

Lippen-Kiefer- Gaumenspalten – eine interdisziplinäre Herausforderung

Prof. Dr. Dr. Siegmar Reinert

Ärzt. Dir. der Klinik und Poliklinik für
Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
Universitätsklinikum und BG-Klinik
Tübingen



- Entwicklungsgeschichte
- Einteilung und Morphologie der Spaltformen
- Prächirurgische Behandlung
- Primäroperation
 - Lippe
 - Gaumen
 - Kieferspaltosteoplastik
- Robin-Sequenz
- Sekundär- und Korrekturoperation
- Septorhinoplastik
- Zusammenfassung

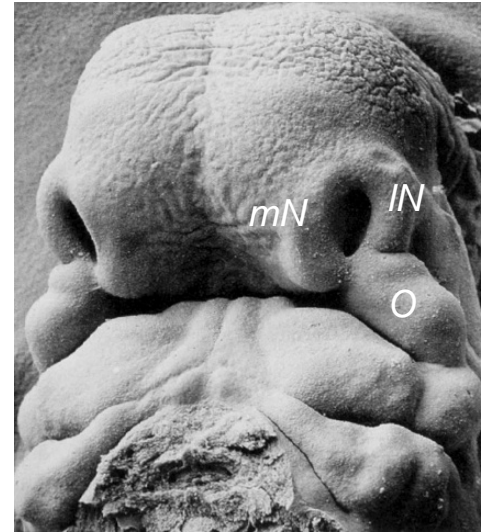
Entwicklung

- LKG-Spalten sind keine homogene Gruppe, unterscheiden sich bez. Entität, Ätiologie u. genetischer Komponente
- Primärer embryonaler Gaumen:
Lippe und Kiefer
(Pfeil markiert
Papilla incisiva)



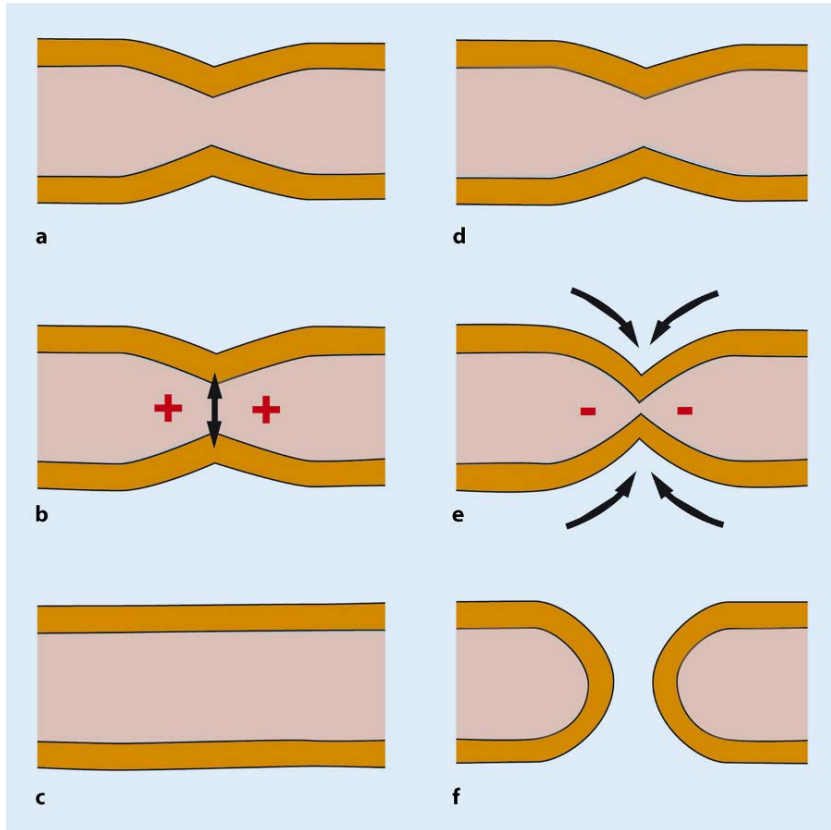
Entwicklung

- Embryo 6. Woche
- Erhebungen und Falten, in der Tiefe kontinuierlich verbunden
- Bildung der Oberlippe nicht durch Fusion von Epithel, sondern Proliferation von Mesenchym in der Tiefe



aus: Voigt,
Radlanski
et al. (2017)

Entwicklung



- Bei Störung der Mesenchymproliferation (merging) entsteht eine L- oder LK-Spalte, Beginn ca. 5. EW
- Schematische Darstellung des Ausgleichs einer epithelialen Kerbe (a–c) und der Entstehung einer Lippenpalte (d–f)

aus: Radlanski RJ (2016)

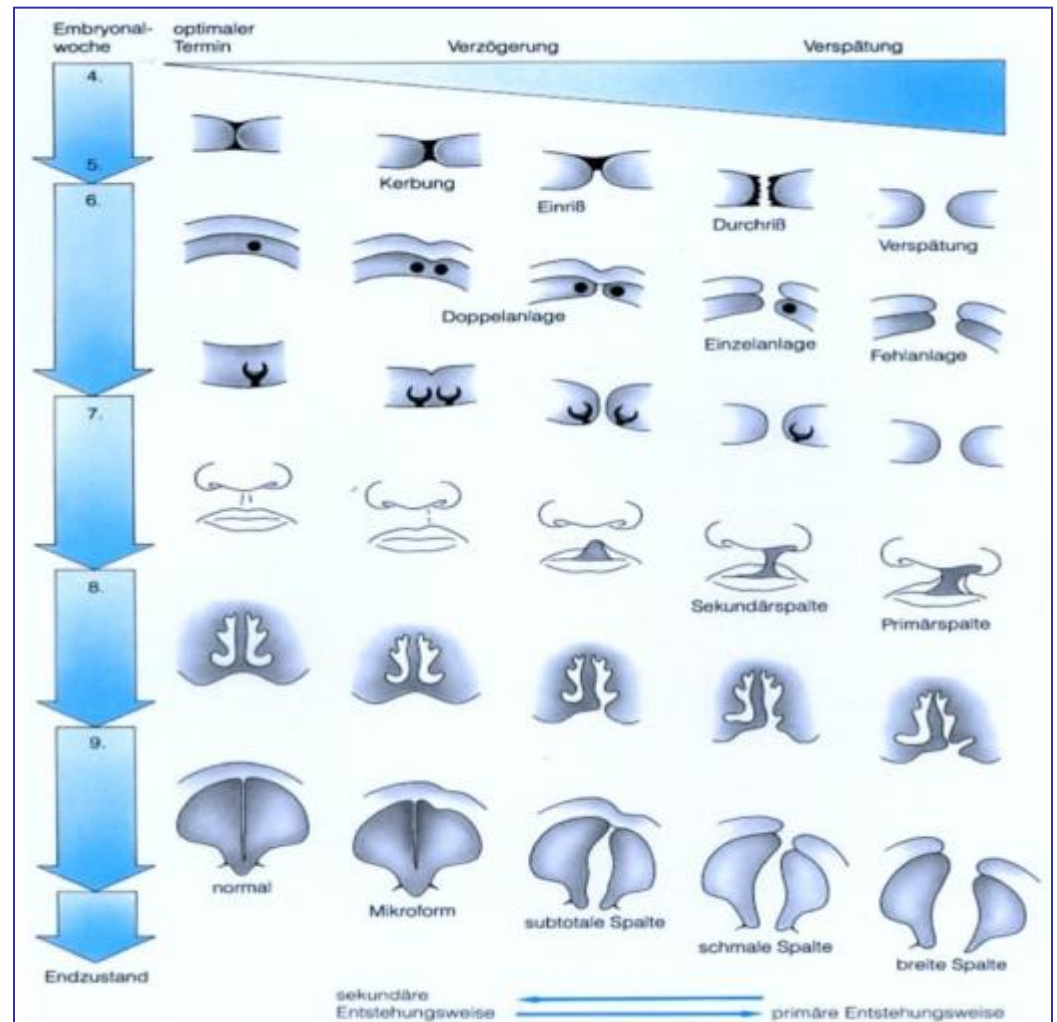
Entwicklung

- sekundärer embryonaler Gaumen
- posterior des Foramen incisivum
- Spalten entstehen nicht – wie Lippenspalten – durch eine Störung des merging, sondern durch Störung der Epithelfusion der Gaumenprocessus
- Fusion beginnt Ende der 9. EW, ist Ende der 12. EW abgeschlossen
- Rauchen beeinflusst Lateralität d. Spalten
(*Mangold et al.*)

Entwicklungsgeschichte und Systematik

– Morphologische Reihe

(n. PFEIFER, 1985)



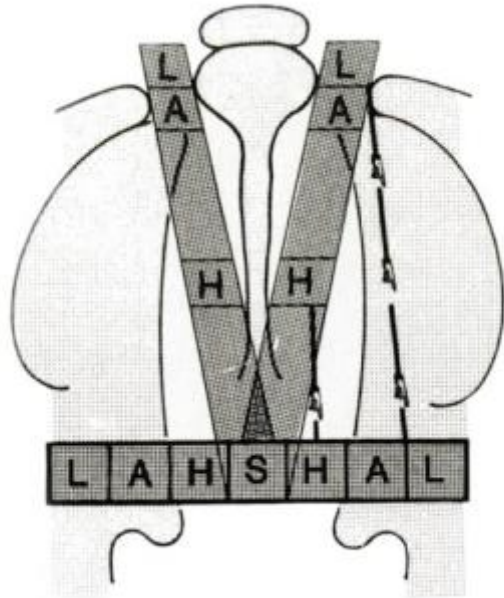
Systematik



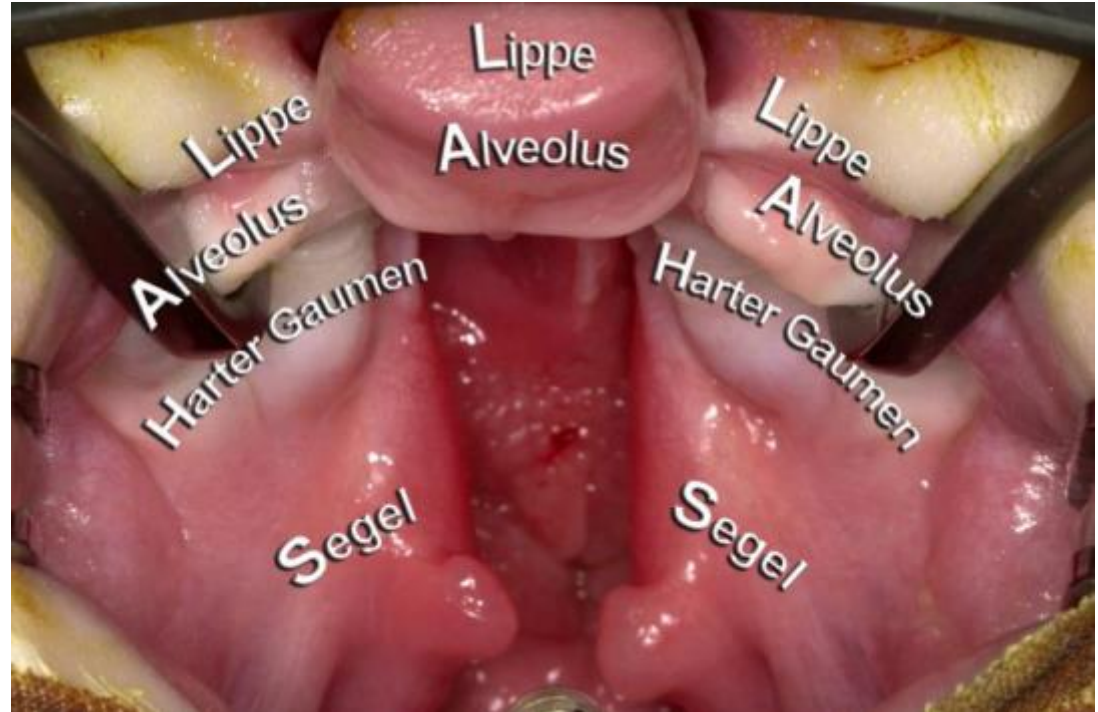
Systematik



Dokumentation - LASHAL-System (Kriens)



(Kriens 1989)



Internationale Klassifikation der LKG-Spalten (ROM 1967)

Embryologische Hauptgliederung und anatomische Untergliederung

- Gruppe 1: Spalten des vorderen embryonalen Gaumens
 - a) Lippe: rechts und/oder links
 - b) Kiefer: rechts und/oder links
- Gruppe 2: Spalten des vorderen und hinteren embryonalen Gaumens
 - a) Lippe: rechts und/oder links
 - b) Kiefer: rechts und/oder links
 - c) Harter Gaumen: rechts und/oder links
 - d) weicher Gaumen: medial
- Gruppe 3: Spalten des hinteren embryonalen Gaumens
 - a) Harter Gaumen: rechts und/oder links
 - d) weicher Gaumen: medial
- Gruppe 4: Seltene Spalten

Primärbehandlung - Therapieziele

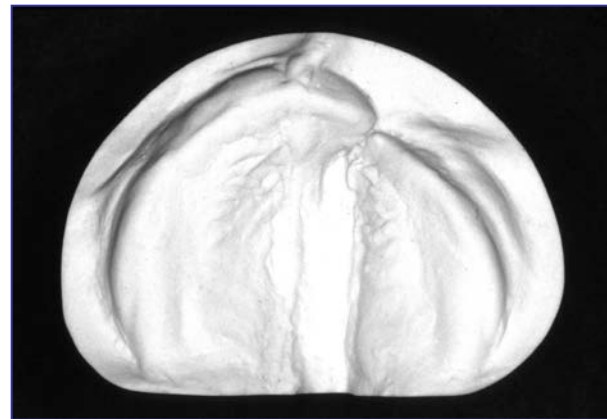
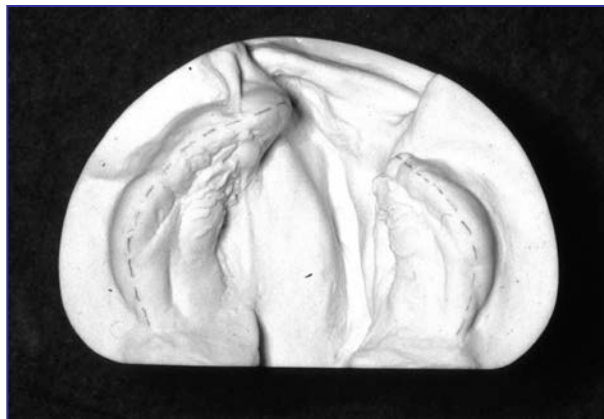
- Saugfähigkeit und Schluckfunktion
- Normalisierung der Zungenlage
- Nasen- und Kieferformung
- Herstellung der Tubenventilation/Hörbahnreifung
- Sprechentwicklung
- Ästhetik
- Vermeidung von sozialen Nachteilen

Prächirurgische kieferorthopädische Behandlung

- Präoperative kieferorthopädische Vorbehandlung
 - passiv: Platte nach Hotz
 - aktiv: lip taping (Pool R, Farnwoth TK: Ann Plast Surg 1994;32:243-9
Latham-Apparatur
Nasoalveoläres moulding (NAM))
- Hotz:
 - passive Wachstumslenkung der Alveolarfortsätze durch Ausschleifen
 - Normalisierung der Zungenlage
 - Trinkhilfe
 - möglichst zeitnahe Beginn nach Geburt

Prächirurgische kieferorthopädische Behandlung

- Plattenbehandlung nach *Hotz*:
Passive Bewegung der Kiefersegmente, Einordnung des
Zwischenkiefers



- „Infant orthopedics has no effect on maxillary arch
dimensions.. (Dutchcleft)“
...*Kuijpers-Jagtman (2006) Cleft Palate Craniofac J*

Prächirurgische kieferorthopädische Behandlung – Nasoalveoläres Moulding (NAM)

- Aktive Vorbehandlung durch NAM
 - Ziel: Gewebeexpansion an der Columella, um operative Maßnahmen zu reduzieren bzw. zu erleichtern
 - abhängig von Morphologie und Erfahrung des jeweiligen Therapeuten
 - hoher Aufwand
 - Compliance der Eltern Voraussetzung



Nasoalveoläres Moulding (NAM)

- Vorläufiger HTA (Health Technology Assessment)-Bericht des IQWiG v. 11.02.2019, Kernaussage, S. 4:

Die Nutzenbewertung kommt für eine Behandlung mit der NAM-Methode im Vergleich zu einer Behandlung ohne NAM-Methode bei Kindern mit LKG-Spalte zur Aussage „Es liegt kein Anhaltspunkt für einen (höheren) Nutzen oder (höheren) Schaden vor“. Die vorliegende Datenlageermöglichte nicht einmal eine geringe Ergebnissicherheit zu dem in den Studien untersuchten patientenrelevanten Endpunkt Ästhetik des Gesichts (Symmetrie und anthropometrische Parameter.

Studienlage für Lippenpaltplastik und (partielle) Rhinoplastik

- „Dosis“ der primären Rhinoplastik im Rahmen der Lippenpaltplastik kontrovers
- Evidenz für besseren nasal outcome durch frühe (partielle) Rhinoplastik
 - SALYER, K. E. 1992. Early and late treatment of unilateral cleft nasal deformity. *Cleft Palate Craniofac J*, 29, 556-69.
 - SALYER, K. E., GENECOV, E. R. & GENECOV, D. G. 2003. Unilateral cleft lip-nose repair: a 33-year experience. *J Craniofac Surg*, 14, 549-58.
 - MCCOMB, H. 1985. Primary correction of unilateral cleft lip nasal deformity: a 10-year review. *Plast Reconstr Surg*, 75, 791-9.
- Keine Wachstumshemmung
 - WELLISZ, T. Z., CUTTING, C. B. & MCCARTHY, J. G. 1987. The effects of unilamellar perichondrial dissection on the growth of rabbit ear cartilage. *Plast Reconstr Surg*, 79, 935-40

Doppelseitige Lippenspaltplastik mit partieller Rhinoplastik, Wellenschnitt n. Pfeifer 1970



Formen von Gaumenspalten



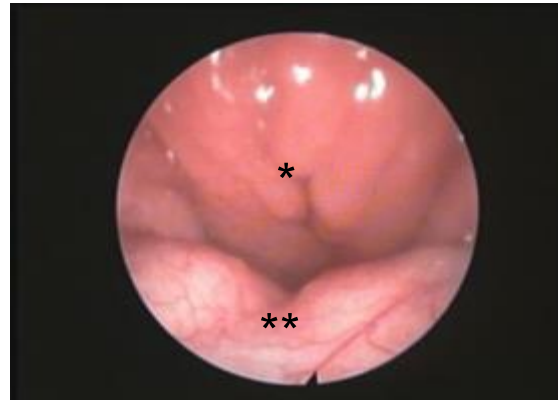
Formen von Gaumenspalten



Submuköse (verdeckte) Gaumenspalte



Ergebnis nach mikroskopisch assistierter intravelarärer Veloplastik



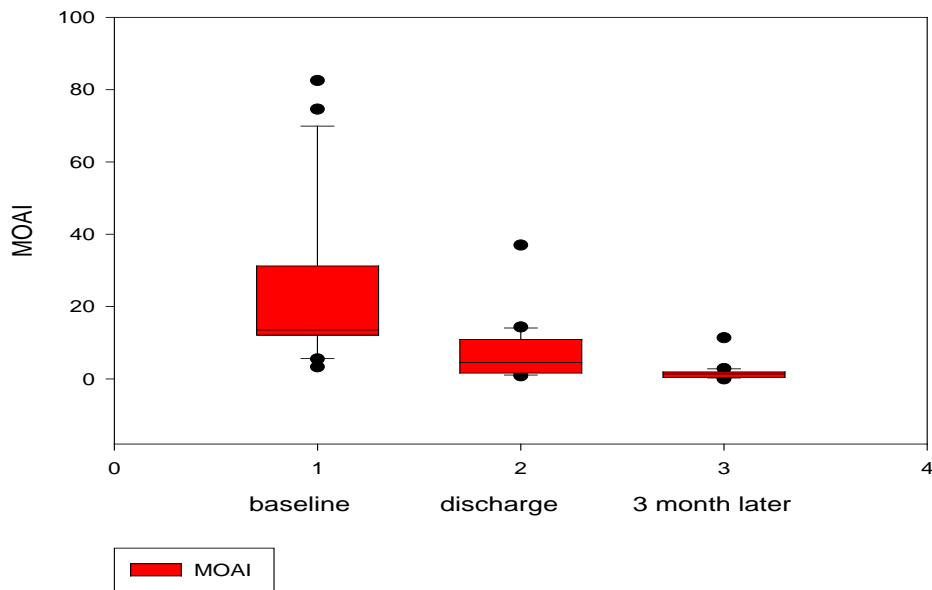
Endoskopischer
Blick von nasal
* Rachenhinterwand
** Oberseite des
weichen Gaumens

Tübinger Spornplatte zur Frühbehandlung der Pierre Robin-Sequenz

- Pierre Robin-Sequenz:
 - Tiefstand der Zunge (Glossoptose)
 - Unterkiefer-Rücklage und kleiner UK (Retro- und Mikrogenie)
 - Atemnot
 - in ca. 80%: Gaumenspalte
- Platte mit Sporn bis Zungengrund
 - drückt Zunge nach vorn in physiologische Position
 - UK folgt, damit Öffnung des Luftweges



Prospektive randomisierte Studie



A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin Sequence.

Buchenau, W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arand J, Poets CF: J Pediatr 151 (2007) 145-9



- Outcome measurement: ...3D X-ray imaging is a standard treatment outcome verification....aus: *Stasiak M et al. (2019) J Craniomax Surg 47; 578-85*

Literatur zur Kieferspaltosteoplastik

- Review zur Auswirkung der Gingivoperiostplastik auf Kieferspalt und Wachstum:

...Very weak evidence indicated that GPP might **not** be an efficient method for alveolar bone reconstruction for patients with unilateral and bilateral CLP. Gingivoperiosteoplasty surgery **could lead to maxillary growth inhibition** in patients with CLP.

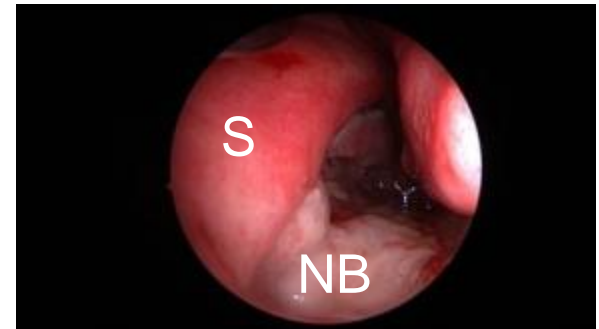
El-Ashmawi et al. (2019) Cleft Palate Craniofac J 56; 438-53

- Review zur sek. Osteoplastik mit Beckenkamm-spongiosa vs. rh-BMP-2: ...similar effectiveness... although rh-BMP2 graft showed a relative shorter length of hospital stay (high uncertainty level).

Scalzone A et al. (2019) Prog Orthod 2019 Feb 11;20(1):6. doi: 10.1186/s40510-018-0252-y.

Septorhinoplastik

- nach Wachstumsende
- Kieferspaltosteoplastik erfolgt
- Frage Umstellungsosteotomie geklärt
- neben klin. MKG-Status nasale Endoskopie
- S=Septum, NB=Nasenboden



Ausgangspunkt der Nasenkorrekturen bei Spalten

- „It is (...) important to understand that in cleft patients, the nasal deformity must be considered as one of the most serious impairments with regard to aesthetics“

Farkas et al. (1994) „Anthropometry of the Head and Face“

Spalt-Septorhinoplastik

- sehr hoher Grad von Individualität von seiten des Befundes wie auch der OP-Technik
- offener Zugang
- Septumplastik
- externe Osteotomien
- Nasenrücken, evtl. spreader grafts
- septal extension grafts, evtl. Lamina perpendicularis
- Reposition der Flügelknorpel
- Domnähte
- tip und rim grafts
- Free diced cartilage (in fascia)

Nasendeformität bei LKG-Spalte li vor Korrektur



Nasendeformität bei LKG-Spalte re nach Korrektur mit Knorpeltransplantaten (andere Pat.)



Tübinger Schema und Organisation in interdisziplinärer Sprechstunde

- Kieferorthopädische Frühbehandlung mit Oberkieferplatte (je nach Spaltform)
- Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie:
 - Lippenspaltplastik im Alter von ca. 4-6 Monaten
 - Gaumenspaltplastik im Alter von ca. 11-13 Monaten
 - Kieferspaltosteoplastik im Alter von ca. 8-10 Jahren
 - Septorhinoplastik (Nasenkorrektur) nach Wachstumsende
- Ergänzend
 - HNO/Phoniatrie u. Pädaudiologie: Überwachung des Hörvermögens, ggf. Parazentese/Paukendrainage
 - Logopädische Therapie, ggf. Therapie myofunktionelle Therapie
- Regelmäßige Nachsorge in interdisziplinärer Sprechstunde

Zusammenfassung(1)

- Spalttherapie ist interdisziplinär und interprofessionell
- wenige prospektive kontrollierte Studien
- Evidenzlage für viele therapeutische Maßnahmen im Bereich der Spaltchirurgie unbefriedigend
- Scandcleft: Unterschiede im outcome zwischen verschiedenen stufenweisen Protokollen bisher nicht signifikant oder sehr gering, gilt nicht für sog. all in one-Verfahren

Zusammenfassung (2)

- Primärbehandlung mit ca. 3 J. abgeschlossen
- Osteoplastik mit c. 8-10 Jahren
- nach Wachstumsende Septorhinoplastik
- Korrekturoperationen jederzeit



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Deutscher Interdisziplinärer Arb... x | Screenshot erstellen mit ... x

www.ak-lkg.de/aktuelles.html

Meistbesucht | Erste Schritte | UKT Fernzugang

DEUTSCHER INTERDISZIPLINÄRER ARBEITSKREIS LIPPEN-KIEFER-GAUMENSALTEN/KRANIOFAZIALE ANOMALIEN GERMAN CLEFT PALATE CRANIOFACIAL ASSOCIATION (GCPA)

der Deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- u. Gesichtschirurgie | der Deutschen Gesellschaft für Kieferorthopädie
der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie u. Pädaudiologie | der Deutschen Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- u. Halschirurgie

AK-LKG / GCPA

- Elterninformation
- Über uns
- Erweiterter Vorstand
- Mitgliedschaft
- Aktuelles**
- Spenden
- Links
- Kontakt + Impressum
- Datenschutz
- Login Dokumentation

Aktuelles

Februar 2019



31. Symposium des Deutschen Interdisziplinären Arbeitskreises für Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten/Kraniofaziale Anomalien

11. und 12. Oktober 2019 in Mainz

AK-LKG / GCPA

Wissenschaftliche Leitung:
Prof. Dr. J. Gosepath, Wiesbaden

Hauptthemen:

- „Die Nase in der Therapie von LKG-Spalten“
- „Digitale Techniken in der Spalttherapie“



DE 13:59 25.05.2019



<http://www.uni-tuebingen.de/mkg>