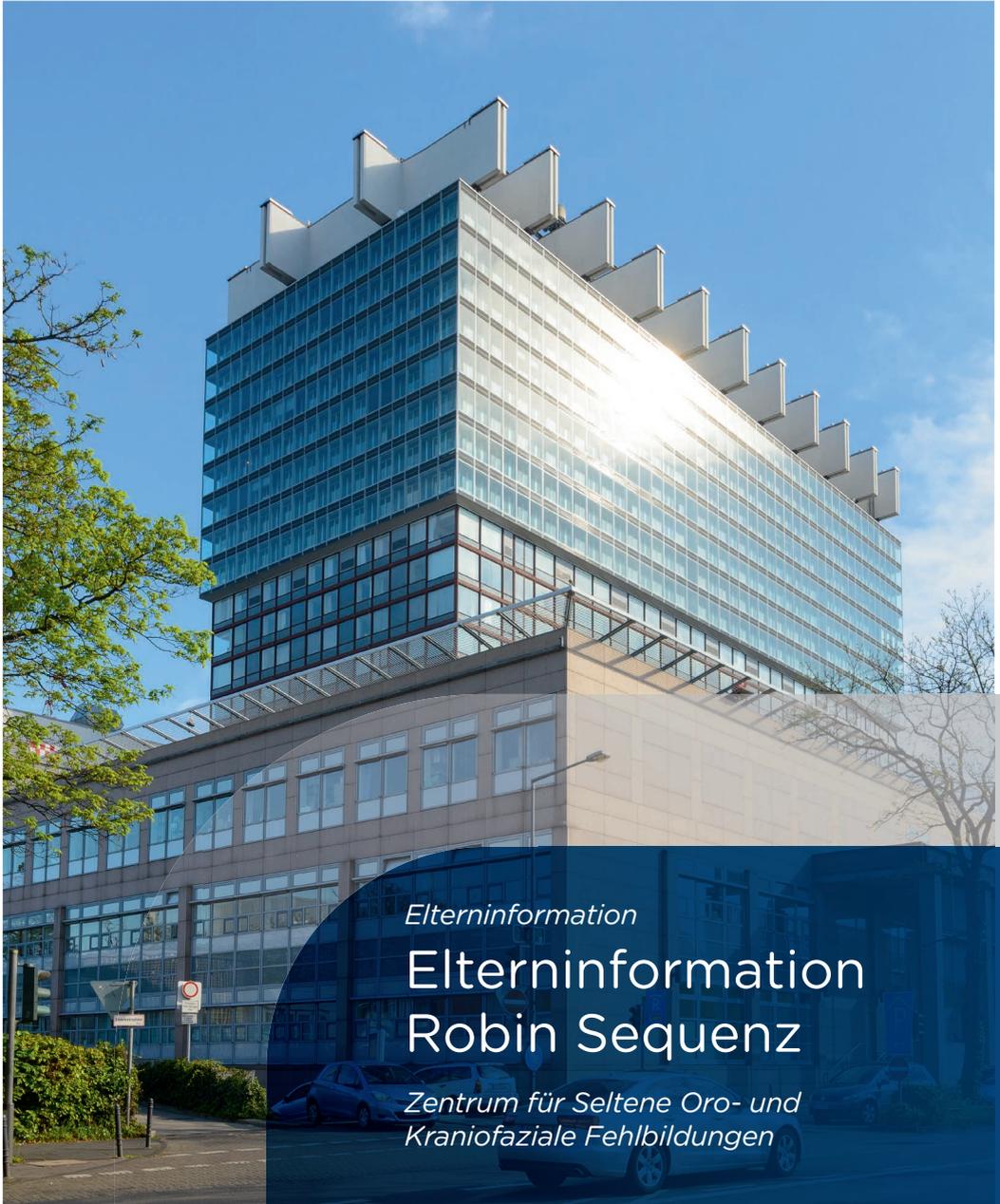




UNIKLINIK
KÖLN



Elterninformation

Elterninformation Robin Sequenz

*Zentrum für Seltene Oro- und
Kraniofaziale Fehlbildungen*

Was ist eine Robin Sequenz?

Man spricht von einer Robin Sequenz, wenn verschiedene, für dieses Erscheinungsbild charakteristische Symptome zusammen auftreten: Ein zu kleiner und zurückliegender Unterkiefer, eine dadurch zurückfallende Zunge und eine daraus resultierende Verlegung der Atemwege. In vielen Fällen liegt zusätzlich eine Gaumenspalte vor. Die Symptome hängen ursächlich zusammen, daher kommt die Bezeichnung „Sequenz“.

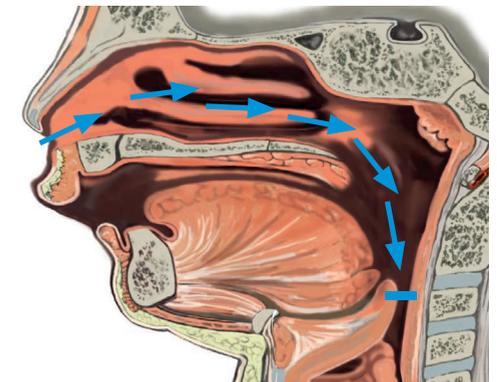
Während die Gaumenspalte eine häufigere Fehlbildung ist, gehört die Robin Sequenz zu den seltenen Erkrankungen. In Deutschland kommt auf 8060 Geburten ein Kind mit dieser Fehlbildung zur Welt. Tritt die Robin Sequenz als alleinige Fehlbildung auf, spricht man von einer isolierten Form. Sie macht etwa die Hälfte aller Fälle aus, während bei der anderen Hälfte die Robin Sequenz Teil eines diagnostizierten Syndroms ist und zusammen mit anderen Fehlbildungen und Funktionseinschränkungen auftritt.

Aufgrund der Kiefer- und Zungenrücklage kommt es zu unterschiedlich stark ausgeprägten Atem-, Schluck- und Ernährungsproblemen mit der Gefahr einer Gedeihstörung. Eine Verlegung der Atemwege kann sich direkt nach der Geburt zeigen und kann unter Umständen ein sofortiges Handeln der Kinderärzte erfordern. Die Atemstörung kann sich aber auch erst in den ersten Lebenswochen entwickeln, oder nur beim Trinken auftreten. Bei vorliegender Gaumenspalte fehlt die für die Ernährung, das Sprechen und die Atmung wichtige Trennung von Mund- und Nasenraum. Zusätzlich kann es durch die veränderte Muskulatur des weichen Gaumens zur Fehlfunktion der Mittelohrbelüftung kommen.

Wird die Robin Sequenz schon im ersten Lebensjahr erfolgreich behandelt, ist die Prognose sehr günstig. Ist die Robin Sequenz Teil eines Syndroms, hängt die Prognose von der Grunderkrankung ab.



Typische Unterkieferrücklage bei Robin Sequenz.



Darstellung der Atemwegsverlegung (blaue Pfeile) durch Unterkieferrücklage und zurückfallende Zunge.



» Impressum

Uniklinik Köln
Poliklinik für Kieferorthopädie
Direktor: Univ.-Prof. Dr. Bert Braumann

Klinik und Poliklinik für
Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie
Direktor: Univ.-Prof. Dr. Dr. Joachim E. Zöller

Anschrift:
Uniklinik Köln
Kerpener Straße 62
50937 Köln

E-Mail: zentrum-lkgs@uk-koeln.de
Internetadresse:
<https://kieferorthopaedie.uk-koeln.de/schwerpunkte/angeborene-fehlbildungen-lkgs/>

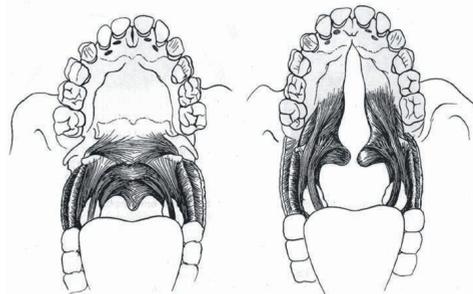
Durch eine adäquate und konsequente Therapie können wir mögliche Folgeschäden der obstruktiven Atmungsstörung verhindern und eine ungestörte körperliche und geistige Entwicklung ermöglichen. Verschiedene Maßnahmen können erforderlich werden: eine Einschätzung erfolgt in der Regel über die klinische Untersuchung, Monitorüberwachung in der Klinik und eine Untersuchung im Schlaflabor. Bei geringer Ausprägung kann schon eine einfache Modifikation der Gaumenplatte und/oder orofaziale Stimulationstherapie die Atmung ausreichend stabilisieren. Bei schwerwiegenderer Einengung oder Verschluss der oberen Luftwege kann ein vorrübergehendes Einführen eines Atemschlauches in den Rachen nötig werden (nasopharyngealer Tubus). Die Betreuung erfolgt in solchen Fällen durch die Kinderärzte der Kinder-Intensivstation. Unser Behandlungskonzept zur Atemsicherung bei Robin Sequenz sieht eine Versorgung mit einer kieferorthopädischen Apparatur vor, der sogenannten Spornplatte. Sie ist für Ihr Kind wenig belastend und ersetzt im Idealfall den nasopharyngealen Tubus. Chirurgische und somit deutlich belastendere Eingriffe zur Atemsicherung können dadurch vermieden werden.

Bei vorliegender Gaumenspalte erfolgt der Verschluss der gespaltenen Strukturen bereits im ersten Lebensjahr. Spezialisten aus der Kinderklinik, Mund-Kiefer- und plastischen Gesichtschirurgie, Kieferorthopädie, Hals-Nasen-Ohrenheilkunde und Logopädie sind in die enge multidisziplinäre Betreuung eingebunden. Ein intensiver Austausch mit allen an der Behandlung Beteiligten ist uns wichtig, insbesondere mit den Kinderärzten im stationären und ambulanten Bereich. Nach Entlassung erhält der behandelnde Kinderarzt Ihrer Wahl von uns ein ausführliches Informationsschreiben mit dem vorgeschlagenen Behandlungsablauf. Falls eine logopädische Behandlung erforderlich wird, werden wir Ihnen nach Möglichkeit eine wohnortnahe Einrichtung vermitteln.

Das „Hebammen Netzwerk Köln e.V.“ kann Ihnen Hebammen nennen, die bereits Erfahrungen mit der Ernährung von Kindern mit Robin Sequenz haben. Auch wenn das Stillen vielleicht nicht oder nur erschwert möglich ist, haben Sie Anspruch auf eine verlängerte häusliche Betreuungszeit durch eine Hebamme nach der Entlassung aus der Entbindungsklinik.



Typisch U-förmige Gaumenspalte bei Robin Sequenz.



Der veränderte Ansatz der Muskulatur des weichen Gaumens kann zur Fehlfunktion der Mittelohrbelüftung führen (siehe S. 10).

Das interdisziplinäre Behandlungsteam

Aus der Vielschichtigkeit von Fehlbildung und Fehlfunktionen ergibt sich die Notwendigkeit einer engen Zusammenarbeit von Spezialisten verschiedener Fachrichtungen sowie gut aufeinander abgestimmter Therapieschritte. Bei Vorliegen eines komplexen Fehlbildungssyndroms können zusätzliche Maßnahmen nötig werden, über die Sie die Kinderärzte der Kinder-Intensivstation separat aufklären werden.

Hebamme	häusliche Betreuung, Ernährungsberatung, Stillgruppe
Kinderarzt	stationäre Betreuung und Koordinierung der Therapieschritte, reguläre Vorsorgeuntersuchungen, Impfungen
Kieferorthopädie	Anfertigung, Einsetzen und Kontrolle der Spornplatte, Behandlung im Milch-/Wechsel -u. bleibenden Gebiss
Mund- Kiefer-Gesichtschirurgie	Operativer Verschluss von Gaumen bei vorliegender Gaumenspalte, bei Bedarf Korrekturoperationen, gemeinsam mit KFO: Planung und Steuerung des Behandlungsablaufes
Logopädie	Elternberatung, Elternanleitung zur Frühförderung, Dokumentation der Sprachentwicklung, Diagnostik, bei Bedarf: logopädische Übungsbehandlung
HNO/Phoniatrie und Pädaudiologie	Diagnostik der Art der Atemwegsverlegung und Bestimmung der Spornlänge über Endoskopie, bei Bedarf: Therapie z. B. Einlage von Paukenröhrchen, im Einzelfall Anpassung von Hörgeräten
Schlafmedizin	Polysomnographie zur Prüfung schlafbezogener Atmungsstörungen
Zahnarzt	regelmäßige Kontrolle bereits im Milchgebiss
Humangenetik	auf Wunsch der Eltern Beratungsgespräch

Interdisziplinäre Betreuung

Ziel der interdisziplinären Behandlung ist es, spätestens bis zur Einschulung möglichst alle Voraussetzungen für die weitere ungestörte Entwicklung in einer Schulumgebung Ihrer Wahl zu erreichen. Dazu sind eine kontinuierliche, beratende Betreuung und Behandlung nötig. Diese beginnt gewöhnlich bereits in den ersten Lebenstagen und endet im Sinne der fortgesetzten, begleitenden Kontrolle erst mit Abschluss des Wachstums, also im ca. 18. Lebensjahr.

Nach initialer Therapie erhalten Sie weitere Termine im Rahmen der Komplexsprechstunde für kranio- und orofaziale Fehlbildungen. Diese Sprechstunde findet regelmäßig statt. Sie können jederzeit einen Termin vereinbaren*. Sie benötigen hierzu für das jeweilige Quartal einen entsprechenden Überweisungsschein Ihres Kinderarztes.

*) Anschriften siehe letzte Seite

Im Rahmen unserer interdisziplinären Kindersprechstunde werden Ihnen spezialisierte Mitarbeiter aus drei Fachrichtungen vorgestellt:



eine Ärztin/ein Arzt der
Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie (MKG)

eine Ärztin/ein Arzt
der Kieferorthopädie (KFO)

ein Logopäde (LOGO)

Diese werden eine gemeinsame Dokumentation über den Behandlungsverlauf Ihres Kindes führen. Kinder, die eine „Spornplatte“ tragen, erhalten nach Entlassung aus dem stationären Bereich Kontrolltermine in der Poliklinik für Kieferorthopädie.

An die jährlichen Kontrolluntersuchungen im Behandlungsverlauf werden Sie regelmäßig jeweils zum Geburtsmonat Ihres Kindes erinnert.

Zeitplan für Patienten mit Robin Sequenz

Zeitpunkt	Maßnahmen
In den ersten Lebensstagen	Primäre Beratung durch das interdisziplinäre Team bzgl. Behandlungskonzept (Kinderintensivmedizin, MKG, KFO, LOGO). Abdrucknahme, Anfertigung und Einsetzen einer modifizierten Gaumenplatte oder Vorbereiten einer Spornplatte (KFO). Anpassen und Einsetzen der Spornplatte mit HNO-ärztlicher Unterstützung.
In den ersten Lebenswochen-/ Lebensmonaten	LOGO: Trink- und Schlucktraining. Elternanleitung. Beratung zu Stillen/Ernährung, sozialrechtliche Fragen. Anleitung zur manuellen Stimulation KFO: Elternanleitung. Regelmäßige Kontrolle und Neuanfertigung der Spornplatte HNO: HNO-ärztliche Untersuchung, Hörprüfung Schlafmedizin: Diagnostik schlafbezogener Atmungsstörungen
ca. 9.-12. Monat	MKG: simultaner Verschluss von Weich- und Hartgaumen KFO: regelmäßige Kontrolle und Neuanfertigung der Spornplatte bis zum Gaumenverschluss oder zur vollständigen Stabilisierung der Atmung HNO: HNO-ärztliche Untersuchung, Hörprüfung, eventuell Paukendrainage (Paukenröhrchen)
ca. 18.-24. Monat	Interdisziplinäre Kindersprechstunde LOGO: Frühförderung im vorsprachlichen Bereich HNO: Kontrolle beim HNO-Facharzt
2.-5. Lebensjahr	MKG: bei Bedarf: sprechunterstützende Operation bei Bedarf: Korrekturoperationen KFO: gegebenenfalls Beginn der Frühbehandlung LOGO: Diagnostik, bei Bedarf logopädische Therapie
6.-12. Lebensjahr	KFO: Beginn der regulären Behandlung LOGO: Diagnostik, bei Bedarf logopädische Therapie
jährlich bis zum Abschluss der Behandlung	Interdisziplinäre Kindersprechstunde (MKG, KFO, LOGO): gemeinsame Planung des weiteren Behandlungsverlaufes HNO-ärztliche Kontrollen des Mittelohres (in der Klinik oder beim niedergelassenen HNO-Facharzt)

Kieferorthopädische Betreuung in den ersten Lebenstagen

Bei Kindern mit Robin Sequenz sollte die kieferorthopädische Betreuung sobald als möglich beginnen. Bei frühzeitigem Therapiebeginn und korrekter Anpassung der Apparatur wird diese gut toleriert.

Liegt eine Gaumenspalte vor, hat die Gaumenplatte neben der Stabilisierung der Atmung zwei weitere Aufgaben: Durch die künstliche Trennung von Mund- und Nasenraum wird zum einen die Zunge aus dem Spaltbereich gehalten, wodurch eine allmähliche spontane Verengung der Spalte ermöglicht wird. Zum anderen soll durch Überdeckung der Gaumenspalte die Ernährung des Säuglings deutlich erleichtert werden. Jedoch muss sich auch jedes Kind erst an einen nun „geschlossenen“ Gaumen gewöhnen und den Umgang mit der Apparatur erlernen.

Stabilisierung der Atmung: bei der modifizierten Gaumenplatte hilft ein mittelwertig angepasster Sporn das Zurückfallen der Zunge zu verhindern, die Eigenatmung zu stabilisieren und das Trinken zu ermöglichen. Ist die Verlegung der oberen Atemwege durch den Zungengrund oder durch kollabierende Rachenwände ausgeprägt, muss der Sporn beim erstmaligen Einsetzen individuell in Länge und Form angepasst werden. Dies geschieht mittels Endoskopie und hat den Vorteil, dass auch gleichzeitig andere Ursachen der Atmungsstörung ausgeschlossen werden können. Denn zusätzliche Fehlbildungen des Kehlkopfes oder der Luftröhre können die Behandlung mit Spornplatte deutlich erschweren.

Durch die Spornplatte wird die Verlegung der Atemwege verhindert. Die harmonisierte Zungenposition und -funktion begünstigt gleichzeitig den koordinierten Ablauf von Ober- und Unterkieferwachstum, sowie die Lautbildung und Sprechentwicklung.

Die Platte sollte 24 Stunden am Tag getragen und nur zur Reinigung aus dem Mund genommen werden. In den ersten Wochen wird der Sitz der Platte durch Haltebügel unterstützt, die mit Heftpflaster an der Stirn befestigt werden können. Das Ein- und Ausgliedern, aber auch das Reinigen der Spornplatte wird Ihnen gezeigt und mit Ihnen gemeinsam geübt. Nach Entlassung überwacht meist ein Heimmonitor die Atmung Ihres Kindes. Bei regelmäßigen ambulanten Kontrollen wird der Sitz der Platte überprüft. Bis zum Abschluss der Plattentherapie werden ca. 2-3 Neuanfertigungen nötig, die aber in der Regel ohne endoskopische Kontrolle erfolgen können.



Modifizierte Gaumenplatte mit leicht verlängertem Sporn



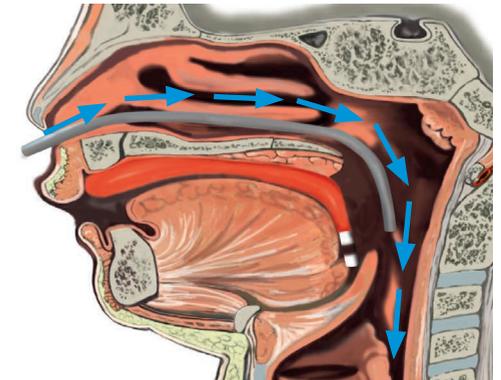
Spornplatte

HNO-ärztliche bzw. pädaudiologische Betreuung

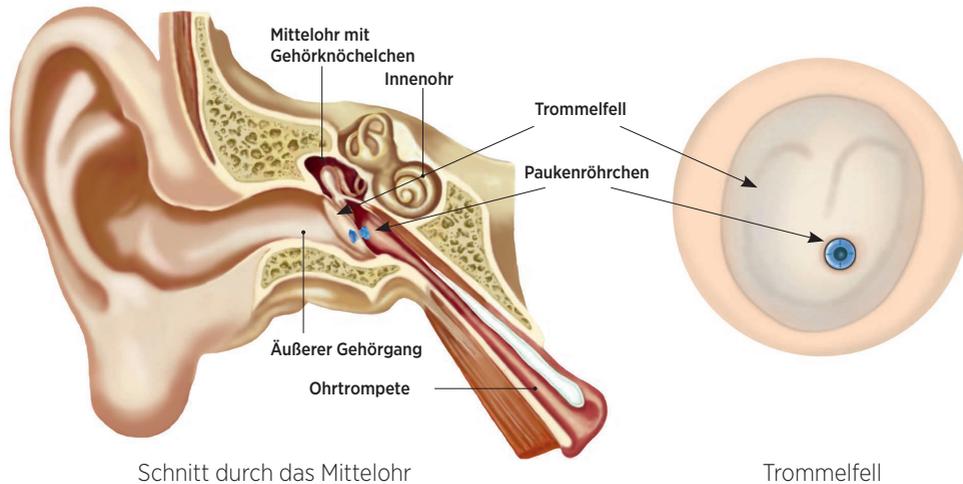
Bei der erstmaligen Anpassung der Spornplatte verschafft sich der HNO-Arzt mittels Endoskopie einen optischen Zugang um die Lage der zurückfallenden Zunge, den verengten Luftweg und die Lage des Kehlkopfes zu beurteilen. Dafür wird ein biegsamer Plastikschauch mit einer kleinen Kamera über die Nasenöffnung eingeführt. So kann auch die Länge des Sporns festgelegt werden. Obwohl die endoskopische Untersuchung nicht schmerzhaft ist, wird diese bei Säuglingen unter Sedierung durchgeführt.



Angepasste und eingesetzte Spornplatte. Korrektur der Unterkieferrücklage und erfolgreiche Stabilisierung der Atmung. Der Sitz wird über Haltebügel gesichert.



Mit Hilfe eines Endoskops (grau) werden die richtige Länge und Lage des Sporns (schwarz-weiß) festgelegt. Die Spornplatte verhindert so das Zurückfallen der Zunge und sichert den Atemweg (blaue Pfeile, vgl. S. 3).



Schnitt durch das Mittelohr

Trommelfell

Störung der Mittelohrbelüftung:

Spaltbildungen des Weichgaumens führen durch die dadurch eingeschränkte Öffnung der Ohrtrompete (Tube) zu Tubenbelüftungsstörungen (Mittelohrbelüftungsstörungen) bis hin zum Auftreten von bleibenden Paukenergüssen. Insbesondere der Paukenerguss führt zu einer Schallleitungsschwerhörigkeit, d.h. zu einer behandlungsbedürftigen Einschränkung des Hörvermögens. Die Behandlung des Paukenergusses besteht in der Einlage von Paukenröhrchen. Diese ermöglichen die Belüftung des Mittelohres über den Gehörgang. Wenn möglich werden die Paukenröhrchen in einem gemeinsamen Eingriff mit der MKG durch einen Arzt der HNO-Klinik eingelegt.

Schwerhörigkeit:

Menschen mit orofazialen Fehlbildungen haben auch ein erhöhtes Risiko für das Vorliegen einer bleibenden Innenohr- oder Mittelohrschwerhörigkeit (z. B. Fehlbildung der Gehörknöchelchenkette). Daher sollte bei Ihrem Kind nach Absprache in der interdisziplinären Komplexsprechstunde eine regelmäßige pädaudiologische Diagnostik (Hörprüfung) erfolgen.

Logopädische Frühförderung

Die logopädische Betreuung spielt bei der Therapie einer Robin Sequenz eine bedeutende Rolle. Über das erste Trink- und Schlucktraining hinaus kann mittels funktioneller Therapie (orofaziale Regulationstherapie) die Normalisierung der Nahrungsaufnahme beschleunigt werden und das Unterkieferwachstum stimuliert werden. Mit einigen kleinen Handgriffen können Sie die Zungenbewegung Ihres Kindes beeinflussen: Die Stimulation der Zunge bewirkt deren Vorverlagerung und wirkt sich somit positiv auf die Atmung aus. Während die erste logopädische Anleitung in der Klinik erfolgt, sollte eine längerfristige Betreuung wohnortnah in Anspruch genommen werden.

Stationärer Aufenthalt

Direkt nach der Geburt, zur Diagnostik, bei endoskopischer Anpassung der Spornplatte, sowie ggf. beim operativen Verschluss der Gaumenspalte wird Ihr Kind für einige Tage auf der Säuglingsstation, Kinderintensivstation, oder einer Kinderstation der Uniklinik Köln stationär aufgenommen. Die Mitaufnahme eines Elternteils ist dabei selbstverständlich möglich. Am Aufnahmetag erfolgt ggf. eine Vorstellung in den beteiligten Einrichtungen (HNO, Kinderklinik, Anästhesie, MKG-Chirurgie, Kieferorthopädie).

Vor der Aufnahme erhalten Sie einen detaillierten Ablaufplan. Praktische Fragen werden durch das Case Management der Kinderklinik oder das Case Management der MKG mit Ihnen besprochen.

Sozialrechtliche Fragen

Im Rahmen unserer Möglichkeiten werden wir Sie bei sozialrechtlichen Fragen im Zusammenhang mit der Fehlbildung unterstützen und beraten.

Orofaziale Fehlbildungen werden zeitlich befristet als Behinderung anerkannt. Der Gesetzgeber will damit dem zusätzlichen Aufwand der betroffenen Familien Rechnung tragen. Dazu muss durch die Eltern beim zuständigen Versorgungsamt ein Antrag gestellt werden. Unabhängig von der Dauer der Bearbeitungszeit gilt der Schwerbehindertenausweis rückwirkend ab dem Tag der Geburt des Kindes. Ein besonderes Steuermerkblatt für Familien mit behinderten Kindern erhalten Sie über den Bundesverband für Körper- und Mehrfachbehinderte e.V.*

Bei Kindern mit besonders schwieriger Atmungs-/Ernährungssituation und hohem Pflegeaufwand kann es in einigen Fällen sinnvoll sein, einen Antrag auf Einstufung in die Pflegeversicherung bei der Pflegekasse Ihrer Krankenkasse zu stellen. Bitte beachten Sie: zuerkannte Leistungen der Pflegeversicherung werden rückwirkend erst ab dem Datum der Antragstellung gezahlt.

Gern verweisen wir auf die Selbsthilfevereinigung für Lippen-Kiefer-Gaumen-Fehlbildungen e.V.* Dort erhalten Sie aktuelle und umfangreiche Informationen, wie z. B. die Broschüre „Soziale Informationen“ mit vielen wertvollen Hinweisen.

*) Anschriften siehe letzte Seite

» Beteiligte Einrichtungen der Uniklinik Köln

Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie

Telefon: 0221 478-96555
Gebäude 8

Zentrum für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde Poliklinik für Kieferorthopädie

Telefon: 0221 478-96742
Gebäude 48

Klinik und Poliklinik für allgemeine Kinderheilkunde

Telefon: 0221 478-4358
Anmeldung und Kinderstation 1, Gebäude 26
Kinderstation 2, Gebäude 9
Kinderintensivstation, Gebäude 26 - Station 1D
Säuglingsstation, Gebäude 47, 3. Etage
Frauenklinik, Gebäude 47

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde

Telefon: 0221 478-4754
Gebäude 23

Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe

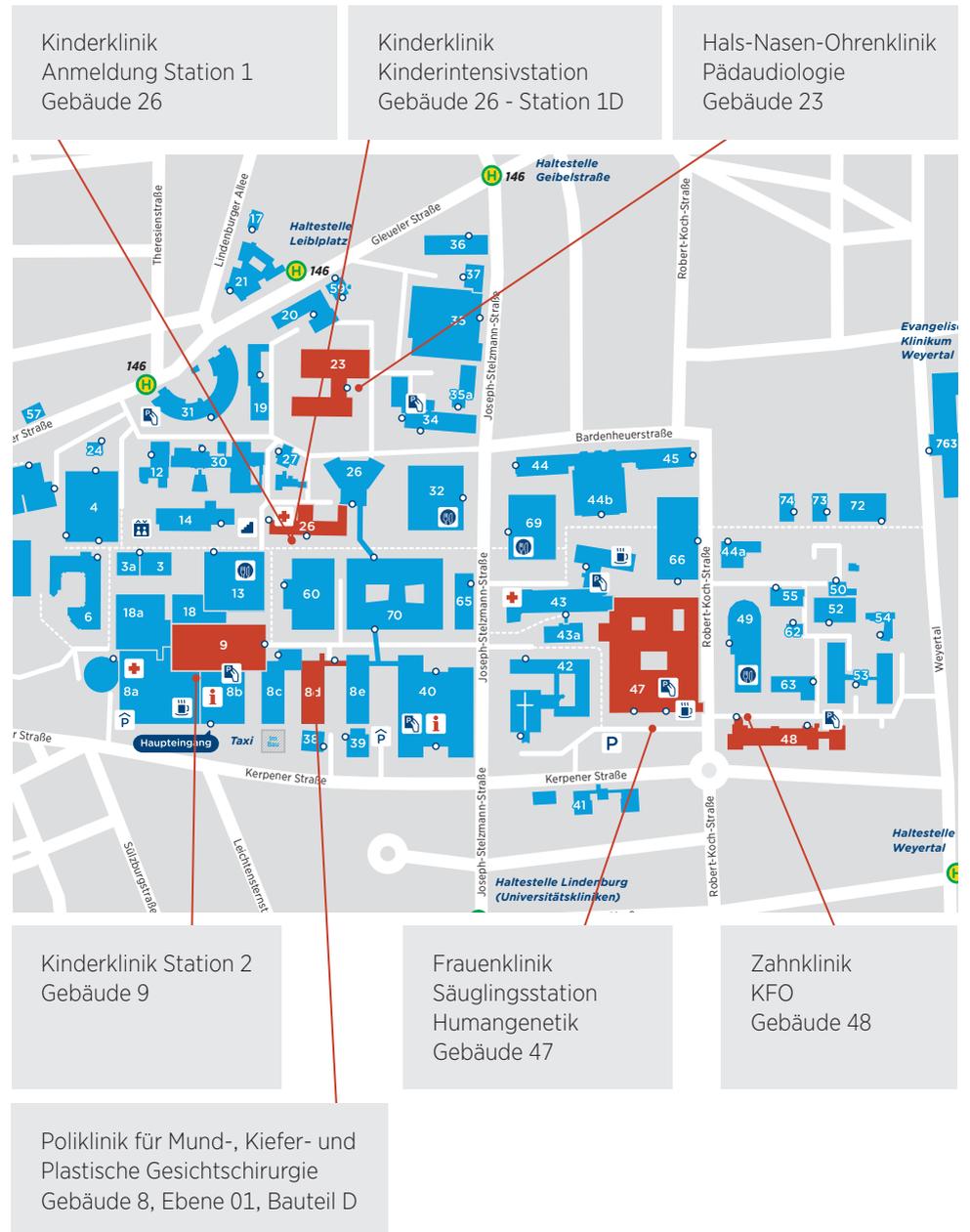
Telefon: 0221 478-4909
Gebäude 47

Institut für Humangenetik

Telefon: 0221 478-86464
Gebäude 47, Frauenklinik, 9. Etage

Akademisches Lehrkrankenhaus der Uniklinik Köln: Krankenhaus Porz am Rhein gGmbH

Schlaf Labor
Urbacher Weg 19, 51149 Köln
Telefon: 02203-5661383
kinderklinik@khporz.de



Das interdisziplinäre Behandlungsteam



Univ.-Prof. Dr.
Bert Braumann
Kieferorthopädie



Univ.-Prof. Dr. Dr.
Joachim E. Zöllner
Mund-Kiefer-
und plastische
Gesichtschirurgie



Priv.-Doz. Dr.
Maria Grosheva
HNO



Prof. Dr. Dr.
Matthias Kreppel
MKG



Dr. Teresa Kruse
KFO



Dr. Dr.
Johannes Buller
MKG



Dr. Anne Vierzig
Kinderintensivmedizin



Dr. Uwe Trieschmann
Kinderintensivmedizin/
Kinderanästhesie



Markus Bruckner
Logopädie

Ansprechpartner	Telefon	Fax
MKG-Chirurgie	0221 478-96555	0221 478-3734
Anmeldung und Terminvereinbarung	0221 478-96551	0221 478-5774
Sekretariat		
Univ.-Prof. Dr. Dr. Joachim E. Zöllner		
Kieferorthopädie	0221 478-96742	0221 478-96754
Anmeldung		
Sekretariat		
Univ.- Prof. Dr. Bert Braumann		
Hals-Nasen-Ohren-Klinik	0221 478-4754	0221 478-87759
Priv.-Doz. Dr. Ruth Lang-Roth	0221 478-87755	
Kinderintensivstation	0221 478-4449	0221 478-6450
Sekretariat		
Logopädie Markus Bruckner	0221 478-96571	0221 478-7360
Schlafmedizin	02203 5661383	
Krankenhaus Porz am Rhein		
kinderklinik@khporz.de		
Zentrum für Seltene Erkrankungen Köln	0221 478-97684	0221 478-1460221
Kontakt und Koordinationsstelle		
Daniela Rehbürg		
Hebammennetzwerk	0221 946-9264	
Weitere Info unter:		
www.hebammennetzwerk-koeln.de		
Steuermerkblatt	0211 6400420	
Weitere Info unter:		
Bundesverband für Körper- und Mehrfachbehinderte e.V.		
www.bvkm.de		
Selbsthilfevereinigung	06403 5575	
Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e.V.		
www.lkg-selbsthilfe.de		
Elternforum in Internet		
www.lkgs.net		



