



Deutsche Gesellschaft für Kardiologie –  
Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK)

Achenbachstr. 43, 40237 Düsseldorf

Geschäftsstelle: Tel: 0211 / 600 692 - 0 Fax: 0211 / 600 692 - 10 E-Mail: info@dgk.org  
Pressestelle: Tel: 0211 / 600 692 - 51 Fax: 0211 / 600 692 - 10 E-Mail: presse@dgk.org

**Pressemitteilung**

*Abdruck frei nur mit Quellenhinweis: Presstext DGK 04/2011*

## **Risikoprädiktion des plötzlichen Herztodes (SCD) bei Patienten mit dem Marfan-Syndrom**

**Dipl.-Ing. Dr. Boris A. Hoffmann et al., Hamburg**

Beim Marfan-Syndrom handelt es sich um eine genetische Erkrankung des Bindegewebes mit einer Prävalenz von zirka 1:5000 bis 1:10000. Das familiäre Marfan-Syndrom ist durch einen autosomal-dominanten Erbgang gekennzeichnet, jedoch beträgt die Häufigkeiten an Neumutationen bis zu 40 Prozent. Marfan-Patienten zeigen ein erhöhtes Risiko für plötzliche Herztodesfälle, wobei die akute Aortendissektion am häufigsten vorliegt. In der Literatur wurden jedoch in der Vergangenheit auch über plötzliche Herztodesfälle ohne Vorhandensein eines kardialen oder vaskulären Korrelats berichtet. Die frühzeitige Identifizierung von Patienten mit dem Marfan-Syndrom und einem erhöhten Risiko für den plötzlichen Herztod (SCD) ist für die Langzeitprognose von bedeutender klinischer Relevanz.



Dipl.-Ing. Dr. Boris A. Hoffmann

Von Mai 2007 bis Oktober 2008 wurden in der Marfansprechstunde des Universitären Herzzentrums Hamburg insgesamt 96 Patienten (48,9 % männlich, Alter  $37,2 \pm 13,4$  Jahre) mit einem Marfan-Syndrom eingeschlossen. Bei allen Patienten wurde ein 24-Stunden-Langzeit-EKG, transthorakale Echokardiografie und eine Bestimmung von NT-pro-BNP durchgeführt. Marfan-Patienten mit einer koronaren Herzkrankheit, Mitral- und Aortenklappeninsuffizienz oder Aortenwurzeldilatation ( $> 35$  mm) wurden ausgeschlossen. Alle Patienten wurden in Abständen von sechs Monaten ambulant einbestellt. Der primäre Endpunkt war die Kombination aus SCD und ventrikulären Arrhythmien und arrhythmogenen Synkopen.

In der multivariaten Analyse zeigte sich nur bezüglich NT-pro-BNP eine statistische Signifikanz ( $P < 0,001$ ). Die ROC-Analyse von NT-pro-BNP in

Korrelation zum primären Endpunkt ergab einen Cut-off-Wert von 226,1 pg/ml. Die Sensitivität von NT-pro-BNP zur Prädiktion des primären Endpunktes betrug 81,3 Prozent bei einer Spezifität von 100 Prozent (ROC curve area 0,945, P = 0,0003). Zur Analyse der Überlebenswahrscheinlichkeit wurde das Patientenkollektiv anhand des NT-proBNP-Spiegels in zwei Gruppen unterteilt.

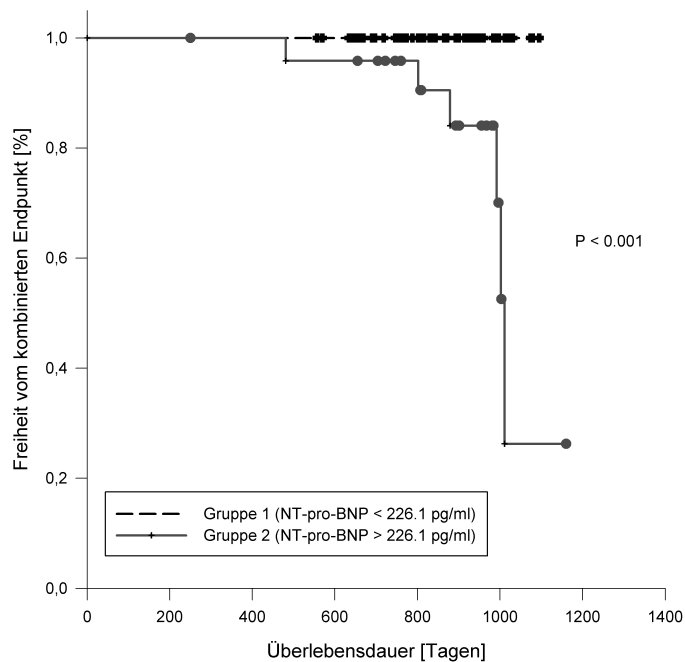
Die Time-Domain-Herzfrequenzvariabilitätsparameter SDNN, SDNN-i, die mittlere und minimale Herzfrequenz und die Anzahl der supraventrikulären Extrasystolen unterschieden sich nicht signifikant.

Während eines Follow-ups von im Mittel  $838 \pm 175$  Tagen wurde bei sechs Patienten der Gruppe 2 (24 %) der kombinierte Endpunkt erreicht. Zwei Patienten verstarben am plötzlichen, nicht-vaskulären Herztod (8 %). Bei vier Patienten kam es zu dokumentierten ventrikulären Tachykardien. Zwei Patienten wurden mit einem internen Defibrillator versorgt. Alle Patienten der Gruppe 1 zeigten kein Ereignis (P < 0,001).

### Darstellung signifikant unterschiedlicher Basisparameter

	<b>Gruppe 1 (n = 71)</b> <b>NT-pro-BNP</b> <b>&lt; 226,1 pg/ml</b>	<b>Gruppe 2 (n = 25)</b> <b>NT-pro-BNP ≥</b> <b>226,1 pg/ml</b>	<b>P-Wert</b>
<i>NT-pro-BNP (pg/ml)</i>	60,8 ± 109,5	1998,15 ± 4279,2	< 0,001
<i>LVEF (%)</i>	50,8 ± 10,9	40,1 ± 10,9	< 0,001
<i>Zirkadianer Index (CI)</i>	1,3 ± 0,2	1,12 ± 0,16	0,02
<i>Maximale Herzfrequenz (Min.)</i>	157,0 ± 32,5	119,5 ± 18,9	0,007
<i>Anzahl der VES (n)</i>	74,7 ± 195,3	2477,80 ± 3648,27	< 0,005
<i>Anzahl der nicht-anhaltenden VT (n)</i>	0	15,6 ± 40,8	< 0,001

## Kaplan-Meier-Überlebenskurve bezüglich des primären Endpunkts



In der vorgestellten Langzeit-Untersuchung konnte gezeigt werden, dass Marfan-Patienten mit einem erhöhten Serum-NT-pro-BNP-Wert ein erhöhtes Risiko für arrhythmogene Ereignisse und plötzlichen Herztod haben. NT-pro-BNP scheint für die Risikostratifizierung ein einfach und schnell zu bestimmender Parameter mit hoher Sensitivität und Spezifität für den primären Endpunkt zu sein.

*Die Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz und Kreislaufforschung e.V. (DGK) mit Sitz in Düsseldorf ist eine wissenschaftlich medizinische Fachgesellschaft mit heute mehr als 7500 Mitgliedern. Ihr Ziel ist die Förderung der Wissenschaft auf dem Gebiet der kardiovaskulären Erkrankungen, die Ausrichtung von Tagungen und die Aus-, Weiter- und Fortbildung ihrer Mitglieder. 1927 in Bad Nauheim gegründet, ist die DGK die älteste kardiologische Gesellschaft in Europa. Weitere Informationen unter [www.dgk.org](http://www.dgk.org).*