

Fachinformationen für Ärzte und Kliniken über laufende und abgeschlossene Forschungsprojekte der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

## Ergebnisbericht: Dreidimensionale Funktionsanalyse des linken Ventrikels (LV) zur Früherkennung der Herzbeteiligung bei Patienten mit Muskeldystrophien (MD) vom Typ Duchenne und Becker.

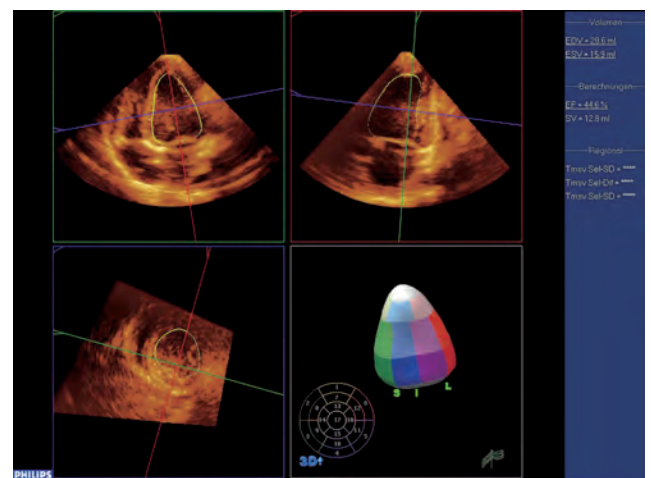
Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin Universität Göttingen

Neben der muskulär bedingten Ateminsuffizienz ist bei den relativ häufigen Muskeldystrophien der Typen Duchenne und Becker die im Verlauf sich entwickelnde dilatative Kardiomyopathie die Haupttodesursache. Deshalb gehört die regelmäßig durchzuführende Echo-Untersuchung neben einem Langzeit-EKG (maligne ventrikuläre Arrhythmien) zum Standard-Überwachungsprogramm bei den Betroffenen. Da eine Nachlast senkende medikamentöse Behandlung nach heutigem Wissen zu einer Verlangsamung der kardialen Umbauprozesse führt, sollte möglichst frühzeitig der Beginn der Herzbeteiligung erkannt werden. Größere Abweichungen im Kontraktionsverhalten der linken Kammer lassen sich mit der kon-

ventionellen Echokardiographie leicht erfassen. Dann aber ist die kardiale Beeinträchtigung schon erheblich. Die Göttinger Kinderkardiologen hatten sich deshalb zum Ziel gesetzt, kardiale Veränderungen bei diesen Patienten zum frühest möglichen Zeitpunkt zu entdecken.

In einer größeren vergleichenden Querschnittsstudie mit 19 Duchenne- und 7 Becker-MD-Patienten, jeweils mit einem mittleren Alter von 12,5 Jahren, führte man neben der konventionellen 2D- eine 3D-Echokardiographie durch und bestimmte als Herzinsuffizienz-Marker das NT-Pro-BNP. Zusätzlich wurde die Herzfrequenzvariabilität untersucht. Sämtliche Befunde wurden mit den Werten gesunder altersentsprechender Kontrollen verglichen.

In beiden Patientengruppen lagen die konventionell erhobenen Messwerte für die linksventrikuläre Pumpfunktion – linksventrikuläre Verkürzungsfraction (FS) und Ejektionsfraction (EF) – zwar noch im Normbereich, allerdings bei den Duchenne-Patienten signifikant



3D-Sequenzanalyse

niedriger als bei den Kontrollpersonen. Eindeutig pathologische Abweichungen fanden sich dagegen bei Auswertung der 3D-Echokardiographien. Die Berechnung der Werte beruhte auf einer Analyse von 16 „horizontalen“ Segmenten des LV. Die Ejektionsfraction (3DLVEF) erwies sich bei beiden Patientengruppen gegenüber den Kontrollen als erheblich reduziert. Im Frühstadium der Krankheit scheint aber entscheidender für die Beurteilung der Ventrikelfunktion das Ausmaß der Asynchronie des Kontraktionsablaufs. Um diese Frage beantworten zu können, wurden für die 16 Segmente Zeit-Volumen-Kurven erstellt. Das Zeitintervall vom enddiastolischen bis zum kleinsten systolischen Volumen wurde für jedes Segment als prozentuales R-R-Inter-

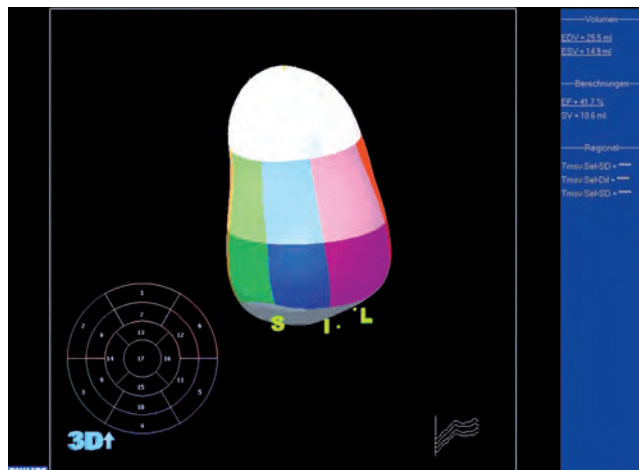


3D-Echokardiographie-Gerät

vall ausgedrückt. Die Standardabweichung aller dieser Zeitintervalle ergab einen 16-Segment-Dyssynchronie-Index (16-SDI). Ebenso

berechnet. Beim statistischen Vergleich mit den Kontrollen ergab sich für sämtliche Muskeldystrophie-Patienten eine hochsignifikante Erhöhung bei allen drei

war die Herzfrequenzvariabilität bei beiden Patientengruppen deutlich eingeschränkt, schwerwiegende ventrikuläre Rhythmusstörungen fehlten.



Dyssynchronie-Indices ( $p = 0,01$  bis  $p < 0,01$ ). Die LV-Ejektionsfraktion (3DE) erwies sich bei beiden Gruppen als signifikant niedriger als bei den Kontrollen, während dies Ergebnis bei der Analyse mittels 2D-Echokardiographie nur bei D-MD-Patienten nachweisbar war. Bei keinem der

Die Ergebnisse dieser von der Fördergemeinschaft mit einem finanziellen Beitrag von € 59.760,- unterstützten Studie zeigen, dass die kardiale Beteiligung bei der D- und B-MD mithilfe methodischer Fortschritte – hier der 3-D-Echokardiographie – deutlich früher als mit konventioneller Methodik erfasst werden kann. Daraus ergibt sich, dass bei Nachweis einer erhöhten linksventrikulären Dyssynchronie verbunden mit einer Abnahme der LVEF eine medikamentöse Behandlung zur möglichst langen Erhaltung der Pumpfunktion bei diesen Patienten nicht hinausgezögert werden sollte.

### 3D-Volumenmessung

wurden ein 12-SDI aus 6 basalen und 6 mittleren Segmenten und ein 6-SDI aus 6 basalen Segmenten

Duchenne MD - oder Becker MD – Patienten lagen die NT-Pro-BNP –Werte über der Norm. Dagegen

Durchführende Klinik: Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin Universität Göttingen  
 Projektleitung: Dr. Verena Gravenhorst  
 Abteilungsdirektor: Prof. Dr. Thomas Paul

Die Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V. forscht und fördert Forschungsvorhaben im Bereich der Kinderherzmedizin – besonders Kinderkardiologie und Kinderherzchirurgie – und stellt in ihrem KinderHerzen Research Report Kliniken und Ärzten die Inhalte aktuell laufender Projekte sowie Ergebnisse abgeschlossener Projekte vor. Antragstellungen zur Forschungsförderung sind jeweils zum 31.03. und 30.09. eines Jahres einzureichen.

#### Impressum:

V.i.S.d.P.: Jörg Gattenlöhner, Geschäftsführer der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

Redaktionsleitung: Prof. Dr. Hans-Carlo Kallfelz, Direktor emeritus der Kinderkardiologie an der Medizinischen Hochschule Hannover und Mitglied des Wissenschaftlichen Beirats der Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

Weitere Mitglieder des Wissenschaftlichen Beirats: Prof. Dr. Hellmut Oelert (Sprecher), Prof. Dr. Dr. Christian Schlensak (stellv. Sprecher), Prof. Dr. Felix Berger, Prof. Dr. John Hess, Prof. Dr. Thomas Paul

Fördergemeinschaft Deutsche Kinderherzzentren e.V.

Elsa-Brändström-Straße 21 53225 Bonn

Telefon +49 (0) 228 42280-0 Fax: +49 (0) 228 355722

www.kinderherzen.de

Ansprechpartner: Tanja Schmitz t.schmitz@kinderherzen.de

Spendenkonto:

Bank für Sozialwirtschaft

BIC BFSWDE33XXX

IBAN DE47370205000008124200

BLZ 370 205 00 Konto-Nr 81 24 200