

Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

Psychosoziale Aspekte bei Müttern von Kindern mit Lippen- Kiefer- Gaumenspalten - eine Pilotstudie

Dissertation
zur Erlangung des akademischen Grades
Doktor der Zahnmedizin (Dr. med. dent.)

vorgelegt
der medizinischen Fakultät
der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

von Jasmin Urich
geboren am 08.08.1990 in Berlin

Betreuerin: apl. Prof. Dr. Dr. Konstanze Scheller

Gutachter:

1. Prof. Sven Otto
2. Prof. Niels Christian Pausch, Leipzig

06.04.2021

21.07.2021

Meinen Eltern
und
meinen engsten Freunden

Referat

Einleitung

Die Geburt eines Kindes mit einer sichtbaren Gesichtsfehlbildung, wie einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (LKGS), kann für die betroffenen Eltern sehr belastend sein und die Eltern-Kind-Beziehung nachhaltig beeinflussen. Mütter, Familie und Außenstehende können sich unterbewusst verursachten Gefühlen beim Anblick der ungewöhnlichen Gesichtsmorphologie oftmals nicht entziehen. Bis heute existieren kaum Studien, die die psychologische Belastung der Eltern, v.a. Mütter, von LKGS-Kindern untersuchen.

Methoden

In einer retrospektiven, monozentrischen, Likert-skalierten Pilot-Studie (01/2014 - 12/2016) wurden betroffene Mütter mittels Fragebogens zu verschiedenen Zeitpunkten des ersten Lebensjahrs ihres Kindes befragt (Diagnose/Geburt, nach Lippen-Plastik). Die Fragen konzentrierten sich auf den sozialen Hintergrund der Mutter (Bildungsniveau, Familienstand, Lebensstil), den medizinischen Informationsstand der Mutter zum Diagnosezeitpunkt und die folgende Reaktion. Weitergehend wurden die von der Mutter subjektiv wahrgenommenen Reaktionen auf das Kind aus dem näheren sozialen Umfeld zum prä- und postoperativen Zeitpunkt der Lippenrekonstruktion analysiert.

Ergebnisse

Die Rücklaufquote betrug 81,5% (84/103). 65 Mütter (77%) lebten in einer stabilen Partnerschaft und 44% arbeiteten Vollzeit. Zum Diagnosezeitpunkt herrschten Gefühle wie Angst (60,7%, $p \leq 0.01$), Verzweiflung (27,4%, $p \leq 0.01$), Trauer (17,9%, $p \leq 0.01$) und Schuldgefühle (16,7%, $p \leq 0.01$) vor. Psychologische Hilfe wurde trotz emotionaler Belastung selten wahrgenommen (5/84, 6%). Die medizinische Aufklärung erfolgte durch den behandelnden Gynäkologen (41,6%) oder einen Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgen (32,2%). Nur 26 Mütter (31%) beschrieben die Aufklärung als fachlich „gut“ oder „sehr gut“.

Folgerung

Wir konnten einen hohen Grad an elterlichem Stress sowie physische und emotionale Belastung der Mütter bei Diagnosestellung feststellen. Zum Zeitpunkt der Geburt beeinflusste die LKGS die Attraktivität des Kindes in den Augen der Eltern nicht negativ und nach chirurgischer Rekonstruktion wurden die Kinder nicht als attraktiver wahrgenommen. Die Studie zeigt, wie wichtig eine kompetente medizinische Aufklärung und Betreuung zum Zeitpunkt der Diagnose ist.

Urlich, Jasmin: Psychosoziale Aspekte bei Müttern von Kindern mit Lippen- Kiefer- Gaumenspalten - eine Pilotstudie, Halle (Saale) Univ., Med. Fak., Diss.,62 Seiten, 2021

Inhaltsverzeichnis

Abkürzungsverzeichnis	VI
1. Einleitung	1
1.1. Ätiologie von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten	1
1.2. Physiologische Entwicklung des Gesichts und Gaumens	4
1.3. Klinisches Erscheinungsbild	7
1.4. Klassifikation der Spaltformen	13
1.5. Chirurgische Vorgehensweise bei Lippenspaltverschluss	15
1.6. Einfluss des Krankheitsbildes auf die Attraktivität des Kindes	17
2. Zielstellung	19
3. Material und Methodik	20
3.1. Zielstellung der Studie	20
3.2. Studiendesign	20
3.3. Ethikvotum	20
3.4. Aufbau des Fragebogens	21
3.4.1. Erster Teil	21
3.4.2. Zweiter Teil	22
3.4.3. Dritter Teil	22
3.4.4. Vierter Teil	23
3.4.5. Fünfter Teil	23
3.5. Datenerhebung und Methodik	24
3.6. Vergleichskriterien	24
3.7. Korrelationsanalyse	24
4. Ergebnisse	25
4.1. Zusammensetzung des Kollektivs	25
4.1.1. Geschlechtsverteilung und Spaltformen der Kinder	25
4.1.2. Altersverteilung der Mütter	26
4.2. Soziales Umfeld (Lebensform, Erwerbstätigkeit, Bildungsabschluss)	26
4.2.1. Familienstand und Lebensform	26
4.2.2. Erwerbstätigkeit	28
4.2.3. Bildungsabschluss	29

4.3.	Zeitpunkt der Diagnose und Qualität der Aufklärung	30
4.3.1.	Zeitpunkt der Diagnose	30
4.3.2.	Durchführender der medizinischen Aufklärung zum Diagnosezeitpunkt	31
4.3.3.	Qualität der primären medizinischen Aufklärung	32
4.3.4.	Zusätzlicher Informationsgewinn	34
4.4.	Gefühle und Emotionen bei Diagnosestellung	35
4.5.	Attraktivität des Kindes vor und nach Lippenpaltverschluss	37
4.5.1.	Attraktivität vor dem Lippenpaltverschluss	37
4.5.2.	Attraktivität nach dem Lippenpaltverschluss	38
4.5.3.	Zufriedenheit mit dem operativen Ergebnis	40
4.6.	Reaktionen des sozialen Umfeldes auf das Kind	41
4.6.1.	Reaktionen präoperativ	41
4.6.2.	Reaktionen postoperativ	43
4.7.	Die emotionale Situation der Mütter	44
4.8.	Freier Teil - Anregungen, Wünsche und Kritik der Mütter	45
5.	Diskussion	47
6.	Zusammenfassung	52
	Literaturverzeichnis	VII
	Thesen	XI
	Selbstständigkeitserklärung	XII
	Erklärung über frühere Promotionsversuche	XIII
	Danksagung	XIV

Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
ASD	Atriumseptumdefekt
BMI	Body-Mass-Index
bspw.	beispielsweise
bzw.	beziehungsweise
CI	Konfidenzintervall
ET	Elternteil
EW	Embryonalwoche
griech.	griechisch
GS	Gaumenspalte
HAART	highly active antiretroviral therapy
HNO	Hals-Nasen- und Ohren-Heilkunde
L	Lippenspalte
lat.	lateral
lat.	lateinisch
LJ	Lebensjahr
LK	Lippen-Kieferspalte
LKGS	Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte
MKG	Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
mod	modifiziert
OK	Oberkiefer
sog.	sogenannt
SSL	Scheitel-Steiß-Länge
Tab.	Tabelle
Ws	Wahrscheinlichkeit
♀	weiblich
♂	männlich

1. Einleitung

1.1. Ätiologie von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Unter Cheilognathopalatoschisis versteht man dysontogenetisch bedingte orofaziale Entwicklungsanomalien, die mit Fehlbildungen der Lippe (griech.: cheilos), des Kiefers (griech.: gnathos) und des Gaumens (lat.: palatum) einhergehen. Lippen-Kiefer-/Gaumenspalten (LKGS) sind mit einer Prävalenz von 10-15% die zweithäufigste Fehlbildung weltweit. Am häufigsten manifestiert sich diese Fehlbildung einseitig und durchgehend (komplette LKGS), die auf der linken Seite doppelt so oft anzutreffen sind wie auf der rechten. Die isolierten Gaumen- und Velumspalten sowie isolierte Lippen- und Lippen-Kieferspalten nehmen dagegen einen geringeren Anteil der orofazialen Spaltbildungen ein. Neben isolierten Formen treten auch kombinierte Varianten auf, die mit anderen Fehlbildungen assoziiert sind. Das männliche Geschlecht ist insgesamt etwa doppelt so häufig betroffen wie das weibliche (Tolarová, 1987).

Während in Mitteleuropa eines von 500 Neugeborenen unter dieser angeborenen Fehlbildung leidet, ist die Häufigkeit weltweit sehr variabel. Eine genaue Aussage über die Inzidenz von Lippen-Kiefer-/Gaumenspalten in ganz Deutschland kann aufgrund fehlender Daten nicht exakt getroffen werden, da die Anzahl der Neuerkrankungen nicht zentral erfasst wird. Lediglich in Sachsen-Anhalt wird durch das jährlich erscheinende Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt eine genaue Fehlbildungsinzidenz in diesem Bundesland angegeben (<http://www.angeborene-fehlbildungen.com/>). Durch das Etablieren des Versorgungsatlas für Menschen mit seltenen Erkrankungen (se-atlas, <https://www.se-atlas.de/>), gefördert aufgrund eines Beschlusses des Deutschen Bundestages, kann gehofft werden, dass speziellen Fehlbildungen in Zukunft besser erfasst werden.

Untersuchungen im Rahmen epidemiologischer Studien weltweit ergab eine besonders hohe Spaltfrequenz bei den indigenen Völkern Nordamerikas, die nahezu doppelt so hoch ist wie in Mitteleuropa. Bei Afroamerikanern hingegen fand man eine deutlich geringere Neigung zur Manifestation von Spalten. Gründe hierfür sind bis heute allerdings nicht bekannt.

Ursächlich für diese Fehlbildung werden Störungen der Morphogenese während der frühen orofazialen Entwicklung des Embryos diskutiert, wobei gegenwärtig weder die Relevanz einzelner Einflussfaktoren noch die genauen auslösenden Mechanismen bekannt sind (Dixon et al., 2011). Ethnische Unterschiede in der Inzidenz lassen auch

einen genetischen Zusammenhang vermuten. Heut geht man diesbezüglich von einem multifaktoriell bedingten Geschehen aus, welches durch ein Zusammenspiel individuell unterschiedlicher genetischer und umweltspezifischer Komponenten initiiert wird. Zwar konnten Falconer (1965) und Carter (1968) durch das von ihnen etablierte Schwellenwertmodell (Abb.1) erklären, dass die individuelle Prädisposition eine solche Entwicklungsanomalie auszubilden stark von endogenen als auch exogenen Einflüssen abhängt, dennoch ist der Stellenwert der genetischen Komponente bei nicht-syndromalen orofazialen Spaltbildungen bis heute nicht vollständig geklärt.

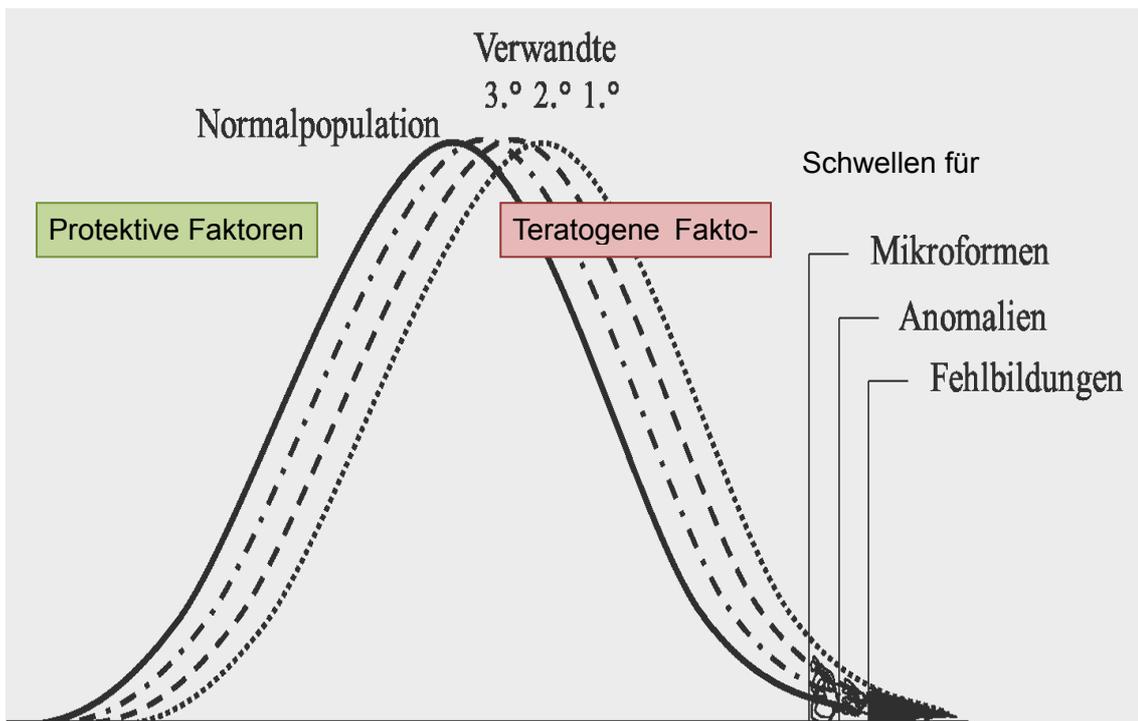


Abb.1: Multifaktorielles Schwellenwertsystem (modifiziert nach Schubert, 1980).

Genetische Studien konnten eine Assoziation bestimmter Genloci (1p36, 2p21, 3p11.1, 8q21.3, 10q25.3, 13q31.1, 15q22, 17q22) mit einer erhöhten Anfälligkeit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zu entwickeln zeigen (Mangold et al., 2017; Ludwig et al., 2012). Ein bestimmtes Gen, das man als sog. Spaltgen bezeichnen könnte, konnte jedoch bis heute nicht für die Entstehung von orofazialen Spalten verantwortlich gemacht werden. Multizentrische Studien zeigten jedoch, dass unter den Betroffenen von orofazialen Spaltbildungen bis zu 8% eine Chromosomenanomalie aufweisen. Neben Chromosomenaberrationen, wie bei der Trisomie 13 oder Trisomie 21, fand man mithilfe eines molekulargenetischen Sondennachweises einen Zusammenhang von orofazialen Spalten mit Mikrodeletionssyndromen. Ein Beispiel hierfür ist das Mikrodeletions-syndrom

22q11, welches auch als DiGeorge-Syndrom bezeichnet wird und mit velokardiofazialen Fehlbildungen einhergeht.

Das multifaktorielle Schwellenwertmodell beschreibt die Disposition einer Population eine bestimmte Erkrankung auszubilden. Diese wird von unterschiedlichen endogenen und exogenen Einflussgrößen bestimmt. Als exogene Noxen werden Sauerstoffmangel, Vitaminmangel, Mangelernährung, Nikotin, Kortikosteroide, Überdosen von Vitamin A und E sowie ionisierende Strahlung angenommen (Schwenzer und Arold, 1998). Je näher der Verwandtschaftsgrad und je häufiger die Erkrankung in einer Population ist, desto höher ist das Risiko für das Individuum das Krankheitsbild zu entwickeln. Durch familiäre Häufung prädisponierender Gene kommt es dabei ab einer gewissen Anzahl zum Überschreiten des Schwellenwertes, der den Weg für bestimmte Umwelteinflüsse bahnt, die die Fehlbildung auszulösen.

Die Erbllichkeit von Spalten im Rahmen einer syndromalen Erkrankung korreliert mit der Häufigkeit des zugrundeliegenden Syndroms. Syndrome, die nicht den Mendel'schen Erbgängen folgen, werden als Sequenzen oder Assoziationen bezeichnet. Eine häufige Vergesellschaftung mit Lippen-Kiefer-/Gaumenspalten zeigt sich unter anderem bei der Pierre-Robin-Sequenz, die durch eine Trias aus Gaumenspalte, Glossoptose und Retrognathie beschrieben wird. Insofern im Zusammenhang mit diesem Syndrom keine weitere Begleiterkrankung vorliegt, ist die Wiederholungswahrscheinlichkeit für Geschwister hier gering.

Betrachtet man im Modell die Interpendenz der empirischen Wiederholungswahrscheinlichkeiten für Lippen-Kiefer-/Gaumenspalten zum Verwandtschaftsgrad des betroffenen Familienmitglieds, so beträgt diese bei vereinzeltm Auftreten in einer Familie ca. 4% (Tolarová, 1987). Das Wiederholungsrisiko verhält sich abhängig zum steigenden Verwandtschaftsgrad sowie zur Anzahl betroffener Familienmitglieder. So beträgt es bei Verwandtschaft 2.Grades 0,7% und bei einer Verwandtschaft 3.Grades ist ein Individuum immer noch doppelt so häufig betroffen wie die allgemeine Bevölkerung.

Isolierte Gaumenspalten werden mit einer Wiederholungswahrscheinlichkeit von ca. 2% vererbt, welche sich mit der Anzahl betroffener Elternteile oder Geschwister erhöht. Ist ein Kind eines Geschlechts erkrankt, welches seltener von der Anomalie betroffen ist, so ist das Risiko für seine Geschwister oder Nachkommen erhöht. Leidet beispielsweise ein Mädchen an einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, muss davon ausgegangen werden, dass eine größere genetische Disposition für diese Fehlbildung vorliegt. Umgekehrt verhält es sich somit bei Gaumenspalten, bei denen bekannt ist, dass das weibliche Geschlecht häufiger als das männliche betroffen ist.

Ferner gehen allgemeine Erkrankungen der Mutter wie Epilepsie sowie die Einnahme von Antikonvulsiva oder ein schlecht eingestellter Diabetes mellitus mit einem häufigeren Auftreten von orofazialen Spaltbildungen einher.

Insgesamt ist die Frequenz für das Auftreten einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte steigend. Allein innerhalb der letzten 100 Jahre kam es zu einer Verdreifachung der Fallzahlen. Eine bessere Diagnostik ermöglicht heutzutage eine frühere und präzisere Erfassung von Mikroformen. Zudem sind durch den verbesserten medizinischen Standard eine Senkung der Säuglingssterblichkeit sowie eine Verbesserung der therapeutischen und rehabilitativen Maßnahmen zu verzeichnen. Dank wissenschaftlicher Erkenntnisse weiß man heute effiziente Präventionsmaßnahmen einzusetzen, um die Inzidenz für Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zu senken. Neben einer Verbesserung des intrauterinen Sauerstoffangebotes durch absolute Nikotinabstinenz, werden bei Risikoschwangerschaften Polyvitamin B-Präparate eingesetzt. Da keine Beeinflussung der endogenen, genetischen Komponente möglich ist und die Anzahl der genetisch vorbelasteten Träger steigt, gilt es durch konsequente Prävention die exogenen Noxen so gering wie möglich zu halten.

1.2. Physiologische Entwicklung des Gesichts und Gaumens

Der pathophysiologische Mechanismus für die Entstehung von orofazialen Spalten ist eine Störung der Verschmelzung der Gesichtswülste während der Embryonalphase. Als Embryonalentwicklung bezeichnet man die pränatale Entwicklung bis zum Ende der 8. Entwicklungswoche.

Die Grundlage für die intrauterine Entwicklung bilden die drei Keimblätter, die innerhalb der ersten Tage aus der inneren Zellmasse des Embryos hervorgehen. Ekto-, Meso- und Endoderm bilden den Ausgangspunkt für eine spätere Differenzierung in verschiedene Organe und Gewebearten. Für die Entwicklung der Kopfanlage ab dem 16. bis 75. Tag nach der Befruchtung spielt zusätzlich die Neuralleiste eine Rolle, aus der die Gesichtswülste ihren Ursprung nehmen und sich in paarige Anlagen der Ober- und Unterkieferwülste aufteilen. Dazu kommen der Stirnfortsatz, sowie der medial und die lateral angelegten Nasenwülste.

In der 4. bis 10. Embryonalwoche (EW) beginnt die Entwicklung des Gesichtes und des Mundes. Induziert von prosenzephalen und rhombenzephalen Gehirnzentren, vereinigen sich diese Gesichtswülste im Laufe der Entwicklung, wobei die Morphogenese des Gaumens eng mit der Entwicklung der Nase verknüpft ist. Dazu kommen Entwick-

lungsimpulse aus der Region der Sella turcica, die in den Philtrumkanten, das einzige lebenslang erhaltene diazephale Merkmal, enden.

Nach Teilung des Stomodeums durch Einwachsen der horizontalen Fortsätze des Stirnwulstes und der Oberkieferwülste, fusionieren die Fortsätze der seitlichen Oberkieferwülste und des medialen Nasenwulstes während der 5. EW und bilden den zentralen Oberlippenanteil (Prolabium) und den Zwischenkiefer (Abb.2). Das Riechorgan entsteht durch Verschmelzung des medialen und lateralen Nasenwulstes mit den nach medial wachsenden Oberkieferwülsten, wodurch sich die Riechgruben bilden. Die verschmolzenen Epithelschichten trennen die Fortsätze zunächst noch als sogenannte Hochstetter'sche Epithelmauer. Erst nach Auflösung der dieser Mauer können die mesenchymalen Anteile miteinander verschmelzen und so den Gaumen und die Oberlippe bilden. Ausgehend vom Foramen incisivum folgt die Morphogenese des sekundären Gaumens durch Entwicklung der beiden lateralen Gaumenplatten. Die Zunge füllt zunächst den Raum zwischen den Platten und vollzieht mit der ventralen Entwicklung des Unterkiefers und dem Aufrichten der Gaumenfortsätze in die Horizontale eine Positionsänderung nach kaudoventral. Dies ermöglicht die Verschmelzung der lateralen Gaumenfortsätze mit dem primären Gaumen und dem nach kaudal wachsenden Nasenseptum. Die Fusionsstelle entspricht der Mittellinie. Dieser Prozess schreitet von ventral nach dorsal fort bis schließlich am Ende der 9. Woche der harte Gaumen komplett verschlossen ist. Als letztes werden der weiche Gaumen und die Uvula gebildet und die Knochenbildung durch Einwanderung von Nervengewebe im Bereich des Oberkiefers induziert.

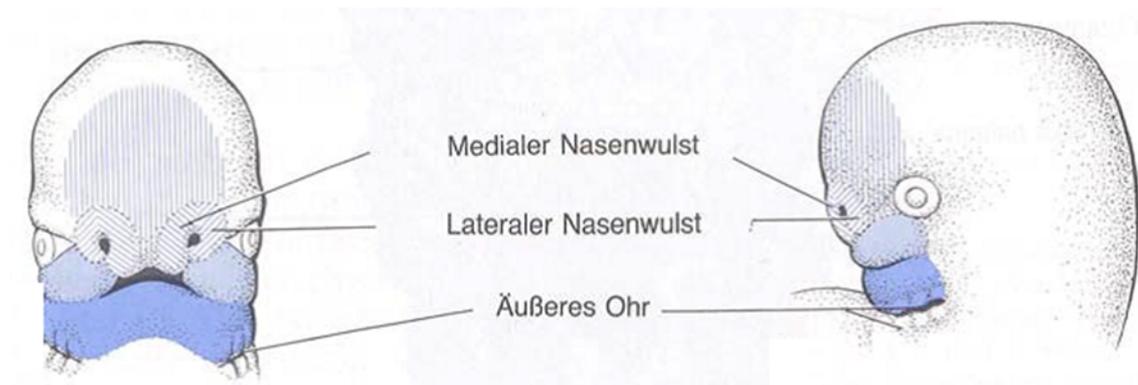


Abb.2: Gesichtsentwicklung menschlicher Embryo 35.±1d (nach Moore, 1990).

Unzureichende Fusion der Gesichtsfortsätze im kann dieser Phase zur Bildung pathologischer Spalten, insbesondere in der maxillofazialen Region, führen. Es gibt verschiedene wissenschaftliche Ansätze, wie diese Fusionsstörungen zustande kommen. Ist die Bildung der Hochstetter'schen Membran insuffizient, kann beispielsweise trotz

Aneinanderlagerung der Fortsätze keine Fusion zwischen den verschiedenen Kompartimenten stattfinden, da die Zelladhäsion unzureichend ist. In anderen Fällen wiederum kommt es gar nicht erst zu einem Kontakt zwischen den Gesichtsfortsätzen aufgrund insuffizienter Bildung embryonaler Zellen während des Wachstums. Da der erst Zellkontakt zwischen den Kompartimenten die Bildung der Hochstetter'schen Epithelmauer induziert, bleibt dieser Prozess hier komplett aus. In beiden Szenarien entsteht eine Lippen-Kieferspalte.

Weitere Ursachen könnten eine insuffiziente komplette oder inkomplette mesenchymale Durchdringung der Epithelmauer sein, letztere durch eine Persistenz der Basalschicht. Der Zeitpunkt dieser Entwicklungsstörung entspricht dem der Normogenese des primären Gaumens und findet somit in der 4. bis 5. Embryonalwoche statt. Das Foramen incisivum stellt dabei die Begrenzung für alle Spalten der Lippe und des primären Gaumens dar.

Unterbleibt dahingegen in der 7.-8. Embryonalwoche die Einschmelzung und bindegewebige Überbrückung der Epithelmauer, kann eine isolierte Gaumenspalte auftreten. Als Ursache können hyoplastische Gaumenfortsätze oder insuffiziente Zellkontakte im Bereich der Hochstetter'schen Epithelmauer herangezogen werden. Beide Ursachen resultieren letztlich in einer nicht zustande kommenden oder inkompletten Aneinanderlagerung der Gesichtsfortsätze.

Kombinierte Spaltbildungen, die Lippe, Kiefer und Gaumen betreffen, sind das Resultat einer generellen Störung der Morphogenese des primären und sekundären Gaumens. Je nachdem, ob die Spaltbildung durch eine unzureichende oder fehlende Fusion der entsprechenden Blasteme oder sekundär durch Auseinanderreißen bereits teilweise verschmolzener Zellverbindungen zustande kommt, unterscheidet man zwischen primärer und sekundärer Spaltbildung.

Bedingt durch diese Dysplasien kann es zu weiteren Reifungshemmungen kommen, die beispielsweise eine maxilläre Mikrognathie oder Nichtanlagen der Zähne nach sich ziehen können. Dass die Übergänge zwischen Normo- und Dysplasie häufig fließend sind, ist vor allem an Übergängen zwischen pathologisch veränderten und physiologisch normal entwickelten Strukturen zu erkennen. So ist bei einseitigen kompletten Lippen-Kiefer-Gaumenspalten auf der gesunden Seite manchmal ein Kompensationsversuch des der Spalte benachbarten Gewebes zu erkennen, welcher in muskulären Fehlinsertionen oder Zahnzahlanomalien resultiert.

Generell können an allen beschriebenen Grenzbereichen der Organisationsfelder durch gestörte Zellwanderung, unzureichendes lokales Wachstum oder insuffiziente mesenchymale Verschmelzung eine Gesichtsspalte entstehen. Bei den vermuteten

zugrundeliegenden Mechanismen wird zwischen endogenen und exogenen Einflüssen differenziert. Neben der genetisch determinierten Komponente wirken verschiedene exogene Umwelteinflüsse auf die embryonale Entwicklung ein. Beobachtet werden konnten Störungen der kraniofazialen Entwicklung unter Einfluss von teratogenen Substanzen wie Phenytoin, Desinfektionsmittel, organische Lösemittel und Herbizide (Wyszynski, 1996a; Longo, 1980) sowie Thalidomid, Kortikosteroiden und Hypo- oder Hypervitaminosen. Auch eine Mangelernährung, ein erhöhter Kohlenmonoxidgehalt in der embryonalen Umgebung, Stress während der Schwangerschaft oder ionisierende Strahlen zeigten eine Assoziation mit der Ausbildung von Lippen-Kiefer- Gaumenspalten. Ernährungsbedingt scheint vor allem Vitaminmangel eine große Rolle als Risikofaktor für die Entwicklung einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte zu spielen, wie es verschiedene Studien belegen können (Pickerill, 1914; Strauss, 1914; Tolarova und Harris, 1995). Betrachtet man die Einflussfaktoren mütterlicherseits, ist neben Allgemeinerkrankungen das Alter der Mutter insofern relevant, als dass eine Überreife des Eis vor der Befruchtung auch einen prädisponierenden Faktor darstellt. Auch Nikotinabusus konnte in unterschiedlichen Studien mit der erhöhten Wahrscheinlichkeit für die Entstehung einer Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte in Verbindung gebracht werden (Khoury, 1989; Khoury und Flanders, 1989; Munger, 1996; Romitti, 1999). Mütter, die rauchen, weisen durch die schlechtere Oxygenierung des Gewebes einen wesentlich geringeren Folsäurespiegel auf, als diese, die nicht rauchen. Ein weiterer Faktor ist die jahreszeitliche Schwankung exogener Faktoren, die sich in der Variabilität verschiedener Einflussgrößen wie beispielsweise der Intensität ultravioletter Strahlung, Infektionskrankheiten und teratogene Einflüsse durch pestizidbelastete Nahrung widerspiegelt (Schubert und Krost, 2006).

Es handelt sich hierbei jedoch um eine Hypothese, die durch verschiedene andere Studien, die sich mit dieser auseinandergesetzt haben, nicht belegt werden konnte (Woolf et al., 1963; Ingalls et al., 1964).

1.3. Klinisches Erscheinungsbild

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten (LKGS) sind kraniofaziale Dysplasien, die nach Gliedmaßenanomalien wie dem Klumpfuß und der Ventriklseptumdefekt zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen gehören. Davon abzugrenzen sind andere kraniofaziale Fehlbildungen, wie das Crouzon-, das CHARGE- oder das Apert-Syndrom sowie auch die Dysostosis cleidocranialis, die mit multiplen Zahnanomalien (Abb.3a-c) und Kieferfehlstellungen, sog. Dysgnathien einhergeht. Diese augenscheinlichen Kieferfehlstellungen äußern sich aufgrund einer Fehlentwicklung des ersten und zweiten Kiemenbogens in einem Entwicklungsmissverhältnis zwischen Ober- und Unterkiefer.

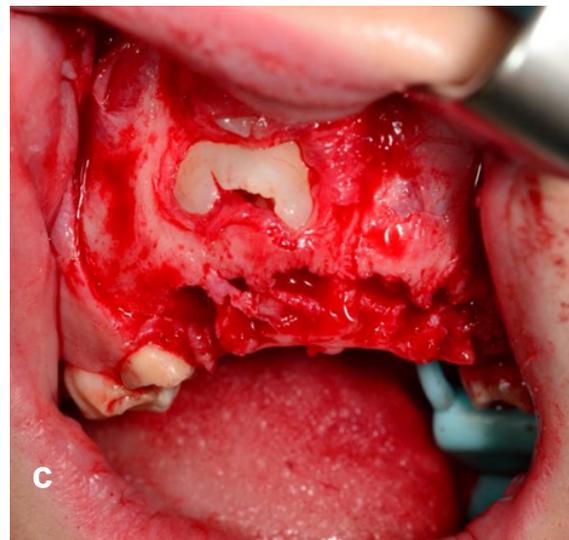
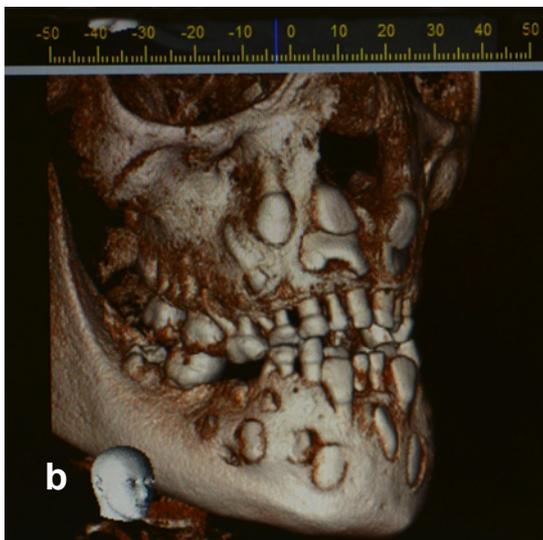
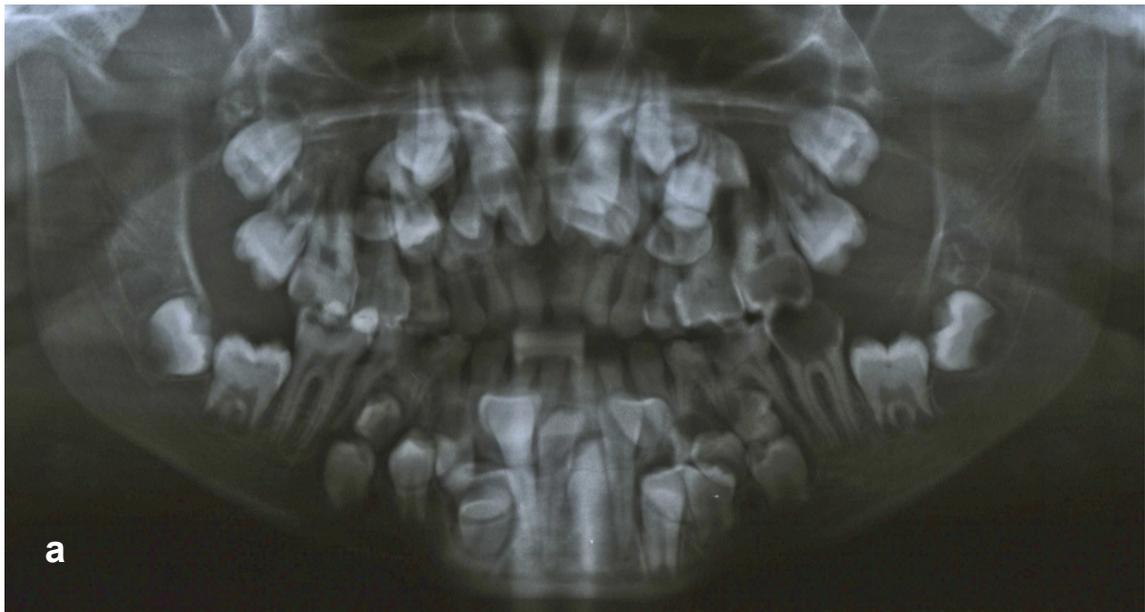


Abb.3: Zahnanomalien bei Dysostose cleidocranialis im OPG (a), DVT (b), klinisch (c).

Hinsichtlich ihrer klinischen Erscheinungsformen gibt es verschiedenste Ausprägungen von Spaltbildungen im orofazialen Bereich. So treten isolierte Lippen- oder Lippen-Kieferspalten mit und ohne Beteiligung des Gaumens im Sinne einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte auf. Diese können in ein- oder beidseitige sowie partielle oder totale Spaltbildung differenziert werden. Zum anderen imponieren isolierte Gaumenspalten ohne Beteiligung des primären Gaumens (Lippe und Kiefer).

Innerhalb der Lippen- und Lippen-Kieferspalten mit und ohne Gaumenbeteiligung differenziert Pfeifer (1966) zunächst pathophysiologisch, abhängig von der Spaltbreite und dem Lippenrotverlauf, zwischen primären und sekundären Spalten. Bei primären Spalten hat nie eine Fusion der Gewebe stattgefunden, was sich klinisch durch

dünne, hypotrophe Gewebe am Spaltrand, einem Lippenrotverlauf bis in die Nasenschleimhaut sowie die Hypo- und Aplasie von Zähnen äußert. Sie weisen insgesamt eine größere Spaltbreite auf. Bei sekundären Spalten, die nach insuffizienter Fusion oder Wiedereinreißen der Gewebeanteile (Risspalte) entstehen zeigen ebenfalls hyperplastische Gewebeformationen am Spaltrand und Doppelanlagen von Zähnen im Spaltbereich (Abb.4). Der Lippenrotverlauf endet bei diesem vor dem Naseneingang.

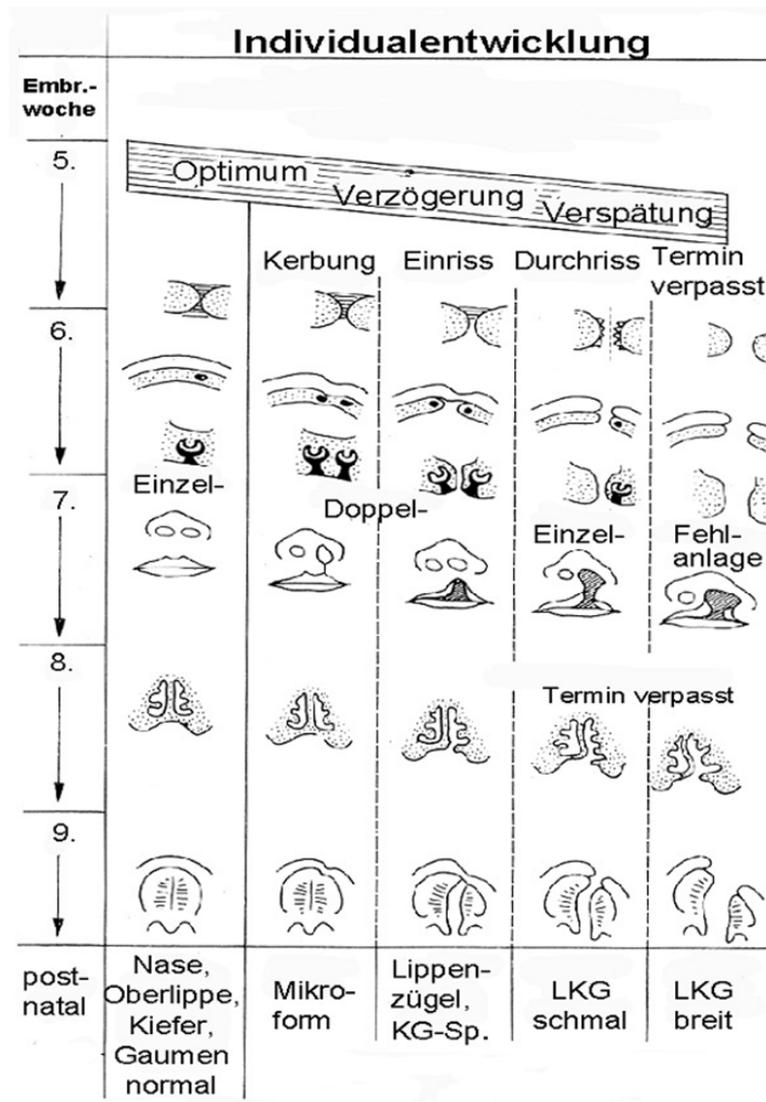


Abb 4: Primäre und sekundäre Spaltentwicklung (Pfeifer, 1960).

Auch wenn es klinisch kein uniformes Erscheinungsbild gibt, gelten bereits minimale orofaziale Anomalien wie ein quergestelltes Nasenloch (Abb.5), eine tiefer liegende Apertura piriformis oder eine Lippenkerbe, ein hypoplastischer oberer zweiter Frontzahn, eine Uvula bifida als Mikrosymptome einer Spalte. Diese Mikrosymptome finden sich bei Verwandten 1.Grades von Spaltträgern deutlich häufiger (ca.35%) als in der Normal-bevölkerung (ca.3%). So nimmt das Auftreten von oftmals übersehenen Mikro-

symptomen mit dem Verwandtschaftsgrad zum Betroffenen zu (2.Grad: ca.20%, 3.Grad: ca.14%).



Abb.5: Mikrosymptome: Lippenkerbe und quergestelltes Nasenloch.

Diese Mikrosymptome weisen auf eine Störung der sensiblen fazialen Morphogenese hin und sollten Anlass geben, nach weiteren Entwicklungsstörungen des Lippen- Kiefer-Gaumenbereiches wie einer okkulten Kieferspalt oder eine Uvula bifida zu suchen.

Neben partiellen Anomalien finden sich klinisch verschiedenste Ausprägungen einer Lippen- oder Lippen-Kieferspalt mit und ohne Gaumenspalte sowie auch isolierte Gaumenspalten. Abgesehen von partiellen oder totalen Formen, werden ein- oder beidseitige Manifestationsformen unterschieden. Besonders schwierig zu diagnostizieren sind partielle Formen wie eine subkutane Lippenspalte (Abb.6), bei der trotz Spaltung der Lippenmuskulatur eine intakte Haut und Schleimhaut vorliegt.



Abb.6: Subkutane Lippenspalte rechts.

Auch der weiche Gaumen kann von einer auf den ersten Blick nicht gleich zu sehenden submukösen Spaltbildung betroffen sein, die als submuköse isolierte Gaumenspalte bezeichnet wird. Dem Untersucher offenbart sich diese erst durch gezielte Palpation des harten Gaumens, der zumeist eine V-förmige Einkerbung anstelle der spitzen nach posterior gerichteten Spina nasalis posterior ertasten lässt. Funktionelle Beeinträchtigungen, wie rezidivierende Paukenergüsse, eine chronische Mittelohr-entzündung oder eine nasale Aussprache durch fehlenden velopharyngealen Abschluss lassen auf eine submuköse Spaltbildung im Bereich des weichen Gaumens schließen.

Klinisch eindrücklich ist die doppelseitige Lippen-Kieferspalte (Abb.7a), bei der der Zwischenkiefer nur noch am Vomer fixiert ist (Abb.7b). Die doppelseitige komplette Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, bei welcher zusätzlich noch der gesamte knöcherne Nasenboden fehlt (Abb.8 a/b) zählt zu einer der gravierendsten Fehlbildungen im Säuglingsalter und geht mit zahlreichen Funktionseinschränkungen bei der Nahrungsaufnahme und dem Sprechen einher. Wachstumshemmungen der betroffenen Regionen des Mittelgesichts fordern eine konsequente interdisziplinäre Zusammenarbeit von allen in einem Spaltzentrum beteiligten Disziplinen bis ins junge Erwachsenenalter.

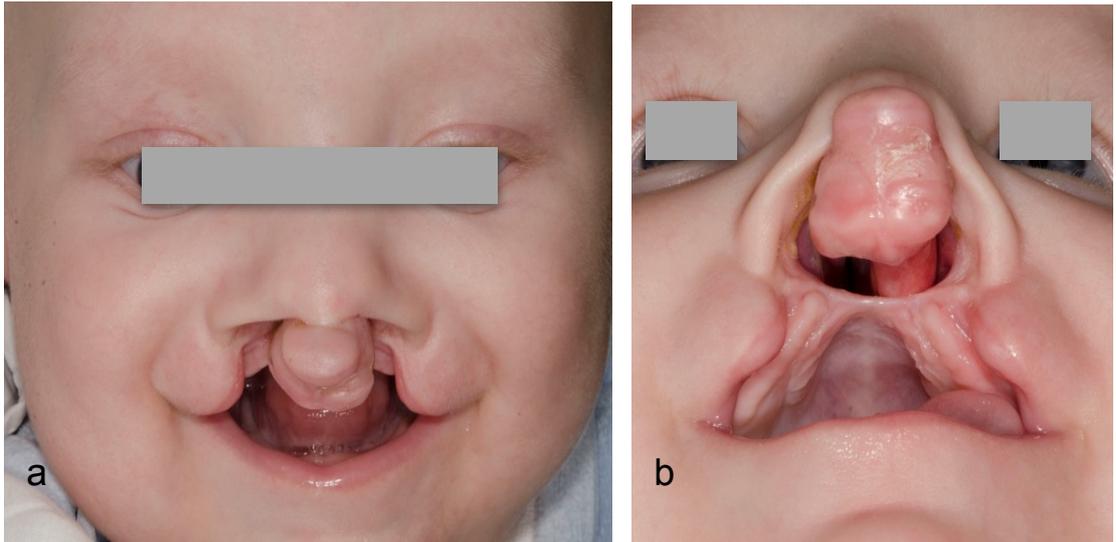


Abb.7: komplette Lippen-Kiefer-Spalte (LK) beidseits, en face (a), enoral (b).

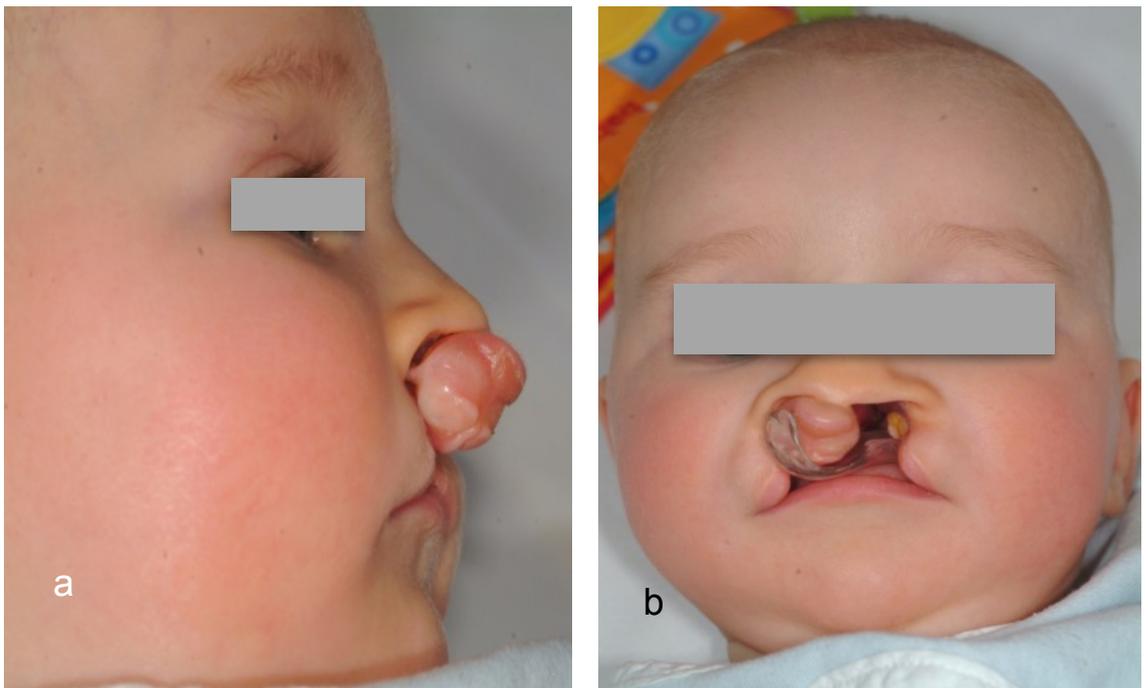


Abb.8: Doppelseitige komplette LKGS, seitlich (a) und en face (b) mit Trinkplatte.

1.4. Klassifikation der Spaltformen

Die systematische Klassifikation der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten unterliegt hohen Ansprüchen, die einerseits eine entwicklungsgeschichtlich fundierte Einteilung und andererseits eine übersichtliche und therapieorientierte Klassifikation beinhalten sollten.

So können die orofazialen Spaltbildungen anhand embryologischer und anatomisch-morphologischer Gesichtspunkte unterteilt werden.

1967 stellte die Gesellschaft für Plastische- und Wiederherstellungschirurgie in Rom eine Möglichkeit der Klassifikation (Römische Klassifikation in Pfeifer, 1981) vor, nach welcher die Spaltformen auf Grund von Unterschieden in der zeitlichen Entwicklung und Lokalisation in vier verschiedene Gruppen eingeteilt wurden. Die erste Gruppe umfasst die Spaltformen, die den primären embryonalen Gaumen betreffen, wie Lippen- und Lippen-Kieferspalten. In die zweite Gruppe wurden die Spaltbildungen des primären und sekundären Gaumens, die Lippen-Kiefer-Gaumenspalten eingeordnet, während die dritte Formen die Spaltbildungen des sekundären embryonalen Gaumens in Form von Gaumenspalten, den Hart- und Weichgaumen oder isoliert nur den Weichgaumen betreffend, repräsentierte. Der vierten Gruppe wurden alle seltenen Gesichtsspalten, wie mediane, schräge und quere Gesichtsspalten (Abb.9) und Spalten der Unterlippe, der Nase oder andere seltene Spaltformen zugerechnet.

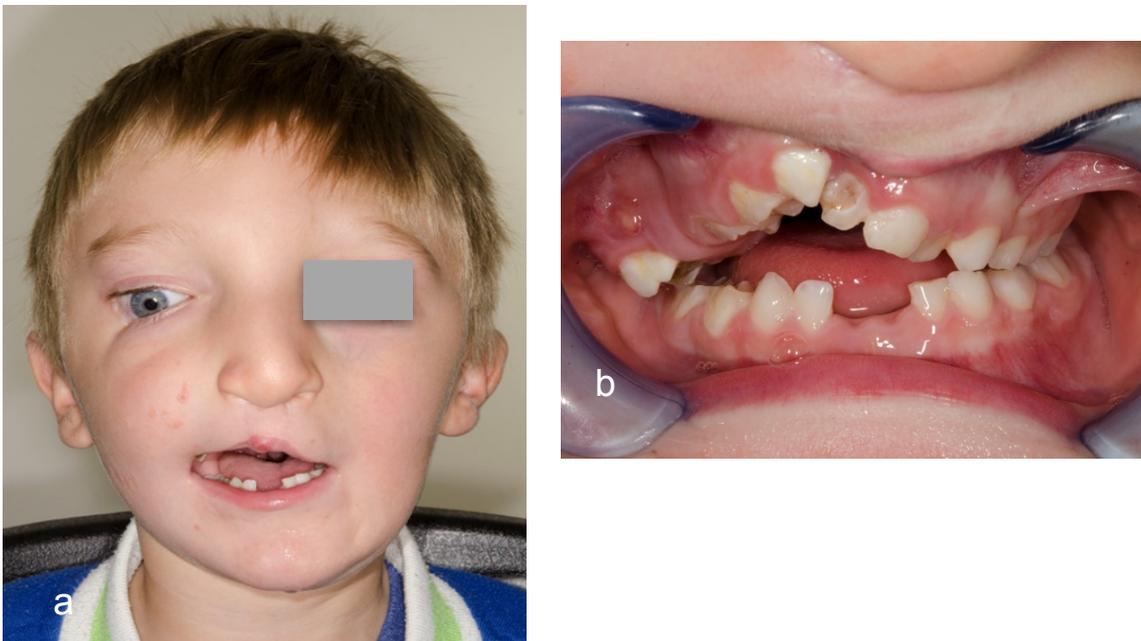


Abb.9: Gesichtsspalte rechts (n. Tessier 6/5) mit LKGS rechts enface (a) und enoral (b).

Eine topografische, auch heute noch sehr gängige Klassifikation der orofazialen Spalten führte Kriens 1989 ein. Er übernahm die durch Koch bereits 1968 eingeführte LAHS-Nomenklatur und bezeichnete die einzelnen entwicklungsgeschichtlich beteilig-

ten Kompartimente mit den Großbuchstaben L (=Lippe), A (= Alveolarfortsatz), H (= harter Gaumen) und S („smooth“ = weicher Gaumen). In dieser Klassifikation werden durch Großbuchstaben komplette Spaltform des betroffenen Abschnittes bezeichnet, wohingegen kleine Buchstaben in dieser Einteilung für eine subtotale Spaltform stehen. Diesen LAHS-Code projizierte er in der Aufsicht seiner Grafik auf beide Seiten in einer Linie nebeneinander (Kriens, 1989; Abb.10)

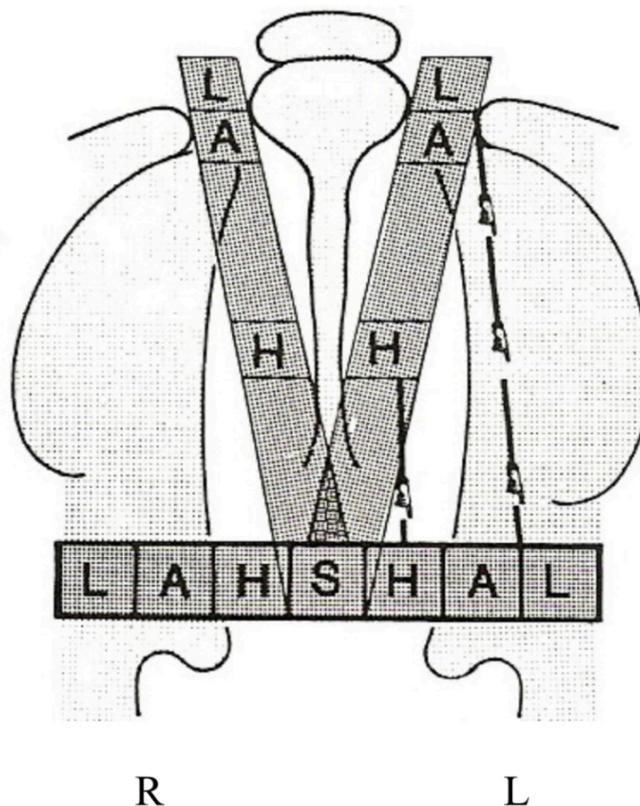


Abb.10: Projektion der Buchstaben auf einer Linie (aus Kriens, 1989)

Bei der Erfassung der klinischen Manifestation werden die nicht von der Fehlbildung betroffene Regionen durch einen Mittestrich (-) oder eine „0“ gekennzeichnet. Eine Seitenbezeichnung ist bei korrekter Nomenklatur nicht notwendig, da in der Aufsicht der linke Teil der Nomenklatur für die rechte Gesichtshälfte steht und umgekehrt, was im Grunde vergleichbar mit der Ansicht einer Röntgenaufnahme ist. Den Schweregrad der Ausprägung bezeichnete Kriens zusätzlich mit den Ziffern 1, 2 und 3 sowie „minore“ Schweregrade mit einem Stern (*) (Reinig, 2010). Hiermit entstand eine schnelle und detaillierte Erfassung der Spaltform, die es zulässt auf einen Blick den Ausprägungsgrad der Fehlbildung zu erkennen (Tab.1).

rechte subtotale LA und totale HS	l	a	H	S	-	-	-
rechte totale LAHS	L	A	H	S	-	-	-
linke totale LAHS	-	-	-	S	H	A	L
beidseitige totale LAHS	L	A	H	S	H	A	L
partielle HS	-	-	h	s	h	-	-
totales S	-	-	*	S	*	-	-
partielle S	-	-	*	s	*	-	-
minore S	-	-	-	*	-	-	-
submuköse partielle H und totale S			s	S	s		

Tab.1: LAHSHAL-Nomenklatur der Spaltformen nach Kriens (Reinig, 2010)

1.5. Chirurgische Vorgehensweise bei Lippenpaltverschluss

Verschiedenste Methoden werden weltweit zur Oberlippenrekonstruktion angewandt. Die Vor- und Nachteile der Operationsmethode sowie die unterschiedliche Philosophie, die in den unterschiedlichsten Kliniken vorherrscht, bestimmen die angewandte Art der Methode.

Die Ziele einer einseitigen Lippenrekonstruktion lassen sich wie folgt zusammenfassen (Reddy et al., 2008 und 2009):

1. auf der Spaltseite soll eine Lippenlänge erreicht werden, die der der normalen Seite entspricht (unilaterale Spalten)
2. der Naseneingang soll symmetrisch gebildet werden
3. eine unauffällige Narbe soll keine anatomischen Grenzen überschreiten
4. eine ausreichende Amorbogenbreite und ein Fehlen einer Einkerbung des im Lippenrot ist zu fordern
5. ein harmonischer Kubidobogen ohne Auszipfelung am Amorbogen auf der Spaltseite

Die unterschiedlichen Methoden zeigen alle verschiedene charakteristische Merkmale, die von dem jeweiligen Operateur beachtet werden müssen. So finden sich bei Anwendung der Methode nach Tennison (1952), modifiziert durch Randall (1959) keine deutlichen Philtrumkanten und oftmals zeigt sich ein Trend zu einer zu langen Lippe auf der Spaltseite. Im Verfahren durch Millárd (Rotationsplastik) findet sich eine horizontale Narbe über der Oberlippe, die nicht in den Hautspaltlinien liegt (Millárd, 1968).

Bei der von unserer Klinik bevorzugt angewandten Pfeifer-Plastik liegt oftmals ein Trend zu einer kürzeren Lippe auf der Spaltseite vor. Dennoch ist diese Methode variabel und universell einsetzbar und geeignet für die Rekonstruktion der primären und sekundären Lippenspalte.

Das Prinzip der Wellenschnittplastik nach Pfeifer besteht in einer Streckung des Gewebes im Bereich der Philtrumkanten durch einen bogenförmigen bzw. wellenförmigen Schnitt. Auf der medialen Seite wird ein Wellenlinienschnitt und auf der lateralen Seite der Lippenspalte ein „bogenartiger“ Schnitt (Abb.11a/b) ausgeführt. Die Lösung der falsch inserierenden periorbikulären Muskelfasern ist ein wesentlicher Aspekt der Methode und, nach der Rekonstruktion der vestibulären Schleimhaut, erfolgt deren Neuorientierung in der richtigen anatomischen Position (Abb.11c/d). Die extraorale Naht wird im Bereich des ersten Schneidezahns platziert (Abb.11e/f). Eine leichte und spärliche epi-periostale Präparation und keine subperiostale Präparation, die die Entwicklung des Mittelgesichtes negativ beeinflusst, sind hiebei ebenfalls erforderlich.

Am 7. postoperativen Tag werden die extraoralen Nähte, auch resorbierbare Nähte, in der Oberlippe entfernt.

Die Veloplastik nach Furlow (Furlow, 1986) und die Rekonstruktion des harten Gaumens wurden im Alter von 15 bis 18 Monaten durchgeführt.

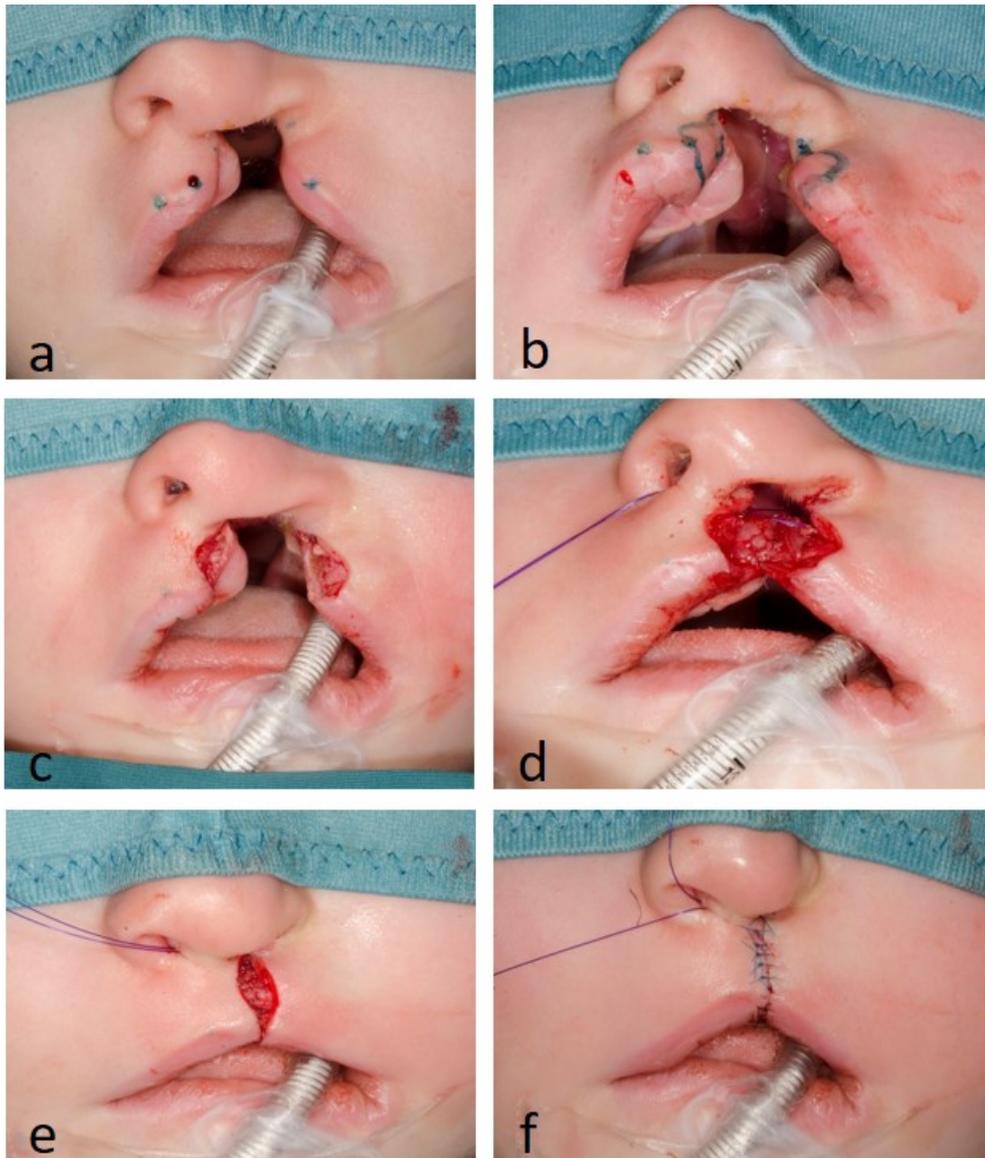


Abb.11: Klinisches Prinzip des Lippenspaltverschlusses nach Pfeifer.

1.6. Einfluss des Krankheitsbildes auf die Attraktivität des Kindes

Die Diagnose mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte stellt keine rein physische Beeinträchtigung für das betroffene Kind dar. Abgesehen von den funktionellen Störungen, wie beispielsweise bei der Nahrungsaufnahme, bringt dieses Krankheitsbild je nach Ausprägungsgrad der Spaltform jedoch eine erhebliche Beeinträchtigung des äußeren Erscheinungsbildes mit sich. Die ersten Monate bis zur ersten Operation ist die Fehlbildung deutlich sichtbar. Mit dieser ersten operativen Rekonstruktion wird zunächst die nach außen auffällig sichtbare Lippenspalte verschlossen, wodurch die Attraktivität des Kindes schlagartig verbessert wird und es somit trotz noch etwaig bestehender un-

sichtbarer Fehlbildungen (Gaumenspalte, Zahnanomalien) wie ein ‚normales‘ Kind aussieht. Durch den später erfolgenden Verschluss der Gaumenspalte werden die meisten funktionellen Probleme behoben und dem Kind eine ungestörte Sprachbildung ermöglicht. Erst das spätere Wachstum können Narbenzüge auffälliger erscheinen lassen und die Nase kann schief oder unförmig wirken. Diese ästhetischen Beeinträchtigungen können in späteren Folgeoperationen nach Abschluss des Wachstums behoben werden, was eine erneute sowohl physische als auch psychische Beanspruchung für das betroffene Kind bedeutet. Die Narben im Bereich der Oberlippe werden ein Leben lang sichtbar bleiben. Zahnanomalien, die v.a. bei Beteiligung des Kiefers auftreten, erschweren oftmals die Phonetik und erfordern Kieferorthopädische, kieferchirurgische und/oder prothetische Maßnahmen um eine normale Sprachbildung sowie eine akzeptable Ästhetik zu gewährleisten. Inwiefern die Attraktivität des betroffenen Kindes von dieser Fehlbildung beeinträchtigt ist, hängt zum einen von dem Ausprägungsgrad der Spaltbildung ab (ein-/ beidseitig, durchgängig oder partiell), zum anderen von der Wahrnehmung des Betrachters.

Die Wahrnehmung der betroffenen Mutter wird vermeintlich durch ihr soziales Umfeld beeinflusst, wobei auch Faktoren wie die Qualität der medizinischen Aufklärung, Erfahrungen und die Lebenssituation eine große Rolle spielen. Der Begriff ‚Attraktivität‘ ist also in dieser Studie in ihrer Bewertung sehr subjektiv geprägt.

2. Zielstellung

Ziel dieser Arbeit ist es durch eine retrospektive, monozentrische, Likert-skalierten Pilot-Studie (01/2014 - 12/2016) die psychosozialen Faktoren bei Müttern mit einem Spaltkind zu erfassen, die sich besonders stark auf die emotionale Gefühlslage der Mütter auswirken. Dabei werden sowohl endogene Faktoren wie die soziale Situation, Familienstand und Lebensform sowie exogene Faktoren wie Form und Qualität der ärztlichen Aufklärung und die Reaktion Außenstehender auf das Kind berücksichtigt. Resümierend sollen so Verbesserungsvorschläge erarbeitet werden, wie die Betreuung der Mütter von LKGS-Kindern durch eine interdisziplinäre Zusammenarbeit verbessert werden kann.

Die folgenden Fragen wurden in der anonymisierten, retrospektiven Pilot-Studie berücksichtigt:

1. Wie war die Zusammensetzung des befragten Mütter-Kollektivs? Wie sind die sozialen Faktoren, wie Bildungsabschluss, familiäre Situation (Familienstand oder Lebensform) und Erwerbstätigkeit in diesem Kollektiv verteilt?
2. Werden Vorsorgeuntersuchungen angenommen?
3. Welche Emotionen und Gedanken waren bei betroffenen Müttern zum Zeitpunkt der Diagnose ihres Kindes vorherrschend?
4. Welchen Einfluss haben die Reaktionen Außenstehender auf die Emotionslage der Mütter?
5. Wie veränderte sich die Reaktion der betroffenen Mütter und der des sozialen Umfeldes nach plastischer Rekonstruktion der Fehlbildung?
6. War nach Lippenpaltverschluss eine Verbesserung der Attraktivität und der Akzeptanz festzustellen?
7. Welche Konsequenzen ergeben sich aus den Ergebnissen und dem kritischen Input der Mütter um eine bessere Betreuung der Mütter ab dem Zeitpunkt der Diagnose ihres Kindes mit einer LKGS zu gewährleisten?

3. Material und Methodik

3.1. Zielstellung der Studie

Ziel dieser Pilotstudie war es, die psychologischen und sozialen Aspekte bei Müttern mit einem Spaltkind zu drei verschiedenen Zeitpunkten im ersten Lebensjahr zu bewerten. Das erste Lebensjahr wurde gewählt, weil dort eine chirurgische Rekonstruktion der Lippenpalte durchgeführt wurde.

Bei allen Patienten wurde die primäre Rekonstruktion der Oberlippe sowie des harten und weichen Gaumens in den ersten 2 Lebensjahren abgeschlossen. Im Alter von 4-6 Monaten erfolgte der Lippenverschluss nach Pfeifer (Pfeifer, 1970; Gundlach et al., 1982). Für die chirurgischen Eingriffe blieben Mütter und Kinder 3-4 Tage in stationärer Behandlung. Der chirurgische Eingriff erfolgt unter Vollnarkose ohne perioperative Antibiotikatherapie.

Besonders emotionale und soziale Erfahrungen der Mütter sollten retrospektiv analysiert werden.

3.2. Studiendesign

Diese Pilotstudie wurde von 01/2014 bis 12/2016 durchgeführt und umfasste Mütter von Kindern mit einer sichtbaren nicht-syndromalen orofazialen Spalte wie einer Lippenpalte (L), einer Lippen-Kiefer-Spalte (LK) oder Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (LKGS). Mütter von Kindern mit einer syndromalen Spaltbildung in Kombination mit anderen Missbildungen wurden von dieser Studie ausgeschlossen. Alle Mütter und ihr Kind wurden regelmäßig im selben Krankenhaus betreut und alle chirurgischen Eingriffe wurden in diesem Universitätsklinikum durchgeführt.

3.3. Ethikvotum

Die Ethikkommission für Humanforschung der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg erteilte die ethische Genehmigung für die Durchführung dieser Forschung (Bearbeitungsnummer der Ethikkommission: 2014-12). Alle ethischen Standardverfahren, einschließlich Studieninformationsblättern, freiwilliger Teilnahme, Einverständniserklärung, Vertraulichkeit und Anonymität bei der Verwaltung von Daten und der Berichterstattung über Studienergebnisse, wurden eingehalten.

Einwilligung zur Veröffentlichung von Photographien:

Die Einwilligung zur Verwendung der Fotos in wissenschaftlichen Arbeiten liegt für jedes verwendete Foto mit Unterschrift der Erziehungsberechtigten in der Akte im Original vor.

3.4. Aufbau des Fragebogens

Der retrospektive Fragebogen war unterteilt in fünf Abschnitte.

Der erste Abschnitt der Befragung diente der Evaluierung der sozialen Situation der Mütter sowie der grundlegenden Erfassung der Familienzusammensetzung.

Der zweite, dritte und vierte Abschnitt untersuchte die Zielkriterien zu verschiedenen Zeitpunkten: zum Zeitpunkt der Diagnose, der Geburt und nach operativem Lippen-spaltverschluss, die als erste operative Maßnahme im 4.–6. Lebensmonat durchgeführt wurde.

Die Gliederung in die aufeinander folgenden zeitlichen Intervalle sollte mögliche eine Veränderung der psychosozialen Situation der Mutter während des ersten Lebensjahrs des Kindes untersuchen.

Im letzten Abschnitt des Fragebogens hatten die Mütter die Möglichkeit frei zu antworten und Anregungen, Wünsche oder Kritik in einem offenen Kommentarfeld mitzuteilen.

3.4.1. *Erster Teil*

Im ersten Teil wurden wesentliche Informationen zum sozialen Hintergrund der Mütter abgefragt. Um die Stabilität der sozialen Situation der Mütter einzuschätzen wurden Familienstand (ledig/ verheiratet/ geschieden/verwitwet), Lebensform (allein lebend/ feste Partnerschaft/ mit Eltern lebend/ in Wohngemeinschaft lebend), die Anzahl der Kinder und der Bildungsstatus der Mütter, definiert durch den höchsten erreichten Abschluss, abgefragt.

Höchstmöglich wählbarer Bildungsabschluss war der akademische Abschluss, gefolgt von Abitur, mittlerer Reife/ Realschule, Hauptschule bis hin zu keinem Abschluss. Zur Erfassung der alltäglichen Belastungssituation durch Beruf oder Ähnliches, konnten die Mütter angeben, ob sie ganztags, halbtags, als Hausfrau arbeiteten, noch in Ausbildung oder gänzlich erwerbslos waren. Von den Kindern wurden lediglich das derzeitige Alter, Geschlecht und die Spaltform abgefragt. Bei der Art der Spaltbildung wurde zwischen Lippen- und Lippen-Kiefer- bzw. Lippen-Kiefer-Gaumenspalte differenziert. Zur Erfassung der Compliance der Mütter bei Vorsorgeuntersuchungen während der Schwangerschaft sollte angekreuzt werden, ob diese immer, oft, manchmal, selten oder nie stattgefunden haben.

3.4.2. *Zweiter Teil*

Mit dem Zeitpunkt der Diagnose, welchem sich der zweite Abschnitt des Fragebogens widmet, erfolgt der erste große psychologische Einschnitt für die betroffenen Mütter. Dabei ist von besonderer Bedeutung in welcher Form (durch den behandelnden Gynäkologen/ eine Hebamme/ einen MKG-Chirurgen oder sogar gar nicht) und wann (zum Zeitpunkt der Vorsorgeuntersuchung/ bei der Geburt/ zu einem anderen Zeitpunkt) die Aufklärung stattfand. Die Befragten sollten außerdem die daraus resultierende Gefühlslage einordnen in Emotionen wie Angst, Trauer, Schuldgefühle, Ablehnung dem Kind gegenüber, Wut, Verzweiflung, Enttäuschung oder sonstige Gefühle. Die Qualität der erfolgten Aufklärung wurde als sehr gut/ gut/ befriedigend/ ausreichend/ ungenügend oder gar nicht in Form von Schulnoten bewertet. Zur Evaluation der Motivation und Interesse der Mütter sich mit der Diagnose auseinanderzusetzen und selbst weitergehend zu informieren wurden potenzielle Informationsquellen wie das Internet, insbesondere Wikipedia, Facebook, Selbsthilfvereine und Universitäten abgefragt. Sonstige Quellen und die Einschätzung der Mütter, welche Quelle als Informationsquelle am hilfreichsten empfunden wurde, konnte frei angegeben werden. Zur Erfassung der Schwere der psychologischen Auswirkung all dieser Faktoren auf die emotionale Gefühlslage der Mütter wurden diese abschließend gebeten die Erwartungshaltung gegenüber Ihrem Kind zum Zeitpunkt der Diagnose auf einer Skala positiv oder negativ einzuordnen. Die Skalierung erfolgte auf einer Linie, die anzukreuzen war, in der drei Punkte vorgegeben wurden (negativ/ neutral/ positiv). Die gesetzten Kreuze wurden später in der Auswertung in eine Skala von 1 (negativ) bis 10 (positiv) eingeordnet um das Ergebnis statistisch zu erfassen. Ob darauf folgend von einzelnen Müttern psychologische Hilfe in Anspruch genommen wurde, konnte mit ja oder nein angegeben werden.

3.4.3. *Dritter Teil*

Der Dritte Teil des Fragebogens konzentriert sich auf den Zeitpunkt der Geburt des Kindes und sollte messbar machen, ob sich die emotionale Gefühlslage der Mütter seit dem Zeitpunkt der Diagnose verändert hat, insofern diese beiden Ereignisse (Geburt und Diagnose) nicht auf einen Zeitpunkt fallen.

Im Zentrum der Befragung standen hier die Emotionen und Gefühle der Mutter beeinflusst durch die Diagnose. Zudem wurden die sozialen Gegebenheiten, wie das Familiengefüge und allgemeine Auswirkungen auf das Sozialleben betrachtet. Die Mütter wurden gebeten, die Attraktivität ihres Kindes mit Schulnoten von 1-6 (1=sehr gut, 2=gut, 3=befriedigend, 4=ausreichend, 5=ungenügend oder 6=schlecht) zu bewerten. Anschließend wurde die subjektive Wahrnehmung hinsichtlich der Reaktion von

Freunden, dem Partner, von Familienangehörigen und von Fremden auf das Kind untersucht. Zusätzlich sollten die Mütter eine Einschätzung ihrer eigenen Reaktion auf ihr Kind treffen. Die Bewertung der Reaktion fand anhand einer Einteilung nach der Quantität negativer Reaktionen von Freunden oder Fremden (Außenstehende) und der eigenen positiven Reaktion sowie der Häufigkeit der positiven Reaktion des Partners oder der Familie statt.

3.4.4. Vierter Teil

Mit dem ersten operativ-korrektivem Schritt, dem Lippenspaltverschluss im Alter von 4-6 Monaten, findet der erste Eingriff zur Verbesserung des optischen Erscheinungsbildes statt. Die Fragen des vierten Teiles des Fragebogens konzentrierten sich daher auf den Zeitpunkt unmittelbar nach Verschluss der Lippenspalte.

Dieser Teil des Fragebogens sollte zum einen darüber Aufschluss geben, ob ein Zusammenhang zwischen der chirurgischen Lippenrekonstruktion, beziehungsweise einem ästhetischen Erscheinungsbild des Kindes, und der subjektiven Empfindung der Mutter existierte. Zudem sollte evaluiert werden, ob die klinische Veränderung des Kindes zu einer Veränderung der Reaktionen Außenstehender oder einer veränderten Wahrnehmung der Mütter führte. Durch Abfrage derselben Parameter abgefragt wie zum Zeitpunkt der Geburt sollte sich eine mögliche Änderung des psychologischen Ausgangsprofils der Mütter aufzeigen.

Zudem sollten die Mütter abgeben, ob sich die Reaktion von Freunden und Familie auf das Kind nach Verschluss der Lippenspalte verändert hatte und ob der Partner und Fremde positiver auf das Kind reagierten.

Um einen direkten Zusammenhang zwischen der eigenen emotionalen Befindlichkeit und der Wahrnehmung der Reaktionen Anderer herstellen zu können, sollten die Mütter auch angeben, ob sie selbst ihr Kind nach ästhetischer Korrektur der Lippe als attraktiver empfanden.

Die Evaluierung erfolgte wie zum Zeitpunkt der Geburt nach Quantität der Wahrnehmung, eingeteilt in selten, manchmal, oft, sehr oft und immer.

3.4.5. Fünfter Teil

Im letzten Teil des Fragebogens bestand für die Befragten die Möglichkeit Anregungen, Wünsche, Kritik oder zusätzliche Kommentare frei einzutragen.

3.5. Datenerhebung und Methodik

Die anonymen Fragebögen, ein Studieninformationsblatt, eine Einverständniserklärung und ein frankierter Rückumschlag wurden auf Deutsch betroffenen Müttern per Post zugestellt. Die Auswahl der Befragten erfolgte willkürlich innerhalb des sich in der Universitätsklinik Halle-Wittenberg befindlichen Patientenkollektivs und konzentrierte sich auf Kinder mit Lippen-Kiefer-/Gaumen-Spalten, die nicht mit einem Syndrom assoziiert waren. Die Befragten wurden gebeten den ausgefüllten Fragebogen per Post an die Universitätsklinik zurückzuschicken.

Ausgeschlossen wurden alle Kinder, deren Krankheitsbild mit einem Syndrom vergesellschaftet war, wie das CHARGE-Syndrom, Pierre-Robin-Sequenz oder andere chromosomale Anomalien wie Trisomie 21.

3.6. Vergleichskriterien

In dieser Pilot-Studie wurden sowohl validierte als auch Standard-Größen verwendet. Es wurde ein anonymisierter, selbst erstellter Fragebogen verwendet. Die Messgrößen beinhalteten: den sozialen Hintergrund, das Bildungsniveau, die berufliche Situation der Mutter, die Teilnahme Vorsorgeuntersuchungen und präventiven Maßnahmen, den Zugang zu medizinischen Informationsquellen, die Erfassung der wahrgenommenen Attraktivität und der Reaktionen des sozialen Umfeldes auf das Kind vor und nach Rekonstruktion der Lippe.

3.7. Korrelationsanalyse

Die aus dieser anonymen Studie gewonnene Information wurde in einer Datenbank gesammelt und statistisch analysiert (SPSS 12.0; SPSS Corp, Chicago, IL). Zur Analyse der Ergebnisse wurde der Mann-Whitney-U-Test) genutzt um zwei miteinander vergesellschaftete Patientengruppen zu vergleichen. Eine parametrische Verteilung der unabhängigen Daten war nicht zu erwarten. Für eine vergleichende Analyse von mehr als zwei Patientengruppen bei einer Signifikanz von $p=0.05$ wurde der Kruskal-Wallis Test und der Chi-Quadrat Test genutzt.

4. Ergebnisse

4.1. Zusammensetzung des Kollektivs

Insgesamt nahmen 84 von 103 befragten Müttern an der Studie teil und beantworteten die Fragebögen vollständig, was eine Rücklaufquote von 81,6% ergab. Die ausbleibenden Antworten konnten nicht mit einer bestimmten Ausprägung des Krankheitsbildes, dem Geschlecht, dem Alter oder anderen Auffälligkeiten während der medizinischen Behandlung in Korrelation gebracht werden.

4.1.1. Geschlechtsverteilung und Spaltformen der Kinder

Unter den betroffenen Kindern (Abb.12a) waren 45 weibliche (53,6%) und 39 männliche Patienten (46,4%).

Unter allen Kindern (Abb.12b) waren insgesamt 60 Patienten mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (71,4%) und 24 Patienten mit einer isolierten Lippenspalte (28,6%).

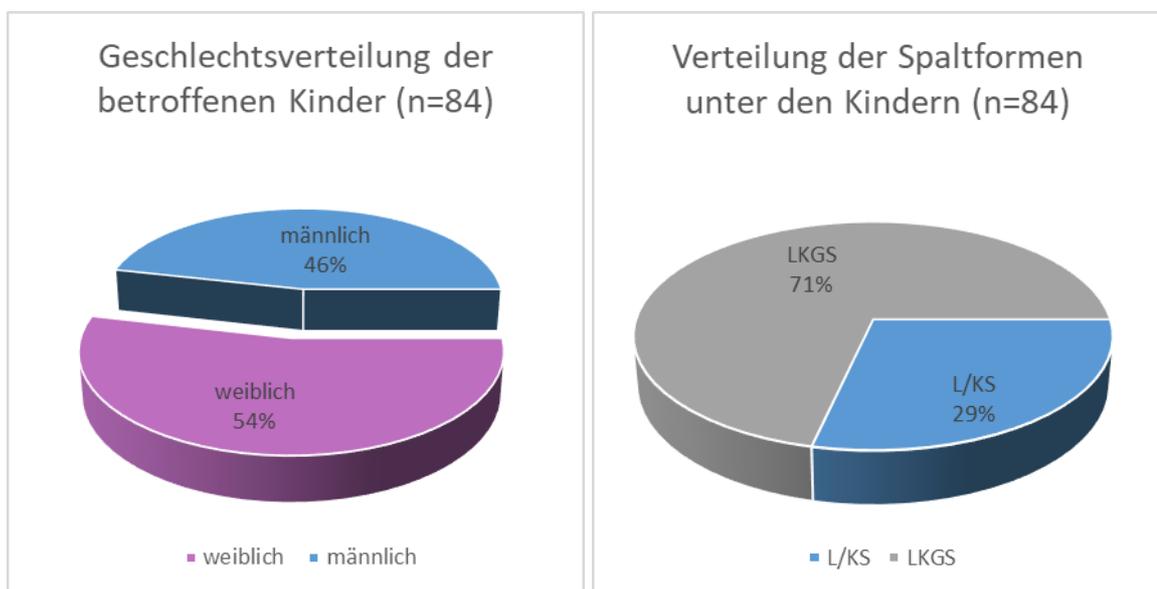


Abb.12: Verteilung der Spaltformen und des Geschlechts der Kinder im Kollektiv (n=84).

4.1.2. Altersverteilung der Mütter

Die Altersverteilung der Mütter bei Geburt Ihres Kindes mit einer sichtbaren Spaltbildung stellte sich wie folgt dar. Die jüngste Mutter war zum Zeitpunkt der Geburt 16 Jahre und die älteste 40 Jahre. Der Mittelwert betrug $28,2 \pm 5,2$ Jahre.

Es zeigte sich eine annähernde Normalverteilung in der Altersverteilung bei Geburt (Abb.13).

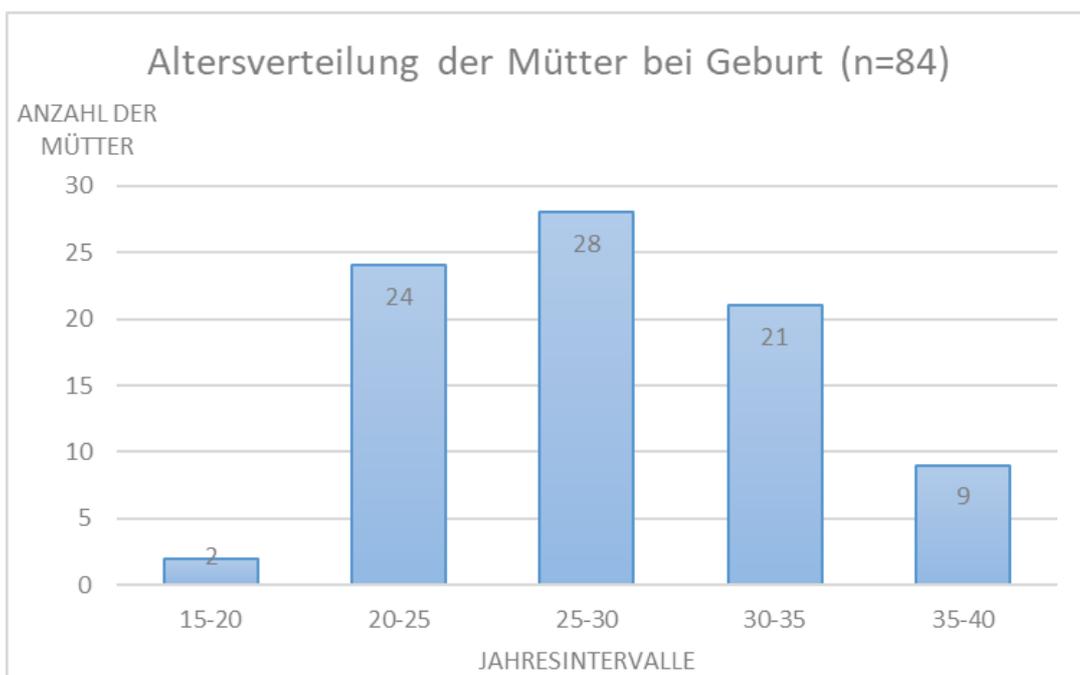


Abb.13: Altersverteilung der Mütter des Kollektivs bei Geburt eines Kindes mit LKGS.

4.2. Soziales Umfeld (Lebensform, Erwerbstätigkeit, Bildungsabschluss)

4.2.1. Familienstand und Lebensform

48% der Mütter (n=40) waren verheiratet und 43% der Mütter (n=36) nicht (unverheiratet). Geschieden waren insgesamt 7 Mütter (8%), verwitwet keine. Eine Mutter (1,2%) beantwortete die Frage hinsichtlich des Familienstandes nicht (Abb.14).

Familienstand der Mütter (n=84)

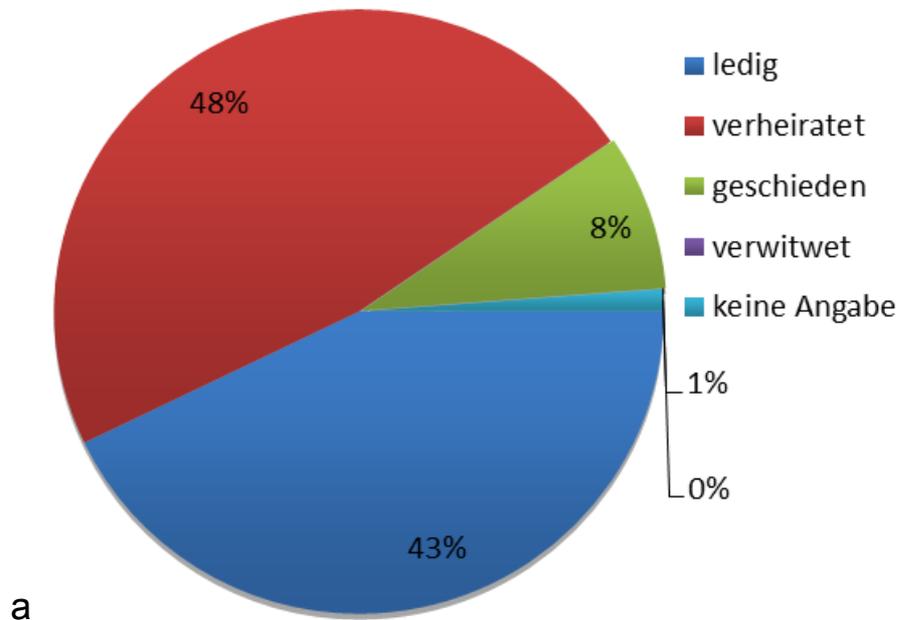


Abb.14: Familienstand der Mutter während des 1.Lebensjahrs des Kindes.

77% der Mütter (n=65) lebten während des ersten Lebensjahres des Kindes in einer soliden Partnerschaft und 14 Mütter (17%) als alleinerziehender Elternteil mit dem betroffenen Kind ($p \leq 0,01$, Abb.15). Zwei Mütter lebten mit ihren Eltern in einem Hausstand zusammen und keine Mutter zu dem befragten Zeitraum in einer Wohngemeinschaft. Drei Mütter (4%) gaben keine Informationen zum tatsächlichen Lebensstil an und wurde als „kein Kommentar“ aufgeführt.

Eine Veränderung des Lebensstils oder der Lebensform während dieser Zeit wurde nicht erfasst.

Lebensform der Mütter (n=84)

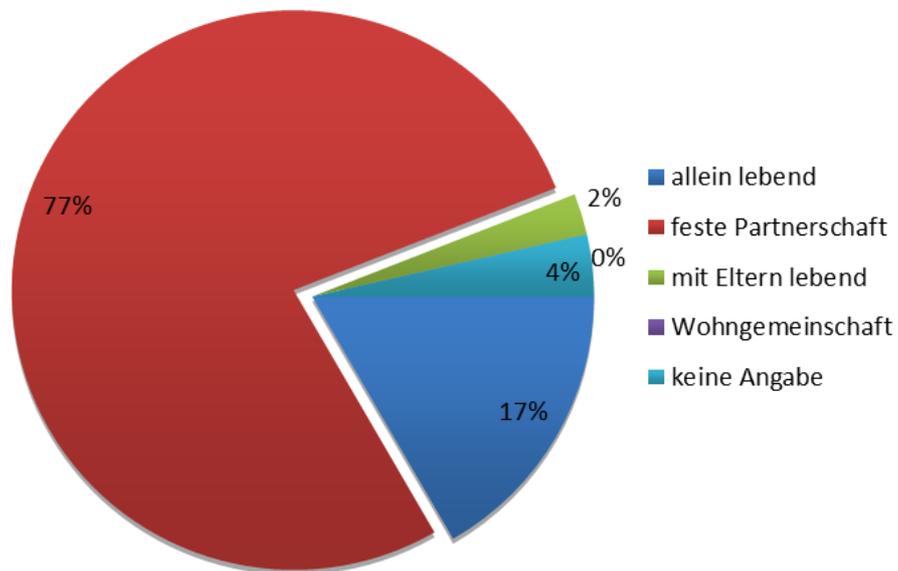


Abb.15: Lebensform der Mutter während des 1.Lebensjahrs des Kindes.

4.2.2. Erwerbstätigkeit

In der Befragung gaben, die meisten Mütter der Spaltkinder (n=37, 44%) an zum Zeitpunkt der Diagnose/Geburt 40 Stunden pro Woche Vollzeit gearbeitet zu haben (Abb. 16). 19% der Mütter arbeiteten verkürzt und die Beschäftigungsquote lag bei annähernd 2/3 (63%). Dies ist sicherlich auf die regionalen Verhältnisse (ehemals Ostdeutschland) und die damit verbundene Arbeitskultur zurückzuführen, und Umfragen in anderen Teilen der ehemaligen Bundesrepublik Deutschland werden auch heute noch zu unterschiedlichen Ergebnissen führen

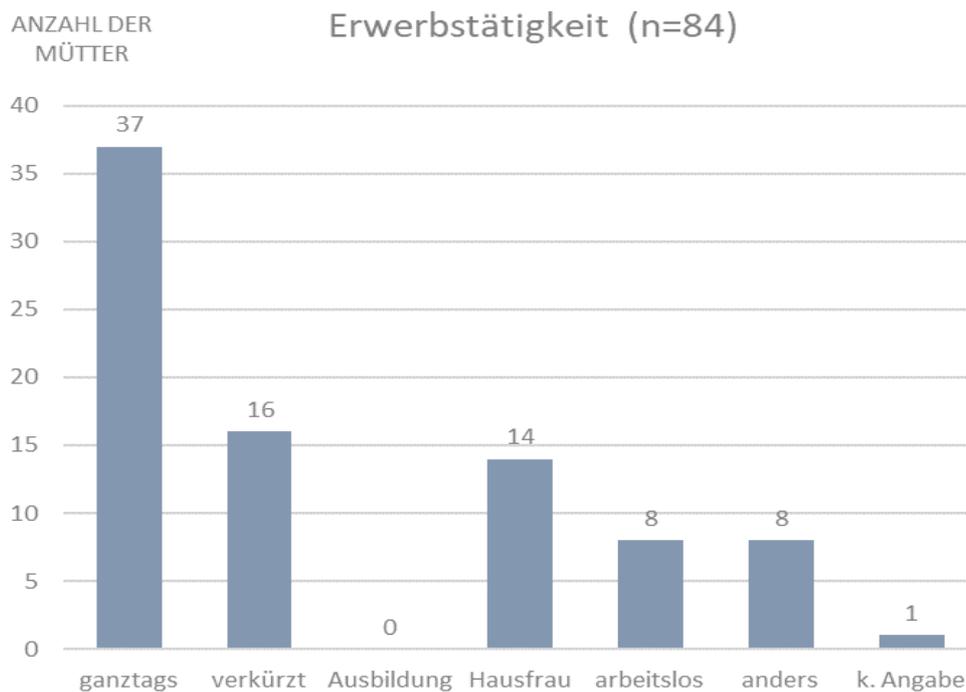


Abb.16: Erwerbstätigkeit zum Zeitpunkt der Diagnose / Geburt des Kindes.

4.2.3. Bildungsabschluss

In dieser Frage sollten die Mütter den höchsten schulischen Bildungsabschluss angeben. Nach einem Beruf wurde speziell nicht gefragt.

Die meisten Mütter (n=52, 62%) gaben als höchsten Bildungsabschluss die Mittlere Reife an, 9 der Mütter den Hauptschulabschluss (10,7%), 14 das Abitur als allgemeine Hochschulreife (16,7%) und 5 einen universitären Abschluss (6%). Die Verteilung der Bildungsabschlüsse folgte somit fast einer Normalverteilung (Abb.17).

Der Bildungsabschluss bei den Müttern entspricht der Bevölkerungsstruktur im untersuchten Bundesland.

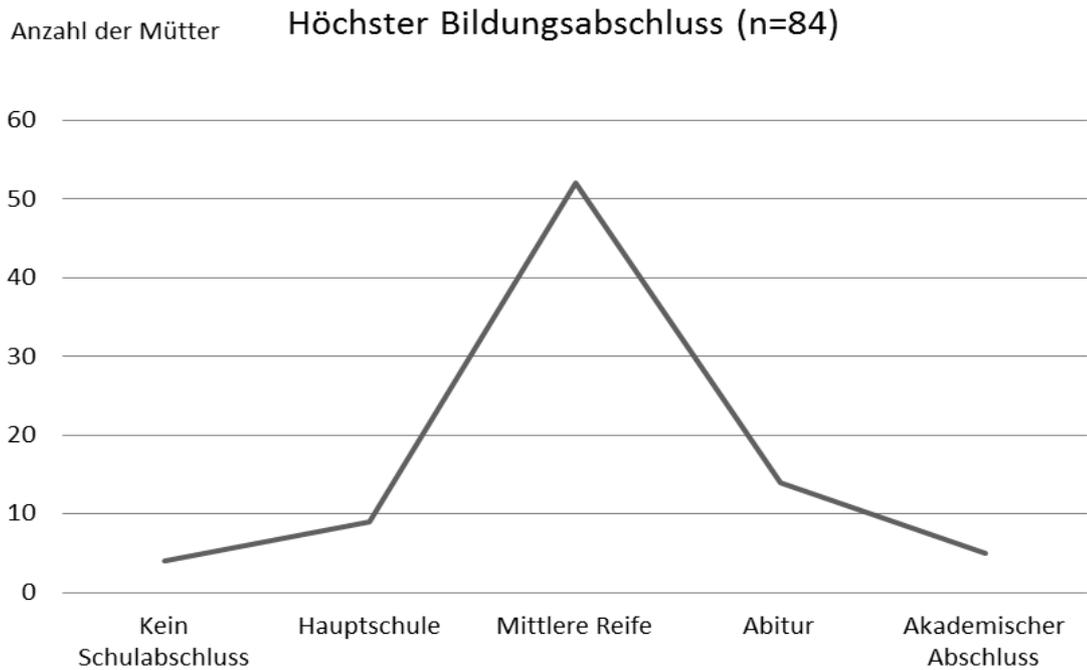


Abb.17: Höchster angegebener Bildungsabschluss der Mütter.

4.3. Zeitpunkt der Diagnose und Qualität der Aufklärung

4.3.1. Zeitpunkt der Diagnose

Die pränatale Diagnose einer Fehlbildung beim ungeborenen Kind während einer Vorsorgeuntersuchung zu stellen bedeutet für alle Beteiligten eine emotional stark belastende Situation. Die Diagnose aber erst bei Geburt zu erfahren stellt für die Mutter und die werdenden Eltern eine oftmals noch größere Herausforderung dar.

82 Mütter (97,6%) gaben an während der Schwangerschaft regelmäßig untersucht worden zu sein und alle Vorsorgeuntersuchungen wahrgenommen zu haben (Abb.18). Hierunter wurde 27 Müttern (32,1%) die Diagnose der Spaltmanifestation ihres Kindes während der regelmäßig vorgeburtlichen Untersuchung in der Ultraschalluntersuchung durch den betreuenden Gynäkologen mitgeteilt. Der Rest der Mütter erfuhr die Diagnose erst bei Geburt (77,9%).

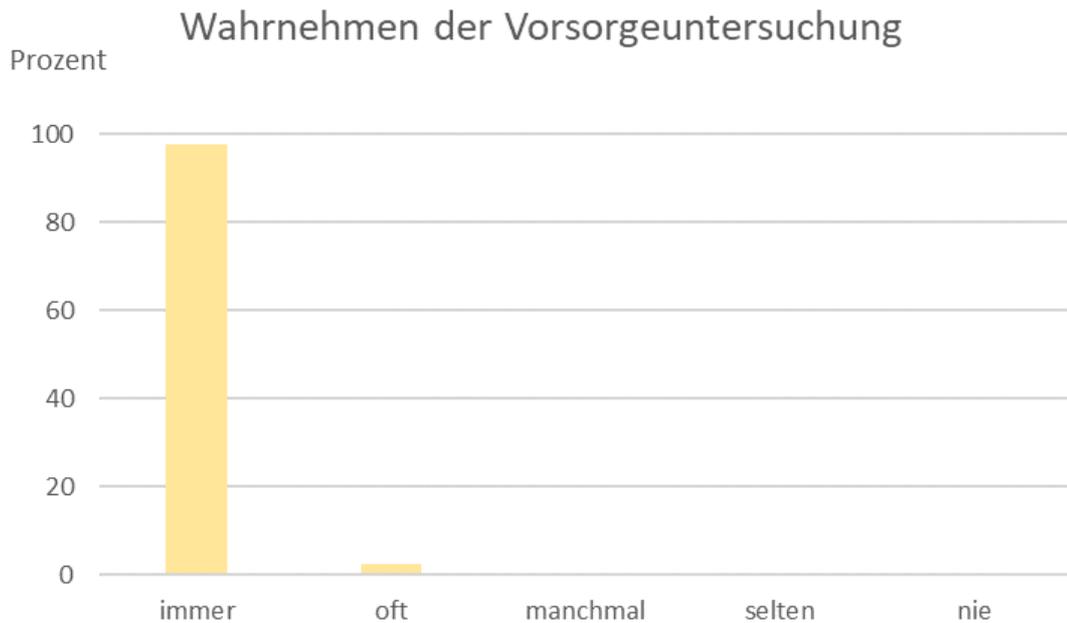


Abb.18: Angaben über Wahrnehmen der Vorsorgeuntersuchung.

4.3.2. Durchführender der medizinischen Aufklärung zum Diagnosezeitpunkt

Zum Zeitpunkt der Diagnose wurden die Eltern, insbesondere die Mütter (n=84), von verschiedenen medizinischen Disziplinen über die Diagnose und die Behandlungsmöglichkeiten einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte aufgeklärt (Abb.14). Nachdem nur 27 Mütter durch die pränatale Ultraschalluntersuchung die Diagnose vor der Geburt des Kindes erhalten hatten, erfuhren die anderen diese erst nach der Geburt.

Die meisten Mütter wurden vom behandelnden Gynäkologen oder Geburtshelfer (n=35, 41,6%) gefolgt von einem Kieferchirurgen (n=27, 32,2%) über die Fehlbildung bei ihrem Kind informiert.

11 Mütter (13,1%) erhielten keinerlei medizinische Informationen über die bestehende Fehlbildung bei ihrem Kind. So muss direkt davon ausgegangen werden, dass die Kinder den Müttern ohne weiteren Kommentar nach der Geburt gegeben wurden. Alle diesen Müttern ist gemeinsam, dass sie die Diagnose erst bei der Geburt ihres Kindes erfuhren und nach der Geburt gab es für die Mütter keine medizinischen Informationen des behandelnden medizinischen Personals hinsichtlich der Diagnose des Kindes (Abb.19). Sechs Mütter berichteten sogar, dass es niemanden gab, der sich bei der Geburt für medizinische Hilfestellung verantwortlich fühlte (vgl. Abb.21).

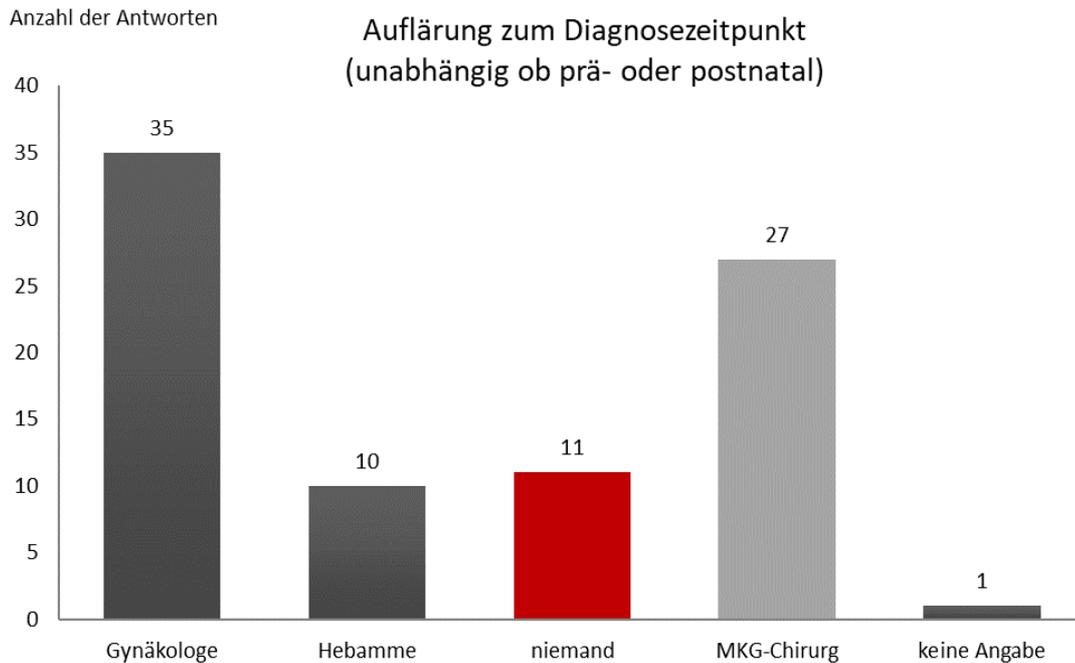


Abb.19: Durchführender der Aufklärung zum Diagnosezeitpunkt.

4.3.3. Qualität der primären medizinischen Aufklärung

In diesem Abschnitt wurde speziell nach der subjektiv empfundenen Qualität der Aufklärung über die Spaltbildung zum Zeitpunkt der Diagnose gefragt.

Wurde die Diagnose pränatal gestellt, was bei 27 Müttern nach deren Angaben der Fall war, berichteten 22 von 27 Müttern (81,5%) über eine „gute“ (n=8, 29,8%) und 14 über eine „sehr gute“ (51,9%) medizinische Information zum Zeitpunkt der pränatalen Diagnosestellung.

Wurde die Diagnose erst bei Geburt gestellt, dann bewerteten 30,1% die Qualität der medizinischen Aufklärung mit „sehr gut“ (n=26) und mit „gut“ (n=26). So fühlten sich etwa 2/3-tel der Mütter (n=52, 60,2%) über die bestehende Diagnose bei ihrem Kind gut informiert.

9 Mütter fühlten sich zum Zeitpunkt der Diagnose mit den Primärinformationen nicht sehr wohl und bezeichneten sie nur als „befriedigend“ (10,7%).

Insgesamt 21 Mütter (25%) bezeichneten die individualisierte Beratung zum Zeitpunkt der Diagnose als „unzureichend“ (n=10, 11,9%) oder „nicht existent“ (n=12, 14,3%). Eine Mutter machte diesbezüglich keine Angabe.

Die fünf Mütter, die sich zum Zeitpunkt der Diagnose über eine „unzureichende“ (n=5, 11,9%) medizinische Information beschwerten, erhielten die Diagnose über die Fehlbildung ihres Kindes erst bei der Geburt (n=5, 6%) und vier bei der pränatalen Untersuchung (n=4, 4,8%). Eine Mutter gab diesbezüglich keine Auskunft (Abb.20).

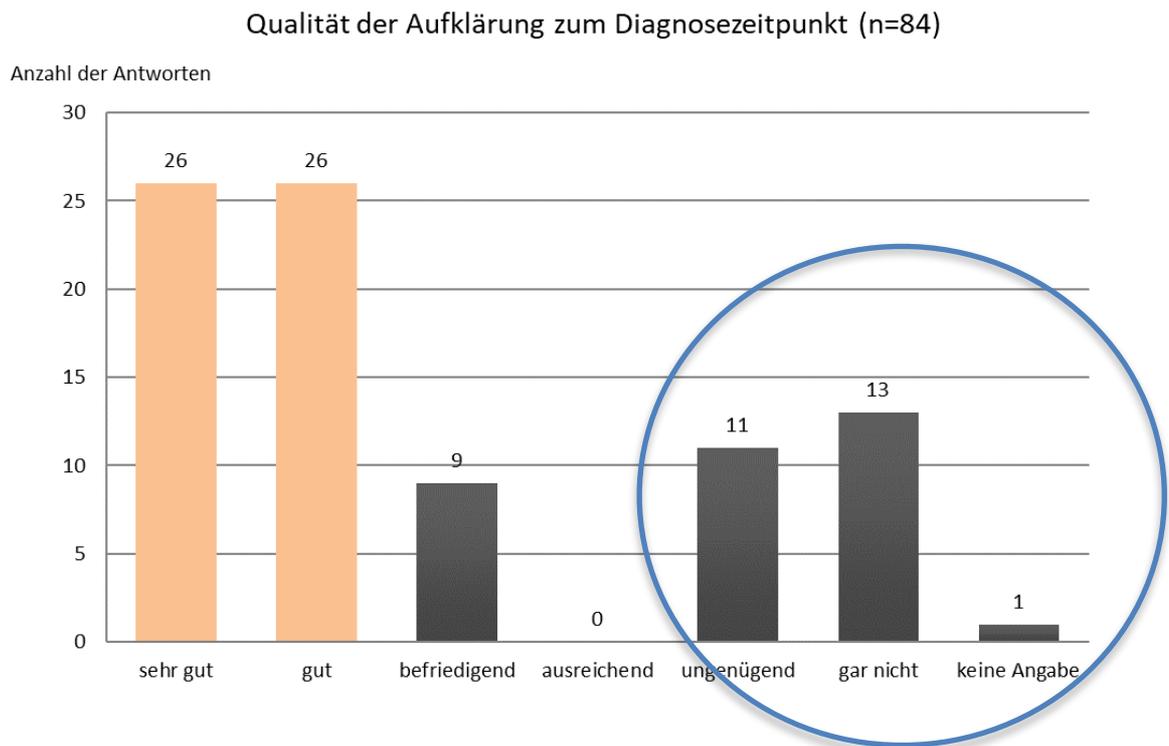


Abb.20: Qualität der ersten Aufklärung zur Diagnose ihres Kindes.

Bei detaillierter Untersuchung, wer für die „schlechten“ Informationen verantwortlich war, gaben 5 Mütter den behandelnden Gynäkologen und 2 Mütter den beratenden Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen an (Abb.21).

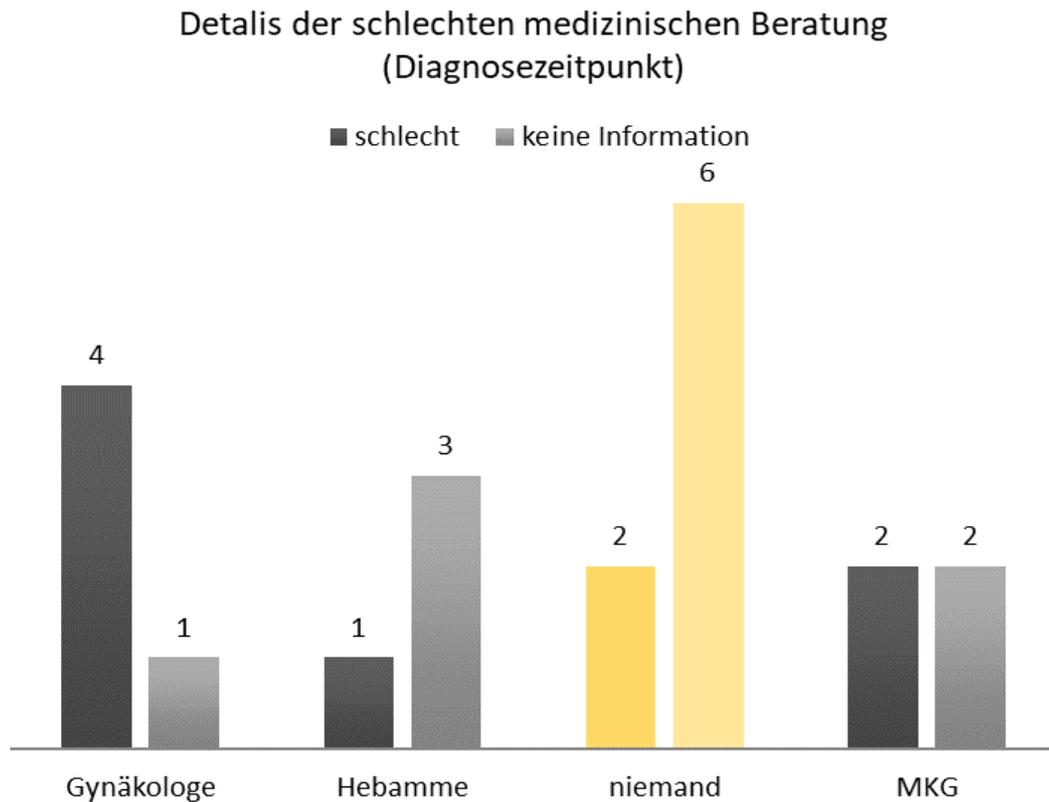


Abb.21: Aufschlüsselung der schlecht beurteilten medizinischen Beratung.

12 Mütter (14,3%) erhielten gar keine medizinische Information über die Weiterbehandlung und Therapie.

Alle Mütter (n=12), die über eine schlechte medizinische Beratung berichteten, erhielten die Diagnose der Spaltbildung ihres Kindes erst bei der Geburt.

4.3.4. *Zusätzlicher Informationsgewinn*

66,7% aller Mütter (n=56) die mit der Diagnose einer Lippen-Kiefer/Gaumenspalte konfrontiert wurden suchten weitere Informationen über diese Fehlbildung im Internet. Der Informationsgewinn über das Internet wurden von allen Müttern genutzt und in dieser Studie insbesondere von Müttern mit Hochschulabschluss herangezogen (30 von 56, 57,7%). Sie gaben jedoch keine Details zu den besuchten Websites an.

Dann folgte die spezielle und persönliche Beratung in einer Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie einer nahen gelegenen Universität (n=28, 33,3%).

Über das Internet wurden signifikant mehr Informationen gesammelt ($p = 0,003$) als über den Besuch einer spezialisierten Universität (Abb.22).

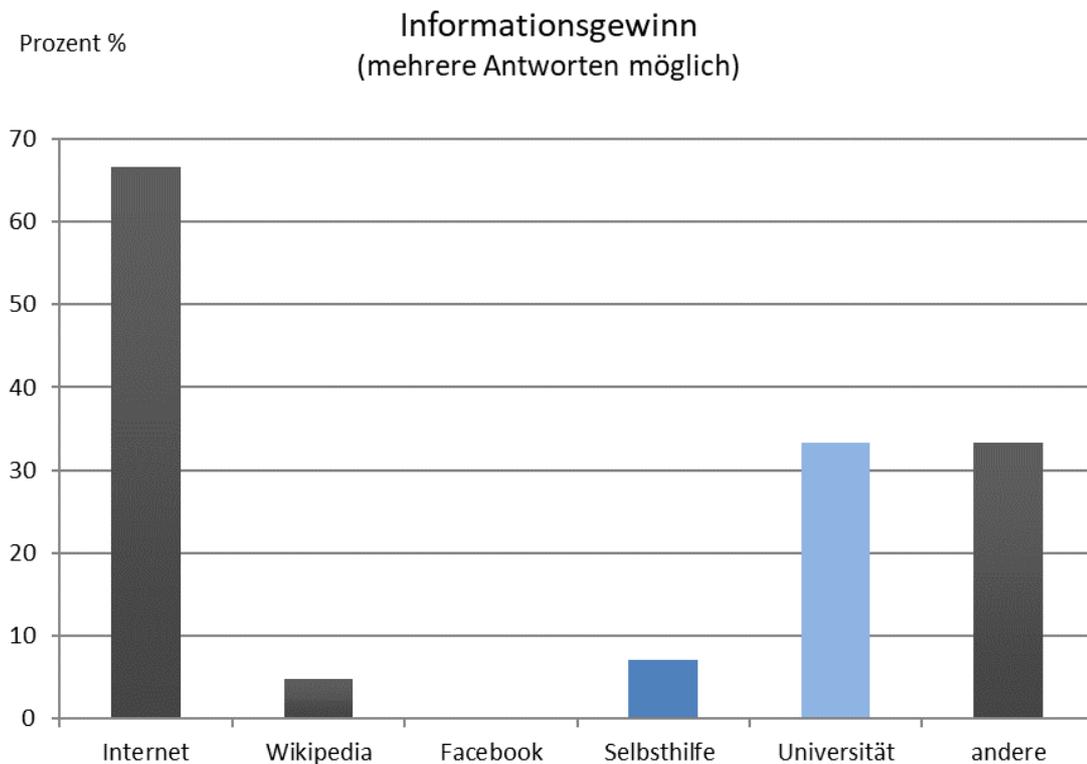


Abb.22: Prozentuale Angaben über weiterführende Informationen.

Soziale Medien wie Facebook ($n=0$, 0%) und andere sowie Selbsthilfeorganisationen ($n=6$, 7,1%) spielten in dem untersuchten Kollektiv keine Rolle. Zusammenfassend wurden neben den allgemeinen, ungefilterten und unpersönlichen Informationen aus dem Internet insbesondere spezialisierte Universitäten persönlich besucht, um weitere Informationen zu erhalten (Abb.22).

4.4. Gefühle und Emotionen bei Diagnosestellung

Die vorherrschenden Gefühle / Eindrücke und Emotionen der Mutter zum Zeitpunkt der Diagnose waren Angst (60,7%) und Verzweiflung (27,4%).

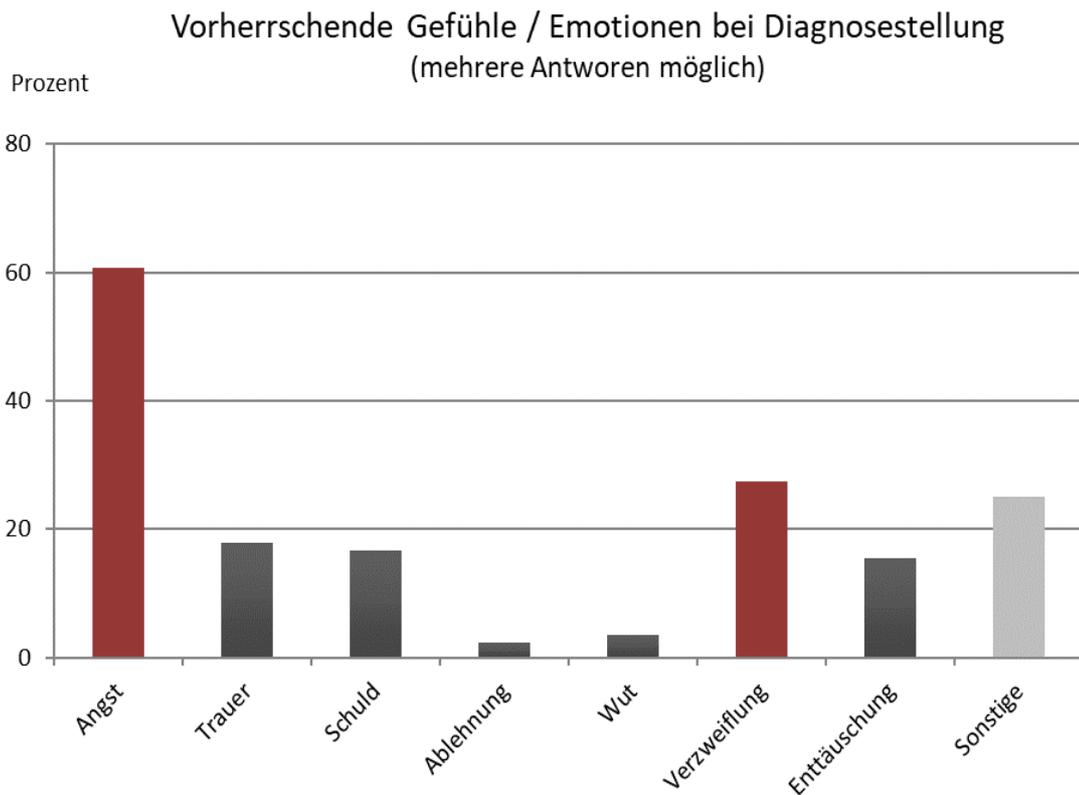


Abb.23: Vorherrschende Gefühle (rot) und Emotionen (grau) bei Diagnose.

Die am häufigsten aufgeführten Emotionen waren Trauer (17,9%) und Schuldgefühle (16,7%), während Emotionen wie Ablehnung (2,4%) und Wut (3,5%) nur selten angegeben wurden (Abb.23). Trotz der negativen Gefühle und der emotionalen Belastung, die die Mütter nach der Diagnose berichteten, nahmen nur 5 Mütter eine psychologische Unterstützung in Anspruch (6,0%). Inwieweit dies auf eine mangelnde Information oder ein mangelndes Angebot zurückzuführen war, wurde im Detail nicht gesondert nachgefragt und somit auch nicht angegeben.

Bei der Untersuchung der vorherrschenden Gefühle und Emotionen ist die Betrachtung des Zeitpunkts der Diagnose sehr wichtig.

66,7% der Mütter, die bei der Geburt über die Diagnose informiert wurden (n=54, 100%), berichteten über das vorherrschende Gefühl der Angst. Selbst wenn die Qualität der medizinischen Informationen „sehr gut“ und „gut“ war, dominierte das Gefühl der Angst. Diese Befürchtung stand aber in keinem Zusammenhang mit der Qualität der medizinischen Informationen, denn 28 Mütter bewerteten die Informationen die sie zur Geburt erhalten hatten als „sehr gut“ und „gut“ (Abb.24).

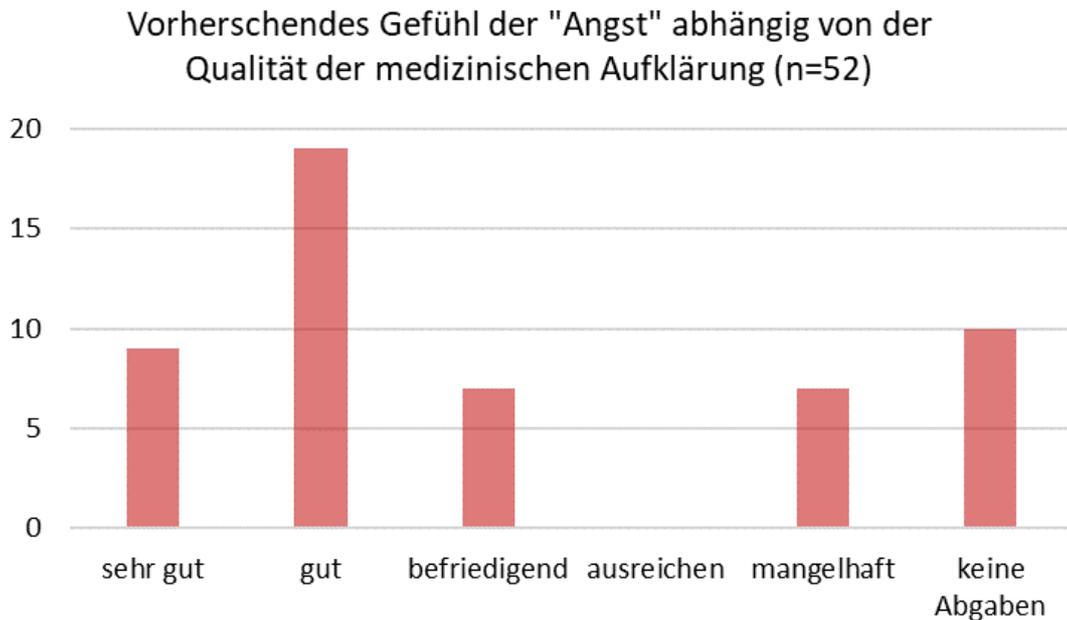


Abb.24: Zusammenhang zwischen Angst und Qualität der Aufklärung.

4.5. Attraktivität des Kindes vor und nach Lippenspaltverschluss

Alle Mütter wurden gebeten die Attraktivität ihres Kindes zur Geburt und nach Verschluss der Lippenspalte anhand von Schulnoten zu beschreiben (Abb.25).

4.5.1. Attraktivität vor dem Lippenspaltverschluss

Die Ergebnisse zeigten, dass vor Verschluss der Lippenspalte 4 Mütter (4.6%) die Attraktivität ihres Kindes als „schlecht“ mit Note 6 (4.8%) und 2 Mütter diese als „ungenügend“ mit der Note 5 (2.3%) bewerteten. Der Großteil der Mütter (n=64, 76.2%) bezeichnete die Attraktivität ihres Kindes jedoch als „sehr gut“ (n=37, 44%) und „gut“ (n=27, 32.1%).

Nach Rekonstruktion der Lippe gab es keine negative Einschätzung der kindlichen Attraktivität mehr und keine der Mütter beschrieben die Attraktivität ihres Kindes mit „schlecht“, „ungenügend“ oder „ausreichend“.

Nahezu 90.5% (n=76) der Mütter bewerteten die Attraktivität ihres Kindes als „gut“ (n=24, 28.6%, p=0.23) und „sehr gut“ (n=52, 61.9%, p=0.73). Nur 6 Mütter (7.1%, p=1.20) beurteilten die Attraktivität ihres Kindes als „befriedigend“.

4.5.2. Attraktivität nach dem Lippenspaltverschluss

Im Alter von 4 bis 7 Monaten wurde die Lippenrekonstruktion nach Pfeifer mittels des Wellenschnittverfahrens durchgeführt (Pfeifer, 1970). Eine „schlechte“ Bewertung der Attraktivität des Kindes wurde nicht mehr angegeben (keine „schlechte“, „unzureichende“ oder „ausreichende“ Bewertung). Fast 90,5% (n=76) der Mütter bezeichneten die postoperative Attraktivität ihres Kindes als „gut“ (n=24) und „sehr gut“ (n=52). Die „sehr gute“ Attraktivität bei der Geburt (44%) stieg nach der chirurgischen Rekonstruktion der Lippe signifikant auf 62% (n=52, $p=0,03$, Abb.20).

Mütter, die die Attraktivität ihres Kindes bei der Geburt als „schlecht“ („schlecht“ oder „unzureichend“) bezeichneten, empfanden die Attraktivität ihres Kindes nach der Lippenrekonstruktion als viel besser (n=2: „sehr gut“, n=3: "gut", n=1: "befriedigend", Abb. 25).

12 Mütter beschrieben eine Verschlechterung der Attraktivität ihres Kindes nach einer chirurgischen Behandlung. Sechs ($p=1,20$) beschrieben die Attraktivität ihres Kindes nach der Operation als „zufriedenstellend“ wovon präoperativ jeweils 3 diese als „gut“ und „sehr gut“ beschrieben hatten (Abb.26). Sechs Mütter bezeichneten die Attraktivität postoperativ mit „gut“ ($p=1,20$) und empfanden diese präoperativ als „sehr gut“.

Insgesamt führte die Rekonstruktion der Lippe nach Ansicht der Mütter zu einer Verbesserung der Attraktivität des Kindes.

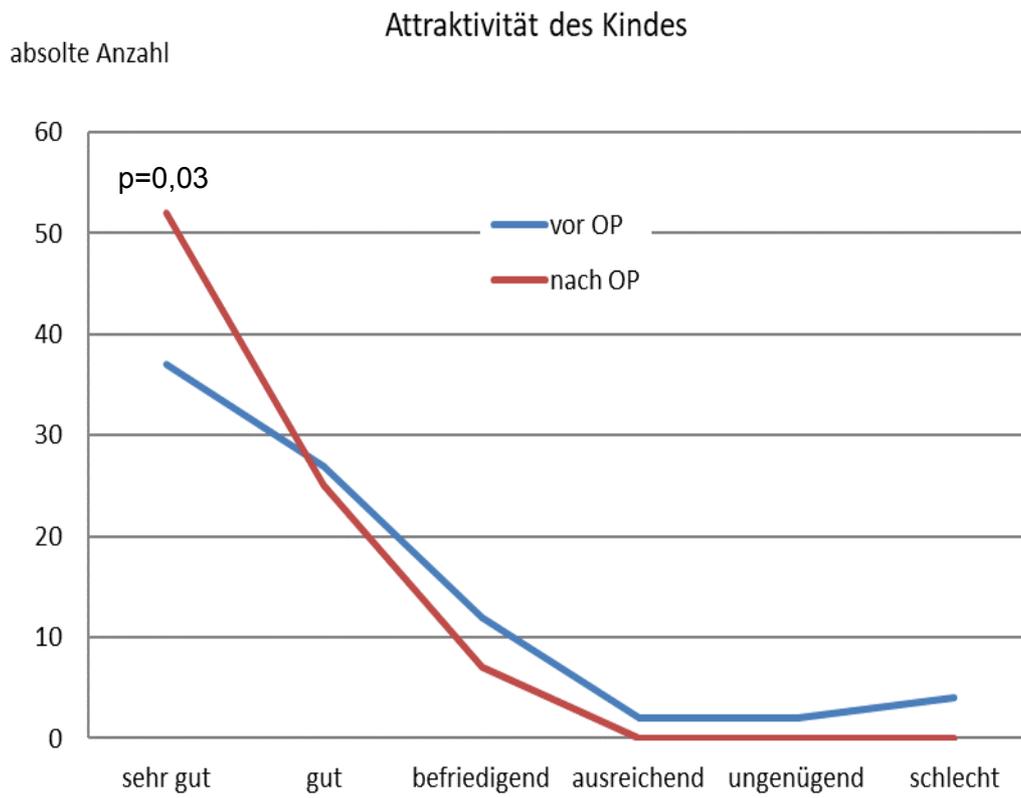


Abb.25: Attraktivität des Kindes vor und nach Lippenspaltrekonstruktion.

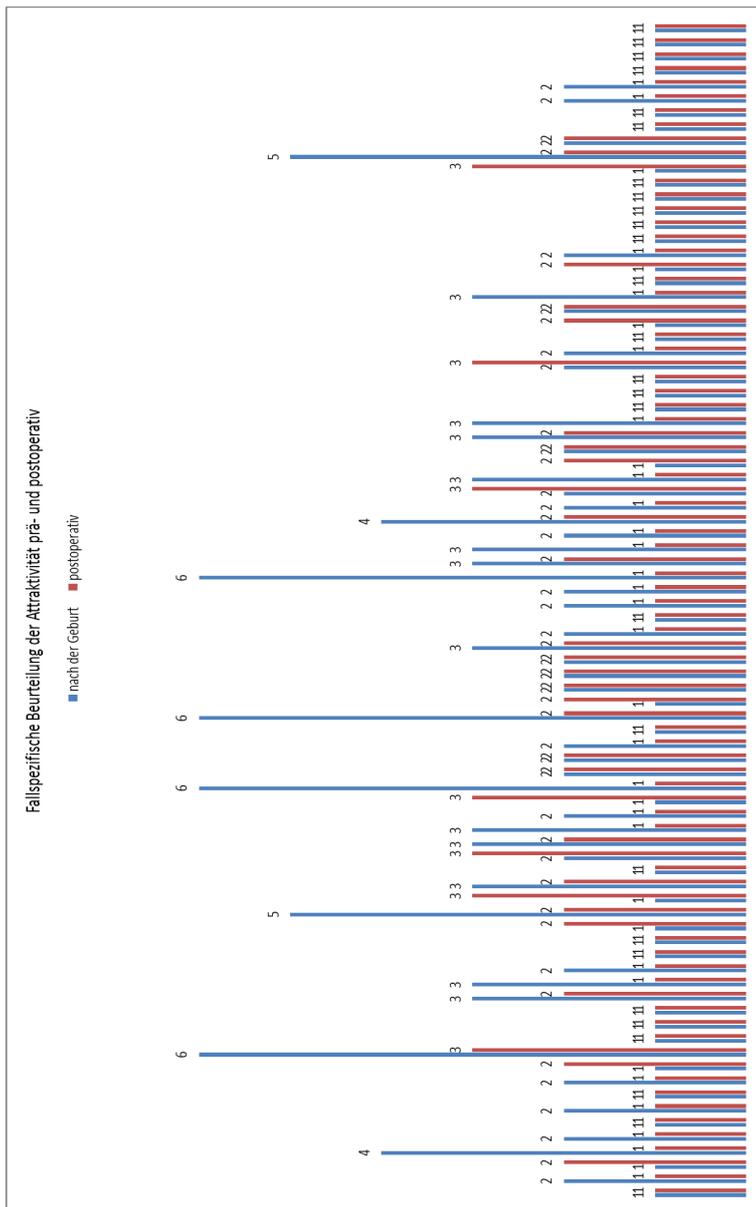


Abb.26: Fallspezifische Beurteilung der Attraktivität (Geburt, nach Lippen-OP, n=84).

4.5.3. Zufriedenheit mit dem operativen Ergebnis

Alle Mütter (n=84) wurden nach der Zufriedenheit mit dem chirurgischen Ergebnis nach Lippenrekonstruktion befragt. Diese Angaben hinsichtlich der Zufriedenheit basierten erneut auf Schulnoten.

Insgesamt beantworteten 66 Mütter (78,6%) diese Frage.

Die 18 Mütter (21,4%), die diese Frage nicht beantworteten, bewerteten die Attraktivität ihres Kindes schon vor der Operation in 14 von 18 Fällen als „sehr gut“ und in 4 als „gut“. Sie könnten sich also an das Aussehen des Kindes gewöhnt so gewöhnt haben und nach der chirurgischen Rekonstruktion keine signifikante Verbesserung der Attrak-

tivität festgestellt haben. Sicherlich sollte in einer weiteren Studie diese Frage noch einmal mit der detaillierten Manifestation der Spaltbildung verglichen werde. So sollte zwischen den schweren Formen einer beidseitigen LKGS und den leichteren wie einer isolierten inkompletten Lippenpalte hinsichtlich der Änderung der Attraktivität und der Zufriedenheit mit dem Operationsergebnis gefragt werden.

Die Bewertung des postoperativen Ergebnisses anhand der Noten 1 bis 3 verteilte sich wie folgt: 50 von 66 Müttern freuten sich über das postoperative Operationsergebnis und bewerteten das Ergebnis als „sehr gut“, 8 Mütter als „gut“ und 6 Mütter als „befriedigend“. Nur eine Mutter beschrieb das postoperative Ergebnis als „ausreichend“ (Note 4) und eine als „unzureichende“ mit der Note 5.

Diejenige Mutter, die ihre Zufriedenheit mit dem postoperativen Ergebnis als „unzureichend“ bezeichnete, beschrieb keine ästhetische Verbesserung nach der Operation.

Alle anderen Mütter (65/66), die auf die Frage antworteten, beschrieben eine deutliche ästhetische Verbesserung gegenüber dem präoperativen Erscheinungsbild und waren mit dem postoperativen Ergebnis zufrieden.

4.6. Reaktionen des sozialen Umfeldes auf das Kind

In diesem Teil des Fragebogens wurde nach den Reaktionen des sozialen Umfeldes der Mutter auf das Kind zu zwei unterschiedlichen Zeitpunkten gefragt: einmal vor der operativen Lippenkorrektur und einmal danach. Als soziales Umfeld wurde der Lebenspartner, Bekannte und Freunde, aber auch fremde Menschen angesehen.

4.6.1. Reaktionen präoperativ

Die Befragung zeigte deutlich, dass die Reaktionen der Mütter (n=70, 83.3%) sowie der Familie (n=67, 79.8%) auf das Neugeborene überwiegend positiv ausfielen (Abb. 27). Auch die Reaktionen der Partner/Väter auf das Kind fielen größtenteils positiv aus (n=67, 79.8%).

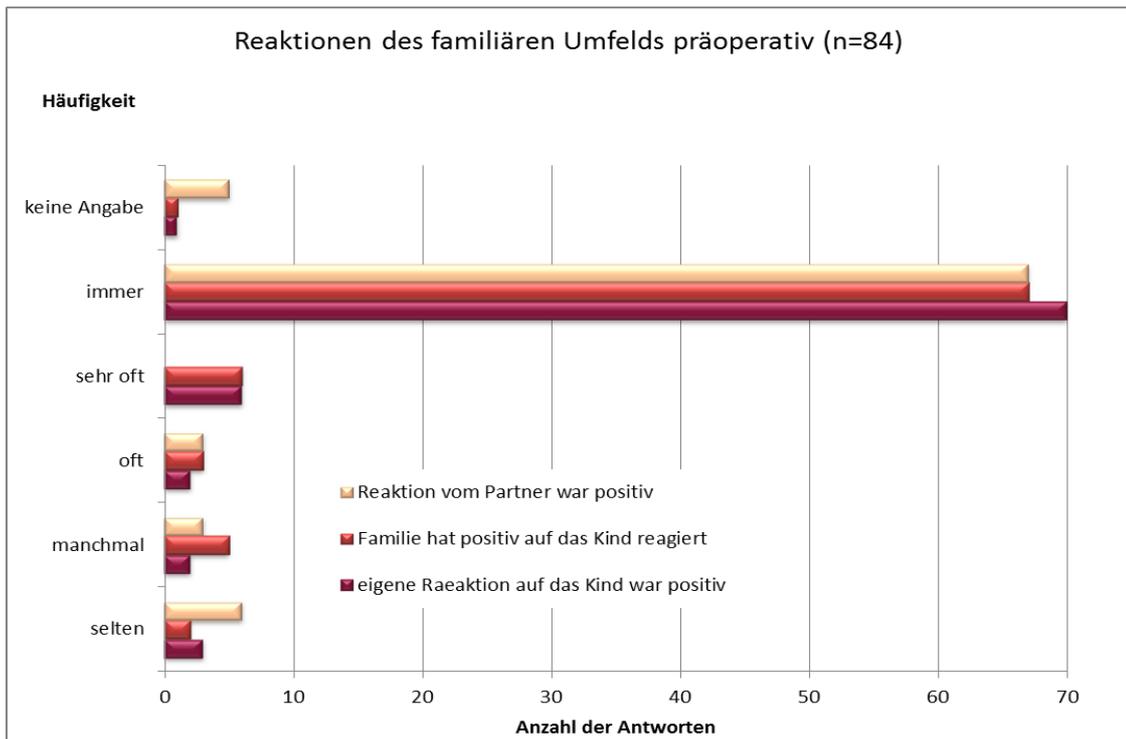


Abb.27: Reaktionen des familiären Umfelds vor Lippenspaltverschluss.

Negative Reaktionen von Fremden (n=41, 48.8%) oder Freunden (n=61, 72.6%) auf das Kind vor dem Verschluss der Lippenspalte waren selten (Abb.28).

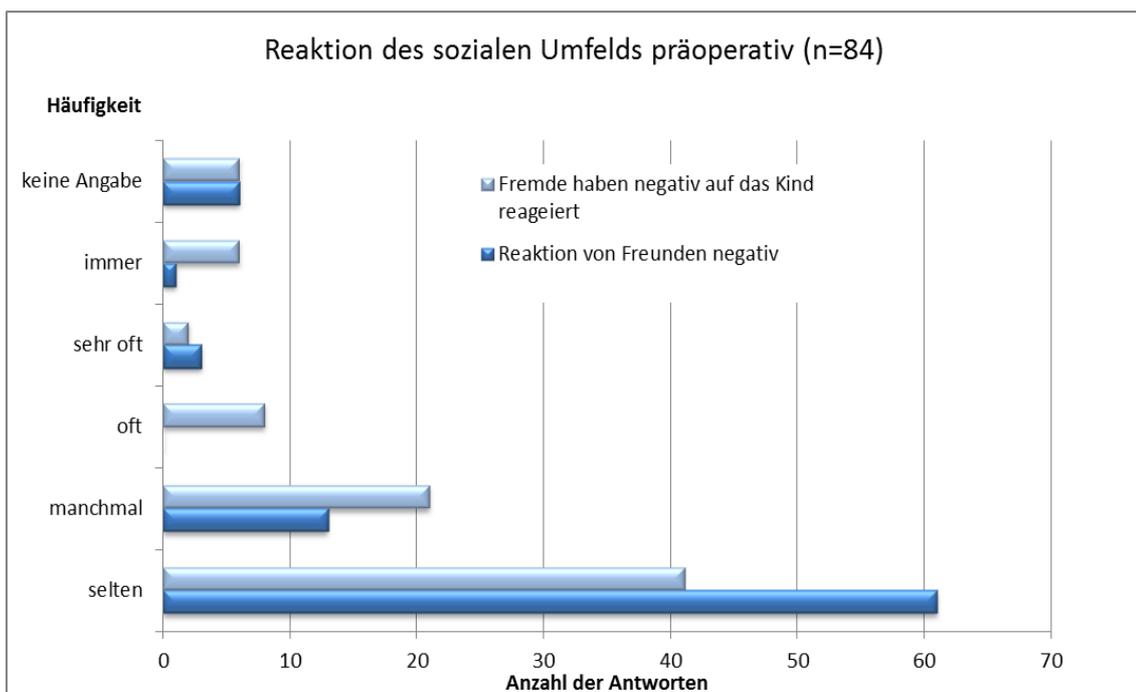


Abb.28: Reaktionen von Freunden und unbekanntem vor Lippenspaltverschluss (n=84).

Hier zeigte sich je weiter die persönliche Bindung zu den Mitmenschen außerhalb der Familie war, desto häufiger fanden sich auch negative Reaktionen auf das Kind (Abb. 28).

Insgesamt haben 37 Mütter (40.1%) eine häufigere (manchmal, oft, sehr oft, immer) negative Reaktion auf ihr Kind erfahren. Unter Freunden schienen negative Kommentare diesbezüglich im Beisein der Mutter geringer ausgeprägt zu sein - fast vergleichbar mit der eigenen Familie oder dem Partner.

4.6.2. Reaktionen postoperativ

Nach Rekonstruktion der Lippe wurden die Mütter erneut zur Ihrem Empfinden befragt, wie attraktiv ihr Kind ist. So fanden 50.0% der Mütter ihr Kind postoperativ attraktiver (n=42) als vorher.

Eine positivere Reaktion der Familie (n=43, 51.2%) oder des Lebenspartners auf das Kind nach Verschluss der Lippenspalte haben die Mütter dabei nicht deutlich wahrgenommen (25%-29.8%, Abb.29).

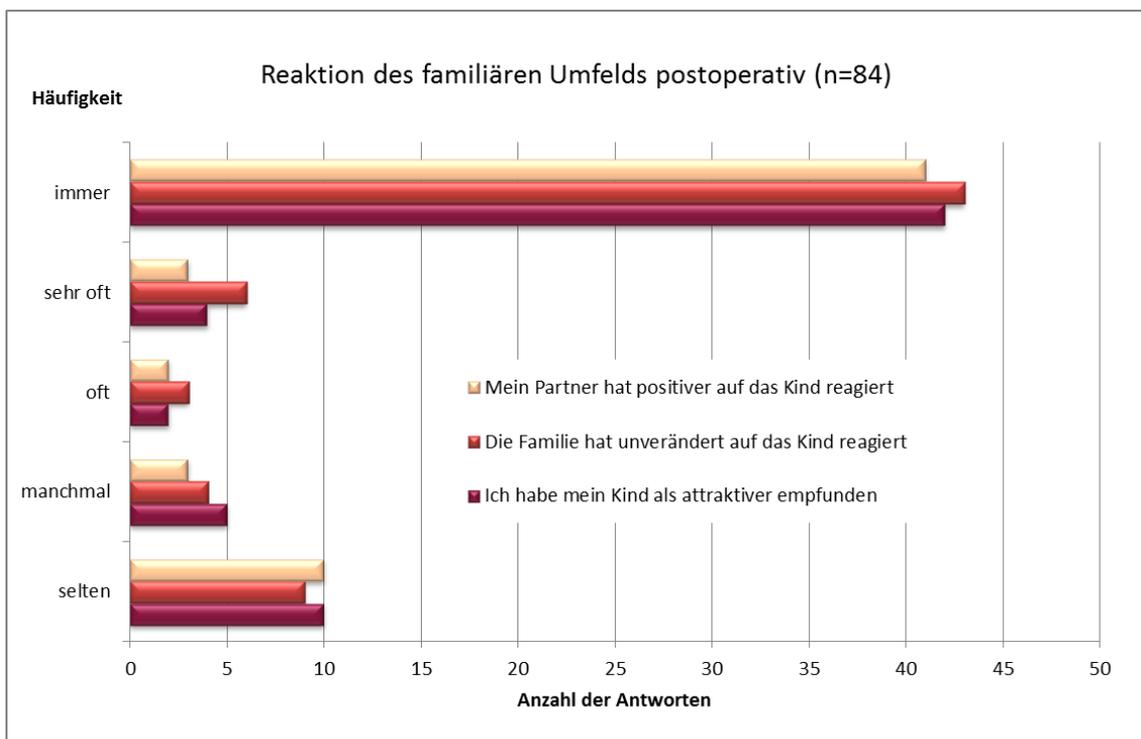


Abb.29: Reaktionen des familiären Umfelds postoperativ nach Lippenspalverschluss.

Fremde zeigten scheinbar nur eine geringfügig veränderte Reaktion auf das Kind nach Verschluss der Lippe (n=22, 26.2%) als vorher (Abb.30). Die Reaktion von Freunden blieb sogar insgesamt ganz unverändert (n=27, 32.1%).

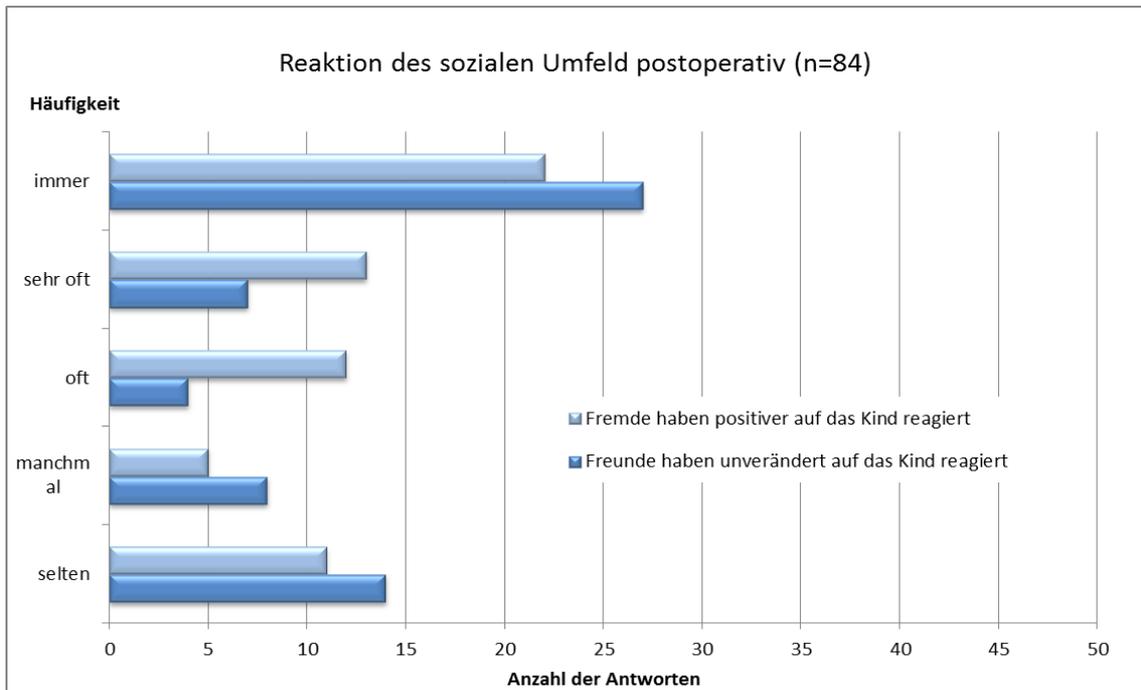


Abb.30: Reaktionen des sozialen Umfelds postoperativ nach Lippenspaltverschluss.

4.7. Die emotionale Situation der Mütter

Diese retrospektive Untersuchung soll dabei helfen zusammen mit betroffenen Müttern Bewältigungsstrategien zu entwickeln, welche Ihnen einen einfacheren Umgang mit der Diagnose Ihres Kindes ermöglichen. Ein sehr wichtiger Faktor bei der Entwicklung solcher Strategien ist die Gefühlslage der Mütter und wie diese sich über den gesamten Befragungs-Zeitraum betrachtet mit den verändert.

Im zweiten Teil des Fragebogens, der sich dem Zeitpunkt unmittelbar nach der Diagnose widmet, wurden die Mütter daher unter anderem zu Ihrer derzeit vorherrschenden Gefühlslage befragt. Dieser Zeitpunkt ist besonders wichtig, da die Mütter erstmalig mit der Erkrankung ihrer Kinder konfrontiert werden und zwangsläufig eine emotionale Achterbahn durchlaufen. Die befragten Mütter konnten zwischen den Emotionen Angst,

Trauer, Schuld, Ablehnung, Zorn und Verzweiflung wählen oder diese um anderweitige Gefühlslagen ergänzen. Mit 60,7% gaben über die Hälfte der Mütter an, zum Zeitpunkt der Diagnose vorrangig Angst empfunden zu haben. Fast ein Drittel der Mütter (27,4%) waren angesichts der neuen unbekannteren Situation verzweifelt, während nur ein geringerer Teil gar traurig war (17,9%) oder sogar Schuld empfand (16,7%).

Positiv fiel auf, dass die Minorität der Mütter zum Zeitpunkt der Diagnose ihres Kindes mit einer CL/P negative Emotionen wie Ablehnung (2,4%) oder Zorn (3,6%) empfand. Ein Viertel der Frauen (25%) fühlten sich sogar teilweise hilflos der Situation ausgeliefert und ratlos wie sie mit dieser umgehen sollten.

In einer frei zu beantwortenden Frage bekamen die Mütter die Möglichkeit zu beschreiben, was ihr erster Gedanke bei der Verkündung der Diagnose war.

Die Antworten der Mütter fielen sehr binär aus. Während sich manche Mütter die Frage stellten, ob das Kind denn überhaupt überlebensfähig sei und wie sie diese Situation überhaupt beherrschen sollten, zeigte sich der andere Teil der Mütter sehr optimistisch angesichts der guten Prognose. Bei Ersteren dominierte somit noch Ratlosigkeit und Traurigkeit, was mit einer mangelhaften Aufklärung in Verbindung gebracht werden könnte, denn der positiv gestimmte Anteil der Mütter gab an, ihre Ängste durch die Aufklärung des betreuenden interdisziplinären Teams schnell verloren zu haben.

4.8. Freier Teil - Anregungen, Wünsche und Kritik der Mütter

Mittels Freitext konnten die Mütter am Ende des Fragebogens angeben, was ihnen seitens der ärztlichen Betreuung fehlte, was sie sich gewünscht hätten und welche negativen wie auch positiven Erfahrungen sie über den gesamten Befragungszeitraum sowohl sie selbst auch ihr Kind betreffend machten.

Es zeigte sich ein Mangel an Aufklärungsarbeit und Aufklärungsbereitschaft seitens der behandelnden Ärzte, Hebammen und anderem medizinischen Fachpersonal. Einige Mütter hätten sich somit einerseits eine bessere Aufklärung zu Präventionsmöglichkeiten schon zum Zeitpunkt des Kinderwunsches gewünscht, andererseits wurden Tipps zum postnatalen Umgang mit ihrem Säugling, Narbenpflege, ein persönlicherer Umgang in den Nachsorgeuntersuchungen und die Vermittlung von Selbsthilfegruppen vermisst. Mütter empfanden die Nachsorgeuntersuchungen teilweise als Massenabfertigung und waren verwirrt durch das große Kollektiv an verschiedenen interdisziplinär zusammenarbeitenden Ärzten, was auf sie einredete. Sie äußerten den Wunsch nach einfacheren, verständlicheren Erläuterungen.

Eine Mutter empfand den Zeitpunkt des Gaumenspaltverschlusses bei ihrem Kind als zu spät und machte diese Verspätung in ihren Augen für die Sprachprobleme ihres Kindes verantwortlich. Dies zeigt wieder, dass eine inkonsequente Nachsorge wie eine mangelnde Vermittlung von Logopäden dazu führen kann, dass Mütter sich unverstanden und schlecht behandelt fühlen. Zu vermeiden gilt ebenso eine falsche Erwartungshaltung der Mutter durch lückenhafte präoperative Aufklärung zu vermitteln.

Dennoch nutzen einige Mütter diesen freien Teil auch dazu, sich bei dem Ärzteteam für den geleisteten Beistand zu bedanken und die großartige Arbeit des behandelnden Chirurgen hervorzuheben. So erfuhren manche Mütter die Betreuung durch die Ärzte als durchaus positiv und schöpften daraus Mut. Sie fühlten sich gut behandelt und waren sehr glücklich über gelungene Operationen. Die Behandlungszeit verging laut mancher Mütter wider Erwarten sehr schnell und sie waren trotz allem sehr glücklich mit ihrem Kind.

5. Diskussion

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zählen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen weltweit (WHO. Birth defects surveillance: a manual for programme managers. Geneva: World Health Organization; 2014). Auch wenn es sich hierbei um keine lebensbedrohliche Fehlbildung handelt geht diese doch mit einigen sozialen Problemen für die Betroffenen und Angehörigen einher. So sind Lippen-Kiefer-Gaumenspalten eine auf den ersten Blick sichtbare Abweichung der Norm des Gesichtes der Patienten, die auch das soziale Umfeld beeinflusst. Auch heute berichten noch viele Patienten von einer Stigmatisierung, Ablehnung und daraus entstehenden Verunsicherung (Noar und Orth, 1991; Noar, 1991). Diese negativen Reaktionen von Mitmenschen auf die Fehlbildung ihres Kindes beeinflusst somit auch wesentlich die Reaktionen der Eltern, und hier v.a. der Mütter. So gibt es weltweit hinsichtlich der Erfahrungen und Wahrnehmungen von Eltern von Kindern mit LKGS einige Untersuchungen (Ingstrup et al., 2013; Johansson und Ringsberg, 2004; Nelson et al., 2012; Nusbaum et al., 2008). Diese Studien haben ergeben, dass Eltern unterschiedlichste Emotionen und Gefühle bei der Geburt eines Kindes mit LKGS erleiden, die von Schock, Wut, Verleugnung, Angst und ein Gefühl des "Kontrollverlusts" bestimmt werden (Ingstrup et al., 2013; Johansson und Ringsberg, 2004; Nelson et al., 2012; Nusbaum et al., 2008).

In der folgenden Studie eröffnete sich die Frage, inwieweit die vormals beschriebenen Gefühle und Emotionen auch bei den Müttern unserer mit LKGS behandelten Kinder vorlagen und ob diese in Zusammenhang mit äußeren Umständen, der medizinischen Aufklärung und dem sozialen Umfeld stehen.

Die postalische Rücklaufquote der Fragebögen bei dieser retrospektiven Studie lag bei 81,6%. Diese unerwartet hohe Rücklaufquote, die bei postalischen Fragebögen oftmals nur zwischen 13-14% beträgt (Harkness et al., 1998; Porst, 1999), begründet sich bei dieser Umfrage sicherlich darauf, dass bei postalischen Befragungen, mehr als bei anderen Befragungsverfahren, das Thema selbst von zentraler Bedeutung für die Teilnahmebereitschaft und damit auch für die Rücklaufquote ist. Die enge Bindung der Patienten und Eltern an das behandelnde Spaltzentrum mag zu dieser guten Rücklaufquote beigetragen haben.

Hinsichtlich des sozialen Umfelds zeigte sich, dass die meisten der 84 Mütter größtenteils in einer soliden Partnerschaft lebten (77%). 63% der Mütter waren zum Zeitpunkt um die Geburt des Kindes einer Beschäftigung nachgegangen und standen im Berufsleben. Als höchsten Bildungsabschluss gab über die Hälfte der Mütter den mittleren Schulabschluss an, während sich der Rest annähernd der Gauß'schen Normalverteilung

lung nach verteilte. Der Bildungsstand war repräsentativ für das Bundesland, in welchem die Befragung stattfand. Somit zeigte sich, dass das Auftreten einer Spaltbildung mit keinen besonderen sozialen Umständen assoziiert werden konnte.

Die Früherkennungsrate durch Ultraschalluntersuchung liegt nach Robbins et al. (2010) bei 20% für alle Spaltarten. Die Entwicklung des (2D/3D) Ultraschalls ermöglicht jedoch aktuelle Erkennungsraten von nahezu 100% bei CL/P zum Ende des ersten Trimesters der einer Schwangerschaft. Auch die minder schwere Ausprägung einer Lippenspalte (CL) kann laut Marginean et al. (2018) durch eine Ultraschalluntersuchung im zweiten Trimester sicher festgestellt werden. 82 von 84 befragten Müttern (97,6%) nahmen während der Schwangerschaft die angebotenen regelmäßigen Vorsorgeuntersuchungen wahr. Dennoch erfuhren nur 32,1% (n=27) schon während dieser Routineuntersuchungen von der Diagnose einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte bei ihrem Kind. Über zwei Drittel der Mütter (64,3%) erfuhren die Diagnose erst zum Zeitpunkt der Geburt.

Während 81,4% der Mütter im Nachhinein begrüßen würden, die Diagnose schon pränatal gekannt zu haben, beklagten sich 5 Mütter über eine „ungenügende“ Aufklärung und Information zu diesem Zeitpunkt. Die mangelnde Aufklärung zu diesem Zeitpunkt war in diesen Fällen auf den behandelnden Gynäkologen zurückzuführen.

Sicherlich mag die pränatale Diagnosestellung einer LKGS eine Herausforderung für beide Parteien, die Mutter und die behandelnden Ärzte sein, dennoch ermöglicht sie es den Müttern sich auf die speziellen Bedürfnisse und Anforderungen ihres Kindes mit einer Spalte einzustellen und sich mit der Fehlbildung auseinander zu setzen (Robbins et al., 2010, Strauss et al., 1995).

Sogar zum Zeitpunkt der Geburt gaben 9,5% der Mütter an, nicht über die Fehlbildung ihres Kindes aufgeklärt worden zu sein.

Zwei Drittel (60,2%) der von den in dieser Studie befragten Müttern empfanden die postnatale Aufklärung als ‚gut‘, ein Viertel als unzureichend (11,9%) oder nicht existent (14,3%), was ein deutliches Defizit in sowohl Qualität als auch in der taktischen Führung der Aufklärung offenlegt. Die mangelnd geleistete Aufklärungsarbeit bei diesem Teil der befragten Gruppe kann sich im Nachhinein entscheidend auf das Mutter-Kind-Verhältnis auswirken, da eine schlechte medizinische Aufklärung zu einer falschen Erwartungshaltung der Mütter gegenüber ihrem Neugeborenen führen kann. Daraus resultierend fühlen diese Mütter sich angesichts der neuen Situation zum Zeitpunkt der Geburt oft ratlos, schockiert oder reagieren sogar mit Ablehnung ihrem Kind gegenüber. So gaben zwei Drittel der Mütter (60,7%) in der Befragung an, im ersten Moment zum Zeitpunkt der Diagnose vor allem Angst empfunden zu haben, dicht gefolgt von

Verzweiflung (27,4%) und anderen Gefühlen wie Ratlosigkeit oder sogar Hilflosigkeit. Dies belegt die vormals schon in Studien beschriebenen Reaktionen der Mütter auf diese Situation (Ingstrup et al., 2013; Johansson und Ringsberg, 2004; Nelson et al., 2012; Nusbaum et al., 2008).

Obwohl sich manche Mütter angesichts der Situation traurig oder schuldig fühlten, empfanden die wenigsten der betroffenen Mütter eine Ablehnung gegenüber dem Kind oder Zorn. Durch ihren naturgegebenen Mutterinstinkt entwickelten nur wenige Mütter ablehnende Gefühle für ihr Kind. Dass jedoch Gefühle wie Angst oder Verzweiflung dominierten, unterstreicht die Vermutung des Aufklärungsdefizites zum Zeitpunkt der Diagnose. Da die Erstberatung nach Geburt eines Kindes mit einer LKGS entscheidend für die Entwicklung einer nachhaltigen, vertrauensvollen Zusammenarbeit zwischen den Eltern und dem behandelnden interdisziplinären Team ist (Kuttenberger et al., 2010), sollte dieser besondere Beachtung geschenkt werden.

Bei der Bewertung der Attraktivität des Kindes mit einer sichtbaren Spaltbildung zeigte sich eine überwiegend positive Einstellung, sowohl zum Zeitpunkt der Geburt als auch nach plastisch-chirurgischem Verschluss der Lippe. Auch wenn nur wenige Mütter die Attraktivität ihres Kindes präoperativ als „ausreichend“, „ungenügend“ oder „schlecht“ einschätzten, trafen diese Mütter nach Lippenrekonstruktion keine derartig negativen Einschätzungen mehr. So bewerteten postoperativ 76 von 84 Müttern die Attraktivität ihrer Kinder als „gut“ (28,6%) oder sogar „sehr gut“ (61,9%). Eine plastische Rekonstruktion der Lippe konnte somit in Zusammenhang mit einer deutlich positiveren Bewertung der Attraktivität der Kinder durch ihre Mütter gebracht werden.

Zudem konnte keine wesentliche Veränderung der Reaktionen des sozialen Umfeldes auf das Kind prä- und postoperativ festgestellt werden. Da die Reaktion des sozialen Umfeldes unverändert blieb, kann davon ausgegangen werden, dass eine positivere Bewertung der Attraktivität ihrer Kinder durch die Mütter nicht auf eine fremdgesteuerte Wahrnehmung zurückzuführen ist. Inwiefern sich die Akzeptanz Außenstehender gegenüber den betreffenden Kindern veränderte, kann anhand des Fragebogens nicht beurteilt werden, da hierfür eine Befragung der Angehörigen notwendig gewesen wäre. Zusätzlich wäre eine unabhängige Kontrollgruppe, die unabhängig von den Müttern die Kinder in ihrer Attraktivität bewertet sinnvoll gewesen um eine bessere Evaluation der Ergebnisse zur Befragung der Attraktivität der Kinder durchzuführen. Da es sich hierbei um eine retrospektive Studie handelt, war die Befragung einer Kontrollgruppe nicht möglich.

In dieser Studie zeigte sich, dass professionelle psychologische Hilfe trotz starker emotionaler Belastung selten durch die Mütter in Anspruch genommen wurde (5/84, 6%). Doch wie schon Dellve et al. (2006) feststellten leiden Eltern von Kindern mit seltenen Krankheiten an großem Stress, welcher auf mangelnde Kompetenz, soziale Faktoren sowie emotionale Belastung zurückzuführen ist. Dieser Stress überträgt sich automatisch auf die Familie sowie das unmittelbare soziale Umfeld und verursacht unter anderem auch negative Reaktionen dem Kind gegenüber. Würde man durch konsequente Aufklärungsarbeit und durch aktive psychologische Unterstützung für eine Steigerung der Kompetenz der Eltern, in diesem Fall der Mütter, sorgen, könnte man diesen Stress vermeiden. Mütter oder Eltern, die selbstbewusst mit dieser besonderen Situation umgehen können und eigene Bewältigungsstrategien entwickeln können, sind auch weniger anfällig für die Beeinflussung durch negative Reaktionen Außenstehender. Dies ermöglicht es Ihnen, ihre Kinder in einem stressfreieren und gesünderen Umfeld großzuziehen, wodurch auch die Kinder selbst besser lernen mit ihrer Fehlbildungen und deren Spätfolgen umzugehen. Eine umfassende Unterstützung der betroffenen Mütter von Kindern mit LKGS vom Zeitpunkt der Diagnose an ist somit für eine gesunde psychische Entwicklung von Mutter und Kind ausgesprochen wichtig.

Hlongwa und Rispel (2018) wiesen in ihrer Studie schon auf die Wichtigkeit der medizinischen Aufklärung, der Unterstützung durch Freund und Familie und einer guten interdisziplinären Zusammenarbeit des behandelnden Ärzteteams hin. Für ein besseres Management zur Unterstützung der Mütter sollten die folgenden Punkte berücksichtigt sein. Es sollte auf die emotionale Situation der Eltern, die Gefühle wie Schuld verspüren, eingegangen werden und es sollte ihnen psychologische Betreuung zur Seite gestellt werden, insofern diese von den Eltern gewünscht wird (Kuttenberger et al., 2010). Ein weiterer Punkt wäre es die medizinisch interdisziplinär arbeitenden Teams außerhalb von spezialisierten Zentren zu schulen, aufzuklären und im Umgang mit diesen Eltern zu trainieren. Schließlich sollte auch für eine bessere allgemeine gesellschaftliche Akzeptanz gesorgt werden, indem verstärkt eine allgemeine Aufklärungsarbeit zu angeborenen Fehlbildungen geleistet wird (Hlongwa and Rispel, 2018). Um eine möglichst große Reichweite zu erzielen, sollte diese Aufklärungsarbeit über die behandelnden Ärzte und Hebammen hinausgehen und in unserer Gesellschaft mehr thematisiert und verankert werden. Ein besseres Verständnis Außenstehender würde durch eine bessere gesellschaftliche Akzeptanz sekundär die negativen Gefühle betroffener Mütter reduzieren.

Diese retrospektive Studie untersuchte v.a. die emotionale Entwicklung der betroffenen Mütter, welche laut Nidey et al. (2016) generell ein geringeres Selbstwertgefühl haben

und anfälliger sind für negative Wertung anderer. Väter hingegen haben eher Schwierigkeiten damit Gleichgesinnte zu finden, mit welchen sie sich über ihre Probleme austauschen können (Nidey et al., 2016). Da auch der betroffene Vater oder Partner einer betroffenen Mutter sowie das damit verbundenen Beziehungskonstrukt täglich unmittelbaren emotionalen Einfluss auf die Mütter ausüben, sollte sich eine frühzeitige Aufklärung auch an sie wenden. Betroffene Mütter sollten ermutigt werden, ihre Partner frühzeitig einzuweihen. Auch der Austausch mit anderen betroffenen Müttern über deren Erfahrungen kann den Müttern mehr Sicherheit im Umgang mit den eigenen alltäglichen Schwierigkeiten geben. So kritisierten einige Mütter neben mangelnder ärztlicher Aufklärung auch die fehlende Vermittlung von Selbsthilfegruppen. Auch die Relevanz der Nachsorgeuntersuchungen sollten nicht unterschätzt werden, da zu diesem Zeitpunkt ein eventuelles Aufklärungsdefizit seitens der Ärzte noch frühzeitig ausgeglichen werden kann. Dabei ist es besonders wichtig, dass die Inhalte den Müttern verständlich und geordnet vermittelt werden, da es diesen ansonsten unmöglich ist diese Information zu verarbeiten und sich auf die Gegebenheiten entsprechend einzustellen. Eine konsequente Nachsorge und die Vermittlung verschiedener Hilfestellungen verschafft den Müttern Sicherheit und trägt zu einem gegenseitigen Vertrauen zwischen ihnen und den behandelnden Ärzten bei.

Trotzdem die Emotionslage vieler Mütter bei der Diagnosestellung ihrer Kinder mit einer LKGS eher negativ geprägt war und durch inkonsequente Aufklärung oft Ratlosigkeit herrschte, zeigten sich einige Mütter dennoch sehr dankbar für jeden ärztlichen Beistand und die Leistung des behandelnden Chirurgen. Da viele Mütter trotz der sichtbaren Fehlbildung ihrer Kinder sehr glücklich waren, scheinen rückblickend die starken mütterlichen Gefühle die Unsicherheiten oft zu überwiegen.

6. Zusammenfassung

LKGS (Lippen-Kiefer-/Gaumenspalten) gehören zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen, die für alle Mitmenschen, v.a. vor jeglicher chirurgischen Therapie, deutlich auf den ersten Blick sichtbar sind. Diese Abweichung des Aussehens von der Norm veranlasst bei Außenstehenden oftmals unterschiedlichste Reaktionen, die ihrerseits wieder eine Reaktion bei den Betroffenen oder Angehörigen hervorrufen.

In der dieser Studie sollte beschrieben werden, welche Gefühle und Emotionen bei den Müttern mit einem Spaltkind während des ersten Lebensjahres des Kindes vorlagen und ob diese in einem Zusammenhang mit äußeren Umständen, der medizinischen Aufklärung und dem sozialen Umfeld stehen.

Bei einer für eine postalische Umfrage sehr hohen Rücklaufquote von 81,6% beantworteten die Mütter die Likert-skalierten Fragebögen.

Hier zeigte sich, dass der Großteil der befragten Mütter sich in einer stabilen Lebenssituation mit solider Partnerschaft (77%) befand und einer regelmäßigen, vollzeitigen Beschäftigung (Beschäftigungsquote: 63%) nachging. Der höchste erreichte Bildungsabschluss entsprach einer Normalverteilung in der Bevölkerung.

Obwohl fast alle Mütter während der Schwangerschaft an routinemäßigen Vorsorgeuntersuchungen teilnahmen (97,6%), erfuhren die meisten erst bei der Geburt von der Diagnose ihres Kindes (77,9%). Mittlerweile sollte durch die Weiterentwicklung des 2D/3D Ultraschalls, nach aktuellen Literaturangaben mit Früherkennungsraten von nahezu 100% im ersten Trimenon, die Diagnose einer LKGS schon vor Geburt festgestellt werden können. Durch die fehlende pränatale Diagnose oder die oftmals darauffolgende inkonsequente Aufklärung war es vielen Müttern nicht möglich, sich rechtzeitig mit der Fehlbildung ihres Kindes auseinanderzusetzen und sich auf die daraus resultierende neue Lebenssituation einzustellen. Die postnatale Aufklärung wurde von den betroffenen Müttern insgesamt leicht besser beurteilt als die pränatale, zeigte aber immer noch deutliche Defizite, unabhängig davon welche Fachdisziplin dies vertrat.

Da zum Zeitpunkt der Diagnose die Gefühlslage der Mütter vorherrschend von Angst (60,7%) und Verzweiflung (27,3%) geprägt waren, erscheint eine wegweisende, strukturierte Aufklärungsarbeit durch behandelnde Ärzte und Hebammen umso entscheidender für die Mütter bei der Entwicklung von Bewältigungsstrategien. Nur mit der richtigen Erwartungshaltung ihrem Kind gegenüber ist es manchen Müttern möglich, einen Mutterinstinkt zu entwickeln und die Fehlbildung ihres Kindes zu akzeptieren und sich den Gegebenheiten anzupassen.

Auch die Ergebnisse der Befragung zur Bewertung der Attraktivität der Kinder vor und nach plastischem Lippenverschluss zeigten, dass die Mütter ihre Kinder trotz der angeborenen Fehlbildung größtenteils als attraktiv empfanden („sehr gut“, 44% und „gut“, 32,1%). Jedoch konnte trotz dieser positiven Grundeinstellung noch eine Steigerung der Attraktivität nach plastischem Lippenspaltverschluss verzeichnet werden ($p=0,03$), was die Relevanz einer erfolgreichen chirurgisch-rekonstruktiven Intervention hervorhebt.

Neben einer guten prä- und postnatalen Aufklärung, ist also auch ein einwandfreies chirurgisches Ergebnis unabdingbar für die Mütter, um ihr Kind annehmen zu können und unabhängig von äußeren Einflüssen den richtigen Umgang mit der Fehlbildung ihrer Kinder zu entwickeln und eine gesunde Mutter-Kind-Beziehung zu ermöglichen.

Eingehend auf die besonderen Wünsche der Mütter, die diese im freien Teil des Fragebogen äußern konnten, sollte noch einmal über eine gute Strukturierung der Nachsorge und die Möglichkeiten der Prävention von Spaltbildungen in belasteten Familien diskutiert werden.

Besonders durch die Optimierung der Aufklärungsarbeit scheint es möglich zu sein den elterlichen Stress folglich der negativen sozialen Reflektion aus dem engeren Umfeld von Freunden, Familie oder Außenstehenden zu reduzieren. Hierdurch wird die Tragweite einer qualitativ und quantitativ guten Aufklärung unterstrichen, da nur diese betroffenen Eltern es ermöglichen kann, dies emotional aufzufangen und Stress und dessen Folgen auf die psychische Entwicklung des Kindes zu reduzieren. Zudem ist eine verbesserte allgemeine gesellschaftliche Akzeptanz durch eine weitreichendere Aufklärung in der Gesellschaft essentiell für eine normale und gesunde psychosoziale Integration von Mutter und Kind in die Gesellschaft.

Literaturverzeichnis

Carter CO (1968) The genetics of congenital malformations. Proc R Soc Med 61:991-995.

Dellve L, Samuelsson L, Tallborn A, Fasth A, Hallberg LR (2006) Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. J Adv Nurs 53:392-402.

Dixon MJ, Marazita ML, Beaty TH, Murray JC (2011) Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. Nat Rev Genet 12:167-178.

Falconer DS (1965) The inheritance of liability to certain diseases, estimated from the incidence among relatives. Ann Hum Genet 29: 51-76

Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt (2016) Jahresbericht 2016 unter: http://www.-angeborene-fehlbildungen.com/monz_mm/Bericht_2016.pdf (abgerufen am 03.06.2018).

Furlow LT Jr. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty (1986) Plast Reconstr Surg. 78:724-738.

Gundlach KK, Schmitz R, Maerker R, Bull HG (1982) Late results following different methods of cleft lip repair. Cleft Palate J 19:167-171.

Harkness J, Mohler P, Schneid Mund, Bernhard C (1998) Incentives in Two German Mail Surveys 1996/79 & 1997. in: Koch & Rolf Porst (Hrsg.), Nonresponse in Survey Research. ZUMA-Nachrichten Spezial 4, S. 201-218.

Hlongwa P, Rispel LC (2018) "People look and ask lots of questions": caregivers' perceptions of healthcare provision and support for children born with cleft lip and palate. BMC Public Health 18:506-509.

Ingalls TH, Curley FJ, Zappasodi P (1964) Thalidomide embryopathy in hybrid rabbits. N Engl J Med 271:441-444.

Ingstrup KG, Liang H, Olsen J, Nohr E, Bech B, Wu C, Christensen K, Li J (2013) Maternal bereavement in the antenatal period and oral cleft in the offspring. Hum Reprod. 28:1092–1099.

Johansson B, Ringsberg KC (2004) Parents' experiences of having a child with cleft lip and palate. J Adv Nurs 47:165-173.

Khoury MJ 1989 Epidemiology of birth defects. Epidemiol Rev 11:244-248.

Khoury MJ, Flanders WD (1989) On the measurement of susceptibility to genetic factors. Genet Epidemiol 6:699-711.

Koch J: On the Diagnostics of Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. In: Celesnik F (ed): Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. Maribor, 1968, pp.99-106.

Kriens O (1989) LAHSHAL - a concise documentation system for cleft lip, alveolus and palate diagnoses. In: Kriens, O. (Hg.) What is a cleft lip and palate? A multidisciplinary update. Workshop Bremen 1987. Stuttgart: Thieme, 1989, S.30-36.

Kuttenberger J, Ohmer N, Polska E (2010) Initial counselling for cleft lip and palate: Parents' evaluation, needs and expectations. *Int J Oral Maxillofac. Surg* 39: 214–220.

Longo LD 1980 Environmental pollution and pregnancy: risks and uncertainties for the fetus and infant. *Am J Obstet Gynecol* 137:162-173.

Ludwig J, Duncan GJ, Gennetian LA, Katz LF, Kessler RC, Kling JR, Sanbonmatsu L (2012) Neighborhood effects on the long-term well-being of low-income adults. *Science* 337:1505-1510.

Mangold E, Kreiß M, Nöthen MM (2017) Syndromale und nichtsyndromale orofaziale Spalten. *medgen* 29:397–412.

Marginean C, Sasarean V, Marginean CO, Melit LE, Marginean MO (2018) Prenatal diagnosis of cleft lip and cleft lip palate - a case series. *Med Ultrason* 20:531-535.

Millard DR (1968) Extensions of the rotation-advancement principle for wide unilateral cleft lips. *Plast Reconstr Surg* 42:535–544.

Moore KL: Embryologie: Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen. 3. Aufl. Schattauer, Stuttgart, New York, 1990.

Nelson P, Glenny AM, Kirk S, Caress AL (2012) Parents' experiences of caring for a child with a cleft lip and/or palate: a review of the literature. *Child Care Health Dev* 38:6-20.

Nidey N, Moreno Uribe LM, Marazita MM, Wehby GL (2016) Psychosocial well-being of parents of children with oral clefts. *Child Care Health Dev* 42:42-50.

Noar J H, Orth M (1991) Questionnaire survey of attitudes and concerns of patients with cleft lip and palate and their parents. *Cleft Palate J* 28:297-284

Noar JH (1991) Questionnaire survey of attitudes and concerns of patients with cleft lip and palate and their parents. *Cleft Palate Craniofac J* 28:279-284.

Nusbaum R, Grubs RE, Losee JE, Weidman C, Ford MD, Marazita ML (2008) A qualitative description of receiving a diagnosis of clefting in the prenatal or postnatal period. *J Genet Couns* 17:336–350.

Pfeifer G (1966) Die Entwicklungsgeschichte der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten als Leitspur für die Behandlung. Anhaltspunkte für die Beratung durch den Kinderarzt [The

developmental history of cleft lip and cleft palate as main indications for their treatment. Criteria for consultation by the pediatrician]. *Monatsschr Kinderheilkd* 114:244-249.

Pfeifer G: Lippen, -Kiefer-, Gaumenspalten: chirurg., otolog. und sprachl. Behandlung, Ernst Reinhardt GmbH & Co Verlag, München, 1981.

Pfeifer G (1970) Lip corrections following earlier cleft surgery by way of wave-line incisions. *Dtsch Zahnärztl Z* 25:569-576.

Pickerill HP (1914) On the Production of Narrow Jaws by the Mastication of Tough and Fibrous Foods: (Synopsis of Communication.). *Proc R Soc Med* 7(Odontol Sect): 92-100.

Porst R (1999) Thematik oder Incentives? Zur Erhöhung der Rücklaufquoten bei postalischen Befragungen. *ZUMA Nachrichten* 23:72-87.

Randall P (1959) A triangular flap operation for the primary repair of unilateral clefts of the lip. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull* 23:331-347.

Reddy GS, Reddy RR, Pagaria N, Berge S (2009) Afroze Incision for Functional Cheiloseptoplasty, *J Craniofacial Surg* 20:1733-1736.

Reddy GS, Webb RM, Reddy RR, Reddy LV, Thomas P, Markus AF (2008) Choice of incision for primary repair of unilateral complete cleft lip: A comparative study of outcomes in 796 patients. *Plast Reconstr Surg* 121:932-940.

Reinig E (2010) Klassifikation der Lippen-Kiefer-Segel-Fehlbildungen (Spalten), Aus dem Kompetenzzentrum Lippen-, Kiefer-, Gaumen-Nasenfehlbildungen, an der DRK-Klinik Siegen

Robbins JM, Damiano P, Druschel CM, Hobbs CA, Romitti PA, Austin AA, Tyler M, Reading JA, Burnett W (2010) Prenatal diagnosis of orofacial clefts: association with maternal satisfaction, team care, and treatment outcomes. *Cleft Palate Craniofac* 47:476-481.

Romitti P, Lidral AC, Munger RG, Daak-Hirsch S, Burns TL, Murray JC (1999) Candidate genes for nonsyndromic cleft lip and palate and maternal cigarette smoking and alcohol consumption: evaluation of genotype-environment interactions from a population-based case-control study of orofacial clefts. *Teratology* 59:39-50.

Schubert J, Krost B (2006) Prevention of cleft lip and palate. Reducing risk of recurrence-a 25-year clinical experience. *Mund Kiefer Gesichtschir* 10:301-315.

Schwenzer N, Arold R (1998) Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. *Dtsch Arztebl* 95: 2262-2267.

Strauss H (1914) Praktische Winke für die chlorarme Ernährung. *Cal State J Med* 12:79.

Strauss RP, Sharp MC, Lorch SC, Kachalia B (1995) Physicians and the communication of "bad news": parent experiences of being informed of their child's cleft lip and/or palate. *Pediatrics* 96:82-89.

Tennison CW (1952) The Repair of the Unilateral Cleft Lip by the Stencil Method. *Plast Reconstruct Surg* 9:115-120.

Tolarová M (1987) A study of the incidence, sex-ratio, laterality and clinical severity in 3,660 probands with facial clefts in Czechoslovakia. *Acta Chir Plast* 29:77-87.

Tolarová M, Cervenka J (1998) Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet* 75:126-137.

Tolarova M, Harris J (1995) Reduced recurrence of orofacial clefts after periconceptional supplementation with high-dose folic acid and multivitamins. *Teratology* 51:71-78.

Woolf CM (1963) Paternal age effect for cleft lip and palate. *Am J Hum Genet* 15:389-393.

Wyszynski DF, Beaty TH (1996) Review of the role of potential teratogens in the origin of human nonsyndromic oral clefts. *Teratology* 53:309-317.

Thesen

- Mütter, die ein Kind mit LKGS haben, können keiner speziellen gesellschaftlichen oder sozialen Schicht zugeordnet werden.
- Die Altersverteilung der Mütter zur Zeit der Geburt entspricht der Normalverteilung in der Gesellschaft.
- In der primären Aufklärung der Mütter besteht ein qualitatives als auch quantitatives Defizit seitens der beteiligten medizinischen Disziplinen.
- Mütter, die pränatal über die Fehlbildung ihres Kindes aufgeklärt waren, zeigten mehr Akzeptanz und Verständnis für die Fehlbildung ihres Kindes.
- Eine gute Aufklärung während der Schwangerschaft gab betroffenen Müttern mehr Sicherheit im Umgang mit ihrem Kind und im Umgang mit Reaktion auf das Kind.
- Die Reaktion des engeren sozialen Umfeldes auf das Kind hat einen entscheidenden Einfluss auf die emotionale Gefühlslage der betroffenen Mütter und sekundär auf die allgemeine Akzeptanz des Kindes.
- Mütter mit einem schwächeren sozialen Hintergrund sind anfälliger für die psychologische Beeinflussung der Mutter-Kind-Beziehung durch Außenstehende und haben Schwierigkeiten Bewältigungsstrategien im Umgang mit der Fehlbildung ihres Kindes zu entwickeln.
- Mütter von Kindern mit LKGS werden zum Zeitpunkt der Diagnose von negativen Gefühlen und Emotionen beeinflusst und sind durch das herrschende Aufklärungsdefizit sehr unsicher in dessen Umgang nach der Geburt.
- Das physische Erscheinungsbild hat signifikante Auswirkungen auf die Wahrnehmung des Kindes durch die Mutter. Somit führt die plastische Rekonstruktion der Lippenpalte zu einer höheren Akzeptanz bei der Mutter ihrem Kind gegenüber.

Selbstständigkeitserklärung

Hiermit erkläre ich an Eides statt, dass ich die vorliegende Dissertation selbständig und nur unter Verwendung der angegebenen Literatur und Hilfsmittel angefertigt habe. Die in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, und Plastische Gesichtschirurgie des Universitätsklinikums erstellten Bilder sind mit ausdrücklichem Einverständnis der Patienten, bzw. ihrer Erziehungsberechtigten, in dieser Arbeit verwendet worden.

Halle/Saale, den

Jasmin Urich

Erklärung über frühere Promotionsversuche

Hiermit versichere ich, dass ich die Promotion bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

Halle/Saale, den

Jasmin Urich

Danksagung

Mein besonderer Dank geht an meine Betreuerin Frau apl. Prof. Dr. Dr. K. Scheller für ihre jahrelange sehr herzliche, umfassende und hervorragende Betreuung.

Zudem möchte ich mich bei meinen Eltern und engsten Freunden bedanken, die mich immer unterstützen und bedingungslos in jeder Lebensphase für mich da sind.