

**Aus der Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und
Ohrenheilkunde**

Bereich Phoniatrie und Pädaudiologie

Leitung: Privatdozentin Dr. S. Brosch

**Untersuchung möglicher Einflüsse auf die Tubenfunktion bei
Kindern mit (Pierre-) Robin-Sequenz**

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde**

**der Medizinischen Fakultät
der Eberhard Karls Universität
zu Tübingen**

**vorgelegt von
Julia Stephanie Flaig
aus
Tübingen**

2005

Dekan: Professor Dr. C. D. Claussen

1. Berichterstatter: Privatdozentin Dr. S. Brosch

2. Berichterstatter: Professor Dr. Dr. h.c. mult. H.-P. Zenner

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis.....	3
Abkürzungsverzeichnis	5
1. Einleitung.....	7
1.1 Allgemeine Syndrombeschreibung	7
1.2 Behandlungsmethoden	10
1.2.1 Die „Tübinger Behandlungsmethode“	13
1.3 Problemstellung	17
1.4 Überblick über bisherige Literatur: Tubenfunktion und Hören bei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz sowie isolierter Gaumenspalte.....	19
1.5 Zielsetzung	28
2. Material und Methodik	29
2.1 Beschreibung der Stichprobe.....	29
2.2 Beschreibung der audiometrischen Untersuchungstechniken und deren Auswertung.....	29
2.2.1 Tympanometrie	29
2.2.2 Otoakustische Emissionen (OAE) – TEOAE und DPOAE.....	31
2.2.3 Hirnstammaudiometrie (BERA)	32
2.3 Beschreibung weiterer untersuchter Variablen	34
2.4 Statistische Methoden.....	34
3. Ergebnisse	35
3.1 Ergebnisse des Velumbefunds nach Gaumenspaltverschluss (vgl. Abb. 3.1.1)	39
3.2 Ergebnisse des Hörtests.....	40
3.2.1 Ergebnisse der tympanometrischen Messungen (vgl. Abb. 3.2.1.1)	40
3.2.2 Ergebnisse der BERA (vgl. Abb. 3.2.2.1- 3.2.2.4).....	41
3.3 Ergebnisse zur Untersuchung des Sprachentwicklungstands (vgl. Abb. 3.3.1- 3.3.6)	46
3.4 Ergebnisse der Erfassung zusätzlicher Störungen/Syndrome	51
3.5 Ergebnisse der Familienanamnese	52
3.6 Ergebnisse der Erfassung der Fördersituation (vgl. Abb. 3.6.1)	53
3.7 Weitere Ergebnisse der Eigenanamnese (vgl. Abb. 3.7.1- 3.7.5	54

3.7.1. Geburtsdaten	54
3.7.2 Entwicklung der Kinder (vgl. Abb. 3.7.2.1- 3.7.2.2.....	56
4. Diskussion	58
5. Zusammenfassung	62
6. Literaturverzeichnis	65
7. Anhang	73
8. Danksagung	77
9. Lebenslauf.....	79

Abkürzungsverzeichnis

AEP	Akustisch evozierte Potentiale
AT	Adenotomie
BERA	Hirnstammaudiometrie
CO ₂	Kohlenstoffdioxid
dB	Dezibel
DPOAE	Distorsionsproduktemissionen
EOAE	evozierte otoakustische Emissionen
ERA	Electric Response Audiometry
FAEP	Frühe akustisch evozierte Potentiale
Hz	Hertz
IPL	Interpeaklatenzen
J	Jewett
LKG	Lippen-, Kiefer-, Gaumen
µs	Mikrosekunden
n.s.	nicht signifikant
OAE	Otoakustische Emissionen
o.B.	Ohne pathologischen Befund
Pat	Patient
PC	Parazentese
postop	postoperativ
PR	Paukenröhrchen
präop	präoperativ
PRS	Pierre-Robin-Sequenz
SM-GS	submuköse Gaumenspalte
SOAE	Spontane otoakustische Emissionen
SSW	Schwangerschaftswoche
TEOAE	transistorisch evozierte otoakustische Emissionen

1. Einleitung

1.1 Allgemeine Syndrombeschreibung

Als Pierre-Robin-Sequenz bezeichnet man einen Fehlbildungskomplex mit einer ausgeprägten Mikrogenie, einer Glossoptose und einer fakultativen Weichgaumenspalte. Die Pierre-Robin-Sequenz kann isoliert auftreten oder mit anderen angeborenen Anomalien oder Syndromen vergesellschaftet sein (Benjamin & Walker 1991; Shprintzen 1992). Schon 1911 sah Shukowsky den physikalischen Komplex aus Mikrognathie, Gaumenspalte und Glossoptose als den Auslöser für Dyspnoe und Zyanose bei Neugeborenen, was zu lebensbedrohlichen Situationen führen konnte. Robin führte den Begriff Glossoptose 1923 ein und bezeichnete damit das Zurückfallen der Zunge aufgrund des zu kurzen Unterkiefers mit konsekutiver Blockade des Pharynx (Cozzi & Pierro 1985). Nach seiner Auffassung war dieses Zurückfallen der Zunge und die damit verbundene Pharynxobstruktion für die Atemschwierigkeiten dieser Kinder verantwortlich, die wiederum zu einer physischen und mentalen Entwicklungsstörung führen können. Robin (1923) gilt als der Erstbeschreiber der Anomalie. Die Musculi genioglossi sind bei den betroffenen kleinen Patienten nicht in der Lage, ihre volle protrusive Kraft zu entwickeln und die Zunge nach vorn unten zu ziehen, was dazu führt, dass die Zunge durch den negativen pharyngealen Druck zurückfällt und die Atemwege behindert. Man spricht von einer Sequenz und nicht von einem Syndrom, weil die Atemnot der Kinder aus der Rücklage des Unterkiefers resultiert, und es sich nicht um voneinander unabhängige Störungen handelt, wie es die Bezeichnung Syndrom implizieren würde.

Die Angaben über die Häufigkeit des Auftretens der Pierre-Robin-Sequenz variieren. Der Homepage der Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Tübingen ist zu entnehmen, dass die Lippen-Kiefer-Gaumenspalte mit einer Häufigkeit von einem betroffenen Neugeborenen unter 500 Geburten zu

den häufigsten angeborenen Fehlbildungen gehört und dass jährlich in Deutschland etwa 400 Kinder mit der Fehlbildung der Pierre-Robin-Sequenz zur Welt kommen. Printzlau und Anderson (2004) haben in Dänemark zwischen 1990 und 1999 bei allen lebend geborenen Babys 50 verzeichnet, die an der Pierre-Robin-Sequenz erkrankt sind, was ein Vorkommen der Pierre-Robin-Sequenz von 1:14.000 bei den Lebendgeborenen bedeutet. Laut Bodman et al. (2003) beträgt die Inzidenz der Pierre-Robin-Sequenz ca. 1:2000 Geburten. Andere Autoren geben das Auftreten der Pierre-Robin-Sequenz mit einer Häufigkeit von 1:30.000 Geburten an.

Die Ätiopathogenese der Pierre-Robin-Sequenz ist vielfältig und nicht in allen Einzelheiten bekannt. Sheffield und Mitarbeiter fanden 1987 keine eindeutige Ätiologie bei Patienten mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz. Handzic und Kollegen (1995) schreiben die Anomalie einer Missbildung des ersten Branchialbogens zu. Cohen (1976) berichtete darüber, dass die Mandibularhypoplasie als Primärmissbildung zu betrachten sei, und die Weichgaumenspalte als sekundäre Strukturveränderung. Gould (1989) betrachtet die hypoplastische Mandibula ebenfalls als Primärdefekt, was dazu führe, dass die Zunge nicht nach vorne unten bewegt werden könne und so verhindere, dass sich die Oberkieferplatten schließen.

Verschiedene Studien haben auf Genmutationen im Zusammenhang mit dem Auftreten der Pierre-Robin-Sequenz hingewiesen. Der Arbeitskreis um Rintala (1984) berichtete darüber, dass die fötale Fehlstellung der Zunge zwischen den Gaumensegelanteilen keine entscheidende Rolle bei der Pathogenese der Pierre-Robin-Sequenz spiele, sondern die Ursache eine genetische bedingte Störung des Ober- und Unterkieferwachstums sei, die zu dem entsprechenden Krankheitsbild führe. Es wurden unter anderem Mutationen auf den Chromosomen 2, 3, 4, 11 und 16 mit dem Auftreten der Pierre-Robin-Sequenz in Zusammenhang gebracht. Melkonimi und Koautoren haben 2003 gezeigt, dass Mutationen bei Genen, die für die Knorpelkollagene II und XI (COL2A1, COL11A1 und COL11A2) kodieren, zu einer chondronalen Dysplasie führen können, was häufig mit der Pierre-Robin-Sequenz, Mikrognathie oder Gaumenspalten assoziiert sei. Dafür haben sie 24 Patienten mit isolierter Pierre-Robin-

Sequenz auf eine Mutation von COL11A2 untersucht und 23 PRS-Patienten zusätzlich auf Mutationen von COL2A1 und COL11A1. Sie fanden sowohl bei COL11A2 (einmal), als auch bei COL11A1 (dreimal) und bei COL2A1 (zweimal) Mutationen vor, so dass sie zu dem Ergebnis kamen, dass Gensequenzvariationen bei der Ätiologie der Pierre-Robin-Sequenz eine Rolle zu spielen scheinen. Houdayer und Mitarbeiter berichteten 2001 von einer Veränderung der Region 2q32.3-q33.2 durch eine unbalanzierte reziproke Translokation von 46,XX,t(2;21)del2(q32.3q33.2) im Zusammenhang mit der Pierre-Robin-Sequenz. Diese Beobachtung stützt die Hypothese einer genetischen (Mit-) Ursache der nichtsyndromal auftretenden Pierre-Robin-Sequenz. Vogels und Mitarbeiter berichteten 1997 von einem PRS-Patienten, bei dem eine Deletion des langen Armes des Chromosoms 2 (del(2)(q331q333)) festgestellt wurde. Kleczkowska und Koautoren (1988) fanden eine partielle Trisomie des langen Armes auf Chromosom 3 bei einem Pierre-Robin Patienten. Menko und Kollegen beschrieben 1994 den Fall einer PRS-Patientin, die eine Auffälligkeit im Chromosom 4 in der Region del(4)(q33) hatte. De Lonlay-Debeney und Kollegen (1998) fanden eine Deletion auf Chromosom 11 bei zwei Patienten, die ebenfalls eine Pierre-Robin-Sequenz hatten. Die Konsequenz aus den Ergebnissen der Studien ist es, in jedem Fall Familien mit PRS-Fällen eine humangenetische Beratung anzubieten. Eine Phänotyp-/Genotypzuordnung ist für die Pierre-Robin-Sequenz bisher nicht möglich, allerdings sind die Forschungsergebnisse in diese Richtung viel versprechend.

Die Gaumenspalte bei der Pierre-Robin-Sequenz ist eher u-förmig, während sie bei anderen Gaumenspaltenpatienten eine v-Form hat. Rintala und Mitarbeiter stellten 1984 bei ihrer PRS-Probandengruppe fest, dass die Gaumenspalten geringfügig breiter seien als bei den untersuchten Patienten mit isolierter Gaumenspalte. Die Zunge ragt dadurch in den Nasenrachenraum hinein und verlegt die Atemwege partiell. Dadurch kommt es besonders in der Neugeborenenphase zu massiven Atemstörungen (Cozzi & Pierro 1985; Bull et al. 1990; Laitinen et al. 1994; Fair & Louw 1998; Medard et al. 1999; Akama et al. 2000; Wagener et al. 2003; Monasterio et al. 2002; Villani et al. 2002; Igarashi et al.

1976, Kirschner et al. 2003, Schaefer & Gosain 2003). Der partielle Sauerstoffdruck im arteriellen Blut fällt ab, die Babys leiden unter einer chronischen Hypoxie und können ein Cor pulmonale entwickeln. Vereinzelt führen die Apnoen zum plötzlichen Tod der Kinder.



Abb. 1.1 zeigt ein Kind mit Pierre-Robin-Sequenz. Die Rücklage des Unterkiefers ist deutlich zu erkennen.

1.2 Behandlungsmethoden

In der wissenschaftlichen Literatur wurden verschiedene Behandlungsmethoden beschrieben, um die Behinderung der oberen Luftwege zu vermeiden. Sie reichen vom richtigen Positionieren des Säuglings bis zu chirurgischen Eingriffen. Goldberg und Eckblom sahen schon 1962 die Notwendigkeit, die Zunge aus dem Hypopharynx zu halten. Bhat und Mitarbeiter (2003) rieten, die Kinder nicht auf dem Rücken liegend schlafen zu lassen. Die Kinder sollten auf dem Bauch schlafen, damit die Zunge der Schwerkraft folgend aus dem Hypopharynx „herausfällt“ und den Kehlkopf nicht verlegt.

Es gibt sogar ein Bettmodell für diese Babys, das Züricher Pierre-Robin-Bettchen. Sie sollten in vornübergebeugter Position gestillt werden (Pasyayan & Lewis 1984, Sadewitz 1992). Eine Neugeborenenintensivüberwachung und die bedarfsweise Gabe von Sauerstoff gelten als Standard. Wagener und Mitarbeiter (2003) betrachteten den nasopharyngealen Tubus als effektive, sichere, nicht operative Behandlung der Atemwegsbehinderung solange, bis die Kinder ihre Atem- und Essschwierigkeiten überwunden hätten. Yao und Mitarbeiter beschrieben 2004 den Fall einer Patientin, die durch Legen einer Kehlkopf-

atemwegsmaske (laryngeal airway mask) wieder belebt wurde und so der Notwendigkeit eines weiteren chirurgischen Eingriffs entging. In einigen Fällen wurde operativ die Möglichkeit geschaffen, die Sauerstoffversorgung sicherzustellen, um wiederkehrenden Sauerstoffmangel und geistige Entwicklungsstörungen zu vermeiden. Bull und Mitarbeiter (1990) empfahlen operative Eingriffe bei hohem EndCO₂Gehalt und anhaltend niedrigem Sauerstoffgehalt im Blut trotz Sauerstoffgabe. Die Lippen-Zungen-Adhäsion ist der gebräuchlichste chirurgische Eingriff. Die Zunge wird hierbei für einige Zeit an der Lippe befestigt. Dadurch ist der Racheneingang nicht mehr verlegt, und durch die Muskelbewegung wird das Wachstum des Unterkiefers angeregt. Schaefer und Mitarbeiter (2004) betrachteten die Lippen-Zungen-Adhäsion als die erste durchzuführende Behandlungsmethode, wenn durch richtiges Positionieren des Babys die Atemwegsbehinderung nicht behoben werden könne. Ihre Patienten zeigten ein ausreichendes Unterkieferwachstum im ersten Lebensjahr, um sowohl die Mandibulardistraktion als auch die Tracheotomie zu vermeiden. Rawashdeh berichtete 2004 über 2 Patienten, die zur Lippen-Zungen-Adhäsion zusätzlich noch einen transmanibulären K-Draht eingesetzt bekommen hatten. Denny beschrieb 2004 die Mandibulardistraktion mit Osteogenese als sichere und effektive chirurgische Methode, Kindern mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz die Tracheotomie zu ersparen, da mit dieser Methode sowohl die Atemwegsbehinderung als auch die Mikrognathie zu beheben seien. Bei einigen Kindern wurde die Tracheotomie durchgeführt, um den Erstickungstod zu verhindern.

Kinder mit Pierre Robin-Sequenz haben häufig Probleme beim Bolustransport und beim Schlucken (Cozzi & Pierro 1985; Wagener et al. 2003). Abhilfe schafften Maßnahmen wie das Eindicken des Nahrungsbreis. Falls die Kinder nicht ausreichend an Gewicht zunahmten, kamen hochkalorische Nahrungsergänzungen in Betracht. Einige Autoren empfahlen eine Natriumergänzung, um das Wachstum anzuregen (Wagener et al. 2003).

Ein weiteres Problem sei, dass durch die velopharyngeale Insuffizienz bei einer Gaumenspalte Nahrungsflüssigkeiten retrograd in die Nase penetrierten, was

zu einer Rhinitis führen könne. Dieser Schleim blockiere die Luftwege und beeinträchtige zusätzlich die Funktion der Eustachischen Röhre (Handzic et al. 1995). Bluestone und Mitarbeiter (1972) schrieben der Eustachischen Röhre mindestens 3 Funktionen in Bezug auf das Mittelohr zu. Zum einen sei sie für die Belüftung des Mittelohrs verantwortlich. Außerdem schütze sie vor ungewollten nasopharyngealen Sekreten und trocken regulär oder irregulär produzierte Sekrete des Mittelohrs. Kinder mit unverschlossener Gaumenspalte könnten Flüssigkeiten von der Eustachischen Röhre und dem Mittelohr Richtung Nasopharynx befördern (prograde Clearance), aber der umgekehrte Weg (retrograde Clearance) sei behindert. Nach dem Gaumenspaltverschluss verbesserten sich sowohl pro- als auch retrograde Clearance.

Aufgrund der behinderten Tubenfunktion litten Spaltpatienten häufig an akuten, aber auch an chronischen Mittelohrentzündungen (Smith & Stowe 1961; Koch et al. 1970; Berstrom 1978; Chaudhuri & Bowen-Jones 1978). Bei PRS-Patienten ist die Beschaffenheit des Epi- und Velopharynx wegen der Glossoptose, des pathologischen Schluckakts mit häufiger Aspiration und der Atemnot ungünstiger als bei reinen Gaumenspaltpatienten. Handzic-Cuk und Mitarbeiter (1996) beschrieben, dass diese Probleme der isolierten Gaumenspaltpatienten nach dem Spaltverschluss gelöst seien, während die PRS-Patienten weiterhin mit dem zu kleinen Unterkiefer und der Glossoptose zu kämpfen hätten. Die pathologische Position der Zunge störe sich mit der Gaumenbewegung beim Schlucken und Sprechen sowie mit den kompensatorischen Bewegungen der Pharynxwand. Koch und Mitarbeiter (1970) machten u. a. die Dysfunktion der Tuba zusammen mit der pathologischen Belüftung des Nasopharynx für die Pathogenese der Mittelohrentzündungen verantwortlich. Da diese Faktoren durch einen Spaltverschluss nicht eliminiert werden können, leiden viele dieser Kinder auch nach operativem Verschluss der Gaumenspalte weiterhin an Paukenergüssen und Otitiden und müssen regelmäßig fachärztlich kontrolliert werden. Bei vielen der kleinen Patienten sind Paukenröhrchen die Therapie der Wahl, um eine Belüftung der Mittelohren über Monate zu erreichen. Durch den damit entfallenden Unterdruck im Mittelohr gelingt es zumeist, die Sekretion von neuem Schleim zu verhindern. Andauernde Sekretion in die Eustachische Röh-

re in Folge einer Störung der Gaumenmuskelfunktion (Chaudhuri & Bowen-Jones 1978) und verstärkt durch die Glossoptose, die auch nach dem Gaumenspaltverschluss bestehen bleibt, erhöhen die Möglichkeit langzeitiger Hörbeeinträchtigung bei PRS-Patienten.

1.2.1 Die „Tübinger Behandlungsmethode“



Abb. 1.2.1 zeigt ein Kind mit Pierre-Robin-Sequenz vor Behandlung.

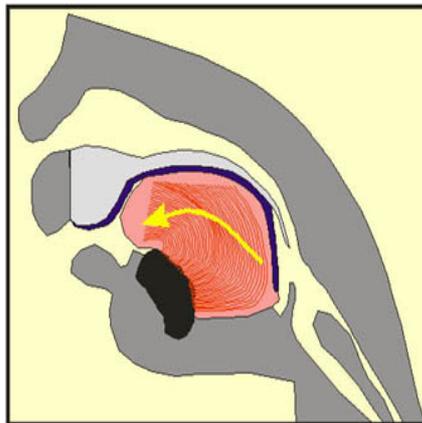
In Tübingen wird seit einigen Jahren ein Therapiekonzept verfolgt, das zu einer wesentlichen Verbesserung der Lebensqualität der Kinder mit Pierre-Robin-Sequenz und deren Familien führt.

Es handelt sich um eine spezielle Gaumenplatte (Abb. 1.2.2) mit integriertem Sporn, die sogenannte Tübinger Atmungsgaumenplatte (Bacher et al. 2004).



Abb. 1.2.2 zeigt die Tübinger Platte.

Für ihre Herstellung wird vom Kiefer des Neugeborenen möglichst innerhalb der ersten Lebenstage ein Abdruck genommen und ein Kiefermodell erstellt. In der Regel wird die Platte bereits nach 48 Stunden eingesetzt. Die Tübinger Atmungsgaumenplatte wird unter Sicht (Endoskopie) optimal an die Verhältnisse des Rachens angepasst. Sie drückt den Zungengrund nach vorn und hilft so, die Enge im Rachen zu beseitigen (Abb. 1.2.3).



In der **Abb. 1.2.3** sieht man eine Schemazeichnung zur Wirkung der "Tübinger Platte". Sie soll durch den Sporn die Zunge und damit den Unterkiefer vorverlagern.

Mittels nächtlicher Aufzeichnungen der Atmung, des Schlafes und der Sauerstoffversorgung lässt sich der Therapieeffekt der Gaumenplatte bzw. die Notwendigkeit einer weiteren Verbesserung der Platte überprüfen. Neben der Verhinderung von Atemstörungen und den damit verbundenen Sauerstoffmangelzuständen dient die Platte auch der Trennung von Mund- und Nasenhöhle und damit der Verbesserung der Schluckfunktion. Die Zunge wird so aus der Nase in die Mundhöhle verlagert, was physiologisch ist und die problemlose Nahrungsaufnahme des Säuglings gewährleistet. Weiterhin begünstigt die so geänderte Zungenposition den koordinierten Ablauf von Ober- und Unterkieferwachstum, die Lautbildung und somit die Sprachentwicklung. Zusätzlich hat die Tübinger Atmungsgaumenplatte eine kieferorthopädische Funktion. Wangen und Zunge sind prägend für ein harmonisches Kieferwachstum und damit die Kiefergröße und die Position des Unterkiefers zum Oberkiefer. Da im ersten Lebensjahr das größte Wachstum stattfindet und damit der größte Effekt erzielt

werden kann, muss die Platte möglichst frühzeitig angepasst und regelmäßig erneuert werden. Der weitere Therapieverlauf der Kinder mit Pierre-Robin-Sequenz nach der frühzeitigen Plattenanpassung beinhaltet den Spaltenverschluss.



Auf der **Abb. 1.2.4** sieht man ein Kind mit Tübinger Platte mit äußeren Bügeln zur besseren Fixierung.



Abb. 1.2.5 zeigt das gleiche Kind mit Platte ohne Bügel. Man erkennt bereits eine gute Vorverlagerung des Unterkiefers.

Durch verbesserte und schonendere Narkoseverfahren ist es in den letzten Jahren möglich geworden, bereits wenige Monate nach der Geburt den operativen Gaumenspaltverschluss ohne größeres Risiko für das Kind durchzuführen. Bei den meisten Spaltformen ist jedoch nicht der gleichzeitige Verschluss aller Spaltabschnitte möglich und sinnvoll, so dass abhängig vom Schweregrad der Erkrankung oft mehrerer Operationen erforderlich sind. Reihenfolge und Zeitpunkt der Einzeloperationen, sind an den verschiedenen Behandlungszentren unterschiedlich, ohne dass bisher ein entscheidender Vorteil des einen oder ein wesentlicher Nachteil des anderen Therapiekonzepts belegt wurde. Unterschiede in der operativen Behandlung der LKG-Spalten bestehen vor allem bei der Methodik und der Zeitwahl des Gaumenspaltverschlusses. Man unterscheidet den einzeitigen Verschluss (Verschluss des harten und weichen Gaumens in einer Operation mit 9-12 Monaten) und den zweizeitigen Verschluss (zuerst Verschluss des weichen Gaumens mit 9-12 Monaten und danach den Verschluss des harten Gaumens mit 2-3 Jahren). Hierbei gilt es zwei Punkte zu beachten. Einerseits sollte der Gaumen so früh wie möglich verschlossen werden, um eine ungehinderte Sprachentwicklung zu ermöglichen, andererseits wird durch die Narbe am Gaumen unter Umständen das Wachstum des Oberkiefers gestört. Beim Gaumenspaltverschluss werden die beiden Spaltseiten miteinander vereinigt, um ein Abdichten des Nasenraums beim Schlucken und Sprechen und ein Belüften des Mittelohres zu erreichen. Die Ringmuskulatur des weichen Gaumens und des Rachens wird wieder hergestellt und ein ausreichend langes Gaumensegel gebildet. In wenigen Fällen bleibt trotz exakter Wiederherstellung des Muskelrings im Gaumenbereich und trotz der Sprachtherapie das Sprechen etwas verändert. Gelegentlich verbleibt ein offenes Näseln infolge einer Störung der Abschlussfunktion des weichen Gaumens zwischen Nasen- und Rachenraum.

In Tübingen werden die Gaumenspalten innerhalb des ersten Lebensjahres geschlossen.

Weltweit lässt sich ein Trend zur Vorverlagerung des Op-Alters in das erste Lebensjahr beobachten (Schönweiler et al. 2004), da man sich Vorteile hinsichtlich der Hör-, Sprech- und Sprachleistung der betroffenen Kindern erhofft.

Schönweiler und Mitarbeiter erhoben bei 374 Patienten mit Spalte den Hör- und Sprachbefund. Sie teilten die Patienten in 3 Gruppen ein (Spaltverschluss zwischen dem 12.-18. Monat, zwischen dem 12.-18. Monat und zwischen dem 18.-24. Monat). Diejenigen Patienten, deren Gaumenspalte vor dem 18. Monat verschlossen wurde, litten häufiger unter seröser Otitis media und erhielten darum Paukenröhrchen. Bezüglich des Hörverlusts waren keine signifikanten Gruppenunterschiede feststellbar. Als weiteres Ergebnis beschrieben die Autoren, dass die Patienten mit dem frühen Gaumenspalatverschluss weniger negative sprachliche Folgeerscheinungen wie Dyslalien und Rhinophonia aperta zeigten und so weniger Übungstherapie benötigten. Sie kamen zu dem Schluss, dass ein früher Gaumenspalatverschluss vorteilhaft für die Aussprache und Nasalität wäre, vorausgesetzt, die häufigeren Mittelohrschwerhörigkeiten würden konsequent mit Paukenröhrchen behandelt.

1.3 Problemstellung

Erkrankungen, welche generell Defekte der Lippen, des Kiefers und des Gaumens betreffen, erfordern eine gut organisierte, interdisziplinäre Behandlung durch verschiedene Klinikfachbereiche. Dies gilt insbesondere auch für PRS-Kinder. Auf der einen Seite kommt es bei Patienten mit einer Gaumenspalte infolge der velopharyngealen Insuffizienz typischerweise zu Beeinträchtigungen der Mittelohrbelüftung. Die Prävalenz eines daraus resultierenden Paukenergusses beträgt in den ersten zwei Lebensjahren bis zu 85% (Sancho-Martin et al. 1997). Darüber hinaus haben die kleinen Patienten aufgrund der behinderten Tubenbelüftung eine erhöhte Rate an Cholesteatomen, ebenso wie konsekutive audiogene Sprachentwicklungsverzögerungen. Auf der anderen Seite gehören die Rhinophonia aperta (das offene Näseln) und Schluckstörungen mit Penetration von Nahrungsbestandteilen (retrograd) aus der Nase ebenso zum Vollbild der Erkrankung. Während die offene Gaumenspalte klinisch in aller Regel nicht zu übersehen ist, stellt die verdeckte Gaumenspalte (SM-GS) eine besondere Herausforderung für Neonatologen und Pädiater, HNO-Ärzte, Phoniater, Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgen, Kieferorthopäden und Logopäden dar. Ihre Präva-

lenz beträgt etwa 0,05% (Stewart et al. 1971; Bagatin 1985). Assoziierte Störungen werden bei bis zu 77% der Patienten (Shprintzen et al. 1985) beschrieben. Bei einem Teil von ihnen ist die submuköse Gaumenspalte Teil eines definierten Syndroms (u.a. Ortabe & Piette 1990; Reyes et al. 1999). Die SM-GS wird häufig selbst von „Fachleuten“ lange Zeit übersehen. Eine Studie mit 57 betroffenen Kindern ergab ein durchschnittliches Diagnosealter von 4,8 Jahren (Brosch et al. 1998). Davon waren 19 Kinder vor Diagnosestellung an den Adenoiden, den Tonsillen und/oder den Ohren voroperiert gewesen. Eine operative Entfernung der Adenoide bzw. der Tonsillen ist für diese Kinder aber besonders problematisch, da sich das offene Naseln dadurch in aller Regel verstärkt. Die klinische Praxis hat gezeigt, dass viele Ärzte das offene Naseln unzureichend vom geschlossenen Naseln unterscheiden können und in Unkenntnis des Vorliegens einer SM-GS durch die Indikation einer solchen Operation gerade das Gegenteil von dem erreichten, was erreicht werden soll, nämlich keine Verbesserung, sondern eine deutliche Verschlechterung des velopharyngealen Abschlusses.

In 70-85% der Fälle treten LKG-Spalten als isolierte Fehlbildung, also nicht-syndromal, auf. Der kleinere Anteil zählt zu den über 300 verschiedenen Syndromen, bei denen zusätzlich zur LKG-Spalte verschiedene weitere Defekte auftreten und deren Entstehung meist auf einem monogenen Defekt beruht (Spritz 2001; Casci 2001).

Es gibt bisher keine Höruntersuchung bei dieser Patientengruppe, die den Zeitpunkt des Gaumenspaltverschlusses und die Stimulation des Unterkieferwachstums durch eine Atmungsgaumenplatte und deren mögliche positive Auswirkung auf die Tubenfunktion überprüft hat.

Die Atmungsgaumenplatte sorgt für eine Trennung der Mund- und Nasenhöhle. Die Zunge wird nach vorn in eine physiologische Position verlagert. Dadurch können die kleinen Patienten früher und kräftiger schlucken. Das hat möglicherweise einen positiven Einfluss auf die Tubenfunktion.

Dazu wurden 41 Kinder mit der Pierre-Robin-Sequenz interdisziplinär untersucht. Bei allen erfolgte die intravelare Veloplastik innerhalb des ersten Lebens-

jahres. Die Tubenfunktion der Kinder wurde prä- und postoperativ überprüft. Alle Kinder erhielten mindestens eine Hirnstammaudiometrie in Sedierung zur genauen Bestimmung der Hörschwelle. Die älteren Kinder wurden auch hinsichtlich ihres Sprechklangs und ihrer Sprachentwicklung beurteilt.

1.4 Überblick über bisherige Literatur: Tubenfunktion und Hören bei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz sowie isolierter Gaumenspalte

Smith und Stowe (1961) forschten über die Pierre-Robin-Sequenz und konnten außer den charakteristischen Defekten (Glossoptose, Gaumenspalte und Mikrogenie) auch bestätigen, dass ein Zusammenhang zwischen wiederkehrenden Mittelohrentzündungen und Gaumenspalten bestehe. Bei 3 Patienten stellten sie folgende Befunde fest: Schalleitungsstörung (1), kleinere angeborene Außenohrdeformationen kombiniert mit 25dB Hörverlust (1), Fehlen des linken Ohres mit Hörverlust (1), bei 8 weiteren Patienten beidseitige Otitis media (4), kleine, schmalgeformte Pinnae (1), tiefansetzende Ohren (3) (vgl. Tab. 1.4.1).

Auch Panndecker (1969) untersuchte Gaumenspaltpatienten im Zusammenhang mit Hörverlust. Sie bestätigte, dass die Mehrheit der Untersuchten unter einer beidseitigen Schalleitungsstörung litt. Der Hörverlust betrug bei zwei Drittel der Untersuchten mindestens 15 dB.

Heller und Mitarbeiter (1970) führten audiologische und otorhinologische Untersuchungen bei 60 Kindern mit Gaumenspalte und bei 60 Kindern ohne Spalte durch. Die Kinder waren zwischen 3 und 12 Jahren alt. Es wurde außerdem die Reinton-, Knochen- und Luftleitung untersucht. Der Vergleich der Hörergebnisse der beiden Gruppen zeigte, dass die Spaltkinder eine geringere Hörfähigkeit hatten als die Kinder ohne Spalte, jedoch waren die Abweichungen noch im Bereich der Normalhörigkeit. Auch nahm die Hörfähigkeit im Alter bei beiden Gruppen zu. Die Studie belegte, dass Gaumenspaltenkinder eher unter Schalleitungsstörungen und Erkrankungen der Ohren litten als die

Vergleichsgruppe ohne Gaumenspalte. Die Autoren wiesen in ihrer Studie öfter einen unilateralen als einen bilateralen Hörverlust bei den Spaltkindern nach.

Die Gruppe um Koch (1970) sah das frühe Ausheilen der Mittelohrentzündungen bei Spaltpatienten als einzig effektive Prophylaxe, einen späteren dauerhaften Hörverlust zu vermeiden, da selbst mit dem Spaltverschluss nicht alle Faktoren (Dysfunktion der Eustachischen Röhre, pathologische Bedingungen im Nasopharynx) ausgeschaltet werden könnten. Sie empfahlen ebenfalls Paukenröhrchen, um eine permanente Belüftung und ein Entweichen der Flüssigkeit aus den Ohren zu erreichen.

Bluestone und Mitarbeiter (1972) untersuchten die pro- und retrograde Clearance der Eustachischen Röhre. Kinder mit Gaumenspalten hatten eine unnormale Dehnbarkeit der Eustachischen Röhre, was von einer verminderten tubalen Steifheit herrühren könnte, dies wiederum führe zu einer funktionellen Behinderung der Tuba, indem das Öffnen erschwert würde.

La Vonne Bergstrom (1978) untersuchte 284 Patienten mit kraniofazialen Defekten und teilte sie in 11 Kategorien ein. Eine davon umfasste 14 PRS-Patienten. Sie fand heraus, dass bei Spaltpatienten fast immer Mittelohrentzündungen zum Hörverlust führen. Von den 14 PRS-Patienten hatten 2 eine angeborene Schallleitungsschwerhörigkeit, 8 litten unter erworbener Schallleitungsschwerhörigkeit und 2 unter sensorineuraler Schwerhörigkeit (vgl. Tab. 1.4.1).

Williams und Mitarbeiter haben 1981 eine Studie veröffentlicht, für die sie 55 Patienten mit der Pierre-Robin-Sequenz zehn Jahre lang begleitet hatten (1966-1976). Von den 55 Kindern zu Beginn der Studie sind 14 im Untersuchungszeitraum verstorben, weitere 11 konnten nicht über den gesamten Zeitraum begleitet werden. So bewerteten sie am Ende 30 Kinder in Bezug auf ihr Sprachvermögen, ihre Sprechweise, ihre Artikulation, ihr Hörvermögen, ihr Sehvermögen, ihr Wachstum und ihre Erziehung und Eingliederung ins Sozialleben.

Das Hörvermögen wurde bei 26 Kindern schwellenaudiometrisch getestet, bei 4 Kindern mit einem Freifeldscreeningtest. Bei der Audiometrie wurden beide Ohren einzeln getestet und der Hörverlust einzeln berechnet als Durchschnittswert der Hörverluste in dB bei 500 Hz, 1 kHz und 2 kHz. Nach dieser Berechnung litten 12 (46%) der 26 Patienten an beiden Ohren an Hördefiziten, jedoch lag nur ein Patient bei einem Hördefizit von über 20 dB (vgl. Tab. 1.4.1).

Gould (1989) verglich den Hörstatus von 20 Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz mit 20 Kindern, die eine isolierte Gaumenspalte hatten. Er fand durch jährliche klinische Routineuntersuchungen heraus, dass beide Gruppen eine ähnliche Hörfähigkeit hatten (Ear and Hearing, Vol.10, No.3, 1989: Tabelle 1, S. 212). Auch die Zahl der von Hörverlust Betroffenen war ähnlich, in beiden Gruppen rund 50% der Patienten. Bei den PRS-Patienten trat vor allem eine Schallleitungsschwerhörigkeit auf. Bei den reinen Gaumenspaltpatienten verbesserte sich der Hörstatus mit zunehmendem Alter, nicht jedoch der der PRS-Patienten (vgl. Tab. 1.4.1).

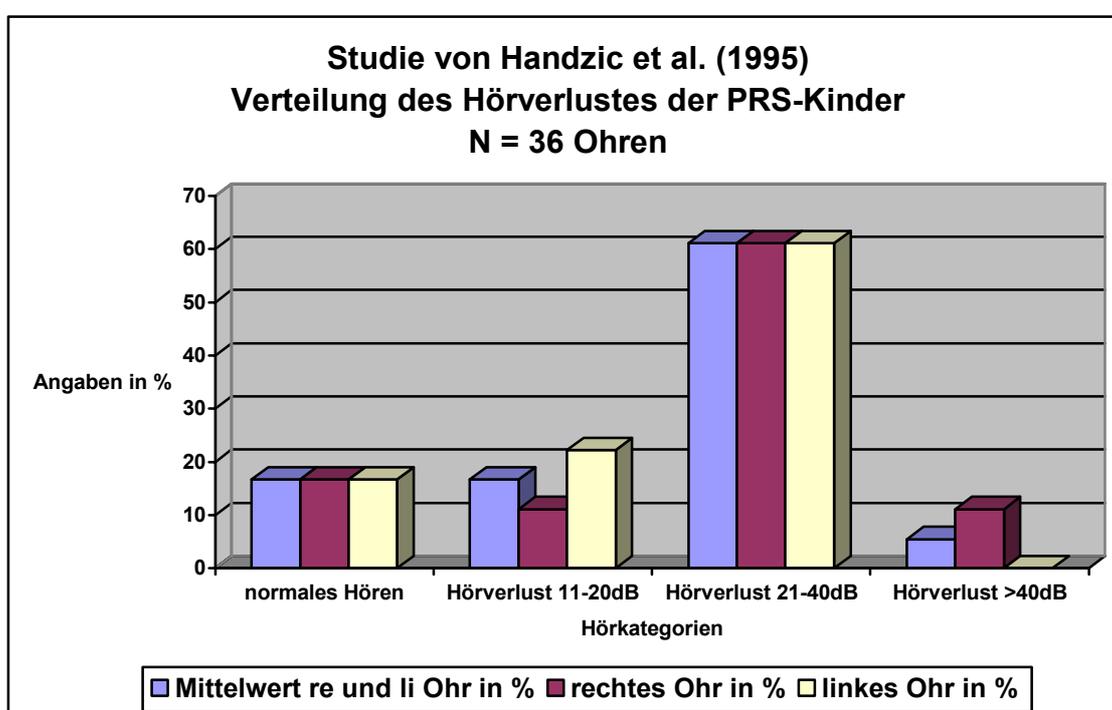
Die Arbeitsgruppe um Goldman (1993) untersuchte die Funktion der Eustachischen Röhre bei 16 PRS-Patienten. Das Hauptproblem bei diesen Patienten sei die Aufrechterhaltung der Mittelohrbelüftung, bevor es zu einem bedeutenden Rückzug der Trommelfellmembran komme. Dazu empfahlen sie auch Paukenröhrchen.

Handzic und Mitarbeiter veröffentlichten 1995 und 1996 2 Studien über den Hörverlust und –level bei PRS-Patienten. Sie verglichen PRS-Patienten mit anderen Gaumenspaltpatienten. Kein Patient in der PRS-Gruppe hatte Mittel- oder Innenohrdeformationen oder andere Fehlbildungen, die die Luftleitung beeinträchtigt haben könnten.

Beschreibung der Studie von Handzic et al. 1995 (vgl. Abb. 1.4.1):

In der 1. Gruppe wurden 18 Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz (= 36 Ohren) auf ihre Hörleistung untersucht.

Die Hörleistung wurde getrennt für das rechte und linke Ohr erhoben und dann in 4 Kategorien eingeteilt. Die erste Kategorie war „normales Hören“, die zweite Kategorie bedeutete einen Hörverlust zwischen 11-20 dB, die dritte einen solchen zwischen 21-40 dB, und die vierte Kategorie zeigte den Anteil des Hörverlusts über 40 dB. Insgesamt 83,3% (=30 Ohren) hatten Schallleitungsstörungen im Bereich der Sprechfrequenzen (ab einem Hörverlust von 11 dB).



In **Abb. 1.4.1** ist die Verteilung des Hörverlustes der 18 Patienten (=36 Ohren) der Patienten mit PRS graphisch dargestellt. Die Angaben sind in Prozent, die Prozentzahl für die „Mittelwertsäule“ ergibt sich aus der Summe der Prozentzahl für das rechte und das linke Ohr, geteilt durch zwei. Insgesamt hörten 16,7% der Patienten normal, eine Unterteilung in rechtes und linkes Ohr ergab für diese auch jeweils 16,7%. Der Hörverlust im Bereich zwischen 11-20 dB betraf insgesamt auch 16,7% der Patienten. Aufgeschlüsselt nach rechtem und linkem Ohr lagen 11,1% der rechten Ohren in diesem Bereich und 22,2% der linken Ohren. Die meisten, nämlich 61,1% der untersuchten Patienten lagen im Hörverlustbereich von 21-40 dB, aufgeschlüsselt nach rechtem und linkem Ohr lagen sowohl 61,1% der rechten und linken Ohren in diesem Bereich. Von einem Hörverlust von mehr als 40 dB waren 5,5% der Patienten betroffen, in der Einzelohr-darstellung waren 11,1% der rechten Ohren und kein linkes Ohr betroffen (vgl. auch Tab. 1.4.1).

In der 2. Gruppe wurden 243 Patienten mit einer isolierten Gaumenspalte (= 486 Ohren) auf ihre Hörleistung untersucht. Auch bei dieser Gruppe wurden die Werte für rechtes und linkes Ohr ermittelt und dann in die gleichen Kategorien wie bei der Vergleichsgruppe der PRS-Patienten eingeteilt.

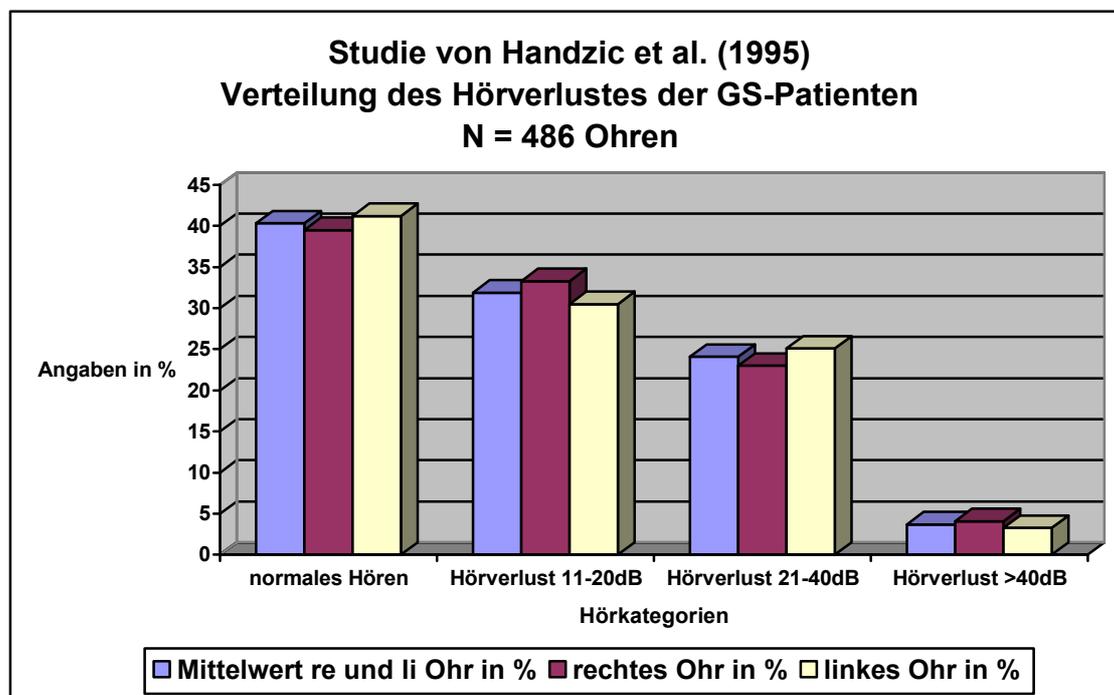


Abb. 1.4.2. zeigt die Hörbefunde der 243 Patienten (=486 Ohren), die an einer isolierten Gaumenspalte leiden. Insgesamt hörten in dieser Gruppe 40,3% der Patienten normal, davon 39,5% der rechten und 41,2% der linken Ohren. Unter einem Hörverlust zwischen 11 und 20 dB litten 31,9% der Patienten, nach Ohren unterteilt 33,3% der rechten und 30,5% der linken Ohren. Im Hörverlustbereich zwischen 21-40 dB lagen 24,1% der Patienten, davon 23% der rechten und 25,1% der linken Ohren. Einen Hörverlust über 40 dB ergab die Untersuchung bei 3,7% der Patienten, davon 4,1% bei rechten Ohren und 3,3% bei linken Ohren.

In dieser Studiengruppe lag der Haupthörverlust bei Luftleitung in den Frequenzen (500, 1000, 2000 Hz) im Durchschnitt bei 24,5 dB, was keinen sprachrelevanten Hörverlust darstellt. Er beeinträchtigt gerade eben noch nicht den sozialen Kontakt der Patienten, sollte aber doch frühzeitig behandelt werden.

In ihrer zweiten Studie 1996 untersuchten die Autoren Handzic-Cuk et al. den Hörverlust bei 22 Patienten mit PRS im Alter zwischen 3 und 12 Jahren. Wieder

vergleichen sie die Ergebnisse mit den Patienten, die unter einer isolierten Gaumenspalte litten und zwischen 1 und 27 Jahren alt waren (vgl. Tab. 1.4.1).

In der PRS-Patientengruppe litten 73,3% unter Hörverlust, jedoch häufiger unter einem mäßigen Hörverlust zwischen 21-40 dB und seltener unter einem schweren (>40 dB). Sie fanden eine inadäquate Belüftung des Mastoids im des Schläfenbeins vor und konnten keine Mittel- oder Innenohrmissbildungen finden. Das Risiko unter einer Schalleitungsschwerhörigkeit zu leiden, war bei ihnen höher als bei den Patienten mit isolierter Gaumenspalte, auch bestand keine Aussicht auf Besserung mit zunehmendem Alter. Sie empfahlen, Belüftungsröhrchen als Therapiemittel der Wahl so früh wie möglich einzusetzen.

Bei den Patienten mit isolierten Gaumenspalten litten 58,8% unter Hörverlust. Auch hier fand sich eine inadäquate Belüftungsentwicklung des Mastoids und ebenfalls keine Mittel- oder Innenohrmissbildung. In dieser Untergruppe zeigte sich eine Verbesserung der Tubenfunktion mit zunehmendem Alter.

Der ungünstigere Velopharynxzustand der PRS-Patienten führte zu einem geringen Prozentsatz an normal hörenden Ohren (23%) im Vergleich zu den reinen Gaumenspalten (42%). 14% der PRS-Patienten und 35% der Gaumenspaltenpatienten litten unter mildem Hörverlust. Mittelgradiger und schwerer Hörverlust traten bei PRS-Patienten häufiger auf.

PRS-Patienten hatten ein höheres Risiko, an Mittelohrerkrankungen und -entzündungen zu leiden. Sie benötigten früher chirurgische Hilfe, teilweise schon zum Zeitpunkt des Gaumenspaltenverschlusses, um Folgeerkrankungen zu vermeiden.

Medard und Kollegen (1999) untersuchten 13 Kinder mit Pierre-Robin-Sequenz um festzustellen, ob die Störung ein Risikofaktor ist, unter Mittelohr- oder sensorineuraler Schwerhörigkeit zu leiden. Sie stellten bei 3 Kindern einen normalen Hörlevel fest, bei 10 fanden sie Schalleitungsstörungen, die durch Mittelohrergüsse verursacht wurden. Insgesamt litten 4 Kinder (2 mit isolierter PRS, 2 mit zusätzlichen Fehlbildungen) an einer sensorineuraler Schwerhörigkeit. Sie konnten bestätigen, dass die Pierre-Robin-Sequenz einen

Risikofaktor für einen Hörverlust darstellt, und die Schwerhörigkeit so bald wie möglich nach der Geburt festgestellt werden sollte (vgl. Tab. 1.4.1).

Nowakowska-Szyrwinskas (2000) Probandengruppe umfasste 30 PRS-Kinder. Sie stellte bei 93,3% von ihnen eine Dysfunktion der Eustachischen Röhre fest, und eine Innenohrschwerhörigkeit bei 13,3% dieser Kinder (vgl. Tab. 1.4.1).

Alle Autoren wiesen auf die häufige Dysfunktion der Eustachischen Röhre bei Patienten, die unter PRS leiden, hin und erwähnten das erhöhte Risiko dieser Patienten unter Mittelohrerkrankungen und –entzündungen zu leiden. Außerdem fanden sie bei den Untersuchten häufiger eine sensorineurale Schwerhörigkeit als bei Patienten ohne diesen angeborenen Fehlbildungskomplex bzw. bei Patienten mit isolierter Gaumenspalte.

In der Literaturübersicht finden sich zusammenfassend 8 Autoren, die explizit das Hörverhalten von PRS-Patienten untersucht haben. Die Autoren (vgl. Tab. 1.4.1) haben zwischen 13 und 39 PRS-Patienten auf deren Hörverhalten untersucht. Diese Höruntersuchungen fanden nach dem Verschluss der Gaumenspalte statt. Das Alter der untersuchten Kinder erstreckte sich über 3 Monate bis 14 Jahre. Smith und Stowe stellten bei nur 12,8% der untersuchten Patienten einen Hörverlust fest, Nowasowska-Szyrwinska ermittelte in ihrer Probandengruppe im Jahre 2000 in 93,3% der Fälle einen Hörverlust. Die Ergebnisse der anderen Autoren lagen zwischen diesen beiden Extremen.

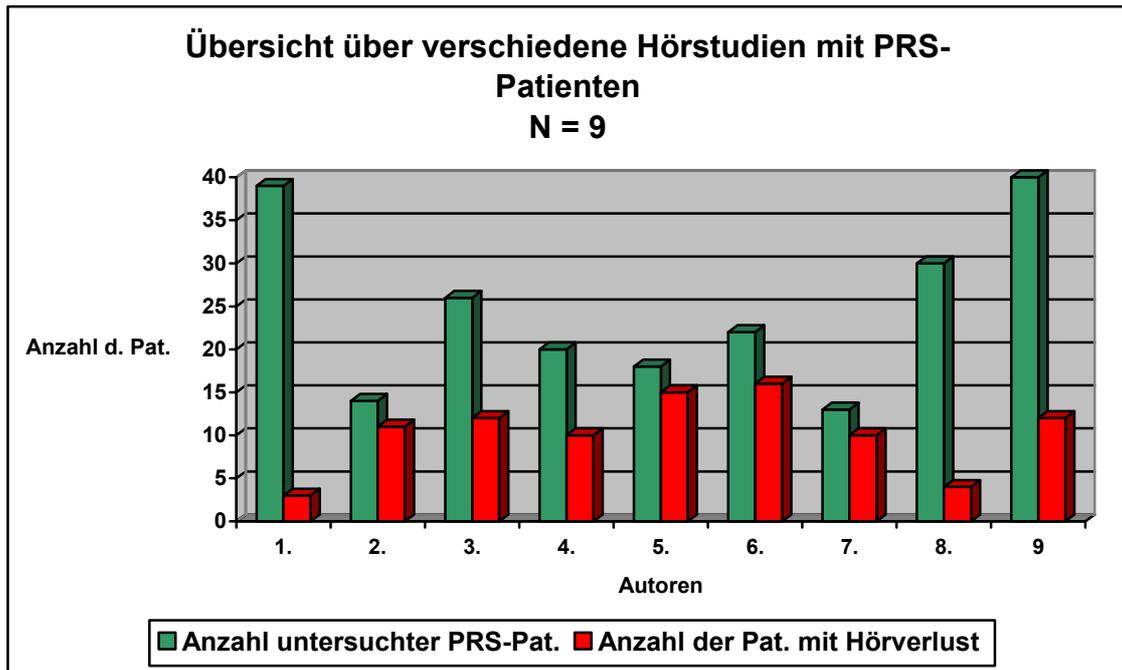


Abb. 1.4.3 zeigt die Ergebnisse der Höruntersuchungen, die von den in der Tabelle 1.4.1 aufgeführten Autoren mit den jeweiligen PRS-Patienten durchgeführt wurden. Die Höruntersuchungen fanden nach dem Verschluss der Gaumenspalte bei den kleinen Patienten statt. Es wird jeweils die Zahl der untersuchten Patienten dargestellt und die Anzahl derer, die unter einem Hörverlust litten.

Autoren	Jahr der Studie	Anzahl der PRS-Patienten	Alter der Patienten	Patienten mit Schalleitungsstörung (in %)	Patienten mit sensineuraler Schwerhörigkeit (in %)
1. Smith & Stowe	1961	39	Nicht erwähnt	5 (12,8%)	
2. Bergstrom	1978	14	Im Schulalter	10 (71,4%)	1 (7,1%)
3. Williams et al.	1981	26	10 Monate-11 Jahre	12 (46%)	
4. Gould	1989	20	4-14 Jahre	10 (50%)	
5. Handzic et al.	1995	18	4-14 Jahre	15 (83,3%)	
6. Handzic-Cuk et al.	1996	22	3-12 Jahre	16 (73,3%)	
7. Medard et al.	1999	13	1-12 Jahre	10 (76,9%)	4 (30,8%)
8. Nowakowska-Szyrwinskas	2000	30	3-8 Monate	28 (93,3%)	4 (13,3%)
9. eigene Daten postop.	2004	40 *	6-68 Monate	12 (30%)	1 (2,5%)

Tabelle 1.4.1 zeigt die Ergebnisse von 8 Studiengruppen, die über das postoperative Hörverhalten bei Patienten mit Pierre-Robin-Sequenz geforscht haben und führt als neuntes die Ergebnisse der vorliegenden Studie auf.

* bei den eigenen Daten liegen von 40 der 41 Kinder Ergebnisse einer postoperativ durchgeführten Hörprüfung vor, da sich ein Patient nicht wie verabredet 3-6 Monate nach der Gaumenspaltverschlussoperation wiedervorstellte.

1.5 Zielsetzung

Anhand der vorliegenden Studie soll überprüft werden, ob die Atmungsgaumenplatte einen positiven Einfluss auf die Tubenfunktion hat.

Hypothese 1:

Die Atmungsgaumenplatte unterstützt ein physiologisches Schluckmuster und wirkt sich dadurch positiv auf die Tubenfunktion aus.

Hypothese 2:

Die Atmungsgaumenplatte stimuliert das kraniofaziale Wachstum, wodurch sich ebenfalls positive Effekte für die Tubenfunktion ergeben.

2. Material und Methodik

2.1 Beschreibung der Stichprobe

Im Zeitraum zwischen 1998 und 2004 wurden im Bereich Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-, Nasen-, und Ohrenheilkunde des Universitätsklinikums Tübingen 41 Patienten untersucht, die mit einer Pierre-Robin-Sequenz zur Welt gekommen waren. 14 (34,1%) der 41 kleinen Patienten waren Jungen, 27 Mädchen (65,9%).

2.2 Beschreibung der audiometrischen Untersuchungstechniken und deren Auswertung

Alle Kinder wurden am Tag vor dem Gaumenspaltverschluss bezüglich ihrer Hörfähigkeit getestet. Ab einem Hörverlust von 30 dB wurde gleichzeitig eine Parazentese oder das Einsetzen von Paukenröhrchen empfohlen. Nach 3 bis 6 Monaten wurden die Kinder zur Kontrolle der Hörbefunde wiedereinbestellt.

2.2.1 Tympanometrie

Die Tympanometrie analysiert die Mittelohrverhältnisse. Sie stellt eine indirekte Tubenfunktionsprüfung dar, indem sie die Auswirkungen mangelnder Paukenbelüftung registriert, nämlich den Unterdruck, der als Folge unzureichender Tubenöffnung entsteht, oder eine Flüssigkeitsansammlung im Mittelohr. Die akustische Impedanz ändert sich bei Druckänderungen im äußeren Gehörgang bei Kontraktion der Mittelohrmuskeln sowie bei Öffnen der Ohrtrompete. Die dadurch hervorgerufenen Änderungen der Compliance werden als dynamische Compliance bezeichnet. Die Messung der Impedanzänderung bei Druckänderung im äußeren Gehörgang bezeichnet man

als Tympanometrie, die graphische Darstellung als Tympanogramm (Praxis der Tympanometrie, Ernst Lehnhardt; 6. Auflage).

Zur praktischen Durchführung der Tympanometrie gehört, dass zunächst der Druck im äußeren Gehörgang heraufgeregelt wird. Der Überdruck beträgt zu Beginn +300 mm WS. In diesem Zustand ist das Trommelfell durch den Überdruck versteift, die Compliance muss deshalb auf ihr Minimum eingestellt werden. Nun wird der Druck fortlaufend von +300 mm WS über Null auf -300 mm WS geändert. Bei Normaldruck in der Pauke erreicht die Compliance im Nulldurchgang ihr Maximum und bei -300 mm WS wieder annähernd ihr Minimum. Herrscht in der Pauke ein Unterdruck, dann wird sich die maximale Compliance bei einem entsprechenden Unterdruck einstellen – eben bei Druckgleichgewicht. Im Tympanogramm wird die Compliance des Trommelfells über die Druckänderung im äußeren Gehörgang geschrieben. Die Kurvenspitze liegt bei Druckgleichheit zwischen Gehörgang und Mittelohr um 0 mm WS. Bei Unterdruck im Mittelohr ist das Compliance-Maximum zu negativen Werten verschoben. Bei einer Dämpfung des Trommelfells durch einen Mittelohrerguss lässt sich der Compliance-Gipfel nicht mehr erkennen, das Tympanogramm ist abgeflacht. Für die Auswertung der Befunde genügt letztlich nur ein Wert, der sich aus den beiden Parametern des Diagramms – aus Compliance und Druck – ergibt: es ist die Höhe des Compliance-Maximums und dessen Lage auf der Druckskala. Je größer die Compliance ist und je näher sie dem Nullpunkt liegt, umso mehr entspricht die Mittelohrfunktion der Norm.

Insgesamt ist die Tympanometrie eine sehr verlässliche Untersuchungsmethode, muss aber immer im Zusammenhang mit dem übrigen klinischen Bild beurteilt werden. Eine eindeutige Zuordnung von pathologisch verändertem Tympanogramm und pathologischem Befund im Bereich von Trommelfell-Gehörknöchelchen-Apparat und Pauke ist nicht möglich.

2.2.2 Otoakustische Emissionen (OAE) – TEOAE und DPOAE

Otoakustische Emissionen sind aktive, akustische Aussendungen des Ohres, die in der Cochlea generiert werden, über die Gehörknöchelchenkette und das Trommelfell in den Gehörgang gelangen und hier mit empfindlichen Mikrofonen nachgewiesen werden können. OAE füllen in der objektiven Hördiagnostik eine Lücke zwischen der Tympanometrie und der Ableitung der akustisch evozierten Potentiale, die Rückschlüsse auf die neurale Hörbahn erlaubt. Mit Hilfe der OAE kann objektiv und nichtinvasiv die cochleäre Funktion analysiert werden. Ist der cochleäre Verarbeitungsprozess gestört, spricht man von sensorischer Schwerhörigkeit, die den größten Teil aller Hörstörungen ausmacht und auf einer Funktionseinschränkung des Innenohrs beruht. OAE liefern wesentliche klinische Informationen bei der Diagnostik kindlicher Hörstörung. Es werden spontane (SOAE) und evozierte (EOAE) otoakustische Emissionen unterschieden. Klinisch bedeutsam sind die evozierten otoakustischen Emissionen, die auf einen externen akustischen Reiz hin ausgelöst werden. Von diesen sind die transitorisch evozierten OAE (TEOAE), die auf einen kurzen akustischen Stimulus (poststimulatorisch) ausgelöst werden und die sogenannten Distorsionsproduktemissionen (DPOAE), die während einer Zweiton-Stimulation (perstimulatorisch) gemessen werden können abzugrenzen. Sie sind bei nahezu allen normal- und fast normalhörigen Ohren nachweisbar. Ab einem Hörverlust (>35 dB) sind sie nicht mehr nachweisbar. Bei Mittelohrdruckveränderungen kommt es zu einer Reduktion ihrer Amplitude und zur Verschiebung ihres Frequenzspektrums zu höheren Frequenzen. Die TEOAE besitzen große Bedeutung bei der Untersuchung von Kindern (Screening, Diagnostik), da die Methode für geringe Hörverluste sensitiver ist. TEOAE eignen sich beim Säugling und Kleinkind besonders, weil sie schnell und objektiv über die cochleäre Integrität informieren. Sie können bei Säuglingen und Kleinkindern mit normaler cochleärer Funktion praktisch immer nachgewiesen werden, wenn das Kind zu minimaler Mitarbeit bereit ist. Zum Einfluss des Mittelohrs auf otoakustische Emissionen lässt sich sagen, dass sich bei einem negativen Mittelohrdruck im Allgemeinen die höheren

Frequenzanteile der OAE im Vergleich zu den tieferen relativ besser nachweisen lassen. Bei einem Paukenerguss werden die OAE in komplexer Weise beeinflusst, im Allgemeinen lassen sich keine OAE nachweisen. Wie bei der sensorineuralen Schwerhörigkeit gilt, dass bei einer Schalleitungsstörung von mehr als 30 dB keine OAE nachweisbar sind. Die OAE können zur Verlaufskontrolle nach Parazentese und Paukenröhrcheneinlage eingesetzt werden. Auch bei liegenden Paukenröhrchen sind häufig OAE nachweisbar, wenn auch nicht unmittelbar postoperativ. Besonders bei fraglichen Befunden sollten die OAE immer in der Zusammenschau mit den tympanometrischen Befunden beurteilt werden.

2.2.3 Hirnstammaudiometrie (BERA)

(Boenninghaus: Hals-Nasen-Ohrenheilkunde für Medizinstudenten):

Als eine weitere objektive Hörprüfmethode hat sich die ERA (=Electric Response Audiometry) zu einem wichtigen Verfahren entwickelt. Die unter periodischer akustischer Reizeinwirkung entstehenden sinnesspezifischen elektrischen Potenzialschwankungen der Hörbahn (AEP = Akustisch Evozierte Potentiale) lassen sich durch die computergestützte Mittelungstechnik (Averaging) vom reizunabhängigen EEG trennen. Die Ableitung erfolgt in aller Regel mit Oberflächenelektroden vom der Stirn und den Mastoiden Dabei werden die klinisch wichtigen frühen Potentiale (FAEP) aus Hörnerv und Hirnstamm abgeleitet (Praxis der Audiometrie S.191-199). Die Erstbeschreiber der BERA waren Sohmer und Feinmesser (1967) sowie Jewett et al. (1970). Seit ihre klinisch-audiometrische und –neurologische Validität feststeht, ist ihre Registrierung zu einem integrierten Rüstzeug in beiden Fächern geworden. Die Registrierung der schnellen Reizantworten des Hirnstamms ist die heute am weitesten verbreitete Methode „objektiver“ Audiometrie. In der Definition hat sich die Bezeichnung der Wellen mit römischen Zahlen durchgesetzt, entweder als Wellen (Peaks) I-VII oder als Jewett (J) I-VII. Auch das Auftragen der positiven Polarität nach oben ist inzwischen zur Regel geworden. Es werden nur die positiven Peaks bewertet. Die schnellen Hirnstammpotentiale eignen

sich bei Säuglingen, Kleinstkindern und nichtkooperativen Erwachsenen als Hörprüfung. Mit ihnen kann man zwischen sensorischer und neuraler oder zentraler Schwerhörigkeit differenzieren. Die Reize zur Auslösung der schnellen wie aller nachfolgenden Potentiale werden in der Regel über Kopfhörer appliziert. Sie müssen eine möglichst naturgetreue elektromagnetische Wandlung des elektrischen Impulses gewährleisten, weil gerade bei den FAEP nur von eindeutig definierten Reizen verlässliche Reizantworten zu erwarten sind. Als Reiz werden zumeist Clicks verwendet, entweder als Halbwelle eines hohen Tones (meist 4000 oder 2000 Hz) oder als Rechteckimpuls mit z.B. 100- μ s-Plateau. Tonebursts unterschiedlicher Trägerfrequenz eignen sich für Hörschwellenmessungen in der Kinderaudiometrie.

Da die einzelnen Peaks bestimmte funktionelle Strukturen entlang der Hörbahn im Hirnstamm repräsentieren, lassen sich aus den IPL bestimmte Schlussfolgerungen ziehen:

- an Hand der IPL I-II bestimmt man die Intaktheit des VIII. Hirnnerven
- an Hand der IPL I-III misst man die intrazerebrale auditive Fortleitung bis zum oberen Olivenkomplexes,
- an Hand der IPL I-V diejenige bis zum unteren Vierhügel.

An Hand der Zeitdifferenz der Wellen III-V lassen sich solche Aussagen weiter einengen, also z.B. auf die neuronale Verbindung zwischen dem Olivenkern und dem unteren Vierhügel. Die Wellen VI und VII werden der Aktivität des medialen Kniehöckers bzw. der thalamokortikalen Hörstrahlung zugeordnet.

2.3 Beschreibung weiterer untersuchter Variablen

Außer den drei oben beschriebenen Hörtests werden bei den Kindern noch weitere Untersuchungen durchgeführt und in einem Erfassungsbogen festgehalten. Vor allem interessiert bisherige HNO-Operationen. Der Trommelfellbefund wird sowohl rechts als auch links erhoben. Nach dem Gaumenspaltverschluss wird die Velumfunktion klinisch beurteilt (Länge des Velums und Kontraktilität; Nasalität der Sprache). In der Anamnese wird nach zusätzlichen Störungen gefragt, nach der Schwangerschaftswoche der Geburt, dem Geburtsgewicht, dem Apgar und dem pH-Wert der Nabelschnur. In der Familienanamnese interessiert, ob weitere Spalten in der Familie aufgetreten sind. Des Weiteren wird der Fördersituation des Kindes Aufmerksamkeit geschenkt. Man erfasst, ob das Kind an Krankengymnastik, an allgemeiner sonderpädagogischer Förderung, an Ergo- oder Logopädie oder anderen Fördermaßnahmen teilnimmt. Der Beginn der Sprachentwicklung und die motorische Entwicklung des Kindes sind ebenso von Bedeutung (siehe Anhang).

2.4 Statistische Methoden

Die statistische Auswertung erfolgte mit SAS for Windows 8.0. Herangezogen wurde das Alter der kleinen Patienten zum Zeitpunkt des operativen Gaumenspaltverschlusses. Die Einteilung erfolgte in drei Gruppen:

1. Durchschnittsalter der Gesamtgruppe in Monaten
2. Durchschnittsalter der Mädchen in Monaten
3. Durchschnittsalter der Jungen in Monaten

Anschließend wurde der statistische Vergleich gemacht, der t-Test für unabhängige Gruppen mit ungleichen Varianzen, zweiseitige Testung. Er sollte Auskunft über die statistische Signifikanz geben.

3. Ergebnisse

In der Literatur liest man häufig, dass Gaumenspalten häufiger bei Mädchen auftreten, während die Jungen zumeist von Lippen-Kiefer-Gaumenspalten betroffen sind (www.dentomania.de, Lippen-Kiefer-Gaumenspalten-Elterninformation über die Behandlung am Universitätsklinikum Dresden). Das Verhältnis Mädchen zu Jungen bei Gaumenspalten ist in der Literatur mit 65% - 35% beziffert (www.bessersprechen.de). Unsere Stichprobe zeigt also ein hohes Maß an Repräsentativität, da unser Verhältnis Mädchen zu Jungen bei 65,9% zu 34,1% liegt.

Es wurden insgesamt 41 Kinder untersucht, davon 27 Mädchen (65,9%) und 14 Jungen (34,1%). 4 (9,8%) der 41 Patienten litten noch unter zusätzlichen Störungen (vgl. Abb. 3.1).

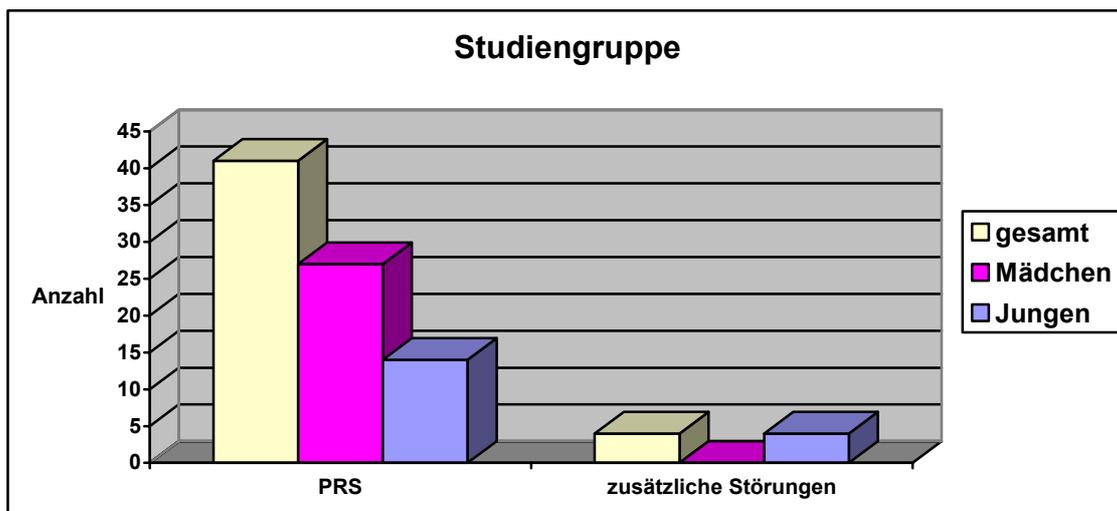


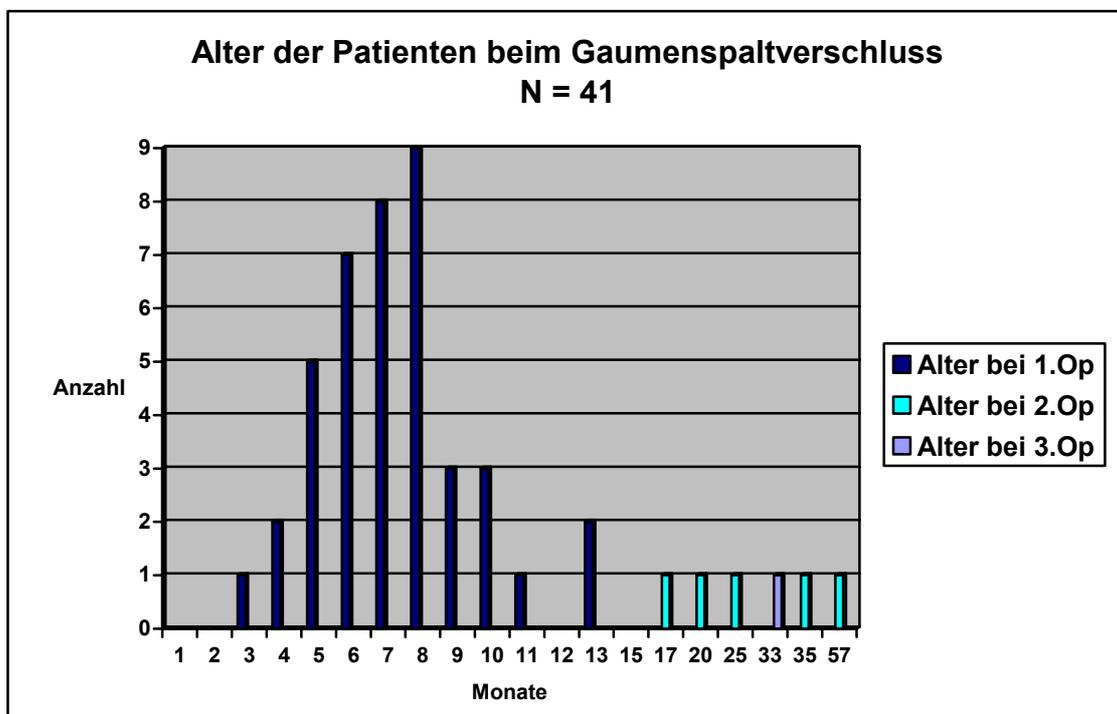
Abb. 3.1 zeigt die Gesamtzahl der untersuchten Patienten, die an der Pierre-Robin-Sequenz leiden und die Aufgliederung der Gruppe in Mädchen und Jungen.

Die Kinder wurden nach der Geburt interdisziplinär vom Zentrum für Zahn-, Mund-, und Kieferheilkunde, der Abteilung Phoniatrie der Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde und der Kinderklinik des Universitätsklinikums Tübingen betreut. Beim Auftreten von zusätzlichen Störungen wurde die

Entwicklungsneurologie der Kinderklinik hinzugezogen. Alle Kinder wurden in den ersten Lebenstagen mit der Tübinger Atmungsgaumenplatte versorgt.

Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt des Gaumenspaltverschlusses lag zwischen 3 und 13 Monaten, im Durchschnitt waren die Kinder 7,32 Monate alt.

Bei 4 Kindern wurde die Gaumenspalte ein zweites Mal operiert und zwar im 20., im 25., im 35. bzw. 57. Lebensmonat, bei einem Patienten waren insgesamt drei Operationen notwendig, die im Alter von 4, 17 und 33 Monaten erfolgten (vgl. Abb. 3.2).



Die **Abb. 3.2** zeigt die Altersverteilung der Kinder zum Zeitpunkt des Gaumenspaltverschlusses.

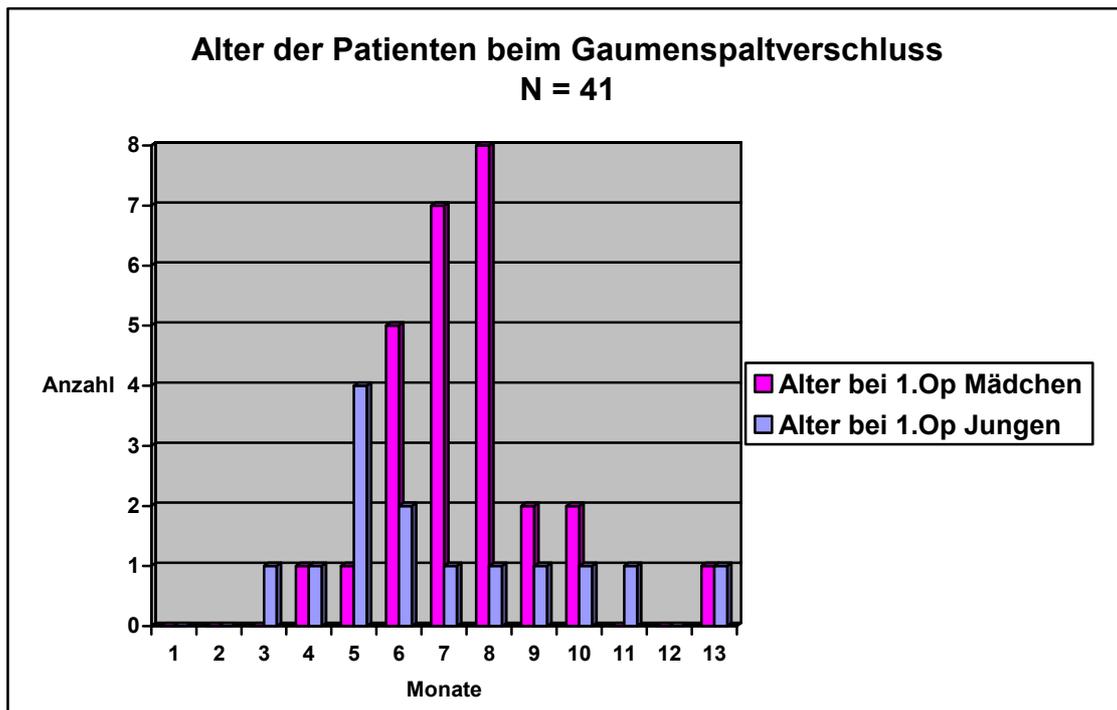


Abb. 3.3 schlüsselt die Altersverteilung der ersten Gaumenspaltopeation nach Geschlecht der kleinen PRS-Patienten auf. Die Mädchen waren im Durchschnitt 7,5 Monate alt, das Durchschnittsalter der Jungen lag bei 6,9 Monaten.

	Anzahl	Mittelwert (Monate)	Standard- abweichung	Variationsbreite (Monate)	Ergebnis t-Test
Gesamtgruppe	41	7,3	2,2	3-13	
Mädchen	27	7,5	2,9	4-13	t=0,70
Jungen	14	6,9	1,8	3-13	p>0,49 n.s.

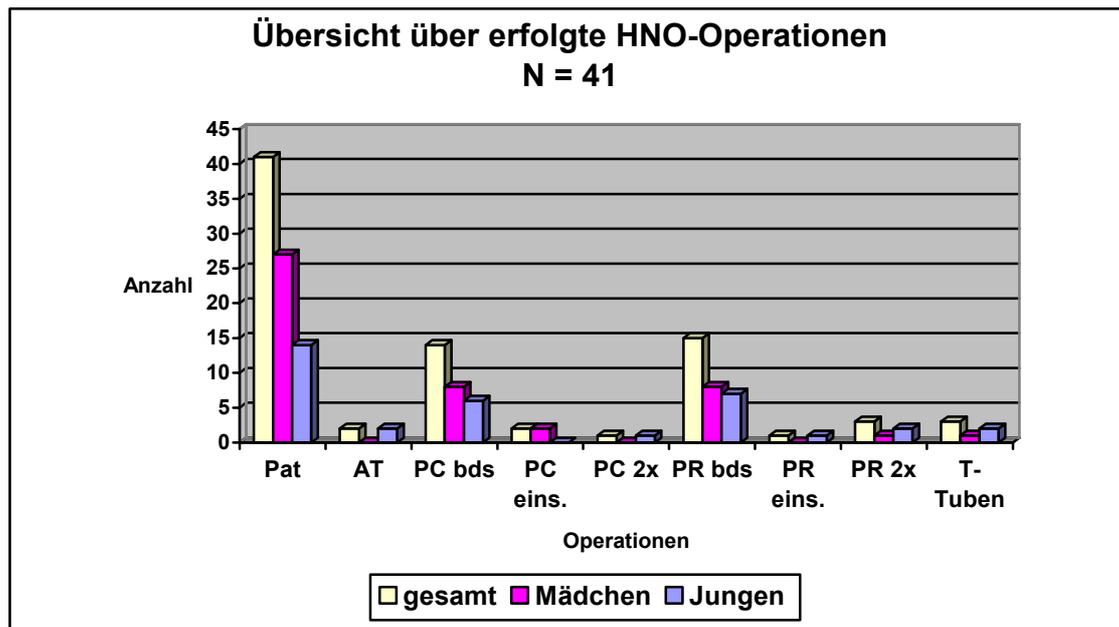
In **Tabelle 3.1** sind Angaben zum Lebensalter zum Zeitpunkt der Operation sowohl für die Gesamtgruppe als auch getrennt für Mädchen und Jungen sowie Ergebnis des statistischen Vergleichs (t-Test für unabhängige Gruppen mit ungleichen Varianzen, zweiseitige Testung) aufgeführt.

Das durchschnittliche Lebensalter zum Zeitpunkt der Operation betrug 7,3 Monate (siehe Tabelle 3.1). Es zeigte sich, dass die Jungen im Durchschnitt etwa einen halben Monat früher als die Mädchen operiert wurden. Diese Differenz war statistisch nicht signifikant (n.s.) (t-Test).

Gleichzeitig mit dem Spaltverschluss wurde bei zwei Kindern (4,9%) eine Adenotomie durchgeführt.

Hatte die präoperativ durchgeführte BERA einen Hörverlust von 30 dB oder mehr ergeben, wurde den Eltern empfohlen, gleichzeitig mit dem Gaumenspaltverschluss eine Parazentese durchführen oder Paukenröhrchen einsetzen zu lassen. Bei 26 Kindern ergab die präoperativ durchgeführte BERA einen Hörverlust von 30 dB oder mehr. Bei 12 Kinder (46,2%) erfolgte daraufhin eine beidseitige Parazentese, bei 2 Kindern (7,7%) eine einseitige. 5 Kinder (19,2%) erhielten Paukenröhrchen. Die Eltern der restlichen 7 hörbeeinträchtigten Kinder (26,9%) wollten erst den Erfolg des Spaltverschlusses abwarten und lehnten diese Behandlungsschritte ab.

Insgesamt erhielten 14 Kinder (34,1%) eine beidseitige Parazentese, davon 8 Mädchen (19,5%), 2 Mädchen (4,9%) eine einseitige. Paukenröhrchen beidseits wurden bei 15 Patienten (36,6%) eingesetzt, davon bei 8 Mädchen (19,5%), 1 Junge (2,4%) bekam nur auf einer Seite ein Paukenröhrchen eingesetzt. Dauerpaukenröhrchen so genannte T-Tuben wurden bei 3 Kindern (7,3%) eingesetzt, davon bei einem Mädchen (2,4%).



Die **Abb. 3.3** stellt dar, wie viele Kinder sich welchen HNO-Operationen unterzogen haben. Die ersten Säulen geben noch einmal die gesamte Studiengruppe wieder. „AT“ steht für Adenotomie, „PC“ für die beidseitige („bds“) oder einseitige („eins.“) Parazentese. „PC 2x“ bedeutet, dass bei den entsprechenden Patienten eine 2. Parazentese gemacht wurde. „PR“ steht für die Insertion von Paukenröhrchen, „2x“ gibt an, dass eine zweite Insertion erforderlich wurde. „T-Tuben“ steht für die Insertion von Dauerpaukenröhrchen.

3.1 Ergebnisse des Velumbefunds nach Gaumenspaltverschluss (vgl. **Abb. 3.1.1**)

Das Velum wurde klinisch hinsichtlich seiner Länge und der Kontraktilität (gut – eingeschränkt – starr) beurteilt.

Bei 13 der 41 Patienten (31,7%) liegt zur Velumlänge ein Befund vor.

Bei 6 Patienten (46,2%) ist das Velum für einen velopharyngealen Abschluss ausreichend lang, bei 7 Patienten (53,8%) ist das Velum relativ kurz.

Ein Befund zur Kontraktilität des Velums wurde bei 11 Kindern (26,8%) erhoben. Bei 10 Kindern (90,9%) war sie als gut befunden worden, bei einem Kind (9,1%) wurde eine eingeschränkte Kontraktion diagnostiziert.

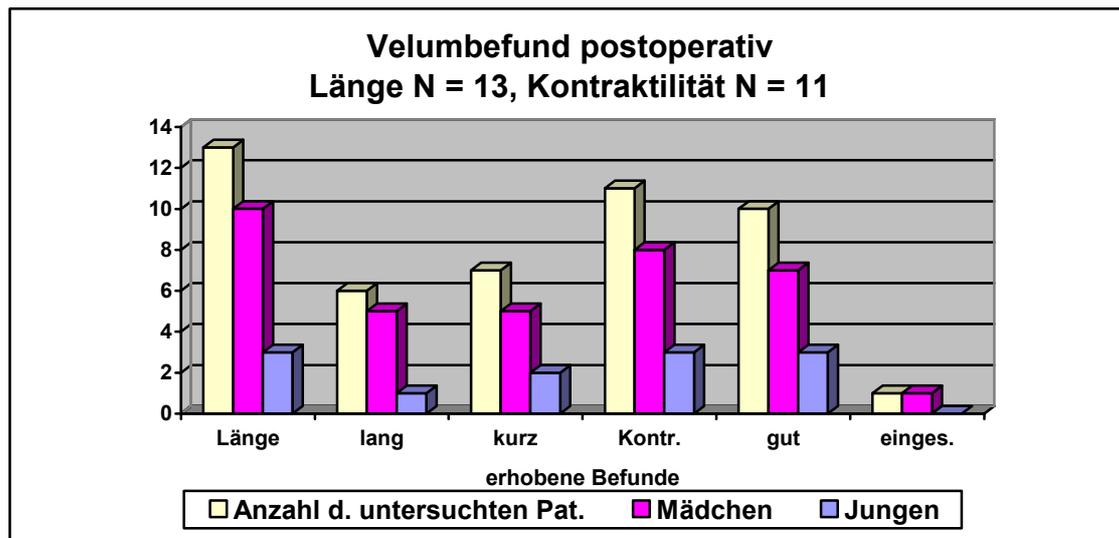


Abb. 3.1.1 gibt einen Überblick über die Befunde der Velumuntersuchung, die bei einem Teil der Studiengruppe vorgenommen werden konnte. Die Säulen bei „Länge“ geben die Anzahl der Patienten sowohl im Gesamten als auch unterteilt nach Geschlecht wieder, von denen Befunde über die Velumlänge vorliegen. Die Säule „lang“ und „kurz“ differenzieren zwischen einem Velum, das für den velopharyngealen Abschluss ausreichend lang oder relativ kurz ist. Die Säulen bei „Kontr.“ geben Aufschluss, ob die Kontraktion „gut“ oder eingeschränkt („inges.“) ist.

3.2 Ergebnisse des Hörtests

3.2.1 Ergebnisse der tympanometrischen Messungen (vgl. Abb. 3.2.1.1)

Die Ergebnisse des Tympanogramms lassen sich in 3 Kategorien einteilen – o.B., Unterdruck (ein-/beidseitig), und flach (ein-/beidseitig).

Für 26 Kinder (63,4%) liegen tympanometrische Messdaten für die Zeit nach dem Gaumenspaltverschluss vor (vgl. Abb. 3.2.1.2).

Bei 9 Kindern (34,6%) war das Tympanogramm ohne pathologischen Befund.

Bei 3 Kindern (11,5%) wurde ein beidseitiger Unterdruck festgestellt. Ein beidseitig flaches Tympanogramm fand sich bei 7 Kindern (26,9%). Bei 6 Kindern (23,1%) war das Tympanogramm auf einem Ohr ohne pathologischen Befund, auf dem anderen Ohr war es flach. Ein Kind (3,8%) hatte im

Tympanogramm auf einem Ohr Unterdruck, für das andere Ohr war das Tympanogramm flach.

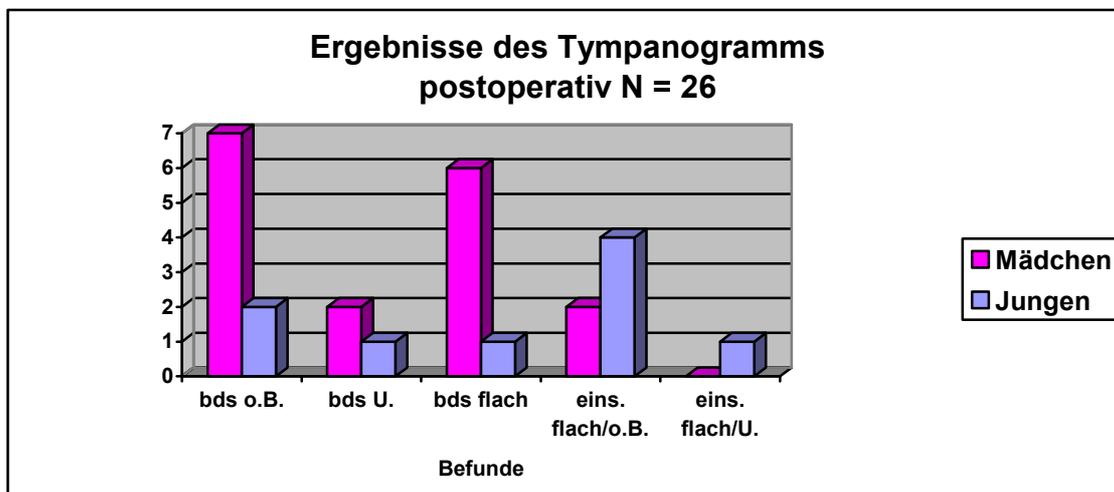


Abb. 3.2.1.1 stellt die Befunde der postoperativen tympanometrischen Messungen graphisch dar. Sie sind geschlechtsspezifisch aufgegliedert. „Bds“ steht für beidseits, „U.“ für Unterdruck.

3.2.2 Ergebnisse der BERA (vgl. Abb. 3.2.2.1- 3.2.2.4)

Es wurde sowohl die Luft- als auch die Knochenleitung prä- und postoperativ für das linke und das rechte Ohr gemessen.

Die Ergebnisse der Knochenleitung geben Aufschluss über die Innenohrfunktion der untersuchten PRS-Kinder. Die Ergebnisse der präoperativ durchgeführten BERA für die Knochenleitung werden in drei Gruppen zusammengefasst. Werte <30 dB bedeuten keine Innenohrschwerhörigkeit, Werte zwischen 30-50 dB weisen auf eine mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit hin, Werte >50 dB ergeben sich beim Vorliegen einer höhergradigen Innenohrschwerhörigkeit.

Für 35 PRS-Kinder (85,4%) liegen präoperative Befunde zur Knochenleitung vor, bei 2 Patienten (4,9%) wurde nach dem Ergebnis der OAEs (o.B.) auf eine präoperative BERA verzichtet. Die Werte wurden getrennt für rechtes und linkes Ohr erhoben und als Mittelwert abgebildet (vgl. Abb. 3.2.2.1).

Bei 32 der kleinen Patienten (91,4%) waren die Werte <30 dB, somit konnte bei ihnen eine Innenohrschwerhörigkeit ausgeschlossen werden. Zwei Kinder (5,7%) lagen im Bereich zwischen 30-50 dB Hörverlust, bei einem Kind (2,9%) konnte bis 60 dB kein Potential erzeugt werden, so dass bei diesem Kind von einer ausgeprägten Innenohrschwerhörigkeit ausgegangen werden musste.

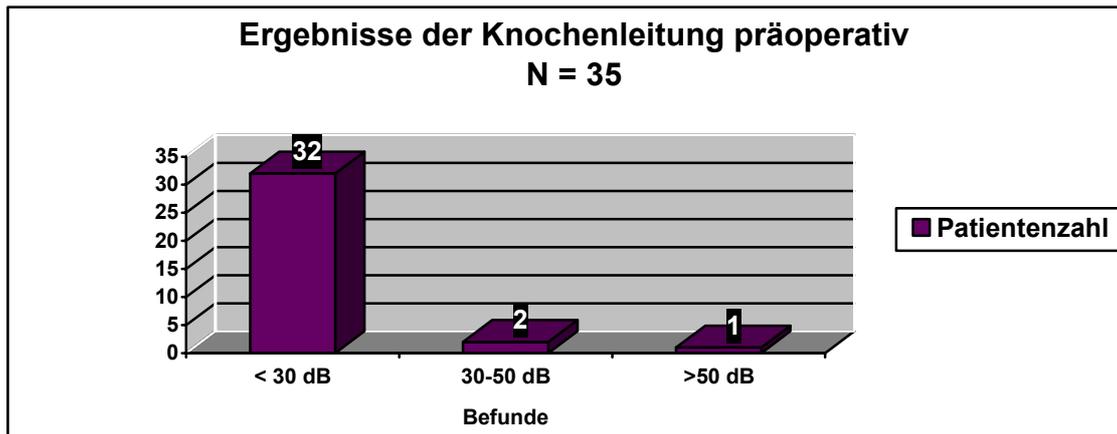


Abb. 3.2.2.1. zeigt die Verteilung der Ergebnisse der präoperativ durchgeführten BERA für die Knochenleitung.

Ergebnisse der postoperativ durchgeführten BERA für die Knochenleitung liegen für 27 PRS-Kinder (65,9%) vor. Bei 6 Kindern (14,6%) wurde wegen der guten Ergebnisse der OAEs oder der Tympanometrie („Tymp“) auf die BERA verzichtet (vgl. Abb. 3.2.2.2).

Werte <30 dB ergab die postoperative BERA bei 26 PRS-Kindern (96,3%), das Kind, das präoperativ noch in den Bereich der schwergradigen Innenohrschwerhörigkeit gefallen war, zeigte bei insgesamt besserer Kurvensynchronisation eine mittelgradige Innenohrschwerhörigkeit.

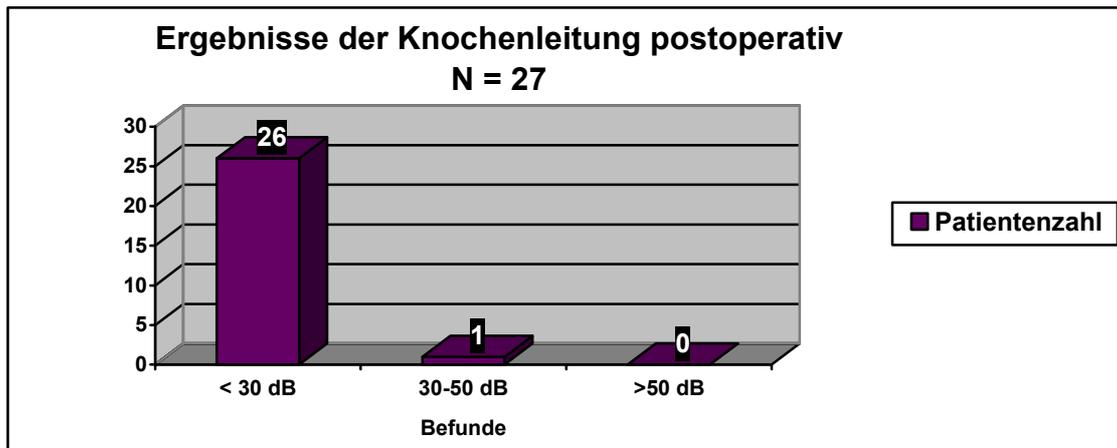


Abb. 3.2.2.2 zeigt die Verteilung der Ergebnisse der postoperativ durchgeführten BERA für die Knochenleitung.

Die Ergebnisse der BERA für die Luftleitung geben Aufschluss über mögliche Schalleitungsstörungen der untersuchten Patienten (vgl. Abb. 3.2.2.3 und Abb. 3.2.2.4). Die Ergebnisse der präoperativ durchgeführten BERA für die Luftleitung werden wieder in drei Gruppen zusammengefasst. Werte <30 dB bedeuten eine geringgradige Schalleitungsstörung, Werte zwischen 30-50 dB weisen auf eine mittelgradige Schalleitungsstörung hin, Werte >50 dB ergeben sich beim Vorliegen einer maximalen Schalleitungsstörung.

Bei 38 PRS-Kindern (92,7%) liegen Werte für die Luftleitung der präoperativ durchgeführten BERA vor. Die Werte wurden getrennt für rechtes und linkes Ohr erhoben und dann der Mittelwert gebildet (vgl. Abb. 3.2.2.3).

Bei 12 Kindern (31,6%) waren die Werte <30 dB und haben somit keinen Anhalt für eine Schalleitungsstörung ergeben. Bei ihnen lag somit auch keine Indikation für eine Parazentese oder die Insertion von Paukenröhrchen vor.

23 Kinder (60,5%) fielen in den Bereich zwischen 30-50 dB und 3 Kinder (7,9%) litten an einer hochgradigen Schalleitungsstörung präoperativ (>50 dB).

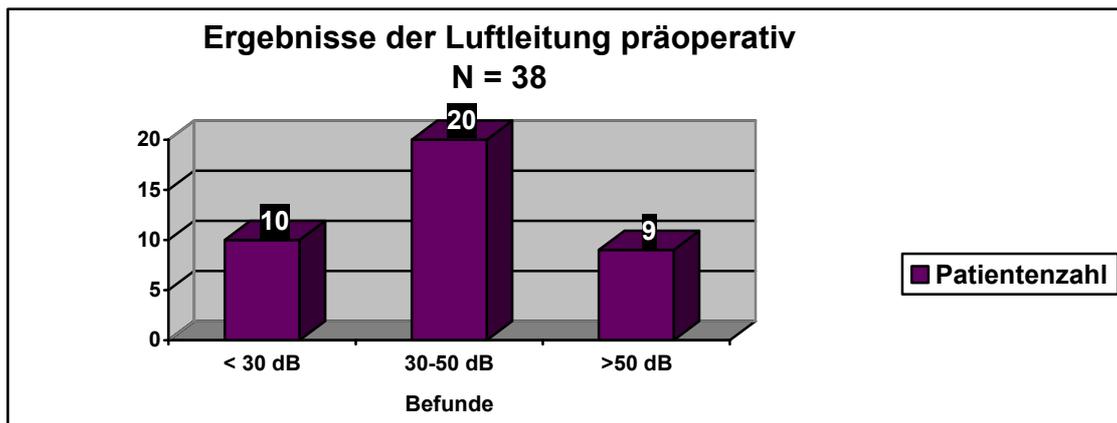


Abb. 3.2.2.3 zeigt die Verteilung der Ergebnisse der präoperativ durchgeführten BERA für die Luftleitung.

Ergebnisse der Luftleitung der postoperativ durchgeführten BERA liegen für 33 PRS-Kinder (80,5%) vor (vgl. Abb. 3.2.2.4). Bei 5 Kindern (12,2%) wurde wegen der guten Ergebnisse anderer Hörprüfungen (Tympanogramm, OAEs) auf diese BERA verzichtet. Von 2 Kindern (4,9%), die bereits präoperativ keine Schallleitungsstörung hatten, liegen keine postoperative BERA-Daten vor, und ein Kind (2,4%) stellte sich postoperativ nicht mehr vor.

Bei 21 Kindern (55,3%) waren die Werte <30 dB und ergaben somit keinen Anhalt für eine Schallleitungsstörung. Mit diesem Ergebnis konnte für diese Kinder eine sprachrelevante Hörstörung ausgeschlossen werden. 10 PRS-Kinder (30,3%) lagen im Bereich zwischen 30-50dB Hörverlust und litten somit an einer mittelgradigen Schallleitungsstörung. Nur 2 Kinder (6,1%) hatten einen Hörverlust von >50dB und somit eine maximale Schallleitungsstörung postoperativ.

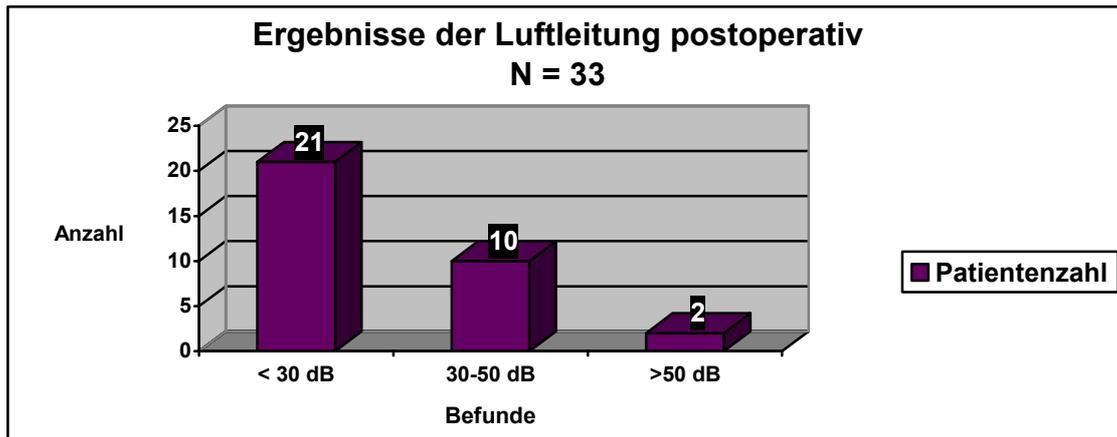


Abb.3.2.2.4 zeigt die Verteilung der Ergebnisse der postoperativ durchgeführten BERA für die Luftleitung.

Hörbefunde

(präoperativ N = 38,
postoperativ N = 40)

<p>Mittlerer Hörverlust (HL) definiert als $HL = (HL_{re} + HL_{li}) : 2$</p> <p>Präop: 26/38 (68,4%) sprachrelevante Hörstörung</p> <p>Postop: 12/40 (30%)</p>	HL	Präop.	Postop. (3-6 Monate)
	< 30 dB	12 (31,6%)	28 (70%)
	30-50 dB	23 (60,5%)	10 (25%)
	> 50 dB	3 (7,9%)	2 (5%)

Abb. 3.2.2.5 zeigt eine Zusammenfassung der Ergebnisse der prä- und postoperativ erhobenen Hörbefunde (Tympanogramm, OAE, BERA). Wie viele PRS-Kinder in den jeweiligen Hörverlustbereich fallen ist in den Spalten „präop“ und „postop“ dargestellt. Insgesamt liegen prä- und postoperative Daten für 38 bzw. 40 Kinder vor. Davon leiden 12 Kinder postoperativ (nach dem Gaumenspalverschluss) weiterhin unter einer sprachrelevanten Hörstörung.

3.3 Ergebnisse zur Untersuchung des Sprachentwicklungstands (vgl. Abb. 3.3.1- 3.3.6)

Ein normales Hörvermögen ist eine wesentliche Voraussetzung für eine normale sprachliche Entwicklung. Bei einer Hörstörung kann es zu einer verzögerten, nicht altersgerechten Sprachentwicklung kommen. Der Wortschatz erweitert sich nur wenig und Lautfehler treten auf, da das Kind Klangunterschiede in der Lautbildung nicht erkennen kann.

Der Sprachentwicklungsstand wurde bei den Kindern zum Teil im phoniatischen Untersuchungsgang ermittelt, zum Teil telefonisch erfragt. Manche der kleinen Patienten waren zum Studienzeitpunkt noch zu jung, um genaue Angaben über ihren Sprachentwicklungsstand erheben zu können.

Die Ergebnisse zum Sprachverständnis der Kinder wurden in 3 Kategorien eingeteilt: altersgemäß, eingeschränkt oder stark eingeschränkt.

Zuverlässige Angaben über das Sprachverständnis (vgl. Abb. 3.3.1) lagen für 26 der 41 untersuchten Kinder vor (63,4%). Die 26 Kinder wurden postoperativ beurteilt. Von ihnen konnte 25 Kindern (96,2%) ein altersgemäßes Sprachverständnis attestiert werden, bei einem Kind (3,8%) war es eingeschränkt.

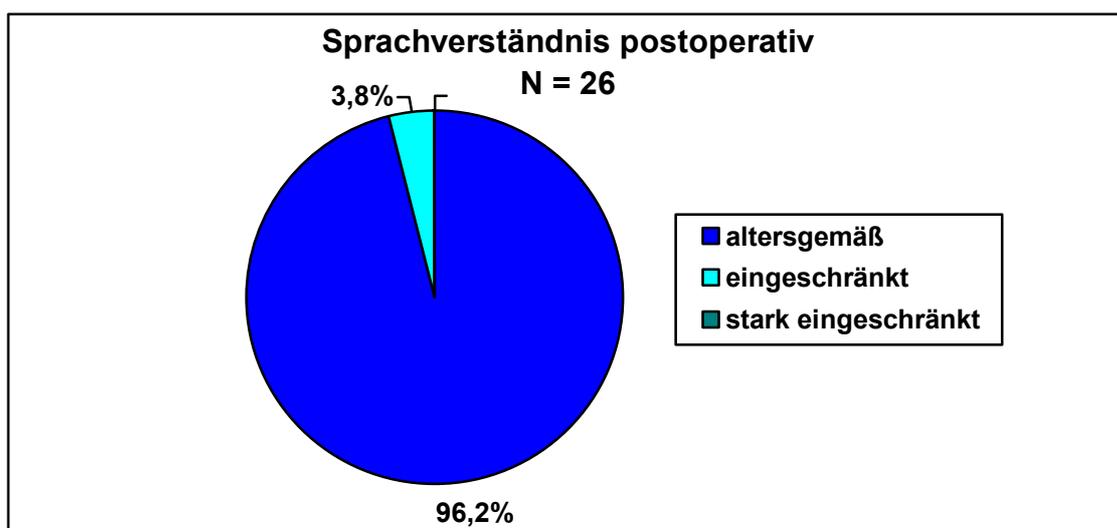
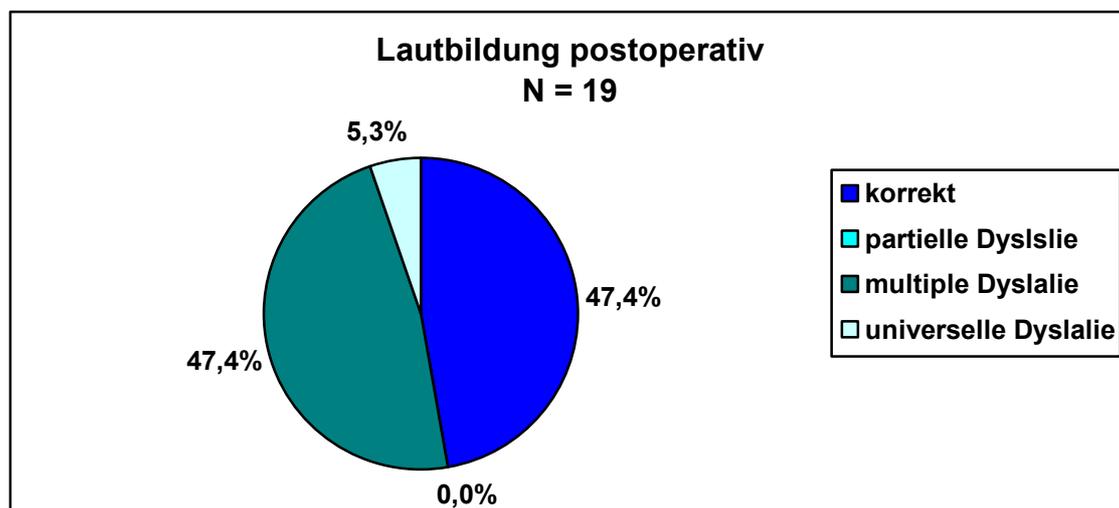


Abb. 3.3.1 zeigt die postoperative Bewertung des Sprachverständnis von 26 Patienten.

Als zweites wurde beurteilt, ob die Lautbildung korrekt war oder eine partielle, multiple oder universelle Dyslalie vorlag (vgl. Abb. 3.3.2).

Die Lautbildung kann wegen des unter Umständen nicht problemlosen Zusammenspiels der Lippen-, Zungen- und Gaumensegelmuskulatur an falscher Stelle erfolgen.

In dieser Kategorie liegen Daten von 19 der 41 Kinder vor (46,3%). Bei den postoperativ erhobenen Befunden war die Lautbildung bei 9 Kindern (47,4%) korrekt, 9 Kinder (47,4%) hatten eine multiple und ein Kind (5,3%) eine universelle Dyslalie.



Aus **Abb. 3.3.2** lässt sich entnehmen, wie die Lautbildung der kleinen Patienten ist.

Ob der Wortschatz altersgemäß, leicht oder deutlich vermindert war, konnte von 25 der 41 PRS-Kinder (61%) postoperativ ermittelt werden (vgl. Abb. 3.3.3). Bei 18 Kindern (72%) war der Wortschatz altersgemäß, bei einem Kind (4%) leicht vermindert, und bei 6 Kindern (24%) deutlich vermindert.

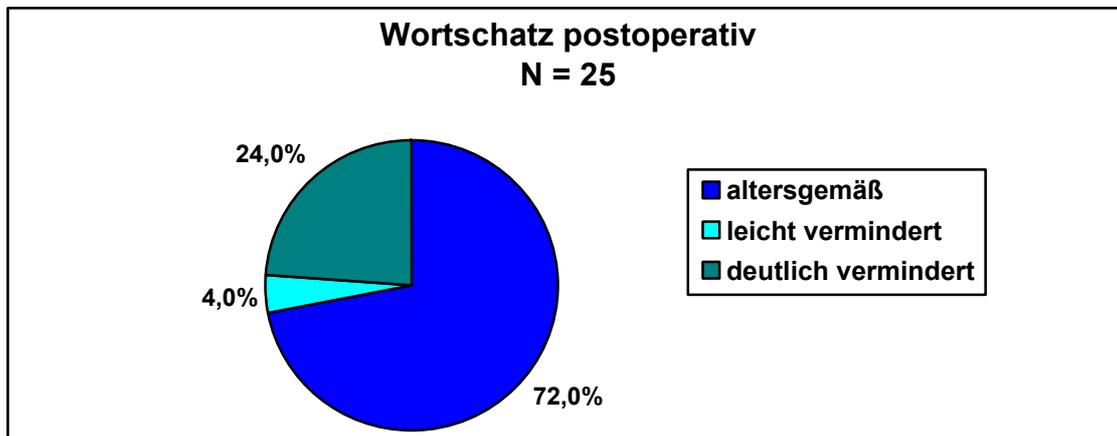
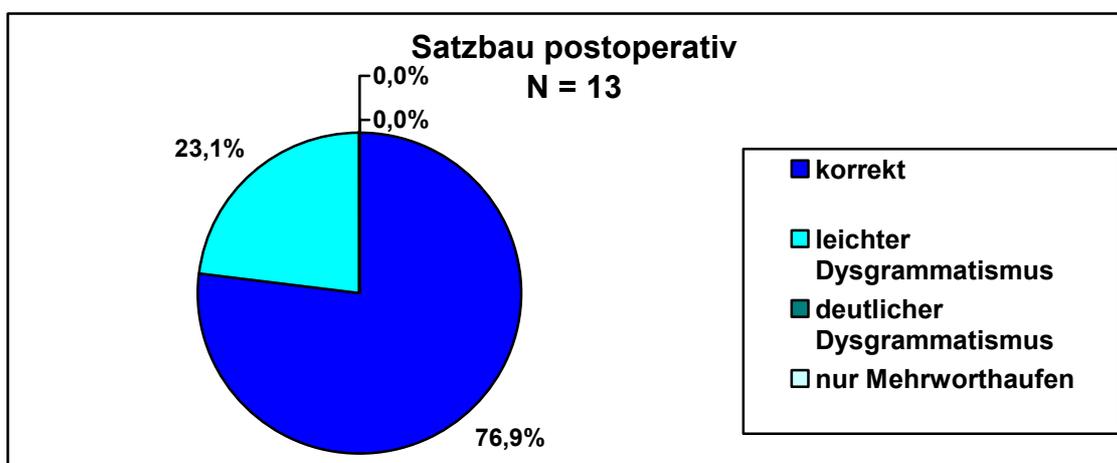


Abb. 3.3.3 gibt Aufschluss über den Wortschatz der Kinder.

Außerdem wurde der Satzbau der Kinder beurteilt, ob er korrekt war oder ein leichter oder deutlicher Dysgrammatismus vorlag oder im ungünstigsten Fall von dem Kind nur Mehrwörthaufen hervorgebracht wurden (vgl. Abb. 3.3.4). Die Beurteilung des Satzbaus war bei 13 (31,7%) der kleinen Patienten postoperativ möglich. 10 Kindern (76,9%) konnte ein korrekter Satzbau attestiert werden, 3 Kinder (23,1%) zeigten einen leichten Dysgrammatismus.



In **Abb. 3.3.4** werden die Satzbaufähigkeiten der Kinder in verschiedene Kategorien eingeteilt.

Die Beurteilung der Mundmotorik konnte bei nur 9 Patienten postoperativ vorgenommen werden (vgl. Abb. 3.3.5). Es wurde beobachtet, ob das Kind die vorgegebenen Zungenbewegungen gut imitiert oder ein schwerfälliges bzw. pathologisches Bewegungsmuster vorliegt. Von den Untersuchten 9 Kindern konnten 8 (88,9%) die vorgegebenen Zungenbewegungen gut imitierten, und nur ein Kind (11,1%) fiel durch ein pathologisches Bewegungsmuster auf, was als Hinweis für eine Dyspraxie gewertet wurde.

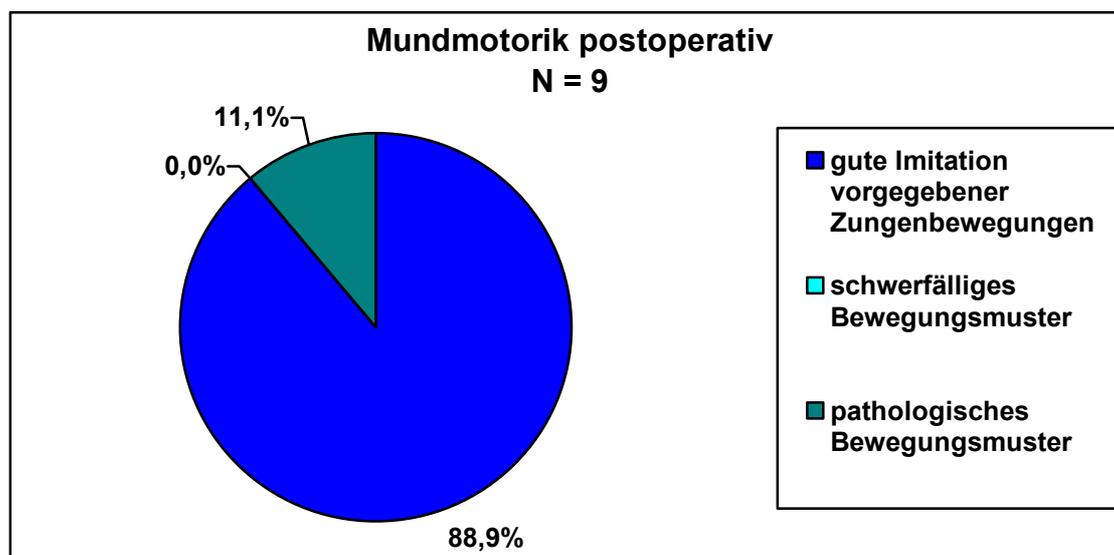


Abb. 3.3.5 schlüsselt die Befunde der Überprüfung der mundmotorischen Fähigkeiten auf.

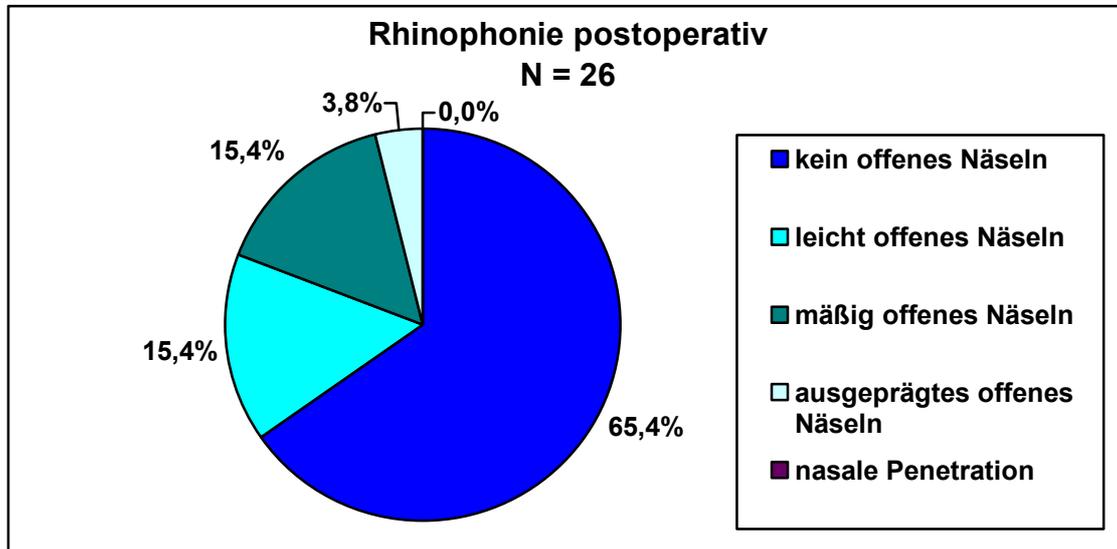
Als letztes wurde der Sprechklang beurteilt (vgl. Abb. 3.3.6). Es ist möglich, dass die Trennung von Mund- und Rachenraum durch das Gaumensegel nicht ausreichend gelingt, so dass bei der Bildung einzelner Laute, Luft durch die Nase entweicht und ein „offenes Näseln“ entsteht.

Dazu wurde klinisch anhand des Sprechklanges zwischen keinem offenem Näseln, einem leichten, einem mäßigen und einem ausgeprägtem offenes Näseln differenziert. Im schlimmsten Fall trat Flüssigkeit beim Schlucken über die Nase aus (nasale Penetration).

Für 26 Kinder (63,4%) liegen für die Rhinophonie zuverlässige Aussagen vor, die postoperativ erhoben wurden.

17 Kinder (65,4%) hatten kein offenes Näseln, 4 Kinder (15,4%) näselteten leicht, 4 Kinder (15,4%) zeigten ein mäßiges offenes Näseln, und ein Kind (3,8%)

hatte ein ausgeprägtes offenes Näseln. Kein Kind zeigte eine nasale Penetration.



In **Abb. 3.3.6** wurde die Rhinophonie für 26 Kinder postoperativ beurteilt.

Die Untersuchungsergebnisse des Velumbefundes (vgl. Abb.3.3.7) zu dessen Länge und Kontraktilität stehen in Zusammenhang mit den Ergebnissen der Hypernasalität.

Bei 15 Patienten liegen sowohl für die Länge und Kontraktilität des Velums, als auch für die Rhinophonie postoperative Angaben vor.

10 PRS-Kinder (66,6%), die kein offenes Näseln zeigten, hatten auch ein für den velopharyngealen Abschluss ausreichend langes Velum mit guter Kontraktilität.

Von den anderen 5 Kinder (33,3%) näselt 3 Kinder (20%) leicht, 1 Kind (6,7%) mäßig und eines (6,7%) ausgeprägt. Ihr Velum war in 4 Fällen relativ kurz, zweimal zeigte es zwar eine gute Kontraktion, was aber nicht für einen velopharyngealen Abschluss ausreichte. Bei einem Kind war die Kontraktion zusätzlich narbenbedingt eingeschränkt.

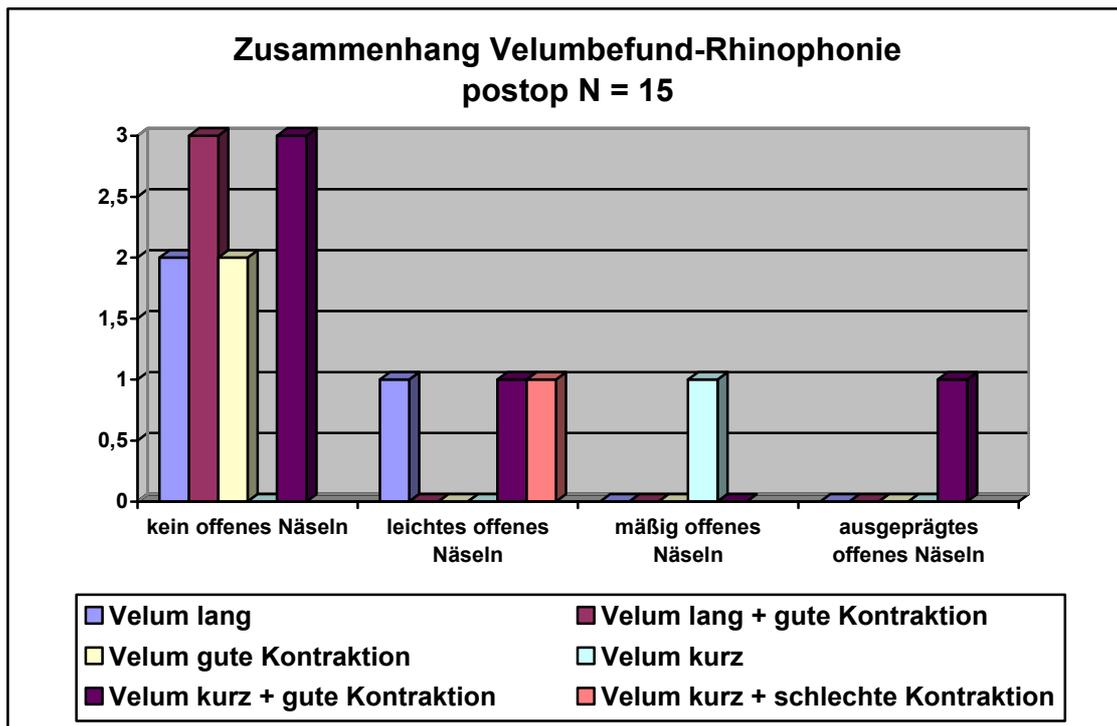


Abb. 3.3.7 kombiniert die Ergebnisse des Velumbefundes mit den Aussagen über eine Rhinophonie der Patienten.

3.4 Ergebnisse der Erfassung zusätzlicher Störungen/Syndrome

In dieser Studie wurden 37 Kinder (90,2%) mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz untersucht. Bei 4 Kindern wurden zusätzliche Störungen diagnostiziert (vgl. Abb. 3.5.1). Ein Kind (2,4%) hat eine Chromosomen 11 Aberration, ein Kind (2,4%) hat einen Vorhof-Septumdefekt und eine Uterusstenose, das dritte Kind (2,4%) hat ebenfalls einen Herzfehler und das vierte Kind (2,4%) ist autistisch.

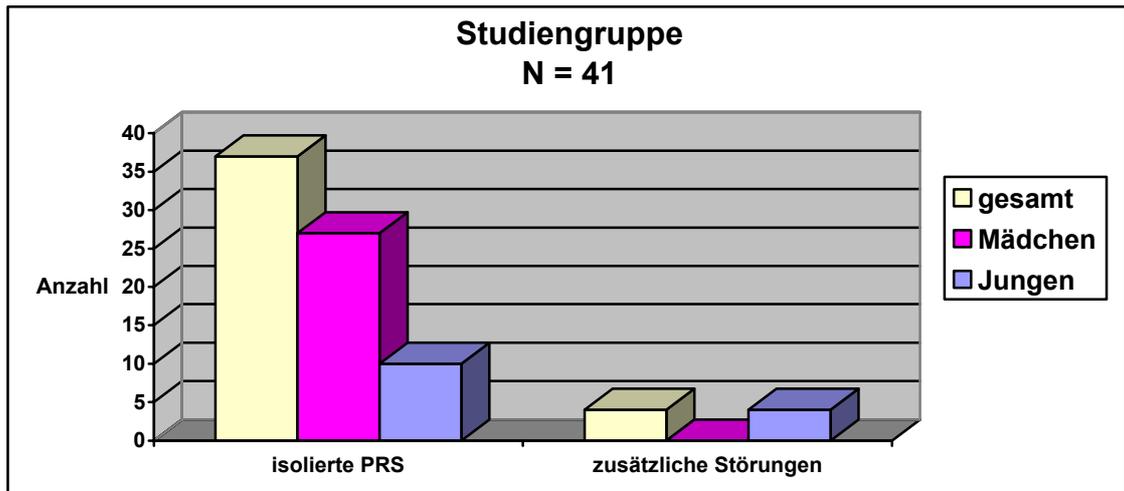


Abb. 3.4.1 zeigt die Anzahl der untersuchten Patienten mit isolierter Pierre-Robin-Sequenz und die Anzahl derer, die unter zusätzlichen Störungen/Syndromen leiden, sowie die Aufgliederung der Gruppe in Mädchen und Jungen.

3.5 Ergebnisse der Familienanamnese

In der Familienanamnese wurde nach Erkrankungen, welche Defekte der Lippen, des Kiefers und des Gaumens betreffen, gefragt. Bei 3 der 41 Familien (7,3%) waren noch weitere Familienmitglieder von Spalten betroffen (vgl. Abb. 3.5.1).

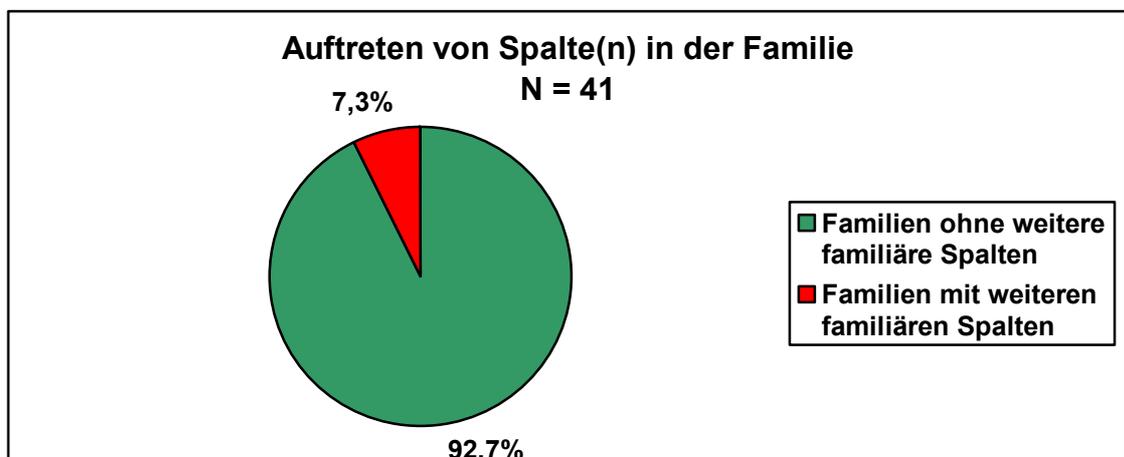


Abb.3.5.1 zeigt die Anzahl der Familien in denen keine/weitere Spalten aufgetreten sind.

Insgesamt wurde bei 20 Kindern (48,8%) ein molekulargenetischer Abstrich entnommen. Diese molekulargenetischen Daten sind nicht Gegenstand dieser Auswertung.

3.6 Ergebnisse der Erfassung der Fördersituation (vgl. Abb. 3.6.1)

Um die Kinder individuell zu fördern stehen u. a. Krankengymnastik, allgemeine sonderpädagogische Frühförderung, Ergotherapie und Logopädie zur Auswahl. 12 der 41 kleinen Patienten (29,3%) gingen oder gehen noch zur Krankengymnastik. Eine allgemeine sonderpädagogische Frühförderung wird von 4 PRS-Kindern (9,8%) in Anspruch genommen. 5 Kinder (12,2%) gingen oder gehen noch zur Ergotherapie. Die logopädische Förderung wird von 35 der 41 untersuchten Patienten (85,4%) genutzt.

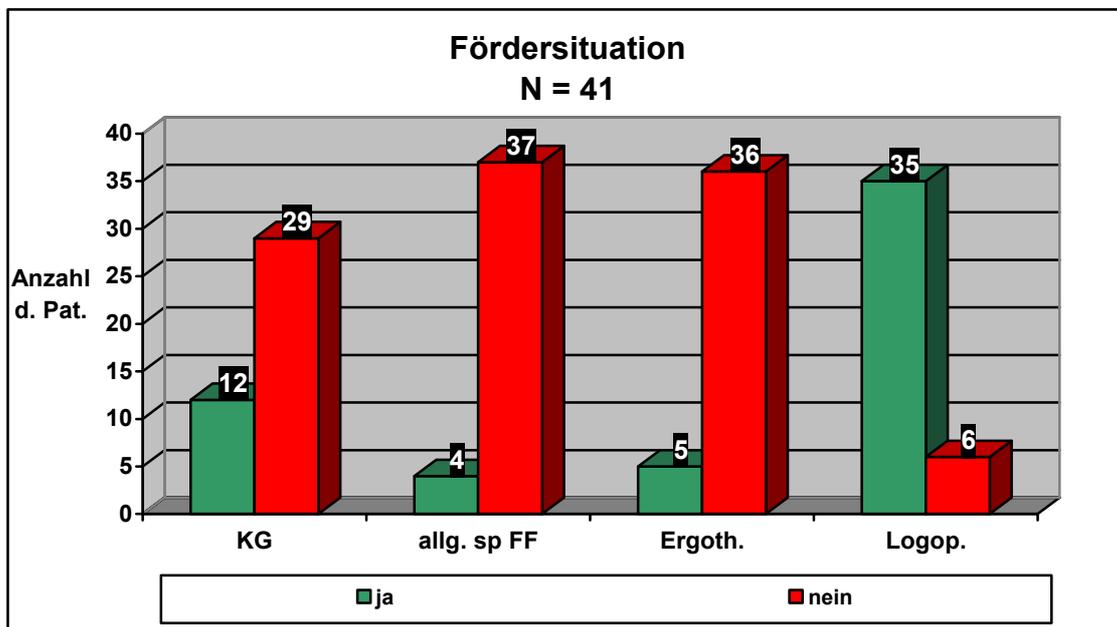


Abb. 3.6.1 zeigt, wie viele Patienten an Krankengymnastik („KG“), allgemeiner sonderpädagogischer Frühförderung („allg. sp FF“), Ergotherapie („Ergoth.“) und Logopädie („Logop.“) teilnehmen.

3.7 Weitere Ergebnisse der Eigenanamnese (vgl. Abb. 3.7.1- 3.7.5)

3.7.1. Geburtsdaten

Von 39 kleinen Patienten (95,1%) sind perinatale Daten verfügbar (vgl. Abb. 3.7.1). Sie kamen zwischen der 32. und der 42. Schwangerschaftswoche zur Welt (Mean 39,33 SSW).

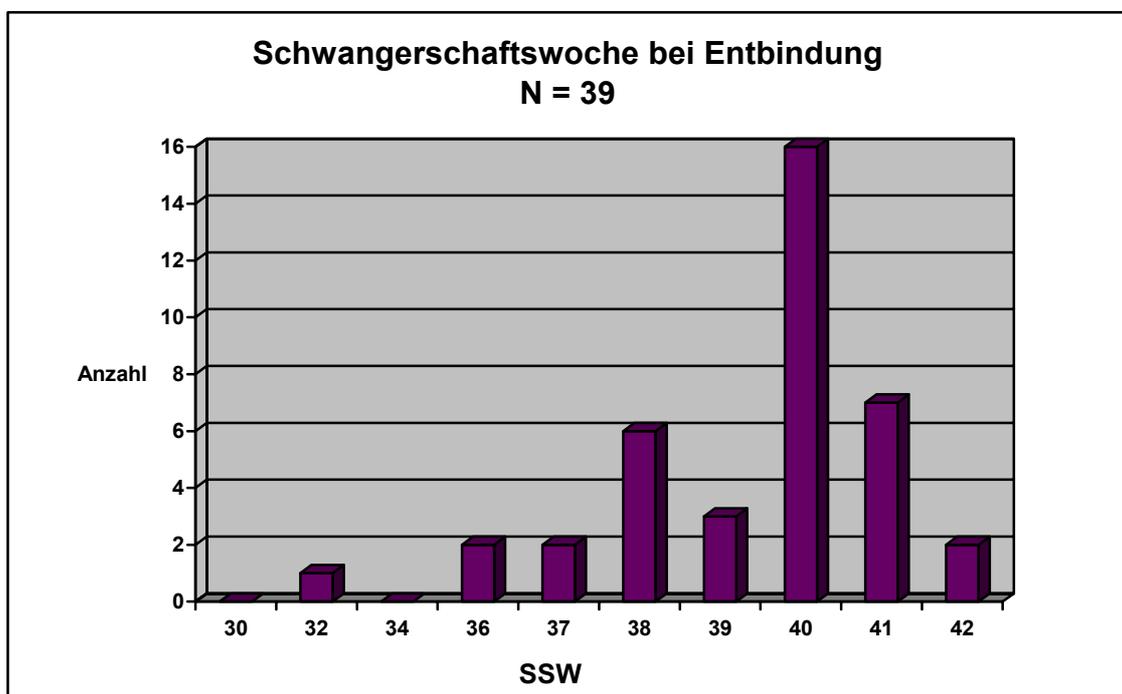


Abb. 3.7.1.1 zeigt, in welcher Schwangerschaftswoche („SSW“) die Mütter entbunden haben.

Von diesen 39 Kindern ist außerdem das Geburtsgewicht bekannt (vgl. Abb.3.7.1.2). Es lag zwischen 1100 und 4260g (Mean 3289g).

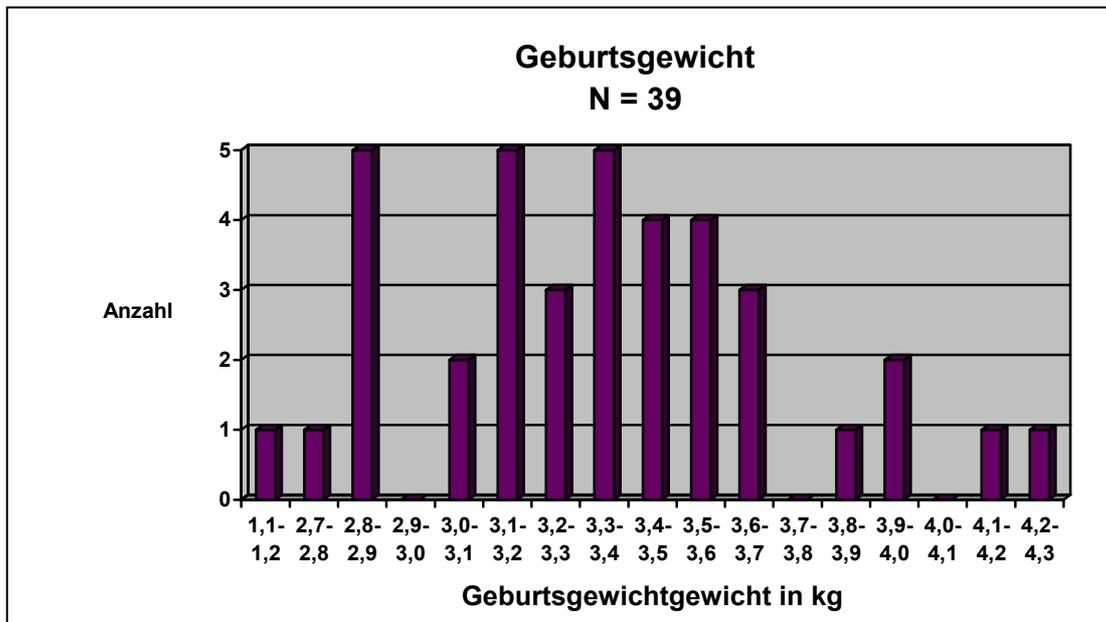


Abb.3.7.1.2 stellt das Gewicht der kleinen PRS-Patienten bei ihrer Geburt dar.

Von 20 Patienten (48,8%) ist weiterhin der pH-Wert der Nabelschnur bekannt. Er variierte zwischen 7,17 und 7,4 (Mean pH 7,29).

Über die Apgar-Werte liegen von 27 Kindern (65,9%) zuverlässige Angaben vor (vgl. Abb.3.7.1.3). Die schlechtesten Werte waren 2/8 und 3/?, die besten 10/10/10 bei 3 Kindern.

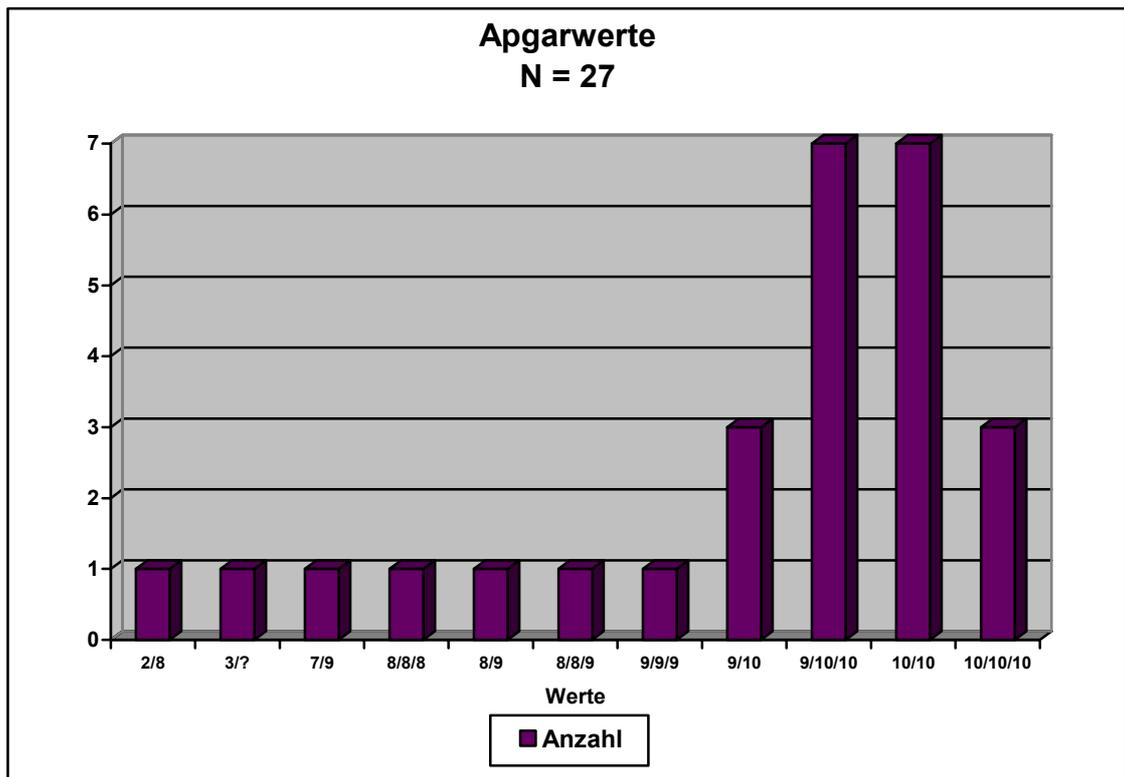


Abb. 3.7.1.3 schlüsselt die verschiedenen Apgar-Werte auf.

3.7.2 Entwicklung der Kinder (vgl. Abb. 3.7.2.1- 3.7.2.2)

Von 22 Kindern (53,7%) weiß man, wann sie die ersten Schritte getätigt haben (vgl. Abb. 3.7.2.1). Ihr Alter lag dabei zwischen dem 9. und 24. Lebensmonat.

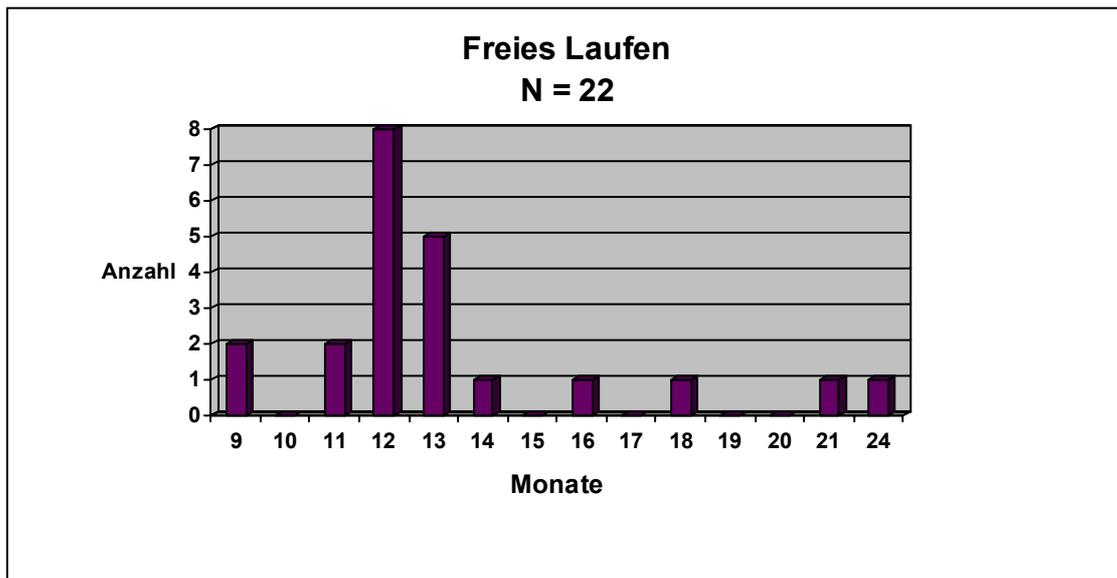


Abb. 3.7.2.1 zeigt, in welchem Alter die kleinen PRS-Patienten ihre ersten Schritte gemacht haben.

Über das Alter, in welchem sie ihre ersten Worte sprachen, liegen von 21 Kindern (51,2%) Angaben vor (vgl. Abb.3.7.2.2). Ein Kind sprach mit 10 Monaten, ein Kind erst mit 60 Monaten, was zu einem Altersdurchschnitt von 15,9 Monaten für die ersten Worte führt.

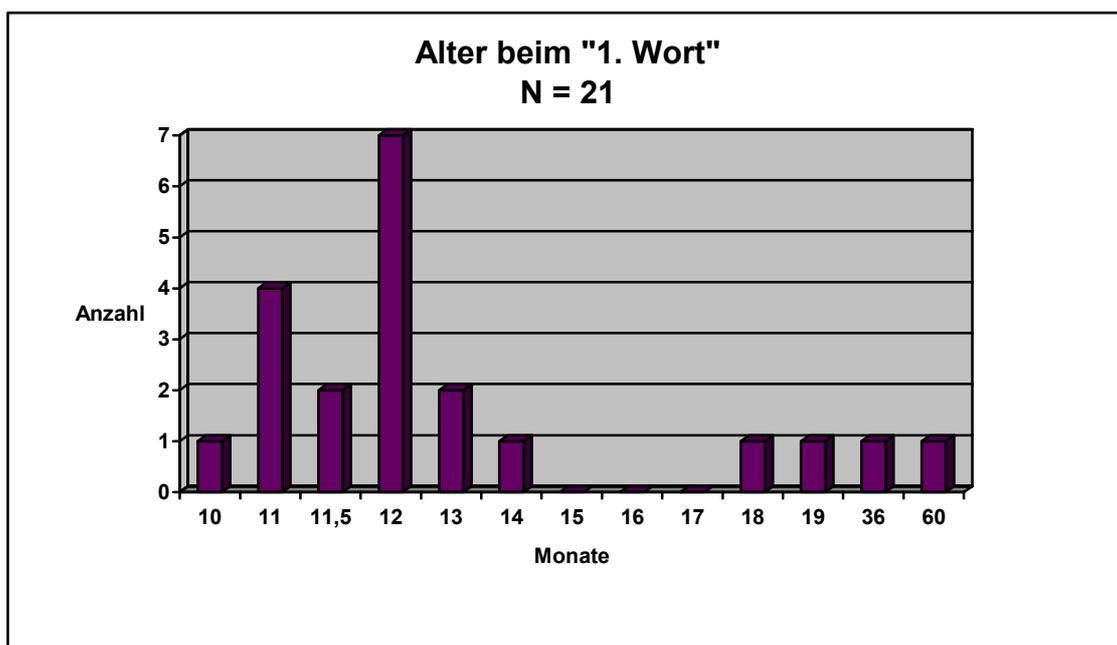


Abb. 3.7.2.2 schlüsselt auf, wie alt die Kinder waren, als sie ihre ersten Worte gesprochen haben.

4. Diskussion

Tubenbelüftungsstörungen sind eine häufige Komplikation bei Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz. Über die Ohrtrompete, auch Tube oder Eustachische Röhre genannt, erfolgt die Belüftung des Mittelohres und ein Druckausgleich zwischen Nasenraum und Mittelohr. Die Funktion der Eustachischen Röhre kann durch ein nicht voll funktionsfähiges Gaumensegel, wie es bei Spaltkindern trotz erfolgreicher Operation vorliegen kann, beeinträchtigt sein. Folgen einer Tubenbelüftungsstörung können ein Unterdruck im Mittelohr und die Bildung eines Mittelohrergusses sein. Daraus resultiert eine Hörbeeinträchtigung. Je nach Schweregrad der Hörbeeinträchtigung können die Kinder Probleme mit dem Spracherwerb haben. Deshalb sind regelmäßige phoniatriisch-pädaudiologische und HNO-ärztliche Kontrollen bei den PRS-Patienten erforderlich. Für eine normale sprachliche Entwicklung ist ein normales Hörvermögen die Grundvoraussetzung. Die PRS-Kinder sind wie alle Kinder mit Gaumenspalten noch zusätzlich in der Sprachentwicklung gehandicapt, da das Zusammenspiel der Lippen, Zungen- und Gaumensegelmuskulatur gestört ist.

In der vorliegenden Studie wurde das Hörverhalten von 41 Kindern mit Pierre-Robin-Sequenz untersucht. Bis heute gibt es keine Studie über die

Hörbeeinträchtigung mit so vielen Probanden. Es ist zudem die einzige Untersuchung, bei der alle Kinder von Geburt an mit der Tübinger Atmungsgaumenplatte behandelt wurden.

Die 41 Kinder wurden sowohl vor als auch 3-6 Monate nach dem Gaumenspaltverschluss bezüglich ihres Hörvermögens mittels Tympanogramm, OAE und BERA getestet. Es sollte bewertet werden, ob die Atmungsgaumenplatte einen positiven Effekt auf die Tubenfunktion hatte, indem sie ein physiologisches Schluckmuster unterstützt und das kraniofaziale Wachstum stimuliert.

Bei den präoperativen Höruntersuchungen zeigten 68,4% der Kinder einen sprachrelevanten Hörverlust von >30 dB. Nach Verschluss der Gaumenspalte waren demgegenüber 70% der PRS-Kinder normalhörig.

Mit Ausnahme der Studie von Smith und Stowe aus dem Jahre 1961 mit 39 Patienten, von denen 12,8% der untersuchten PRS-Patienten unter Schalleitungsstörungen litten, entspricht dies den besten postoperativen Hörergebnissen. An der Studie von Smith und Stowe ist jedoch zu kritisieren, dass das Alter der untersuchten Patienten nicht erwähnt wird. Man weiß, dass mit zunehmendem Alter die Häufigkeit der Hörstörungen abnimmt. Auch ist der Zeitraum, über den sie die Patientendaten gesammelt haben, sehr groß (1926-1957).

Das Alter der PRS-Patienten unserer Studiengruppe ist nach dem von Nowakowska-Szyrwinkas Untersuchung am niedrigsten. Obwohl die untersuchten Patienten also sehr jung waren, war ihr Hörverhalten doch besser als das in den anderen Studien. Gould (1989) und Williams und Mitarbeiter (1981) haben bei 50% bzw. 46% ihrer Patienten Schalleitungsstörungen diagnostiziert. Da ihre Probandengruppen zudem im Alter zwischen 4-14 Jahren bzw. 10 Monate-11 Jahre waren, sind die Hörergebnisse postoperativ als deutlich schlechter zu bewerten. Der hohe Prozentsatz an Patienten mit Schalleitungsstörungen (93,3%) von Nowakowska-Szyrwinkas ist sicherlich auf das junge Alter der untersuchten Patienten (3-8 Monate) zurückzuführen. Die anderen 4 Studien zum Thema (Bergstrom 1971, Handzic et al. 1995, Handzic-Cuk et al. 1996 und Medard et al. 1999) wiesen

Schallleitungsstörungen bei 71-83% ihrer Patienten nach. In diesen Studiengruppen litten mehr als doppelt so viele Patienten unter Schallleitungsstörungen wie in unserer Studie. Der frühe Spaltverschluss bei den Patienten in unserer Studiengruppe, der zwischen dem 3. und 13. Lebensmonat erfolgte, führte postoperativ nicht zu häufigen Paukenergüssen, wie das Schönweiler und Mitarbeiter in ihrer Studie für Patienten mit frühem Gaumenspaltverschluss beschreiben. Sie verzeichneten viel häufiger eine seröse Otitis media bei den Patienten, deren Spalte zwischen dem 12. und 18. Lebensmonat verschlossen wurde im Vergleich zu denen, deren Spalte ab dem 18. Lebensmonat verschlossen wurde.

Neben dem Hörverhalten wurde der Sprachentwicklungsstand der Kinder erfragt. Haapaenen und Mitarbeiter beschrieben 1996, dass die Pierre Robin Sequenz mit dem Risiko einhergehe, Schwierigkeiten beim Erwerb eines normalen Sprechvermögens zu haben. Laut Haapaenen und Mitarbeiter sprächen PRS-Patienten nach dem ersten Gaumenspaltverschluss seltener normal als Gaumenspaltpatienten, so dass sie eine zweite Velopharyngoplastik benötigten. Ebenso wie Schönweiler und Mitarbeiter können auch wir auf eine positive Sprachentwicklung der Kinder verweisen. Sie beschrieben, dass die Kinder mit dem frühen Gaumenspaltverschluss im Alter von 4-5 Jahren deutlich weniger Dyslalien und offene Nasalität zeigten als die Kinder mit dem späteren Gaumenspaltverschluss. Die in unserer Studie postoperativ erhobenen Befunde zur Lautbildung zeigten bei 47,4% (22%) der untersuchten Patienten keine Dyslalie. Bei 65,4% (41,5%) der untersuchten Kinder konnte postoperativ kein offenes Näseln festgestellt werden, bei 15,4% (9,8%) von ihnen fand sich ein leicht offenes Näseln.

Ein Schwachpunkt dieser retrospektiven Arbeit bei der Bewertung der Sprachentwicklung ist, dass nicht der Verlauf der Sprachentwicklung bewertet wird. Man hätte zusätzlich einen Elternfragebogen verwenden können, wie er von Kothe et al. (2005) beschrieben wurde.

Auch wenn in der vorliegenden Studie die Ergebnisse der Hörbefunde und des Sprachentwicklungsstandes als positiv zu bewerten sind, so sind jedoch regelmäßige Kontrolluntersuchungen in halbjährlichen Intervallen bei

Spaltkindern in den ersten Lebensjahren notwendig, um auch bei Kindern mit unauffälligem Hörbefund und Sprachstatus eine spätere Störung aufdecken zu können.

Demnach haben sich die beiden Eingangshypothesen bestätigt:

Hypothese 1:

Die Atmungsgaumenplatte unterstützt ein physiologisches Schluckmuster und wirkt sich dadurch positiv auf die Tubenfunktion aus.

Hypothese 2:

Die Atmungsgaumenplatte stimuliert das kraniofaziale Wachstum, wodurch sich ebenfalls positive Effekte für die Tubenfunktion ergeben.

Das Tragen der Atmungsgaumenplatte und der frühe Spaltverschluss haben sich sowohl auf das Hörvermögen als auch auf die Sprachentwicklung positiv ausgewirkt.

5. Zusammenfassung

Eine vorübergehende oder bleibende Schalleitungsstörung stellt eine der häufigsten Komorbiditäten bei Kindern mit Spalterkrankungen dar. Während man in der Literatur zahlreiche Angaben über Schalleitungsstörungen bei PRS-Patienten findet, befasste sich noch keine Studie damit, ob das Tragen der Atmungsgaumenplatte und ein relativ früher Gaumenspaltverschluss sich positiv auf die Tubenbelüftung auswirken würden. Diesen Aspekten wird in der vorliegenden Studie nachgegangen.

Für die vorliegende Hörstudie wurden 41 Kinder, die an der Pierre-Robin-Sequenz leiden, auf ihr Hörvermögen vor und nach dem Gaumenspaltverschluss untersucht. In der Studiengruppe waren 27 Mädchen und 14 Jungen. Die kleinen Patienten trugen alle bis zum Zeitpunkt des Gaumenspaltverschlusses die Tübinger Atmungsgaumenplatte. Der operative Verschluss der Gaumenspalte erfolgte im Alter von 3-13 Monaten (Mean 7,3 Monate). Am Tag vor der Gaumenspaltoperation stellten sich die Kinder in der Sektion für Poniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde vor, wo sie auf ihre Hörfähigkeit getestet wurden. Bei den präoperativ mit Hilfe der BERA, den OAEs und der Tympanometrie gewonnenen Daten wurde bei 26 von 38 Kindern (68,4%) ein Hörverlust von mehr als 30 dB diagnostiziert, was als sprachrelevante Hörstörung einzustufen ist. 3-6 Monate nach dem Gaumenspaltverschluss stellten sich die Patienten zur postoperativen Kontrolluntersuchung wieder vor. Bei dieser Kontrolle der Hörfähigkeit zeigte sich nur noch bei 12 von 40 Kindern (30%) eine sprachrelevante Hörstörung.

Zudem wurde der Sprachentwicklungsstand der Kinder erhoben. Dabei waren das Sprachverständnis, die Lautbildung, der Wortschatz, der Satzbau, die Mundmotorik und die Rhinophonie von Interesse. Anhand der gewonnenen Daten waren Sprachentwicklungsstörungen selten festzustellen. Besonders erfreulich sind die Ergebnisse der Rhinophoniebewertung. 17 von 26 (65,4%) Kindern zeigten postoperativ kein offenes Näseln, ihnen gelang die Trennung

von Mund- und Rachenraum durch das Gaumensegel, so dass keine Luft durch die Nase entweicht.

Die Kinder nutzten die ihnen angebotenen Förderprogramme der Logopädie (85,4%), der Krankengymnastik (29,3%), der Ergotherapie (12,2%) und der allgemeinen sonderpädagogischen Frühförderung (9,8%).

Um das gute Niveau beim Hören und in der Sprachentwicklung zu halten und auf eventuell später auftretende Probleme möglichst früh reagieren zu können, sind halbjährliche Hör- und Sprachentwicklungskontrollen beim Phoniater und Logopäden für alle Spaltkindern in den ersten Lebensjahren unverzichtbar.

6. Literaturverzeichnis

1. Akama MK, Guthua SW, Chindia ML: Pierre Robin sequence: case report. East Afr Med J 2000 Jun; 77(6): 343-4
2. Bagatin M: Submucous cleft palate. J Max Fac Surg 1985; 13: 37-8
3. Bacher M et al: The preepiglottic baton plate. An intraoral appliance for treatment of respiratory distress in infants with Pierre-Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 2004 (in Druck)
4. Benjamin B, Walker P: Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1991; 22: 29-37
5. Bergstrom L: Congenital and Acquired Deafness in Clefting and Craniofacial Syndromes. Cleft Palate J 1978 Jul; 15(3): 254-61
6. Bhat RY, Leipälä JA, Rafferty GF, Hannam S, Greenough A: Survey of sleeping position recommendations for prematurely born infants on neonatal intensive care unit discharge. Eur J Pediatr 2003; 162: 426-7
7. Bluestone CD, Wittel RA, Paradise JL: Roentgenographic Evaluation of Eustachien Tube Function in Infants with Cleft and Normal Plates. Cleft Palate J 1972; 9: 93-100
8. Bluestone CD, Paradise JL, Beery QC, Wittel R: Certain Effects of Cleft Palate Repair on Eustachian Tube Function. Cleft Palate J 1972; 9: 183-93
9. Bodman von A, Buchenau W, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF: Die Tübinger Gaumenplatte – Ein innovatives Therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. Wien Klin Wochenschr 2003; 115/24: 871-3

10. Boenninghaus HG: Hals-Nasen-Ohrenheilkunde für Medizinstudenten; Springer-Verlag Berlin 1990; 8. Auflage
11. Brosch S, Kalehne P, Haase S, Pirsig W, Johannsen HS: Die submuköse Gaumenspalte in der Praxis. Monatsschr Kinderheilkd 1998; 146: 1202-05
12. Bull MJ, Givan DC, Sadove M, Bixler D, Hearn D: Improved Outcome in Pierre Robin Sequence: Effect of Multidisciplinary Evaluation and Management. Pediatrics 1990; 86: 294-301
13. Casci T: Closing in on palatal disorders. Nat Rev Genet 2001; 2: 831
14. Chaudhuri PK, Bowen-Jones E: An otorhinological study of children with cleft palates. J Laryngol Otol 1978; 92: 29-41
15. Cohen MM: The Robin anomalad - its nonspecificity and associated syndromes. Journal of oral surgery 1976; 34: 587-93
16. Cozzi F, Pierro A: Glossoptosis-Apnea Syndrome in Infancy. Pediatrics 1985; 75: 836-43
17. de Lonlay-Debeney P, de Blois MC, Bonnet D, Amiel J, Abadie V, Picq M, Lyonnet S, Sidi D, Munnich A, Vekemans M, Cormier-Daire V: Ebstein anomaly associated with rearrangements of chromosomal region 11q. Am J Med Genet 1998 Nov 2; 80(2): 157-9
18. Denny AD: Distraction osteogenesis in Pierre Robin neonates with airway obstruction. Clin Plast Surg 2004 Apr; 31(2): 221-9

19. Fair L, Louw B: Early communication intervention with young children with Pierre Robin sequence. *S Afr J Commun Disord* 1998; 45: 51-60
20. Goldberg MH, Eckblom RH.: The treatment of the Pierre Robin Syndrome. *Pediatrics* 1962; 30: 450-58
21. Goldman JL, Martinez SA, Ganzel TM: Eustachien tube dysfunction and its sequelae in patients with cleft palate. *South Med J* 1993 Nov; 86(11): 1236-7
22. Gould HJ: Audiologic findings in Pierre Robin sequence. *Ear Hear* 1989 Jun; 10(3): 211-3
23. Haapanen ML, Laitinen S, Paaso M, Ranta R: Quality of speech correlated to craniofacial characteristics of cleft palate patients with the Pierre Robin sequence. *Folia Phoniatr Logop* 1996; 48(5): 215-22
24. Handciz J, Bagatin M, Subotic R, Cuk V: Hearing levels in Pierre Robin syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 1995 Jan; 32(1): 30-6
25. Handciz-Cuc J, Cuk V, Risavi R, Katic V, Katusic D, Bagatin M, Stajner-Katusic S, Gortan M: Pierre Robin sequence: Characteristics of hearing loss, effect of age on hearing level and possibilities in therapy planning. *J Laryngol Otol* 1996 Sep; 110(9): 830-35
26. Heller JC, Hochberg I, Milano G: Audiologic and Otologic Evaluation of Cleft Palate Children. *Cleft Palate J* 1970; 7: 774-83
27. Houdayer C, Portnoi MF, Vialard F, Soupre V, Crumiere C, Taillemite JL, Couderc R, Vazquez MP, Bahuau M: Pierre Robin sequence and interstitial deletion 2q32.3-q33.2. *Am J Med Genet* 2001 Aug 15; 102(3): 219-26

28. Igarashi M, Filippone M, Alford BR: Temporal bone findings in Pierre Robin Syndrome. *Laryngoscope* 1976; 86: 1679-87
29. Jewett DL, Romano MN, Williston JS: Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on the scalp. *Science* 1970 Mar 13; 167(924): 1517-8
30. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D: Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J* 2003 Jan; 40(1): 13-8
31. Kleczkowska A, Fryns JP, Moerman F, Martens M, Eggermont E, Jaeken J, Van den Berghe H: Trisomy 3q2 and Pierre-Robin sequence in a boy with unbalanced 46,XY der(10), t(3;10)(q23;q26.3) de novo karyotype. *Helv Paediatr Acta* 1988 Nov; 43(3): 245-8
32. Koch HF, Neveling R, Hartung W: Studies Concerning the Problem of Ear Diseases in Cleft Palate Children. *Cleft Palate J* 1970; 7: 187-93
33. Kothe C, Möller D, Fleischer S: Frühdiagnostik kindlicher Sprachentwicklungsstörungen. *HNO* 2005 Jan; 22: Epub ahead of print
34. Laitinen S, Helivöaraara A, Ranta R: Growth in children with Pierre Robin sequence and isolated cleft palate. *Acta Paediatr* 1994; 83: 1161-4
35. Lehnhardt E: *Praxis der Audiometrie*; Thieme Verlag Stuttgart 1987; 6. Auflage
36. Medard C, Francois M, Narcy P: Hearing Status of Robin Sequence Patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1999 Dec; 116(6): 317-21

37. Melkoniemi M, Koillinen H, Warman ML, Pihlajamaa T, Kaariainen H, Rautio J, Hukki J, Stofko JA, Cisneros GJ, Krakow D, Cohn DH, Kere J, Ala-Kokko L: Collagen XI sequence variations in nonsyndromic cleft palate, Robin sequence and micrognathia. *Eur J Hum Genet* 2003 Mar; 11(3): 265-70
38. Menko FH, Madan K, Baart JA, Beukenhorst HL: Robin sequence and a deficiency of the left forearm in a girl with a deletion of chromosome 4q33-qter. *Am J Med Genet* 1992 Nov 15; 44(5):2 55-6
39. Monasterio FO, Drucker M, Molina F, Ysunza A: Distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence and related respiratory problems in children. *J Craniofac Surg* 2002 Jan; 13(1): 79-83
40. Nowakowska-Szyrwinska E: Hearing assessment in children with Pierre-Robin syndrome. *Med Wieku Rozwoj* 2000 Apr-Jun; 4(2): 207-8
41. Ortabe JLL, Piette E: La presentación aislada y sindrómica de la fisura palatina. *Anales ORL Iber-Amer* 1990; XVII 4: 405-43
42. Panndecker M: Hearing Loss and Cleft Palate. *Cleft Palate J* 1969; 6: 50-6
43. Pasyayan HM, Lewis MB: Clinical experience with the Robin sequence. *Cleft Palate J* 1984; 21: 270-6
44. Printzlau A, Anderson M: Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study. *Cleft Palate Craniofac J* 2004 Jan; 41(1): 47-52

45. Rawashdeh MA: Transmandibular K-wire in the management of airway obstruction in Pierre-Robin sequence. *J Craniofac Surg* 2004 May; 15(3): 447-50
46. Reyes MR, LeBlanc EM, Bassila MK: Hearing loss and otitis media in velo-cardial-facial syndrome. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1999; 47 (3): 227-33
47. Rintala A, Ranta R, Stegars T: On the pathogenesis of cleft palate in the Pierre Robin syndrome. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1984; 18(2): 237-40
48. Robin P: La chute de la base de la langue considérée comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Med (Paris)* 1923; 89: 37-41
49. Sadewitz VL: Robin sequence: changes in thinking leading to changes in patients care. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29: 246-53
50. Sancho-Martin I, Villafruela-Sanz MA, Alvarez-Vicent JJ: Incidence and treatment of otitis with effusion in patients with cleft palate. *Acta Otorhinolaryngol Esp* 1997; 48(6): 441-45
51. Schaefer RB, Gosain AK: Airway Management in Patients With Isolated Pierre Robin Sequence During the First Year of Life. *J Craniofac Surg* 2003 Jul; 14(4): 463-7
52. Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK: To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004 Apr 1; 113(4): 1113-25

53. Schönweiler R, Rüter E, Küttner C, Hausamen JE, Ptok M: Hör- und Sprachleistungen bei frühem, mittlerem und spätem Gaumenspaltverschluss. Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte; 2004 Band 12; Gross M, Kruse E (Hrsg.): 213-7
54. Sheffield LJ, Reiss JA, Strohm K, Gilding M: A genetic follow-up study of 64 patients with Pierre Robin complex. Am J Med Genet. 1987 Sep; 28(1): 25-36
55. Shprintzen RJ: The implications of the diagnosis of Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 1992; 29: 205-9
56. Shukowsky WB: Zur Ätiologie des Stridor inspiratorius congenitus. Jahrb Kinderheilk 1911; 73: 459
57. Smith JL, Stowe FR.: The Pierre Robin Syndrome. Pediatrics 1961; 27: 128-33
58. Sohmer H, Feinmesser M: Cochlear action potentials recorded from the external ear in man. Ann Otol Rhinol Laryngol 1967 Jun; 76(2): 427-35.
59. Spritz RA: The genetics and epigenetics of orofacial clefts. Curr Opin Pediatr 2001; 13(6): 556-60
60. Stewart JM, Ott JE, Lagace R: Submucous cleft palate. Birth Defects 1971; 7(7): 64-6
61. Villani S, Brevi B, Sesenna E: Distraction osteogenesis in a newborn infant with Pierre Robin sequence. Mund Kiefer Gesichtschir 2002 Sep; 6(5): 197-201 und 368

62. Vogels A, Haegeman J, Fryns JP: Pierre-Robin sequence and severe mental retardation with chaotic behaviour associated with a small deletion in the long arm of chromosome 2 (del(2)(q331q333). Genet Couns 1997; 8(3): 249-52
63. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slator R: Management of infants with Pierre Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 2003 Mar; 40(2): 180-5
64. Williams AJ, Williams MA, Walker CA, Bush PG: The Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) - a follow up study. Arch Dis Child 1981 Sep; 56(9): 663-8
65. Yao CT, Wang JN, Tai YT, Tsai TY, Wu JM: Successful management of a neonate with Pierre-Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long term placement of a laryngeal mask airway. Resuscitation 2004 Apr; 61(1): 97-9

Internetartikel:

http://www.medizin.uni-tuebingen.de/kinder/Abteilung_IV/Gesichtsspalten/gesichtsspalten.html

www.bessersprechen.de

www.dentomania.de

Broschüren:

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten; Elterninformation über die Behandlung am Universitätsklinikum Dresden

7. Anhang

Erfassungsbogen für Kinder mit einer LKG-Spalte

Datum _____

Name, Vorname

geboren

Spaltform _____

Bisherige HNO-OPs

- AT _____
- PR _____
- PR _____
- PR _____
- Tympanoplastik _____
- TE _____

Trommelfellbefund

Rechts:

Links:

Velum

- für velopharyngealen Abschluss ausreichend lang
- relativ kurz
- gute Kontraktion
- eingeschränkte Kontraktion
- starr

Hörergebnisse

Tympanogramm

- flach (einseitig / bds.)
- Unterdruck
- normal

Bera

- LL rechts _____ dB
- LL links _____ dB
- KL rechts _____ dB
- KL links _____ dB

Hörschwelle

rechts _____

links _____

FF-Schwelle

Sprachrelevante Hörstörung

- ja
- nein

Sprachentwicklungsstand

Sprachverständnis

- altersgemäß
- eingeschränkt
- stark eingeschränkt

Lautbildung

- korrekt
- partielle Dyslalie
- multiple Dyslalie
- universelle Dyslalie

Name _____

Datum _____ ff.

Wortschatz

- altersgemäß
- leicht vermindert
- deutlich vermindert

Satzbau

- korrekt
- leichter Dysgrammatismus
- deutlicher Dysgrammatismus
- nur Mehrwörthaufen

Mundmotorik

- Überprüfung verweigert
- gute Imitation vorgegebener Zungenbewegungen
- schwerfällige Bewegungsmuster
- pathologische Bewegungsmuster (Suchbewegungen; Apraxie)

Rhinophonie

- kein offenes Näseln
- leichtes offenes Näseln
- mäßiges offenes Näseln
- ausgeprägtes offenes Näseln
- Austritt von Flüssigkeit beim Schlucken über die Nase

Zusätzliche Störung(en); z.B. Syndrom

Spalten(n) in der Familie

- ja
- nein

Molekulargenetischer Abstrich

- ja
- nein

Fördersituation

- KG
- allg. sonderpädagogische FF
- Ergotherapie
- Logopädie (seit wann?) _____
- sonstiges

Sonstige Daten

- _____ SSW
- _____ Geburtsgewicht
- _____ Apgar
- _____ Nabelschnur pH
- _____ erste Worte
- _____ erste Schritte

8. Danksagung

Ganz besonders möchte ich Frau PD Dr. med. Sibylle Brosch danken. Mit Hilfe ihrer intensiven und freundlichen Betreuung, sowie ihren vielen wertvollen fachlichen und wissenschaftlichen Anregungen und Ratschlägen konnte ich die vorliegende Arbeit anfertigen.

Bei Herrn Dr. rer. Soc. Dipl. Psych. Harry de Maddalena bedanke ich mich für seine Hilfestellung bei den statistischen Berechnungen.

9. Lebenslauf

Name: Julia Stephanie Flaig

Geburtstag, -ort: 08.11.1980 in Tübingen

Eltern: Gottfried Flaig, Rechtsanwalt
Ute Flaig, geb. Richter, Rechtsanwältin

Geschwister: Carolin Flaig
Dominik Flaig

Ausbildung:

 Schulbildung 1987-1991 Grundschule in Althengstett
 1991-2000 Hermann Hesse-Gymnasium in
 Calw-Stammheim

 Studium seit WS 2000/01 Zahnmedizin and der Eber-
 hard Karls Universität Tübingen
 29.11.2005 Bestehen der zahnärztlichen Prü-
 fung