idw - Informationsdienst Wissenschaft
Nachrichten, Termine, Experten

Press release

Deutsche Herzstiftung e.V./Deutsche Stiftung für Herzfor
Michael Wichert

09/26/2016
http://idw-online.de/en/news659796

Miscellaneous scientific news/publications, Research projects
Biology, Medicine
transregional, national

Herzmuskelerkrankung bei Kindern mit Noonan-Syndrom: Hoher Forschungsbedarf für Kinderkardiologie

Gerd Killian-Projektförderung der Deutschen Herzstiftung für Forschungsvorhaben am Deutschen Herzzentrum München

Etwa 160.000 Patienten leben in Deutschland mit einer hypertrophen Kardiomyopathie (HCM), eine Herzmuskelerkrankung, bei der sich der Herzmuskel verdickt. Eine bislang eher wenig erforschte Form der HCM tritt auf bei jungen Patienten mit Noonan-Syndrom, einem genetischen Syndrom, an dem in Deutschland derzeit etwa 6.000 bis 15.000 Säuglinge, Kinder und Jugendliche leiden. Von diesen Kindern sind etwa 1.200 bis 3.000 mit HCM erkrankt. Bei Neugeborenen mit dieser HCM-Form kommt es häufiger als bei Kindern und Jugendlichen zum schwerwiegenden Krankheitsverlauf mit eingeschränkter Pumpfunktion des Herzens (Herzmuskelschwäche) oder gefährlichen Herzrhythmusstörungen bis hin zum plötzlichen Herztod.

Hoher Forschungsbedarf: neue Erkenntnisse „dringend"
„Dringend sind Untersuchungen zu den Entstehungsmechanismen und zum Krankheitsverlauf der HCM beim Noonan-Syndrom notwendig, um die Sterblichkeit an dieser Herzmuskelerkrankung zu bekämpfen und den Patienten und ihren Eltern zu helfen. Deshalb auch die Förderung durch die Herzstiftung", betont Prof. Dr. med. Thomas Meinertz, Vorstandsvorsitzender der Deutschen Herzstiftung (www.herzstiftung.de). „Denn nur mit Hilfe neuer Erkenntnisse können Ärzte den jungen Patienten eine optimale Beratung, Risikobeurteilung und Behandlung anbieten." Mit Hilfe finanzieller Mittel der Deutschen Herzstiftung aus dem Gerd-Killian-Fonds wird die Gewinnung neuer Erkenntnisse vorangetrieben. Für ihr Forschungsvorhaben mit dem Titel „Klinischer Verlauf und molekulare Grundlagen der hypertrophen Kardiomyopathie beim Noonan-Syndrom" hat die Kinder- und Jugendmedizinerin Dr. med. Cordula Wolf vom Deutschen Herzzentrum München (DHM) die mit 27.900 Euro dotierte Gerd Killian-Projektförderung erhalten. Die Projektförderung wird von der Herzstiftung und der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) alljährlich vergeben. Über Expertise zu dieser speziellen Herzerkrankung verfügt die Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler des DHM bereits, wo 25 Patienten mit HCM bei Noonan-Syndrom betreut wurden.

HCM noch besser erkennen und besser behandeln
Die Therapiemöglichkeiten der HCM beim Noonan-Syndrom sind begrenzt auf die medikamentöse Behandlung der Herzschwäche oder die Operation (septale Myektomie), bei der ein Muskelstück chirurgisch entfernt wird, um den Blutstrom zu normalisieren. Die Myektomie wird bei ca. 20 % der HCM-Patienten mit Noonan-Syndrom durchgeführt. Kommt es erst im Kindes- und Jugendalter zur Herzmuskelverdickung, ist der Krankheitsverlauf jedoch meist gutartig mit einem Rückgang der Erkrankung. Das Noonan-Syndrom ist nach dem Down-Syndrom die zweithäufigste genetische Ursache für Fehlbildungen des Herzens und kann sich auf unterschiedliche Weise ausprägen, z. B. durch Gesichtsfehlbildungen, Kleinwuchs, Herzkrankheiten (Pulmonalklappen-Verengung bei 60 % und HCM bei 15-20 % der Betroffenen mit Noonan-Syndrom) oder geistige Entwicklungsverzögerung. Die HCM kommt vor allem bei denjenigen Patienten mit Noonan-Syndrom vor, bei denen eine Mutation im RAF-1 Gen vorliegt. Sie ist aber auch bei Patienten mit anderen Noonan-Genen beschrieben.

Ziel der Untersuchungen von Dr. Wolf und ihrem Forscherteam ist eine detaillierte Darstellung des Krankheitsverlaufs bei den betroffenen Patienten. Laboruntersuchungen am Herzmuskelgewebe der Patienten (nach septaler Myektomie) sollen u. a. die molekularen und zellulären Mechanismen der Herzmuskelverdickung und der Störungen der Pumpfunktion des Herzens (diastolische/systolische Herzschwäche) besser nachvollziehbar machen. „Mit Hilfe dieser Erkenntnisse könnten wir die Herzkrankheit nicht nur frühzeitiger erkennen, sondern auch gezielter behandeln und Möglichkeiten der Prävention lebensbedrohlicher Verläufe entwickeln“, unterstreicht die forschende Ärztin.

Die Gerd Killian-Projektförderung wird anlässlich der Jahrestagung der Kinderkardiologen und Herzchirurgen in Leipzig von der Deutschen Herzstiftung sowie der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) vergeben. Gefördert werden junge Wissenschaftler mit patientennahen Forschungsvorhaben auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler. Benannt ist die Förderung nach Gerd Killian, der in jungen Jahren am plötzlichen Herztod verstarb. Seine Mutter, Doris Killian, vermachte ihr Vermögen der Deutschen Herzstiftung und verfügte in ihrem Testament, dass die Erträge ihres Vermögens der Erforschung angeborener Herzfehler zugute kommen sollen. Einzelheiten zur Projektförderung unter www.herzstiftung.de/Gerd-Killian.php

Für Redaktionen befindet sich druckfähiges Bildmaterial zum Download unter (für Bildunterschriften/-nachweise wenden Sie sich bitte an M. Wichert, Mail: wichert@herzstiftung.de oder Tel. 069 955128-114):

www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-Dr-wolf-27-2016.jpg
www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-killianfoerderung-27-2016.jpg
www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-killian-27-2016.jpg

29/2016
Informationen:
Deutsche Herzstiftung e.V.
Pressestelle:
Michael Wichert / Pierre König
Tel. 069/955128-114/-140
Fax: 069/955128-345
E-Mail: wichert@herzstiftung.de/
koenig@herzstiftung.de
www.herzstiftung.de

URL for press release: http://www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-Dr-wolf-27-2016.jpg
URL for press release: http://www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-killianfoerderung-27-2016.jpg
URL for press release: http://www.herzstiftung.de/presse/bildmaterial/forschung-killian-27-2016.jpg

Attachment PM_HCM bei Kindern mit Noonan-Syndrom http://idw-online.de/en/attachment51016

Dr. med. Cordula Wolf, Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler, Deutsches Herzzentrum München (DHM).
Foto: DHM/Johanna Sänze