

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

J. K. Rowling

Über dieses Buch

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



Unser Sohn Noel, gerade geboren



Noel (8) mit seiner kleinen Schwester Kendra

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Hinweis zur Terminologie

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

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

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

Lippen-Kiefer-Gaumen-Segelspalten (LKGS)

Entstehung, Einordnung und Konsequenzen

Was ist eine LKGS?

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

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

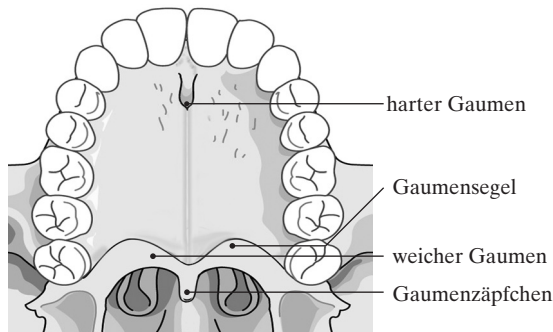
Daneben gibt es noch sogenannte Mikroformen wie z. B. die Lippenkerbe oder das gespaltene Zäpfchen (uvula bifida), die keinerlei Probleme in der Funktion machen und ihre Träger gesundheitlich nicht beeinträchtigen. Auch ein nicht angelegter Zahn kann das Mikrosymptom einer Spaltbildung sein! Solche Hinweise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

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

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

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

Anatomie des Gaumens



Die einzelnen Spaltformen

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

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

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

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

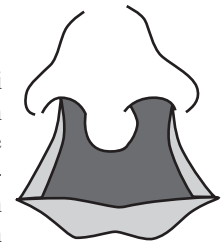
Die einseitige (unilaterale) Variante

Eine einseitige Spaltbildung kann auf der linken oder auf der rechten Seite entstanden sein. Sie betrifft Jungen etwas häufiger als Mädchen, wobei rechtsseitige Spalten mit ca. 30 % der Fälle seltener sind als linksseitige. Wie bei allen Spaltformen kann die einseitige Spalte verschiedene Ausprägungen haben, von einer kleinen Kerbe in der Lippe über die Lippen-Kiefer-Spalte bis hin zur vollständigen einseitigen LKGS, die übrigens die am häufigsten vorkommende Spaltfehlbildung darstellt. Hier sind dann Lippe, Kiefer, harter und weicher Gaumen betroffen. Typisch für das Erscheinungsbild von einseitigen Lippenspalten ist der langgezogene, abgeflachte Nasenflügel auf der jeweiligen Spaltseite, dessen Form sich nach dem operativen Lippenverschluss aber normalisiert, auch wenn eine leichte Asymmetrie bestehen bleibt. Diese lässt sich nach der Wachstumsphase, also ab dem Alter von ca. 16–18 Jahren, endgültig korrigieren.



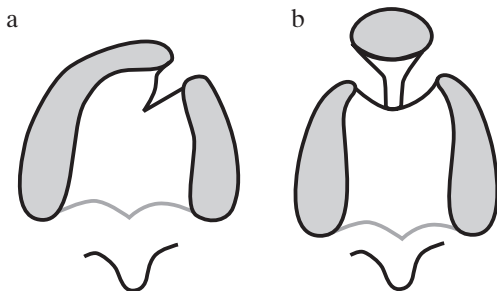
Die doppelseitige (bilaterale) Variante

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



Lippen- und Lippen-Kieferspalten

Bei der isolierten Lippenspalte, die zwischen der 5. und 6. SSW entsteht, unterbleibt das Zusammenwachsen des mittleren Nasenwulstes und des Oberkieferwulstes. Wie alle Spaltformen kann sie ein- oder doppelseitig sein und unvollständig



Einseitige (a) Kieferspalte und doppelseitige (b) Kieferspalte

oder vollständig. Vollständige Lippenspalten reichen bis hinauf zu den Nasenlöchern, während bei unvollständigen Lippenspalten eine Gewebsbrücke aus Haut zwischen beiden Seiten der Spalte verläuft, die aber wenig oder gar keine Muskulatur enthält, was bedeutet, dass die Funktion des Lippenringmuskels in gleichem Ausmaß gestört ist wie bei einer vollständigen Lippenspalte.

Wenn nun auch die Verschmelzung der Oberkieferwülste mit dem Zwischenkiefer nicht erfolgt, entsteht zusätzlich zur Lippen- eine Kieferspalte, d.h. eine Spaltbildung im Oberkieferbogen, der später die Zähne tragen wird. Man spricht dann von einer Lippen-Kiefer-Spalte. Isolierte Kieferspalten gibt es nicht, sie treten immer in Verbindung mit einer Lippenspalte auf.

Subkutane Lippenspalten

Eine Spaltung der Lippe kann auch von einer äußeren Hautschicht verdeckt sein, dann spricht man von einer subkutanen oder „verdeckten“ Lippenspalte. Die Gewebsschichten, die unter der Haut liegen, sind gespalten, insbesondere auch der Lippenringmuskel. Dadurch sieht die Lippe dann meist schief oder verzo-gen aus. Ein gespaltenen Lippenringmuskel behindert alle Funktionen im Mund und sorgt für ein muskuläres Ungleichgewicht. Daher muss auch eine subkutane Lippenspalte chirurgisch korrigiert werden.

Segel- und Gaumensegelspalten

Die Verschmelzung der Gaumenwülste findet normalerweise in der 6.–8. SSW statt. Ist dieser Prozess gestört, entsteht eine Spalte des (harten) Gaumens und des Gaumensegels (Gaumensegelspalte) oder eine Segelspalte. Gaumenspalten (GS) sind je nach Breite unterschiedlich geformt und verursachen auch eine Beeinträchtigung der Nasenscheidewand (des Vomers), sodass die Nasengänge offen sind, entweder zu beiden Seiten (bei isolierten Gaumensegelspalten) oder, bei manchen LKGS, nur zur Spaltseite hin.