

Klassifikation der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel- Fehlbildungen (Spalten)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Zahnheilkunde

des Fachbereichs Medizin

der Justus-Liebig-Universität Gießen

vorgelegt von Enke Elisabeth Reining

aus Stadtlohn, Westfalen

Gießen 2010

Aus dem Kompetenzzentrum Lippen-, Kiefer, Gaumen-Nasenfehlbildungen,
an der DRK-Kinderklinik Siegen,
Sprecher: Prof. Dr. Dr. Josef Koch.

Ärztlicher Direktor: Dr. Jens G. Riedel

Gutachter: Prof. Dr. Dr. Josef Koch

Gutachter: Prof. Dr. Bernd A. Neubauer

Tag der Disputation: 30.05.2011

„meinen Eltern“

Inhaltsverzeichnis

1	EINLEITUNG	1
2	ZIELE.....	4
3	THEORETISCHE GRUNDLAGEN UND HISTORISCHER KONTEXT	5
3.1	Morphogenese des Kopf-, und Gesichtschädels	6
3.2	Bildung der primären Nasen- und Mundhöhlen	12
3.3	Entwicklung der Zunge	13
3.4	Morphogenese der Ohren	14
3.5	Entwicklung des harten und weichen Gaumens	15
3.6	Fehlbildungen	19
3.7	Pathogenese der Gesichts-Mund-Nasen-Rachen-Fehlbildungen	20
3.8	Einteilung und Klassifikation der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildungen	22
3.8.1	Nomenklatur	22
3.8.2	Einteilung der Fehlbildungen	24
3.8.3	Davies und Ritchie	25
3.8.4	Veau	26
3.8.5	Fogh-Anderson	26
3.9	Embryologische Klassifikation mit anatomischer Untergliederung – schematische Dokumentation	27
3.9.1	Pfeifer	28
3.9.2	Koch	28
3.9.3	Kernahan	33
3.9.4	Elsahy	34

3.9.5	Millard	35
3.9.6	Kriens	37
3.9.7	Noordhoff	38
3.9.8	Friedmann	40
3.10	LAHS-Kode und Übernahme in die ICD-10-GM 2004	41
4	METHODE UND MATERIAL	43
4.1	Beispiele	51
4.2	Statistische Methoden	54
4.3	Auswahlkriterien der Statistiken	56
4.4	Siegener Datenbestand	58
4.5	Thallwitzer Datenbestand	58
4.6	Kriens'sche LAHSHAL-Sytem-Statistik	59
5	ERGEBNISSE	62
5.1	Siegener Datei	62
5.2	Thallwitzer Datei	67
5.3	Kriens-Statistik	70
5.4	Zusammenfassung der ausgewerteten Ergebnisse	74
5.5	Vergleich mit anderen Autoren	81
5.6	Praktikabilität der ICD-Diagnoseschlüssel und des ICD-LAHS-Kodes	82
5.7	Suffizienz der ICD-Diagnoseschlüssel und ICD-LAHS-Kodes	84

6	DISKUSSION	85
7	ZUSAMMENFASSUNG	90
8	SUMMARY/ABSTRACT.....	93
9	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	94
10	ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS.....	95
11	DIAGRAMMVERZEICHNIS	98
12	GRAFIKVERZEICHNIS.....	99
13	LITERATURVERZEICHNIS	100
14	TABELLENVERZEICHNIS	108
15	ANHANG: DIAGNOSETABELLEN.....	109
16	DANKSAGUNG	130
17	ERKLÄRUNG.....	131

1 Einleitung

„Die Hauptaufgaben des Kliniklers sind die Diagnose, Prognose und Therapie. Von diesen ist die Diagnose bei weitem das Wichtigste, denn der Erfolg der beiden anderen beruht auf ihr.“¹

„Der Begriff der Diagnose ist einer der Fundamentalbegriffe der Medizin und der zentrale Orientierungspunkt des Arztes. Therapeutische Fehlentscheidungen beruhen fast immer auf der Grundlage von Fehldiagnosen.“²

Jede Fachdisziplin entwickelt eigene spezifische Diagnosetermini, Klassifikationen und Codes, um ihre Daten exakt und ökonomisch dokumentieren zu können. Dies gilt besonders dann, wenn Forschung, Therapie und Kostenträger interdisziplinär zusammenarbeiten.

Die Diagnose ergibt sich aus der Befundung, die Klassifikation ordnet sie. Neue Erkenntnisse führen zur Ausweitung der Diagnose und ihrer Bezeichnungen. Bei Fehlbildungen bestimmt der postnatale, präoperative, nicht der durch Behandlungsprozeduren veränderte Zustand, die Diagnose. Eine Klassifikation ist umso einfacher, je exakter und verständlicher das System und die Kriterien sind.

Die exakte Diagnose der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel- sowie Nasen-Septum-Vomer-Rachenfehlbildungen ist bei Therapeuten und Laien weniger bekannt. Die Kurzbezeichnung Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten bzw. Lippen- und Gaumenspalten, lassen aber nicht die fehlgebildeten Strukturen erkennen; sie sind für Therapieplanung, genetische und therapeutische Untersuchungen sowie wissenschaftliche und wirtschaftliche Auswertungen nicht ausreichend.

Aufmerksamkeit erregen noch immer die Begriffe, die sich auf Ähnlichkeiten in der Tierwelt beziehen: „Harelip“, „bec-de-lievre“, „labio leporino“, „Hasenscharten“, „Wolfsrachen“ und „Bürzel“.³ Sie beruhen auf Unkenntnis der Fehlbildungsentstehung und drücken Angst wie Abscheu aus und diskriminieren die Betroffenen.

¹ RYLE, I. A.: The Natural History of Disease. In: Gross, R.; Löffler, M. (Hg.): *Prinzipien der Medizin. Eine Übersicht ihrer Grundlagen und Methoden*. Berlin : Springer, 1997, S. 143.

² WIELAND, W.: Diagnose-Überlegungen zur Medizintheorie. In: Gross, R.; Löffler, M. (Hg.): *Prinzipien der Medizin. Eine Übersicht ihrer Grundlagen und Methoden*. Berlin : Springer 1997, S. 143.

³ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*. <http://www.dimdi.de/static/de/klassi/diagnosen/icd10/htmlgm200/block-q35-q37.htm>, Stand: 15.04.2010.ICD.

Mit der Habilitation und der Rehabilitation befasste Therapeuten sollten nur sachliche, begründete Termini benutzen.

Die Diagnose und Therapie der Lippen-(L), Kiefer-(K) Alveolarfortsatz-(A), Gaumen-(G), Segel-(S) sowie der Nasen-(N), Septum-(Spt), Vomer-(V) und Rachen-(R) Fehlbildungen-(F) setzt die Kenntnis der Morphogenese voraus. Bei Fehlbildungen wird der postnatale bzw. präoperative Zustand befundet, diagnostiziert, klassifiziert und dokumentiert.

Eine Klassifikation ist eine planmäßige Sammlung von abstrakten Klassen, die zur Abgrenzung und Ordnung verwendet werden. Lippen, Kiefer, Gaumen und Segel stellen im Rahmen dieser Arbeit die zu betrachtenden Klassen dar, die mittels Klassifizierung, das heißt durch die Einteilungen an Hand bestimmter morphologischer Merkmale, gewonnen und geordnet werden. Die Menge der Klassennamen bilden ein kontrolliertes Vokabular. Eine Klassifikation ist umso einfacher, je exakter und verständlicher das System und die Ordnungskriterien sind.

Die Weiterentwicklung der ICIDH (International Classification of Impairment, Disability and Handicap) durch die WHO (World Health Organisation) zur ICF (International Classification of Functionality and Health) wurde 2001 von allen WHO-Mitgliedern verabschiedet und in ihre nationale Gesetzgebung übernommen. Die ICF bezieht zusätzlich zur ICIDH umwelt- und personenbezogene Probleme als Kontextfaktoren mit ein, wie sie im Begriffssystem „Biopsychosoziale-Modell“ entwickelt wurden.

Dies ermöglicht die Unterscheidung der kurativen Behandlung bei Krankheiten bis zu sechs Monaten, von den rehabilitativen, die darüber hinaus andauern. Diese sollen durch interdisziplinäre Teambehandlungen die Aktivitäten im Alltag und die Teilhabe am beruflichen wie gesellschaftlichen Leben ermöglichen.

Hierzu gehörten zunächst auch die Behandlung, Betreuung und Prävention von angeborenen Fehlbildungen beim Menschen. Dabei konnte jedoch nicht auf Ressourcen der normalen Morphologie und Physiologie zurückgegriffen werden. Normale Formen und Funktionen mussten erst geschaffen werden, um sie fördern zu können. So entwickelte sich aus der Rehabilitation die Habilitation der Fehlbildungen.⁴

⁴ E. HÜLLER; M. F. SCHUNTERMANN: Behinderung/chronische Krankheiten und Internationale Klassifikation der Funktionfähigkeit, Behinderung und Gesundheit. In: Bundesarbeitsgemeinschaft für Rehabilitation (Hg.): *Rehabilitation und Teilhabe*. 3. Aufl. Köln . Deutscher Ärzte-Verlag, 2005, S. 15.

Der Begriff der Diagnose stammt aus dem Griechischen „διάγνωση, *diágnossi*“ und bedeutet, durch Erkenntnis zur Entscheidung finden. In der Medizin bedeutet es, durch Schauen etwas gründlich zu erkennen, transparent zu machen und so zur Therapie zu führen. Für die Neuordnung der Diagnose wurde die ICD (Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme) bestimmt. Sie wird regelmäßig überprüft und weiterentwickelt. Zurzeit gilt die ICD-10-2010.

Die bis zur ICF-Einführung entwickelten 194 Behandlungsvorschläge durch Mitarbeiter von 201 Spezialabteilungen und Kliniken für Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasenfehlbildungen in Europa (Eurocleft Project 1996 - 2000) sind infolge ihrer unterschiedlichen Diagnostik, Therapie und Dokumentation nicht vergleichbar.⁵ Hieran änderte auch die Weiterentwicklung der ICD wenig.

⁵ DUNSCH, A.: *Zeitwahl zur operativen Behandlung der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-Spalten*. Diskussionspapier für das Symposium des Arbeitskreises LKG-Spalten, Mainz, 2002.

2 Ziele

Ziele dieser Arbeit sind:

- Die Diagnosen des Kompetenzzentrums für Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasenfehlbildungen an der DRK-Kinderklinik Siegen (Siegener Datei) nach der ICD-10-GM 2009⁶ auszuwerten und auf Funktionalität und statistische Auffälligkeiten hin zu untersuchen.
- Die Beantwortung der Frage, ob die in der ICD genannten LKGS-Diagnosen/LAHS-Diagnosen praktikabel und ausreichend sind.
- Die Beantwortung der Frage, ob der LAHS-Kode praktikabel und ausreichend ist.
- Die Beantwortung der Frage, ob ein Vergleich der Siegener Datei mit anderen Dateien möglich ist,
- bzw. welche Rahmenbedingungen vorliegen müssen, damit diese zu einem größeren Diagnosepool zusammengeführt und verglichen werden können.

⁶ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 569 – 570.

3 Theoretische Grundlagen und historischer Kontext

Die empirische Erfassung von Spaltfehlbildungen reicht bereits weit in die Vergangenheit. Wie Tabelle 1 zeigt, ist eine Zunahme zu verzeichnen. Als Ursachen können sowohl die verbesserte Diagnostik der mitunter nicht offensichtlich zu Tage tretenden Fehlbildungen als auch das verstärkte Auftreten von fehlbildungsursächlichen Umweltfaktoren (z. B. Tabak-, Alkoholkonsum, Infektionskrankheiten) genannt werden, die auch durch die bessere medizinische Versorgung und Ernährung nicht kompensiert werden. Die verbesserte Erfassung in der DDR ist in der Einführung der Spalträgermeldeordnung 1968 begründet.⁷ Seit dieser Zeit wurden dort auch die durch Sektionen festgestellten Diagnosen mit erfasst.

1864	Russland	1:1525	(Frobelius)
1908	England	1:1742	(Ritchbieth)
1925	USA	1:1170	(Davis)
1931	Deutschland (Sachsen)	1:1000	(Rosenthal/Günther)
1929	Frankreich	1:942	(Peron/Veau)
1934	Niederlande	1:954	(Sander)
1934	Deutschland (Hamburg)	1:638	(Grophkopf)
1939	Dänemark	1:665	(Fough-Anderson)
1958	Deutschland (Raum Berlin)	1:900	(Rosenthal/Haym)
1968	Dänemark	1:500	(Fogh-Anderson)
1969	Deutschland	1:917	(Tünte)
1970	USA	1:950	(Davis)
1971	Deutschland (Berlin/Dresden/Leipzig)	1:435	(Rosenthal/Koch)
1975	Deutschland	1:416	(Bethmann/Hochstein/Koch)

Tabelle 1: LKGS-Fehlbildungshäufigkeiten.⁸

⁷ Gesetzblatt der Deutschen Demokratischen Republik, Teil II, Nr. 81 vom 23. August 1967.

⁸ NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 62.

Zum besseren Verständnis der Pathomorphologie und –physiologie und der sich daraus ergebenden diagnostischen Konsequenzen, wird zunächst die normale Embryomorphogenese dargestellt.

3.1 Morphogenese des Kopf-, und Gesichtschädels

Am 16. - 17. Tag nach der Befruchtung entsteht die Keimscheibe mit den drei Keimblättern, wie in Abb. 1 und Abb. 2 dargestellt: Ektoderm (äußeres Keimblatt), Entoderm (inneres Keimblatt) und Mesoderm (mittleres Keimblatt, zwischen Ekto- und Entoderm gelegen). Aus dem Ektoderm entwickeln sich Haut und Nervensystem, aus dem Entoderm entstehen Darm, Lunge, Leber und Drüsen, das Mesoderm bildet Herz, Muskeln und Knochen.⁹

Der Primitivstreifen, eine Verdichtung von Zellen entlang der medianen Linie, strukturiert den Embryo in rostrale, dorsale, kaudale, kraniale, rechte und linke Seite. Die Neuralplatte bildet sich als medio-sagittale Verdichtung des Ektoderms rostral des Primitivstreifens. In der Längsachse des Ektoderms senkt sich das Gewebe ein und vertieft sich am 19. Tag zur Neuralrinne, welche am 22. Tag von der Mitte aus nach oben und unten zum Neuralrohr verschlossen wird.

Das obere Ende (Neuroporus rostralis) bildet sich am 24. Tag. Der Verschluss der unteren Öffnung, Neuroporus caudalis, erfolgt am 26. Tag. Der Embryo krümmt sich und besitzt jetzt eine C-förmige Gestalt. Das Neuralrohr verlagert sich durch Abschnürung vom Oberflächenektoderm in das darunter liegende Mesenchym. Vor seinem Verschluss kommt es in beiden Seiten zu Zellvermehrungen. Diese werden als Neuralleiste links und rechts vom Neuralrohr abgespalten.¹⁰ Das Neuralrohr ist der Vorläufer des zentralen Nervensystems. Die Neuralleiste bildet das periphere Nervensystem.

⁹ SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 74.

¹⁰ MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart : Schattauer, 1980.

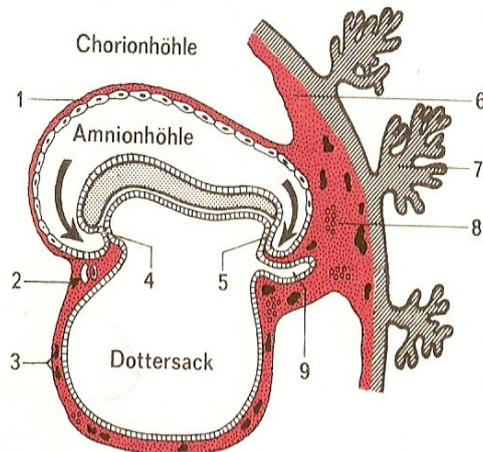


Abb. 1: Abfaltung der Keimscheibe in der Längsachse und Umbildung am Entoderm. Die Pfeile markieren die Kopf- und Schwanzfalte.¹¹

- | | |
|-----------------------|----------------------------|
| 1 Amnionmesenchym | 2 Chorionmesenchym |
| 3 Herzanlage | 4 Chorionzotten |
| 5 Dottersackmesenchym | 6 Haftstiel mit Blutinseln |
| 7 Rachenmembran | 8 Allantoi |
| 9 Kloakenmembran | |

Durch die Wirkung ihrer kontraktilen Proteine und Proteoglykane wandern die Zellen der Neuralleiste in alle Körperregionen aus und differenzieren sich zu Nervenzellen, endokrinen Zellen, Binde- und Stützgewebezellen oder Pigmentzellen.¹² Diese Zellen stimulieren und organisieren in ihren Zielregionen das Wachstum der Strukturen. Diese Zellen erreichen ihre Spezifität als Resultat von induktiven Vorgängen, deren Mediatoren die knochenmorphogenetischen Proteine BMP-4 und BMP-7 sind. Die induzierten Neuralleistenzellen exponieren den Transkriptionsfaktor „SLUG“. Dieser charakterisiert Zellen, die sich von einer embryonalen epithelialen Schicht trennen und als mesenchymale Zellen diese verlassen (Migration).¹³ Die exakten molekularen Mechanismen und zellulären Vorgänge, welche zur Differenzierung, Proliferation und zur Migration dieser Zellen in die Kopf-, Gesichts- und Halsregionen führen, sind bis heute nicht vollständig bekannt. Heutiger Kenntnisstand ist,

¹¹ SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 80.

¹² FRENI, St. C.; ZAPISEK, W. F.: Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate. In: *Cleft Palate J* 28/4 (1991), S. 338 - 346.

¹³ KEYNES, R.; COOK, G. M. W.: *Axon guidance molecules*. Cell. 83. Aufl. sine loco, 1995, S. 161 - 169.

dass vier verschiedene Proteine die Proliferation und Migration in die Kiemenbögen kontrollieren. Ein weiterer Faktor, der im Zusammenhang mit der Migration der Neuralrohrzellen diskutiert wird, ist das Verschwinden von Zelladhäsionsmoleküle (CAMs).¹⁴

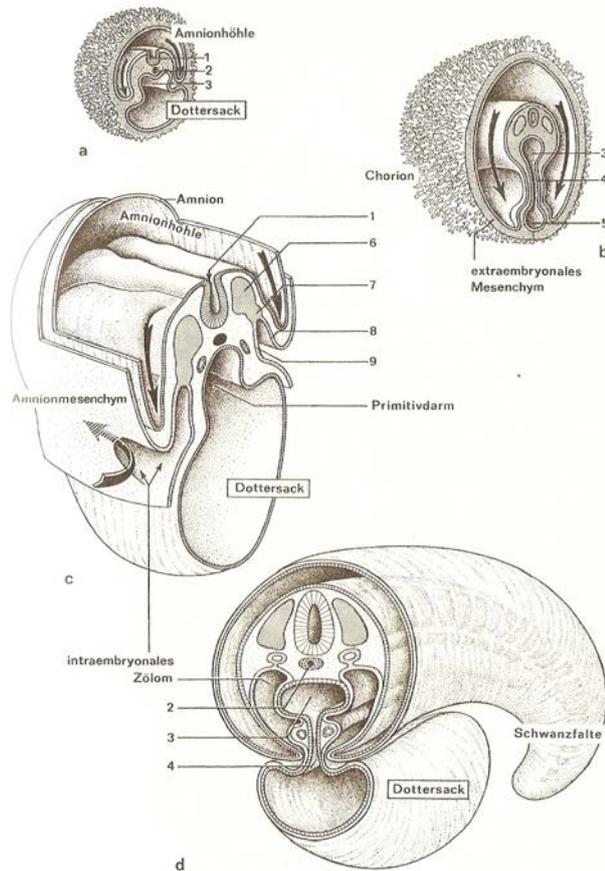


Abb. 2: Abfaltung der Keimscheibe in der Querachse:¹⁵

- a, b Keimblase angeschnitten
 - c Frontalschnitt durch das vordere Ende der Keimanlage
 - d Frontalschnitt durch das hintere Ende der Keimanlage einer ca. 5 Wochen alten Keimanlage
- | | |
|----------------|--------------------------|
| 1 Neuralrinne | 5 Rest des Dottersacks |
| 2 Notochorda | 6 paraxiales Mesoderm |
| 3 Primitivdarm | 7 intermediäres Mesoderm |
| 4 Dottergang | 8 parietales Mesoderm |

¹⁴ BURDI, A. R.: Developmental Biology and Morphogenesis of the face, lip and palate. In: Berkowitz, S. : *Cleft lip and palate*, 2. Aufl. Berlin : Springer, 2006.

¹⁵ SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 81.

Es wird vermutet, dass die Migration der Zellen durch Interzellularräume, die einen hohen Anteil an extrazellulären Matrixmolekülen besitzen, erfolgt.^{16, 17} Eine Fehlbildung kann dadurch entstehen, dass bestimmte Zellen ihren Bestimmungsort nicht erreichen, deren normaler Entwicklungszustand für den gesamten Körper und für Kopf in Abb. 3 und Abb. 4 ersichtlich sind. Durch Zerstörung definierter Zellen der Neuralleiste oder deren Wanderungsweg können definierte Fehlbildungen induziert werden. So ist es z. B. möglich, ein Treacher-Collins-Syndrom bei Mäusen zu induzieren.¹⁸ Defekte bei Differenzierung, Proliferation und Migration dieser Zellen werden im Zusammenhang mit der Fehlbildungsentstehung gesehen.¹⁹ Wachstumsfaktoren wie EGF (epidermal growth factor) und TGF (transforming growth factor) steuern das Wachstum durch Zellteilung und Matrixvermehrung. Die Rezeptoren für diese Faktoren konnten nicht nur tierexperimentell sondern auch beim Menschen nachgewiesen werden.²⁰

Die kranialen Neuralrohrzellen folgen bestimmten Durchgangswegen zu bestimmten Regionen des embryonalen Kopfes. Sie entstammen aus der „Kopffregion“ der Neuralleiste und wandern nach ventral in die Visceralbögen (Kiemenbögen).

Im Rhombenzephalon entstammen Neuralrohrzellen aus acht Segmenten (Rhombomere [R1-R8]) an jeder Seite. Ihre Zellen wandern in bestimmte Visceralbögen ein.^{21, 22}

Neuralrohrzellen der Regionen R1 und R2 wandern in den ersten Kiemenbogen und spielen eine wichtige Rolle in der Formation des Meckelschen Knorpels sowie von Hammer und Amboss. Neuralrohrzellen der Region R4 wandern in den zweiten Kiemenbogen und unterstützen die Bildung von Steigbügel, Griffelfortsatz und Cornu Minor des Os Hyoideum. Zellen von R6 und R7 wandern in den dritten, die Zellen von R8 wandern in den

¹⁶ BRONNER-FRASER, M.: Experimental analysis of the migration and cell lineage of avian neural crest cells. In: *Cleft palate J*, 27 (1990), S. 110 - 120.

¹⁷ BRONNER-FRASER, M.; FRASER, S. E.: Cell lineage analysis of the avian neural crest. In: *Development*, 2 (1991), S. 17 - 22.

¹⁸ JOHNSTON, M. C.: Embryology of the head and neck. In: McCarthy, J. G. (Hg.): *Plastic Surgery : Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies*. Bd. 4. Philadelphia : Saunders, 1990.

¹⁹ JOHNSTON, M. C.; BRONSKY, P. T.: Craniofacial embryogenesis: abnormal developmental mechanisms. Kapitel 5, S. 61 - 124. In: Mooney, M. P.; Siegel, M. L. (Hg.): *Understanding craniofacial anomalies*. New York : Wiley and Liss, 2002, S. 61 - 124.

²⁰ FRENI, St. C.; ZAPISEK, W. F.: Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate. In: *Cleft Palate J*, 28/4 (1991), S. 338 - 346.

²¹ CHARSTENS, M. H.: Development of the facial midline. In: *J Craniofacial Surg*, 13 (2002), S. 129 - 187.

²² COULY, G., LE DOURAIN, N. M.: Head morphogenesis embryonic avian chimeras : evidence for a segmental pattern in the ectoderm corresponding to neuromeres. In: *Development*, 108, (1990), S. 543 - 588.

4. und 6. Kiemenbogen.^{23, 24}

Das Gesicht und der Gesichtsschädel formen sich ab Ende der dritten postkonzeptionellen Woche, induziert und gesteuert durch die Zellen der Neuralleiste aus den Derivaten der beidseitig entstehenden Kiemenbögen und Schlundtaschen²⁵, die bei der Krümmung des Embryos beiderseits als Beugefalten entstehen.²⁶ Rechte und linke Kiemenbögen sind maßgeblich an der Entwicklung des Gesichts, der Mund- und Nasenhöhle, des Ohrs, Halses, Kehlkopfs und Schlunds beteiligt.²⁷

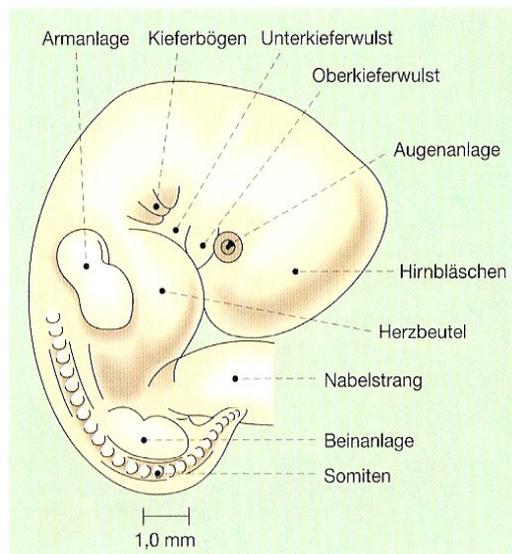


Abb. 3: Seitenansicht eines sechs Wochen alten Embryos.²⁸

Sie füllen sich mit Zellen, die von der Neuralleiste auswandern. Der linke und rechte Kiemenbogen enthält ein Lager von Mesenchymzellen mit Knorpelspange, Muskelanlage, Nerv und Arterie. Beide wachsen von der Chorda bogenförmig zur Mitte hin. Die Unterkieferwülste bilden den Mandibularbogen. Linker und rechter Oberkieferwulst verwachsen

²³ CHARSTENS, M. H.: Development of the facial midline. In: *J Craniofacial Surg*, 13 (2002), S. 129 - 187.

²⁴ COULY, G.; LE DOURAIN, N. M.: Head morphogenesis embryonic avian chimeras : evidence for a segmental pattern in the ectoderm corresponding to neuromeres. In: *Development*, 108, (1990), S. 543 - 588.

²⁵ FRENI, St. C.; ZAPISEK, W. F.: Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate. In: *Cleft Palate J*, 28/4 (1991), S. 338 - 346.

²⁶ BLECHSCHMIDT, E.: Die Entwicklungskinetik des Gesichtsschädels. In: Pfeifer, G. (Hg.): *Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Behandlungskonzepte-Spätergebnisse : Teamwork und Fürsorge-Teratologie : 3 Int. Symp., Hamburg 1979*. Stuttgart : Thieme, 1982.

²⁷ SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 20.

²⁸ MIETHKE, R. R.: Schädelentwicklung. In: Diedrich, P. (Hg.): *Praxis der Zahnheilkunde : Kieferorthopädie*. Bd. 1. München : Urban & Fischer, 2000, S. 21.

mit den gleichseitigen äußeren und inneren Nasenfortsätzen. So entstehen Maxilla, Mandibula, Kaumuskulatur, n. trigeminus sowie Hammer und Amboss des Mittelohres. Aus dem zweiten Kiemenbogen bildet sich der obere Teil des Zungenbeins, die mimische Muskulatur, der n. facialis sowie der Steigbügel mit m. stapedius. Der dritte Kiemenbogen ist der Entstehungsort des unteren Teils des Zungenbeins und des n. glossopharyngeus mit dem dazugehörigen Innervationsgebiet. Die beidseitigen Kiemenbögen vier und sechs sind der Ausgangsort für die Entwicklung von Pharynx und Larynx mit der entsprechenden Muskulatur und den n. vagus und n. accessorius.²⁹

Zwischen den linken und rechten Kiemenbögen stülpen sich die Schlundtaschen nach außen. Aus den ersten Schlundtaschen bilden sich links und rechts die tuba eustachii und das Mittelohr, aus den zweiten entstehen die tonsillae palatinae, aus den dritten Schlundtaschen bilden sich die glandulae parathyroideae inferiores sowie die Thymusanlage. Aus den vierten Schlundtaschen entstehen die glandulae parathyroideae superiores und die glandula thyroidea.³⁰

Mit Entwicklung des Stirn-Nasenwulstes, der Kieferwülste und des Herzwulstes entsteht die Mundbucht, die sich durch die Entwicklung der Gesichtswülste zur primären Mundhöhle, dem Stomatodeum entwickelt. Die primäre Mundhöhle ist in der vierten Woche von den fünf Gesichtswülsten umgeben und bis zum 24. Tag vom Vorderdarm durch die Rachenmembran (Membrana stomatopharyngealis, siehe Abb. 1 und Abb. 4) getrennt. Oben befindet sich der unpaarige Stirnnasenwulst, seitlich die beiden Oberkieferwülste und unten die paarigen Unterkieferwülste.

Der Stirnnasenwulst wächst nach vorne abwärts und teilt sich in rechten und linken Nasenwulst. Diese Nasenwülste umwachsen die linke und rechte Riechanlage (Riechplakode) und verschmelzen miteinander. Unterhalb der seitlichen Augenanlage entwickeln sich der linke und rechte Oberkieferwulst zur Mitte. Mit den lateralen Nasenwülsten bilden sie die Nasenflügel. Unterhalb der Riechanlage verschmelzen sie mit dem Prolabium zur Oberlippe. Dabei entstehen linke und rechte Oberlippe sowie linker und rechter Oberkieferbogen. Die oberen Anteile der Oberkieferwülste bilden mit den lateralen Nasenwülsten die Nasenwangenregion links und rechts.

²⁹ SCHUHMACHER, G. H.; CHRIST, B.: *Embryonale Entwicklung und Fehlbildungen des Menschen*. 10. Aufl. Berlin, 1993, S. 200.

³⁰ MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart: Schattauer, 1980.

Gleichzeitig verschmelzen die beiden mittleren Nasenwülste. Sie bilden den Nasenrücken und nach innen die primäre Nasenscheidewand, den Nasensteg sowie mit den unteren Enden, den proc. globulares, das Prolabium und den linken und rechten primären Gaumen, aus denen das Philtrum und die Prämaxilla entstehen. Die Unterkieferwülste vereinigen sich unter Formung von Unterlippe und Unterkiefer Mundwinkel und die unteren Wangen entstehen durch Auffüllung der begrenzenden Furchen zwischen Oberkiefer- und Unterkieferwülsten (siehe Abb. 4).

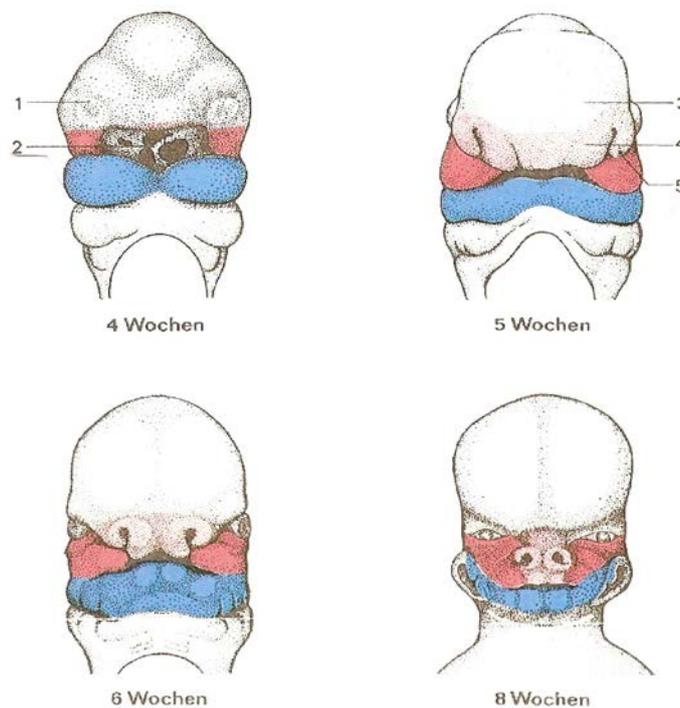


Abb. 4: Gesichtsentwicklung von vorne:³¹

Linker und rechter Stirn-Nasen-Wulst rosa, linker und rechter Oberkieferwulst rot, linker und rechter Unterkieferwulst blau.
1 Riechfeld, 2 perforierte Rachenmembran, 3 Stirnwulst, 4 medialer Nasenwulst, 5 lateraler Nasenwulst.

3.2 Bildung der primären Nasen- und Mundhöhlen

Die linke und rechte Riechplakode vertiefen sich über die Riechgruben zu linkem und rechtem Nasenschlauch. Beide werden durch die primäre Nasenscheidewand getrennt, die sich aus den mittleren Nasenwülsten nach dorsokaudal entwickelt. Bei der Verschmelzung von Oberkiefer- und Unterkieferwülsten senkt sich Oberflächengewebe in die primäre Mund-

³¹ SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 54.

höhle ein und kleidet diese aus. Mit dem Wachstum der umgebenden Wülste vergrößert sie sich. Bis zum 24. Tag wird sie dorsal vom Vorderdarm durch die Rachenmembran getrennt (siehe Abb. 4). Diese entsteht aus der Verklebung der hinteren ektodermalen Begrenzung des linken und rechten Nasenschlauches sowie der Mundhöhle mit der mesodermalen Vorderwand des nach oben wachsenden Kopfdarms. Mit zunehmendem Wachstum zerreißt sie. Nasen- und Mundhöhlen münden in den Nasen- bzw. Mundrachen.

Zum gleichen Zeitpunkt werden die primären Nasenhöhlen vollständig durch die oronasale Membran von der Mundhöhle getrennt (vgl. Abb. 5). Diese wird durch das auseinanderstrebende Wachstum immer dünner, bis sie schließlich in der 7. Woche aufreißt.

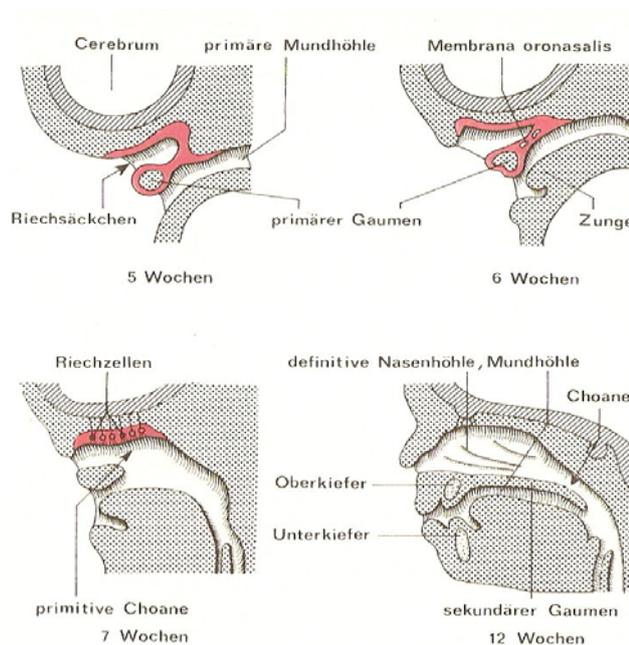


Abb. 5: Entwicklung der Nasenhöhle an Sagittalschnitten menschlicher Embryonen.³²

3.3 Entwicklung der Zunge

Am Boden des entodermalen Anteils der Mundhöhle, dorsal der eingerissenen buccopharyngealen Membran (Rachenmembran), entwickelt sich ab der 4. Woche die Zunge aus drei Wülsten. Die lateralen Wülste wachsen nach ventro-medial, verschmelzen miteinander und bilden die vorderen Zweidrittel der Zunge. Der unpaarige mittlere Wulst bleibt am Ort seiner Entstehung und wird zum Tuberculum impar. Die Zunge wächst dem Unterkiefer folgend bis zur siebten Woche nach vorne und füllt den gemeinsamen Mund-, Nasen- und

³² SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 157.

Rachenraum aus.^{33, 34} Die Zungenmuskulatur ist in der ontogenetischen Entwicklung früher als die Gesichtsmuskulatur aktiv. Diewert weist darauf hin, dass die Zungenmuskulatur zu diesem Zeitpunkt bereits gut ausgebildet und elektrophysiologisch stimulierbar ist.³⁵

3.4 Morphogenese der Ohren

Das Ohr gliedert sich in äußeres Ohr, Mittelohr und Innenohr. Das äußere Ohr besteht aus Ohrmuschel und äußerem Gehörgang. Die Ohrmuschel entwickelt sich in der 6. Woche aus sechs Wülsten. Der äußere Gehörgang (Ektoderm) formt sich aus einer Tasche, die innerhalb der sechs Fortsätze für die Ohrmuschel liegt. Er wird durch das Trommelfell vom Mittelohr abgegrenzt.^{36, 37, 38} Das äußere Epithel des Trommelfells entstammt dem Ektoderm, das innere Epithel entstammt dem Entoderm der ersten Schlundtasche und die mittlere Bindegewebsschicht dem Kiemenbogenmesenchym.³⁹ Das Mittelohr besteht aus der Paukenhöhle (Entoderm) mit den Gehörknöchelchen (Derivate des ersten und zweiten Kiemenbogens) und bildet sich aus der ersten Schlundtasche, die sich vom Rachen ausgestülpt und sich an ihrem Ende blasenförmig erweitert hat. Der verbleibende Gang, die Eustachische Röhre (Entoderm), verbindet die Paukenhöhle mit dem Rachen.⁴⁰

Das Innenohr entwickelt sich ab der 4. Woche. Im Bereich der Ohrplakode (ähnlich der Riechplakode) senkt sich das Gewebe ein. Es entsteht die Ohrgrube, nicht zu verwechseln mit dem äußeren Gehörgang. Diese schnürt sich ab, so dass ein linkes und rechtes Ohrbläschen entstehen. In diesen bilden sich kleine säckchenförmige Gebilde, die zum Hör- und Gleichgewichtsorgan (Schnecke und Labyrinth) heranwachsen. Das ausgereifte Ohrbläschen (Innenohr) und die Paukenhöhle sind durch zwei Fenster, dem runden und dem ovalen, miteinander verbunden.

³³ MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart : Schattauer, 1980.

³⁴ JOHNSTON, M. C.: Embryology of the head and neck. In: McCarthy, J. G. (Hg.): *Plastic Surgery : Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies*. Bd. 4. Philadelphia : Saunders, 1990.

³⁵ DIEWERT, V. M.: A Morphometric Analysis of Craniofacial Growth and Changes in Spatial Relations During Secondary Palatal Development in Human Embryos and Fetuses. In: *Am J Anat*, 167 (1983), S. 495 - 523.

³⁶ CRELIN, E. S.: Development of the Upper Respiratory System. In: *Clinical Symposia*, 28/3 (1976), S. 3 - 30.

³⁷ MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart : Schattauer, 1980.

³⁸ SNELL, R. S.: *Clinical Embryology for Medical Students*. Boston : Little, Brown and Company, 1983.

³⁹ SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 380.

⁴⁰ MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart : Schattauer, 1980.

3.5 Entwicklung des harten und weichen Gaumens

Während der siebten Woche hat der Meckel'sche Knorpel seinen größten Wachstumsschub. Der Embryo streckt sich, der Herzwulst sinkt ab und die Zunge zieht sich über ihre muskulären Ansätze der mm. genioglossi am Mittelteil des Meckel'schen Knorpels aus der Nasenhöhle. Dadurch wird Platz frei für die Gaumenfortsätze, die sich seitlich der Zunge aus linkem/rechtem Rachenwulst entwickelt haben. Sie richten sich auf, gelangen in die Waagerechte und fusionieren links und rechts mit der sekundären Nasenscheidewand. Dabei verschmelzen sie parasagittal-cranial von anterior nach posterior mit dem primären Gaumen und weiter mit dem rechten und linken Gaumenfortsatz des jeweiligen Oberkiefers zum Nasenboden.^{41, 42, 43}

Kaudal verschmilzt die Schleimhaut des Zwischenkiefers mit der des linken bzw. rechten Gaumenwulstes zur Bildung des harten Gaumens. Das hintere Drittel des harten Gaumens entsteht durch Verwachsung der Laminae horizontales des linken und rechten Gaumenbeins entlang der Sutur transversus, mit Ausbildung der Crista nasalis bis zur Spina nasalis posterior. In diese mündet der Vomer ein. Dadurch wird die gemeinsame Mund-Nasenhöhle in linke und rechte Nasenhöhle sowie Mundhöhle aufgeteilt. Mit Ausbildung des Gaumensegels wird der Nasen-Rachen vom Mundrachen getrennt. Den knöchernen Übergang der Nasenhöhlen zur oberen Rachenhöhle bilden die linke und rechte Choane.

Aus dem hinteren Teil der paarigen Gaumenwülste entwickeln sich links und rechts die Segel- und Rachenweichteile sowie ihre Muskeln.⁴⁴ Sie verflechten sich von der Spina nasalis posterior unter Ausbildung der Gaumenaponeurose:

- Mm. tensor veli palatini.
- Mm. levator palatini.
- Die paarig von der Gaumenaponeurose und beiderseits der Spina nasalis posterior

⁴¹ DUNKER, H.-R.; KUMMER, W.: In: Benninghoff, A; Drenckhahn, D. (Hg.): *Anatomie – Makroskopische Anatomie, Histologie, Embryologie, Zellbiologie*. Bd. 1. 17. Aufl. München : Urban & Fischer, 2008, S. 542 – 547.

⁴² HAMILTON, W. J.; BOYD, J. D., MOSSMANN, H. W.; *Human Embryology*, Baltimore, 1972, S. 291 – 376.

⁴³ FRENI, St. C; ZAPISEK, W. F.: Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate. In: *Cleft Palate J*, 28/4 (1991) 4, S. 338 - 346.

⁴⁴ NOHADANI, N.: „Morphologische Besonderheiten der Tubi auditiva und der paratubalen Muskeln bei einem Neugeborenen mit Segel-Gaumen-Vomer-Fehlbildung (eine Fallstudie)“. [Masch.-schr.] Diss., Witten/Herdecke, 2002.

entspringenden Mm uvulae, bilden gemeinsam das Zäpfchen.⁴⁵

- Die Mm. palatoglossus bilden die Grundlage des vorderen linken und rechten Gaumenbogens und strahlen seitlich in den Zungenrand ein.
- Der hintere linke und rechte Schlundbogen wird von den Mm. Palatopharyngeus gebildet, die von der Gaumenaponeurose in die linke und rechte Schlundwand ziehen und am Hinterrand des Schildknorpels enden.

Wie auf Abb. 6 zu erkennen ist, erfolgt die Innervation und Gefäßversorgung der Segelmuskulatur jeweils getrennt von der linken und rechten Seite. Das gebildete Gaumensegel trennt Nasen- und Mundrachen voneinander.

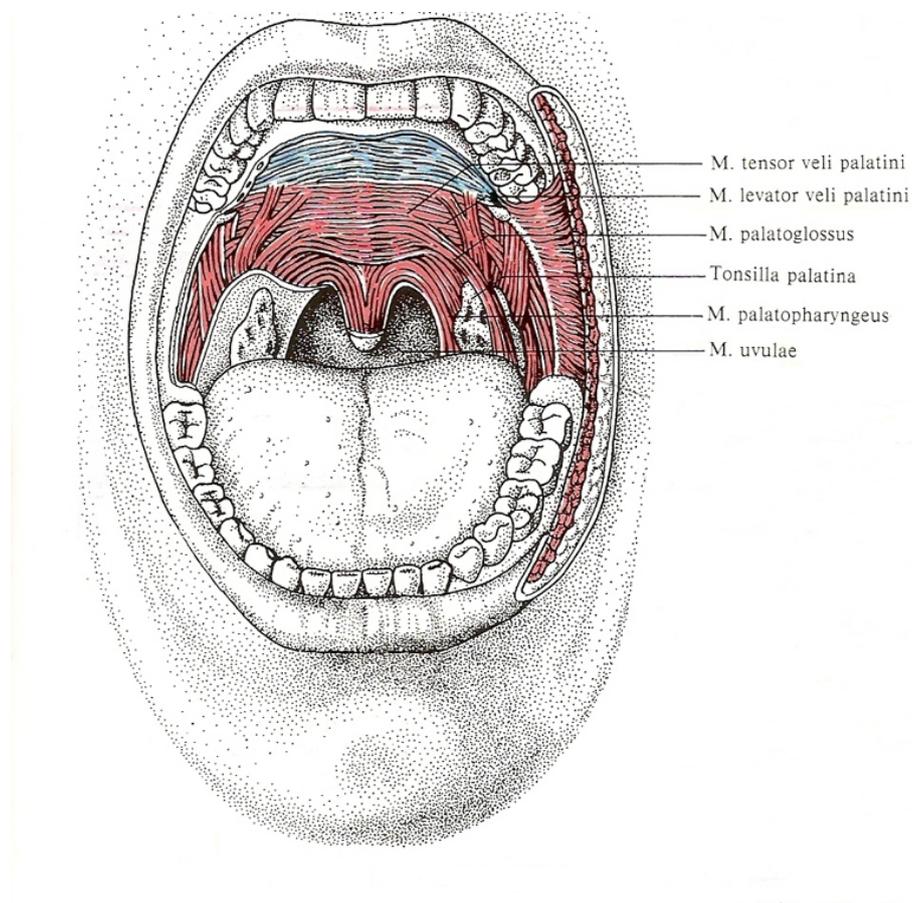


Abb. 6: Muskeln des Gaumens und der Gaumenbögen.⁴⁶

⁴⁵ SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 316.

⁴⁶ SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 317.

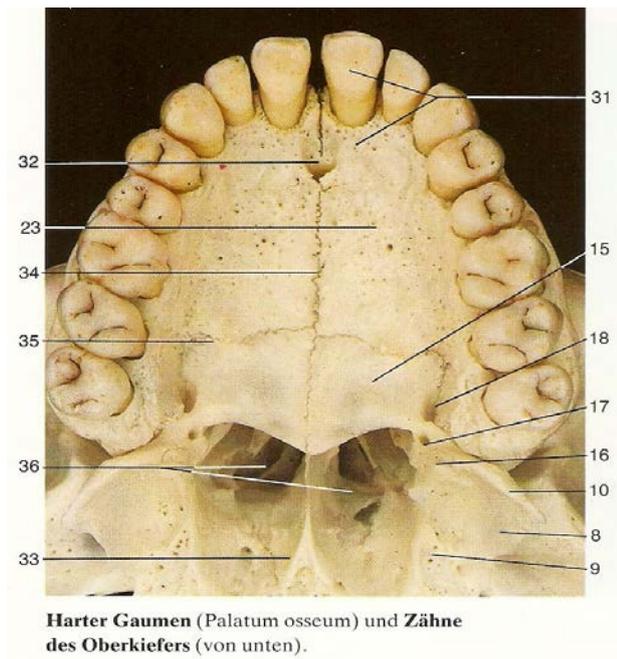


Abb. 7: Oberkiefer-, Gaumen-, Vomer- und Keilbeinkomplex, bestehend aus dem Gaumenfortsatz des linken und rechten Oberkiefers, dem Querfortsatz des linken und rechten Gaumenbeines, des Vomers sowie des linken und rechten Keilbeinflügels. Die Letzteren bilden die ‚Türrahmen‘ der linken und rechten Choane.⁴⁷

8 Lamina lat. proc. Pterygoidei	23 Proc. palatinus maxillae
9 Lamina med. Proc. Pterygoidei	31 Os intermaxillaris (Prämaxilla); Sutura incisiva
10 Hamulus pterygoideus	32 Foramen incisivum
15 Lamina horizontalis ossis palatini	33 Ala vomeris
16 Proc. Pyramidalis	34 Sutura palatina mediana
17 Forr. palatina minora	35 Sutura palatina transversa
18 Foramen palatinum majus	36 Choanae

⁴⁷ ROHEN, W.; JOKOCHI, M. D.: *Anatomie des Menschen : Photographischer Atlas der systematischen und topographischen Anatomie*. 2. Aufl. Stuttgart : Schattauer, 1988, S. 43.

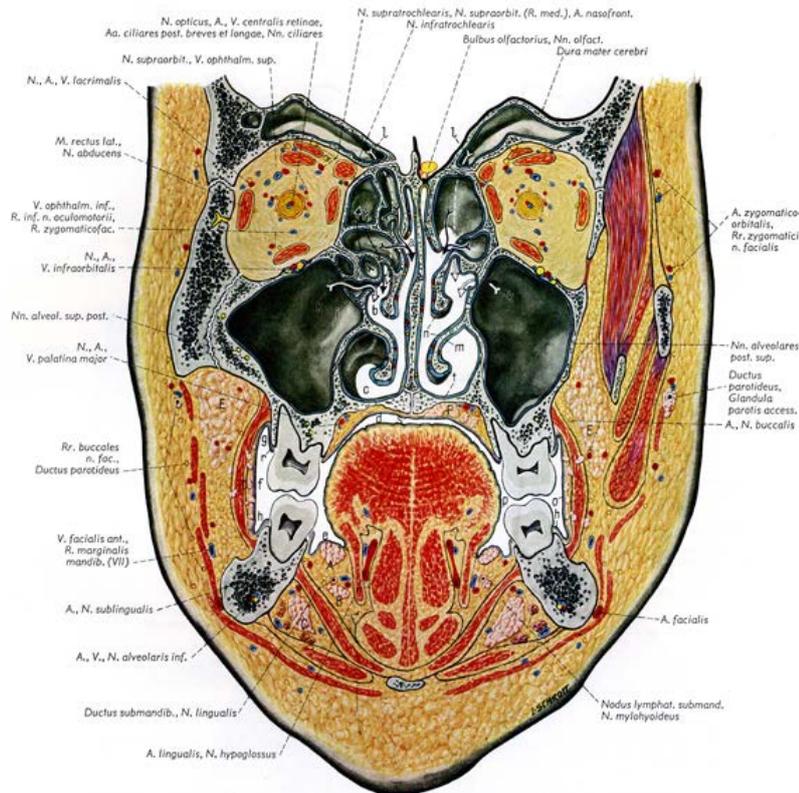


Abb. 8: Frontalschnitt durch den Gesichtsschädel retrobulbär. Im Mund- und Nasenbereich trifft der Schnitt den zweiten Mahlzahn. Ansicht des Schnitts von hinten.⁴⁸

a = Meatus nasi sup.	k = Ductus nasomaxill.	t = Mucosa eavi nasi proprii
b = Meatus nasi med.	l = Ductus nasofrontalis	A = Glandula subling.
c = Meatus nasi inf.	m = Mucosa conchae inf.	B = Glandula submandib. (Proc. uncinatus)
d = Cavum oris proprium	n = Mucosa conchae inf. et med.	C = Glandula submandib.
e = Area sublingualis, Plica subling.	o = Mucosa vestibuli oris	D = Glandulae buccales
f = Vestibulum oris	p = Mucosa linguae	E = Corpus adiposum buccae
g = Fornix sub.	r = Gingiva propria	F = Glandulae palatinae
h = Fornix inf.	s = Mucosa palati	
i = Infundibulum ethmoidale		

⁴⁸ PERNKOPF, E.: Atlas der topographischen und angewandten Anatomie des Menschen. In: Ferner, H. (Hg.); Teil 3: Kopf. München, Wien, Baltimore : Urban & Schwarzenberg, 1979, S. 39.

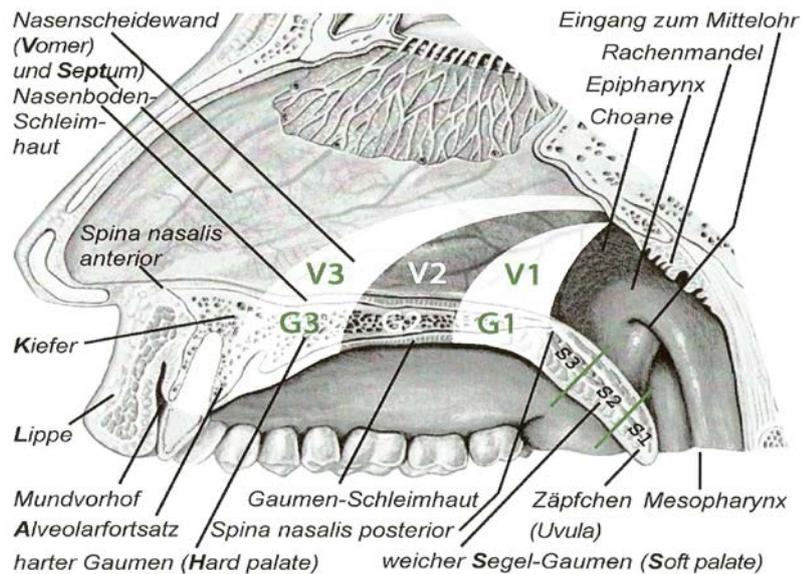


Abb. 9: Längsschnitt durch Lippe, Kiefer, Gaumen, Segel sowie Nase, Septum, Vomer und Rachen.⁴⁹

3.6 Fehlbildungen

Strukturelle Defekte pränatalen Ursprungs werden nach Ursache, Zeitpunkt und Ausmaß der Entwicklungsstörung eingeteilt in: Fehlbildungen (defekte Organbildung,), Dysplasien (abnorme Zell- oder Gewebestruktur) und Deformationen (mechanisch bedingte Veränderungen normalen Gewebes). Im Mittelgesicht werden die defekten Organbildungen „Spalten“ genannt, wobei die Bezeichnung „Fehlbildungsdefekt“ vorzuziehen ist.

Es werden unterschieden:^{50, 51, 52}

- Primäre Fehlbildungen beruhen auf endogenen Anlagestörungen,
- sekundäre Fehlbildungen (Disruptionen) entstehen, wenn sich primär normal angelegte Organe abnorm entwickeln,

⁴⁹ KOCH, J.: Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasen- Spaltfehlbildungen - Analyse der primären chirurgischen Habilitation auf der Basis des bio-psycho-sozialen Modells der Weltgesundheitsorganisation. In: *Gesichter: Forum der Selbsthilfevereinigungen für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V (Hg.)*, 3 (2005), S. 3 - 15.

⁵⁰ NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: *Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 65.

⁵¹ QUEIBER-LUFT, A.; SPRANGER, J.: Fehlbildungen bei Neugeborenen. In: *Deutsches Ärzteblatt*, 103/38 (2006), S. 2060 - 2066.

⁵² PSCHYREMBEL: *Klinisches Wörterbuch*. 256. Aufl. Berlin : Walter de Gruyter, S. 334.

- große angeborene Entwicklungsstörungen sind strukturelle Defekte des Körpers und/oder der Organe, die die Lebensfähigkeit beeinträchtigen und interventionsbedürftig sind. Unter diesen werden alle singulären und kombinierten strukturellen Defekte, Syndrome, Sequenzen und Assoziationen subsumiert,
- kleine morphogenetische Fehler sind geringe strukturelle Entwicklungsstörungen, die die Lebensfähigkeit nicht beeinträchtigen und keiner Behandlung bedürfen.

Weiterhin werden unterschieden:

- Singuläre Fehlbildungen,
- multiple Fehlbildungen (verschiedene Fehlbildungen unterschiedlicher Organsysteme in einem Individuum),
- Kombinationsfehlbildungen (verschiedene Fehlbildungen einer Organkategorie in einem Individuum),
- Syndrome (Kombination von Entwicklungsdefekten einheitlicher ätiologischer Ursache),
- Sequenzen, welche auf eine Kaskade von Ereignissen zurückzuführen sind, die von einem morphologischen Primärdefekt ausgehen,
- Assoziationen sind Defekte unklarer Ätiologie, deren Erblichkeit nicht erkennbar ist,
- Deletionen: als Folge einer chromosomalen Mutation mit Stückverlust innerhalb eines Chromosomens (sonst: Defizienz) oder der Verlust eines DNA-Abschnitts infolge einer Mutation. Die Deletion kann den Ausfall einer (oder mehrerer) Genfunktion(en) oder den Ausfall einer Kontrollfunktion bedeuten.

3.7 Pathogenese der Gesichts-Mund-Nasen-Rachen-Fehlbildungen

Während der Entwicklung des Kopf- und Gesichtsschädels können Fehlbildungen des Gesichtes, der Ohren, der äußeren und inneren Nase, der Mundhöhlen sowie des Rachens auftreten.

Durch Abbruch der normalen kraneo-fazio-zervikalen Entwicklung werden aus wichtigen Verschmelzungszonen trennende Grenzbarrieren (Abb. 10), die die Ausbildung der Gesichts-Mund-Nasen-Rachenstrukturen und ihre Funktion verhindern. So können u. a. Lippen-,

Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie Nasen-, Septum-, Vomer-, Rachen-Fehlbildungen (LKGS-NSptVR-Fehlbildungen) entstehen:⁵³

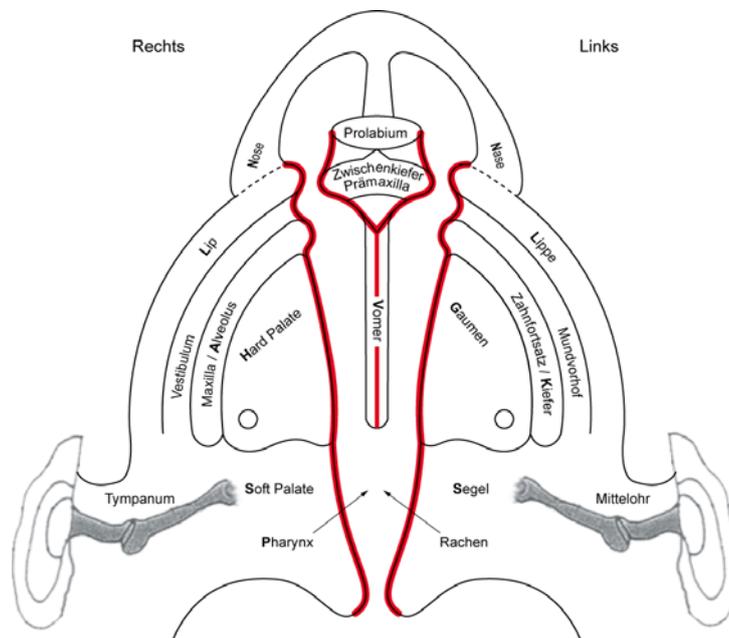


Abb. 10: Wandel der Verwachsungszonen zu Grenzbarrieren.⁵⁴

- Mediane Lippen-, Kiefer- und/oder Nasenfehlbildungen bei Nichtvereinigung der mittleren Nasenwülste.
- Seitliche Lippen- und/oder Kiefer-, sowie Nasenfehlbildungen (ein- oder beidseitig) bei Nichtvereinigung der mittleren Nasenwülste mit den Oberkieferwülsten.
- Gaumenfehlbildungen bei Nichtvereinigern der Oberkiefer-Gaumenfortsätze und/oder der proc. horizontales der Gaumenbeine.
- Vomerfehlbildungen bei Nichtvereinigung der Nasenscheidewand mit den Oberkiefergaumenfortsätzen und/oder den proc. horizontales der Gaumenbeine einschließlich der Spina nasalis posterior.
- Segelgaumen-Fehlbildungen bei Nichtvereinigung des hinteren Teils der Gaumen-Rachenwülste.

⁵³ KOCH, J.: Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasen- Spaltfehlbildungen - Analyse der primären chirurgischen Habilitation auf der Basis des bio-psycho-sozialen Modells der Weltgesundheitsorganisation. In: *Gesichter: Forum der Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V (Hg.)*, 3 (2005), S. 3 - 15.

⁵⁴ KOCH, J.: Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasen- Spaltfehlbildungen - Analyse der primären chirurgischen Habilitation auf der Basis des bio-psycho-sozialen Modells der Weltgesundheitsorganisation. In: *Gesichter: Forum der Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V (Hg.)*, 3 (2005), S. 3 - 15.

- Schräge Gesichtsfehlbildungen bei Nichtvereinigung der seitlichen Nasenwülste mit den Oberkieferwülsten.
- Quere Gesichtsfehlbildungen bei Nichtverschmelzen der Ober- mit den Unterkieferwülsten.
- Choanalatresie bei Nichtauflösung der oronasalen Membran. Der Übergang der Nasengänge zum Rachen bleibt verschlossen.

3.8 Einteilung und Klassifikation der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildungen

1861 unternahm der Würzburger Pathologe August Förster als Erster in seinem Buch „Die Missbildungen des Menschen“ den Versuch, die „Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Gesichtsfehlbildungen systematisch zu klassifizieren⁵⁵. Die Bezeichnung der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildungen erfolgte im 19. und Anfang des 20. Jahrhunderts mit griechischen bzw. lateinischen Bezeichnung:

- Cheilo- Gnatho- Urano- Staphylo- Skisis
- Labium- Alveolus/Maxilla Palatum- Velum- Fissum

3.8.1 Nomenklatur

Mit der Übersetzung in die Nationalsprachen wurden die o. g. Bezeichnungen ungenau, indem einige anatomische Strukturen nicht erwähnt bzw. nicht korrekt unterteilt wurden. Statt Fehlbildung setzte sich der irreführende Begriff „Spalte“ durch, der einen statischen Zustand beschreibt im Gegensatz zum pathologischen Entwicklungsprozess der Fehlbildung. Im englischen Sprachraum wurde teilweise nur „cleft lip“ und/oder „palate“ differenziert und dokumentiert. Die Fehlbildung des Oberkiefers/Alveolarfortsatzes sowie die des Segels werden nicht benannt. Im deutschen Sprachraum wird vorwiegend nur die Diagnose „Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte“ benutzt. Die Entwicklung der Nomenklatur erfolgte in Europa und in den USA unterschiedlich.

- Lip- - palate - cleft
- Lippen- Kiefer- Gaumen- Segel- Spalte

⁵⁵ FÖRSTER, A.: Die Missbildungen des Menschen. Jena : Friedrich Mauke, 1861, Etching plate XXV.

Die ungenauen Diagnosebezeichnungen sind begründet in unterschiedlichen Auffassungen bezüglich der Abgrenzung des Zwischenkiefers (einschließlich des linken und rechten Alveolarfortsatzes) zu den Maxillen mit ihren Alveolarfortsätzen. Dies gilt ebenfalls auch für die Gaumen-, Segel- und Rachenfehlbildungen. Die exakten Bezeichnungen und Abgrenzungen der anatomischen Nomenklatur werden nicht berücksichtigt.

Laut anatomischer Beschreibung in der aktuellen Fachliteratur^{56, 57} besteht der „harte Gaumen“ (palatum durum) aus dem

- linken und rechten Zwischenkiefer mit Alveolarfortsatz
(Os intermaxillare, Os incisivum),
- Gaumenfortsatz des linken und rechten Oberkiefers mit Alveolarfortsatz
(Proc. Palatinus, Proc. Alveolares, Osis Maxillae),
- Querfortsatz des linken und rechten Gaumenbeines
(Lamina horizontalis des linken und rechten os palatini).

Unterbleibt die Vereinigung der paarigen Gaumenfortsätze miteinander und mit dem Vomer, entstehen im Laufe des dritten Embryonalmonats vollständige bzw. unvollständige Gaumenfehlbildungen. Je später diese Vereinigung erfolgt, desto häufiger entstehen mikroforme oder submuköse Fehlbildungsverläufe an Gaumen, Vomer und/oder Segel.

Die fehlende Vereinigung des linken und rechten Gaumensegels einschließlich der linken und rechten Uvula wird als Weichgaumen-, Muskelgaumen-, Segelgaumenfehlbildung, kurz Segelfehlbildung bezeichnet.

Die Fehlbildung der Uvula ist keine eigenständige Fehlbildung, sondern eine ausgebliebene Vereinigung im posterioren Drittels des Gaumensegels. Sie sind die geringsten Fehlbildungen am sekundären Gaumen.

Im angloamerikanischen Sprachraum werden unter „cleft palate“ häufig nur die Fehlbildungen verstanden, die dorsal der Sutura palatina transversa liegen. Sie betreffen ausschließlich die Laminae ossis palatini, d. h. das dorsale Drittel des harten Gaumens sowie das linke und rechte Gaumensegel.

⁵⁶ ROHEN, W.; JOKOCHI, M. D.: *Anatomie des Menschen : Photographischer Atlas der systematischen und topographischen Anatomie*. 2. Aufl. Stuttgart : Schattauer, 1988, S. 43.

⁵⁷ SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 117 – 123.

Die Fehlbildungen der Alveolarfortsätze der linken und rechten Maxilla werden nicht besonders erwähnt, sondern den totalen Lippenspalten zugerechnet.

Die Fehlbildungen der Lippe und des Alveolarfortsatzes werden als „total cleft lip“, die ausschließliche Fehlbildung der Lippe wird als „subtotal cleft lip“ bezeichnet.

Im europäischen Sprachraum wird die fehlende Vereinigung der Lippenweichteile der Oberkiefer- und Zwischenkieferfortsätze als totale Lippenspaltsfehlbildung bezeichnet. Die unvollkommene Verwachsung des Zwischenkiefers sowie des linken und/oder rechten Oberkiefers mit ihren Alveolarfortsätzen wird als Kiefer-/Alveolarfortsatzfehlbildung bezeichnet. Gemeinsames Auftreten beider sind die Lippen- und Kieferspalten.

Die Nichtbeachtung von Morphogenese und der anatomischen Begrenzungen führt zu falschen Definitionen der Strukturen Lippe, Zwischenkiefer, Oberkiefer mit Alveolar- und Gaumenfortsätzen sowie der Querfortsätze der Gaumenbeine und folglich zu falschen Befundungen, Diagnosen, Verschlüsselungen und therapeutischen Eingriffen. Dies schränkt sowohl ihre Vergleichbarkeit, als auch die auf ihnen beruhenden operativen Eingriffe ein.^{58, 59}

3.8.2 Einteilung der Fehlbildungen

Die Schwere einer Fehlbildung hängt neben den betroffenen Strukturen wesentlich von ihrer räumlichen Ausdehnung ab. Schon Anfang des 19. Jahrhunderts unterschieden Eckholdt und Martens in „sehr complicirte und complicirte Hasenscharten“.⁶⁰ Auch in jüngerer Zeit sind die unterschiedlichsten verbalen Bezeichnungen gebräuchlich, zum Beispiel: „vollständig“, „unvollständig“, „Mikroform“, „komplett“, „inkomplett“, „total“, „subtotal“, Ziffern, Bruchzahlen, „geringste“ sowie „operierte Fehlbildung“.

⁵⁸ EBERLEIN-GONSKA, M.: Fehlerhafte Dokumentation. In: *Deutsches Ärzteblatt*, 104/38 (2007), S. 21 - 92.

⁵⁹ MEYER, F.; In: *Hessisches Ärzteblatt*, 2/2006, S. 97 - 98.

⁶⁰ Eckholdt, J. G.; Martens, F. A.; Ueber eine sehr complicirte Hasenscharte oder einen sogenannten Wolfsrachen; Erdmann; Ferdinand, Steinacker; Leipzig, 1804.

3.8.3 Davies und Ritchie

1922 entwickelten die Amerikaner Davies und Ritchie⁶¹ ihre „anatomische Klassifikation“ indem sie den Processus alveolaris als Trennlinie ansahen.

Sie unterteilten:

- Präalveoläre Fehlbildungen,
- alveoläre Fehlbildungen,
- postalveoläre Fehlbildungen.

Zusätzlich unterschieden sie:

- beidseitige,
- einseitige ,
- mediane.

Die postalveolären Fehlbildungen wurden weiter unterteilt in:

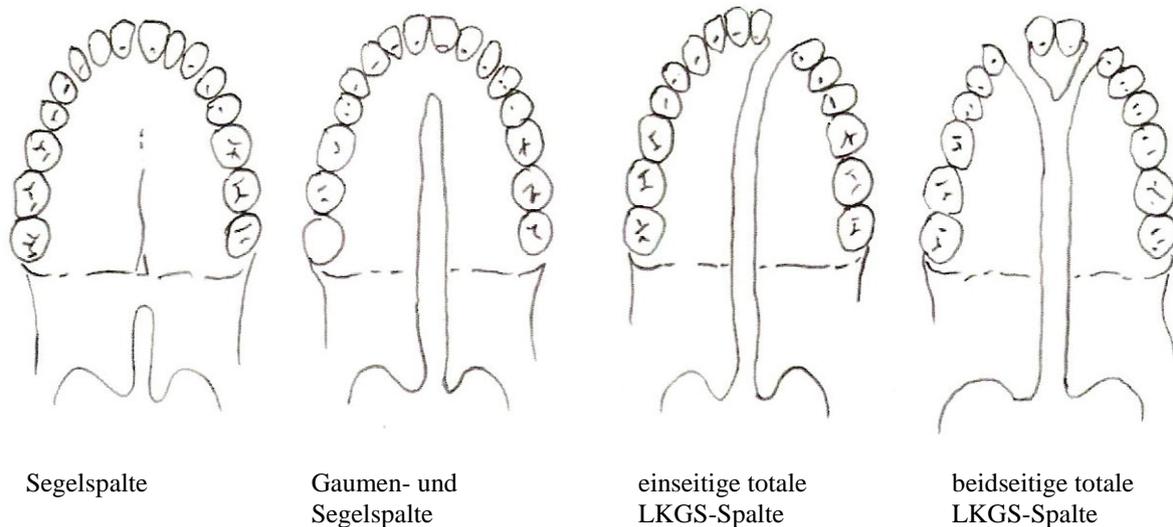
- Fehlbildungen des harten und
- des weichen Gaumens.

Die Längenausdehnung der Fehlbildungen in der Sagittalebene wurde mit 1/3, 2/3 und 3/3 angegeben.

⁶¹ DAVIES, J. S.; RITCHIE, H. P.: Classification of congenital clefts of the lip and palate. In: *J Am Med Ass*, 79 (1922), S. 1323.

3.8.4 Veau

1931 klassifizierte der Franzose Victor Veau⁶² die Fehlbildungen in vier Gruppen und verdeutlichte sie mit grafischen Zeichnungen.



Grafik 1: Grafische Darstellung der vier Spaltformen nach Veau.

1937 empfahl Veau⁶³ die Fehlbildungen aufgrund ihrer embryologischen Entstehung einzuteilen in:

- A Fehlbildungen des primären embryonalen Gaumens,
- B Fehlbildungen des sekundären embryonalen Gaumens,
- C Fehlbildungen des primären und sekundären embryonalen Gaumens.

3.8.5 Fogh-Anderson

1942 erkannte der Däne Poul Fogh-Anderson⁶⁴, dass die Fehlbildungen des primären Gaumens sich häufig in den sekundären Gaumens ausdehnen und zu einer genetischen Gruppe gehören. Entsprechend änderte er die Reihenfolge.

⁶² VEAU, V.: *Division palatine*. Masson et Cie. Paris, 1931.

⁶³ VEAU, V.: Hasenscharten menschlicher Keimlinge auf der Stufe 21 - 23 mm SSL. In: *Anat Entwickl Gesch*, 108 (1937), S. 459.

⁶⁴ FOGH-ANDERSON, P.: Treatment of Patients with Clefts of Lip, Alveolus and Palate: Second Hamburg International Symposium, July 6-8, 1964/Arranged and edited by Karl Schuchardt, Thieme, Stuttgart, 1966.

A Spalten des primären embryonalen Gaumens

- | | | |
|-----|--------------|-----------------------|
| 1.1 | Lippenspalte | links und/oder rechts |
| 1.2 | Kieferspalte | links und/oder rechts |

B Spalten des primären und sekundären embryonalen Gaumens

- | | | |
|-----|--------------|-----------------------|
| 1.1 | Lippenspalte | links und/oder rechts |
| 1.2 | Kieferspalte | links und/oder rechts |
| 1.3 | Gaumenspalte | links und/oder rechts |
| 1.4 | Segelspalte | median |

C Spalten des sekundären embryonalen Gaumens

- | | | |
|-----|--------------|-----------------------|
| 1.1 | Gaumenspalte | links und/oder rechts |
| 1.2 | Segelspalte | median |

Fogh-Anderson übernahm die Differenzierung der Ausprägung mit 1/3 – mikroform, 2/3 – subtotal, 3/3 – total.

3.9 Embryologische Klassifikation mit anatomischer Untergliederung – schematische Dokumentation

1962 erweiterte Harkins diese Klassifikation um die kraniofazialen Fehlbildungen der mittleren, schrägen und queren Gesichtsspalten.⁶⁵

Auf dem 4. internationalen Kongress für plastische und Wiederherstellungschirurgie in Rom wurde die embryologische Klassifikation mit anatomischer Untergliederung und deren Dokumentation akzeptiert und ihre weltweite Anwendung empfohlen.⁶⁶

Ihre Einführung verdeutlichte aber weiterhin die Widersprüche zwischen den angloamerikanischen Bezeichnungen „cleft lip“ und „cleft palate“ und den im deutschsprachigen Raum verwendeten Bezeichnungen „Lippen-, Kiefer- und/oder Gaumen-Spalten“. Auf die Differen-

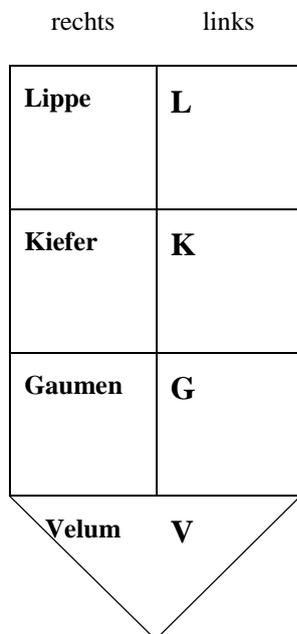
⁶⁵ HARKINS, C. S.; BERLIN, A.; HARDING, R. L. et al.: A classification of cleft lip and palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 29 (1962), S. 31.

⁶⁶ PFEIFFER G.: Morphogenetic division of the L-A-P-cleft scheme. In: Schuchardt K. (Hg.): *Treatment of patients with clefts of lip, alveolus and palate. 2nd international symposium, Hamburg 1964*, Stuttgart Thieme, 1966, S. 224.

zierung der Fehlbildungen im harten- und weichen Gaumen wurde verzichtet. Die Einführung graphischer Darstellung sollte die Verständigung erleichtern.

3.9.1 Pfeifer

1958 entwickelte Pfeifer im Rahmen der Einführung seiner Lochkartendokumentation die erste grafische Darstellung der Unterteilung der Lippen-Kiefer-Gaumen-Velum-Fehlbildungen. Durch Schwärzung der entsprechenden Felder dokumentierte er den vollständigen Ausprägungsgrad. Partielle Fehlbildungen wurden schraffiert. Mikroformen sowie submuköse Verläufe dokumentierte er nicht, die Felder blieben unausgefüllt.



Grafik 2: Pentagon nach Pfeifer.⁶⁷

3.9.2 Koch

Koch übernahm nach dem Deutschen Chirurgenkongress 1961 in München für die Thallwitzer Klinik die anatomische Untergliederung und graphische Darstellung als Pentagon

⁶⁷ PFEIFFER G.: Morphogenetic division of the L-A-P-cleft scheme. In: Schuchardt K. (Hg.): *Treatment of patients with clefts of lip, alveolus and palate. 2nd international symposium, Hamburg 1964*, Stuttgart Thieme, 1966, S. 226.

nach Pfeiffer.⁶⁸ Aus Gründen der Einheitlichkeit und Harmonisierung ersetzte Koch Velum (V) durch Segel (S) bzw. soft palate.^{69, 70}

Sagittale Ausprägung:

Die Ausprägung in der Sagittalen dokumentierte Koch entsprechend den Vorschlägen von Davies und Ritchie⁷¹ mit den Ordnungsziffern 1, 2 oder 3 für minore, partielle und total Ausprägungen. Der submuköse Verlauf wurde zunächst entsprechend mit Kleinbuchstaben, dann mit römischen Ziffern (I, II oder III) und später mit arabischen Ziffern 1, 2, 3 für fadenförmige, schmale und breite Hautbrücken angegeben.

sagittale Ausprägung von ventral nach dorsal der LKGS		Schweregrad
minor	gering	1
partiell	unvollständig	2
total	vollständig	3

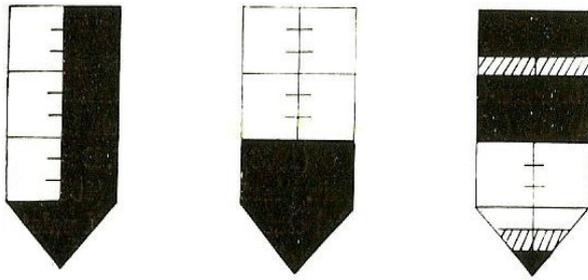
Tabelle 2: Sagittale Ausprägung der LKGS- Fehlbildungen nach Koch.

⁶⁸ KOCH, J.: Zur Diagnostik der Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten. In: *Dt. Stomat.*, 13 (1963), S. 660.

⁶⁹ KOCH, J.: On the Diagnostics of Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. In: *Clefts of the Lip, Alveolus and Palate*, Celesnik, F. (Hg.), Maribor, 1968, S. 99 – 106.

⁷⁰ KOCH, J.: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten. In: *Deutsche Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde mit Zentralblatt für die gesamte Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde*. Bd. 52, Heft 5/6, (1969), S. 187 - 196.

⁷¹ DAVIES, J. S.; RITCHIE, H. P.: Classification of congenital clefts of the lip and palate. In: *J Am Med Ass*, 79 (1922), S. 1323.

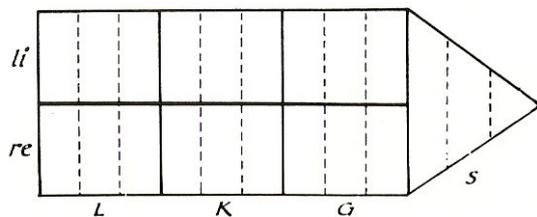


linke	beidseitige	beidseitige
L3 K3 G3 S3	G3 S3 G3	L23 K3 – S21 – K3 L23

schwarz = vollständig, schraffiert = unvollständig,
nicht ausgefüllt = keine Fehlbildung

Grafik 3: Dokumentation der Ausprägung mit Ziffern nach Koch.⁷²

Für die Schreibform drehte Koch das Pentagon nach links in die Horizontale. Hieraus ergab sich die Spaltformel LKGS-Formel bzw. bei Übersetzung ins Englische der LAHS-Kode.

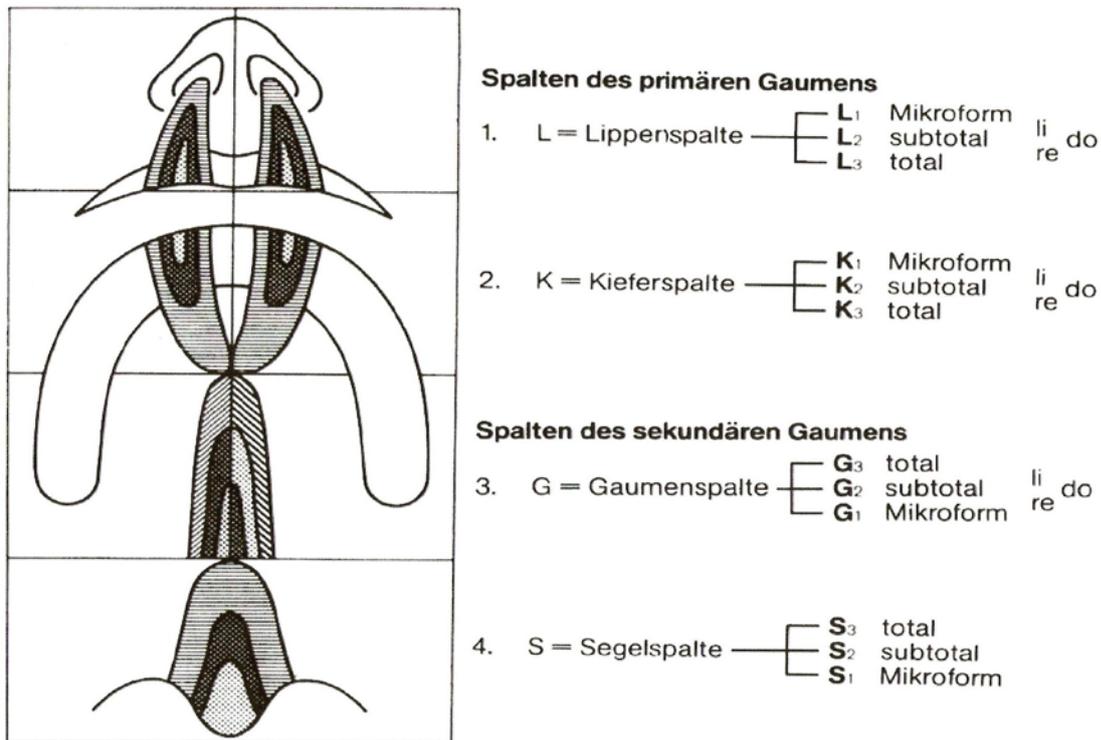


Grafik 4: Drehung des Pentagons in die Horizontale nach Koch.⁷³

Die Dokumentation der Fehlbildungsschweregrade der Lippe und/oder des Alveolarfortsatzes sollte denen des Gaumens und/oder des Segels entsprechen.

⁷² KOCH, J.: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten. In: *Deutsche Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde mit Zentralblatt für die gesamte Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde*. Bd. 52, Heft 5/6, (1969), S. 187 - 196.

⁷³ KOCH, J.: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten. In: *Deutsche Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde mit Zentralblatt für die gesamte Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde*. Bd. 52, Heft 5/6, (1969), S. 187 - 196.



Grafik 5: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildungen nach Koch.⁷⁴

Eine Unterteilung der Strukturen in zwei Schweregrade (subtotal und total) ermöglicht keine Dokumentation der Mikroformen: Lippenfurche, Kieferrandkerbe, Doppelung der lateralen Schneidezahnanlage, Fehlen von Zahnanlagen im Spaltbereich, Fehlbildungen im Bereich der Processus horizontalis ossis palatini (Kaplan'sches Dreieck) sowie der Uvula bifida. Sie werden entweder nicht berücksichtigt oder den subtotalen Fehlbildungen zugerechnet. Für genetische Fragestellungen müssen die Mikroformen als wichtiges Kriterium jedoch exakt differenziert werden.

Eine Unterteilung in unterschiedlich viele Schweregrade widerspricht der Dokumentation nach analogen Prinzipien. Sie wird auch nicht genauer in ihrer Aussage. International anerkannt ist seit Davies und Ritchie die Dreiteilung in Mikroform, subtotal, total. Mit den arabischen Ziffern 1, 2, 3 werden die zahlreichen Bezeichnungen wie geringste Ausprägung, vollständig, partiell, komplett, subtotal, total, Kerbe und Furche vermieden und normiert. So ist zum Beispiel die Uvula bifida – S1 – keine eigenständige Fehlbildung, sondern eine Mikroform im posterioren Drittel der Segelfehlbildung, die sowohl offen als auch submukös auftreten kann.

⁷⁴ SCHWENZER, N.; GRIMM, G.: *Zahn- Mund- und Kieferheilkunde : Spezielle Chirurgie*. Bd. 2., 2. Aufl. Stuttgart : Thieme, 1990, S. 346.

Transversale Ausprägung:

Die Bezeichnungen der transversalen Ausprägung sollten, entsprechend der ICD-10-GM, nach gleichen Kriterien alphabetisch mit Großbuchstaben erfolgen.⁷⁵

Transversale Ausprägung der LKGS		
beidseitig	bilateral	B
links	left	L
rechts	right	R

Tabelle 3: Transversale Ausprägung der LKGS-Fehlbildungen nach Koch.

Die sagittale und transversale Ausprägung, wie in Tabelle 2 und Tabelle 3 sowie Grafik 5 dargestellt, wurde 1966 von der Deutschen Arbeitsgemeinschaft „Rehabilitation der Spaltträger“ einstimmig angenommen. Auf dem dritten Jugoslawischen Symposium in Maribor im Mai 1968 hat Koch die LKGS-Formel als Grundlage zur Internationalisierung mit englischen Buchstaben als LAHS-Kode vorgeschlagen, im Gegensatz zu den Empfehlungen des Spaniers Vilar-Sancho, griechische Großbuchstaben zu verwenden.⁷⁶ Im Vorlauf hatte Koch den LAHS-Kode auf Symposien und in Expertengesprächen in Thallwitz, Berlin, Budapest, Posen, Prag und in Bukarest vorbereitet.⁷⁷ Der Vorschlag wurde von den Vertretern der östlichen Staaten weitgehend übernommen. Die fehlende Übereinstimmung mit Vertretern aus westlichen Ländern beklagte Gabka indem er schrieb: „Hier wird die von allen Medizinern tief empfundene Spaltung der gesamten Welt in zwei Lager zur rauen Wirklichkeit“.⁷⁸

Bei der Einführung der ICD-Schweregradverschlüsselung hat Koch zunächst nicht die Beidseitigkeit der Segelspalten beachtet und somit auch nicht in den LAHS-Kode eingearbeitet, obwohl die Fehlbildungen im Bereich des linken und rechten Gaumenbeinwulstes ursächlich eine linke und rechte Segelspaltfehlbildung bewirken. Im Zuge der Überarbeitung der ICD hat Koch die konsequente Dokumentation der Beidseitigkeit auch für die Segelfehlbildung von

⁷⁵ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. XXVII.

⁷⁶ VILAR-SANCHO, B.: A proposed new international classification of congenital cleft lip and cleft palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 30 (1962), S. 263.

⁷⁷ KOCH, J.: Zur Nomenklatur der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segelspalten. In: *Acta Chirurgiae Plasticae*, 8, Bd. 1 (1966), S. 45.

⁷⁸ GOHRBRAND, E.; GABKA, J.; BERNDORFER, A.: *Handbuch der plastischen Chirurgie*. Bd. 2. Berlin : Walter de Gruyter, 1973, S. 70.

Noordhof übernommen und ab 2007 den LAHS-Kode um das zweite „S“ entsprechend erweitert (siehe auch 3.9.7).^{79, 80}

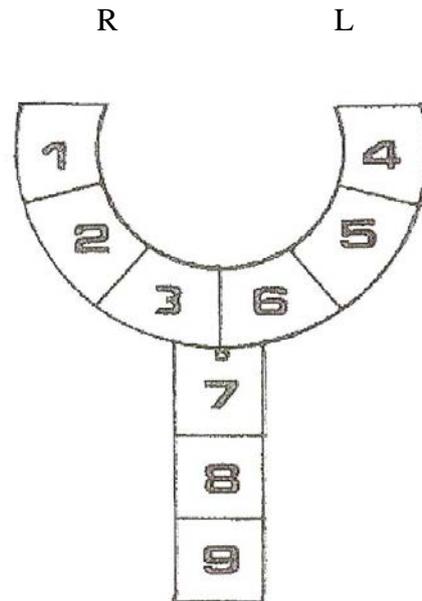
3.9.3 Kernahan

1971 veröffentlichte Desmond Kernahan⁸¹ seine grafische Dokumentation für Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Spalt-Fehlbildungen. Er stellte die Fehlbildungen des primären und sekundären Gaumens durch ein „Y“ aus gleichgroßen Feldern für die einzelnen Regionen dar. Durch unterschiedliche Nummerierung konnten die Fehlbildungen im linken und rechten primären Gaumen unterschieden werden. Die Fehlbildungen des sekundären Gaumens wurden nicht in links, rechts und beidseitig differenziert.

⁷⁹ Kodierleitfaden Kinder- und Jugendmedizin, Version 2010 : Gesellschaft der Kinderkrankenhäuser und Kinderabteilungen in Deutschland e. V. (Hg.), Siegen, 2010, S 122 – 124.

⁸⁰ KOCH, J.; *Das bio-psychosoziale Modell der WHO und seine Bedeutung für Menschen mit Lippen-Gaumen-Nasen-Fehlbildungen* : Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V. Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft (Hg.), Hüttenberg, 2007, S. 22.

⁸¹ KERNAHAN, D. A.: on the cleft lip and palate classification. In: *Plast Reconstr Surgery*, 51 (1973), S. 278.



Grafik 6: Y-Grafik nach Kernahan.

1 rechte Lippe

2 rechter Kiefer

3 rechter primärer Gaumen

4 linke Lippe

5 linker Kiefer

6 linker primärer Gaumen

7 harter Gaumen, vordere Hälfte

8 harter Gaumen, hintere Hälfte

9 Segelgaumen (weicher Gaumen)

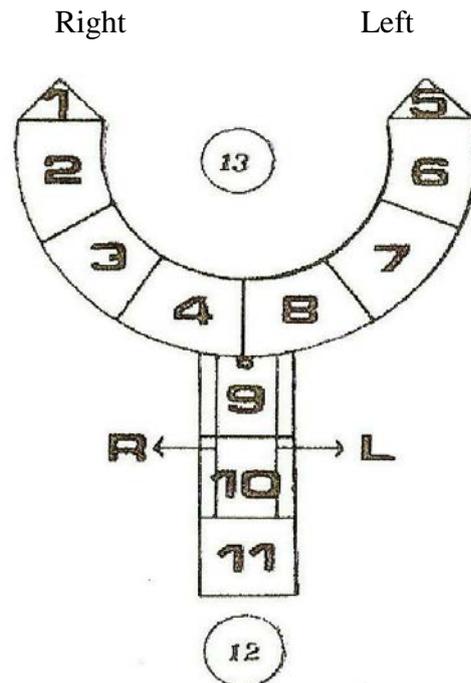
Der Kreis symbolisiert das Foramen incisivum.

3.9.4 Elsayhy

1972 erweiterte Nabil Elsayhy⁸² die Y-Form durch je ein kleines Dreieck, die er über die Lippenfelder 2 und 6 zur Dokumentation der Naseneingänge hinzufügte. Aufgrund der zwei zusätzlichen Felder ergab sich eine neue Nummerierung. Von den Gaumenfeldern 9 und 10 trennte er Randleisten ab. Mit Pfeilen in diesen Arealen sollte die Richtung angegeben werden, in die der Hartgaumen ausgewichen ist.⁸³ Die Felder 12 und 13 bezeichneten die Prämaxilla bzw. den Rachen.

⁸² MILLARD, R. D.: *Cleft graft*. Bd. 1. Boston : Little, Brown and Company, 1976, S. 47.

⁸³ MILLARD, R. D.: *Cleft graft*. Bd. 1. Boston : Little, Brown and Company, 1976, S. 52.



Grafik 7: Y-Grafik nach Elsayh.

1 rechter Nasenboden

2 rechte Lippe

3 rechter Kiefer

4 rechter primärer Gaumen

5 linker Nasenboden

6 linke Lippe

7 linker Kiefer

8 linker primärer Gaumen

9 harter Gaumen, vordere 1/2

10 harter Gaumen, hintere 1/2

11 Segelgaumen

12 Pharynx, Passavant Wulst

13 Prämaxilla

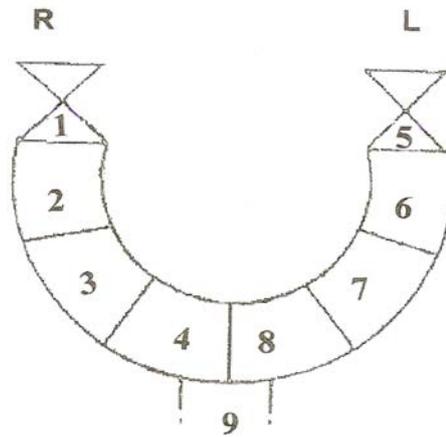
3.9.5 Millard

1976 erweiterte Ralph Millard⁸⁴ die Grafik von Elsayh, indem er weitere Dreiecke für die Nasenflügel auf die Spitze der Nasenbodendreiecke fügte, sie wurden nicht nummeriert.

Alle Y-Grafiken sind wie eine Röntgenaufnahme seitenverkehrt zu lesen. Die Autoren der Y-Grafik benutzten zur Kennzeichnung der totalen Fehlbildung eine vollständige Kolorierung

⁸⁴ MILLARD, R. D.: *Cleft graft*. Bd. 1. Boston : Little, Brown and Company, 1976, S. 52.

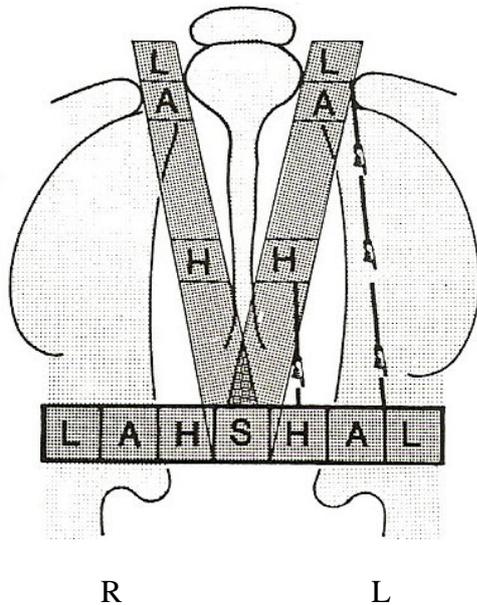
der Felder; die subtotalen wurden schraffiert. Mikroformen und submuköser/subkutaner Verlauf wurden nicht dokumentiert.



Grafik 8: Y-Grafik nach Millard.

3.9.6 Kriens

1985 übernahm Otto Kriens (Bremen) den von Koch 1968 (vgl. 3.9.2) publizierten LAHS-Kode. Kriens projizierte die Regionskodes der beiden Seiten seiner Grafik wie bei einer Röntgenaufnahme auf einer Zeile nebeneinander:^{85, 86, 87}



Grafik 9: Projektion der Großbuchstaben auf eine Linie.⁸⁸

- rechtsseitige Lippen-, Alveolarfortsatz-, Hartgaumen-, und Segelgaumen-Fehlbildungen werden als „LAHS“,
- linksseitige als „SAHL“
- beidseitige totale Fehlbildungen als „LAHS“, „SAHL“ dokumentiert. Bei der Zusammenfügung zu LAHSSAHL verzichtete Kriens auf das zweite S und somit auf die

⁸⁵ KRIENS, O.: 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.

⁸⁶ KRIENS, O.: Documentation of cleft lip, alveolus and palate. In: Bardach J.; Morris H. L. (Hg.): *Multidisciplinary management of cleft lip and palate.* Philadelphia, 1990, S. 127.

⁸⁷ KRIENS, O.: Update on intravelar veloplasty. In: Haball, M. B. (Hg.): *Advances in Plastic and Reconstructive Surgery,* Chicago, 1997, S. 1.

⁸⁸ KRIENS, O.: Incidence, number and sex distribution of the various forms of cleft lip, alveolus and/or palate. In: Diedrich, P. (Hg.): *Kieferorthopädie III : Praxis der Zahnheilkunde : Kieferorthopädische Therapie bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten.* Bd. 3. 4. Aufl. München : Urban & Fischer, 2002, S. 114.

Dokumentationsmöglichkeit der gegebenen Beidseitigkeit der Segelfehlbildung; er dokumentierte nur LAHSAHL.

Die anatomischen Regionen, die nicht von einer Fehlbildung betroffen sind, werden mit einem Mittelstrich (-) oder einer „0“ negiert. Bei konsequenter LAHS-Dokumentation kann die Seitenbezeichnung, „beidseits“(B), „links, (L) und „rechts“ (R) entfallen.

1976 übernahm Kriens die Dokumentation der totalen Ausprägung durch Großbuchstaben von Vilar-Sancho⁸⁹ und Koch.⁹⁰ Die subtotale Ausprägung gab Kriens mit den Kleinbuchstaben l, a, h, s an. Den minoren Schweregrad dokumentierte er nur durch einen Stern (*). Submuköse H-Fehlbildungen im hinteren Drittel des Hartgaumens dokumentiert er mit einem „s“.

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		

Tabelle 4: Verschlüsselung der Ausprägungen von LAHS-Fehlbildungen nach Kriens.

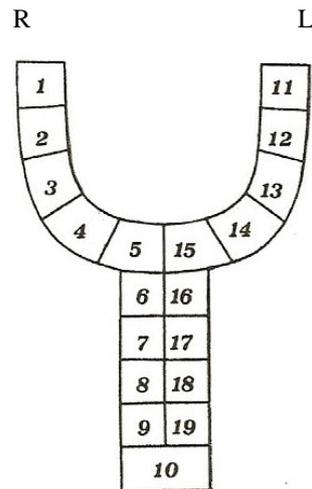
3.9.7 Noordhoff

1990 publizierten Noordhoff⁹¹ und Mitarbeiter ihre überarbeitete Y-Grafik. Mit ihrem „Dual Number System“ führten sie die konsequente Dokumentation der Beidseitigkeit auch für die Segelfehlbildung ein.⁹²

⁸⁹ VILAR-SANCHO, B.: A proposed new international classification of congenital cleft lip and cleft palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 30 (1962), S. 263.

⁹⁰ KOCH, J.: Zur Diagnostik der Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten. In: *Dt. Stomat.*, 13 (1963), S. 660.

⁹¹ NOORDHOFF, M. S.; HUANG, C. S.; WU, J.: Multidisciplinary management of cleft lip and palate in Taiwan. In: Bardach, J., Morris, H. L. (Hg.): *Multidisciplinary management of cleft lip and palate*. W. B. Saunders, Philadelphia, 1990, S. 18 – 24.



Grafik 10: Y-Grafik nach Noordhoff.

1 rechte Nase

2 rechte Lippe (subtotal)

3 rechte Lippe (total)

4 rechter Kiefer (subtotal)

5 rechter Kiefer (total)

6 rechter Gaumen (total)

7 rechter Gaumen (subtotal)

8 rechtes Segel (total)

9 rechtes Segel (subtotal)

11 linke Nase

12 linke Lippe (subtotal)

13 linke Lippe (total)

14 linker Kiefer (subtotal)

15 linker Kiefer (total)

16 linker Gaumen (total)

17 linker Gaumen (subtotal)

18 linkes Segel (total)

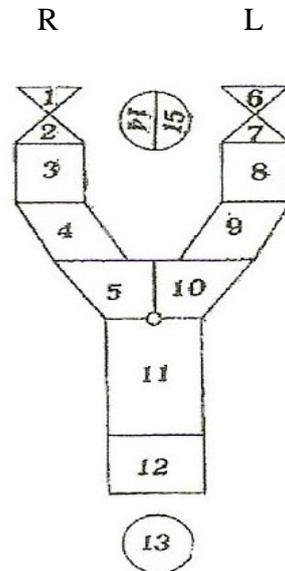
19 linkes Segel (subtotal)

Die 10 wird nicht als Regionsbezeichnung verwendet, sondern kennzeichnet den submukösen/subkutanen Verlauf in den Regionen. Die 10 stellt somit ein übergeordnetes Merkmal für den Verlauf in den jeweiligen Regionen dar.

⁹² NOORDHOFF, M. S.; HUANG, C. S.; WU, J.: Multidisciplinary management of cleft lip and palate in Taiwan. In: Bardach, J., Morris, H. L. (Hg.): *Multidisciplinary management of cleft lip and palate*. W. B. Saunders, Philadelphia, 1990, S. 18 – 24.

3.9.8 Friedmann

1991 überarbeiteten Friedmann und seine Mitarbeiter die Y-Grafik.⁹³ Sie übernahmen für die Nasenfehlbildungen die zwei auf die Spitzen gestellten Dreiecke von Millard:



Grafik 11: Y-Grafik nach Friedmann.

1 rechter Nasenflügel

2 rechter Nasenboden

3 rechte Lippe

4 rechter Kiefer

5 rechter primärer Gaumen

6 linker Nasenflügel

7 linker Nasenboden

8 linke Lippe

9 linker Kiefer

10 linker primärer Gaumen

11 harter Gaumen

12 weicher Gaumen

13 Pharynx (Passavant Wulst)

14 rechte Prämaxilla

15 linke Prämaxilla

Der harte Gaumen wurde nur mit dem rechteckigen Feld 11 markiert. Die Fehlstellung der linken und rechten Prämaxilla erfolgte durch halbkreisförmige Felder (14 und 15).

⁹³ FRIEDMANN, H. I.; SAYETTA, R. B.; COSTON, G. N.; HUSSEY, J. R.: Symbolic representation of cleft lip and palate. In: *Cleft palate J*, 28 (1991), S. 252.

3.10 LAHS-Kode und Übernahme in die ICD-10-GM 2004

Aus der Vielzahl der oben angeführten Vorschläge übernahm am 23.02.2001 der Deutsche Arbeitskreis für Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten/craniofaziale Fehlbildungen (GERMAN CLEFT PALATE CRANIOFACIAL ASSOCIATION), der getragen wird durch die:

- Deutsche Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie,
- Deutsche Gesellschaft für Kieferorthopädie,
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie,
- Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie,

den Harmonisierungsvorschlag für die Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segelspalten in englischer Sprache als „LAHS-Kode mit Subdifferenzierung durch arabische Ziffern“ von J. Koch und Mitarbeitern zu übernehmen.⁹⁴ Es bezeichnen:

Lip	(Primärer Gaumen)	Lippe
Alveolus	(Primärer Gaumen)	Alveolarfortsatz des Oberkiefers
Hard palate	(Sekundärer Gaumen)	Harter (knöchener) Gaumen
Soft palate	(Sekundärer Gaumen)	Segelgaumen

Entsprechend der embryologischen Klassifikation mit anatomischer Untergliederung wurde nachfolgende Reihenfolge festgelegt:

- Primärer Gaumen **L A - -**
- Primärer und Sekundärer Gaumen **L A H S**
- Sekundärer Gaumen **- - H S**

Das Deutsche Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) übernahm den LAHS-Kode, jedoch in anderer Reihenfolge und ohne Spezifikation der Ausprägung erstmalig für die ICD-10-GM, Version 2004.⁹⁵

- Q35.- (Sekundärer Gaumen) **- - H S**
- Q36.- (Primärer Gaumen) **L A - -**

⁹⁴ Protokoll des Arbeitskreises am 23.02.2001 in Berlin, Archiv J. Koch, Greifenstein.

⁹⁵ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2004*. <http://www.dimdi.de/static/de/klasi/diagnosen/icd10/htmlgm2004/fr-icd.htm>, Stand: 15.04.2010.

▪ Q37.- (Primärer und Sekundärer Gaumen) **L A H S**

Die Verschlüsselung der Fehlbildungen erfolgt grundsätzlich nur mit dem entsprechenden Diagnosekode L, A, H, S aus den Gruppen zu Q35.- bis Q37.-. Soll eine Fehlbildung der äußeren und inneren Nase (Septum und Vomer) oder des Rachens zusätzlich kodiert werden, sind die Kodes Q30.- zu verwenden.

Somit wurde erstmals ein verbindliches Schema eingeführt, dass ähnlich dem FDI-Schema für den zahnärztlichen Bereich, für diagnostische, dokumentatorische, wissenschaftliche und ökonomische Belange angewendet werden kann.

4 Methode und Material

Die Auswertung des Datenbestandes erfolgte entsprechend der embryogenetischen Reihenfolge:

- primärer Gaumen, bestehend aus Lippe und Kiefer,
- primärer und sekundärer Gaumen, bestehend aus Lippe, Kiefer, Hartgaumen und Segelgaumen,
- sekundärer Gaumen, bestehend aus Hartgaumen und Segelgaumen.

Abweichend von der embryogenetischen Reihenfolge werden sie entsprechend der ICD-10 verschlüsselt. Der Inhalt der Schlüsselnummern wird durch den LAHS-Kode abgebildet.

Die Schlüsselnummern Q35 bis Q37 „Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalte“, werden in der ICD-10-GM 2009, Kapitel XVII, „Angeborene Fehlbildungen, Deformitäten und Chromosomenanomalien“ (Q00 – Q99), angegeben.⁹⁶ Zur besseren Übersicht sind die Seitenlokalisierung (B, L, R) ergänzt. Für die Untersuchung nicht relevante Schlüssel werden nicht gesondert angegeben. Die grau umrahmten Bereichsüberschriften, die den Gaumenbereich bezeichnen, sind ebenfalls nicht Bestandteil der ICD.

FEHLBILDUNGEN DES SEKUNDÄREN GAUMENS

Q35.- GAUMENSPALTE

Inkl.: Gaumenfissur

Palatoschisis (Q37.-)

Exkl.: Gaumenspalte mit Lippenspalte (Q37.-)

Die Exklusion müsste komplett entfallen, da sie unter Q37.- ausführlich abgehandelt wird.

⁹⁶ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): ICD-10-GM, Version 2006 – Stand 24. September 2008. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 569 – 570.

Q35.1 Spalte des harten Gaumens

(R) - - H - - - -

(L) - - - - H - -

(B) - - H - H - -

Q35.3 Spalte des weichen Gaumens

(B) - - - S - - -

Gaumensegelspalte

Q35.5 Spalte des harten und weichen Gaumens

(B) - - H S H - -

Q35.7 Uvulaspalte

(B) - - - S - - -

*Anmerkung der Autorin:
Uvula-Fehlbildungen
sollten als posteriore
Mikroform der linken und
rechten Segelfehlbildung
unter Q35.3 eingeordnet
werden.*

FEHLBILDUNGEN DES PRIMÄREN GAUMENS

Q36.- LIPPENSPALTE

Inkl.: Angeborene Lippenfissur
 Cheiloschisis
 Hasenscharte
 Labium leporinum

*Anmerkung der Autorin:
 Sollte auch Alveolarfortsatz-
 spalten einschließen.*

*Angeborene Lippenfissur und
 Cheiloschisis entsprechen dem
 deutschen Begriff Lippen-
 spalte; brauchen nicht geson-
 dert aufgeführt werden.*

*Die Begriffe Hasenscharte und
 Labium leporinum sollte in
 keiner Klassifikation mehr er-
 wähnt werden, da sie
 diskriminierend sind.*

Exkl.: Lippenspalte mit Gaumenspalte (Q37.-)

*Die Exklusion müsste komplett
 entfallen, da sie unter Q37.-
 ausführlich abgehandelt wird.*

Q36.0 Lippenspalte, beidseits

(B) L - - - - L

Q36.9 Lippenspalte, einseitig

(R) L - - - - -

(L) - - - - - L

Lippenspalte o.n.A.

*Anmerkung der Autorin:
An dieser Stelle könnten als
Q36.10 bzw. Q37.19 die hier
korrekterweise einzuordnen-
den beidseitigen bzw. einsei-
tigen Lippen- und Aleolarfort-
satzspalten aufgenommen
werden (siehe Q37.0
bzw.37.1).*

FEHLBILDUNGEN DES PRIMÄREN UND DES SEKUNDÄREN GAUMENS

Q37.- GAUMENSPALTE MIT LIPPENSPALTE

*Anmerkung der Autorin: Bitte
um Beachtung von fehlender
Übereinstimmung der Über-
schrift, des LAHS-Kode und
seiner Beschreibung.*

**Q37.0 Spalte des harten Gaumens mit beidseitiger
Lippenspalte**

(B) **L A - - - A L**

Lippen-Kieferspalte, beidseitig

*Anmerkung der Autorin:
Nicht korrekte Dokumentation
durch widersprüchliche
verbale Darstellung der
Fehlbildung in der
Alveolarfortsatzregion.*

*LA-Fehlbildung ist keine
Fehlbildung des harten
Gaumens sondern eine
Lippen-Kieferspalte, die unter
Q36.- (Fehlbildung des
primären Gaumens)
dokumentiert werden müsste,
z. B als Q36.10 Lippen- und
Alveolarfortsatzspalte,
beidseitig.*

(B) **L A - - - A L**

**Q37.1 Spalte des harten Gaumens mit einseitiger
Lippenspalte**

(R) L A - - - - -

(L) - - - - - A L

Lippen-Kieferspalte, einseitig o.n.A.

*Anmerkung der Autorin:
Nicht korrekte Dokumentation
durch widersprüchliche ver-
bale Darstellung der Fehlbil-
dung in der Alveolarfort-
satzregion.*

*LA-Fehlbildung ist keine
Fehlbildung des harten Gau-
mens sondern eine Lippen-
Kieferspalte, die unter Q36.-
(Fehlbildung des primären
Gaumens) dokumentiert wer-
den müsste, z. B als Q36.19
Lippen- und Alveolarfort-
satzspalte, einseitig.*

(R) L A - - - - -

(L) - - - - - A L

**Q37.2 Spalte des weichen Gaumens mit beidseitiger
Lippenspalte**

(B) L - - S - - L

*Anmerkung der Autorin:
Konsequenter wäre die Be-
zeichnung „Segel“ als Region
der LAHS-Kodes statt die des
„weichen Gaumens“. Auch
sollte stets die Reihenfolge L,
A, H, S eingehalten werden.
Die Fehlbildung würde somit
„Lippen- und Segelspalte,
beidseitig“ lauten.*

Q37.3 Spalte des weichen Gaumens mit einseitiger Lippenspalte

(R) L - - S - - -

(L) - - - S - - L

Spalte des weichen Gaumens mit Lippenspalte o.n.A.

Q37.4 Spalte des harten und des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte

(B) L A H S H A L

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, beidseitig

Q37.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens mit einseitiger Lippenspalte

(R) L A H S - - -

(L) - - - S H A L

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, einseitig o.n.A.
Spalte des harten und des weichen Gaumens mit Lippenspalte o.n.A.

Q37.8 Gaumenspalte, nicht näher bezeichnet, mit beidseitiger Lippenspalte

*Anmerkung der Autorin:
Analog oben.*

*Anmerkung der Autorin:
Die verbale Dokumentation muss um den nicht erwähnten Alveolarfortsatz ergänzt werden. Analog: „Lippen-Alveolus-Hartgaumen-Segelfehlbildung, beidseitig“.*

*Anmerkung der Autorin:
Die verbale Dokumentation muss um den nicht erwähnten Alveolarfortsatz ergänzt werden. Analog: „Lippen-Alveolus-Hartgaumen-Segelfehlbildung, einseitig“.*

Anmerkung der Autorin:

(B) L - H S H - L

Analog: „Lippen-Hartgaumen-Segelfehlbildung, beidseitig“

**Q37.8 Gaumenspalte, nicht näher bezeichnet, mit
beidseitiger Lippenspalte**

Anmerkung der Autorin:

(R) **L - H S - - -**

(L) **- - - S H - L**

*Analog: „Lippen-Hartgau-
men-Segelfehlbildung,
einseitig“*

4.1 Beispiele

Die nachfolgenden Beispiele zeigen die gegenwärtige Bezeichnung der ICD. Die kursiv geschriebenen Diagnosen sind die in Deutschland gebräuchlichen Umschreibungen, auf die in den Kapiteln 3.7 und 3.8 sowie 6 eingegangen wird.



Abb. 11: Q37.0

Q37.0 Spalte des harten Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte

L A - - - A L (B)

Lippen-Kieferspalte, beidseitig

Beidseitige Lippen-Kieferfehlbildung.



Abb. 12: Q36.9

Q36.9 Lippenspalte, einseitig

L - - - - - (R)

rechte Lippenfehlbildung.



Abb. 13: Q37.1

Q37.1 Spalte des harten Gaumens mit einseitiger Lippenspalte

- - - - - A L (L)

Lippen-Kieferspalte, links.

Linke Lippen-Alveolus-/Kieferfehlbildung.



Abb. 14: Q37.5, en face

Q37.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens
mit einseitiger Lippenspalte

- - - S H A L (L)

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, einseitig

*Linke Lippen-Alveolus-/Kiefer-
Hartgaumen-Segelfehlbildung.*

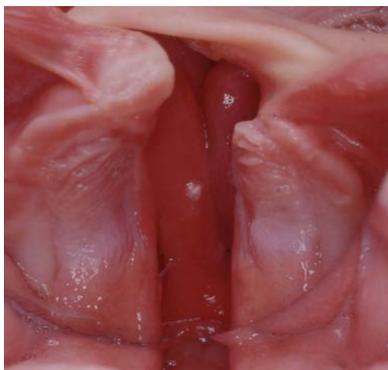


Abb. 15: Q37.5, intraoral

Derselbe Patient, vom Mund aus.



Abb. 16: Q37.5

Q37.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens
mit einseitiger Lippenspalte

L A H S - - - (R)

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, einseitig

*Rechte Lippen-Alveolus-/Kiefer-
Hartgaumen-Segelfehlbildung.*



Abb. 17: Q37.4

Q37.4 Spalte des harten und des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte

L A H S H A L (B)

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, beidseitig
Beidseitige Lippen-Alveolus-/Kiefer-Hartgaumen-Segelfehlbildung.



Abb. 18: Q37.4

Q37.4 Spalte des harten und des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte

L A H S H A L (B)

Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, beidseitig
Beidseitige partielle, submuköse Lippen-Alveolus-/Kiefer-Hartgaumen-Segelfehlbildung.



Abb. 19: Q35.5

Q35.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens mit einseitiger Lippenspalte

- - H S H - - (B)

Partielle, submuköse Hartgaumen- und totale, zum Teil submuköse Segelfehlbildung.



Abb. 20: Q35.5

Q35.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens

- - H S H - - (B)

Totale, zum Teil submuköse Hartgaumen- und totale Segelfehlbildung.



Abb. 21: Q35.5

Q35.5 Spalte des harten und des weichen Gaumens

- - H S H - (B)

Beidseitige totale Hartgaumen-Segelfehlbildung.

4.2 Statistische Methoden

Für den Nachweis der Signifikanz findet die in der Statistik bewährte Methode der X^2 -Verteilung Anwendung. Die Arbeitsgruppe Medizinische Statistik des Fachbereichs Humanmedizin der Justus-Liebig-Universität Gießen hat die Ergebnisse mittels der p-Wert Bestimmung und Vierfeldertafeln (Chi Quadrat) untersucht. Zur Kontrolle und für zusätzliche Berechnungen, wurde Version 6 des Statistikprogramms des Center for Disease Control (siehe <http://www.cdc.gov>, Stand: 15.04.2010) verwendet.

Das Resultat der Chi Quadrat-Verteilung ist die Signifikanz, die die statistische Wahrscheinlichkeit ausdrückt, mit der das Ergebnis auf einem Zufall beruhen kann. Der Test gibt Aufschluss darüber, ob die Nullhypothese H_0 (zufällige Streuung der Messwerte) oder die Alternativhypothese H_1 (tatsächlicher Effekt) zutrifft. Es wird die Wahrscheinlichkeit des Zufalls der Ergebnisse unter der Voraussetzung kalkuliert, dass H_0 tatsächlich zutrifft. Ein Ergebnis wird als signifikant eingestuft, wenn H_0 verworfen wird, das heißt, die Wahr-

scheinlichkeit wird als gering eingestuft. Damit ist sie kleiner als das Signifikanzniveau alpha (alpha stellt die Wahrscheinlichkeit für einen Fehler erster Art dar), was bedeutet, dass die Nullhypothese (H0) zutrifft, aber aufgrund einer Stichprobe verworfen wird. Die Folge: Das Ergebnis ist ein Zufall und wird in diesem Fall nur fälschlicherweise als signifikant eingestuft. Als Signifikanzniveau wird in der Regel ein Wert von $\alpha = 0,05$ festgelegt. $P < 0,05$ bedeutet, dass die Wahrscheinlichkeit des Zufalls der Ergebnisse kleiner als 5 % beträgt.

So wurden zum Beispiel in einer Vierfeldertafel die Häufigkeitsunterschiede zweier qualitativer Merkmale „S/H“ Hart- und Segelgaumen-Fehlbildung und „S“ Segel-Fehlbildung in Relation zum Geschlecht „männlich“ oder „weiblich“ gesetzt.

n=367	Mädchen	Jungen	Gesamt
S-/H-FB	208	143	351
S-FB	4	12	16
Gesamt	212	155	367

Tabelle 5: Kontingenztafel für S- S-/H-Fehlbildungen.

Im Ergebnis wurden von 367 Diagnosen 208 HSH-Fehlbildungen beim weiblichen Geschlecht und 143 beim männlichen dokumentiert. Bei den Patientinnen betreffen vier Diagnosen ausschließlich den Segelbereich (S), bei männlichen Patienten zwölf.

4.3 Auswahlkriterien der Statistiken

Um die Verteilungsmuster, deren Geschlechterkorrelation und Seitenverteilung zu untersuchen, wurde die Literatur nach vergleichbaren Sammelstatistiken verschiedener LKGS-Therapeuten durchsucht. Dabei wurden solche Autoren herausgefiltert, die ebenfalls lange zum Thema Diagnostik gearbeitet und eigene Klassifikationssysteme entwickelt haben. Viele der Autoren, die eine Klassifikation beschrieben haben, haben kein eigenes Datenmaterial dazu veröffentlicht.

Die Auswahl der Thallwitzer und Kriens'schen Statistik erfolgte aufgrund ihrer Gleichartigkeit zu dem ausgewerteten Datenbestand der Siegener Datei. Alle beschreiben eine größere Zahl von Diagnosen und enthalten Angaben zu Geschlecht, Seitigkeit und Fehlbildungsregion. Daneben ist die Einteilung der Fehlbildungsregionen identisch. Obwohl für die Zwecke dieser Arbeit nicht weiter beachtet, umfassen auch die Thallwitzer- und Kriens'schen-Diagnosen weitere Angaben über die Qualität der Fehlbildungen (minor, partiell und total). Die isolierte Segelfehlbildung wurde sowohl in Thallwitz als auch von Kriens klassifiziert.

Kriens benutzt Großbuchstaben für totale Ausprägung, Kleinbuchstaben für partielle Ausprägung und Stern (*) ohne Buchstaben für die minore Ausprägung. Im Bereich der Fehlbildungen des sekundären Gaumens verwendet er für die Fehlbildungen im dorsalen Drittel des Gaumens nicht „H“ bzw. „h“ sondern, „S“, „s“ oder Stern (*). Eine eindeutige Dokumentation des Regionskodes für Hartgaumen und Segel ist hierdurch nicht mehr gegeben.

Thallwitz lässt sich verlustfrei in den ICD-LAHS-Kode transformieren. Wegen zusätzlicher Angaben ist dies umgekehrt nicht möglich.

Beim Vergleich ist augenfällig, dass der ICD-LAHS-Kode dem LAHS-Dokumentationssystem von Koch stärker ähnelt als dem LAHSHAL-System von Kriens.

Die ICD verschlüsselt die sieben Fehlbildungsregionen grundsätzlich nur mit Großbuchstaben. Sie kann deshalb keine Schweregrade, das heißt weder Ausprägung noch Verlauf dokumentieren.

Die Dokumentation des Schweregrades erfolgt bei Koch mit einer den Großbuchstaben nachgestellten Ziffer:

3 – total (alle Gewebeschichten sind fehlgebildet),

2 – partiell (Knochen- und Muskelschicht sind teilweise fehlgebildet),

1 – minor (orale bzw. nasale Schleimhaut ist nicht oder nur leicht betroffen, Knochen- und Muskelschicht sind normal).

Der submuköse Verlauf wird durch eine zusätzliche Ziffer (1) nach der für die Ausprägung dargestellt.

Kriens benutzt Großbuchstaben für totale Ausprägung, Kleinbuchstaben für partielle Ausprägung und Stern (*) für die minore Ausprägung, der in der ICD aber nicht für primäre Diagnosen reserviert ist.⁹⁷

Im Bereich der Fehlbildungen des sekundären Gaumens verwendet er für die Fehlbildungen im dorsalen Drittel des Gaumens nicht „H“ bzw. „h“ sondern, „S“, „s“ oder Stern (*). Eine eindeutige Zugehörigkeit der Regionscodes für Hartgaumen und Segel ist hierdurch nicht mehr gegeben, sodass Vergleiche für isolierte Segelfehlbildungen nicht möglich sind.

Die Seitigkeit wird bei den drei verschiedenen Dokumentationssystemen durch die Stellenangabe innerhalb des Codes repräsentiert, wodurch zusätzliche Seitenangaben entfallen.

Ausprägungsform	Kriens	Koch
minor	* (statt Regionscode)	Regionscode und Ziffer 1
partiell	Kleinbuchstabe	Regionscode und Ziffer 2
total	Großbuchstabe	Regionscode und Ziffer 3

Tabelle 6: Kodierung des Schweregrads bei Kriens und Koch.

Bei Koch ergibt sich durch Weglassen der Ausprägungsziffer automatisch der entsprechende ICD-LAHS-Kode. Bei Kriens ist dies trotz schwieriger Umschlüsselung nur bedingt möglich.

Die Geschlechterverteilung ist in allen drei Statistiken (Siegen, Thallwitz, Kriens) ähnlich; es gibt keine signifikanten statistischen Unterschiede, $p = 0,06$.

Alle drei Studien dokumentieren, dass das männliche Geschlecht deutlich häufiger von einer Fehlbildung betroffen ist als das weibliche. Diese Aussage kann anhand von Zahlenmaterial des Statistischen Bundesamtes für den Zeitraum 1946 bis 2005 belegt werden. Geht man von

⁹⁷ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*. <http://www.dimdi.de/static/de/klasi/diagnosen/icd10/htmlgm2009/zusatz-anleitung-zur-verschlusselung.htm>, Stand: 15.04.2010.ICD.

einem etwa konstanten Geburtsverhältnis beider Geschlechter im gesamten Erhebungszeitraum und -gebiet aus, ergibt sich ein Verhältnis von circa 51% Jungen zu 49% Mädchen. In den Sammelstatistiken von Kriens, aus Thallwitz und Siegen sind jedoch signifikant ($p < 0,001$) mehr Jungen verzeichnet als deren durchschnittliche Geburtenrate beträgt.

4.4 Siegener Datenbestand

Ausgewertet wurden 1.298 LAHS-Diagnosen aus dem Kompetenzzentrum für LKGN-Fehlbildungen an der Kinderklinik Siegen und dem vorherigen LKGS-Behandlungszentrum Herborn (Siegener Datei) aus dem Zeitraum von 1978 bis 2000. 744 (57,37 %) Diagnosen betrafen männliche Patienten, 554 (42,63 %) weibliche Patienten.

Die in der Siegener Datei kodierte Subdifferenzierung wurde für die Auswertung nicht beachtet, um eine Vergleichbarkeit mit anderen Publikationen zu gewährleisten.

Die Rückführung auf den ICD-LAHS-Kode gelingt problemlos durch das Weglassen der Angaben für Schweregrad (Ausprägung und Verlauf).

4.5 Thallwitzer Datenbestand

Die Diagnosen der „Wolfgang-Rosenthal-Klinik“ in Thallwitz (Thallwitzer Datei) aus der Zeit von 1900 bis 1966 umfassen 5.316 Fälle, 2.932 (55,15 %) entfielen auf männliche und 2.384 (44,85 %) weibliche Patienten. Der Zeitraum, in dem die Diagnosen erhoben wurden, lag vor der Entwicklung und Einführung des ICD-LAHS-Kodes, weshalb sämtliche Diagnosen der LKGS-Formel in diesen umgeschlüsselt wurden, das heißt die deutschen Bezeichnungen durch die entsprechenden englischen ersetzt werden mussten (siehe Kapitel 3.9.2).

Das Fehlen reiner Segelfehlbildungen ist nicht in der Klassifikation begründet, vielmehr trat kein einziger Fall mit dieser sehr selten anzutreffenden Fehlbildungsform auf.

4.6 Kriens'sche LAHSHAL-Sytem-Statistik

Zu Vergleichszwecken wurde eine 1989 von Otto Kriens⁹⁸ im Rahmen eines Workshops veröffentlichte Statistik herangezogen, die in der ICD⁹⁹ zitiert und nachfolgend als Kriens-Statistik bezeichnet wird. Grundlage der Statistik ist das LAHSHAL-System, nach dem die im Zentral-Klinikum in Bremen gestellten Diagnosen ausgewertet wurden.

In den Tabellen 3 und 4 der Publikation wird die Zahl der Diagnosen mit 788 für männliche und 562 für weibliche Patienten angegeben. Diese Werte konnten durch eine Rückrechnung der ebenfalls angegebenen Prozentwerte für die Einzeldiagnosen nicht nachvollzogen werden, so dass hier von 780 (58,17 %) bzw. 561 (41,83 %) Diagnosen für männliche bzw. weibliche Patienten ausgegangen wird, wodurch sich insgesamt 1.341 Diagnosen ergeben. Ebenso enthält die dort genannte Zahl von 68 Diagnosen eine Doppelnennung, die zu $102 + 67 = 125$ statt 126 Diagnosen führt. Die in der Kriens'schen Arbeit vorgelegten Tabellen enthalten 44 kongruente Diagnosen, 58, die ausschließlich männliche sowie 23 Diagnosen, die ausschließlich weibliche Patienten betreffen. Die nachfolgende Tabelle zeigt die Diagnoseschlüssel und relativen Häufigkeiten nach Geschlecht, wie von Kriens beschrieben.

	%-Anteil männl. Diagnosen, N = 780	%-Anteil weibl. Diagnosen, N = 561		%-Anteil männl. Diagnosen, N = 781	%-Anteil weibl. Diagnosen, N = 562
. *	0,13	0,18 a *	0,13	
. L	0,89	0,71 l	4,57	4,98
. * l	0,64	0,71 A L	1,78	3,03
. A l	0,13	0,36 a l	2,79	3,03
. . h . h . .	0,25	1,25	. . H S H . .	4,19	7,83
. . h S h . .	4,82	4,98	. . h S h . l	0,13	0,18
. . . * . . .	0,13		. . . S . . .	8,76	17,8
. . . s . . .	0,38	0,36	. . . S . . l	0,38	
. . . S . A L	0,25		. . . S . a l	0,25	0,18
. . . s . . L	0,13		. . . s . A L	0,13	
. . . S . A l	0,13		. . . S H A L	18,9	13,7
. . . S H A l	1,14	1,78	. . . S h A l	0,25	
. . . S H a l	0,25	0,53	. . . S h a l	0,13	0,36
. . h s h . l	0,13		. . h S h * l	0,13	
. . H S H A l	0,25		. . h S h A L	0,64	

⁹⁸ KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44 - 48.

⁹⁹ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*. <http://www.dimdi.de/static/de/klassi/diagnosen/icd10/htmlgm2009/block-q35-q37.htm>, Stand: 15.04.2010.

. . h S H A l	0,25	
. . s * s . .	0,13	0,36
. . s * s . l	0,13	
* *	0,13	
. . . * . A L	0,13	
* . . S H A L	0,38	
l	2,67	3,56
l l	0,25	0,36
l a l	0,13	
L . . S H A L	0,13	
l . . S H a l	0,13	
l . H S H . l	0,13	
l . s s s . .	0,13	0,18
l *	0,13	
l * . S H A L	0,13	
L a	0,13	
l a	1,52	2,49
l a l	0,13	
L A . . . A l	0,13	
L A . s . . .	0,13	
L A . S . . .	0,25	
l a . S . a l	0,13	
l a . S H A L	0,13	
l A H S . . .	0,64	0,36
L A H S . . l	0,13	0,18
l A H S . . l	0,13	
L A H S . a l	0,38	
L A H S h . .	0,25	0,18
l A H S h . .	0,13	
l a H S h . .	0,13	
l A h S h . l	0,13	
L A H S H A l	0,89	
L a H S H A L	0,25	0,18
l A H S H A l	0,51	0,36
l a H S H a l	0,25	0,71
l a h S h a l	0,13	
. a L		0,18
. . h S H . .		0,18
. . h s h . .		0,18
. . h S h A l		0,18
. . * S * . .		0,36
L l		0,18
L A . . . a l		0,18
l a H S H . l		0,18
l a h s . . .		0,18
L a . . . A L		0,18
l . . S . . *		0,18
l . h S h a l		0,18
. . h s s . .	0,13	
. . s s s . .	2,28	3,2
. . s s s A L	0,13	
* l	0,13	
* . . * . A L	0,13	
* . h S H A L	0,13	
L	0,38	0,53
L A L	0,13	
l . . S . . .	0,13	0,36
l . . S H A L	1,02	0,53
L . H S H . L	0,13	
l . h S H A L	0,13	
l . s s s . l	0,13	
l * *	0,13	0,18
L A	0,51	1,24
l A	0,25	
l a *	0,13	
L A . . . A L	0,25	0,89
l a . . . a l	0,13	0,36
l a . S . . .	0,25	
L A . S . A L	0,13	
L A . S H A L	0,13	
L A H S . . .	9,65	8,19
l a H S . . .	0,51	0,18
l A H S . . L	0,13	
l a H S . . l	0,13	
L A H S H . .	0,25	0,18
L A h S h . .	0,13	
l A h S h . .	0,13	0,18
l a h s h . .	0,13	
L A H S H A L	15,2	8,36
L A H S H a l	0,25	
l A H S H A l	0,76	0,18
l a H S H A L	0,38	0,18
l a h S H A L	0,13	
l a s s s . .	0,13	
. * *		0,18
. . H S h . .		0,18
. . h S H A L		0,18
. . h S h a l		0,18
L A *		0,18
l a . S . . l		0,18
l a . S H a l		0,18
L A H S . . L		0,18
*		0,18
l A L		0,18
l . H S H A l		0,18

Tabelle 7: Diagnosestatistik, Kriens.

Um eine Vergleichbarkeit mit der Siegener und Thallwitzer Datei herzustellen, mussten alle 125 von Kriens angeführten Diagnosen in den ICD-LAHS-Kode transformiert werden, was

sich jedoch systembedingt deutlich schwieriger gestaltete (siehe Kapitel 3.9.6 und Kapitel 6). Kriens hat in seinem LAHSHAL-System die Fehlbildungen des Segels teilweise im Bereich des Hartgaumens dokumentiert, die somit nicht ICD-konform sind. Das LAHSHAL-System trennt nicht konsequent zwischen Fehlbildungen des Hartgaumens und des Segels. Weiterhin hat Kriens nicht komplett durchgehende Fehlbildungen des primären und sekundären Gaumens so dargestellt, als wenn es sich um zwei Patienten handeln würde.¹⁰⁰

¹⁰⁰ KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44.

5 Ergebnisse

Die tabellarischen Übersichten und graphischen Darstellungen der relativen und absoluten Fallzahlen zeigen die nach den Fehlbildungsgruppen der ICD zusammengefassten Ergebnisse; Seitigkeit und Geschlecht sind ebenfalls ausgewiesen.

5.1 Siegener Datei

Die Daten wurden den Patientenakten (siehe Kapitel 4.4) entnommen und entsprechend einzeln ausgewertet.

n = 1.298	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	64	40	104	13	117
	w	60	20	80	12	92
Summe		124	60	184	25	209
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	149	79	228	244	472
	w	91	43	134	116	250
Summe		240	122	362	360	722
Sekundärer Gaumen		H--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0	0	0	155	155
	w	0	0	0	212	212
Summe		0	0	0	367	367

Tabelle 8: Absolute Fallzahlen der Siegener Diagnosen.

n = 367	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0	0	0	143	143
	w	0	0	0	208	208
Summe		0	0	0	351	351
Sekundärer Gaumen		S---	---S		---S---	
H / S	m	0	0	0	12	12
	w	0	0	0	4	4
Summe		0	0	0	16	16

Tabelle 9: Detailtabelle - isolierte zu nicht isolierte Segelfehlbildungen; absolute Fallzahlen der Siegener Diagnosen.

n = 1.298	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	4,93 %	3,08 %	8,01 %	1,00 %	9,01 %
	w	4,62 %	1,54 %	6,16 %	0,92 %	7,09 %
Summe		9,55 %	4,62 %	14,18 %	1,93 %	16,10 %
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	11,48 %	6,09 %	17,57 %	18,80 %	36,36 %
	w	7,01 %	3,31 %	10,32 %	8,94 %	19,26 %
Summe		18,49 %	9,40 %	27,89 %	27,73 %	55,62 %
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0,00 %	0,00 %	0,00 %	11,94 %	11,94 %
	w	0,00 %	0,00 %	0,00 %	16,33 %	16,33 %
Summe		0,00 %	0,00 %	0,00 %	28,27 %	28,27 %

Tabelle 10: Relative Fallzahlen der Siegener Diagnosen.

n = 367	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0	0	0	38,96 %	38,96 %
	w	0	0	0	56,68 %	56,68 %
Summe		0	0	0	95,64 %	95,64 %
Sekundärer Gaumen		S---	---S		---S---	
S	m	0	0	0	3,27 %	3,27 %
	w	0	0	0	1,09 %	1,09 %
Summe		0	0	0	4,36 %	4,36 %

Tabelle 11: Detailtabelle - isolierte zu nicht isolierte Segelfehlbildungen; relative Fallzahlen der Siegener Diagnosen.

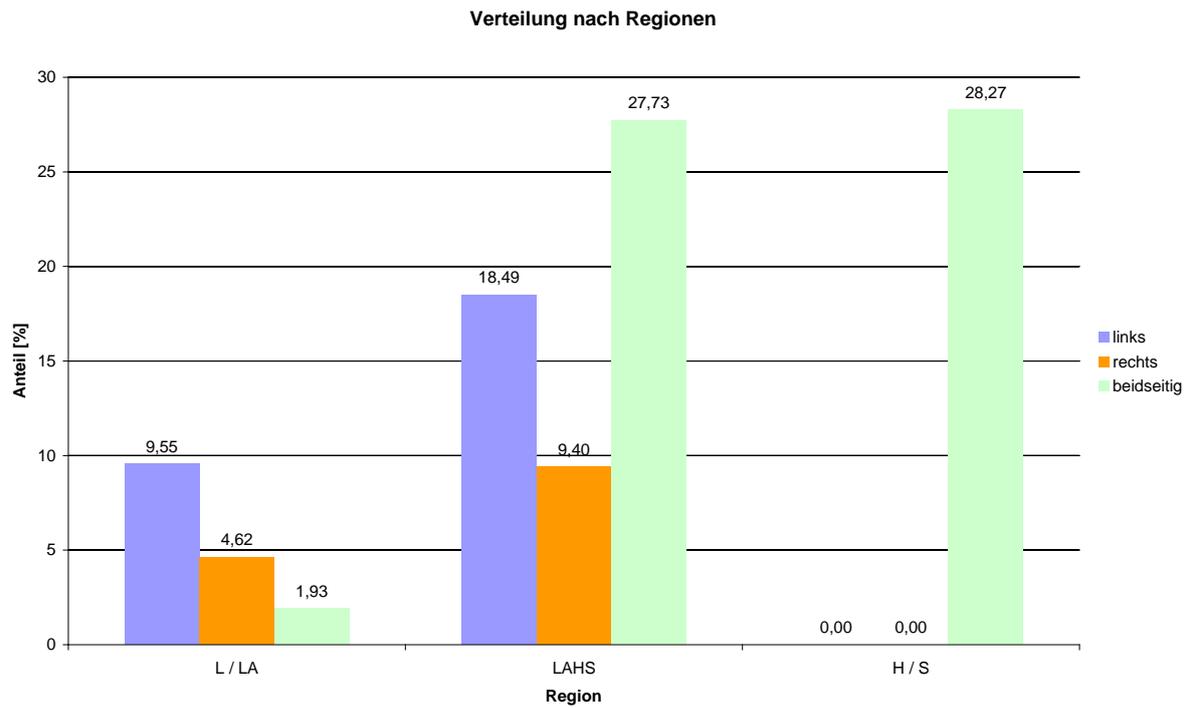


Diagramm 1: Siegen, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.

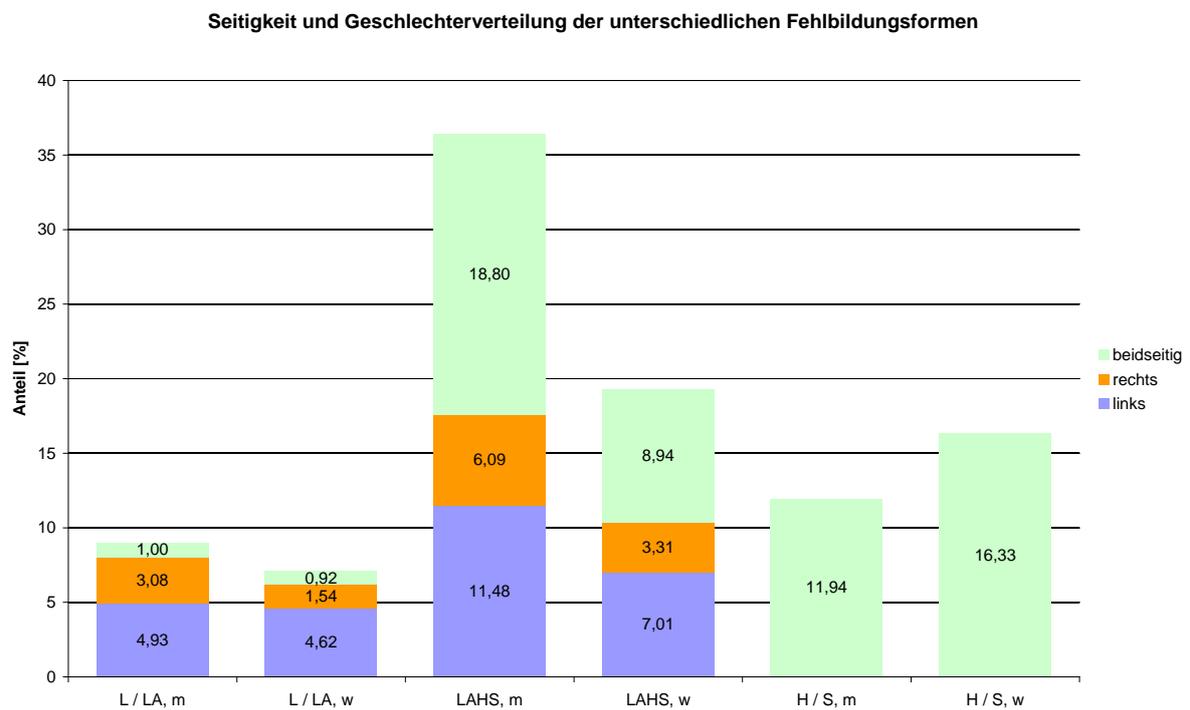


Diagramm 2: Siegen, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.

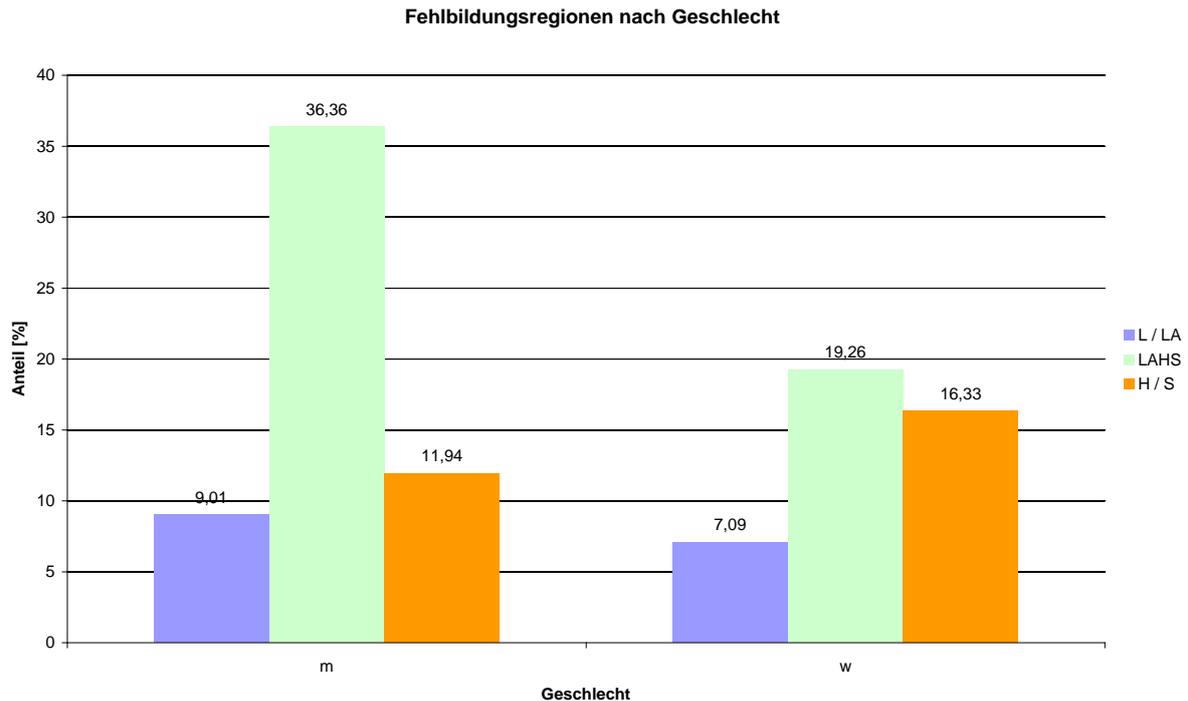


Diagramm 3: Siegen, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.

Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

L-/A-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 184 zu 25 \approx 7,4 : 1
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 124 zu 60 = 2,1 : 1
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 117 zu 92 \approx 1,3 : 1

LAHS-Fehlbildungen:

- werden einseitig etwa gleichhäufig ausgebildet wie beidseitig 362 zu 360 \approx 1 : 1
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 240 zu 122 \approx 2 : 1
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 472 zu 250 \approx 1,8 : 1

H-/S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen weniger häufiger ausgebildet als bei Mädchen 155 zu 212 \approx 0,7 : 1

in den H-/S-Fehlbildungen enthaltene isolierte S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen häufiger ausgebildet als bei Mädchen 12 zu 4 = 3 : 1

Die gesonderte Erfassung von isolierten Segelfehlbildungen (Q37.4) stellt eine Besonderheit dar, die in der Literatur bisher kaum beschrieben wurde. Diese eher selten auftretenden Fehlbildungen sollen nach ICD mit Q35.3 dokumentiert werden. Die differenzierte Betrachtung zeigt diesen Befund für 16 (1,23 %) Diagnosen, wobei 12 (0,92 %) männliche und 4 (0,31 %) weibliche betreffen. In der Siegener Datei werden alle gefundenen Segelfehlbildungen, einschließlich der Uvula bifida (Q35.7), als beidseitig geführt.

Für die Fehlbildungen im sekundären Gaumen kann ein Einfluss des Geschlechts auf das Auftreten einer bestimmten Untergruppe nachgewiesen werden ($p = 0,009$). Bei diesen Patienten kamen Segel-Fehlbildungen (S) bei 12 von 155 männlichen Patienten (7,7 %) und nur bei 4 von 212 weiblichen Patienten (1,9 %) vor. Im Gegensatz zur H-/S-Fehlbildung, bei der die Mädchen mit 16,02 % zu 11,02 % deutlich überwogen.

Diese Erfassung zeigt eine unterschiedliche Inzidenz beim männlichen und weiblichen Geschlecht bei Segel- beziehungsweise Segel- und Gaumenfehlbildungen.

Diese Untersuchung zeigt, dass L-/A- sowie LAHS-/ einerseits und H-/S-Fehlbildungen andererseits bei Jungen und Mädchen unterschiedlich häufig auftreten. Das Signifikanzniveau liegt bei $p < 0,001$.

5.2 Thallwitzer Datei

Die Daten aus der 1968 vorgelegten Publikation¹⁰¹ wurden dem Schema entsprechend bearbeitet. Der Detailausweis der isolierten Segelspalten entfällt, da keine solche Diagnose enthalten war.

n = 5.316	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	499	150	649	101	750
	w	321	116	437	53	490
Summe		820	266	1.086	154	1.240
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	723	360	1.083	355	1.438
	w	420	208	628	187	815
Summe		1.143	568	1.711	542	2.253
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0	0	0	744	744
	w	0	0	0	1.079	1.079
Summe		0	0	0	1.823	1.823

Tabelle 12: Absolute Fallzahlen der Thallwitzer-Diagnosen.

¹⁰¹ KOCH, J.: On the Diagnostics of Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. In: *Clefts of the Lip, Alveolus and Palate*, Celesnik, F. (Hg.), Maribor, 1968, S. 105.

n = 5.316	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	38,44 %	2,82 %	12,21 %	1,90 %	14,11 %
	w	6,04 %	2,18 %	8,22 %	1,00 %	9,22 %
Summe		15,43 %	5,00 %	20,43 %	2,90 %	23,33 %
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	13,60 %	6,77 %	20,37 %	6,68 %	27,05 %
	w	7,90 %	3,91 %	11,81 %	3,52 %	15,33 %
Summe		21,50 %	10,68 %	32,19 %	10,20 %	42,38 %
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0,00 %	0,00 %	0,00 %	14,00 %	14,00 %
	w	0,00 %	0,00 %	0,00 %	20,30 %	20,30 %
Summe		0,00 %	0,00 %	0,00 %	34,29 %	34,29 %

Tabelle 13: Relative Fallzahlen der Thallwitzer-Diagnosen.

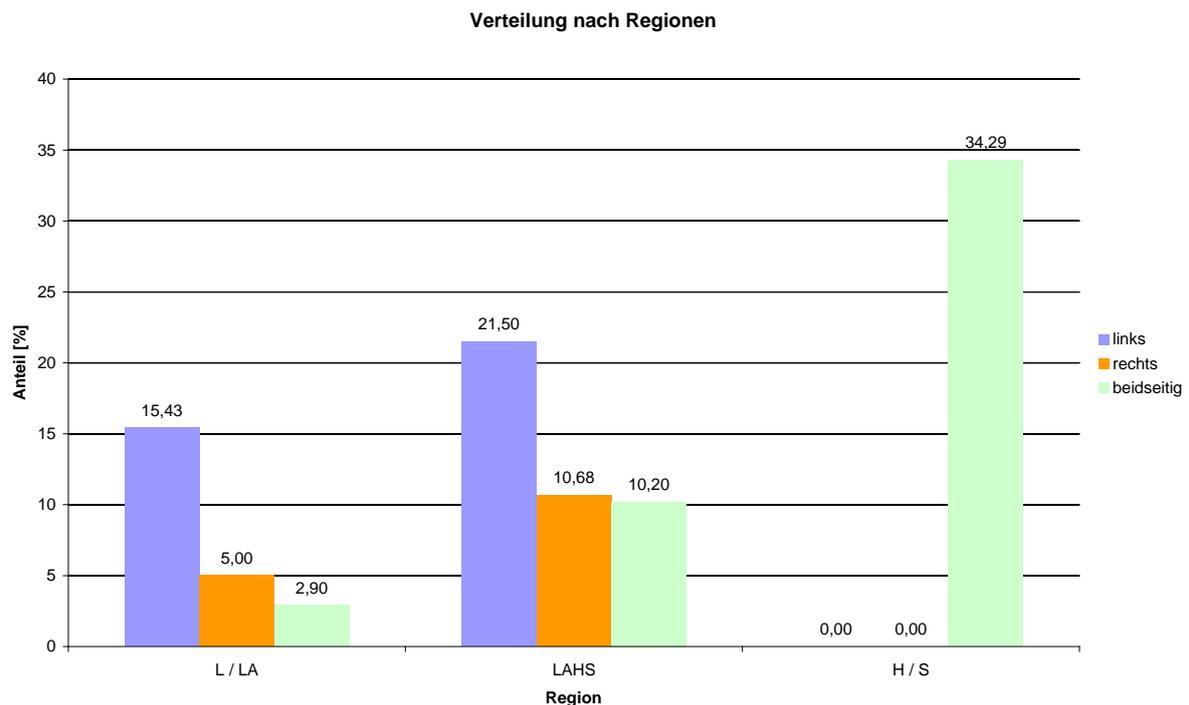


Diagramm 4: Thallwitz, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.

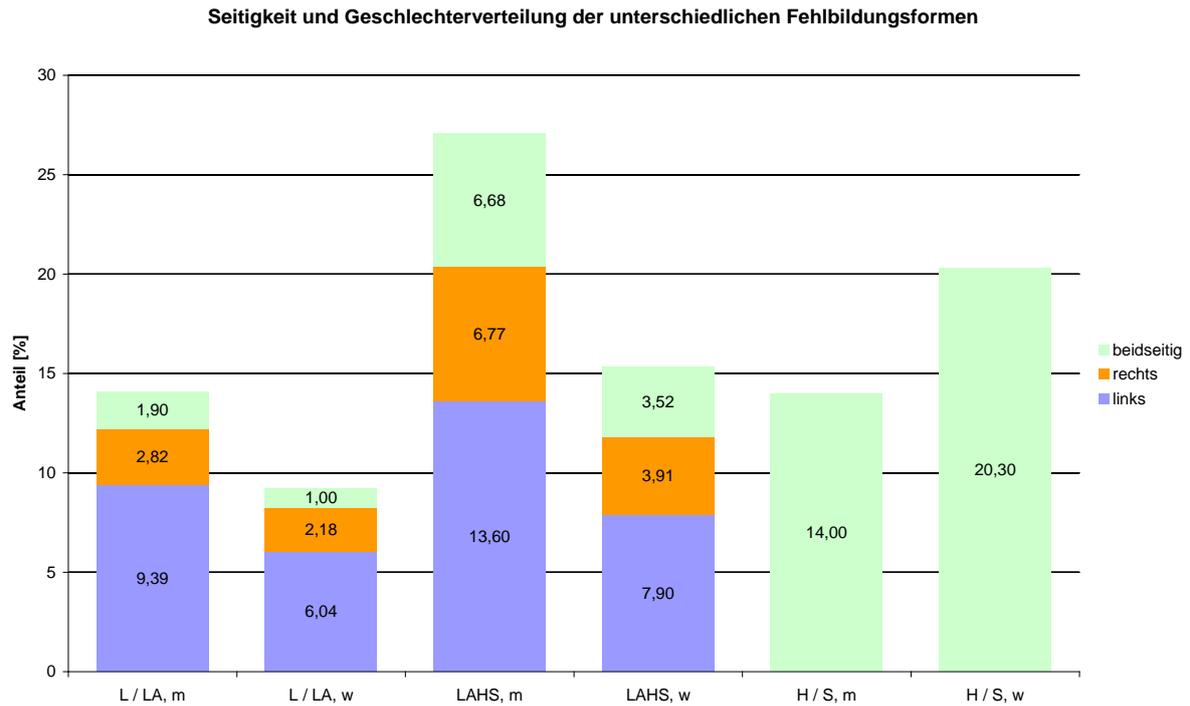


Diagramm 5: Thallwitz, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.

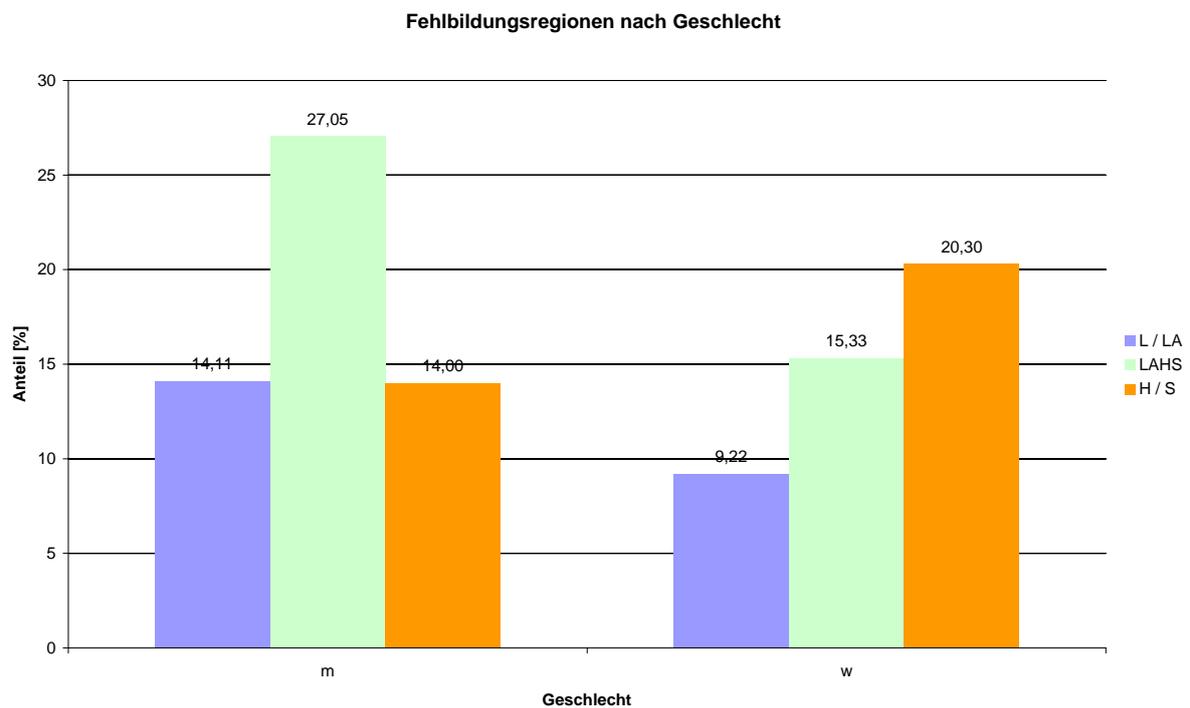


Diagramm 6: Thallwitz, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.

Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

L-/A-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 1.086 zu 154 $\approx 7,1 : 1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 820 zu 266 $\approx 3,1 : 1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 750 zu 490 $\approx 1,5 : 1$

LAHS-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 1.711 zu 542 $\approx 3,2 : 1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 1.143 zu 568 $\approx 0,7 : 1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 1.438 zu 815 $\approx 1,8 : 1$

H-/S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen seltener ausgebildet als bei Mädchen 744 zu 1.079 $\approx 0,7 : 1,5$

5.3 Kriens-Statistik

Die Daten aus der in Kapitel 4.6 beschriebenen Publikation wurden ebenfalls entsprechend aufgearbeitet.

n = 1.341	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L/A	m	88	46	134	11	145
	w	75	47	122	15	137
Summe		163	93	256	26	282
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	173	90	263	206	469
	w	93	50	143	75	218
Summe		266	140	406	281	687
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H/S	m	0	0	0	166	166
	w	0	0	0	206	206
Summe		0	0	0	372	372

Tabelle 14: Absolute Fallzahlen der Kriens-Diagnosen.

n = 1.341	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L/A	m	6,56 %	3,43 %	9,99 %	0,82 %	10,81 %
	w	5,59 %	3,50 %	9,10 %	1,12 %	10,22 %
Summe		12,16 %	6,94 %	19,09 %	1,94 %	21,03 %
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	12,90 %	6,71 %	19,61 %	15,36 %	34,97 %
	w	6,94 %	3,73 %	10,66 %	5,59 %	16,26 %
Summe		19,84 %	10,44 %	30,28 %	20,95 %	51,23 %
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H/S	m	0,00 %	0,00 %	0,00 %	12,38 %	12,38 %
	w	0,00 %	0,00 %	0,00 %	15,36 %	15,36 %
Summe		0,00 %	0,00 %	0,00 %	27,74 %	27,74 %

Tabelle 15: Relative Fallzahlen der Kriens-Diagnosen.

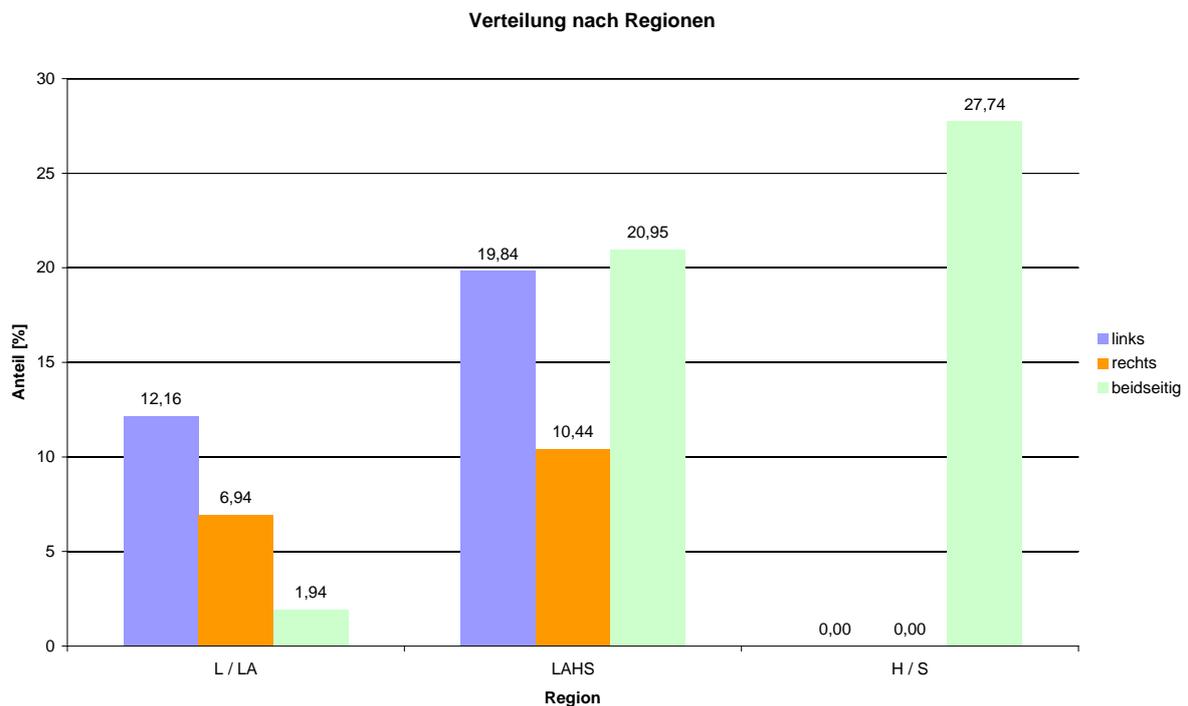


Diagramm 7: Kriens, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.

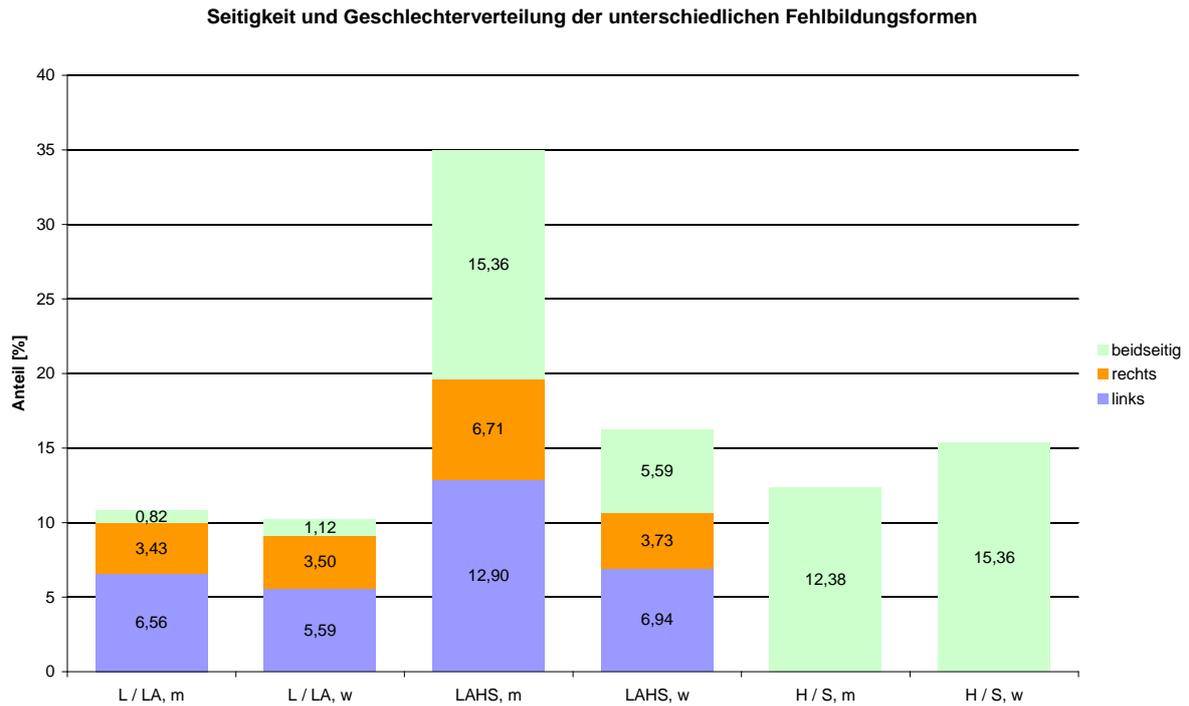


Diagramm 8: Kriens, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.

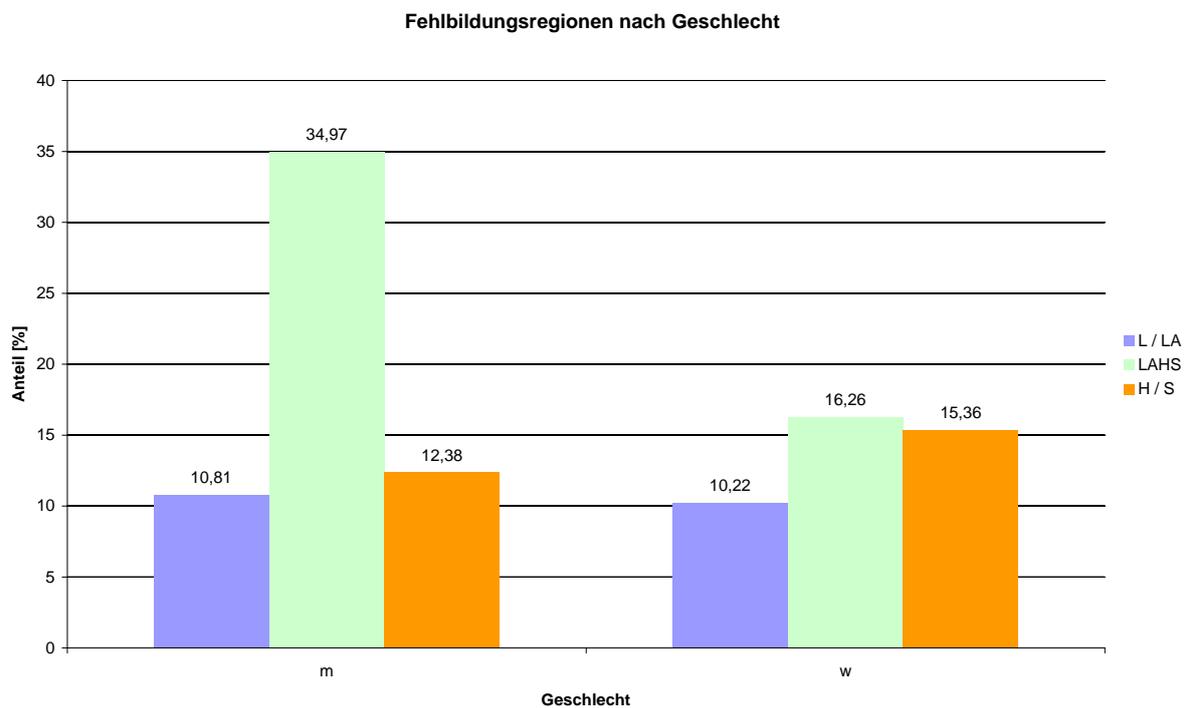


Diagramm 9: Kriens, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.

Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

L-/A-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 256 zu 26 $\approx 19,8:1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 163 zu 93 $\approx 1,8:1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 145 zu 137 $\approx 1,1:1$

LAHS-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 406 zu 281 $\approx 1,4:1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 266 zu 140 $\approx 1,9:1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 496 zu 218 $\approx 2,3:1$

S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen seltener ausgebildet als bei Mädchen 73 zu 102 = 0,7:1

H-/S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen weniger häufig ausgebildet als bei Mädchen 166 zu 206 $\approx 0,8:1$

5.4 Zusammenfassung der ausgewerteten Ergebnisse

Die Zusammenfassung zeigt die aggregierten Werte der Statistiken aus den Kapiteln 5.1, 5.2 und 5.3.

n = 7.955	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	651	236	887	125	1.012
	w	456	183	639	80	719
Summe		1.107	419	1.526	205	1.731
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	1.045	529	1.574	805	2.379
	w	604	301	905	378	1.283
Summe		1.649	830	2.479	1.183	3.662
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0	0	0	1.053	1.053
	w	0	0	0	1.493	1.493
Summe		0	0	0	2.546	2.546

Tabelle 16: Absolute Fallzahlen aller Statistiken.

n = 7.955	Ge- schlecht	links	rechts	einseitig, gesamt	beidseitig	ein- und beidseitig, gesamt
Primärer Gaumen		--AL	LA--		LA----AL	
L / LA	m	8,18 %	2,97 %	66,14 %	1,57 %	12,72 %
	w	5,73 %	2,30 %	47,65 %	1,01 %	9,04 %
Summe		13,92 %	5,27 %	113,80 %	2,58 %	21,76 %
Primärer und sekund. Gaumen		SHAL	LAHS		LAHSHAL	
LAHS	m	13,14 %	6,65 %	117,38 %	10,12 %	29,91 %
	w	7,59 %	3,78 %	67,49 %	4,75 %	16,13 %
Summe		20,73 %	10,43 %	184,86 %	14,87 %	46,03 %
Sekundärer Gaumen		SH--	--HS		--SHS--	
H / S	m	0,00 %	0,00 %	0,00 %	13,24 %	13,24 %
	w	0,00 %	0,00 %	0,00 %	18,77 %	18,77 %
Summe		0,00 %	0,00 %	0,00 %	32,01 %	32,01 %

Tabelle 17: Relative Fallzahlen aller Statistiken.

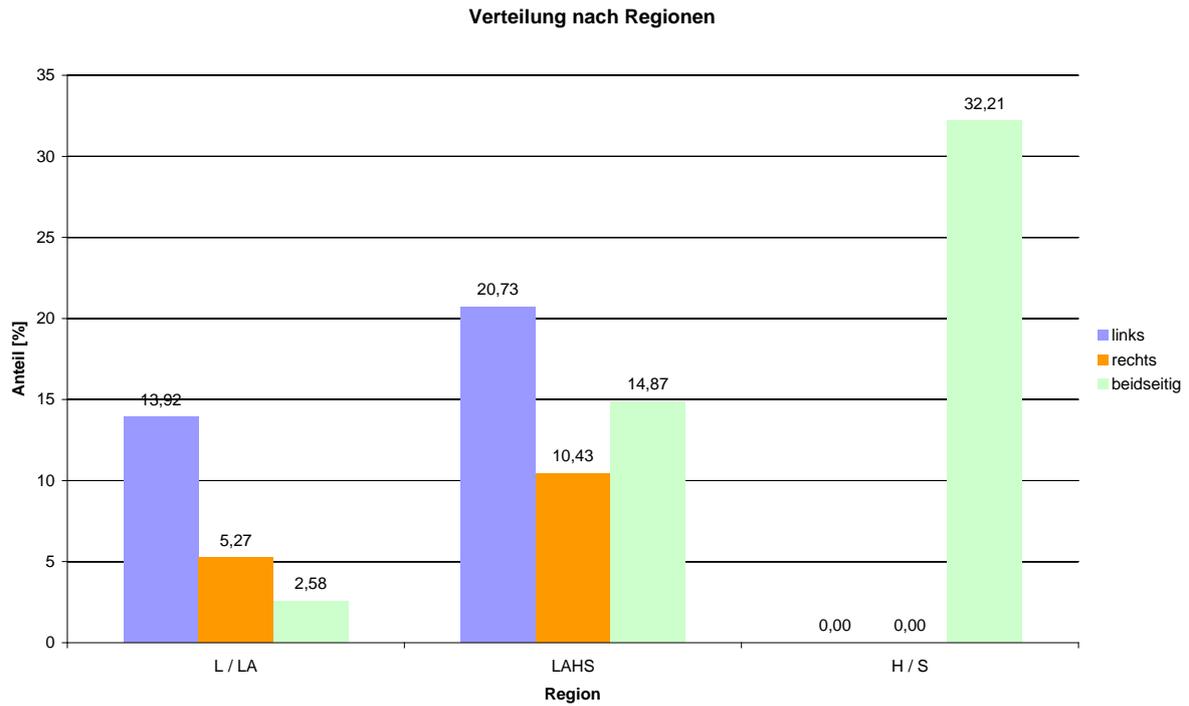


Diagramm 10: Zusammenfassung, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.

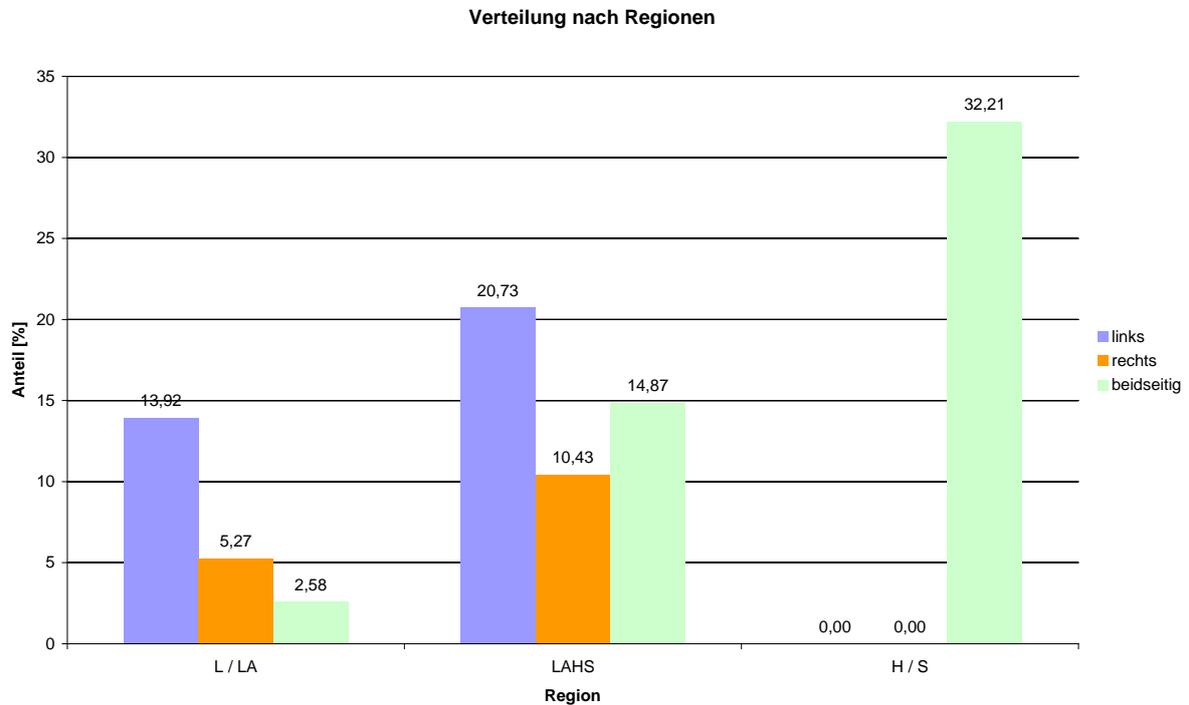


Diagramm 11: Zusammenfassung, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.

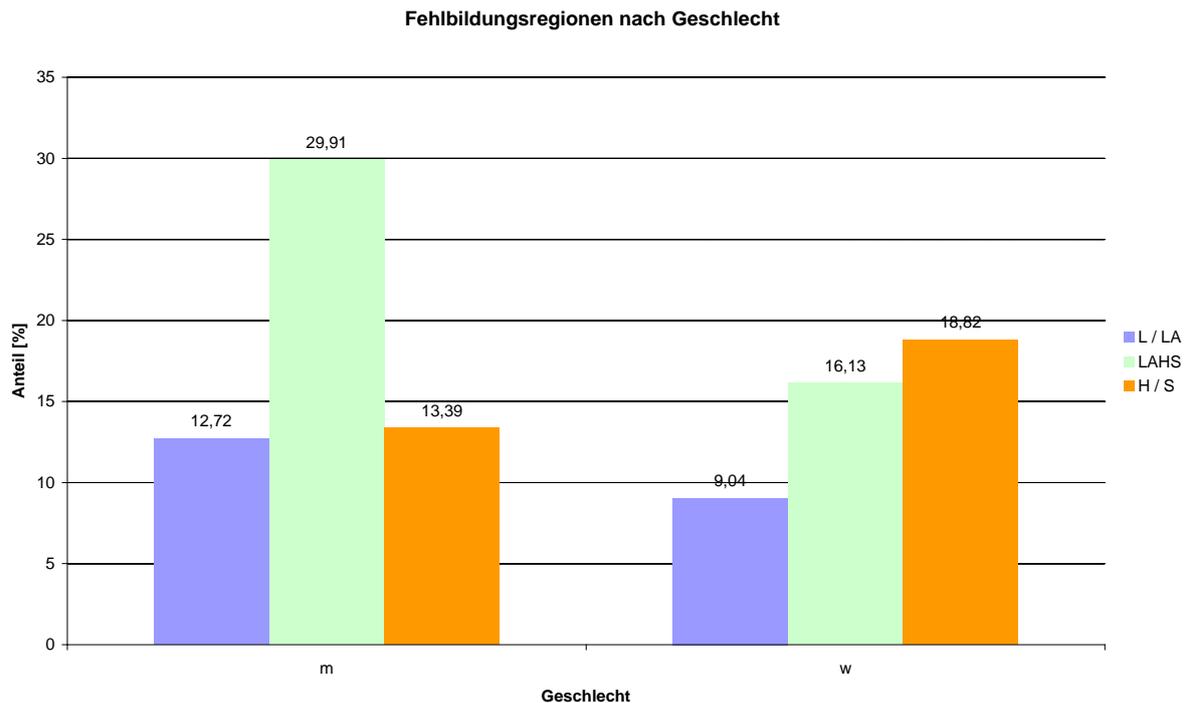


Diagramm 12: Zusammenfassung, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.

Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

L-/A-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 1.526 zu 205 $\approx 7,4 : 1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 1.107 zu 419 $\approx 9,9 : 1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 1.012 zu 719 $\approx 1,4 : 1$

LAHS-Fehlbildungen:

- werden einseitig häufiger ausgebildet als beidseitig 2.479 zu 1.183 $\approx 2,1 : 1$
- werden links häufiger ausgebildet als rechts 1.649 zu 830 $\approx 2 : 1$
- werden bei Jungen häufiger beobachtet als bei Mädchen 2.379 zu 1.283 $\approx 1,8 : 1$

H-/S-Fehlbildungen:

- werden bei Jungen weniger häufig ausgebildet als bei Mädchen 1.053 zu 1.493 $\approx 0,7 : 1$

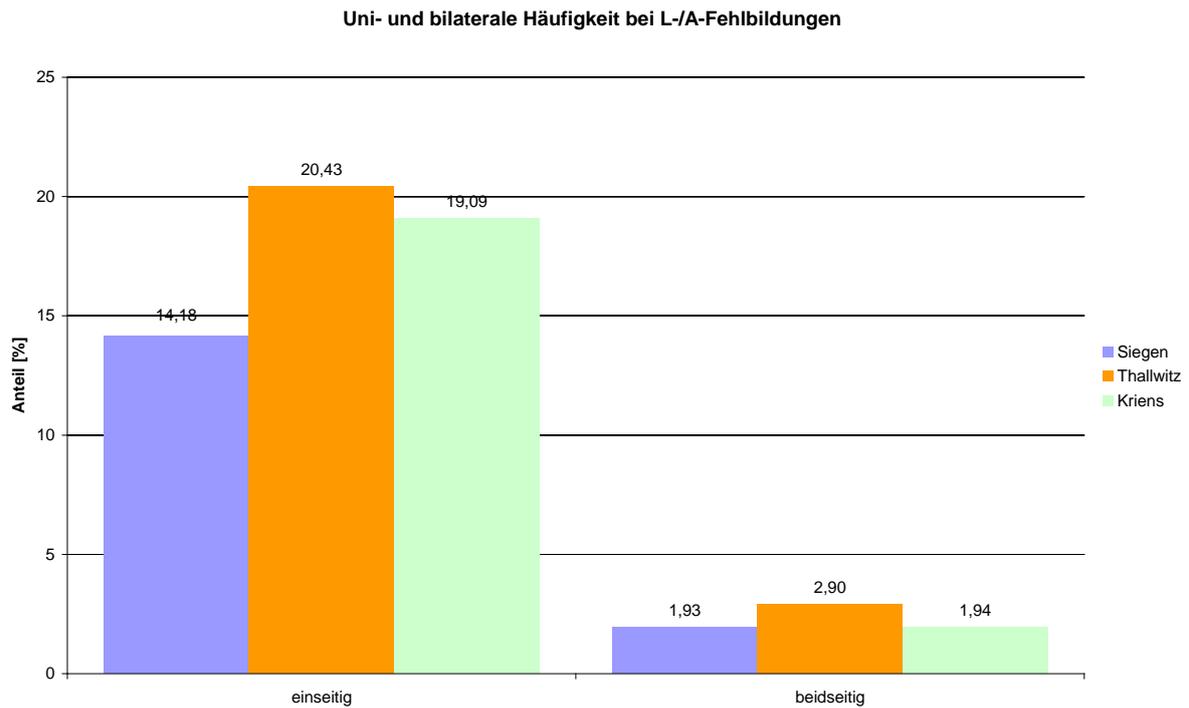


Diagramm 13: Zusammenfassung Seitenverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.

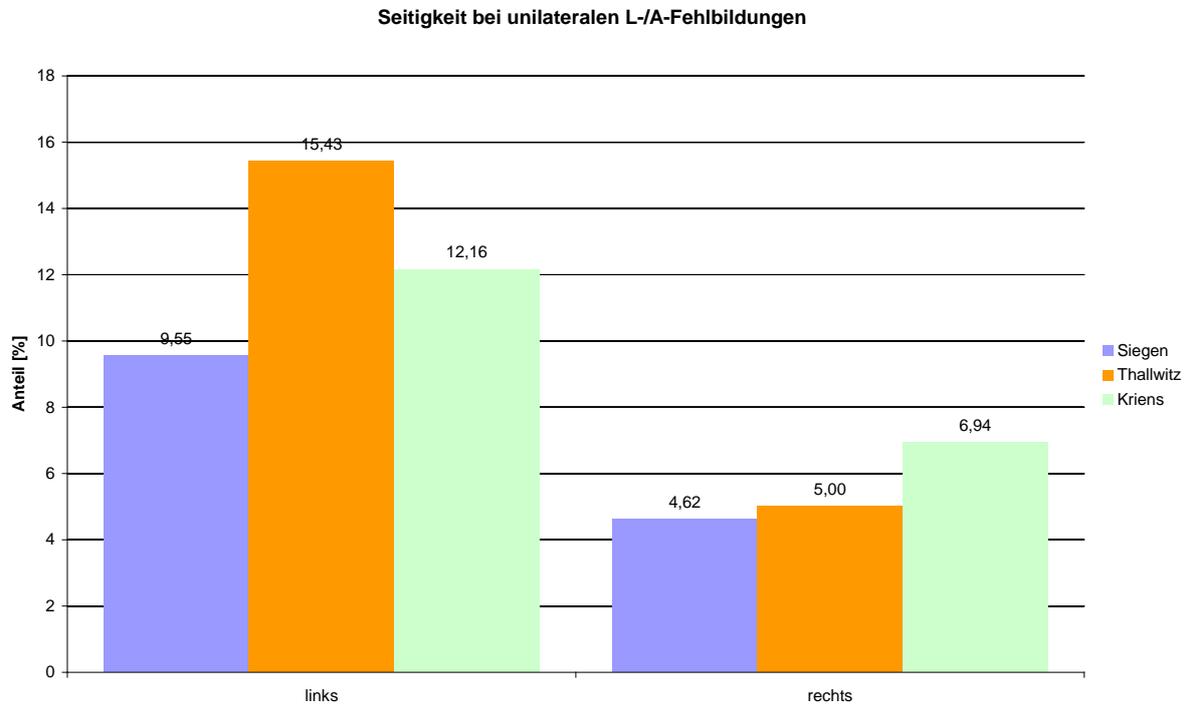


Diagramm 14: Zusammenfassung Seitenverteilung bei unilateralen L-/A-Fehlbildungen.

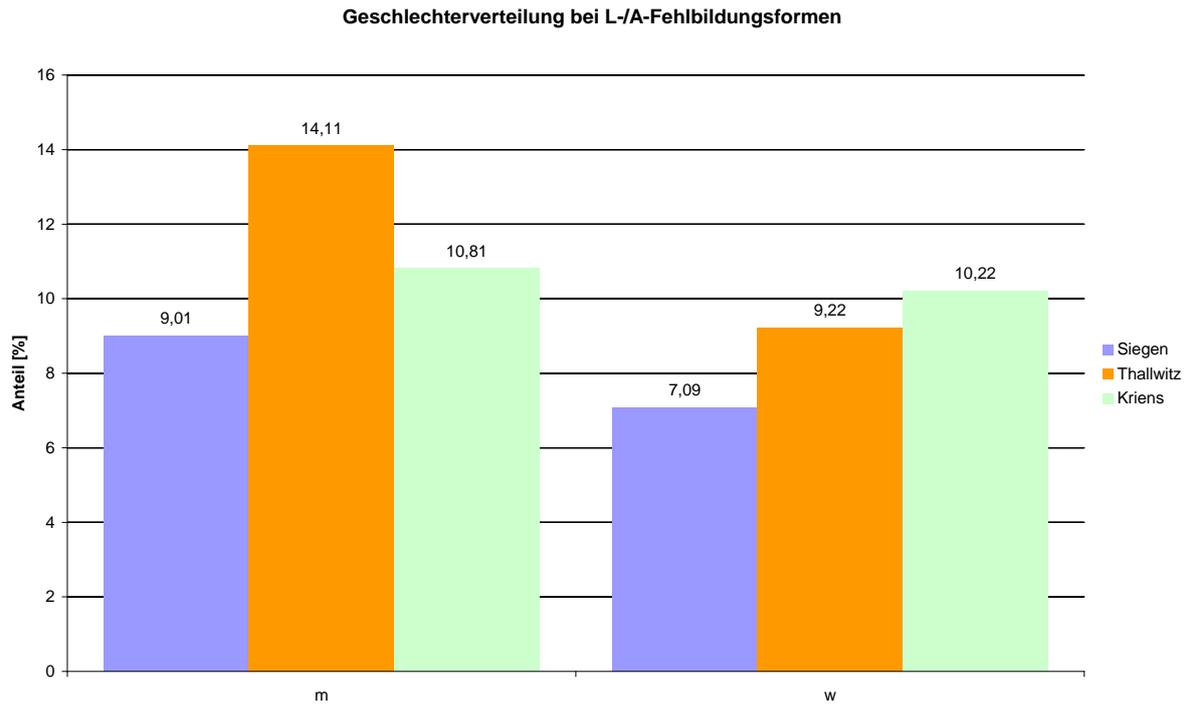


Diagramm 15: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.

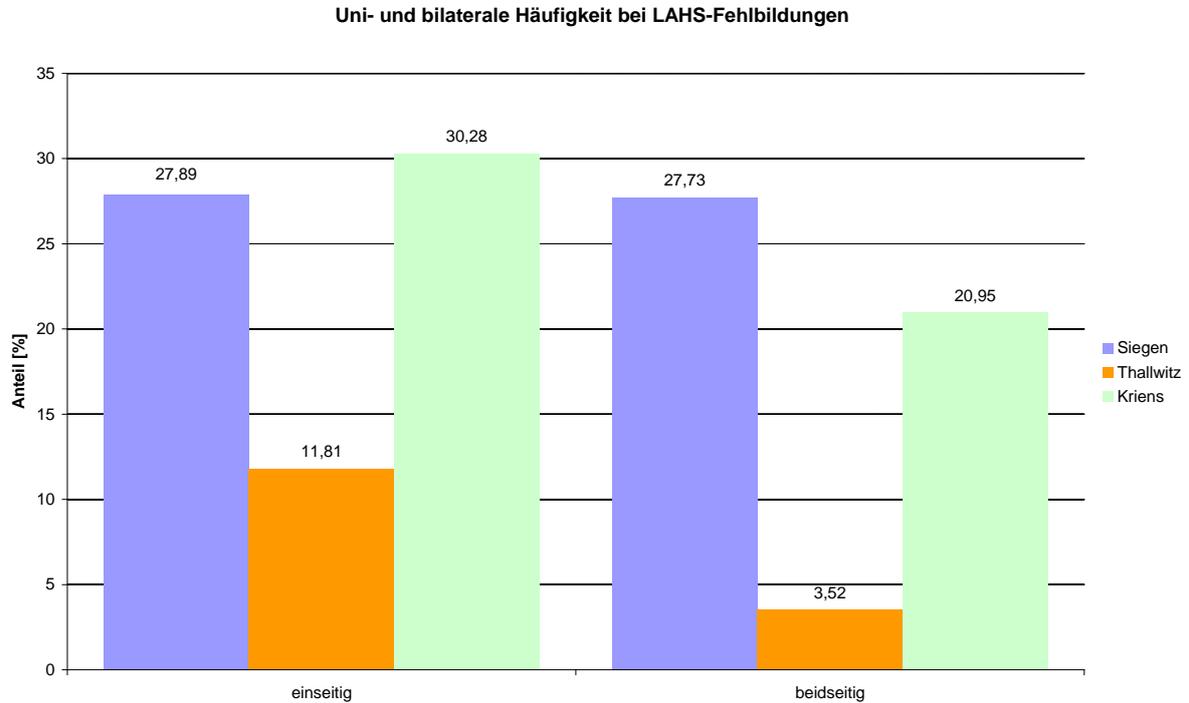


Diagramm 16: Zusammenfassung Seitenverteilung bei LAHS-Fehlbildungen.

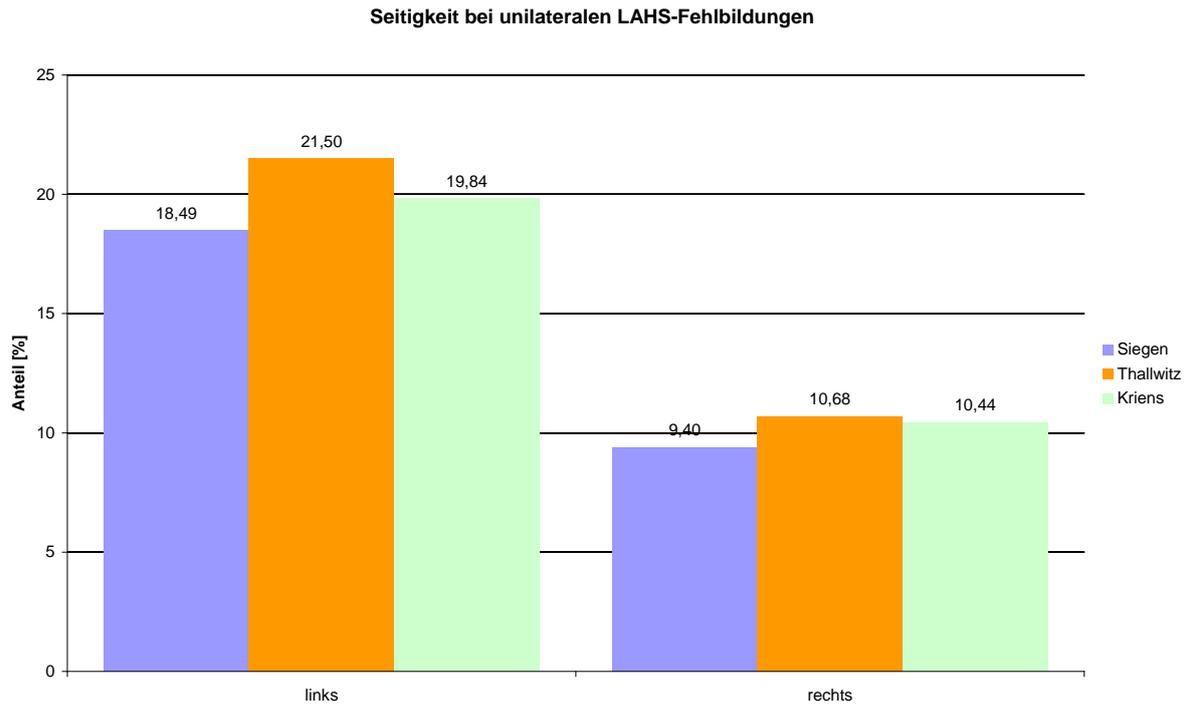


Diagramm 17: Zusammenfassung Seitenverteilung bei unilateralen LAHS-Fehlbildungen.

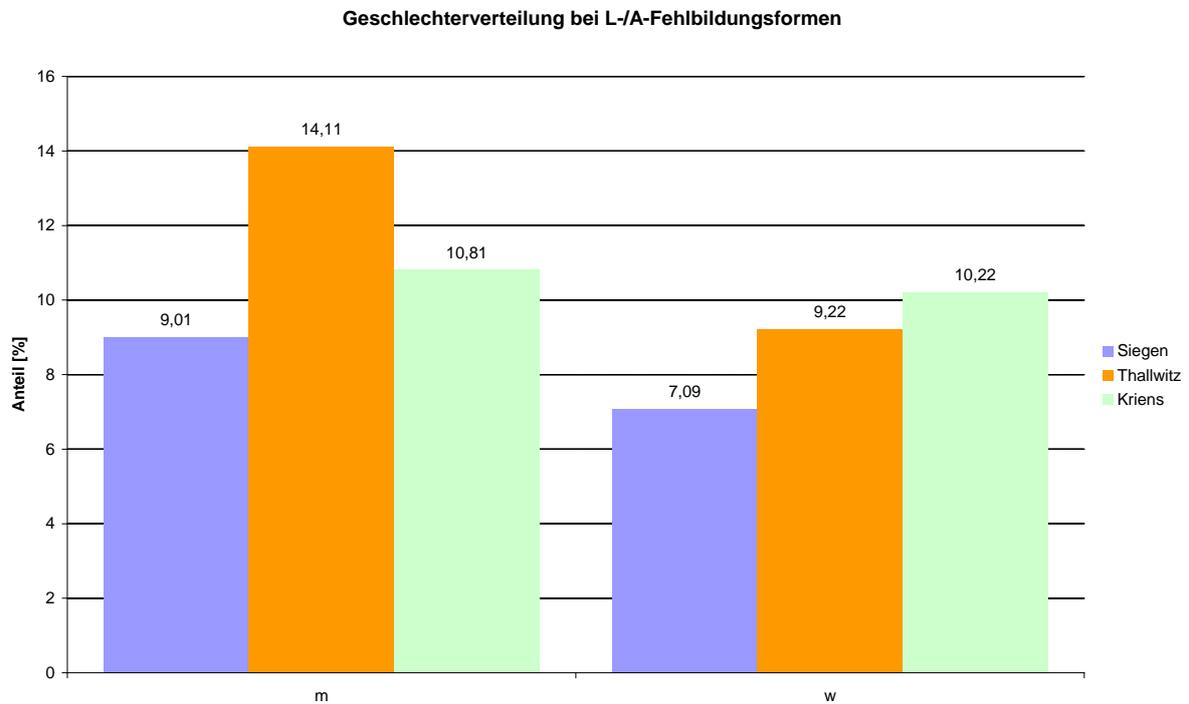


Diagramm 18: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.

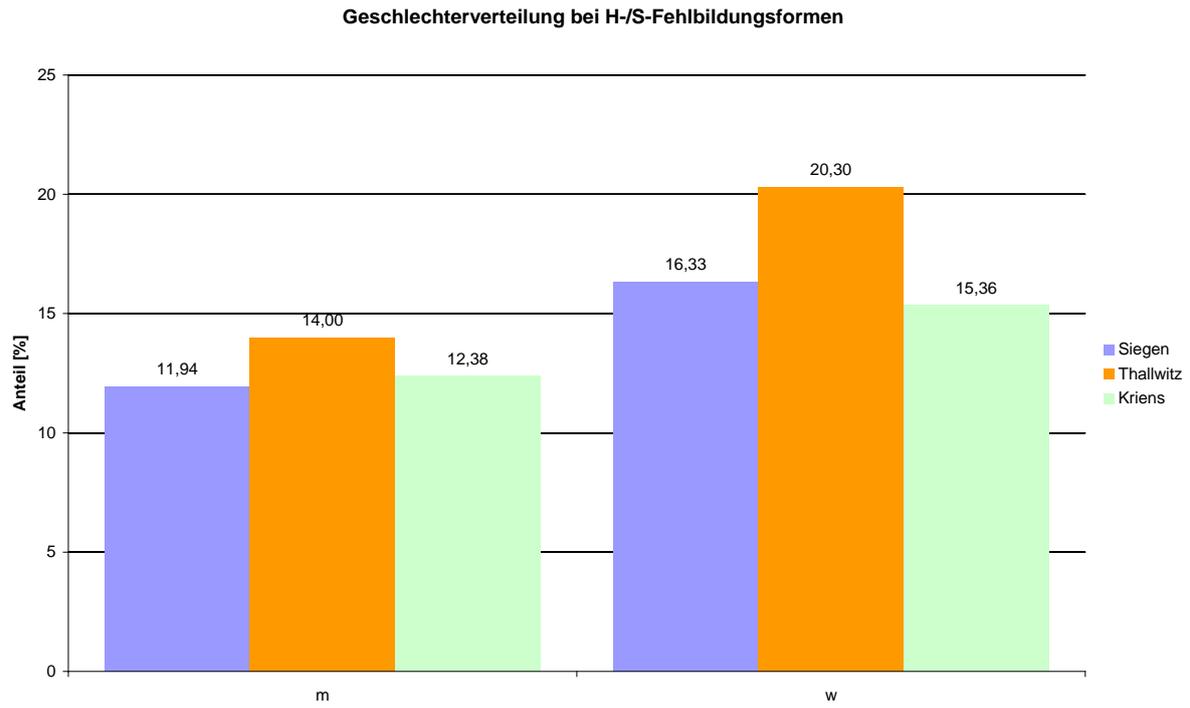


Diagramm 19: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei H-/S-Fehlbildungen.

5.5 Vergleich mit anderen Autoren

Ein Vergleich mit Ergebnissen anderer Autoren¹⁰² ist nur bedingt aussagefähig, da unterschiedliche Klassifikationssysteme verwendet wurden.

Bei der Zusammenfassung nach Regions-, Geschlechter- und Seitenverteilung zeigt sich, dass dies tendenziell den Erwartungen entspricht.

- L-/A-Fehlbildungen sowie LAHS-Fehlbildungen treten bei männlichen Patienten häufiger auf als bei weiblichen,
- S- und SH-Fehlbildungen betreffen häufiger weibliche als männlich Patienten,
- sämtliche Fehlbildungsformen treten häufiger einseitig als beidseitig auf,
- sämtliche Fehlbildungsformen treten links häufiger als rechts auf,
- einseitige LAHS sind häufiger verzeichnet als beidseitige.

Autor	Primärer Gaumen [%]	Primärer u. sek. Gaumen [%]	Sekundärer Gaumen [%]	andere [%]
Fogh-Anderson, 1960	22,08	57,40	20,32	
Gabka, 1964	18,60	50,60	30,30	0,5
Oldfield & Tate, 1964	22,90	42,50	34,60	
Conway u. Mitarb., 1964	25,00	41,00	34,00	
Schweckendiek, 1970	18,70	45,30	35,20	0,8
Pfeifer u. Mitarb., 1981	28,21	48,84	22,95	
Stech, 1984	26,60	48,00	25,40	
Neumann, 1986	29,51	39,32	31,16	
Neumann, 1994	26,20	35,10	38,70	
Siegen	16,10	55,62	28,27	
Thallwitz	23,33	42,38	34,29	
Kriens	21,03	51,23	27,74	
Arithm. Mittel	23,19	46,44	30,24	
Standardabweichung	4,12	6,71	5,49	

Tabelle 18: Relationen einzelner Spaltformen nach Fehlbildungsregion.¹⁰³

Bezüglich der Häufigkeit ist der Siegener Wert für L-/A-Fehlbildungen mit 16,10 % am unteren Ende der in der Literatur beschriebenen Ergebnisse. Nimmt man als Vergleichswerte die Neumann genannten Auswertungen hinzu, ergibt sich ein Mittelwert von 24,20 % (auf die Ausweisung von Koberg wurde verzichtet, da für diesen keine Fallzahl genannt wird und das

¹⁰² NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 72.

¹⁰³ NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 72.

Gesamtergebnis deutlich über 100 % ergibt. Die übrigen Abweichungen sind mit Rundungsdifferenzen zu erklären). Die Ergebnisse von Kriens liegen mit 21,03 % ebenfalls unter dem Mittelwert, aber innerhalb der Standardabweichung (17 %). Der Wert für die Thallwitzer-Datei entspricht nahezu dem Mittelwert.

Bei LAHS-Fehlbildungen ist der Anteil von 55,62 % für Siegen über dem Durchschnitt der stark um den Mittelwert von 46,44 % streuenden Werte (von 35,10 % bis 57,4 %), aber außerhalb der Standardabweichung (14,4 %). Der 51,23 %-Wert von Kriens liegt auch hier innerhalb der Standardabweichung. Die gilt auch für die Thallwitzer Daten, die mit 42,38 % dem Mittelwert am nächsten kommen.

Im Bereich des sekundären Gaumens liegen die Werte für Siegen und Kriens ebenfalls dicht beieinander (28,24 % bzw. 27,72 %). Mit 34,29 % liegt der Mittelwert für die Thallwitzer-Datei weiter vom Mittelwert von 30,24 % entfernt, aber innerhalb der Standardabweichung.

Die Geschlechterverteilung ist in den Statistiken von Siegen, Thallwitz und Kriens ähnlich. In allen sind mehr männliche als weibliche Patienten verzeichnet, Kriens zeigt im Vergleich zu Siegen und Thallwitz einen leicht erhöhten Anteil Jungen, die Gruppen unterscheiden sich allerdings nicht signifikant ($p = 0,06$).

Geht man von einem etwa konstanten Geburtsverhältnis beider Geschlechter im gesamten Erhebungszeitraum und -gebiet aus, welches sich auf die bekannten Werte des Statistischen Bundesamts für den Zeitraum von 1946 bis 2005 stützt, ergibt sich ein Verhältnis von circa 51 % Jungen zu 49 % Mädchen. In den Sammelstatistiken von Kriens und Koch sind jedoch signifikant ($p < 0,001$) mehr Jungen verzeichnet als deren durchschnittliche Geburtenrate beträgt.

5.6 Praktikabilität der ICD-Diagnoseschlüssel und des ICD-LAHS-Kodes

Bei der Auswertung der Siegener Diagnosen erwiesen sich die ICD-Diagnoseschlüssel als praxistauglich, da sie auf den gut abgrenzbaren anatomischen Regionen L, A, H, S basieren, von denen jede einzelne intersubjektiv von fachkundigen Personen einfach zu befunden und damit auch zu dokumentieren ist. Ursächlich dafür ist u. a., dass der LAHS-Kode bei der Verschlüsselung nicht auf die Fehlbildungsgenese (vgl. z. B. Kapitel 3.8.5) abhebt und somit die Gruppierung in L-/A- sowie LAHS-Fehlbildungen einerseits von den H-/S-Fehlbildungen

andererseits zu trennen versucht.¹⁰⁴ Über den LAHS-Kode lässt sich der Ist-Zustand dokumentieren, unabhängig vom Stadium der Habilitation, Alter oder Geschlecht des Betroffenen.

Die wesentlichste Einschränkung stellt die Anzahl der in der ICD aufgeführten Diagnoseschlüssel dar, die mitunter eine Zuordnung von Fehlbildungen zu einem Schlüssel verlangt, obwohl dieser nicht alle Regionen umfasst.

Die LAHS-Kode basierte Dokumentation der chirurgischen Maßnahmen ermöglicht es, die Behandlungsergebnisse transparent darzustellen, auch wenn die therapeutischen Maßnahmen, die sich aus der Diagnose ableiten lassen, strittig sein mögen.

Berechtigt Interessierte, wie zum Beispiel Fehlbildungsbetroffene und Kostenträger, aber auch andere an der Behandlung beteiligte Therapeutengruppen können so die Konsequenzen des Therapieverlaufs durch prä- und postoperative Dokumentation erkennen und entsprechend handeln.

Im Gegensatz zu den in Kapitel 3 dargestellten Klassifikationen, verzichtet der LAHS-Kode auf eine graphische Darstellung – etwa auf eine Y-Form – und kommt mit reiner Schriftform aus. Dieser einfache schematische Aufbau begünstigt zudem die manuelle und besonders die maschinengestützte Auswertung großer Diagnosemengen, z. B. für medizinstatistische Zwecke.

Eine direkte Transkription anderer Klassifikationen untereinander ist schwierig, jedoch ist die Übersetzung in den LAHS-Kode ist durch die Einfachheit und die Beschränkung auf sieben Regionen möglich.

¹⁰⁴ NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 21.

5.7 Suffizienz der ICD-Diagnoseschlüssel und ICD-LAHS-Kodes

In der vorliegenden Form stellt der ICD-LAHS-Kode einen Kompromiss dar. Einfachheit in Bezug auf Aufbau und Anwendung sind unbestreitbar wesentliche Postulate für die Praxis-tauglichkeit, denen Aspekte des Detaillierungsgrades und der Vollständigkeit gegenüberstehen. Im Wesentlichen ergeben sich vier Problemstellungen, denen der ICD-LAHS-Kode in seiner derzeitigen Form nicht oder nicht ausreichend gerecht wird:

1. Doppelseitigkeit des Segels: Im Gegensatz zu Lippen-, Kiefer-, Gaumenfehlbildungen, die im LAHS-Kode als linksseitig, rechtsseitig oder beidseitig auftretend dargestellt werden, gelten die Segelfehlbildungen stets als mediane, obwohl auch das Segel embryologisch, anatomisch, topographisch und funktionell eindeutig der linken und der rechten Seite zugeordnet werden kann.
2. Fehlende Dokumentationsmöglichkeit des Schweregrades (Ausprägung und Verlauf).
3. Bessere Beachtung anderer Regionen des Mittelgesichts, die ebenfalls von LKGS-Fehlbildungen betroffen sein können.
4. Erfassungsmöglichkeit von Regionen, die nicht unter einem Diagnoseschlüssel subsumiert werden können.

6 Diskussion

Entsprechend der Fragestellungen dieser Arbeit wurden die Diagnosen der Siegener-Datei einzeln ausgewertet und zusammengefasst. Für den Vergleich mit den Ergebnissen der Thallwitzer-Datei und denen der von Kriens veröffentlichten Statistik, wurden alle Daten in ein einheitliches Schema überführt, als dessen Basis der ICD-LAHS-Kode dient. Um den Aussagewert zu verbessern, wurde das Geschlecht der Betroffenen berücksichtigt. Dabei wurden die in der ICD beschriebenen Gruppen, jedoch in ätiologisch korrekter Reihenfolge, berücksichtigt.

Die Wahl des ICD-LAHS-Kodes als Basiskode erfolgte auf Grund der Tatsache, dass er mit Anerkennung durch die WHO als internationaler Standard angesehen werden muss, der durch die Übernahme in nationales Recht für die ärztliche Befundung und Dokumentation in der Bundesrepublik Deutschland verbindlichen Charakter besitzt (vgl. z. B. SGB V, §§ 295, 301)¹⁰⁵ und sich darüber hinaus als solides Basissystem für die elementaren Aspekte der Auswertung eignet, wie bereits in Kapitel 5.6 dargelegt.

Die Beschränkung auf Kodierung elementarer Sachverhalte offenbart allerdings auch die Schwächen der ICD-Fassung und die Notwendigkeit ihrer Weiterentwicklung in folgenden Bereichen:

1. Aufnahme eines zweiten „S“. Die Tatsache, dass die linke und rechte Kopfseite, einschließlich des Segels jeweils von eigenen Gefäß- und Nervensystemen der linken und rechten Seite versorgt werden, wie in allen gängigen anatomischen Lehrbüchern nachzulesen ist, spiegelt sich in der gegenwärtigen Fassung des LAHS-Kodes nicht wider. Es bedarf eines Segelregionszeichens für die linke und eines für die rechte Kopfhälfte. Die Aufnahme würde zu einer genaueren Beachtung von Segel- und Rachenfehlbildung sowie ihrer Dokumentation führen. Sie hätte somit unmittelbare Auswirkungen auf die Befundung und Diagnose.

Die Kodierung der Fehlbildung im hinteren Hartgaumen- und vorderen Segeldrittel durch Kriens ist nicht exakt möglich.

2. Erfassungsmöglichkeit des Schweregrades bezüglich Ausprägung und Verlauf. Beide Komponenten sind wichtige Determinanten der Schwere bei LKGS-Fehlbildungen. Für medizinische und genetische Forschung, ist der Ausweis der minoren Fehlbildungen un-

¹⁰⁵ Sozialgesetzbuch (SGB) Fünftes Buch (V), in der Fassung vom 20.12.1988, BGBl. I S. 2477, zuletzt geändert durch Art. 1 G v. 24.07.2010 I 983.

verzichtbar. Bislang fehlt die Möglichkeit, totale, partielle, minore und submuköse Ausbildung zu dokumentieren. Die Gegenüberstellung der Diagnosen, die in der ICD als Quelle genannt werden, macht deutlich, dass eine relativ einfache Veränderung, zum Beispiel in Form des von J. Koch vorgeschlagenen „erweiterten LAHS-Kodes“, diesen Schwachpunkt beseitigen könnte.

Die Verwendung der Diagnosen für Zwecke, die eine Schweregradangabe nicht erfordern (z. B. Krankenschreibungen, einfache empirische Erhebungen für unspezifische LKGS-Fehlbildungen), lassen sich durch Weglassen dieser Angaben einfach auf ein geeignetes Abstraktionsniveau des ICD-LAHS-Kodes zurücksetzen.

Die im Anhang dargestellte Gegenüberstellung zeigt klar die Eignung der unterschiedlichen Klassifikationssysteme.

3. Dokumentation von Fehlbildungen, die keiner ICD-Schlüsselnummer bzw. keinem Schlüsselbeschreibungstext entsprechen sowie die Beschränkung der in der ICD aufgeführten Schlüssel für häufig auftretende Fehlbildungen offenbart ein Dilemma. Die Aufnahme sämtlicher Kombinationsmöglichkeiten, die im LAHS-Kode abbildbar sind, würde zu einer unübersichtlichen Anzahl von Schlüsseln führen ($2^7 = 128$). Für Zwecke der wissenschaftlichen Auswertung kann aber nur eine maximale Differenzierungsmöglichkeit zu maximalen Ergebnissen führen.
4. Beachtung der benachbarten Regionen, die unmittelbar von LKGS-Fehlbildungen betroffen sein können. Diese sollten ebenfalls adäquat befundet und dokumentiert werden. Sie sind unter Q.30- „Angeborene Fehlbildungen der Nase“¹⁰⁶ aufgeführt. Sie können durch eine superiore Zeile über denen für LAHS-Fehlbildungen kodiert werden. Bei den meisten Fehlbildungen sind außer den im LAHS-Kode benannten Regionen auch solche des Mittelgesichts betroffen. Die ICD berücksichtigt diese nur mit dem Hinweis auf Q30.. Eine Erweiterung des LAHS-Kodes um die superiore Zeile für die Nasen-, Septum-, Vomer- und Pharynxregion wird dem wirklichen Ausmaß des Fehlbildungskomplexes besser gerecht.
5. Aufnahme einer Erfassungsmöglichkeit für das Geschlecht im LAHS-Kode, beispielsweise als Angabe in einer vor- oder nachgestellten Kolumne. Dass diese Angabe für wissenschaftliche Zwecke bedeutsam ist, zeigen die zahlreichen Publikationen, die sich mit

¹⁰⁶ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 579.

der Geschlechterverteilung von LKGS-Fehlbildungen beschäftigen oder diese als Subkriterium bei der statistischen Auswertung verwenden.

Weitere Optimierungsmöglichkeiten der für diese Arbeit herangezogenen deutschen Fassung der ICD liegen insbesondere in der Zuordnung der Schlüsselnummer und -texte für die korrekte Kiefer-Gaumenregion (primären und sekundärer Gaumen), die nicht mit den im LAHS-Kode dargestellten Beschreibungen übereinstimmen. Als Beispiel sei hier nochmals (siehe Kapitel 4) die Verschlüsselung von Q37.0 „Spalte des harten Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte“ angeführt, dessen Beschreibungstext nicht den fehlgebildeten Alveolarfortsatz (A) aufführt, statt dessen aber den nicht fehlgebildeten harten Gaumen (H).

Um die Verständlichkeit zu erhöhen und eine angestrebte standardisierte Schreibweise für den Beschreibungstext zu fördern, wäre die Nennung der fehlgebildeten Regionen in der Reihenfolge ihrer Repräsentanz im LAHS-Kode sinnvoll. Dies gilt ebenso für die generelle Aufnahme der Seitigkeit, die zum Beispiel stets direkt der Regionsbeschreibung vor- oder nachgestellt sein könnte. Zu einer Reduzierung der Begriffe trüge die harmonisierte Verwendung der in den Hinweisen zu Q35.- bis Q37.- angeführten Begriffe bei, wodurch generell „Kiefer“ durch „Alveolus“ und „weicher Gaumen“ durch „Segel“ ersetzt werden würde. Für Q37.2 „Spalte des weichen Gaumens mit beidseitiger Lippenspalte“ ergäbe sich dadurch „Lippen-Segelspalte, beidseitig“.

Letztlich bleibt zu überlegen, ob der Begriff „Spalte“ nicht gänzlich durch „Fehlbildung“ ersetzt werden sollte, nicht ausschließlich um Beschreibungstexte mit denen der in den Hinweisen verwendeten Begriffe zu vereinheitlichen. Wie oben ausgeführt, drückt der Terminus „Spalte“ nur das Ergebnis der Fehlbildung aus, ohne sie als solche zu benennen.

Die Ursachen für die terminologischen Inkonsistenzen und inkorrektener Zuordnung mag man als Folge der in Kapitel 3 beschriebenen historischen Entstehung des LAHS-Kodes sehen, die zur nicht widerspruchsfreien Fassung der ICD führten. Zur Erinnerung sei hier nochmals auf die Folgen der Übersetzung der griechischen und lateinischen Begriffe und die unterschiedliche Subsumtion der von LKGS-Fehlbildungen betroffenen Regionen im anglo-amerikanischen und kontinentaleuropäischen Verständnis hingewiesen.

Trotz dieser offenen Punkte ist positiv anzumerken, dass Termini „Hasenscharte“, „Labium leoprinum“, „Hakennase“ und „Wolfsrachen“ keinen Eingang in die ICD-Beschreibungstexte gefunden haben. Es bleibt zu hoffen, dass diese diskriminierende laienhaften Bezeichnungen und Begriffe aus allen Bereichen verschwinden, die den Komplex der LKGS-Fehlbildungen berühren.

Insgesamt betrachtet, markiert die Einführung des ICD-LAHS-Kodes einen Meilenstein, aber nicht das Ende der LKGS-Klassifikationsgeschichte.

Eignung der Diagnosen und Statistiken für die Auswertung

Für die Auswertung der Diagnosepools im Rahmen dieser Arbeit bleiben die genannten Punkte unerheblich, da die Diagnosen nicht den Verschlüsselungstexten, sondern den entsprechenden LAHS-Kodes zugeordnet wurden.

Die Möglichkeit, verschiedene Statistiken zusammenfassen zu können, hängt wesentlich davon ab, ob alle zu untersuchenden Kriterien in den einzelnen Statistiken enthalten sind. Trotz der zahlreichen Publikationen, die sich mit der Thematik befassen, finden sich nur wenige, die auf die Basis des LAHS-Kodes zurückführbar sind. Fehlende Angaben zu Seitigkeit oder Geschlecht sind dabei ebenso Ausschlusskriterien wie die andersartige Zusammenfassung der fehlgebildeten Regionen. Als Material wurden für diese Arbeit daher nur die der Wolfgang-Rosenthal-Klinik (Thallwitzer Datei) und der von Otto Kriens vorgelegten Statistiken verwendet. Die Diagnosen der DRK-Kinderklinik Siegen (Siegener Datei) wurden selbst ausgewertet und das Ergebnis wird hier erstmals publiziert.

Obwohl der LAHS-Kode verbindlich anzuwenden ist, hat die fehlende Akzeptanz nicht zur Publikation vergleichbarer und öffentlich zugänglichen Sammelstatistiken geführt.

Der Großteil der Daten, die vor Einführung des LAHS-Kodes in die ICD erhoben wurde, musste aufbereitet werden. Da der Thallwitzer Datenbestand nach der Thallwitzer Nomenklatur erhoben wurde, die auf gleichen Kriterien wie der ICD-LAHS-Kode basiert und dessen medizinischen Grundlagen wesentlichen Einfluss auf die derzeitige Form des ICD-LAHS-Kodes hat, mussten nur die deutschen Begriffe ausgetauscht werden. Die Reduktion auf den ICD-LAHS-Kode verlangte außerdem das Eliminieren der Informationen über die Schweregrade.

Die Wahl der von Otto Kriens vorgelegten Statistik erfolgte unter anderem auf Grund ihrer Erwähnung in der ICD, die sich damit, wenn auch rudimentär, unmittelbar auf Elemente seines LAHSHAL-System bezieht. Die Tatsache, dass in der Publikation ausführlich auf die Kodierung des Schweregrades eingegangen wird, bleibt in der ICD jedoch unerwähnt. Bei genauer Analyse, die der Transformation vorangehen musste, zeigten sich systemimmanente Inkonsistenzen. Im LAHSHAL-System wird versucht die Fehlbildungsregion, ihre Ausprägung und ihren Verlauf mit nur drei unterschiedlichen Symbolen darzustellen, was formallogisch

nicht möglich ist. Als Folge verwendet das LAHSHAL-System den Regionscode für das Segel auch im Bereich des Hartgaumens.

Beim Vergleich ist augenfällig, dass der ICD-LAHS-Kode dem LAHS-Dokumentationssystem von Koch stärker ähnelt als dem LAHSHAL-System von Kriens.

Die ICD verschlüsselt sieben Fehlbildungsregionen grundsätzlich nur mit Großbuchstaben. Sie kann deshalb keine Schweregrade, das heißt weder Ausprägung noch Verlauf dokumentieren.

Koch und Kriens verwenden ebenso sieben Fehlbildungsregionen. Die Dokumentation des Schweregrades erfolgt bei Koch mit einer den Großbuchstaben nachgestellten Ziffer:

3 – total (alle Gewebeschichten sind fehlgebildet),

2 – partiell (Knochen- und Muskelschicht sind teilweise fehlgebildet),

1 – minor (orale bzw. nasale Schleimhaut ist nicht oder nur leicht betroffen, Knochen- und Muskelschicht sind normal).

Der submuköse Verlauf wird durch eine zusätzliche Ziffer (1) nach der für die Ausprägung dargestellt.

Kriens benutzt Großbuchstaben für totale Ausprägung, Kleinbuchstaben für partielle Ausprägung und Stern (*) ohne Buchstaben für die minore Ausprägung. Im Bereich der Fehlbildungen des sekundären Gaumens verwendet er im dorsalen Drittel des Gaumens nicht „H“ bzw. „h“ sondern „S“, „s“ oder Stern (*). Eine eindeutige Dokumentation des Regionskodes ist hierdurch nicht mehr gegeben.

Die Seitigkeit wird bei den drei verschiedenen Dokumentationssystemen durch die Stellenangabe innerhalb des Codes repräsentiert, wodurch zusätzliche Seitenangaben entfallen.

Bei Koch ergibt sich durch Weglassen der Ausprägungsziffer automatisch der entsprechende ICD-LAHS-Kode, dies ist bei Kriens trotz umständlicher Umschlüsselung nur teilweise möglich. Die Verwendung des Sterns ist außerdem in der ICD nicht für primäre Diagnosen reserviert.¹⁰⁷

¹⁰⁷ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*. <http://www.dimdi.de/static/de/klasi/diagnosen/icd10/htmlgm2009/zusatz-anleitung-zur-verschlusselung.htm>, Stand: 15.04.2010.

7 Zusammenfassung

Die Bemühungen, ein Klassifikationssystem für LKGS-Fehlbildungen zu entwickeln und zu etablieren reichen weit in die Vergangenheit zurück. Naturgemäß führte dies zu unterschiedlichen Ansätzen, die sich nicht nur in verschiedenen Ansichten zur Fehlbildungsgenese und unterschiedlicher Nomenklatur manifestierten.

Die Fehlbildungen werden, entsprechend ihrer Ursache, dem Zeitpunkt und dem Ausmaß in Fehlbildungen (defekte Organbildung), Dysplasien und Deformationen unterschieden. Im Mittelgesicht werden die Fehlbildungen nicht als solche sondern als „Spalte“ bezeichnet.

Die Gesichts-, Mund-, Nasen- und Rachenbildung vollzieht sich schon in den frühen Lebenswochen. Die Pathogenese der Lippen-, Alveolarfortsatz- und äußeren Nasenfehlbildungen ist Ende des zweiten Schwangerschaftsmonats abgeschlossen.

Die Ausbildung des Gaumen- und Vomerkomplexes sowie die dorsale Vollendung der Rachen- und Mittelohrhöhlen sind mit dem dritten Schwangerschaftsmonat beendet.

Eine Einteilung der Gesichts-, Mund- und Rachenfehlbildung versuchte 1861 Förster. Die Benennung der Regionen Lippen, Kiefer, Gaumen, Segel und Rachen erfolgte im 19. und Anfang des 20. Jahrhunderts mit griechischen beziehungsweise lateinischen Bezeichnungen: Cheilo, Gnatho, Urano, Staphylo, Skisis beziehungsweise Labium, Alveolus/Maxilla, Palatum, Velum, Fissum.

Mit der Übersetzung in die Nationalsprachen wurden die oben genannten Bezeichnungen ungenau, indem einige anatomische Strukturen nicht erwähnt beziehungsweise nicht korrekt unterteilt wurden.

Dies führte wegen unterschiedlicher wissenschaftlicher Auffassungen im angloamerikanischen Raum zu einer vereinfachten Nomenklatur, die nur Lippen und Gaumen, nicht aber Kiefer und Segel umfasste. Im angloamerikanischen Raum wurden die Bezeichnungen „cleft-lip and palate“ bevorzugt, im kontinentaleuropäischen Raum bevorzugte man die exakteren Bezeichnungen „Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte“. Eine Erwähnung der Fehlbildungen der äußeren und inneren Nase sowie des Rachens unterblieb.

Für schematische Darstellungen von LKGS-Fehlbildungen wurden zunächst verschiedene grafische Varianten und Illustrationen entwickelt, die die unterschiedlichen Auffassungen der Autoren zur Fehlbildungseinteilung repräsentieren. Als Alternative zu den schwer erfassbaren und anzuwendenden Diagnosegrafiken sind die später entstandenen semantischen

Darstellungen zu sehen, dessen wichtigsten Vertreter der LAHS-Kode nach J. Koch und das LAHSHAL-System von O. Kriens sind. Die gute Handhabung und Auswertbarkeit zeigt sich in der Tatsache, dass der LAHS-Kodes nach J. Koch in vereinfachter Form Eingang in die ICD gefunden hat.

Aus Gründen des Stellenwerts der WHO und somit auch der ICD wurde der für Deutschland verbindliche LAHS-Kode der deutschen Ausgabe als Basiskode für die LKGS-Fehlbildungsauswertungen genutzt. Da neben den verwendeten keine öffentlich zugänglichen Statistiken verfügbar waren, die auf dem LAHS basieren, musste sich der Vergleich und die Zusammenführung auf die selbst ausgewerteten Diagnosen der Siegener-Datei sowie auf die Diagnosen der Thallwitzer-Datei und der Kriens'schen-Statistik beschränken. Insbesondere die nach dem LAHSHAL-System erhobenen Daten machten Probleme deutlich, die bei der Transformation unterschiedlicher Klassifikationssysteme und der Zusammenführung verschiedener Datenbestände entstehen, selbst wenn diese auf demselben oder einem zumindest ähnlichen Ansätzen beruhen.

Hinsichtlich der Ergebnisse, konnten allgemein anerkannte Tatsachen untermauert werden. Für Fehlbildungen im primären Gaumen und im primären und sekundären Gaumen zeigte sich, dass einseitige häufiger vorkommen als beidseitige und die linke Seite überwiegt.

Für Angehörige des männlichen Geschlechts ist das Risiko unter einer derartigen Fehlbildung zu leiden höher, lediglich für Fehlbildungen im sekundären Gaumen geringer.

Die Auswertungen ergaben, dass der ICD-LAHS-Kode die generelle Eignung für Zwecke der Diagnose und Dokumentation, die auf abgrenzbaren Regionen und leichter Handhabung basiert. Sie zeigten jedoch auch die Grenzen und die Notwendigkeit zur Fortentwicklung auf, die hauptsächlich im Fehlen wichtiger Angaben liegen, zum Beispiel das Fehlen des zweiten „S“, das Fehlen von Angaben zum Schweregrad der Fehlbildung oder zusätzlich betroffenen Regionen des Mittelgesichts. Außerdem zeigten sich vor allem Mängel in der Zuordnung der Diagnoseschlüssel zu den Diagnoseschlüsselgruppen und in fehlerhaften Beschreibungstexten.

Fazit:

1. Die Auswertung und der Test auf Funktionalität der in Siegen erhobenen Diagnosen und ihre Übersetzung in den LAHS-Kode sowie deren Vergleich mit den ICD-Schlüsseln und -Zuordnungen in die entsprechenden Gruppierungen wurden durchgeführt. Statistisch auffällig ist, dass die isolierte Segelfehlbildung in Siegen sehr selten zu finden war (16 von

- 1.298 Fehlbildungen). Dabei zeigte sich, dass der Anteil der männlichen Patienten mit einer isolierten Segelfehlbildung (12 von 155) deutlich höher als der der weiblichen (4 von 212) war. Dieses Ergebnis ist statistisch signifikant ($p < 0,009$).
2. Die in der ICD genannten LAHS-/LKGS-Diagnosen sind praktikabel, allerdings nicht ausreichend, wie in den Kapiteln 4 und 5.7 gezeigt wurde.
 3. Der LAHS-Code ist praktisch verwendbar, allerdings nicht ausreichend. Wünschenswert wäre neben dessen Erweiterung um ein zweites „S“ zur Dokumentation der Seitigkeit auch die Aufnahme der Dokumentationsmöglichkeit des Schweregrades (Ausprägung und Verlauf) sowie die Erfassungsmöglichkeit für Nase, Septum, Vomer und Pharynx.
 4. Der Vergleich der Siegener Ergebnisse mit anderen Dateien ist möglich, wenn diese sich auf den ICD-LAHS-Code (somit auf das ICD-Niveau) zurückführen lassen, Gleichheit im Klassifikationsschema vorliegt und deren Erhebung nach den methodischen Umsetzungsregeln der Klassifikation folgen.

8 Summary/Abstract

The LAHS-code is currently the classification in the recently used version ICD -10-GM 2009. Having this in mind, the aim of this thesis is the critical control of the quality of that code. The question is if this code functions in the ICD and if the code describes to 100 % the malformation, without mixing up with other diagnoses. Besides, this work will analyse if the code is practical and sufficient.

The LAHS-Code was developed by Koch for the documentation of the diagnoses from cleft lip and palate malformations. Internationally, “LAHS” means the anatomic regions lip (L), alveolus (A), hard palate (H) and soft palate (S), the differences in severity and the progression of the malformation being documented with four options (1, 2, 3 and 0). To answer these questions, a database of 1298 cleft diagnoses from the DRK-Children’s-Hospital (Siegen) and a private hospital (Herborn) is described in this thesis with the LAHS-code. The diagnoses were differentiated with regard to their embryologic genesis in A) cleft of the primary palate B) cleft of the primary and secondary palate and C) cleft of the secondary palate, comparing the results from the database mentioned above with the results from other authors.

From literature one knows similar studies about the frequency of occurrence of the different cleft type diagnoses, the side of the body which is affected (one side, both sides, right side and/or left side) and the sex of the patient who has developed the malformation. Throughout this comparison of the databases we analysed how useful the LAHS-code really was.

In the secondary palate region this thesis differentiated between “HSH” (hard and soft palate in combination) and “S” (soft palate only) malformations. That implies more differentiated statements about our database, e. g. that in the database of Siegen more male patients have developed a malformation only in the soft palate region, than the females did. Further it is shown in this work where the LAHS-code has shortcomings and does not give enough information. Finally, the option is discussed to classify with the LAHS-NV-code.

As a result, the LAHS-code is useful, but the information one gets from the LAHS-code is not sufficient enough to describe a cleft lip and palate malformation to 100 %.

9 Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Abfaltung der Keimscheibe in der Längsachse und Umbildung am Entoderm. Die Pfeile markieren die Kopf- und Schwanzfalte:	7
Abb. 2: Abfaltung der Keimscheibe in der Querachse:	8
Abb. 3: Seitenansicht eines sechs Wochen alten Embryos.	10
Abb. 4: Gesichtsentwicklung von vorne:	12
Abb. 5: Entwicklung der Nasenhöhle an Sagittalschnitten menschlicher Embryonen.	13
Abb. 6: Muskeln des Gaumens und der Gaumenbögen.	16
Abb. 7: Oberkiefer-, Gaumen-, Vomer- und Keilbeinkomplex, bestehend aus dem Gaumenfortsatz des linken und rechten Oberkiefers, dem Querfortsatz des linken und rechten Gaumenbeines, des Vomers sowie des linken und rechten Keilbeinflügels. Die Letzteren bilden die ‚Türrahmen‘ der linken und rechten Choane.	17
Abb. 8: Frontalschnitt durch den Gesichtsschädel retrobulbär. Im Mund- und Nasenbereich trifft der Schnitt den zweiten Mahlzahn. Ansicht des Schnitts von hinten.	18
Abb. 9: Längsschnitt durch Lippe, Kiefer, Gaumen, Segel sowie Nase, Septum, Vomer und Rachen.	19
Abb. 10: Wandel der Verwachsungszonen zu Grenzbarrieren.	21
Abb. 11: Q37.0	51
Abb. 12: Q36.9	51
Abb. 13: Q37.1	51
Abb. 14: Q37.5, en face.....	52
Abb. 15: Q37.5, intraoral	52
Abb. 16: Q37.5	52
Abb. 17: Q37.4	53
Abb. 18: Q37.4	53
Abb. 19: Q35.5	53
Abb. 20: Q35.5	54
Abb. 21: Q35.5	54

10 Abkürzungsverzeichnis

A

A Alveolarfortsatz,
alveolus

B

B beidseitig,
bilateral

BIG Benchmarking im Gesundheitswesen

BMP Bone morphogenic proteins
Knochenmorphogenetische Proteine

C

CAM cell adhesion molecule
Zelladhäsionsmoleküle,

D

D Deviation

DDR Deutsche Demokratische Republik

DIMDI Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information

DKR Deutsche Kodier Richtlinien

DNA Desoxyribonukleinsäure

DRG Diagnosis Related Groups

DRK Deutsches Rotes Kreuz

E

EDV elektronische Datenverarbeitung

EGF epidermal growth factor

Exkl. Exklusive

F

F Fehlbildung

FB Fehlbildung

FDI Fédération Dentaire Internationale

G

G Gaumen

H

H Hartgaumen,
hard palate,

I

ICD Internationas Statistical Classification of Diseases and related Health Problems
(Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter
Gesundheitsprobleme)

ICD-GM International Classification of Disease, german modification (Internationale
Klassifikation der Krankheiten, deutsche Modifikation)

ICF International Classification of Functioning Disability and Health (Internationale
Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit)

ICIDH International Classification of imparement, disabilities and handycaps
(Internationale Klassifikation der Schädigungen, Fähigkeitsstörungen und sozialen
Beeinträchtigungen)

Inkl. Inklusive

K

K Kiefer

L

l links,
left

L Lippe,
lip

lat lateralis

M

M musculus

m männlich

med medialis

Mm musculi (Plural)

N

N Nase,
nose

n nervus

O

o.n.A. ohne nähere Angabe/ohne nähere Angaben

P

P Pharynx
proc processus

R

R Rachen
r rechts,
right

S

S Segel, Segelgaumen
soft-palate
Spt Septum

T

TGF Transforming growth factor

V

V Velum
V Vomer

W

w weiblich
WHO World Health Organisation (Weltgesundheitsorganisation)

11 Diagrammverzeichnis

Diagramm 1: Siegen, Verteilung der Fehlbildungen nach Region	64
Diagramm 2: Siegen, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.....	64
Diagramm 3: Siegen, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.....	65
Diagramm 4: Thallwitz, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.....	68
Diagramm 5: Thallwitz, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.....	69
Diagramm 6: Thallwitz, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.....	69
Diagramm 7: Kriens, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.....	71
Diagramm 8: Kriens, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.....	72
Diagramm 9: Kriens, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.....	72
Diagramm 10: Zusammenfassung, Verteilung der Fehlbildungen nach Region.....	75
Diagramm 11: Zusammenfassung, Seitigkeit und Geschlechterverteilung der unterschiedlichen Fehlbildungsformen.....	75
Diagramm 12: Zusammenfassung, Häufigkeit der Fehlbildungsregionen nach Geschlecht.....	76
Diagramm 13: Zusammenfassung Seitenverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.....	77
Diagramm 14: Zusammenfassung Seitenverteilung bei unilateralen L-/A-Fehlbildungen.....	77
Diagramm 15: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.....	78
Diagramm 16: Zusammenfassung Seitenverteilung bei LAHS-Fehlbildungen.....	78
Diagramm 17: Zusammenfassung Seitenverteilung bei unilateralen LAHS-Fehlbildungen.....	79
Diagramm 18: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei L-/A-Fehlbildungen.....	79
Diagramm 19: Zusammenfassung Geschlechterverteilung bei H-/S-Fehlbildungen.....	80

12 Grafikverzeichnis

Grafik 1: Grafische Darstellung der vier Spaltformen nach Veau.	26
Grafik 2: Pentagon nach Pfeifer.	28
Grafik 3: Dokumentation der Ausprägung mit Ziffern nach Koch.	30
Grafik 4: Drehung des Pentagons in die Horizontale nach Koch.	30
Grafik 5: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel-Fehlbildungen nach Koch.	31
Grafik 6: Y-Grafik nach Kernahan.	34
Grafik 7: Y-Grafik nach Elsahy.	35
Grafik 8: Y-Grafik nach Millard.	36
Grafik 9: Projektion der Großbuchstaben auf eine Linie.	37
Grafik 10: Y-Grafik nach Noordhoff.	39
Grafik 11: Y-Grafik nach Friedmann.	40

13 Literaturverzeichnis

- BLECHSCHMIDT, E.: Die Entwicklungskinetik des Gesichtsschädels. In: Pfeifer, G. (Hg.): *Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Behandlungskonzepte-Spätergebnisse : Teamwork und Fürsorge-Teratologie : 3 Int. Symp., Hamburg 1979*. Stuttgart : Thieme, 1982.
- BRONNER-FRASER, M.: Experimental analysis of the migration and cell lineage of avian neural crest cells. In: *Cleft palate J*, 27 (1990), S. 110 - 120.
- BRONNER-FRASER, M.; FRASER, S. E.: Cell lineage analysis of the avian neural crest. In: *Development*, 2 (1991), S. 17 - 22.
- BURDI, A. R.: Developmental Biology and Morphogenesis of the face, lip and palate. In: Berkowitz, S. : *Cleft lip and palate*, 2. Aufl. Berlin : Springer, 2006.
- CHARSTENS, M. H.: Development of the facial midline. In: *J Craniofacial Surg*, 13 (2002), S. 129 - 187.
- COULY, G.; LE DOURAIN, N. M.: Head morphogenesis embryonic avian chimeras : evidence for a segmental pattern in the ectoderm corresponding to neuromeres. In: *Development*, 108, (1990), S. 543 - 588.
- CRELIN, E. S.: Development of the Upper Respiratory System. In: *Clinical Symposia*, 28/3 (1976), S. 3 - 30.
- DAVIES, J. S.; RITCHIE, H. P.: Classification of congenital clefts of the lip and palate. In: *J Am Med Ass*, 79 (1922), S. 1323.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 569 – 570.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. XXVII.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2004*. <http://www.dimdi.de/static/de/klassi/diagnosen/icd10/htmlgm2004/fr-icd.htm>, Stand: 15.04.2010.

- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2006 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 569 – 570.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*.
<http://www.dimdi.de/static/de/klasi/diagnosen/icd10/htmlgm2009/zusatz-anleitung-zur-verschlusselung.htm>, Stand: 15.04.2010.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009*.
<http://www.dimdi.de/static/de/klasi/diagnosen/icd10/htmlgm2009/block-q35-q37.htm>, Stand: 15.04.2010.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2009 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 579.
- Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2006 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag , 2009, S. 569.
- DI EWERT, V. M.: A Morphometric Analysis of Craniofacial Growth and Changes in Spatial Relations During Secondary Palatal Development in Human Embryos and Fetuses. In: *Am J Anat*, 167 (1983), S. 495 - 523.
- DUNKER, H.-R.; KUMMER, W.: In: Benninghoff, A; Drenckhahn, D. (Hg.): *Anatomie – Makroskopische Anatomie, Histologie, Embryologie, Zellbiologie*. Bd. 1. 17. Aufl. München : Urban & Fischer, 2008, S. 542 – 547.
- DUNSCHE, A.: *Zeitwahl zur operativen Behandlung der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-Spalten*. Diskussionspapier für das Symposium des Arbeitskreises LKG-Spalten, Mainz, 2002.
- E. HÜLLER; M. F. SCHUNTERMANN: Behinderung/chronische Krankheiten und Internationale Klassifikation der Funktionfähigkeit, Behinderung und Gesundheit. In: Bundesarbeitsgemeinschaft für Rehabilitation (Hg.): *Rehabilitation und Teilhabe*. 3. Aufl. Köln . Deutscher Ärzte-Verlag, 2005, S. 15.
- EBERLEIN-GONSKA, M.: Fehlerhafte Dokumentation. In: *Deutsches Ärzteblatt*, 104/38 (2007), S. 21 - 92.

- Eckholdt, J. G.; Martens, F. A.; Ueber eine sehr complicirte Hasenscharte oder einen sogenannten Wolfsrachen; Erdmann; Ferdinand, Steinacker; Leipzig, 1804.
- FOGH-ANDERSON, P.: Treatment of Patients with Clefts of Lip, Alveolus and Palate: Second Hamburg International Symposium, July 6-8, 1964/Arranged and edited by Karl Schuchardt, Thieme, Stuttgart, 1966.
- FÖRSTER, A.: Die Missbildungen des Menschen. Jena : Friedrich Mauke, 1861, Etching plate XXV.
- FRENI, St. C; ZAPISEK, W. F.: Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate. In: *Cleft Palate J*, 28/4 (1991) 4, S. 338 - 346.
- FRIEDMANN, H. I.; SAYETTA, R. B.; COSTON, G. N.; HUSSEY, J. R.: Symbolic representation of cleft lip and palate. In: *Cleft palate J*, 28 (1991), S. 252.
- Gesetzblatt der Deutschen Demokratischen Republik, Teil II, Nr. 81 vom 23. August 1967.
- GOHRBRAND, E.; GABKA, J.; BERNDORFER, A.: *Handbuch der plastischen Chirurgie*. Bd. 2. Berlin : Walter de Gruyter, 1973, S. 70.
- HAMILTON, W. J.; BOYD, J. D., MOSSMANN, H. W.; *Human Embryology*, Baltimore, 1972, S. 291 – 376.
- HARKINS, C. S.; BERLIN, A.; HARDING, R. L. et al.: A classification of cleft lip and palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 29 (1962), S. 31.
- JOHNSTON, M. C.: Embryology of the head and neck. In: McCarthy, J. G. (Hg.): *Plastic Surgery : Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies*. Bd. 4. Philadelphia : Saunders, 1990.
- JOHNSTON, M. C.; BRONSKY, P. T.: Craniofacial embryogenesis: abnormal developmental mechanisms. Kapitel 5, S. 61 - 124. In: Mooney, M. P.; Siegel, M. L. (Hg.): *Understanding craniofacial anomalies*. New York : Wiley and Liss, 2002, S. 61 - 124.
- KERNAHAN, D. A.: on the cleft lip and palate classification. In: *Plast Reconstr Surgery*, 51 (1973), S. 278.
- KEYNES, R.; COOK, G. M. W.: *Axon guidance molecules*. *Cell*. 83. Aufl. sine loco, 1995, S. 161 - 169.

- KOCH, J.: Diagnose, Unterteilung und Dokumentation der Lippen, Kiefer-, Gaumen- und Segelspalten. In: *Deutsche Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde mit Zentralblatt für die gesamte Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde*. Bd. 52, Heft 5/6, (1969), S. 187 - 196.
- KOCH, J.: Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Nasen- Spaltfehlbildungen - Analyse der primären chirurgischen Habilitation auf der Basis des bio-psycho-sozialen Modells der Weltgesundheitsorganisation. In: *Gesichter : Forum der Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V (Hg.)*, 3 (2005), S. 3 - 15.
- KOCH, J.: On the Diagnostics of Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. In: *Clefts of the Lip, Alveolus and Palate*, Celesnik, F. (Hg.), Maribor, 1968, S. 99 – 106.
- KOCH, J.: On the Diagnostics of Clefts of the Lip, Alveolus and Palate. In: *Clefts of the Lip, Alveolus and Palate*, Celesnik, F. (Hg.), Maribor, 1968, S. 105.
- KOCH, J.: Zur Diagnostik der Lippen-, Kiefer- und Gaumenspalten. In: *Dt. Stomat.*, 13 (1963), S. 660.
- KOCH, J.: Zur Nomenklatur der Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segelspalten. In: *Acta Chirurgiae Plasticae*, 8, Bd. 1 (1966), S. 45.
- KOCH, J.; *Das bio-psychosoziale Modell der WHO und seine Bedeutung für Menschen mit Lippen-Gaumen-Nasen-Fehlbildungen : Selbsthilfevereinigung für Lippen-Gaumen-Fehlbildungen e. V. Wolfgang-Rosenthal-Gesellschaft (Hg.)*, Hüttenberg, 2007, S. 22.
- Kodierleitfaden Kinder- und Jugendmedizin, Version 2010 : Gesellschaft der Kinderkrankenhäuser und Kinderabteilungen in Deutschland e. V. (Hg.), Siegen, 2010, S 122 – 124.
- KRIENS, O.: Documentation of cleft lip, alveolus and palate. In: Bardach J.; Morris H. L. (Hg.): *Multidisciplinary management of cleft lip and palate*. Philadelphia, 1990, S. 127.
- KRIENS, O.: Incidence, number and sex distribution of the various forms of cleft lip, alveolus and/or palate. In: Diedrich, P. (Hg.): *Kieferorthopädie III : Praxis der Zahnheilkunde : Kieferorthopädische Therapie bei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten*. Bd. 3. 4. Aufl. München : Urban & Fischer, 2002, S. 114.
- KRIENS, O.: 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.

- KRIENS, O.: Update on intravelar veloplasty. In: Haball, M. B. (Hg.): *Advances in Plastic and Reconstructive Surgery*, Chicago, 1997, S. 1.
- KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44 - 48.
- KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44.
- KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44 - 48.
- MEYER, F.; In: *Hessisches Ärzteblatt*, 2/2006, S. 97 - 98.
- MIETHKE, R. R.: Schädelentwicklung. In: Diedrich, P. (Hg.): *Praxis der Zahnheilkunde : Kieferorthopädie*. Bd. 1. München : Urban & Fischer, 2000, S. 21.
- MILLARD, R. D.: *Cleft graft*. Bd. 1. Boston : Little, Brown and Company, 1976, S. 47.
- MILLARD, R. D.: *Cleft graft*. Bd. 1. Boston : Little, Brown and Company, 1976, S. 52.
- MOORE, K. L.: *Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen*. Stuttgart : Schattauer, 1980.
- NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 62.
- NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 65.
- NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 72.

- NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 72.
- NEUMANN, H.-J.; Entstehung, Prävention und klinisches Bild der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, In: Andrä, A.; Neumann, H.-J (Hg.): *Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Entstehung, Klinik, Behandlungskonzepte*. Reinbeck, 1996, S. 21.
- NOHADANI, N.: „Morphologische Besonderheiten der Tubu auditiva und der paratubalen Muskeln bei einem Neugeborenen mit Segel-Gaumen-Vomer-Fehlbildung (eine Fallstudie)“. [Masch.-schr.] Diss., Witten/Herdecke, 2002.
- NOORDHOFF, M. S.; HUANG, C. S.; WU, J.: Multidisciplinary management of cleft lip and palate in Taiwan. In: Bardach, J., Morris, H. L. (Hg.): *Multidisciplinary management of cleft lip and palate*. W. B. Saunders, Philadelphia, 1990, S. 18 – 24.
- PERNKOPF, E.: Atlas der topographischen und angewandten Anatomie des Menschen. In: Ferner, H. (Hg.); *Teil 3: Kopf*. München, Wien, Baltimore : Urban & Schwarzenberg, 1979, S. 39.
- PFEIFFER G.: Morphogenetic division of the L-A-P-cleft scheme. In: Schuchardt K. (Hg.): *Treatment of patients with clefts of lip, alveolus and palate. 2nd international symposium, Hamburg 1964*, Stuttgart Thieme, 1966, S. 224.
- PFEIFFER G.: Morphogenetic division of the L-A-P-cleft scheme. In: Schuchardt K. (Hg.): *Treatment of patients with clefts of lip, alveolus and palate. 2nd international symposium, Hamburg 1964*, Stuttgart Thieme, 1966, S. 226.
- Protokoll des Arbeitskreises am 23.02.2001 in Berlin, Archiv J. Koch, Greifenstein.
- PSCHYREMBEL: *Klinisches Wörterbuch*. 256. Aufl. Berlin : Walter de Gruyter, S. 334.
- QUEIBER-LUFT, A.; SPRANGER, J.: Fehlbildungen bei Neugeborenen. In: *Deutsches Ärzteblatt*, 103/38 (2006), S. 2060 - 2066.
- ROHEN, W.; JOKOCHI, M. D.: *Anatomie des Menschen : Photographischer Atlas der systematischen und topographischen Anatomie*. 2. Aufl. Stuttgart : Schattauer, 1988, S. 43.
- RYLE, I. A.: The Natural History of Disease. In: Gross, R.; Löffler, M. (Hg.): *Prinzipien der Medizin. Eine Übersicht ihrer Grundlagen und Methoden*. Berlin : Springer, 1997, S. 143.

- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 20.
- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 380.
- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 316.
- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 317.
- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*, Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 117 – 123.
- SCHUMACHER, G. H.: *Anatomie : Lehrbuch und Atlas*. Bd. 1. 2. Aufl. Leipzig : Johann Ambrosius Barth, 1991, S. 20.
- SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 81.
- SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 74.
- SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 80.
- SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 54.
- SCHUMACHER, G. H.: *Embryonale Entwicklung des Menschen*. 9. Aufl. Berlin : Verlag Volk und Gesundheit, 1988, S. 157.
- SCHWENZER, N.; GRIMM, G.: *Zahn- Mund- und Kieferheilkunde : Spezielle Chirurgie*. Bd. 2., 2. Aufl. Stuttgart : Thieme, 1990, S. 346.
- SNELL, R. S.: *Clinical Embryology for Medical Students*. Boston : Little, Brown and Company, 1983.
- Sozialgesetzbuch (SGB) Fünftes Buch (V), in der Fassung vom 20.12.1988, BGBl. I S. 2477, zuletzt geändert durch Art. 1 G v. 24.07.2010 I 983.
- VEAU, V.: *Division palatine*. Masson et Cie. Paris, 1931.

- VEAU, V.: Hasenscharten menschlicher Keimlinge auf der Stufe 21 - 23 mm SSL. In: *Anat Entwickl Gesch*, 108 (1937), S. 459.
- VILAR-SANCHO, B.: A proposed new international classification of congenital cleft lip and cleft palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 30 (1962), S. 263.
- VILAR-SANCHO, B.: A proposed new international classification of congenital cleft lip and cleft palate. In: *Plast Reconstr Surg*, 30 (1962), S. 263.
- WIELAND, W.: Diagnose-Überlegungen zur Medizintheorie. In: Gross, R.; Löffler, M. (Hg.): *Prinzipien der Medizin. Eine Übersicht ihrer Grundlagen und Methoden*. Berlin : Springer 1997, S. 143.

14 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: LKGS-Fehlbildungshäufigkeiten	5
Tabelle 2: Sagittale Ausprägung der LKGS- Fehlbildungen nach Koch	29
Tabelle 3: Transversale Ausprägung der LKGS-Fehlbildungen nach Koch	32
Tabelle 4: Verschlüsselung der Ausprägungen von LAHS-Fehlbildungen nach Kriens	38
Tabelle 5: Kontingenztafel für S- S-/H-Fehlbildungen	55
Tabelle 6: Kodierung des Schweregrads bei Kriens und Koch	57
Tabelle 7: Diagnosestatistik, Kriens	60
Tabelle 8: Absolute Fallzahlen der Siegener Diagnosen	62
Tabelle 9: Detailtabelle - isolierte zu nicht isolierte Segelfehlbildungen; absolute Fallzahlen der Siegener Diagnosen	62
Tabelle 10: Relative Fallzahlen der Siegener Diagnosen	63
Tabelle 11: Detailtabelle - isolierte zu nicht isolierte Segelfehlbildungen; relative Fallzahlen der Siegener Diagnosen	63
Tabelle 12: Absolute Fallzahlen der Thallwitzer-Diagnosen	67
Tabelle 13: Relative Fallzahlen der Thallwitzer-Diagnosen	68
Tabelle 14: Absolute Fallzahlen der Kriens-Diagnosen	70
Tabelle 15: Relative Fallzahlen der Kriens-Diagnosen	71
Tabelle 16: Absolute Fallzahlen aller Statistiken	74
Tabelle 17: Relative Fallzahlen aller Statistiken	74
Tabelle 18: Relationen einzelner Spaltformen nach Fehlbildungsregion	81

15 Anhang: Diagnosetabellen

Die nachfolgende Tabelle zeigt die Eignung verschiedener Klassifikationssysteme zur differenzierten Diagnoseerfassung und Dokumentation von LKGS-Fehlbildungen. Die Diagnosen sind in der ICD-2009-GM¹⁰⁸ erwähnten Publikation von O. Kriens¹⁰⁹ entnommen. Die verbalen Diagnosen sind zum Vergleich im ICD-LAHS-Kode, dem LAHSHAL-System von O. Kriens, dem weiterentwickelten LAHS-Kode nach J. Koch und der Minimaldokumentation des Deutschen interdisziplinären Arbeitskreises für Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten/Kraniofaziale Anomalien (AK-LKG) kodiert.

Sofern die Fehlbildungen im ICD-LAHS-Kode darstellbar sind, sind für diese die Diagnoseschlüssel angegeben.

Legende:

Allgemein:

L = Lippe, A = Alveolus/Kiefer, H = Hartgaumen, S = Segel

nm = nicht möglich

AK-LKG:

Großbuchstabe = total,

Kleinbuchstabe = partiell, ohne Differenzierung für minor und submukös

ICD:

Großbuchstabe = ohne Differenzierung

LAHS-Kode:

Großbuchstabe und

3 = total, 2 = partiell, 1 = minor, nachgestellte 2. Ziffer 1 = submukös

LAHSHAL-System:

Großbuchstabe = total, Kleinbuchstabe = partiell, Stern (*) = minor,

submukös = Kleinbuchstabe mit Stern (*)

¹⁰⁸ Deutsches Institut für medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hg.): *ICD-10-GM, Version 2006 – Stand 24. September 2008*. Köln : Deutsche Ärzteverlag, 2009, S. 569.

¹⁰⁹ KRIENS, O: Incidence, Number and Sex Distribution of the Various Forms of Cleft Lip, Alveolus and/or Palate In: Kriens, O. (Hg.), *What is a cleft lip and palate? Proceedings of an Advanced Workshop*, Bremen, 1987, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1989, S. 44 - 48.

Diagnosetabelle nach ICD-LAHS-Kode

Ifd. Nr.	Diagnose	LAHS-Kode ICD-10, 2004						
		nm						
1.	li. minroe Lippen-FB	nm						
2.	li. partielle Kiefer- sowie minroe Lippen-FB	nm						
3.	li. totale Lippen-FB	-	-	-	-	-	-	L
4.	li. partielle Lippe-FB	nm						
5.	li. partielle Lippen und minroe Kiefer-FB	nm						
6.	li. totale Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	A	L
7.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	nm						
8.	li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	nm						
9.	beids. partielle Gaumen-FB	nm						
10.	beids. totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	H	S	H	-	-
11.	beids. partielle Gaumen- sowie totale Segel-FB	-	-	H	S	H	-	-
12.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie beids. partielle Gaumen-FB	nm						
13.	beids. minroe Segel-FB	nm						
14.	beids. totale Segel-FB	-	-	-	S	-	-	-
15.	beids. partielle Segel-FB	nm						
16.	beids. totale Segel- sowie li. partieller Lippen-FB	nm						
17.	beids. totale Segel- sowie li. totale Lippen- und Kiefer-FB	nm						
18.	beids. totale Segel- sowie li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	nm						
19.	li. totale Lippen- und partielle Segel-FB	nm						
20.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie partielle Segel-FB	nm						
21.	li. partielle Lippen, totale Kiefer- und Segel-FB	nm						
22.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	-	-	-	S	H	A	L
23.	li. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen- und Segel-FB	nm						
24.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer-, partielle Gaumen- und totale Segel-FB	nm						
25.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen- und Segel-FB	nm						
26.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	nm						
27.	li. partielle Lippen- sowie beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	nm						
28.	li. partielle Lippen-, minroe Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen- und totale Segel-FB	nm						

lfd. Nr.	Diagnose	LAHS-Kode ICD-10, 2004					
29.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	nm					
30.	li. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen- sowie re. totale Segel-FB	nm					
31.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	nm					
32.	li. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	nm					
33.	beids. minore, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm					
34.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm					
35.	li. partielle Lippen- sowie beids. minore, submuköse Gaumen-, Segel-FB	nm					
36.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen-, Segel-FB	nm					
37.	beids. minore Lippen-FB	nm					
38.	li. partielle sowie re. minore Lippen-FB	nm					
39.	li. totale Lippen-, Kiefer- und minore Segel-FB	nm					
40.	li. totale Lippen-, Kiefer-, minore Segel- sowie re. minore Lippen-FB	nm					
41.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. minore Lippen-FB	nm					
42.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen- und minore Lippen-FB	nm					
43.	re. partielle Lippen-FB	nm					
44.	re. totale Lippen-FB	L	-	-	-	-	-
45.	beid. partielle Lippen-FB	nm					
46.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-FB	nm					
47.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	nm					
48.	re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	nm					
49.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totaler Lippen-FB	nm					
50.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen-FB	nm					
51.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	nm					
52.	beids. totale Lippen-, Gaumen-, Segel-FB	nm					
53.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Gaumen- und Segel-FB	nm					
54.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Gaumen-FB	nm					
55.	beids. partielle, submuköse Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	nm					
56.	beids. partielle Lippen sowie beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm					
57.	re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm					
58.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm					

lfd. Nr.	Diagnose	LAHS-Kode ICD-10, 2004						
59.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm						
60.	re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	-	-	-	-
61.	re. totale Lippen und partielle Kiefer-FB	nm						
62.	re. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	nm						
63.	re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm						
64.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm						
65.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm						
66.	beids. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	-	-	A	L
67.	li. partielle Lippen und totaler Kiefer- sowie re. totale Lippen- und Kiefer-FB	nm						
68.	beids. partielle Lippen- und Kiefer-FB	nm						
69.	re. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Segel-FB	nm						
70.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	nm						
71.	re. totale Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	nm						
72.	beids. totale Lippen-, Kiefer-, Segel-FB	nm						
73.	beids. partielle Lippen, Kiefer- und partielle Segel-FB	nm						
74.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	nm						
75.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm						
76.	re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	-	-	-
77.	re. Partielle Lippe und totale Kiefer, Gaumen, Segel	nm						
78.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen-, Segel-FB	nm						
79.	li. partielle Lippen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
80.	li. totale Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
81.	li. partielle Lippen sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
82.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	nm						
83.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
84.	re. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	nm						
85.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
86.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Segel- und partielle Gaumen-FB	nm						
87.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
88.	li. partieller Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Kiefer- und partielle Gaumen- und totale Segel-FB	nm						

lfd. Nr.	Diagnose	LAHS-Kode ICD-10, 2004						
89.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-, Gaumen-FB	nm						
90.	li. partielle Gaumen- und re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
91.	li. parteille Lippen-, Gaumen- sowie re. partielle Lippen- und partielle Kiefer-, Gaumen und totale Segel-FB	nm						
92.	beids. Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	A	L
93.	li. partielle Lippen- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
94.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
95.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	nm						
96.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
97.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und totale Gaumen-FB	nm						
98.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	nm						
99.	beids. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	nm						
100.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-FB	nm						
101.	beids. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	nm						
102.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Lippen, Kiefer-FB	nm						
103.	li. totale Lippen- und -partielle Kiefer-FB	nm						
104.	li. minore Lippen- und Kiefer-FB	nm						
105.	li. totale Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	nm						
106.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Gaumen- und Segel-FB	nm						
107.	beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	nm						
108.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Gaumen-FB	nm						
109.	li. partielle Lippen, totale Kiefer-, partielle Gaumen- sowie re. partielle Segel-FB	nm						
110.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	nm						
111.	beids. minore Gaumen- und totale Segel-FB	nm						
112.	li. minore Lippen sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	nm						
113.	li. partielle sowie re. totale Lippen-FB	nm						
114.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm						
115.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	nm						
116.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	nm						
117.	li. partielle Lippen- und totale Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Gaumen- und partielle Lippen-, Kiefer-, totale Gaumen- und Segel-FB	nm						
118.	li. totale Lippen- sowie re. totaler Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						

lfd. Nr.	Diagnose	LAHS-Kode ICD-10, 2004						
119.	re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	nm						
120.	re. minore Lippen-FB	nm						
121.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer-FB	nm						
122.	li. totale Lippen, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	nm						
123.	li. minorer Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	nm						
124.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen- und totale Gaumen-FB	nm						
125.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totaler Segel- sowie re. partieller Lippen, Gaumen-FB	nm						

Diagnosetabelle nach dem LAHSHAL-System von O. Kriens

lfd. Nr.	Diagnose	LAHSHAL-System, 1987							
1.	li. minroe Lippen-FB	*
2.	li. partielle Kiefer- sowie minroe Lippen-FB	a	*
3.	li. totale Lippen-FB	L
4.	li. partielle Lippe-FB	l
5.	li. partielle Lippen und minroe Kiefer-FB	*	l
6.	li. totale Lippen- und Kiefer-FB	A	L
7.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	A	l
8.	li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	a	l
9.	beids. partielle Gaumen-FB	.	.	h	.	h	.	.	.
10.	beids. totale Gaumen- und Segel-FB	.	.	H	S	H	.	.	.
11.	beids. partielle Gaumen- sowie totale Segel-FB	.	.	h	S	h	.	.	.
12.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie beids. partielle Gaumen-FB	.	.	h	S	h	.	.	l
13.	beids. minroe Segel-FB	.	.	.	*
14.	beids. totale Segel-FB	.	.	.	S
15.	beids. partielle Segel-FB	.	.	.	s
16.	beids. totale Segel- sowie li. partieller Lippen-FB	.	.	.	S	.	.	.	l
17.	beids. totale Segel- sowie li. totale Lippen- und Kiefer-FB	.	.	.	S	.	.	A	L
18.	beids. totale Segel- sowie li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	.	.	.	S	.	.	a	l
19.	li. totale Lippen- und partielle Segel-FB	.	.	.	s	.	.	.	L
20.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie partielle Segel-FB	.	.	.	s	.	.	A	L
21.	li. partielle Lippen, totale Kiefer- und Segel-FB	.	.	.	S	.	.	A	l
22.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	.	.	.	S	H	.	A	L
23.	li. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen- und Segel-FB	.	.	.	S	H	.	A	l
24.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer-, partielle Gaumen- und totale Segel-FB	.	.	.	S	h	.	A	l
25.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen- und Segel-FB	.	.	.	S	H	.	a	l
26.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	.	.	.	S	h	.	a	l
27.	li. partielle Lippen- sowie beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	.	.	h	s	h	.	.	l
28.	li. partielle Lippen-, minroe Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen- und totale Segel-FB	.	.	h	S	h	.	*	l

lfd. Nr.	Diagnose	LAHSHAL-System, 1987						
		.	.	H	S	H	A	L
29.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	.	.	H	S	H	A	L
30.	li. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen- sowie re. totale Segel-FB	.	.	h	S	h	A	L
31.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	.	.	h	S	H	A	L
32.	li. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	.	.	h	s	s	.	.
33.	beids. minore, submuköse Gaumen- und Segel-FB	.	.	s	*	s	.	.
34.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	.	.	s	s	s	.	.
35.	li. partielle Lippen- sowie beids. minore, submuköse Gaumen-, Segel-FB	.	.	s	*	s	.	L
36.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen-, Segel-FB	.	.	s	s	s	A	L
37.	beids. minore Lippen-FB	*	*
38.	li. partielle sowie re. minore Lippen-FB	*	L
39.	li. totale Lippen-, Kiefer- und minore Segel-FB	.	.	.	*	.	A	L
40.	li. totale Lippen-, Kiefer-, minore Segel- sowie re. minore Lippen-FB	*	.	.	*	.	A	L
41.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. minore Lippen-FB	*	.	.	S	H	A	L
42.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen- und minore Lippen-FB	*	.	h	S	H	A	L
43.	re. partielle Lippen-FB	L
44.	re. totale Lippen-FB	L
45.	beid. partielle Lippen-FB	L	L
46.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-FB	L	A	L
47.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	L	a	L
48.	re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	L	.	.	S	.	.	.
49.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totaler Lippen-FB	L	.	.	S	H	A	L
50.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen-FB	L	.	.	S	H	A	L
51.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	L	.	.	S	H	a	L
52.	beids. totale Lippen-, Gaumen-, Segel-FB	L	.	H	S	H	.	L
53.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Gaumen- und Segel-FB	L	.	H	S	H	.	L
54.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Gaumen-FB	L	.	h	S	H	A	L
55.	beids. partielle, submuköse Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	L	.	s	s	s	.	.
56.	beids. partielle Lippen sowie beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	L	.	s	s	s	.	L
57.	re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	L	*
58.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	L	*	*

lfd. Nr.	Diagnose	LAHSHAL-System, 1987						
59.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	l	*	.	S	H	A	L
60.	re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A
61.	re. totale Lippen und partielle Kiefer-FB	L	a
62.	re. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	l	A
63.	re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a
64.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	*
65.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	l
66.	beids. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	.	.	.	A	L
67.	li. partielle Lippen und totaler Kiefer- sowie re. totale Lippen- und Kiefer-FB	L	A	.	.	.	A	l
68.	beids. partielle Lippen- und Kiefer-FB	l	a	.	.	.	a	l
69.	re. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Segel-FB	L	A	.	s	.	.	.
70.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	l	a	.	S	.	.	.
71.	re. totale Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	L	A	.	S	.	.	.
72.	beids. totale Lippen-, Kiefer-, Segel-FB	L	A	.	S	.	A	L
73.	beids. partielle Lippen, Kiefer- und partielle Segel-FB	l	a	.	S	.	a	l
74.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	.	S	H	A	L
75.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	.	S	H	A	L
76.	re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	.	.	.
77.	re. Partielle Lippe und totale Kiefer, Gaumen, Segel	l	A	H	S	.	.	.
78.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	.	.	.
79.	li. partielle Lippen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	.	.	l
80.	li. totale Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	.	.	L
81.	li. partielle Lippen sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	.	.	l
82.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	.	.	l
83.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	.	a	l
84.	re. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	.	.
85.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	h	.	.
86.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Segel- und partielle Gaumen-FB	L	A	h	S	h	.	.
87.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	h	.	.
88.	li. partieller Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Kiefer- und partielle Gaumen- und totale Segel-FB	l	A	h	S	h	.	.

lfd. Nr.	Diagnose	LAHSHAL-System, 1987							
89.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-, Gaumen-FB	l	a	H	S	h	.	.	
90.	li. partielle Gaumen- und re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	a	h	s	h	.	.	
91.	li. partielle Lippen-, Gaumen- sowie re. partielle Lippen- und partielle Kiefer-, Gaumen und totale Segel-FB	l	A	h	S	h	.	l	
92.	beids. Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	A	L	
93.	li. partielle Lippen- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	A	l	
94.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	a	l	
95.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L	a	H	S	H	A	L	
96.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	H	A	l	
97.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und totale Gaumen-FB	l	A	H	S	H	A	l	
98.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	H	A	L	
99.	beids. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	H	a	l	
100.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-FB	l	a	h	S	H	A	L	
101.	beids. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	l	a	h	S	h	a	l	
102.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Lippen, Kiefer-FB	l	a	s	s	s	.	.	
103.	li. totale Lippen- und -partielle Kiefer-FB	a	L	
104.	li. minore Lippen- und Kiefer-FB	*	*	
105.	li. totale Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	.	.	h	S	H	.	.	
106.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Gaumen- und Segel-FB	.	.	H	S	h	.	.	
107.	beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	.	.	h	s	h	.	.	
108.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Gaumen-FB	.	.	h	S	H	A	L	
109.	li. partielle Lippen, totale Kiefer-, partielle Gaumen- sowie re. partielle Segel-FB	.	.	h	S	h	A	l	
110.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	.	.	h	S	h	a	l	
111.	beids. minore Gaumen- und totale Segel-FB	.	.	*	S	*	.	.	
112.	li. minore Lippen sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	*	
113.	li. partielle sowie re. totale Lippen-FB	L	l	
114.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	.	S	.	.	l	
115.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	.	.	.	a	l	
116.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	l	a	.	S	H	a	l	
117.	li. partielle Lippen- und totale Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Gaumen- und partielle Lippen-, Kiefer-, totale Gaumen- und Segel-FB	l	a	H	S	H	.	l	
118.	li. totale Lippen- sowie re. totaler Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	.	.	L	

lfd. Nr.	Diagnose	LAHSHAL-System, 1987						
		l	a	h	s	.	.	.
119.	re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	a	h	s	.	.	.
120.	re. minore Lippen-FB	*
121.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer-FB	L	a	.	.	.	A	L
122.	li. totale Lippen, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	l	A	L
123.	li. minorer Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	l	.	.	S	.	.	*
124.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen- und totale Gaumen-FB	l	.	H	S	H	A	l
125.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totaler Segel- sowie re. partieller Lippen, Gaumen-FB	l	.	h	S	h	a	l

Diagnosetabelle nach dem erweiterten LAHS-Kode von J. Koch

Ifd. Nr.	Diagnose	Weiterentwickelter LAHS-Kode, 1964 - 2007							
1.	li. minroe Lippen-FB	-	-	-	-	-	-	-	L1
2.	li. partielle Kiefer- sowie minore Lippen-FB	-	-	-	-	-	-	A2	L1
3.	li. totale Lippen-FB	-	-	-	-	-	-	-	L3
4.	li. partielle Lippe-FB	-	-	-	-	-	-	-	L2
5.	li. partielle Lippen und minroe Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A1	L2
6.	li. totale Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A3	L3
7.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A3	L2
8.	li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A2	L2
9.	beids. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	-	-	H2	-	-
10.	beids. totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	H3	S3	S3	H3	-	-
11.	beids. partielle Gaumen- sowie totale Segel-FB	L	A	H	S	S	H	A	L
12.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie beids. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	S3	S3	H2	-	L2
13.	beids. minore Segel-FB	-	-	-	S1	S1	-	-	-
14.	beids. totale Segel-FB	-	-	-	S3	S3	-	-	-
15.	beids. partielle Segel-FB	-	-	-	S2	S2	-	-	-
16.	beids. totale Segel- sowie li. partieller Lippen-FB	-	-	-	S3	S3	-	-	L2
17.	beids. totale Segel- sowie li. totale Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	S3	S3	-	A3	L3
18.	beids. totale Segel- sowie li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	S3	S3	-	A2	L2
19.	li. totale Lippen- und partielle Segel-FB	-	-	-	S2	S2	-	-	L3
20.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie partielle Segel-FB	-	-	-	S2	S2	-	A3	L3
21.	li. partielle Lippen, totale Kiefer- und Segel-FB	-	-	-	S3	S3	-	A3	L2
22.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	-	-	-	S3	S3	H3	A3	L3
23.	li. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen- und Segel-FB	-	-	-	S3	S3	H3	A3	L2
24.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer-, partielle Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	-	S3	S3	H2	A3	L2
25.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	-	S3	S3	H2	A2	L2
26.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	-	S3	S3	H2	A2	L2
27.	li. partielle Lippen- sowie beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	-	-	H2	S2	S2	H2	-	L2
28.	li. partielle Lippen-, minore Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	H2	S3	S3	H2	A1	L2

lfd. Nr.	Diagnose	Weiterentwickelter LAHS-Kode, 1964 - 2007							
29.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	-	-	H3	S3	S3	H3	A3	L2
30.	li. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen- sowie re. totale Segel-FB	-	-	H2	S3	S3	H2	A3	L3
31.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	S3	S3	H3	A3	L3
32.	li. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	S21	S21	H21	-	-
33.	beids. minore, submuköse Gaumen- und Segel-FB	-	-	H21	S21	S21	H21	-	-
34.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	-	-	H11	S11	S11	H11	-	-
35.	li. partielle Lippen- sowie beids. minore, submuköse Gaumen-, Segel-FB	-	-	H11	S11	S11	H11	-	L2
36.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen-, Segel-FB	-	-	H21	S21	S21	H21	A3	L3
37.	beids. minore Lippen-FB	L1	-	-	-	-	-	-	L1
38.	li. partielle sowie re. minore Lippen-FB	L1	-	-	-	-	-	-	L2
39.	li. totale Lippen-, Kiefer- und minore Segel-FB	-	-	-	S1	S1	-	A3	L3
40.	li. totale Lippen-, Kiefer-, minore Segel- sowie re. minore Lippen-FB	L1	-	-	S1	S1	-	A3	L3
41.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. minore Lippen-FB	L1	-	-	S3	S3	H3	A3	L3
42.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen- und minore Lippen-FB	L1	-	H2	S3	S3	H3	A3	L3
43.	re. partielle Lippen-FB	L2	-	-	-	-	-	-	-
44.	re. totale Lippen-FB	L3	-	-	-	-	-	-	-
45.	beid. partielle Lippen-FB	L2	-	-	-	-	-	-	L2
46.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-FB	L3	-	-	-	-	-	A3	L3
47.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	L2	-	-	-	-	-	A2	L2
48.	re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	L2	-	-	S3	S3	-	-	-
49.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totaler Lippen-FB	L3	-	-	S3	S3	H3	A3	L3
50.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen-FB	L2	-	-	S3	S3	H3	A3	L3
51.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	L2	-	-	S3	S3	H3	A2	L2
52.	beids. totale Lippen-, Gaumen-, Segel-FB	L3	-	H3	S3	S3	H3	-	L3
53.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Gaumen- und Segel-FB	L2	-	H3	S3	S3	H3	-	L2
54.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Gaumen-FB	L2	-	H2	S3	S3	H3	A3	L3
55.	beids. partielle, submuköse Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	L2	-	H11	S31	S31	H11	-	-
56.	beids. partielle Lippen sowie beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	L2	-	H21	S21	S21	H21	-	L2
57.	re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	L2	A1	-	-	-	-	-	-
58.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	L2	A1	-	-	-	-	-	L1

lfd. Nr.	Diagnose	Weiterentwickelter LAHS-Kode, 1964 - 2007								
59.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	L2	A1	-	S3	S3	H3	A3	L3	
60.	re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L3	A3	-	-	-	-	-	-	
61.	re. totale Lippen und partielle Kiefer-FB	L3	A2	-	-	-	-	-	-	
62.	re. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	L2	A3	-	-	-	-	-	-	
63.	re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	L2	A2	-	-	-	-	-	-	
64.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	L2	A2	-	-	-	-	-	L1	
65.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	L2	A2	-	-	-	-	-	L2	
66.	beids. totale Lippen-, Kiefer-FB	L3	A3	-	-	-	-	A3	L3	
67.	li. partielle Lippen und totaler Kiefer- sowie re. totale Lippen- und Kiefer-FB	L3	A3	-	-	-	-	A3	L2	
68.	beids. partielle Lippen- und Kiefer-FB	L2	A2	-	-	-	-	A2	L2	
69.	re. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Segel-FB	L3	A3	-	S2	S2	-	-	-	
70.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	L2	A2	-	S3	S3	-	-	-	
71.	re. totale Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	L3	A3	-	S3	S3	-	-	-	
72.	beids. totale Lippen-, Kiefer-, Segel-FB	L3	A3	-	S3	S3	-	A3	L3	
73.	beids. partielle Lippen, Kiefer- und partielle Segel-FB	L2	A2	-	S3	S3	-	A2	L2	
74.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L3	A3	-	S3	S3	H3	A3	L3	
75.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	L2	A2	-	S3	S3	H3	A3	L3	
76.	re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	-	-	-	
77.	re. Partielle Lippe und totale Kiefer, Gaumen, Segel	L2	A3	H3	S3	S3	-	-	-	
78.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H3	S3	S3	-	-	-	
79.	li. partielle Lippen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	-	-	L	
80.	li. totale Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A3	H3	S3	S3	-	-	L3	
81.	li. partielle Lippen sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A3	H3	S3	S3	-	-	L2	
82.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H3	S3	S3	-	-	L2	
83.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	-	A2	L2	
84.	re. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	H3	-	-	
85.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	H2	-	-	
86.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Segel- und partielle Gaumen-FB	L3	A3	H2	S3	S3	H2	-	-	
87.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A3	H3	S3	S3	H2	-	-	
88.	li. partieller Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Kiefer- und partielle Gaumen- und totale Segel-FB	L2	A3	H2	S3	S3	H2	-	-	

lfd. Nr.	Diagnose	Weiterentwickelter LAHS-Kode, 1964 - 2007							
		L2	A2	H3	S3	S3	H2	-	-
89.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-, Gaumen-FB	L2	A2	H3	S3	S3	H2	-	-
90.	li. partielle Gaumen- und re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H2	S2	S2	H2	-	-
91.	li. partielle Lippen-, Gaumen- sowie re. partielle Lippen- und partielle Kiefer-, Gaumen und totale Segel-FB	L2	A3	H2	S3	S3	H2	-	L2
92.	beids. Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	H3	A3	L3
93.	li. partielle Lippen- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	H3	A3	L2
94.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	H3	A2	L3
95.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L3	A2	H3	S3	S3	H3	A3	L3
96.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A3	H3	S3	S3	H3	A3	L2
97.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und totale Gaumen-FB	L2	A3	H3	S3	S3	H3	A3	L2
98.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H3	S3	S3	H3	A3	L3
99.	beids. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H3	S3	S3	H3	A2	L2
100.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-FB	L2	A2	H2	S3	S3	H3	A3	L3
101.	beids. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	L2	A2	H2	S3	S3	H2	A2	L2
102.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Lippen, Kiefer-FB	L2	A2	H11	S31	S31	H11	-	-
103.	li. totale Lippen- und -partielle Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A2	L3
104.	li. minore Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	-	A1	L1
105.	li. totale Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	S3	S3	H3	-	-
106.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	H3	S3	S3	H2	-	-
107.	beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	-	-	H2	S2	S2	H2	-	-
108.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Gaumen-FB	-	-	H2	S3	S3	H3	A3	L2
109.	li. partielle Lippen, totale Kiefer-, partielle Gaumen- sowie re. partielle Segel-FB	-	-	H2	S3	S3	H2	A3	L2
110.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	H2	S3	S3	H2	A2	L2
111.	beids. minore Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	H1	S3	S3	H1	-	-
112.	li. minore Lippen sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L3	A3	-	-	-	-	-	L1
113.	li. partielle sowie re. totale Lippen-FB	L3	-	-	-	-	-	-	L2
114.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	L2	A2	-	S3	S3	-	-	L2
115.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L3	A3	-	-	-	-	A2	L2
116.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	L2	A2	-	S3	S3	H3	A2	L2
117.	li. partielle Lippen- und totale Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Gaumen- und partielle Lippen-, Kiefer-, totale Gaumen- und Segel-FB	L2	A2	H3	S3	S3	H3	-	L2
118.	li. totale Lippen- sowie re. totaler Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L3	A3	H3	S3	S3	-	-	L3

Ifd. Nr.	Diagnose	Weiterentwickelter LAHS-Kode, 1964 - 2007							
		L2	A2	H2	S2	S2	-	-	-
119.	re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L2	A2	H2	S2	S2	-	-	-
120.	re. minore Lippen-FB	L1	-	-	-	-	-	-	-
121.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer-FB	L3	A2	-	-	-	-	A3	L3
122.	li. totale Lippen, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	L2	-	-	-	-	-	A3	L3
123.	li. minorer Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	L2	-	-	S3	S3	-	-	L1
124.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen- und totale Gaumen-FB	L2	-	H3	S3	S3	H3	A3	L2
125.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totaler Segel- sowie re. partieller Lippen, Gaumen-FB	L2	-	H2	S3	S3	H2	A2	L2

Diagnosetabelle nach der Minimaldokumentation des AK-LKG

Ifd. Nr.	Diagnose	Minimaldokumentation LAHS-Kode AK-LKG, 2008						
		nm						
1.	li. minroe Lippen-FB	nm						
2.	li. partielle Kiefer- sowie minroe Lippen-FB	nm						
3.	li. totale Lippen-FB	-	-	-	-	-	-	L
4.	li. partielle Lippe-FB	-	-	-	-	-	-	l
5.	li. partielle Lippen und minroe Kiefer-FB	nm						
6.	li. totale Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	A	L
7.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	-	-	-	-	-	A	l
8.	li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	-	-	a	l
9.	beids. partielle Gaumen-FB	-	-	h	-	h	-	-
10.	beids. totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	H	S	H	-	-
11.	beids. partielle Gaumen- sowie totale Segel-FB	L	A	H	S	H	A	L
12.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie beids. partielle Gaumen-FB	-	-	h	S	h	-	l
13.	beids. minroe Segel-FB	nm						
14.	beids. totale Segel-FB	-	-	-	S	-	-	-
15.	beids. partielle Segel-FB	-	-	-	s	-	-	-
16.	beids. totale Segel- sowie li. partieller Lippen-FB	-	-	-	S	-	-	l
17.	beids. totale Segel- sowie li. totale Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	S	-	A	L
18.	beids. totale Segel- sowie li. partielle Lippen- und Kiefer-FB	-	-	-	S	-	a	l
19.	li. totale Lippen- und partielle Segel-FB	-	-	-	S	-	-	l
20.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie partielle Segel-FB	-	-	-	s	-	A	L
21.	li. partielle Lippen, totale Kiefer- und Segel-FB	-	-	-	S	-	A	l
22.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	-	-	-	S	H	A	L
23.	li. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen- und Segel-FB	-	-	-	S	H	A	l
24.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer-, partielle Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	-	S	H	A	l
25.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	-	S	H	a	l
26.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	-	-	-	S	a	a	l
27.	li. partielle Lippen- sowie beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	-	-	H	S	h	-	l
28.	li. partielle Lippen-, minroe Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen- und totale Segel-FB	nm						

lfd. Nr.	Diagnose	Minimaldokumentation LAHS-Kode AK-LKG, 2008						
29.	li. partielle Lippen-, totale Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB	-	-	H	S	H	A	l
30.	li. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen- sowie re. totale Segel-FB	-	-	H	S	h	A	L
31.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	h	S	H	A	L
32.	li. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	nm						
33.	beids. minore, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm						
34.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm						
35.	li. partielle Lippen- sowie beids. minore, submuköse Gaumen-, Segel-FB	nm						
36.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. partielle Gaumen-, Segel-FB	nm						
37.	beids. minore Lippen-FB	nm						
38.	li. partielle sowie re. minore Lippen-FB	nm						
39.	li. totale Lippen-, Kiefer- und minore Segel-FB	nm						
40.	li. totale Lippen-, Kiefer-, minore Segel- sowie re. minore Lippen-FB	nm						
41.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. minore Lippen-FB	nm						
42.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Gaumen- und minore Lippen-FB	nm						
43.	re. partielle Lippen-FB	l	-	-	-	-	-	-
44.	re. totale Lippen-FB	L	-	-	-	-	-	-
45.	beid. partielle Lippen-FB	l	-	-	-	-	-	l
46.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-FB	L	-	-	-	-	A	L
47.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	l	-	-	-	-	a	l
48.	re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	l	-	-	S	-	-	-
49.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totaler Lippen-FB	L	-	-	S	H	A	L
50.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen-FB	l	-	-	S	H	A	L
51.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	l	-	-	S	H	a	l
52.	beids. totale Lippen-, Gaumen-, Segel-FB	L	-	H	S	H	-	L
53.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Gaumen- und Segel-FB	l	-	H	S	H	A	l
54.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Gaumen-FB	l	-	h	S	H	A	L
55.	beids. partielle, submuköse Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	nm						
56.	beids. partielle Lippen sowie beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel-FB	nm						
57.	re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm						
58.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm						

lfd. Nr.	Diagnose	Minimaldokumentation LAHS-Kode AK-LKG, 2008					
59.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und minore Kiefer-FB	nm					
60.	re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	-	-	-
61.	re. totale Lippen und partielle Kiefer-FB	L	a	-	-	-	-
62.	re. partielle Lippen- und totale Kiefer-FB	l	A	-	-	-	-
63.	re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	-	-	-	-
64.	li. minore Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	nm					
65.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	-	-	-	l
66.	beids. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	-	-	A L
67.	li. partielle Lippen und totaler Kiefer- sowie re. totale Lippen- und Kiefer-FB	L	A	-	-	-	A l
68.	beids. partielle Lippen- und Kiefer-FB	l	a	-	-	-	a l
69.	re. totale Lippen-, Kiefer- und partielle Segel-FB	L	A	-	s	-	-
70.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	l	a	-	S	-	-
71.	re. totale Lippen-, Kiefer- und totale Segel-FB	L	A	-	S	-	-
72.	beids. totale Lippen-, Kiefer-, Segel-FB	L	A	-	S	-	A L
73.	beids. partielle Lippen, Kiefer- und partielle Segel-FB	l	a	-	S	-	a l
74.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	S	H	A L
75.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	-	S	H	A L
76.	re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	-	-
77.	re. Partielle Lippe und totale Kiefer, Gaumen, Segel	l	A	H	S	-	-
78.	re. partielle Lippen-, Kiefer- und partielle Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	-	-
79.	li. partielle Lippen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	-	- l
80.	li. totale Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	-	- L
81.	li. partielle Lippen sowie re. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	-	- l
82.	li. partielle Lippen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	-	- l
83.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	-	a l
84.	re. totale Lippen-, Kiefer- sowie beids. Gaumen-, Segel-FB		A	H	S	H	-
85.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	h	-
86.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-, Segel- und partielle Gaumen-FB	L	A	h	S	h	-
87.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	h	-
88.	li. partieller Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Kiefer- und partielle Gaumen- und totale Segel-FB	l	A	h	S	h	-

lfd. Nr.	Diagnose	Minimaldokumentation LAHS-Kode AK-LKG, 2008						
		l	a	H	S	h	-	-
89.	li. partielle Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Segel-, Gaumen-FB	l	a	H	S	h	-	-
90.	li. partielle Gaumen- und re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	a	h	s	h	-	-
91.	li. parteille Lippen-, Gaumen- sowie re. partielle Lippen- und partielle Kiefer-, Gaumen und totale Segel-FB	l	A	h	S	h	-	l
92.	beids. Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	A	L
93.	li. partielle Lippen- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	A	l
94.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie sonstige beids. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	H	a	L
95.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	L	a	H	S	H	A	L
96.	beids. partielle Lippen- sowie beids. totale Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	A	H	S	H	A	l
97.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen- und totale Gaumen-FB	l	A	H	S	H	A	l
98.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	H	A	L
99.	beids. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel-FB	l	a	H	S	H	a	l
100.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-FB	l	a	h	S	H	A	L
101.	beids. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel-FB	l	a	h	S	h	a	l
102.	beids. partielle, submuköse Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Lippen, Kiefer-FB	nm						
103.	li. totale Lippen- und -partielle Kiefer-FB	-	-	-	-	-	a	L
104.	li. minore Lippen- und Kiefer-FB	nm						
105.	li. totale Gaumen- und Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	h	S	H	-	-
106.	li. partielle Gaumen- sowie re. totale Gaumen- und Segel-FB	-	-	H	S	h	-	-
107.	beids. partielle Gaumen- und Segel-FB	-	-	h	s	s	-	-
108.	li. totale Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Gaumen-FB	-	-	h	S	H	A	L
109.	li. partielle Lippen, totale Kiefer-, partielle Gaumen- sowie re. partielle Segel-FB	-	-	h	S	h	A	L
110.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totale Segel- sowie re. partielle Gaumen-FB	-	-	h	S	h	a	l
111.	beids. minore Gaumen- und totale Segel-FB	nm						
112.	li. minore Lippen sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	nm						
113.	li. partielle sowie re. totale Lippen-FB	L	-	-	-	-	-	l
114.	li. partielle Lippen- und totale Segel- sowie re. partielle Lippen-, Kiefer-FB	l	a	-	S	-	-	l
115.	li. partielle Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen-, Kiefer-FB	L	A	-	-	-	a	l
116.	li. partielle Lippen-, Kiefer- und totale Gaumen-, Segel- sowie re. partielle Lippen-FB	l	a	-	S	H	a	l
117.	li. partielle Lippen- und totale Gaumen- sowie re. partielle Lippen-, totale Gaumen- und partielle Lippen-, Kiefer-, totale Gaumen- und Segel-FB	l	a	H	S	H	-	l
118.	li. totale Lippen- sowie re. totaler Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	L	A	H	S	-	-	L

lfd. Nr.	Diagnose	Minimaldokumentation LAHS-Kode AK-LKG, 2008						
		l	a	h	s	-	-	-
119.	re. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen-, Segel-FB	l	a	h	s	-	-	-
120.	re. minore Lippen-FB	nm						
121.	li. totale Lippen-, Kiefer- sowie re. totale Lippen- und partielle Kiefer-FB	L	a	-	-	-	A	L
122.	li. totale Lippen, Kiefer- sowie re. partielle Lippen-FB	l	-	-	-	-	A	L
123.	li. minorer Lippen- sowie re. partielle Lippen- und totale Segel-FB	nm						
124.	li. partielle Lippen- und totale Kiefer-, Gaumen-, Segel- sowie re. partieller Lippen- und totale Gaumen-FB	l	-	H	S	H	A	l
125.	li. partielle Lippen-, Kiefer-, Gaumen- und totaler Segel- sowie re. partieller Lippen, Gaumen-FB	l	-	h	S	h	a	l

16 Danksagung

Für die Überlassung des Themas und die Betreuung meiner Arbeit bedanke ich mich herzlichst bei Herrn Professor Dr. Dr. J. Koch.

Für die vielen Anregungen und Unterstützungen meiner Arbeit danke ich herzlich Frau Dr. M. Grzonka und Herrn Dr. H. Koch (Kompetenz-Zentrum für LKGN-Fehlbildungen, DRK-Kinderklinik, Siegen). Aufgrund deren fachlichen Engagements, Kompetenz und Einsatzes erhielt ich während zahlreicher Hospitationen (Operationen, Untersuchungen) über die Thematik meiner Arbeit „Klassifikation“ hinaus einen nachhaltigen Einblick in die interdisziplinäre Therapie der LKGS-NV-Fehlbildungen.

Für die statistische Betreuung meiner Arbeit bedanke ich mich bei der Arbeitsgruppe Medizin Statistik am Institut für Medizinische Informatik der Justus-Liebig-Universität Gießen, Herrn Dr. R. H. Boedeker und Frau C. Scheibelhut.

Ferner danke ich dem Statistischen Bundesamt Berlin und Wiesbaden, insbesondere Frau J. Hiemer für die Zusendung historischer Geburtenraten „Bevölkerung und Wirtschaft“ aus den Jahren 1872 bis 1972.

Herrn U. Becker danke ich für seine Hilfe bei der Darstellung meiner Ergebnisse und der optischen Gestaltung meiner Arbeit sowie Herrn A. Wilke für Hilfestellungen am PC und Frau C. Weide, FZÄ für KFO sowie Frau I. Goertz, Dipl. Physikerin an der Christian Albrechts Universität Kiel, für die Unterstützung bei der Literatursuche.

Last but not least gilt mein Dank Frau N. Baumann, Sprachinstitut transoffice, Gütersloh, für die kritische Kontrolle meines „abstracts“.

17 Erklärung

Ich erkläre: „Ich habe die vorgelegte Dissertation selbständig, ohne fremde Hilfe und nur mit den Hilfen angefertigt, die ich in der Dissertation angegeben habe. Alle Textstellen, die wörtlich oder sinngemäß aus veröffentlichten oder nicht veröffentlichten Schriften entnommen sind, und alle Angaben, die auf mündliche Auskünfte beruhen, sind als solche kenntlich gemacht. Bei den von mir durchgeführten und in der Dissertation erwähnten Untersuchungen habe ich die Grundsätze guter wissenschaftlicher Praxis, wie sie in der „Satzung der Justus-Liebig-Universität Gießen zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis“ niedergelegt sind, eingehalten.“