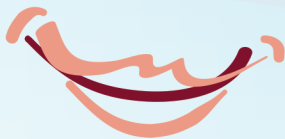


Georges Herzog

Ein Lächeln auf den Lippen



For your smile only!

Inhalt

Inhalt

6	•	<i>Vorwort</i>
10	•	<i>Einleitung</i>
		Das interdisziplinäre LKGS-Team
16	•	<i>Kapitel 1</i>
		Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalten
28	•	<i>Kapitel 2</i>
		Ernährung des Säuglings
		Die Trinkplatte
38	•	<i>Kapitel 3</i>
		Kieferorthopädie
66	•	<i>Kapitel 4</i>
		Die Kieferspalte
		Kieferspaltosteoplastik
72	•	<i>Kapitel 5</i>
		Logopädie
82	•	<i>Kapitel 6</i>
		Primärchirurgie
96	•	<i>Kapitel 7</i>
		Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde
102	•	<i>Kapitel 8</i>
		Kiefer-Gesichtschirurgie
112	•	<i>Kapitel 9</i>
		Rhinoplastik
118	•	<i>Kapitel 10</i>
		Fragen von Jugendlichen
138	•	<i>Kapitel 11</i>
		Selbsthilfegruppen
142	•	<i>Kapitel 12</i>
		Internet
148	•	<i>Kapitel 13</i>
		Vorgeburtliche Diagnose: psychologische Wirkung auf die zukünftigen Eltern und deren Begleitung
154	•	<i>Kapitel 14</i>
		So viele Fragen...
162	•	<i>Schlusswort</i>
164	•	<i>Glossar</i>
168	•	<i>Register</i>
170	•	<i>Bibliografie</i>

Vorwort

VORWORT

Jede Minute wird irgendwo auf dieser Welt ein Kind mit einer der vielen Formen von Gesichtsspalten geboren. In Südamerika wird jede halbe Stunde ein Kind mit einer Spalte zur Welt gebracht, in Europa ist es ein Kind pro Stunde. In den Vereinigten Staaten sind jedes Jahr fast 5000 Familien von der Geburt eines Kindes mit Gesichtsspalte betroffen. Und jedes Mal sind die Eltern erschüttert und angst-erfüllt vor dieser auffälligen Fehlbildung. Die Fehlbildung hat somit die Freude zunichte gemacht, die die lang erträumte Geburt des Kindes doch mit sich bringen sollte.

Werden Eltern und Kind die Kraft finden, der Welt wieder mit lächelnden Lippen entgegenzutreten?

Hätte man dieses Unglück vorhersehen können? Oder ihm etwa vorbeugen?

Wie wird die Zukunft aussehen? Wie wird man später den psychologischen Folgen dieses embryologischen Unfalls entgegenwirken können?

Was für ein Leben wird dieses kleine Wesen führen?

So viele Fragen...

In den USA zeigen die Statistiken, dass jedes Jahr 150000 Kinder mit einer angeborenen Fehlbildung zur Welt kommen. Also 1 Kind auf 28! Man kann annehmen, dass in Europa mit ähnlichen Zahlen zu rechnen ist. Unter den tausenden von bekannten Missbildungen hat nur eine geringe Prozentzahl eine nachweisbare Herkunft oder Ursache. Vererbung und Umwelt spielen zusammen oder einzeln eine entscheidende Rolle.

Von der Empfängnis bis zum Ende der Schwangerschaft können unzählige Störungen und Unfälle, an jedem Zeitpunkt der Entwicklung, für den Tod des Embryo oder des Fötus verantwortlich sein. Die schwersten Anomalien, die das Weiterleben unmöglich machen, treten während der allerersten Wochen ein und betreffen somit den Embryo. Bei den häufigsten angeborenen Fehlbildungen werden das Herz, das zentrale Nervensystem, das Urogenitalsystem und die Extremitäten befallen. Gewisse Fehlbildungen bringen schwere funktionelle Schäden mit sich, die die Lebensqualität beeinträchtigen. Man denke dabei besonders an Herzfehler oder Fehlbildungen des zentralen Nervensystems (*Zerebrallähmung, Spina bifida*). Gesichtsspalten sind die häufigste Form von angeborenen Gesichtsfehlbildungen. Ihre Konsequenzen sind im Ausmaß unterschiedlich; sie erfordern die Zuziehung zahlreicher Spezialisten, machen manchmal langwierige Behandlungen nötig, bedeuten jedoch keine Gefahr für das Leben des Kindes, und in den allermeisten Fällen kann eine völlig normale Lebensqualität erreicht werden.

Eine Gesichtsspalte belastet die Umgebung des Kindes durch ihre Auffälligkeit. Diese Auffälligkeit wird durch die Grobheit ihrer volkstümlichen Bezeichnung "Hasenscharte" oder "Wolfsrachen" noch verstärkt. Diese Ausdrücke sollten nicht mehr gebraucht werden, so sehr schockieren sie durch ihre Grausamkeit und ihren unwürdigen Charakter - unwürdig des kleinen Wesens, das davon betroffen ist, Opfer eines embryologi-

schen Unfalls, für den weder die Eltern und noch weniger das Kind verantwortlich gemacht werden können. Das Kind und seine Eltern verdienen Respekt und eine wirksame, mitfühlende Unterstützung. Die Öffentlichkeit muss besser informiert werden. Unwissenheit und Aberglaube haben allzu lange das Leid der Familien verschlimmert, bei denen ein oder mehrere Mitglieder von diesen Fehlbildungen betroffen waren. Hier ist weder von Fehler noch von Fluch die Rede. Hier handelt es sich um einen rein embryologischen Unfall, dessen Ursachen noch nicht genau bekannt sind, dessen mehr oder weniger schwere Folgen aber jetzt sehr wirksam behandelt, vermindert oder sogar beseitigt werden können.

Zahlreiche Gewebe, Organe und Systeme werden von den verschiedenen Folgen der Gesichtsspalten betroffen. Auf ästhetischer Ebene sind es die Zähne, die Lippen und die Nase, auf funktioneller Ebene Ernährung, Artikulation und Atmung. Auch die Persönlichkeit, das psychische Wohlergehen und manchmal die soziale Integration können mitbetroffen sein. Die Behandlung all dieser Folgen muss demnach interdisziplinär sein. Durchgeführt von einem Team von Spezialisten aus verschiedenen Gebieten, die sich absprechen, um den Prioritäten und Bedürfnissen des Patienten und seiner Eltern entsprechend die bestmögliche Behandlung zu bieten. Dass es eines interdisziplinären Konzeptes bedarf, das seine Wirksamkeit längst bewiesen hat, darüber ist man sich heute auf der ganzen Welt einig. Dabei muss das Team aber die nötige Erfahrung und höchste Kompetenz aufweisen. Es ist klar, dass sich diese beiden Eigenschaften nur durch Zentralisation und straffe Organisation erlangen lassen. Um einen hohen Grad von Kompetenz beizubehalten, muss das interdisziplinäre Team eine ausreichend große Anzahl Patienten behandeln können, denn die Folgen von Gesichtsspalten sind nicht nur vielfältig, sondern auch unterschiedlich je nach Art und Schwere der Spalte.

Ein Team, das jedes Jahr lediglich ein paar neue Patienten behandeln würde, könnte leider nicht die bestmögliche Pflege sicherstellen.

In einem gemeinsamen Projekt (*Projekt Eurocleft 1996-2000¹*) wurde eine "Bestandsaufnahme" der Betreuungsmethoden durchgeführt. An diesem Projekt beteiligten sich rund 30 Länder mit dem Ziel, die interdisziplinären Behandlungszentren zu identifizieren, ihre verschiedenen Betreuungsmethoden zu erfassen und letztlich einen Konsens über die Mittel zu erreichen, wie die globale Qualität der Betreuung verbessert werden könnte.

Die Arbeiten dieser europäischen Kommission ermöglichten es, einige Grundprinzipien festzulegen, die eingehalten werden sollten. Die Kommission war hingegen nicht damit beauftragt, zu entscheiden, welche Technik oder chirurgische Methode die besten Resultate ergibt. Diese Frage bleibt weitgehend offen und ist seit Jahrzehnten umstritten. Eine internationale Studie von noch nie erreichtem Ausmaß (*Ross 1987²*) versuchte, die verschiedenen Faktoren zu analysieren, die die kraniofaziale Entwicklung eines Menschen mit vollständiger einseitiger Lippen-Kiefer-Gaumenspalte beeinflussen können, gelangte jedoch zu keiner definitiven Antwort. Diese Studie stellte hingegen fest, dass die chirurgische Technik an sich - die in den hunderten von spezialisierten Behandlungszentren in Europa und der ganzen Welt sehr unterschiedlich ist - nicht ein maßgebendes Element ist. Die Kompetenz und die Erfahrung des Chirurgen haben langfristig einen weit bedeutenderen Einfluss auf die ästhetischen und funktionellen Resultate. Das Projekt Eurocleft gelangte dank dem Vergleich der verschiedenen Zentren, der dabei gemacht wurde, zu einigen interessanten Erkenntnissen, die wir hier aufgreifen möchten.

So hat man etwa 1998 in Großbritannien, bei einer Bevölkerung von 59,1 Millionen Einwohnern und einer Inzidenz von 1172 Gesichtspalten pro Jahr, 57 Zentren gezählt, in denen die Patienten durch ein interdisziplinäres Team be-

treut wurden. Ein Drittel der Chirurgen in diesen Zentren nahmen weniger als 5 Eingriffe pro Jahr vor, während 6 Chirurgen mehr als 30 neue Patienten pro Jahr operierten. Man stellte fest, dass in den Zentren, in denen zu wenig Fälle behandelt wurden, die Patienten eine viel zu hohe Anzahl chirurgischer Eingriffe "genossen". Das bedeutet, dass ein Team und besonders ein Chirurg, der zu wenig neue Patienten operiert (*weniger als 20 oder 30 pro Jahr*), nicht die nötige "Routine" besitzt, um die bestmöglichen Resultate zu erzielen. Kinder und Jugendliche, die in einem solchen Team betreut und operiert werden, riskieren ästhetische und funktionelle Folgen, die dann zahlreiche Interventionen erfordern und schließlich doch keine zufriedenstellenden Resultate erbringen.

Auf Grund dieser Tatsache haben die britischen Gesundheitsbehörden beschlossen, eine Zentralisierung durchzuführen und die Anzahl Spaltzentren auf 8 bis höchstens 15 zu beschränken, jedes davon mit 2 Chirurgen, die jedes Jahr zwischen 40 und 50 neue Fälle operieren. Dies bedeutet einen Fortschritt für die Patienten, die weniger Eingriffe erleben. Der Staat findet dabei auch seinen Vorteil, denn weniger Eingriffe bedeuten weniger Auslagen bei erhöhter Wirksamkeit.

In Norwegen, einem Land, das 4,4 Millionen Einwohner zählt, gibt es ganze 2 interdisziplinäre Teams, die die Gesamtheit der Patienten behandeln (*100 bis 130 pro Jahr*). Und die Resultate gehören qualitätsmäßig zu den besten der Welt (*Projekt Eurocleft¹, Multizenterstudien Ross 1987², Shaw et al. 1992³*). Die Qualität der von den vielen kleinen Teams erzielten Resultate in Großbritannien vor der "Restrukturierung" zählte leider im europäischen Vergleich zu den schlechtesten... Zahlreiche unabhängige Studien haben die gleichen Schlussfolgerungen ergeben.

In der Schweiz mit einer Bevölkerung von 7,2 Millionen und 80 bis 120 neuen Fällen pro Jahr gibt es 9 interdisziplinäre Teams - 2 davon

allein in Bern! Die meisten Fälle werden in den bedeutendsten Zentren, die Universitätsspitalern angeschlossen sind, behandelt. Lausanne, Bern und Zürich behandeln im Durchschnitt je 25 bis 30 neue Patienten pro Jahr. Alle anderen Patienten werden von den 6 übrigen Zentren in der Schweiz betreut. Zieht man die in Lausanne, Bern und Zürich behandelten Fälle ab (75 bis 90), bleiben 5 bis 30 neue Fälle, die in den 6 anderen Zentren betreut werden. Was im Durchschnitt zwischen 1 und 5 Patienten pro Zentrum und pro Jahr bedeutet. Diese Anzahl ist bei weitem nicht genügend, um eine hohe Qualität der Leistung sicherzustellen.

Die Chirurgie hat während der letzten fünfzig Jahre außerordentliche Fortschritte gemacht. Das Risiko bei der Vollnarkose, die der Säugling während der ersten Lebensmonate erfährt, ist radikal verringert worden. Desgleichen haben die bedeutenden Fortschritte in der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde und in der Logopädie eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität unserer Patienten erlaubt, die besser hören und sprechen. Die Kieferorthopädie, teilweise dank moderner kiefergesichtschirurgischer Techniken, gestattet es, Lösungen zu den schwierigsten Problemen ins Auge zu fassen und dem Patienten eine meist vollständige ästhetische und funktionelle Rehabilitation zuzusichern. Doch die Kompetenz und die Leistungen des interdisziplinären Teams müssen sich auch auf der rein menschlichen Ebene der Betreuung entfalten.

Gerade auf dieser menschlichen Ebene hat die Technologie einen der beeindruckendsten und nützlichsten Fortschritte gebracht: die pränatale Ultraschall-Diagnostik. Dank dieser Bildgebung, die ständig Fortschritte macht und sich verfeinert, ist es heutzutage möglich, in vielen Fällen von Lippen-Kieferspalten eine vorgeburtliche Diagnose zu stellen. Diese Technik erlaubt es zahlreichen zukünftigen Eltern, sich besser darauf vorzubereiten, dass ihr Kind eine Gesichtsfehlbildung hat, und sie zu akzeptieren.

Diese Diagnose, die die Schwere der Fehlbildung in keiner Weise verringert, bietet dem Radiologen und kurz danach dem interdisziplinären Team die Möglichkeit, den zukünftigen Eltern Informationen und Unterstützung anzubieten. Eine wichtige und wertvolle psychologische Hilfe kann somit vor der Geburt geleistet werden. Die Fehlbildung wird erläutert, die verschiedenen Formen, die sie annehmen kann, werden aufgezeigt und vor allem die Heilungsmöglichkeiten dargelegt, u.a. dank Fotos vom Zustand vorher und nachher. Ein Dialog zwischen dem Vertreter des Teams und den Eltern kommt in Gang, Vertrauensbeziehungen entstehen dank diesem Dialog und dieser Bereitschaft. Die Eltern wissen, dass sie von jetzt an einen Gesprächspartner haben, dem sie ihre Probleme mitteilen können und der ihnen Informationen und Antworten vermitteln wird. Am Tag der Geburt, wenn sie ihr Kind schließlich zu sehen bekommen, sind die Eltern besser imstande, die Realität anzunehmen, weil sie darauf vorbereitet worden sind. Natürlich bleiben Sorge und Unsicherheit wegen der Zukunft des Kindes bestehen. Doch ein Teil des Schocks ist bestimmt abgeschwächt worden. Die Bestürzung, die die plötzliche Entdeckung einer Fehlbildung auslöst, wenn man nicht darauf vorbereitet ist, bleibt ihnen erspart. Die vorgeburtliche Diagnostik, auch wenn sie (*noch?*) nicht unfehlbar und in allen Fällen möglich ist (*isolierte Gaumenspalten sind beim Ultraschall oft nicht sichtbar*), bedeutet einen äußerst wertvollen Fortschritt für die zukünftigen Eltern.

Für die Mitglieder des interdisziplinären Teams sowie für die Eltern und ihr Kind ist diese Diagnose der Beginn eines langen, oft schwierigen und manchmal mühsamen Weges. Möge dieses Buch helfen, diesen Weg besser zu erklären, ihn überschaubarer und vielleicht etwas leichter zu machen.

Das interdisziplinäre LKGS-Team

Einleitung

Gesichtsspalten (Lippen-, Lippen-Kiefer-, Lippen-Kiefer-Gaumen- und isolierte Gaumenspalten oder, um einen generellen Ausdruck zu benutzen: LKGS) (Abb. 1) sind eine der häufigsten Formen von angeborenen Fehlbildungen.

Die Tatsache, dass diese Fehlbildung mit solcher Häufigkeit auftritt, macht sie nicht weniger belastend für die Eltern. Sie werden ihr Kind mit berechtigten Ängsten um seine Entwicklung und die Spätfolgen, die diese angeborene Fehlbildung in ästhetischer und funktioneller Hinsicht haben könnte, empfangen. Ziel dieses Buches ist es, das



Abb. 1
Eines von 500 bis 700 Kindern wird mit einer Gesichtsspalte geboren

interdisziplinäre LKGS-Team des CHUV vorzustellen und dessen Arbeitsweise zu erläutern, indem in groben Zügen seine Rolle in der Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte beschrieben wird. Es versucht auch, so eingehend wie möglich, aber ohne Anspruch auf absolute Vollständigkeit, einen Teil der Probleme zu erörtern, die diese Fehlbildung mit sich bringen kann, und ihre Auswirkungen aufzuzeigen.

Zweck und Ziel des interdisziplinären Teams ist es, Spezialisten, die sich um Patienten mit LKG-Spalten kümmern, zusammenzubringen und dadurch die bestmögliche Betreuung sicherzustellen. Doch vor dem Handeln hat das Team

eine Informationspflicht zu erfüllen: Es muss den Eltern eine vollständige, individualisierte und vor allem verständliche Auskunft erteilen.

Nur ein interdisziplinäres Team wird sich als genügend leistungsfähig erweisen, um den Eltern und dem Kind richtig beizustehen, den objektiven Prioritäten und den subjektiven Ansprüchen entsprechend die beste Pflege zu gewährleisten. Dieses Team muss Spezialisten aus allen medizinischen und paramedizinischen Gebieten umfassen, die mit den Folgen von Spalten konfrontiert sein können, und das zu jedem Zeitpunkt der Entwicklung des Neugeborenen, des jungen - Kindes, des Jugendlichen und schließlich des jungen Erwachsenen.

Von der Geburt an wird der Säugling vom Kinderchirurgen und vom Kieferorthopäden des Teams betreut. Die ersten Bedürfnisse sind Informationsbedürfnisse. Diese Information kann direkt und persönlich und/oder schriftlich sein, wie etwa diese Veröffentlichung.

Mit der außerordentlichen Entwicklung des Internets bieten sich zudem vielversprechende Möglichkeiten für alle, die auf der Suche nach Information sind.

Dem Neugeborenen stellen sich schon früh Ernährungsprobleme, und sehr oft muss eine Trinkplatte hergestellt werden (*Abb. 2 und 4*), die die Ernährung des Säuglings während der ersten Monate erleichtert und bis zum operativen Verschluss von Gaumen und Lippe nützlich ist. Diese chirurgischen Eingriffe müssen nach einem klaren, aber individuell angepassten Behandlungsschema geplant werden. Später wird das Kind, wie alle anderen kleinen Patienten, vom Kinderarzt betreut, aber auch vom interdisziplinären LKGS-Team, weil sein Befinden und die Spätfolgen seiner Fehlbildung den Einsatz von erfahrenen und geübten Spezialisten notwendig machen. Die gegenüberliegende Seite bietet eine Übersicht über die interdisziplinäre Organisation der Betreuung sowie die verschiedenen Eingriffe und Behandlungen, die ein solches Kind (*vielleicht*) benötigen wird.



Abb. 2

Die Arbeitsweise unseres Teams betrifft zwei Ebenen: eine gemeinsame Konsultationstätigkeit (*regelmäßige Sprechstunden*) und eine direkte therapeutische Tätigkeit (*Behandlung, Pflege und Beratung durch die Ärzte selbst*). Dieses gemeinsame Arbeiten hat viele Vorteile, sowohl für den Patienten und dessen Umgebung - ganz besonders die Eltern - wie auch für die verschiedenen beteiligten Ärzte.

Gesichtsspalten weisen eine starke Variabilität auf. Diese Variabilität bezüglich der Ausprägung (*bei der Geburt*) geht logischerweise einher mit sehr unterschiedlichen Auswirkungen, die sie auf die Anatomie, die Entwicklung, die Ästhetik und die Funktion des Kauapparates und darüber hinaus auf den ganzen kraniofazialen Komplex haben können. Die verschiedenen Formen der Gesichtsspalten werden in Kap. 2 dargestellt.

Ernährung und Atmung des Säuglings

Vitalfunktionen wie Ernährung und Atmung müssen als erstes gesichert werden. Eine LKGS kann das Saugen und folglich die Ernährung des Kleinkindes (*Stillen oder Flasche*) erschweren. Gespaltene Lippe und Gaumen können wegen der offenen Verbindung zwischen Mund- und Nasenhöhle nicht ganz dicht verschlossen werden. Der Säugling ist nicht in der Lage, die Luftleere zu erzeugen, die nötig ist, um die Milch aus der Brust oder der Flasche zu saugen. Bei Kindern, die eine sogenannte Pierre-Robin-Sequenz aufweisen, eine angeborene Anomalie, die Mikrognathie, Glossoptose und Gaumenspalte vereinigt

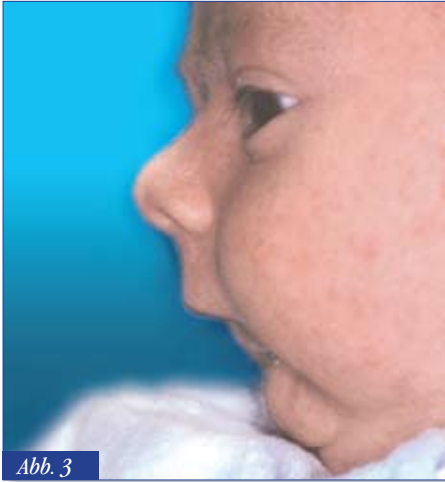


Abb. 3

Mikrogenie in Pierre Robin Sequenz

(Abb. 3), kann die Atemfunktion beeinträchtigt sein. Bei diesen Säuglingen liegt die Zunge weit zurück im Rachenraum (*Glossoptose*); sie stört die oberen Luftwege in der Region des Mundrachens und behindert so die Atmung.

Der Kinderchirurg nimmt den ersten Kontakt mit den Eltern auf (*manchmal schon vor der Geburt, wenn eine pränatale Diagnose durch Ultraschall gestellt werden konnte*). Der Chirurg und der Kieferorthopäde wägen von der ersten Lebenswoche an die Notwendigkeit einer Orthese ab für den Fall von festgestellten oder zu erwartenden Ernährungs- und/oder Atemschwierigkeiten des Neugeborenen. Für die Herstellung dieser Trinkplatte (*auch Gaumenplatte genannt*) ist ein Abdruck des Oberkiefers durch den Kieferorthopäden notwendig. Er erfolgt so früh wie möglich nach der Geburt in seiner Praxis oder in der Klinik.

Die Platte (Abb. 4) wird aus gemischtem Kunststoff hergestellt (*ein äußerer Teil aus hartem und ein mit der Schleimhaut in Berührung kommender innerer Teil aus weichem Kunststoff*). Sie ist dem Gaumen des Säuglings perfekt angepasst, und er gewöhnt sich innerhalb von ein paar Stunden oder höchstens Tagen daran. Die Platte erleichtert die Ernährung, denn sie dient als Verschluss und stellt die Tren-

nung zwischen Mund- und Nasenraum her. So kann Unterdruck erzeugt werden, was dem Kind ermöglicht, die Milch auf praktisch normale Weise zu saugen.

Der erste frühzeitige Eingriff, den das Kind erlebt, ist der Verschluss der Spalte im hinteren Gaumen (*Gaumensegel*) im Alter von 3 bis 4 Monaten. Die Nähte, die diesen operativen Verschluss erlauben, sind, wie man sich denken kann, sehr heikel und relativ empfindlich. Die Trinkplatte spielt eine wichtige Rolle beim Schutz dieser Nähte gegen äußere Einwirkungen (*Schnuller, Finger, Flasche, Spielzeug usw.*).

Nach dem zweiten chirurgischen Eingriff (*Verschluss des vorderen oder harten Gaumens und Verschluss der Lippe*) ist die Trinkplatte nicht mehr nötig. Die Kontakte mit den Mit-

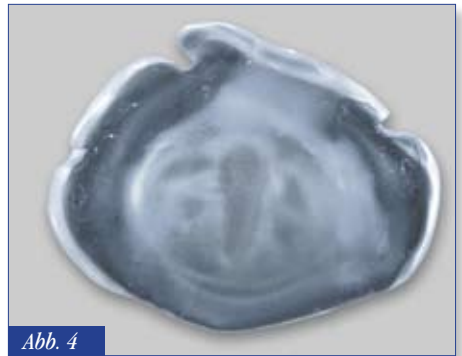


Abb. 4

Gaumenplatte (Trinkplatte)

gliedern des Teams werden dann seltener, denn eine besondere Betreuung ist von jetzt an für einige Zeit nicht mehr notwendig. Nach diesen primären chirurgischen Eingriffen wird ein Plan für Routinekontrollen durch den Kinderarzt, den Kinderchirurgen, den Kieferorthopäden und den Hals-Nasen-Ohren-Arzt erstellt.

Im Alter von ungefähr 3 Jahren wird eine erste Bestandsaufnahme nötig. Sie findet in Form einer interdisziplinären Sprechstunde statt, wobei das vollständige Team das Kind untersucht, seine Bedürfnisse analysiert und falls notwendig seine aktive therapeutische Betreuung plant.

In diesem Alter liegt die Priorität (*noch*) nicht bei der Kieferorthopädie. Die Milchzähne sind noch alle an ihrem Platz (*wenn sie auch nicht immer genügend Platz haben*). Man begnügt sich, die Lage zu beobachten, wirkliche oder mögliche Probleme zu diskutieren und Ratschläge zu erteilen, nicht zuletzt in Sachen Mundhygiene. Priorität haben zu diesem Zeitpunkt Probleme logopädischer Natur. Das Kind wird bald zur Schule gehen. Eine LKGS ist manchmal mit Entwicklungs- und Sprachproblemen verbunden. Oft wird ein gewisser Grad von offenem Naseln beobachtet. Das Gaumensegel (*weicher Gaumen*), das für den physiologischen Verschluss der hinteren Luftwege verantwortlich ist, kann manchmal diesen Verschluss nicht vollbringen, wenn der Patient versucht, gewisse Laute auszusprechen. Entweicht eine zu große Menge Luft durch die Nase, klingen die Laute verändert: der Patient näselst.

Obschon bei der Operation des Segels (*im Alter von ungefähr 3 Monaten*) eine wenig traumatisierende chirurgische Technik verwendet wurde, die auf die Wiederherstellung eines normalisierten Muskelnetzes achtet, weist es Narben auf, die seine Beweglichkeit beeinträchtigen können.

Auf natürlicher Basis oder dank logopädischer Behandlung können Ausgleichsmechanismen gefördert werden. Im Interesse der sozialen Integration des Kindes hat diese Betreuung im Vorschulalter absolute Priorität. In den meisten Fällen erlaubt die logopädische Behandlung eine deutliche Verringerung oder sogar Beseitigung des Naselns.

Bei gewissen Fällen, die auf solche Behandlungen nicht ansprechen, könnte ein chirurgischer Eingriff (*die Velopharyngoplastik*) in Betracht gezogen werden. Dabei stellt man zwischen dem weichen Gaumen und der Rachenhinterwand eine Schleimhautbrücke her, was den bei der Bildung von Lauten ausgestoßenen Luftstrom "anatomisch" verringert. Die Logopädin des Teams nimmt an den Sprechstunden teil und kann so die therapeutischen logopädischen Indi-

kationen jedes dort untersuchten Falles festlegen.

Gesichtsspalten betreffen das Gebiet der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde (*HNO*) auf verschiedene Weise und auf verschiedenen Ebenen. Die Verbiegungen des Septums (*Nasenscheidewand*), die man häufig beobachten kann und die manchmal beträchtlich sind, erschweren die Atmung. Daraus ergibt sich ein erhöhtes Risiko von Mittelohrentzündungen. Jeder Verlust der Gehörschärfe während des frühen Kindesalters kann auf die Entwicklung und das Erlernen des Sprechens nachteilige Folgen haben. Aus diesem Grunde sind regelmäßige Kontrollen beim HNO-Arzt, der auch auf Audiophonologie spezialisiert ist, äußerst wichtig. Zu jedem Zeitpunkt in der Entwicklung des Kindes und später des Jugendlichen können psychologische Probleme auftreten, die mit den physischen Auswirkungen seiner Fehlbildung zusammenhängen. Adaptationsschwierigkeiten, wenn sie auch eher selten sind, wirken sehr hemmend und bedürfen eines aufmerksamen Zuhörens und spezialisierter Ratschläge. Die Eltern selbst können auf Unterstützung und psychologischen Rat angewiesen sein, um die vorübergehenden Schwierigkeiten, die mit dem Zustand ihres Kindes verbunden sind, zu bewältigen. Die Psychologin des Teams, die auf Probleme von Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist, wird ihnen die notwendige Aufmerksamkeit schenken; die Eltern sowohl wie das Kind können sie jederzeit um Rat oder therapeutische Betreuung bitten.

Schließlich dienen diese interdisziplinären Sprechstunden vor allem dazu, periodisch eine Bilanz des Gesundheitszustandes des Kindes zu ziehen und die verschiedenen Aspekte seiner Entwicklung zu verfolgen. Den Eltern bieten diese Untersuchungen die Gelegenheit, Wünsche zu äußern, Fragen zu stellen und auf ihre Bedürfnisse zugeschnittene und möglichst vollständige und direkte Auskunft zu erhalten. Dabei lernen sie auch alle Personen kennen, die in der Lage sind, ihrem Kind beizustehen oder ihnen selbst zu helfen, gewisse psychologische oder physische Schwierigkeiten zu bewältigen.

Chronologie der Betreuung von LKGS-Patienten durch das interdisziplinäre Team von Lausanne (CHUV)

Wann?	Was?	Wer?
Geburt	Erster Kontakt und Information Herstellung der Trinkplatte	Kinderchirurg Kieferorthopäde
3 Monate	Operativer Verschluss des weichen Gaumens	Kinderchirurg
4-6 Monate	Neue Trinkplatte falls nötig Operativer Verschluss des harten Gaumens und der Lippe	Kieferorthopäde Kinderchirurg
8 Monate	Verschluss der Lippe (2. Eingriff im Fall von beidseitiger Spalte)	Kinderchirurg
18 Monate-3 Jahre	Routine-Abklärungen	Kinderchirurg, Kinderarzt, Kieferorthopäde, HNO
3 Jahre	1. interdisziplinäre Sprechstunde Eventuell logopädische Betreuung	Ganzes Team Logopädin
6 und 9 Jahre	2. und 3. interdisziplinäre Sprechstunde Kieferorthopädische Untersuchung	Ganzes Team Kieferorthopäde
9-10 Jahre	Kieferspaltosteoplastik Kieferorthopädische Behandlung falls nötig (<i>Dehnung des oberen Zahnbogens</i>)	Kiefer-Gesichtschirurg Kieferorthopäde
12 Jahre	4. interdisziplinäre Sprechstunde	Ganzes Team
12-18 Jahre	Kieferorthopädische Behandlung (<i>verschieden lang</i>) Sprechstunde je nach Bedarf	Kieferorthopäde Ganzes Team
18-20 Jahre	Letzte Sprechstunde Letzte Eingriffe	Ganzes Team

NB: Das Alter, in dem die verschiedenen Kontrollen und Eingriffe stattfinden, ist als ungefähre Angabe zu verstehen und kann je nach den spezifischen Bedürfnissen des Kindes individuell unterschiedlich sein.