

In eigener Sache



Sehr geehrte Damen und Herren,

am 20. August 2009 fand in Berlin die Gründungsversammlung des Vereins „Kompetenznetz Angeborene Herzfehler“ statt. Die Mitgliederversammlung des neu gegründeten Vereins hat mich zum neuen Sprecher und Vorstandsvorsitzenden gewählt. Für das erteilte Vertrauen möchte ich mich bei allen bedanken. Mein Dank geht auch an meinen Vorgänger Prof. Breithardt, der das Netz durch eine schwierige Phase geführt hat. Ich habe mich für diese Aufgabe bereit erklärt, weil mir die Interessen der Patienten mit angeborenen Herzfehlern am Herzen liegen.

Im Gegensatz zur Erwachsenenkardiologie, wo Fragestellungen anhand vieler nationaler und internationaler Studien bearbeitet werden, ist das in der Kinderkardiologie leider nicht immer der Fall. Unser Netz bietet die Basis zur Durchführung solcher Studien. Die laufenden klinischen Studien sind sehr wichtig und müssen erfolgreich beendet werden. Das Nationale Register bietet eine sehr gute Plattform für epidemiologische Studien. Die PAN-Studie hat bewiesen, dass umfassende und multizentrische Studien in der Kinderkardiologie möglich sind. Die Daten sind sehr wertvoll, weil sie die Basis für langfristige Studien bieten. Diese Kohorte von drei Geburtsjahren könnte bis zum Erwachsenenalter systematisch verfolgt werden. Das sehe ich als eine meiner wichtigsten Aufgaben an. Die sich im Aufbau befindliche DNA-Datenbank ist eine wichtige Investition für hochrangige Studien zur molekular-epidemiologischen Prädisposition von angeborenen Herzfehlern. Sie bietet gute Chancen auf weitere Förderung. Das Netz kann nur funktionieren wenn alle mitmachen. Dieses Netz gehört allen, die für die Patienten mit angeborenen Herzfehlern etwas Gutes tun wollen. In diesem Sinne hoffe ich auf Ihre Mitarbeit und Unterstützung. Ihr

Hashim Abdul-Khalig
Sprecher und Vorstandsvorsitzender des Kompetenznetzes
Angeborene Herzfehler

Forschung

Neue Studie zur Herzinsuffizienztherapie bei Duchenne-Muskeldystrophie

Die Duchenne-Muskeldystrophie (DMD) ist eine seltene x-chromosomale Erbkrankheit mit einer deutschlandweiten Prävalenz von ca. 100 Jungen pro Jahr. Fast alle Betroffenen mit DMD werden im Vorschulalter diagnostiziert und sind im jungen Erwachsenenalter

auf den Rollstuhl angewiesen. Der der Muskelerkrankung zugrunde liegende Dystrophie-Gendefekt betrifft auch die Herzmuskulatur und die Hälfte der DMD-Patienten haben schon ab dem 15. Lebensjahr eine Kardiomyopathie. Während die respiratorische Insuffi-

weiter auf Seite 2

Patienten

Besser informiert zu angeborenen Herzfehlern

The screenshot shows the homepage of the Corience website. At the top, there is a search bar and the text 'Unabhängige Informationen zu angeborenen Herzfehlern.' Below this, there is a navigation menu with links for 'Über Angeborene Herzfehler', 'Leben mit einem Herzfehler', 'Diagnose und Therapie', 'Forschung', 'Über Corience', 'Presse', and 'Kontakt'. The main content area features a large article titled 'Niemand sollte sich allein fühlen' with a photo of a woman. Below this, there are several smaller article teasers with images and titles: 'Mehrl macht!', 'Newsletter-Registrierung', 'Was ist hier der Auftrag?', 'Ein Baby? - Warum nicht?', 'Drogen und Herzfehler? - Lieber nicht!', and 'Das Wunder von Lund.'. At the bottom, there are links for 'Impressum' and 'Kontakt'.

Screenshot: www.corience.org

Corience ist ein Informationsportal zu angeborenen Herzfehlern: unabhängig, objektiv und vielseitig. Tipps zum Umgang mit der Erkrankung im Alltag und medizinisches Hintergrundwissen finden sich hier genauso wie Informationen zu wissenschaftlichen Studien. Ein internationales Team aus 15 Journalisten und Ärzten hat ein breites Informationsangebot rund um das Krankheitsbild angeborene Herzfehler zusammengestellt. 2008 vom Nationalen Register für angeborene Herzfehler und der europäischen Dachorganisation ECHDO gegründet, gibt es Corience seit Oktober 2009 nun auch auf Deutsch. Die Diagnose 'angeborener Herzfehler' ist für

betroffene Familien immer ein großer Schock und plötzlich tauchen viele Fragen auf: Wie kann der Herzfehler behandelt werden? Wird mein Kind später ein normales Leben führen können? Wird es Einschränkungen haben? Corience gibt Antworten auf viele Fragen rund um die Erkrankung. Artikel zu Sport, Ernährung, Lebensqualität, Reisen, Drogen und Sexualität gehören ebenso zum Angebot wie genaue Erklärungen zu einzelnen Herzfehlerbildungen und deren Behandlungsmöglichkeiten. Alle Artikel werden durch neueste Forschungsergebnisse, Linklisten, Experteninterviews und Erfahrungsberichte von Patienten und deren Familien ergänzt.

www.corience.org

w/

Forschung, Fortsetzung von Seite 1

Neue Studie zur Herzinsuffizienztherapie bei Duchenne-Muskeldystrophie

ziens eines DMD-Patienten heute mit nicht-invasiver Heimbeatmung standardisiert gut behandelbar ist, ist die Kardiomyopathie oft lebensbegrenzend. Eine französische Pilotstudie gibt Hinweise darauf, dass eine prophylaktische antikongestive Therapie den Zeitpunkt der Entwicklung einer Kardiomyopathie bei DMD-Patienten möglicherweise verzögern kann.

Unter der Leitung von Professor Dr. Sven Dittrich, Kinderkardiologische Abteilung am Universitätsklinikum Erlangen, haben das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler und das ebenfalls BMBF-geförderte Muskeldystrophienetzwerk (MD-Net) gemeinsam eine multizentrische Studie aufgesetzt. Ziel ist es, die Wirksamkeit einer Kombinationstherapie von ACE-Inhibitoren und Beta-Blockern im prophylaktischen Einsatz auf das Hinauszögern der Entstehung einer Kardiomyopathie zu erforschen. An der Phase III-Studie, die voraussichtlich Ende 2009 beginnt, sollen 130 Patienten zwischen 10 bis 14 Jahren mit normaler Ventrikelfunktion ($\geq 30\%$) und normaler Nierenfunktion ($GFR > 30 \text{ ml}/1,73 \text{ m}^2$) teilnehmen. Finanziert wird die Studie vom Bundes-

ministerium für Bildung und Forschung (BMBF) über einen Zeitraum von 7 Jahren. 11 Kliniken sind in die Studienplanung einbezogen: Universitätsklinik Charite Berlin, Universitätsklinik Dresden, Universitätsklinik Erlangen, Universitätsklinik Essen, Universitätsklinik Freiburg, Universitätsklinik Göttingen, Universitätsklinikum Homburg, Universitätsklinik Kiel, Universitätsklinik Mainz, Universitätsklinik München LMU und Versorgungszentren in Regensburg.

Am 17. September 2009 fand in Nürnberg das 1. Prüfürtreffen statt. Dem zentralen Ethikkomitee liegt eine revidierte Fassung des Ethikantrages zur abschließenden Beratung vor, so dass die teilnehmenden Zentren nach Erteilung der lokalen Ethikvoten voraussichtlich im Oktober und November 2009 initiiert werden können. Die besondere Herausforderung dieser Studie liegt auch hier darin, ob es gelingt etwa $\frac{1}{4}$ aller deutschlandweit verfügbaren Patienten für diesen langen Studienzeitraum zu rekrutieren. Eine besondere Hilfe wird hierbei das gut geführte Patientenregister des MD-Net sein. Interessenten für eine Studienteilnahme können sich mit dem Studienleiter in Verbindung setzen. *sd/wl*



Projektleiter Prof. Dr. Sven Dittrich vom Universitätsklinikum Erlangen

Kontakt:

Professor Dr. med. Sven Dittrich, Leiter der Kinderkardiologischen Abteilung in der Kinder- und Jugendklinik, Universitätsklinikum Erlangen, Tel.-Nr. 09131 – 853 3750, E-Mail: Kinderkardiologie@uk-erlangen.de.

Veranstaltung

Kompetenznetz präsentiert Forschungsergebnisse auf der 41. Jahrestagung der DGPK

Das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler präsentiert vom 03.–06. Oktober 2009 auf der 41. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) in Weimar aktuelle Arbeiten aus den epidemiologischen und klinischen Studien.

Der Beitrag der PAN-Studie (05.10.2009, 12:20 Uhr, Kleiner Saal) und der Vortrag „Verbesserte Beurteilung der Fallot’schen Tetralogie durch herzfehlerspezifische Referenzwerte“ (05.10.2009, 11:50 Uhr, Großer Saal) wurden unter die zehn besten Beiträge zur Jahrestagung gewählt und werden deshalb auch auf der Jahrestagung der italienischen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie präsentiert. Wir freuen uns, Sie in Weimar begrüßen zu dürfen.

Zeit: 03.–06.10.2009

Ort: Congress Centrum Neue Weimarahalle, Weimar

Der Infostand des Kompetenznetzes befindet sich in der Nähe des Kleinen Saals am Nordeingang der Weimarahalle.

Ausgewählte Vorträge aus dem Kompetenznetz:

03.10.2009, 12:00–13:30, Seminarraum 1

Seminar III: Tissue-Doppler Echokardiographie

12:00 Akquisition und Analyse der Gewebedopplerdaten A. Rentzsch (Homburg/Saar)

12:30 Evaluation der kardialen Funktion bei Erwachsenen nach Korrektur einer Fallot’schen Tetralogie

H. Abdul-Khaliq (Homburg/Saar)

13:00 Wertigkeit der Messung der myokardialen Akzeleration

M. Vogel (München)

04.10.2009, 12:45–14:15, Kleiner Saal

Lunchsymposium (Actelion): PAH bei angeborenen Herzfehlern

13:10, LS6, Medikamentöse Therapieansätze bei schwerer PAH und Eisenmenger-Reaktion

S. Mebus

04.10.2009, 14:30–16:00, Großer Saal

Belastungsuntersuchungen

15:20, EV18, Belastungsuntersuchung im MRT zur Funktionsbeurteilung des rechten Ventrikels P. Beerbaum

15:40, EV19, Belastungsuntersuchungen und Spiroergometrie als Grundlage zur Berufsberatung

K.-O. Dubowy

05.10.2009, 11:00–12:30, Kleiner Saal

Epidemiologie und psychosoziale Aspekte

12:20 V581, Angeborene Herzfehler bei Neugeborenen in Deutschland und deren Assoziation mit demographischen, genetischen und Peripartaldaten – Ergebnisse der PAN-Studie

A. Lindinger (Homburg/Saar), G. Schwedler (Berlin), H.-W. Hense (Münster)

05.10.2009, 11:00–12:30, Großer Saal

Chirurgie II: Herzkatheter vor elektiver Fallot-Korrektur? Pro - Contra

11:50 V47 Verbesserte Beurteilung der

Fallot’schen Tetralogie durch

herzfehlerspezifische Referenzwerte

S. Sarikouch, B. Peters, T. S. Mir, A. Hager, T. Kühne, P. Böttler, H. Abdul-Khaliq, K.-O. Dubowy, P. Beerbaum

05.10.2009 15:45 Uhr –16:45 Uhr, Großer Saal
Nachmittagssymposium (Medtronic): „State of



Forschung

Adaptionsprobleme einer MRT-Infrastruktur für die Echokardiografie

Im Kompetenznetz Angeborene Herzfehler wurde eine Bilddatenbankinfrastruktur aufgesetzt, die die pseudonymisierte Sammlung, Verarbeitung und Speicherung von MRT-Material innerhalb der klinischen Studien ermöglicht. Es wird ausschließlich der DICOM-Standard genutzt (Digital Imaging and Communications in Medicine). Im Bereich MRT ist der DICOM-Standard weit verbreitet. Bei der Echokardiografie nutzen die Hersteller (GE, Philips) noch proprietäre Formate zwischen ihren Systemen. Realisiert ist hier die manuelle Auswahl des DICOM-Standards beim Export von Bildmaterial.

Spezielle Rohdaten im „private tag“ bei den Echokardiografieaufnahmen verkomplizieren den Workflow organisatorisch und technisch. Es muss sichergestellt werden, dass diese Rohdaten nach der zentralen Abspeicherung im PACS wieder auf der Hersteller-Workstation nutzbar sind. Die Dateigrößen bei der Echokardiografie (3D-Echo >250MB) sind das derzeit technisch größte Problem der webbasierten Bereitstellung, wenn der Wunsch der Nutzer die Bildbereitstellung ad hoc ist. Teilweise gelöst ist das Problem der identifizierenden Dateneinblendungen im Bildmaterial. Lösungen können hier Standard Operation Procedures (SOPs) und Qualitätssicherungs-Maßnahmen sein. Beim Webupload in die

Bilddatenbank werden die DICOM-Header Informationen (Vor-, Name, Geburtsdatum) pseudonymisiert. Durch die Etablierung von Standardprotokollen für die Aufnahme- und die Auswertung bei MRT und Echokardiografie sind wichtige Voraussetzungen geschaffen worden, um qualitätsgesicherte Daten zu erzeugen und zu verarbeiten, die sowohl multizentrischen Studien als auch der Routinebetreuung von Patienten mit angeborenem Herzfehler zur Verfügung stehen. Fazit ist: Eine direkte Übertragung der Arbeitsabläufe der Echokardiografie auf die bestehenden MRT-Workflows und eine sofortige Nutzung ist nicht möglich. Es bestehen Unterschiede in den umzusetzenden Auswertungswflows. Zum einen bei der technischen Anbindung der Auswertungszentren bei MRT (Virtual Private Network, VPN) und Echokardiografie (webbasiert), zum anderen bei den organisatorischen Anforderungen. Soll die Analyse der Bilder on demand erfolgen, müssen die webbasierten Lösungen aus Gründen der Nutzerakzeptanz Datenkomprimierungs- und/oder Caching-Funktionalitäten als technische Hintergrundservices zusätzlich bereitstellen. Der Aufbau einer zentralen Echo-Bilddatenbank ist möglich und wurde erfolgreich realisiert. *smm*



Für diese Arbeit erhielt Stefan Müller-Mielitz den Posterpreis auf der 54. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Medizinische Informatik, Biometrie und Epidemiologie

Veranstaltung

Fortsetzung von Seite 2

the Art" der Schrittmachertherapie bei Patienten mit angeborenem Herzfehler
16:05 LS161, Resynchronisationstherapie bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern: Wer profitiert und wann? J. Janoušek (Leipzig)
06.10.2009, 8:30 – 09.10, Großer Saal
EMAH – Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, Einleitung und allgemeine Aspekte
08:50 EV631, Aktueller Stand der EMAH Versorgung in der BRD
A. A. Schmaltz (Essen)
06.10.2009, 09.10 – 10:30, Großer Saal
Reproduktionsmedizin
09:10 EV64, Andrologische Aspekte bei EMAH
M. Vigl (Berlin)
09:30 EV65, Sexualentwicklung und Kontrazeption bei EMAH
H. Kaemmerer (München) *wl*

Patienten

Wissenschaft hautnah



Spiel, Spaß und Wissenschaft zum Anfassen – unter diesem Motto lud das Kompetenznetz Angeborene Herzfehler vom 19.–20. September 2009 Familien mit herzkranken Kindern zu einem Seminarwochenende für die ganze Familie ein. Gekommen sind 30 Familien mit insgesamt 60 Kindern. Während die Eltern an Seminaren über neue Behandlungsmethoden für angeborene Herzfehler, Sozialrecht, klinische Studien und vielen anderen Themen teilnahmen, stand für die Kinder ein umfassendes Freizeitprogramm bereit.

Die Rehabilitationsklinik Bad Oexen bot von Ponyreiten bis Outdoorklettern ein attraktives Programm. In einem „Gläsernen Medizinlabor“ experimentierten die Familien gemeinsam und bekamen so eine Vorstellung, wie Forscher arbeiten.

Die Vorträge, Bilder und Videos vom Familienwochenende finden Sie unter:

<http://blog.kompetenznetz-ahf.de/>

Intern

Verein Kompetenznetz Angeborene Herzfehler gegründet

Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq (49) ist Sprecher des neu gegründeten Vereins „Kompetenznetz Angeborene Herzfehler e. V.“. Nach seiner Wahl am 20. August 2009 betonte er die außerordentliche Bedeutung des Forschungsnetzes für die Kinderkardiologie und die Patienten mit angeborenen Herzfehlern. „Es gibt immer noch zu wenige multizentrische Studien zur Bearbeitung der langfristigen Probleme bei angeborenen Herzfehlern“, kritisiert Abdul-Khaliq und rief die Ärzte dazu auf, sich am Forschungsnetz zu beteiligen. Die neue Rechtsform als Verein soll sicherstellen, dass die vorhandene Forschungsinfrastruktur auch nach Ablauf der Förderung durch das Bundesministerium für Bildung und Forschung erhalten bleibt und die Arbeit erfolgreich fortgeführt wird. Auf der Gründungsversammlung am 20. August 2009 in Berlin wurde die Satzung verabschiedet und das Lenkungsgremium gewählt.

Weiterhin wurde der neue Vorstand, bestehend aus Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq (Vorstandsvorsitzender), Prof. Dr. Günter Breithardt und Prof. Dr. Boulos Asfour (Stellvertreter des Vorstands), etabliert. Die Ziele des Vereins sind die Förderung der Wissenschaft und Forschung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler sowie die Weiterentwicklung der medizinischen Betreuung- und Versorgungsstrukturen in diesem Bereich. Dieser Vereinszweck soll insbesondere durch folgende Aufgabengebiete verwirklicht werden:

- die Entwicklung, Planung und Durchführung von Forschungsprojekten auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler und herznahen Gefäße mit dem Ziel, die Forschungsergebnisse zusammenzuführen, die gewonnenen Informationen an alle relevanten Forschungsgruppen, Heilberufe, die Patienten und die Allgemeinheit weiterzugeben sowie die Versorgung, Prognose und Lebensqualität bei dieser Patientengruppe zu verbessern,

- die Vernetzung von ambulanter und klinischer Versorgung mit der naturwissenschaftlichen und medizinischen Forschung mit dem Ziel der wechselseitigen Information, um so eine Zusammenführung des Expertenwissens zu erreichen und
- die Beschaffung von Mitteln zur Förderung von Wissenschaft und Forschung auf dem Gebiet der angeborenen Herzfehler und herznahen Gefäße durch andere steuerbegünstigte Körperschaften oder Körperschaften des öffentlichen Rechts und von privaten Geldgebern.

Prof. Abdul-Khaliq blickt positiv in die Zukunft und hofft auf eine produktive Zusammenarbeit. „Das Nationale Register für angeborene Herzfehler und die Kohorte der PAN-Studie bieten eine exzellente Ausgangsbasis für zukünftige Studien. Alle sind eingeladen, Forschungsanträge zu schreiben und diesen wertvollen Datenschatz für eine bessere Versorgung der Patienten zu nutzen“, so der neue Sprecher. *w/*



Der Lenkungsausschuss des neuen Vereins ersetzt die Konsensuskonferenz. Mitglieder sind (vordere Reihe v. l. n. r.): Prof. Dr. Günter Breithardt (Stellv. Vorsitzender, Universitätsklinikum Münster), Dr. Sabine Klaassen (Max-Delbrück-Center for Molecular Medicine), Prof. Dr. Hashim Abdul-Khaliq (Sprecher und Vorsitzender, Universitätsklinikum des Saarlandes), Prof. Dr. Boulos Asfour (Stellv. Vorsitzender, Kinderherzzentrum Sankt Augustin), (hintere Reihe v. l. n. r.) Prof. Dr. Michael Hofbeck (Universitätskinderklinik Tübingen), Dr. Fokko de Haan (BNK), Dr. Samir Sarikouch (Medizinische Hochschule Hannover), Dr. Jan-Hendrik Nürnberg (Klinikum Links der Weser), Prof. Dr. Hans-Heiner Kramer (Christian-Albrechts-Universität Kiel), Prof. Dr. Felix Berger (Deutsches Herzzentrum Berlin), Prof. Dr. Roland Hetzer (Deutsches Herzzentrum Berlin), (nicht im Bild) Dr. Dieter Koch (ANKK), Prof. Dr. Achim A. Schmaltz (Nationales Register für angeborene Herzfehler e. V.)

Termine

03. – 06.10.09

41. Jahrestagung der DGPK, Weimar

08. – 10.10.09

33. Herbsttagung der DGK und 20. Jahrestagung der AG Herzschrittmacher und Arrhythmie, Dresden

17. – 21.10.09

23rd Annual Meeting of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), Wien

18. – 21.11.09

MEDICA, Düsseldorf

09. – 12.12.09

EUROPACE 2009, Berlin