

Wenn Sie weitere Informationen zu dieser Studie haben wollen oder sich für eine Teilnahme interessieren, so können Sie sich jederzeit direkt an die zuständigen Ärzte wenden:

**Robert-Bosch-Krankenhaus**  
**Abteilung für Kardiologie**

Dr. med. Ali Yilmaz  
Auerbachstraße 110, 70376 Stuttgart  
Telefon 0711/8101-5587  
ali.yilmaz@rbk.de



Robert-Bosch-Krankenhaus

**Universitätsklinikum Ulm**  
**Klinik für Neurologie**

Dr. med. Hans-Jürgen Gdynia  
Oberer Eselsberg 45, 89081 Ulm  
Telefon 0731/177-5225  
hans-juergen.gdynia@uni-ulm.de



ulm university universität  
**uulm**

**Marienhospital**  
**Klinik für Neurologie**

Prof. Dr. med. Alfred Lindner  
Böheimstraße 37, 70199 Stuttgart  
Telefon 0711/6489-2481  
alfredlindner@vinzenz.de



**Olgahospital**  
**Pädiatrisches Zentrum,**  
**Schwerpunkt Neuropädiatrie**

Dr. med. Reinhard Keimer  
Bismarckstraße 8, 70176 Stuttgart  
Telefon 0711/992-0  
r.keimer@olgahospital.de



Klinikum Stuttgart

Gefördert durch die  
**Deutsche Stiftung für Herzforschung**

Vogtstraße 50,  
60322 Frankfurt am Main  
Telefon 069/955128-0  
info@herzstiftung.de



# Projekt Muskeldystrophie

## Diagnose von Herzerkrankungen bei Patienten mit Muskeldystrophie mittels moderner Bildgebungsverfahren

### So finden Sie uns

#### Mit öffentlichen Verkehrsmitteln

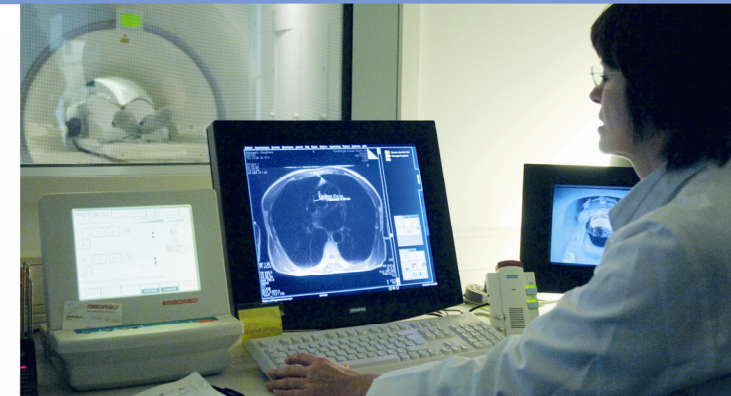
Von Stuttgart Hauptbahnhof mit den Stadtbahn-Linien U5 Richtung Mönchfeld, U6 Richtung Gerlingen oder U15 Richtung Zuffenhausen bis zur Haltestelle Pragsattel. Von dort weiter mit der Buslinie 57 Richtung Burgholzhof bis zur Haltestelle Robert-Bosch-Krankenhaus.

#### Mit dem Auto

Über B 10 oder B 27 bis zur Kreuzung Pragsattel. Dort in die Siemensstraße/B 295 Richtung Calw/Leonberg abbiegen. Nach etwa 100 m an der ersten Ampel rechts in die Leitzstraße einbiegen und dem Straßenverlauf über die Auerbachbrücke folgen. Am Kreisverkehr rechts in das Klinikgelände einbiegen. Parkmöglichkeiten im klinikeigenen Parkhaus.

Robert-Bosch-Krankenhaus  
Auerbachstraße 110, 70376 Stuttgart  
info@rbk.de, www.rbk.de

Eine Einrichtung der Robert Bosch Stiftung



### Ein Kooperationsprojekt

- der Abteilung für Kardiologie, **Robert-Bosch-Krankenhaus in Stuttgart**
- der Klinik für Neurologie, **Universitätsklinikum Ulm**
- der Klinik für Neurologie, **Marienhospital in Stuttgart**
- des Pädiatrischen Zentrums (Schwerpunkt Neuropädiatrie), **Olgahospital in Stuttgart**

## Die Muskeldystrophie

Bei der „Muskeldystrophie Typ Duchenne“ (DMD) bzw. der „Muskeldystrophie Typ Becker-Kiener“ (BMD) handelt es sich um Muskelerkrankungen, die angeboren sind und auf einem Eiweißdefekt der Muskulatur beruhen.

Normalerweise sind die Muskelzellen des menschlichen Körpers über einen Eiweißkörper, das so genannte „Dystrophin“, miteinander verbunden.

Dieses Dystrophin dient der Stabilisierung und Verbindung der einzelnen Muskelzellen. Bei den oben genannten Erkrankungen ist das Dystrophin aufgrund von Genveränderungen (Mutationen) so verändert, dass die einzelnen Muskelzellen nicht mehr richtig aneinander gekoppelt werden können. Daher leiden betroffene Patienten unter Beschwerden, die vor allem die Muskulatur der Arme, der Beine und des Rumpfes, aber auch des Herzens betreffen.

Eine Mitbeteiligung der Herzmuskulatur wird bei der DMD im Alter von etwa 20 Jahren bei fast jedem betroffenen Patienten beobachtet, während bisherigen Studien zufolge über 70% der Patienten mit der BMD im Alter von etwa 40 Jahren eine Herzbeteiligung aufweisen.

Die Erkrankung des Herzmuskels äußert sich in einer zunehmend fortschreitenden Vergrößerung und Pumpschwäche des Herzens. Man spricht dann von einer so genannten „dilatativen Kardiomyopathie“ (DCM).

Die betroffenen Patienten bemerken den zunehmenden Abbau von Herzmuskelgewebe, das durch Fett- und Bindegewebe ersetzt wird, entweder zunächst gar nicht oder aber durch zunehmend rasche Luftnot und Abgeschlagenheit bei körperlicher Belastung. Meistens ist der Herzmuskelumbau bis zum Auftreten dieser Beschwerden aber schon weit fortgeschritten.

Daher gestaltet sich eine Therapie erst nach dem Auftreten von klinischen Zeichen recht schwierig. Folglich kommt einer rechtzeitigen Erkennung und frühzeitigen Behandlung einer Herzbeteiligung bei Patienten mit Muskeldystrophie eine sehr wichtige Bedeutung zu.

## Die kardiale Magnetresonanztomographie (CMR)

Die so genannte „kardiale Magnetresonanztomographie“ (CMR) stellt ein neues Diagnoseverfahren für Herzkrankungen dar.

Mit diesem Verfahren kann man ohne Eingriff in den Körper oder Röntgenstrahlen die Struktur und Funktion des Herzens sowie insbesondere das Ausmaß des Herzmuskelumbaus und der Pumpschwäche in einem einzigen Untersuchungsgang beurteilen (Abb. 1).

Mit besonderen Aufnahmetechniken können auch sehr kleine Herzmuskelschäden nach Kontrastmittelgabe sicher festgestellt werden (Abb. 2).

Der frühzeitigen Feststellung einer Herzmuskelerkrankung (v.a. einer DCM) kommt bei Patienten mit DMD bzw. BMD eine große Bedeutung zu, da bisherige Studien gezeigt haben, dass durch eine frühe Diagnose und einen rechtzeitigen Beginn der entsprechenden medikamentösen Therapie der weitere Krankheitsverlauf positiv beeinflusst werden kann.

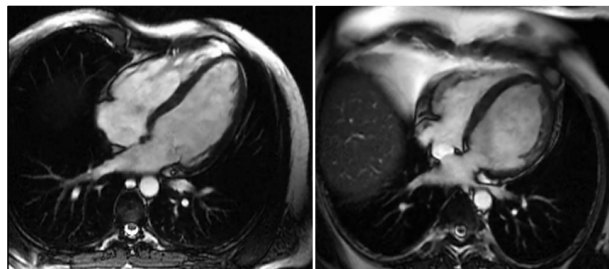


Abb. 1: Darstellung des Herzens in seiner Längsachse im so genannten 4-Kammerblick (mittels cine-Aufnahmen). Im linken Bild ist ein normal strukturiertes Herz eines gesunden Erwachsenen zu erkennen. Das rechte Bild zeigt dagegen ein in seinem Aufbau gestörtes Herz eines Patienten mit BMD.

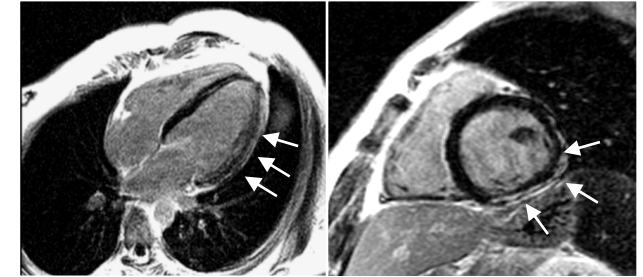


Abb. 2: Darstellung des Herzens in seiner Längsachse (linkes Bild) und Kurzachse (rechtes Bild) nach Gabe von Kontrastmittel bei einem Patienten mit BMD. Die Pfeile markieren die Bereiche im Herzmuskel, die eine Kontrastmittelanreicherung aufweisen und daher als geschädigtes Herzmuskelgewebe anzusehen sind.

## Das Projekt „Muskeldystrophie“ (RBK-109)

Im Rahmen der Studie RBK-109 wird Patienten mit DMD bzw. BMD die kardiale Magnetresonanztomographie zur frühzeitigen Feststellung einer beginnenden Herzerkrankung angeboten.

Bei dieser Verlaufsstudie sollen Patienten mit DMD bzw. BMD routinemäßigen kardiologischen und neurologischen Untersuchungen unterzogen werden.

Bei Aufnahme von Patienten mit DMD bzw. BMD in diese Studie findet - unabhängig von ihrer aktuellen Beschwerdesymptomatik - eine erste CMR-Untersuchung der Patienten in der Abteilung für Kardiologie des Robert-Bosch-Krankenhauses in Stuttgart statt. In maximal jährlichen Abständen werden CMR-Verlaufskontrollen durchgeführt. Diejenigen Patienten, die im Rahmen der CMR-Untersuchung eine eingeschränkte Herzfunktion bzw. entsprechende Beschwerden aufweisen, sollen eine medikamentöse Therapie (gemäß den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie) erhalten.