

2. Auflage



Das andere Lächeln

Babys mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte



von Kirsten Caspers

In liebevollem Gedenken
an meine Mutter Christel Joschko

Für Noel Friedrich,
unseren Breitlächler,
der mich lehrte, dass es im Leben
nicht auf Perfektion ankommt
und dass manche Dinge
einfach ihre Zeit brauchen

Kirsten Caspers

Das andere Lächeln

Babys mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte

Ein Buch (nicht nur) für Eltern

www.facebook.com/das.andere.laecheln



W. Zuckschwerdt Verlag München

Bildnachweis

Seiten 83, 84, 85,

94, 108, 110, 169

alle anderen Fotos

Grafiken

© Medela

© Kirsten Caspers

© W. Zuckschwerdt Verlag GmbH

Bibliografische Information Der Deutschen Bibliothek

Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht immer kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Alle Rechte, insbesondere das Recht zur Vervielfältigung und Verbreitung sowie der Übersetzung, vorbehalten. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form (durch Fotokopie, Mikrofilm oder ein anderes Verfahren) ohne schriftliche Genehmigung des Verlags reproduziert werden.

© 2012 by W. Zuckschwerdt Verlag GmbH, Industriestraße 1, 82110 Germering.

ISBN 978-3-978-3-86371-066-8

Inhalt

Danksagung	XI
Vorwort	1
Über dieses Buch	3
Hinweis zur Terminologie	6
Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalten (LKGS) – Entstehung, Einordnung und Konsequenzen	7
Was ist eine LKGS?	7
Die einzelnen Spaltformen	8
– Die einseitige (unilaterale) Variante	9
– Die doppelseitige (bilaterale) Variante	9
– Lippen- und Lippen-Kieferspalten	10
– Subkutane Lippenspalten	10
– Segel- und Gaumen-Segelspalten	10
– Submuköse Gaumenspalten	11
– „Isolierte“ Spalten, Syndrom, Assoziation, Pierre-Robin-Sequenz.	11
Wie werden Spalten verursacht?	12
Wie hoch ist das Vererbungsrisiko?	14
Vorbeugende Maßnahmen	15
Welche Konsequenzen hat die Spaltbildung für die Entwicklung meines Kindes?	16
Die Geburt eines Spaltkindes	20
„... im falschen Film“ – Plötzlich ist alles anders	22
Das muss nicht sein! Unnötige Maßnahmen	23
Diagnose: LKGS	26
Das andere Gesicht	30
„Nur“ eine Gaumenspalte?	32
Willkommen, Baby!	34

Die medizinische Versorgung	36
Überblick – Das kommt auf mein Kind zu.	36
Das „Spaltteam“	38
Das Behandlungskonzept.	41
– Allgemeine Übersicht der üblichen Behandlungsschritte bei LKGS ...	41
Die Erstversorgung	41
– Die Gaumenplatte	43
– Wie wird die Gaumenplatte angepasst?	45
– Warum bekommt unser Baby keine Gaumenplatte?	46
– Spezielle Plattentherapien.	48
– Die Erstversorgung bei Pierre-Robin-Sequenz	48
– Organultraschall	51
Die chirurgische Behandlung.	52
– Die mehrzeitigen Konzepte.	53
– „All in one“? – Das einzeitige Konzept.	54
– Zu den verschiedenen Schnitttechniken	55
Die Primäroperationen.	55
– Verschluss der Lippenspalte (Lippenplastik)	55
– Verschluss des Gaumens: Ziel und „richtiger“ Zeitpunkt.	57
– Segel- oder Velumplastik.	58
– Hartgaumenplastik	58
– Die Nasenstegverlängerung (Columellaplastik).	59
– Frühkorrektur der Lippe	59
Die Sekundäroperationen	59
– Der Kieferspaltverschluss (Osteoplastik)	59
– Sprechunterstützende Operationen	60
– Spätkorrekturen (nach der Pubertät).	61
Die Wahl der Klinik/des Operateurs	61
Das Gehör	63
– Inwiefern kann eine LKGS das Gehör beeinträchtigen?	64
– Wie wird das Gehör meines Babys untersucht?	65
– Die Paukendrainage.	66
– Geht es nicht auch ohne Paukenröhrchen?	67
Logopädie.	68
– Welche genauen Auswirkungen kann eine LKGS auf die Sprache meines Kindes haben?	69

Weitere kieferorthopädische Behandlung	71
– Milchgebiss	71
– Wechselgebiss	72
Rechtliche Hilfen.	73
Stillen ist mehr als Milch – die Ernährung des Babys mit Spalte	74
Können Babys mit LKGS gestillt werden?	74
– Stillmanagement für Spaltbabys	76
Stillhilfen und besondere Stillpositionen	79
– Der DanCer Hold.	80
– Die Football- oder Rücklingshaltung.	81
– Das Brusternährungsset.	81
– Brusthütchen – Bitte nicht!	83
– Wie nachfüttern?	84
– Eine Story der kleinen Erfolge	87
– Erst-Stillen nach frühzeitiger Segelplastik.	89
Wenn es nicht klappt – Trauer um die Stillbeziehung	89
„Pumpstillen“ – Die Alternative	90
– Warum ist Muttermilch so wichtig?	91
– Pumpstillen – So funktioniert es	92
– Die richtige Ausrüstung – Milchpumpe und Co.	93
– Wie beginne ich mit dem Abpumpen?	96
– Die optimale Pumpsitzung.	99
– Wie erhalte ich die Milchproduktion aufrecht?	101
– Ein Wort zu den Nächten	103
– Vom richtigen Umgang mit Muttermilch	105
– Müssen bereits erwärmte Milchreste verworfen werden?	106
– Mögliche Schwierigkeiten beim Pumpen.	106
Ernährung mit der Flasche.	108
– Der SpecialNeeds Feeder (ehemals Haberman Feeder).	109
– Unser Arzt/unsere Logopädin rät vom SpecialNeeds Feeder ab – warum?	112
– Andere (Spezial-)Sauger und Trinksysteme	113
– Säuglingsmilchnahrung	114
Ernährung nach dem Lippen- und dem Gaumenverschluss	115
– Manches klappt jetzt besser.	115
– Beikost	116
– Von der Flasche zur Tasse.	118
– Trinkbecher.	118
Kann und soll ein Spaltkind schnullern?	118

„Kriegen wir das hin?“ – Der emotionale Aspekt	123
„Überleben“ – Ein Schritt nach dem anderen.	124
– Reaktion statt Aktion.	124
Wege in den Alltag	128
– „Suchen“ – Sie werden aktiv	128
– Trauer zulassen – Fragen stellen.	129
– Wir sind nicht allein!	130
– So wie Du bist! – Bonding und Akzeptanz	131
Reaktionen auf die Spaltbildung.	132
– Die Geschwister	132
– Verwandte, Freunde, Bekannte	134
– Mit negativen Reaktionen umgehen	136
Was kann ich für mein Baby tun?	138
Die Eltern-Kind-Beziehung stärken	138
Grundlegende Bedürfnisse stillen	139
– Wie lässt sich dies im Alltag verwirklichen?	141
„Unter die Leute!“ – Babymassage, PEKiP und Co.	144
Weitere Möglichkeiten der Förderung	145
– Die orofaziale Regulationstherapie nach Castillo Morales.	146
– Logopädische Frühförderung	148
– Babyzeichen/Gebärdensunterstützte Kommunikation (GuK).	149
– Allgemeine Frühförderung	151
Der Alltag mit der Spalte – Besondere Pflegefragen	153
Mundhygiene	153
– Reinigen der Spalte	153
– Borkenbildung an der Lippe	153
– Zähnchenpflege.	154
Die Gaumenplatte.	154
– Handhabung/Reinigung.	154
– Haftcreme oder: Die Suche nach der verlorenen Platte	155
Wenn Milch/Nahrung aus der Nase austritt.	156
Schnupfen.	157
Ohrprobleme	158
– Mittelohrentzündung und Paukenerguss.	158
– Baden/Schwimmen nach Paukendrainage.	158

Vorbereitung auf die OP	159
– Krankenhaus-Checkliste: Was muss mit zur OP?.....	159
– Der große Tag – Und die Nacht davor.....	161
OP konkret – So läuft es ab	162
– Vor der OP	162
– Der ungefähre Ablauf bei Spaltoperationen.....	163
– Die Narkose.....	163
Das frisch operierte Kind	165
– Wie lange müssen wir in der Klinik bleiben?	165
– Ernährung mit und ohne Sonde	166
– Armstulpen	167
– Schmerzen	169
– Pflege der Lippennarbe	169
– Wieder zu Hause.....	169
Ihre Hilfe ist gefragt!	171
Ein paar Worte an die Familie und Freunde der neuen „Spalteltern“.....	171
– Die erste Begegnung	171
– Bitte nicht!	172
– Ich bin für Euch da!	175
– Helfende Hände	177
– Aufmerksam bleiben!.....	178
Ausblick	181
Ein langer Weg ohne Abkürzung	181
Anhang	184
Nützliche Adressen	184
– Allgemein.....	184
– Internetadressen	184
Literatur- und Quellenverzeichnis	186
Online-Quellen	189
Stichwortverzeichnis	190

Danksagung

Mein Dank gilt allen, die direkt oder indirekt dazu beigetragen haben, dass unser mit Spalte geborener Sohn trotz eines schweren Starts sich so wundervoll entwickelt hat, und dass dieses Buch mitten im größten Familienchaos entstehen konnte:

Meinem Mann *Peter* und meinen Kindern *David, Fiona und Noel*: Es war nicht immer leicht, aber wir haben es geschafft!

Für tatkräftige Hilfe nach Noels Geburt meinen Schwiegereltern *Fritz und Anne Caspers*, meinem Vater *Werner Joschko* und seiner Frau *Hannelore Bensing-Joschko*; für emotionale Unterstützung vor allem den „Mädels“ aus Fionas Krabbelgruppe in Düsseldorf-Rath: Eure Aktion bei *Noels* Taufe hat mir Mut gemacht! – und besonders *Sonja Mitze* für ihre Freundschaft und ihre Besuche mit kompletten Mahlzeiten, Trost und Ablenkung; *Margit Holtschlag* für ihre aufbauenden Worte zum Thema Muttermilch und *Melanie Stumpf* für ihre unschätzbaren Hinweis auf *Castillo Morales* (auch wenn sie noch nicht wusste, dass es so heißt!) – „Kleinigkeiten“ wie diese haben mich wirklich aufgebaut; *Dr. Clara Benedek* für viele Informationen, ihre kompetente Begleitung zum Erstgespräch (trotz ihrer fortgeschrittenen Schwangerschaft!) und ihren entschiedenen geäußerten Hinweis, uns bitte noch andere Kliniken anzusehen; den Frauen im PEKiP-Kurs bei der K.E.D. in Düsseldorf, die *Noel* und mich so herzlich aufnahmen und unser erstes „Tor zurück in die Welt“ waren; *Nicole Piper* für ihren fröhlichen Optimismus und den Hinweis auf den damaligen „Spaltkinder-Club“ bei Urbia, heute www.lkgs.net; *Dagmar Schmiedel-Müller* für ihre unverbrüchliche Freundschaft in schwierigen Zeiten; *Gabi Seifried* für ihre Freundschaft, wertvollen Austausch sowie für viele wichtige Hinweise; *Gigi Teusen* für ihren völlig unerwarteten, unvergessenen Besuch im Aachener Marienhospital nach *Noels* erster OP; *Gerda Arns, Nicole Nagl, Petra Reich, Doreen Walter, Kirstin Wilhelmssen* für anregenden Austausch und schöne Treffen.

Was wäre dieses Buch ohne die schönen Fotos mit Spalte geborener Kinder? Auch wenn aus Platzgründen leider nur ein kleiner Teil Eingang ins Buch finden konnte, danke ich dafür herzlich *Janina Bachmann, Christine Flynn, Daniela Giroto, Marion Hinrichs, Corinna Kratochvill, Maria Kropshofer, Sandra Müller, Nicole Nagl, Enisa Ramic, Nina Timm, Doreen Walter* und ihren jeweiligen Familien!

Für's Korrekturlesen danke ich besonders herzlich *Anne Caspers* und *Gabi Seifried*.

Für fachliche Unterstützung, das Überlassen von Fotos und anderem Material, Zugang zu für mich sonst schwer erhältlichen Informationen oder auch für allgemeines Engagement in Sachen LKGS möchte ich herzlich danken: *Frau B. Kroschel-Lang, Herrn Dr. P. Lantos, Frau M. Gúoth-Gumberger (IBCLC), Herrn Dr. H. Reutter, Frau V. König*, der Firma Medela, *Frau C. Wolters*, für Zuspruch und Tipps und ganz besonders *Herrn Prof. Dr. Dr. H. Feifel* für sein Vorwort zu diesem Buch. Besonderer Dank gebührt natürlich den Fachleuten, die *Noel* so kompetent und einfühlsam betreut haben und z.T. noch heute betreuen: *Dr. P. Lantos, Prof. Dr. Dr. H. Feifel, J. R. Prüß, S. Pankalla, Dr. S. Joel, Dr. S. Eschweiler, S. Vluggen, E. Drescher (IBCLC), Dr. R. Verspohl-Schmitz*, dem Pflegeteam von der Station S2 im Marienhospital in Aachen, dem pädaudiologischen Team am Aachener Universitätsklinikum, dem Team der Frühförderstelle Heinsberg-Oberbruch, vor allem *Monika Schmitz* und *Godelieve Aben-Verheggen*, sowie unserer Logopädin *Verena Schmitz* in Mönchengladbach.

Zwar hätte ich meinem Sohn die Belastungen durch die Spaltbildung gern erspart; für die vielfältigen Erfahrungen, die ich ihretwegen machen musste und durfte, bin ich dennoch dankbar.

Vorwort

2004 stellten Kirsten und Peter Caspers ihren Sohn mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte in meiner Sprechstunde vor. Seither begleite ich die Entwicklung von Noel. Seine Mutter hat eigene Erfahrungen, emotionale Gesichtspunkte und Behandlungsmöglichkeiten in dem vorliegenden Buch niedergelegt. Gerne darf ich hierzu ein paar einleitende Gedanken äußern.

Trotz des relativ häufigen Auftretens von Lippen-Kiefer-Gaumenspalten wird diese Fehlbildung und ihre Bedeutung für die Betroffenen in der Öffentlichkeit nur eingeschränkt wahrgenommen. Dies liegt sicherlich auch an den guten Entwicklungschancen eines mit einer Spalte geborenen Kindes. Durch die Zusammenarbeit der Fachdisziplinen Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Kieferorthopädie, HNO-Heilkunde, Kinderheilkunde, Zahnmedizin und Logopädie erreicht man heute in der Regel eine weitestgehende funktionelle Rehabilitation. Moderne Operationsmöglichkeiten unter Einbeziehung mikrochirurgischer Techniken führen zu kaum sichtbaren Narben und sehr ansprechenden ästhetischen Ergebnissen.

Dennoch sehen sich Eltern betroffener Kinder zunächst mit Gefühlen wie Angst, Sorge, Enttäuschung, Verzweiflung oder Überforderung konfrontiert. In dieser Situation gibt der vorliegende Ratgeber nicht nur Antworten auf Fragen hinsichtlich der Therapie, sondern hilft insbesondere, eine positive Grundhaltung in der täglichen Betreuung eines Spaltkindes zu vermitteln.

Die weit über die medizinische Behandlung hinausgehende Darstellung von Aspekten im Umgang mit Menschen mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten stellt eine wertvolle Lektüre für Eltern, Pflegepersonal, Hebammen, Logopäden und Ärzte dar. Daher wünsche ich dem Buch eine weite Verbreitung.

Aachen, im Januar 2008

Prof. Dr. Dr. H. Feifel

Facharzt für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie

Plastische Operationen

*It matters not
what someone is born,
but what they grow to be.*

J. K. Rowling

Über dieses Buch

Während ich diese Zeilen schreibe, schaue ich immer wieder nach draußen in den Garten, wo meine Kinder gerade ein wildes Fußball-Match veranstalten: mein Ältester, David (11), mit dem Nesthäkchen Kendra (3) gegen Fiona (9) und Noel Friedrich (8), der am liebsten den Torwart macht. Wer Noel heute ansieht – einen hochgewachsenen, fröhlichen Achtjährigen mit wachen Augen und einem charmanten Lächeln –



Unser Sohn Noel, gerade geboren



Noel (8) mit seiner kleinen Schwester Kendra

dürfte kaum vermuten, dass sein Start ins Leben nicht unbedingt glatt verlief. Lediglich eine schmale, schon verblassende senkrechte Narbe zwischen Nase und Lippe und eine manchmal noch recht verwaschene Aussprache weisen auf die Besonderheit hin, mit der er uns bei seiner Geburt überraschte: eine rechtsseitige Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte. Diese in den ersten Lebenswochen entstehende Fehlbildung, bei der die embryonalen Gesichtswülste aus bisher weitgehend ungeklärten Gründen nicht vollständig miteinander verschmelzen, hat zur Folge, dass bei betroffenen Kindern entweder nur die Lippe, oder Lippe und Kieferknochen, oder Lippe, Kieferknochen, Hartgaumen und Gaumensegelmuskel auf einer oder auf beiden Gesichtsseiten gespalten ist/sind. Das beeinträchtigt nicht nur das Aussehen der Kinder, sondern hat vor allem schwerwiegende Auswirkungen auf das Gesichtswachstum und die Muskelfunktionen im gesamten Kopfbereich, betrifft also auch die Ernährung des Säuglings, den Spracherwerb,

die Belüftung des Mittelohrs, d. h. indirekt auch das Gehör. Dank moderner Operationstechniken und der Zusammenarbeit der medizinischen Disziplinen werden inzwischen fantastische Ergebnisse erzielt, welche die Fehlbildung und ihre negativen Auswirkungen nahezu verschwinden lassen – auch wenn der Weg dahin bis zum Eintritt ins Erwachsenenalter dauert und manchmal darüber hinaus. Einfach ist das nicht immer, weder für das Kind noch für die Eltern. „Ich hab aber keine Lust!“, „Muss das jetzt sein??“ oder sogar Tränen („Das ist so gemein, dass ich immer ins Krankenhaus muss!“) sind Reaktionen unseres Sohnes, wenn wieder einmal eine Runde Logopädie ansteht oder ein Abdruck für eine neue Zahnsperre oder, auch das muss immer wieder sein, eine Operation mit stationärem Aufenthalt. Meistens jedoch staunen mein Mann und ich darüber, wie gut Noel all diese medizinischen Interventionen weggesteckt hat, und sind einfach nur stolz auf unseren hübschen, intelligenten Jungen, der den MSV Duisburg und Harry Potter verehrt, Pizza liebt, der beste Rechner in seiner Klasse ist und in seiner Freizeit am liebsten gigantische Gebäude aus Legosteinen entwirft – und später mal Architekt werden will. Er ist sozial bestens integriert: hat gute Freunde, kann sich wehren, wenn ihm jemand „blöd kommt“ (was nur selten der Fall ist), und kann sowohl seine Bedürfnisse wie auch seine persönlichen Grenzen klar formulieren. Ein Kind so richtig zum Freuen!

Als er im Februar 2004 geboren wurde, waren unsere vorherrschenden Gefühle allerdings eher Angst, Sorge – und auch Enttäuschung. Wir hatten vor der Geburt nichts von der Spalte gewusst und anfänglich nur einer sehr vagen Vorstellung davon, was nun auf ihn und uns zukommen würde. Wir waren völlig geschockt – unser kleiner Sohn, so schien es uns, war schrecklich entstellt! Statt des perfekten winzigen „Kussmundes“ erblickten wir nur ein riesiges Loch. Würde er jemals „normal“ aussehen oder musste er sein Leben als mehr oder weniger „gezeichnet“ und ausgegrenzt verbringen? War er nun behindert? Erst allmählich sollte uns klar werden, dass die uns so sehr ins Auge springende Lippenspalte wesentlich weniger bedeutsam für Noels Entwicklung sein würde als etwa das gespaltene Gaumensegel.

Ein Großteil des uns betreuenden medizinischen Personals, vom Kreißsaalteam über das Pflegepersonal bis hin zu den Kinderärzten im Krankenhaus, kannte sich mit dem Behinderungsbild LKGS nicht oder nur unzureichend aus. Entsprechend widersprüchlich waren auch die Auskünfte, die wir erhielten. Obwohl wir so dringend Informationen und Hilfestellungen gebraucht hätten, verwirrten uns die höchst unterschiedlichen Ratschläge der einzelnen Ärzte nur noch mehr.

Die Eltern eines neugeborenen Spaltbabys werden, obwohl sie sich nach der Geburt im emotionalen Ausnahmezustand befinden, mit einer Vielzahl unterschiedlicher Problemstellungen hinsichtlich ihres Kindes konfrontiert. Sie müssen sich für ein Behandlungskonzept entscheiden, eine geeignete Klinik bzw. einen Operateur ihres Vertrauens finden und „nebenbei“ den Alltag mit ihrem Spaltbaby, mit ihnen

zunächst völlig ungewohnten Pflegemaßnahmen (z. B. die oft schwierige und langwierige Ernährung, den Umgang mit der Gaumenplatte, das fachgerechte Abpumpen von Muttermilch, besondere Mundhygiene usw.) meistern. Und das meist ohne verlässliche und verständliche Informationen, ohne konkrete Anleitung!

Da ich aus eigener Erfahrung weiß, wie anstrengend und zermürend sich gerade die erste Zeit mit einem Spaltkind oft gestaltet, möchte ich mit diesem Buch versuchen, anderen Eltern die Hilfestellungen an die Hand zu geben, die ich im ersten Jahr mit meinem Sohn so dringend gebraucht hätte. Dabei erhebe ich keinen Anspruch auf Vollständigkeit, hoffe aber, dass ich die wichtigsten Themenbereiche, die uns Eltern unter den Nägeln brennen, abgedeckt habe. Und natürlich muss ich betonen, dass ich a) keine Medizinerin bin, sondern meine Informationen in intensiven Recherchen zusammentrug (wobei mir meine Erfahrungen als Stillberaterin der Arbeitsgemeinschaft Freier Stillgruppen sehr halfen), und b) das Buch aus meinen ganz persönlichen Erfahrungen und aus denen anderer Eltern, mit denen ich im Austausch stehe, erwachsen ist und somit trotz aller Bemühungen um eine objektive Darstellung nicht immer unvoreingenommen sein kann. Das bitte ich meine Leser vor allem in Hinsicht auf die einzelnen OP-Konzepte und Therapiemöglichkeiten zu bedenken, deren Vor- und Nachteile abzuwägen ja selbst Medizinern schwerfällt. Dafür sind die praktischen Tipps und Hinweise zu diversen alltäglichen Fragen aber auch ausnahmslos selbst erprobt und erlebt und hoffentlich hilfreich.

Es würde mich freuen, wenn das Buch nicht nur bei Eltern auf Interesse stößt, sondern insbesondere auch Vertretern aller mit LKGS in Berührung kommender Berufsgruppen, also Ärzten, Pflegepersonen, Logopäden und Erziehern, einen lebensnahen Einblick in die schwierige Situation junger Familien mit Spaltkind vermittelt und ihnen so einen sachlich und emotional kompetenteren Umgang mit den betroffenen Kindern und Familien ermöglicht.

Nachdem ich nun schon im Vorwort auf diverse Schwierigkeiten hingewiesen habe, die sich im Leben mit einem Spaltbaby ergeben können, muss ich doch eines gleich zu Beginn betonen: Spalten sind absolut reparabel! Die heutigen Behandlungskonzepte, die eine enge Zusammenarbeit aller beteiligter Disziplinen (Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, Kieferorthopädie, HNO-Heilkunde, Logopädie) vorsehen, ermöglichen meistens ein ästhetisch wie auch funktionell völlig zufriedenstellendes Ergebnis. Ihr Kind und Sie selbst haben zwar einen langen Weg vor sich, aber davon abgesehen wird es nach Abschluss der Therapie ein normales, glückliches und erfülltes Leben ohne weitere Beeinträchtigungen durch die Spalte führen können. Die Chancen stehen gut – nur Mut!

Hinweis zur Terminologie

Da die existierenden Bezeichnungen sowohl für die einzelnen Fehlbildungen als auch für deren Träger nicht vereinheitlicht, oftmals veraltet und ungenau sind, lege ich hiermit die in diesem Buch verwendeten Begriffe fest, damit im Weiteren sofort klar wird, welche Spielart jeweils gemeint ist.

Dass die im Volksmund und auch in den Medien leider noch immer benutzten Ausdrücke „Hasenscharte“ für Lippenspalten und „Wolfsrachen“ für Gaumenspalten wegen ihrer abwertenden, entmenschlichenden Tendenz lieber aus dem Sprachgebrauch verschwinden sollten, ist leicht einzusehen. Was aber stattdessen sagen? Die 1967 von einer Nomenklaturkommission in Rom geprägte Bezeichnung „Lippen-Kiefer-Gaumenspalte“ hat sich zwar durchgesetzt, ist aber ungenau, da sie die Spaltung des Gaumens, nicht jedoch des funktionell so wichtigen Gaumensegels benennt. Richtiger ist also der in der neueren Literatur und auch in diesem Buch gebrauchte Begriff „Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte“ (kurz LKGS), der die Unterteilung in die vier anatomischen Bereiche, die bei einer Spaltbildung betroffen sein können, gut veranschaulicht. Der Einfachheit halber benutze ich das Kürzel LKGS nicht nur für die vollständige Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalte, sondern auch stellvertretend für alle Spaltformen. Wird auf eine spezielle Spaltform eingegangen, geht das aus dem Text hervor.

Wo immer es Textfluss und -verständnis nicht stört, benutze ich die Bezeichnung „mit Spalte geborenes Baby“; wo eine kürzere Benennung erforderlich ist, werde ich in Ermangelung anderer, neutral empfundener Begriffe im folgenden „Spaltträger“, „Spaltkind“ und „Spaltbaby“ verwenden. Bei Berufsbezeichnungen habe ich mich bemüht, die Verwendung von weiblichen und männlichen Formen ausgewogen zu gestalten – selbstverständlich ist auch immer das andere Geschlecht gemeint, also bei „Logopädin“ auch der Logopäde und bei „Arzt“ auch die Ärztin.

Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalten (LKGS)

Entstehung, Einordnung und Konsequenzen

Was ist eine LKGS?

Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalten (LKGS) gehören zu den kraniofazialen Dysplasien, also den Fehlbildungen des Gesichts. Neben Herzfehlern und Fehlbildungen von Armen und Beinen gehören sie zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen – in Europa kommt auf etwa 500 Geburten ein Baby mit Spalte. LKGS entstehen sehr früh, bereits während der 5. bis 8. Schwangerschaftswoche, genau in dem Zeitraum, in dem normalerweise die verschiedenen Gesichtswülste des Embryos aufeinander zuwachsen und miteinander verschmelzen. Diese embryonale Entwicklung kann man jedem Gesicht noch heute an den beiden „Verschmelzungslinien“ unterhalb der Nase ansehen – tatsächlich sind wir alle für einen kurzen Zeitraum unseres vorgeburtlichen Lebens „Spaltkinder“ gewesen!

Wird der Ablauf dieses Verschmelzungsprozesses aus irgendeinem Grund gestört, entsteht eine Spaltung der Lippe und/oder des Kiefers (5.–6. Schwangerschaftswoche), etwas später die des harten/weichen Gaumens (weicher Gaumen = Gaumensegel). Betroffen sein können alle Bereiche zusammen (Lippe, Kiefer, harter und weicher Gaumen), aber auch nur Lippe und Kiefer, nur die Lippe, oder nur der Gaumen. Wenn nur ein Bereich, also Lippe oder Gaumen, betroffen ist, spricht man von isolierten Spalten. Die Spaltung der betroffenen Bereiche wiederum kann vollständig bzw. durchgängig sein, oder auch unvollständig, d. h. Lippe oder Gaumen sind nur teilweise betroffen und nicht völlig gespalten. Unterschieden wird weiterhin zwischen einseitigen Spalten, die sowohl links- als auch rechtsseitig auftreten können (wobei links etwas häufiger ist als rechts), und doppelseitigen Spalten. Schwierig zu erkennen, da nicht ohne Weiteres von außen sichtbar, ist die von Schleimhaut bedeckte submuköse Gaumenspalte, auch „verdeckte“ Spalte genannt. Dieses Phänomen des Verdecktseins findet man auch in Bezug auf die Lippe, bei der subkutanen Lippenspalte, die aber meist schnell diagnostiziert wird, da ja trotz der Haut- und Schleimhautbrücke der Lippenringmuskel nicht vereinigt ist und die Lippe „verzogen“ aussieht.

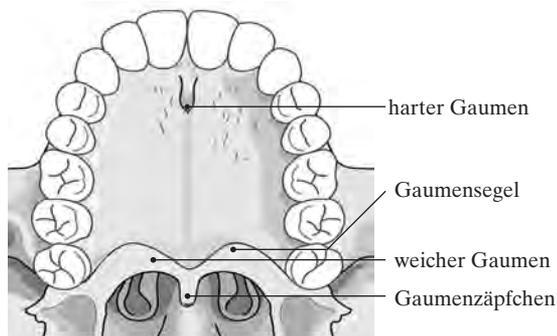
Daneben gibt es noch sogenannte Mikroformen wie z. B. die Lippenkerbe oder das gespaltene Zäpfchen (uvula bifida), die keinerlei Probleme in der Funktion machen und ihre Träger gesundheitlich nicht beeinträchtigen. Auch ein nicht angelegter Zahn kann das Mikrosymptom einer Spaltbildung sein! Solche Hinweise auf eine Veranlagung zu Spalten sind für die genetische Ursachenforschung von Bedeutung, einen Krankheitswert im eigentlichen Sinne haben sie aber nicht.

Von der Spaltbildung betroffen sind übrigens alle Gewebsschichten – Weichteile ebenso wie Muskeln und Knochen, wobei die einzelnen Muskelfasern nicht nur einfach unterbrochen sind, sondern sowohl beim Lippenring als auch beim Gaumensegelmuskel an den Spalträndern auf typische Weise falsch positioniert sind, was bei der Operation behoben werden muss.

Übersicht der Bereiche, die von der Spaltbildung betroffen sein können:

- Lippe: Oberlippe einschließlich Naseneingang
- Kiefer: vordere Oberkieferleiste (auch Alveolarkamm)
- harter Gaumen: Gaumendach mit Nasenboden (= knöcherner Gaumen)
- weicher Gaumen: muskulärer Anteil des Gaumens (= Gaumensegel oder Segel bzw. lat. Velum), inkl. Zäpfchen (Uvula)

Anatomie des Gaumens



Die einzelnen Spaltformen

Es gibt zwei grundlegende Kriterien, nach denen die verschiedenen Spaltformen unterteilt werden: einmal nach Ein- oder Doppelseitigkeit. Das zweite Kriterium ist der Zeitpunkt der Entstehung: Lippen- und Lippen-Kiefer-Spalten bilden sich zuerst, und zwar aus einer fehlenden oder wieder eingerissenen Verbindung der Nasenwülste, die den primären embryonalen Gaumen bilden. Gaumen- und Gaumensegelspalten entstehen etwas später durch das nicht erfolgte Zusammenwachsen der Gaumenwülste, also des sekundären embryonalen Gaumens. Diese beiden Arten, also Spaltbildungen des primären und des sekundären embryonalen Gaumens, können einzeln oder auch in Kombination auftreten. Es gibt also

- a) Spalten der Lippe bzw. von Lippe und Kiefer;
- b) Spalten des harten und/oder des weichen Gaumens;
- c) verschiedene Kombinationen von a) und b).

So kann es z. B. durchaus sein, dass der Verschmelzungsprozess der Nasenwülste gestört war, die Gaumenwülste aber normal miteinander verwachsen konnten.

Daraus resultiert dann eine Lippenspalte oder eine Lippen-Kiefer-Spalte. Umgekehrt kann die Verschmelzung der Nasenwülste planmäßig verlaufen sein, während die Wülste des sekundären embryonalen Gaumens nicht oder nur teilweise miteinander verwachsen sind, mit dem Ergebnis einer isolierten Segel- oder Gaumensegelspalte. Meistens sind aber beide Wachstumsprozesse gestört, weshalb die vollständige LKGS die häufigste Spaltfehlbildung darstellt. Natürlich können die verschiedenen Kombinationen wiederum ein- oder doppelseitig sein, bis auf die immer mittig (median) liegende Segelspalte.

Die einseitige (unilaterale) Variante

Eine einseitige Spaltbildung kann auf der linken oder auf der rechten Seite entstanden sein. Sie betrifft Jungen etwas häufiger als Mädchen, wobei rechtsseitige Spalten mit ca. 30 % der Fälle seltener sind als linksseitige. Wie bei allen Spaltformen kann die einseitige Spalte verschiedene Ausprägungen haben, von einer kleinen Kerbe in der Lippe über die Lippen-Kiefer-Spalte bis hin zur vollständigen einseitigen LKGS, die übrigens die am häufigsten vor-



kommende Spaltfehlbildung darstellt. Hier sind dann Lippe, Kiefer, harter und weicher Gaumen betroffen. Typisch für das Erscheinungsbild von einseitigen Lippenspalten ist der langgezogene, abgeflachte Nasenflügel auf der jeweiligen Spaltseite, dessen Form sich nach dem operativen Lippenverschluss aber normalisiert, auch wenn eine leichte Asymmetrie bestehen bleibt. Diese lässt sich nach der Wachstumsphase, also ab dem Alter von ca. 16–18 Jahren, endgültig korrigieren.

Die doppelseitige (bilaterale) Variante

Auch bei den selteneren doppelseitigen Spalten (20 % der Fälle), die bei Mädchen häufiger vertreten sind als bei Jungen, können Lippe, Kiefer, Hart- und Weichgaumen in verschiedenen Kombinationen der einzelnen Bereiche betroffen sein. Die Ausprägung kann auf einer Seite schwerwiegender sein als auf der anderen, oder aber beide Seiten sind identisch. Auffallendstes Merkmal der doppelseitigen LKGS ist der in der Mitte vorstehende Zwischenkiefer (Prämaxilla) und die zu beiden Seiten hin abgeflachte Nase. Außerdem kann der Nasensteg, die Columella (also der Hautlappen zwischen den Nasenlöchern) zu kurz sein. All diese Merkmale können chirurgisch korrigiert werden, wenn auch nicht immer bei den Erstoperationen, sondern vielleicht erst im Schulalter oder nach Abschluss des Wachstums mit etwa 16 Jahren.

