

Aus der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie
der Universität Würzburg

Direktor: Professor Dr. med. Dr. med. dent. J. Reuther

**Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-Spalten:
Darstellung des Krankengutes an der Universität Würzburg aus
interdisziplinärer Sicht**

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

vorgelegt von
Kerstin Markert
aus Schondra

Würzburg, Juni 2003

Referent: Priv.-Doz. Dr. Dr. H. Pistner

Koreferent: Prof. Dr. A. Renk

Dekan: Prof. Dr. S. Silbernagl

Tag der mündlichen Prüfung: 30.01.2004

Die Promovendin ist Zahnärztin

Meinen Eltern

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung	1
1.1	Ätiopathogenese der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten	2
1.1.1	Häufigkeit	2
1.1.2	Ätiologie	2
1.1.3	Pathogenese	4
1.1.4	Spaltformen	5
2.	Darstellung interdisziplinärer Therapieansätze	6
2.1	Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie	7
2.2	Kieferorthopädie	9
2.3	Zahnheilkunde	12
2.4	Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde und Pädaudiologie	15
2.5	Pädiatrie und Anästhesiologie	17
2.6	Logopädie	19
2.7	Psychologie	22
2.8	Humangenetik	23
3.	Zielsetzung	26
4.	Patientengut und Methodik	27
4.1	Erfassung der Patientendaten von 1990 bis 2000	27
4.2	Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse	27
4.2.1	Hard- und Software	28
4.2.2	Programmstruktur	29
4.3	Bildschirmmasken	29
4.3.1	Hauptmenü	30
4.3.2	Stammdaten	30
4.3.3	Angaben zur Anamnese	31
4.3.4	Angaben zum Spaltbefund	31
4.3.5	Angaben zur Therapie	32
4.3.6	Angaben zur KFO	32
4.3.7	Angaben zu HNO und Phoniatrie	33
4.3.8	Angaben zur Sprechstunde	33
4.3.9	Übersicht von Therapie, KFO, HNO, Phoniatrie oder Sprechstunde	34

4.4	Einverständniserklärung zur Datenerfassung	34
5.	Ergebnisse	37
5.1	Erfasstes Patientengut	37
5.1.1	Geschlechtsverteilung	38
5.1.2	Geburtsmonate	38
5.1.3	Regionale Verteilung	39
5.2	Statistische Auswertungen der Spaltdaten	40
5.2.1	Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung	40
5.2.2	Spaltseitigkeit	42
5.2.3	Spaltkombination und Spaltausprägung	44
5.2.4	Spaltart und Geburtsjahrgang	48
5.3	Therapiedaten	50
5.3.1	Angewandte Therapieformen	50
5.3.2	Alter zum Zeitpunkt der Primär-Operation	57
5.3.3	Alter zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation	58
5.3.4	Operationen mit Beteiligung der HNO	59
5.4	Ätiopathologische Faktoren	59
5.4.1	Risikofaktoren in der Schwangerschaft	60
5.4.2	Familiarität	61
5.4.3	Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt	62
5.5	Begleitende Syndrome und Fehlbildungen	64
5.6	Körpergewicht, Körpergröße und Kopfumfang	69
6.	Diskussion	71
6.1	Patientengut und Methodik	71
6.1.1	Erfassung der Patientendaten von 1990 - 2000	71
6.1.2	Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse	72
6.2	Erfasstes Patientengut	72
6.2.1	Geschlechtsverteilung	73
6.2.2	Geburtsmonate	74
6.3	Statistische Auswertungen der Spaltdaten	75
6.3.1	Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung	75
6.3.2	Spaltseitigkeit	76
6.4	Therapiedaten	76
6.4.1	Angewandte Therapieformen	77

6.4.2	Alter zum Zeitpunkt der operativen Eingriffe	82
6.4.3	Operationen mit Beteiligung der Hals Nasen-Ohrenheilkunde	84
6.5	Ätiopathologische Faktoren	85
6.5.1	Risikofaktoren in der Schwangerschaft	85
6.5.2	Familiarität	86
6.5.3	Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt	87
6.6	Begleitende Syndrome und Fehlbildungen	88
6.7	Körpergewicht, Körpergröße und Kopfumfang	89
6.8	Schlußfolgerungen und Perspektiven	90
7.	Zusammenfassung	92
8.	Literaturverzeichnis	93

1. Einleitung

„An den Lippen entstehen oft Spalten. Dieser Zustand hat neben den Schmerzen auch den Nachteil, daß er das Reden verhindert, indem während desselben diese Spalten unter Schmerzen auseinandergezogen werden und bluten. Sind diese Spalten oberflächlich, so ist es besser, sie mit den bei Geschwüren des Mundes passenden Mitteln zu behandeln, dringen sie aber tiefer ein, so muß man sie mit einem dünnen Eisen brennen. Dieses Messer muß die Gestalt eines Taschenmessers haben und über die betreffenden Stellen gleichsam nur hingleiten, aber nicht aufgedrückt werden.“

...diese Erkenntnisse finden sich bereits bei Celsus, einem großen römischen Wissenschaftler, der in der Zeit von 30 v.- 50 n. Chr. lebte. Sie zeigen uns, daß die Problematik der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltbildung schon sehr lange existiert und eine Lösung dieses Problems seit jeher angestrebt wird. (21)

Dank der modernen Medizin sind wir heutzutage nicht mehr darauf angewiesen, Lippenspalten mit einem glühenden Eisen zu verschließen.

Wir wissen vielmehr, daß es nicht ausreicht, die Spalte allein zu beseitigen und somit das äußere Erscheinungsbild zu verbessern, denn Patienten, die mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte oder einer ähnlichen Fehlbildung behaftet sind, bedürfen neben einer Behandlung durch die Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie noch auf einigen anderen Gebieten der Betreuung durch Fachkräfte. So ist, um eine vollständige physische und auch psychische Rehabilitation des Betroffenen zu erreichen, eine interdisziplinäre Betreuung durch Kieferorthopäden, Hals-Nasen-Ohrenärzte, Zahnärzte, Pädiater, Logopäden und nicht zuletzt durch Psychologen unbedingt notwendig.

Um die Behandlung erfolgreich durchführen zu können, bedarf es einer exakten Absprache und Koordination zwischen den einzelnen Disziplinen. Aus diesem Grund kam es, vor allem in größeren Städten, wie auch in Würzburg, zur Entstehung sogenannter Spaltzentren, die alle erforderlichen Fachbereiche an einem Ort vereinigen und die betroffenen Patienten der Umgebung betreuen.

Dies ist eine optimale Voraussetzung dafür, Spaltträger durch ästhetische, funktionelle und psychische Rehabilitation zu anerkannten Mitgliedern unserer Gesellschaft zu machen und ihnen ein normales Leben zu ermöglichen.

1.1 Ätiopathogenese der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten

1.1.1 Häufigkeit

Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten werden den kraniofaziale Dysplasien zugeordnet und bilden mit etwa 11-15% den größten Teil der angeborenen Fehlbildungen. Während zur Jahrhundertwende noch eine Spaltfrequenz von 1:1700 angegeben wurde, scheint heute die Häufigkeit der Spaltbildung mit 1:500 für Mitteleuropa und Skandinavien real zu sein. Das bedeutet, daß bei einer jährlichen Neugeborenenrate von etwa 789 000 in Deutschland bei Fortbestehen dieses Trends mit ca. 1578 Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten/Neugeborene/Jahr gerechnet werden muß. (2, 33, 35, 40)

Die Häufigkeitszunahme der Spaltbildungen beruht auf mehreren Faktoren:

- 1.) auf einer Senkung der Säuglingssterblichkeit, die v.a. bei Spaltträgern in früheren Zeiten sehr hoch war
- 2.) auf einer verbesserten Diagnostik, was dazu beiträgt, daß auch Mikroformen, wie submucöse Spalten etc. erkannt werden
- 3.) auf einer realen Steigerung der Spaltfrequenz aus genetischen und peristatischen Gründen. Da Spaltträger aufgrund der sehr guten rehabilitativen Maßnahmen heute keine Außenseiter mehr sind, sondern vollständig in die Gesellschaft integriert werden und auch Familien gründen, kann somit ihr genetisches Potential weitergegeben werden.
- 4.) auf einer Erweiterung des Spektrums an potentiell teratogenen Noxen durch Chemisierung und Industrialisierung (55)
- 5.) auf einer verbesserten Dokumentation, die zur Erfassung einer größeren Patientenzahl führt, was exaktere statistische Erhebungen und Auswertungen zuläßt

1.1.2 Ätiologie

Die Ätiologie der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten ist noch immer uneinheitlich und auch weitgehend ungeklärt. Sicher ist jedoch, daß sowohl Genschäden

(endogene Faktoren), die durch die Erbanlage übertragen werden, als auch Fruchtschäden (exogenen Faktoren), die von außen auf den Embryo einwirken, für ihre Entstehung von Bedeutung sind. (4)

Aus aktuellen Untersuchungen zur Genetik der Spaltbildung läßt sich ableiten, daß bei der Entstehung von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten und isolierten Gaumenspalten ein multifaktorielles genetisches System (MGS) in Betracht kommt, bei dem sowohl additive Polygenie als auch Exogenie eine bedeutende Rolle spielen. (66) Die Angaben zur Erbllichkeit dieser Fehlbildung schwanken zwischen 15% und 33%. (14,20,21)

Neben den verantwortlichen endogenen Faktoren lassen sich auch einige exogene Faktoren anführen.

So ist aus tierexperimentellen Untersuchungen bekannt, daß Mangelernährung und vor allem Vitamin A, B und E - Entzug oder - Überdosierung zu einer Spaltentstehung führen können.

Die gleiche Wirkung läßt sich durch Medikamente wie Kortikosteroide, Thalidomid u. a. erreichen.

Auch wird dem Alkohol- und Nikotinabusus während der Schwangerschaft eine fruchtschädigende Wirkung zugeordnet. So weisen Raucherinnen ein deutlich höheres Risiko auf, ein Kind mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte oder einer isolierten Gaumenspalte zur Welt zu bringen als Nichtraucherinnen. Dabei steigt das Risiko mit der Anzahl der gerauchten Zigaretten. (12)

Desweiteren können Streß und starke psychische Belastung bzw. psychische Traumen während der Schwangerschaft das Risiko einer Spaltbildung dahingehend erhöhen, als es dabei zur vermehrten Ausschüttung von Nebennierenhormonen kommt, die eine schädliche Wirkung entfalten oder andere schädigende Faktoren verstärken können. (2)

Weiterhin sind ionisierende Strahlung und Chemikalien aus Medizin und Industrie, sowie die sogenannten dysplastischen Faktoren zu nennen. Hierzu werden vor allem das zu hohe oder zu niedrige Alter der Mutter, ein überreifes Ei oder Störungen der Eierstockfunktion gerechnet. (8)

Nicht zuletzt werden Spaltbildungen durch Erkrankungen der Mutter während der Schwangerschaft hervorgerufen. Eine besondere Rolle spielt dabei der Diabetes mellitus, sowie die Rötelinfection als virale Erkrankung. (55)

1.1.3 Pathogenese

Die formale Genese der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten läßt sich aus der embryonalen Gesichtsentwicklung ableiten. Die kritische Phase ihrer Entstehung befindet sich etwa zwischen der 5. und 7. Embryonalwoche. In dieser Periode bilden sich die Lippen-, Kieferspalten aus, die entweder primär - durch die nicht stattfindende Verwachsung der Nasenwülste und des Zwischenkiefers mit dem Oberkieferfortsatz - oder sekundär - durch Einreißen der Epithelmauer nach primärer Vereinigung der Fortsätze - entstehen. Häufig wird durch eine bereits entstandene Lippen-, Kieferspalte auch der etwa zwei Wochen später stattfindende Verschluss des Gaumens verhindert, so daß es zur Bildung einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte kommt.

Eine primäre Spalte ist an der größeren Spaltbreite, sowie am bis zum Naseneingang durchlaufenden Lippenrot zu erkennen, während sich sekundär entstandene Spaltformen durch eine geringere Spaltbreite und ein bereits unterhalb des Naseneingangs endendes Lippenrot auszeichnen.

Bei der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte handelt es sich somit um eine echte Fehlbildung, während man bei der isolierten Gaumenspalte von einer Hemmungsfehlbildung spricht.

Isolierte Gaumenspalten entstehen etwa in der 8. Embryonalwoche nach ungestörter Oberlippen- und Kieferkammentwicklung entweder primär durch ausbleibende Verschmelzung der Gaumenfortsätze oder sekundär durch Einreißen der Gaumennaht. Mikroformen stellen Uvula bifida und palatinale Zysten dar. (42, 44)

Zu den Entstehungsmechanismen der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten muß angemerkt werden, daß in der Literatur darüber noch keine vollständige

Einigkeit herrscht, worauf an dieser Stelle jedoch nicht näher eingegangen werden soll.

1.1.4 Spaltformen

Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten treten in sehr unterschiedlichen Erscheinungsformen und auch Schweregraden auf, wobei sich im Hinblick auf Ätiologie, Morphologie und Therapie drei große Gruppen von Spaltformen unterscheiden lassen.

Man unterteilt in Lippenspalten und Lippen-, Kieferspalten rechts und/oder links, in Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten rechts und/oder links, sowie in isolierte Gaumenspaltformen nach ungestörter Lippen-, Kieferentwicklung. Handelt es sich dabei um Hartgaumenspalten, können sie rechts und/oder links auftreten; reine Weichgaumenspalten befinden sich median. (69)

2. Darstellung interdisziplinärer Therapieansätze

Da es sich bei einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte um ein sehr komplexes Krankheitsbild handelt, bei dem sowohl ästhetische als auch funktionelle und nicht zuletzt psychische Beeinträchtigungen eine Rolle spielen, ist eine enge Zusammenarbeit zwischen den einzelnen betreffenden Disziplinen unerlässlich, um ein für den Patienten optimales Ergebnis zu erzielen. (10) Dies beinhaltet eine symmetrische und gut bewegliche Lippe mit weitgehend unauffälliger Narbe, einen symmetrischen Naseneingang mit guter Luftdurchlässigkeit, ein ausreichend tiefes Vestibulum ohne Restperforation, einen normal geformten Alveolarbogen mit mindestens Kopfbiß, besser leichtem Überbiß der oberen Frontzähne, einen gewölbten harten Gaumen ohne Restperforationen und ein gut bewegliches und ausreichend langes Gaumensegel, das eine normal klingende Sprache ermöglicht. (42)

Nur wenn direkt nach der Geburt eines Spaltkindes ein interdisziplinäres Behandlungskonzept aufgestellt wird, bei dem alle Disziplinen koordiniert zusammenarbeiten, d .h. daß die richtigen Eingriffe zum richtigen Zeitpunkt durchgeführt werden, besteht die Möglichkeit, eine normale verbale und auditive Kommunikationsfähigkeit und Kaufunktion bis zur Einschulung zu erreichen.

Wichtig ist dabei, daß das Kind bereits in den ersten Tagen nach der Geburt neben dem Pädiater von einem Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgen und einem Kieferorthopäden untersucht wird. In den ersten beiden Lebenswochen sollten ein Phoniater und Pädaudiologe sowie ein Logopäde bzw. Sprachheilpädagoge hinzugezogen werden.

Auch die Eltern sollten über die speziellen Probleme ihres Kindes aufgeklärt und im Rahmen der Problembewältigung unterstützt werden. Jedes Spaltkind sollte von Geburt an bis zum ca. 20. Lebensjahr in regelmäßigen, den Entwicklungsphasen angepaßten Zeitabständen von einem interdisziplinären Team an einem Spaltzentrum untersucht werden. (10)

2.1 Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie

Der chirurgischen Therapie der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten kommt im gesamten Behandlungsablauf eine herausragende und tragende Bedeutung zu. Trotz der im allgemeinen sehr unterschiedlichen Meinungen und Vorstellungen über Operationsverfahren und -termine, herrscht generell Einigkeit über das angestrebte Ziel. Alle operativen Maßnahmen sollen sowohl in ästhetischer als auch in funktioneller Hinsicht möglichst günstige Voraussetzungen schaffen, um dem Patienten eine optimale physische und damit verbunden auch psychische Rehabilitation zu ermöglichen. (3)

Um dieses Ziel erreichen zu können, werden Primäroperationen (Erstoperationen) und Sekundäroperationen (Korrekturoperationen) unterschieden. Zu den Primäroperationen gehören der Verschluss der Lippe, des Kiefers und des harten und weichen Gaumens. Die Sekundäroperationen dienen der Verbesserung von Funktion und Ästhetik nach Abschluss der Primäroperationen, wie z. B. sprachverbessernde Operationen, Korrekturoperationen im Bereich der Nase, Dysgnathieoperationen, Verschluss von Restperforationen im Gaumen u. v. m. (69)

Da die meisten operativen Eingriffe unter Intubationsnarkose erfolgen, müssen alle anästhesiologischen Besonderheiten eines Säuglings berücksichtigt werden. Nach Erhalt der Grundimpfungen sollte der Gesundheitszustand stabil sein, ein Mindestkörpergewicht von 5000g-6000g vorhanden sein, die Hämoglobinkonzentration des Blutes sollte mindestens bei 11,5g/dl und die Leukozytenzahl nicht über 10000/mm³ liegen. (7,25,63)

Bezüglich des zeitlichen Ablaufs und der Reihenfolge der Spaltoperationen existiert weltweit kein allgemein anerkannter Therapiestandard. Das folgende Behandlungskonzept zeigt das im Spaltzentrum Würzburg angewandte Therapieschema.

Bei Vorliegen einer Lippenpalte erfolgt der Spaltverschluss im allgemeinen zwischen dem 4. und 6. Lebensmonat. Handelt es sich dabei um eine einseitige, vollständige Spalte, kommt sehr häufig die Methode nach *Tennison-Randall* zur Anwendung.

Einseitige, unvollständige Spalten werden meist mit Hilfe des *Wellenschnittverfahrens nach Pfeifer* verschlossen.

Liegt eine beidseitige Lippenpalte vor, wird die *Adhäsionsplastik nach Celesnik* und die Methode nach *Veau* bevorzugt. Das Vorgehen hierbei ist überwiegend zweizeitig. Bei all diesen Verfahren wird vor allem auf die Ausformung des *Musculus orbicularis oris* geachtet. Ein aus diesem Vorgehen resultierender Erfahrungswert zeigt, daß die Voroperation nach *Celesnik* einen spannungsfreien Lippenverschluß ermöglicht, woraus ästhetisch ansprechendere Lippen resultieren.

Eine vorliegende Kieferspalte wird primär im Zuge der Lippenoperation oder später im Wechselgebiß im Sinne einer sekundären Osteoplastik verschlossen, um vor dem Durchbruch der permanenten Eckzähne eine Rekonstruktion des Alveolarkammes durchzuführen. Das hierzu benötigte Knochentransplantat wird aus dem Beckenkamm gewonnen.

Spalten im weichen Gaumen werden zwischen dem 13. und 24. Lebensmonat nach der *Stiellappentechnik nach Veau* verschlossen. Dabei wird keine primäre Velopharyngoplastik durchgeführt. Bei isolierten, eher kleinen Weichgaumenspalten kommt gelegentlich auch die *Brückenlappenplastik nach Langenbeck* zum Einsatz.

Spalten im harten Gaumen werden ebenfalls zwischen dem 13. und 24. Lebensmonat verschlossen. Auch hier kommt die *Stiellappentechnik nach Veau* zur Anwendung. Der Verschluß von weichem und hartem Gaumen erfolgt einzeitig.

Im Bereich der Sekundäroperationen läßt sich folgendes Behandlungsschema erkennen:

Nasenflügel- sowie Nasenstegkorrekturen werden vor dem 6. Lebensjahr durchgeführt. Nasenflügelveränderungen entstehen bereits durch Nasenflügelmobilisation beim Lippenverschluß, während der Nasensteg bei doppelseitigen Spalten durch die *Gabellappenplastik nach Millard* verändert wird.

Korrekturen am Nasenseptum und der knöchernen Nase werden nach dem 16. Lebensjahr durchgeführt. Eine endgültige Nasenkorrektur, ebenso wie eventuell notwendige Dysgnathieoperationen - meist in der Le-Fort-I-Ebene oder in

Kombination mit einer Unterkieferverlagerung - erfolgen jedoch erst nach Abschluß des Wachstums. (18)

Therapieergebnisse der Behandlung von Spaltpatienten können erst nach einem Zeitraum von 20 Jahren endgültig ausgewertet werden. Die heute zur Anwendung kommenden Therapiemaßnahmen sind daher das Ergebnis jahrzehntelanger Erfahrung. Sie stellen einen Kompromiß dar zwischen möglichst frühzeitiger Operation, was einer unauffälligen psychischen und funktionellen Entwicklung zugute kommt, und einem möglichst späten Operationszeitpunkt, was eine geringere narbenbedingte Wachstumshemmung zur Folge hat. (57)

Neben dem oben dargestellten Würzburger Schema kommen an anderen Spaltzentren noch viele weitere Verfahren zum Einsatz, die ebenfalls zu guten Ergebnissen führen. Dabei kommt es nicht nur auf die angewandte Methode, sondern vor allem auch auf die individuelle Fähigkeit des Operateurs an, mit noch im Wachstum befindlichem und somit sehr empfindlichem Gewebe möglichst schonend umzugehen. Somit können mit bewährten Methoden sehr unterschiedliche Ergebnisse zustande kommen. (32)

2.2 Kieferorthopädie

Auch der Kieferorthopädie kommt bei der Behandlung eines Spaltkindes eine tragende Rolle zu. Die Betreuung durch den Kieferorthopäden beginnt mit dem Zeitpunkt der Geburt und endet meist mit dem endgültigen Abschluß des Körperwachstums, d.h. der Behandlungszeitraum erstreckt sich über nahezu 20 Jahre.

Gebißanomalien bei Spaltpatienten werden zum einen durch die Spaltbildung selbst (spaltbedingte Anomalien) und zum anderen durch postoperative Narbenbildung (operationsbedingte Anomalien) verursacht. Zusätzlich können alle anderen Gebißfehlbildungen, die auch bei Nichtspaltträgern vorkommen, auftreten.

Zu den spaltbedingten Anomalien gehören asymmetrische Schwenkungen der Alveolarfortsätze mit Abweichung der Spaltstümpfe nach außen oder innen. Charakteristisch sind außerdem Stellungsanomalien und Dysplasien einzelner Zähne. Aus dem fehlenden Kontakt der Spaltstümpfe resultiert eine Wachstumshemmung im Frontzahnbereich, wohingegen im Seitenzahnbereich häufig eine spaltbedingte Expansion zu beobachten ist. Bei doppelseitigen Spalten fällt sehr oft eine extreme Dislokation des Zwischenkiefers nach vorne auf, wobei nicht selten ein Engstand der beiden Oberkiefersegmente vorhanden ist.

Operationsbedingte Anomalien sind im Milchgebiß meist relativ geringfügig, während sie im Wechselgebiß infolge sagittaler und transversaler Wachstumshemmungen deutlicher zur Ausprägung kommen. So kann ein operativ abgeflachtes Gaumengewölbe zur Entstehung einer echten Progenie führen, da die Zunge aus Platzmangel dem Unterkiefer weitere Wachstumsimpulse liefert.

Bei der kieferorthopädischen Behandlung von Spaltpatienten lassen sich vier große Möglichkeiten unterscheiden.

Zu Beginn steht die Frühbehandlung von der Geburt bis zum Milchgebiß. Sie beginnt mit der präoperativen Phase, deren Ziel darin besteht, schädliche funktionelle Einflüsse auf die Gaumenhälften auszuschalten und die Form des Kieferbogens auf die Operation vorzubereiten. (32) Zu diesem Zweck entwickelten McNeil (1954) und nach ihm Hotz (1957) die Gaumenplatte (Mund-Nasen-Trennplatte). Die aus einer Kombination von hartem und weichbleibendem Kunststoff bestehende Platte sollte kurz nach der Geburt (24-48 Stunden) angefertigt, eingesetzt und möglichst Tag und Nacht getragen werden. Sie dient dazu, eine Abdichtung zwischen Mund- und Nasenhöhle zu erzeugen und dem Säugling die Nahrungsaufnahme zu erleichtern. Außerdem wird die Umstellung auf Nasenatmung ermöglicht, die Zunge wird aus dem Spaltbereich gehalten und sowohl Wange als auch Zunge werden bei der Sprachlautbildung abgestützt. (75) Durch gezielte Einschleifmaßnahmen läßt sich das Oberkieferwachstum steuern, wodurch die anteriore und vertikale Entwicklung der Alveolarfortsätze, ein Aufrichten des Vomers, eine

Reduzierung der Spaltbreite und eine Stabilisierung der Prämaxilla in der Vertikalen erreicht werden können. (39) Die Platte sollte nach vier bis fünf Monaten wegen Abnutzung des Materials aus hygienischen Gründen erneuert werden. Dabei ist zu beachten, daß nach dem ersten operativen Eingriff eine neue Platte zur postoperativen Retention eingesetzt wird.

Alternativ zur Gaumenplatte läßt sich auch die von Latham entwickelte festsitzende Plattenapparatur verwenden. Dabei ermöglicht eine median gelegene Schwenkschraube eine vergleichsweise rasche präoperative Ausformung des Oberkiefers innerhalb von nur etwa vier Wochen. (64) Langzeitstudien zeigen jedoch, daß die Verwendung des Latham-Gerätes mit anschließender Gingivo-Periostplastik langfristig zu einer dreidimensionalen fazialen Wachstumsstörung führt, was häufig eine Verkürzung der Oberkieferlänge, sowie frontal offene Bisse oder Kreuzbisse zur Folge hat. (28) Durch eine erfolgreiche kieferorthopädische Frühbehandlung läßt sich die psychologische Situation der Eltern erheblich verbessern, da es zu einer raschen Normalisierung der Ernährung, der Kieferform und zu einer vorübergehenden Deckung der Spalte kommt. (64)

Als nächste Behandlungsphase gilt die postoperative Behandlung im Milchgebiß, auf die bei einer erfolgreichen Frühbehandlung verzichtet werden kann und die nur bei progredienten Anomalien notwendig ist. In dieser Phase ist die Überwachung und Prophylaxe durch den Kieferorthopäden ausreichend. (24)

Daran schließt sich die Therapie im Wechselgebiß an, die zum einen die Behandlung der Kiefer durch Wachstumssteuerung und zum anderen die Korrektur von Zahnfehlstellungen umfaßt. Schwerpunkte dieser Behandlung sollten zum einen darin bestehen, den Oberkiefer auszuformen und eine Ventralentwicklung bei bestehender Mikrognathie zu erreichen. Zum anderen sollte versucht werden, alle vorhandenen Zähne v. a. im Spaltbereich einzuordnen, was häufig durch Keimverlagerungen oder Transpositionen erschwert wird. Weiterhin werden ein Lückenschluß bei Nichtanlagen (dabei sind häufig die seitlichen Inzisivi betroffen), sowie eine gesicherte Okklusion angestrebt.

Der letzte Behandlungsabschnitt betrifft das bleibende Gebiß, bei dem sehr häufig dentale Korrekturen erforderlich sind.

Bei der Behandlung von Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten werden vor allem Platten, z.B. als Trink-, Retentions-, Dehnungs- und Sprechplatte im Rahmen der Frühbehandlung eingesetzt.

Festsitzende Apparaturen werden v. a. im permanenten Gebiß benutzt, können aber auch bereits im Wechselgebiß zum Einsatz kommen. (64)

2.3 Zahnheilkunde

Bei der zahnärztlichen Betreuung von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltpatienten sind v. a. die beiden Bereiche konservierende Zahnheilkunde und zahnärztliche Prothetik von Bedeutung, denn gerade bei diesen Patienten treten neben den skelettalen Diskrepanzen auch typische dentale Probleme in den Vordergrund.

Es lassen sich besonders im Spaltbereich häufig Aplasien, Hypoplasien oder Doppelanlagen wie auch Zahnkeimverlagerungen feststellen. Oft treten in der Prämolarenregion auch Nichtanlagen auf. (17) Darüber hinaus kann vor allem an spaltbenachbarten Zähne häufig eine auffallende Mindermineralisation des Zahnschmelzes erkannt werden.

Ein Fehlen oder ein frühzeitiger Verlust solcher Zähne kann eine Reduktion des Oberkieferwachstums zur Folge haben, was gerade bei Spaltpatienten, bei denen es ohnehin zu Wachstumshemmungen kommt, als äußerst ungünstig eingestuft werden muß.

Deshalb steht zu Beginn der zahnärztlichen Behandlung eines Spaltkindes zunächst die Kariesprophylaxe (Anleitung zur Mundhygiene, Fluoridapplikation, regelmäßiges Recall) und die Verhinderung frühzeitigen Milchzahnverlustes im Vordergrund, was durch zahnerhaltende Maßnahmen ergänzt werden muß. (74) Dabei müssen Milchzähne - trotz ihrer nur temporären Funktion - bereits sehr frühzeitig und exakt behandelt werden. (47) Devitale Zähne sollten durch geeignete endodontische Maßnahmen so lange wie möglich erhalten werden. Eine notwendige Extraktion sollte nur in Absprache mit dem behandelnden

Spaltteam und wenn möglich auch im Spaltzentrum selbst vorgenommen werden.

Die letzte Phase der zahnärztlichen Therapie im Rahmen der komplexen Rehabilitation der nun meist erwachsenen Spaltträger stellt die prothetische Behandlung dar. Dabei fällt dem Prothetiker die Aufgabe zu, das von Kieferchirurgen und Kieferorthopäden erzielte Resultat zu sichern und die gestörte phonetische und ästhetische Funktion, sowie die Kaufunktion auf lange Sicht zu verbessern. Das vorrangige Ziel dabei liegt darin, eventuell vorhandene Substanzdefekte auszugleichen, die Stabilität der Zahnreihe zu sichern und physiologische Belastungsverhältnisse zu schaffen.

Neben den auch beim Nichtspaltträger in der Phase der Befunderhebung und Behandlungsplanung zu berücksichtigenden Faktoren wie die Mundhygiene, Zustand des Parodontiums, Kariesbefall und vorliegende Bißverhältnisse, kommen beim Spaltpatienten zusätzlich die Untersuchung des Prothesenlagers und der Stabilität des Kieferbogens, sowie die Einschätzung der häufig sehr straffen und vernarbten Oberlippe und des teilweise recht ungünstigen Profilbildes (Pseudoprognie) erschwerend hinzu. (67)

Vor der definitiven prothetischen Versorgung, die sowohl feststehend als auch herausnehmbar gestaltet werden kann, müssen Kieferwachstum, kieferchirurgische und kieferorthopädische Behandlung vollständig abgeschlossen sein (Ausnahme: evtl. letzte chirurgische Lippenkorrekturen).

Auf herausnehmbaren Zahnersatz ist immer dann zurückzugreifen, wenn Kiefer- oder Gaumendefekte zu verschließen sind, größere Zahnstellungsänderungen oder die Verankerung von Zahnersatz auf beweglichen Pfeilerzähnen bzw. Kieferanteilen vorzunehmen sind. Hierbei kommt neben der einfachen klammerverankerten Prothese vor allem der kombiniert feststehend herausnehmbaren Versorgung mit Doppelkronen eine tragende Bedeutung zu. (22)

Eine feststehende definitive Versorgung kann dann ins Auge gefaßt werden, wenn sie als ästhetisch und funktionell suffizient, hygienefähig und prognostisch langlebig eingestuft werden kann. Es bestehen grundsätzlich drei Möglichkeiten, eine feststehende Versorgung zu gestalten. Zum einen die

konventionelle Rekonstruktion durch zementierte Kronen oder Brücken, zum anderen die adhäsive Rekonstruktion durch Kunststoffaufbaufüllungen, Veneers oder Klebebrücken und als letzte Möglichkeit die implantologische Versorgung. Momentan gelten auch weiterhin zementierte Brücken und Kronen bei Spaltpatienten als das Mittel der Wahl, funktionelle und ästhetische Korrekturen im Frontzahnbereich vorzunehmen.

Adhäsive Rekonstruktionen gewinnen gerade bei der Versorgung kleinerer Defekte, sowie im Rahmen von Klebebrücken und Veneers bei den meist noch jungen Patienten an Bedeutung, da durch minimalinvasive Präparations-techniken sehr substanz- und pulpschonend vorgegangen werden kann.

Implantatprothetische Lösungen gerade im Spaltbereich sind im Moment eher noch die Ausnahme. Als Gründe dafür lassen sich die sicherlich problematischen Knochen- und Weichteilverhältnisse im Spaltbereich und vielleicht auch die Operationsmüdigkeit der Patienten anführen. (43) Ist jedoch eine ausreichend gute Lagerbildung durch augmentative Verfahren mit natürlichem Knochen gelungen, kann das Implantat nach komplikationsfreier Einheilungsphase ganz normal prothetisch belastet werden. Es zeigt dann eine ähnliche Überlebenszeit wie Implantate im Nichtspaltbereich und ist somit sicherlich die eleganteste Möglichkeit für einen prothetischen Lückenschluß. (27)

Wie eine Studie, die an Spaltpatienten (28, davon 22 m, 6 w; Durchschnittsalter 52,1 Jahre) nach prothetischer Rehabilitation durchgeführt wurde, zeigt, messen die meisten befragten Patienten (67,9%) der Wiederherstellung der Sprachfunktion die größte Bedeutung bei. Gefolgt davon erachten 57,1% die Kaufunktion und 14,3% die Ästhetik als wichtigstes Kriterium. Es wird also deutlich, daß nur mit möglichst optimaler Wiederherstellung der Sprachfunktion eine vollständige soziale Integration des Spaltträgers zu erreichen ist. Dies sollte bei der Planung und Durchführung prothetischer Behandlungen berücksichtigt werden. (23)

2.4 Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde und Pädaudiologie

Die Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde und die Pädaudiologie kommen im Rahmen von Diagnostik und Therapie bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltpatienten schon sehr frühzeitig zum Einsatz. Im Mittelpunkt der Behandlung stehen vor allem Störungen im Bereich des Mittelohres und der Nase.

Besonders bei Patienten, die eine (Weich-) Gaumenspalte aufweisen, tritt sehr oft ein Sero- oder Seromukotympanon auf, was zu Schalleitungsstörungen führen kann. Ursache dafür ist vor allem die Fehlinsertion der Musculi levator veli palatini und tensor veli palatini, die bei Spaltpatienten nach seitlich verlagert sind, somit in ihrer Funktion gestört und für die mangelnde Belüftung des Mittelohres durch die Tube verantwortlich sind. Das bedeutet, daß weder eine ungestörte Ventilation, noch der Schutz des Mittelohres vor nasopharyngealen Sekreten, noch eine ausreichende Drainage des Mittelohrsekretes möglich sind. Unbehandelt führen solche Paukenergüsse häufig zu Otitiden, chronischen Mittelohrentzündungen mit Cholesteatomen sowie zur Tympanosklerose und Adhäsivprozessen, die die Schalltransformation stören und zu mehr oder weniger starken Hörverlusten führen. (50)

Nicht außer acht gelassen werden sollten in diesem Zusammenhang auch die durch die gestörte Nasenatmung sehr häufig auftretende chronische Rhinitis, sowie die chronisch veränderten Gaumen- und Rachenmandeln. Durch diese über die Tube aufsteigenden Infekte wird die Situation im Mittelohr noch verschärft. (50)

Der Therapieplanung sollte eine eingehende Befunderhebung vorausgehen, die eine Inspektion des Trommelfells, ein Tympanogramm und wenn möglich eine Hirnstammaudiometrie (brainstem electric response audiometry, BERA) beinhaltet.

Im Falle einer Schalleitungsschwerhörigkeit sollte bereits im Rahmen der ersten Spaltoperation je nach Schweregrad des Befundes eine Parazentese oder die Einlage eines Paukenröhrchens durch einen Hals-Nasen-Ohrenarzt vorgenommen werden.

Eine Parazentese, bei der über einen kleinen Schnitt im Trommelfell das Sekret im Bereich des Mittelohres abgesaugt wird, ist bei weniger ausgeprägten Befunden das Mittel der Wahl. Bei sehr stark betroffenem Mittelohr werden Paukenröhrchen eingelegt, die eine permanente Drainage in den äußeren Gehörgang ermöglichen. Diese Röhrchen bleiben so lange in situ, bis - nach Verschluss des weichen Gaumens - keine Schalleitungsschwerhörigkeit mehr nachweisbar ist. Kommt es zu einem Spontanverlust der Drainageröhrchen, muß je nach Befund entschieden werden, ob ein neues Röhrchen eingelegt werden soll. Fallen die Röhrchen nicht von selbst heraus, muß vom Hals-Nasen-Ohrenarzt der Entfernungszeitpunkt individuell festgelegt werden.

Es kann festgestellt werden, daß nach dem Verschluss des weichen Gaumens und mit zunehmender Ausprägung des Gesichtsschädels die Belüftungsstörungen des Mittelohres immer mehr an Bedeutung verlieren, so daß eine permanente Paukendrainage nicht mehr notwendig ist. Um dies beurteilen zu können, sollten Kinder mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten über einen längeren Zeitraum in 5- bis 6-monatigen Intervallen in hals-nasen-ohrenärztlicher Kontrolle bleiben. (46,69)

Der zweite beim Spaltpatienten betroffene und in das Gebiet des Hals-Nasen-Ohrenarztes fallende Bereich ist die Nase. Hier kommt vor allem die durch die Spaltdeformation und hieraus resultierende Septumdeviation häufig sehr eingeschränkte Nasenatmung zum tragen. Bei noch nicht operierten Spaltkindern gelangt die Atemluft durch die miteinander verbundene „Mund-Nasen-Höhle“, was zu einer chronischen Reizung der Nasenschleimhäute beiträgt. Sie können so ihrer Aufgabe, die Atemluft zu reinigen, anzuwärmen und zu befeuchten, nicht mehr nachkommen. Daraus resultiert eine verstärkte Reizung des Nasen-Rachenraumes, die auf weitere Abschnitte des Respirationstraktes übergreift. Damit läßt sich auch die bei Spaltkindern sehr hohe Anfälligkeit für chronisch rezidivierende Mittelohrentzündungen und Bronchitiden erklären.

Verantwortlich für die behinderte Nasenatmung sind zum einen die Kiefer- und Gaumendeformierungen, sowie die Deformierung der Nase, besonders des Naseneingangs, oft mit Septumdeviationen einhergehend. Als Ursache

kommen weiterhin Nasenschleimhautveränderungen, vergrößerte Gaumen- und Rachentonsillen, velopharyngeale Verwachsungen, in die Nase durchgebrochene Zähne etc. und nicht zuletzt Oberlippendefekte mit ungenügendem Lippenschluß in Frage.

Bei der Wahl der geeigneten Therapie wird auch hier deutlich, daß ohne ein Zusammenwirken von Hals-Nasen-Ohrenarzt und MKG-Chirurg keine erfolgreiche Lösung gefunden werden kann. So muß bereits bei den ersten Spaltoperationen auf eine schonende Behandlung im Bereich der Nase geachtet werden. Weiterhin kann durch abschwellende Nasentropfen und eine Sanierung der Nasen-Rachenräume durch Adenotomie und Tonsillektomie Abhilfe geschaffen werden. (50)

2.5 Pädiatrie und Anästhesiologie

Nach der Geburt eines Spaltkindes ist der Pädiater - neben dem Geburtshelfer - der erste Ansprechpartner für die häufig sehr schockierten Eltern. Ihm fällt die Aufgabe zu, den Eltern erste Informationen über die Erkrankung ihres Kindes und deren Behandlungsmöglichkeiten im allgemeinen zu geben. Er muß dafür Sorge tragen, daß der Säugling möglichst schnell in die Obhut eines interdisziplinären Spaltteams gelangt, wo dann die ersten Maßnahmen, z. B. Eingliederung der Mund-Nasen-Trennplatte etc., durchgeführt werden können. Da mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte häufig auch andere Fehlbildungen vergesellschaftet sind, ist eine gründliche neonatologische Untersuchung direkt nach der Geburt unerlässlich. Dabei werden neben der Schädel- und Abdomensonographie kardiologische Untersuchungen, ein Gehörscreening, wie auch ophthalmologische Untersuchungen durchgeführt. Bei Kindern, bei denen noch andere Fehlbildungen festgestellt werden können oder bei denen ein Syndrom vorliegt, sind regelmäßige Blutgasanalysen und eine polysonographische Überwachung notwendig. (69)

Die Aufgabe des Kinderarztes besteht vor allem darin, die Gesamtentwicklung des betroffenen Kindes zu überwachen und zu fördern. Um dieser Anforderung

gerecht zu werden, sollte neben den empfohlenen Vorsorgeuntersuchungen U1 – U9 mindestens einmal jährlich von einem auf dem Gebiet der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten erfahrenen Pädiater eine zusätzliche Untersuchung durchgeführt werden, wobei speziell auf die häufig mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten vergesellschafteten Fehlbildungen, Erkrankungen und Entwicklungsstörungen eingegangen wird. (56)

Eine besonders enge Zusammenarbeit besteht zwischen Kinderarzt und Anästhesist. Eine komplikationslose und wirksame Anästhesie während der Operation ist nur bei einem sonst gesunden Säugling bzw. bei bekannten Vor- oder Nebenerkrankungen möglich. Um dies sicherzustellen, muß jeder Anästhesie eine intensive pädiatrische Untersuchung vorausgehen.

Relativ häufig finden sich bei Spaltkindern präoperative Ernährungsstörungen und Atemwegsinfektionen, was zur Verschiebung des geplanten Operationstermines führt. Werden diese Erkrankungen antibiotisch behandelt, sollte möglichst bald nach Abschluß der antibiotischen Vorbehandlung die Operation erfolgen, um Kreuzinfektionen zu vermeiden.

Um einen komplikationslosen Operationsverlauf zu gewährleisten, sollte eine geeignete Prämedikation erfolgen. Diese besteht bei Kleinkindern in der Gabe eines Benzodiazepinderivates wie Midazolam, während bei Säuglingen meist völlig darauf verzichtet werden kann. (7)

Zur Einleitung der Narkose kommt bei Säuglingen und Kleinkindern vor allem Halothan zum Einsatz. Die Durchführung der Narkose wird anschließend immer mit einer endotrachealen Intubation verbunden, wobei meist der orotracheale Weg gewählt wird. Dadurch ist eine sichere Freihaltung der Atemweg sowie die Verhinderung der Blutaspiration gewährleistet. Außerdem wird der sehr engen räumlichen Beziehung zwischen dem Operationsgebiet des Kieferchirurgen und dem Arbeitsgebiet des Anästhesisten Rechnung getragen. Die sich an die Operation anschließende Medikation zur Schmerzbekämpfung bzw. Sedierung liegt wieder in den Händen des betreuenden Kinderarztes. (7)

2.6 Logopädie

Die Sprache gilt als komplexe Leistung des Menschen, die ihm die Möglichkeit eines kommunikativ - sozialen Lebens eröffnet. (16) Um auch Spaltträgern, die sprachliche Auffälligkeiten aufweisen, ein solches Leben zu ermöglichen, sollte schon sehr bald nach der Geburt eine logopädische Behandlung eingeleitet werden, die sich häufig über einen Zeitraum von mehreren Jahren erstreckt.

Ein Kind durchläuft während seines Spracherwerbsprozesses, der ungefähr im Alter von vier Jahren abgeschlossen sein sollte, mehrere Phasen. Die Sprachentwicklung beginnt bereits mit dem ersten Schrei zum Zeitpunkt der Geburt. Die darauf folgenden ersten Lebensjahre gehören zur entwicklungsintensivsten Phase des Spracherwerbs. Während dieser Zeit spielen vor allem Nachahmung und Analogiebildung eine große Rolle. Voraussetzung für eine ungestörte Sprachentwicklung ist jedoch die Funktionstüchtigkeit aller an der Sprachbildung beteiligter Organe. Dazu gehören neben den Sinnesorganen mit ihrer Wahrnehmungsfunktion die Sprechorgane, sowie das Nervensystem mit seinen Funktionen wie z. B. Gedächtnis, motorische Bewegungsmuster und kognitive Funktionen. Sind Störungen in einem dieser Bereiche vorhanden, ist eine normale und ungehinderte Sprachentwicklung nur noch sehr eingeschränkt oder überhaupt nicht mehr möglich. Dies führt in vielen Fällen zu mehr oder minder stark ausgeprägten psychosozialen Auffälligkeiten.

Die bereits an anderer Stelle beschriebenen Einschränkungen des Hörvermögens sowie die orofazialen Besonderheiten führen zu der für Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltpatienten charakteristischen Gaumenspaltsprache.

Kennzeichnend für diese Sprache ist vor allem die Veränderung des Sprachklanges, was als offenes Näseln, Rhinophonia aperta oder auch Hyperrhinophonie bezeichnet wird. Dieses wird besonders durch den fehlenden oder ungenügenden Gaumen-Rachenverschluß hervorgerufen und tritt in unterschiedlichen Schweregraden auf.

Desweiteren ist eine veränderte bzw. gestörte Lautbildung charakteristisch, von der Vokale und Konsonanten gleichermaßen betroffen sind.

Ein weiteres charakteristisches Merkmal der Gaumenspaltsprache sind kompensatorische mimische Bewegungen (Grimassieren), wozu beispielsweise das Verengen der Nasenflügel, das Runzeln der Stirn, das Verzerren des Mundes u.ä. gehört.

Häufig kommt es auch zu einer Stimmveränderung im Sinne einer Dysphonie. Dabei erfolgt die Stimmbildung unter starkem Expirationsdruck auf die Stimmlippen, was zu einer Spannungsverstärkung führt. Es resultiert eine hyperfunktionelle Phonation mit abnormer Stimmresonanz oft begleitet von Stimmlippenknötchen.

Bei Kindern mit Lippen- oder Lippen-, Kieferspalten sind hauptsächlich Lautbildungsfehler feststellbar, wobei die Bildung der Lippenlaute wegen der durch Narbenbildung eingeschränkten Beweglichkeit der Oberlippe erschwert ist. Auch kann die Bildung von /s/-Lauten aufgrund ungünstiger Zahnstellung gestört sein, wohingegen die Nasalität jedoch fehlt, da keine Schädigung im Bereich des harten und weichen Gaumens vorliegt.

Bei ein- und doppelseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten wie auch bei den isolierten Gaumenspalten sind jedoch alle vier charakteristischen Symptome der Gaumenspaltsprache in mittel- bis hochgradiger Form wahrnehmbar. (13)

Das allgemeine Ziel der logopädischen Therapie besteht darin, sprachliche Fähigkeiten zu entwickeln und Sprachstörungen zu verhindern, zu reduzieren oder zu beseitigen. Das spezielle Ziel der sprachlichen Rehabilitation bei Spaltträgern liegt im Erlernen einer normalen Umgangssprache, d. h. alle Symptome der Gaumenspaltsprache sollten kompensiert werden. (16)

Um dies erreichen zu können, wird ein an die individuellen Bedürfnisse des Spaltkindes angepaßtes Therapiekonzept erarbeitet, das sich in mehrere Phasen gliedert.

Die erste Phase besteht bei einem neugeborenen Spaltkind darin, die Eltern eingehend zu beraten und zu informieren. Thematisch steht dabei vor allem das optimale Saugen an Brust und/oder Flasche sowie die Muskelstimulation im Vordergrund. Mit fortschreitendem Alter des Kindes werden die Eltern über Möglichkeiten zur Förderung der Sprach- und Gesamtentwicklung aufgeklärt, wie auch zu sprechvorbereitenden Übungen angeleitet. Der Logopäde

überwacht in dieser Phase den Sprachentwicklungsverlauf und die Gesamtentwicklung.

Im Rahmen der sensomotorischen Entwicklung wird das Stützen der Hände und Füße, wie auch die visuelle und auditive Wahrnehmung gefördert. In Abhängigkeit von der Fähigkeit des Kindes wird die Elternberatung in mehrmonatigen Abständen durchgeführt.

Ab dem 3. Lebensjahr sollte die Beratung etwa einmal im Monat stattfinden, wobei nun auch die eigentliche Therapiephase für das Kind beginnt. Dabei stehen vor allem spezielle Näslerübungen, wie Luftführung, Summen und die Unterstützung des Passavantschen Ringwulstes im Mittelpunkt. Außerdem sollen falsche Kompensationen wie mimische Mitbewegungen oder pharyngeale Ersatzlaute verhindert bzw. abgebaut werden. Weiterhin werden die sprachliche Kompetenz gefördert, die richtige Artikulation eingeübt sowie bei Bedarf Stimmübungen durchgeführt. Im Falle von Hörstörungen kann zusätzlich ein Hörtraining mit in die Therapie aufgenommen werden.

Für die Behandlung besonders gut geeignet sind an- und aufblasbares Spielzeug zur Kräftigung des pharyngealen Abschlusses, wie auch der Purkinje-Blählaut. Dabei wird bei zunächst zugehaltener Nase das Wort /abba/ gesprochen, wobei man einige Zeit beim /bb/ verweilt. Dann wird unter Betonung des Schlußvokals die die Nase zuhaltende Hand nach oben weggeschleudert.

Die weitere Entwicklung wird wiederum in größeren Abständen kontrolliert, wobei vor allem ein korrektes Schluckmuster und ein muskuläres Gleichgewicht im orofazialen Komplex im Mittelpunkt stehen.

Zeigen sich nach Abschluß einer intensiven logopädischen Behandlung dennoch Defizite im sprachlichen Bereich, so daß die als Ziel angestrebte normale Umgangssprache nicht erreicht wird, muß auf sprachverbessernde Operationen zurückgegriffen werden. Bei einer solchen Entscheidung sollten immer ein Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurg und ein Phoniater hinzugezogen werden. (10,69)

2.7 Psychologie

Eine Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte ist sowohl für den Betroffenen selbst als auch für die Eltern eine große vorwiegend psychische Belastung. Um mit den vielgestaltigen Problemen, die im Laufe der Spalttherapie auftreten, fertig werden zu können, ist oft die Betreuung durch einen Psychologen notwendig. Wie ein wichtiger Grundsatz der Tiefenpsychologie besagt, beeinflussen Erfahrungen, die in früher Kindheit gemacht werden, das spätere Verhalten gravierend. Deshalb müssen sowohl die Eltern, als auch das Kind selbst in die psychologische Therapie mit einbezogen werden.

Die Geburt eines „behinderten“ Kindes löst generell eine Vielzahl negativer Emotionen bei den betroffenen Eltern aus. Diese reichen von Angst über Enttäuschung und Unsicherheit bis hin zu Schuldgefühlen und Ablehnung. (15, 45, 70)

Ausschlaggebend für die psychische Verfassung und die weitere psychische Entwicklung der Eltern - insbesondere der Mutter - ist der Zeitpunkt unmittelbar nach der Geburt eines Spaltkindes. Dabei spielt das Verhalten von Ärzten, Hebammen und Pflegepersonal im Kreißsaal und auf der Entbindungsstation eine große Rolle. Die Eltern sollten direkt nach der Geburt ihres Kindes detaillierte Informationen über Art und Schwere der Fehlbildung, über den weiteren Ablauf der Behandlung und über Therapiemöglichkeiten bekommen. Daraufhin tritt meist eine anfängliche psychische Stabilisierung ein, die nach einigen Monaten jedoch häufig schwere Rückschläge erlebt. Therapeutisch bleibt hier nur die Möglichkeit, von Beratungsgespräch zu Beratungsgespräch die aktuellen Probleme immer wieder zu erörtern und aufzufangen. Hilfreich sind in diesem Zusammenhang häufig Selbsthilfegruppen, in denen sich die Eltern mit anderen Betroffenen austauschen können. (5)

Obwohl Spaltpatienten durch auftretende funktionelle Probleme, wie Hörstörungen und Gaumenspaltsprache zusammen mit der sichtbaren Narbe im Vergleich zu Nichtspaltträgern beeinträchtigt sind, kommen verschiedenen Studien zu dem Ergebnis, daß sich Spaltkinder und später dann Erwachsene nach abgeschlossener Therapie nicht wesentlich von „Gesunden“

unterscheiden. Weder kann eine spezielle Spaltpersönlichkeit nachgewiesen werden, noch lassen sich intellektuelle Defizite feststellen. (36)

In Bezug auf das äußere Erscheinungsbild sind sehr viele Spaltträger nach Abschluß der Therapie mit ihrem Aussehen zufrieden. (9)

Eine andere Studie kommt jedoch zu dem Ergebnis, daß gerade Spaltpatienten aufgrund ihres eingeschränkten Aussehens wesentlich mehr unter Ängstlichkeit, Unsicherheit und sozialem Rückzugverhalten leiden. (71)

Im großen und ganzen können Spaltträger aus psychosozialer Sicht als ganz „normale“ Mitglieder unserer Gesellschaft angesehen werden, bei denen es keinen klaren Beweis für ernsthafte Probleme gibt. Der Aufwand, um ein solches Ergebnis zu erzielen, ist jedoch im Vergleich zu Gesunden wesentlich größer. (48)

Abschließend läßt sich feststellen, daß die psychische Entwicklung eines Spaltkindes in direktem Zusammenhang mit der Psyche der Eltern steht, denn nur wenn es den Eltern gelingt, den bei der Geburt erlittenen Schock vollständig zu verarbeiten und das Kind mit seiner Fehlbildung zu akzeptieren, kann sich eine normale Mutter-Kind-Beziehung und die für die weitere Entwicklung des Kindes notwendige Atmosphäre der Geborgenheit entwickeln. (77)

2.8 Humangenetik

Aus genetischer Sicht läßt sich eine prinzipielle Einteilung der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, wobei es sich lediglich um einen Sammelbegriff handelt, in zwei Gruppen vornehmen. Einerseits die Lippen-/ Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumen-Spalten und andererseits die isolierten Gaumenspalten. Beide Gruppen unterscheiden sich nicht nur in ihrem äußeren Erscheinungsbild, sondern vor allem auch genotypisch. Gaumenspalten können nicht als Mikroformen von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten angesehen werden, da sie eine eigene genetische Einheit bilden. (76) Mit isolierten Gaumenspalten sind jedoch häufiger noch andere Fehlbildungen im Sinne eines Syndroms

vergesellschaftet, als dies bei Lippen-/ Lippen-, Kiefer- oder Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten der Fall ist. (49)

Einigkeit herrscht unter den Humangenetikern darüber, daß weder die Lippen-/ Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten noch die isolierten Gaumenspalten durch Vererbung alleine zustande kommen, wobei den genetischen Faktoren unter allen ätiologischen Kriterien der höchste Stellenwert zukommt. Die Angaben über die Familiarität liegen dabei im allgemeinen zwischen 20 und 30%.

Vielmehr sind mehrere Faktoren an ihrer Entstehung beteiligt. Es muß jedoch angemerkt werden, daß Spaltbildungen, die ausschließlich durch exogene Faktoren verursacht werden, eher die Ausnahme bilden. (55)

Eine große Rolle spielt in diesem Zusammenhang die Tatsache, daß rassische Unterschiede unter den Spaltträgern bestehen. So kommen bei den ostasiatischen Völkern und bei den nordamerikanischen Indianern Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten wesentlich häufiger vor, als dies bei der europäischen, der negroiden oder der mongoliden Rasse der Fall ist. (6, 52, 53)

Trotz einer großen Anzahl von Untersuchungen, die auf dem Gebiet der Vererbung und Entstehung von Spaltbildungen durchgeführt worden sind, herrscht noch keine vollständige Einigkeit darüber. Für die Lippen-, Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten besitzt das Modell der genetischen Heterogenität weiterhin Gültigkeit. In diesem Zusammenhang konnten auch bereits drei unterschiedliche Chromosomen (6p23, 2q13, 19q13.2) festgestellt werden, die an der Entstehung der oben genannten Spalten beteiligt sind.

Auch bei der Entstehung einer isolierten Gaumenspalte, die wesentlich seltener auftritt als die anderen Spaltformen, ist der Vererbungsmodus noch unklar. Trotzdem geht man vom Modell eines rezessiven Erbganges aus, wobei ein einzelner Genlocus für die Entstehung der isolierten Gaumenspalte verantwortlich sein könnte. (11)

Die Ursachen und Entstehungsmechanismen von Spaltbildungen sind auch in der heutigen Zeit noch weitgehend ungeklärt. Wie oben beschrieben, sind viele Forschergruppen auf diesem Gebiet aktiv und bringen mit ihren immer neuen Erkenntnissen die Untersuchungen auf diesem Gebiet entscheidend voran, so

daß auch dieses Thema hoffentlich einmal vollständig geklärt werden kann. Erst wenn völlige Klarheit auf diesem Gebiet herrscht, können auch wirksame Präventionsmaßnahmen entwickelt und eingesetzt werden, um einer Spaltbildung bereits intrauterin vorzubeugen.

Bis zu diesem Zeitpunkt ist allen Familien, bei denen bereits eine Spaltbildung aufgetreten ist, dringend anzuraten, an einer genetischen Beratung in einem entsprechenden Institut teilzunehmen, um das Risiko, ein weiteres Spaltkind zur Welt zu bringen, abschätzen zu können.

3. Zielsetzung

Ziel der vorliegenden Untersuchung war die Darstellung des an der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg behandelten Patientengutes mit Fehlbildungen aus dem Formenkreis der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten im Zeitraum von 1990 – 2000 aus interdisziplinärer Sicht. Dabei wurden die Patientendaten von Mitte 1996 bis Ende 2000 neu erfaßt, die bereits in der Datenbank vorhandenen Daten wurden zur Auswertung mitverwendet.

Hierbei kam ein im Rahmen einer Dissertation (Rehling, 1998) an der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg entwickeltes MS-Access basiertes Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse des Behandlungsablaufes von Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten zum Einsatz. Mit Hilfe dieser Datenbank können Koordination und Ablauf der interdisziplinären Behandlung computergestützt überwacht und erleichtert werden.

Die zu erfassenden Daten beschränkten sich allerdings auf die mit den Spaltoperationen in Verbindung stehenden Angaben, da die vorliegende Datenbank momentan nur im Bereich der Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie zur Anwendung kommt.

Außerdem wurde im Rahmen dieser Arbeit eine auf den aktuellen datenschutzrechtlichen Bestimmungen basierende Einwilligungserklärung entwickelt, mit deren Unterschrift die Eltern der betroffenen Kinder der Aufnahme aller vorhandenen Daten in die Datenbank zustimmen.

4. Patientengut und Methodik

4.1 Erfassung der Patientendaten von 1990 bis 2000

In der vorliegenden Arbeit wurde unter Benutzung der im Rahmen oben genannter Dissertation (Rehling 1998) entwickelten MS-Access basierten Datenbank, die bereits erfaßte Daten seit 1990 enthält, die Erfassung aller an der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg operierter Spaltpatienten ab 01.07.1996 bis 31.12.2000 fortgesetzt.

Zu diesem Zwecke standen die Krankenakten und Ambulanzkarten der einzelnen Patienten zur Verfügung, die neben dem Spaltbefund zum Teil noch weitere Angaben, beispielsweise zu Anamnese und Therapieverlauf (OP-Berichte), enthalten. Zur Veranschaulichung der jeweiligen Ausgangsbefunde und Operationsergebnisse konnten Fotos, die im Rahmen der Fotodokumentation von Spaltkindern angefertigt wurden, herangezogen werden.

4.2 Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse

Die vorliegende relationale Datenbank, die im Rahmen einer vorhergehenden Dissertation (Rehling 1998) entwickelt worden war, wurde dafür konzipiert, eine umfassende Dokumentation und Analyse der Daten von Spaltpatienten zu ermöglichen. Hierbei wurde darauf geachtet, daß ausreichender Datenschutz, eine einfache Handhabung mit möglichst hohem Bedienkomfort, eine EDV-gerechte Datenerfassung, ein aussagekräftiger, allerdings begrenzter Datensatz, Erweiterbarkeit, langfristige Nutzungsmöglichkeiten, sowie eine abteilungsunabhängige Nutzung gewährleistet ist. (1, 60) Diese letztgenannte Eigenschaft ist besonders im Hinblick auf die Datenerfassung und Dokumentation aus interdisziplinärer Sicht von sehr großer Bedeutung.

Die vorliegende LKG-Datenbank besteht aus 13 Tabellen, wobei die klinischen Daten in 7 Tabellen erfaßt werden und die restlichen 6 Tabellen administrativen Daten vorbehalten sind. Die klinischen Daten beinhalten Angaben zu

Anamnese, Spaltbefund, Therapie, KFO, HNO, Phoniatrie und Sprechstunde. Zu den administrativen Daten gehören die Adressen der mitbehandelnden Ärzte, wie Haus-, bzw. Kinderarzt, Kieferorthopäde, Hals-, Nasen-, Ohrenarzt, Logopäde und Zahnarzt, sowie die Stammdaten des erfaßten Patienten.

Da die für die Dateneingabe entworfenen Bildschirmmasken - mit Ausnahme der Stammdatenmaske - gleich und auch größtenteils selbsterklärend gestaltet sind, ist eine einfache und unkomplizierte Datenerfassung möglich.

Um eine komplikationslose Abfrage und Auswertung der erfaßten Daten zu ermöglichen, wurde eine Datenbankkomponente (lkgstat.mdb) integriert, die sowohl Auswahl- als auch Kreuztabellenabfragen zuläßt. So können die Ergebnisse in Form von Statistiken und Tabellen präsentiert werden. (59)

4.2.1 Hard- und Software

Die Nutzung der relationalen LKG-Datenbank ist bezüglich Hard- und Software an ganz bestimmte Bedingungen geknüpft.

Als Hardware muß ein IBM-kompatibler Computer mindestens des Typs 80386 DX und höher zur Verfügung stehen. Weiterhin ein Diskettenlaufwerk und eine Festplatte mit mindestens 20 MB freiem Speicherplatz, sowie ein CD-ROM-Laufwerk, da die Datenbank bereits einen so erheblichen Umfang besitzt, daß es vorteilhafter ist, eine CD-ROM anstelle einer gezippten Diskette als Datenträger zu nutzen. Außerdem müssen eine Tastatur, eine Computermaus, ein EGA-, VGA- oder damit kompatibler Farb- oder Monochrombildschirm, 8 MB Arbeitsspeicher und ein von WINDOWS unterstützter Drucker vorhanden sein. (30, 31)

Die nötige Software besteht aus MS-DOS ab Version 3.1, aus MS-Windows ab Version 3.1 und aus MS-Access Version 2.0.

4.2.2 Programmstruktur

Das Programmsystem der LKG-Datenbank gliedert sich in drei Komponenten: lkgforms.mdb, lkgtabel.mdb und lkgstat.mdb. Diese drei Teile müssen auf dem Computer vorhanden sein, um eine problemlose Funktion der LKG-Datenbank sicherzustellen.

In lkgforms.mdb sind die Formulare, die für die Datenerfassung auf dem Monitor als Bildschirmmasken erscheinen, abgelegt. Jedem Formular liegt eine Tabelle oder Abfrage zugrunde. Da die für die Formulare benötigten Tabellen von lkgtabel.mdb in lkgforms.mdb eingebunden sind, wird jede Änderung automatisch in beiden Datenbankkomponenten durchgeführt.

Alle Tabellen sind mit ihrer Struktur in lkgtabel.mdb gespeichert. Hier sind die Attribute, durch die ein Datensatz beschrieben wird, und die Eigenschaften, durch die ein Attribut charakterisiert ist, definiert.

In lkgstat.mdb sind die für die statistischen Auswertungen benötigten Abfragen formuliert. Weiterhin sind zusätzliche Formulare vorhanden, mit deren Hilfe Abfrageergebnisse aufbereitet werden können. (59)

4.3 Bildschirmmasken

Die verwendeten Bildschirmmasken sind - mit Ausnahme der Maske zur Erfassung der Stammdaten - gleich gestaltet. Der in allen Bereichen selbsterklärende Aufbau ermöglicht auch Personen, die keine oder nur sehr wenig Erfahrung im Bereich Computernutzung und Datenverarbeitung haben, eine leichte und größtenteils komplikationslose Nutzung.

Im Anschluß werden die einzelnen Bildschirmmasken mit eventuellen Besonderheiten kurz dargestellt.

4.3.1 Hauptmenü

Wird die LKG-Datenbank geöffnet, erscheint zunächst der Eingangsbildschirm. Hier kann zwischen der Suchfunktion („Suchen“) der Datenbank, bei der bereits erfaßte Patientendaten alphabetisch herausgefiltert werden können, und der Neuaufnahme eines Patienten („Patient neu aufnehmen“) ausgewählt werden. Befinden sich die Daten eines Patienten bereits in der Datenbank, wird dieser im Rahmen der Suchfunktion angezeigt. Durch Anklicken des ‘OK’-Feldes hinter dem angezeigten Namen, können alle weiteren erfaßten Daten dieses Patienten eingesehen werden.

Soll ein Patient neu aufgenommen werden, gelangt man über ‘Patient neu aufnehmen’ zum Stammdatenformular. Wurde die Schaltfläche ‘Patient neu aufnehmen’ versehentlich angeklickt, ist kein „Zurück“ mehr möglich, ohne Eingaben zu machen. In diesem Fall muß ein Pseudopatient erfunden werden, der später mit einem realen Patienten überschrieben wird.

4.3.2 Stammdaten

Jedesmal wenn ein Patient neu aufgenommen werden soll, müssen zuerst die Stammdaten des Patienten eingegeben werden. Dieser Weg wurde beim Programmieren bewußt gewählt, um ein Vergessen der Stammdaten auszuschließen.

Die links oben angezeigte Patienten-Nummer wird bei jeder Patienten-Neuaufnahme automatisch vergeben und kann nicht verändert werden.

Die Adressen der einzelnen, an der Therapie beteiligten Ärzte können ausschließlich vom Stammdaten-Formular aus eingegeben werden.

Nach Eingabe aller erforderlichen Daten ermöglicht das Stammdaten-Formular dann den Zugang zu den weiteren Bildschirmmasken Anamnese, Spaltbefund, Therapie, Sprechstunde, HNO, Phoniatrie und KFO.

4.3.3 Angaben zur Anamnese

In dieser Bildschirmmaske werden alle wichtigen anamnestischen Daten gesammelt. Neben dem Alter der Eltern, das nach Eingabe des Geburtsdatums selbständig errechnet wird, soll im Feld 'Reifegrad' die Schwangerschaftswoche zum Geburtszeitpunkt eingegeben werden.

Sind weitere Spalten innerhalb der Familie aufgetreten, soll unter 'Spaltträger' der Verwandtschaftsgrad des Spaltträgers und die Art der Spalte angegeben werden.

Wird im 'Syndrom'-Feld ein anderes als die bereits vorgeschlagenen Syndrome ausgewählt, muß das Syndrom im Feld 'Sonstige' genau bezeichnet werden.

Wurde die Spaltoperation alio loco durchgeführt, so sollen - soweit bekannt - Operationsort und -art, sowie Datum der Operation und Operateur eingetragen werden.

4.3.4 Angaben zum Spaltbefund

Der Dokumentation des Spaltbefundes wird die LAHSHAL-Klassifikation zugrunde gelegt. Dabei bezeichnen die einzelnen Buchstaben den jeweiligen Ort der Spaltbildung. „L“ bezeichnet den englischen Begriff „lip“, „A“ steht für „alveolus“, „H“ bedeutet „hard palate“ und „S“ „soft palate“. Der Befund wird dabei wie ein Röntgenbild interpretiert.

Der Ausprägungsgrad der jeweiligen Spalte wird mit Ziffern von 0 bis 3 wiedergegeben.

Die Ziffer 0 wird für alle nicht betroffenen Bereiche eingesetzt.

Die Ziffer 1 steht dabei für die Mikroform, d.h. die funktionell wichtige Schicht ist nicht betroffen. Bei Kiefer, Gaumen und Vomer ist der Knochen intakt, die Muskeln sind bei Lippe und Segel nicht betroffen, und bei Nase und Nasenscheidewand existieren keine Defekte im Knorpelbereich.

Die Ziffer 2 bezeichnet die subtotalen Formen, wobei die jeweils wichtige Schicht teilweise fehlgebildet ist.

Die Ziffer 3 kommt bei totalen Formen zum Einsatz. Dabei hat keine normale Ausbildung der betroffenen Bereiche stattgefunden und eine physiologische Funktion ist nicht möglich.

Wird die Diagnose vor dem operativen Verschluss der Spalte in der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund-, und Kieferkrankheiten der Universität Würzburg gestellt, ist im Feld 'Genauigkeit' die Vorgabe 'prospektiv' zu wählen.

4.3.5 Angaben zur Therapie

Die für dieses Formular benötigten Daten können größtenteils den Krankenakten der jeweiligen Patienten entnommen werden.

Die für die Angabe 'Operateur' vorgeschlagene Liste kann jederzeit um die Namen neuer Behandler erweitert werden.

Bei den auszuwählenden Operationstechniken ist v. a. bei den Nasenkorrekturen die jeweils führende Operationstechnik anzugeben.

Das Feld 'Operationsort' ist zwar mit 'MKG-Chir WÜ' vorbelegt, kann jedoch durch Überschreiben geändert werden.

4.3.6 Angaben zur KFO

In dieser Bildschirmmaske wird das Feld 'Befunddatum' beim Öffnen des Formulars mit dem aktuellen Datum belegt.

Bei den restlichen Feldern handelt es sich vorwiegend um Klartextfelder, die jeweils mit eigenen Worten ausgefüllt werden müssen.

Eventuell einzufügende Zähne sind dabei durch Kommata voneinander zu trennen.

4.3.7 Angaben zu HNO und Phoniatrie

Da HNO und Phoniatrie fachlich und auch organisatorisch sehr eng miteinander verbunden sind, werden sie zusammen abgehandelt.

Auch hier wird beim ersten Öffnen der Maske das aktuelle Datum als 'Befunddatum' angezeigt.

In der HNO-Maske können die Befunde nach der mikroskopischen Trommelfelluntersuchung durch reines Ankreuzen festgehalten werden. Die Befunde von Nasen- und Rachenraum können durch Auswählen aus den entsprechenden Listen eingetragen werden.

Im Formular Phoniatrie werden die Ergebnisse der Hörprüfungen unter dem Bereich Audiometrie geführt. Die Sprech- und Sprachbefunde werden unter 'Sprache' erfaßt.

Für sonstige Anmerkungen ist in jedem der beiden Formulare ein Freiraum für Klartextangaben vorhanden.

4.3.8 Angaben zur Sprechstunde

Wird das Sprechstunden-Formular geöffnet, erscheint wiederum das aktuelle Datum im Feld 'Befunddatum'. Aus dem Datum dieses Feldes und dem Geburtsdatum des Patienten wird sein Alter zum Zeitpunkt der Sprechstunde berechnet, welches im dafür vorgesehenen Feld direkt angezeigt wird. So ist eine zeitliche Orientierung für den Behandlungsablauf leicht möglich.

Im Hintergrund ablaufende Makros erinnern an eine eventuell nötige Fotodokumentation.

4.3.9 Übersicht von Therapie, KFO, HNO, Phoniatrie oder Sprechstunde

Zu den Bildschirmmasken für Therapie, KFO, HNO, Phoniatrie und Sprechstunde gelangt man nur über eine entsprechende Übersicht, die für jedes einzelne dieser Formulare identisch aufgebaut ist.

Sobald die entsprechende Schaltfläche im Stammdaten-Formular angeklickt wird, wird eine Übersicht über die bereits stattgefundenen Behandlungen bzw. Termine erstellt. Diese sind in absteigender Reihenfolge angeordnet, so daß der aktuellste Termin bzw. die aktuellste Behandlung an oberster Stelle steht, und die am weitesten zurückliegende Behandlung in der letzten Zeile angeordnet ist.

Sind noch keine Daten vorhanden, so ist auch in der jeweiligen Übersicht keine Eintragung zu finden. (59)

4.4 Einverständniserklärung zur Datenerfassung

Um die Behandlungsmöglichkeiten von Kindern mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten und ähnlichen Fehlbildungen auch weiterhin erfolgreich durchführen und verbessern zu können, ist eine möglichst exakte Dokumentation der einzelnen Behandlungen und deren Ergebnis von sehr großer Bedeutung. Nur so ist es möglich, Vergleiche - auch mit anderen Spaltzentren - anzustellen, was letztendlich zu einer Optimierung des Behandlungsablaufes beitragen kann.

Um Patientendaten computergestützt erfassen und vor allem speichern zu dürfen, ist prinzipiell das Einverständnis des betroffenen Patienten bzw. seines Erziehungsberechtigten notwendig. Zu diesem Zweck wurde die nachfolgende Einverständniserklärung entwickelt.

**Klinik für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten
Bayerische Julius-Maximilians-Universität Würzburg**

**Datenbank für Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten und
Kombinationsformen**

Liebe Eltern,

wie Sie sicherlich aus eigener Erfahrung wissen, ist nach der Geburt eines Kindes mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte oder einer ähnlichen Fehlbildung der Wunsch nach Information sehr groß. Es stellen sich Fragen nach den Behandlungsmaßnahmen, die bei Ihrem Kind nötig sind, nach eventuellen Beeinträchtigungen für das spätere Leben Ihres Kindes und vielleicht auch nach den Ursachen, die zur Entstehung einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte geführt haben.

Um solche Fragen ausreichend und auch möglichst umfassend beantworten zu können, ist es notwendig, möglichst viele Daten von betroffenen Patienten über einen längeren Zeitraum zu sammeln. Dabei spielen vor allem Diagnose, Art und Ursache der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte, sowie eventuelle Risikofaktoren und natürlich angewandte Behandlungsverfahren eine große Rolle.

Zu diesem Zweck wurde eine computergestützte Datenbank entwickelt, womit die persönlichen Daten Ihrer Tochter bzw. Ihres Sohnes erfaßt werden können. Auf diese Weise lassen sich durch Auswertung dieser Daten neue Erkenntnisse gewinnen und durch den Vergleich mit anderen Spaltzentren Behandlungsmethoden verbessern, was auch Ihrem Kind zugute kommt.

Da Auswertungen und Veröffentlichungen von Ergebnissen in anonymisierter Form erfolgen, wird kein Rückschluß auf Einzelpersonen möglich sein. Zugang zur Datenbank wird nur Personen gewährt, die der ärztlichen Schweigepflicht unterliegen.

Eine Speicherung der persönlichen Daten Ihres Kindes in der Datenbank - selbstverständlich unter Wahrung des Datenschutzes - ist nach den geltenden

Gesetzesbestimmungen jedoch nur nach schriftlicher Einwilligung möglich. Wir bitten Sie deshalb um Ihre Unterstützung und um Ihr Einverständnis.

Sollten Sie sich gegen die Aufnahme der persönlichen Daten Ihres Kindes in die Datenbank entscheiden, entstehen selbstverständlich keinerlei Nachteile.

Vielen Dank für Ihr Verständnis!

Einverständniserklärung

Ich,....., erkläre mich ausdrücklich damit einverstanden, daß alle persönlichen und medizinischen Daten meines Kindes unter Wahrung des Datenschutzes in einer computergestützten Datenbank erfaßt und gespeichert werden. Ich bin berechtigt, mein Einverständnis jederzeit - ohne Angabe von Gründen - zurückzuziehen und auf die Löschung der gespeicherten Daten zu bestehen.

Alle gespeicherten Daten werden ausschließlich zu wissenschaftlich Zwecken in anonymisierter Form verwendet.

Datum, Name, Unterschrift des aufklärenden Arztes / D.,N.,U. des Erziehungsb.

5. Ergebnisse

Im folgenden Kapitel wurden die Ergebnisse der statistischen Erhebungen aus der LKG-Datenbank in tabellarischer, graphischer und auch deskriptiver Form dargestellt.

5.1 Erfasstes Patientengut

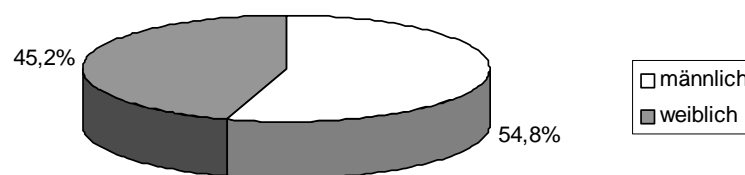
Die LKG-Datenbank beinhaltet alle Daten von Patienten, die im Zeitraum vom 01.01.1990 bis zum 31.12.2000 in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie der Universität Würzburg operiert wurden. Die Jahrgänge 1990 und 1991 wurden retrospektiv, alle nachfolgenden Jahrgänge ab 1992 prospektiv dokumentiert. Dabei wurden alle Spaltoperationen, sowie Folgeoperationen, die während oder nach Abschluß des Wachstums des Gesichtsschädels bzw. der Gesichtsteile durchgeführt worden sind, berücksichtigt.

Insgesamt sind jetzt 513 Patienten in der LKG-Datenbank erfaßt, wobei mit einem jährlichen Zuwachs von etwa 30 bis 35 Patienten gerechnet wird.

5.1.1 Geschlechtsverteilung

Die Gesamtzahl von 513 Patienten teilte sich in 281 (54,7%) männliche und in 232 (45,3%) weibliche Spaltträger.

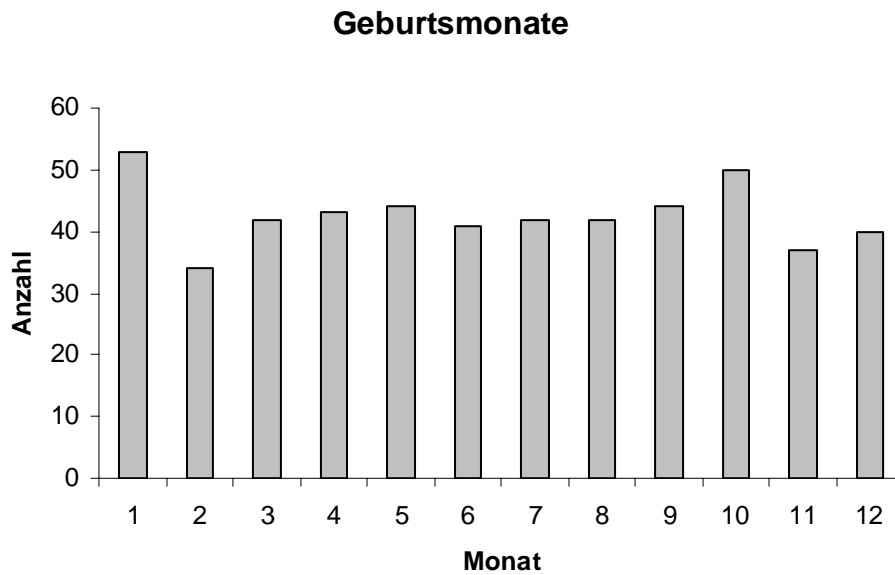
Bezogen auf die Grundgesamtheit aller erfaßten Patienten (513) betrug das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Patienten 1,2:1.



Graphik 1: Geschlechtsverteilung (n=513)

5.1.2 Geburtsmonate

In der nachfolgenden Tabelle wurde die Geburtenrate der bisher erfaßten 513 Spaltpatienten verteilt über die Geburtsmonate Januar bis Dezember dargestellt.



Graphik 2: Geburtsmonate (n=513)

Die höchste Geburtenrate fand sich im Januar, gefolgt von Oktober. Die Monate März bis September und Dezember zeigten ähnliche Werte, während im November und vor allem im Februar eher ein Geburtenrückgang zu erkennen war.

5.1.3 Regionale Verteilung

Das Einzugsgebiet der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg umfaßt einen Radius von etwa 60 - 100 km, was auch durch die Auswertung der Postleitzahlen bestätigt wurde.

So hatten 60,6% aller an dieser Klinik operierten Spaltpatienten ihren Wohnsitz in Würzburg und Umgebung. Dies ließ sich an den beiden Anfangsziffern der Postleitzahl „9“ und „7“ erkennen. 12,5% der Patienten stammten aus der angrenzenden Region Heilbronn, was durch die Zahlen „6“ und „4“ gekennzeichnet war, 6% aus der Gegend von Aschaffenburg („6“ und „3“), 4,5% aus dem Großraum Nürnberg/Erlangen („9“ und „1“) und 3,1% aus der Umgebung von Bamberg („9“ und „6“). Die Gebiete um München („8“ und „0“) und Fulda („3“ und „6“) machten mit 1,3% bzw. 1,2 % einen relativ kleinen Teil

aus. Die verbleibenden 10,8% der Patienten verteilten sich auf ganz Deutschland, wobei der größere Anteil aus südlichen Regionen stammte.

5.2 Statistische Auswertungen der Spaltdaten

5.2.1 Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung

Von den 513 in der LKG-Datenbank erfaßten Patienten konnten im Anschluß 477 einer tabellarischen und graphischen Auswertung nach Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung der Spaltarten zugeführt werden. Bei den 36 nicht auswertbaren Patienten konnte kein Spaltbefund eruiert werden, da bei diesen Patienten in Würzburg nur Sekundär- bzw. Korrekturoperationen durchgeführt worden waren.

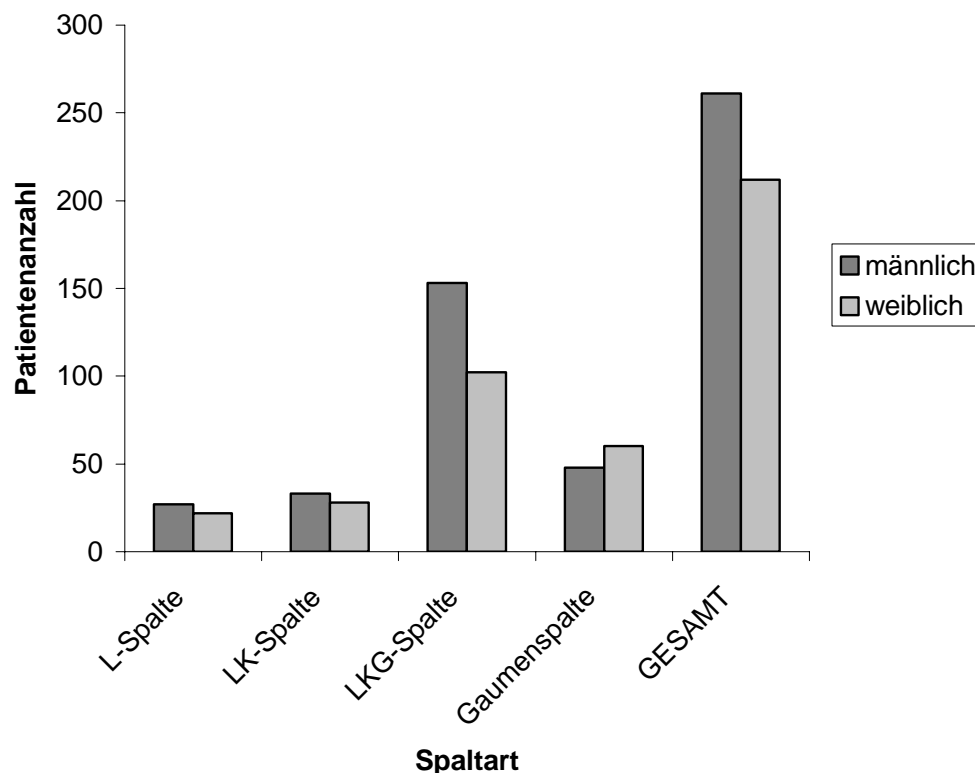
Die 477 Spaltbefunde ließen sich in 365 (77,2%) Lippen-, Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten und in 108 (22,8%) isolierte Gaumenspalten unterteilen.

Die dabei führende Spaltart war die Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte mit 255 (53,9%), gefolgt von der isolierten Gaumenspalte mit 108 (22,8 %), der Lippen-, Kieferspalte mit 61 (12,9%) und der reinen Lippenspalte mit 49 (10,4%). Die fehlenden 4 Spaltbefunde wurden in der folgenden Tabelle bzw. Graphik nicht berücksichtigt, da sie sich keiner der oben genannten Gruppen zuordnen ließen (dreimal quere Mundspalte, einmal schräge Gesichtsspalte).

Die Spaltbefunde der zur Auswertung herangezogenen 473 Patienten verteilten sich auf 261 (55,2%) männliche und auf 212 (44,8%) weibliche Patienten, was wiederum einem Verhältnis von 1,2:1 entspricht.

Spaltart	gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L-Spalte	49	10,4	27	5,7	22	4,7
LK-Spalte	61	12,9	33	7,0	28	5,9
LKG-Spalte	255	53,9	153	32,3	102	21,6
G-Spalte	108	22,8	48	10,1	60	12,7
TOTAL	473	100,0	261	55,2	212	44,8

Tabelle 1: Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung (n=473)



Graphik 3: Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung (n=473)

Die 365 Lippen-, Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten setzten sich aus 213 männlichen (58,4%) und 152 weiblichen (41,6%) Spaltträgern zusammen. Von den 108 isolierten Gaumenspalten ließen sich 48 (44,4%) bei den männlichen und 60 (55,6%) bei den weiblichen Betroffenen feststellen.

Mit einer reinen Lippenspalte waren 27 männliche (5,7%) und 22 weibliche (4,7%) der insgesamt 49 (10,4%) Betroffenen behaftet. Eine Lippen-, Kieferspalte wiesen 33 männliche (7,0%) und 28 weibliche (5,9%) der 61 (12,9%) Lippen-, Kieferspalträger auf. Die an einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte leidenden 255 (53,9%) Patienten setzten sich aus 153 männlichen (32,3%) und 102 (21,6%) weiblichen Geschlechts zusammen.

5.2.2 Spaltseitigkeit

Die Auswertung der erfaßten Spaltbefunde bezüglich der Spaltseitigkeit lieferte folgendes Ergebnis:

31,7% (n=150) aller Spalten befanden sich auf der linken Seite, 30,4% (n=144) waren beidseitig, 19,9% (n=94) rechts und 18,0% (n=85) median lokalisiert.

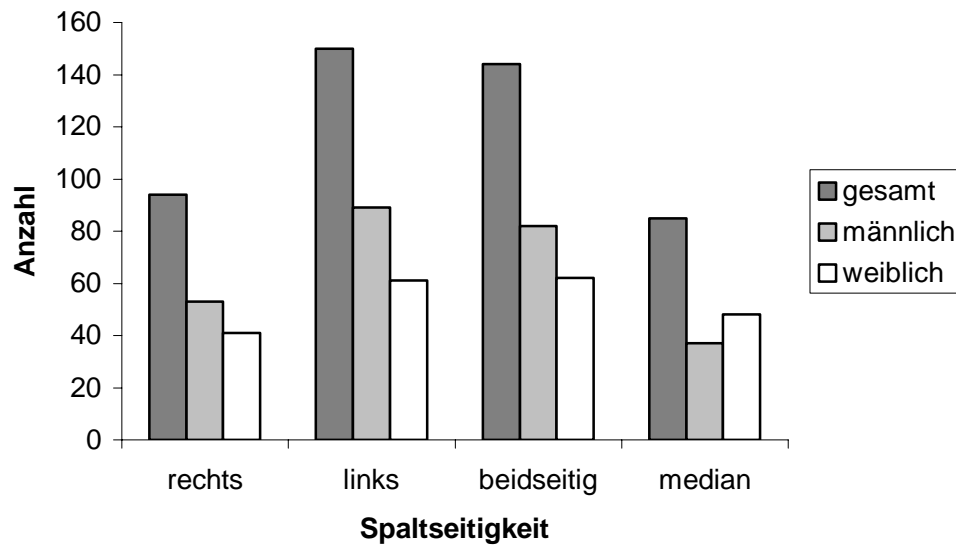
Die linke Seite war bei Spaltbildungen also etwa 1,6 mal häufiger betroffen als die rechte Seite. Bildete man das Verhältnis zwischen einseitigen und doppelseitigen Spalten, so lag dies bei 1,7:1.

Bezüglich des Geschlechts ließen sich die 473 zur Auswertung herangezogenen Patienten in 261 männliche (55,2%) und 212 weibliche (44,8%) einteilen.

Von 94 Patienten mit rechtsseitiger Spalte gehörten 53 Patienten dem männlichen (11,2%) und 41 dem weiblichen (8,7%) Geschlecht an. Unter den 150 Betroffenen mit linksseitiger Spalte befanden sich 89 männliche (18,8%) und 61 weibliche (12,9%) Patienten. Die 144 beidseitigen Spalten fanden sich mit 82 (17,3%) beim männlichen und mit 62 (13,1%) beim weiblichen Geschlecht. 85 Patienten waren mit einer medianen Spalte behaftet, darunter 37 männliche (7,8%) und 48 weibliche (10,1%).

Seitigkeit	gesamt	%	männlich	%	weiblich	%	M : W
rechts	94	19,9	53	11,2	41	8,7	1,3:1
links	150	31,7	89	18,8	61	12,9	1,5:1
beidseitig	144	30,4	82	17,3	62	13,1	1,3:1
median	85	18,0	37	7,8	48	10,1	1:1,3
TOTAL	473	100,0	261	55,2	212	44,8	1,2:1

Tabelle 2: Spaltseitigkeit (n=473)



Graphik 4: Spaltseitigkeit (n=473)

Wurde neben Spaltseitigkeit und Geschlecht auch die Spaltart berücksichtigt, ergaben sich folgende Zusammenhänge:

Von den insgesamt 110 (23,3%) Lippen- und Lippen-, Kieferspalten befanden sich 38 (8,0%) rechts, 59 (12,5%) links und 13 (2,7%) beidseitig.

Von den 38 rechtsseitigen Spalten fanden sich 22 (4,7%) beim männlichen und 16 (3,4%) beim weiblichen Geschlecht.

Die 59 linksseitigen Spalten verteilten sich mit 32 (6,8%) auf das männliche und mit 27 (5,7%) auf das weibliche Geschlecht.

6 männliche (1,3%) und 7 weibliche (1,5%) Patienten konnten den insgesamt 13 (2,7%) beidseitigen Spalten zugeordnet werden.

Die erfaßten 255 (53,9%) Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten gliederten sich in 55 (11,6%) rechtsseitige, 91 (19,2%) linksseitige und 109 (23,0%) beidseitige Spalten.

Den 55 rechtsseitigen Spalten ließen sich 30 männliche (6,3%) und 25 weibliche (5,3%) Patienten zuordnen.

Von den 91 linksseitigen Spalten gehörten 57 (12,1%) zu männlichen und 34 (7,2%) zu weiblichen Spaltträgern.

Die 109 beidseitigen Spalten verteilten sich auf 66 männliche (14,0%) und 43 weibliche (9,1%) Patienten.

Von den insgesamt 108 Gaumenspalten befanden sich 1 (0,2%) rechts, 85 (18,0%) median und 22 (4,7%) beidseitig.

Die 85 mit medianen Spalten behafteten Patienten teilten sich in 37 (7,8%) männliche und 48 (10,1%) weibliche.

10 männliche (2,1%) und 12 weibliche (2,5%) Spaltträger wiesen insgesamt 22 beidseitige Spalten auf.

Eine rechtsseitige Spalte fand sich bei einem (0,2%) männlichen Spaltträger.

Spaltart	Geschlecht						
	gesamt	%	männlich	%	weiblich	%	M : W
LK-Spalte							
rechts	38	8,0	22	4,7	16	3,4	1,4:1
links	59	12,5	32	6,8	27	5,7	1,2:1
beidseitig	13	2,7	6	1,3	7	1,5	1:1,2
total	110	23,3	60	12,7	50	10,6	1,2:1
LKG-Spalte							
rechts	55	11,6	30	6,3	25	5,3	1,2:1
links	91	19,2	57	12,1	34	7,2	1,7:1
beidseitig	109	23,0	66	14,0	43	9,1	1,5:1
total	255	53,9	153	32,3	102	21,6	1,5:1
G-Spalte							
rechts	1	0,2	1	0,2	0	0,0	
links	0	0,0	0	0,0	0	0,0	
median	85	18,0	37	7,8	48	10,1	1:1,3
beidseitig	22	4,7	10	2,1	12	2,5	1:1,2
total	108	22,8	48	10,1	60	12,7	1:1,25
TOTAL	473	100	261	55,2	212	44,8	1,2:1

Tabelle 3: Spaltart und Spaltseitigkeit (n=473)

5.2.3 Spaltkombination und Spaltausprägung

Den folgenden Auswertungen von Spaltkombination und Spaltausprägung lag die LAHSHAL- Klassifikation zugrunde. Da nicht von jedem der 513 in der LKG-

Datenbank erfaßten Patienten ein LAHSHAL-Befund vorlag, konnte hier nur auf die Daten von 426 Patienten zurückgegriffen werden.

Um die Spaltkombination basierend auf der LAHSHAL-Klassifikation untersuchen zu können, wurden die Spaltbefunde in sechs Gruppen unterteilt:

Von den 48 (11,3%) reinen Lippenspalten fanden sich 27 beim männlichen (6,3%) und 21 (4,9%) beim weiblichen Geschlecht.

Unter den 58 (13,6%) Patienten mit einer Lippen,- Kieferspalte befanden sich 33 (7,7%) männliche und 25 (5,9%) weibliche Personen.

41 (9,6%) Spaltträger wiesen rechtsseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten auf, von denen 21 (4,9%) beim männlichen und 20 (4,7%) beim weibliche Geschlecht anzutreffen waren. Die 72 (16,9%) linksseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten verteilten sich auf 41 (9,6%) männliche und 31 (7,3%) weibliche Betroffene. 62 (14,6%) männliche und 41 (9,6%) weibliche Patienten bildeten zusammen 103 (24,2%) Spaltträger mit beidseitiger Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte.

Insgesamt 104 (24,4%) Patienten wiesen eine reine Gaumenspalte auf, wovon 46 (10,8%) männlich und 58 (13,6%) weiblich waren.

Spaltart	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
Lippenspalten	48	11,3	27	6,3	21	4,9
LK-Spalten	58	13,6	33	7,7	25	5,9
LKG-Spalten rechts	41	9,6	21	4,9	20	4,7
LKG-Spalten links	72	16,9	41	9,6	31	7,3
LKG-Spalten beidseitig	103	24,2	62	14,6	41	9,6
Gaumenspalten	104	24,4	46	10,8	58	13,6
TOTAL	426	100	230	54,0	196	46,0

Tabelle 4: Spaltkombination und Spaltausprägung (n=426)

Insgesamt ließen sich bei den 426 erfaßten Patienten 91 verschiedene LAHSHAL-Kombinationen erkennen.

Von den 48 Lippenspalten wiesen 14 (29,2%) den LAHSHAL-Befund L2A0H0S0H0A0L0 auf. 12mal (25%) kam die Kombination L0A0H0S0H0A0L2 vor, 8 (16,7%) wiesen den Befund L0A0H0S0H0A0L3 auf und 4 (8,3%)

gliederten sich in L3A0H0S0H0A0L0. Außerdem konnten noch 10 weitere LAHSHAL-Verbindungen bei Lippenspalten beobachtet werden.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L2A0H0S0H0A0L0	14	29,2	9	18,8	5	10,4
L0A0H0S0H0A0L2	12	25,0	4	8,3	8	16,7
L0A0H0S0H0A0L3	8	16,7	4	8,3	4	8,3
L3A0H0S0H0A0L0	4	8,3	4	8,3	0	0,0
andere	10	20,8	6	12,5	4	8,3
TOTAL	48	100	27	56,2	21	43,8

Tabelle 5: LAHSHAL-Befund der Lippenspalten (n=48)

12 (20,7%) der insgesamt 58 Lippen-, Kieferspalten zeigten die LAHSHAL-Kombination L0A0H0S0H0A1L2. L2A1H0S0H0A0L0 zeigten 8 (13,8%), jeweils 7mal (12,1%) kamen L0A0H0S0H0A2L2 und L0A0H0S0H0A3L3 vor, 6 (10,3%) waren in der Variante L0A0H0S0H0A2L3 zu finden, während es sich bei den 18 (31,0%) restlichen Spalten um einzelne, nicht gruppierbare LAHSHAL-Befunde handelte.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L0A0H0S0H0A1L2	12	20,7	10	17,3	2	3,4
L2A1H0S0H0A0L0	8	13,8	3	5,2	5	8,6
L0A0H0S0H0A2L2	7	12,1	3	5,2	4	6,9
L0A0H0S0H0A3L3	7	12,1	5	8,6	2	3,4
L0A0H0S0H0A2L3	6	10,3	3	5,2	3	5,2
andere	18	31,0	9	15,5	9	15,5
TOTAL	58	100	33	56,9	25	43,1

Tabelle 6: LAHSHAL-Befunde der Lippen-, Kieferspalten (n=58)

50 (69,5%) der insgesamt 72 linksseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten zeigten die LAHSHAL-Kombination L0A0H0S3H3A3L3. Jeweils 5 (6,9%) stellten sich als L0A0H0S3H3A3L2 und L0A0H0S0H3A3L3 dar. 12 (16,7%) linksseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten ließen sich keiner größeren Gruppe zuordnen.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L0A0H0S3H3A3L3	50	69,5	28	38,9	22	30,6
L0A0H0S3H3A3L2	5	6,9	4	5,6	1	1,4
L0A0H0S0H3A3L3	5	6,9	2	2,8	3	4,2
andere	12	16,7	7	9,7	5	6,9
TOTAL	72	100	41	56,9	31	43,1

Tabelle 7: LAHSHAL-Befunde der linksseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten (n=72)

Der größte Anteil der 41 rechtsseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten war mit 35 (85,4%) dem LAHSHAL-Befund L3A3H3S3H0A0L0 zuzuordnen und nur 6 (14,6%) traten in anderen Variationen auf.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L3A3H3S3H0A0L0	35	85,4	20	48,8	15	36,6
andere	6	14,6	1	2,4	5	12,2
TOTAL	41	100,0	21	51,2	20	48,8

Tabelle 8: LAHSHAL-Befunde der rechtsseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten (n=41)

Von den 103 beidseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten zeigten 47 (45,6%) die Kombination L3A3H3S3H3A3L3, wobei es sich also um die beidseitige durchgehende totale Variante dieser Spaltart handelt. 51 (49,5%) zeigten andere LAHSHAL-Kombinationen und nur 5 (4,9%) wiesen L0A0H2S3H3A3L3 auf.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L3A3H3S3H3A3L3	47	45,6	33	32,0	14	13,6
L0A0H2S3H3A3L3	5	4,9	2	1,9	3	2,9
andere	51	49,5	27	26,2	24	23,3
TOTAL	103	100	62	60,2	41	39,8

Tabelle 9: LAHSHAL-Befunde der beidseitigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten (n=103)

39,4% (41) der 104 Gaumenspalten fanden sich in der Ausprägungsform L0A0H2S3H2A0L0, 22,1% (23) stellten sich als L0A0H1S3H1A0L0 dar und 19,2% (20) als L0A0H3S3H3A0L0, was einer Totalspalte des harten und weichen Gaumens entspricht. Nur jeweils 4,8% (5) stellten sich zum einen als L0A0H0S2H0A0L0, also als subtotoale Weichgaumenspalte und zum anderen als Einzelbefunde dar.

LAHSHAL	Gesamt	%	männlich	%	weiblich	%
L0A0H2S3H2A0L0	41	39,4	23	22,1	18	17,3
L0A0H1S3H1A0L0	23	22,1	5	4,8	18	17,3
L0A0H3S3H3A0L0	20	19,2	8	7,7	12	11,5
L0A0H0S3H0A0L0	10	9,6	4	3,8	6	5,8
L0A0H0S2H0A0L0	5	4,8	2	1,9	3	2,9
andere	5	4,8	4	3,8	1	1,0
TOTAL	104	100	46	44,2	58	55,8

Tabelle 10: LAHSHAL-Befunde der Gaumenspalten (n=104)

5.2.4 Spaltart und Geburtsjahrgang

Im Zeitraum zwischen dem 01.01.1990 und dem 31.12.2000 wurden insgesamt 246 Kinder mit Spaltbildungen geboren und in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie der Universität Würzburg operativ versorgt.

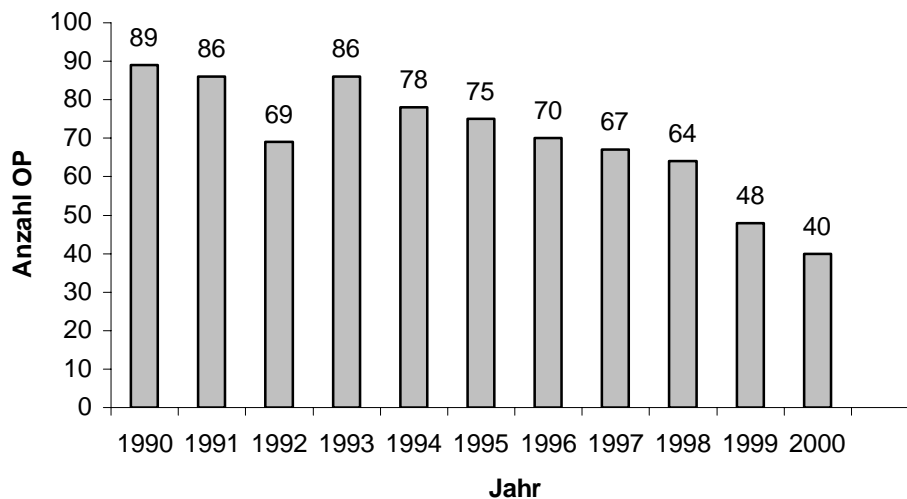
In den Jahren 1991 und 1992 konnten jeweils 38 (15,44%) Spalten festgestellt werden, danach folgte mit 28 (11,38%) das Jahr 1994 und 1993 mit 26 (10,57%). In den beiden Geburtsjahren 1990 und 1996 wurden jeweils 25 (10,16%) Kinder mit Spaltbildungen aufgenommen, im Jahr 1995 waren es 23 (9,35%) und 1997 und 1998 jeweils nur noch 15 (6,10%). 12 (4,88%) ließen sich im Jahr 1999 erkennen und nur noch eine (0,41%) Spalte im Jahr 2000.

Spaltart	Geburtsjahr											
	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	
L+ LK-Spalte	G	G	M	G	M	W	G	M	W	G	M	W
Rechts	3	1	5	2	1	3	2	1	2	1	2	1
Links	5	6	2	3	1	1	3	1	1	2	1	2
Beidseitig	1	7	2	4	3	1	2	1	1	1	2	1
Gesamt	9	7	5	4	3	5	2	2	2	2	4	2
LKG-Spalte												
Rechts	1	1					1					
Links	2	4	4	1	2	3		4				
Beidseitig								2	1			
Gesamt	4	5	8	2	3	7	1	4	1	3	2	1
G-Spalte												
Rechts												
Links												
Beidseitig	3	4	4	2	6	4	3	1	4	1	1	
Median												
Gesamt	1	9	8	7	9	4	3	6	4	1	1	
TOTAL	8	13	15	11	11	9	6	4	9	4	1	1

Tabelle 11: Spaltart und Geburtsjahrgang (n=246)

5.3 Therapiedaten

Im Zeitraum zwischen dem 01.01.1990 und dem 31.12.2000 wurden in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie der Universität Würzburg 772 Operationen an Spaltpatienten durchgeführt.



Graphik 5: Anzahl der Spaltoperationen (n=772)

Durchschnittlich wurden etwa 70 Operationen pro Jahr durchgeführt, was einem monatlichen Wert von rund 6 Operationen entspricht.

Die meisten Spaltoperationen ließen sich in den Jahren 1990 (89), 1991 (86) und 1993 (86) erkennen. Ab 1994 zeichnete sich eine deutlich fallende Tendenz ab, die ihren Tiefpunkt im Jahr 2000 mit nur 40 Operationen pro Jahr erreichte.

5.3.1 Angewandte Therapieformen

Die für die operative Behandlung von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten eingesetzten Therapiemaßnahmen gliedern sich in Erst-Operationen, bei denen der primäre Verschuß der Spalte im Vordergrund steht und in Spät- oder Korrektur-Operationen, bei denen vor allem die Verbesserung der bestehenden Verhältnisse angestrebt wird.

Primär-Operationen

Insgesamt mußten 63 Eingriffe im Bereich der Nase durchgeführt werden, d.h. daß bei etwa jeder zwölften Operation die Nase korrekturbedürftig war. Die mit 66,6% (n=42) am häufigsten zur Anwendung kommende Operationstechnik war die Bildung eines *Vomerlappchens nach Stellmach*, gefolgt vom *Nasenbodenverschluß nach Celesnik* mit 31,7% (n=20). In lediglich einem Fall wurde ein anderes Verfahren verwendet.

Nasenboden- Erst-OP	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Vomerlappchen (Stellmach)	4	6	4	6	2	4	6	4	2	1	3
Nasenbodenver- schluß (Celesnik)		1	3	9	2	3	2				
andere		1									
TOTAL	4	8	7	15	4	7	8	4	2	1	3

Tabelle 12: Nasenboden-Erst-OP (n=63)

Bei ca. jedem vierten operativen Eingriff (n=178) mußte eine Korrektur der Lippe durchgeführt werden. Die dabei führende Operationstechnik war mit 65,7% (n=117) der *Lippenspaltverschluß nach Tennison-Randall*, gefolgt vom *Verfahren nach Veau-Axhausen* mit 17,4% (n=31) und dem *Wellenschnittverfahren nach Pfeifer* mit 10,7% (n=19). Eher selten kam die *Technik nach Tennison-Randall mit Blair-Brown-Lappchen* mit nur 5,6% (n=10) zum Einsatz. In nur einem Fall wurde ein anderes Verfahren angewandt.

Lippen-Erst-OP	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Tennison-Randall	11	19	14	16	9	16	11	5	5	4	7
Tennison-Randall mit Blair-Brown-Läppchen	4	2		3	1						
Veau-Axhausen	3	1	3	7	1	6	1	4	1	2	2
Wellenschnitt (Pfeifer)				1	1	2	5	6	1		3
andere								1			
TOTAL	18	22	17	27	12	24	17	16	7	6	12

Tabelle 13: Lippen-Erst-OP (n=178)

Bei etwa jedem siebten kleinen Patienten (n=115) mußte ein operativer Eingriff im Bereich des Kiefers durchgeführt werden. Dabei wurde in 62,6% (n=72) aller Fälle auf die sekundäre Osteoplastik meist mit Beckenkammspongiosa zurückgegriffen. Die *Vornäherung* kam mit 21,7% bei 25 Patienten zum Einsatz, während die tertiäre Osteoplastik nur bei 10,4% (n=12) Verwendung fand. Die *Mundvorhofplastik*, die *Zwischenkiefer-Rückverlagerung* und andere Verfahren machten mit jeweils nur 1,7% (n=2) einen sehr kleinen Prozentsatz aus.

Kiefer-Erst-OP	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Mundvorhofplastik		1		1							
Sekundäre Osteoplastik	6	6	9	9	4	3	7	9	6	8	5
Tertiäre Osteoplastik			1		2	2	2	1	4		
Vornäherung	6	4	2	6		1	1	5			
ZWK- Rückverlagerung									1		1
andere					1		1				
TOTAL	12	11	12	16	7	6	11	15	11	8	6

Tabelle 14: Kiefer-Erst-OP (n=115)

Bei jedem vierten Patienten (n=193) mußte eine Erst-Operation im Gaumen-Bereich durchgeführt werden. Die dabei mit 87,5% (n=169) führende Operationstechnik war die *Stiellappenplastik nach Veau-Axhausen*. Mit einem Anteil von nur 7,7% (n=15) fand die *Brückenlappenplastik* Anwendung, während die *Vomerlappenplastik* und andere Operationstechniken in nur 1,6% (n=3) der Fälle verwendet wurden. Bei jeweils nur 0,5% (n=1) aller Operationen wurden die *intravelare Velumspaltplastik*, die *Push-back-OP* und das *Verfahren nach Schweckendiek* bevorzugt.

Gaumen-Erst-OP	OP-Jahr										
	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000
Stiellappenplastik	24	13	19	17	23	14	19	17	9	9	5
Brückenlappenplastik		1	1		5	1		5	2		
Intravelare Velumspaltplastik											1
Push-back-OP							1				
Schweckendiek				1							
Vomerlappenplastik					1	1				1	
andere			1				1	1			
TOTAL	24	14	21	18	29	16	21	23	11	10	6

Tabelle 15: Gaumen-Erst-OP (n=193)

Sekundär- bzw. Korrektur-Operationen

Bei etwa jedem siebten (n=104) der insgesamt 772 operativen Eingriffe an Spaltpatienten mußte eine Korrektur-Operation im Bereich der Nase vorgenommen werden. In 22,1% (n=23) der Fälle wurden verschiedene Maßnahmen kombiniert. Bei 19,2% (n=20) aller Operationen wurde mit einem L-Span aus AAA-Knochen gearbeitet, bei 14,4% (n=15) wurde ebenfalls ein L-Span, jedoch aus Cialit-Knorpel, gewählt. In 10,6% (n=11) aller Fälle kam die *Gabellappenplastik nach Millard* zum Einsatz, während bei 9,6% (n=10) aller

Operationen Eingriffe am Nasenseptum vorgenommen wurden. Die noch verbleibenden 24,1% (n=25) verteilten sich auf Korrekturen der Flügelknorpel, des Naseneingangs, des Nasenrückens und der Nasenspitze, auf die offene Nasenplastik, die Nasenstegplastik, auf die Verwendung eines L-Spans mit sonstigen Materialien und andere Methoden.

OP-Nasenkorrekturen	OP-Jahr										
	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000
Eingriffe am Nasenseptum	1	3				1	1	1	2	1	
Korrektur der Flügelknorpel									2		
Korrektur des Naseneingangs	2	1		1				1	1		1
Korrektur der Nasenmuskel											
Korrektur des Nasenrückens	1				1						
Korrektur der Nasenspitze	1	1									
L-Span (AAA-Knochen)			3	4	3	7	1			2	
L-Span (Cialit-Knorpel)	5	7	2	1							
L-Span (sonstige)		1		1							
Nasenstegplastik (andere)		1		1		1					
Nasenstegplastik (Millard)	1	4			1	1			1	2	1
Gabellappenplastik (Open reduction)		1						1	2		
Kombination verschiedener Maßnahmen		3	1	1	4	3	1	3	2	3	2
andere							2				1
TOTAL	11	22	6	9	9	13	5	6	10	8	5

Tabelle 16: Nasen-Korrektur-OP (n=104)

Etwa jede neunte (n=88) bei Spaltpatienten durchgeführte Operation betraf die Korrektur der Lippe. Dabei wurden in 46,6% (n=41) aller Fälle Korrekturen an Lippenrot und -weiß vorgenommen. 17,0% (n=15) der Operationen betrafen oberflächliche Narbenkorrekturen, 13,6% (n=12) aller Korrekturen wurden am Lippenrot durchgeführt, 11 mal (12,5%) mußte ein Pfeifenloch beseitigt werden und 6 mal (6,8%) kamen andere Methoden zu Einsatz. Zweimal (2,3%) wurden Muskelanteile zur operativen Korrektur verwendet und nur in einem Fall (1,2%) mußte das Lippenweiß verbessert werden.

Lippen-Korrekturen	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Lippenrot- u. -weiß-Korrektur	6	12	3	3	6	2	3	2	1	3	
Lippenrotkorrektur	3	3		3		2					1
Lippenweißkorrektur											1
Narbenkorrektur oberflächlich	5	1	1		1	1	3	1	1		1
OP-Korrektur mit Muskel							1		1		
Pfeifenloch beseitigt		1	1			1	1		4	3	
andere		3	1			1	1				
TOTAL	14	20	6	6	7	7	9	3	7	6	3

Tabelle 17: Lippen-Korrektur-OP (n=88)

In nur etwa jedem 14. Operationsfall (n=53) mußte eine Korrektur im Bereich des Gaumens durchgeführt werden. Am häufigsten, nämlich in 49,0% (n=26) aller Operationen war es notwendig, eine Restperforation zu verschließen. Zwölfmal (22,6%) kam die Operationstechnik nach *Sanvenero-Rosselli* zum Einsatz, während in nur 13,2% (n=7) aller Fälle eine frontale Gaumenrestperforation verschlossen werden mußte. Die noch verbleibenden 15,2% verteilten sich mit jeweils 7,6% (n=4) auf den Verschluß einer dorsalen Restperforation und die Push-back-OP.

Gaumen-Korrekturen	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Push-back-OP	3		1								
Sanvenero-Rosselli	3		2	1	2	1	1		2		
Verschluß der Restperforation	4	1	3	3	2	1	2	1	6	3	
Verschluß d. dorsalen Gaumenrestperforation				1	1				2		
Verschluß d. frontalen Gaumenrestperforation	1	1			3	2					
TOTAL	11	2	6	5	8	4	3	1	10	3	

Tabelle 18: Gaumen-Korrektur-OP (n=53)

Gelingt es mit rein kieferorthopädischen Maßnahmen nicht, eine regelrechte Verzahnung herzustellen, müssen Osteotomieverfahren zum Einsatz gebracht werden. Von insgesamt 772 Operationen war dies in etwa jedem zwölften Fall (n=66) notwendig. Die dabei am häufigsten angewandte Osteotomieform war mit 28,8% (n=19) die OK/UK-Osteotomie, gefolgt von der reinen OK-Osteotomie mit 15,2% (n=10). In nur 3% aller Fälle (n=2) mußte eine Osteotomie des Unterkiefers vorgenommen werden und zu jeweils 1,5% (n=1) wurde die Kinnplastik bzw. ein anderes Verfahren bevorzugt. 50,0% (n=33) aller Operationen mußten vorgenommen werden, um die im Rahmen einer Osteotomie eingebrachten Miniplatten wieder zu entfernen.

Osteotomie	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Kinnplastik					1						
Metallentfernung	5	2	4	7	5	4			1	1	4
OK-Osteotomie	3	1	1	3	2						
OK/UK-Osteotomie	3	1	1	2		2	2	2	3	3	
UK-Osteotomie								1		1	
andere								1			
TOTAL	11	4	6	12	7	6	2	4	4	5	4

Tabelle 19: Osteotomie-Verfahren (n=66)

5.3.2 Alter zum Zeitpunkt der Primär-Operation

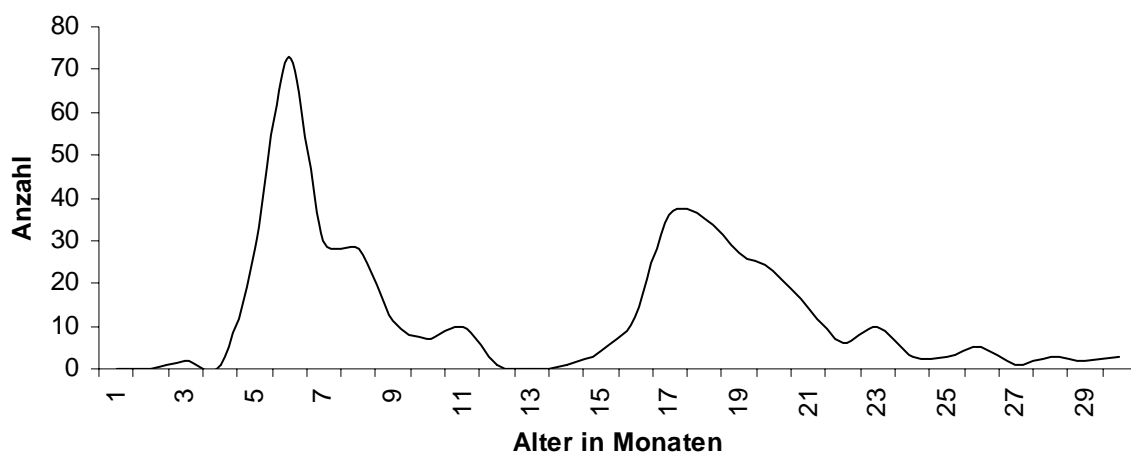
Die Primär-Operationen werden je nach Art der Spaltbildung in den ersten beiden Lebensjahren durchgeführt. Nachfolgende Graphik zeigt insgesamt 379 Operationen, die im Alter von einem bis 30 Monaten durchgeführt wurden. Dabei traten zwei Spitzenwerte hervor, wovon der eine bei sechs und der zweite bei 17 Monaten lag.

Im Alter von sechs Monaten wurden 73 (19,26%) Patienten operiert, 28 (7,39%) im Alter von fünf Monaten, 30 (7,91%) im Alter von sieben Monaten und 28 (7,39%) im Alter von acht Monaten.

36 (9,49%) Operationen wurden bei 17 Monate alten Spaltpatienten durchgeführt, bei 18 Monate alten Kindern waren es 35 (9,23%), 27 (7,12%) bei 19 Monate alten Patienten und 23 (6,06%) im Alter von 20 Monaten.

Dies zeigt, daß 280 (73,87%) Operationen im Alter zwischen fünf und sieben Monaten und 17 und 20 Monaten durchgeführt wurden. Die restlichen 99 (26,13%) verteilten sich auf die übrigen Monate.

Altersverteilung zum Zeitpunkt der Primär-Operation



Graphik 6: Altersverteilung zum Zeitpunkt der Primär-Operationen (n=379)

5.3.3 Alter zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation

Insgesamt wurden bei Spaltpatienten im Alter zwischen zweieinhalb und 30 Jahren 371 Korrektur-Operationen durchgeführt. Dabei traten drei Altersgruppen mit höheren Werten besonders hervor.

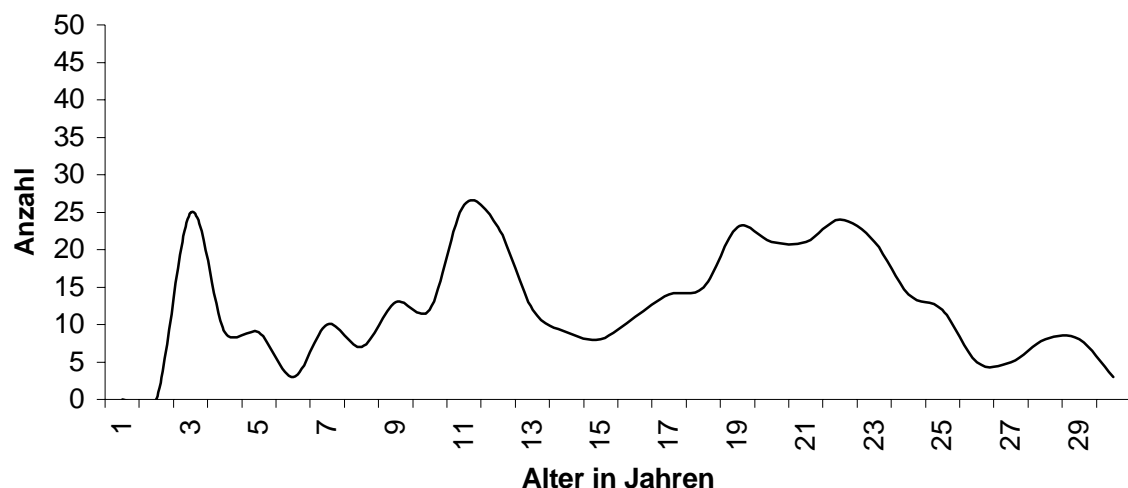
Der erste Spitzenwert fand sich im Alter von etwa drei Jahren. In diesem Zeitraum wurden 25 (6,74%) Operationen durchgeführt.

Der zweite erhöhte Wert ließ sich im Alter von elf Jahren erkennen. Hier wurden 26 (7,0%) Operationen an Spaltkindern vorgenommen. 23 (6,20%) Kinder wurden im Alter von zwölf Jahren operiert.

Im Alterszeitraum zwischen 19 und 23 Jahren ließ sich der dritte Gipfel finden. Dabei wurden 23 (6,20%) Patienten im Alter von 19 Jahren, 21 (5,6%) im Alter von 20 Jahren, weitere 21 (5,6%) im Alter von 21 Jahren, 24 (6,47%) im Alter von 22 Jahren und 21 (5,6%) im Alter von 23 Jahren operativ versorgt.

Aus diesen Werten geht hervor, daß 184 (49,6%) Operationen im Zeitraum der drei Graphikgipfel erfolgten. Die noch verbleibenden 187 (50,4%) Korrektur-Eingriffe erfolgten verteilt auf die übrigen Lebensjahre.

Altersverteilung zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation



Graphik 7: Altersverteilung zum Zeitpunkt der Korrektur-Operation (n=371)

5.3.4 Operationen mit Beteiligung der HNO

Im Zeitraum zwischen dem 01.01.1990 und dem 31.12.2000 war bei einer Gesamtanzahl von 772 Operationen 130 mal eine Beteiligung der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde zu verzeichnen. Das heißt, daß etwa bei jedem sechsten Eingriff eine Therapie v. a. im Bereich des Ohres nötig war.

Die dabei am häufigsten verwandte Therapieform war das beidseitige Einbringen von Röhrrchen mit 47,7% (n=62) gefolgt von einer beidseitigen Paracentese mit 23,8% (n=31) und der Mikroinspektion mit 13,0% (n=17). In jeweils 3,8% (n=5) aller Fälle war das Platzieren von Röhrrchen auf der rechten Seite, das Einbringen von Röhrrchen auf der linken Seite, sowie die Paracentese links verbunden mit einer Paukendrainage rechts notwendig. Die restlichen 4,1% (n=5) verteilten sich auf die Paracentese auf der rechten Seite und auf andere Therapieformen.

HNO-Beteiligung	OP-Jahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Paracentese rechts						1	1	1			
Paracentese beidseitig	1		1	2	8		3	5	5	2	4
Röhrrchen rechts				1	1			2		1	
Röhrrchen links	1						1	1		2	
Röhrrchen beidseitig	1			9	8	2	18	8	7	3	6
PC links u. PD rechts					1		1	2	1		
Mikroinspektion			1				2	8	3	3	
andere						1					1
TOTAL	3		2	12	18	4	26	27	16	11	11

Tabelle 20: Operationen mit Beteiligung der HNO (n=130)

5.4 Ätiopathologische Faktoren

Damit es zur Entstehung einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte kommt, geht man von einem multifaktoriellen Geschehen, also von einem Zusammenspiel von endogenen und exogenen Faktoren aus. Im folgenden wurden die in der

Datenbank erfaßten Angaben zu einigen dieser Faktoren einer Auswertung unterzogen.

5.4.1 Risikofaktoren in der Schwangerschaft

Wie aus verschiedenen Untersuchungen hervorgeht, wird durch diverse Faktoren das Risiko, ein Kind mit einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte oder einer ähnlichen Fehlbildung zur Welt zu bringen, erhöht.

Bei 48 Müttern konnten Risikofaktoren, denen sie während der Schwangerschaft ausgesetzt waren, festgestellt werden. Diese Angaben wurden aus der Familienanamnese gewonnen, die in den Krankenakten jedoch nur in sehr seltenen Fällen vollständig vorhanden war, so daß davon ausgegangen werden kann, daß noch öfter Risikofaktoren in der Schwangerschaft vorhanden waren.

Risikofaktoren	Anzahl
Medikamenteneinnahme (davon 2x Pravidel, 1x L-Thyroxin)	9
intermitt. Blutungen	6
Grippe	5
Schock(Autounfall)/seel. Trauma	3
Alkoholabusus	3
Rauchen	3
Infektion/häufige Infekte	3
Ödeme	2
Heuschnupfen	2
Placentainsuffizienz	2
Hypotomie	2
Scharlach	1
Hypophysen-Tumor	1
Hausstaubmilbenallergie	1
Varizellenexanthem	1
Röteln	1
Cholesterinesterasemangel	1
Drogenabusus	1
Gebärmutter-Tumor	1

Tabelle 21: Risikofaktoren (n=48)

5.4.2 Familiarität

Wie bereits an anderer Stelle erwähnt, spielt die Vererbung im Bereich der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten eine bedeutende Rolle.

Die Angaben über andere in der Familie vorkommende Spaltträger konnten der Familienanamnese entnommen werden, die jedoch nur in einigen Fällen vollständig vorhanden war, so daß nur von 48 Patienten Informationen darüber vorlagen.

Spalttyp I umfaßt alle Spaltträger mit Lippen-, Lippen-, Kiefer oder Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte. In die Kategorie Spalttyp II werden alle Gaumenspalträger aufgenommen.

Mütter und Väter mit einer Spalte bekamen mit einer Wahrscheinlichkeit von 27,08% Kinder, die ebenfalls Merkmalsträger waren. Waren Schwester oder Bruder mit einer Spaltbildung behaftet, waren zu 25% auch weitere Geschwister betroffen.

Mit einer Wahrscheinlichkeit von jeweils 16,67% war mit Fehlbildungen zu rechnen, wenn entweder Onkel oder Tante oder Cousin/Cousine der Eltern Betroffene waren. Eine 6,25%ige Möglichkeit, ein mißgebildetes Kind zu bekommen, bestand, wenn Cousin oder Cousine Merkmalsträger waren. Bei betroffenen Neffen und Nichte der Eltern bestand ein 4,17%iges Risiko, bei Großeltern und Urgroßeltern ein jeweils 2,08%iges, ein ebenfalls behaftetes Kind zur Welt zu bringen.

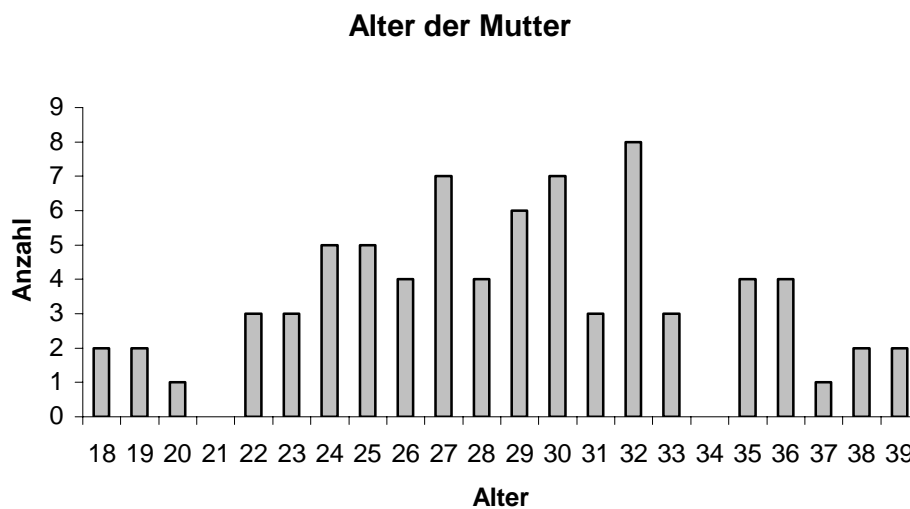
Verwandschaftsgrad	Spalttyp		Gesamt
	I	II	
<u>1. Grades</u>			
Mutter/Vater	12	1	13
Schwester/Bruder	9	3	12
<u>2. und 3. Grades</u>			
Onkel/Tante	7	1	8
Cousin/Cousine	3		3
Großeltern	1		1
Urgroßeltern	1		1
Cousin/Cousine der Eltern	4	4	8
Neffe/Nichte der Eltern	2		2
TOTAL	39	9	48

Tabelle 22: Familiarität (n=48)

5.4.3 Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt

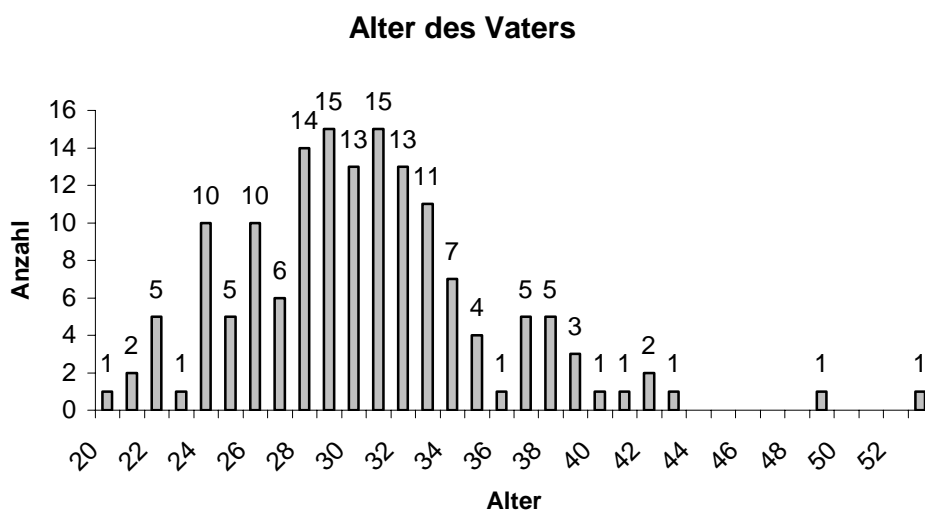
Das Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt des Kindes wurde aus dem Geburtsdatum des Versicherten errechnet. Da die Kinder in den meisten Fällen beim Vater versichert sind, konnte das Geburtsdatum von 153 Vätern, jedoch nur von 76 Müttern erfaßt werden.

Die folgende Tabelle zeigt Höchstwerte im Alter zwischen 27 und 32 Jahren. So waren jeweils 7 Mütter (9,21%) zum Zeitpunkt der Geburt 27 bzw. 30 Jahre alt, 6 (7,89%) waren 29 Jahre alt und 8 Mütter (10,53%) befanden sich im Alter von 32 Jahren. Werden auch die anderen Alterswerte miteinbezogen, ergibt sich ein mittleres Alter der Mütter zum Zeitpunkt der Geburt ihres Kindes von 28,6 Jahre.



Graphik 8: Alter der Mutter (n=76)

Höchstwerte bezüglich des Alters der Väter ergaben sich zwischen 28 und 33 Jahren. So waren 14 (9,15%) der insgesamt 153 Väter zum Zeitpunkt der Geburt ihres Kindes 28 Jahre alt, jeweils 13 (8,5%) waren 30 bzw. 32 Jahre alt und jeweils 15 Väter (9,8%) befanden sich im Alter von 29 bzw. 31 Jahren. 11 (7,19%) wiesen ein Alter von 33 Jahren auf. Der sich hieraus unter Miteinbeziehung der übrigen Werte ergebende Mittelwert lag bei 33 Jahren.



Graphik 9: Alter des Vaters (n=153)

5.5 Begleitende Syndrome und Fehlbildungen

Bei insgesamt 40 kleinen Patienten (7,8%) konnten neben einer Spaltbildung im Gesichtsbereich weitere pathologische Befunde festgestellt werden. Diese ließen sich durch ihre klassischen Kombinationen Syndromen bzw. Sequenzen zuordnen, so daß 7,8% der in der Datenbank erfaßten 513 Patienten in diese Kategorie fielen.

Am häufigsten ließ sich die Pierre-Robin-Sequenz bei 13 Patienten (32,5%) feststellen, die sich neben einer Gaumenspalte noch durch Mikrogenie und Glossoptose auszeichnet.

Bei acht (20,0%) Spaltkindern konnte ein Apert-Syndrom diagnostiziert werden. Dieses Syndrom beinhaltet neben einer Gaumenspalte desweiteren eine vorzeitige Schädelnahtverknöcherung sowie Syndaktylien an Fingern und Zehen.

Vier (10,0%) der kleinen Patienten waren mit dem Goldenhar-Syndrom (Dysplasia oculoauricularis) behaftet, während sich die übrigen 15 (37,5%) Patienten auf weitere, wie z.B. das Franceschetti-Syndrom oder andere Syndrome verteilten, die keinem der unten aufgeführten Syndrome zugeordnet werden konnten.

Syndrom	Geburtsjahr										
	19 90	19 91	19 92	19 93	19 94	19 95	19 96	19 97	19 98	19 99	20 00
Amniogene Schnürfurche									1		
Pierre-Robin-Sequenz		3	1	4	2	2		1			
Apert-Syndrom	2	2	2		1				1		
Charge-Assoziation		1									
Chromosom-4p- Syndrom				1							
Franceschetti Syndrom							1		1		
Frontonasale Dysplasie			1								
Goldenhar-Syndrom			1		1	1		1			
Pterygium-Syndrom		1									
Trisomie 21							1				
Velo-kardiofazial Syndrom						1					
andere	1	1	1		2			1			
TOTAL	3	8	6	5	6	4	2	3	3		

Tabelle 23: Syndrome (n=40)

Die nachfolgend aufgelisteten Fehlbildungen traten zwar in Zusammenhang mit einer Spaltbildung auf, ließen sich aber keinem speziellen Syndrom zuordnen.

1.) Skelett	Trichterbrust	3
	Clavicula mißgebildet	1
	Coccygealgrübchen	1
	Spina bifida	1
	Kyphoskoliose	1
	Fehlende 1. Rippe	1
	Anlage von 13 Brustwirbeln	1
	Anlage von 13 Rippenpaaren	1

2.) Herz	Vorhofseptumdefekt	4
	Ventrikelseptumdefekt	2
	Vitium cordis	1
	Fallot'sche Tetralogie	1
	Hypsarrhythmie	1
	Persistierendes Foramen ovale	1
	Dextrversio cordis	1
3.) ZNS	Motorische Retardierung	5
	Corpus callosum-Agenesie	1
	Imbeziliät	1
	Balkenlipom	1
	Balkenaplasie	1
	Balkenagenesie	1
	Epilepsie	1
	Holoprosenzephalie	1
4.) Thorax	Bronchopulmonale Dysplasie	1
	Zwerchfellhernie	1
5.) Abdomen	Oesophagusatresie	1
	Hydronephrose	1
	Hypospadie	1
	Doppelniere bds.	1
	Leistenhernie bds.	1
6.) Genitalsystem	Genitale Hypoplasie	2
7.) Extremitäten	Syndaktylie	6
	Fußfehlbildungen	4
	Handmißbildungen	4
	Klumpfüße	2

	Pedes adducti	1
	Löffelhände	1
	Knick-Hakenfüße bds.	1
	Hakenfüße	1
	Amputation des linken Fußes	1
	Streckhemmung der Knie	1
8.) Gesicht	Hypertelorismus	10
	Turricephalus	4
	Mittelgesichtshypoplasie	3
	Mikrognathie	3
	Koronarnahtsynostose	2
	Brachycephalus	2
	Retrognathie	2
	Mikrogenie	2
	Gesichtsskoliose	1
	Plagiocephalus	1
	Hydrocephalus	1
	Frontoethmoidale Encephalocele	1
	Hemihypertrophie	1
	Mandibulofaciale Dysplasie	1
	Trigonocephalus	1
	Pseudoprogenie	1
	Kraniotabes	1
	Mikrostomie	1
	Mandibulahypoplasie	1
	Knochendefekt des Os parietale	1
	Microcephalus	1
	Jochbogenhypoplasie	1
	Retrogenie	1

9.) Augen	Strabismus	4
	Antimongoloide Lidachse	3
	Epikanthus	2
	Anophthalmie	2
	Kurze Lidspalte	2
	Pupillenkolombom	1
	Blepharitis	1
	Aderhautkolombom	1
	Exophthalmie	1
	Tränenwegstenose	1
	Mikrophthalmie	1
	Enophthalmie	1
	Unvollständiger Lidschluß bds.	1
Protrusio bulbi	1	
10.) Ohren	Mißbildung der Ohrmuscheln	13
	Tiefsitzende Ohren	6
	Schwerhörigkeit	5
	Ohranhängsel	3
	Hörstörung	2
	Gehörgangsatresie	2
	Taubheit	1
11.) Endokrinium	Diabetes mellitus	1
	Struma nodosa	1
	Diabetes insipidus	1
12.) Haut	Hämangiom	8
	Hautanhängsel	3
	Mongolenfleck	2
	Epidermoidzyste	2
	Cafe-au-lait-Fleck	1

Fibrom (lappig) d. Unterlippe	1
Naevus teleangiectaticus	1
Naevus flammeus	1

5.6 Körpergewicht, Körpergröße und Kopfumfang

Um Entwicklungsstörungen diagnostizieren und klassifizieren zu können, spielen in der Pädiatrie Perzentiltabellen eine große Rolle. Dabei sind vor allem Körpergewicht, Körpergröße und Kopfumfang von Bedeutung.

Die Perzentilangaben konnten den Arztbriefen aus der Kinderklinik entnommen werden, die jedoch nicht bei jedem Patienten vorhanden waren. Von insgesamt 156 der 513 erfaßten Patienten lagen Angaben über Körpergewicht und Körpergröße vor, von 153 Patienten existierten Informationen über den Kopfumfang.

Wie der nachfolgenden Tabelle zu entnehmen ist, lagen die Spitzenwerte bezüglich des Körpergewichtes zwischen der 25. – 50. und der 50. – 75. Perzentile. 17 Kinder (10,9%) wiesen einen Wert von 25. – 50. Perzentile auf, 24 (15,4%) lagen im Bereich der 50. Perzentile und 23 (14,7%) befanden sich bei der 50. - 75.Perzentile.

Die Körpergröße betreffend ließen sich Höchstwerte im Bereich der 25. – 50. Perzentile finden, wo sich 23 (14,7%) der Patienten einordnen ließen und der 75. Perzentile, wo 18 (11,5%) der Spaltkinder eingestuft werden konnten.

Maximalwerte für den Kopfumfang ließen sich bei 50. – 75. Perzentile mit 24 Kindern (15,7%) und 25. – 50. Perzentile mit 22 Kindern (14,4%) angeben.

Perzentil	Körpergewicht	Körpergröße	Kopfumfang
< 3. P.	1	2	5
3. P.	5	4	3
3. - 10. P.	9	13	11
10. P.	7	14	6
10. - 25. P.	12	10	14
25. P.	9	8	11
25. - 50. P.	17	23	22
50. P.	24	11	14
50. - 75. P.	23	14	24
75. P.	14	18	9
75. - 90. P.	16	14	8
90. P.	5	10	6
90. - 97. P.	4	7	13
97. P.	4	8	2
> 97. P.	6		5
TOTAL	156	156	153

Tabelle 24: Perzentile (n=156 bzw. 153)

6. Diskussion

6.1 Patientengut und Methodik

6.1.1 Erfassung der Patientendaten von 1990 – 2000

Die Erfassung der in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg im Zeitraum zwischen 1990 und 2000 operierten Patienten erfolgte durch Auswertung der Krankenakten und Ambulanzkarten. Die aus diesen Unterlagen gewonnenen Informationen und Angaben wurden in die dafür vorgesehenen Bildschirmmasken in der LKG-Datenbank eingegeben.

Für die Maske *Spaltbefund* war in allen Krankenakten ein standardisiertes Formular angelegt, so daß eine direkte Übertragung der Daten in die Bildschirmmaske erfolgen konnte. Auch die detaillierten Op-Berichte ermöglichten ein genaues und lückenloses Aufnehmen der Therapiemethoden in die dafür vorgesehene Maske. Um die anderen im Programm vorgegebenen Bildschirmmasken ausfüllen zu können, war ein sehr intensives Durcharbeiten der Krankenakten und Ambulanzkarten notwendig, wobei die für die Bildschirmmaske *Anamnese* notwendigen Angaben in sehr vielen Fällen nicht vorhanden waren. Gerade um Zusammenhänge bezüglich der Vererbbarkeit bzw. der Risikofaktoren, die zur Entstehung von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten führen, herausarbeiten zu können, sollte die Anamnese bei Spaltpatienten besonders gründlich erhoben und dokumentiert werden.

Die weiterhin in der LKG-Datenbank vorhandenen Bildschirmformulare für die Bereiche KFO, HNO, Phoniatrie sowie Sprechstunde wurden nicht ausgefüllt, da das Programm momentan ausschließlich im Fachbereich Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie zum Einsatz kommt. Außerdem sind diese Bildschirmmasken nur für den Gebrauch direkt am Tage der Patientenuntersuchung ausgelegt, da das Feld *Befund-Datum* beim Öffnen der Maske automatisch mit dem aktuellen Datum belegt wird. Ein nachträgliches Erfassen von Daten war in diesen Bereichen also nicht möglich.

6.1.2 Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse

Als Grundlage für die zur Datenerfassung benutzte relationale LKG-Datenbank diente das Programm MS-Access 2.0, das sich nicht nur durch seine hohe Benutzerfreundlichkeit und weite Verbreitung, sondern auch durch seine Kompatibilität zu anderen Programmen auszeichnet.

Mit Hilfe individuell konzipierter Bildschirmmasken, die jederzeit beliebig erweiterbar sind, war eine unkomplizierte Nutzung der Datenbank möglich, so daß nach kurzer Einarbeitungsphase auch für den mit dem Programm MS-Access 2.0 weniger vertrauten Anwender eine einfache Erfassung der Daten gewährleistet war.

Bisher wurden nur die für den Bereich Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie relevanten Daten eingegeben, da eine interdisziplinäre Nutzung momentan noch nicht erfolgt. Dies wäre jedoch problemlos möglich, da die in der LKG-Datenbank angelegten Bildschirmmasken auch die Bereiche Kieferorthopädie, Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde sowie Phoniatrie berücksichtigen. Für die ebenfalls an der interdisziplinären Behandlung von Spaltpatienten beteiligten Gebiete Zahnheilkunde, Pädiatrie, Logopädie und Psychologie liegen allerdings momentan noch keine entsprechenden Bildschirmmasken vor.

Die Auswertung der in der LKG-Datenbank vorhandenen Daten und ihre statistische Bearbeitung erfolgte mit Hilfe von Tabellen, die in den Datenbankkomponenten *lkgtabel.mdb* und *lkgstat.mdb* angelegt waren. Eine adäquate graphische Darstellung der Ergebnisse war allerdings mit Hilfe der vorliegenden Datenbank nicht möglich. Hierzu mußten die ausgewerteten Daten in das Programm MS-Excel überführt werden.

6.2 Erfasstes Patientengut

Im Zeitraum zwischen dem 01.01.1990 und dem 31.12.2000 wurden insgesamt 513 Patienten in die LKG-Datenbank aufgenommen. Die Jahre 1990 und 1991 wurden retrospektiv, alle folgenden Jahre ab 1992 prospektiv erfaßt.

Die konsequente prospektive Datenerhebung ab 1992 führte zu einer wesentlichen Steigerung der Datenqualität. Konnte bei den retrospektiv erfaßten Daten noch eine Ausfallquote von 7,2% festgestellt werden, so sank diese auf 1,5% bei der prospektiven Dokumentation. (58)

6.2.1 Geschlechtsverteilung

Aus der Auswertung der Geschlechtsverteilung ging hervor, daß bei 281 männlichen und 232 weiblichen Spaltträgern im in der Datenbank erfaßten Patientengut von insgesamt 513 Patienten ein Verhältnis von männlich zu weiblich von 1,2:1 vorlag.

In der nachfolgenden Tabelle sind einige Werte aus ähnlichen statistischen Erhebungen dargestellt, die trotz Abweichungen bezüglich Erhebungsort und – zeitraum zu nur wenig abweichenden Ergebnissen gelangen.

	Koberg	Neu- mann	Hell- gardt	Kriens	Jovanov	Rehling	Rösch	Markert
	1971	1986	1987	1989	1996	1998	1998	2002
	Düssel- dorf	Berlin	Würz- burg	Bremen	Würzburg	Würz- burg	Magde- burg	Würz- burg
Männl.	60,70%	56,97%	55,40%	58,37%	56,60%	54,70%	59,90%	54,80%
Weibl.	39,30%	43,03%	44,60%	41,61%	43,40%	45,30%	40,10%	45,20%
Re- lation	1,5	1,3	1,2	1,4	1,3	1,2	1,4	1,2

Tabelle 25: Geschlechtsverteilung im Vergleich

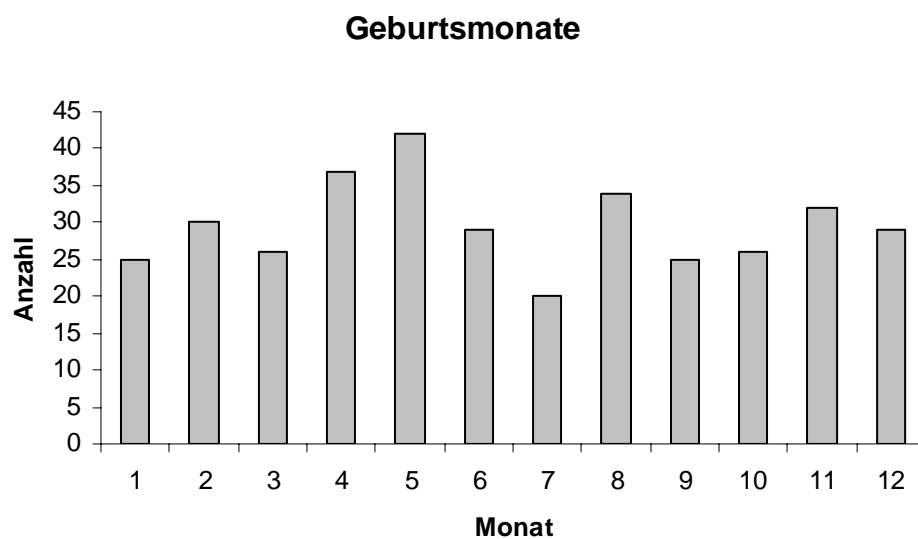
Ein Vergleich dieser Werte bestätigt - wie sich auch weiteren Veröffentlichungen entnehmen läßt - ein häufigeres Auftreten von Spaltbildungen beim männlichen Geschlecht als dies beim weiblichen der Fall ist.

Es wurden insgesamt vier Untersuchungen am Patientengut der in der Klinik in Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Universität Würzburg behandelten Patienten angeführt, von denen in drei Fällen ein Verhältnis von

männlich zu weiblich von 1,2:1 ermittelt werden konnte, eine Untersuchung lieferte den Wert 1,3:1. Aufgrund dieser Tatsache kann der Verhältniswert von 1,2:1 als für Würzburg und Umgebung tatsächlich zutreffenden Wert angesehen werden.

6.2.2 Geburtsmonate

Die in Graphik 2 ermittelten Werte wurden mit den Geburtenzahlen der Bevölkerung der Stadt Würzburg verglichen. Die Angaben stammen vom Amt für Statistik der Stadt Würzburg und beziehen sich jeweils auf die Erstgeborenen des Jahres 2000.



Graphik 10: Geburtsmonate der Würzburger Bevölkerung

Aus dieser Graphik wird deutlich, daß sich die Monate Mai, April, August und November durch hohe Geburtenraten auszeichneten, während im Juli, Januar und September eher niedrige Geburtenzahlen zu finden waren.

Diese Angaben weichen deutlich von den für die Spaltpatienten der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde ermittelten Werten ab, bei denen sich die höchste Geburtenraten im Januar und Oktober verzeichnen ließen. Es konnte also keine Übereinstimmung mit den für die Geburtenrate der Stadt Würzburg ermittelten Werte erkannt werden.

6.3 Statistische Auswertungen der Spaltdaten

6.3.1 Häufigkeits- und Geschlechtsverteilung

Wie allen Statistiken nahezu übereinstimmend zu entnehmen ist, kommen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten am häufigsten vor und machen etwa die Hälfte aller Spaltbildungen aus, während sich Lippen-, Kieferspalten und isolierte Gaumenspalten etwa die Waage halten. Ein Vergleich der eigenen Ergebnisse mit unten angeführter Tabelle zeigte, daß die Würzburger Werte dies im großen und ganzen bestätigen und sich dabei jeweils im Mittelfeld bewegen.

	Schweckendiek	Koberg	Stech	Neumann	Markert
	1970	1971	1984	1994	2002
LKG-Spalten	45,30%	62,50%	48,00%	35,10%	53,90%
LK-Spalten	18,70%	26,00%	26,60%	26,20%	23,30%
G-Spalten	35,20%	21,00%	25,40%	38,70%	22,80%

Tabelle 26: Häufigkeitsverteilung im Vergleich

Bezüglich der Geschlechtsverteilung der Lippen-, Lippen-, Kiefer- und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalträger (Typ I) ergab sich im Würzburger Patientengut ein Verhältnis von männlich zu weiblich von 1,2:1. Dies zeigt deutlich, daß männliche Patienten bei dieser Art Spaltbildung häufiger betroffen waren als weibliche.

Genau entgegengesetzt verhielt es sich bei den isolierten Gaumenspalten (Typ II). Hierbei ergab sich in Würzburg ein Verhältnis von männlich zu weiblich von 1:1,25.

Ähnliche Ergebnisse ließen sich auch der Literatur entnehmen, wie aus folgender Tabelle zu ersehen ist.

	Typ I		Typ II	
	männlich	weiblich	männlich	weiblich
Koberg, 1971	65,50%	34,50%	43,20%	56,80%
Stech, 1984	48,27%	26,30%	11,56%	13,87%
Neumann, 1994	37,35%	20,61%	15,15%	21,73%
Rösch, 1998	65,28%	32,87%	41,03%	57,69%
Markert, 2002	58,40%	41,60%	44,40%	55,60%

Tabelle 27: Geschlechtsverteilung von Typ I und Typ II im Vergleich

6.3.2 Spaltseitigkeit

Verschiedene Autoren gelangen übereinstimmend zu dem Ergebnis, daß einseitige Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten etwa zwei- bis dreimal häufiger auftreten als bilaterale Spalten. (55)

Die Auswertung der Daten des Würzburger Patientengutes bestätigte dieses Ergebnis allerdings nicht. Hier konnte nur ein Verhältnis zwischen ein- und doppelseitigen Spalten von 1,7:1 festgestellt werden.

Die Tatsache, daß die linke Seite häufiger betroffen ist als die rechte konnte auch anhand der Auswertungen der Würzburger Daten bestätigt werden. Hier ergab sich ein Verhältnis von links zu rechts von 1,6:1. Zum Vergleich herangezogene Daten aus Rostock (1986) liefern ein Verhältnis von 2,0:1, Werte aus Berlin (1994) zeigen ein Verhältnis von 2,22:1. (55)

6.4 Therapiedaten

Wie aus Graphik 5 entnommen werden kann, zeichnete sich eine deutlich fallende Tendenz im Bereich der Spaltoperationen an der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie der Universität Würzburg ab.

Ergaben die Auswertungen in dieser Arbeit einen durchschnittlichen Wert von 70 Operationen pro Jahr und somit etwa sechs Operationen im Monat, so zeigte die Arbeit von *Rehling (1998) (59)* noch einen jährlichen Durchschnittswert von 81 Operationen, was monatlich rund sieben Operationen bedeutet. Eine weitere Arbeit über das Spaltpatientengut an der Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund und Kieferheilkunde der Universität Würzburg von *Jovanov (1996) (37)* wies noch 83 Operationen pro Jahr auf, was einem monatlichen Durchschnitt von etwas mehr als sieben Operationen entspricht.

6.4.1 Angewandte Therapieformen

Eines der Hauptprobleme der komplexen Therapie von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten liegt in der Entwicklung von Behandlungsmethoden, die einen Kompromiß zwischen den wichtigsten Rehabilitationszielen einer guten Sprachfunktion, eines günstigen Wachstums und einer normalen Entwicklung des Gesichtsschädels bilden.

Bezüglich der Reihenfolge der Spaltoperationen und deren zeitlichen Ablaufs existiert momentan noch kein allgemein anerkannter Therapiestandard, so daß im folgenden die angewandten Therapieformen, die das Würzburger Behandlungskonzept (18) für Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten widerspiegeln, mit Therapieverfahren anderer Spaltzentren verglichen wurden. Hierbei wurden die Therapieverfahren der Spaltzentren München (32), Rostock (3) und Frankfurt (60) zum Vergleich herangezogen.

Behandlungstermine		Maßnahmen
	Primär- behandlung	
4. - 6. Monat		Verschuß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten (zweizeitig)
		Verschuß der Kieferspalten
13. - 24. Monat		Verschuß des harten und weichen Gaumens (einzeitig) ohne primäre Velopharyngoplastik
vor dem 6. Lj.		Operationen an Nasenflügel und Nasensteg
	Sekundär- behandlung	
7. - 12. Lj. (Wechselgebißphase)		Sekundäre Kieferspaltosteoplastik mit Spongiosamaterial aus dem Beckenkamm
ab 16. Lj.		Nasenseptum-Operation
ab 18. Lj. (Wachstumsabschluß)		Korrektur-Operationen am Kiefer- Gesichtsskelett (falls nötig)
		Endgültige Nasenkorrekturen (falls nötig)

Tabelle 28: Behandlungsschema für LKG-Spalten im Therapiezentrum
Würzburg

Behandlungstermine		Maßnahmen
	Primär- behandlung	
3 - 6 Monate		Verschuß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten (einphasig)
		Verschuß der Kieferspalten (ohne Osteoplastik)
		Verschuß des vorderen Anteils des harten Gaumens bei einseitigen Totalspalten
9 - 12 Monate		Verschuß der isolierten Velumspalte
12 - 15 Monate		Verschuß des harten und weichen Gaumens bei isolierten Gaumenspalten und doppelseitigen Totalspalten mit beidseitigem Kiefernverschluß
		Verschuß der Restgaumenspalte bei einseitigen Totalspalten
ab 4. - 7. Lj.		Sprachverbessernde Operationen (falls nötig)
5 - 6 Jahre (vor Schuleintritt)		Sekundär-Operationen an Lippe, Naseneingang, Nasensteg, Vestibulum (falls nötig)
	Sekundär- behandlung	
ab 8. - 12. Lj.		Sekundäre Kieferspaltosteoplastik mit autogener Spongiosa
ab 16. Lj.		Korrektur-Operationen an knorpeliger und knöcherner Nase (falls nötig)
ab 18. Lj.		Korrektur-Operationen am Kiefer-Gesichtsskelett (falls nötig)

Tabelle 29: Behandlungsschema für LKG-Spalten im Therapiezentrum München

Behandlungstermine		Maßnahmen
	Primär- behandlung	
4. - 6. Monat		Verschuß einseitiger und doppelseitiger Lippenspalten (einphasig)
		Verschuß von Kieferspalten (ohne Osteoplastik)
15. - 16. Monat		Verschuß der Velumspalte
		Primäre Veloplastik bei totalen Spaltformen
5. - 6. Lj.		Verschuß der Restspalte im harten Gaumen
		Primäre Velo-Uranoplastik
		Primäre Urano-Velo-Pharyngoplastik
	Sekundär- behandlung	
5. - 6. Lj. (vor Schuleintritt)		Sprachverbessernde Operationen
		Verschuß von Restperforationen, Reoperationen
		Vestibulumplastiken
		Nasenstegverlängerungen
		Kleine Weichteilkorrekturen an Lippe, Nasenflügeln
ab 7. Lj.		Sekundäre Osteoplastiken
ab 10. Lj.		Lippenreoperationen
		Totaler Lippenrotersatz
		Nasenseptumplastiken
		Ausgleich gestörter Relation zwischen Ober- und Unterlippe
ab 15. Lj.		Korrekturen am knorpeligen und knöchernen Nasengerüst
		Transplantationen von Stützgewebe
ab 18 Lj.		Kombinierte Lippen-Nasenkorrekturen
		Kieferorthopädische Operationen
		Präprothetisch-chirurgische Maßnahmen
		Tertiäre Osteoplastiken

Tabelle 30: Behandlungsschema für LKG-Spalten im Therapiezentrum Rostock

Behandlungstermine		Maßnahmen
	Primär- behandlung	
ab 5000g KG		Lippenadhäsion Gingivoperiostalplastik Velumverschluß
2,5 Monate später		Definitiver Verschluß von Nase und Lippe
1 Jahr später (ca. 17-19 Monate)		Verschluß des harten Gaumens
4 Jahre		Columella-Plastik bei beidseitigen Spalten
	Sekundär- behandlung	
9. - 12. Lj. (vor Durchbruch des Eckzahnes)		Sekundäre Kieferspaltosteoplastik
nach Abschluß der Pubertät		Korrektur-Operationen an Nase Narbenrevisionen (falls erforderlich)
ab 18. Lj.		Kieferorthopädische Operationen Präprothetisch-chirurgische Maßnahmen Tertiäre Osteoplastiken Lippen-Nasen-Korrekturen (falls erforderlich)

Tabelle 31: Behandlungsschema für LKG-Spalten im Therapiezentrum
Frankfurt

Ein Vergleich der Vorgehensweise bei der Behandlung von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltpatienten an den vier oben genannten Spaltzentren ergab, daß stets ein möglichst frühzeitiger Verschluß der Lippen- und Kieferspalt angestrebt wird.

Bezüglich des Verschlusses von Spalten im harten und weichen Gaumen ließen sich unterschiedliche Vorgehensweisen erkennen.

Während in den Spaltzentren Würzburg und München der harte und weiche Gaumen bereits im Alter zwischen 13 und 24 bzw. 12 und 15 Monaten verschlossen wird, erfolgt im Behandlungszentrum Rostock zunächst nur der Verschluß der Velumspalte im Alter von 15 – 16 Monaten. Die Spalte im Bereich des harten Gaumens wird erst im 5. – 6. Lebensjahr operiert. In Frankfurt wird die Velumspalte bereits im Zuge der ersten Spaltoperation, die bei einem Körpergewicht von ca. 5000g durchgeführt wird, versorgt, während der Verschluß der Spalte im harten Gaumen erst im Alter zwischen 17 und 19 Monaten vorgenommen wird.

Da gerade beim Verschluß von Spaltbildungen im Bereich des weichen und insbesondere des harten Gaumens durch operative Eingriffe starke Beeinträchtigungen des Kieferwachstums auftreten können, muß der Operationszeitpunkt für diese beiden Gebiete sehr sorgfältig gewählt werden, was anhand der unterschiedlichen Vorgehensweisen an den einzelnen Spaltzentren deutlich wird.

Dabei läßt sich erkennen, daß die Beeinträchtigung des Wachstums um so ausgeprägter ist, je früher die Operation durchgeführt wurde. Durch eine vorhandene Gaumenspalte werden jedoch Sprache und auch Gehör negativ beeinflusst, so daß der Spaltverschluß vorgenommen werden sollte, bevor Schäden auf diesen Gebieten zum Tragen kommen können. (3)

Die sich an die Primär-Operationen anschließende Sekundärbehandlung wird in allen vier Zentren nach ähnlichem Behandlungsschema durchgeführt.

6.4.2 Alter zum Zeitpunkt der operativen Eingriffe

Die beiden Graphiken 6 und 7 spiegeln den Behandlungsablauf bei Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten an Klinik und Poliklinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde der Universität Würzburg wider.

Graphik 6 zeigt die Altersverteilung zum Zeitpunkt der Primär-Operationen, die im Alter zwischen dem ersten und dem 30. Lebensmonat durchgeführt werden.

Der erste Gipfel der Kurve liegt etwa im Bereich von sechs Monaten. Zu diesem Zeitpunkt werden Lippe und Kiefer vorwiegend je nach Art der vorliegenden Spalte nach der *Technik von Tennison-Randall* mittels Dreiecksläppchen verschlossen. Liegt eine doppelseitige Spalte vor, wird zunächst der Nasenboden im *Verfahren nach Celesnik* verschlossen. Etwa sechs bis acht Wochen später erfolgt dann der Lippenverschluß meist in gerader *Schnittführungstechnik nach Veau-Axhausen*. Dies läßt sich am zweiten kleineren Peak im Kurvenverlauf erkennen.

Eine weitere Erhöhung im Graphikverlauf zeigt sich etwa zwischen dem 17. und dem 19. Lebensmonat. Zu diesem Zeitpunkt wird der Gaumen verschlossen. Dabei kommt in den meisten Fällen die *Stiellappenplastik nach Veau-Axhausen* zum Einsatz, in einigen wenigen Bereich wird die *Brückenlappenplastik* verwendet.

In Graphik 7 sind alle Korrektur-Operationen ab dem Alter von zweieinhalb Jahren dargestellt.

Hier zeigen sich leichte Erhebungen im Altersbereich von fünf und sieben Jahren. In diesem Zeitraum werden Korrektur-Operationen im Bereich der Nase, in einigen Fällen mit Hilfe der *Gabellappenplastik nach Millard*, und im Bereich der Lippen durchgeführt. Sprachverbessernde Operationen durch eine Velopharyngoplastik führen in diesem Alter ebenfalls zu guten Ergebnissen.

Der zweite Peak im Alter von elf bis zwölf Jahren entspricht der Operationsphase der sekundären Osteoplastiken im Spaltbereich, um vor Durchbruch der permanenten Canini ein ausreichendes Knochenangebot für diese Zähne im zu schaffen.

Ein weiterer Anstieg der Kurve zwischen dem 19. und dem 23. Lebensjahr spiegelt den Zeitpunkt der kieferorthopädischen Operationen wider, wobei vor allem die OK/UK-Osteotomie wie auch die reine OK-Osteotomie zum Einsatz kommt. Auch endgültige Korrekturen im Bereich der knöchernen Nase werden in diesem Zeitraum durchgeführt.

6.4.3 Operationen mit Beteiligung der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde

In der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde steht bei der Behandlung von Spaltkindern insbesondere die Diagnostik und Therapie von Mittelohrstörungen im Vordergrund, da aufgrund der veränderten Anatomie der Weichgaumenmuskulatur bei Spaltpatienten mit Gaumenspalte vermehrt Sekretansammlungen im Bereich des Mittelohres auffallen. Je nach Konsistenz des Sekretes wird dies als Sero- oder Seromucotympanon bezeichnet und führt unbehandelt zu Schalleitungsstörungen, so daß bei Spaltträgern fünf- bis zehnmal häufiger mit Hörstörungen gerechnet werden muß als bei Gesunden. (50, 69)

Um einen Abfluß des Sekretes zu gewährleisten und die Belüftung des Mittelohres sicherzustellen, werden kleine Goldröhrchen eingelegt, die entweder spontan verloren gehen oder entfernt werden müssen. Dieses Vorgehen, das auch in Würzburg sehr häufig (47,7%) die Methode der Wahl ist, wird kontrovers diskutiert.

Als Nachteile dieser Behandlung sind die häufig notwendigen Kontrollen und Klinikbesuche oft verbunden mit einem Eingriff unter Narkose, Trommelfellnarben sowie eventuelle Ohreiterungen zu sehen. Weiterhin besteht ein Risiko für bleibende Perforationen, die dann durch eine Trommelfellplastik verschlossen werden müssen. (19)

Außerdem herrscht noch keine wirkliche Einigkeit darüber, in welchem Lebensalter die Paukendrainage vorgenommen werden sollte, da einigen Untersuchungen zufolge eine 80%ige Spontanheilungsquote bei sekretorischer Otitis media festgestellt werden konnte. (65) Auch der Verschuß des Gaumens mit einem funktionstüchtigen Velum trägt zu einer Verbesserung der Tubenfunktion bei. Wird bis zum vierten Lebensjahr ein gut funktionierender Gaumen-Rachen-Abschluß geschaffen, können gute Spätergebnisse hinsichtlich des Hörvermögens erzielt werden. (51)

Eine weitere Untersuchung zeigt, daß zwischen dem zweiten und siebten Lebensjahr die Tendenz zur Resorption der Mittelohrergüsse besteht, so daß ab diesem Alter diese Problematik in den Hintergrund tritt. (34)

Unter Abwägung all dieser verschiedenen Aspekte sollte die Indikationsstellung für eine Paukendrainage sehr sorgfältig durchgeführt werden.

6.5 Ätiopathologische Faktoren

6.5.1 Risikofaktoren in der Schwangerschaft

Bei der Entstehung einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte oder einer ähnlichen Fehlbildung geht man von einem Zusammenspiel zwischen exogenen und endogenen Faktoren aus. Die Untersuchungen bezüglich exogener Faktoren stützen sich vor allem auf Tierexperimente, und es existieren momentan noch keine eindeutig auf den Menschen übertragbare Ergebnisse. Trotzdem lassen sich einige äußere Faktoren als potentielle Mitverursacher einer Fehlbildung betrachten.

An der Spitze lagen hierbei im Würzburger Patientengut Infektionen und Erkrankungen während der Schwangerschaft. Werden alle Einzelerkrankungen zusammengefaßt, so waren 29 der 48 Mütter während der Schwangerschaft nicht vollkommen gesund. Führend waren vor allem grippale Infekte und andere Infektionskrankheiten, was auch anderen Angaben in der Literatur entspricht. (55)

Ein weiterer Faktor ist die Medikamenteneinnahme während der Schwangerschaft, was sich auch in neun der 48 Fälle im Würzburger Patientengut zeigte. Das Hauptproblem dabei liegt sicherlich darin, daß die Arzneimittelwirkung beim Menschen bezüglich einer pränatalen Schädigung trotz Tierversuche immer noch als Risiko von unbekannter Größe eingeschätzt werden muß. Arzneistoffe und andere chemische Agenzien können also für die Entstehung kongenitaler Defekte zwischen 2% und 70% verantwortlich sein. (55) Während der Schwangerschaft sollte also eine äußerst strenge Indikationsstellung bezüglich Medikamenteneinnahme erfolgen und nur in äußersten Notfällen darauf zurückgegriffen werden.

In sieben Fällen wurde ein Mißbrauch von Genußmitteln wie Alkohol, Tabak und Drogen angegeben. Dabei ist vor allem beim Rauchen eine

Wachstumsretardierung des Embryos zu beobachten, die der täglich gerauchten Anzahl an Zigaretten direkt proportional ist. Ob eine direkte Beziehung zur Entstehung von Fehlbildungen besteht, wird in der Literatur kontrovers diskutiert.

Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten spielen bei Alkoholabusus eine eher untergeordnete Rolle, da sich diese Kinder eher durch geistige und Wachstumsretardierung, Mikrocephalie, Mikrognathie, verkürzte Lidspalte und einen abgeflachten Nasenrücken auszeichnen. (55)

In drei der 48 Fälle wurde ein psychischer Schock oder ein seelisches Trauma während der Schwangerschaft angegeben. Dadurch würde eine vermehrte Ausschüttung von Kortikosteroiden und Adrenalin ausgelöst werden, die in erhöhten Dosen schädliche Wirkungen entfalten und ohnehin schon vorhandene unterschwellige schädigende Faktoren verstärken könnten. Insgesamt wird dem psychischen Komplex jedoch eine eher zweitrangige Rolle beigemessen. (55)

6.5.2 Familiarität

Von allen ätiologischen Kriterien kommt nach heutigem Kenntnisstand den genetischen Faktoren der größte Stellenwert zu. Einige seltene Formen folgen dabei einem monogenen Erbgang, wobei in den meisten Fällen ein unregelmäßig autosomal dominanter Erbgang zu verzeichnen ist. Dabei haben Lippen- und Lippen-, Kieferspalten mit oder ohne Gaumenbeteiligung einen anderen genetischen Hintergrund als isolierte Gaumenspalten, was auch die Einteilung in Spalttyp I und II rechtfertigt. (55)

Unter den 513 Spaltträgern des Würzburger Patientengutes war in 48 (9,4%) Fällen eine familiäre Häufung zu verzeichnen. Dieses Ergebnis lässt sich durch weitere Angaben in der Literatur bestätigen, wobei ein mittlerer Wert von 20 - 30% angegeben wird, jedoch auch eine erhebliche Schwankungsbreite zwischen 5,5 bis 57% zu finden ist.

Es wird ebenfalls deutlich, daß das Wiederholungsrisiko bei betroffenen Verwandten 1. Grades höher ist, als bei betroffenen Verwandten 2. Grades. Bezüglich des Spalttyps läßt sich eine Erblichkeit vor allem bei Spalttyp I vermuten, was im Würzburger Patientengut mit 81,25% zu Buche schlug. In nur 18,75% der Fälle wurde eine Erblichkeit des Typs II festgestellt. Dieses Ergebnis stimmt im wesentlichen mit der Literatur überein.

6.5.3 Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt

Die hierbei zum Vergleich herangezogenen Daten stammen vom Amt für Statistik der Stadt Würzburg und beziehen sich auf alle in den Jahren 2000 und 2001 erstgeborenen Kinder der Stadt Würzburg selbst. Da nur das Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt statistisch erfaßt wird, wurde das Alter des Vaters bei der Geburt in folgender Diskussion nicht berücksichtigt. Weiterhin wurden die ermittelten Werte aus den Untersuchungen von Hellgardt (1987) (26) und Rehling (1998) (59) herangezogen.

Wie aus Graphik 8 zu entnehmen ist, lag das Durchschnittsalter der Mütter, die eine Spaltkind zur Welt brachten, bei 28,6 Jahren. Für diesen Mittelwert ausschlaggebend war der relativ hohe Anteil an Frauen, die zum Zeitpunkt der Geburt im Alter zwischen 27 und 32 Jahren lagen. Der Anteil sehr junger (< 20 Jahre) und eher älterer (> 35 Jahre) Mütter fiel dabei nicht sehr stark ins Gewicht.

Wie den statistischen Angaben der Stadt Würzburg zu entnehmen ist, lag hier das Durchschnittsalter der Mütter zum Zeitpunkt der Geburt bei 29,5 Jahren im Jahr 2000 und bei 29,4 Jahren im Jahr 2001. Somit wird deutlich, daß das Durchschnittsalter der Mütter, die ein Spaltkind zur Welt brachten, unter dem Durchschnitt liegt.

Diese Tatsache läßt sich durch die in den Untersuchungen von Hellgardt (1987) (26) und Rehling (1998) (59) erzielten Ergebnisse bestätigen. Bei Hellgardt fand sich ein auffallend großer Anteil von Müttern unter 20 Jahren und ein vergleichsweise kleiner Teil, der älter als 35 Jahre war. Der größte Teil befand

sich zwischen dem 25. und dem 35. Lebensjahr. Rehling kam zu einem durchschnittlichen Alter von 27,7 Jahre, was im Vergleich zum Altersdurchschnitt in Würzburg ebenfalls als unterdurchschnittlich eingestuft werden kann.

Bei Betrachtung der vorliegenden Werte konnte auch in dieser Untersuchung der allgemeine Trend bestätigt werden, daß das Alter der Mütter zum Zeitpunkt der Geburt langsam ansteigt.

Als ätiologischer Faktor für die Entstehung einer Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte werden auch dysplastische Einflüsse angeführt. Hierzu gehören die Überreife des Eies genauso wie ein zu niedriges oder zu hohes Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt. Ein genauer Nachweis dieses Zusammenhanges konnte bisher noch nicht erbracht werden, eine Konsequenz wäre jedoch ein stetiger Anstieg der Geburtenrate von Spaltkindern.

6.6 Begleitende Syndrome und Fehlbildungen

Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten kommen sowohl als isolierte Mißbildung des Gesichtsbereiches als auch in Kombination mit anderen Fehlbildungen des Körpers vor.

Literaturangaben zufolge treten mit Spaltbildungen assoziierte Anomalien mit einer Häufigkeit von 20% bis 40% auf. (62) Hierbei sind sowohl syndromale als auch nicht syndromale Spaltbildungen beinhaltet.

Im Würzburger Patientengut konnte bei nur 7,8% aller Spaltträger ein Syndrom festgestellt werden. Dabei muß jedoch berücksichtigt werden, daß hier Fehlbildungen, die nicht einem Syndrom zugeordnet werden konnten, unberücksichtigt bleiben. Trotzdem kann der Anteil an Syndrompatienten in Würzburg als unterdurchschnittlich eingestuft werden. Folgende Tabelle zeigt einige Werte zum Vergleich.

Schweckendiek	Kadasi	Neumann	Rustemeyer	Markert
1972	1980	1993	2000	2002
17,61%	10,61%	12,50%	33%	7,80%

Tabelle 32: Anteil der Syndrompatienten

Fehlbildungen, die sich keinem Syndrom zuordnen ließen, fanden sich besonders häufig im Bereich des Gesichtes (23,5%), der Ohren (17,5%), der Augen (12,0%), der Extremitäten (12,0%) und der Haut (10,4%). Weitere Mißbildungen fanden sich in absteigender Reihenfolge im Bereich des ZNS (6,5%), des Herzens (6,0%), des Skeletts (5,5%), des Abdomens (2,7%), des Endokriniums (1,6%), des Thorax (1,1%) und des Genitalsystems (1,1%).

Abweichend dazu ließen sich im Patientengut der Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie des Zentralkrankenhauses Bremen als zusätzliche Fehlbildungen am häufigsten zerebrale Störungen (15,7%) finden, während beispielsweise Fehlbildungen der Ohren (6,6%) und Augen (5,7%) im Vergleich zum Würzburger Patientengut eher selten waren. (62)

Als Ursache für das gehäufte Auftreten von Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten in Kombination mit anderen Fehlbildungen wird die aufeinanderfolgende und relativ nahe beieinanderliegende Organdifferenzierung während der Embryogenese gesehen. So können die auslösenden genetischen, exogenen oder kombinierten Faktoren mehrere Blasteme gleichzeitig betreffen und somit mehrere Organe involviert sein. Außerdem gilt der Differenzierungsvorgang als entwicklungsdynamischer Prozeß, wobei die Übergänge der Organbildung fließend sind. (55)

6.7 Körpergewicht, Körpergröße und Kopfumfang

Um beurteilen zu können, ob ein Säugling bzw. Kleinkind eine normale Entwicklung bezüglich Körpergröße und –gewicht durchläuft, wird die in der Pädiatrie gebräuchliche Perzentiltabelle herangezogen.

Da Spaltkinder aufgrund ihrer Fehlbildung häufig Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme zeigen und auch durch gehäufte Operationen und Erkrankungen strapaziert werden, liegt der Verdacht nahe, daß bei diesen Kindern bezüglich Körpergröße und –gewicht Defizite vorhanden sind.

Aus Tabelle 24 ist jedoch ersichtlich, daß sich die Werte der meisten Spaltkinder zwischen der 50. und der 75. Perzentile bewegten, d.h. also daß im Vergleich mit gesunden Kindern kein Entwicklungsrückstand zu verzeichnen war.

Dieser Erfolg ist sicherlich nicht zuletzt auf die gute Betreuung durch das interdisziplinäre Spaltteam zurückzuführen, dessen Aufgabe auch darin besteht, Hilfestellungen beim Füttern und bei der Ernährung des Kindes zu leisten.

6.8 Schlußfolgerungen und Perspektiven

Die Bedeutung effizienter computergestützter Systeme zur Dokumentation und Analyse gewinnt gerade im Bereich der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspaltbehandlung mehr und mehr an Bedeutung. Dies läßt sich zum einen durch die regional und auch weltweit immer noch unterschiedlichen Therapiemaßnahmen, aber auch durch das zunehmende Streben nach interdisziplinärer Zusammenarbeit erklären.

In diesem Zusammenhang kann durch eine exakte computergestützte Datenerfassung sowohl ein Vergleich der Erfolge unterschiedlicher Therapiekonzepte gezogen, als auch die Therapieplanung im interdisziplinären Team innerhalb eines Spaltzentrums erleichtert werden.

Voraussetzung für den erfolgreichen Einsatz eines Computerprogrammes ist jedoch eine ständige Datenpflege, wobei alle zu erfassenden Informationen möglichst vollständig und korrekt aufgenommen werden müssen.

Die vorliegende LKG-Datenbank wurde unter anderem auch für den direkten Einsatz während der Spaltsprechstunde konzipiert, so daß die erhobenen Daten und Befunde vor allem in den Bereichen KFO, HNO und Phoniatrie sofort eingetragen werden können. Dadurch könnte die Aktualisierung der Datenbank

sowie die Datenpflege erheblich erleichtert werden. Da sich die an der Betreuung der Spaltpatienten beteiligten Disziplinen nicht alle in einem Hause befinden, wäre es gerade für die aktuelle Datenerfassung und auch die interdisziplinäre Behandlung notwendig, die einzelnen Fachbereiche untereinander zu vernetzen.

Um die Daten jedoch auch zwischen den einzelnen Spaltzentren vergleichen zu können, sollte eine gemeinsame Datenbank entwickelt werden, die dann mit Hilfe standardisierter Erhebungs- und Erfassungsbögen geführt werden kann.

Durch so gewonnene Erkenntnisse würden insbesondere auf dem Gebiet der Humangenetik, wie auch im Bereich Kieferorthopädie und Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Fortschritte erzielt werden. Zum einen könnte die bereits frühzeitige Erkennung einer Spaltbildung anhand des genetischen Materials der Eltern bzw. der Familie erfolgen, zum anderen die jeweils optimale Therapie durch Vergleich der Erfolge an den einzelnen Therapiezentren gefunden werden, was die Versorgung der betroffenen Patienten noch optimieren würde.

7. Zusammenfassung

Im Zeitraum zwischen dem 01.01.1990 und dem 31.12.2000 wurden 513 Patienten, die eine Lippen-, Lippen-, Kiefer- oder Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte aufwiesen, im Rahmen von insgesamt 772 Operationen in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie Würzburg versorgt.

Zur Datenerhebung, die mit Hilfe von Krankenakten und Ambulanzkarten erfolgte, wurde eine MS-Access-basierte relationale LKG-Datenbank verwendet, die zur Erfassung und Dokumentation dieser Patienten konzipiert worden war.

Das erfaßte Patientengut setzte sich aus 281 männlichen und 232 weiblichen Betroffenen zusammen, was einem Verhältnis von 1,2:1 entspricht.

Die am häufigsten auftretende Spaltart war die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte bei 255 Patienten. In der Häufigkeit folgten die isolierte Gaumenspalte mit 108, die Lippen-Kieferspalte mit 61 und die reine Lippenspalte mit 49 Fällen.

Bei den Primär-Operationen wurde das *Vomerlappchen nach Stellmach* (66,6%) am häufigsten verwendet. Zum Lippenspaltverschluß kam die Technik nach *Tennison-Randall* (65,7%) am häufigsten zum Einsatz. Die Kieferspalte wurde vorwiegend durch eine sekundäre Osteoplastik mit Beckenkammspongiosa (62,6%) behandelt und der Gaumen mit Hilfe der *Stiellappenplastik nach Veau-Axhausen* (87,5%) verschlossen. Diese Operationen wurden zwischen dem 4. und dem 24. Lebensmonat durchgeführt. Korrektur-Operationen an Nase, Lippe, Kiefer und Gaumen wurden etwa zwischen dem 4. und dem 25. Lebensjahr mit unterschiedlichen Operationsmethoden vorgenommen.

Die Auswertungsergebnisse bestätigten die in der Literatur angegebenen und zum Vergleich herangezogenen Werte. Bezüglich der angewandten Operationstechniken ließen sich Unterschiede zwischen den einzelnen Spaltzentren feststellen.

Um ein auf lange Sicht einheitliches Behandlungsschema zu etablieren, wäre eine standardisierte, jedem Beteiligten zugängliche Datenbank sinnvoll.

8. Literaturverzeichnis

1. Ackermann, K., Fischer–Brandies E.:
EDV – gestützte Dokumentation von LKG-Spalten. Dtsch Z Mund Kiefer
Gesichtschir 14, Nr. 5, 1990, S. 383-390
2. Andrä, A., Neumann, H.-J.:
Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Ätiologie, Morphologie, Klinik, komplexe
Rehabilitation. Barth, Leipzig 1989
3. Andrä, A.:
Chirurgische Behandlung. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.): Lippen-,
Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-
Presse Verlag, Reinbek 1996, S. 95-165
4. Aylsworth, A.S.:
Genetic considerations in craniofacial birth defects. In: Turvey, T.A., Vig,
K.W.L., Fonseca, R.J. (eds.): Facial clefts and craniosynostosis. Principles
and management. Saunders, Philadelphia – London – Toronto – Montreal –
Sydney – Tokyo 1996, S. 76
5. Bacher, M.; Klosinski, G.; Koppenburg, P.; Dausch – Neumann, D.,
Schwenzer, N.:
Behandlung von Kindern mit Lippen–Kiefer–Gaumen–Spalten ein Beitrag
zur psychosozialen Rehabilitation. Fortschr. Kieferorthop. 51, Nr. 6. Urban &
Vogel 1990, S. 366-372
6. Bardanoue, V.-T.:
Cleft palate in Montana: a ten-year-report. Cleft Palate J 6, 1969, S. 213
7. Benad, G., Pohl, B. :
Anästhesieprobleme bei der chirurgischen Behandlung von Lippen-, Kiefer-,
Gaumenspalten im Kindesalter. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.):
Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte.
Einhorn-Presses Verlag, Reinbek 1996, S. 181-188
8. Bethmann, W.:
Einige humangenetische Aspekte bei Mißbildungen und Syndromen im
Kiefer-Gesicht-Bereich. Stomatol. 25, 1975, S. 107
9. Bjornsson, A.:
A Psychosocial Study of Icelandic Individuals with Cleft Lip or Cleft Lip and
Palate. Cleft Palate J, Vol 24, No 2, April 1987, S. 152-157
10. Böhme, G.:
Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen, Bd. 1: Klinik, 3. Aufl.,
Gustav Fischer Verlag 1997, S. 75-81

11. Carinci, F., Pezzetti, F., Scapoli, L., Martinelli, M., Carinci P., Tognon, M.:
Genetics of Nonsyndromic Cleft Lip and Palate: A Review of International Studies and Data Regarding the Italian Population. *Cleft Palate – Craniofacial Journal*, Vol.37 No.1, January 2000, S.33-40
12. Chung, K.-C. et al.:
Maternal Cigarette Smoking during Pregnancy and the Risk of Having a Child with Cleft Lip/ Palate. *Plastic and Reconstructive Surgery*, Vol 105, No 2, Feb. 2000, S. 485-491
13. Clausnitzer, V., Clausnitzer, R. (Hrsg.):
Logopädie für Studierende und Praktiker, Bd. 1: Grundlagen der Therapie für Sprach- und Sprechstörungen. Hüthig, Heidelberg 1997, S.267-276
14. Coninck, A. de, Vanwijck, R. Calteux, N.:
Etiological and genetic factors in cleft lip and palate. In: Kriens, O. (ed.):
What is a cleft lip and palate? A multidisciplinary update. Thieme, Stuttgart – New York 1989, S. 53
15. D`Arcy, E.:
Congenital defects: mothers` reactions to first information. *British Medical J*, 1968, S. 796-798
16. Dieckmann, O.:
Sprachentwicklung bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten aus sprachheilpädagogischer Sicht. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.):
Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-Press Verlag, Reinbek 1996, S. 253-279
17. Dölger-Häfner, M.:
Erstversorgung von Säuglingen mit Schluckhilfen und Auswirkungen der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten auf die Gebißentwicklung. Vortrag beim Treffen des Arbeitskreises Kiefer-Gesichtsprothetik am 26.05.1999 in Würzburg
18. Dziuk, S., Fleiner, B. (Hrsg.): Primärbehandlung bei Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Die Behandlungskonzepte der Mitglieder des Interdisziplinären Arbeitskreises Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Kiel, 1996
19. Fiebach, A., Matschke, R. G.:
Verweildauer und Komplikationen nach Paukenröhrcheneinlage im Kindesalter. *HNO* 35, 1987, S. 61-66
20. Fogh-Andersen, P.:
Recent statistics of facial clefts; frequency, heredity, mortality. *Internat. Symp.*, Huber, Bern 1964, S. 44

21. Gabka, J.:
Hasenscharte und Wolfsrachen. Entstehung, Behandlung und Operationsverfahren. Walter de Gruyter, Berlin 1964, S. 1-5
22. Gente, M.:
Die kombiniert feststehend herausnehmbare Versorgung bei Spaltpatienten. Vortrag beim Treffen des Arbeitskreises Kiefer-Gesichtsprothetik am 26.05.1999 in Würzburg
23. Gitt, I.:
Bewertung der ästhetischen Funktion, Kau- und Sprachfunktion bei der prothetischen Rehabilitation von Spaltpatienten. Vortrag beim Treffen des Arbeitskreises Kiefer-Gesichtsprothetik am 26.05.1999 in Würzburg
24. Grabowski, R.:
Wachstum und Entwicklung des Gesichtsschädels unter den Bedingungen einer Spaltbildung. Aus kieferorthopädischer Sicht. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.): Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-Pressen Verlag, Reinbek 1996, S. 189-252
25. Hall, S. C.:
Anesthesia for cleft patients. In: Kernahan, D. A., Rosenstein, S.W. (eds.): Cleft lip and palate, a system of management. Williams & Wilkins, Baltimore – Hong Kong – London – Sydney 1990, S. 107
26. Hellgardt, B.:
Statistische Erhebungen bei Spaltpatienten. Krankengut der Klinik und Poliklinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie der Universität Würzburg von 1981-1984. Medizinische Dissertation, Würzburg 1987
27. Hemprich, A.:
Sekundäroperationen bei Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. Mund Kiefer Gesichts Chir 4 (Suppl 1). Springer - Verlag 2000, S. 61-67
28. Henkel, K.-O.:
Untersuchungen von Therapiealternativen beim Kieferspaltverschluß von Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Med.-Habil.-Schrift, Universität Rostock 1998
29. Herberhold, C.:
Zur Problematik des Mucoserotympanons. In: 3. Internat. Symposium Hamburg 1979. Lippen-Kiefer-Gaumenspalten: Behandlungskonzepte, Teamwork und Fürsorge-Teratologie. Thieme Verlag, Stuttgart 1982, S.184-186
30. Herdt, A., Zetzsche, G.:
vhs Die Volkshochschulen (Hrsg.): Datenbankverwaltung ACCESS 2.0; 2. Aufl., Verlag für Bildungsmedien GmbH 1994

31. Hoffbauer, M., Spielmann C.:
Das Access 2.0 Buch; 1. Aufl. SYBEX, Düsseldorf 1994
32. Horch, H.-H. :
Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. In: Horch, H.H. (Hrsg.): Praxis der Zahnheilkunde 10/II, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie II. Urban & Schwarzenberg, München - Wien - Baltimore 1991, S.19 – 128
33. Ideberg, M.:
Assessment of 392 cleft lip, alveolus and palates in newborn babies as to forms, seasons and distribution of associated malformations. In: Kriens, O. (ed.): What is a cleft lip and palate? A multidisciplinary update. Thieme, Stuttgart - New York 1989, S. 40
34. Jaffe, B. F.:
The life cycle of middle ear disease in cleft palate patients. Abstracts: Third International Congress on Cleft Palate. Toronto, Ontario, Canada, June 5-10, 1977. Cleft Palate J 14, 1977, S 364
35. Jensen, B.L., Kreiborg, S., Dahl, E., Fogh-Andersen, P.:
Epidemiology and variability of cleft lip and palate in Denmark. In: Kriens, O. (ed.): What is a cleft lip and palate? A multidisciplinary update. Thieme, Stuttgart – New York 1989, S. 42
36. Jones, J.E.:
Self-concept and parental evaluation of peer relationships in cleft lip and palate children. Pediatric Dentistry, Vol 6, No 3, 1984 , S. 132-138
37. Jovanov, N. T.:
Dokumentation von Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten: Entwicklung und Erprobung eines modernen computergestützten Dokumentationssystems. Medizinische Dissertation, Würzburg, 1996
38. Koberg, W.:
System der Rehabilitation von Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. Westdt. Verlag, Opladen 1971 (Forschungsberichte des Landes Nordrhein-Westfalen Nr. 2195)
39. Komposch, G.:
Die prächirurgische kieferorthopädische Behandlung von Säuglingen mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. Fortschr. Kieferorthop. 47, 1986, S. 362
40. Kriens, O.:
Incidence, number and sex distribution of the various forms of cleft lip, alveolus and/or palate. In: Kriens, O.: What is a cleft lip and palate? A multidisciplinary update. Thieme, Stuttgart – New York 1989, S 44

41. Kriens, O.:
LAHSHAL – A concise documentation system for cleft lip, alveolus and palate diagnoses. In: Kriens, O. (ed.): What is a cleft lip and palate ? A multidisciplinary update; proceedings of an advanced workshop, 1987. Thieme Verlag, Stuttgart, Med. Publ., 1989
42. Krüger, E.:
Lehrbuch der chirurgischen Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Bd. 2, Quintessenz-Verlags-GmbH, Berlin 1993, S. 226-274
43. Künzel, A.:
Möglichkeiten der festsitzenden Versorgung bei Spaltpatienten. Vortrag beim Treffen des Arbeitskreises Kiefer-Gesichtsprothetik am 26.05.1999 in Würzburg
44. Langman, J.:
Medizinische Embryologie. 8. Aufl. Thieme, Stuttgart - New York 1989
45. Lansdown, R.:
Cleft lip and palate: a prediction of psychological disfigurement?. Brit J Orthod 8/2, 1981, S. 83-88
46. Machtens, E.:
Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Eine Fehlbildung in Diagnostik und Therapie - das klassische Modell der Interdisziplinarität. Laryngo-Rhino-Otologie 78. Thieme Verlag, Stuttgart 1999, S.590-593
47. Maiwald, H.-J.:
Füllungstherapie an Milchzähnen. In: Ketterl, W. (Hrsg.): Praxis der Zahnheilkunde 2, Zahnerhaltung I, 3. Aufl., Urban & Schwarzenberg, München – Wien – Baltimore 1992, S. 279
48. McWilliams, B.J.:
Social and psychological problems associated with cleft palate. Clinics in Plastic Surgery, Vol 9, No 3, 1982, S. 317-326
49. Mitchell, L. E., Beaty, T. H., Lidral, A. C., Munger, R. G., Murray, J. C., Saal, H. M., Wyszynski, D. F.:
Guidelines for the Design and Analysis of Studies on Nonsyndromic Cleft Lip and Cleft Palate in Humans: Summary Report From a Workshop of the International Consortium for Oral Cleft Genetics. Cleft Palate – Craniofacial Journal, Vol. 39 No. 1, January 2002, S. 93-100
50. Mühler, G.:
Hals-nasen-ohrenärztliche Betreuung und Behandlung von Kindern mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.): Lippen-, Kiefer- Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-Pressen Verlag, Reinbek 1996, S. 280-306

51. Munker, G., Härle, F.:
Die Funktion der Ohrtrompete nach Velopharyngoplastik. In: Pfeifer, G. (Hrsg.): Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Thieme Verlag, Stuttgart 1982, S. 223-226
52. Natsume, N., Suzuki, T., Kawai, T.:
Prevalence of cleft lip and palate in the Japanese. Oral Surg 63, 1987, S. 421
53. Neel, J. V.:
A study of major congenital defects in Japanese infants. Am J Hum Genet 10, 1958, S. 398
54. Neumann, H.-J.:
Ätiologie, Genese, Prävention und klinisches Bild der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. In: Andrä, A.: Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Ätiologie, Morphologie, Klinik, komplexe Rehabilitation. Leipzig, J. A. Barth 1989, S. 15-71
55. Neumann, H.-J.:
Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.): Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-Pressen Verlag, Reinbek 1996, S. 14-90
56. Pelz, L.:
Kinderärztliche Aufgaben und Befunde. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.): Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte. Einhorn-Pressen Verlag, Reinbek 1996, S. 166-180
57. Pistner, H.:
Plastische MKG-chirurgische Eingriffe zum Verschluss von Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Vortrag beim Treffen des Arbeitskreises Kiefer-Gesichtsprothetik am 26.05.1999 in Würzburg
58. Pistner, H. et al.:
Dokumentation der Primärbehandlung von Patienten mit LKG-Spalten. Vortrag beim 51. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie in Marburg vom 14.-16. Juni 2001
59. Rehling, B.:
Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumen-Spalten. Ein MS-Access basiertes Datenbanksystem zur Dokumentation und Analyse. Medizinische Dissertation, Würzburg 1998
60. Rinker, M., Schwarzwäller, W., Engelke, D., Schwestka-Polly, R.:
Das Dokumentationsprogramm des Interdisziplinären Arbeitskreises LKG-Spalten. Dtsch Z Mund Kiefer Gesichtschir 16, 1992, S. 313-316

61. Rösch, C., Steinbicker, V., Röse, I.:
Häufigkeit oraler Spaltbildungen in der Region Magdeburg. *Mund Kiefer
GesichtsChir* 2, Springer-Verlag 1998, S. 5-10
62. Rustemeyer, J. et al.:
Assoziierte Anomalien bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. *Mund Kiefer
Gesichtschir* 4, Springer 2000, S. 274-277
63. Schettler, D.: Klinisch-experimentelle Untersuchungen zur Frage des
Operations- und Narkoserisikos bei Säuglingen mit Lippen-Kiefer-Gaumen-
Spalten. In: Schuchardt, K. (Hrsg.): *Fortschritte der Kiefer- und
Gesichtschirurgie*, Bd. 16/17, Thieme, Stuttgart 1973, S. 51
64. Schopf, P.:
Curriculum der Kieferorthopädie, Bd. II, 3. überarb. u. erw. Aufl. mit CD-Rom.
Quintessenz-Verlags-GmbH, Berlin 2000, S. 662-671
65. Schultz-Coulon, H.J.:
Pro und Contra Paukendrainage. *HNO* 35, 1987, S. 55-60
66. Schulze, Chr.:
Über genetische Faktoren bei der Ätiologie von Lippen-Kiefer-Gaumen-
Spalten. *Fortschr. Kieferorthop.* 47, 1986, S. 346
67. Schwanewede, H. von, Schubert, H.:
Prothetische Behandlungsmethoden. In: Andrä, A., Neumann, H.-J. (Hrsg.):
Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte.
Einhorn- Presse Verlag, Reinbek 1996, S. 307-373
68. Schweckendiek, W.:
Spaltbildungen des Gesichts und des Kiefers. *Aktuelle Oto-Rhino-
Laryngologie*. Heft 5. Thieme, Stuttgart 1972
69. Schwenzer, N., Ehrenfeld, M., Bacher, M.:
Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten und Gesichtsspalten. In: Zahn-, Mund-,
Kiefer-Heilkunde: Lehrbuch zur Aus- und Weiterbildung. Bd. 2, Spezielle
Chirurgie. 3. aktual. u. erw. Aufl., Thieme Verlag, Stuttgart 2002, S. 195-233
70. Slutsky, H.:
Maternal reaction and adjustment to birth and care of cleft palate child. *Cleft
Palate J* 6, 1969, S. 425-429
71. Speltz, M.L., Morton, K., Goodell, E.W., Claren, S.K.:
Psychological functioning of children with craniofacial anomalies and their
mothers: follow up from late infancy to school entry. *Cleft Palate Craniofacial
J*, Vol 30, No 5, 1993, S. 482-489

72. Stech, C.:
Ein Beitrag zur Ätiologie der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Spalten. Untersuchungen zur hereditären Belastung und Mitwirkung peristatischer Einflüsse bei der Merkmalsausprägung. Medizinische Dissertation, Jena 1984
73. Trimbach, G.:
Untersuchung zum Kommunikationsverhalten der Eltern von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spaltpatienten. Medizinische Dissertation, Würzburg 1996
74. Welbury, R.R.(Hrsg.):
Cleft lip and palate. Paediatric Dentistry, Oxford University Press 1997
75. Wirth, G.:
Sprachstörungen, Sprechstörungen kindliche Hörstörungen. Lehrbuch für Ärzte, Logopäden und Sprachheilpädagogen, 3. Aufl., Deutscher Ärzteverlag, Köln 1990
76. Witkowski, R., Herrmann, F.H.:
Einführung in die klinische Genetik. Akademie-Verlag, Berlin 1982
77. Zschesche, S.:
Das Spaltkind in kieferorthopädischer Behandlung – eine Betreuung über entscheidende Lebensjahre. Stomat DDR 29, 1979, S. 878-882

Danksagung

Für die Überlassung des interessanten Themas der Dissertation und die jederzeit engagierte, motivierende und sehr hilfreiche Unterstützung möchte ich mich bei Herrn Priv.-Doz. Dr. Dr. H. Pistner besonders herzlich bedanken.

Herrn Prof. Dr. Dr. J. Reuther danke ich für die Bereitstellung der Räumlichkeiten, der EDV-Anlage und den Zugriff auf das für die Durchführung der Arbeit benötigte Patientengut der Klinik.

Weiterhin gilt mein Dank Herrn Prof. Dr. A. Renk für die freundliche Übernahme des Koreferates.

Danken möchte ich auch Herrn Dipl.-Ing. U. Karle für die Unterstützung bei der graphischen Darstellung dieser Arbeit.

Lebenslauf

Name: Markert
Vorname: Kerstin
Geburtsdatum: 22.04.1974
Geburtsort: Bad Brückenau
Familienstand: ledig
Staatsangehörigkeit: deutsch

Schulische Ausbildung:

1980-1984 Grundschule Schondra/ Schönderling
1984-1993 Franz-Miltenberger-Gymnasium Bad Brückenau
09.07.1993 Abitur

Weitere Ausbildung:

1993-1994 Studium Englisch/Französisch für Lehramt
Gymnasium an der Julius-Maximilians Universität
Würzburg
1994-1999 Studium der Zahnmedizin an der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
23.11.1999 Beendigung des Studiums mit der
zahnärztlichen Prüfung / Staatsexamen
16.12.1999 Approbation als Zahnärztin

Berufliche Tätigkeit:

10.01.-15.03.00 Aufenthalt in Brasilien im Rahmen des
Zahnärztlichen Hilfsprojektes e.V.
15.03.-02.07.00 Promotionsstudium
03.07.00-30.09.02 Tätigkeit als Vorbereitungsassistentin bei
Herrn Dr. K. Abel, Königheim
seit 01.10.2002 Tätigkeit als Assistentin bei Herrn Dr. Th. Thalmann,
Marktbreit

