

SPRECHSTUNDE
ALS


VON PRIV.-DOZ. DR. MED. JAN C. KOCH



Meine Frage betrifft die mögliche Wirksamkeit der vorgestellten Wirkstoffe speziell bei der Friedreich Ataxie.

Zwar mögen sich die physiologischen Ursachen von denen der im Artikel angesprochenen ALS beziehungsweise SMA stark unterscheiden, die Symptome zeigen eine sehr ähnliche Ausprägung.

Halten Sie es deshalb für denkbar, dass die Wirkstoffe auch bei diesem Krankheitsbild zum Einsatz kommen?

Bislang ist keiner der vorgestellten Wirkstoffe

bei Patienten mit einer Friedreich Ataxie getestet worden. Der Einsatz von Edoaravone ist aufgrund der positiven Wirkung auf den oxidativen Stress grundsätzlich denkbar, allerdings müssten hier zunächst Studien durchgeführt werden. Ähnlich wie bei der Spinalen Muskelatrophie ist auch bei der Friedreich Ataxie zudem ein molekulargenetischer Therapieansatz vielversprechend.



Eine „Polyneuropathie“ wurde bei mir, 85 Jahre alt, männlich, vor etwa 10 Jahren diagnostiziert mit dem Hinweis, dass ich im schlechtesten Fall einmal im Rollstuhl sitzen müsste. Könnten die neuen Substanzen auch geeignet sein, meine „sanfte Polyneuropathie“ bei Berücksichtigung meines Alters aufzuhalten?

Die beschriebenen Substanzen sind speziell für die genannten Motoneuronenerkrankungen untersucht und zugelassen. Daher ist eine Therapie von Polyneuropathien aktuell nicht zu empfehlen. Bei Polyneuropathien sollte eine genaue Abklärung der Ursache erfolgen und diese dann gezielt behandelt werden.



Was empfehlen Sie, wenn in der Familie ALS aufgetreten ist. Sollte sich meine Familie auch untersuchen lassen, ob sie auch betroffen ist?

Falls nur eine einzelne Person in der Familie betroffen ist, so ist dies KEIN Hinweis auf eine familiäre Häufung oder eine mögliche genetische Belastung. 90 Prozent der ALS-Erkrankungen lassen sich aktuell nicht einer genetischen Ursache zuordnen. Sollten jedoch zwei oder mehr Mitglieder einer Familie an ALS erkrankt sein, so empfiehlt sich eine genetische Testung, da Therapien für einzelne genetische Formen der ALS in der Entwicklung sind.



Wie sehen Sie die Möglichkeiten das Medikament Edoaravone zu bekommen, ist die Behandlung in Göttingen möglich und wird es von der Krankenkasse finanziell unterstützt?

Falls nur eine einzelne Person in der Familie betroffen ist, so ist dies KEIN Hinweis auf eine familiäre Häufung oder eine mögliche genetische Belastung. 90 Prozent der ALS-Erkrankungen lassen sich aktuell nicht einer genetischen Ursache zuordnen. Sollten jedoch zwei oder mehr Mitglieder einer Familie an ALS erkrankt sein, so empfiehlt sich eine genetische Testung, da Therapien für einzelne genetische Formen der ALS in der Entwicklung sind.

Priv.-Doz. Dr. med. Jan C. Koch

Leiter der Spezialambulanz für Motoneuronenerkrankungen der Klinik für Neurologie, Universitätsmedizin Göttingen

Kontakt

jkoch@med.uni-goettingen.de

UNIVERSITÄTSMEDIZIN
GÖTTINGEN **UMG**

THEMA HEUTE: LKG-SPALTEN

Behandlung umgehend

Die Fehlbildung der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten beheben

Von Prof. Henning Schliephake und Dr. Philipp Brockmeyer (Universitätsmedizin Göttingen)

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten (LKG-Spalten) gehören zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen in Mitteleuropa. Ein Neugeborenes unter 500 Geburten kommt mit einer LKG-Spalte zur Welt. Der Kreis der Betroffenen ist daher viel größer als man zunächst annehmen würde. Wenn ein Kind mit einer Spalte geboren wird oder eine solche Fehlbildung bereits im vorgeburtlichen Ultraschall erkennbar wird, sind viele Eltern zunächst ratlos, weil sie unerwartet mit diesem für sie völlig fremden Problem konfrontiert werden.

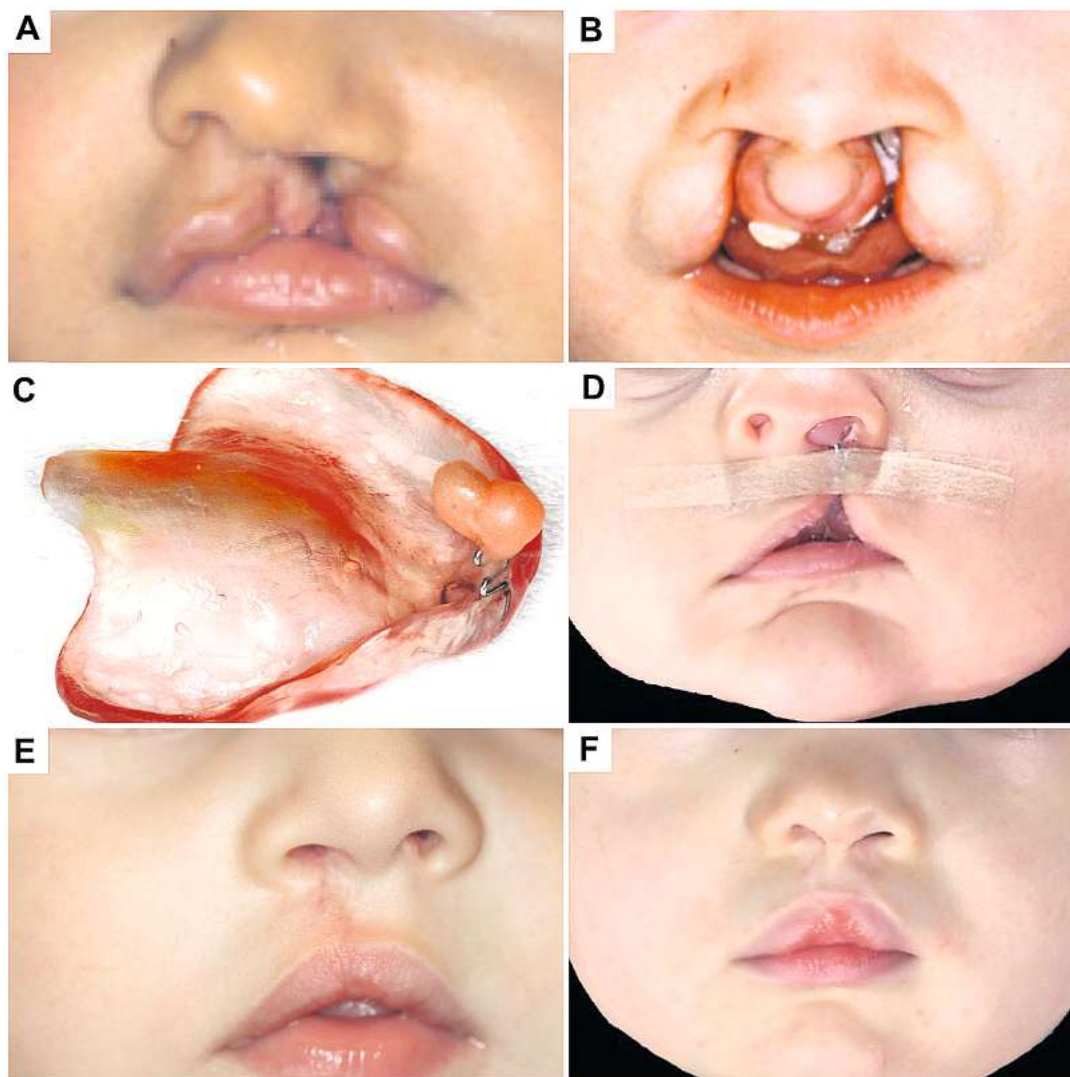
Als erstes tauchen oft Fragen auf wie: „Warum mein Kind? Habe ich etwas falsch gemacht im Laufe der Schwangerschaft?“ Wir gehen heute davon aus, dass für eine Spaltbildung eine Reihe von Ursachen verantwortlich ist. Dies können mangelhafte Sauerstoffversorgung des wachsenden Kindes durch Durchblutungsstörungen der Plazenta, Medikamente, Infektionen, Rauchen, Alkohol oder eine Bestrahlung in der Schwangerschaft sein, wenn sie während der sehr empfindlichen und komplizierten Entwicklungsphase des Gesichtes einwirken (5. und 10. Woche der Schwangerschaft). Neben diesen äußeren Faktoren gibt es aber auch genetische

Lippen-Kiefer-Gaumenspalten weisen eine große Vielfalt in der Ausprägung auf. So können die Spalten nur isoliert die Lippe oder nur den Gaumen betreffen, aber auch in verschiedenen Kombinationen zusammen mit einer Kieferspalte auftreten. Sie können unvollständig oder durchgehend sein, einseitig oder beidseitig auftreten. Dementsprechend beeinflussen sie möglicherweise nicht nur das Aussehen, sondern auch wichtige Funktionen wie Schlucken und Sprechen. Auch das Hören kann betroffen sein, denn der Rachen steht über die eine kleine Verbindung – die Ohrtrompete – mit dem Mittelohr in Verbindung und sorgt bei Gaumenbewegungen für eine regelmäßige Belüftung. Bei Vorliegen einer Gaumenspalte ist diese Belüftung gestört, in der Folge können verstärkte Mittelohrergüsse und –entzündungen auftreten, die das Hörvermögen und das Sprachlernen behindern.

Die Behandlung sollte deshalb an einem Zentrum stattfinden, in dem Spezialisten der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, der Kieferorthopädie, der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, der Phoniatrie/ Pädaudiologie und der Logopädie gemeinsam die Therapie durchführen. Durch die systematische schrittweise Behandlung ist bereits sehr früh ein sehr gutes funktionelles und ästhetisches Ergebnis zu erreichen, so dass die Kinder eine ganz normale Entwicklung im Kreise ihrer Altersgenossen und Spielkameraden nehmen.

Trotz der Vielfältigkeit der Spaltformen ist der Behandlungsablauf weitgehend einheitlich. Die Behandlung beginnt mit der Vorstellung des Neugeborenen in der Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie und der Poliklinik für Kieferorthopädie in den ersten Tagen nach der Geburt. Neben der ausführlichen Beratung der Eltern wird als erster Behandlungsschritt eine „Trinkplatte“ in der Poliklinik für Kieferorthopädie angefertigt und eingesetzt. Diese Gaumenplatte dient der Trennung von Mund- und Nasenhöhle, so dass die Zunge aus dem Spaltbereich herausgehalten wird und die Nahrungsaufnahme des Kindes erleichtert ist. Darüber hinaus hilft sie auch die Lippen- und Nasenform durch Pflasterzüge und kleine Kunststoffausleger vorzustraffen.

Da im ersten Lebensjahr das größte Wachstum stattfindet muss die Platte alle 3 bis 5 Wochen kontrolliert, unter Umständen ausgeschliffen und bei Bedarf erneuert werden. Im Alter von etwa 5 bis 6 Monaten wird dann der Verschluss der Lippenpalte vorgenommen. Liegt eine isolierte Lippenpalte vor, ist meist nur diese eine Operation erforderlich.



A: Einseitige LKG-Spalte; **B:** Doppelseitige LKG-Spalte; **C:** Gaumenplatte mit Stütze für die Nase; **D:** Eingesetzte Gaumenplatte mit Ausformung der Nase; **E:** Zustand nach Verschluss einer einseitigen Spalte; **F:** Zustand nach Verschluss einer doppelseitigen Spalte.

QUELLE: R


Prof. Henning Schliephake

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universitätsmedizin Göttingen


Dr. Philipp Brockmeyer

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universitätsmedizin Göttingen

Bei kompletten Lippen-Kieferspalten wird gleichzeitig der Naseneingang geformt und ein Nasenboden gebildet. Sollte bei Kindern mit zusätzlicher Gaumenspalte eine Störung der Mittelohrbelüftung festgestellt werden, so kann während der Operation durch die Klinik für HNO-Heilkunde ein Trommelfellschnitt erfolgen und ein Paukenröhrchen eingelegt werden.

Der Verschluss des harten und weichen Gaumens ist der nächste Schritt, der in zwei Teilen am Ende des ersten Lebensjahres durchgeführt wird. Im Alter von 11 Monaten erfolgt der Verschluss zuerst des harten Gaumens, ca. drei Monate darauf der Verschluss des weichen Gaumens. Hierdurch wird ein sicherer Gaumenverschluss ohne Restloch mit ausreichend langem und funktionell vollwertigem Gaumensegel erreicht.

Nach dem Abschluss der operativen Eingriffe schließt sich eine Phase des Wachstums und der Entwicklung an. Wir sehen die Kinder in dieser Phase mindestens einmal im Jahr in ihrem Geburtsmonat in einer interdisziplinären Sprechstunde.

Mit etwa 6 Jahren, also kurz vor der Einschulung, sind die meisten Kinder mit LKG-Spalten vollständig rehabilitiert, das bedeutet, es liegt

ein weitgehend unauffälliges Äußeres vor; Hören und Sprechen sind so wie bei Gleichaltrigen entwickelt, und die Kinder haben gleiche Schulchancen.

Mit etwa 6 Jahren, also kurz vor der Einschulung, sind die meisten Kinder mit LKG-Spalten vollständig rehabilitiert

Endgültige Korrekturen an der Nase und den Kieferknochen sollten erst nach Abschluss des Wachstums durchgeführt werden. Nur in seltenen Fällen ist eine Wachstumsstörung des Oberkiefers nicht zu vermeiden. Bei diesen Patienten kann nach Abschluss des Wachstums eine operative Verlagerung der Kiefer notwendig sein, um einen Ausgleich der gestörten Mittelgesichtsentwicklung zu erreichen.

LESER FRAGEN

Liebe Leser, stellen Sie Ihre Frage zum Thema „LKG-Spalten“ bitte bis Montag, 11. Dezember, 10 Uhr. Hierfür gibt es eine eigene Email-Adresse. Sie lautet

sprechstunde@goettinger-tageblatt.de

Ihre Fragen werden dann von Prof. Schliephake und Dr. Brockmeyer, beantwortet werden. Die Antworten finden Sie am kommenden Sonabend in Ihrem Göttinger Tageblatt – unter der Rubrik „Gesund in Göttingen“.


THEMEN IM ÜBERBLICK

2.12. ALS

9.12. LKG-SPALTEN

16.12. HELM-THERAPIE

23.12. AUTISMUS