

Zentrum für Kiefer-, Gesichts-  
und Schädeldeflbildungen



Pierre-Robin-Sequenz

**Eterninformation**



**Universitätsklinikum  
Tübingen**

**Universitätsklinikum Tübingen**  
Zentrum für Kiefer-, Gesichts- und Schädelbildungen



**Klinik für Kinder-  
und Jugendmedizin**  
**Universitätsklinikum**  
**Tübingen**

**Geschäftsleitung**  
Prof. Dr. C. Poets  
Prof. Dr. Dr. S. Reinert  
Prof. Dr. B. Koos  
Prof. Dr. M. Schuhmann

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

***Elterninformation zur Pierre-Robin-Sequenz  
und die Behandlung mit der Tübinger Gaumenplatte***

Liebe Eltern,

die Pierre-Robin-Sequenz (PRS) ist eine angeborene Fehlbildung, von der in Deutschland jährlich etwa 80 Kinder betroffen sind. Sie ist gekennzeichnet durch einen kleinen Unterkiefer (Mikrogenie) mit Unterkiefer-Rücklage (mandibuläre Retrognathie), eine in den Rachen verlagerte Zunge (Glossoptose) und meistens eine Gaumenspalte (Abb. 1).

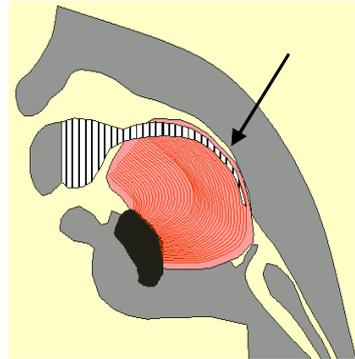
**Abb.1:** Kind mit einer PRS und ausgeprägter Unterkieferrücklage (Pfeil)



## Klinische Symptomatik

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

Diese obstruktiven Atempausen können zu gestörtem Schlaf mit immer wieder auftretenden Aufwachreaktionen („Arousals“) und Sauerstoffmangel führen. Aufgrund der erhöhten Atemarbeit kann es zu einer Ernährungs- und Gedeihstörung kommen. Auch ein Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung und vereinzelt sogar ein plötzliches Versterben der Kinder wurden beschrieben.



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

Die obstruktiven Atempausen werden mit einer herkömmlichen Monitorüberwachung in der Klinik oder mit einem Heimmonitor nicht sicher erfasst, so dass zur genauen Beurteilung der Schlafstörung eine Schlaflaboruntersuchung notwendig ist.

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

## Therapie

Das Behandlungskonzept soll somit zum Ziel haben,

- die Atmungsstörung zu beseitigen
- eine normale Nahrungsaufnahme mit einem altersgemäßen Wachstum zu ermöglichen
- und die Gaumenspalte zu verschließen, um eine normale Sprachentwicklung zu erreichen
- falls erforderlich: Kieferorthopädische Behandlung im Kindes- und Jugendalter zur Nachentwicklung von Wachstumsstörungen (siehe Seite 9)

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

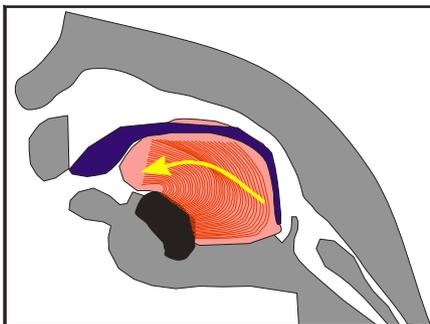


**Abb. 3:** Tübinger Platte mit Sporn

Da die meisten Methoden chirurgische Eingriffe und für Kind und Eltern sehr belastend sind sowie weitere Risiken und Nachteile haben, wurde in Zusammenarbeit von Kinderärzten, Kieferorthopäden und Kieferchirurgen in Tübingen ein wenig belastendes Therapiekonzept entwickelt, welches hier seit mehr als 20 Jahren erfolgreich durchgeführt wird.

Eine spezielle, etwas längere Gaumenplatte mit einem integrierten Sporn wird in die Mundhöhle eingebracht und bringt die Zunge nach vorn (Abb. 3). Sie beseitigt damit die Enge im Rachen und hilft das Unterkieferwachstum anzuregen.

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



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

Neben der Verhinderung von obstruktiven Atemstörungen und den damit verbundenen Sauerstoffmangelzuständen dient die Tübinger Gaumenplatte der Trennung von Mund- und Nasenhöhle (Abb. 4).

Die Tübinger Gaumenplatte bewirkt eine Verlagerung der Zunge aus dem Nasenraum in die Mundhöhle, dies unterstützt die Atmung und die Nahrungsaufnahme der Kinder mit Pierre-Robin-Sequenz. Die so geänderte Zungenposition begünstigt den koordinierten Ablauf von Ober- und Unterkiefer-

wachstum, die Lautbildung und somit die Sprachentwicklung. Die Tübinger Platte unterstützt ein physiologisches Schluckmuster und wirkt sich damit positiv auf die Funktion der Ohrtrompeten (Tuben) und die Belüftung des Mittelohres aus. Eine frühzeitige Plattenanpassung bewirkt darüber hinaus eine Verschmälerung der Gaumenspalte und verbessert so die Bedingungen für einen ggf. später notwendigen operativen Spaltverschluss.

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

1. Frühzeitige Anpassung der Tübinger Gaumenplatte (Kieferorthopädie, Pädiatrie)
2. Trink- und Schlucktraining (Kinderpflegekräfte, Logopädie)
3. Operativer Verschluss der Gaumenspalte (Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie)

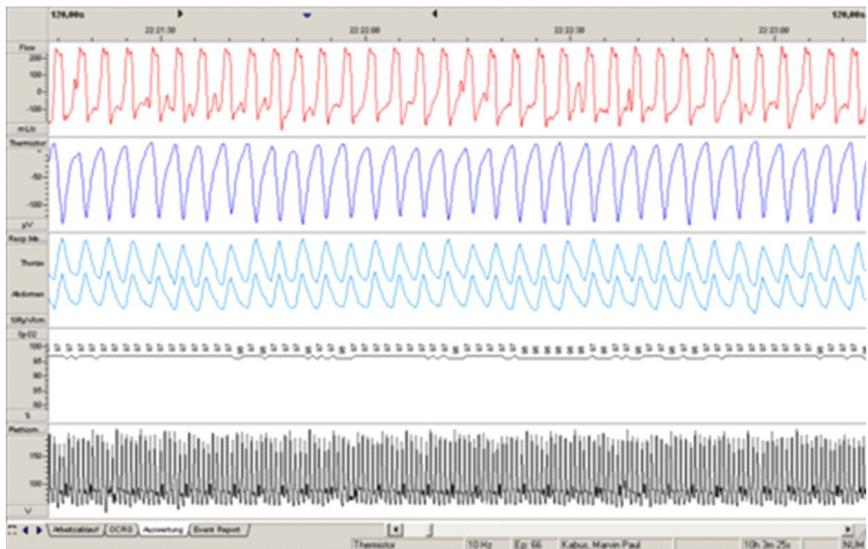
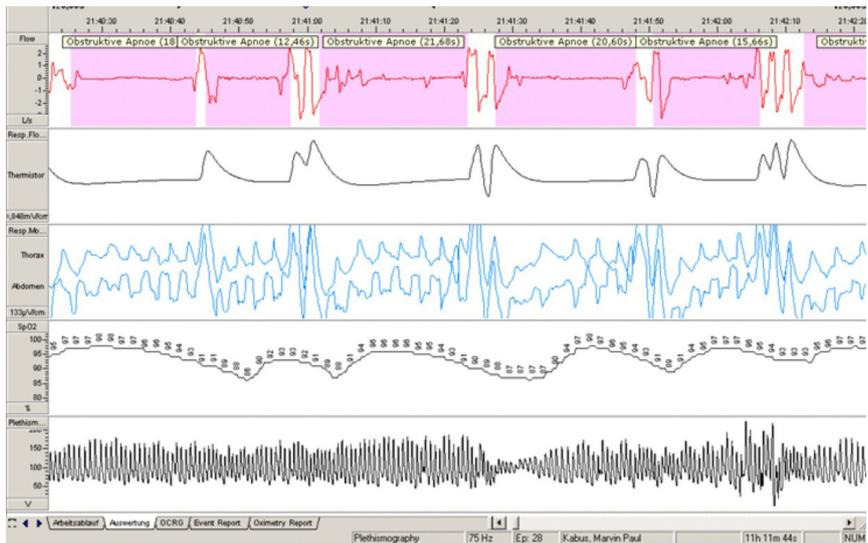
### **Stationärer Ablauf**

Nach der stationären Aufnahme mit Erhebung der Krankengeschichte und der klinischen Untersuchung wird die Schwere der Atemstörungen durch eine Atemaufzeichnung während des Schlafes (Polysomnographie) abgeklärt.

Diese Untersuchung ist völlig schmerzlos, wird ausschließlich mit Klebesensoren durchgeführt (Abb. 5) und umfasst die Aufzeichnung der Brust-, Bauch-, Nasen- und Mundatmung, der Herzrhythmus, des Blutsauerstoff- und Kohlendioxidgehaltes und der Schlafbewegungen. Dabei wird das Kind über Nacht an ein Aufzeichnungsgerät angeschlossen und sollte in dieser Zeit möglichst auf dem Rücken schlafen. Danach wird die Aufzeichnung ausgewertet und das Ausmaß der Atemstörung festgestellt (Abb. 6).



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



**Abb. 6:** Schlafuntersuchung vor (oben) und während Behandlung (unten)

**Anmerkung**

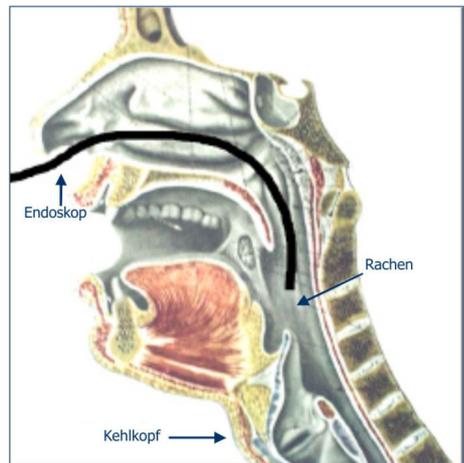
- Obere Kurven: Nasaler Atemfluss
- Mittlere Kurven: Brust-/Bauchatmung-Bewegungskurven
- Untere Kurven: Sauerstoffsättigung im Blut (SpO<sub>2</sub>)



Des Weiteren wird zeitnah vom Kind ein Oberkieferabdruck (Abb. 7) zur Herstellung der Gaumenplatte genommen. Dieser Plattenabdruck wird bei uns auf der neonatologischen Überwachungsstation angefertigt, dauert nur wenige Sekunden und wird ohne Sedierung oder Narkose durchgeführt.

**Abb. 7:** Oberkieferabdruck (links) zur Herstellung der Tübinger Gaumenplatte (rechts: Tübinger Gaumenplatte mit Haltebügeln)

Zum Zeitpunkt des erstmaligen Einsetzens der Tübinger Gaumenplatte mit Sporn wird mittels Endoskopie die Art der Verlegung der Atemwege dargestellt; gleichzeitig werden andere Ursachen einer Atmungsstörung ausgeschlossen (Abb. 8).



**Abb.8:** Endoskopie des Rachens

Ebenfalls wird die Länge und die Form des Sporns während der Untersuchung in Bezug zum Zungengrund und zum Kehlkopf (Epiglottis) individuell für jedes Kind angepasst. Die Endoskopie dauert nur wenige Minuten und kann ohne Sedierung oder Narkose, lediglich in örtlicher, nasaler Betäubung, durchgeführt werden.

Im nächsten Schritt wird die Tübinger Gaumenplatte in ihre endgültige Form gebracht, verstärkt, mit zusätzlichen Haltebügeln versehen und dann mit Hilfe von üblicher Prothesen-Haftcreme eingesetzt (Abb. 9).



**Abb.9:** Kind mit PRS und über Haltebügel fixierte Tübinger Gaumenplatte

Bei gutem Sitz und Akzeptanz der Platte wird nach frühestens 48 Stunden durch eine neuerliche Atemaufzeichnung ihre Wirksamkeit überprüft bzw. die Notwendigkeit einer weiteren Verbesserung der Tübinger Gaumenplatte nachgewiesen.

die über das Trink- und Schlucktraining mittels funktioneller Therapie (orofaziale Regulationstherapie nach Castillo Morales und Pardovan) zur Normalisierung der Nahrungsaufnahme und zur Stimulation des Unterkieferwachstums beiträgt.

Eine wichtige Säule im Konzept der Behandlung stellt die Logopädie dar,

### Entlassung aus der Erstbehandlung

Frühzeitig werden Sie als Eltern in die Behandlung einbezogen. Wenn die Eltern den täglichen Wechsel der Tübinger Gaumenplatte und wichtige Elemente der funktionellen Therapie aus Physiotherapie und Logopädie nach Anleitung beherrschen, das Kind die Nahrung selbstständig aufnimmt und gedeiht, ist die Entlassung möglich. Eine durchschnittliche Therapiedauer für das Anpassen der Tübinger Gaumenplatte mit Sporn, Dauer bis zum selbstständigen Trinken ohne Magensonde und Einlernen der Eltern in den Plattenwechsel beträgt ca. 3 Wochen. Bei möglichst frühzeitiger Therapie im Neugeborenenalter ist die Behandlungsdauer kürzer, längere Aufenthalte können bei Kindern mit einer zusätzlichen syndromalen Erkrankung (z.B. Goldenharsyndrom) notwendig sein.

Zur Überwachung der Sauerstoffsättigung im Schlaf verordnen wir im ersten Lebensjahr einen Heimmonitor (Pulsoximeter). Nach Entlassung werden im ersten Lebensjahr im Abstand von jeweils drei Monaten erneute Schlaflaboruntersuchungen durchgeführt und geprüft, ob die Platte noch richtig sitzt. Im Weiteren werden durch das Wachstum des Kindes in der Regel 1 - 2 ambulante Anpassungen der Tübinger Gaumenplatte notwendig.

Die Dauer der Spornplattentherapie wird individuell im Verlauf festgelegt und beträgt in der Regel 4-6 Monate (Abb. 10).

80 % der Kinder mit Pierre Robin Sequenz haben eine Gaumenspalte. Liegt diese vor, so erfolgt der operative Gaumenspaltverschluss um das erste Lebensjahr nach Stabilisierung der Atmung. Eine weitere Behandlung mit der Tübinger Gaumenplatte ist dann nicht mehr notwendig.

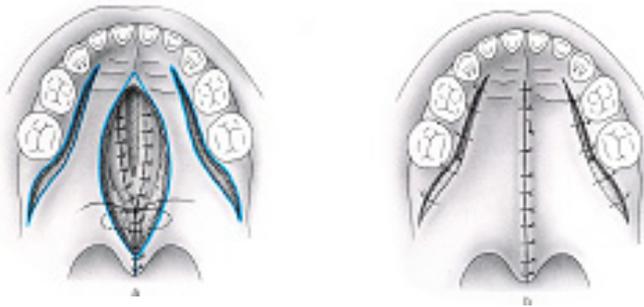


**Abb.10:** Kind mit PRS vor und nach 3 Monaten Therapie mit der Tübinger Gaumenplatte

### Operativer Verschluss der Gaumenspalte

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

Die Operationstechnik unterscheidet sich prinzipiell nicht von der bei anderen Gaumenspalten. Es wird insbesondere die Muskelschlinge im weichen Gaumen (Velum) vereinigt und die zum Nasenrachen und zur Mundhöhle hin gelegene Schleimhaut plastisch verschlossen (Abb. 11).



**Abb. 11:** Schematische Darstellung des plastischen Gaumenspaltverschlusses  
(aus Horch 2007)

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

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

### Die weitere Behandlung

Die weitere Behandlung folgt den Empfehlungen für die Behandlung aller Patienten mit LKG-Spalten. Die Kinder werden in den ersten Jahren mehrmals und in Abhängigkeit der Entwicklung in späteren Jahren mindestens einmal jährlich, im Rahmen einer gemeinsamen Sprechstunde mit allen beteiligten Fachdisziplinen untersucht, um Sprechentwicklung, Oberkiefer- und Unterkieferwachstum, Hörvermögen und Zahnentwicklung zu überwachen.

Falls erforderlich, wird Ihnen im Rahmen dieser gemeinsamen Untersuchungen eine kieferorthopädische Nachbehandlung angeboten. Diese erfolgt dann üblicherweise als kieferorthopädische Frühbehandlung ab dem 4. Lebensjahr oder als kieferorthopädische Hauptbehandlung etwa ab dem 8.-9. Lebensjahr. Wir beraten Sie hierzu gerne im Rahmen der oben beschriebenen regelmäßigen Untersuchungen.

*Abbildungen der Kinder mit Genehmigung der Eltern.*

## Literatur

Von Bodman A, Buchenau W, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF. Die Tübinger Gaumenplatte – Ein innovatives Therapiekonzept bei Pierre-Robin-Sequenz. *Wien Klin Wochenschr* 2003;115:871-873

Buchenau W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arand J, Poets CF. A Randomized Clinical Trial of a New Orthodontic Appliance to Improve Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence. *J Pediatr* 2007;151:145-9

Drescher FD, Jotzo M, Goelz R, Meyer TD, Bacher M, Poets CF. Cognitive and psychosocial development of children with Pierre Robin sequence. *Acta Paediatr* 2008; 97:653-6

Bacher M, Linz A, Buchenau W, Arand J, Krimmel M, Poets C. Therapeutisches Vorgehen bei Pierre-Robin-Sequenz. *Laryngo-Rhino-Otologie* 2010;89:621-29

Bacher M, Sautermeister J, Urschitz M, Buchenau W, Arand J, Poets C. An oral appliance with velar extension for treatment of obstructive sleep apnea in infants with the Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2011;48:331-6

Poets, CF, Bacher M. Treatment of upper airway obstruction and feeding problems in Robin-like phenotype. *J Pediatr* 2011;159:887-92

Linz A, Bacher M, Kagan KO, Buchenau W, Arand J, Poets CF. [Pierre Robin Sequence: interdisciplinary treatment after prenatal diagnosis]. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2011;215:105-8.

Vatlach S, Maas C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: a prospective epidemiologic study. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Jan 17;9(1):9.

Maas C, Poets CF. Initial treatment and early weight gain of children with Robin Sequence in Germany: a prospective epidemiological study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2014 Nov;99(6):F491-4.

Brugem CC, Evans KN, Poets CF, Suri S, Picard A, Filip C, Paes EC, Mehendale FV, Saal HM, Basart H, Murthy J, Joosten KF, Speleman L, Collares MV, van den Boogaard MJ, Muradin M, Andersson ME, Kogo M, Farlie PG, Don Griot P, Mossey PA, Slator R, Abadie V, Hong P. Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report. *JAMA Pediatr.* 2016 Sep 1;170(9):894-902.

Buchenau W, Wenzel S, Bacher M, Müller-Hagedorn S, Arand J, Poets CF. Functional treatment of airway obstruction and feeding problems in infants with Robin sequence. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2017 Mar;102(2):F142-F146

Müller-Hagedorn S, Buchenau W, Arand J, Bacher M, Poets CF. Treatment of infants with Syndromic Robin sequence with modified palatal plates: a minimally invasive treatment option. *Head Face Med.* 2017 Mar 30;13(1):4

Poets CF, Maas C, Buchenau W, Arand J, Vierzig A, Braumann B, Müller-Hagedorn S. Multicenter study on the effectiveness of the pre-epiglottic baton plate for airway obstruction and feeding problems in Robin sequence. *Orphanet J Rare Dis.* 2017 Mar 9;12(1):46

## PRS - Gruppe in Tübingen



v.l.n.r.: Bärbel Grandke, Dr. Jörg Arand, Prof. Dr. Bernd Koos, Dr. Katharina Peters, Prof. Dr. Christian Poets, Prof. Dr. Dr. Siegmair Reinert, Dr. Anne Friederike Oertel, Prof. Dr. Michael Krimmel, Dr. Cornelia Wiechers, Iris Laupp, Regina Iffländer

und natürlich das ganze Pflege- und Ärzteteam auf der Station Neo2

### **Unsere Adresse:**

Universitätsklinikum Tübingen  
Zentrum für Kiefer-, Gesichts- und Schädeldefehlbildungen  
Calwerstraße 7  
72076 Tübingen  
Telefon Pforte: 07071 29-82211 oder 29-82683

### **Impressum**

#### **Bildnachweis:**

Foto Titelblatt: DTP Labor Kinderklinik Tübingen

© 2021 Universitätsklinikum Tübingen

[www.medizin.uni-tuebingen.de](http://www.medizin.uni-tuebingen.de)