

Kinder- und Jugendklinik

Kinderkardiologische Abteilung

Adresse

Loschgestraße 15
91054 Erlangen
Tel.: +49 9131 8533750
Fax: +49 9131 8535987
www.kinderkardiologie.uk-erlangen.de

Leiter

Prof. Dr. med. Sven Dittrich

Ansprechpartner

Prof. Dr. med. Sven Dittrich
Tel.: +49 9131 8533750
Fax: +49 9131 8535987
kinderkardiologie@uk-erlangen.de

Forschungsschwerpunkte

- Spiroergometrie und kardiovaskuläre Belastbarkeit von Kindern
- Einfluß von Hochleistungssport auf die Herzgesundheit
- Myokarditis und Sport
- Sport bei Fontan-Patienten
- Risikostratifizierung nach Herzoperationen
- Pathophysiologie der Fontanzirkulation
- Congenital Cardiology Cloud
- Echokardiographie
- Pathophysiologie angeborener Herzfehler im Rattenmodell
- Multimodale Bildgebung
- Interventionelle Therapie
- Pharmakologische Studien

Struktur der Abteilung

Professur: 1
Beschäftigte: 79
• Ärzte: 22
• Wissenschaftler: 2
(davon drittmittelfinanziert: 2)
• Promovierende: 20

Klinische Versorgungsschwerpunkte

- stationäre Behandlung aller angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen des Kinder- und Jugendalters
- herzkatheterinterventionelle Behandlung angeborener Herzfehler
- operative Behandlung angeborener Herzfehler (in enger Zusammenarbeit mit der Kinderherzchirurgischen Abteilung)
- intensivmedizinische Behandlung
- Spezialsprechstunden: Herzinsuffizienz, Herztransplantation, Rhythmologie, Sport bei Herzerkrankungen, Fontan-Patienten

Forschung

In der Kinderkardiologischen Abteilung erfolgt patientennahe Forschung zu Behandlungstechniken und Versorgungsstrukturen. Ein besonderer Schwerpunkt liegt dabei auf verschiedenen Modalitäten der kardiovaskulären Bildgebung und der Pathophysiologie bei univentrikulären Herzen nach Fontan-Operationen. In der Grundlagenforschung

existieren zwei Arbeitsgruppen zur Pathophysiologie angeborener Herzfehler im Kleintiermodell und eine Materialbiobank zu den molekulargenetischen Ursachen angeborener Herzfehler.

Spiroergometrie und kardiovaskuläre Belastbarkeit von Kindern

PI: Dr. Dr. I. Schöffl, Dr. K. Rottermann
Spiroergometrie bei sehr jungen Kindern und bei Kindern mit limitierter kardiopulmonaler Kapazität stellt eine besondere Herausforderung dar. Sowohl die Ergometrie auf dem Fahrrad, als auch auf dem Laufband haben ihre Limitationen für Kinder. In einer Studie mit 7 – 10 -jährigen konnten wir einen Feldtest mit einer mobilen Spiroergometrie entwickeln, bei dem die Geschwindigkeit in den vier Stufen den Fähigkeiten der Kinder angepasst werden können. Dieser Test erwies sich im Vergleich zu einem Fahrradergometer-Test als leichter durchführbar und alle Kinder konnten erfolgreich ausbelastet werden. In einer weiteren Studie soll dieser Test auf noch jüngere Kinder (4 – 6 Jahre) übertragen werden und mit einem Standard-Laufbandtest verglichen werden. In einer multizentrischen Studie soll das neu entwickelte Protokoll dann zur Generierung von Normwerten bei Kindern im Alter von 4 – 8 Jahren genutzt werden.

Einfluß von Hochleistungssport auf die Herzgesundheit

PI: Dr. Dr. I. Schöffl
Der plötzliche Herztod ist die führende Ursache für einen nicht-traumatischen Tod im Sport. Ein detailliertes Wissen über die sportartspezifische kardiale Adaptation ist daher entscheidend, um den Einfluß des spezifischen Hochleistungssports auf das Herz erfassen und auf lange Sicht präventive Ansätze zur Vermeidung des plötzlichen Herztods herbeiführen zu können. In einer ersten Studie mit der Jugend-Kletter-Nationalmannschaft konnten wir zeigen, dass der Klettersport mit charakteristischen kardialen Veränderungen einhergeht, die denen einer Kontaktsportart ähneln, sich aber von einer klassischen Ausdauersportart wie dem Langlaufsport unterscheiden. In einer weiteren Studie sollen nun die Auswirkungen extremen Ausdauersports wie dem Skitourengehen, Langlaufen und Biathlon mit Hilfe von Strain-Untersuchungen, klassischen Echokardiographie-Parametern und Spiroergometrie nachgegangen werden. Hierzu erfolgt eine multizentrische Evaluation der Nationalkader in den drei Sportarten.

Myokarditis und Sport

PI: Dr. Dr. I. Schöffl, Dr. A. Weigelt
Bei der Myokarditis kommt es zu einer Schädigung von Kardiomyozyten. Die häufigste Ursache ist eine virale Infektion des Herzmuskels. In Deutschland stellt die Myokarditis die häufigste Ursache für den plötzlichen Herztod bei Sportlern dar. In Tiermodellen konnte ein Zusammenhang

zwischen sportlicher Betätigung bei viralem Infekt und dem Auftreten einer Myokarditis gezeigt werden. Auch wird vermutet, dass Sportler ein höheres Risiko für das Auftreten einer Myokarditis haben. Die Zahlen sind jedoch so gering, dass hier bislang keine sicheren Aussagen möglich sind. Die Weiterbetreuung nach Myokarditis, insbesondere in Bezug auf die Wiederaufnahme von Sport, basiert auf Empfehlungen, die häufig einen niedrigen Evidenzgrad beinhalten. Vor allem bei Kindern, bei denen die Myokarditis die häufigste erworbene Herzkrankheit darstellt, gibt es kaum Studien. Seit 2013 werden deshalb in 25 Zentren in Deutschland und Österreich alle Myokarditis-Fälle erfasst, um mit größeren Patientenzahlen, validere Aussagen treffen zu können. In Zusammenhang mit dem so etablierten MYKKE-Register untersuchen wir diese Fälle mit einem speziell entwickelten Fragebogen nach, der den Zusammenhang zwischen Sport und Auftreten, Compliance, Rezidiven und Empfehlungen untersucht. Gleichzeitig zu diesem retrospektiven Ansatz verfolgen wir einen prospektiven Ansatz, in dem alle neu aufgetretenen Myokarditis-Fälle entsprechend der ESC-Empfehlungen nachbetreut werden und individualisierte Trainingspläne erhalten, um nach durchgemachter Myokarditis erfolgreich und rezidivfrei in den Sport zurückkehren zu können.

Sport bei Fontan-Patienten

PI: Dr. A. Weigelt, Dr. Dr. I. Schöffl
Die kardiopulmonale Fitness kann mithilfe der Spiroergometrie bestimmt werden. Die dadurch bestimmte VO₂peak stellt den besten Prognoseparameter für Patienten mit univentrikulären Herzen in Bezug auf Mortalität, Transplantation und Lebersversagen dar. In einer Studie, in der die VO₂peak von Fontan-Patienten in Kombination mit ihrer sportlichen Aktivität als Klein-, Schulkind und Jugendlicher erfasst werden, versuchen wir nachzuweisen, dass eine positive Korrelation zwischen Sport und VO₂peak besteht, was wiederum eine direkte Verbesserung der Prognose für diese Patienten bedeutet.

In einem weiteren Studienansatz wollen wir dann den Einfluß von Sport-Interventionen für Fontan-Patienten evaluieren.

Risikostratifizierung nach Herzoperationen

PI: Dr. M. Schöber, Dr. R. Zant
Ziel dieser Studie ist es, Patienten, die eine konsekutive Schocksymptomatik in der frühen postoperativen Phase entwickeln, frühzeitig mit definierten Parametern zu identifizieren und die entsprechende Unterstützung zur optimalen Gewebsoxygenierung einzuleiten. Hierzu verwenden wir u.a. Urin-Laktatbestimmungen. Die Laktatbestimmung im Urin wurde bei Kindern nach kardiochirurgischer Operation noch nicht evaluiert. Sie kann der Bestimmung von Laktat im Serum überlegen sein: der Wert im Urin spiegelt eine globale Aussage wieder, weil er kurze, aber klinisch irrelevante Spitzenwerte

nivelliert und einen größeren Zeitraum zusammenfasst. Diese Studie wird von der Johannes und Frieda Marohn-Stiftung gefördert.

Pathophysiologie der Fontanzirkulation

PI: Prof. Dr. S. Dittrich, Dr. J. Moosmann

Bei Patienten mit einem univentrikulären Herzen benötigen eine Fontan-Operation: das univentrikuläre Herz pumpt das Blut in die Aorta, das venöse Blut fließt direkt in die Lunge. Mit der Nahinfrarot Spektroskopie konnten wir zeigen, dass Fontan Patienten Perfusionsgebiete mit niedriger regionaler Sauerstoffsättigung aufweisen. Eine besondere Rolle spielt das Lymphgefäßsystem. Wir identifizierten miRNA-Veränderungen bei Pathways, die im immunologischen System eine Rolle spielen. Eine Lymphopenie, veränderte Lymphozyten-subpopulationen und Veränderungen der T-Zell Differenzierung entsprechend einer chronischen Entzündung waren mit einer Eiweiß-verlustenteropathie assoziiert. In einer großen MRT-Querschnittsanalyse konnten wir zeigen, dass pathologische Lymphgefäßdarstellungen bei einem relevanten Anteil nach Fontan-operierten Patienten vorliegen und dass diese eine Assoziation mit klinischen Symptomen nach Fontan Operationen aufweisen. Diese Beobachtung begründeten die Hypothese, dass das lymphatische System einen eigenen Beitrag zu post-Fontan-Komplikationen leisten könnte.

Congenital Cardiology Cloud

PI: Dr. U. Doll, Dr. K. Rottermann

Mit Förderung durch das Bayerische Staatsministerium für Wirtschaft und Medien, Energie und Technologie im Programm „Bayern Innovativ“ (PBN-MED-1609-0004) konnte eine telemedizinische Plattform etabliert werden, die stationäre Behandlung mit der dauerhaften ambulanten Betreuung verzahnt. Bessere Nutzung von medizinischen Befunden, bessere Dokumentation, bessere Behandlungsplanung und stärkere Patienteneinbindung sind die Themen in der Versorgungsforschung, für die wir die intersektorale Cloud nutzen. Neben telemedizinischen Konsilen und Zweitmeinungsverfahren, in denen unter anderem patientenbezogene Daten wie Arztbriefe, Echokardiographie- oder Herzkatheter-untersuchungen ausgetauscht werden können, werden auch live telemedizinische Konferenzen mit unseren Zuweisern abgehalten. Alle relevanten Daten können den Patienten über die Telemedizin-Cloud zur Verfügung gestellt werden. Patienten können über das Konferenztool in ihrer häuslichen Umgebung per Video visitiert werden.

Echokardiographie

PI: Dr. M. Schöber

Strain Deformation Imaging, eine echokardiographische Methode, um die myokardiale Deformation des Myokards zu bestimmen, ermöglicht Einblicke in die Pathophysiologie des Herzens. Derzeit werden in unserem Echolab routinemäßig Deformationsanalysen zur Evaluation eingeschränkter Ventrikelfunktion bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern sowie in einer Studie akute Effekte einer Anthrazyklintherapie im Rahmen einer Behandlung bei pädiatrisch-onkologischer Erkrankung durchgeführt.

Pathophysiologie angeborener Herzfehler im Rattenmodell

PI: Dr. M. Alkassar

Im Tier- und Zellmodell untersuchen wir die

Veränderungen der Kraftentwicklung der Herzzellen einzeln und im Gewebsverbund bei kardial erkrankten Ratten. Zur besseren 3-dimensionalen Visualisierung kranker Herzareale etablierten wir ein neues erfahren zur kardialen 4D-Darstellung im Ultraschall im Kleintiermodell. Diese Ergebnisse wurden genutzt, um ein eigens hierfür entwickeltes Computer-Simulationsprogramm zur frühzeitigen Darstellung einer drohenden Herzschwäche zu optimieren. Die Simulation bildet dabei die im Inneren des Muskels entstehenden Kräfte vierdimensional ab und zeigt kritische Bereiche an.

Förderung: Klaus Tschira Stiftung

Multimodale Bildgebung

PI: Dr. M. Alkassar

Durch eine genauere räumliche Darstellung der anatomischen Strukturen soll die Therapieplanung weiter optimiert werden. Wir etablierten eine neue 3-dimensionale Darstellungsmethode, die aus MRT- und CT-Datensätzen eine äußerst realistische Abbildung von Herz und Gefäßen (Cinematic-rendering Verfahren) als Holographie im Raum (Mixed Reality, HoloLens®, Microsoft) erlaubt. Im Rahmen einer prospektiven Studie haben wir den Vorteil einer präoperativen Vorbereitung mittels holographischer 3-dimensionaler Darstellung untersucht. Hierbei zeigte die Auswertung der chirurgischen Bewertungen einen Vorteil der Holographie gegenüber der etablierten Darstellung am Monitor. Diese Methode zeigte sich ebenfalls im Vorteil gegenüber der räumlichen 3-dimensionalen Darstellung mittels 3D-Silikon-Druck. Die Kinderkardiologische Abteilung zählt zu den führenden Zentren bezüglich Etablierung und Weiterentwicklung multimodaler Methoden zur Therapie herzkranker Kinder in Deutschland.

Interventionelle Therapie

PI: Dr. T. Abu-Tair

Zur Risikostratifizierung und Prognoseabschätzung der im Neugeborenenalter eröffneten Pulmonalatriesien und kritischen Pulmonalstenosen wurden die zwischen 1996 und 2014 eröffneten und mittels Ballon-valvuloplastie behandelten Patienten in einer multizentrischen Studie evaluiert. Es wurden anhand morphologischer, hämodynamischer und prozeduraler Daten prognostische Parameter ermittelt für Zeitpunkt und Notwendigkeit eines Klappenersatzes, operativer RVOT-Desobstruktion oder RVOT-Stenting. Trotz eines etablierten und über Jahrzehnte erfolgreich durchgeführten Verfahrens gibt es derzeit keine suffizienten Daten bezüglich des Langzeit-Outcomes. Auch andere interventionelle Verfahren zum Erhalt der Ventrikelfunktion werden reevaluiert und deren Einfluss auf das Langzeit-Outcome ermittelt.

Pharmakologische Studien

PI: Prof. Dr. S. Dittrich, Dr. Martin Schöber

Wir konnten im Berichtszeitraum eine mehrjährige investigator-initiated pharmakologischen Studie bei Morbus Duchenne im Kindes- und Jugendalter abschließen. Der Einsatz antikongestiver Medikamente bei Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie hat mittlerweile Eingang in die Leitlinien-Empfehlungen gefunden. Aktuell gibt es eine laufende Phase III Studie zur Pharmakotherapie bei Kindern mit einem angeborenen Herzfehler: die Panorama-Studie der Firma Novartis für den Einsatz von einem Kombinationspräparat LCZ696 (sacubitril/valsartan) für die Therapie der Herzinsuffizienz.

Lehre

Die Kinderkardiologische Abteilung beteiligt sich an der curricularen Lehre. Darüber hinaus wird das Fach Kinderkardiologie auch in Wahlpflichtfächern unterrichtet. Auf der Station werden PJ-Studierende ausgebildet. In der Ambulanz und auf der kinder-kardiologischen Station besteht ganzjährig die Möglichkeit zur Hospitation. Wir betreuen medizinische und naturwissenschaftliche Promovenden.

Ausgewählte Publikationen

Dittrich S, Weise A, Cesnjevar R, et al. Association of Lymphatic Abnormalities with Early Complications after Fontan Operation. The Thoracic and cardiovascular surgeon. 2020

Herrmann H, Cabet E, Chevalier NR, et al. Dual Functional States of R406W-Desmin Assembly Complexes Cause Cardiomyopathy With Severe Intercalated Disc Derangement in Humans and in Knock-In Mice. Circulation 2020 Oct 7. doi: 10.1161/PMID: 33023321

van Walree ES, Dombrowsky G, Jansen IE, et al. Germline variants in HEY2 functional domains lead to congenital heart defects and thoracic aortic aneurysms. Genet Med. 2020 Aug 21.

Söder S, Wällisch W, Dittrich S, et al. Three-Dimensional Rotational Angiography during Catheterization of Congenital Heart Disease A ten Years' experience at a single center. Sci Rep. 2020; 10: 6973.

Schöffel I, Ehrlich B, Stanger S, et al. Exercise Field Testing in Children: A New Approach for Age-Appropriate Evaluation of Cardiopulmonary Function. Pediatr Cardiol 2020.

Knieling F, Rüffer A, Cesnjevar R, et al. Transfontanellar Contrast-Enhanced Ultrasound for Monitoring Brain Perfusion During Neonatal Heart Surgery. Circ Cardiovasc Imaging 2020 Mar;13(3):e010073. doi: 10.1161

Stegmann H, Bauerle T, Kienle K, et al. 4D cardiac magnetic resonance imaging, 4D and 2D transthoracic echocardiography: a comparison of in-vivo assessment of ventricular function in rats. Laboratory animals 2019; 53: 169-179

Schroer S, Fahlbusch FB, Munch F, et al. Multisite measurement of regional oxygen saturation in Fontan patients with and without protein-losing enteropathy at rest and during exercise. Pediatric research 2019; 85: 777-785

Roschl F, Purbojo A, Ruffer A, et al. Initial experience with cinematic rendering for the visualization of extracardiac anatomy in complex congenital heart defects: dagger. Interactive cardiovascular and thoracic surgery 2019; 28: 916-921

Dittrich S, Graf E, Trollmann R, et al. Effect and safety of treatment with ACE-inhibitor Enalapril and beta-blocker metoprolol on the onset of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy - a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Orphanet journal of rare diseases 2019; 14: 105

Department of Pediatrics and Adolescent Medicine

Division of Pediatric Cardiology

Address

Loschgestraße 15
91054 Erlangen
Phone: +49 9131 8533750
Fax: +49 9131 8535987
www.kinderkardiologie.uk-erlangen.de

Head of Division

Prof. Dr. med. Sven Dittrich

Contact

Prof. Dr. med. Sven Dittrich
Phone: +49 9131 8533750
Fax: +49 9131 8535987
kinderkardiologie@uk-erlangen.de

Research focus

- Cardiopulmonary exercise testing and the cardiopulmonary capacity of children
- Influence of elite level athletics on cardiac health
- Myocarditis and sport
- Sports in Fontan patients
- Risk stratification after cardiac surgery
- Pathophysiology of the Fontan circulation
- Congenital Cardiology Cloud
- Echocardiography
- Pathophysiology of congenital heart disease in a rat model
- Multimodality imaging
- Interventional therapy
- Pharmacological studies

Structure of the Division

Professorship: 1

Personnel: 79

- Doctors (of Medicine): 22
- Scientists: 2 (thereof funded externally): 2
- Graduate students: 20

Clinical focus areas

- Interventional therapy of congenital heart defects in the catheter laboratory
- Surgical therapy of congenital heart defects in close cooperation with the Division of Pediatric Cardiac Surgery
- Intensive care after cardiac surgery
- Specialized ambulatory services: congestive heart failure, transplant, arrhythmias, sports, Fontan-patients

Research

In the Division of Pediatric Cardiology, patient research on treatment techniques and care structures is performed. A particular focus is on different modalities of cardiovascular imaging and pathophysiology in univentricular hearts after Fontan operations. In basic research there are two working groups on the pathophysiology of congenital heart defects in the small animal model and a material biobank on the molecular genetic causes of congenital heart defects.

Cardiopulmonary exercise testing and the

cardiopulmonary capacity of children

PI: Dr. Dr. I. Schöffl, Dr. K. Rottermann
Cardiopulmonary exercise testing in very young children and in children with limited cardiopulmonary capacity presents several challenges. The bicycle ergometry as well as the one performed on a treadmill have several limitations when testing children. In a study with 7 – 10 year-old healthy children we were able to implement a field test, using a mobile cardiopulmonary exercise testing device. The children were instructed to perform 4 steps of 2 minutes with increasing speed after each step. The test was conducted in a local park. This way the children were able to run according to their own capabilities. In comparison to a cardiopulmonary exercise test performed on a bicycle the children all reached maximal exertion while enjoying themselves.

In a second study we now want to transfer this protocol onto even younger children (4 – 6 year-olds). At the same time the test protocol is being used in a multicentre study design to develop normal values for children aged 4 – 8 years.

Influence of elite level athletics on cardiac health

PI: Dr. I. Schöffl
Sudden cardiac death is the leading medical cause of death in young athletes. Detailed knowledge about the sport specific, cardiac adaptations are necessary in order to evaluate the influence of sports performed at an elite level on the heart and in order to develop adequate measures to prevent sudden cardiac death. In a first study in which we investigated the Junior German National Team in climbing we were able to show that climbing at an elite level led to characteristic cardiac adaptations, comparable to those observed in elite athletes from contact sports. In a second study we want to investigate the influence of an extreme endurance sport on the heart. The athletes from the German nation team in ski mountaineering, cross country skating and biathlon will be investigated using echocardiography with standard measurements in combination with strain measurements and cardiopulmonary exercise testing.

Myocarditis and sport

PI: Dr. Dr. I. Schöffl, Dr. A. Weigelt
The most common cause for myocarditis is a viral infection of the heart muscle. In Germany myocarditis represents the most common cause for sudden cardiac death in young athletes. The correlation between viral infection and the development of a myocarditis has been shown in animal models but not in humans so far. It is believed that athletes have a higher risk of viral infections and as a consequence of catching viral myocarditis. However, the number of patients is so small that this is mere speculation at this point. After having had myocarditis a rest from physical activity depending on the severity of the disease is recommended by the ESC. The level of evidence for these recommendations however, is poor, due again to the small number of patients. Since 2013 all myocarditis patients from 25 centres across Germany and Austria have been gathered to gain a

better insight into this disease. In a common approach with this MYKKE registrar we have now developed a questionnaire eliciting the influence of physical activity on the occurrence of myocarditis, the recommendations given by the treating physicians, the compliance to these recommendations as well the outcome after 12 months. In a second, prospective, multicentre approach myocarditis patients are closely followed and monitored over a timeframe of 24 months and provided with clear instructions and training plans when returning to sport.

Sports in Fontan patients

PI: Dr. A. Weigelt, Dr. Dr. I. Schöffl
The cardiopulmonary fitness can be estimated using cardiopulmonary exercise testing. The main parameter is the VO_2 peak which also represents the best prognostic value with regards to mortality, transplantation, and liver failure. The VO_2 peak can be increased by physical activity. In a study, in which the VO_2 peak of Fontan patients was compared to their physical activity during childhood and adolescence using a questionnaire, we hope to prove the positive correlation between sports and VO_2 peak. This could imply an improvement of the most important prognostic value through physical activity. In further studies we plan to implement intervention studies in order to improve the cardiopulmonary fitness and thus the long-term survival of our Fontan patients.

Risk stratification after cardiac surgery

PI: Dr. M. Schöber, Dr. R. Zant
The aim of this study is to identify patients with a high risk of profound shock by defined clinical parameters. Once identified, a structured approach is initiated to provide optimal organo-oxygenation. We use urinary lactate measures, which to the best of our knowledge has not been evaluated as prognostic parameter in critically ill patients so far. However, this method may be superior to serum lactate measurements in this patient collective: Urinary lactate summarizes a greater time period and therefore may be superior by equalizing short, but clinically irrelevant peak values. This study is supported by the Johannes und Frieda Marohn-Stiftung.

Pathophysiology of the Fontan Circulation

PI: Prof. Dr. S. Dittrich, Dr. J. Moosmann
Patients with univentricular heart malformations require several successive cardiac operations resulting in Fontan circulation: the univentricular heart supplies the systemic circulation and pulmonary circulation remains passive. The pathophysiological changes of the Fontan circulation are the focus of our research: By near-infrared spectroscopy (NIRS) measurements, we demonstrated that Fontan patients, especially with PLE, have alterations in perfusion ratios with low regional oxygen saturation (rSO_2). Moreover, by molecular genetic miRNA analysis, we succeeded in identifying altered miRNA-controlled immunological pathways in Fontan patients with PLE. We were able to

demonstrate these immunological changes in terms of altered lymphocyte populations as well as changes in T-cell differentiation corresponding to chronic inflammation. In a large cross-sectional MRI-analysis, we have shown that pathological abdominal and thoracic lymphatic pattern are present in a relevant number of Fontan-patients and that pathologic lymphatic pattern are associated to clinical symptoms after Fontan operations. These observations support the hypothesis, that the lymphatic system may play a crucial role in the Fontan-physiology.

Congenital Cardiology Cloud

PI: Dr. U. Doll, Dr. K. Rottermann

As part of the governmental program "Bayern Innovativ" (PBN-MED-1609-0004) and funding by the Bavarian State ministry for economics and media, energy and technology, a tele-medical platform could be established, meshing inpatient treatment with long-term ambulatory care.

Better use of medical findings, improved documentation and treatment planning and a strong emphasis on patient's involvement determine the subjects of the intersectoral cloud used in this healthcare research project. Incoming tele-medical consultations and second opinion requests are used for sharing patient related data such as medical reports and echocardiographic or heart catheterization diagnostic imaging. In addition, performing of live tele-medical videoconferences with referring physicians takes place, in order to discuss these diagnostic findings. Clinical data of interest can be shared with our patients via a tele-medical cloud and patients can be supervised by videoconference in their familiar domestic surroundings.

Pathophysiology of congenital heart disease in a rat model

PI: Dr. M. Alkassar

We examine changes in the development of power inside single cardiac muscle cells and tissue in diseased rats. These results are used to optimize a simulation software specifically designed to depict impending cardiac insufficiency at an early stage. The simulation illustrates the power inside the cardiac muscle in four dimensions and shows critical areas.

Funding: Klaus Tschira Foundation

Multimodality imaging

PI: Dr. M. Alkassar

Three-dimensional display of anatomical structures was used for planning of therapy. We established new three-dimensional display options with echocardiography, CT, and MRI which help to develop a realistic idea of heart and vessels. The use of such a display in the field of pediatric cardiology is investigated in various studies. We were able to prove an enormous advantage of 3D-heart models in the context of catheterizations. A following study currently investigates the benefit of 3D-imaging regarding the compensation of respiration and heartbeat. Another study investigates the advantages of 3D-models in the pre-procedural planning of surgical operations. Therefore we project very real-looking three-dimensional images of the heart with the help of a virtual reality glasses (VR) into the room. For a tactile perception, we also create three-dimensional life-sized pressure of the heart of silicone. The Division of Pediatric Cardiology is one of the leading international centers for the establishment and further development of multimodal methods for the treatment of children with heart disease in Germany.

Interventional therapy

PI: Dr. T. Abu-Tair

To estimate risk and prognosis of patients, who underwent perior and balloonvalvuloplasty of critical pulmonary valve stenosis and pulmonary valve atresia in infancy between 1996 and 2014, morphologic, hemodynamic und procedural data have been collected in a multicentric study. These data have been evaluated regarding prognostic impact at time of pulmonary valve replacement, surgical manipulation at the RVOT or RVOT-Stenting. Despite these over decades established and successful performed procedure there is still a lack of data regarding mid- and long-term-outcome. In addition, other interventional procedures to preserve ventricular function will be evaluated regarding risk-factors and long-term-outcome.

Pharmacological studies

PI: Prof. Dr. S. Dittrich, Dr. Martin Schöber

We completed the study "Effect and Safety of Treatment with ACE inhibitor enalapril and beta-blocker metoprolol on the onset of Left Ventricular Dysfunction in Duchenne Muscular Dystrophy", a long-going multicentric investigator-initiated pharmacology study in children and adolescents. The use of anti-congestive drugs in patients with Duchenne muscular dystrophy has now been included in the guideline recommendations. Currently there is an ongoing Phase III study of pharmacotherapy in children: the panoramic study of Novartis for the use of a combination preparation LCZ696 (sacubitril / valsartan) for the treatment of heart failure

Teaching

The Division of Pediatric Cardiology takes part in the general teaching program of the Department of Pediatrics and Adolescent Medicine. Additionally, medical students are taught pediatric cardiology within an elective course on pediatrics. Furthermore, we offer the possibility to perform clinical electives in our Division. MD doctorates are supervised.

Selected publications

Dittrich S, Weise A, Cesnjevar R, et al. Association of Lymphatic Abnormalities with Early Complications after Fontan Operation. The Thoracic and cardiovascular surgeon. 2020

Herrmann H, Cabet E, Chevalier NR, et al. Dual Functional States of R406W-Desmin Assembly Complexes Cause Cardiomyopathy With Severe Intercalated Disc Derangement in Humans and in Knock-In Mice. Circulation 2020 Oct 7. doi: 10.1161/PMID: 33023321

van Walree ES, Dombrowsky G, Jansen IE, et al. Germline variants in HEY2 functional domains lead to congenital heart defects and thoracic aortic aneurysms. Genet Med. 2020 Aug 21.

Söder S, Wällisch W, Dittrich S, et al. Three-Dimensional Rotational Angiography during Catheterization of Congenital Heart Disease A ten Years' experience at a single center. Sci Rep. 2020; 10: 6973.

Schöffl I, Ehrlich B, Stanger S, et al. Exercise Field Testing in Children: A New Approach for Age-Appropriate Evaluation of Cardiopulmonary Function. Pediatr Cardiol 2020.

Knieling F, Rüffer A, Cesnjevar R, et al. Transfontanellar Contrast-Enhanced Ultrasound for Monitoring Brain Perfusion During Neonatal Heart Surgery. Circ Cardiovasc Imaging 2020 Mar;13(3):e010073. doi: 10.1161

Stegmann H, Bauerle T, Kienle K, et al. 4D cardiac magnetic resonance imaging, 4D and 2D transthoracic echocardiography: a comparison of in-vivo assessment of ventricular function in rats. Laboratory animals 2019; 53: 169-179

Schroer S, Fahlbusch FB, Munch F, et al. Multisite measurement of regional oxygen saturation in Fontan patients with and without protein-losing enteropathy at rest and during exercise. Pediatric research 2019; 85: 777-785

Roschl F, Purbojo A, Ruffer A, et al. Initial experience with cinematic rendering for the visualization of extracardiac anatomy in complex congenital heart defectsdagger. Interactive cardiovascular and thoracic surgery 2019; 28: 916-921

Dittrich S, Graf E, Trollmann R, et al. Effect and safety of treatment with ACE-inhibitor Enalapril and beta-blocker metoprolol on the onset of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy - a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Orphanet journal of rare diseases 2019; 14: 105