

DIPLOMARBEIT

**Strategien und zeitliche Abfolge des
kieferchirurgischen Verschlusses von durchgehenden
beidseitigen Lippen- Kiefer- Gaumen-Spalten in
Österreich, Italien und der Schweiz**

Zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktor(in) der gesamten Zahnheilkunde
(Dr. med. dent.)**

an der

Medizinischen Universität Wien

ausgeführt an der

Universitätsklinik für Mund-, Kiefer-, und Gesichtschirurgie in Wien

unter der Anleitung von
DDr. Matthias Zimmermann

eingereicht von

Daniela Weißinger-Relic
01042519

Ort, Datum

Unterschrift

Erklärung

Hiermit bestätige ich, Daniela Weißinger-Relic, die vorliegende Diplomarbeit eigenständig verfasst und nur erlaubte Hilfsmittel und die von mir angegebenen Quellen verwendet zu haben.

Wien, am _____

Unterschrift: _____

Danksagung

Zuerst möchte ich **Priv. Doz. Dr. Klaus Sinko** danken, dass er meine Diplomarbeit ermöglicht hat. Vielen Dank für die umfassende Unterstützung, die Geduld und die immer schnelle Erreichbarkeit.

Ein großer Dank geht an meinen Diplomarbeitsbetreuer **DDr. Matthias Zimmermann**. Vielen Dank für die Übernahme als Betreuer meiner Diplomarbeit.

Weiters danken möchte ich **Ao Univ. Prof. Dr. Wilhelm Mosgöller** für die Hilfestellung bei der Statistik und **Hr. Karl Englisch** für die Digitalisierung des Fragebogens.

Nicht zuletzt möchte ich mich noch bei meiner Familie, vor allem bei meinem Mann, unseren zwei Kindern und meinen Eltern für die Unterstützung auf meinem Weg bedanken.

Hinweis

Aufgrund der einfacheren Lesbarkeit wird in der vorliegenden Arbeit von einer geschlechterspezifischen Formulierung abgesehen. Durch die Verwendung des generischen Maskulinums wird jedoch jede Geschlechtsform gleichermaßen miteinbezogen, außer es werden explizit geschlechtsspezifische Unterschiede ausgeführt.

Inhaltsverzeichnis

DANKSAGUNG	3
1 ZUSAMMENFASSUNG	7
2 ABSTRACT	8
3 EINLEITUNG	9
3.1 LIPPEN-KIEFER-GAUMEN-SPALTEN	9
3.1.1 EPIDEMIOLOGIE	9
3.1.2 ÄTIOLOGIE	10
3.1.3 EMBRYOLOGIE	11
3.1.4 KLASSIFIKATION	15
3.1.5 SPALTFORMEN	18
3.1.6 AUSWIRKUNGEN UND SYMPTOME	22
3.2 CHIRURGISCHE THERAPIE	24
3.2.1 BEHANDLUNGSPRINZIP	25
3.2.2 BEHANDLUNGSKONZEPT	38
4 PROBLEMSTELLUNG UND ZIELSETZUNG	41
5 MATERIAL UND METHODEN	43
6 ERGEBNISSE	45
6.1 FALLZAHLEN	46
6.2 ZEITPUNKT DER VERSORGUNG	47
6.3 VERWENDETE CHIRURGISCHE VERFAHREN	49
6.3.1 VERSCHLUSS DER OBERLIPPENSPALTE	49
6.3.2 LIPPE UND NASE	49
6.3.3 GAUMENVERSCHLUSS	50
6.3.4 OSTEOPLASTISCHER VERSCHLUSS DER OBERKIEFERSPALTE	50
6.4 KIEFERCHIRURGISCHE OPERATEURE UND INTERDISZIPLINÄRES TEAM	50
6.5 PRÄOPERATIVE KIEFERORTHOPÄDISCHE MAßNAHMEN	54
7 DISKUSSION	56
7.1 VERWENDETE OPERATIONSTECHNIKEN	56
7.1.1 LIPPENVERSCHLUSS	57
7.1.2 LIPPE UND NASE	58
7.1.3 GAUMENVERSCHLUSS	59
7.1.4 OSTEOPLASTISCHE OPERATION AM OBERKIEFER	61
7.2 SEQUENZIERUNG DER CHIRURGISCHEN VERSCHLUSSSCHRITTE	62
7.3 KIEFERCHIRURGISCHE OPERATEURE UND INTERDISZIPLINÄRES TEAM	63
7.4 PRÄOPERATIVE ORTHOPÄDISCHE MAßNAHMEN	64
7.5 FALLZAHLEN	65

8	<u>SCHLUSSFOLGERUNG</u>	66
9	<u>ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS</u>	67
10	<u>TABELLENVERZEICHNIS</u>	67
11	<u>ABBILDUNGSVERZEICHNIS</u>	67
12	<u>ANHANG</u>	70
12.1	FRAGEBÖGEN IN DEUTSCHER SPRACHE	70
12.2	FRAGEBÖGEN IN ENGLISCHER SPRACHE	71
12.3	BEGLEITSCHREIBEN IN DEUTSCHER SPRACHE	72
12.4	BEGLEITSCHREIBEN IN ENGLISCHER SPRACHE	73
13	<u>LITERATURVERZEICHNIS</u>	74

1 Zusammenfassung

Hintergrund: Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zählen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Der chirurgische Verschluss beidseitiger Lippen-Kiefer-Gaumenspalten erfolgt in den versorgenden Zentren in unterschiedlicher zeitlicher Abfolge. Bisher hat sich noch keine einheitlich anerkannte Sequenz der erforderlichen chirurgischen Maßnahmen herausgebildet. Davon ausgehend, dass ein optimales funktionales und kosmetisches Ergebnis eines Lippen-Kiefer-Gaumenverschlusses durch eine bestimmte Abfolge der chirurgischen Maßnahmen zu einem jeweils bestimmten Alter zu erreichen ist, sollte eine regelmäßige Erhebung der empirischen Strategien von spezialisierten Zentren und deren Ergebnissen erfolgen. Hierbei sollte auch die Frage beantwortet werden, inwiefern die in den Zentren gesammelten Erfahrungen zu einer einheitlichen Strategie der chirurgischen Versorgung konvergieren.

Ziel: Die aktuell angewandten chirurgischen Strategien für den Verschluss bilateraler Lippen-Kiefer- und Gaumenspalten (LKGS) weisen in der Literatur deutliche Unterschiede auf. Durch die geplante Erfassung der aktuellen Situation soll dargestellt werden, welche Konzepte entwickelt wurden und für welche Schritte sich ein Konsens herausgebildet hat.

Material und Methode: Die zu ermittelnden Daten wurden durch einen einheitlichen Fragebogen ermittelt, welcher an alle ermittelten, mit dem Verschluss beidseitiger Lippen-Kiefer-Gaumenspalten befassten Zentren in Österreich, der Schweiz und Italien versandt wurde. Insgesamt haben 23 Zentren an der Umfrage teilgenommen. Fragebögen aus elf österreichischen Zentren, sieben aus der Schweiz und fünf aus Italien konnten evaluiert werden.

Resultate/Schlussfolgerung:

Das mehrheitlich zweizeitige Vorgehen der befragten Zentren sowie der mehrheitlich zeitlich kombinierte Verschluss von Weich- und Hartgaumen als auch die häufigsten verwendeten Techniken lassen eine Aussage über die aktuelle Beliebtheit eines Vorgehens, jedoch keine Rückschlüsse auf das ideale Vorgehen zu, da die Strategien nach wie vor hinsichtlich ihrer Verschlusszeitpunkte, ihrer Operationstechniken sowie den stark schwankenden Zahlen an Operateuren variieren. Es werden weitere Studien notwendig sein, die auf einen Vergleich der Ergebnisse hinsichtlich ihrer Funktion und Ästhetik nach Wachstumsabschluss zwischen den verschiedenen Zentren abzielen.

2 Abstract

Background: Cleft lip and palate are still among the most common congenital malformations. Surgical closure of bilateral cleft lip and palate is performed in care centers at different time intervals. So far, no optimal sequence of required surgical procedures has yet emerged. Assuming that optimal functional and cosmetic outcome of a cleft lip and palate closure can be achieved by a particular sequence of surgical procedures at a particular age, a comparative survey of empirical strategies should be carried out by specialized care centers. In doing so, the question was to be answered, to what extent the experiences gained in the centers have converged to an uniform strategy of surgical care.

Aim: Currently applied surgical strategies for the occlusion of bilateral cleft lip and palate have marked differences in the literature. Through the planned collection and processing of the current situation, specialists dealing with care can be shown in which direction the concepts have developed and for which steps a consensus has emerged.

Material and Methods: The required data were assessed by means of a single questionnaire sent to all centers involved in the occlusion of bilateral cleft lip and palate in Austria, Italy and Switzerland. Fully evaluated questionnaires have been returned from eleven centers in Austria, five from Italy, and seven from Switzerland, enabling a comparative analysis.

Results/ Conclusion:

With the majority of the surveyed centers using two-stage approaches, the usually simultaneously performed closure of soft and hard palate as well as the commonly applied techniques allow to assess the actual popularity of therapeutic strategies, but do not allow to make conclusions about an ideal approach, since the strategies still vary too much in terms of their shutter times, their surgical techniques and the widely fluctuating numbers of surgeons. Further studies between the different centers are needed to compare the results with regard to their functional and aesthetic outcome.

3 Einleitung

3.1 Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten (LKGS) zählen mit einer Häufigkeit von circa 1: 700 zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen weltweit. (1) Nach den Gliedmaßendysmorphien sind LKGS mit einem prozentuellen Anteil von etwa 11 – 15 % an allen angeborenen Fehlbildungen die zweithäufigste Entität. Da sich die Frequenz von LKGS in den letzten 100 Jahren beinahe verdreifacht hat, nimmt die Bedeutung der ausgleichenden therapeutischen Maßnahmen weiterhin zu. (2) Ein interdisziplinäres Betreuungskonzept von Kieferchirurgen, Kieferorthopäden, Zahnärzten, HNO-Ärzten, Kinderärzten, Logopäden sowie Psychologen ist für den Erfolg der Behandlung von entscheidender Bedeutung. (3)

Das Ziel des interdisziplinären Vorgehens ist die zufriedenstellende Wiederherstellung einer korrekten Anatomie, Ästhetik sowie Funktion des betroffenen Gesichtes.

3.1.1 Epidemiologie

Epidemiologisch betrachtet lassen sich weltweit deutliche Unterschiede in der Inzidenz der LKGS feststellen. Während in Mitteleuropa und Skandinavien von einer Inzidenz von 1: 450 berichtet wird, liegt in den ostasiatischen Ländern die Spaltfrequenz bei etwa 1: 250, während diese bei der afroamerikanischen Bevölkerung Nordamerikas lediglich bei 1: 2500 liegt. (2)

In Österreich sind 120 bis 130 Neugeborene pro Jahr betroffen, woraus sich eine Inzidenzrate von 1: 600 ergibt. Bei etwa 15% treten die Spalten beidseitig auf. (4)

LKGS sind häufiger bei Männern vertreten (4), wohingegen die isolierte Gaumenspalte (GS) mit 67 % statistisch häufiger bei Frauen auftritt. Dies erklärt sich durch den später eintretenden Gaumenverschluss bei weiblichen Embryonen: In der Regel benötigt dieser eine Woche länger im Vergleich zum Gaumenverschluss bei männlichen Embryonen. Dadurch steigt das Risiko einer Fehlbildung durch Teratogene, also äußere Einwirkungen. (5)

Vergleichend lässt sich feststellen, dass die häufigste Ausprägung der Spaltenbildung die durchgehende LKGS mit etwa 40 – 65 % darstellt, wobei aus unbekanntem Gründen die linke Seite doppelt so oft betroffen ist wie die rechte. Isolierte GS machen etwa 30 % und Lippen sowie Lippen-Kiefer-Spalten 20 – 25 % der Spaltenmissbildungen aus. (4)

3.1.2 Ätiologie

Nach wie vor ist die genaue Entstehung einer LKGS nicht geklärt. (2) Man geht davon aus, dass die Ätiologie einer LKGS als ein multifaktorielles Geschehen zu betrachten ist, und sich aus einem Zusammenspiel aus Umwelteinflüssen und erblichen Faktoren ergibt. Dies wird als additive Polygenie mit Schwellenwerteffekt bezeichnet, womit gemeint ist, dass die Krankheit als eine Kombination von endogenen (also erblich bedingter Disposition) und exogenen (also umweltbedingten) Faktoren aufzufassen ist. Die genetische Komponente ist hierbei an das Zusammenwirken mehrerer spezifisch veränderter Gene gebunden, die nur in Kombination eine Expression der Fehlbildung begünstigen. Ist diese genetische Konstellation bei einem Individuum vorhanden, so ist die Schadensschwelle für exogene Faktoren deutlich herabgesetzt. Umwelteinflüsse, die ohne diese erbliche Komponente nicht zu einer Spaltenbildung führen würden, können also bei einem von dieser genetischen Disposition betroffenen Individuum die Entstehung einer LKGS im Lauf der Embryogenese auslösen. Als exogene Auslöser gelten Nikotin- und Alkoholabusus, gehäufte Medikamenteneinnahme, Drogenabusus, Röntgenstrahlung, diverse Allgemeinerkrankungen der Mutter wie beispielsweise Diabetes mellitus und andere Stoffwechselerkrankungen, virusbedingte Infektionskrankheiten, Lärmexposition, teratogene Chemikalien, physischer sowie psychischer Stress der Mutter. (6)

Das aktive als auch das passive Rauchen in der Frühschwangerschaft wird als Risikofaktor für LKGS betrachtet. (7)

Kinder von Rauchern weisen ein 1,3-fach erhöhtes Risiko für eine LKGS und ein 1,2-mal höheres Risiko für eine GS auf. (8)

Zu etwa 8 % treten die Spalten im Rahmen von Syndromen auf. (6)

Die Einnahme von Multivitaminpräparaten sowie folsäurereicher Nahrungsergänzungsmittel während einer Schwangerschaft kann das Risiko einer Spaltentstehung beim Kind hingegen laut Literatur reduzieren. Badovinac et al. berichten von einem verminderten Risiko einer Spaltbildung von 33 % bei allen Spaltformen, von 29 % bei einer LKGS sowie von 20 % bei der GS im Besonderen. (9)

Laut Loffredo et al. ist zur Risikoverringering einer Spaltbildung die Einnahme von Multivitaminpräparaten in den ersten vier Schwangerschaftsmonaten ausschlaggebend. (10)

Betrachtet man die endogenen Faktoren einer Spaltenstehung, so lässt sich ein entwicklungskritischer Zeitraum in der Schwangerschaft feststellen, der die 5.–12. intrauterine Woche umfasst. Dieser Zeitraum ergibt sich logischerweise aus der embryologischen Entwicklung der Gesichtswülste. So lassen sich die Unterschiede zwischen den Spaltformen auch durch die zeitlich getrennte Entwicklung von Gaumen und Lippe erklären. (5)

Die genetische Ätiologie wird zunehmend durch molekulargenetische Daten gestützt. Nachdem im Jahr 2008 das Interferon-regulatory-factor-6-gen (IRF6-Gen) als erstes für die Spaltenbildung relevantes Einzelgen identifiziert werden konnte (11), sind mittlerweile über 40 genetische Loci bekannt, die an der Entstehung einer LKGS beteiligt zu sein scheinen. Bislang konnte jedoch nur bei einem Drittel dieser Gene eine Bedeutung für die Vererbung der Missbildungen nachgewiesen werden. Sie sind daher bislang weder als Prädiktoren noch als Hilfsmittel für die Diagnostik geeignet. (12)

3.1.3 Embryologie

Zwischen der vierten und fünften Schwangerschaftswoche beginnt die intrauterine Entwicklung des Gesichtes. Abbildung 1 (a) verdeutlicht die Unterteilung des embryonalen Gesichtes: Das Stomatodeum, auch der primitive Mund genannt, wird am Ende der vierten Schwangerschaftswoche umgeben von fünf Gesichtswülsten. Über dem primitiven Mund liegt der Stirnnasenwulst, lateral des Stomatodeums befinden sich die beiden Oberkieferwülste und kaudal die zwei Unterkieferwülste. (1)

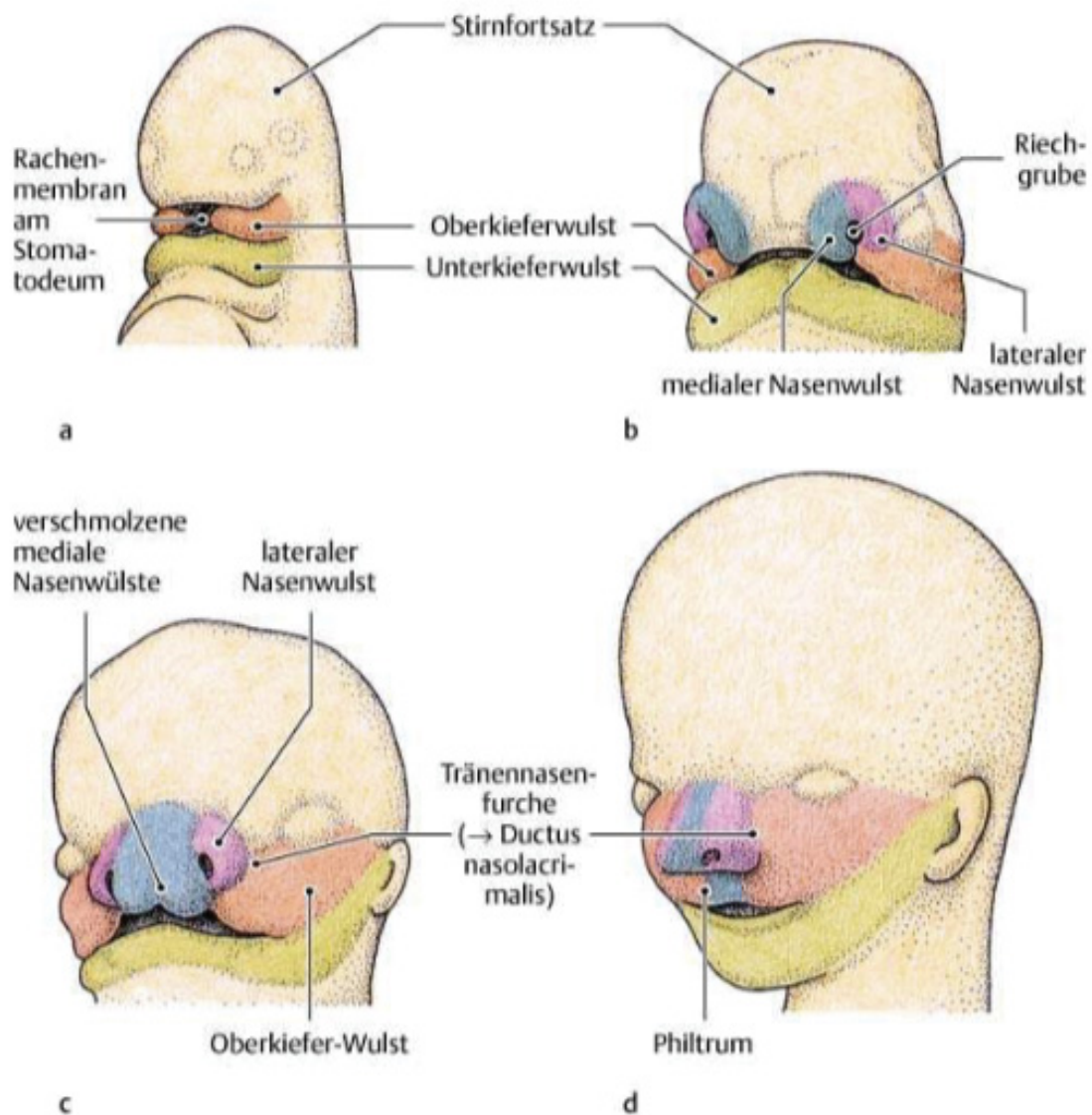


Abbildung 1 Die Stadien der embryonalen Gesichtsentwicklung (a) 5. Woche, (b) 6. Woche, (c) 7. Woche, (d) 10. Woche

In kürzester Zeit entwickeln sich die paarig ausgebildeten Oberkieferwülste nach medial und verschmelzen dort mit den medialen Nasenwülsten. Nach der Vereinigung der medialen Nasenwülste in der Medianen wird die entstandene Struktur als sogenanntes Zwischenkiefersegment bezeichnet, welches in späterer Folge das Philtrum, die Schneidezähne des Oberkiefers, den entsprechend zugehörigen Kieferbereich sowie den sogenannten primären Gaumen ausbildet. (1)

Man unterscheidet bei der embryonalen Entwicklung des menschlichen Gesichts zwischen dem primären und dem sekundären Gaumen. Aus dem primären Gaumen, auch vorderer embryonaler Gaumen genannt, entwickelt sich im späteren Verlauf die Oberlippe sowie die

Prämaxilla. Harter und weicher Gaumen entstehen aus dem sekundären Gaumen, auch hinterer embryonaler Gaumen genannt. (13)

Der primäre Gaumen entsteht aus den sogenannten Gesichtsfurchen, unter denen man fünf Gesichtswülste mit dazwischenliegenden Vertiefungen versteht. (6)

Vor der 4. Embryonalwoche sind die Gesichtsfurchen lediglich ektodermal ausgebildet. Zwischen der 4. und 7. intrauterinen Woche werden sie zwischen Naseneingang, Auge sowie Oberlippe mesodermal durchwachsen. Dabei werden die Gesichtsfurchen durch das Mesenchym, also das mittlere Keimblatt, auf- und ausgefüllt.

Bleibt diese mesodermale Durchwachsung aus, kann es später zu einem Einreißen der ektodermalen Schichten und im weiteren Verlauf zu einer Spaltbildung kommen. Diese manifestiert sich klinisch als Spalte der Lippe, des Kiefers oder beider Strukturen. (13) Abbildung 2 verdeutlicht hierbei die mesodermale Invasion. Die Pfeile zeigen dabei in die Richtung, in die das einsprossende Mesoderm auswächst.

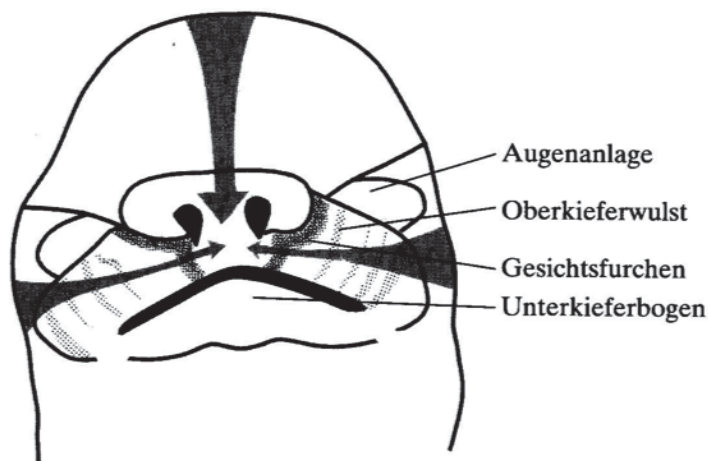


Abbildung 2 Mesodermdurchwachsung der ektodermalen Duplikaturen

Beim Ausbleiben einer Verschmelzung der paarigen lateralen Oberkieferwülste mit dem jeweils angrenzenden medialen Nasenwulst entsteht entweder eine uni- oder bilaterale Lippenspalte. Vereinzelt sind auch Lippenspalten durch eine fehlende Verschmelzung der medialen Nasenwülste untereinander zu beobachten. (1)

Der sekundäre Gaumen wird in der Regel zwischen der 7. und 12. intrauterinen Woche gebildet. Zunächst stehen die von der Zunge verdrängten seitlichen Gaumenfortsätze vertikal. Nach der embryonalen Streckung und einer vollzogenen Kaudalbewegung des Embryos verschmelzen die Gaumenfortsätze jedoch mit dem von kranial wachsenden Vomer in der Medianen miteinander. (13)

Abbildung 3 zeigt hierbei die beschriebene Entwicklung; die Pfeile zeigen erneut die Wachstumsrichtung.

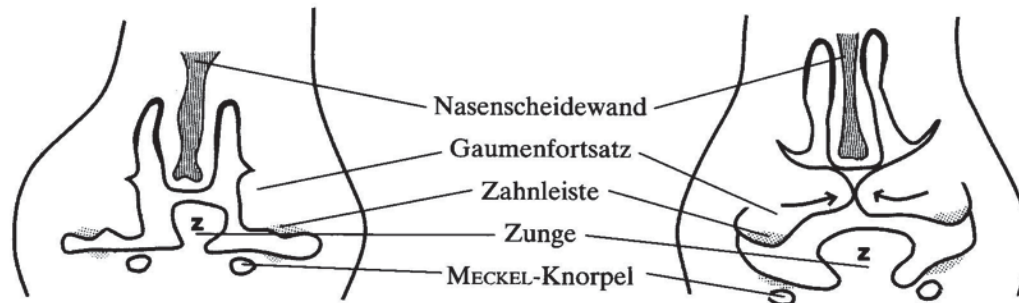


Abbildung 3 Darstellung der Entwicklung des embryonalen, sekundären Gaumens

Die Verschmelzung erfolgt in der Richtung vom Foramen incisivum zur Uvula hin. Anschließend differenziert das Mesoderm zu Knochen und Muskulatur. Vereinigen sich die Gaumenstümpfe nicht oder verschmelzen nur partiell, so resultieren daraus komplette bzw. partielle Gaumenspalten. (13)

An der Grenze zwischen primärem und sekundärem Gaumen wird reißverschlussartig, von posterior nach anterior gerichtet, zuerst die Kieferspalte und dann die Lippenspalte, also der primäre Gaumen verschlossen. Ausgehend vom Canalis incisivus vereinigen sich wie oben beschrieben nach einem ähnlichen Prinzip, hier aber von anterior nach posterior, zuerst die Gaumenspalte und anschließend die Segelspalte, also der sekundäre Gaumen. Entscheidend für die unterschiedlichen Ausprägungsgrade der Spaltfehlbildungen des primären sowie sekundären embryonalen Gaumens ist der Ort, an dem der Verschlussprozess unterbrochen worden ist. (6) Abbildung 4 erklärt bildlich, wie dieses Reißverschlussmodell gedacht werden muss.

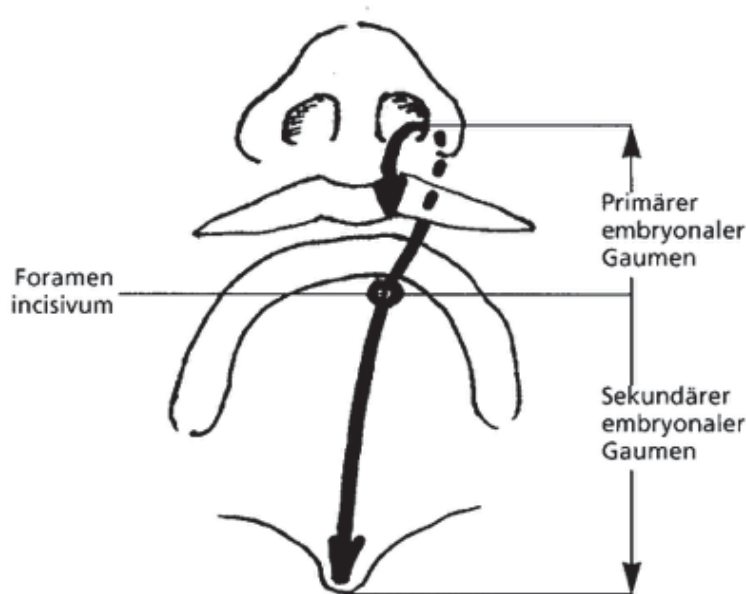


Abbildung 4 Verschlussweg des primären und sekundären embryonalen Gaumens

3.1.4 Klassifikation

Die gängige Klassifikation der LKGS wurde im Jahre 1967 im Rahmen des „4th Congress of the International Confederation for Plastic Surgery“ in Rom auf Basis der oben beschriebenen embryologischen Entwicklungsschritte erarbeitet. Sie findet in dieser Form bis heute Verwendung. (14) Diese internationale Klassifikation richtet sich nach der jeweiligen embryonalen Entwicklung sowie der spezifischen Spaltanatomie und unterteilt die LKGS in vier Gruppen. Die Gruppe 1 unterteilt die Spaltformen des primären Gaumens in Lippe und Kiefer. Beide Subformen können entweder links, rechts oder beidseitig auftreten (Abbildung 5).

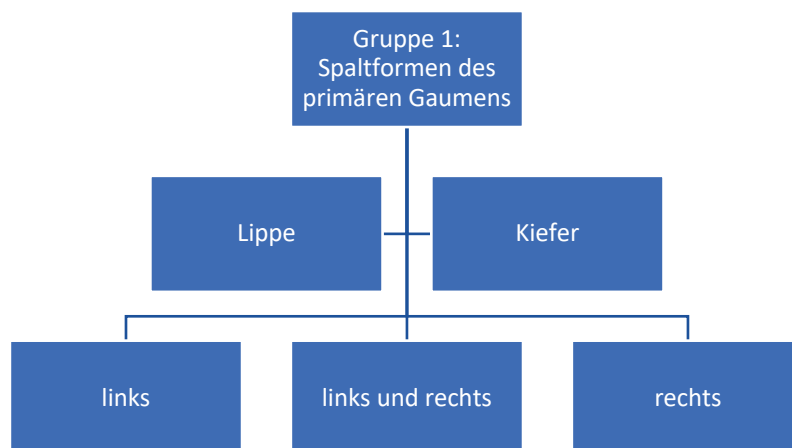


Abbildung 5 Gruppe 1 "Spaltformen des primären Gaumens"

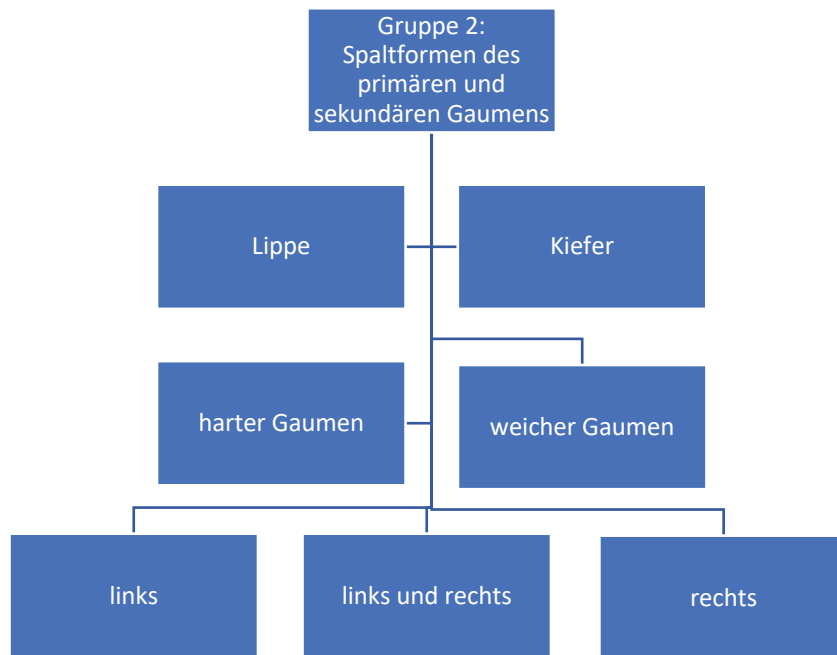


Abbildung 6 Gruppe 2 "Spaltformen des primären und sekundären Gaumens"

Die Gruppe 2 weist die Spaltformen den Strukturen des primären (vorderen) und des sekundären (hinteren) Gaumens in Form von Lippe, Kiefer, harten Gaumen und weichen Gaumen zu. Alle Subformen können entweder links, rechts oder auf beiden Seiten vorkommen (Abbildung 6).

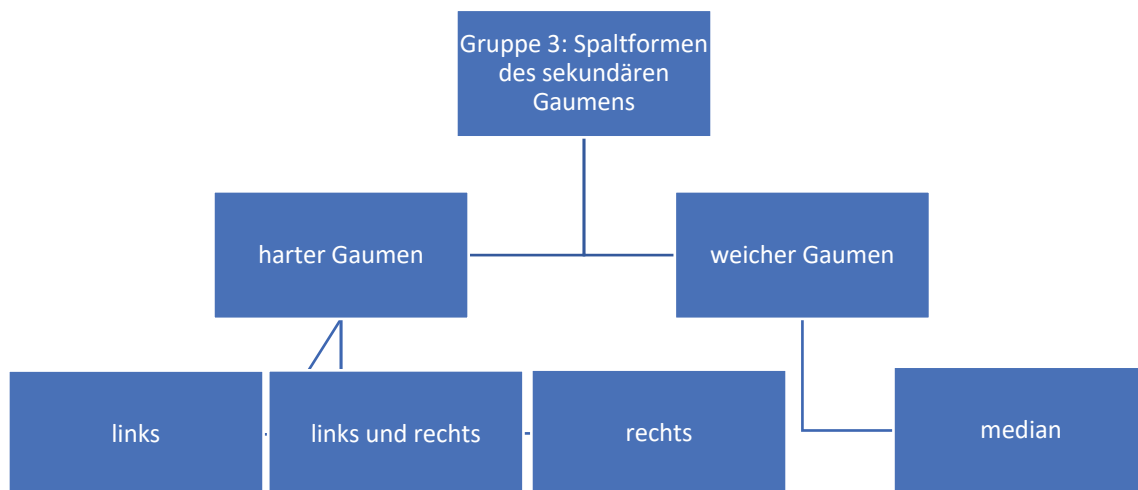


Abbildung 7 Gruppe 3 "Spaltformen des sekundären Gaumens"

In der Gruppe 3 werden die Spaltformen des sekundären Gaumens klassifiziert. Diese können entweder den harten oder den weichen Gaumen betreffen (Abbildung 7).

Am harten Gaumen zeigen sich die Spalten entweder links, beidseitig oder rechts, wohingegen Spalten am weichen Gaumen nur in der Medianen auftreten können.

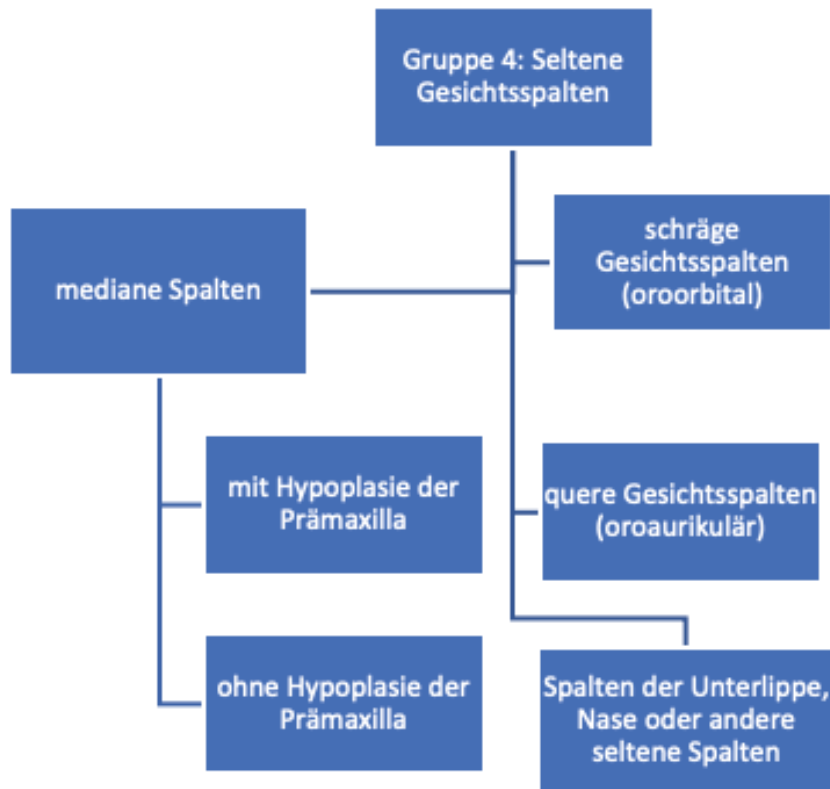


Abbildung 8 Gruppe 4 "Seltene Gesichtsspalten"

Die Gruppe 4 unterteilt die statistisch selten auftretenden Gesichtsspalten in schräge Gesichtsspalten, quere Gesichtsspalten, Spalten der Unterlippe oder der Nase sowie mediane Spalten, die alle durch Verschmelzungsstörungen zwischen den verschiedenen embryonalen Strukturelementen entstehen. Letztere können je nach Vorliegen einer Beteiligung einer hypoplastischen Prämaxilla weiter differenziert werden (Abbildung 8).

Bei allen seltenen Gesichtsspalten der Gruppe 4 handelt es sich prinzipiell um untypische Lokalisationen. In Relation zu den „typischen“ LKGS finden sich diese seltenen Gesichtsspalten weltweit mit einer Inzidenz von etwa 1,43 – 4,85 auf 100.000 Geburten. (2)

Für den wissenschaftlichen Vergleich von therapeutischen Konzepten erwies sich diese Klassifikation jedoch nicht als geeignet. Um die erforderlichen vergleichenden Untersuchungen zu ermöglichen, einigte man sich auf die Kodierung mittels des „LAHS-Kodes“. Diese Klassifizierung betrifft alle potentiell betroffenen Lokalisationen wie die Oberlippe, die äußere Nase oder auch den Vomer. Zusätzlich erlaubt der LAHS-Kode auch eine Seitenangabe der Spaltenbildung. (15)

Betroffene Regionen werden in der LAHS-Kodierung folgendermaßen abgekürzt:

Tabelle 1 Die Abkürzungen der LAHS-Kodierung

Region (deutsch)	Region (englisch)	Abkürzung
Oberlippe	Upper lip	L
Oberkiefer- Alveolarfortsatz	Alveolus	A
Hartgaumen	Hard palate	H
Segelgaumen	Soft palate	S
Äußere Nase	Nose	N
Vomer	Vomer	V

Die Lokalisation transversaler Ausdehnungen (also links und rechts) sowie mediane Lokalisationen können ebenso wie vertikale Ausbildungen mittels dieser Methode anatomisch eindeutig kodiert werden. (15)

3.1.5 Spaltformen

Anhand ihrer anatomischen Ausprägung werden LKGS in drei Gruppen unterteilt. Die erste Gruppe bilden die Lippenspalten und die Lippen-Kiefer-Spalten (LKS).

Die zweite Gruppe umfasst alle vollständig ausgeprägten LKGS, während die dritte Gruppe die isolierten Gaumenspalten (GS) beschreibt. Bezüglich der Spaltenbreite weisen insbesondere die LKGS deutliche individuelle Unterschiede auf. (4)

3.1.5.1 Lippenspalten und Lippen-Kieferspalten

Lippenspalten entstehen aus einer unvollständigen oder gänzlich ausbleibenden Verschmelzung der medianen Nasenwülste mit den Oberkieferwülsten. Sie sind meist seitlich in der Oberlippe und unterhalb des Nasenloches lokalisiert. Die Lippenspalte kann zum Septum hin links-, rechts- oder doppelseitig und vollständig oder unvollständig ausgebildet sein. Die Abbildung 9 zeigt zum besseren Verständnis in der ersten Darstellung eine linksseitige, vollständige Lippenspalte und daneben eine doppelseitige, vollständige Lippen-Kieferspalte.

(6)



Abbildung 9 Lippenspalte links bzw. Lippen-Kieferspalte rechts

Einseitige und doppelseitige Lippenspalten unterscheiden sich einerseits im Verlauf der Muskelfasern des M. orbicularis oris sowie in der Ausbildung des Mundvorhofes (siehe Abbildung 9). Prolabium, Philtrumkanten und Amorbogen der Lippe sind bei einseitigen Lippenspalten normal ausgeprägt, während sie bei doppelseitigen Lippenspalten völlig fehlen. Doppelseitige Lippenspalten weisen in der Regel auch einen verkürzten Nasensteg auf und das Prolabium ist ohne Muskelfasern ausgestattet (siehe Abbildung 9). (6)

Kieferspalten sind Ausdruck einer Verschmelzungsstörung zwischen den Oberkieferwülsten und dem Zwischenkiefer. Sie treten nur in Kombination mit Lippenspalten auf und können links-, rechts-, oder beidseitig auftreten. (6)

3.1.5.2 Segelspalten und Gaumen-Segelspalten

Gaumen-Segelspalten entstehen durch ein gänzlichliches Ausbleiben der Gaumenwulstverschmelzung. Je nachdem, wie weit der oben beschriebene Prozess des embryonalen Aufrichtens ungestört erfolgen kann, unterscheiden sich Gaumen-Segelspalten in ihrer Breite und Konfiguration. Die Abbildung 10 zeigt links eine vollständige Gaumen-Segelspalte. Hierbei ergibt sich für die Entwicklung der Nasenscheidewand die folgende Problematik: Durch den unterbrochenen Wachstumsvorgang kann sich die Nasenscheidewand nicht nach kaudal entwickeln. Sie legt sich median über die Gaumenspalte. Segelspalten liegen in der Medianebene und präsentieren sich entweder als vollständige oder partielle Spalten. (6) Die Uvula bifida stellt die geringste Ausprägung einer Segelspalte dar. Dieser Terminus beschreibt ein gespaltenes Zäpfchen, welches in der Regel keine klinische Symptomatik aufweist. (16) Abbildung 10 zeigt rechts das Bild einer vollständigen Segelspalte.

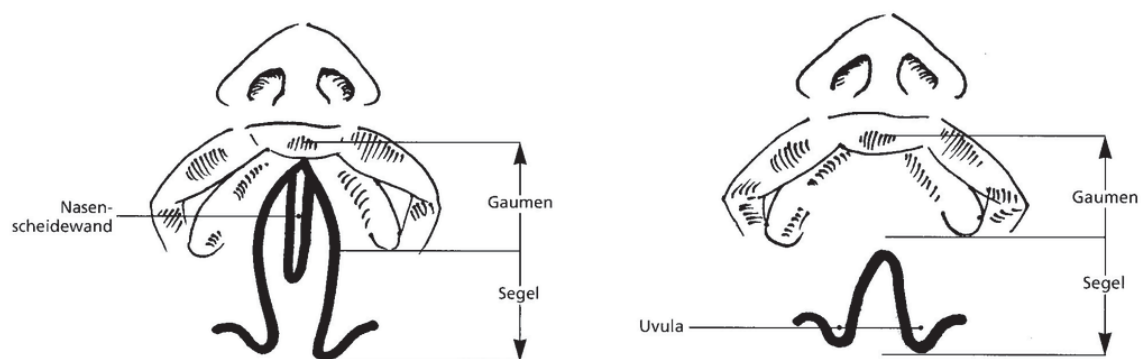


Abbildung 10 Vollständige Gaumen-Segelspalte links. Vollständige Segelspalte rechts

Als „submuköse Spalten“ werden Fehlbildungen bezeichnet, bei denen die Schleimhautblätter beider Seiten verwachsen konnten, eine submuköse Vereinigung des Knochens und/oder der Muskulatur jedoch nicht zustande kam. Sie stellt eine gesonderte Form der Velumspalte dar und ist klinisch als knöcherner Lücke unter der intakten Schleimhaut tastbar. (6)

3.1.5.3 Lippen, Kiefer-, Gaumen-, Segelspalten

Die LKGS kann unvollständig oder vollständig ausgebildet sein und tritt uni- oder bilateral auf. (4) Folgende Strukturen sind von der Spaltbildung betroffen: Die Oberlippe, der Oberkiefer, der Nasenboden, der harte sowie der weiche Gaumen mit der Uvula. (17)

Die einseitige durchgehende Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte ist prozentuell am häufigsten ausgeprägt und zeichnet sich ästhetisch durch eine Asymmetrie der Nasen- sowie Mundregion aus.

Spalten, die nicht nur Weichteile, sondern ebenso knöcherne Strukturen betreffen, reichen meist von der Lippe über den Nasenboden, über den Oberkiefer und den Gaumen bis hin zum Zäpfchen. Der Vomer als kaudaler knöcherner Anteil des Nasenseptums hat keinen Kontakt zum Oberkiefer, wobei der betroffene Nasenflügel sich weitgehend nach lateral abspreizt. (18)

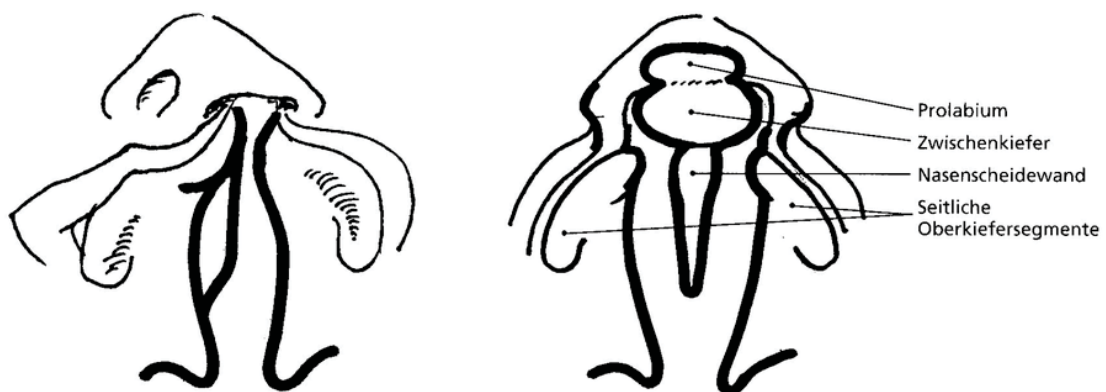


Abbildung 11 Links: linksseitige vollständige LKGS. Rechts: doppelseitige, vollständige LKGS

Bei fehlender Verschmelzung beider Seiten ergibt sich die bilaterale, vollständige LKGS, die Gegenstand der vorliegenden Untersuchung ist. Hier ist das Zwischenkiefersegment protrudiert und beweglich. Im Gegensatz zur partiellen Form ist die Kolumella bei der vollständigen beiderseitigen LKGS verkürzt und beide Nasenflügel weichen lateral ab. Dies bedingt, dass die Nasenbasis breiter erscheint und die Nasenspitze abgeflacht ist. (17)

Bei bilateralen, vollständigen LKGS ist das Prolabium in der Regel hypoplastisch und kreisrund. Die Muskulatur ist gering ausgebildet und hängt meist unter der Nasenspitze. Die mittleren oberen Schneidezähne sind überwiegend ausgebildet, wohingegen die seitlichen meistens fehlen. (6)

3.1.5.4 Seltene Gesichtsspalten

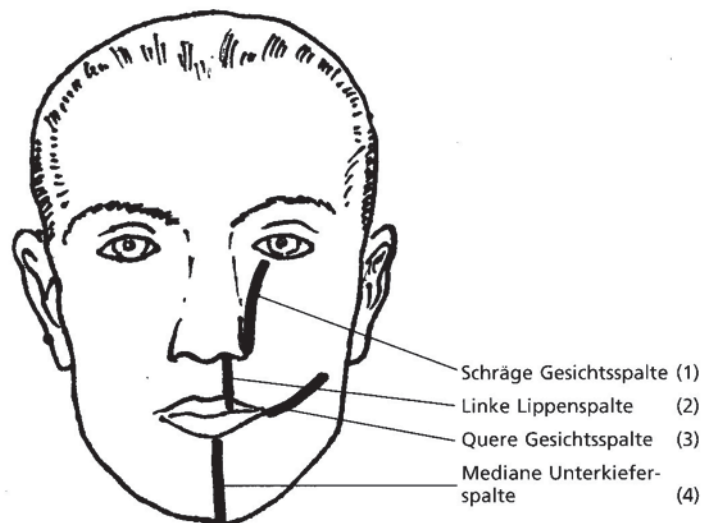


Abbildung 12 Seltene Gesichtsspalten sowie linke Lippenspalte

Die Ausprägung einer der „seltenen“ Gesichtsspalten ergibt sich aus den jeweils vorliegenden Verschmelzungsstörungen der Kontaktstellen zwischen den fünf beteiligten Gesichtswülsten. Queren Gesichtsspalten liegt eine ausgebliebene Verschmelzung von Oberkiefer- zu Unterkieferwulst zugrunde.

Die mediane Unterkieferspalte entsteht durch eine ausbleibende Verschmelzung der Unterkieferwülste. Findet die Verschmelzung zwischen Oberkieferwulst und lateraler Nasenwulst nicht statt, so spricht man in weiterer Folge von einer schrägen Gesichtsspalte. (6)

3.1.6 Auswirkungen und Symptome

Die LKGS führen zu unterschiedlichen Symptomen, wobei die Nasenatmungsbehinderung und die gestörte Nahrungsaufnahme zu den sehr frühzeitig relevanten Beschwerden gehören. Im weiteren Verlauf können Tubenbelüftungsstörungen mit Paukenergüssen und/oder Mittelohrentzündungen, Zahnfehlstellungen und Okklusionsprobleme bei den betroffenen Patienten auftreten, welche in weiterer Folge auch die Entwicklung der kindlichen Sprache negativ beeinflussen können. (19, 20)

Darüber hinaus leiden von LKGS betroffene Personen an dem charakteristischen stigmatisierenden äußeren Erscheinungsbild. Infolge der chirurgischen Therapien treten regelmäßig Narben im Lippenbereich, Nasendeformierungen und malformierte oder auch fehlende Zähne auf. Die Maxilla kann retrudiert sein und die Okklusion mangelhaft erscheinen. (21)

Nase und Mund weisen in ihrer Form Abweichungen der Norm und Asymmetrien auf. Unilaterale Spalten lassen die Nase der Betroffenen zur gesunden Seite abweichen, welche dadurch schief imponiert. Ebenso kann die Nasenbasis durch einen seitlichen Zug breiter wirken. (22)

Die Studie von Bressmann et al. (1999) zeigte erfreulicherweise, dass die ästhetischen Ergebnisse nach chirurgischen Interventionen bei LKGS von den Betroffenen als zufriedenstellend wahrgenommen werden: Patienten, die an der Befragung dieser Studie teilgenommen hatten, bewerteten die therapeutischen Ergebnisse hinsichtlich der Ästhetik aber auch der Funktionalität positiv. Die Erhebung der allgemeinen Lebensqualität entsprach bei den wegen LKGS behandelten Patienten hierbei derjenigen eines Kollektives aus der Normalbevölkerung. Die soziale Integration der betroffenen Patienten schien ebenso nicht von der Norm abweichend zu sein. (23)

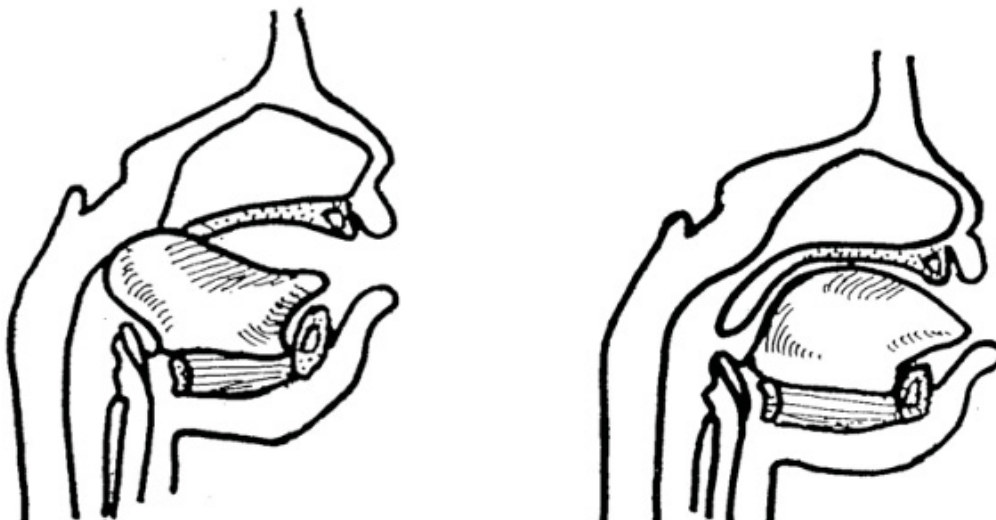


Abbildung 13 links: Zungenposition bei einer Gaumen-Segelspalte. rechts: physiologische Zungenlage

Kinder mit einer Gaumen-Segelspalte können durch die reflektorische Einlagerung der Zunge in die vorhandene Spalte Probleme bei der Nahrungsaufnahme entwickeln. In diesen Fällen wird der Nasenrachen derart verlegt, dass die betroffenen Kinder nicht mehr simultan trinken und durch die Nase atmen können. Dies ist jedoch für einen ungestörten Schluckakt erforderlich. Das Trinken muss in dieser Situation bei Säuglingen regelmäßig unterbrochen werden, um den Kindern das Atmen zu ermöglichen. Durch ein ausgeprägtes Luftverschlucken

infolge der notwendigen Atmung durch den Mund in den Trinkpausen werden bei den Säuglingen ein verstärktes Aufstoßen aber auch eine erhöhte Brechneigung begünstigt. (6)

Abbildung 13 verdeutlicht, wie die Zunge sich im Nasen-Rachenraum bei einer Gaumensegelspalte positioniert (links) und wie sie physiologischerweise im Mund liegen sollte (rechts); nämlich unterhalb des Gaumens. (6)

Die Sprechqualität kann bei Segel- sowie Gaumensegelspalten in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein. Die fehlende Abdichtung des Nasenrachens äußert sich in offenem Näseln mit erhöhter suprapalataler Resonanz und manchmal konsekutiv in Artikulations- oder Stimmstörungen. (6)

Atemstörungen stellen auch unabhängig von der Nahrungsaufnahme ein mögliches Problem für Neugeborene dar. Durch das Zurückgleiten der Zunge in die Spalte kann in weiterer Folge die Atmung insgesamt behindert wird. (24)

Störungen der Dentition betreffen bei Patienten mit Kieferspalten am häufigsten den oberen seitlichen Schneidezahn. Sie können zu einem gänzlichen Fehlen, zu Formveränderungen oder Doppelanlagen des Zahnes führen. (25) Die Einzel- oder Doppelanlage findet sich gehäuft mikrodont, weiter palatinal und in Infraposition stehend. Die Zahnschmelzstruktur betroffener Zähne ist meist minderwertiger in ihrer Qualität. Dies resultiert aus Entwicklungsdefekten während der Odontogenese. Die Kariesanfälligkeit ist bei den Betroffenen daher wesentlich erhöht. (26) Ebenso korreliert das Risiko für Gingivitiden mit der Ausdehnung der Spaltbildung. Dabei ist die meist ungünstige Position der Zähne in der Nähe der Spaltregion mitverantwortlich für die erhöhte Gingivitisrate. Des Weiteren ist auch die Selbstreinigung des Zahns durch eine eingeschränkte Lippenbeweglichkeit limitiert. Dies erhöht zusätzlich die Wahrscheinlichkeit der Ausbildung von Karies oder Gingivitiden. (26)

Der Zahnwechsel vom Wechselgebiss zum permanenten Gebiss ist im Durchschnitt um ein Jahr verzögert (27, 28), wobei Jungen häufiger betroffen sind als Mädchen. (29)

3.2 Chirurgische Therapie

Der interdisziplinäre Therapieansatz ist mittlerweile allgemein etabliert. Behandlungen aus den Bereichen der Mund-, Kiefer-, und Gesichtschirurgie (MKG), Logopädie, Pädiatrie, Kieferorthopädie, der Hals-, Nasen-, Ohrenkunde (HNO) u.v.m. sind keine Ausnahme, sondern Teil eines aufwendigen, aber erforderlichen Therapiekonzeptes. (13)

Das interdisziplinäre Team begleitet das betroffene Kind von Geburt an bis mindestens zum Abschluss des Wachstumsalters. Der therapeutische Erfolg ist nur dann gegeben, wenn der betroffene Patient im Erwachsenenalter ein ästhetisch sowie funktionell optimales Spätergebnis aufweisen kann. Dabei sind chirurgische Maßnahmen, die nur einen temporären Vorteil im jungen Alter auf Kosten des Langzeitergebnisses erzielen, strikt abzulehnen. (17)

3.2.1 Behandlungsprinzip

Die Philosophie von Delair stellt einen grundlegenden Ausgangspunkt für die chirurgische Therapie von LKGS dar. Nach dem Delaire'schen Prinzip erhält das Wachstum des Mittelgesichts durch die zugrundeliegende Weichteilbedeckung wesentliche Impulse einer funktionellen Matrix und wird dadurch harmonisiert. Die funktionelle Matrix setzt sich aus 5 Muskelsystemen zusammen:

- perinasale Muskelschlinge
- periorale Muskelschlinge
- oro-mandibuläre Muskelschlinge
- oro-zygomaticomaxilläre Muskelschlinge sowie der
- oro-buccopharyngealen Muskelschlinge.

Dabei wird die Unterbrechung dieser funktionellen Matrix im perinasalen sowie perioralen Bereich für das pathologische Wachstumsmuster des Mittelgesichts bei betroffenen Patienten verantwortlich gemacht.

Die Betrachtung der Weichteilbedeckung als eine funktionale Einheit bedeutet für die chirurgische Umsetzung konkret, dass die Weichteilpräparation mit der Ablösung von Muskeln auf jeden Fall subperiostal stattfinden sollte. Weiterhin sollen Weichteile im Rahmen des Verschlusses eines Spaltes idealerweise im Ganzen nach medial verlagert werden. Letztlich sorgt die Wiederherstellung der funktionellen Weichteilmatrix dann für ein ungestörtes Gesichtsschädelwachstum.

Alle chirurgischen Rekonstruktionen sollten sich nach diesem Prinzip ausrichten. Das Prinzip nach Delaire findet nicht nur bei der Lippenspaltplastik, sondern ebenso beim Verschluss der Kieferspalte Anwendung. Wesentlich sind bei der Lippenspaltplastik die möglichst exakte Rekonstruktion der einzelnen Muskelsysteme und die Korrektur des Naseneingangs. Sie geht

über eine bloße Vereinigung der Lippenstümpfe weit hinaus. Bei der Rehabilitation der Kieferspalte ist die Rekonstruktion der gesamten nasolabialen Muskulatur im Rahmen eines primären Spaltverschlusses essenziell. (17)

Therapeutische Interventionen können grundsätzlich in Primärbehandlungen und Sekundärbehandlungen eingeteilt werden. Dabei zählen alle Maßnahmen, die im Rahmen des Ersteingriffes dem Spaltverschluss dienen, zu den sogenannten Primärbehandlungen. Um die Sprachentwicklung so gering wie möglich zu beeinträchtigen, sollte die Primärbehandlung vor dem 2. Lebensjahr, spätestens aber im Alter von 30 Monaten abgeschlossen sein. Weitere therapeutische Maßnahmen, die der Primärtherapie zugeordnet werden, sind neben dem chirurgischen Lippen- und Gaumenverschluss die Verwendung einer Gaumenplatte, Still- oder Ernährungsberatungen, Logopädie, Kieferorthopädie und HNO-ärztliche Interventionen. (30)

All diejenigen Eingriffe, die an bereits voroperierten Spalten vorgenommen werden, fallen unter den Begriff Sekundäroperationen. Dabei muss unterschieden werden, ob es sich um Eingriffe handelt, die von vorneherein als geplanter metachroner Schritt der chirurgischen Rehabilitation von dem Therapiekonzept vorgesehen waren (z.B. sekundäre Osteoplastik, Nasenstegverlängerung bei doppelseitig durchgehender LKGS), oder ob es sich um Korrekturmaßnahmen zur Verbesserung des nicht vollständig befriedigenden ästhetischen und funktionellen Ergebnisses im Anschluss an den Primäreingriff handelt. (31, 32)

3.2.1.1 Primäroperationen

Lippenspaltplastiken haben zum Ziel, einen Verschluss des vorliegenden Lippenspaltes unter Schaffung einer symmetrischen Oberlippe mit Bildung eines Philtrums zu erreichen. Die Naseneingänge sowie der Übergang des Lippenrots sollen harmonisch und symmetrisch verlaufen. Um dies zu bewerkstelligen, wird die von der Spaltbildung betroffene mimische Muskulatur in physiologischen Verhältnissen positioniert. (32) Dabei wird insbesondere auf die exakte Positionierung des M. orbicularis oris geachtet. (30)

Unterschieden werden einseitige, vollständige (inklusive Kieferspalte) und unvollständige, sowie beidseitige vollständige oder unvollständige Spaltenbildungen.

Die Verschlusstechniken bei unilateralen unvollständigen Lippenspalten sind auch bei den durchgehenden Lippen-Kiefer und LKGS einsetzbar. Sie werden jedoch ergänzt um die Rekonstruktion des Nasenbodens und den Verschluss der Kieferspalte bis etwa in Höhe des

Foramen incisivum. Dabei wird empfohlen, die Nasenbodenrekonstruktion aus ästhetischen und funktionellen Gründen in den Primäreingriff mit aufzunehmen.

Die Lippenspaltplastik nach Veau stellt eine häufig angewendete Primäroperation dar. Sie wird mittels einer klassischen, geraden Schnittführung durchgeführt, bei der lediglich die Spaltränder angefrischt werden sollen, um in weiterer Folge beide Spaltränder in der Mittellinie zu vereinen. Diese Methode empfiehlt sich bei Minimalspalten mit einer Kerbe im Lippenrot aber auch bei Lippenkolobomen. Die gerade Schnittführung, die bei der Lippenspaltplastik nach Veau angewandt wird, zeigt sich nachteilig hinsichtlich der Schrumpfungstendenz der relativ linearen Narbe. Ebenso sind postoperative Störungen des Cupidobogens möglich, wenn der Patient die Lippenrotweißgrenze im Narbenbereich hochzieht. Die narbige Deformierung der Lippe kann bei durchgehenden aber auch bei breiten Lippenspalten sehr ausgeprägt sein, womit das ästhetische Ergebnis beeinträchtigt werden kann. (17)

Für den linearen Lippenverschluss dient die Philtrummitte an der Lippenrotweißgrenze als erster Markierungspunkt. Die Mitte des Philtrums präsentiert sich einheitlich als der tiefste Punkt des Cupidobogens. Weitere Markierungspunkte für den operativen Lippenverschluss nach Veau zeigen sich im Schnittpunkt der Philtrumkante mit der Lippenrotweißgrenze auf der gesunden Seite und ein entsprechender Punkt auf der Spaltseite, der den gleichen Abstand von der Lippenmitte haben soll wie das Vermilium auf der gesunden Seite. Lateral davon wird der Schnittpunkt an der Lippenrotweißgrenze in gleicher Höhe markiert wie auf der medialen Spaltseite. Von kranial aus betrachtet wird die Schnittführung dann bis zu dem Punkt (4) auf der Abbildung 14 geführt, der das Ende der Dehiszenz der Muskeln in Form einer leichten Einziehung markiert. (17)

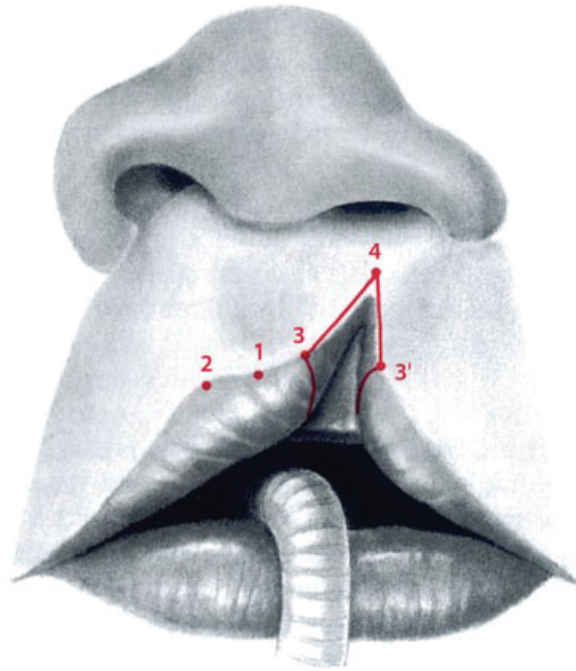


Abbildung 14 Markierungspunkte für die Schnittführung nach Veau. (17)

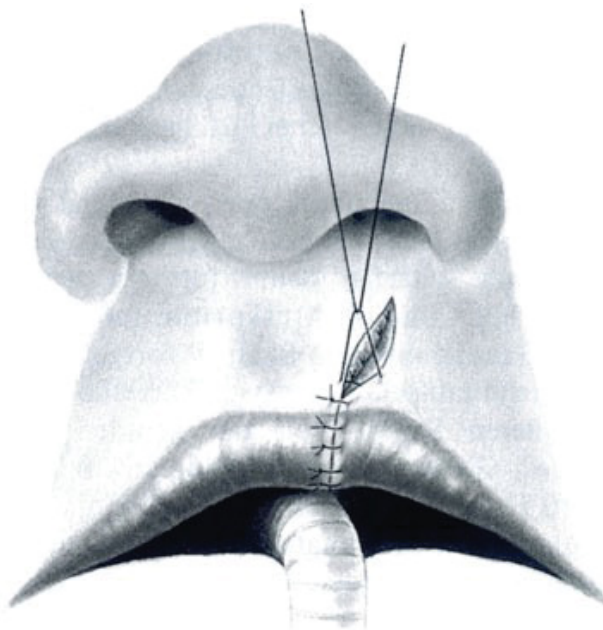


Abbildung 15 Lineare Schnittführung nach Veau und die dabei schichtweise Vereinigung der unterschiedlichen Gewebsstrukturen. (17)

Als weitere Verfahren für den Verschluss von einseitigen Lippenspalten finden die sogenannte „Rotation-Advancement“-Technik nach Millard, die Dreieckklappentechnik nach Tennison sowie das Wellenschnittverfahren nach Pfeifer Verwendung.

Die Lippenspaltplastik nach Millard (Rotation-Advancement-Technik) erreicht im Gegensatz zu der Winkelschnitttechnik die Verlängerung des medialen Spaltrandes als auch eine Kaudalrotation der Lippenrotweißgrenze. Dies erfolgt durch eine bogenförmige Schnitfführung vom Vermilium aus unter den Columellaansatz des Patienten. Die Auffüllung des durch jene Kaudalrotation entstehenden Inzisiondefektes erfolgt durch einen lateralen, unter dem Nasenflügelansatz entnommenen Haut-Muskel-Lappen. Dieser wird auch als sogenannter „Advancement flap“ bezeichnet. Durch diese Technik wird eine harmonische Rekonstruktion des Naseneingangs erzielt. Es erlaubt weiterhin einen primären Zugang zum medialen als auch lateralen Schenkel des spaltseitigen Flügelknorpels. Als nachteilig lässt sich bei der Millard-Technik die häufige beobachtete Verkürzung der bogenförmigen Narben mit einer Hochziehung des Lippenrots im Bereich der Narbe beschreiben. Dies stellt auch ein ästhetisches Problem dar. (33)

Die Dreieckklappentechnik nach Tennison verlängert die Lippe operativ durch Bildung eines Dreieckklappens. Ein positiver Aspekt dieser Technik zeichnet sich aus durch den guten Erhalt des Amorbogens sowie durch einen harmonischen Lippenrotabschluss.

Die Wellenschnitt-Technik nach Pfeifer ist, wie bereits im Namen enthalten, durch eine wellenförmige Schnitfführung gekennzeichnet. Hierbei bildet das Narbengewebe die Philtrumkante und ein deutlicher Amorbogen resultiert. (17, 30)

Abbildung 16 verdeutlicht die genannten Operationstechniken. Auf der linken Seite der Abbildung ist die Schnitfführung eingezeichnet, wohingegen die rechte Seite den erzielten Verschluss abbildet.

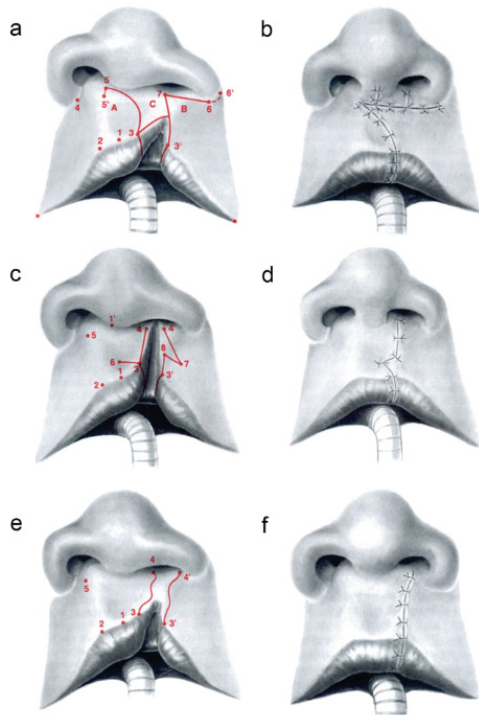


Abbildung 16 Die "Rotation-Advancement"-Technik (a) Schnittführung (b) Verschluss. Die Dreieckklappentechnik (c) Schnittführung (d) Verschluss. Das Wellenschnittverfahren (e) Schnittführung (f) Verschluss. (17)

Beim zusätzlich zu dem Lippenverschluss erforderlichen **Verschluss einer Kieferspalte** im Fall einer durchgehenden Spaltform ist darauf zu achten, dass wirklich kongruente Bezugspunkte miteinander vereinigt werden, damit für die nachfolgende funktionelle Einordnung des aufgebogenen medialen Kieferkamms die Richtung für die Adaptierung korrespondierender Anteile des Alveolarbogens vorgegeben wird. Die Weichteile, die von lateral zum Verschluss der Spalte abgelöst werden müssen, sollen strikt subperiostal präpariert werden. Darüber hinaus stellt die Rekonstruktion der perinasalen Muskulatur im oberen Anteil der Spalte einen integralen Bestandteil des Kieferverschlusses dar, da hierbei die Steuerung des Wachstums der Kieferstümpfe beidseits der Spalte in Richtung eines harmonischen geformten Alveolarbogens unterstützt wird. Die Kieferspalte muss zweifelsfrei zweischichtig verschlossen werden, um bei der sekundären Osteoplastik eine sichere Abdeckung des Knochentransplantates durch ein nasales und ein orales Blatt zu erhalten. (17)

Hierfür stehen die Techniken des Lippenspaltverschlusses mittels Dreiecksläppchen nach Randall und Kieferverschluss nach Axhausen mit primärer Naseneingangskorrektur, der Lippen- und Kieferspaltverschluss nach Millard, die Gingivoplastik nach Latham sowie der einschichtige Kieferspaltverschluss nach Campbell zur Verfügung. Alle genannten Verfahren gewährleisten einen bindegewebigen Verschluss des Lippen- und Kieferspalt ohne osteoplastische Maßnahmen am Oberkieferspalt.

Bei **doppelseitigen unvollständigen Lippenspalten** kommt die Technik nach Veau-Cronin oder die Technik nach Millard mit Verwahrung von Hautläppchen für die Nasenstegverlängerung zur Anwendung. Das Ziel liegt darin, eine Verlängerung des stets hypoplastischen und muskelfreien Prolabiums sowie eine Auffüllung des unterentwickelten Lippenrotes zu erreichen. Doppelseitige Spalten können entweder ein- oder zweizeitig operiert werden. Der Vorteil des einzeitigen Verfahrens liegt darin, dass die Symmetrie besser erreicht werden kann. Ein zweizeitiges Vorgehen ist nach *Schliephake und Hausamen* nur bei extremer Distanz der Lippenstümpfe angezeigt, um einen spannungsfreien Verschluss nicht zu gefährden.

Auch bei den **doppelseitig durchgehenden LKGS** besteht die Primäroperation in dem Verschluss der Lippe, in der Rekonstruktion des Nasenbodens und in der Ausformung des Naseneingangs. Hier besteht die Hauptschwierigkeit häufig in der extremen Protrusion des Zwischenkiefers mit dem Prolabium und der sich hieraus ergebenden sagittalen Stufe der korrespondierenden Gewebeabschnitte.

Auch die doppelseitig durchgehenden LKGS können ein- oder zweizeitig operiert werden. Die Vorteile des einzeitigen Vorgehens liegen wie bereits beschrieben in der besseren Ausformbarkeit und in der besseren symmetrischen Gestaltung der Lippe. Nur bei mächtigen sagittalen Stufen zwischen den Kiefersegmenten bzw. den Lippenstümpfen bei ausgeprägter Protrusion des Zwischenkiefers sei ein zweizeitiges Vorgehen vorzuziehen (17).

Auch hier werden die genannten Techniken miteinander kombiniert und an die lokalen Erfordernisse angepasst.

Bei symmetrischen, vollständigen doppelseitigen LKGS wird im betroffenen medianen Lippenanteil, der an Nasenseptum sowie Nasenspitze anhaftet, in der Regel keine funktionsfähige Muskulatur angetroffen. Zur Verfügung stehen hier die Techniken nach Veau-Cronin und nach Millard. Abbildung 17 zeigt die Vorgehensweise im Fall der Millard-Technik grafisch.

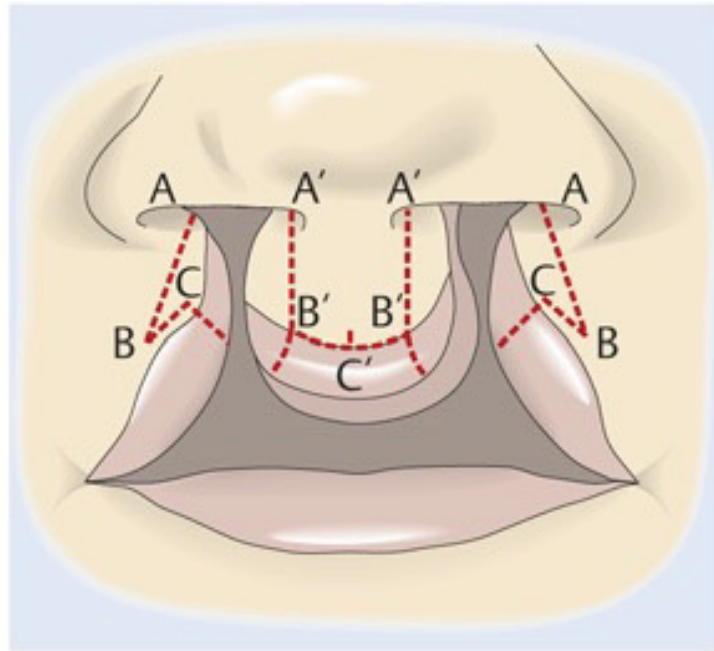


Abbildung 17 Verschluss einer doppelseitigen Lippenspalte nach der Millard-Technik. (34)

Bei bilateralen Lippenspalten wird ebenso das Wellenschnittverfahren angewendet, wobei die Inzisionen hierbei entlang der Spaltbildungen vollzogen werden. In weiterer Folge werden dann die mobilisierten Stümpfe des M. orbicularis oris im mittleren Bereich zusammengeführt. (4)

Die einzelnen Schritte betreffen bei allen Techniken immer die Auftrennung der Lippe, die Rekonstruktion des Nasenbodens mit Verschluss der Kieferspalten, die Formung der Strukturen des Naseneingangs, die Wiederherstellung der Muskelschlinge der Lippe und den Nahtverschluss der Lippenhaut.

Das Ziel der **Gaumenspaltplastik** besteht darin, einen dichten Verschluss der Spalte ohne Restperforation zu erreichen und andererseits ein ausreichend langes und funktionstüchtiges Gaumensegel auszubilden. Alle operativen Maßnahmen müssen atraumatisch erfolgen, da sie am wachsenden Gesichtsschädel durchgeführt werden und anderenfalls deformierende Wachstumsstörungen zu erwarten sind (17).

Der Zeitpunkt einer durchzuführenden Gaumenspaltplastik richtet sich einerseits nach der Spaltform sowie nach dem Beginn der ersten Lautbildung. Dabei gilt ein früher Verschluss des Gaumens als Grundlage für eine fortgehende, physiologische Sprachentwicklung. In der Regel werden Gaumenspalten daher meist im ersten Lebensjahr verschlossen.

Die intravelare Velumspaltplastik nach Kriens ist eine Gaumenspaltplastik, die Spaltbildungen des weichen Gaumens beheben kann und meist vor dem 1. Lebensjahr zusammen mit der

Lippenspaltplastik durchgeführt wird. Bei dieser Technik wird die an der Spina nasalis posterior ansetzende Muskulatur abgelöst, in weiterer Folge wird das Velum nach Bildung einer Muskelschlinge verschlossen und zuletzt eine Aponeurosis palatina durch Narbengewebe gebildet. Die intravelare Velumspaltplastik nach Kriens wird in der Abbildung 18 grafisch dargestellt.

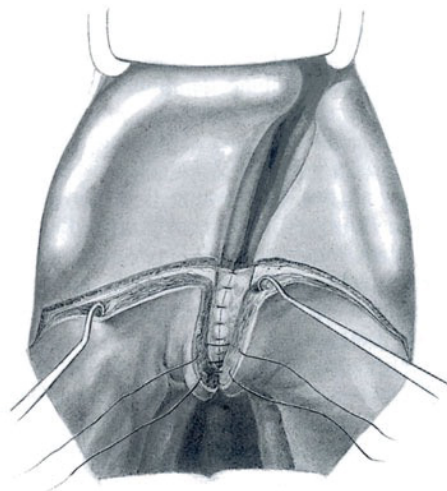


Abbildung 18 Intravelare Velumspaltplastik nach Kriens. (a) scharfes Lösen und Mobilisieren der falsch inserierenden Muskulatur am Hinterrand des harten Gaumens. (b) Naht der nasalen Schleimhaut und Rekonstruktion der Muskelschlinge. (35)

Die Velumspaltplastik nach Widmaier kann dem Verschluss einer isolierten Spalte des weichen Gaumens oder einem zweizeitigen Velumverschluss nach Verschluss des harten Gaumens dienen. Das Prinzip dieser Spaltplastik besteht in einer Mobilisierung von zwei extrem kurzen Stiellappen. Dabei sollen Gaumenschleimhaut als auch Gefäß-Nerven-Bündel verschont und die Velumhälften bei einer gleichzeitig deutlichen Rückverlagerung des Velums vereinigt werden. Abbildung 19 stellt das Vorgehen grafisch dar.

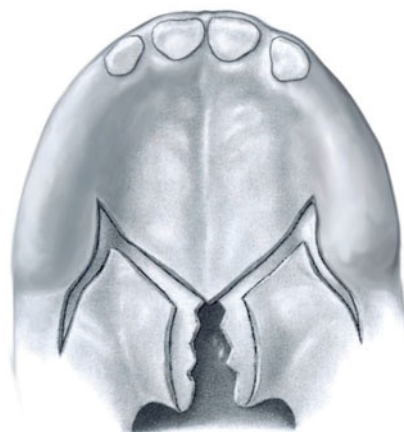


Abbildung 19 Velumspaltplastik nach Widmaier. Präparation von zwei kurzen Stiellappen unter Schonung des Gefäß-Nerven-Bündels. (35)

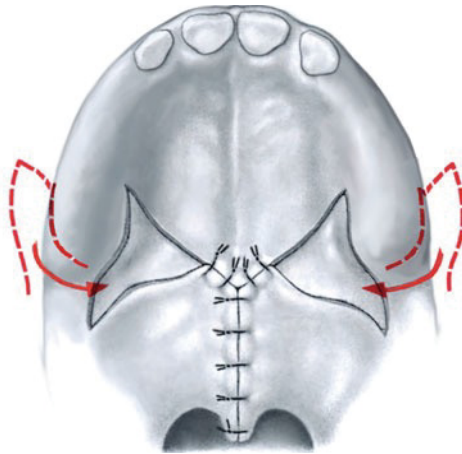


Abbildung 20 Velumspaltplastik nach Widmaier. Verlängerung des weichen Gaumens durch Rückverlagerung der Stiellappen. (35)

Spaltbildungen, die das Velum allein betreffen, aber auch Totalspalten unter Einbeziehung des harten Gaumens können durch Verwendung von Mukoperiostlappen verschlossen werden. Das Prinzip besteht in der Ablösung des oralen und nasalen Periostes vom harten Gaumen, in der Mobilisierung eines lediglich dorsal gestielten palatinalen Schleimhautperiostlappens, im dreischichtigen Aufspalten des Velums und in der Vereinigung der aufgetrennten Spaltränder in der Mittellinie. Dies kann im Sinne einer Stiellappenplastik oder einer Brückenlappenplastik geschehen. Eine zusätzliche, anteriore Inzision unterscheidet den Stiellappen vom Brückenlappen. Ein Verzicht auf diese Inzision und die damit verbundene zusätzliche Mobilisierung hat den Vorteil einer besseren Ernährung der Gaumenlappen und prädestiniert ihn dafür für den Gaumenverschluss beim Erwachsenen. Der entscheidende Nachteil liegt darin, dass der Gaumen nicht nach dorsal verlängert werden kann. Das Ziel der oben beschriebenen Techniken besteht neben dem Verschluss in der Herstellung physiologischer Muskelverhältnisse im Bereich des Gaumensegels sowie in einem dichten Verschluss der Spalte ohne Restperforation. (17)

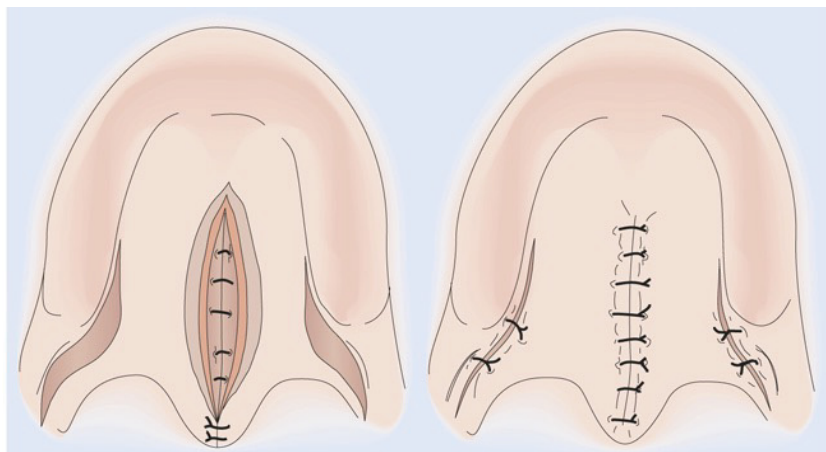


Abbildung 21 Brückenlappenplastik. (4)

Alternativ hat sich bei durchgehenden LKGS oder Spalten des harten und weichen Gaumens die Methode des **zweizeitigen Gaumenverschlusses mit primärem Verschluss des harten Gaumens** bewährt. Dieses Verfahren wird unter dem Gesichtspunkt empfohlen, dass bei kompletten Gaumenspalten oder bei durchgehenden LKGS hiermit im Vergleich zur Stiel- oder Brückenlappenplastik eine entscheidende Verlängerung des weichen Gaumens möglich ist. Durch den Verzicht auf das Ablösen der Gaumenschleimhaut unter Verwendung ausschließlich des Mukoperiostlappens vom Vomer werden Wachstumsstörungen am Oberkiefer weitgehend ausgeschlossen, und es entsteht ein sehr gut ausgeformter Gaumen (17). In einer zweiten Operationssitzung etwa zwölf Wochen später wird der Verschluss des weichen Gaumens in der Technik nach Widmaier oder Veau nachgeholt. Voraussetzung ist bei Totalspalten, dass sich der Zwischenkiefer nach Lippenspaltplastik eingestellt hat und sich kongruente Punkte des Alveolarkamms im Spaltbereich gegenüberstehen.

Andere Autoren geben an, bei durchgehenden Hartgaumen- Weichgaumen- Spalten in einem Alter von 3 Monaten zuerst den weichen Gaumen zu verschließen. In einem zweiten Eingriff wird meist spätestens am Ende des 2. Lebensjahres der harte Gaumen rekonstruiert. Als Standardverfahren für den Weichgaumenverschluss wird der Brückenlappen nach Langenbeck genannt. (4) Für den Hartgaumenverschluss wird abhängig von der Spaltbreite ein Stiel- oder Brückenlappen verwendet. (34)

3.2.1.2 Sekundäroperationen

Im Gegensatz zu den Primäroperationen sind Sekundäroperationen als jene Eingriffe zu verstehen, die an bereits voroperierten Spalten durchgeführt werden. Zum einen können Sekundäroperationen fester Bestandteil des Behandlungskonzeptes sein, wenn – wie oben beschrieben – ein vollständiger Verschluss aus funktionellen Aspekten aus Gründen des Gesichtswachstums nicht einzeitig sinnvoll erscheint. Andererseits können Sekundäroperationen dann erforderlich werden, wenn persistierende ästhetische Beeinträchtigungen oder funktionelle Probleme zu korrigieren sind.

Zeitfenster der Gesichtsentwicklung sind für Sekundäroperationen häufig von Bedeutung. So können beispielsweise Korrekturen an den Weichteilen bereits im Vorschulalter durchgeführt werden, während mit endgültigen Maßnahmen wie etwa Operationen am Gesichtsschädel oder an knöchernen Teilen der Nase bis zum Abschluss des skelettalen Wachstums gewartet wird. (17)

Die im Rahmen einer geplanten Sekundäroperation durchgeführte **Kieferspaltosteoplastik** dient der vollständigen dentalen Rehabilitation durch Ausbildung eines regelrechten Zahnbogens ohne Anwendung prothetischer Maßnahmen, der knöchernen Abstützung des Nasenflügelansatzes sowie der Stabilisierung der Kiefersegmente. Sie wird in der Regel zwischen dem 8. und dem 11. Lebensjahr durchgeführt – meist kurz vor dem Durchbruch des bleibenden Eckzahnes. Bei diesem operativen Eingriff wird Knochen in den Kieferspalt transplantiert. In weiterer Folge kann der Eckzahn mithilfe einer Art „knöchernen Leitschiene“ durchbrechen. Die Knochenentnahme erfolgt meist aus dem Beckenkamm. Dabei orientiert sich die mögliche, aufzulagernde Menge an Knochen an der Höhe sowie der Breite des benachbarten Alveolarkammes. Es wird ein Mukoperiostlappen gebildet, welcher den Defekt abschließend spannungsfrei verschließen soll. (30)

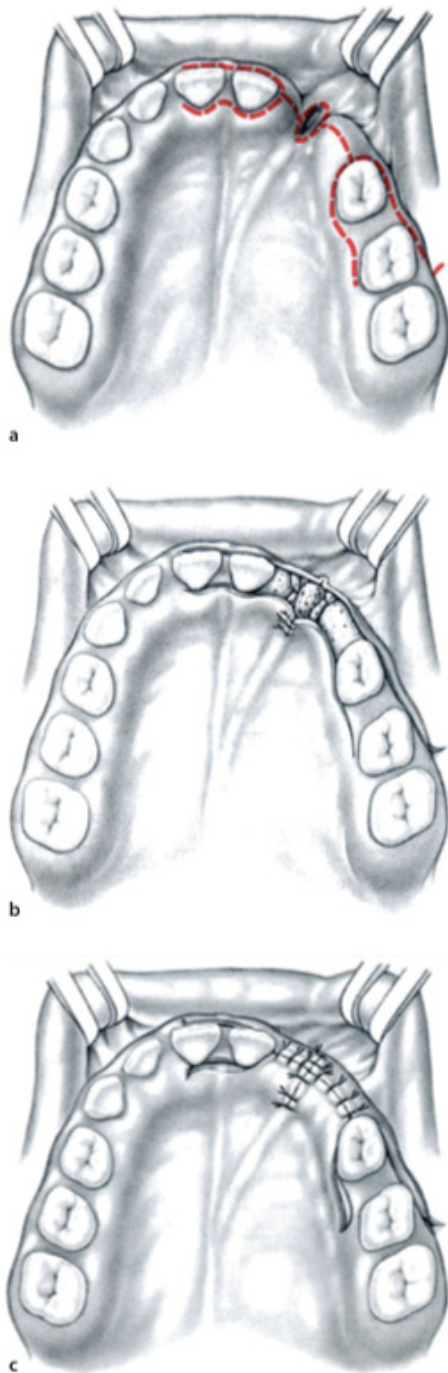


Abbildung 22 Schnittführung bei sekundärer Kieferspaltosteoplastik

Als Schnittführungen haben sich, wie in Abbildung 22 ersichtlich vestibuläre und palatinale Zahnfleischrandschnitte als erfolgreich erwiesen, die eine feste Abdeckung des transplantierten Knochens über den gesamten Alveolarkamm erlauben. Vorerst wird ein marginal geschnittener Zahnfleischlappen mobilisiert (a) und nach einem Entlastungsschnitt in die Spalte verlagert (b). Es bildet sich eine nasale Schicht und Spongiosablöcke können sich zwischen den Kieferstümpfen einlagern (c). Der Mukoperiostlappen deckt letztlich den knöchern überbrückten Spalt. (17)

Sprachverbessernde Operationen bieten sich als Maßnahme bei stark verkürztem Velum an, das nach der Primäroperation nicht beweglich genug ist und wodurch trotz logopädischer Therapie ein Restnäseln verbleibt. Durch jene operativen Eingriffe wird der velopharyngeale Verschlussmechanismus korrigiert. (17) Hierfür wird in der Literatur eine Vielzahl an Operationen angeboten, auf die in dieser Arbeit nicht näher eingegangen werden soll.

Letztlich zählen auch die **Nasenkorrekturen** zu den Sekundäroperationen und zu regelmäßig durchgeführten Eingriffen nach primären LKGS-Operationen. Korrekturen an den Nasenweichteilen sowie am Knorpel der Nase können zwar in jedem Alter des Patienten durchgeführt werden, es empfiehlt sich jedoch meist ein operativer Eingriff erst gegen Ende des pubertären Skelettwachstums. Dies entspricht meist einem Alter von etwa 16 Jahren. Nasendeformierungen bei LKGS-Patienten betreffen einerseits die Ästhetik und andererseits auch die Physiologie der Nase. Dabei erfordert die Nasenkorrektur den Einsatz diverser Techniken der Rhinoplastik sowie der Septumchirurgie. Es können hierfür keine Routineverfahren angegeben werden und sollen ebenfalls in dieser Arbeit keine Erwähnung finden. (17)

Ästhetische Interventionen können nicht nur vom behandelnden Ärzteteam vorgeschlagen werden, sondern häufig äußert auch der Patient den Wunsch nach einem operativen Eingriff. Dabei wünschen sich Frauen tendenziell doppelt so häufig einen zusätzlichen Korrekturingriff im Vergleich zu Männern. (21)

3.2.2 Behandlungskonzept

Bis heute gibt es kein allgemein anerkanntes, einheitliches Konzept für die Therapie von LKGS. (24) Um ein ästhetisch zufriedenstellendes und zeitgerecht funktionelles Ergebnis beim Betroffenen zu erzielen, wird das Prinzip des mehrstufigen Behandlungskonzepts bis heute bevorzugt. Denn neben einer meist deutlichen ästhetischen Beeinträchtigung gibt es zahlreiche funktionelle Einschränkungen, wie etwa ein offenes Näseln, eine Einschränkung des Hörvermögens aufgrund einer mangelnden Tubenbelüftung, einen permanenten Speichelfluss oder eine behinderte Nahrungsaufnahme, die es zu beheben oder zumindest zu minimieren gilt. Die Eltern der betroffenen Kinder drängen erfahrungsgemäß auf eine umgehende und umfassende Wiederherstellung von Ästhetik und Funktion. Die Erfahrungen aus den letzten Jahrzehnten zeigen jedoch, dass zu frühe und umfassende operative Eingriffe bei den Betroffenen zu zusätzlichen Wachstumshemmungen mit konsekutiven Kiefer- und

Mittelgesichtsdeformationen im späteren Lebensalter führen können. Retrospektiv gestaltet sich deren Korrektur meist schwieriger, wodurch sich dann weitere Operationen anschließen. Dementsprechend gilt die Wahl des richtigen Operationszeitpunktes als besonders bedeutsam. Dies erfordert einen Kompromiss zwischen der physiologisch sinnvollen, zeitnahen Rekonstruktion und der Notwendigkeit, durch eine abwartende Haltung die Entwicklung unerwünschter Wachstumshemmungen zu vermeiden. (13)

Den womöglich ungünstigsten Einfluss auf das zukünftige Wachstum übt der falsch gewählte Zeitpunkt für einen Gaumenverschluss beim betroffenen Patienten aus. Sobald der Gaumen verschlossen wird, entwickelt sich in weiterer Folge eine maxilläre Retrognathie mit einem wachstumshemmenden Effekt auf die Sagittale sowie die Transversale des Mittelgesichtes des Patienten. Operationsbedingte Spannungen im Gewebe führen zu einem weiteren negativen Effekt auf das Wachstum des Oberkiefers. Durch einen späteren Verschluss des Gaumens kommt es zu einer geringeren Narbenspannung, was sich jedoch andererseits negativ auf die Sprachentwicklung auswirken kann. Ein nasaler Durchschlag mit fehlerhafter Artikulation kann bei der weiteren Behandlung hinderlich sein. Infolge dieser gegensätzlichen Aspekte wird die Wahl des „richtigen“ Operationszeitpunktes bei Gaumenspaltverschlüssen von verschiedenen Therapeuten unterschiedlich bewertet.

Aktuell haben sich für das chronologische Vorgehen folgende alternative fünf Vorgehensweisen nebeneinander herausgebildet:

1. Früher kompletter Gaumenverschluss im 3. - 9. Lebensmonat
2. Verzögerter kompletter Gaumenverschluss im 12. – 24. Lebensmonat
3. Später kompletter Gaumenspaltverschluss im 2. – 5. Lebensjahr
4. Zweizeitiger Gaumenspaltverschluss, bestehend aus:
 - Velumverschluss im 3. – 9. Monat
 - Harter Gaumenspaltverschluss im 2. – 6. Lebensjahr, gelegentlich noch später
5. Zweizeitiger Gaumenspaltverschluss, bestehend aus:
 - Harter Gaumenspaltverschluss im 3. – 12. Lebensmonat
 - Velumverschluss im 12. – 24. Lebensmonat

Hierbei gibt es den Trend, aufgrund der besseren Sprachentwicklung der Betroffenen den Gaumenverschluss bis zum 24. Lebensmonat abzuschließen. Das erhöhte maxilläre Wachstumsdefizit soll zu einem späteren Zeitpunkt durch kieferorthopädische Maßnahmen ausgeglichen werden. (26)

3.2.2.1 Das Wiener Behandlungskonzept

In den Jahren von 1970 bis 2000 wurde in Wien bei durchgängigen Lippen-Kiefer-Gaumenspalten das Konzept nach Prof. Hollmann umgesetzt. Dieses setzte sich aus folgender Sequenz der chirurgischen Maßnahmen zusammen:

Tabelle 2 Das Wiener Behandlungskonzept

Chir. Therapie	Zeitpunkt
Lippenrotverschluss	1. Monat
Velorrhaphie (Verschluss des weichen Gaumens)	6.- 12. Lebensmonat
Pause	
Nasen- und Lippenkorrektur	4. Lebensjahr
Palatorrhaphie (Verschluss des harten Gaumens)	6. Lebensjahr (vor Schuleintritt)
Osteoplastik	ab dem 8. Lebensjahr

Im Jahr 2000 wurde dieses Konzept folgendermaßen modifiziert :

Tabelle 3 Das Wiener Behandlungskonzept ab 2000

Chir. Therapie	Zeitpunkt
Lippenverschluss	3. Monat
Weichgaumenverschluss	6. – 12. Lebensmonat
Pause	
Hartgaumenverschluss	3. Lebensjahr
Osteoplastik	ab dem 8. Lebensjahr

Seit dem Jahr 2015 wird folgendes Konzept angewendet:

Tabelle 4 Das Wiener Behandlungskonzept ab 2015

Chir. Therapie	Zeitpunkt
Lippenverschluss	3.- 4. Monat
Gaumenverschluss (weich und hart)	10. Lebensmonat
Pause	
Osteoplastik	8.-12. Lebensjahr, ev.
OK-Distraktion	ab dem 16. Lebensjahr

Dabei wird die konservative, kieferorthopädische Behandlung des Patienten in den ersten Lebenswochen mit einer Oberkieferabdeckplatte begonnen. Sie wird bis zum chirurgischen Verschluss des harten Gaumens fortgesetzt. Das „Wiener Behandlungskonzept nach Hollmann“ zielte darauf ab, eine ungestörte Entwicklung des Oberkiefer- und Mittelgesichtskomplexes zu ermöglichen. Sprache und Gehör sollen sich mit dieser Methode regelrecht entwickeln und in ihrer Funktion normalisieren können.

Um psychische Spätschäden aufgrund eingeschränkter Ästhetik zu verhindern, sollen ästhetische Beeinträchtigungen bereits frühzeitig beim betroffenen Patienten therapiert werden.
(33)

4 Problemstellung und Zielsetzung

Die Behandlung einer LKGS erfordert die interdisziplinäre Zusammenarbeit der oben bereits genannten medizinischen Fachgebiete. Kieferorthopädie, Logopädie, Zahnheilkunde, Pädiatrie sowie Psychologie begleiten die betroffenen Patienten meist bis zum Abschluss des skelettalen Mittelgesichtswachstums und darüber hinaus. Auch wenn das Bewusstsein für die vielschichtige Problematik vorhanden und der interdisziplinäre chirurgische und konservative Therapieansatz allgemein akzeptiert ist, so gibt es andererseits keinen Konsens bezüglich der Abfolge und der Art der verwendeten Verfahren. Stellungnahmen, Leit- oder Richtlinien mit Festlegung eines konkreten Behandlungskorridors existieren aktuell nicht. Die dieser Diplomarbeit zugrundeliegende Überlegung kann folgendermaßen beschrieben werden: die LKGS stellt eine Situation dar, bei der durch eine Abfolge von therapeutischen Maßnahmen ein ästhetisch und funktionell optimales Ergebnis angestrebt werden muss. Aufgrund der Einheitlichkeit des Krankheitsbildes sollte eine international gültige Standardisierung der Vorgehensweise für alle mit der Behandlung befassten Zentren erreicht werden. Erschwert wird

die vergleichende Untersuchung der gewählten therapeutischen Sequenzen und Techniken durch die vielfältigen Aspekte der Erkrankung. Die Tatsache, dass die therapeutischen Einheiten unterschiedliche Vorgehensweisen praktizieren, zeigt, dass eine optimale Strategie noch nicht überzeugend durch entsprechende Studienergebnisse belegt werden konnte. Eine kontinuierliche vergleichende Erfassung der erzielten Ergebnisse in Abhängigkeit der gewählten Vorgehensweise sollte mit der Zeit die notwendige statistische Eindeutigkeit hinsichtlich Vor- und Nachteilen der verschiedenen Vorgehensweisen ergeben.

Die Problematik soll im folgendem Abschnitt anhand der aktuellen Literatur näher erläutert werden. Schlüsselwörter für die Literaturrecherche waren “cleft lip and palate“.

Thiele et al. (2018) erläuterten in ihrer vergleichenden Studie die Behandlungskonzepte aller Zentren in Deutschland, die von der deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (DGMKG) im Jahr 2018 erfasst waren. Trotz großer Unterschiede in den Behandlungskonzepten konnte festgestellt werden, dass einem zweizeitigen Vorgehen in der überwiegenden Zahl der Vorzug gegeben wurde. Nichtsdestotrotz unterschieden sich die operativen Techniken und der für den Eingriff gewählte Zeitpunkt deutlich. Diese ausgeprägten Unterschiede in der Vorgehensweise erlaubten zusammenfassend keine zielführende vergleichende Analyse. (38)

Farronato et al. (2014) kamen in ihrem Review zur Recherche von unterschiedlichen Operationsprotokollen zu dem Schluss, dass es schwierig ist die beste Technik bezüglich Gaumenverschluss zu nennen, da es zwischen den Zentren große Kontroversen gibt. Die überwiegende Zahl der Studien ergab keinen signifikanten Unterschied in der Ergebnisqualität von ein- oder zweizeitigen Verschlusstechniken. Lediglich für die Lippenplastik gab es eine weitgehende Übereinstimmung hinsichtlich des dritten bis sechsten Lebensmonats als empfohlenem Zeitpunkt für eine chirurgische Versorgung. (39)

Obwohl kein allgemeiner Konsens zur Strategie der Versorgung von LKGS besteht, belegt die Erhebung von de Jong und Breugem (2013), dass allgemein ein früher Verschluss des harten Gaumens angestrebt wird. So war kein signifikanter Unterschied hinsichtlich des Zeitpunktes des Gaumenverschlusses zwischen den ausführenden Zentren eruiert. Die Studie kommt zu dem Schluss, dass eine Versorgung der Lippenpalte in Kombination mit einem frühen Verschluss des harten Gaumens (unter Verwendung eines Vomerlappens) im Vergleich zum

alleinigen Lippenverschluss mit einer signifikanten postoperativen Reduktion des verbleibenden Spaltes einhergeht. (40)

Die Implikation dieser Ergebnisse in Hinblick auf die gängige Praxis bleibt unklar.

Das Ziel dieser Diplomarbeit ist es, einer Vereinheitlichung der therapeutischen Strategie zum Verschluss von beidseitigen LKGS Vorschub zu leisten, indem die Ergebnisse der ausgefüllten, für die Untersuchung entworfenen Fragebögen der teilnehmenden Behandlungszentren aus Österreich, Italien und der Schweiz ausgewertet und in Hinblick auf die aktuelle Literatur interpretiert werden.

Dabei orientiert sich diese Arbeit an der in den Jahren 1996 bis 2000 erfolgten internationalen Befragung im Rahmen des „The Eurocleft Project 1996-2000“. Ausgehend davon, dass seit dieser Erhebung zahlreiche Zentren Modifikationen bei ihren therapeutischen Strategien vorgenommen haben, soll ermittelt werden, inwieweit eine Konvergenz hin zu einem einheitlicheren Vorgehen stattgefunden hat. Besonderes Augenmerk wird auf die divergierenden zeitlichen Abfolgen der chirurgischen Eingriffe gelegt.

5 Material und Methoden

Über die Homepage der italienischen Gesellschaft für Mund- Kiefer- Gesichtschirurgie (Società Italiana Chirurgia Maxillo-Facciale, kurz SICMF) wurden 73 Zentren ermittelt, die sich mit der Behandlung der LKGS beschäftigen. In Österreich konnten alle Zentren, die LKGS operieren, angeschrieben werden. In der Schweiz konnten über die schweizerische Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (SGMKG) ebenfalls alle nationalen Zentren erhoben und kontaktiert werden.

Der ausgesandte Fragebogen wurde auf deutsch sowie auf englisch verfasst. Die angeschriebenen Ärzte wurden gebeten, den Namen und die Adresse des Institutes, den Namen der für die Therapie der LKGS letztverantwortlichen Person und den für Beantwortung des Fragebogens verantwortlichen Mitarbeiter bekannt zu geben.

Die erste Frage betraf die Operationsstrategie. Dabei konnte angegeben werden, ob die Eingriffe an LKGS-Patienten an dem jeweiligen Institut in einzeitiger, zweizeitiger, dreizeitiger oder mehrzeitiger Sitzung erfolgen.

Die zweite Frage betraf die Reihenfolge, in der die chirurgischen Schritte bei einem beidseitigen Verschluss vorgenommen werden. Der jeweilige operative Eingriff wird mit der Angabe der jeweils verwendeten Technik und dem Alter, in dem der Eingriff erfolgt, verknüpft.

Die zur Auswahl stehenden Eingriffe waren:

- Lippenadhäsion
- Lippenverschluss
- Lippe und Nase
- Verschluss weicher Gaumen
- Verschluss harter Gaumen
- Osteoplastik des Oberkiefers

Die Frage drei bezieht sich auf die Anzahl der Operateure und Frage vier auf die Tatsache, ob ein bestimmter Patient in allen Schritten von demselben Operateur behandelt wird.

Die an der Behandlung eines LKGS-Patienten beteiligten Fachdisziplinen werden in der Frage fünf ermittelt. Zur Auswahl stehen hierbei:

- MKG-Chirurg
- Plastischer Chirurg
- Kieferorthopäde
- Logopäde
- HNO-Arzt
- Pädiater
- Gynäkologe
- Psychologe
- Genetiker
- Sozialarbeiter
- Pädiatrischer Zahnarzt
- Prothetiker

Präoperative orthopädische Maßnahmen werden in Frage sechs ermittelt. Diejenigen Zentren, in denen üblicherweise eine solche Maßnahme ergriffen wird, können zwischen den folgenden Methoden wählen:

- Trinkplatte (passiv)
- NAM (Nasoalveolar molding)
- „nasal elevator“
- aktive Oberkiefer-Platte
- Lippenpflaster

Für die Beantwortung der Fragen fünf und sechs gibt es zusätzlich die Möglichkeit einer freien Formulierung, für den Fall, dass die vorgeschlagenen Antworten die Situation in dem Zentrum nicht abbilden sollten.

Die letzte Frage (sieben) bezieht sich auf die Erfassung der Fallzahlen in den versorgenden Zentren. Hierbei soll eruiert werden, wie viele beidseitige LKG-Spalten im Schnitt pro Jahr in dem entsprechenden Zentrum versorgt werden. Dabei sind die Antwortmöglichkeiten „bis 10“, „10-20“ und „mehr als 20“ vorgegeben.

6 Ergebnisse

Der Fragebogen wurden im Februar 2018 zusammen mit einem Begleitschreiben von Priv. Doz. Dr. K. Sinko und der Diplomandin postalisch an die ermittelten Zentren ausgesandt. Im April 2018 folgte eine Erinnerung in Form einer Email an diejenigen Zentren, von denen bis dahin keine ausgefüllten Fragebögen vorlagen.

Insgesamt wurden 92 Versorgungszentren kontaktiert. 23 Zentren beantworteten den Fragebogen vollständig. Diese vollständig ausgefüllten Fragebögen wurden von elf österreichischen, fünf italienischen und sieben schweizer Zentren vorgelegt, so dass sie in die vorliegende Studie eingeschlossen werden konnten. Die Rücklaufquote betrug somit 25 %.

6.1 Fallzahlen

Die teilnehmenden Zentren gaben in zwei Fällen an, bei der chirurgischen Korrektur von beidseitigen LKGS-Eingriffen einzeitig vorzugehen. 14 Zentren bevorzugten ein zweizeitiges Vorgehen und sieben Kliniken nahmen den Verschluss der beidseitigen LKGS in drei Schritten vor. Diese Ergebnisse sind in Abbildung 23 graphisch dargestellt.

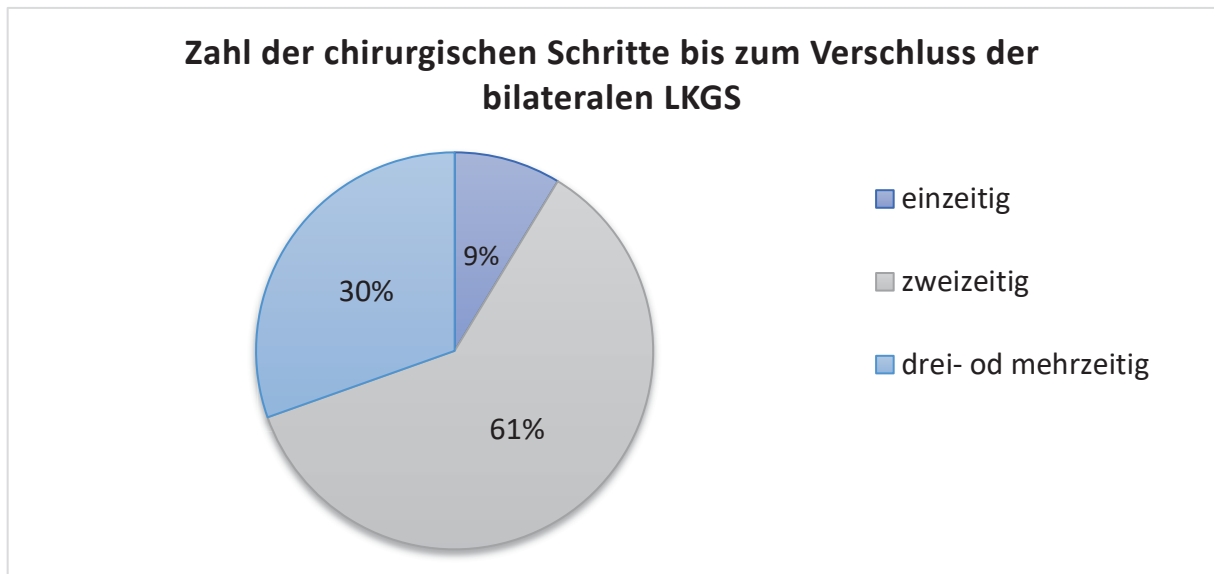


Abbildung 23 Eingriffssequenz graphisch dargestellt

Von den befragten Zentren in Österreich wählten sieben Kliniken ein zweizeitiges Vorgehen, während an vier Kliniken ein drei- oder mehrzeitiges Vorgehen bevorzugt wird. Die Abbildung 24 stellt diese Situation in Form eines Kreisdiagramms anschaulich dar.

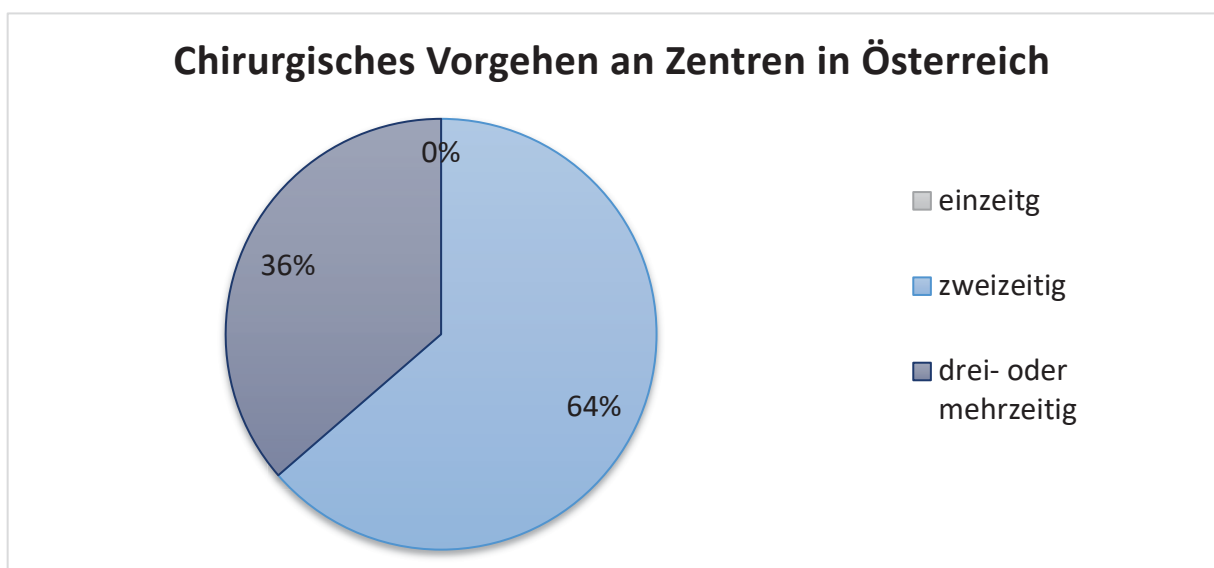


Abbildung 24 Eingriffssequenz in Österreich, graphisch dargestellt

Bei der Frage nach den jährlichen Fallzahlen gaben 21 der ausgewählten Zentren eine Frequenz von durchschnittlich zehn behandelten beidseitigen LKGS an pro Jahr an. In einem Fall wurden zwischen zehn und zwanzig beidseitige LKGS pro Jahr versorgt. Eine Klinik gab eine Frequenz von mehr als zwanzig behandelten beidseitigen LKGS pro Jahr an. Die Verteilung der Fallzahlen gemäß den Vorgaben des Fragebogens wurde in Abbildung 25 graphisch dargestellt.

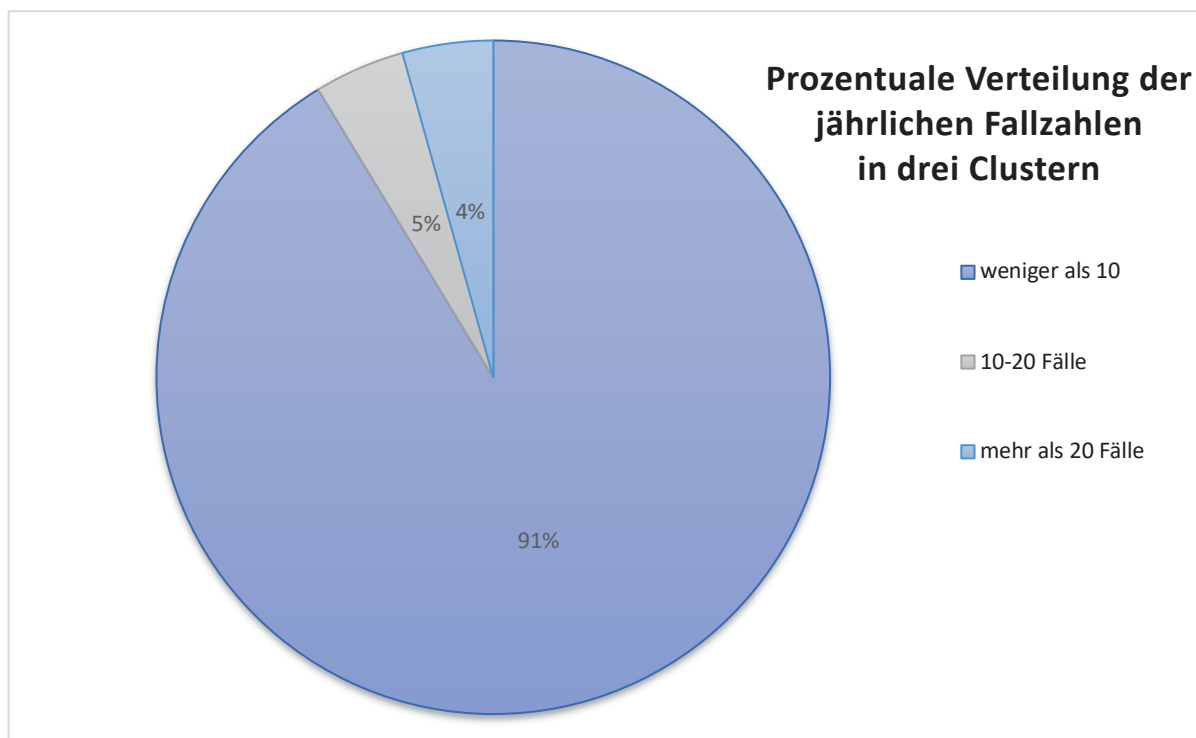


Abbildung 25 Prozentuale Verteilung der Fallzahlcluster der versorgten beidseitigen LKG-Spalten pro Jahr und Zentrum, graphisch dargestellt

Von den österreichischen Zentren wurde einheitlich eine jährliche Fallzahl von weniger als 10 chirurgischen Versorgungen von beidseitigen LKGS angegeben.

6.2 Zeitpunkt der Versorgung

Das übermittelte Alter bei der jeweiligen Versorgung von beidseitigen LKG-Spalten wurde ausgewertet und zeigt ein weitgehend homogenes Muster. Die Ergebnisse sind in Abbildung 26 für die österreichischen Einrichtungen und für alle Zentren zusammen getrennt dargestellt.

Bei beidseitigen LKG-Spalten lag der durchschnittliche Versorgungszeitpunkt für die Lippenadhäsion bei 3,9 Monaten (Varianz 3-6 Monate), für den Lippenverschluss bei 4,7 Monaten (3-8 Monate), für Lippen und Nase bei 5,4 Monaten (3-10 Monate), für den

Weichgaumen bei 9,4 Monaten (3-18 Monate) und für den Hartgaumen bei 12,6 Monaten (4-48 Monate) über alle Zentren ermittelt. Die österreichische Zentren für sich ausgewertet weichen von diesen Ergebnissen nur geringfügig ab: Hier liegt der durchschnittliche Versorgungszeitpunkt der beidseitigen LKG-Spalten für die Lippenadhäsion bei 3,8 Monaten (Varianz 3-4,5 Monate), für den Lippenverschluss bei 4,4 Monaten (3-6 Monate), für Lippe und Nase bei 4,1 Monaten (3-6 Monate), für den Weichgaumen bei 10 Monaten (6-12 Monate) und für den Hartgaumen bei 11,3 Monaten (7,5-19,5 Monate).

Der Zeitpunkt der Durchführung der osteoplastischen Eingriffe am Oberkiefer beträgt bei allen Zentren im Durchschnitt 9,5 Jahre (Varianz 5-12 Jahre) und in Österreich durchschnittlich 9,9 Jahre (7,5-12 Jahre).

83% der Zentren (bzw. 19 von 23) führten den Verschluss von Hart- und Weichgaumen simultan in einem durchschnittlichen Alter von 9,8 Monaten (Varianz 4-15 Monate) durch.

17% der Zentren (bzw. 4 von 23) versorgten den weichen und harten Gaumen in 2 Schritten. Zuerst den weichen Gaumen mit durchschnittlich 7,1 Monaten (3-18 Monate), zu einem späteren Zeitpunkt mit durchschnittlich 21,8 Monaten (5,5-48 Monate) den harten Gaumen.

In Österreich operierten mit einer Ausnahme alle Zentren den Hart- und Weichgaumen in einer Sitzung im durchschnittlichen Alter von 10,5 Monaten (7,5-12 Monate).

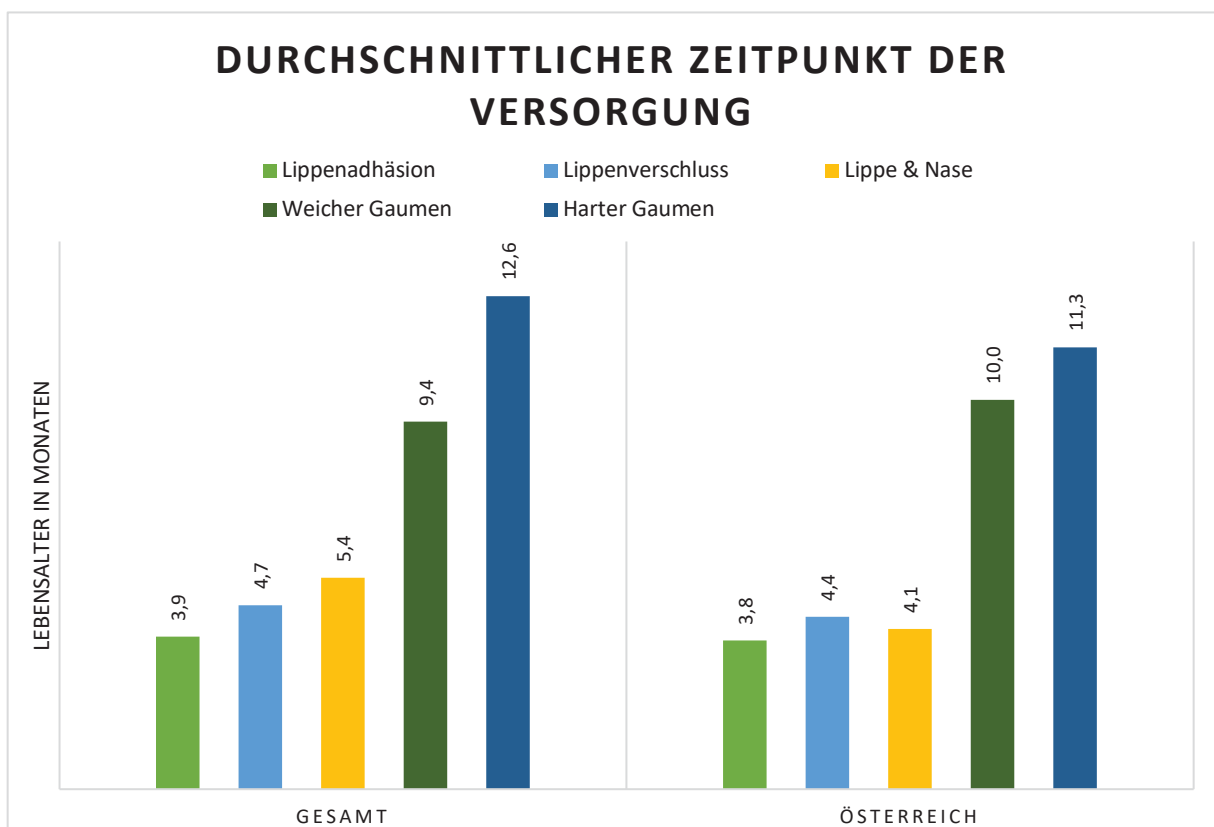


Abbildung 26 Durchschnittlicher Zeitpunkt von Versorgungsungen, graphisch dargestellt

6.3 Verwendete chirurgische Verfahren

Die verwendeten Operationstechniken waren ebenfalls Gegenstand des Fragebogens. Jeder Schritt bei dem Verschluss der beidseitigen LKGS wurde hinsichtlich des verwendeten Verfahrens für das gesamte teilnehmende Kollektiv und dann für die österreichischen Zentren im Besonderen analysiert.

6.3.1 Verschluss der Oberlippenspalte

Beim Lippenverschluss war die am häufigsten verwendete Technik die Millard-Technik, wobei auch Modifikationen zur Anwendung kamen. Als zweithäufigste Methoden erwiesen sich die Tennison-Randall-Technik, wobei auch hier Modifikationen zum Einsatz kamen, und die Technik nach Veau. In absteigender Reihenfolge wurden die Methode nach Pfeiffer und die Methode nach Mulliken verwendet. Jeweils einmal angeführt wurden die Verfahren nach Malek und Celesnik.

Österreichische Zentren gaben beim Lippenverschluss die Tennison-Randall-Technik und die Veau-Technik als häufigste verwendete Methode an. An zweiter Stelle wurde die Millard-Technik und die Technik nach Pfeiffer als Methode der Wahl angegeben. Beide Methoden wurden mit verschiedenen Modifikationen versehen.

6.3.2 Lippe und Nase

Betrachtet man die angegebenen Informationen, so erwies sich die Millard-Technik bei Lippe und Nase als häufigste verwendete Technik; gefolgt von der Mulliken und Veau Technik. Jeweils einmal genannt wurden die Techniken nach Manchester (modifiziert), Mc Comb, Fisher und Cutting.

Auch in den österreichischen Zentren wurde die Millard-Technik am häufigsten angewandt. Unter diesen erwies sich allerdings die Veau-Technik als zweithäufigstes Verfahren.

6.3.3 Gaumenverschluss

Sowohl gesamt, als auch in Österreich separat, wird der Veau-Stiellappen und der Langenbeck-Brückenlappen am häufigsten verwendet, mit Abstand gefolgt von der Sommerlad und Widmaier Technik.

In Österreich führte ein Zentrum zuerst den Weichgaumenverschluss mittels intravelarer Veloplastik nach Kriens durch. Später wurde der harte Gaumen mittels Palatinallappen verschlossen.

Insgesamt gaben fünf Zentren an, mehr als eine Technik beim Gaumenverschluss zu verwenden, davon drei in Österreich.

6.3.4 Osteoplastischer Verschluss der Oberkieferspalte

Als osteoplastisches Verfahren wurde ausschließlich die Kieferspaltosteoplastik mit Beckenkammspongiosa nach Boyne und Sands angewendet. Sieben Zentren machten keine Angabe zur Operationstechnik, davon drei aus Österreich.

6.4 Kieferchirurgische Operateure und interdisziplinäres Team

Bei der Frage nach der Anzahl der an der Versorgung verantwortlich beteiligten Operateure, zeigte sich einheitlich, dass maximal drei Kieferchirurgen in jedem Zentrum mit der Chirurgie der beidseitigen LKGS betraut waren. Zehn befragte Kliniken gaben an, dass lediglich ein Chirurg exklusiv mit der chirurgischen Versorgung befasst war. In 13 medizinischen Zentren teilten sich zwei bis drei Operateure die chirurgische Sanierung der beidseitigen LKGS. Abbildung 27 veranschaulicht diese Situation in Form eines Balkendiagramms. In 15 Zentren wurde ein und derselbe Patient durchgehend von demselben Operateur betreut, während in acht Zentren die verschiedenen chirurgischen Schritte auch von wechselnden Ärzten durchgeführt werden konnten. Neben den 10 Kliniken, in denen sowieso nur ein Operateur zur Verfügung stand, wählten demnach fünf weitere Kliniken die Strategie der Betreuung der gesamten Versorgung einer beidseitigen LKGS über die Zeit durch jeweils einen der zur Verfügung stehenden Chirurgen.

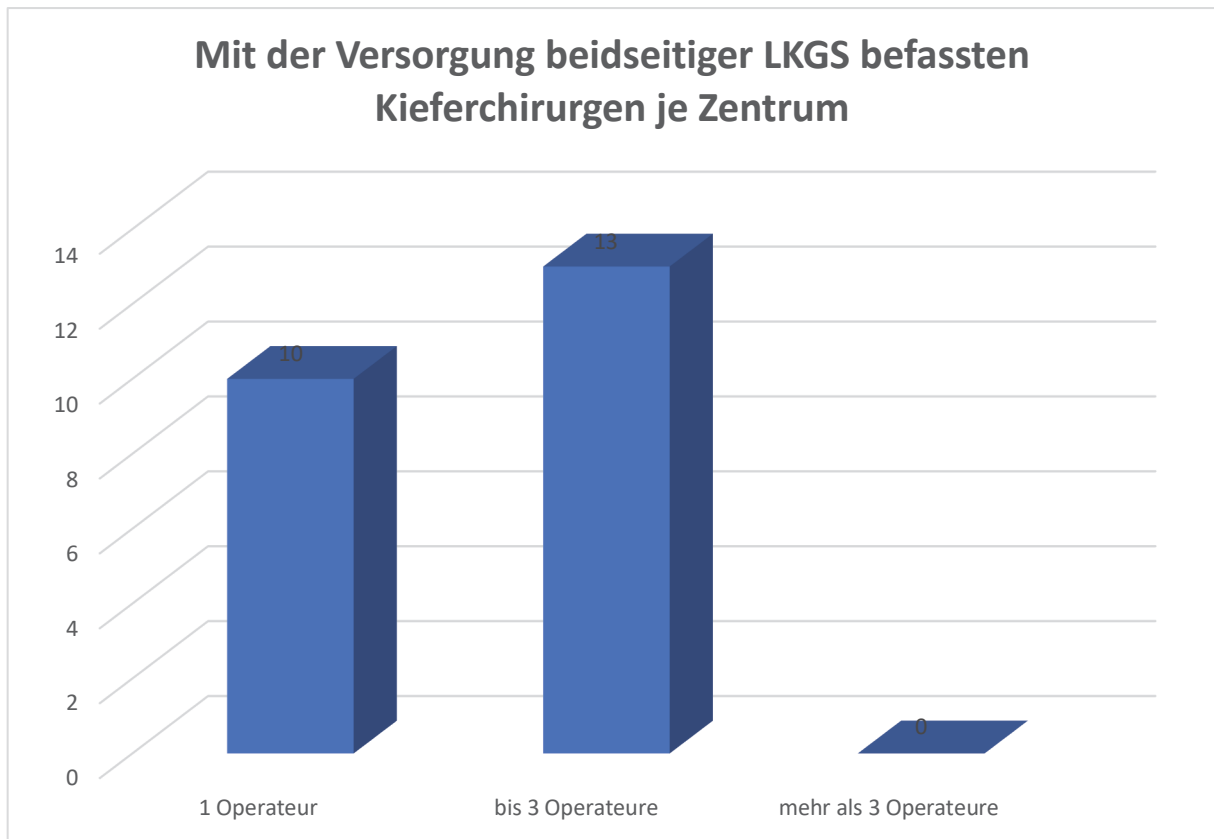


Abbildung 27 Anzahl der an der chirurgischen Versorgung beteiligten Ärzte je Zentrum

Betrachtet man diese Situation in Österreich, so zeigte sich ein vergleichbares Bild: Acht Kliniken gaben eine Beteiligung von bis zu drei Ärzten an der chirurgischen Versorgung der beidseitigen LKGS an, wohingegen in drei Zentren lediglich ein Operateur für alle operativen Maßnahmen verantwortlich war. Diese Ergebnisse sind graphisch verdeutlicht in der Abbildung 28. Sechs österreichische Kliniken gaben dabei an, dass prinzipiell ein und derselbe Patient durchgehend von demselben Operateur betreut wurde.

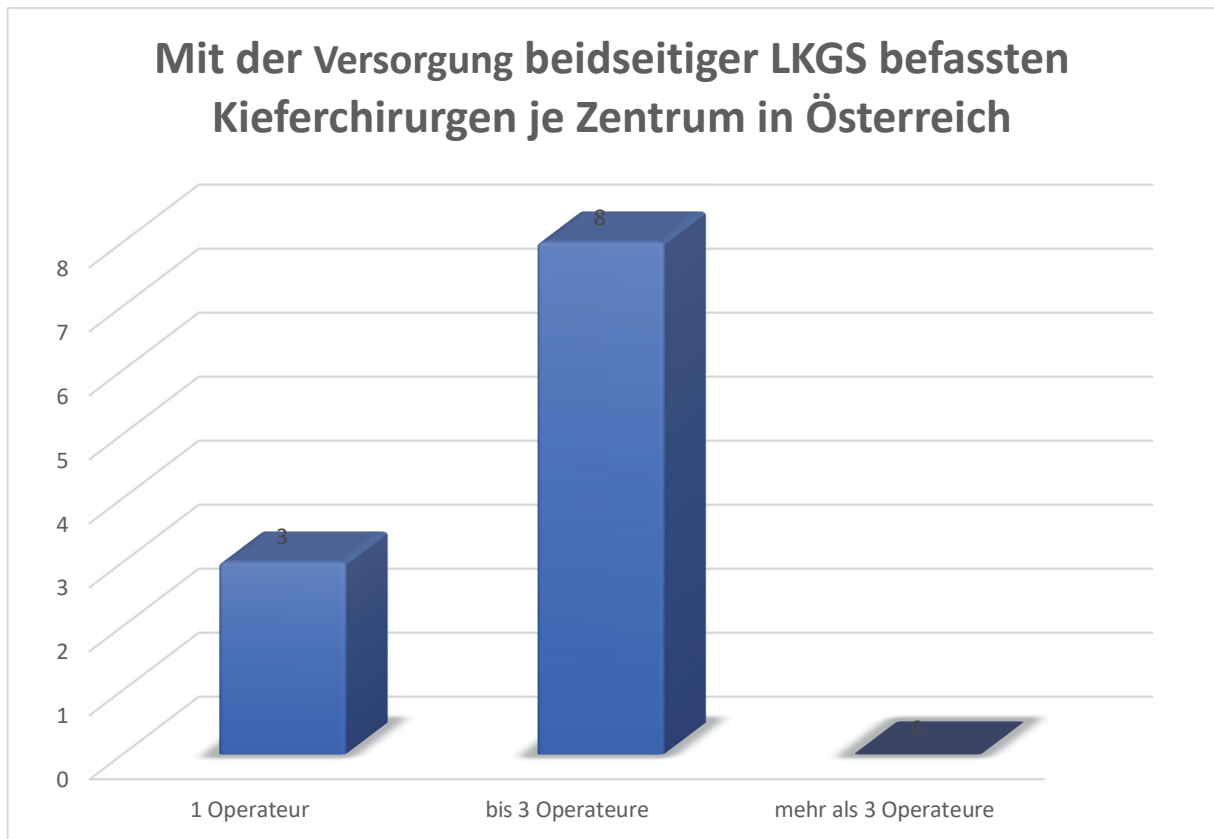


Abbildung 28 Anzahl der an der chirurgischen Versorgung beteiligten Ärzte je Zentrum in Österreich

Die Frage nach der an der Versorgung der Patienten zusätzlich zu dem betreuenden Kieferchirurgen beteiligten Fachdisziplinen erbrachte folgende Ergebnisse: neben den mit der Sanierung im engeren Sinn befassten Mund-, Kiefer- und Gesichts-Chirurgen waren bei 20 der 23 befragten Zentren ein Kieferorthopäde an der Behebung der Folgen der beidseitigen LKGS beteiligt. In 22 Fällen wurde die Hilfe eines Logopäden in Anspruch genommen. In 21 der 23 Zentren wurde ein Facharzt für Hals-, Nasen-, und Ohrenheilkunde hinzugezogen. Pädiater waren in 18 Fällen an der Betreuung beteiligt. An 17 Kliniken beteiligten sich Gynäkologen an der Versorgung der Patienten. Eine psychologische Betreuung war an 14 Zentren Bestandteil des interdisziplinären Vorgehens. Plastische Chirurgen wurden in fünf Kliniken hinzugezogen. An 16 Zentren waren Genetiker mit der Suche nach der Ursache der Missbildung befasst. An zehn Zentren standen Sozialarbeiter zur Verfügung. Eine fachärztliche Betreuung durch pädiatrische Zahnärzte war in weiteren zehn Kliniken gewährleistet. Prothetiker nahmen in 12 Kliniken an der Versorgung teil. In sieben Fällen wurde angegeben, dass weitere fachärztliche Disziplinen an der Behandlung der beidseitigen LKGS beteiligt waren, ohne diese jedoch zu spezifizieren.

Abbildung 29 veranschaulicht diese Ergebnisse mit Hilfe eines Balkendiagramms. Abbildung 30 zeigt dieselbe Verteilung, diesmal aber nur für die versorgenden österreichischen Zentren.

An der Versorgung beteiligte Fachdisziplinen

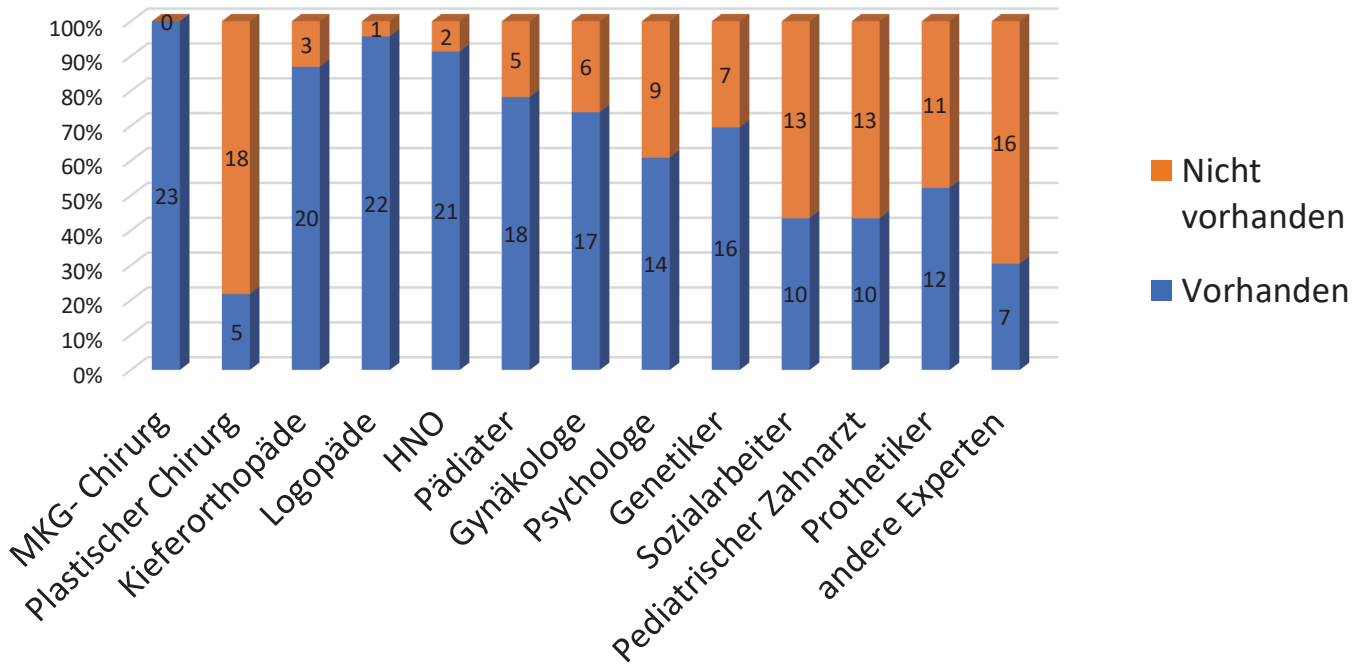


Abbildung 29 Fachdisziplinen in den Versorgungsteams, graphisch dargestellt

An der Versorgung beteiligte Fachdisziplinen in Österreich

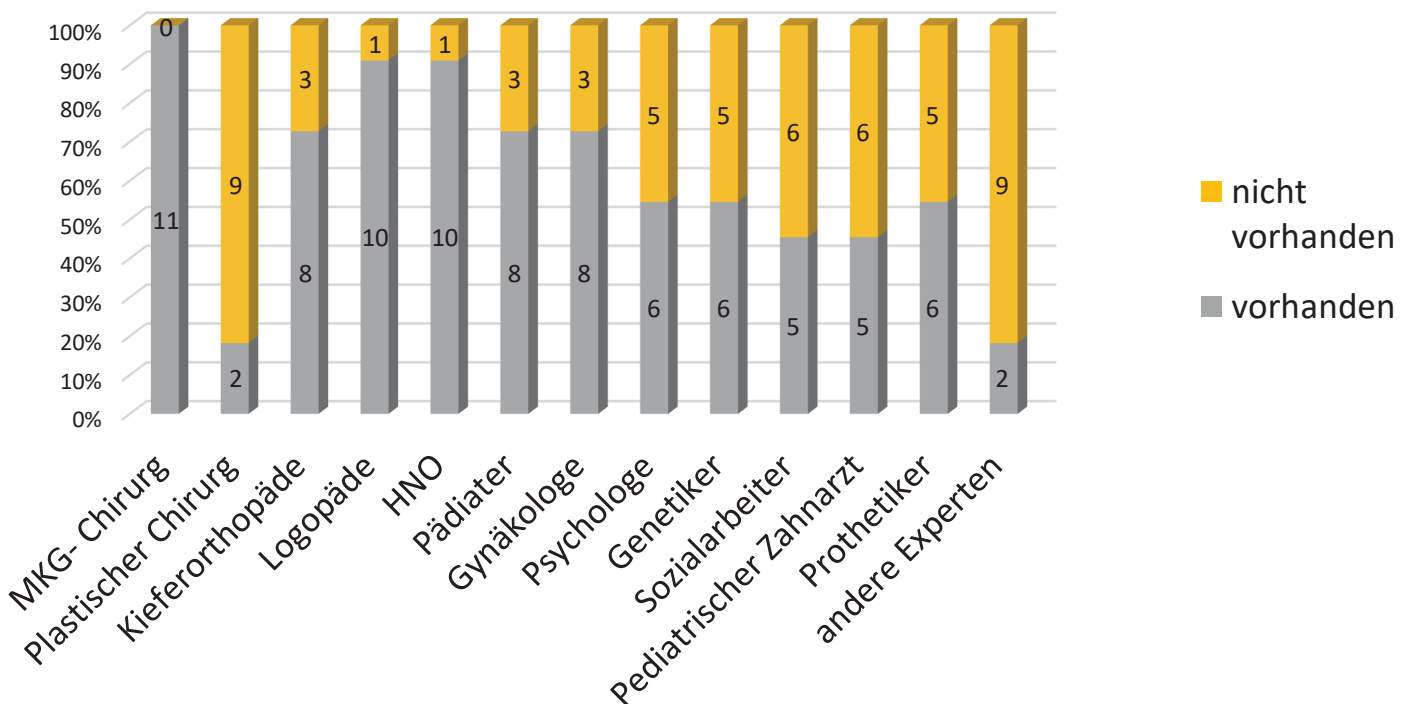


Abbildung 30 Fachdisziplinen in den österreichischen Versorgungsteams, graphisch dargestellt

6.5 Präoperative kieferorthopädische Maßnahmen

Hinsichtlich der präoperativen orthopädischen Maßnahmen wurden fünf Methoden zur Auswahl angeboten sowie als sechste Option die Angabe „andere Operationstechniken“ ermöglicht. Von allen teilnehmenden Zentren wurde in 17 Fällen die Verwendung passiver Trinkplatten und in sechs Fällen die Nutzung aktiver Oberkieferplatten angegeben. Der „nasal elevator“ wurde von zwei Kliniken als ergänzende orthopädische Maßnahme benannt, während in vier Fällen das NAM zur Anwendung kam. Das Lippenpflaster verwendeten 13 der teilnehmenden medizinischen Zentren und drei Kliniken gaben an, etwas anderes als präoperative orthopädische Methode zu verwenden. Abbildung 31 zeigt diese Ergebnisse in absoluten Zahlen anhand eines Balkendiagramms.

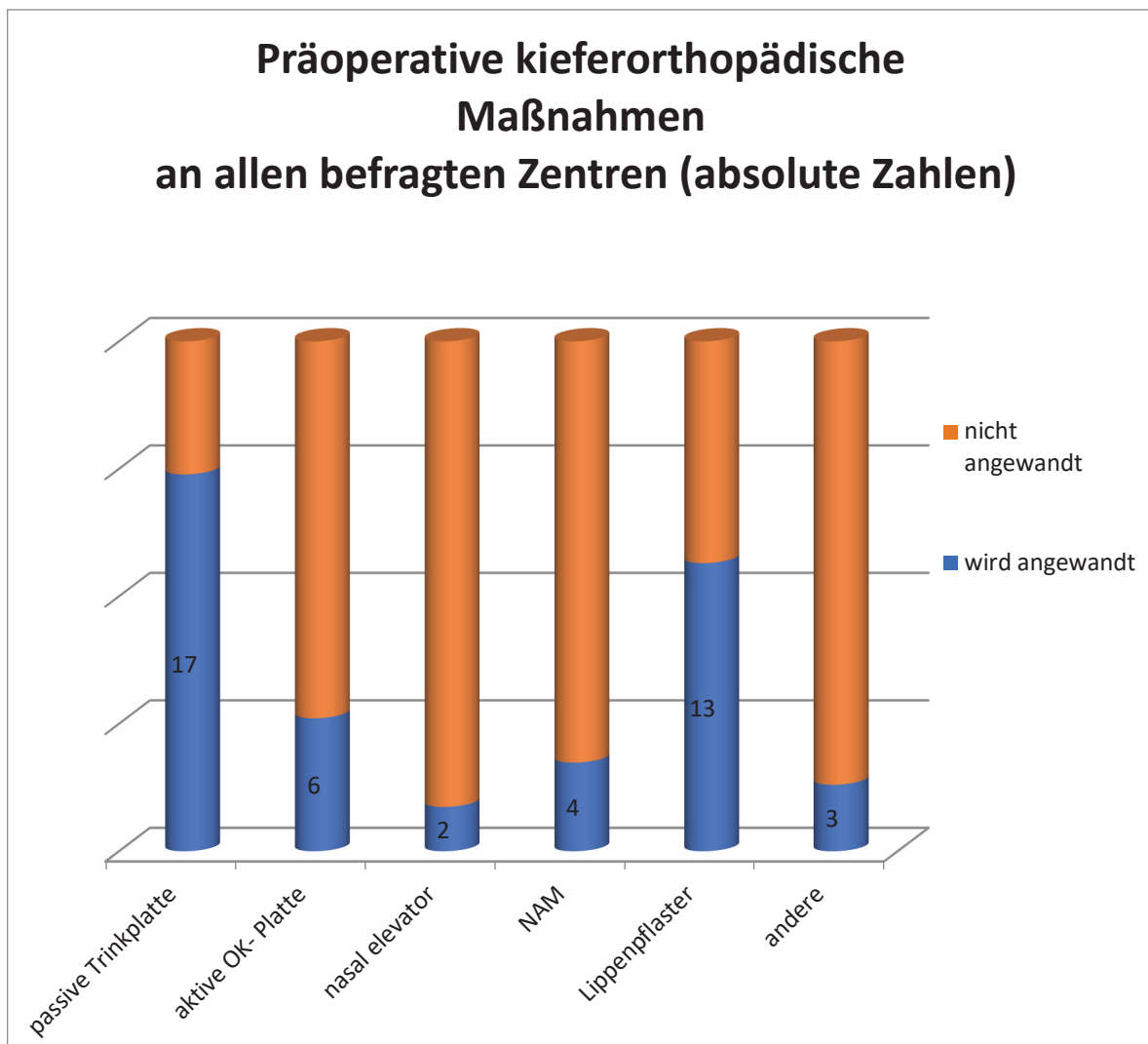


Abbildung 31 Präoperative kieferorthopädische Maßnahmen in absoluten Zahlen, graphisch dargestellt

In Österreich erwies sich die passive Trinkplatte als häufigste verwendete präoperative orthopädische Maßnahme (in zehn Kliniken), wohingegen die aktive Oberkieferplatte von lediglich zwei Zentren genutzt wurde. Der „nasal elevator“ wurde ebenfalls von zwei medizinischen Zentren verwendet und das NAM sowie das Lippenpflaster von jeweils vier Kliniken. Die Ergebnisse der angegebenen präoperativen, orthopädischen Maßnahmen in Österreich werden in der Abbildung 32 in absoluten Zahlen repräsentiert.

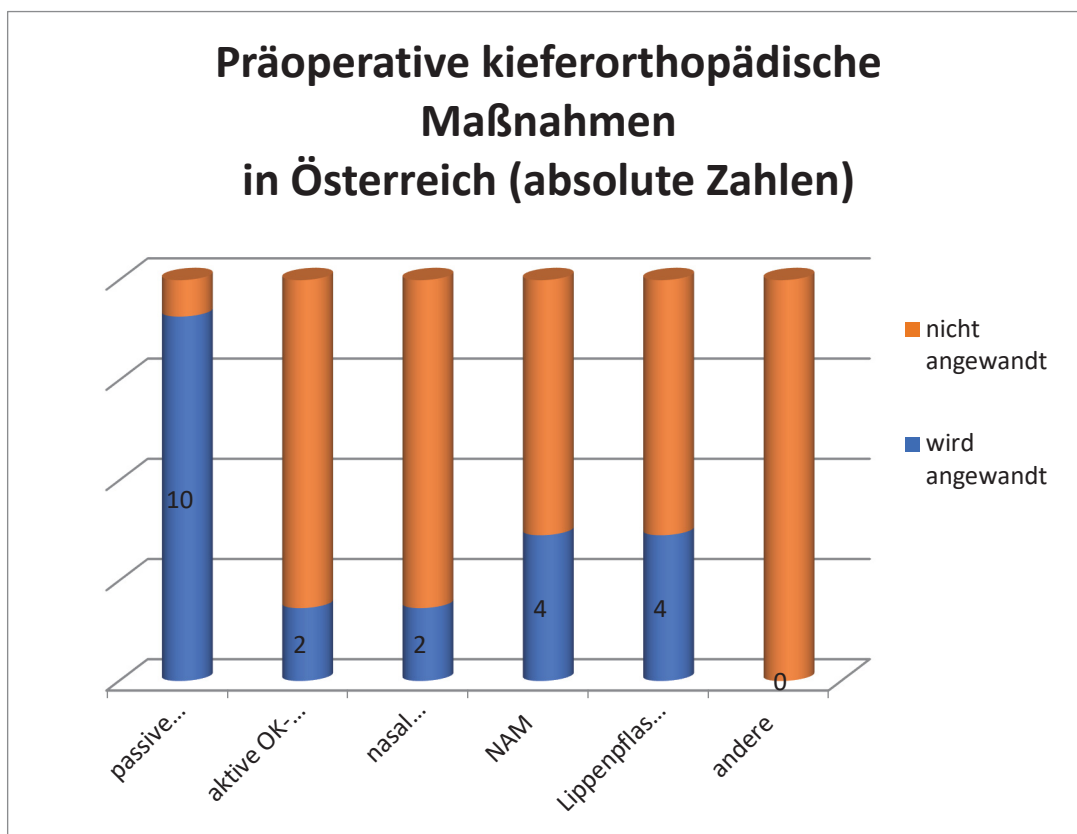


Abbildung 32 Präoperative, kieferorthopädische Maßnahmen in Österreich in absoluten Zahlen

7 Diskussion

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zählen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen und haben daher auch für die Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie besondere Bedeutung. Von einer bestimmten Abfolge chirurgischer Maßnahmen zu einem definierten Alter des Patienten in Kombination mit interdisziplinären chirurgischen und konservativen Behandlungen erwartet sich das behandelnde Team ein optimales funktionales und kosmetisches Ergebnis eines Lippen-Kiefer-Gaumenverschlusses. Gemeinsames Ziel aller LKGS-Behandlungen ist eine möglichst regelrechte Entwicklung hinsichtlich Sprache, Mittelgesichtswachstums, velopharyngealer Suffizienz sowie einer geringen postoperativen Rate an Fisteln oder anderen Komplikationen. (41)

7.1 Verwendete Operationstechniken

Der chirurgische Verschluss beidseitiger Lippen-Kiefer-Gaumenspalten erfolgt in den versorgenden Zentren bis zum heutigen Tage in unterschiedlicher zeitlicher Abfolge unter Verwendung unterschiedlicher Operationstechniken. Bislang hat sich noch keine einheitlich anerkannte, als optimal geltende Sequenz der erforderlichen chirurgischen Maßnahmen herausgebildet.

Die letzte multizentrische international vergleichende Studie „The Eurocleft Project 1996-2000“ von *Shaw et al.* (2001) hat hierzu umfangreiche Informationen gesammelt. In dieser Erhebung wird vor allem die breite Varianz der Operationstechniken bei LKG-Spalten deutlich: Von den insgesamt 201 teilnehmenden internationalen Teams wurden 194 verschiedene Protokolle für den Verschluss einer LGS angegeben und 17 verschiedene zeitliche Abfolgen verwendet. 42,8% der Teams verschlossen hierbei die Lippen im Rahmen der ersten Operation und Weich- und Hartgaumen in einer zweiten Operation, was das größte Kollektiv mit vergleichbarer Vorgehensweise darstellte. Andererseits wurde jedoch von den übrigen teilnehmenden Zentren nahezu jede andere mögliche Sequenz genutzt. Präoperative kieferorthopädische Maßnahmen wurden routinemäßig von 65% der Zentren verwendet – die häufigste verwendete Maßnahme war hierbei die passive Platte mit 70%. (42) Nichtsdestotrotz ergab die Studie jedoch auch, dass sich durch verschiedene Protokolle zufriedenstellende Operationsergebnisse erzielen lassen. (43)

Nach *Sinko et al.* (2008) ist das Behandlungsergebnis von LKG-Spalten ein komplexes Zusammenspiel von Schweregrad der Malformation, Operationsmethode und Erfahrung des Chirurgen. Ebenso beeinflussen individuelle Patientenfaktoren und zusätzliche notwendige Behandlungen, z.B. aufgrund von Begleiterkrankungen, das Operationsergebnis nachweislich (44).

Zhang et al. beschreiben in ihrer Studie, dass gemessen an den publizierten Ergebnissen bislang nur eine geringe Evidenz für eine vermeintlich optimale Sequenz erkennbar ist und somit aus den Ergebnissen der Literatur keine Gold-Standard Technik zum Spaltverschluss abzuleiten sei. Sie bemerken im Weiteren, dass die im Rahmen des Vorgehens auftretenden Komplikationen bei der Bewertung des jeweiligen chirurgischen Verfahrens für die Beurteilung herangezogen werden müssten (45).

Es lässt sich annehmen, dass die beschriebenen Techniken bei den behandelnden Chirurgen einerseits etabliert sind, diese jedoch seit den vergangenen 20 Jahren Weiterentwicklungen erfahren haben, welche auf den Erfahrungen des individuell behandelnden Arztes mit den Vor- und Nachteilen der etablierten Methoden beruhen. Es existieren zahlreiche Studien und Expertenmeinungen zu dem als optimal empfundenen Vorgehen und den dazugehörigen Verschlusstechniken. Diese entziehen sich jedoch durch die vielen Parameter der komplexen Therapie trotz der Häufigkeit der Fehlbildung einem belastbaren Vergleich. So sollte beispielsweise die Belastung durch die wiederholten Eingriffe für die jungen Patienten nicht unterschätzt werden. *Shaw et al.* führen hierzu in ihrer Studie aus, dass keine Korrelation der Anzahl der durchgeführten Behandlungen mit der resultierenden Qualität des klinischen Endergebnisses gefunden werden konnte. (46)

7.1.1 Lippenverschluss

Das optimale Zeitfenster für die Durchführung der Lippenkorrektur wird von *Farronato et al.* als 3. bis 6. Lebensmonat angegeben. (39) Dies ist in Übereinstimmung mit den Ergebnissen des Eurocleft Project. (42)

Unsere Studie ergab für die teilnehmenden Zentren in Österreich, der Schweiz und Italien ein durchschnittliches Alter bei Versorgung der Lippenspalten von 4,7 Monaten. Die österreichischen Zentren für sich betrachtet gaben im Durchschnitt ein Patientenalter von 4,4 Lebensmonaten zum Zeitpunkt der Korrektur der beidseitigen Lippenspalten an. Dies ist in

Übereinstimmung mit den zitierten Empfehlungen, so dass diesbezüglich eine gewisse Evidenz angenommen werden kann.

Rohrich und Gosman empfehlen in ihrer Studie, den Lippenverschluss mit dem Weichgaumenverschluss zu kombinieren, da somit eine zweite Intubationsnarkose vermieden werden kann. (47)

7.1.2 Lippe und Nase

Beidseitige Lippen- und Gaumenspalten führen häufig zu signifikanten Deformitäten der inneren und äußeren Nase wie beispielsweise einer verlegenden Septumdeviation sowie Wachstumsdefiziten im Oberkiefer, die eine strukturelle Veränderung des Nasenbodens zur Folge haben. Das Resultat dieser Wachstumsstörungen ist eine Nasenatmungsbehinderung durch Fehlstellungen des knöchernen und knorpeligen Nasenseptums sowie Engstellen im Bereich der Nasenklappen. Neben der funktionalen Problematik stellen die Nasendeformitäten regelmäßig ein belastendes ästhetisches Problem dar. (31, 43)

Die Komplexität der funktionell an den Folgen einer bilateralen LKGS beteiligten Strukturen muss in das Therapieschema einbezogen werden, da anderenfalls die drohende faziale Deformität nicht suffizient ausgeglichen wird. Bilaterale Spalten wurden medizinhistorisch betrachtet zunächst seitengetrennt versorgt. Die therapeutische Prozedur erfolgte zweizeitig, indem zuerst die Seite mit der ausgeprägter imponierenden Spalte operiert wurde. Zu einem späteren Zeitpunkt wurde dann der Verschluss der kontralateralen Seite vorgenommen. Dieses Vorgehen fußte auf der Annahme, dass das Prolabium nur ein limitiertes Wachstumspotential aufweist. Die Lippe wurde im Rahmen der Ersteingriffe jedoch meist unproportional groß geformt und wirkte somit unnatürlich. Ebenso waren nach Abschluss der Heilungsphase großflächige Narben zu sehen. Infolge der Erkenntnis, dass die funktionelle Rekonstruktion von Muskelschlingen oder Ringmuskeln eine bessere Kontinuität des rekonstruierten Gewebes ergaben, konnte ein besseres Operationsergebnis erzielt werden. *Millard, Mulliken, McComb* und weitere Autoren modifizierten über Jahrzehnte ihre Erkenntnisse der Nasen- und Lippenkorrektur und publizierten die Ergebnisse. Die meisten Autoren gehen davon aus, dass das Zielergebnis leichter vorher zu sagen sei, wenn die Korrektur stattfindet, bevor das Wachstum abgeschlossen ist. *Ghali et al.* empfehlen daher einen Beginn der chirurgischen Eingriffe zwischen dem 3. und dem 6. Lebensmonat. (48)

Nasenkorrekturen bilden nach wie vor einen wichtigen Schritt bei der Sanierung der beidseitigen LKGS dar. Die gespreizten Flügelkuppeln mit dem daraus resultierendem

abgeflachten Naseneingang können durch eine offene Rhinoplastik freigelegt und modelliert werden. In der Studie von *McComb* zeigten sich die Patienten unter dieser Therapie zufriedenstellend versorgt, ihre Columella war korrekt entwickelt und während der Kontrollphase kam zu keinen Wachstumsbeeinträchtigung des Mittelgesichtes. Die für eine offene Rhinoplastik erforderlichen Hautschnitte heilten ohne entstellende Narben ab. (49)

Betrachtet man die Ergebnisse unserer Studie unter Berücksichtigung aller teilnehmenden Zentren, so erwies sich die Millard-Technik bei der korrigierenden simultanen Lippen- und Nasen-Korrektur als die am häufigsten verwendete Methode; gefolgt von der Mulliken-Technik. Auf die österreichischen Zentren allein bezogen erweist sich die Millard-Technik ebenfalls als das bevorzugte Verfahren, wobei hier die Veau-Technik am zweithäufigsten verwendet wurde.

Unsere Studie ergab, dass der Verschluss der bilateralen Lippenspalte gemeinsam mit der Nasenkorrektur in einem durchschnittlichen Lebensalter von 5,4 Lebensmonaten erfolgte. Für die österreichischen Zentren allein ergab sich ein Durchschnittsalter von 4,1 Lebensmonaten.

7.1.3 Gaumenverschluss

Bis etwa 1980 war bei den Gaumenplastiken die sogenannte „VKW push back technique“ das etablierte Verfahren. Die von Wardill und Kilner modifizierte Vorgehensweise hatte jedoch den Nachteil der inadäquaten Verkürzung des Gaumens, weshalb die resultierende velopharyngeale Insuffizienz im Rahmen korrigierender Sekundäreingriffe ausgeglichen werden musste. Hierdurch kam es zu nachteiligen Effekten auf die Sprache des Patienten. Nach *Ravishanker* stellte die Furlow-Gaumenplastik, verglichen mit der „VKW push back technique“, eine wesentliche Verbesserung dar, da bei der Furlow-Gaumenplastik eine adäquate Verlängerung des Gaumens erzielt werden konnte, ohne das Hartgaumengewebe miteinzubeziehen. Weitere Vorteile der Furlow-Gaumenplastik zeigen sich bis heute in der Möglichkeit einer genauen Muskelteilung und der kompletten Teilung der Gaumen-Aponeurose. Da eine geradlinige Inzision für die Furlow-Gaumenplastik nicht mehr notwendig ist, kann durch eine Zick-Zack-Inzision ebenso eine bessere Funktionalität erreicht werden. Nachteilig ist jedoch, dass die Technik verhältnismäßig anspruchsvoll und zeitaufwändig ist. (50)

Im Rahmen des „The Eurocleft Project“ konnte festgestellt werden, dass von den teilnehmenden Zentren mehr als 90% den Hartgaumenverschluss vor dem 3. Lebensjahr durchführten. 42,8 % der Teams verschlossen die Lippen im Rahmen einer ersten Operation und Weich- und Hartgaumen während eines zweiten Eingriffes. (42)

Bei beidseitigen LKG-Spalten lag der durchschnittliche Versorgungszeitpunkt in unserer Erhebung für den Weichgaumen bei 9,4 Monaten und für den Hartgaumen bei 12,6 Monaten (bezogen auf alle teilnehmenden Zentren). Die österreichischen Zentren zeigten lediglich eine geringfügige Abweichung von dieser Zahl: Hier lag der durchschnittliche Versorgungszeitpunkt der beidseitigen LKG-Spalten für den Weichgaumen bei 10 Monaten und für den Hartgaumen bei 11,3 Monaten.

Téblick et al. (2019) beschreiben in ihrer Studie bezüglich des operativen Gaumenverschlusses, dass die Furlow- sowie die Sommerlad-Gaumenplastiken zu der geringsten Prävalenz an Mittelohrentzündungen sowie der geringsten Zahl an eingelegten Paukenröhrchen führte. Des Weiteren erbrachte die Furlow-Gaumenplastik ein vergleichsweise gutes audiologisches Ergebnis bei den behandelten Patienten. Auf die Sprachqualität bezogen konnten die Sommerlad- sowie die Furlow-Gaumenplastik ebenfalls mit guten Ergebnissen überzeugen. (51)

Bezüglich des operativen Vorgehens eines Hartgaumenverschlusses halten *Pigott et al.* in ihrer Studie fest, dass ein reduziertes periostales Unterminieren sowie eine residuale Gaumenbodenexposition zu einer verbesserten Inzisor-Beziehung als auch zu einer verbesserten Artikulation beim Patienten führten. (52)

Nach *Schweckendiek* (1978) führt ein Verschluss des weichen Gaumens im ersten Lebensjahr zu einer Normalisierung des Oberkieferwachstums sowie des Gesichtsschädels. Die Spalte des harten Gaumens wurde in seiner Studie bis zum 12. – 14. Lebensjahr belassen und in weiterer Folge in diesem Zeitfenster verschlossen, um das weitere Oberkieferwachstum nicht zu beeinträchtigen. Schweckendiek führt dabei aus, dass trotz dieses erst relativ späten Hartgaumenverschlusses eine ungestörte Sprachentwicklung bei seinen Patienten stattfinden konnte. (53)

Tan et al. (2012) führten eine ähnliche Studie in Nordamerika durch. Hierbei wurde analog zu der vorliegenden Arbeit ein Fragebogen verwendet. Mit dessen Hilfe sollten die Zahl der Eingriffe pro Jahr, die beteiligten chirurgischen Fachdisziplinen und die Methoden zur Nasolabialkorrektur angegeben werden. Bezüglich der bilateralen LKG-Spalten ergab diese Umfrage, dass der synchrone Verschluss von Hart- und Weichgaumen mit 88 % am häufigsten durchgeführt wurde. Vorläufige Lippenverschlüsse wurden in 11 % und eine abgestufte labiale Adhäsion lediglich in 1 % angewendet. Der einzeitige Verschluss des Hart- und Weichgaumens war in dieser Studie somit die häufigste chirurgische Methode. Dieses Ergebnis ist mit unseren Studienergebnissen vergleichbar. (54)

7.1.4 Osteoplastische Operation am Oberkiefer

Es gilt als allgemein anerkannt, dass sekundäre Knochentransplantate idealerweise vor dem Durchbruch des permanenten Eckzahns an der Spaltseite durchgeführt werden sollten. Dabei liegt der optimale Zeitpunkt für die Durchführung voraussichtlich zwischen dem 7. und 12. Lebensjahr, wenn sich die Wurzel des bleibenden Eckzahns gebildet hat und zwei Drittel seiner Länge ausgebildet sind. (55)

Sekundäre Osteoplastiken der Alveolarspalte werden von *Rohrich und Gosman* meist nach kieferorthopädischer Behandlung im Wechselgebissalter durchgeführt. (47)

In unserer Studie lag der Zeitpunkt für die Durchführung der Osteoplastiken bei den teilnehmenden Zentren im Durchschnitt bei 9,5 Jahren, während dieser für die österreichischen Zentren allein durchschnittlich bei 9,9 Jahren lag. Dieser Wert deckt sich mit den Ergebnissen anderer Erhebungen.

Freihofner, van Damme und Kujipers-Jagtman untersuchten in ihrer Studie die frühe Osteotomiestabilisierung der Prämaxilla bei bilateralen Spalten. Dabei waren die Ergebnisse einheitlich positiv, da die Eckzähne günstig durchbrachen und die Möglichkeit des Zahnbogenverschlusses ohne Prothesen gegeben war. Es kam zu keiner relevanten Wachstumshemmung durch die Operation. Die Autoren ziehen daher eine frühe sekundäre Osteotomie und eine Stabilisierung der Prämaxilla einer tertiären Operation vor. (56)

7.2 Sequenzierung der chirurgischen Verschlusschritte

Im Wesentlichen haben sich über die Jahrzehnte hinweg zwei unterschiedliche chirurgische Strategien für die Sanierung von bilateralen LKGS herausgebildet. So gibt es einerseits den Ansatz, alle Strukturen, die von der Spalte betroffen sind unter Einbeziehung von Lippen, Weich- und Hartgaumen, im Laufe des ersten Lebensjahres durch Verschluss zu behandeln. Diese Strategie hat ihre Verbreitung vor allem im anglo-amerikanischen Raum und wird dort als „all in one“- Verschlusskonzept bezeichnet. Der frühzeitige Verschluss von Hart- und Weichgaumen unterstützt dabei die Sprachentwicklung des Patienten. Jedoch können Operationsnarben das Gewebewachstum sowie die Entwicklung des Mittelgesichtes nachweislich beeinträchtigen.

Aufgrund dieses Nachteils hat sich ein alternatives Vorgehen etabliert, welches darauf abzielt, im ersten Lebensjahr nur die Weichgewebsstrukturen des Spaltbereichs - also Lippen und Weichgaumen - zu verschließen. Diejenigen Strukturen, die mit Periost bedeckt sind, werden zunächst nicht in die Behandlung eingeschlossen. In weiterer Folge wird der harte Gaumen deutlich zeitversetzt in einem Zeitfenster verschlossen, welches von dem 4. bis zum 12. Lebensjahr reicht. Dadurch werden Wachstumsanomalien des Mittelgesichts im Zuge von Narbenbildungen verhindert. (57)

In der Referenz-Studie „The Eurocleft Project“ haben die Autoren ermittelt, dass 42,8 % der teilnehmenden Teams die Lippe in der ersten Operation und den Weich- sowie Hartgaumen zusammen in einer zweiten Operation verschlossen haben. Andererseits wurde jedoch auch fast jede andere mögliche Sequenz von den befragten Teams zur Anwendung gebracht. Da der frühzeitige Hartgaumenverschluss den Hauptfaktor für maxilläre Wachstumsstörungen darstellt, ist die verzögerte operative Vorgehensweise gerechtfertigt. Von vielen Zentren wird trotzdem ein früher Verschluss des Hartgaumens angestrebt, da die sprachliche Entwicklung des Patienten von dieser Maßnahme unmittelbar profitiert. Die Autoren des „Eurocleft Project“ halten fest, dass mehr als 90 % der befragten Zentren den Hartgaumenverschluss vor dem 3. Lebensjahr durchführen.

Farronato et al. stellen in ihrer Arbeit fest, dass in den meisten Studien kein Unterschied zwischen einzeitigen und zweizeitigen Gaumenverschlüssen hinsichtlich des Mittelgesichtswachstums feststellbar ist. (39)

Im Gegensatz hierzu kommen *Rohrich und Gosman* in ihrem Review zu dem Schluss, dass ein früher, aber zweizeitiger Gaumenverschluss bei LKGS die empfohlene Vorgehensweise darstellt. Als empfohlene Sequenz wird dabei ein Weichgaumenverschluss zwischen dem 3. und dem 6. Lebensmonat und ein späterer Verschluss des Hartgaumens zwischen dem 15. und 18. Lebensmonat genannt. Dabei wird das frühe physiologische Wachstum des Weichgaumens als positiver Effekt genutzt, von der ebenso die sprachliche Entwicklung des Patienten profitiert. Des Weiteren zählen zu den Vorteilen dieser frühen zweizeitigen Vorgehensweise eine reduzierte Inzidenz an palatinalen Fisteln sowie ein äquivalentes maxillofaziales Wachstum. (47)

Methode wie auch Zeitpunkt und Reihenfolge der Verschlusschritte wird zusammenfassend bis heute kontrovers diskutiert. *Nollet et al.* haben anhand der „The Eurocleft Study“ festgestellt, dass in 201 registrierten Zentren weiterhin 23 verschiedene Weichgaumenverschlussstechniken und 21 verschiedene Hartgaumenverschlussstechniken Verwendung finden. Die Behandlungsprotokolle der unterschiedlichen Zentren hatten keinen wesentlichen Einfluss auf die Alveolarbogen-Beziehung des zu behandelnden Patienten. *Nollet et al.* kommen in ihrer Studie außerdem zu dem Schluss, dass die Häufigkeit, mit der die Eingriffe durchgeführt werden, als auch die persönliche Erfahrung des operierenden Arztes weitere wichtige Faktoren für die Qualität der Ergebnisse sind. (58)

7.3 Kieferchirurgische Operateure und interdisziplinäres Team

Josip et al. (2006) geben in ihrer Studie an, dass die Behandlung von LKGS-Patienten im Wesentlichen auf einer engen Zusammenarbeit des gesamten sogenannten „Spalt-Teams“ beruht. Dieses Team beinhaltet nach Angaben der Autoren den Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen, den verantwortlichen Kinderarzt und Neonatologen, den Kieferorthopäden, den HNO-Arzt, den Logopäden sowie den Phoniater, den Kinderneurologen, den klinischen Genetiker als auch den Psychologen. Sie beschreiben darüber hinaus, dass die koordinierte interdisziplinäre Therapie heutzutage die Basis für den Behandlungserfolg sei. (59)

Strong kommt in seiner Studie 2002 zu dem Schluss, dass die umfassende Behandlung eines LKGS-Patienten die konsequente Zusammenarbeit von Chirurgen, Kieferorthopäden, restaurativen Klinikern und Labortechnikern verlangt. Präzise parodontale und kieferorthopädische Behandlungen müssen dabei beispielsweise sorgfältig mit dem

Restaurationsplan abgestimmt werden, um einen ausreichenden Raum für endgültige Restaurationen sicher zu stellen. Zusammenfassend besteht Einigkeit darüber, dass eine interdisziplinäre Behandlung von LKGS-Patienten heutzutage unerlässlich ist. (60)

Auf diesem Standpunkt stehen auch die an unserer Erhebung teilnehmenden Zentren aus Österreich, Italien und der Schweiz: Der überwiegende Teil der Zentren gibt an, dass die interdisziplinäre Behandlung eine obligate Voraussetzung bei der Therapie von LKGS-Patienten darstellt. Die Zusammensetzung dieser interdisziplinären Teams betrifft hierbei neben MKG-Chirurgen Vertreter der plastischen Chirurgie, HNO-Ärzte, Gynäkologen, Sozialarbeiter, pädiatrische Zahnärzte sowie Prothetiker.

7.4 Präoperative orthopädische Maßnahmen

Obwohl das „nasopalveolar molding“ (NAM) häufig in der frühen Spaltbehandlung eingesetzt wird, ist seine Wirksamkeit immer noch umstritten. *Broder et al.* (2016) untersuchten 110 Teilnehmer unter Verwendung einer speziellen Skala, um das Ausmaß des Unterschieds vor und nach der Applikation zu bewerten. Die Auswertung der Ergebnisse zeigte, dass mit NAM und chirurgischem Eingriff behandelte Säuglinge ein Ergebnis erreichten, das mit dem von Säuglingen, die lediglich einen chirurgischen Eingriff erhielten, vergleichbar waren. (61)

In der randomisierten Studie von *Prahl et al.* (2008) zeigte sich, dass andere Formen der präoperativen orthopädischen Maßnahmen, wie beispielsweise die intraorale Formplatte, im Vergleich zu Kindern ohne diese Maßnahmen keinen messbaren Vor- oder Nachteil in Bezug auf das Gesichtswachstum, den Gesichtsausdruck, der Nahrungsaufnahme, das Gewicht und die Länge des Säuglings, die Zufriedenheit der Mutter oder die Okklusion des Säuglings im Vergleich zu anderen Kindern boten. (62, 63)

Obwohl systematische Reviews bisher keine Evidenz eines Vorteils einer präoperativen, orthopädischen Maßnahme zeigen konnten, so wird dennoch von vielen Behandlern ein positiver klinischer Effekt dieser Verfahren angenommen. *Barillas et al.* (2014) beschreiben beispielhaft, dass bei den von ihnen mit NAM behandelten Säuglingen die Ausbildung der knorpeligen Strukturen der äußeren Nase symmetrischer erfolgte als bei der ohne NAM behandelten Vergleichsgruppe. (64)

Im Jahr 2011 berichteten *Garfinkle et al.* ebenso über nahezu regelrechte anthropometrische Nasenmessungen bei Patienten mit NAM-Behandlungen im Vergleich zu Patienten mit alleiniger chirurgischer Korrektur (65).

NAM-Behandlungen hätten unter anderem den Vorteil, die Kosten für den Ausgleich der LKGS zu mindern, da sie die Anzahl der sekundären nasalen Revisionen reduzieren. (66)

Rohrich und Gosman starten etwa 1 bis 2 Wochen nach der Geburt eines Patienten mit LKGS mit der Verwendung von präoperativen orthopädischen Geräten und kommen in ihrem Review zu dem Schluss, dass eine solche Versorgung zu empfehlen sei. (47)

Uzel und Alparslan kommen zu dem Schluss, dass weitere Studien notwendig sind, um Langzeitergebnisse hinsichtlich der Effekte von präoperativen kieferorthopädischen Versorgungen im Vergleich oder auch in Kombination mit unterschiedlichen chirurgischen Strategien bewerten zu können. Aufgrund ihrer Studie kommen sie allerdings zu dem Ergebnis, dass die Behandlung mit passiven Geräten derzeit keinen nachweisbar positiven Effekt auf die Behandlungsergebnisse von Ernährung, Sprache, Gesichtswachstum o.ä. aufweist. (67)

7.5 Fallzahlen

Tan et al. (2012) geben die Anzahl der jährlich von den mit der Versorgung befassten Chirurgen behandelten bilateralen LKGS wie folgt an : 30% der Chirurgen, die an der Studie teilgenommen haben, operieren 0 - 2 LKGS pro Jahr, 46% der teilnehmenden Chirurgen 3 – 5 LKGS pro Jahr und 25% sechs oder mehr. (54)

Unsere Ergebnisse ergeben hierzu keine Abweichungen: Insgesamt führten 21 der ausgewählten Zentren pro Jahr im Schnitt bis zehn operative Versorgungen von beidseitigen LKGS durch. Ein Zentrum versorgte jährlich zwischen zehn und zwanzig beidseitige LKGS und ein weiteres Zentrum versorgte im Jahr durchschnittlich über zwanzig beidseitige LKGS. In Österreich gaben die ausgewählten Zentren einheitlich an, pro Jahr weniger als 10 Fälle beidseitiger LKGS zu behandeln.

8 Schlussfolgerung

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass sich trotz unserer immer besser vernetzten, globalisierten Welt bis dato noch kein einheitliches Vorgehen hinsichtlich des Vorgehens und des Zeitpunktes von chirurgischen Eingriffen an beidseitigen LKGS-Patienten etabliert hat.

Die Ergebnisse dieser Studie, das mehrheitlich zweizeitige Vorgehen der befragten Zentren sowie der mehrheitlich zeitlich kombinierte Verschluss von Weich- und Hartgaumen als auch die häufigsten verwendeten Techniken lassen eine Aussage über die Beliebtheit eines Vorgehens, jedoch keine Rückschlüsse auf ein ideales Vorgehen zu, da die Strategien nach wie vor hinsichtlich ihrer Verschlusszeitpunkte, ihrer Operationstechniken sowie den stark schwankenden Zahlen an Operateuren zu sehr variieren.

Es sind weitere Studien notwendig, die auf einen Vergleich der Ergebnisse hinsichtlich ihrer Funktion und Ästhetik nach Wachstumsabschluss zwischen den verschiedenen Zentren abzielen.

9 Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
DGMKG	deutsche Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
GS	Gaumenspalte
HNO	Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde
M.	Musculus
Mm.	Musculi
MKG	Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgie
LKGS	Lippen-Kiefer-Gaumenspalte
LKS	Lippen-Kiefer-Spalte
SGMKG	schweizerische Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
SICMF	Società Italiana Chirurgia Maxillo-Facciale
SSW	Schwangerschaftswoche
Tab.	Tabelle

10 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1 Die Abkürzungen der LAHS-Kodierung	18
Tabelle 2 Das Wiener Behandlungskonzept 1970-2000.....	40
Tabelle 3 Das Wiener Behandlungskonzept ab 2000	40
Tabelle 4 Das Wiener Behandlungskonzept ab 2015.....	41

11 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1 Die Stadien der embryonalen Gesichtsentwicklung	12
Abbildung 2 Mesodermdurchwachsung der ektodermalen Duplikaturen	13
Abbildung 3 Darstellung der Entwicklung des embryonalen, sekundären Gaumens.....	14
Abbildung 4 Verschlussweg des primären und sekundären embryonalen Gaumens	15
Abbildung 5 Gruppe 1 "Spaltformen des primären Gaumens".....	15
Abbildung 6 Gruppe 2 "Spaltformen des primären und sekundären Gaumens"	16
Abbildung 7 Gruppe 3 "Spaltformen des sekundären Gaumens"	16
Abbildung 8 Gruppe 4 "Seltene Gesichtsspalten"	17

Abbildung 9 Lippenspalte links bzw. Lippen-Kieferspalte rechts.....	19
Abbildung 10 Vollständige Gaumen-Segelspalte links. Vollständige Segelspalte rechts.....	20
Abbildung 11 Links: linksseitig, vollständige LKGS. Rechts: doppelseitige, vollständige LKGS	21
Abbildung 12 Seltene Gesichtsspalten sowie linke Lippenspalte.....	22
Abbildung 13 links: Zungenposition bei einer Gaumen-Segelspalte. rechts: physiologische Zungenlage.....	23
Abbildung 14 Markierungspunkte für die Schnittführung nach Veau. (17).....	28
Abbildung 15 Lineare Schnittführung nach Veau und die dabei schichtweise Vereinigung der unterschiedlichen Gewebestrukturen. (17)	28
Abbildung 16 Die „Rotation-Advancement“-Technik (a) Schnittführung (b) Verschluss. Die Dreieckklappentechnik (c) Schnittführung (d) Verschluss. Das Wellenschnittverfahren (e) Schnittführung (f) Verschluss. (17)	30
Abbildung 17 Verschluss einer doppelseitigen Lippenspalte nach der Millard-Technik.	32
Abbildung 18 Intravelare Velumspaltplastik nach Kriens. (a) scharfes Lösen und Mobilisieren der falsch inserierenden Muskulatur am Hinterrand des harten Gaumens. (b) Naht der nasalen Schleimhaut und Rekonstruktion der Muskelschlinge. (35).....	33
Abbildung 19 Velumspaltplastik nach Widmaier. Präparation von zwei kurzen Stiellappen unter Schonung des Gefäß-Nerven-Bündels. (35)	33
Abbildung 20 Velumspaltplastik nach Widmaier. Verlängerung des weichen Gaumens durch Rückverlagerung der Stiellappen. (35)	34
Abbildung 21 Brückenlappenplastik. (4).....	34
Abbildung 22 Schnittführung bei sekundärer Kieferspaltoosteoplastik	37
Abbildung 23 Eingriffssequenz graphisch dargestellt	46
Abbildung 24 Eingriffssequenz in Österreich, graphisch dargestellt	46
Abbildung 25 Prozentuale Verteilung der Fallzahlcluster der versorgten beidseitigen LKG-Spalten pro Jahr und Zentrum, graphisch dargestellt.....	47
Abbildung 26 Durchschnittlicher Zeitpunkt von Versorgung, graphisch dargestellt	48
Abbildung 27 Anzahl der an der chirurgischen Versorgung beteiligten Ärzte je Zentrum....	51
Abbildung 28 Anzahl der an der chirurgischen Versorgung beteiligten Ärzte je Zentrum in Österreich.....	52
Abbildung 29 Fachdisziplinen in den Versorgungsteams, graphisch dargestellt	53
Abbildung 30 Fachdisziplinen in den österreichischen Versorgungsteams, graphisch dargestellt.....	53

Abbildung 31 Präoperative, kieferorthopädische Maßnahmen an allen befragten Zentren in absoluten Zahlen, graphisch dargestellt.....	54
Abbildung 32 Präoperative, kieferorthopädische Maßnahmen in Österreich in absoluten Zahlen	55

12 Anhang

12.1 Fragebögen in deutscher Sprache

Institut: _____
Adresse: _____
Name: _____
Datum: _____
Co-Autor: _____

Strategien der primären Versorgung beidseitiger LKG-Spalten

1. Erfolgt der Eingriff

- einzeitig zweizeitig drei- oder mehrzeitig

2. In welcher Reihenfolge werden die Schritte des beidseitigen Verschlusses vorgenommen?

(bitte ankreuzen, Alter hinzufügen, gegeben falls Methode)

	Alter	Methode
<input type="radio"/> Lippenadhäsion	_____	_____
<input type="radio"/> Lippenverschluss	_____	_____
<input type="radio"/> Lippe und Nase	_____	_____
<input type="radio"/> Weicher Gaumen	_____	_____
<input type="radio"/> Harter Gaumen	_____	_____
<input type="radio"/> Osteoplastik	_____	_____

3. Wieviel Operateure führen die Eingriffe durch?

- Exklusiv ein Operateur 1-3 Operateure mehr als 3 Operateure

4. Wird ein und derselbe Patient stets vom selben Operateur operiert?

- Ja Nein, die Eingriffe werden vom Operateur unabhängig durchgeführt

5. Welche Faxexperten stehen in Ihrem Team zur Verfügung?

- | | |
|---------------------------------------|--|
| <input type="radio"/> MKG Chirurg | <input type="radio"/> Psychologe |
| <input type="radio"/> Plast. Chirurg | <input type="radio"/> Genetiker |
| <input type="radio"/> Kieferorthopäde | <input type="radio"/> Sozialarbeiter |
| <input type="radio"/> Logopäde | <input type="radio"/> Pädiatrischer Zahnarzt |
| <input type="radio"/> HNO | <input type="radio"/> Prothetiker |
| <input type="radio"/> Pädiater | <input type="radio"/> andere: _____ |
| <input type="radio"/> Gynäkologe | |

6. Wenden Sie präoperative orthopädische Maßnahmen an?

- | | |
|--|--|
| <input type="radio"/> ja | <input type="radio"/> nein |
| <input type="radio"/> Trinkplatte (passiv) | <input type="radio"/> aktive OK-Platte |
| <input type="radio"/> NAM Nasoalveolar molding | <input type="radio"/> Lippenpflaster |
| <input type="radio"/> „nasal elevator“ | <input type="radio"/> andere: _____ |

7. Wie viele beidseitige LKG-Spalten werden im Schnitt pro Jahr in Ihrem Zentrum versorgt?

- bis 10 10-20 mehr als 20

12.2 Fragebögen in englischer Sprache

Institute: _____
Adress: _____
Name: _____
Date: _____
Co-Author: _____

Management Strategies for patients with bilateral Cleft-Lip and palate

1. The surgical closure procedure is performed

- one-stage two-stage three-stage or more

2. Please indicate your surgical strategy when performing closure of bilateral cleft lip and palate. (please tick, add the age, method)

- | | age | method |
|---|-------|--------|
| <input type="radio"/> lip adhesion | _____ | _____ |
| <input type="radio"/> lip closure | _____ | _____ |
| <input type="radio"/> lip and nose | _____ | _____ |
| <input type="radio"/> soft palate | _____ | _____ |
| <input type="radio"/> hard palate | _____ | _____ |
| <input type="radio"/> Alveolar bone graft | _____ | _____ |

3. How many surgeons are performing closure of bilateral cleft-lip and palate at your center?

- one surgeon exclusively 1-3 surgeons more than 3 surgeons

4. Is a single patient treated by the same surgeon for all surgical steps of closure of bilateral cleft-lip and palate in your center?

- yes no, the surgical procedures are performed by different surgeons

5. What experts are part of your management team?

- | | |
|---|---|
| <input type="radio"/> maxillofacial surgeon | <input type="radio"/> psychologist |
| <input type="radio"/> plastic surgeon | <input type="radio"/> geneticist |
| <input type="radio"/> orthodontist | <input type="radio"/> pediatric dentist |
| <input type="radio"/> speech therapist | <input type="radio"/> restorative dentist |
| <input type="radio"/> otolaryngologist | <input type="radio"/> social worker |
| <input type="radio"/> pediatrician | <input type="radio"/> others: _____ |
| <input type="radio"/> gynecologist | |

6. Do you perform presurgical orthopedics?

- | | |
|---|--|
| <input type="radio"/> yes | <input type="radio"/> no |
| <input type="radio"/> feeding plate (passiv) | <input type="radio"/> active molding plate |
| <input type="radio"/> Nasoalveolar molding NAM | <input type="radio"/> Lipstrapping |
| <input type="radio"/> Nasal molding with "nasal elevator" | <input type="radio"/> other: _____ |

7. How many cases of bilateral cleft lip and palate are treated primarily in your center on average per year? (please tick)

- up to 10 10-20 more than 20

12.3 Begleitschreiben in deutscher Sprache

Sehr geehrte Damen und Herren,

im Zuge einer wissenschaftlichen Studie (Leitung: Dr. K. Sinko, MKG Chirurgie Wien) erheben wir mittels online-Fragebogen aktuelle Daten zu den **Strategien der chirurgischen Versorgung einseitiger und beidseitiger Lippen-Kiefer-Gaumenspalten an Zentren in Österreich, Italien und der Schweiz.**

Die Studie wird von der Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie der Medizinischen Universität Wien durchgeführt (Leiter: Univ.-Prof. Dr. Dr. Dr. Dr. h.c. Emeka Nkenke, MA).

Es handelt sich dabei um zwei Seiten, die teilweise durch Ankreuzen und teilweise durch Ausfüllen zu beantworten sind. Die Bearbeitung sollte nur wenige Minuten in Anspruch nehmen.

Bitte schicken Sie uns den Fragebogen mit dem Namen Ihres Zentrums und dem Namen der ausfüllenden Person bis 15. März 2019 zurück an die Absender.

Derjenige Mitarbeiter, der von Ihrem Zentrum als „Co-Autor“ angegeben wird, wird (sofern nicht von Ihrer Seite ausdrücklich unerwünscht) in der geplanten Publikation genannt werden. Selbstverständlich werden Ihre Daten in anonymisierter Form verarbeitet, bzw. publiziert. Gerne informieren wir Sie nach Beendigung der Studie über die Ergebnisse der online-Befragung.

Für Fragen oder Anmerkungen wenden Sie sich bitte an:

Dr. Klaus Sinko
Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie
Medizinische Universität Wien
Währingergürtel 18-20
A-1090 Wien /Österreich
+43 1 400400 42520

Wir bedanken uns herzlich für Ihre Zusammenarbeit und verbleiben

Mit freundlichen Grüßen
Dr. Klaus Sinko
Nikola Süß
Daniela Weißinger-Relic

12.4 Begleitschreiben in englischer Sprache

Dear Ladies and Gentlemen,

By a scientific survey we want to record actual data **about the strategies of surgical management of uni- and bilateral cleft lip and palate in Austria, Italy and Switzerland.**

We have therefore developed an online- questionnaire under the direction of Dr. K. Sinko.

The study is performed by the Department of Oral, Maxillary and Facial Surgery of the Medical University of Vienna (Head: Univ.-Prof. Dr. Dr. Dr. Dr. h.c. Emeka Nkenke, MA).

The questionnaire includes two pages. Some of the questions have to be answered by making a cross, while some require a written answer. It will require only a few minutes of your time to complete the questionnaire.

Please send back the questionnaire indicating the name of your institution and the name of the co-worker responsible of filling out and returning the questionnaire until the 15th of March 2019 to the outsending address.

We would like to mention the person indicated in the field of „co-author“ in our published results of the study, if not explicitly disclaimed.

Of course, we will use and publish all data in anonymized form. We would enjoy to inform you about the result of this online-survey, when data acquisition is completed.

For questions or comments please contact:

Dr. Klaus Sinko

Clinic for cranio maxillofacial and oral surgery

Medical University Vienna

Waehringerguertel 18-20

A-1090 Vienna/ AUSTRIA

+43 1 400400 42520

Thank you very much in advance for your cooperation,
with best regards,

Dr. Klaus Sinko

Nikola Süss

Daniela Weißinger- Relic

13 Literaturverzeichnis

1. Ulfig N. Kurzlehrbuch Embryologie. 2. überarbeitete Auflage: Georg Thieme Verlag; 2009.
2. Allgöwer M, Bumm R, Nehren O, Heller T, Bittermann B. Chirurgie: Springer-Verlag; 2013.
3. Kunstmann E, Radtke J, Epplen J. Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie. 2001;5(5):305-11.
4. Schwenzer N, Ehrenfeld M. Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie: Georg Thieme Verlag; 2010. 203-204 p.
5. Burdi AR. Developmental biology and morphogenesis of the face, lip and palate. Cleft lip and palate: Springer; 2006. p. 3-12.
6. Honigmann K. Lippen-und Gaumenspalten: das Basler Konzept einer ganzheitlichen Betrachtung: Huber; 1998.
7. Sabbagh HJ, Hassan MHA, Innes NP, Elkodary HM, Little J, Mossey PA. Passive smoking in the etiology of non-syndromic orofacial clefts: a systematic review and meta-analysis. PLoS one. 2015;10(3):e0116963.
8. Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. Bulletin of the World Health Organization. 2004;82:213-8.
9. Badovinac RL, Werler MM, Williams PL, Kelsey KT, Hayes C. Folic acid-containing supplement consumption during pregnancy and risk for oral clefts: A meta-analysis. Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology. 2007;79(1):8-15.
10. Loffredo LdCM, Souza J, Freitas J, Mossey PA. Oral clefts and vitamin supplementation. The Cleft palate-craniofacial journal. 2001;38(1):76-83.
11. Mangold E, Ludwig KU, Nöthen MM. Breakthroughs in the genetics of orofacial clefting. Trends in molecular medicine. 2011;17(12):725-33.
12. Ludwig KU, Böhmer AC, Bowes J, Nikolić M, Ishorst N, Wyatt N, et al. Imputation of orofacial clefting data identifies novel risk loci and sheds light on the genetic background of cleft lip±cleft palate and cleft palate only. Human molecular genetics. 2017;26(4):829-42.
13. Schroll K, Watzek G. Zahnärztliche Chirurgie. 3. Ausgewählte Kapitel aus Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie: Maudrich; 1998. 151-65 p.
14. Allori AC, Cragan JD, Cassell CH, Marcus JR. ICD-10-based expanded code set for use in cleft lip/palate research and surveillance. Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology. 2016;106(11):905-14.

15. Koch J, Koch H, Grzonka M, Gundlach K. Die LKGS (N)-Spalten und ihre Kodierung mit der LAHS-Nomenklatur. *Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie*. 2003;7(6):339-44.
16. Brosch S, Kalehne P, Haase S, Pirsig W, Johannsen H. Die submuköse Gaumenspalte in der Praxis. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 1998;146(12):1202-5.
17. Hausamen J-E, Machtens E, Reuther JF, Eufinger H, Kübler A, Schliephake H. *Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie*: Springer-Verlag; 2012. 310-341p
18. Hausamen J-E. *Curriculum Chirurgie: Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie: Präprothetische Chirurgie, orthopädische Chirurgie, Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Tumorthherapie, Traumatologie, Distractionsosteogenese, Plastische Chirurgie, Chirurgie des Kiefergelenks*/Hrsg.: Jarg-Erich Hausamen: Quintessenz Verlag; 2003.
19. Kuehn DP, Moller KT. Speech and language issues in the cleft palate population: the state of the art. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2000;37(4):1-35.
20. Mueller K, Neuber B, Schelhorn-Neise P, Schumann D. Diagnostic value of nasometry--representative study of patients with cleft palate and normal subjects. *Folia phoniatrica et logopaedica: official organ of the International Association of Logopedics and Phoniatics (IALP)*. 2007;59(5):219-26.
21. Sinko K, Jagsch R, Prectl V, Watzinger F, Hollmann K, Baumann A. Evaluation of esthetic, functional, and quality-of-life outcome in adult cleft lip and palate patients. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2005;42(4):355-61.
22. Strutz J, Mann W. *Praxis der HNO-Heilkunde, Kopf-und Halschirurgie, 2., vollständig überarbeitete und erweiterte Ausgabe*, 2010. Georg Thieme Verlag, Stuttgart.
23. Bressmann T, Sader R, Ravens-Sieberer U, Zeilhofer H-F, Horch H-H. Lebensqualitätsforschung bei Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten. *Mund-, Kiefer-und Gesichtschirurgie*. 1999;3(3):134-9.
24. Holtmann H, Hackenberg B, Wilhelm B. *Mund-, Kiefer-, und plastische Gesichtschirurgie*: Elsevier Urban &Fischer; 2016.
25. Dixon D. Defects of structure and formation of the teeth in persons with cleft palate and the effect of reparative surgery on the dental tissues. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1968;25(3):435-46.
26. Opitz C. *Kieferorthopädische Behandlung von Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten*: Quintessenz-Verlag; 2002.
27. Ranta R. A review of tooth formation in children with cleft lip/palate. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 1986;90(1):11-8.

28. Harris E, Hullings J. Delayed dental development in children with isolated cleft lip and palate. *Archives of oral biology*. 1990;35(6):469-73.
29. Loevy HT, Aduss H. Tooth maturation in cleft lip, cleft palate, or both. *The Cleft palate journal*. 1988;25(4):343-7.
30. Schwenzer N, Ehrenfeld M. *Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie*: Georg Thieme Verlag; 2010. 206 p.
31. Horch H-H. *Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie. Basiswissen Chirurgie*: Springer; 2007. p. 119-37.
32. Gellrich N-C, Essig H. *Fehlbildungen des Gesichts. Praxis der Plastischen Chirurgie*: Springer; 2011. p. 767-89.
33. Hausamen J-E, Machtens E, Reuther JF, Eufinger H, Kübler A, Schliephake H. *Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie*: Springer-Verlag; 2012. 318 p.
34. Schwenzer N, Ehrenfeld M. *Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie*: Georg Thieme Verlag; 2010. 209 p.
35. Hausamen J-E, Machtens E, Reuther JF, Eufinger H, Kübler A, Schliephake H. *Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie*: Springer-Verlag; 2012. 336 p.
36. Ploder OK, Robert; Kapeller, Peter; Hölbl, Ronny *Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten - ein komplexes Behandlungskonzept von der Geburt bis ins Alter. Zahnkrone* 2011;2:10-5.
37. Hoffmann D, Hollmann K. Kieferorthopädische Ziele und Ergebnisse der Behandlung von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten nach dem „Wiener Konzept“. *Fortschritte der Kieferorthopädie*. 1986;47(5):429-45.
38. Thiele OC, Kreppele M, Dunsche A, Eckardt AM, Ehrenfeld M, Fleiner B, et al. Current concepts in cleft care: A multicenter analysis. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2018;46(4):705-8.
39. Farronato G, Kairyte L, Giannini L, Galbiati G, Maspero C. How various surgical protocols of the unilateral cleft lip and palate influence the facial growth and possible orthodontic problems? Which is the best timing of lip, palate and alveolus repair? Literature review. *Stomatologija*. 2014;16(2):53-60.
40. de Jong JP, Breugem CC. Early hard palate closure using a vomer flap in unilateral cleft lip and palate: effects on cleft width. *Clinical oral investigations*. 2014;18(4):1285-90.
41. Schwenzer N, Ehrenfeld M. *Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie*: Georg Thieme Verlag; 2010. 157 p.

42. Shaw WC, Semb G, Nelson P, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, et al. The Eurocleft project 1996–2000: overview. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2001;29(3):131-40.
43. Berkowitz S. *Cleft lip and palate: diagnosis and management*: Springer Science & Business Media; 2006. 661 p.
44. Sinko K, Caacbay E, Jagsch R, Turhani D, Baumann A, Mars M. The GOSLON yardstick in patients with unilateral cleft lip and palate: review of a Vienna sample. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2008;45(1):87-92.
45. Zhang Z, Stein M, Mercer N, Malic C. Post-operative outcomes after cleft palate repair in syndromic and non-syndromic children: a systematic review protocol. *Systematic reviews*. 2017;6(1):52.
46. Shaw WC, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Roberts CT, Semb G. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 5: discussion and conclusions. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2005;42(1):93-8.
47. Rohrich RJ, Gosman AA. An update on the timing of hard palate closure: a critical long-term analysis. *Plastic and reconstructive surgery*. 2004;113(1):350-2.
48. Ghali G, Ringeman JL. Primary bilateral cleft lip/nose repair using a modified Millard technique. *Atlas of the oral and maxillofacial surgery clinics of North America*. 2009;17(2):117-24.
49. McComb H. Primary repair of the bilateral cleft lip nose: a 4-year review. *Plastic and reconstructive surgery*. 1994;94(1):37-47; discussion 8-50.
50. Ravishanker R. Furlow's palatoplasty for cleft palate repair. *Medical Journal Armed Forces India*. 2006;62(3):239-42.
51. Téblick S, Ruymaekers M, Van de Castele E, Nadjmi N. Effect of cleft palate closure technique on speech and middle ear outcome: A systematic review. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2019;77(2):405. e1-. e15.
52. Pigott R, Albery E, Hathorn I, Atack N, Williams A, Harland K, et al. A comparison of three methods of repairing the hard palate. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2002;39(4):383-91.
53. Schweckendiek W. Primary veloplasty: long-term results without maxillary deformity. A twenty-five year report. *The Cleft palate journal*. 1978;15(3):268-74.
54. Tan SP, Greene AK, Mulliken JB. Current surgical management of bilateral cleft lip in North America. *Plastic and reconstructive surgery*. 2012;129(6):1347-55.

55. Amanat N, Langdon JD. Secondary alveolar bone grafting in clefts of the lip and palate. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 1991;19(1):7-14.
56. Freihofer HPM, van Damme PA, Kuijpers-Jagtman A-M. Early secondary osteotomy-stabilization of the premaxilla in bilateral clefts. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 1991;19(1):2-6.
57. Sinko K, Cede J, Jagsch R, Strohmayer A, McKay A, Mosgoeller W, et al. Facial aesthetics in young adults after cleft lip and palate treatment over five decades. *Scientific reports*. 2017;7(1):1-8.
58. Nollet PJ, Katsaros C, Van't Hof MA, Semb G, Shaw WC, Kuijpers-Jagtman AM. Treatment outcome after two-stage palatal closure in unilateral cleft lip and palate: a comparison with Eurocleft. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2005;42(5):512-6.
59. Josip B, Proff P, Bayerlein T, Weingaertner J, Fanghaenel J, Reuther J. Treatment of patients with cleft lip, alveolus and palate—a short outline of history and current interdisciplinary treatment approaches. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2006;34:17-21.
60. Strong S. Adolescent dentistry: multidisciplinary treatment for the cleft lip/palate patient. *Practical procedures & aesthetic dentistry: PPAD*. 2002;14(4):333-8; quiz 40, 42.
61. Broder HL, Flores RL, Clouston S, Kirschner RE, Garfinkle JS, Sischo L, et al. Surgeon's and caregivers' appraisal of primary cleft lip treatment with and without nasoalveolar molding: A prospective multicenter pilot study. *Plastic and reconstructive surgery*. 2016;137(3):938.
62. Pahl C, Pahl-Andersen B, Van't Hof MA, Kuijpers-Jagtman AM. Presurgical orthopedics and satisfaction in motherhood: a randomized clinical trial (Dutchcleft). *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2008;45(3):284-8.
63. Pahl C, Kuijpers-Jagtman AM, Van't Hof MA, Pahl-Andersen B. Infant orthopedics in UCLP: effect on feeding, weight, and length: a randomized clinical trial (Dutchcleft). *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2005;42(2):171-7.
64. Barillas I, Dec W, Warren SM, Grayson BH. Nasoalveolar molding improves long-term nasal symmetry in complete unilateral cleft lip–cleft palate patients. *Plastic and reconstructive surgery*. 2009;123(3):1002-6.
65. Garfinkle JS, King TW, Grayson BH, Brecht LE. A 12-year anthropometric evaluation of the nose in bilateral cleft lip–cleft palate patients following nasoalveolar molding and Cutting bilateral cleft lip and nose reconstruction. *Plastic and reconstructive surgery*. 2011;127(4):1659-67.

66. Grayson BH, Garfinkle JS. Early cleft management: The case for nasoalveolar molding. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics*. 2014;145(2):140.
67. Uzel A, Alparslan ZN. Long-term effects of presurgical infant orthopedics in patients with cleft lip and palate: a systematic review. *The Cleft palate-craniofacial journal*. 2011;48(5):587-95.