

Serie Lippenkiefergaumenspalten

Teil 1: Eine Übersicht

Lippenkiefergaumenspalten gehören zu den häufigsten menschlichen Fehlbildungen und sind keine Erscheinung unserer Zeit. Auf Darstellungen in der bildnerischen und darstellenden Kunst vergangener Kulturepochen finden wir Hinweise auf diese angeborenen Gesichtsfehlbildungen. Der Ausdruck „Hasenscharte“, der Eingang in den Sprachgebrauch vieler Völker gefunden hat, wurde wahrscheinlich schon von Galen (um 150 unserer Zeit) verwendet.

Dr. Klaus Sinko

Lippenkiefergaumenspalten haben wegen ihrer sichtbaren Entstellung sowie der veränderten Sprache von jeher die Aufmerksamkeit der Mitmenschen auf sich gezogen. Das Verhalten der Umwelt auf solche angeborenen Fehlbildungen zeigte immer eine Abhängigkeit vom jeweiligen Zivilisations- und Kulturstand. Gegen den Wandel in der psychosozialen Beziehung in den letzten Jahrzehnten vor allem in der westlichen Welt spricht, dass sich mytische Vorstellungen zur Ätiologie, z.B. der Einfluss von Mond- oder Sonnenfinsternis, in unterentwickelten Ländern noch bis heute gehalten haben.

Häufigkeit und ethnische Unterschiede

Derzeit ist bei Europäern eine Häufigkeit von Spalten zwischen 1:500 und 1:700 beschrieben. Anzumerken ist hier, dass sich die Zahlen laut Statistik in den letzten 100 Jahren verdreifacht haben. Diese Steigerung muss jedoch nicht unbedingt absolut sein. Neben

der verbesserten Diagnostik von Mikroformen wie submukösen Spalten sowie partiellen Gaumensegelspalten kann auch die stark gesunkene Säuglingssterblichkeit unter Spaltträgern – noch vor 100 Jahren erreichten 30–50% der Spaltpatienten nicht das zweite Lebensjahr – zu dieser Steigerung geführt haben. Jedoch könnten auch, zumindest anteilmäßig, veränderte Umweltverhältnisse wie die ständige Zunahme an neuen chemischen Substanzen, auch namentlich in der pharmazeutischen Industrie, zu dieser Inzidenzsteigerung geführt haben.

Interessant ist die Beobachtung, dass Lippenkiefergaumenspalten keineswegs gleichmäßig häufig in allen Kontinenten auftreten. Die negride Rasse weist im Allgemeinen eine relativ niedrige Spaltfrequenz von etwa 1:2.500 auf. Im Gegensatz dazu treten Lippenkiefergaumenspalten bei Japanern doppelt so häufig auf wie bei der weißen Rasse (etwa 1:300). Unter nordamerikanischen Indianern fand man eine ähnlich hohe Spaltfrequenz. Nachdem sich die

indianische Nebenrasse von der mongoloiden Großrasse vor mehr als 40.000 Jahren abgespalten hat, spricht diese vergleichbare Merkmalshäufung dafür, dass die genetische Grundlage sehr früh angelegt war und es sich deshalb um ein sehr altes Merkmal handelt.

Allen Statistiken über die Spaltbildung ist gemeinsam, dass etwa zwei Drittel der Lippenkiefer- und der Lippenkiefergaumenspalten Knaben betreffen. Dabei beträgt das Verhältnis zwischen linksseitigen zu rechtsseitigen Spaltbildungen 2:1. Eine plausible Erklärung für diese Linksbetonung gibt es bis heute nicht. Im Gegensatz dazu treten isolierte Gaumenspalten bei Mädchen etwas häufiger auf als bei Knaben. Unter allen Spaltformen kommen Lippenkiefergaumenspalten, die etwa 50% aller Spaltbildungen darstellen, am häufigsten vor. Isolierte Gaumenspalten und Lippenkieferspalt sind mit je 25% in etwa gleich oft vertreten.

Begleitfehlbildungen keine Seltenheit

Die Häufigkeit zusätzlicher Fehlbildungen bewegt sich bei Lippenkieferspalt zwischen 5 und 10%, bei Lippenkiefergaumenspalten zwischen 10 und 20% und bei isolierten Gaumenspalten sogar zwischen 20 und 40%. Bei etwa 5 auf 1 Mio. Geburten treten atypische Gesichtsspalt wie mediane Lippen-spalten, quere Mundspalten, schräge Gesichtsspalt, Nasenspalt sowie Spalten der Unterlippe, des Unterkiefers und der Zunge auf.

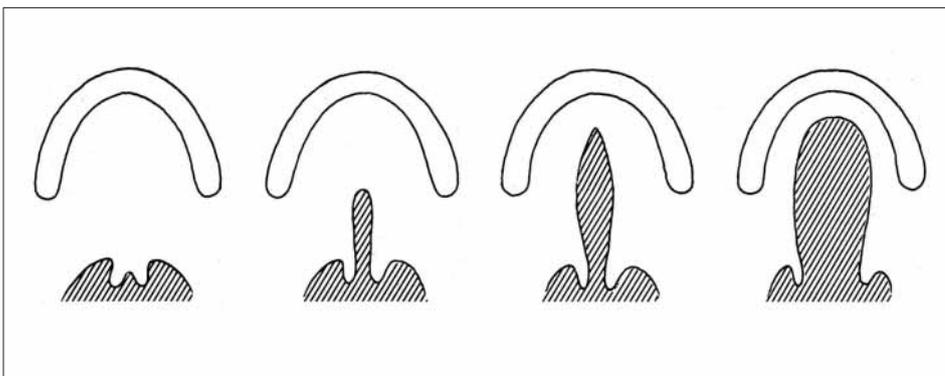


Abb. 1: Isolierte Gaumenspalte

Ätiologie uneinheitlich

Die Ätiologie der Lippenkiefergaumenspalten ist uneinheitlich und bis dato nicht geklärt. Das gehäufte Auftreten von Lippenkiefergaumenspalten in einigen Familien spricht für eine genetische Grundlage. Der Anteil an familiär auftretenden Spalten wird im Mittel jedoch mit nur 25% angegeben. Die überwiegende Mehrzahl der Spalten tritt sporadisch und ohne familienanamnestischen Hinweis auf eine genetische Ursache auf. In diesen Fällen kann jedoch Polygenie oder Rezessivität vorliegen, bei der ein wiederholtes Auftreten in der Familie aufgrund der geringen Kinderzahl von heute nicht sehr wahrscheinlich ist.

Die meisten Spalttypen entstehen wahrscheinlich auf polygener Grundlage. Verschiedene intrauterine Noxen kommen ursächlich ebenfalls in Betracht, eher aber in Kombination mit Polygenie und selten als alleiniges auslösendes Moment. Die Annahme, dass exogene Noxen eine Lippenkiefergaumenspalte induzieren können, stützt sich überwiegend auf tierexperimentelle Forschungen, in denen die Entstehung von Spalten durch teratogene Substanzen nachgewiesen wurde. Für den Menschen ist dieser ätiologische Faktor jedoch unsicher und nur für einige wenige Substanzen statistisch eindeutig belegt. Als exogene Noxen kommen Pharmaka und andere chemische Agenzien, Erkrankungen in der Schwangerschaft sowie physikalische Faktoren wie Röntgen- oder andere ionisierende Strahlen in Betracht.

Neben den Genussmitteln Alkohol und Nikotin darf in den letzten Jahrzehnten auch der zunehmende Drogenmissbrauch nicht unerwähnt bleiben. Epidemiologische Untersuchungen haben gezeigt, dass Marihuana

intrauterine Wachstumsretardierungen induziert. Auch Koffein wurde als potenziell teratogenes Agens genannt. Mit extrem hohen Dosen ist es tierexperimentell gelungen, Fehlbildungen durch Koffein zu induzieren. Für die üblichen ein bis zwei Tassen Kaffee pro Tag fehlen jedoch bis heute die exakten Beweise, dass Koffein in diesen Dosen fruchtschädigend wirkt.

Einige Eltern sehen auch heute noch in psychischen Traumen während der Schwangerschaft eine Ursache für die angeborene Fehlbildung ihres Kindes. Stress sowie seelische Belastungen führen, wenn sie ein kompensierbares Maß überschreiten, zur vermehrten Ausschüttung von Hormonen wie Kortikosteroiden und Adrenalin. So könnte Stress durch verstärkte Hormonaus-



a: einseitige Lippenkerbe



e: beidseitige Lippenspalte



b: einseitige Lippenspalte



f: beidseitige Lippengaumenspalte



c: einseitige Lippenkiefergaumenspalte, schmal



g: beidseitige Lippenkiefergaumenspalte



d: einseitige Lippenkiefergaumenspalte, mittel



h: isolierte Gaumenspalte

Abb. 2: Lippenkiefergaumenspalten, klinische Bilder

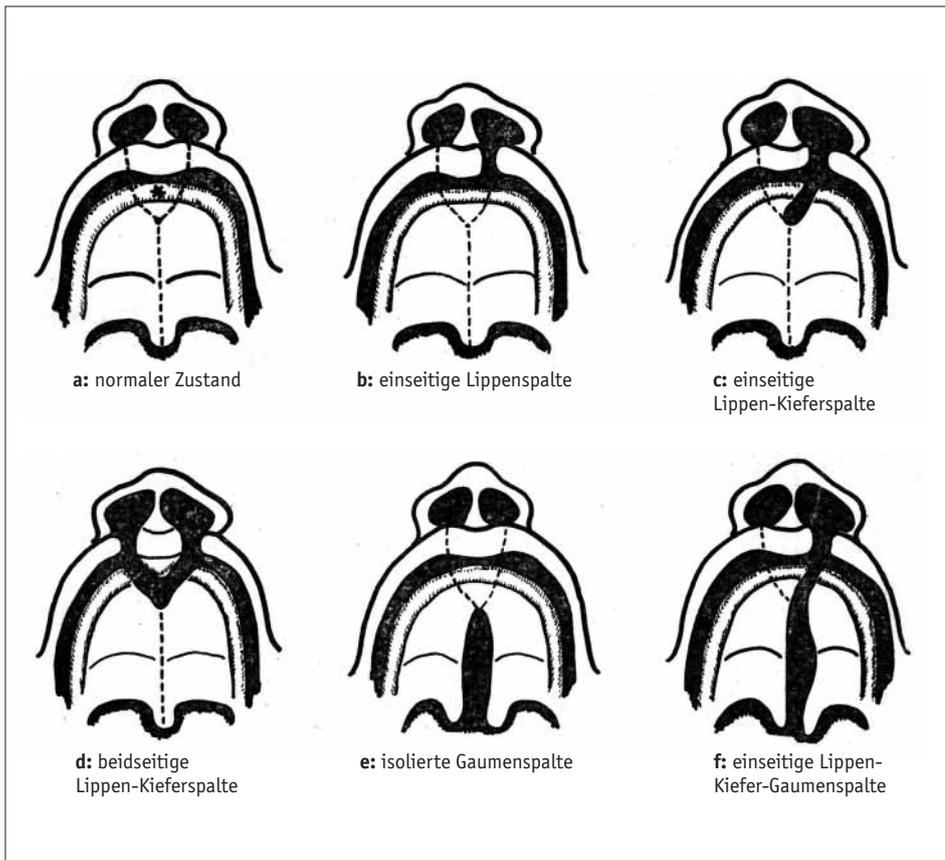


Abb. 3: Mögliche LKG-Spaltausprägungen

schüttung eine schädliche Wirkung entfalten oder schädigende Faktoren in ihrer Wirkung verstärken. Den meisten exogenen Noxen kommt jedoch als Merkmalsrealisatoren ihre größte Bedeutung zu. Sie bedürfen zu ihrer Wirkungsentfaltung zusätzlich eines genetischen Hintergrundes. Das könnte bedeuten, dass in besonders disponierten Familien schon geringgradige exogene Einflüsse eine Spaltbildung auslösen können, während andere weitestgehend resistent sind.

Entwicklungsgeschichte

Aus embryologischer Sicht ist es sinnvoll, Lippen- und Lippenkieferspalten von isolierten Gaumenspalten zu unterscheiden. Lippenkieferspalten entstehen primär, wenn die Verschmelzung von Nasen- und Oberkieferwülsten ausbleibt, oder sekundär durch Einreißen der epithelialen Verschmelzungsnaht. Der kritische Zeitpunkt für die Entstehung von Lippenkieferspalten liegt zwischen der 5. und 7. Embryonalwoche. Unterbleibt

andererseits die Vereinigung der paarigen Gaumenfortsätze und der Nasenscheidewand, so entstehen partielle oder totale Gaumenspalten.

Als kritischer Zeitraum für den Verschluss des Gaumens ist der Zeitraum zwischen der 9. und 12. Embryonalwoche anzusehen. Je früher in der Entwicklung eine Lippenkieferspalte klapft und je ausgeprägter diese Spalte ist, umso wahrscheinlicher folgt zusätzlich auch eine Gaumenspalte, weil das Nasenseptum und die Gaumenfortsätze dann in weiterer Folge nicht mehr zusammentreffen können.

Formenreichtum von Lippenkiefergaumenspalten

Prinzipiell können Spalten ein- und doppelseitig sowie partiell und total auftreten. Der Ausprägungsgrad reicht von Mikroformen wie einseitiger Lippen- bzw. Kieferkerbe und Uvula bifida bis zur doppelseitigen durchgehenden Lippenkiefergaumenspalte (Abb. 1). Während bei *partiellen Lippen-*

spalten der Nasenboden meist intakt ist, finden wir bei *totalen Lippenkiefergaumenspalten* immer eine fehlende Vereinigung des Nasenflügelansatzes mit dem Nasenseptum, sodass in diesen Fällen stets der Nasenflügel seitlich verzogen ist.

Bei *doppelseitigen totalen Lippenkiefergaumenspalten*, die zu den schwersten Gesichtsfehlbildungen zählen, fehlt auf beiden Seiten der gesamte knöcherne Nasenboden. Der isoliert stehende Zwischenkiefer, der vom Vomer mit dem Nasenseptum getragen wird, ist meist beweglich und steht oft auch weit vor dem Alveolarfortsatz. *Kombinationen* von totalen Lippenkiefergaumenspalten auf der einen Seite mit partiellen Formen auf der anderen Seite sind keine Seltenheit.

Bei den *totalen Gaumenspalten* ist das Gaumensegel stets mitgespalten. Partielle Formen beginnen irgendwo zwischen dem Foramen incisivum und dem distalen Rand des Gaumens. Isolierte Gaumenspalten treten im Bereich des harten Gaumens immer doppelseitig auf, sodass bei der Betrachtung vom Mund her der in der Mitte stehende Vomer sichtbar ist. Ist die Schleimhaut im Bereich des weichen Gaumens intakt, die Vereinigung der Muskulatur in diesem Bereich jedoch ausgeblieben, wird ein intaktes Velum vorgetäuscht. Wir sprechen dann von einer submukösen Spalte.

Neben den geradezu „klassischen“ Formen der Lippen-, Lippenkiefer-, Lippenkiefergaumen- und der isolierten Gaumenspalten finden wir klinisch die unterschiedlichsten Ausprägungsgrade, Übergänge und möglichen Kombinationen. Dieser ungewöhnliche Formenreichtum bedingt, dass man prinzipiell mindestens 30 verschiedene Erscheinungsformen unterscheiden kann.

Dr. Klaus Sinko
ist FA für ZMK in Wien.
Er ist Mitglied des LKG-Spaltteams der Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Wien und zuständig für die kieferorthopädischen Behandlungen.

