

# Kaum noch Platz fürs Herz

**Ein 30-jähriger Mann mit bekanntem Marfan-Syndrom und in der Familienanamnese bekannter Aortendissektion stellte sich zum Kardio-MRT vor. In der Echokardiografie war eine Dilatation der Aortenwurzel auf 46 mm festgestellt worden.**

— Der Mann hatte eine extreme Trichterbrust (Abb. A). In der Kernspintomografie zeigte sich eine Linksverlagerung des Herzens (Abb. B) und ausgeprägte Einziehungen der Rippen (Abb. C). Die Dimensionen des rechten Ventrikels und die Ejektionsfraktion waren unauffällig (D, E). Die Dilatation der Aortenwurzel konnte bestätigt werden, das Kaliber des Aortenbogens war aber normal und ergab keinen Hinweis auf eine Dissektion.

Das Marfan-Syndrom ist eine genetisch bedingte Erkrankung des Bindegewebes, die mit einer Häufigkeit von ca. 1–2:10 000 auftritt. Mutationen im Gen für Fibrillin, welches eine der wesentlichen Komponenten der Mikrofibrillen

ist, führen zur Störung der Bildung des Grundgerüsts für die elastischen Fasern. Klinische Zeichen des Marfan-Syndroms sind überlange Gliedmaßen und schmaler Körperbau. Oft kommt es zur Ausbildung eines abnormen Rippenknorpels und einer ausgeprägten Trichterbrust. Für das Herz bleibt kaum mehr Raum in Mediastinum, sodass es nach rechts oder links abweichen muss. Auch die Geometrie des rechten Ventrikels ist massiv gestört, sodass es zu einer reduzierten Injektion-Ejektionsfraktion kommen kann.

Das größte Risiko quoad vitam stellt beim Marfan-Syndrom die Dilatation des Aortenbogens bzw. der Aortenwurzel dar, da es an dieser Stelle häufig zu oft tödlichen Dissektionen und Rupturen der Aortenwand kommt.

H. S. FÜESSL ■

■ A. Jabbour et al.  
 Profound pectus excavatum in Marfan's syndrome. Lancet 379 (2012) 557

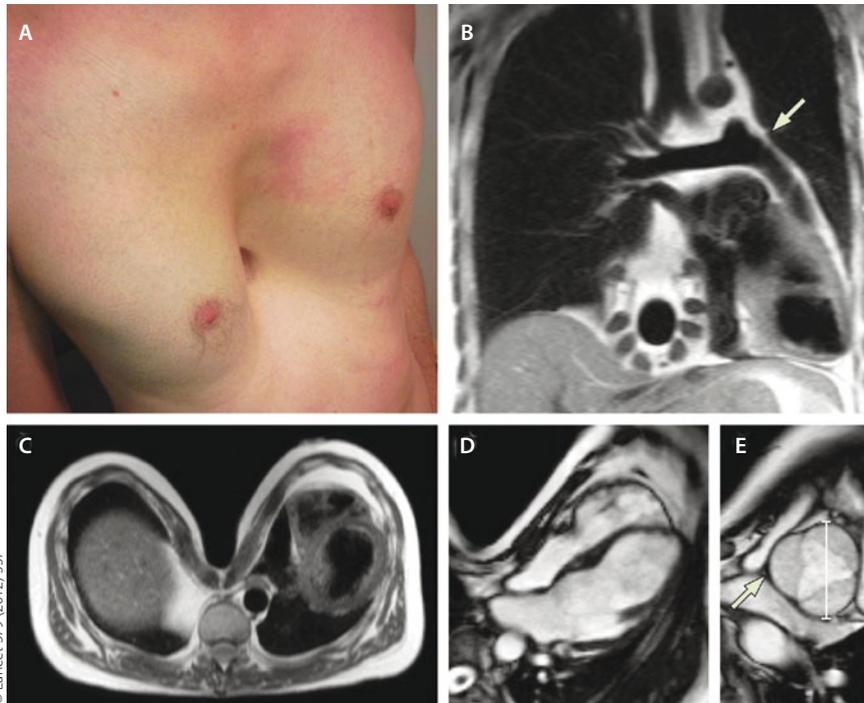


Abb. A Extreme Trichterbrust (klinisches Bild). Abb. B MRT des Thorax mit Linksverlagerung des Herzens (Pfeil weist auf den Hauptstamm der A. pulmonalis hin). Abb. C Ausgeprägte Einziehung der Rippen.

## ACHTUNG:

Hier muss der Dummy durch eine Anzeige ersetzt werden !!

© Lancet 379 (2012) 557