

Sandra Neumann

**Frühförderung bei Kindern mit
Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildung**

– Die Möglichkeit der Prävention von Sprechauffälligkeiten –

„Frühmaßnahmen allein auf medizinischem Gebiet genügen in den meisten Fällen nicht. Frühzeitige pädagogische Maßnahmen müssen die entwicklungsintensivste Zeit der ersten Lebensjahre nutzen, daß es erst gar nicht zur Herausbildung hochgradiger Sprachstörungen bei Spaltkindern kommt.“

(HOCHMUTH 1978, 167)

Sandra Neumann

Frühförderung bei Kindern mit Lippen- Kiefer-Gaumen-Segel- Fehlbildung

- Die Möglichkeit der Prävention
von Sprechauffälligkeiten –



Das Gesundheitsforum

Schulz-
Kirchner
Verlag

Bibliografische Information der Deutschen Bibliothek

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

Die Informationen in diesem Werk sind von der Verfasserin und dem Verlag sorgfältig erwogen und geprüft, dennoch kann eine Garantie nicht übernommen werden. Eine Haftung der Verfasserin bzw. des Verlages und seiner Beauftragten für Personen-, Sach- und Vermögensschäden ist ausgeschlossen.

Besuchen Sie uns im Internet: www.schulz-kirchner.de

3., überarbeitete und ergänzte Auflage 2010

2., überarbeitete und ergänzte Auflage 2003

1. Auflage 2000

ISBN 978-3-8248-0403-0

Alle Rechte vorbehalten

© Schulz-Kirchner Verlag GmbH, Idstein 2010

Mollweg 2, D-65510 Idstein

Vertretungsberechtigter Geschäftsführer: Dr. Ullrich Schulz-Kirchner

Fachlektorat: Prof. Dr. Jürgen Tesak †

Lektorat: Doris Zimmermann, Petra Schmidtman

Layout: Petra Jeck

Druck und Bindung:

Rosch-Buch Druckerei GmbH, Bamberger Str. 15, 96110 Scheßlitz

Printed in Germany

Auch als E-Book (PDF) erhältlich unter der ISBN 978-3-8248-0772-7

Inhalt

Vorwort		7
1	Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Nasen-Fehlbildungen: Forschungsstand und Erscheinungsbild	9
1.1	Traditionelle Vorstellungen der Entstehung	9
1.2	Ätiologie und Prophylaxe	10
1.3	Embryologie	13
1.4	Erscheinungsbild und Formenreichtum	16
1.5	Prävalenz und geografische Unterschiede	19
1.6	LAHS-Codierung	20
2	Mögliche Auswirkungen der LKGS-Fehlbildung auf das Kind, seine Eltern und die familiäre Lebenssituation	23
2.1	Mögliche Folgebehinderungen des Kindes mit einer LKGS-Fehlbildung	23
2.1.1	Myofunktionelle Dyskinesien im orofazialen Komplex	25
2.1.2	Eingeschränkte Funktion der Nase	28
2.1.3	Hörstörungen	29
2.1.4	Einflüsse auf das Wachstum des Oberkiefers	31
2.2	Sprechauffälligkeiten	33
2.2.1	Velopharyngale Insuffizienz	34
2.2.2	Pathologische Nasalität	36
2.2.3	Nasaler Durchschlag	39
2.2.4	Nasale Turbulenz	39
2.2.5	Artikulatorische Auffälligkeiten	40
2.2.6	Mimische Mitbewegungen	46
2.2.7	Tertiäre Stimmstörungen	47
2.2.8	Eingeschränkte auditive Differenzierungsfähigkeit	48
2.2.9	Zusätzliches Auftreten sonstiger Sprachstörungen	49
2.3	Die Situation der betroffenen Eltern	50
2.3.1	Die elterliche Reaktion nach der Geburt	50
2.3.2	Die Schuldgefühle	52
2.3.3	Probleme bei der Ernährung	52
2.3.4	Reaktion des sozialen Umfeldes	53
2.3.5	Das elterliche Erziehungsverhalten	54
2.4	Das Kind mit einer LKGS-Fehlbildung in seiner innerfamiliären Beziehungsstruktur	55
2.5	Zusammenfassung	56
3	Die interprofessionell koordinierte Frühbehandlung bei Kindern mit LKGS-Fehlbildung im Alter von 0-3;0 Jahren	57
3.1	Beteiligte Fachdisziplinen	57
3.2	Primäre chirurgische Maßnahmen	58

3.2.1	Verschluss der ein- oder doppelseitigen Lippen-Fehlbildungen	60
3.2.2	Der Verschluss der Gaumen-, Segel-Fehlbildungen	63
3.3	Die kieferorthopädische Behandlung	66
3.3.1	Die präoperative Behandlung des Säuglingskiefers	67
3.3.2	Die Behandlung im Milchgebiss	70
3.4	Die zahnärztliche Kontrolle	70
3.5	Die Hals-Nasen-Ohrenärztliche Betreuung	72
3.6	Die Beratung der werdenden Eltern nach der pränatalen Feindiagnostik	75
3.7	Die genetische Beratung	76
3.8	www.cleftnet.de	77
3.9	Die sprachliche Frühförderung bei Kindern mit LKGS-Fehlbildung im Alter von 0 bis 3;0 Jahren	78
3.9.1	Die Vorstellung in der Spezialsprechstunde	79
3.9.2	Das Erstgespräch mit den Eltern	79
3.9.3	Elternberatung bei Kindern im Alter von 0 bis 1;6 Jahren	86
3.9.4	Das sprachliche Frühförderkonzept für 1;6 bis 3;0-jährige Kinder	88
3.9.5	Ambulante sprachtherapeutische Förderung mit 2- bis 3-jährigen Kindern	96
3.9.6	Ausblick auf die weitere Förderung	97
3.9.7	LKGS-Therapie in den neuen Heilmittelrichtlinien	98
4	Frühförderung bei Kindern mit einer LKGS-Fehlbildung - Die Möglichkeit der Prävention von Sprechauffälligkeiten: eine Diskussion	100
4.1	Rechtfertigung und Notwendigkeit einer interprofessionellen Frühförderung bei Kindern mit LKGS-Fehlbildung	100
4.2	Die sprachliche Frühförderung mit dem Kind – eine Forderung nach Komplexität	104
4.3	Die Beratung der Eltern als Teil einer interaktionalen Frühförderung	108
4.4	Die Bedeutung der Prävention in Bezug auf Kinder mit LKGS-Fehlbildung und ihren Eltern	114
4.5	Schlussbetrachtung	117
	Anhang	119
	Literatur	146
	Nützliche Publikationen	152

Vorwort

Ich freue mich sehr, Ihnen hiermit schon die 3. ergänzte Auflage des Buches „Frühförderung bei Kindern mit LKGS-Fehlbildung“ vorstellen zu dürfen. Ich freue mich auch besonders darüber, dass dieses kleine „Randgebiet“ der Sprachtherapie endlich seine Wichtigkeit darlegen konnte und in Therapeutenkreisen auf immer größeres Interesse stößt. Durch die für ‚LKGSF komplex‘ durchgeführten Evaluationsstudien wurde deutlich, dass sich die frühe Betreuung von Kindern mit LKGSF im Alter von 0-3 Jahren in Praxen schon verstärkt etabliert hat. Das ist ein toller Fortschritt! Dafür möchte ich mich bei Ihnen als Leser im Namen von allen Kindern mit LKGS-Fehlbildung herzlich bedanken!

Als Vertreterin meines Fachbereiches der Sprachheilpädagogik möchte ich natürlich viele Sprachtherapeuten in der Praxis und in den Kliniken dazu ermutigen, die Wichtigkeit und absolute Notwendigkeit der Frühbetreuung von Kindern mit LKGS-Fehlbildung auch für sich zu erkennen und das Störungsbild der Kinder nicht nur auf die „Hypernasalität“ zu reduzieren, sondern sich aktiv in das interprofessionelle Behandlungsteam als gleichberechtigte Partner einzubringen. Ich denke, dass dazu schon der erste Schritt getan ist und dies in ein paar Jahren gelingen wird ...

Zu Zwecken der Vereinfachung wurde im Buch generell der Begriff des Sprachtherapeuten verwendet, worunter alle Berufsgruppen der Sprachheilpädagogen, Logopäden, klinischen Linguisten und Sprach-, Sprech-, Stimm-, Atem- und Schlucktherapeuten mit eingeschlossen werden sollen.

Einen herzlichen Dank möchte ich auf diesem Wege noch einmal allen Selbsthilfvereinigungen bzw. -gruppen zu LKGSF in Deutschland, Österreich und der Schweiz aussprechen, welche mich so intensiv unterstützen und mit Informationen versorgen!

Dr. Sandra Neumann

1 Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Nasen-Fehlbildungen: Forschungsstand und Erscheinungsbild

Die Begriffe der Hasenscharte und des Wolfsrachens für Lippen-Kiefer- und/oder Gaumen-Segel-Fehlbildungen entstanden im Altertum bzw. im Mittelalter aus dem Bild der gespaltenen Lippe eines Hasen und des großen Rachens eines Wolfes (UHLEMANN 1990, 25).

Diese Begrifflichkeiten haben sich leider bis heute im Volksmund erhalten und werden im normalen Sprachgebrauch immer noch verwendet. Aufgrund dieses Tatbestandes und der allgemeinen Unwissenheit unserer Gesellschaft über die genauen Entstehungsursachen von LKGS-Fehlbildungen sollen traditionelle Vorstellungen und die darin enthaltene Symbolik an den Anfang des Buches gestellt werden.

1.1 Traditionelle Vorstellungen der Entstehung

Im Gegensatz zu anderen Tieren hatten Hase und Wolf in den altertümlichen Mythologien eine herausragende symbolische Bedeutung.

Der Wolf wurde einerseits als direkter charakterlicher Vergleich zu dem Menschen mit einer Gaumenspalte gesetzt, wobei auch sein Äußeres als Beschreibung benutzt wurde. Die Bezeichnung des Wolfsrachens als Synonym für eine Gaumen-Fehlbildung begründet sich aus dem weit geöffneten und ‚abgrundtiefen‘ Rachen des Wolfes, welcher in traditioneller Überlieferung als böse, gefräßig, tückisch und ein wenig dumm dargestellt wird. Weiterhin glaubte man, dass eine Begegnung zwischen einer Schwangeren und einem Wolf zu einer Fehlbildung des Kindes führe.

Der Hase besaß im Altertum die mythologische Bedeutung als Liebes- und Fruchtbarkeitssymbol. In der christlichen Kultur wurde diese Vorstellung dann abgelöst von der negativen Assoziation des Hasen mit einer unkeuschen Lebensführung aufgrund seines charakteristischen Paarungsverhaltens (Rammeler). Allerdings übernahm der Hase gleichzeitig die Rolle des Symbols für das christliche Osterfest, was durch sein bildliches Eierlegen eine gedankliche Verbindung zu Fruchtbarkeit, Sexualität, Schwangerschaft und Geburt assoziiert. Das unerwartete Zusammenstoßen eines Hasen mit einem Menschen wurde in der antiken wie auch in der christlichen Kultur als ein folgenschweres Unterfangen angesehen, als ein nahes Zeichen göttlichen Zornes. Kindliche Fehlbildungen waren Ausdruck eines solchen Zornes, der sich gegen die betroffene

Familie oder nur gegen die Mutter des Kindes richtete. Eine Hasenscharte entstand nach traditionellen Überlieferungen auch dann, wenn sich die Mutter des fehlgebildeten Kindes sexuell mit einem Hasen eingelassen habe, in der Schwangerschaft Hasenfleisch gegessen oder sich in schwangerem Zustand vor einem Hasen erschrocken habe. Die Verursachung der Fehlbildung wurde in zunehmendem Maße der Frau angelastet. Ihr amoralisches und sündiges Verhalten sollte eine Schuld und Strafe nach sich ziehen (UHLEMANN 1990, 25ff).

1.2 Ätiologie und Prophylaxe

Auch heute stellt sich bei den betroffenen Eltern und ihrem sozialen Umfeld die Frage nach der Schuld an der Spaltbildung, nach der Ursache und nach den Verhinderungsmöglichkeiten.

Die genauen Entstehungsursachen der Lippen-Kiefer-Gaumen-Fehlbildung sind bis heute noch nicht vollständig erforscht und besonders im Einzelfall noch ungeklärt. Generell wird aber heute davon ausgegangen, dass Fehlbildungen multifaktoriell bedingt sind, dass also sowohl endogene als auch verschiedene exogene Faktoren an der Entstehung einer Spalte beteiligt sein können (UHLEMANN 1990, 18). Bis 20% sollen erbliche Faktoren, bis 10% Chromosomenanomalien und bis 70% äußere Ursachen die Fehlbildung mit auslösen (KOCH 1984, 7).

■ Genetische Ursachen

Lippen-, Kiefer- und Gaumen-Segel-Fehlbildungen einerseits sowie solitäre Gaumen-Segel-Fehlbildungen andererseits unterscheiden sich nicht nur in ihrem äußeren Erscheinungsbild voneinander, sondern heben sich auch genotypisch voneinander ab. Dies bedeutet, dass Fehlbildungen des Gaumens keine Mikroformen von LKGS-Fehlbildungen sind, sondern weitgehend eine genetische Einheit bilden. Diese Hypothese erhärtet sich durch die Tatsache, dass solitäre Gaumen-Fehlbildungen im Vergleich zu LKGS-Fehlbildungen insgesamt seltener vorkommen, als Symptom bei Syndromen aber ungleich häufiger auftreten. Bei beiden Fehlbildungstypen ist nach FOGH-ANDERSON (1942, in: NEUMANN 1996, 21) aber die Vererbung als wichtigster ätiologischer Faktor in der kausalen Genese anzusehen. Nach Untersuchungen von Krankengut aus Rostock und der Berliner Charité beträgt die Familiarität bei einer Gaumen-Fehlbildung circa 21%, bei dem Auftreten einer LKGS-Fehlbildung ist sie mit circa 12% fast um die Hälfte verringert. Die Erblichkeit liegt mit ungefähr 46% in der mütterlichen Seite der Familie, tritt allerdings als phänotypisches

Merkmal bei der Mutter selbst *ungleich* seltener auf als bei all ihren Verwandten (18% zu 28%). Dies bedeutet, dass ein autosomal-rezessiver Erbgang vorliegt. Wenn schon bei dem Vater oder der Mutter eine LKGS-Fehlbildung aufgetreten ist, liegt die Wahrscheinlichkeit der Vererbung auf ihr Kind mit 26% bei einem bemerkenswert hohen Anteil (NEUMANN 1996, 21ff).

Das Risiko einer Vererbung ist am höchsten bei der männlichen Nachkommenschaft betroffener Frauen. Interessanterweise findet sich in ‚Spaltträgerfamilien‘ eine Häufigkeit von 28% an Mikrosymptomen der LKGS-Fehlbildungen, wie Lippen- oder Kieferkerbe, Verdopplung, Fehlanlage oder Formanomalie eines oberen seitlichen Schneidezahns, submuköse Gaumen-Segel-Fehlbildung und Uvula bifida (NEUMANN 1996, 34). Dagegen liegt ihr Anteil in der Normalbevölkerung bei verschwindend geringen 3%. Insgesamt lässt sich sagen, dass die Mehrzahl aller LKGS-Fehlbildungen sporadisch ohne hinreichende familienanamnestische Hinweise auf eine genetische Grundlage auftritt. Die wissenschaftlichen Angaben zur Familiarität lassen eine Spannweite von 5,5% bis 57% zu, durchschnittlich wird jedoch ein Mittel von 20-30% angenommen (NEUMANN 1996, 29f).

■ Exogene Faktoren

Zu den exogenen Einflüssen, die eine Spaltbildung begünstigen oder auslösen können, gehören nach UHLEMANN (1990, 18)

1. Usus von pharmazeutischen Präparaten wie Kortison und Thalidomide
2. Infektionskrankheiten
3. Gebrauch von Substanzen wie Nikotin, Alkohol oder Drogen und
4. Mangelernährung

in den ersten Wochen der Schwangerschaft.

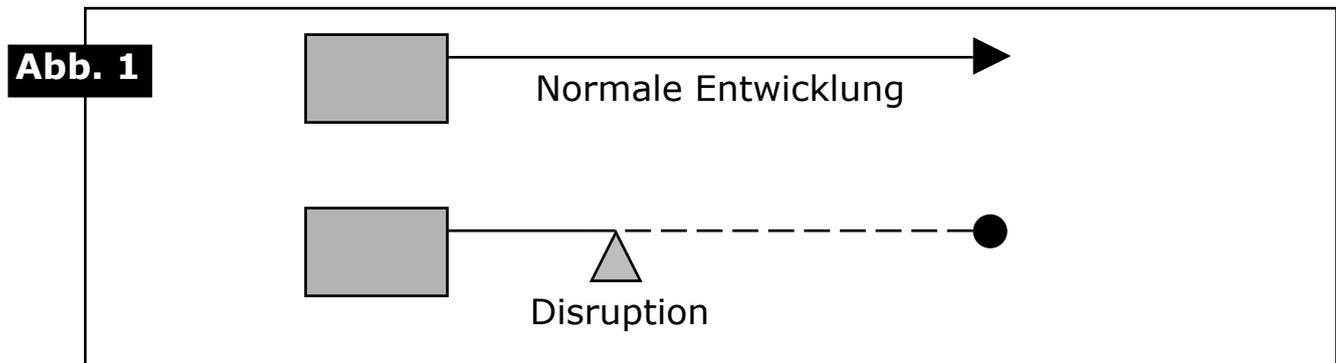
WULFF (1990, 122) erkennt als exogene Faktoren

1. „Virusinfektionen und stoffwechselfathologische Einwirkungen,
2. Abtreibungsversuche in den ersten beiden Schwangerschaftsmonaten,
3. Anomalien des Fortpflanzungsapparates und Anämie,
4. toxische Stoffe sowie ionisierende Strahlen“

zur Begünstigung von LKGS-Fehlbildungen an.

Alle genannten äußeren Einflüsse werden als Auslöser einer disruptiven Störung gesehen (s. Abb. 1). Unter einer Disruption wird eine Entwicklungsstörung infolge einer Unterbrechung der normalen Entwicklung durch die Einwirkung exogener Faktoren verstanden. Disruptionen sind nicht genetisch bedingt, d.h., die primäre Anlage ist normal. Tritt aber ein Ereignis ein, z.B. teratogene Noxen, eine Infektion oder ein Trauma, wird die weitere Entwicklung gestört.

Die Disruption führt im Allgemeinen zu Fehlbildungen bzw. morphologischen Defekten und wird in älterer Literatur mit dem Begriff der sekundären Fehlbildung gleichgesetzt. Sekundäre Fehlbildungen haben ohne Einwirkung derselben exogenen Faktoren kein Wiederholungsrisiko (SOHN/HOLZGREVE 1995, 468).



Normale Entwicklung & Disruption, nach NEUMANN 1996, 65

Eine wissenschaftlich weitverbreitete Theorie geht allerdings von einer ‚additiven Polygenie mit Schwellenwerteffekt‘ aus. Gemeint ist damit die Kombination von einer erblich bedingten Disposition und von Umweltfaktoren. „Die Erbllichkeit ist dabei an mehrere Gene (<Polygenie>) gebunden, deren Schädigung zusammen (<additiv>) wirksam wird. Das Vorhandensein dieser erblichen Neigung setzt die Schadensschwelle für Umwelteinflüsse, die ohne erbliche Voraussetzungen nicht unbedingt schädlich sein müssen, herab (Schwellenwerteffekt).“ (Honigmann 1998, 27).

■ Prophylaxe

Eltern von Kindern mit LKGS-Fehlbildung haben bei weiterem Kinderwunsch die Möglichkeit einer aktiven Fehlbildungsprophylaxe. Mit dieser Prophylaxe kann im Idealfall natürlich nur der normale Entwicklungsverlauf positiv beeinflusst werden, eine familiäre genotypische Disposition zur LKGS-Fehlbildung wird unverändert erhalten bleiben (PFEIFER 1981, 15). Trotzdem können die werdenden Mütter Erfolg versprechend „vor schädigenden peristatischen Einflüssen geschützt werden, so daß die Schwelle zur Merkmalsausformung exogen nicht oder nur unwesentlich herabgesetzt wird.“ (NEUMANN 1996, 34). Im Rahmen einer geplanten Schwangerschaft sollte die Mutter in den ersten drei Monaten alle Risiken sowie schädliche und ungünstige Umwelteinflüsse vermeiden (KOCH 1984 a, 7). Einer unausgewogenen Ernährung ist vorzubeugen und eine erhöhte Infektionsgefahr zu vermeiden (WOLFGANG-ROSENTHALGES./H.2, 12f).

Nach eingehender Untersuchung und Beratung durch den Facharzt können Polyvitaminpräparate, sauerstoffaktivierende Medikamente oder Mittel mit einem hohen Vitamin B-Anteil, nach KOCH (1984 a, 7) B1, B6, B12-Dragees, in den kritischen Embryonalwochen verabreicht werden. Alle Präventivmaß-

nahmen zielen demnach darauf ab, das Sauerstoffangebot zu verbessern und den Stoffwechsel zu optimieren (NEUMANN 1996, 35). Weiterhin wurden gute prophylaktische Ergebnisse bei LKGS-Fehlbildungen durch Folsäure bei einer Gabe von 0,4mg/pro Tag festgestellt. NEUMANN hält die Gabe von Thiamin in den ersten 14 Schwangerschaftswochen als Behandlungsmaßnahme für sinnvoll, weist aber bei allen prophylaktischen Beeinflussungen darauf hin, dass sie im Rahmen vernünftiger wissenschaftlicher Studien durchgeführt werden sollten. Insgesamt sei „jede prophylaktische Maßnahme, die zur Vermeidung oder Herabsetzung äußerer Reize während der teratogenetischen Terminationsperiode beiträgt, [...] gerechtfertigt.“ (NEUMANN 1996, 35).

1.3 Embryologie

Die Entstehung der LKGS- bzw. solitärer Segel-Gaumen-Fehlbildungen ist aus der embryonalen Gesichtsentwicklung ableitbar und fällt unter den Begriff der Embryopathien. Um deren Genese verstehen zu können, soll zunächst kurz auf die normal verlaufende Gesichts- und Gaumenentwicklung eingegangen werden.

Die Entwicklung der Nasen-Lippen-Kieferpartie beginnt etwa in der vierten Embryonalwoche. Um das Stomodeum (Mundbucht) herum bilden sich durch das Wachstum des Mesenchyms Erhebungen, aus denen sich Ober- und Unterkieferwülste und der Stirnfortsatz mit seinen lateralen bzw. medialen Nasenwülsten formen.

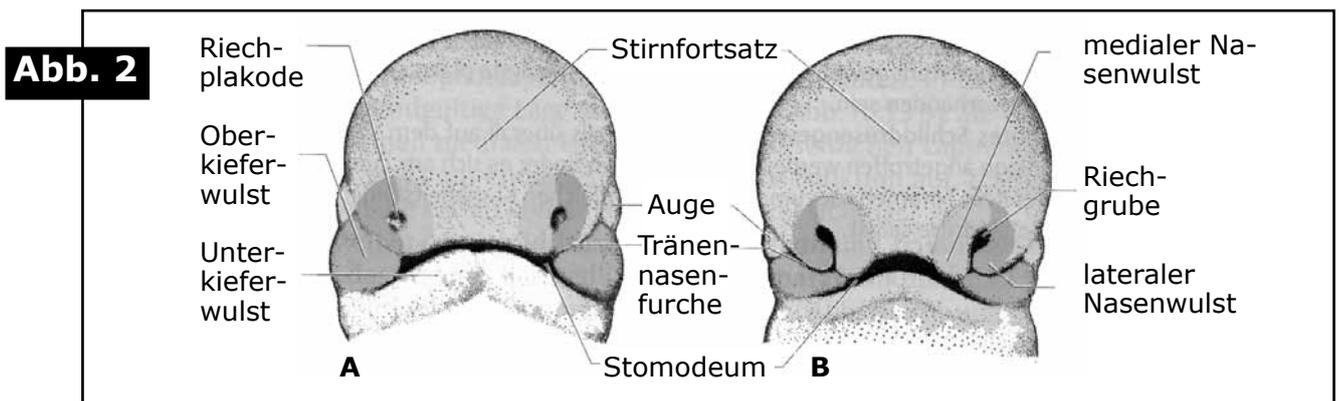
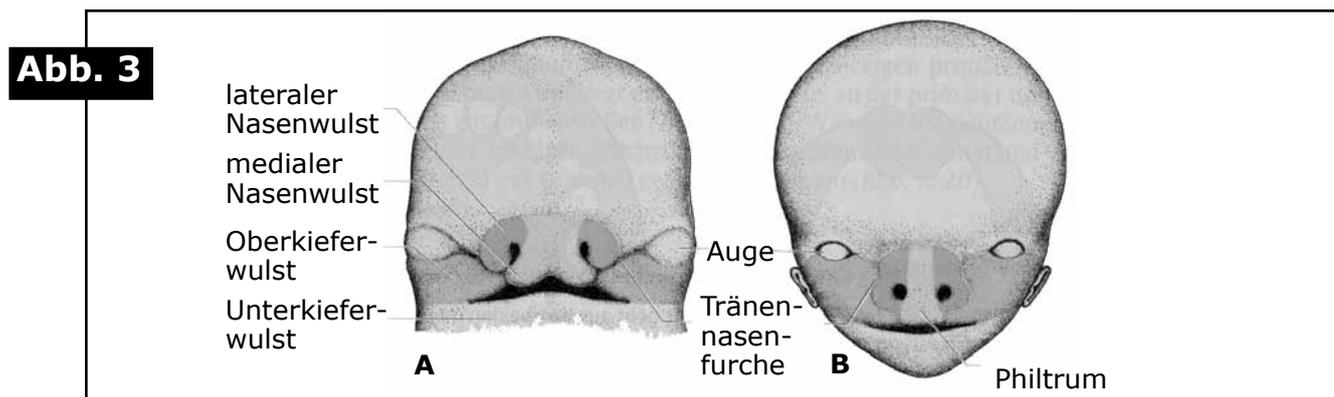


Abb. 2 Frontalansicht des Gesichts. A. Bei einem 5 Wochen alten Embryo. B. Bei einem 6 Wochen alten Embryo. Die Nasenwülste grenzen sich allmählich vom Oberkieferwulst durch tiefe Furchen ab. Aus: SADLER 1998, 342

Auf beiden Seiten des Stirnfortsatzes liegt jeweils eine Riechplakode, die in der fünften Embryonalwoche den Boden der Riechgrube bildet, nachdem sie von den schnell wachsenden Nasenwülsten umgeben wurde.

Zum selben Zeitpunkt wachsen die Oberkieferwülste vor. Anfangs sind sie noch

von den Nasenwülsten durch Furchen getrennt, es bildet sich jedoch schnell eine verbindende Epithelmauer, die aber kurz nach ihrer Entstehung durch einwachsendes Mesenchym wieder aufgelöst wird. In den folgenden zwei Wochen wird das Aussehen des Gesichts stark verändert, indem die Oberkieferwülste dreidimensional in Richtung der Mittellinie wachsen und die medialen Nasenwülste mitdrücken. Mesoderm aus angrenzenden Wülsten wandert in die noch bestehenden Furchen ein und lässt die medialen Nasenwülste mit den beiden Oberkieferwülsten seitlich verschmelzen. Aus dieser Vereinigung entsteht die Oberlippe.



Frontalansicht des Gesichtes. A. Bei einem 7 Wochen alten Embryo. B. In der 10. Woche. Die Oberkieferwülste verschmelzen wieder mit den Nasenwülsten. Die Furchen füllen sich langsam mit Mesenchym. Aus: SADLER 1998, 343

In den tieferen Abschnitten verbinden sich die medialen Nasenwülste miteinander. Aus diesen miteinander verschmolzenen Wülsten entwickelt sich das Segment des Zwischenkiefers. Es setzt sich zusammen aus der Vorlippe (Prälabium), die das Philtrum der Oberlippe bildet; dem Zwischenkiefer, in dem vier Schneidezähne sitzen und dem Fortsatz zur Nasenscheidewand (LANGMAN 1989, 368).

Der sekundäre Gaumen entwickelt sich aus zwei Abschnitten der Oberkieferwülste, den Gaumenplatten, die in der sechsten Embryonalwoche entstehen. Nach der Abwärtsverlagerung des Mundbodens mit der Zunge in der siebten Woche richten sich diese Gaumenplatten auf und vereinigen sich horizontal auf der Mittellinie.

Weiter vorne verschmilzt der sekundäre Gaumen mit dem Zwischenkiefer. Die Verschmelzung beginnt um die 8. Woche zwischen den Alveolarfortsätzen des Zwischenkiefers mit dem rechten und linken Oberkieferfortsatz. Die Verschmelzung setzt sich bis zur 12. Woche reißverschlussartig vom Foramen incisivum bis zur Uvulaspitze fort. Zeitgleich dazu wächst das Nasenseptum nach unten und verschmilzt ebenfalls mit den Gaumenplatten unter Trennung der Nasenhaupthöhle und Abtrennung der Mundhöhle (vgl. LANGMAN 1989,

366ff). Abschließend beginnt die Verknöcherung des harten Gaumens. Die hinteren Abschnitte der Gaumenfortsätze bilden den weichen Gaumen und das Zäpfchen (Uvula), indem aus den Kiemenbögen einwandernde Myoblasten die Gaumenmuskeln bilden. Der weiche Gaumen stellt eine Schleimhaut-Muskel-Sehnen-Platte (Aponeurose) dar.

■ Pathogenese der verschiedenen Fehlbildungen

Grundsätzlich werden in der Pathogenese vordere Lippen- und Kiefer- sowie hintere Gaumen-Segel-Fehlbildungen unterschieden. Dabei kann das Foramen incisivum als Grenzlinie betrachtet werden. Bei Fehlbildungen im Bereich des primären Gaumens (LK-Fehlbildung) liegt der kritische Zeitraum ihrer Entstehung zwischen der fünften und siebten Embryonalwoche. Allerdings ist die formale Genese dieser Fehlbildungen noch nicht restlos geklärt. Es gibt zwei Erklärungsansätze zu ihrer Entstehung:

- a) Lippen- und Kiefer-Fehlbildungen bilden sich primär, das heißt sie „beruhen auf einer ungenügenden Mesodermeinwanderung und einem echten Gewebsabbau im Bereich der Furchen zwischen den medialen Nasenwülsten und den Oberkieferwülsten.“ (LANGMAN 1989, 371). Die Verschmelzung der Nasen- und Oberkieferwülste bleibt also aus und Fehlbildungen manifestieren sich.
- b) Vordere Spaltbildungen entstehen sekundär, indem die epitheale Verschmelzungsnah nach ihrer Bildung wieder einreißt. Wenn das Mesenchym die Epithelmauer nicht rechtzeitig durchdringt, zerreißt sie infolge der Wirkung der Zentrifugalkräfte, die im wachsenden Gesicht auftreten. Das Epithel selbst ist nicht imstande, dieser Zugwirkung zu widerstehen (BURIAN 1963, 90).

Die Mehrzahl aller Gaumen-Fehlbildungen entsteht primär und stellt eine echte Hemmungs-Fehlbildung dar. Die Vereinigung des hinteren Gaumens mit dem Vordergaumen beginnt in der achten Embryonalwoche und schreitet bis zur 12. Woche von vorne nach hinten fort. Kommt es durch endogene oder exogene Störfaktoren (Kap. 1.2) zu einer Hemmung der Vereinigung der Gaumenplatten, bildet sich entweder keine oder eine nur unvollständige Nahtstelle. Je später eine solche Hemmung einsetzt, umso weniger ist der gesamte sekundäre Gaumen von einer Spaltbildung betroffen. Die Fehlbildung ist somit vielleicht nur im Bereich des weichen Gaumens anzutreffen.

Die Verwachsung der Nasenscheidewand/Vomer mit den Gaumenplatten von vorne nach hinten kann ebenfalls unterbleiben oder in unterschiedlichem Ausmaß zum Verwachsen der Gaumenplatten erfolgen.