



# Elterninformation

## Pierre-Robin-Sequenz



# Universitätsklinikum Tübingen

Zentrum für kindliche Fehlbildungen  
im Kiefer- und Gesichtsbereich

## Geschäftsleitung

Prof. Dr. Ch. Poets  
Prof. Dr. Dr. S. Reinert  
Prof. Dr. Dr. G. Göz  
Dipl.-Kfm. W. Stäbler



Kompetenz mit Herz  
für die Gesundheit unserer Kinder

<http://www.medicin.uni-tuebingen.de/Patienten/Zentren/-p-18195.html>

## Unsere Adresse:

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
Abteilung Neonatologie  
Calwerstr. 7  
72076 Tübingen  
Telefon Pforte: 07071/29-83799

## Elterninformation Pierre-Robin-Sequenz

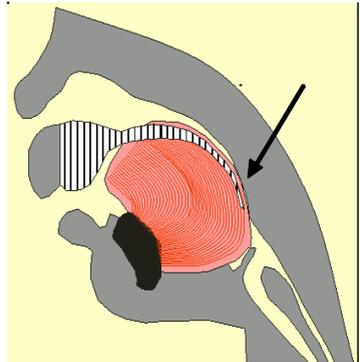
### Liebe Eltern,

die Pierre-Robin-Sequenz (PRS) ist eine angeborene Fehlbildung, von der in Deutschland jährlich etwa 400 Kinder betroffen sind. Sie ist gekennzeichnet durch einen kleinen Unterkiefer (Mikrogenie) mit Unterkiefer-Rücklage (mandibuläre Retrognathie), durch eine in den Rachen verlagerte Zunge (Glossoptose) und meistens eine Gaumenspalte (Abb. 1).



**Abb. 1:** Kind mit PRS und ausgeprägter Unterkiefer-Rücklage (Pfeil)

Hierdurch kann es zu ausgeprägten Saug- und Trinkproblemen und zum Zurückfallen der Zunge im Schlaf mit teilweise oder vollständig verschlossenen Atemwegen (so genannten obstruktiven Atempausen) kommen (Abb.2).



**Abb. 2:**  
PRS und Atemwegsverschluß (Pfeil )

Diese Atempausen können intermittierend zu schwerem Sauerstoffmangel, gestörtem Schlaf und in weiterer Folge zu Ernährungs- und Gedeihstörungen, Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung und vereinzelt sogar zum plötzlichen Versterben der Kinder führen.

Der unterschiedliche Ausprägungsgrad des Krankheitsbildes führt zu einer großen Variation auch der klinischen Symptome. So können die Atmungsstörungen mit der Gefahr des Sauerstoffmangels bei einigen Kindern schon bei der Geburt beobachtet werden, aber auch erst nach Tagen bzw. Wochen auftreten.

In der Behandlung ergibt sich die Notwendigkeit

- die Atmungsstörung zu beseitigen,
- eine normale Nahrungsaufnahme mit einem altersgemäßen Wachstum zu ermöglichen
- und die Gaumenspalte zu verschließen, um eine normale Sprachentwicklung zu erzielen.

Um die Einengung bzw. den Verschluß der oberen Luftwege im Säuglingsalter zu beheben, sind weltweit verschiedene Behandlungsmethoden üblich. Sie reichen von der Lagerung des Säuglings in Bauchlage, Einführen eines Atemschlauches in den Rachen (nasopharyngealer Tubus) bis zu verschiedenen chirurgischen Eingriffen, wie Festnähen der Zunge an der Unterlippe (Glossopexie), Vorziehen des Unterkiefers mittels Drahtumschlingung des vorderen Unterkiefers und eines kleinen Gewichtes (Drahtextension), der schrittweisen Knochendehnung im Unterkiefer (Distraction) oder evtl. einem Luftröhrenschnitt (Tracheotomie).

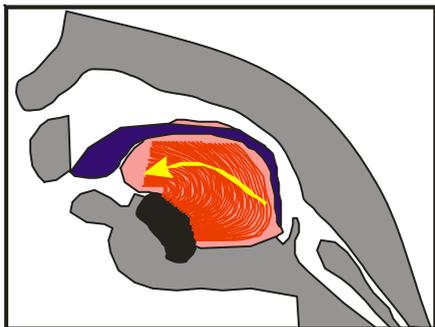
Da die meisten Methoden chirurgische Eingriffe sind, die für Kind und Eltern sehr belastend sind und auch Risiken und Nachteile haben, hat sich aus der gemeinsamen Arbeit von Kinderärzten, Kieferorthopäden und Kieferchirurgen in Tübingen ein neues Therapiekonzept entwickelt. Eine spezielle, etwas längere Gaumenplatte mit einem integrierten Sporn wird in die Mundhöhle eingebracht und hält die Zunge nach vorn (Abb. 3). Sie beseitigt damit die Enge im Rachen und hilft das Unterkieferwachstum anzuregen.



**Abb. 3:** Tübinger Platte mit Sporn

Dieses für das Kind wenig belastende Therapiekonzept führt zu einer deutlichen Verbesserung der Atmung, des Wachstums und der Entwicklung und damit zu einer wesentlich höheren Lebensqualität der Kinder mit PRS und ihrer Familien.

Neben der Verhinderung von obstruktiven Atemstörungen und den damit verbundenen Sauerstoffmangelzuständen dient die Platte der Trennung von Mund- und Nasenhöhle.



**Abb. 4:** Wirkung der Tübinger Platte mit Sporn

Die Platte bewirkt, dass die Zunge aus dem Nasenraum in die Mundhöhle verlagert wird, was die Atmung und die Nahrungsaufnahme des Säuglings unterstützt. Die so geänderte Zungenposition begünstigt den koordinierten Ablauf von Ober- und Unterkieferwachstum, die Lautbildung und somit die Sprachentwicklung (Abb. 4). Die Tübinger Platte unterstützt ein physiologisches Schluckmuster und wirkt sich damit positiv auf die Funktion der

Ohrtrompeten (Tuben) und die Belüftung des Mittelohres aus. Eine frühzeitige Plattenanpassung bewirkt darüber hinaus eine Verschmälerung der Gaumenspalte und verbessert so die Bedingungen für den operativen Spaltverschluss.

### **Das Tübinger Behandlungskonzept setzt sich aus drei wesentlichen Schritten zusammen:**

- frühzeitige Plattenanpassung (Kieferorthopädie, Pädiatrie)
- Trink- und Schlucktraining (Logopädie, Physiotherapie)
- operativer Verschluss der Gaumenspalte (Mund, Kiefer- und Gesichtschirurgie)

### **Stationärer Ablauf:**

Bei Aufnahme werden die klinischen Daten erfasst und die Schwere der Atemstörungen durch eine Atemaufzeichnung während des Schlafes (Polysomnographie) abgeklärt.

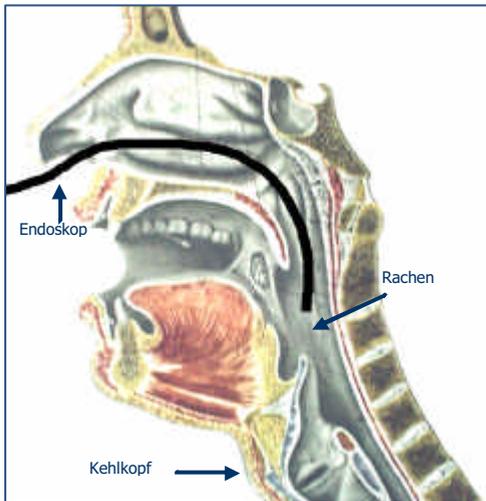
Diese Untersuchung ist völlig schmerzlos, wird ausschließlich mit Klebesensoren durchgeführt und umfasst die Aufzeichnung der Brust-, Bauch-, Nasen- und Mundatmung, der Herztätigkeit, des Blutsauerstoff- und -Kohlendioxidgehaltes und der Schlafbewegungen. Dabei wird das Kind für 12 Stunden an ein Aufzeichnungsgerät angeschlossen und sollte in dieser Zeit möglichst viel schlafen. Danach wird die Aufzeichnung ausgewertet und das Ausmaß der Atemstörung festgestellt (Abb. 5).



**Abb. 5:** Platzierung der Sensoren zur Schlafuntersuchung

Parallel dazu wird von Ihrem Kind ein Oberkieferabdruck zur Herstellung der Gaumenplatte im kieferorthopädischen Labor genommen.

Mittels Endoskopie wird die Art der der Verlegung der Atemwege dargestellt (Abb. 6). Sie dient zum Ausschluss anderer Ursachen einer Atmungsstörung und gibt Hinweise für die Form und Größe des Plattenspornes.



**Abb. 6:**  
Endoskopie des Rachens

Die Lage des Sporns in Bezug zum Zungengrund und zum Kehldeckel (Epiglottis) und die mittels Platte erzielte Öffnung des Rachenraumes sowie eventuelle Probleme (z. B. Druckstellen) werden ebenfalls endoskopisch kontrolliert.

Im nächsten Schritt wird die Platte in ihre endgültige Form gebracht, verstärkt, mit zusätzlichen Haltebügeln versehen und dann mit Hilfe von handelsüblicher Prothesen-Haftcreme eingesetzt (Abb. 7).



**Abb. 7:**  
Kind mit PRS und über Haltebügel fixierter Platte

Nach Akzeptanz der Platte durch das Kind kann in der Regel nach frühestens 48 Stunden durch eine neuerliche Atemaufzeichnung die Wirksamkeit der Platte überprüft bzw. die Notwendigkeit einer weiteren Verbesserung der Platte nachgewiesen werden.

Eine wichtige Säule im Konzept der Behandlung stellt die Logopädie und Physiotherapie dar, die über das Trink- und Schlucktraining mittels funktioneller Therapie (orofaziale Regulationstherapie, Bobath u.a.) zur Normalisierung der Nahrungsaufnahme und zur Stimulation des Unterkieferwachstums beitragen.

### **Entlassung aus der Erstbehandlung:**

Frühzeitig werden Sie als Eltern in die Behandlung einbezogen. Wenn Sie den täglichen Plattenwechsel und wichtige Elemente der funktionellen Therapie aus Physiotherapie und Logopädie nach Anleitung beherrschen, das Kind die Nahrung selbstständig aufnimmt und genießt, ist die Entlassung möglich.

Zur Überwachung der Sauerstoffsättigung wird ein Heimmonitor verordnet.

Im Weiteren werden durch das Wachstum des Kindes in der Regel 1 - 2 ambulante Plattenanpassungen notwendig. Der operative Gaumenspaltverschluss erfolgt meist noch im ersten Lebensjahr nach Stabilisierung der Atmung. Eine weitere Plattenbehandlung ist dann nicht mehr notwendig.

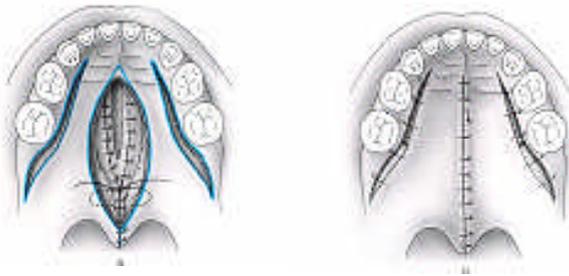


**Abb. 8:** Kind mit PRS vor Plattenherapie und nach 3 Monaten Plattenherapie

## Operativer Verschluss der Gaumenspalte:

Im Verlauf der ambulanten Kontrolluntersuchungen wird gemeinsam mit den Eltern der Operationszeitpunkt für die Gaumenspaltoperation festgelegt. Um dem Kind Zeit zum Wachstum und dem Unterkiefer Zeit zur Nachentwicklung zu geben, wird die Operation im Allgemeinen nicht vor dem achten Lebensmonat durchgeführt.

Die Operationstechnik unterscheidet sich prinzipiell nicht von der bei anderen Gaumenspalten. Es wird insbesondere die Muskelschlinge im weichen Gaumen (Velum) vereinigt (Abb. 9) und die zum Nasenrachen und zur Mundhöhle hin gelegene Schleimhaut plastisch verschlossen (Abb. 9).



**Abb. 9:** Schematische Darstellung des plastischen Gaumenspaltverschlusses (aus Horch 2007)

Ist der harte Gaumen mitbetroffen, d.h. reicht die Gaumenspalte weiter nach vorn, wird dieser meistens im gleichen Eingriff ebenfalls plastisch durch Verschiebung von Schleimhaut verschlossen. Die Gaumenplatte kann nach der Operation nicht mehr eingesetzt werden, da sich die gesamte Gaumenoberfläche verändert hat und die Platte nicht mehr passt.

Für die Nacht nach der Operation wird zur besseren Überwachung der Atmung ein Bett auf der Kinder-Intensivstation reserviert, das jedoch nicht immer benötigt wird. Am fünften Tag nach der Operation ist bei gutem Trinkvermögen die Entlassung aus der stationären Behandlung möglich.

Die weitere Behandlung folgt den Empfehlungen für die Behandlung aller Patienten mit LKG-Spalten. Die Kinder werden in den ersten Jahren mehrmals und in Abhängigkeit der Entwicklung in späteren Jahren mindestens einmal jährlich untersucht, um Sprachentwicklung, Oberkiefer- und Unterkiefer-Wachstum, Hörvermögen und Zahnentwicklung zu überwachen.