

Technische Universität München
Deutsches Herzzentrum München
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. R. Lange)

Langzeitergebnisse in der Behandlung von kardialen und perikardialen
Tumoren

Jeannette Porath-Gast

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen
Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines

Doktors der Medizin
genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Univ.-Prof. Dr. D. Neumeier

Prüfer der Dissertation:

1. apl. Prof. Dr. R. F. Bauernschmitt
2. Univ.-Prof. Dr. R. Lange

Die Dissertation wurde am 08.10.2008 bei der Technischen Universität München
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 29.04.2009 angenommen.

Inhaltsverzeichnis

I.	Einleitung	1
1.1	Inzidenz und Häufigkeitsverteilung kardialer und perikardialer Tumore...	1
1.2	Tumor Lokalisation.....	5
1.3	Ätiologie.....	5
1.4	Symptomatik und Pathophysiologie.....	5
1.5	Diagnostik.....	8
1.5.1	Nicht invasive Diagnostik.....	8
1.5.1.1	Klinische Untersuchung.....	8
1.5.1.2	Elektrokardiogramm (EKG).....	8
1.5.1.3	Klinisch-chemische Laboruntersuchungen.....	8
1.5.1.4	Röntgen-Thorax	8
1.5.1.5	Echokardiographie.....	9
1.5.1.6	Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT).....	9
1.5.2	Invasive Diagnostik.....	12
1.6	Charakteristika verschiedener Tumore.....	12
	(Inzidenz, Lokalisation, Morphologie, Klinik, Diagnostik, Ätiologie).....	12
1.6.1	Benigne primär kardiale Tumore.....	12
1.6.1.1	Das Myxom.....	12
1.6.1.2	Das Rhabdomyom.....	16
1.6.1.3	Das Fibrom.....	19
1.6.1.4	Das Fibroelastom.....	20
1.6.1.5	Das Lipom.....	23
1.6.1.6	Sonstige benigne kardiale Tumore.....	24
1.6.2	Maligne primär kardiale Tumore.....	26
1.6.2.1	Das Angiosarkom.....	27
1.6.2.2	Das Myosarkom.....	29
1.6.2.3	Das Leiomyosarkom.....	30
1.6.2.4	Das Rhabdomyosarkom.....	32
1.6.2.5	Das Osteosarkom.....	33
1.6.2.6	Das Fibrosarkom.....	34
1.6.2.7	Undifferenzierte Sarkome.....	34
1.6.2.8	Das primär kardiale Lymphom (PCL).....	35

1.6.2.9	Das maligne fibröse Histiocytom.....	36
1.6.3	Perikardiale Tumore.....	37
1.6.3.1	Das Teratom.....	37
1.6.3.2	Das perikardiale Mesotheliom.....	39
1.6.4	Sonstige Tumore.....	40
1.7	Therapeioptionen.....	42
1.7.1	Konservative Therapie.....	42
1.7.2	Chirurgische Therapie.....	43
II.	Untersuchungsziele	44
III.	Material und Methodik	44
3.1	Art der Datenerfassung	44
3.2	Vollständigkeit des Follow-up.....	47
3.3	Beschreibung des untersuchten Patientenkollektives.....	47
3.3.1	Präoperative Daten.....	49
3.3.2	Chirurgische Technik.....	53
IV.	Statistische Auswertung	56
V.	Ergebnisse	56
5.1	Letalität und kumulative Überlebensrate.....	57
5.2	Art und Zeitpunkt der Reoperationen.....	60
VI.	Diskussion	61
VII.	Zusammenfassung	79
VIII.	Schlussfolgerung	82
IX.	Literaturverzeichnis	84
X.	Abbildungsverzeichnis	96
XI.	Tabellenverzeichnis	97
XII.	Abkürzungsverzeichnis	98
XIII.	Lebenslauf	99
XIV.	Danksagung	100

I. Einleitung

1.1 Inzidenz und Häufigkeitsverteilung kardialer und perikardialer Tumore

Kardiale und perikardiale Tumore sind sehr selten. Die Inzidenz kardialer Tumore bei erwachsenen Patienten wird in großen Sektionsstatistiken mit 0,0017% - 0,08% angegeben (vgl. Tab. 1) ^(149, 147). In ihrer Analyse von 11.000 Sektionsfällen geben Nadas und Mitarbeiter die Inzidenz kardialer Tumore bei Kindern und Jugendlichen mit 0,027% an ⁽¹⁰⁵⁾. Sowohl im Kindes- wie im Erwachsenenalter treten kardiale Tumore bevorzugt beim weiblichen Geschlecht auf.

Grundsätzlich werden primär benigne und maligne Tumore unterschieden. Die Mehrzahl (ca. 75%) der primär kardialen Tumore ist benigne (vgl. Tab. 2) ^(10, 31, 43, 96, 128). Unter den benignen Tumoren überwiegen bei den erwachsenen Patienten die Myxome, während bei Kindern und Jugendlichen Rhabdomyome am häufigsten zu finden sind, gefolgt von Fibromen und Teratomen (vgl. Tab. 3 und 4) ^(14, 10). Bei den malignen Tumoren handelt es sich zu 95% um Sarkome und zu 5% um Lymphome ⁽¹⁴³⁾. Sekundäre Tumore oder Metastasen sind häufiger als primär kardiale Tumore wobei als extrakardialer Primärtumor hier am häufigsten ein Bronchialkarzinom, Melanom oder Lymphom zu nennen ist ^(34, 98).

Tab.1 Inzidenz primär kardialer Tumore in verschiedenen Autopsie-Untersuchungen nach Reynen ⁽¹³⁰⁾

Autor	Autopsie (n)	Tumore (n)	%
Lymburner	8.550	4	0,047
Shelburne	1.200	3	0,25
Pollia und Gogol	12.000	0	0
Scott und Garvin	11.100	0	0
Benjamin	40.000	12	0,03
Ravid und Sachs	1.888	1	0,053
AMA	480.331	8	0,0017
Strauss und Merliss	1.550	3	0,19
Leach	6.275	1	0,016
Whorton	20.337	3	0,015
Amsterdam et al.	5.000	1	0,02
Prichard	4.200	4	0,095
Saphir	7.889	2	0,025
Fine	18.328	23	0,125
Heath	3.914	1	0,026
Baumann und Clavadetscher	2.070	4	0,19
Wold und Lie	23.673	41	0,17
Fabian und Rose	10.261	5	0,049
Schanz und Schneider	26.980	21	0,078
Schwesinger et al.	25.855	9	0,035
Guang-ying	7.423	4	0,054
Lam et al.	12.485	7	0,056
Gesamt	731.309	157	0,021

Tab. 2 Häufigkeitsverteilung von Tumoren des Herzens und des Perikards; nach McAllister et al. ⁽⁹⁶⁾

Tumortyp	Anzahl (n)	%
Benigne Tumore		
Myxom	130	29,3
Lipom	45	10,1
Papilläres Fibroelastom	42	9,5
Rhabdomyom	36	8,1
Fibrom	17	3,8
Hämangiom	15	3,4
Teratom	14	3,2
Mesotheliom des AVK	12	2,7
Granularzelltumor	3	0,7
Neurofibrom	3	0,7
Lymphangiom	2	0,5
gesamt	319	72
Maligne Tumore		
Angiosarkom	39	8,8
Rhabdomyosarkom	26	5,8
Mesotheliom	19	4,2
Fibrosarkom	14	3,2
Malignes Lymphom	7	1,6
Extraskelettales Osteosarkom	5	1,1
Neurogenes Sarkom	4	0,9
Malignes Teratom	4	0,9
Thymom	4	0,9
Leiomyosarkom	1	0,2
Synoviales Sarkom	1	0,2
gesamt	125	28
Total	444	100

Tab. 3 Häufigkeitsverteilung und Lokalisation kardialer Tumore bei Erwachsenen nach Bakaeen et al. ⁽¹⁰⁾

Tumortyp	Anzahl (%)	Lokalisation (n)					
		LA	RA	LV	RV	MK	TK
Benigne	68 (80)						
Myxom	57 (67)	46	9	1	1		
Papilläres Fibroelastom	7 (8)			1		2	4
Lipom	3 (4)		1		2		
Hämangiom	1 (1)				1		
Maligne	17 (20)						
Angiosarkom	6 (7)		6				
Malignes Histiozytom	3 (4)	3					
Synoviales Sarkom	3 (4)		3				
Leiomyosarkom	1 (1)	1					
Undifferenziertes Sarkom	4 (4)	1	2		1		

LA = linkes Atrium; RA = rechtes Atrium; LV = linker Ventrikel; RV = rechter Ventrikel;
MK = Mitralklappe; TK = Trikuspidalklappe

Tab. 4 Häufigkeitsverteilung kardialer Tumore bei Kindern nach Freedom et al. ⁽⁵⁶⁾

Tumortyp	Anzahl der Patienten
Rhabdomyom	44
Fibrom	6
Perikardiales Teratom	1
Epikardiales Lipom	1
Multizystisches Harmatom	1
Nichtklassifizierte Tumore	3

1.2 Tumor-Lokalisation

Nach ihrer Lokalisation werden Herz- und herznahe Tumore in intraluminale, intramyokardiale, sowie epi- und perikardiale Tumore unterteilt ⁽¹⁴⁾. Die verschiedenen Tumorarten unterscheiden sich im Hinblick auf ihre bevorzugte Lokalisation. Diese Unterschiede werden detailliert in den, den einzelnen Tumorarten, zugeordneten Abschnitten beschrieben.

1.3 Ätiologie

Die Ätiologie primär kardialer Tumore ist noch weitgehend ungeklärt. Es gibt Hinweise darauf, dass die Entstehung und das Wachstum von Rhabdomyomen durch hormonelle Stimulation während der Gestationsphase (1. Trimenon) begünstigt wird und die spontane Tumor-Regression eine Folge des postnatal sinkenden Hormonspiegels ist ⁽¹⁰⁷⁾. Holley et al berichten von einem Fetus mit tuberöser Sklerose, bei dem echokardiographisch ein singulärer rechtsventrikulärer Tumor nachgewiesen werden konnte, der sich bis zur Geburt wieder spontan zurückgebildet hatte ⁽⁷²⁾. Die Genese papillärer Fibroelastome ist gänzlich ungeklärt. Sie treten sporadisch auf. In wenigen Fällen ist der Tumor kongenital. Eine familiäre Häufung wurde bisher nicht beschrieben ^(4, 64, 121). Zur Ätiologie kardialer Myxome gibt es viele Hypothesen. Sporadisches Auftreten und familiäre Häufung sind beschrieben ⁽³⁾. Die Existenz maligner Myxome wird kontrovers diskutiert, jedoch wurden ein erneutes Tumorwachstum nach Resektion, sowie das Auftreten von Metastasen beschrieben ⁽³⁾.

1.4 Symptomatik und Pathophysiologie

Die klinische Symptomatik kardialer Tumore ist häufig unspezifisch (vgl. Tab.5) ⁽²⁶⁾. Sie ist abhängig von der Lage, Größe, Beweglichkeit, vom Wachstum und der Beschaffenheit des Tumors, sowie von seiner Dignität ^(12, 31, 120).

Die klinischen Beschwerden primär kardialer Tumore sind am häufigsten bedingt durch eine intrakardiale Obstruktion, durch eine Kompression des Herzens und durch die Embolisation von tumoradhärenten Thromben oder Tumorfragmenten ^(1, 31, 74, 120, 129, 143). Zirka 10% der Tumore werden als Zufallsbefund diagnostiziert oder erst im Rahmen einer Autopsie nachgewiesen ⁽¹²⁰⁾.

Dyspnoe ist eines der häufigsten Symptome und wird bedingt durch Tumore, die je nach Lokalisation eine Stenosierung des Ein- oder Ausflusstraktes des rechten oder linken Ventrikels verursachen. Die Obstruktion führt zur Rechts bzw. Linksherzinsuffizienz^(10, 103, 154); in der Folge kann sich ein pulmonaler Hochdruck entwickeln und ein Lungenödem auftreten^(1, 80, 82, 120).

Als weiteres Symptom ist die Synkope zu nennen, die durch eine tumorbedingte Verlegung der Mitral- oder Trikuspidalklappe verursacht werden kann.

Ein beweglicher Tumor (z.B. ein am interatrialen Septum gestielt ansetzendes Myxom), kann sich zwischen Vorhof und Kammer hin und her bewegen und dabei je nach Lokalisation die rechte oder linke AV-Klappe deformieren oder verlegen. In Extremfällen kann ein mobiler Tumor zum plötzlichen Herztod führen.^(36, 27, 48, 61, 62, 70, 96, 116, 120, 141)

Embolien ausgelöst durch tumoradhärente Thromben oder Tumorfragmente können zu neurologischen Symptomen, z.B. einer transitorischen ischämischen Attacke (TIA), einem prolongierten neurologischen Defizit (PRIND) oder einem zerebralen Insult führen. Viele der Patienten zeigen jedoch meist nur vorübergehende neurologische Symptome⁽³¹⁾. Rechtsseitig gelagerte Tumoren können zu Lungenembolien führen. Des Weiteren kann es durch eine Tumorembolie zu einem Myokard-, Mesenterial- und Niereninfarkt, zu einer Zentralarterienembolie mit nachfolgender Blindheit oder zum plötzlichen Herztod, kommen^(53, 54, 64, 94, 143,154).

Herzrhythmusstörungen bedingt durch in das Reizleitungssystem einwachsende oder verdrängend wachsende Tumore gehören zu den eher unspezifischen Symptomen^(12, 17, 48, 96, 120, 143, 154). Unspezifischen Allgemeinsymptome, wie Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Fieber, Anämie und Gewichtsverlust sind hinweisend auf einen malignen Tumor, kommen aber auch bei benignen Tumoren vor^(36, 61, 62, 120).

Die Entwicklung eines Perikardergusses ist bei Tumoren, die intraperikardial wachsen häufig^(12, 128, 154). Der Perikarderguss entsteht vermutlich aufgrund mechanischer Reizung durch den Tumor^(42, 131). Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz, wie Halsvenenstauung, Leber- und Milzstauung, stauungsbedingte Gastritis, Beinödeme finden sich bei ausgedehntem tumorbedingtem Perikarderguss mit hämodynamischer Beeinträchtigung, sowie bei perikardialen Tumoren mit Kompression des Herzens.

Tab 5. Klinische Symptomatik kardialer und perikardialer Tumore nach Butany et al. ⁽²⁶⁾

Benigne Tumore	Potentielle Symptome
Kardiales Myxom	- Symptome der kardialen Obstruktion: Herzinsuffizienz, Lungenödem, zerebrale oder periphere Embolien
Papilläres Fibroelastom	- Zerebrale oder koronare Embolien, - Plötzlicher Herztod durch Verlegung der Koronarostien oder Obstruktion großer Koronaräste
Rhabdomyom	- in Abhängigkeit von der Tumorgroße, evtl. eine Kardiomegalie, Herzinsuffizienz, Arrhythmie - Plötzlicher Herztod oder Todgeburt
Fibrom	- Herzinsuffizienz, Zyanose, Arrhythmie, Synkopen, Thoraxschmerzen, oder plötzlichem Herztod - 1/3 der Fibrome asymptomatisch
AVK Tumore	- plötzlicher Herztod
Kardiale Lipome	- asymptomatisch - selten, Kompression des Herzens von außen in Abhängigkeit von Größe und Lokalisation
Maligne Tumore	Potentielle Symptome
Angiosarkom	- unspezifisch, - evtl. Thoraxschmerzen, Kurzatmigkeit, Unwohlsein, Fieber
Osteosarkom	- atriale O. präsentieren sich mit respiratorischen Symptomen - ventrikuläre O. mit rekurrenten ventrikulären Tachyarrhythmien
Leiomyosarkom	- pulmonale L. zeigen sich mit Dyspnoe, Thoraxschmerzen und unproduktivem Husten - kardiale L. präsentieren sich u.U. mit Rechtsherzinsuffizienz, valvulären Stenosen, Herzrhythmusstörungen, anormale Reizleitung, Hämatooperikard und plötzlicher Herztod
Rhabdomyosarkom	- unspezifisch, manchmal pleuroperikardiale Symptome und periphere Embolien, Arrhythmien und obstruktive Symptome
Kardiale Lymphome	- kardiale Tamponade, Herzinsuffizienz, Dyspnoe, Vorhofflimmern, Zeichen der Rechtsherzobstruktion
Perikardiales Mesotheliom	- Thoraxschmerzen, Husten, Dyspnoe, Palpitationen
Metastatische kardiale Tumore	- 90% sind klinisch stumm, Tachykardien, Arrhythmien, Kardiomegalie oder Herzinsuffizienz bei Patienten mit Karzinomen sind besonders verdächtig auf kardiale Metastasen. Selten ist ein Perikarderguss oder Tamponade, die erste klinische Manifestation

1.5 Diagnostik

1.5.1 Nichtinvasive Diagnostik

1.5.1.1 Klinische Untersuchungen

Bei der körperlichen Untersuchung kann das Vorhandensein von Zeichen der Rechts- und/ oder Linksherzinsuffizienz Hinweis gebend sein für das Vorliegen eines kardialen Tumors, der eine intrakardiale Obstruktion oder eine Kompression des Herzens verursacht. Zerebrale oder periphere Embolien von Tumorfragmenten können zu neurologischen Ausfallserscheinungen im Sinne einer transienten oder permanenten Mono oder Hemiparese /-plegie führen ^(1, 61, 62, 69). Auskultatorisch können sowohl ein systolisches wie ein diastolisches Herzgeräusch durch einen Herztumor bedingt sein. So kann z.B. ein gestieltes linksatriales Myxom während des Herzzyklus in das Mitralklappenostium prolabieren und dadurch sowohl eine Mitralklappeninsuffizienz wie auch eine Mitralstenose verursachen ^(1, 62, 69, 150).

1.5.1.2 Elektrokardiogramm (EKG)

Das Spektrum, der potentiellen, durch einen kardialen Tumor verursachten, EKG Veränderungen ist sehr groß. In der Regel besteht ein normofrequenter Sinusrhythmus. Jedoch können sowohl supraventrikuläre wie auch ventrikuläre Arrhythmien auftreten. Des Weiteren können auch Störungen der Reizleitung sowie Zeichen der Rechts- und Linksherzhypertrophie und unspezifische ST-Veränderungen vorhanden sein ^(1, 69).

1.5.1.3 Klinisch-chemische Laboruntersuchungen

Die klinisch chemischen Untersuchungsbefunde sind häufig unauffällig. Eine Anämie, sowie eine unspezifische Erhöhung von Entzündungsparametern (C-reaktives Proteins, Blutkörperchensenkungs-Geschwindigkeit [BSG]) wird jedoch bei vielen Patienten beobachtet ^(1, 61, 62, 69, 74).

1.5.1.4 Röntgen-Thorax

Bei der konventionellen Röntgen-Thorax Untersuchung kann eine Kardiomegalie, sowie Zeichen der pulmonalen Hypertension/ Stauung, eine Herzverlagerung und Verkalkungen für das Vorhandensein eines Herz- oder herznahen Tumors sprechen ^(1, 70, 96, 131).

1.5.1.5 Echokardiographie

Die Echokardiographie ist die wichtigste nicht invasive Methode zur Diagnose kardialer Tumore. Mit ihrer Hilfe kann die Lokalisationen, die Größe, die Insertion und die Mobilität von Herztumoren dargestellt und beurteilt werden ^(12, 31, 43, 154). Ferner lässt sich durch die Echokardiographie die Beziehung des Tumors zu Nachbarstrukturen (z.B. AV-Klappen) klären ⁽²⁶⁾. Sie erlaubt des Weiteren Aussagen zur Morphologie des Tumors und ermöglicht auch eine Beurteilung der hämodynamischen Auswirkungen ⁽¹⁵⁴⁾. Die transösophageale Echokardiographie (TEE) ist hierbei der transthorakalen überlegen ⁽³¹⁾. Insbesondere intraoperativ kann die TEE die Gegebenheiten des Tumors nochmals genauer bestätigen ^(10, 26).

Die fetale Echokardiographie hat in der pränatalen Diagnostik von Herztumoren in den vergangenen Jahren an Bedeutung gewonnen ⁽¹¹⁾.

Die frühzeitige Diagnose ermöglicht entsprechende Vorbereitungen für die Entbindung, und erlaubt die frühzeitige Planung eines evtl. erforderlichen operativen Eingriffes. Auch die spätere kinder-kardiologische Betreuung und Überwachung der Tumorprogression kann so bereits frühzeitig geplant werden. (Abb. 1 und 2)

1.5.1.6 Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT)

Auch mit Hilfe der Computer- und Magnetresonanztomographie lässt sich die Morphologie, Lage, Ausdehnung und Größe des Tumors gut darstellen, wobei das MRT dem CT im Hinblick auf die Gewebedifferenzierung überlegen ist ^(7, 66, 108). Beide Techniken können in der Diagnostik von Herztumoren unterstützend eingesetzt werden. Die Kombination aus Echokardiographie/ CT- und MRT bietet die Möglichkeit einer genaueren Abgrenzung des Tumors zum normalem Myokard, sowie zu den großen Gefäßen ^(12, 14). (Abb. 3 und 4)

Abb. 1 Transösophageales Echokardiogramm eines Myxoms im linken Vorhof

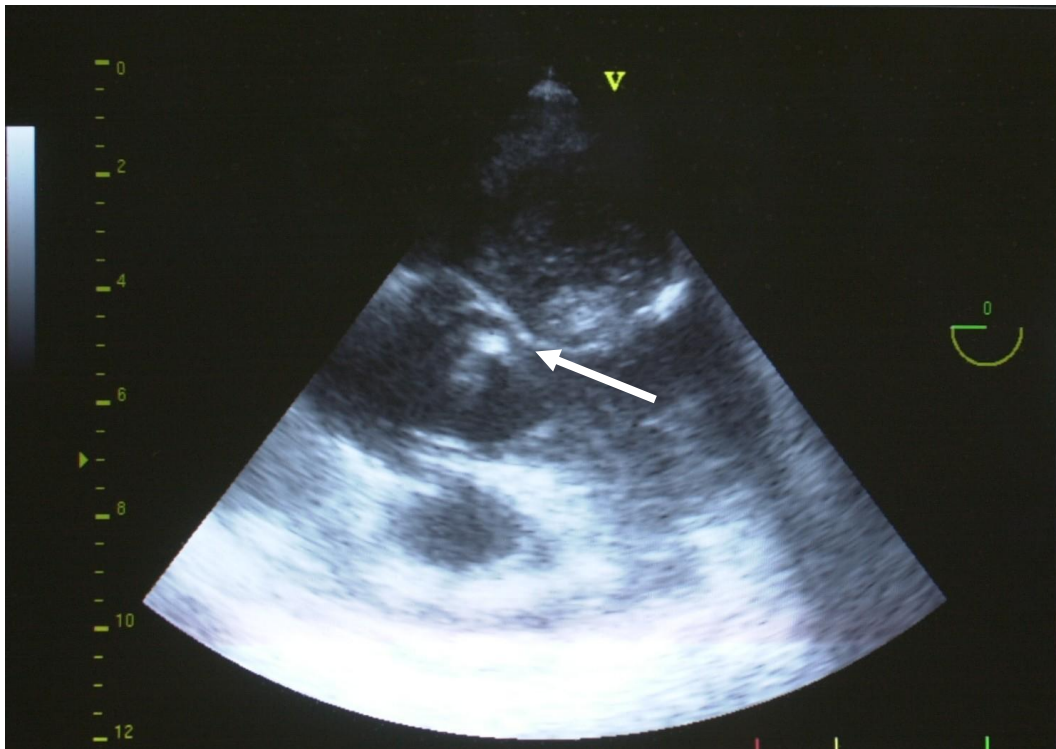


Abb. 2 Transösophageales Echokardiogramm eines Myxoms im linken Vorhof mit Prolaps in die Mitralklappe während der Diastole

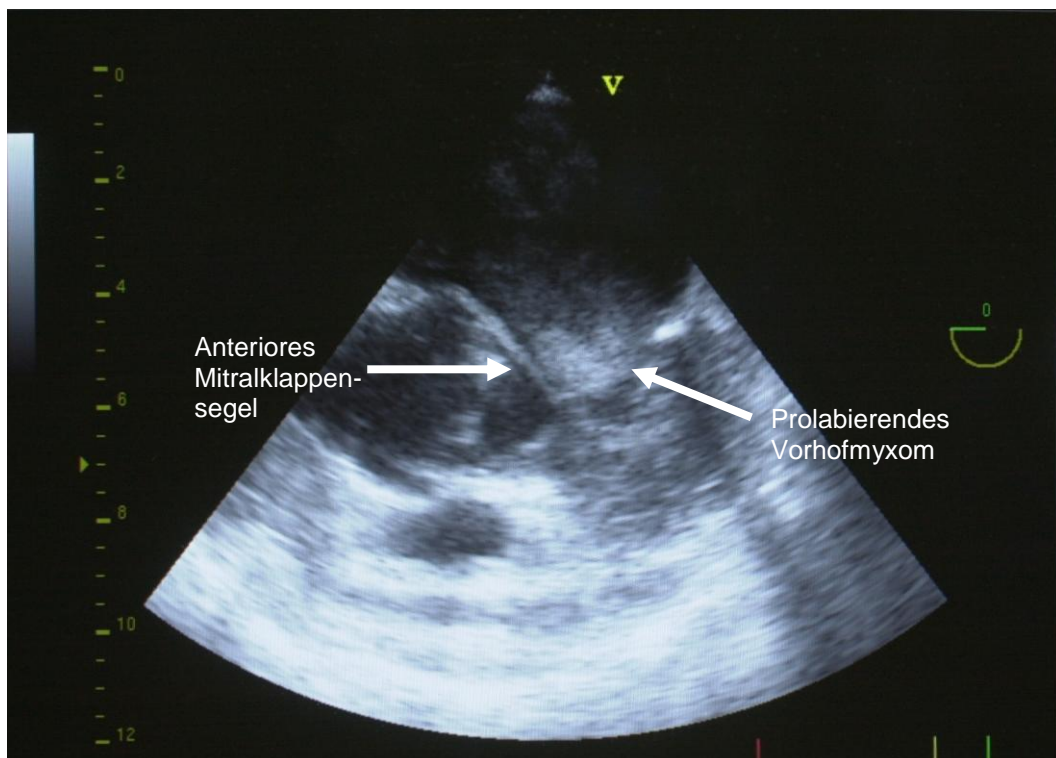


Abb. 3 Computertomogramm eines im linken Vorhof gelegenen Myosarkoms

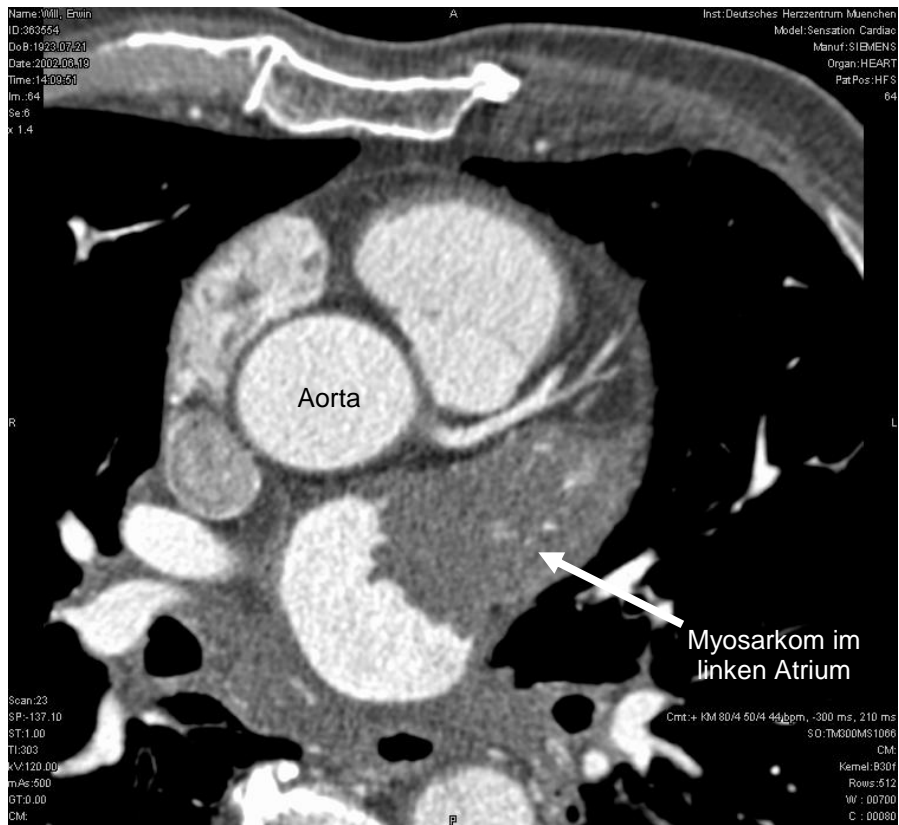
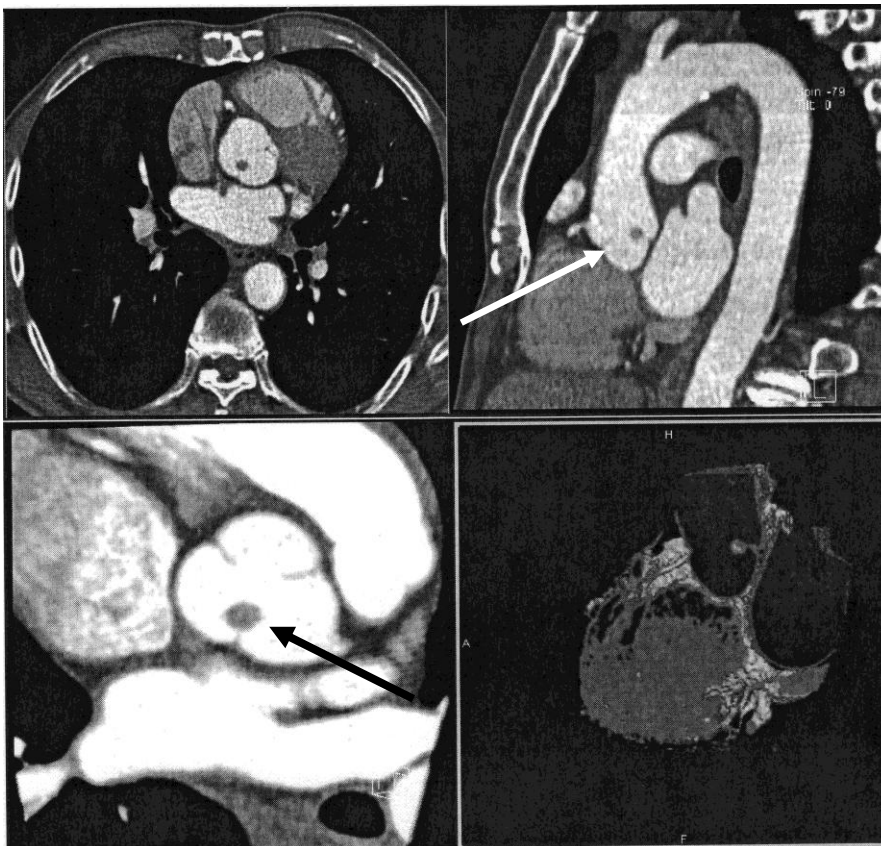


Abb. 4 Multi Slice CT eines Fibroelastom an der Aortenklappe



1.5.2 Invasive Diagnostik

An erster Stelle der invasiven Diagnostik sei die Herzkatheteruntersuchung genannt. Sie erlaubt neben der Tumordiagnostik die Erfassung hämodynamischer Parameter und ermöglicht den Ausschluss einer begleitenden koronaren Herzerkrankung, eines Klappenvitiums oder eines kongenitalen Herzfehlers. Nach Butany et al. sollte präoperativ bei Patienten älter als 40 Jahre eine Koronarangiographie zum Ausschluss einer koronaren Herzerkrankung durchgeführt werden ^(10, 26).

Beim kavernösen Hämangiom, kann diese Untersuchungsmethode aufgrund der typischen Tumormorphologie richtungweisend sein ^(17, 67).

Die Herzkatheteruntersuchung birgt jedoch die Gefahr, dass durch Tumorfragmente (z.B. bei Myxomen oder Fibroelastomen) und Tumor anhängende Thromben Embolisationen ausgelöst werden ^(64, 128, 161). Biopsien, können notwendig sein sofern sich durch die oben genannten diagnostischen Verfahren die Tumorart nicht klären lässt. Jedoch kann die Gewinnung eines Biopsates schwierig oder gar unmöglich sein, wenn der Tumor sehr klein ist oder intramural liegt ⁽¹⁵⁴⁾.

1.6 Charakteristika verschiedener Tumore (Inzidenz, Lokalisation, Morphologie, Symptomatik, Diagnostik, Ätiologie)

1.6.1 Benigne primär kardiale Tumore

1.6.1.1 Das Myxom

Das Myxom ist der häufigste benigne primär kardiale Tumor. Myxome kommen in allen Altersklassen vor, vorwiegend aber im 2. – 6. Lebensjahrzehnt. Bei Kindern sind Myxome sehr selten. Nach Sarjeant et al. befinden sich 90% der Patienten in der oben genannten Altersgruppe ⁽¹³⁹⁾, wobei die Mehrzahl der Patienten im 5. Lebensjahrzehnt operiert wird ^(31, 43, 82, 103). Myxome machen nahezu 50% aller gutartigen Tumoren des Herzens aus ⁽³⁸⁾. Mac Gowan schätzt die Inzidenz auf 0,5 pro eine Million Einwohner und Jahr ⁽⁹²⁾. Einige Autoren geben eine Geschlechterpräferenz mit Bevorzugung des weiblichen Geschlechts an ^(31, 43). Andere hingegen konnten keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich der Geschlechtsverteilung feststellen ⁽¹⁰³⁾. Der überwiegende Anteil der Myxome ist in den Vorhöfen lokalisiert; bis zu 80 % im linken Atrium, wovon wiederum $\frac{3}{4}$ vom interatrialen Septum ihren Ursprung nehmen. Zirka 20% sind im rechten Atrium und etwa 10% ist in beiden Vorhöfen lokalisiert oder findet sich im linken oder rechten Ventrikel ^(16, 82, 128).

Die Mehrzahl der Myxome ist circa 5-6 cm, groß, wobei die Tumorgöße zwischen 1-15 cm variieren kann ⁽³⁸⁾. Ihr Gewicht liegt zwischen 5 bis 450 g. Der Oberfläche haften häufig Thromben an ^(18, 31, 121). Der Tumor ist in der Regel polypös, kurz gestielt, rund oder oval von glatter bis leicht gelappter Oberfläche. Er kann, jedoch auch von villöser Natur sein, mit feinen zottenartigen Ausläufern, die gallertig brüchig sein können ^(120, 128). Im Ganzen erscheint das Myxom grau-weiß, gelblich oder bräunlich ⁽¹²⁰⁾ (vgl. Abb. 5). Die Mobilität des Tumors ist abhängig von der Art des Ansatzes am interatrialen Septum, gestielt oder breitbasig anhaftend (vgl. Abb. 6).

Abb. 5 Resektat eines im linken Vorhof lokalisierten Myxoms



Abb. 6 Resektat eines am interatrialen Septum gestielt ansetzenden Myxoms im linken Vorhof



Histologisch zeigen sich die Zellen, eines klassischen Myxoms, eingebettet in eine myxoide Matrix aus sauren Mucopolysacchariden. Diese liegen darin verstreut als polyglonale Zellen mit schwach eosinophilem Zytoplasma. Häufig enthalten sie zystische und hämorrhagische Areale. In einzelnen Fällen wurden auch hämatopoietisches Gewebe, Verkalkungen, drüsenartige Strukturen und sogar Verknöcherungen beschrieben ^(69, 96).

Die klinische Symptomatik ist abhängig von der Lage, Größe und der Beweglichkeit des Myxoms und Folge der tumorbedingten intrakardialen Obstruktion bzw. der Embolisation von tumoradhärenten Thromben oder Tumorfragmenten ^(1, 11, 31, 74, 120, 129, 143). Nicht selten bleiben kleinere Myxome auch klinisch stumm und werden als Zufallsbefund oder im Rahmen einer Autopsie diagnostiziert ⁽¹¹⁾.

Etwa 50-65% der Patienten zeigen als führendes Symptom Dyspnoe ^(1, 80, 82, 120). Des Weiteren können Synkopen auftreten, bedingt durch eine kurzzeitige Obstruktion bzw. Verlegung des AV-Klappenostiums. Der plötzliche Herztod ist ebenfalls beschrieben ^(61, 69, 137, 151). Die bereits angesprochenen Embolien können sowohl zentral als auch peripher auftreten. Etwa 30-40% der Patienten erleiden eine Hirnarterienembolie. Es kann jedoch auch zu einer Embolisation der Mesenterialgefäße, der Nierenarterien und der Herzkranzgefäße kommen bis hin zu einer kompletten Verlegung der abdominalen Aorta durch einen großen Tumorembolus ^(61, 96, 121, 147). Bei rechtsseitig gelegenen Tumoren kann es zu Lungenembolien kommen ^(61, 151). Die Ursache der häufig beobachteten unspezifischen Allgemeinsymptome, wie Müdigkeit, Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust ist unklar ^(61, 69, 151). Das linksatriale Myxom imitiert nach Cooley und Blondeau häufig das klinische Bild unterschiedlicher Herzklappenerkrankungen, wie des rheumatischen Fiebers oder einer akuten Endokarditis ^(16, 26, 38).

Für die Diagnostik des Myxoms ist die Echokardiographie von entscheidender Bedeutung; mit ihrer Hilfe können die Lage des Tumors, der Ansatz am interatrialen Septum, sowie der Bezug zur AV-Klappe geklärt werden (vgl. Abb. 2). Die Computer- und Kernspintomographie kann ggf. ergänzende Informationen hinsichtlich der feingeweblichen Struktur des Tumors liefern.

Auskultatorisch können durch den Tumor, sowohl systolische wie diastolische Geräusche verursacht werden. Systolische Geräusche haben ihre Ursache in der Behinderung des Atrioventrikularklappenschlusses oder in der Verlegung des Ausflusstraktes; die diastolischen in der AV-Klappenobstruktion. Des Weiteren findet sich

bei einigen Patienten ein lauter, evtl. zusätzlich gespaltener, 1. Herzton, aufgrund eines verspäteten Klappenschlusses. Bei mobilen Tumoren können auskultatorische Geräusche abhängig von der Körperlage sein. (1, 62, 69, 120, 121)

Nach Pinede et al. besteht ein Zusammenhang zwischen dem Auskultationsbefund und allgemein körperlichen, sowie kardialen Symptomen (120).

Die klinisch chemische Untersuchung und die Elektrokardiographie spielen in der nichtinvasiven Diagnostik des Myxoms eine untergeordnete Rolle, da die erhobenen Befunde eher unspezifisch sind. Arrhythmien können auftreten; bei der Mehrzahl der Patienten besteht jedoch Sinusrhythmus. Zeichen einer atrialen Hypertrophie, sowie unspezifische ST-Strecken-Veränderungen können nachweisbar sein (1, 69, 80, 120). Die klinisch-chemischen Untersuchungsergebnisse sind nicht pathognomisch. Die am häufigsten beobachteten Veränderungen sind eine Zunahme der BSG, eine Anämie, Leukozytose und eine Thrombozytose (80, 82, 120).

In einigen Fällen ist eine familiäre Häufung beschrieben. Nach Kirklin soll dies bei etwa 5% aller Patienten mit kardialen Myxomen der Fall sein. Es sind hier überwiegend Männer betroffen und bei 60% der Betroffenen befindet sich das Myxom nicht im linken Atrium bzw. ist zu in einem 1/3 multipel lokalisiert (13, 75, 85). Etwa 20% der familiär gehäuft auftretenden Myxome sind assoziiert mit anderen Tumoren. Man spricht vom „Carney-Komplex“¹.

Begleitend finden sich z.B. ein Sertolizelltumor des Hodens, ein Cushing-Syndrom, Hypophysentumore, kutane Myxome, multiple myxoide Fibroadenome der Mamma oder eine Lentiginosis (28, 29, 75, 85). Die histologische Untersuchung zeigt ein identisches Bild bei Tumoren mit und ohne familiäre Häufung. Lediglich in der DNA scheint es Unterschiede zu geben. Die DNA der Myxome mit familiärer Häufung zeigt einen aneuploiden Chromosomensatz im Gegensatz zu nichtfamiliären Tumoren, bei denen nur etwa 20% diese DNA aufweisen (85). Untersuchungen an Familien mit mehreren Mitgliedern bei denen ein Myxom nachgewiesen wurde zeigen einen autosomal dominanten Erbgang mit variablem Phänotyp (28, 29).

¹ Carney-Complex (CNC) ist ein multiples neoplastisches Syndrom, bei dem endokrine (thyroidale, hämophysiale, adrenocortikale und gonadale), nicht-endokrine (Myxome, Nävi und u.a. kutane Pigmentierungsstörungen) und neurale (Schwannome) Tumore auftreten (148). Es ist eine autosomal dominante Neoplasie, die erstmals 1985 beschrieben wurde (28, 29).

Die Assoziation eines Myxoms mit anderen Tumoren wurde jedoch auch bei Myxomen ohne familiäre Häufung beschrieben.

Aus diesem Grund vermutet Imai et al., dass auch ein sporadisches Auftreten möglich ist ⁽⁷⁵⁾. Myxome der familiären Form weisen eine starke Tendenz zur Rekurrenz auf ^(13, 75).

Als maligne Myxome werden solche bezeichnet, die ein lokal invasives Wachstum zeigen, bei denen ein Rezidiv auftrat oder bei denen es zu einer peripheren Metastasierung kam ^(65, 73, 145). Mögliche Erklärungen für das Rezidiv eines Myxoms nach Resektion sind: die unzureichende Exzision, die intraoperative Streuung des Tumors, ein Myxom mit verkannter multipler Lokalisation oder eine maligne Entartung ⁽¹²⁵⁾.

Auch Fallbeschreibungen eines kardialen Myxoms intrakraniell existieren ^(81, 115, 124). Burke und Virmani sind der Meinung, dass es sich bei malignen Myxomen um eine Fehldiagnose, aufgrund unzureichender Erfahrung handelt ⁽¹⁸⁾.

1.6.1.2 Das Rhabdomyom

Das Rhabdomyom ist mit 43-53 % der häufigste primär benigne Herztumor im Kindesalter ^(50, 97). Die Mehrzahl der Rhabdomyome wird innerhalb des ersten Lebensjahres diagnostiziert. Das mediane Alter bei Diagnosestellung beträgt 4,7 Monate (Spannweite 0,03 - 204 Monate) ⁽⁵⁶⁾. Bei Erwachsenen treten Rhabdomyome äußerst selten auf.

In 30-50 % besteht eine Assoziation mit der tuberösen Sklerose. Umgekehrt weisen Patienten, mit der auch als Bourneville-Pringle-Syndrom bezeichneten Krankheit, zu ca. 30% ein Rhabdomyom auf ^(38, 56, 128). Viele Autoren halten das Rhabdomyom nicht für eine echte Neoplasie sondern vielmehr für ein Hamartom, aufgrund der engen Assoziation mit der tuberösen Sklerose und anderen Hamartomformen ^(38, 51, 69, 97, 105).

Es wird eine Präferenz für das männliche Geschlecht vermutet ⁽⁵¹⁾. Rhabdomyome scheinen unter Geschwistern häufiger aufzutreten ⁽⁵⁰⁾. Die Diagnose wird zunehmend bereits pränatal, mittels fetaler Echokardiographie gestellt, insbesondere wenn eine tuberöse Sklerose vorliegt.

In der Regel ist der Tumor multipel lokalisiert und findet sich dabei überwiegend im rechten und linken Ventrikel bzw. im interventrikulären Septum und im links-

ventrikulären Ausflusstrakt. Gelegentlich finden sich Rhabdomyome auch in den Vorhöfen ^(38, 50, 56, 97, 105).

Die Tumorgröße variiert zwischen 1 mm und bis zu 10 cm ⁽⁵⁶⁾.

Das kardiale Rhabdomyom imponiert als weißlich-grauer fester Tumor, gelappt mit einer wässrig glitzernden Schnittstelle, vom übrigen Gewebe gut abgrenzbar. Er besitzt keine Kapsel, ist selten gestielt und bleibt bei geringer Größe intramural, im Gegensatz zu den größeren Tumoren, die sich ins Cavum vorwölben ^(50, 51, 97, 105).
(vgl. Abb. 7 und 8)

Abb. 7 subaortal lokalisiertes Rhabdomyom (Op-Situs)

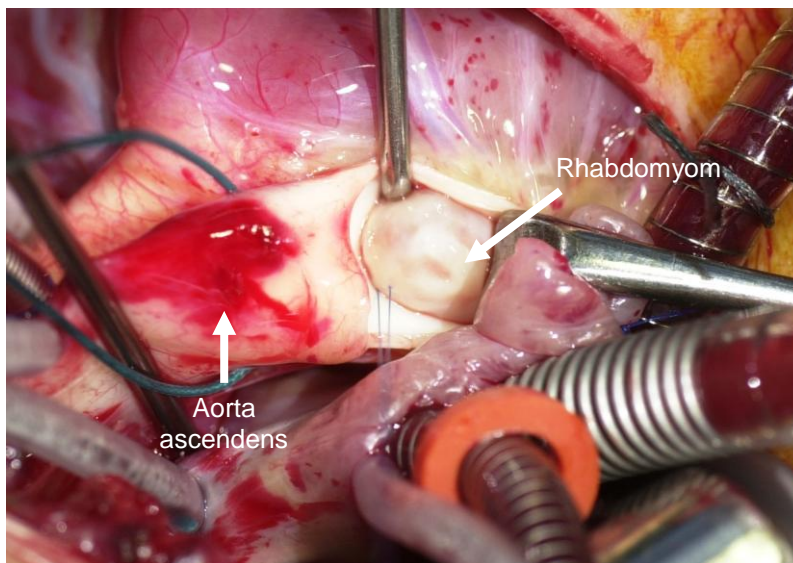
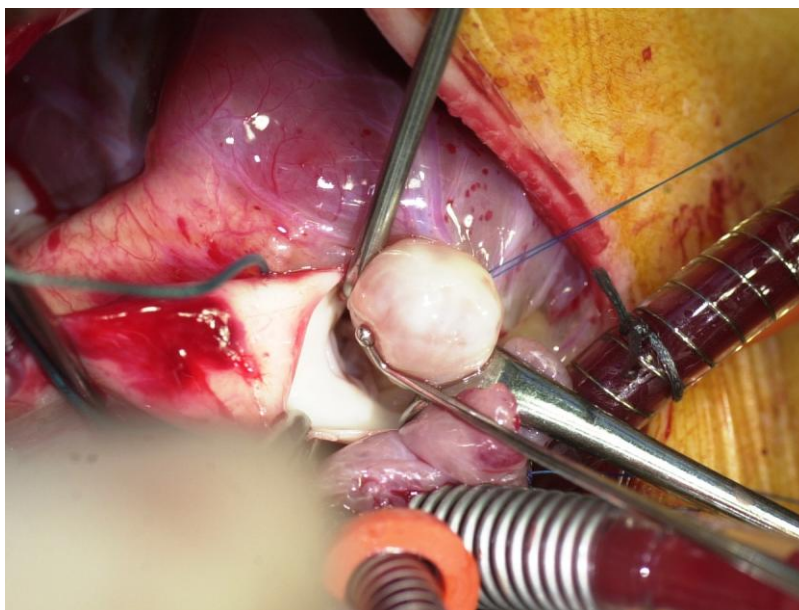


Abb. 8 subaortal lokalisiertes Rhabdomyom (Op-Situs)



Histologisch typisch für das Rhabdomyom sind die so genannten Spinnenzellen, die aus großen, runden, eosinophilen Zellen mit zentralem Kern bestehen, von dem feine Fibrillen (Protoplasmastränge) in die Peripherie ausstrahlen. Eine mitotische Aktivität ist nicht feststellbar, ebenso wie Kalzifikationen oder Fibrosierungen^(51, 56). Die Zellen zeigen keine mitotische Aktivität, deshalb kann ihr Wachstum nur durch Zunahme der Muskelmasse und -größe erfolgen⁽⁵¹⁾.

Die klinische Symptomatik reicht von völliger Beschwerdefreiheit der Patienten bis hin zum plötzlichen Herztod. Bereits während der Fetalzeit können Arrhythmien, ein Hydrops fetalis bzw. eine Obstruktionen des Ein- und Ausflusstraktes und cerebrale Embolien auftreten⁽⁵⁰⁾. Aufgrund der häufigen Assoziation mit der tuberösen Sklerose sind auch deren Charakteristika, wie z.B. Hirnventrikeltumore, hinweisgebend auf das potentielle Vorliegen eines Rhabdomyoms.

Bei der Auskultation finden sich in der Regel nur unspezifische Herzgeräusche. Im EKG können supraventrikuläre und ventrikuläre Arrhythmien, Reizleitungsstörungen, sowie eine Sinusknotendysfunktion bis hin zum AV-Block vorhanden sein¹⁰⁶. Nir et al. konnten einen Zusammenhang zwischen der Inzidenz eines Präexitations-syndrom und dem Auftreten von Arrhythmien bei Rhabdomyomen nachweisen⁽¹⁰⁶⁾. Grosse Rhabdomyome, die bis ins Cavum der Ventrikel reichen, können den Ein- bzw. Ausflusstrakt behindern und so eine intrakardiale Obstruktion verursachen^(51, 69, 70, 105).

Die pränatale Diagnostik hat zugenommen und so werden viele Rhabdomyome bereits vor der Geburt mittels fetaler Echokardiographie diagnostiziert^(56, 133), insbesondere wenn eine tuberöse Sklerose vorliegt. Zur Beurteilung des Schweregrades einer Ausflusstraktobstruktion und zum Ausschluss begleitender kongenitaler Vitien ist die Herzkatheteruntersuchung jedoch weiterhin indiziert^(50, 106).

Dieser Tumor kann bereits beim Fetus Arrhythmien hervorrufen, die ggf. intrauterin behandelt werden müssen⁽¹³³⁾.

In der Echokardiographie zeigt sich das Rhabdomyom als multipler gestielter Tumor, der den ventrikulären Ein- und Ausflusstrakt obstruieren kann⁽¹⁴³⁾.

Die Prognose des Rhabdomyoms ist gut. Der Tumor zeigt Regression sowohl im Hinblick auf die Tumorgöße als auch im Bezug auf die Anzahl der Einzeltumore^(12, 106). Bei der Mehrzahl (70%) der Patienten zeigt sich eine Verringerung der Tumorgöße noch vor dem 4. Lebensjahr⁽¹⁰⁶⁾.

1.6.1.3 Das Fibrom

Das Fibrom ist ein seltener benigner Tumor, der ebenfalls vornehmlich im Kindesalter auftritt. 90% der Patienten haben bei Diagnosestellung noch nicht das 12. Lebensjahr erreicht ^(20, 56, 105). Fibrome gehen fast ausschließlich von der freien Wand der Ventrikel (meist des linken) oder dem interventrikulären Septum aus und wachsen in das Ventrikel-Cavum ein ^(38, 56, 96, 105). Sie sind von fester Konsistenz und komprimieren die umgebenden Strukturen ⁽³⁸⁾. Bei den kardialen Fibromen handelt es sich im Gegensatz zu den Rhabdomyomen um solitäre Tumore, die eine Größe von bis zu 10 cm im Durchmesser erreichen können. Sie sind von runder fester Konsistenz, gräulich-weiß, gut abgrenzbar und nicht eingekapselt ^(38, 56, 96, 143). Der Tumor wächst infiltrierend in das umgebende Myokard ⁽⁵⁶⁾.

Die Zellen sind spindelig und monomorph. Bei Neugeborenen und Kleinkindern zeigen sie mitotische Aktivität und im Stroma findet sich eine unterschiedliche Anzahl an Kollagen und elastischen Fibrillen ⁽⁵⁶⁾. Häufig sind Kalzifikationen zu sehen ^(38, 56, 96). Große Tumore können fokale Nekrosen und zystische Degenerationen aufweisen ⁽⁵⁶⁾.

Der Tumor kann sich erstmalig durch ein unspezifisches Herzgeräusch bemerkbar machen, oder als Zufallsbefund in einer Röntgen-Thoraxaufnahme durch eine Kardiomegalie oder sichtbare Kalzifikationen in Erscheinung treten. Durch sein verdrängendes und infiltratives Wachstum kann er Reizleitungsstörungen oder eine intrakardiale Obstruktion mit nachfolgender Herzinsuffizienz verursachen, die in schweren Fällen zum plötzlichen Herztod führen können ^(38, 56, 70, 105, 143). Nach Sarjeant trat der plötzliche Herztod bei $\frac{1}{4}$ der Patienten, meist nach körperlicher Anstrengung auf; Patienten die zuvor völlig symptomlos waren ⁽¹³⁹⁾. Bei Neugeborenen kann durch ein Fibrom am interventrikulären Septum oder am rechten Ventrikel ein Rechts-Links-Shunt mit Zyanose verursacht werden ^(56, 139).

Nach Freedom et al. zeigten 2 von 3 Neugeborenen mit Fibromen, die in einem Zeitraum von 10 Jahren im Hospital for Sick Children Toronto/ Kanada mit kardiovaskulären Kollaps aufgenommen wurden, eine Azidose und fehlende periphere Pulse, so dass zunächst der Verdacht auf ein hypoplastisches Linksherzsyndrom oder eine Obstruktion des linksventrikulären Ausflusstraktes bestand ⁽⁵⁶⁾. Dieses Beispiel zeigt, dass kardiale Tumore eine Vielzahl unterschiedlicher kardiovaskulärer Erkrankungen simulieren können.

Auch in der Diagnostik des Fibroms ist die Echokardiographie von entscheidender Bedeutung. Aufgrund der Tendenz zur Kalzifizierung kann das Vorliegen eines Fibroms bereits in einer konventionellen Röntgenthoraxaufnahme vermutet werden. Mit Hilfe der Magnetresonanztomographie lässt sich das Fibrom gut von anderen Tumoren, wie z.B. dem Rhabdomyom, abgrenzen ^(38, 56).

1.6.1.4 Das Fibroelastom

Papilläre Fibroelastome gehören ebenfalls zu den benignen Herztumoren, machen etwa 6-9 % aus und sind damit der zweithäufigste aller primär kardialen Tumore ^(64, 96, 108). Die Häufigkeit wird in Autopsien mit 0,0017- 0,33% angegeben ⁽¹³⁸⁾. Sie zeigen keine Geschlechtspräferenz. Fibroelastome treten in allen Altersklassen auf, überwiegend aber jenseits des 60. Lebensjahres ^(64, 96).

80% der Fibroelastome befinden sich auf dem Klappenendokard ⁽¹⁰⁸⁾. Am häufigsten ist die Aortenklappe betroffen (33%), gefolgt von der Mitral- und Trikuspidalklappe. Vereinzelt findet man Fibroelastome auch an den Chordae tendinae, den Papillarmuskeln, sowie am Endokard des rechten und linken Atriums, des rechten Ventrikels und des linksventrikulären Septums ^(64, 96, 108). Die Mehrzahl der Fibroelastome befindet sich im linken Herzen. Sie können auch multipel lokalisiert sein ⁽⁶⁴⁾.

Es handelt sich gewöhnlich um sehr kleine faserige ballähnliche Tumore, die aber aufgrund ihrer Lage, z.B. die Klappenfunktion stark beeinträchtigen können. Sie sind kurz gestielt am Endokard befestigt. Ihre Größe variiert von 2 - 70 mm, wobei die Mehrzahl der Fibroelastome nicht größer als 10 mm ist. (vgl. Abb. 9) Es handelt sich gewöhnlich um solitäre, teilweise multiple Tumore ^(26, 64, 96). Die Tumoroberfläche wird als rauh-wellig beschrieben; dies begünstigt vermutlich eine Thrombozytenadhäsion bzw. -aggregation kann zur Thrombenbildung führen ⁽⁶⁴⁾.

Wird der Tumor direkt nach der Resektion in Salzlösung getaucht, entsteht ein für das Fibroelastom typisches Bild ähnlich einer Seeanemone „sea-anemone-like appearance“ ⁽⁶⁴⁾ (vgl. Abb. 10). Dies ist ein schneller und einfacher Nachweis für das Vorliegen eines papillären Fibroelastoms ^(26, 64).

Abb. 9 Fibroelastom an der Aortenklappe (Op-Situs)

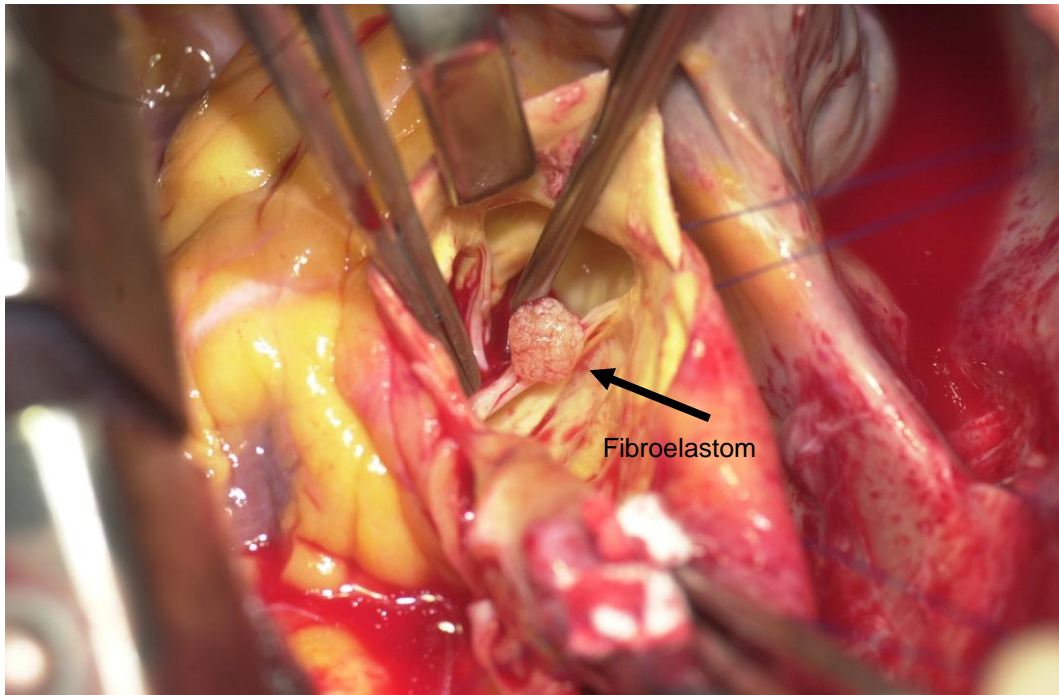


Abb. 10 Bild einer Seeanemone (Quelle Aquarium des Zoos von Bristol, GB)



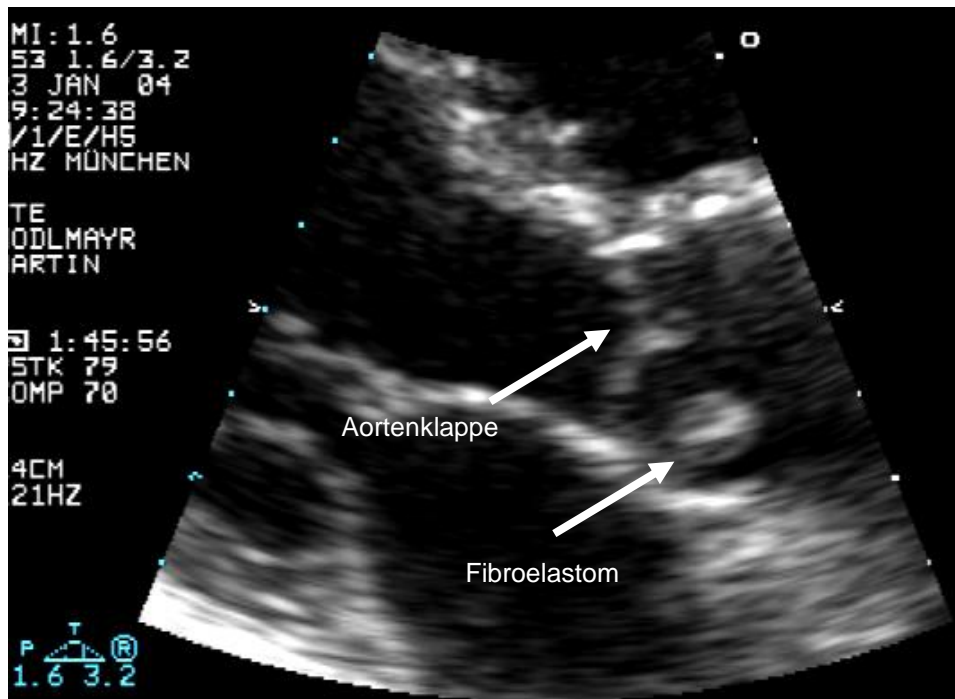
Das papilläre Fibroelastom zeigt histologisch ein charakteristisches grob papilläres Fasergerüst, dessen Zentrum, ein dichtes kollagenes Gewebe aus lockerem myxoiden Stroma ist, umgeben von einem flachen einreihigen Endothel. Insgesamt erscheint das Gewebe länglich, schmal und verzweigt ^(64, 152).

In der Mehrzahl der Fälle wird der Tumor als Zufallsbefund im Rahmen einer Routineuntersuchung diagnostiziert oder einer Autopsie. Die Symptomatik ist teilweise abhängig von der Lage und/ oder der Beschaffenheit des Tumors. Durch tumorbedingte Verlegung eines Koronarostiums kann es zum Auftreten pektanginöser Beschwerden oder auch zum plötzlichen Herztod kommen. Zentrale oder periphere Embolien können durch tumoradhärente Thromben oder Tumorfragmente entstehen und zu zerebralen Insulten, Myokardinfarkten, Lungenembolien, Mesenterial- und Niereninfarkten, Blindheit oder plötzlichem Herztod führen ^(27, 64, 94, 141). Papilläre Fibroelastome auf der Aortenklappe verursachen besonders häufig den plötzlichen Herztod ⁽¹⁰⁸⁾. Insgesamt treten systemische Embolien häufiger auf, da sich die überwiegende Anzahl der papillären Fibroelastome im linken Herzen (95%) befinden ⁽⁶⁴⁾.

Die Diagnostik beruht auch bei diesem Tumor im Wesentlichen auf der transthorakalen oder transösophagealen Echokardiographie (vgl. Abb.11). Die Farbdopplerechokardiographie kann hinweisgebend sein, da der Tumor als avaskulär beschrieben wird ^(64, 151). Die Durchführung einer Angiographie ist nicht sinnvoll, da aufgrund der geringen Größe, der Tumor durch einen Füllungsdefekt meist nicht sichtbar gemacht werden kann und außerdem die Gefahr einer Tumorembolisation besteht ^(54, 64, 94).

Die Elektrokardiographie ist unspezifisch, selbst bei Patienten mit Rhythmusstörungen. Röntgenthoraxaufnahmen können richtungweisend sein, wenn dieser kalzifiziert ist, was sehr selten der Fall ist. Mit der Computertomographie und der Magnetresonanztomographie lassen sich Lage und Anzahl der Tumore sehr gut diagnostizieren, wobei die Magnetresonanztomographie der Computertomographie überlegen ist ⁽⁶⁴⁾. (vgl. Abb. 4)

Abb. 11 Transösophageales Echokardiogramm eines Fibroelastoms an der Aortenklappe.



1.6.1.5 Das Lipom

Lipome und lipomatöse Hypertrophien des atrialen Septums finden sich in 8-14% aller kardialen und perikardialen Tumore. Ein reines Lipom jedoch ist nur in ca. 4% zu finden ^(57, 96). Lipome kommen in allen Altersklassen ohne erkennbare Geschlechtspräferenz vor.

Etwa 50% der Lipome gehen vom Subendokard aus und wachsen intrakavitär, überwiegend im rechten Atrium und im linken Ventrikel. Die restlichen Lipome gehen vom Myo- und Subepikard aus, wachsen in der Regel extrakavitär in den Herzbeutel und werden häufig mit Perikardzysten oder Perikardergüssen verwechselt. ^(69, 119)

Die extrakavitären Lipome sind in der Regel flach, groß (bis zu 10 cm und mehr), glatt begrenzt und häufig gestielt gegenüber den intrakavitären subendokardialen Tumoren, die kleiner und ungestielt vorkommen. Intramyokardiale Lipome sind meist klein und besitzen eine Kapsel ^(38, 121).

Man unterscheidet zwei Arten von Lipomen. Die einen bestehen aus adulten Fettzellen und sind von einer dünnen bindegewebigen Kapsel umgeben. Die

anderen, auch Rhabdomyolipom genannt, weisen Fettzellverbände auf, die von Streifen glatter Muskelzellen durchzogen werden ⁽¹⁴⁴⁾.

Die klinische Symptomatik ist auch hier abhängig von der Lage und Größe des Tumors. Viele der kleinen Lipome verursachen keine Symptome und sind ebenfalls Zufallsbefunde. Extrakavitäre Lipome können die Symptome von Perikardzysten und –ergüssen imitieren. Lipome entsprechender Größe können das Herz komprimieren und in seiner Funktion einschränken. Eine Kardiomegalie in einer konventionellen Röntgenthoraxaufnahme kann erster Hinweis auf ein Lipom sein. Zur weiterführenden Differentialdiagnostik dienen die Echokardiographie, die Computer- und Kernspintomographie ^(69, 144).

Intrakavitäre Lipome verursachen, wie bei den zuvor beschriebenen Tumoren eine Herzinsuffizienz, supraventrikuläre- und ventrikuläre Rhythmustörungen. Sie können Synkopen verursachen oder zum plötzlichen Herztod führen ^(119, 48). Die Verbindung von Lipomen mit dem Bourneville-Pringle-Syndrom wird auch in anderen Studien beschrieben. Auch eine Assoziation mit angeborenen sackförmigen Aneurysmen wird vermutet ^(48, 96).

1.6.1.6 Sonstige benigne kardiale Tumore

Hämangiome gehören zu den sehr selten auftretenden Tumoren des Herzens, wie auch das Mesotheliom des AV-Knotens, die Granularzelltumore, Neurofibrome, Lymphangiome und Leiomyome des Herzens. Das Teratom wird im Abschnitt der perikardialen Tumoren abgehandelt, da sie nur vereinzelt intrakardial vorkommen.

Das **kardiale Hämangiom** ist ein äußerst seltener Tumor mit einer Inzidenz von 0,0017 % bei Autopsien ⁽⁶⁷⁾. Seine Inzidenz beträgt weniger als 1-2 % gemessen an allen gutartigen Herztumoren ⁽⁸⁴⁾.

Eine Geschlechterpräferenz ist fraglich. Brizard berichtet über eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts ⁽¹⁷⁾. Im Gegensatz dazu konnten Serjeant et al. den Tumor überwiegend bei Männern nachweisen ⁽¹³⁹⁾. Hämangiome kommen praktisch in allen Abschnitten des Herzens vor, vereinzelt oder auch multipel ^(67, 84, 96, 121). Sie zeigen sich als bläuliche kleine subendokardiale Knoten. Je nach Erscheinungsform, das heißt in Abhängigkeit ihrer primären Gefäßart, unterscheidet man kapillare, venöse oder kavernöse Hämangiome ^(17, 96, 133). Ihre Größe variiert zwischen 2 bis 35 mm ⁽⁶⁷⁾.

In der Diagnostik kann die Koronarangiographie hinweisgebend sein, da die Gefäße atypisch, knäuelartig und nach Kontrastmittelgabe als „seenartig“ oder auch als Füllungsdefekt, erscheinen ⁽¹³³⁾. Des Weiteren lassen sich AV-Fisteln und Gefäßverlagerungen darstellen. Spezifizieren kann man die Diagnose auch mit Hilfe der Echokardiographie, der Computer- und Kernspintomographie ^(17, 67).

In etwa 50% der Fälle werden Hämangiome zufällig autoptisch diagnostiziert. Symptome zeigen sich in Abhängigkeit von Lage und Größe. Sie sind sehr verschieden und können andere Herzerkrankungen imitieren ⁽⁸⁴⁾.

Tumore die intramural sitzen können Reizleitungsstörungen verursachen oder eine Perikarditis vortäuschen. Intrakavitär gelegene Hämangiome dagegen können je nach Größe die Ventrikelfüllung behindern und/ oder Obstruktionen verursachen. Hämangiome können sich durch Synkopen und Perikardergüsse äußern. Sie können das Herz, die Herzkranzgefäße oder andere herznahe Gefäße komprimieren ⁽⁹⁶⁾.

Brizard und Mitarbeiter berichten in ihrer Studie, das 43% der Patienten unter Dyspnoe bei körperlicher Anstrengung litten, gefolgt von Arrhythmien, Pseudoangina und Rechtsherzinsuffizienz, sowie Perikarditis und Perikarderguss ^(17, 109).

Die kardialen Hämangiome können in Zusammenhang mit kutanen und viszeralen Angiomen auftreten, wie beim Kasabach-Merritt Syndrom, einer Erkrankung, die assoziiert ist mit multiplen systemischen Hämangiomen, sowie mit rezidivierenden Thrombozytopenien und Verbrauchskoagulopathien ⁽¹⁷⁾.

Die vollständige Tumorresektion der Hämangiome gelingt, aufgrund der Tumordinfiltration, nur selten. Bei nicht resezierbaren Tumoren wird eine Strahlentherapie alternativ eingesetzt ⁽¹⁰⁹⁾. In einzelnen Fällen wurden auch Spontanremissionen gesehen ^(17, 114).

Das Mesotheliom des Herzens ist ein benigner kardialer Tumor, der noch seltener auftritt als die bereits erwähnten. Mesotheliome werden in allen Altersgruppen gefunden und scheinen kein Geschlecht zu bevorzugen ⁽⁹⁶⁾.

Sie liegen im Bereich des AV-Knotens im interatrialen Septum direkt oberhalb der Insertionsstelle des septalen Trikuspidalsegels ⁽⁹⁶⁾.

Das Mesotheliom ist bisher nicht im Bereich der linksseitigen AV-Klappe gefunden worden ⁽¹²⁸⁾. Diese Tumore besitzen keine Kapsel und setzen sich aus Zellverbänden mesothelialen Gewebes zusammen. Histologisch erkennt man, dass das den Tumor

einbettende Gewebe viele tubuläre Zysten und Nester aus polyglonalem Gewebe unterschiedlichster Größe, meist mit einem zentralen Lumen, enthält ^(11, 52, 96).

Hierin unterscheiden sich einige Mesotheliome, deren Zysten amorphes, eosinophiles Material und wenige abgeschilferte Endothelzellen und Makrophagen enthalten ⁽⁹⁶⁾. Diese sind vermutlich mesothelialen Ursprungs, die während der Embryogenese von der AV-Region eingeschlossen wurden ^(52, 96). Bei der Mehrzahl der Patienten führt der Tumor aufgrund seiner Lage nahe dem AV-Knoten zu einem kompletten AV-Block. Auch ein plötzlicher Herztod ist beschrieben ⁽¹²⁸⁾. Die Therapie beschränkt sich in der Regel auf die Implantation eines Herzschrittmachers ⁽⁹⁶⁾.

Granulosazelltumoren des Herzens sind äußerst selten und werden meist im Rahmen einer Autopsie diagnostiziert. Sie zeigen keine klinische Bedeutung im Gegensatz zu ihren sonstigen Lokalisationen im Körper. Die kardialen Granulosazelltumoren, oft multipel, sind grau- gelbbraune Tumoren, fester Konsistenz und besitzen keine Kapsel. Sie sind meist im Atrium auf der epikardialen Oberfläche lokalisiert. Mikroskopisch findet man runde oder längliche Zellen, deren Zytoplasma zahlreiche Granula enthält. Sie ähneln histologisch den Rhabdomyomen, ihnen fehlen jedoch die so genannten „spider cells“ ^(51, 96).

Neurofibrome wurden nur in Verbindung mit der Recklinghausenkrankheit im Herzen diagnostiziert ⁽⁹⁶⁾. Ebenfalls sehr selten sind **Lymphangiome**, die meist diffus infiltrierend wachsen und nur sehr selten als solitäre Tumore erscheinen ⁽⁹⁶⁾.

1.6.2 Maligne primär kardiale Tumore

Maligne kardiale Tumore haben einen Anteil von etwa 25% aller primären Herztumore bei Erwachsenen und weniger als 10% bei Kindern und Jugendlichen ⁽¹¹⁷⁾. 95% der malignen Tumore sind Sarkome und 5% Lymphome ⁽¹³³⁾. Das Angiosarkom ist mit 25-37% der häufigste maligne kardiale Tumor, gefolgt von den undifferenzierten malignen Tumoren mit 24%, dem malignen fibrösen Histiozytom (11-24%), dem Leiomyosarkom (8-9%) und dem Osteosarkom (3-9%) ^(26, 39).

Maligne kardiale Tumore kommen etwa 20-mal weniger häufig vor, als Herzmetastasen extrakardialer Malignome. Der häufigste extrakardiale Primärtumor ist

hierbei das Bronchialkarzinom. Die Metastasierung erfolgt lymphogen, hämatogen, per continuitatem oder entlang der großen Gefäße ^(45, 121).

Maligne Tumore zeigen in der Regel keine Geschlechtspräferenz. Sie sind mit gleicher Häufigkeit sowohl im rechten als auch im linken Atrium lokalisiert ⁽¹¹⁷⁾. Die Langzeitprognose von Patienten mit malignen kardialen Tumoren ist sehr schlecht. Die postoperative Überlebenszeit beträgt oft weniger als ein Jahr ⁽¹¹⁷⁾. Unter den primär kardialen Sarkome werden folgende Arten voneinander unterschieden: das Angiosarkom, das Myosarkom, das undifferenzierte Sarkom, das Osteosarkom, das Fibrosarkom, das maligne fibröse Histiocytom, das Leiomyosarkom, das Liposarkom, das synoviale Sarkom und das Neurofibrosarkom ^(23, 156).

1.6.2.1 Das Angiosarkom

Das Angiosarkom ist der häufigste der primär malignen Tumore des Herzen und repräsentiert etwa 15% der kardialen Sarkome ⁽³⁸⁾.

Die Prävalenz dieses Tumors wird mit 0,001%-0,3% in autopsischen Untersuchungen angegeben ⁽⁵⁹⁾. Er tritt bevorzugt in der 3. bis 5. Lebensdekade auf. Männer sind doppelt so häufig betroffen wie Frauen ^(15, 23, 39, 71). Mehr als 60% der Angiosarkome befinden sich im rechten Atrium. ^(10, 15, 23, 38, 59, 71) Histologisch sind sie gewöhnlich hämorrhagisch und schlecht abgegrenzt. Sie wachsen stark in die Umgebung ein und bilden unregelmäßige sinusoidale Anastomosen, was ihnen ein spindelförmiges Aussehen verleiht. Ihre eigenen Gefäße stellen sich pleomorph mit untypischen Zellen dar. Die Tumorzellen, meist klein, besitzen einen hyperchromatischen Zellkern mit hohen Mitoseraten und hohem nekrotischen Anteil, die mit ihrer malignen Potenz korrelieren ^(11,15, 23).

Kardiale Angiosarkome wachsen äußerst schnell und zeigen zwei verschiedene Wachstumsmuster. Die erste und häufigere Form ist durch das intrakavitäre Wachstum gekennzeichnet. Der Tumor wächst als gut abgrenzbare Masse von der freien Wand des rechten Atriums ^(15, 38). Hier äußert sich das Angiosarkom klinisch erst im bereits vorangeschrittenen Stadium und verursacht häufig eine Obstruktion. Im Weiteren führt diese charakteristischerweise zu einer Rechtsherzinsuffizienz, sowie zu einer Perikardtamponade durch austretendes Blut ^(38, 113).

Die Zweite und seltenere Wachstumsform infiltriert das umgebene Perikard. Im CT, als Erguss oder Verdickung, zu sehen ⁽¹⁵⁾.

Die klinische Symptomatik ist unspezifisch und beinhaltet Brustschmerzen, Kurzatmigkeit, Unpässlichkeit und Fieber ⁽¹⁵⁾.

Mehr als 75% der Betroffenen zeigen EKG-Veränderungen. Diese sind eher unspezifisch und abhängig von der Tumor-Lokalisation. Es zeigen sich Arrhythmien, Reizleitungsstörungen (AV-Block) oder ST- und T- Streckenveränderungen ^(15, 122).

Die Diagnose eines Angiosarkoms ist schwierig und wird kontrovers diskutiert, insbesondere die transvenöse myokardiale Biopsie ^(11, 113). Metastasen entwickeln sich bei 47-89% der Patienten ⁽²⁶⁾. Der Tumor metastasiert bevorzugt in die Lunge, betroffen sind aber auch die Pulmonalvenen, mediastinale Lymphknoten, das Gehirn, die Wirbelsäule, die Leber und das Kolon ^(11, 26, 38).

Die Therapie der Angiosarkome wird angesichts der schlechten Prognose unterschiedlich gehandhabt. Die komplette Tumoresektion ist das primäre Ziel ⁽¹⁵⁶⁾. Häufig ist jedoch nur eine Teilresektion möglich. Eine anschließend breit angelegte Chemotherapie zeigt häufig keinen Resttumor. Die Metastasen jedoch bleiben von der Chemotherapie unbeeinflusst, wie sich in nachfolgenden Autopsien herausstellte ⁽³⁸⁾.

Die Prognose des Angiosarkoms ist schlecht. Nach Diagnosestellung überleben die meisten Patienten trotz Therapie kein Jahr ^(38, 117). Diese Aussagen decken sich mit veröffentlichten Fallberichten, bei denen selbst transplantierte und nach Operation tumorfreie Patienten innerhalb weniger Monate verstarben, obwohl sie zum Operationszeitpunkt scheinbar ohne Metastasen waren ^(40, 164).

Die nach Transplantation erforderliche Immunsuppression kann jedoch das Wiederauftreten des Tumors oder Metastasen begünstigen ⁽³⁹⁾.

Chemo- oder Radiotherapie, adjuvant oder als alleinige Therapieform sind indiziert, sind aber oft aufgrund der schlechten körperlichen Verfassung der Patienten nur begrenzt einsetzbar ⁽³⁹⁾. Eine optimale Therapie für das Angiosarkom ist bisher nicht gefunden ^(15, 71, 113).

1.6.2.2 Das Myosarkom

Das primär kardiale Myosarkom ist ein maligner Tumor, der sehr selten und in jeder Altersklasse auftritt ^(20, 93, 135).

Am häufigsten findet man das Myosarkom im linken Atrium, meist unter Einbeziehung der Mitralklappe ^(38, 135). Sein Ursprung ist unklar ⁽¹³⁵⁾. Makroskopisch ist es schwierig das Myosarkom vom klassischen Myxom zu unterscheiden ⁽¹¹⁾.

Myosarkome sind eher fibrös denn myxomatös, wachsen invasiv, metastasieren und verursachen systemische Embolien ^(38, 135).

Roh et al. beschreiben 2 verschiedene histologisch abgrenzbare Bereiche. Ein Bereich, der den größten Teil des Tumors ausmacht und dem mikroskopisch benignen Myxom entspricht ⁽¹³⁵⁾. Der andere Teil zeigt atypische und polymorphe neoplastische Zellen mit hoher mitotischer Aktivität ^(11, 135). Diese Zellen weisen teilweise gruppiertes Chromatin auf, die Membranen der Zellkerne sind unregelmäßig, multiple Zellkerne sind zu finden und Nucleoli mittlerer Größe ⁽¹³⁵⁾. Maitra et al. beschreiben das Myosarkom als Ansammlung von Spindel- und sternförmigen Zellen, die in eine myxoide Matrix eingelagert sind. Sie sind reich an intermediären Filamenten und zeigen Vacuolen im Cytoplasma ⁽⁹³⁾. Der Tumor wächst infiltrierend in seine umgebenden Strukturen ⁽⁹³⁾ und metastasiert u.a. in die Lunge, das Gehirn und in die Skelettmuskulatur ⁽¹³⁵⁾ (vgl. Abb. 12).

Abb. 12 Resektionspräparat eines Myosarkoms



Die klinische Symptomatik ist unspezifisch, wie bei den bereits aufgeführten Tumoren. Die Diagnostik basiert auf der Echokardiographie, der Röntgen-Thorax-Untersuchung und der CT⁽⁸⁹⁾ (vgl. Abb 3). Eine optimale Therapie für das Myosarkom wurde noch nicht gefunden und es werden daher sehr unterschiedliche Behandlungen angewendet. Auch die Kombination der Tumorresektion mit einer adjuvanten Chemo- und/ oder Radiotherapie haben die Behandlungsergebnisse im Wesentlichen nicht verbessert^(23, 135). Lediglich Roh et al. berichten von einem Patienten mit einem Myosarkom, der nach einer breitangelegten Chemotherapie, einer Stammzelltransplantation⁽¹³⁵⁾, einer vollständigen Tumor- und postoperativen Metastasenresektion, noch 37 Monate nach Diagnosestellung lebte. Es traten außerdem bis 7 Monate nach Entfernung der letzten Metastase keine weiteren auf⁽¹³⁵⁾.

1.6.2.3 Das Leiomyosarkom

Das Leiomyosarkom ist ein sehr seltener Tumor⁽⁹⁶⁾, der weniger als 0,25% aller primär kardialen Tumore ausmacht^(23, 49).

Es handelt sich um einen Tumor, der überwiegend Frauen betrifft und sich in über 90% der Fälle in einem pulmonalen Gefäßhauptast befindet⁽⁴⁷⁾. Ansonsten ist das Leiomyosarkom primär kardial links- oder rechtsseitig lokalisiert (sowohl in den Kammern, wie auch in den Vorhöfen) und nicht selten sind sowohl pulmonale Gefäßstrukturen und kardiale Gebiete gemeinsam involviert^(6, 20, 35, 47, 49, 76, 101, 118, 161). Histologisch zeigen sich spindelförmige Zellen und muskuläre Fasern^(49, 76, 101) eingebettet in eine myxoide Matrix. Hier liegen die Zellen dicht gepackt mit langen irregulär und hyperchromatisch geformten Zellkernen^(20, 161), die mitotisch aktiv sind^(20, 49, 76, 161) und nekrotische Bereiche aufweisen^(20, 161).

Die Tumorgrenze besteht aus fibrinoidem Material⁽¹⁶¹⁾. Die muskulären Fibrillen lassen vermuten, dass der Ursprung dieses Tumors im muskulären Bereich liegt⁽¹⁰¹⁾. Das Leiomyosarkom präsentiert sich makroskopisch als solide Masse mit anhängenden Thromben^(101, 161), gräulich⁽¹⁰¹⁾, gelatinös, gelappt, gestielt und mobil^(35, 101, 161).

Das klinische Bild des Tumors ist sehr verschieden. Aufgrund der pulmonalen Lokalisation zeigen viele Patienten unproduktiven Husten und Atemnot ^(35, 49, 76, 161). Weitere Symptome sind durch die Obstruktion des linken- oder rechten Ausflußtraktes bedingt. Viele Patienten zeigen eine rasche Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit verbunden mit einem starken Gewichtsverlust ^(6, 35, 49, 76, 161).

Die Diagnostik ist schwierig. Die allgemeine körperliche Untersuchung erbringt selten spezifische Ergebnisse und ist abhängig von der Tumorlokalisierung. Bei einigen Patienten ist ein systolisches oder diastolisches Geräusch zu auskultieren. Andere wiederum zeigen keine Auffälligkeiten weder auskultatorisch, noch im EKG. In der bildgebenden Diagnostik sind CT und MR führend gegenüber transthorakaler oder transösophagealer Echokardiographie ^(35, 49, 76, 161). Biopsien oder Angiographien sind schwierig. Es können Embolien durch den Tumor anhängende Thromben ausgelöst werden ⁽¹⁶¹⁾.

Es gibt aufgrund der Seltenheit dieses Tumors keine randomisierten Studien und somit keine einheitliche Therapie. Die radikale Tumorentfernung scheint das bevorzugte Vorgehen ^(6, 9, 19, 35, 43, 49, 76, 101, 147, 161, 118). Der Nutzen einer postoperativer Chemo- und /oder Radiotherapie ist unklar. Es gibt Autoren, die diese befürworten ^(6, 35, 49, 118). Andere wiederum sehen keinen Vorteil oder konnten keinen positiven Effekt erzielen ⁽⁹¹⁾. Eine Herz-Transplantation kann bei frühzeitiger Diagnosestellung die Prognose verbessern ⁽⁹⁾, jedoch bedarf es hier erst genauere Untersuchungen ⁽¹⁶¹⁾.

Die Prognose ist schlecht, trotz vollständiger operativer Entfernung liegt die Langzeitüberlebensrate im Durchschnitt zwischen 6 Monaten und 2 Jahren ^(6, 35, 43, 76, 101, 161). Lediglich Pessotto und Kollegen berichten über einen Patienten, der adjuvant chemo- und radiotherapeutisch behandelt wurde und derzeit ein Langzeitüberleben von 7 Jahren aufweisen konnte ⁽¹¹⁸⁾.

Die überwiegende Zahl der Patienten entwickeln innerhalb von 2 Jahren Metastasen und/ oder einen rekurrenten Tumor ^(6, 35, 43, 76, 101, 161).

Zwischen dem Überleben und dem histologischen Grading des Tumors existiert ein Zusammenhang, so korrelieren eine hohe mitotische Aktivität und die entsprechend hohe Nekroserate mit einer schlechten Prognose ^(23, 49, 101).

1.6.2.4 Das Rhabdomyosarkom

Das Rhabdomyosarkom macht etwa 20% aller malignen kardialen Sarkome aus, so McAllister und Fenoglio⁽⁹⁶⁾ und ist das zweithäufigste primär kardiale Sarkom⁽¹²³⁾. Es handelt sich um einen Tumor, der bevorzugt bei Männern^(140, 143) und in allen Altersgruppen auftritt^(63, 123, 140, 146). Er kommt in allen Bereichen des Herzens vor⁽¹⁴³⁾, bevorzugt allerdings das rechte Atrium^(63, 140).

Das Rhabdomyosarkom ist ein invasiv wachsender Tumor, der eine Größe von bis zu 10 cm im Durchmesser erreicht^(21, 63, 140) und eine Kapsel besitzt^(1, 30). Der Tumor präsentiert sich weich und gelatinös mit einer glatten, glänzenden Oberfläche^(63, 140). Die Schnittfläche zeigt hämorrhagische Gebiete, die umgeben sind von blassem weiß-gelblichem Parenchym und nekrotischem Gewebe⁽¹⁴⁰⁾.

Histologisch zeigt sich eine Komposition aus schmalen parallel angeordneten Spindelzellen, wobei einige Zellen leicht rosa farbiges Cytoplasma aufweist⁽⁶³⁾. Diese Zellen sind die so genannten embryonalen Rhabdomyoblasten⁽⁶³⁾ (mit Glykogen- und Desmineinheiten, Myoglobulin und Myogenin)⁽²¹⁾. Das Cytoplasma ansonsten besteht aus Arealen mit lockerem myxoid eosinophilem Stroma und die Zellkerne sind hyperchromatisch mit prominenten Nucleoli, die atypische Mitosen zeigen^(30, 63, 140).

Das klinische Bild ist eher unspezifisch⁽²¹⁾. Dyspnoe, unproduktiver Husten, Brustschmerzen, perikardiale Ergüsse und Symptome der Klappen- und Pulmonalobstruktion, sowie Allgemeinsymptome wie Leistungsabfall und Gewichtsverlust können vorkommen^(63, 140, 157).

Die Diagnostik ist schwierig, Auskultation (veränderte Herztöne, Geräusche) und EKG können Veränderungen zeigen, die eine weitere Diagnostik nach sich ziehen^(63, 140, 157). Bildgebende Verfahren können den Tumor sichtbar machen^(63, 140, 157), wobei Echokardiographien oft die wahre Natur des Tumors verschleiern. Hier ist insbesondere das MR hilfreich⁽³⁰⁾.

Metastasen treten bevorzugt in der Lunge, Leber und dem Mediastinum auf^(63, 140).

Ein einheitliches therapeutisches Regime gibt es, aufgrund der Seltenheit des Rhabdomyosarkomes, nicht. Die vollständige Tumorresektion ist das primäre Ziel. Die chirurgischen Behandlungsergebnisse werden durch eine anschließende Chemo- und/ oder Radiotherapie unterschiedlich beeinflusst⁽¹⁴⁰⁾.

Die Prognose ist extrem schlecht, insbesondere da bei Auftreten der ersten Symptome das Rhabdomyosarkom oft bereits metastasiert hat ⁽³⁰⁾. Der Tumor wächst sehr aggressiv und schnell, besonders wenn es sich um ein Tumorrezidiv handelt ^(30, 63). Die meisten Patienten versterben innerhalb weniger Wochen bis Monate nach Diagnosestellung und Operation ^(30, 63, 140, 157).

1.6.2.5 Das Osteosarkom

Das Osteosarkom gehört zu den sehr seltenen primär kardialen Tumoren. Sein Anteil an allen primär kardialen Tumoren wird mit 3%-9% angegeben ⁽¹³⁹⁾. Osteosarkome sind gewöhnlich im linken Vorhof lokalisiert. Dyspnoe, Symptome verursacht durch Tumorobstruktion, Embolien, Herzrhythmusstörungen und Allgemeinsymptome wie Fieber, Gewichtsverlust, allgemeines Unwohlsein bestimmen das klinische Bild ^(77, 139, 162, 165).

Makroskopisch zeigt sich ein invasiv polypoid wachsender Tumor ⁽¹⁶⁵⁾, der gestielt sein kann, mobil, mit einem regulären Durchmesser von 4-10 cm ⁽¹³⁹⁾ und kalzifizierende Areale aufweist ^(95, 165).

Das histologische Aussehen der Osteosarkome variiert und ist gekennzeichnet durch ein osteoides oder chondrales Muster, myxoide Gebiete oder durch Spindelzellkompositionen ^(22, 139).

Aufgrund der Symptomatik, der Lokalisation und des Aussehens wird das Osteosarkom oft irrtümlich mit dem Myxom verwechselt ^(22, 162, 165). Echokardiographisch und auch in anderen bildgebenden Verfahren, wie der Magnetresonanztomographie, lässt sich das Osteosarkom vom Myxom dadurch unterscheiden, dass es gewöhnlich größer ist, kalzifizierende Areale aufweist und in das umgebende Gewebe infiltriert ⁽¹⁶⁵⁾.

In der Therapie steht die großzügige Exzision des Tumors an erster Stelle mit nachfolgender Chemotherapie ^(41, 95, 104).

Die Prognose für das Osteosarkom ist dennoch schlecht. Der Tumor wächst sehr schnell und aggressiv in die umgebenden Strukturen und bildet häufig Fernmetastasen ^(22, 95, 165), bevorzugt in die Lunge, die Schilddrüse, die Leber, das Gehirn und die Haut ^(22, 41, 165). Die Inzidenz von Tumorrezidiven ist hoch ⁽⁹⁵⁾.

1.6.2.6 Das Fibrosarkom

Das Fibrosarkom zeigte keine Alters- oder Geschlechtsbevorzugung ⁽¹²³⁾.

Makroskopisch erscheint das Fibrosarkom als ein weißlicher Tumor von fester Konsistenz, der stark infiltrierend wächst ^(11, 123).

Histologisch finden sich Spindelzellen, die in winkelligen Faszikeln angeordnet sind. Des Weiteren zeigen sich viele Mitosen und zelluläre Atypien ⁽¹¹⁾. Die Diagnose lässt sich durch eine transvenöse myokardialer Biopsie sichern ⁽¹¹⁾.

1.6.2.7 Undifferenzierte Sarkome

Als undifferenzierte Sarkome werden diejenigen bezeichnet, die kein spezifisches histologisches Muster und keine strukturellen Besonderheiten aufweisen und auch immunhistochemisch nicht klassifizierbar sind ^(19, 83, 112).

Die Prävalenz dieser Tumore variiert von 0%-24% ⁽¹¹²⁾ und ihr Anteil an allen Sarkomen beträgt ebenfalls 0-24% ⁽¹⁹⁾. Undifferenzierte Sarkome treten bevorzugt im 4. Lebensjahrzehnt auf, ohne erkennbare Geschlechtspräferenz ⁽¹⁹⁾.

Der Tumor ist gelappt, breitbasig oder gestielt und erreicht oft Größen bis zu 10 cm. Histologisch sind die Zellen regulär pleomorphe, epitheloide und spindelzellige nichtklassifizierbare Neoplasmen. Sie können schaumig aussehen und mit entzündlichen Zellen durchsetzt sein; auch einkernig auftreten. Das Stroma kann sich myxoid präsentieren, was dadurch irrtümlich zur Fehldiagnose: Myxom führte ^(83, 139). Die Diagnose ist eine Ausschlussdiagnose, die mit Hilfe der Biopsie und anderen technischen Hilfsmitteln gestellt wird ^(26, 83).

Die Prognose für diese Tumore ist schlecht, zum einen weil der Tumor bei Diagnosestellung bereits in die umgebenden Strukturen eingewachsen und nicht mehr vollständig resezierbar ist und zum anderen weil eine Chemo- und/oder Radiotherapie bisher nicht den gewünschten Erfolg gebracht hat ^(24, 83).

1.6.2.8 Das primär kardiale Lymphom (PCL)

Das primär kardiale Lymphom ist definiert als ein Non-Hodgkin Lymphom, das nur das Herz und das Perikard betrifft ⁽⁹⁶⁾.

Der Anteil der primär kardialen Lymphome an allen primär kardialen Tumoren beträgt 1,3% und an den extranodulären Lymphomen 0,3% ⁽³²⁾.

Die Inzidenz des Lymphoms ist steigend. Die Ursache liegt in der Zunahme der lymphoproliferativen Erkrankungen durch das Epstein-Barr Virus, erworben durch Immundefizienz-Syndrome, wie AIDS und transplantierten Patienten. Die Inzidenz von Lymphomen nach einer Transplantation, insbesondere bei Herz- und Lungentransplantationen ist groß ⁽²¹⁾.

Das primäre Diagnosealter ist im 4. Lebensjahrzehnt mit einer leichten Präferenz für das männliche Geschlecht ⁽¹³⁹⁾. Kardiale Lymphome sind überwiegend im rechten Atrium lokalisiert, gefolgt vom Perikard ⁽³²⁾.

80% der Lymphome sind diffuse große B-Zell-Non-Hodgkin-Lymphome mit einem hohen Grad an Malignität und an Wachstumsgeschwindigkeit. 28% der primär kardialen Lymphome infiltrieren das Herz ⁽³²⁾.

Morphologisch zeigen sie sich als multiple, weißlich-gelbe feste Knoten ⁽²¹⁾. Histologisch zeigt der Tumor ein buntes Bild. Die Bereiche der B-Zell-Formationen zeigen jedes Stadium der Proliferation, d.h. es gibt Lymphome mit Follikeln in der Zellmitte, immunoblastische Lymphome, Burkitt Lymphome oder einfach diffuse große Zellen ⁽²¹⁾.

Die klinische Symptomatik ist ebenso vielfältig, wie bei den zuvor beschriebenen Tumoren. Lymphome können zu einer Perikardtampnade führen, Herzinsuffizienz auslösen, Dyspnoe, Rhythmusstörungen, Rechtsherzobstruktionen verursachen oder allgemein körperlich schwächen etc. ^(21, 32, 102, 153).

Die Diagnosestellung ist schwierig. Bildgebende Verfahren, insbesondere das CT können den Tumor gut sichtbar machen. Um eine schnelle Therapie einleiten zu können, sollte schnellstmöglich eine Biopsie und zytologische Untersuchung durchgeführt werden ^(32, 102, 136, 153).

Es gibt keine einheitliche Therapie. Die alleinige operative Resektion des Tumors scheint das Überleben nicht zu verbessern. Eine Polychemotherapie ist vermutlich die beste therapeutische Option, z.B. eine frühe Anthrazyklintherapie ⁽³²⁾ eine

Kombination aus Cyclophosphamid, Doxorubizin, Vincristin und Prednisolon ^(102, 153) oder aus Vincristin, Cyclophosphamid, Pirarubicin und Prednisolon ⁽¹⁵³⁾.

Die frühe Phase der Chemotherapie ist kritisch, denn in diesem Zeitraum wurden fatale Komplikationen, wie pulmonale Embolien ⁽³²⁾ oder ventrikuläre Tachykardien beobachtet ⁽¹³⁶⁾. Eine sich an die Chemotherapie anschließende Radiotherapie hat in einigen Fällen die Überlebenszeit wesentlich verbessert ⁽¹⁰²⁾. Die Prognose des Lymphoms ist dennoch sehr schlecht. Eine frühe Diagnose zusammen mit einer aggressiven Therapie kann lebensverlängernd sein ^(32, 136).

1.6.2.9 Das maligne fibröse Histiocytom (MFH)

Primär kardiale Histiozytome sind äußerst seltene maligne Tumore. Sie werden als Untertypen den Sarkomen zugeordnet. ⁽¹⁴²⁾ 11,7% der Sarkome sind maligne fibröse Histiozytome ⁽⁴⁶⁾. Das maligne Histiocytom ist überwiegend im linken Atrium ($\geq 90\%$) lokalisiert ⁽¹⁹⁾. In 50% der Fälle ist die Mitralklappe mitbetroffen ^(46, 123).

Das MFH ist ein weißlich fester Tumor, der stark in die Umgebung einwächst ⁽⁴⁶⁾. Histologisch wird er als undifferenzierter fibroblastischer und pleomorpher Zelltumor beschrieben mit einem einzigartigen Wachstumsmuster. Es sind sehr viele Zellen, die extrem groß sind, bizarr geformt und multiple Zellkerne besitzen ^(46, 19).

Die klinischen Symptome entsprechen den involvierten Strukturen, so klagen Patienten über Leistungsschwäche und Dyspnoe. Bei fortgeschrittenem invasiven Wachstum kommt es zum Hämatothorax und/ oder Pleuraergüssen, Patienten zeigten auch Symptome der Rechtsherzinsuffizienz wie Hepatosplenomegalie, Ascites oder Beinödeme ^(2, 46). Zur Diagnostik kommen die gleichen Techniken, die bei den zuvor beschriebenen Tumoren verwendet wurden, zur Anwendung ^(2, 46, 110).

Die Therapie des malignen Histiocytems ist sehr unterschiedlich, die chirurgische Therapie bis hin zur Transplantation, steht an erster Stelle.

Über Chemo- und Radiotherapie wird kontrovers diskutiert, da das MFH als resistent gegenüber diesen Therapieformen gilt ^(2, 110, 127). Hinzu kommt die Kardiotoxizität von Chemotherapeutika wie Adriamycin ⁽²⁾. Unter Verwendung von Mesna, Doxorubicin, Ifosfamide und Dacarbizin (MAID Regime) konnten Akhter und Mitarbeiter eine 47% Tumorreduktion erreichen, wobei 10% davon eine vollständige Metastasenrückbildung zeigten ⁽²⁾.

Dennoch beschrieb Akhter einen Fall in dem ein Patient mit einem MFH 5 Jahre nach Herztransplantation Lungenmetastasen entwickelte und nach Resektion der Metastasen eine Radiotherapie erhielt. Der Patient war anschließend für weitere 2 Jahre tumorfrei bis erneut ein MFH im rechten Atrium auftrat. Der Rezidiv-Tumor wurde reseziert und postoperativ eine chemotherapeutische Behandlung nach dem MAID-Schema (4 Zyklen) durchgeführt. Damit konnte ein Wiederauftreten des MFH verhindert werden ⁽²⁾.

1.6.3 Perikardiale Tumore

Primär perikardiale Tumore sind sehr selten und können sowohl benigne, wie auch maligne sein. Zu den benignen perikardialen Tumoren gehören u.a. Teratome, Fibrome, Angiome, Lipome und zu den malignen bestimmte Formen der Teratome, wie die Mesotheliome und Sarkome ⁽¹⁵⁰⁾.

1.6.3.1 Das Teratom

Das Teratom ist ein seltener Tumor. 75% der Betroffenen sind jünger als 1 Jahr, zirka die Hälfte dieser Kinder sogar jünger als einen Monat und damit ist das Teratom der zweithäufigste Tumor im Kindesalter ^(4, 96). Etwa 20% der Teratome sind maligne. Die Bevorzugung eines Geschlechtes ist nicht beschrieben.

Die überwiegende Zahl der Teratome ist intraperikardial gelegen, ausgehend von der Herzbasis an der Pulmonalwurzel oder, häufiger, an der Aorta inserierend. Mehrheitlich dem Herzen rechtsseitig aufgelegt wächst das Teratom nicht infiltrierend aber verdrängend. ^(42, 96).

Intraperikardiale Teratome befinden sich meist im rechten Atrium oder Ventrikel und im Septum ⁽¹³⁴⁾.

Teratome können sehr groß werden, bis zu einem Durchmesser von 15 cm. ⁽⁹⁶⁾ und damit die Herzgröße einiger Patienten übertreffen ⁽¹³⁴⁾ (vgl. Abb. 13 und 14).

Abb. 13 Teratom Op Situs

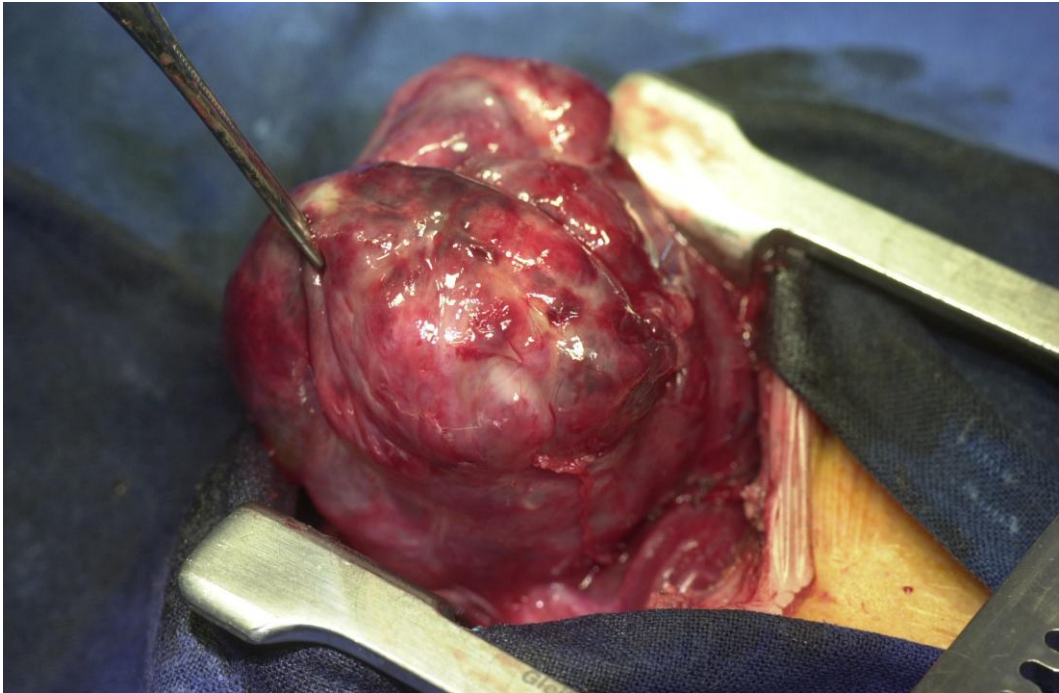
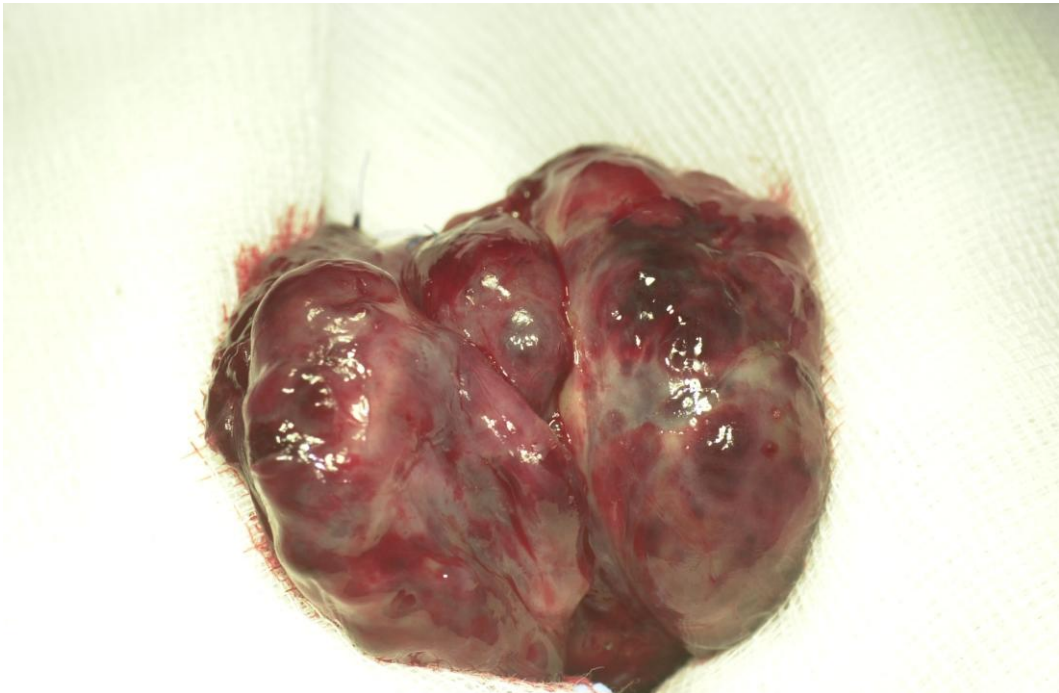


Abb. 14 Resektionspräparat eines Teratoms



Morphologisch präsentieren sie sich als singuläre, bekapselte, graue Tumore ⁽¹³⁴⁾. Histologisch zeigen sich große Unterschiede zwischen den benignen und malignen Teratomen. Das maligne Teratom besteht aus nicht differenzierten embryonalen Zellverbänden nicht organoider Strukturen. Dem gegenüber steht das benigne Teratom, das aus differenziertem Gewebe aller drei Keimblätter besteht. Die Schnittfläche des Tumors zeigt viele Zysten, flüssigkeitsgefüllt, unterschiedlicher Größe mit dazwischen befindlichen soliden Arealen. Im Großen gleichen sie den Teratomen anderer Körperregionen. ^(42, 96, 111).

Die Bandbreite der klinischen Symptomatik ist groß. Durch das intraperikardiale Wachstum kann es bei entsprechender Größe zur hämodynamisch wirksamen Kompression des Herzens bzw. der großen herznahen Gefäße kommen, mit den Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz oder Tamponade. In Extremfällen kann die Kompression zum plötzlichen Herztod führen. Die Kinder sind im Allgemeinen dyspnoisch und zyanotisch ^(70, 96, 131).

Radiologisch zeigt sich eine Verbreiterung des Herzschattens bzw. eine Kardiomegalie. In den meisten Fällen wird die Diagnose mittels Echokardiographie, Computer – und /oder Kernspintomographie gestellt. Durch den embryonalen Ursprung des Tumors können sich radiologisch manchmal intraperikardiale Verkalkungen und Zahnformationen zeigen, die hinweisgebend sind ⁽⁴²⁾. Patienten mit unbehandelten Teratomen versterben relativ schnell. Die Prognose nach Operation ist gut. Rezidive wurden bisher nicht beschrieben ⁽¹²⁸⁾.

1.6.3.2 Das perikardiale Mesotheliom

Perikardiale Mesotheliome stellen zirka 50% der primär perikardialen Tumore. Sie kommen in allen Altersklassen vor, wobei der Diagnosezeitpunkt meistens in das 4. Lebensjahrzehnt fällt. Männer sind häufiger betroffen als Frauen (Geschlechts-Verhältnis: Mann: Frau = 2:1 ⁽⁶⁶⁾).

Bei der malignen Form der perikardialen Mesotheliome finden sich feste Knötchen, die im Cavum des Perikards liegen und das Herz ummauern. Selten findet eine tiefe Infiltration in das umgebende Myokard statt ⁽¹⁹⁾

Typischerweise nehmen sie ihren Ursprung vom viszeralen oder parietalen Perikard ⁽¹²³⁾. Das perikardiale Mesotheliom ist ein grober fester und weißer Tumor, der sich sowohl knötchenförmig, wie auch flächenförmig ausbreitet ⁽¹²³⁾.

Histologisch ähneln die perikardialen Mesotheliome den pleuralen Mesotheliomen, dennoch gibt es keine Hinweise auf eine Verbindung zwischen ihnen ⁽¹²³⁾. Sie können epithelialen, gemischten oder sarkomatoiden Typus`s sein ^(19, 163).

Die vom Tumor verursachte Symptomatik ist unspezifisch. Die Patienten klagen über Brustschmerzen, Husten, Dyspnoe und Herzrasen ⁽⁶⁶⁾. Als Ursache der klinischen Symptome wird eine Infiltration des Myokards vermutet.

Es sind auch Tumorembolisationen, die zu neurologischen Defiziten führen, beschrieben worden ⁽⁵⁵⁾.

Die Diagnostik wird auch beim perikardialen Mesotheliom von der Echokardiographie bestimmt. Mit Hilfe der MRT und CT kann das invasive Wachstum in die Umgebung gut beurteilt werden ⁽¹⁵⁰⁾. Eine Asbestexposition als Ursache für die Tumorgenese, wie bei pleuralen Mesotheliomen ist für die perikardialen Mesotheliome nicht bekannt ^(19, 90).

1.6.4 Sonstige Tumore

Perikardzysten, Dermoidzysten, bronchogene Zysten müssen im Rahmen der Differentialdiagnose kardialer und perikardialer Tumore berücksichtigt werden, wie auch Thymome, die durch ihr primäres Wachstum im anterioren Mediastinum häufig dem Perikard, anterior, aufsitzen.

Das Thymom

Das Thymom ist der häufigste Tumor im anterioren Mediastinum. Thymome machen 20-30% der mediastinalen Tumore bei Erwachsenen aus ⁽⁶⁸⁾. Sie zeigen keine Geschlechtspräferenz und werden in der Regel innerhalb des 40.-50. Lebensjahres diagnostiziert ^(132, 155). Viele Thymome befinden sich nah am Perikard ^(68, 100).

Histologisch werden sie in 4 unterschiedliche Typen eingeteilt. 1/3 der Thymome ist primär lymphepithelial, 1/3 primär epithelial, weniger als 1/3 ist lymphepithelial und ein kleiner Rest besteht primär aus Spindelzellen ⁽³³⁾.

Zum Staging der Thymome wird die Klassifikation nach Masaoka² verwendet, Hierbei werden je nach dem Ausmaß des infiltrativen Wachstums in das umgebende Gewebe bzw. der lymphogenen oder hämatogenen Metastasierung vier Stadien unterschieden ^(79,155).

Die Thymome mit Kapsel sind vermutlich benignen Ursprunges. Das maligne Thymom wächst infiltrativ ⁽⁶⁸⁾. Die klinische Symptomatik wird im Wesentlichen bestimmt durch das verdrängende Wachstum des Tumors ⁽⁶⁸⁾. Die Patienten leiden u.a. unter Husten, Brustschmerzen, dem Vena cava superior Syndrom, Zeichen einer Perikardtamponade oder unter Dysphagie ^(58, 100). 31% der Thymome treten in Assoziation mit anderen paraneoplastischen Tumoren auf ⁽¹⁵⁹⁾. Diese Tumore, nicht thymoidalen Ursprungs, sind primär kolorektale Adenokarzinome und Schilddrüsenkarzinome ^(158, 160). Weiterhin besteht oft eine Assoziation mit der Myasthenia gravis. 30-59% der Thymompatienten leiden unter dieser Erkrankung, aber nur 10-25% der Myastheniepatienten haben ein Thymom ⁽¹⁰⁰⁾. Aus diesem Grund werden Thymome häufig als Zufallsbefund im Rahmen der diagnostischen Abklärung bei Myasthenia gravis entdeckt ⁽¹⁰⁰⁾. 34% der großen Thymome wachsen direkt ins umgebende Gewebe ein. Dazu zählen auch die eigentlich bekapselten Thymome, die ihre eigene Kapsel durchbrechen können. Sie metastasieren vorwiegend in die Pleura, dem Perikard, die großen Gefäßen, in den rechten Vorhof oder in die Lunge ⁽¹⁰⁰⁾. Das therapeutische Vorgehen richtet sich nach dem Masaoka-Stadium ^(79,155). Die Durchführung einer postoperativen Bestrahlung wird kontrovers diskutiert, wobei die überwiegende Zahl der Thymompatienten ausgenommen jene mit einem abgekapselten Thymom von einer Strahlentherapie profitieren ^(58, 155).

² Masaoka Stadieneinteilung ⁽¹⁵⁵⁾ : I - Makroskopisch vollständig bekapselt und histologisch Kapsel nicht infiltriert
 II - Infiltration der Kapsel und des umgebende Fettgewebe oder mediastinaler Pleura, histologisch Kapseldurchbruch
 III - Infiltration von Nachbarorganen
 IVa - pleurale oder perikardiale Metastasen
 IVb - lymphogene oder hämatogene Metastasen

1.7 Therapieoptionen bei Kardialen und perikardialen Tumoren

Die Therapie kardialer Tumore ist abhängig von der Tumorart, Lokalisation und Größe ⁽¹⁰⁸⁾. Des Weiteren spielen die Tumordignität, der Bezug zum umgebenden Gewebe, sowie die hämodynamischen Auswirkungen und das Regressionspotential des Tumors eine entscheidende Rolle.

1.7.1 Konservative Therapie

Die konservative Therapie wird nur bei sehr wenigen primär kardialen und perikardialen Tumoren in Erwägung gezogen. Ursache ist sicherlich, dass die Mehrzahl der Tumoren, aufgrund ihrer Lage und aufgrund des verdrängenden Wachstums, die Herzfunktion beeinträchtigen und zu körperlichen Einschränkungen führen.

Ein konservatives Vorgehen hat sich besonders bei Rhabdomyomen bewährt. Bei diesem Tumortyp ist eine vollständige Regression möglich und es bedarf aus diesen Gründen keiner speziellen Therapie, solange keine hämodynamische Beeinträchtigung auftritt.

Eine adjuvante Chemo- und/oder Radiotherapie hat bisher nur eine untergeordnete Rolle als lebensverlängernde Maßnahme bei malignen Tumoren gespielt ⁽¹⁰⁸⁾. Ausnahmen sind das Thymom und das Lymphom. Beim Thymom hat sich eine adjuvante Radiotherapie bzw. eine Kombination aus Radio-/ Chemo- und chirurgischer Therapie bewährt ⁽¹⁵⁵⁾. Bei den primär kardialen Lymphomen wird eine Polychemotherapie als beste therapeutische Option gesehen ^(32, 102, 153).

Beim malignen fibrösen Histiozytom wird der Einsatz der Chemo- und Radiotherapie kontrovers diskutiert (siehe oben 1.6.2.9). Ein Risiko liegt auch in der Kardiotoxizität von Zytostatika wie z.B. Adriamycin ⁽²⁾.

1.7.2 Chirurgische Therapie

Das primäre Ziel in der Behandlung von Herztumoren ist die vollständige operative Tumorentfernung. Die komplette Resektion des Tumors ist bei den meisten benignen Tumoren (vgl. Myxom) mit geringer Letalität und niedriger Tumor-Rezidivrate möglich⁽¹⁰⁸⁾. Bei Tumoren, die so mit der Umgebung verwachsen sind, dass selbst eine Teilresektion nur mit einem großen Risiko durchführbar ist, kann entweder eine autologe oder homologe Herz-Transplantation die einzige Alternative sein^(8, 37, 78, 126).

II. Untersuchungsziele

Ziel dieser retrospektiven Studie war es die Langzeitüberlebensrate, sowie die Inzidenz von Rezidiven bzw. die Häufigkeit von Re-Interventionen bei unterschiedlichen kardialen und perikardialen Tumoren zu untersuchen.

III. Material und Methodik

Im Rahmen einer retrospektiven Untersuchung wurden 145 konsekutive Patienten mit primär kardialem oder perikardialem Tumor, die im Zeitraum von 1974 bis 2002 im Deutschen Herzzentrum München in der Klinik für Herz-und Gefäßchirurgie und der Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler behandelt wurden, untersucht. Patienten mit sekundären Herztumoren (Metastasen) wurden von dieser Untersuchung ausgeschlossen.

3.1 Art der Datenerfassung

Zur Analyse der prä-, intra- und früh postoperativen Daten wurden in erster Linie die Patientenakten, sowie in elektronischen Datenbanken gespeicherte Patientendaten herangezogen. Des Weiteren wurden die gesondert archivierten Anästhesie- und Operationsprotokolle, sowie die Befunde der histologischen Untersuchung mit erfasst. Die histologischen Untersuchungen wurden überwiegend im Institut für Allgemeine Pathologie und Pathologische Anatomie der Technischen Universität München am Klinikum Rechts der Isar durchgeführt.

Zur Analyse der Langzeitergebnisse wurden zum einen die Daten der routinemäßigen Kontrolluntersuchungen in der chirurgischen und kinderkardiologischen Ambulanz herangezogen. Zusätzlich wurde an die Patienten ein Fragebogen (vgl. Abb. 15 und 16) verschickt. Außerdem wurde mit den Patienten selbst oder deren Angehörigen bzw. ihrem Hausarzt/ Kardiologen ein Telefoninterview geführt und die Befunde entsprechender Kontrolluntersuchungen angefordert.

Abb. 15 Fragebogen Teil 1

Fragebogen - Kinder: zutreffendes bitte ankreuzen

Name:

geb:

1) Verspürt das Kind heute: ° Atemnot ° Brustschmerzen, Druck- o. Engegefühl in der Brust?

° ja: Ruhe.....
Belastung.....

° nein

2) Ist eine Operation nach Diagnosestellung durchgeführt worden?

wenn ja, weshalb:.....
wie viele:.....
wann:.....
wo:.....
Ist seitdem eine Symptombesserung eingetreten?

ggf. Histologie:.....

3) Ist eine Bestrahlung oder eine Chemotherapie durchgeführt worden?

wenn ja: wann:.....
Form:.....

4) Werden derzeit vom Kind Medikamente eingenommen?

wenn ja: welche:.....

5) Besteht ein regelmäßiger Herzrhythmus?

6) Wann ist das Herz zuletzt untersucht worden?/...../..... (Datum)

(bei welchem Arzt / in welcher Klinik; ggf. Adresse und Telefonnummer:
.....

Befunde / Arztbriefe in Kopie:.....

7) Kam es nach oder während der Op zu Zwischenfällen (z.B. Bewusstlosigkeit, Lähmungen, Taubheits-,Kälte- oder Schwächegefühle, Schwindel, Sprachstörungen etc.) oder zu einer Blutung?

8) Bitte tragen Sie noch Ihre derzeitige Adresse ein:

Name:

Strasse:

PLZ / Ort:

Tel:

Raum für Mitteilungen.....
.....
.....
.....

Datum:

Unterschrift:

Abb. 16 Fragebogen Teil 2

Fragebogen Erwachsene Zutreffendes bitte ankreuzen

Name:

geb.:

1) Verspüren Sie zurzeit: Atemnot, Brustschmerzen, Druck- oder Engegefühl in der Brust?

ja nein

falls ja: in Ruhe

bei Belastung -> Gehen in der Ebene

-> nach einem Stockwerk Treppensteigen

-> nach drei Stockwerken Treppensteigen

2) Wurde Ihr Befinden durch die Operation gebessert?

deutlich gebessert gering verbessert keine Änderung Verschlechterung

3) Besteht ein regelmäßiger Herzrhythmus? ja nein:.....

4) Nehmen Sie zurzeit Medikamente ein? ja nein

Geben Sie gegebenenfalls bitte alle Medikamente mit Namen an:

.....

Größecm Gewicht:kg

5) Wann wurde die Funktion des Herzens zuletzt untersucht?/...../..... (Datum)

bei welchem Arzt / in welcher Klinik?

mit welchem Ergebnis?

bitte legen Sie gegebenenfalls vorhandene Befunde/Arztbriefe in Kopie anbei!

6) Wurde nach der Operation nochmals eine Herzkatheter-Untersuchung durchgeführt?

ja nein Wenn ja, wann? wo?

7) Kam es nach der Operation zu einer Thrombose oder Embolie (mit Zeichen der Bewusstlosigkeit, Lähmungen, Taubheits-, Kälte- oder Schwächegefühl, Sprachstörungen oder Schwindel) oder zu einer Blutung?

ja: nein

8) Wurde eine Chemotherapie oder Strahlentherapie durchgeführt? ja nein

Wenn ja, welche?

9)Sind Sie zwischenzeitlich nochmals am Herzen operiert worden? ja nein

Wenn ja, wann? wo?

Grund?

10) Bitte tragen Sie hier noch Ihre derzeitige Adresse und die Ihres Hausarztes ein:

Mein Name: Name (Hausarzt):.....

Strasse: Strasse:.....

PLZ / Ort: PLZ / Ort:.....

Tel: Tel: Fax:.....

Raum für Mitteilungen.....

Datum:

Unterschrift:

In Fällen in denen weder der Patient noch der behandelnde Arzt kontaktiert werden konnte, wurden die Einwohnermeldeämter bzw. die Krankenkasse des Versicherten angeschrieben.

3.2 Vollständigkeit des Follow-up

Das Follow-up aller Patienten ist zu 94% komplett und beträgt im Mittel $10,9 \pm 8$ Jahre (Median 9,1 Jahre).

3.3 Beschreibung des untersuchten Patientenkollektives

Im Zeitraum von April 1974 – Dezember 2002 wurden insgesamt 145 Patienten mit kardialen oder perikardialen Tumoren behandelt. 84 Patienten (58%) waren weiblich und 61 (42%) männlich. Unter den 145 Tumorpatienten waren 35 Kinder bzw. Jugendliche, bis zum vollendeten 16. Lebensjahr, und 110 Erwachsene. Insgesamt wurden 125 (86%) Patienten operiert. Zwanzig (14%) Kinder vorwiegend mit Rhabdomyom wurden konservativ behandelt (vgl. Abb. 17).

Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Operation lag bei $45,5 \pm 22,3$ Jahren (Spannweite 1. Lebenstag bis 83,2 Jahre) (vgl. Abb. 18). Das mittlere Alter der 15 operierten Kinder lag bei $4,3 \pm 6,3$ Jahren. Das jüngste Kind wurde am 1. Lebenstag operiert und das Älteste im Alter von 15 Jahren. Das Durchschnittsalter der Erwachsenen zum Zeitpunkt der Operation lag bei 51 ± 17 Jahre.

Abb. 17 Patientenkollektiv (1974 – 2002)

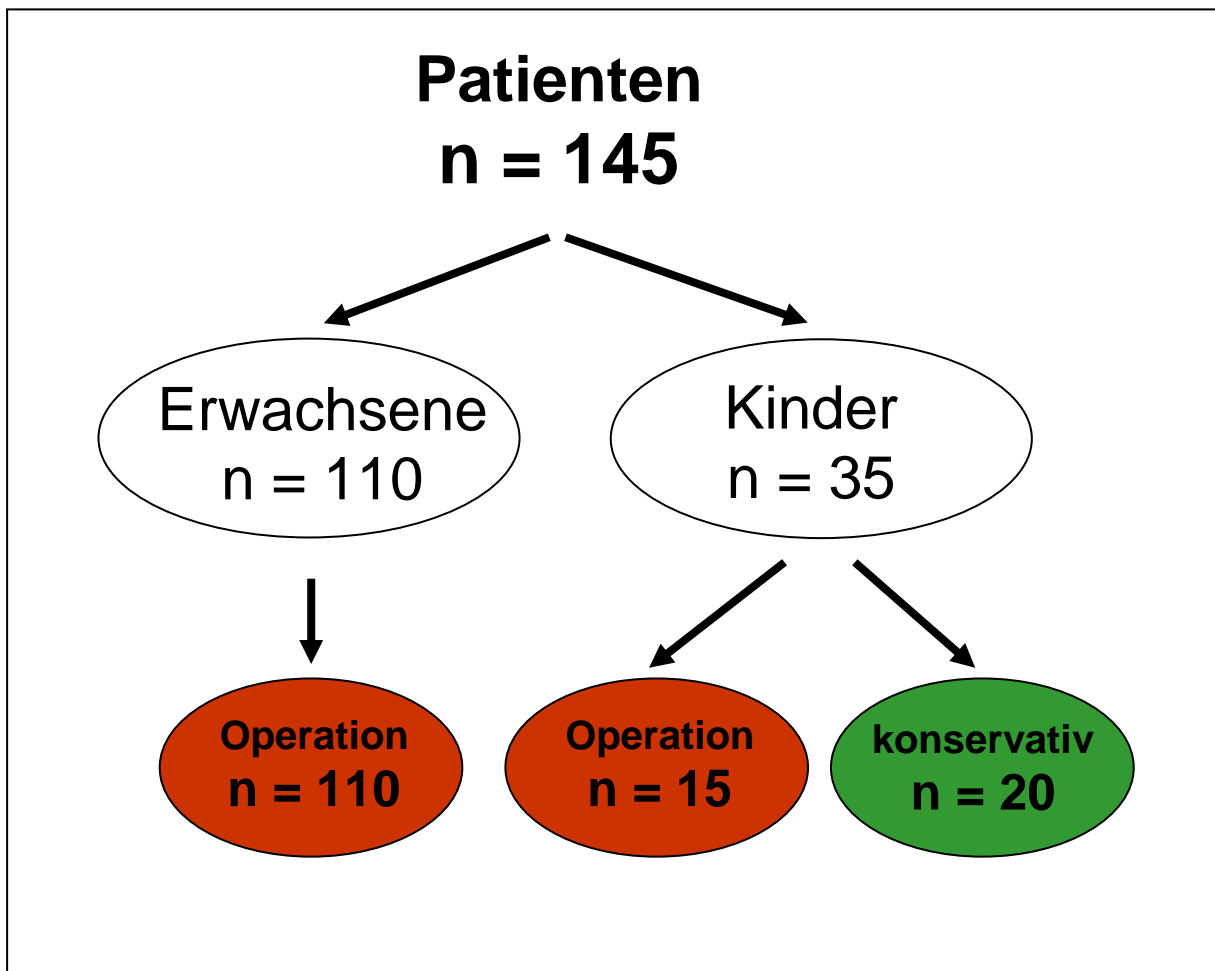
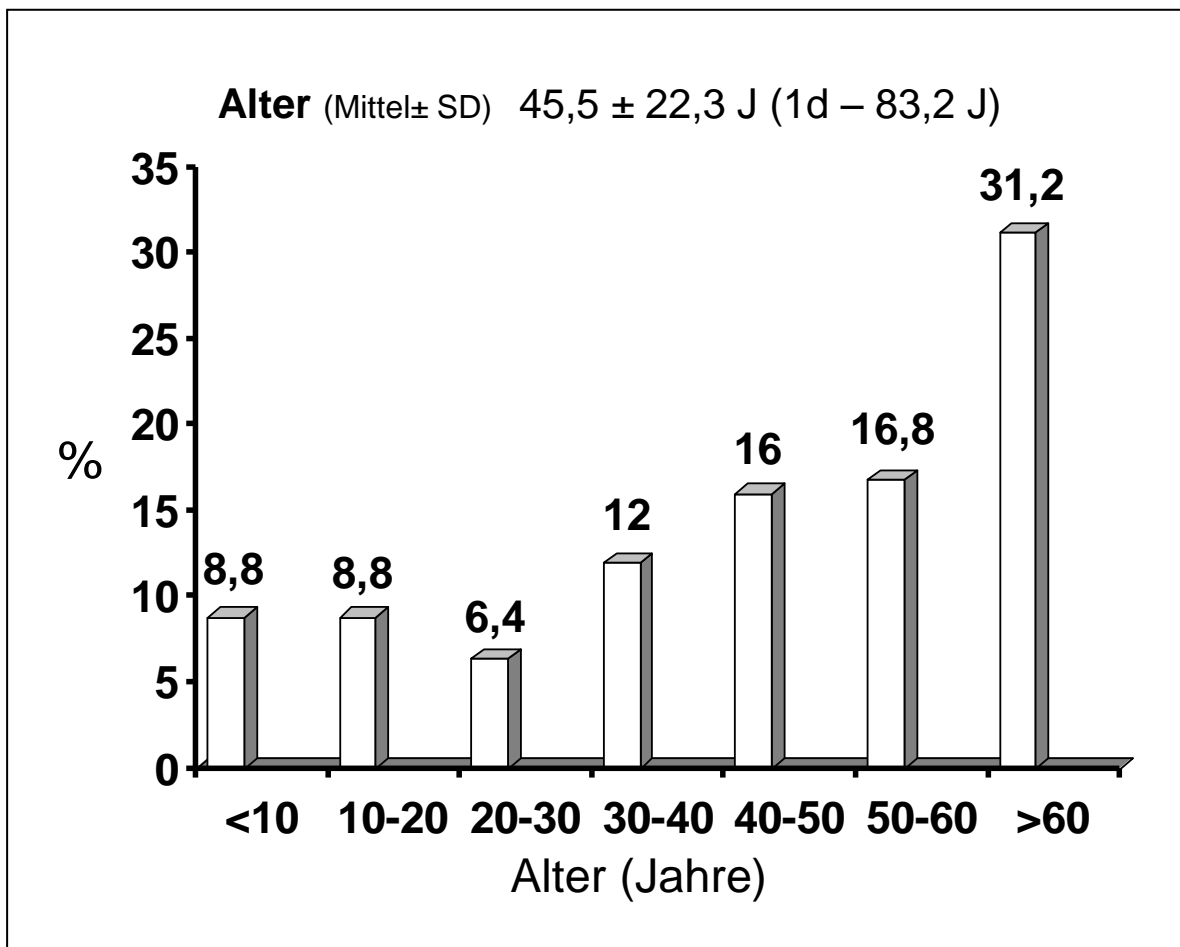


Abb. 18 Alter zum Zeitpunkt der Operation (n = 125 Patienten)



3.3.1 Präoperative Daten

Klinische Symptomatik

Dyspnoe war das führende Symptom bei der Mehrzahl der Patienten (18,6%), gefolgt von embolischen Ereignissen (15,2%) und Arrhythmien (9,0%). Bei 20 Patienten 13,8% wurde der Tumor als Zufallsbefund diagnostiziert. Das durchschnittliche Alter bei Diagnosestellung im pädiatrischen Patientenkollektiv lag bei $1,8 \pm 4,3$ Jahren. Bei 5 Patienten erfolgte die Diagnose des Tumors bereits pränatal anhand der fetalen Echokardiographie. Von den 27 Patienten mit Rhabdomyomen bestand bei 50% eine tuberöse Sklerose.

Die Tabelle 6 fasst die klinische Symptomatik der 145 Tumorpatienten zusammen.

Tab. 6 Symptomatik bei n = 145 Patienten

Symptom	n	%
Dyspnoe	27	18,6
Embolische Ereignisse	22	15,2
Zufallsbefund	20	13,8
Arrhythmien	13	9,0
Kombination verschiedener Symptome	12	8,3
Herzgeräusch	10	6,9
Thoraxschmerz	8	5,5
Synkope/Krampfanfall	4	2,7
Schwindel	3	2,1
Zyanose	1	0,7
Unklar	20	13,8

Bei n = 5 Patienten (3,4%) wurde die Diagnose pränatal mittels fetaler Echokardiographie gestellt.

Diagnostik

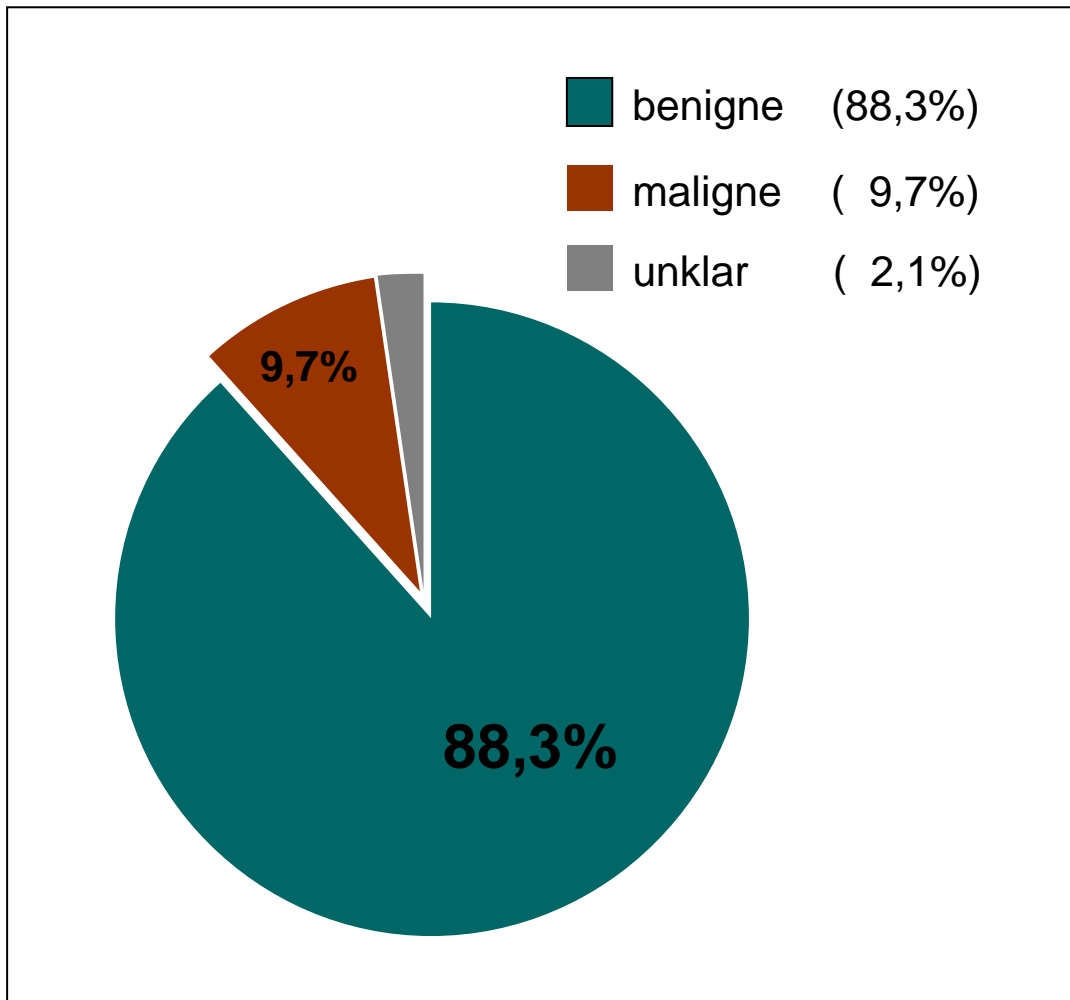
Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bestand bei 110 Patienten (76%) Sinusrhythmus, 7 (4,8%) Patienten zeigten im EKG eine absolute Arrhythmie, 3 Patienten hatten eine supraventrikuläre Tachykardie. Bei 25 Patienten lagen keine Informationen über den Herzrhythmus vor.

Eine transthorakale Echokardiographie wurde bei allen Patienten routinemäßig durchgeführt. Bei 86 Patienten (59%) wurde zusätzlich eine Herzkatheteruntersuchung vorgenommen, 31 Patienten (21%) erhielten eine Computertomographie des Thorax und 7 Patienten (5%) eine Magnetresonanztomographie. Zur Klärung der Histologie wurde bei 4 Patienten präoperativ eine Mediastinoskopie vorgenommen und bei jeweils 1 Patienten eine CT-gesteuerte Punktion, eine Myokardbiopsie bzw. eine Perikardiozentese ausgeführt.

Tumorhistologie

In 128 Fällen (88,3%) lag ein benigner Tumor vor und bei 14 Patienten (9,7%) handelte es sich um einen malignen Tumor, in 3 Fällen (2,1%) war die Dignität des Tumors unklar (vgl. Abb. 19).

Abb. 19 Tumordignität (Anteil benigner und maligner Tumore) bei n =145 Patienten



10% (11/110) der erwachsenen Patienten und 8,6% (3/35) der Kinder und Jugendlichen litten an einem malignen Herztumor. Insgesamt war das benigne Myxom (n=76; 52,4%) der am häufigsten vorkommende primär kardiale Tumor, gefolgt von den benignen Rhabdomyomen (n=24; 16,6%). Die drittgrößte Gruppe stellten die Sarkome/ Histiocytoeme (n=10; 6,9%). Der häufigste Tumor bei Kindern und Jugendlichen war das Rhabdomyom mit (24/35; 68,6%), gefolgt von den

perikardialen Teratomen mit (4/35; 11,4%). Lediglich 1 Patient von 35 in dieser Gruppe hatte ein Myxom. Bei den erwachsenen Patienten war das Myxom mit 68,2% der häufigste Tumortyp, gefolgt von den Sarkomen/Histiozytom mit einem 9%igen Anteil (vgl. Tab. 7).

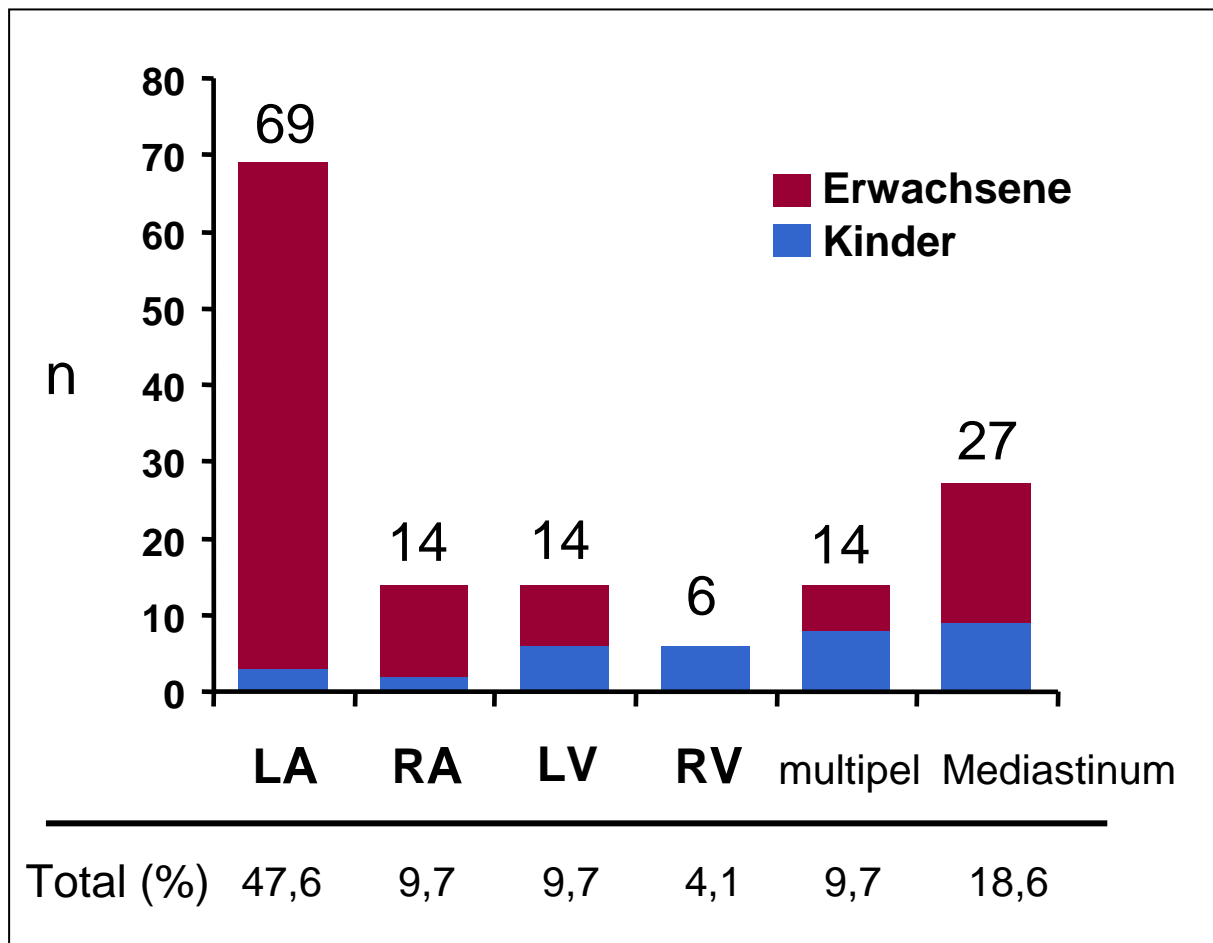
Tab. 7 Tumorhistologie und Verteilung bei Kindern und Erwachsenen

TUMOR-HISTOLOGIE			
	Alle	Erwachsene	Kinder (<16 J)
	n	n	n
Myxom	76	75	1
Rhabdomyom	24		24
Myo-Angio-Osteo-Sarkom	7	7	
Teratom	6	2	4
Thymom	6	6	
Fibroelastom	4	4	
Hämangiom	3	1	2
Histiozytom	3	2	1
Lipom	2	2	
Myofibrom	2	1	1
Lymphom	2	2	
Neuroblastom	1		1
Unklar	6	5	1
	3	3	
Total	145	110	35

Tumorlokalisation

Mit 47,6% (69 von 145 Patienten) war das linke Atrium am häufigsten von einem Tumor betroffen. Bei 14 Patienten befand sich der Tumor im rechten Atrium, bei 14 im linken und bei 6 Patienten im rechten Ventrikel. 14 Patienten wiesen multiple Tumor-Lokalisationen auf und bei 27 Patienten fand sich der Tumor im Perikard bzw. Mediastinum. Bei einem Patienten saß der Tumor an der Aortenklappe. Abb. 20 fasst die Tumorlokalisation bei Erwachsenen und Kindern zusammen.

**Abb. 20 Tumorlokalisation bei Kindern und Erwachsenen
(n = 145 Patienten*)**



* Grafik ohne n = 1 Lokalisation an der Aortenklappe

3.3.2 Chirurgische Technik

Operationsindikation

Grundsätzlich galt, dass die Operationsindikation in Abhängigkeit von der klinischen Symptomatik und dem Schweregrad der hämodynamischen Beeinträchtigung gestellt wurde. Bei Verdacht auf Vorliegen eines Myxoms wurde die Indikation in jedem Fall gesehen, auch bei asymptomatischen Patienten. Bei bereits stattgehabter Embolie oder Synkope wurde die Operation als dringlich gesehen. Ähnliches gilt auch für das Fibroelastom. Bei Rhabdomyomen wurde eine eher abwartende Haltung eingenommen und die Operationsindikation nur in den Fällen gesehen in denen eine Tumorobstruktion mit entsprechender klinischer Symptomatik vorhanden war.

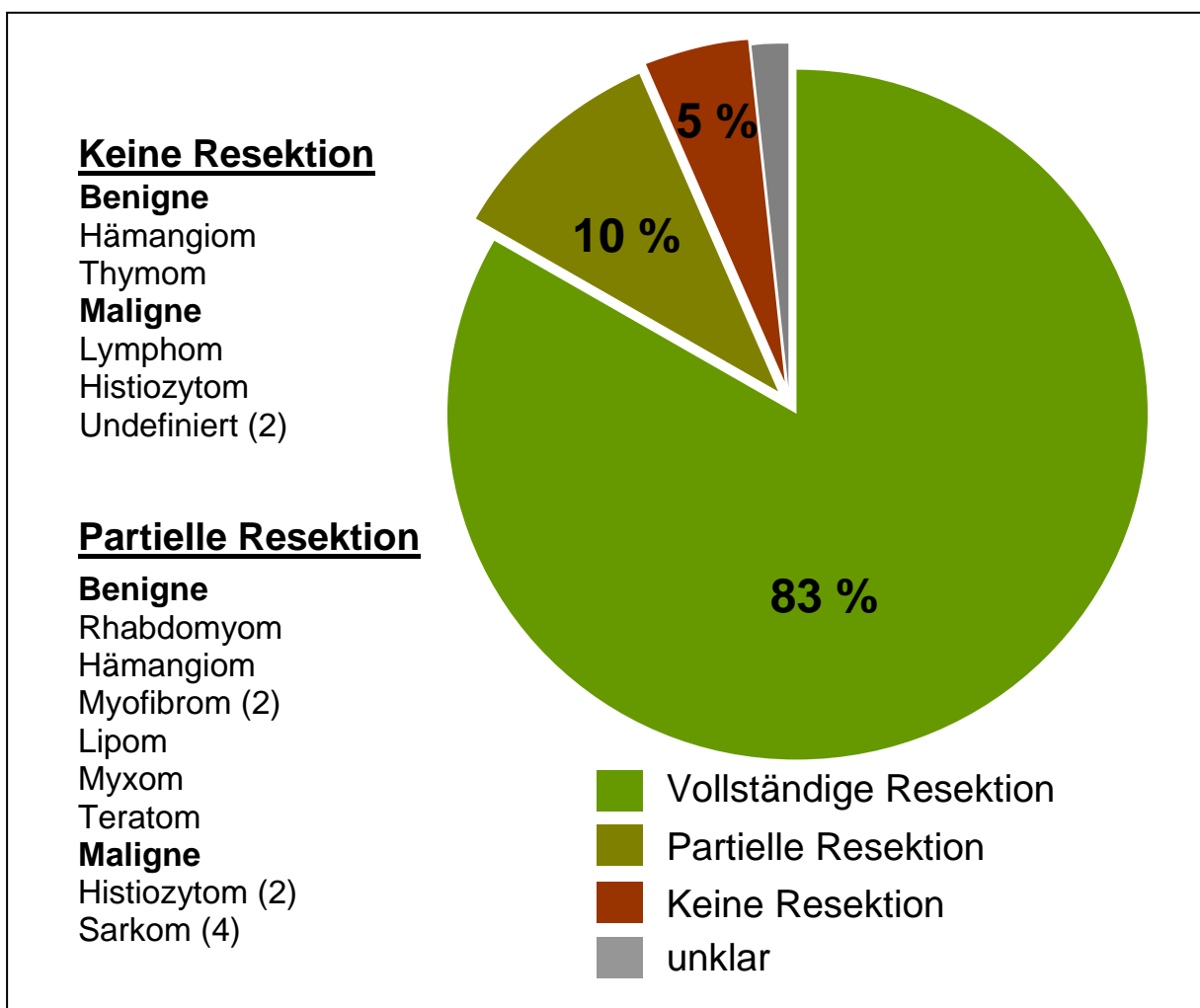
Bei Vorliegen eines malignen Tumors wurde in jedem Fall eine vollständige Resektion angestrebt. Bei weit fortgeschrittenem Tumorwachstum mit ausgedehnter

Infiltration in das umgebende Gewebe war der Erhalt der bestmöglichen Herzfunktion das vorrangige Ziel.

Art der Tumorresektion

Bei 83% der Patienten konnte der Tumor vollständig reseziert werden; bei 10% war nur eine partielle Resektion möglich. Bei 5% der Patienten konnte der Tumor nicht reseziert werden und bei 2% konnte die Vollständigkeit der Tumorentfernung nicht sicher geklärt werden. In der Gruppe der erwachsenen Patienten war bei 95 Patienten (86%) eine vollständige Resektion möglich. Von den 15 operierten Kindern und Jugendlichen war bei 10 (66%) eine vollständige Tumorresektion möglich. Die Abb. 21 zeigt die Art der Resektion in Relation zum Tumortyp.

Abb. 21 Art der Tumorresektion bei n = 125 Patienten



Operative Daten

Von den insgesamt 125 operierten Patienten wurden 100 (80%) mit Herz-Lungen-Maschine (HLM) operiert und 25 ohne. Die Dauer der extrakorporalen Zirkulation lag im Mittel bei 60 ± 41 min. Die Aortenabklemmzeit betrug im Mittel 30 ± 29 min. Der Eingriff erfolgte bei 13 Patienten (10,4 %) als Notoperation.

Operatives Vorgehen

Das operative Vorgehen variierte je nach Art und Lokalisation des Tumors und sei hier am Beispiel eines linksatrial lokalisierten Myxoms (dem häufigsten Tumor im untersuchten Patientenkollektiv) beschrieben.

Nach Hautdesinfektion und seitlichem Abdecken des Operationsfeldes beim in Rückenlage befindlichen Patienten wird der Thorax über eine mediane Sternotomie eröffnet. Anschließend erfolgt die Längsspaltung des Perikards. Die Perikardränder werden mit Haltnähten seitlich fixiert. Im Folgenden werden zwei Tabaksbeutelnähte mit 3.0 polypropylen (Prolene) Fäden (ETHICON GmbH, 22851 Norderstedt, Deutschland) an der Aorta ascendens vorgelegt. Nach intravenöser Gabe von Heparin 3mg/kg Körpergewicht wird die Aortenkanüle über eine Stichinzision in die Aorta ascendens eingeführt und mit der HLM verbunden. Anschließend wird die Vena cava superior entweder über den rechten Vorhof mit einer geraden Spiralkanüle oder direkt mit einer Winkelkanüle ebenfalls nach Vorlegen einer Tabaksbeutelnaht kanüliert. Die Vena cava inferior wird ebenso mit einer geraden Spiralkanüle kanüliert. Beide venöse Kanülen werden über ein Y-Stück mit der Herz-Lungen-Maschine verbunden. Der venöse Abfluss zur HLM erfolgt lediglich unter dem Einfluss der Schwerkraft. Danach werden beide Hohlvenen mit einem Mersileneband umschlungen und dieses mit einem Tourniquet fest um die Kanülen zugezogen. Die extrakorporale Zirkulation kann nun beginnen. Mit Hilfe der HLM wird die Körpertemperatur des Patienten auf circa 32°C reduziert. Nach quere Abklemmen der Aorta ascendens proximal der Aortenkanüle wird über eine Kanüle kristalline hyperkaliämische Kardioplegielösung (Bretschneider-Lösung) (ca.1500ml) in die Aorta ascendens infundiert.

Im Anschluss daran wird nun der rechte Vorhof längs eröffnet, das interatriale Septum um den gestielt oder breitbasig daran ansetzenden im linken Vorhof sitzenden Tumor inzidiert und der Tumor durch die Lücke im Vorhofseptum entfernt.

Der Defekt im Vorhofseptum wird nun entweder direkt und mit einem entsprechend großen Flicker aus Dacrongewebe wieder verschlossen. Nach Entlüften des Herzens wird die Aortenklammer wieder geöffnet. Das Herz wird nun falls erforderlich elektrisch defibrilliert und am schlagenden Herzen der Verschluss der rechtsatrialen Inzision mit einer überwindlichen Naht durchgeführt. Im Anschluss daran wird der venöse Abfluss zur HLM langsam gedrosselt und bei ausreichender Pumpfunktion des Herzens die HLM abgestellt. Die aortale und die venösen Kanülen werden entfernt und schließlich das Sternum mit einzelnen Stahldrahtcerclagen verschlossen. Anschließend erfolgt der schichtweise Wundverschluss.

IV. Statistische Auswertung

Die Daten bzw. Ergebnisse sind in Prozent oder als Mittelwert \pm Standardabweichung angegeben. Die kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit bzw. die Wahrscheinlichkeit für die Freiheit von Reoperation wurden mit dem von Kaplan und Meier beschriebenen Verfahren berechnet. Um Unterschiede zwischen einzelnen Gruppen zu ermitteln wurde der Log-Rank-Test verwendet. Der Chi-Quadrat-Test (für kategoriale (ordinale/ nominale) Merkmale) und der Mann-Whitney-Test (für stetige, kontinuierliche Merkmale) wurden verwendet um statistisch signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen zu ermitteln.

Alle Berechnungen wurden mit Hilfe einer Statistik Software (SPSS-Software, Version 12, SPSS, Chicago, IL) durchgeführt. Die Ergebnisse wurden als signifikant betrachtet, wenn eine Fehlerwahrscheinlichkeit ($p < 0,05$) erreicht wurde.

V. Ergebnisse

Das Follow-up aller Patienten ist zu 94% komplett und beträgt im Mittel $10,9 \pm 8$ Jahre (Median 9,1 Jahre). Von den 110 derzeit lebenden Patienten sind 74,5% körperlich gut belastbar (NYHA Stadium I und II³). Bei 67% besteht normofrequenter

³ NYHA (New York Heart Association) Stadieneinteilung der Herzinsuffizienz:

- | | |
|-----|---|
| I | Beschwerdefreiheit, normale körperliche Belastbarkeit |
| II | Beschwerden bei stärkerer körperlicher Belastung |
| III | Beschwerden schon bei leichter körperlicher Belastung |
| IV | Beschwerden in Ruhe |

Sinusrhythmus und bei 35% der Patienten ist keine medikamentöse Behandlung erforderlich.

5.1 Letalität und kumulative Überlebensraten

Bei den Erwachsenen verstarben 7/110 (6,4%) der operierten Patienten innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ. Weitere 26 Patienten (23,6%) verstarben spät, im Mittel $5,1 \pm 6,9$ Jahre nach Tumorresektion. Unter den pädiatrischen Patienten verstarb einer von 15 operierten Patienten (6,7%) innerhalb von 30 Tagen nach Resektion eines malignen Histiocytems. Eines von 20 (5%) konservativ behandelten Kindern verstarb 5 Jahre nach Erstdiagnose eines Rhabdomyoms. Die 30 Tage Letalität nach Myxomresektion betrug 5,2% (4/76). Häufigste Todesursache war myokardiales Versagen. 14,5% der Myxompatienten verstarben spät. Die Todesursache stand jedoch, soweit eruierbar, nicht im Zusammenhang mit der Tumorerkrankung. Von 14 Patienten mit malignem Tumor verstarben drei (21,4%) innerhalb 30 Tagen postoperativ. Weitere 8 (57%) Patienten verstarben innerhalb von $1,8 \pm 1,1$ Jahren. Lediglich drei Patienten mit (Neuroblastom, malignem Theratom, Hodgkin Lymphom) dieser Gruppe sind noch am Leben.

Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit

Die 10- bzw. 20-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit für alle operierten Patienten ($n=125$) liegt bei $72,4 \pm 4,4\%$ bzw. bei $66,7 \pm 5,7\%$ (vgl. Abb. 22). Differenziert man nach einzelnen Tumortypen so ergibt sich folgendes Bild: Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit nach Myxom-Resektion liegt bei $79 \pm 5\%$ (vgl. Abb. 23). Für andere benigne nicht myxomartige Tumoren (Hämangiom, Myofibrom, Fibroelastom) liegt die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit mit $79 \pm 13\%$ ähnlich hoch. (vgl. Abb. 24). Im Gegensatz dazu ist die Prognose nach Tumorresektion bei Patienten mit malignen kardialen Tumoren äußerst schlecht. Die 2-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit liegt hier nur bei 14% (vgl. Abb. 25).

Abb. 22 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit nach Kaplan Meier für alle operierten Patienten (n=125)

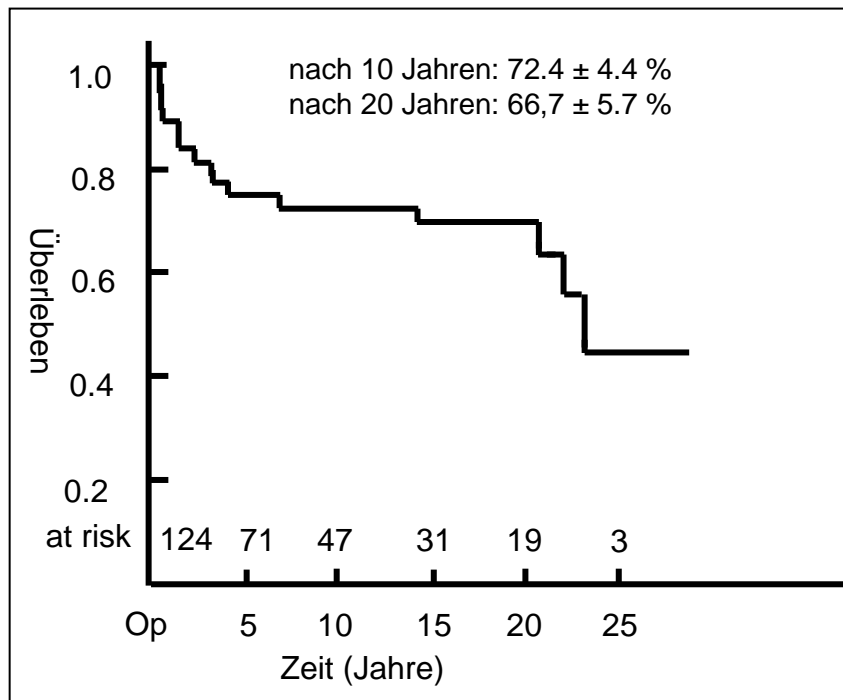


Abb. 23 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit nach Kaplan Meier alle Patienten mit Myxom (n=76)

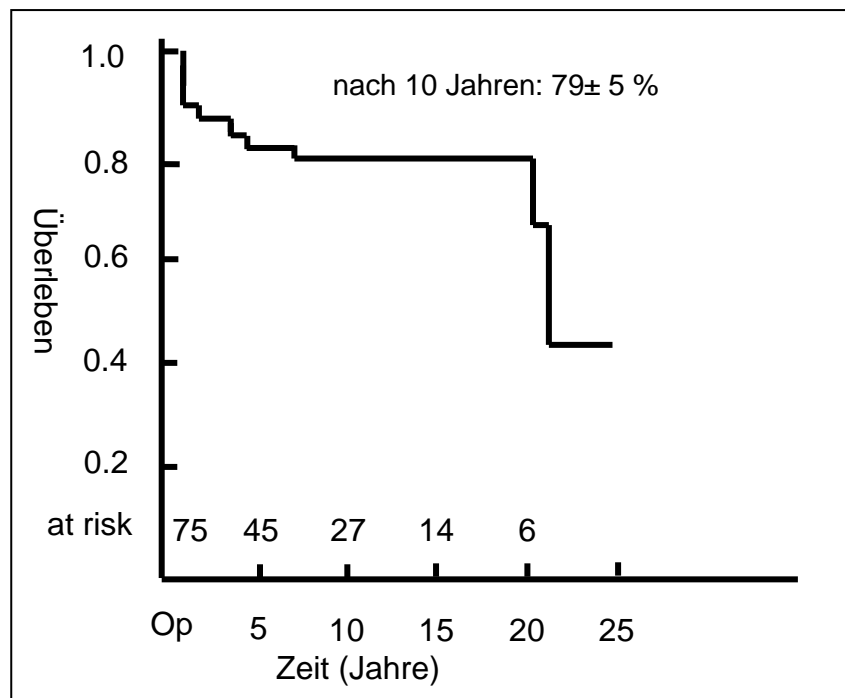


Abb. 24 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit nach Resektion eines nicht myxomartigen benignen kardialen Tumors

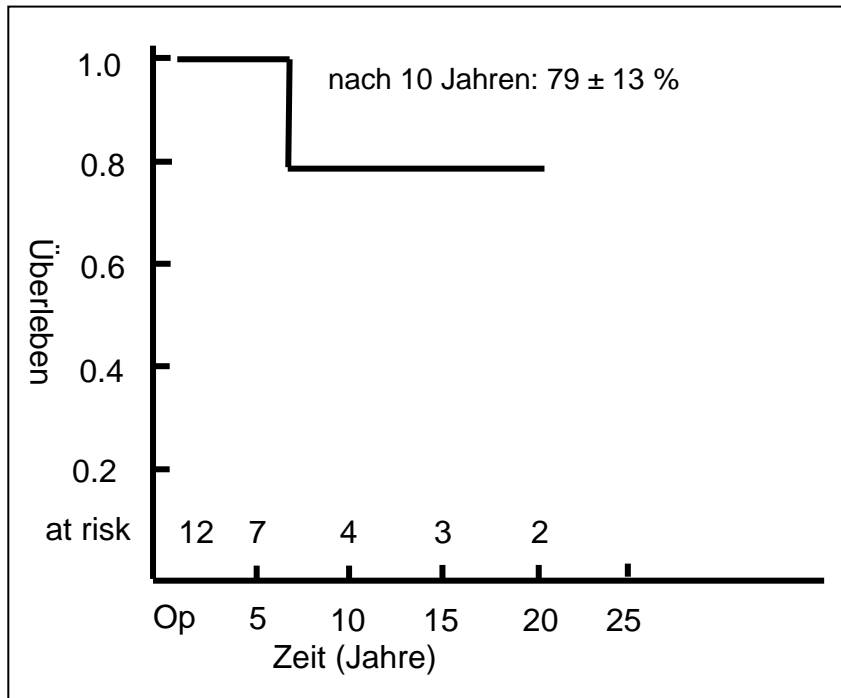
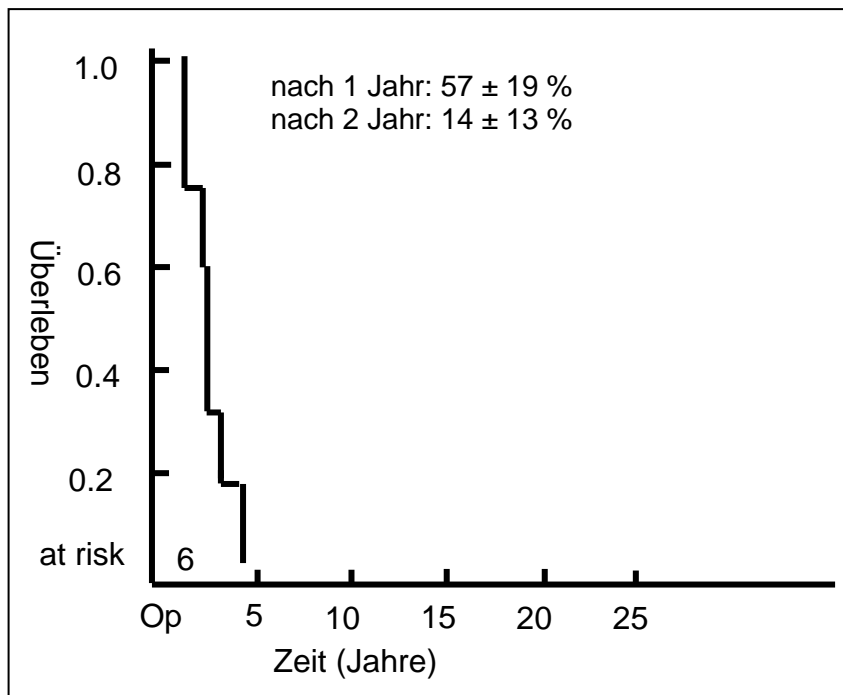


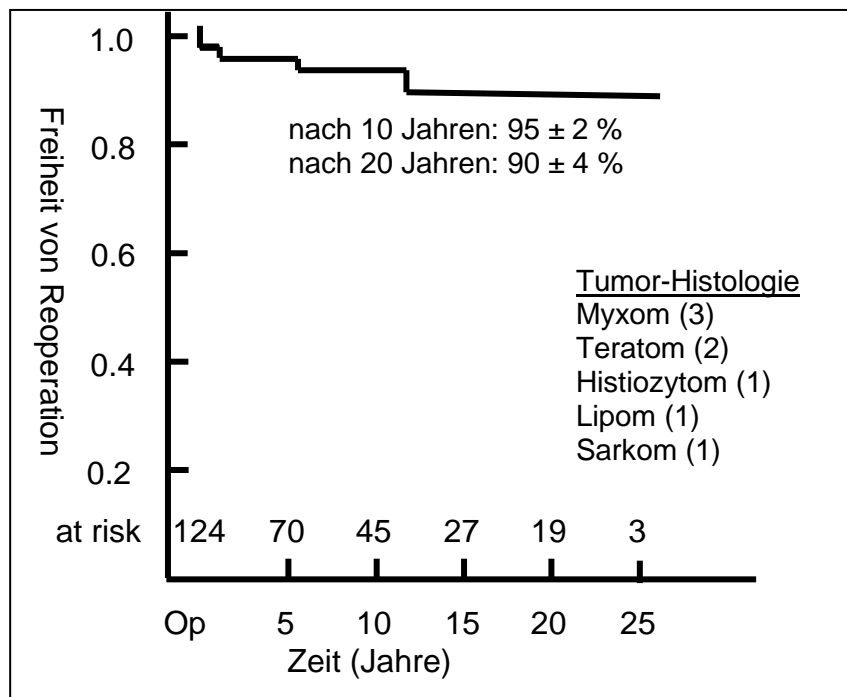
Abb. 25 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit nach Resektion eines malignen kardialen Tumors



5.2 Art, Zeitpunkt Häufigkeit von Reoperationen

In einem Beobachtungszeitraum von über 30 Jahren war bei 8 von 125 operierten Patienten (6,4%) eine Reoperation erforderlich. Der Re-Eingriff erfolgte im Mittel $4,1 \pm 5,1$ Jahre nach der Erstoperation. Betroffen waren hierbei drei Patienten mit Myxom, zwei Patienten mit Teratom und jeweils ein Patient mit einem malignen Histiocytom, einem Lipom und einem Sarkom. Nach 10 bzw. 20 Jahren sind 95% und respektive 90% der Patienten frei von einer tumorassoziierten Reoperation (vgl. Abb. 26).

Abb. 27 Freiheit von Reoperation



Von den 20 konservativ behandelten Patienten mit Rhabdomyom kam es im Beobachtungszeitraum bei 40% zu einer vollständigen Tumorrückbildung, bei 10% zeigte sich eine teilweise Tumorrückbildung, bei 40% war keine Befundänderung zu sehen und bei 10% konnte die Tumorentwicklung nicht eruiert werden.

Bei 7 Patienten wurde postoperativ eine chemotherapeutische Behandlung durchgeführt. Drei dieser Patienten waren Kinder mit jeweils einem Neuroblastom, einem malignen Teratom und einem benignen kapillären Hämangiom. Jeweils ein erwachsener Patient mit einem Angio- und einem Leiomyosarkom sowie zwei Patienten mit Lymphom wurden ebenfalls chemotherapeutisch behandelt. Drei dieser

Patienten (mit einem malignem Lymphom, Leio- und Angiosarkom) unterzogen sich zusätzlich einer Radiotherapie.

VI. Diskussion

Kardiale und perikardiale Tumore sind sehr selten. Bei Erwachsenen finden sich am häufigsten Myxome, bei Kindern ist das Rhabdomyom der häufigste primär kardiale Tumor ^(1, 56, 105, 129). Abgesehen von diesen beiden Tumorarten für die auch größere publizierte Serien vorliegen beruht der Großteil der Informationen über diese seltenen Tumorarten auf Fallberichten und auf Studien mit nur kleinen Fallzahlen ^(2, 9, 15, 22, 23, 27, 30, 32, 35, 39, 40, 41, 42, 46, 48)

In der vorliegenden Studie wurden insgesamt 145 konsekutive Patienten, die in einem Zeitraum von knapp 30 Jahren am Deutschen Herzzentrum, München behandelt wurden, untersucht. Hierbei wurden auch konservativ behandelte Patienten mit einem Rhabdomyom eingeschlossen. Im Folgenden werden aus diesem Grund einzelne Tumorarten separat diskutiert.

Benigne primär kardiale Tumore

Das Rhabdomyom

Das Rhabdomyom ist mit 43-53 % der am häufigsten primär benigne vorkommende Herztumor im Kindesalter ^(128, 50).

In diesem Patientenkollektiv lag der Anteil an Rhabdomyomen mit 92.3% wesentlich höher. Von insgesamt 26 primär kardialen Tumoren bei Kindern waren 24 Rhabdomyome. Die beschriebene Assoziation mit der tuberösen Hirnsklerose bestätigt sich auch in dieser Untersuchung. Bei 8 (33,3 %) von insgesamt 24 Patienten lag diese Krankheit vor. Dies deckt sich mit den Ergebnissen anderer Studien, die bei 30-50% der Patienten mit Rhabdomyomen auch eine tuberöse Hirnsklerose fanden ^(38, 56, 128). Rhabdomyome sind Tumore, die ausschließlich bei Kindern auftreten. Das mittlere Alter der Rhabdomyompatienten lag bei 45,7 Tage (Median 8,5 Tage). Das entspricht den Angaben von Freedom, der ein medianes Alter bei Diagnose von 4,7 Monaten (Spannweite: 0,03 – 204 Monaten) angibt ⁽⁵⁶⁾.

Die mögliche Bevorzugung des männlichen Geschlechts, die Reynen vermutet, kann bestätigt werden. 60 % der Rhabdomyompatienten waren männlichen Geschlechts (w:m = 9:15) ⁽¹²⁸⁾.

Rhabdomyome sind häufig an unterschiedlichen Stellen des Herzens lokalisiert. Von den insgesamt 24 Patienten mit Rhabdomyomen wiesen 8 eine multiple Lokalisation auf, 20% fanden sich im linken Ventrikel 16% im rechten Ventrikel, ein Teil lag im linksventrikulären Ausflusstrakt. Diese Lokalisationsverteilung wurde auch in den Untersuchungen von Reynen, Freedom und Cooley gesehen. In der Literatur sind Herzklappen als Ausgangspunkt für Rhabdomyome nicht beschrieben. In dieser Untersuchung fanden sich jedoch 2 Patienten mit Tumoren die echokardiographisch ihren Ursprung am Mitralklappenring bzw. an der Basis des posterioren Mitralklappensegels zu haben schienen. Die Tumore ragten alle in das linke Atrium hinein ^(38, 56, 128).

In dieser Studie wurden lediglich 4 von 24 Patienten mit Rhabdomyom operiert und der Tumor histologisch gesichert. Makroskopisch imponierten diese Tumore als weiße Neubildungen fester Konsistenz. Nur in einem Fall wurde der Tumor als sulzige Masse beschrieben. In den echokardiographischen Untersuchungen der 20 Patienten mit V.a. Rhabdomyom ohne histologische Untersuchung waren diese Tumore mehrheitlich glattwandig, solide und gut abgrenzbar. Der kleinste Tumor hatte einen Durchmesser von 4 mm und der Größte von 4,5 cm. Diese Ergebnisse decken sich im Wesentlichen mit den Angaben zur Lokalisationsverteilung, zur Morphologie und zum echokardiographischen Befund von Freedom und Reynen et al. ^(56, 128).

Die histologisch für das Rhabdomyom typischen Spinnenzellen, die in die Peripherie ausstrahlenden feinen Fibrillen (Protoplasmastränge) ^(56, 128), konnten bei den Patienten dieser Studie nicht näher eruiert werden,

Die Diagnose des Rhabdomyoms wurde in der vorliegenden Studie vorwiegend mit Hilfe der Echokardiographie gestellt. Bei vier Patienten (16,6%) erfolgte die Diagnosestellung pränatal. Bei einigen Patienten wurde zusätzlich eine Herzkatheter-Untersuchung, ein MRT oder ein CCT zum Ausschluss eines begleitenden kongenitalen Vitiums oder einer tuberösen Sklerose durchgeführt.

Die pränatale Diagnostik von Herztumoren wird in Zukunft mehr und mehr an Bedeutung gewinnen. Zumal in Deutschland jetzt eine Mindestanzahl von 3 Sonographien bis zur Geburt gesetzlich vorgeschrieben sind ⁽⁴⁾.

In der vorliegenden Studie wurde die Indikation zur Operation bei Rhabdomyomen nur dann gestellt, wenn der Tumor durch die Größe und/ oder Lage zu einer hämodynamischen Beeinträchtigung führte. Dies war bei vier Patienten der Fall. 15% (3/20) der nicht-operierten Kinder zeigten eine Obstruktion im LVOT, der maximale Gradient über dem linksventrikulären Ausflusstrag lag jedoch immer unter 50 mmHg. Man entschied sich deshalb hier für ein konservatives Vorgehen. Von den 20 nicht-operierten Patienten, zeigten 40% im Beobachtungszeitraum keine Befundänderung, bei 40% kam es zu einer kompletten und bei 10% zu einer partiellen Remission. Eine Zunahme des ursprünglich diagnostizierten Tumors bzw. der diagnostizierten Tumore konnte in keinem Fall festgestellt werden. Bei 2 Patienten ist die Tumorentwicklung allerdings unklar. Bei 3 von den 4 operierten Kindern konnte der Tumor vollständig entfernt werden. Bei dem vierten Kind konnte nur eine Teilentfernung vorgenommen werden. Im Beobachtungszeitraum war nur bei einem Patienten nach initial kompletter Tumorresektion noch ein Tumor nachweisbar. Die reseziierten Tumore befanden sich im linken Ventrikel, der neu aufgetretene am rechtsventrikulären Septumrand. Fraglich ist ob der Tumor wirklich neu aufgetreten ist oder nur nicht diagnostiziert wurde. Ein erneutes Auftreten eines Rhabdomyoms zu einem späteren Zeitpunkt wurde bisher nicht beschrieben. Reoperationen aufgrund von Rhabdomyomen waren nicht erforderlich. Die spontane Regressions-tendenz der Rhabdomyome wie sie in dieser Studie nachgewiesen werden konnte wird auch von anderen Autoren beschrieben ^(12, 50, 106). Aus diesem Grund wird bei diesem Tumortyp ein konservatives Vorgehen empfohlen, sofern es nicht zu einer tumorbedingten Obstruktion mit entsprechender Symptomatik kommt ⁽⁵⁰⁾. Im untersuchten Studienzeitraum verstarb eine kleine Patientin ca. 5 Jahre nach Diagnosestellung an der Grunderkrankung: Bourneville-Pringle-Syndrom.

⁴ Nach den Mutterschaftsrichtlinien sind in der Schwangerschaft drei Ultraschalluntersuchungen vorgeschrieben ⁽⁴⁴⁾.

- A. I. Trimenon 9.-12. SSW
(Implantationsort, Darstellbarkeit Embryo, Vitalität, Vorliegen Mehrlingsschwangerschaft, Vorliegen dorsonuchalen Ödems/Auffälligkeiten/Notwendigkeiten für weitergehende Untersuchungen, zeitgerechte Entwicklung/Biometrie)
- B. II. Trimenon 19.-22. SSW und. III. Trimenon 29.-32.SSW
(Vitalität, Plazentalokalisation und -struktur, Hinweiszeichen auf abnorme Fruchtwassermenge, körperliche Entwicklungsstörungen, Körperumrißanomalien, fetale Strukturdefekte und fetale Bewegungsanomalie sowie Biometrie)

Das Myxom

Das Myxom ist der häufigste benigne primär kardiale Tumor bei Erwachsenen und macht etwa 50% aller histologisch gutartigen Tumoren des Herzens aus ⁽³⁸⁾. In dieser Studie waren 65% aller primär kardialen Herztumore Myxome. Das Myxom kommt in allen Altersklassen vor, bevorzugt das 2.-6. Lebensjahrzehnt und die überwiegende Anzahl der Patienten wird mit etwa 55 Jahren operiert, so Keeling ⁽⁸²⁾. In der vorliegenden Untersuchung fanden sich Myxome nur bei Patienten über 15 Jahre. Die Erstdiagnose Myxom wurde am häufigsten (25%) im 50. Lebensjahrzehnt gestellt. Das durchschnittliche Operationsalter lag bei 53,3 +/- 16 Jahre. Wie bereits oben erwähnt tritt das Myxom bevorzugt beim weiblichen Geschlecht auf ^(31, 43). Diese deckt sich mit vorliegenden Ergebnissen. 70% der Myxompatienten waren Frauen.

Nach Reynen und Keeling geht die Mehrzahl der Myxome bis zu 80 % vom linken Atrium aus ^(16, 82, 128). In dieser Untersuchung waren 83% der Myxome im linken Vorhof, nur etwa 11 % im rechten Atrium, 2,5% im linken Ventrikel lokalisiert. 1% der Tumore hatte eine multiple Lokalisation. 2,5% der Myxome nahmen ihren Ursprung andernorts z.B. von der Aortenklappe. Damit unterscheidet sich die Tumor-Lokalisation von den Angaben anderer Autoren, die in 20% als Ursprungsort den rechten Vorhof und etwa 10% einen multiplen Ursprung angeben. Die im linken Atrium lokalisierten Myxome gehen zu 2/3 vom interatrialen Septum aus. Dies ist nur zu 52% in der vorliegenden Untersuchung der Fall ^(82, 128).

Nach Cooley et al. schwankt die Größe der Myxome zwischen 1-15 cm; im Durchschnitt sind Myxome 5-6 cm groß ⁽³⁸⁾. Der kleinste Tumor in der Studie hatte einen Durchmesser von 7 mm der Größte maß 10x15 cm. Die Durchschnittsgröße lag bei 3-6 cm. Die Diagnostik erfolgte vornehmlich nichtinvasiv mittels transthorakaler oder transösophagealer Echokardiographie. Echokardiographisch lässt sich Größe, Lokalisation, Insertion und Mobilität, sowie die Morphologie gut beurteilen. Zur Beurteilung der Tumorinvasivität ist jedoch die Kernspintomographie besonders geeignet. In dieser Untersuchung wurde bei 14% der Patienten zusätzlich eine Computer – und/ oder Kernspintomographie durchgeführt.

Die invasive Diagnostik mittels Herzkatheter-Untersuchung dient insbesondere dem Ausschluß einer begleitenden koronaren Herzerkrankung oder eines Klappenitiums und der Bestimmung hämodynamischer Parameter (z.B. Auswurfraction, Druckverhältnisse im rechten und linken Herzen sowie in der Pulmonalarterie). Sie birgt jedoch auch die Gefahr einer Embolisation von Thromben oder Tumorfragmenten ^(64, 128,161). In der vorliegenden Untersuchung wurde bei 70% der Patienten ein Herzkatheter durchgeführt. Angesichts der rasanten Entwicklung bildgebender nichtinvasiver Verfahren (CT, MRT, Echocardiographie) ist jedoch in Zukunft wohl mit einem Rückgang invasiver Untersuchungsverfahren zu rechnen.

Hinsichtlich der klinischen Symptomatik bei Patienten mit Myxom zeigte sich ein uncharakteristisches Bild. Die Mehrzahl der Patienten präsentiert sich mit Symptomen die auf eine intrakardiale Obstruktion und/ oder die Embolisation von Tumorfragmenten zurückzuführen sind ^(1, 11, 31, 74, 120, 130, 143). Bisher veröffentlichte Studie belegen dass bei 50 – 61% der Patienten Dyspnoe das führende Symptom ist ^(1, 80, 82, 120). Führende Symptome waren bei jeweils 22,5% der Patienten in diesem Kollektiv respiratorische Störungen oder Symptome einer peripheren (Lungenembolie, herznahe Gefäßverschlüsse) oder zentralen (transischämische Attacken (TIA), PRIND) Embolie. Systemische Embolien die von anderen Autoren mit einer Häufigkeit von 30-40% angegeben werden ^(1, 11, 31, 74, 120, 130, 143); waren in dieser Untersuchung deutlich seltener und in der Regel nur von passagerer Dauer. Bei 16% der Patienten wurde der Tumor als Zufallsbefund diagnostiziert. Die Myxome bei diesen Patienten waren bis zu 10 cm groß und fanden sich in 84% im linken Atrium. 13% der Myxompatienten wiesen eine Kombination aus unterschiedlichen Symptomen auf (Dyspnoe, Leistungsminderung. Herzrhythmusstörungen, Synkopen, Schwindel Angina pectoris). Bei 9% waren Herzrhythmusstörungen das Erstsymptom, 5% klagten über Schmerzen (AP-Beschwerden) und jeweils 1,5% der Myxompatienten zeigten Schwindel und Synkopen als erstes Krankheitszeichen. Symptome, die an das rheumatische Fieber oder an eine akute Endokarditis erinnern zeigten sich in dieser Studie nicht ^(16, 26, 38).

Patienten, insbesondere jene, bei denen eine Kombination unterschiedlicher Symptomen bestand, litten auch unter unspezifischen Allgemeinsymptomen, wie Leistungsminderung oder Gewichtsverlust. Die Ursachen, dieser bei malignen oder entzündlichen Erkrankungen häufigen Symptome ist unklar ^(61, 69, 151).

Bei keinem der Patienten dieses Studienkollektives wurde eine familiäre Häufung, wie von anderen Autoren beschrieben, nachgewiesen ^(13, 75, 85).

Die Therapie bestand ausnahmslos in der Tumorsektion, wobei bei allen Patienten mit Ausnahme eines Patienten, eine komplette Tumorentfernung möglich war. Dieses Myxom infiltrierte in die Umgebung und wurde zu 90% entfernt.

Rezidive von Myxomen sind sehr selten. In vorliegendem Kollektiv kam es bei zwei Patienten (2,6%) zu einem Rezidiv, wobei bei einem dieser Patienten sogar ein Zweitrezidiv nachweisbar war. Nach erneuter Operation ist auch dieser Patient bis heute tumorfrei. Die Inzidenz von Myxomrezidiven wird 4-5% angegeben ^(80, 120). Pinede et al. geben die Rezidivrate bei 112 Patienten mit 5% an. Allerdings lag das mittlere Follow-up dieser Patienten bei nur 3 Jahren ⁽¹²⁰⁾. Read gibt als mögliche Erklärung für ein Rezidiv eine unzureichende Exzision, eine intraoperative Streuung oder die nicht erkannte multiple Lokalisation an ⁽¹²⁵⁾.

Die 30-Tage-Letalität nach Myxomresektion in dieser Untersuchung betrug 5.2%. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit lag bei 79±5%. Keeling et al. berichten von einem Todesfall innerhalb von 30 Tagen nach Myxomresektion bei 49 operierten Patienten (2.0%) ⁽⁸²⁾. Die kumulative Überlebensrate nach 24 Jahren lag bei 74% ⁽⁸²⁾. Keiner der Myxomerkrankten in der vorliegenden Studie wurde chemo- oder strahlentherapeutisch vor- oder nachbehandelt. 70% aller Myxomerkrankten wiesen zum Zeitpunkt der Entlassung Sinusrhythmus auf, bei 17% bestand eine absolute Arrhythmie und bei 4% bestand Schrittmacherrhythmus. Zum Zeitpunkt der Follow-up Untersuchung zeigten 63% der Patienten Sinusrhythmus, 1,5% hatten einen AV-Block II.Grades, 8% Vorhofflimmern, weitere 9,5% paroxysmale supraventrikuläre Tachykardien.

Das Fibroelastom

Von 110 erwachsenen Patienten der Studie, bei denen ein primär kardialer Tumor nachgewiesen werden konnte, hatten 4 (3,6%) ein Fibroelastom. Andere Autoren geben mit 6-9% eine höhere Inzidenz an ^(64, 96, 108).

Alle Fibroelastom-Patienten dieser Untersuchung waren männlichen Geschlechts. Bisher ist jedoch keine Geschlechtspräferenz bei diesem Tumortyp nachgewiesen ^(64, 96). Das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose der Patienten lag bei 36 Jahren im Unterschied zu den Untersuchungen von McAllister et al. und Gowda et al., die ein

Vorkommen dieser Tumore zwar in allen Alterklassen jedoch bevorzugt jenseits des 60. Lebensjahres beschreiben ^(64, 96).

Odum gibt an dass 80% aller Fibroelastome vom Klappenendokard ausgehen ⁽¹⁰⁸⁾, und die Aortenklappe ^(64, 96, 108) bzw. das linke Herz bevorzugt betroffen sind ^(27, 64, 94, 141).

Dies trifft auch auf 75% aller Fibroelastom-Patienten in dieser Studie zu.

Die Fibroelastome befanden sich sowohl im linken Ventrikel, als auch im linken und rechten Atrium, wobei zwei an der Mitralklappe, eines an der Aortenklappe und ein weiteres am Endokard des rechten Atriums anhafteten. Beschrieben werden die Fibroelastome als sehr kleine Tumore, die die Klappenfunktion stark beeinträchtigen können. Die Größenangaben reichen von 2 – 70 mm, wobei sie gewöhnlich die Größe von 10 mm nicht überschreiten. Sie werden als rau, wellig, meist solitär, teilweise multipel auftretend beschrieben ^(26, 64, 96). An der Tumoroberfläche ist eine Thrombozytenadhäsion bzw. –aggregation und damit Thrombenbildung möglich ⁽⁶⁴⁾.

In der vorliegenden Studie war kein Tumor größer als 10 mm und keiner zeigte infiltratives Wachstum in die Umgebungsstrukturen. 75% der Patienten wurden durch eine zentrale bzw. periphere Embolie auffällig. Lediglich bei einem Patienten wurde der Tumor als Zufallsbefund diagnostiziert. Die Diagnose wurde primär mit Hilfe der zweidimensionalen Echokardiographie gestellt. Bei 3 von 4 Patienten der Studie wurde eine Angiographie durchgeführt. Von manchen Autoren wird jedoch auf Grund des in der Regel nur geringen vom Tumor verursachten Füllungsdefektes und wegen des Risikos der Tumorembolisation von der Durchführung einer Angiographie abgeraten ^(54, 64, 94). Zu einer Embolisation von Tumorfragmenten oder Thromben im Rahmen der Angiographie kam es in vorliegender Untersuchung jedoch nicht. Nach Gowda et al. kommt aufgrund der hervorragenden Gewebsdifferenzierung der Magnetresonanztomographie eine besondere Bedeutung in der Diagnostik dieser Tumore zu ⁽⁶⁴⁾. Eine exzellente Darstellung des Tumors und seiner Lagebeziehungen erlaubt auch die Computertomographie (vgl auch Abb 4).

Bei allen Patienten mit Fibroelastom war eine vollständige Tumoresektion möglich. Das Rezidiv eines Fibroelastoms nach erfolgter Resektion wurde bisher in der Literatur nicht beschrieben. In diesem Studienkollektiv kam es bei einem Patienten 1 Jahr postoperativ zum erneuten Auftreten von Symptomen (Kribbelparästhesien und Taubheitsgefühl im Fazialisbereich). Im TEE zeigte sich eine Verdickung an der Mitralklappe im Bereich des vorderen und hinteren Segels. Ein Tumor konnte auch mit Hilfe der Magnetresonanztomographie nicht eindeutig identifiziert werden. Aus

diesem Grund wurde bei stabilen hämodynamischen Verhältnissen auf eine erneute Operation verzichtet und eine Therapie mit Phenprocoumon (Marcumar®) eingeleitet. 5 Jahre postoperativ und 4 Jahre nach Auftreten der oben beschriebenen Symptome stellte sich eine Schwangerschaft ein. Regelmäßige echokardiographische Nachuntersuchungen zeigten eine zunehmende Verkalkung der umschriebenen Gebilde. Der Patientin ist beschwerdefrei.

Das Lipom

In der Literatur wird die Häufigkeit von Lipomen mit 4% aller Tumore angegeben ^(57, 96). In der vorliegenden Untersuchung lag die Inzidenz bei 3,4%. Betroffen waren zwei Patienten, ein Mann und eine Frau im Alter von 18 und 30 Jahren. Ein Tumor wuchs intra-, der andere extrakavitär. Das intrakavitäre Lipom fand sich gestielt im rechten Atrium, das extrakavitäre Lipom bildete eine ausgedehnte Raumforderung (9 x 4 cm) an der linksventrikulären Seitenwand, welche vom subepikardialen Fettgewebe ausging und den linken Ventrikel verdrängte mit fraglicher Infiltration. Jeweils circa die Hälfte aller Lipome wächst intra- bzw. extrakavitär ^(69, 119).

Makroskopisch unterscheiden sich intra- und extrakavitäre Lipome. Erstere sind eher klein und ungestielt, Letztere eher flach, groß, glatt begrenzt und gestielt ^(38, 121). Das intrakavitäre Lipom dieser Studie war „Gänseei“-groß, mit einem Durchmesser von mindestens 7cm und gestielt.

Das extrakavitäre Lipom zeigte sich als gelblicher Tumor mit glatter Oberfläche, der den gesamten linken Ventrikel von der Basis bis zur Spitze überzog und in die Muskulatur infiltrierte. Die Tatsache, dass dieser Tumor in das umgebende Gewebe infiltrierend wuchs widerspricht der von Prichard und Cooley beschriebenen Eigenschaften extrakavitärer Lipome ^(38, 121).

Die klinische Symptomatik ist auch bei diesen Tumoren abhängig von Lage, Größe, Wachstum und evtl. Anzahl der Tumore.

Die Patientin mit dem extrakavitären Lipom wurde durch ventrikuläre Tachykardien auffällig, die trotz Kardioversion und ICD-Implantation nicht zu terminieren waren. Durch das weitere Wachstum kam es zu einer zunehmenden Kompression des linken Ventrikels und zu einer Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes.

Reizleitungsstörungen wurden zwar nur bei intrakavitären Lipomen beschrieben ^(48, 119), aber auch durch das infiltrative und/ oder komprimierende Wachstum kann das

Reizleitungssystem beeinträchtigt werden. Ein weiteres Indiz dafür, daß Reizleitungsstörungen oft erster Hinweis auf das Vorliegen auch eines kardialen Tumors sein können und einer weiteren Abklärung bedürfen ^(12, 17, 48, 96, 120, 143, 154).

Die Diagnostik erfolgte zunächst mittels transthorakaler und transösophagealer Echokardiographie. Um die Dignität und Ausdehnung im vorliegenden Fall detailliert bestimmen zu können, wurde im Falle des extrakardialen Lipoms zusätzlich ein MRT und eine CT gesteuerte Punktion vorgenommen.

Im vorliegenden Fall war die präzisere Bildgebung, wie auch von anderen Autoren empfohlen ^(69, 144) erforderlich, da der Tumor nicht eindeutig klassifiziert und ein malignes Geschehen nicht ausgeschlossen werden konnte.

Ziel der Therapie ist die vollständige Resektion des Tumors. In dieser Untersuchung konnte das intrakavitäre Lipom erfolgreich vollständig reseziert werden. Dieser Patient ist bis heute tumor- und beschwerdefrei. Eine Chemo- oder Radiotherapie wurde nicht durchgeführt. Das extrakavitäre Lipom konnte in einer ersten Operation nur partiell entfernt werden. Aufgrund der weiter anhaltenden ventrikulären Tachykardien wurde die Indikation zur Herztransplantation gestellt. Diese erfolgte 2 Jahre nach Diagnosestellung. Eine Assoziation mit der tuberösen Hirnsklerose oder mit angeborenen sackförmigen Aneurysmen wie von Estevez und McAllister beschrieben, konnte bei beiden Patienten nicht festgestellt werden. ^(48, 96).

Das Fibrom

Während des gesamten Beobachtungszeitraumes wurde in vorliegender Untersuchung nur bei lediglich zwei Patienten, einem Kind und einem Erwachsenen ein Myofibrom diagnostiziert. Fibrome sind sehr selten und finden sich vorwiegend (bis zu 90%) im Kindesalter ^(20, 56, 105). Die Lokalisationen beider Fibrome in war sehr unterschiedlich, das Fibrom des Kindes nahm seinen Ursprung vom interventrikulären Septum, das des Erwachsenen fand sich im hinteren Mediastinum. Die meisten Fibrome entspringen von der freien Wand der Ventrikel (meist des linken) oder gehen vom interventrikulären Septum aus und wachsen in das Ventrikel-Cavum ein ^(38, 56, 96, 105). Das intrakardiale Fibrom dieser Untersuchung präsentierte sich als solitärer, runder und derber Tumor ähnlich von Cooley et al. beschrieben ⁽³⁸⁾ und hatte eine Größe von etwa 3 cm. Fibrome können eine Größe von bis zu 10 cm erreichen ^(38, 56, 96, 143). Außerdem wuchs dieser Tumor infiltrierend, wie dies auch schon von Freedom et al. beschrieben wurde ⁽⁵⁶⁾.

Ein pathologisches Herzgeräusch war Auslöser für weitere Untersuchung, die zur Diagnose des Tumors führten ^(38, 56, 70, 105, 143). Zu diesem Zeitpunkt war das Kind in einem gutem Allgemeinzustand und normal entwickelt. Die Echokardiographie zeigte einen Tumor in der rechten Kammer vom Septum ausgehend, der diese fast vollständig ausfüllte und bis ins Infundibulum reichte. Zunächst wurde ein Rhabdomyom vermutet. Des Weiteren wurde eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt, um die, durch das Fibrom verursachte Obstruktion zu quantifizieren.

Eine Magnetresonanztomographie wurde nicht vorgenommen. Vielleicht hätte diese Untersuchung aber bereits frühzeitig zur Diagnose geführt, da sich hierbei die charakteristische Kalzifizierung der Fibrome im Unterschied zu den Rhabdomyomen besser darstellen lässt ^(38, 56).

Aufgrund der Lage, Größe und der durch den Tumor bedingten Obstruktion entschied man sich für eine Operation. Eine spontane Tumorregression bei Fibromen ist nicht bekannt ⁽⁵⁶⁾. Das intrakardiale Fibrom konnte aufgrund der Lokalisation am interventrikulären Septum nur partiell reseziert werden. 19 Jahre nach partieller Tumorentfernung ist der heute junge Erwachsene sportlich aktiv und körperlich voll belastbar. In regelmäßigen echokardiographischen Untersuchungen lies sich der postoperativ verbliebene Tumorrest am rechtsventrikulären Septumrand noch nachweisen. Auch von anderen Autoren wird auf das infiltrative Wachstum in das umgebende Myokard hingewiesen, das eine vollständige Resektion unmöglich macht und ggf. eine Herztransplantation erfordern ^(38, 128). Aus diesem Grund sollten bei diesen Patienten regelmäßige Nachuntersuchungen erfolgen.

Das mediastinale Fibrom kann nur mit Einschränkungen beurteilt werden. Der Tumor befand sich im hinteren Mediastinum, hinter der Vena cava superior und reichte von der rechten Pulmonalarterie bis zum Truncus brachiocephalicus. Er war derb und etwa faustgroß. Aufgrund des infiltrierenden Wachstums wurde lediglich eine Probeexzision durchgeführt. Wie des auch von Freedom beschrieben wurde ⁽⁵⁶⁾. Der Patient verstarb 7 Jahre nach der Operation. Es liegen leider keine näheren Angaben zu den Todesumständen vor.

Das Hämangiom

In vorliegender Untersuchung wurde bei drei Patienten (2%) ein Hämangiom nachgewiesen. Zwei dieser Hämangiome waren im Mediastinum und eines intrakardial lokalisiert. Intrakardiale Hämangiome sind äußerst seltene Tumore^(17, 139). Sie können in allen Abschnitten des Herzens, einzeln oder multipel lokalisiert sein^(67, 84, 96, 121). In der vorliegenden Untersuchung wurde bei lediglich einem Patienten, einem 24-jährigen Mann, dieser Tumor diagnostiziert. Das Hämangiom befand sich im rechten Atrium und Ventrikel. In der Regel sind kardiale Hämangiome zwischen 2 bis 35 mm groß⁽⁶⁷⁾. Der Tumor dieser Studie maß jedoch 3 x 5 cm und war somit deutlich größer. Die Symptome der kardialen Hämangiome ähneln im Prinzip denen der anderen Tumore⁽⁹⁶⁾. Das intrakavitär gelegene Hämangiom, behinderte die Ventrikelfüllung. Der Patient litt unter Belastungs- und Ruhedyspnoe sowie Hämoptysen. Belastungsdyspnoe als Erstsymptom wurde auch von Brizard et al. beschrieben^(17, 109).

In der Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigte sich zuerst ein zirkulärer hämodynamisch relevanter Perikarderguss. Eine darauf folgende CT-Untersuchung erbrachte den Verdacht auf einen Gefäßtumor: Kutane oder gar viszerale Angiome, rezidivierende Thrombozytopenien oder eine Verbrauchskoagulopathie, wie von anderen Autoren beschrieben, wurden hier nicht gesehen^(17, 128).

Die komplette Tumorresektion ist das primäre Therapieziel. Diese ist jedoch aufgrund der Infiltration des Tumors nur selten möglich. Aus diesem Grund wird von Oglietti eine strahlentherapeutische Behandlung propagiert⁽¹⁰⁹⁾. In dem entsprechenden Fall dieser Studie war eine komplette Tumorresektion ebenfalls nicht möglich. Es wurde eine Gewebeprobe entnommen. Bereits 6 Monate postoperativ hatte der Tumor die kardialen Grenzen überschritten und war retrokardial und pulmonal weiter gewachsen. Der Patient verstarb 4 Jahre nach Erstdiagnose. Die beiden mediastinalen Hämangiome wurden bei zwei Kindern festgestellt. Bei einem der Kinder wurde pränatal zunächst der Verdacht auf einen großen Perikarderguß geäußert. Das andere Kind entwickelte im Alter von 1 ½ Jahren zunehmende Dyspnoe und zeigte in der Röntgen-Thorax-Aufnahme eine „zystadenomatoide Malformation im mittleren Lungenlappen rechts mit Erweiterung der Vena cava superior“. Eine zusätzlich durchgeführte Angiographie galt der Beurteilung in wie weit der Tumor die Vena cava superior involvierte.

In beiden Fällen wurde die Indikation zur Operation aufgrund der, durch den Tumor bedingten Kompression des Herzens oder der herznahen Gefäße, gestellt. Bei dem Neugeborenen konnte der Tumor nicht entfernt werden, aber eine Gewebeprobe entnommen und eine Perikardektomie durchgeführt werden. Bei dem größeren Kind konnte der Tumor in toto entfernt werden. Im ersten Fall handelte es sich um eine unreife Form eines dem rechten Ventrikel aufsitzenden kapillären Hämangioms.

Im zweiten Fall handelte es um ein 10 x 10 cm großes kavernoöses Hämangiom rechts thorakal lokalisiert mit der Basis an der aneurysmatisch erweiterten Vena cava superior.

Die mediastinalen Hämangiome sind größer und von anderer Oberflächenbeschaffenheit als kardiale Hämangiome ^(17, 96, 133). Eine Unterscheidung nach der im Tumor primär vorkommenden Gefäßart ist auch hier möglich ^(17, 96, 133).

Die Ausdehnung der mediastinalen Hämangiome ist vermutlich aufgrund der nicht so einengenden Umgebung stärker und sie können daher Größen erreichen, die über denen der kardialen Formen von 2-35 mm liegen ⁽⁶⁷⁾. Beide Patienten sind in sehr gutem Allgemeinzustand und sogar sportlich aktiv.

Bei dem pränatal diagnostizierten Patienten, bei dem die Resektion des Tumors nicht möglich war, wurde eine Chemotherapie durchgeführt und er ist heute 20 Jahre nach Erstdiagnose und versuchter Tumorextirpation hämangiomfrei.

Im Unterschied hierzu zeigten sich bei dem zweiten Patienten in wiederholten Kontrolluntersuchungen (Echokardiographie, MRT) immer noch Tumorreste. Ein weiteres Tumorwachstum war nicht zu beobachten. Die von anderen Autoren beschriebene Spontanremission konnte in dieser Untersuchung weder bei den kardialen noch bei den mediastinalen Hämangiomen gesehen werden ^(17, 114). Eine Strahlentherapie, wie von Oglietti vorgeschlagen wurde bei beiden Hämangiomformen nicht durchgeführt ⁽¹⁰⁹⁾.

Maligne primär kardiale Tumore

Nach Perchinsky et al. sind zirka 25% aller primären Herztumore bei Erwachsenen und weniger als 10% bei Kindern und Jugendlichen maligne ⁽¹¹⁷⁾.

Der Gesamtanteil maligner kardialer Tumore in vorliegender Studie lag bei 9,7%. 10% (11/110) der erwachsenen Patienten und 8,6% (3/35) der Kinder und Jugendlichen litten an einem malignen Herztumor. Nach Roberts et al. sind 95% der malignen Tumore Sarkome und 5% Lymphome ⁽¹³³⁾. In dieser Untersuchung lag der

Anteil der Sarkome bei 50% (7/14) und der der Lymphome bei 14,3% (2/14). Maligne Tumore zeigen in der Regel keine Geschlechtspräferenz und sind mit gleicher Häufigkeit im rechten und linken Vorhof lokalisiert ⁽¹¹⁷⁾. Diese Untersuchung zeigte ebenfalls beide Geschlechter gleich häufig betroffen. Die malignen Tumore waren jedoch hinsichtlich ihrer Lokalisation anders verteilt. Sie waren sowohl multipel, wie auch in beiden Vorhöfen und Ventrikeln, wie auch im Mediastinum zu finden. Aufgrund des infiltrativen Wachstums ist bei malignen Tumoren eine komplette Resektion oft nicht möglich. Von manchen Autoren wird daher eine alternativ eine Herztransplantation empfohlen. Goldstein et al. führten bei 8 Patienten mit Herztumoren eine orthotrope Herztransplantation durch. Bei 4 Patienten lag ein maligner Tumor vor. 2 der Patienten mit malignen Tumoren verstarben nach 1 Jahr aufgrund von Metastasen, die verbleibenden zwei Patienten zeigten ein gutes Langzeitergebnis ohne Rezidiv, trotz immunsuppressiver Therapie ⁽⁶⁰⁾. Insgesamt ist die Prognose für diese Tumore sehr ungünstig ⁽¹¹⁷⁾. Die Mehrzahl der Patienten verstirbt aufgrund von Metastasen oder an einem Rezidiv ^(60, 108).

Das Angiosarkom

Nach Cooley et al. ist das Angiosarkom der am häufigsten vorkommende primär maligne Tumor des Herzens und macht etwa 15% der kardialen Sarkome aus ⁽³⁸⁾. Diese Tumore werden vorwiegend in der 3. bis 5. Lebensdekade ^(15, 23, 39, 71) diagnostiziert. Am häufigsten sind Angiosarkome im rechten Atrium lokalisiert ^(10, 15, 23, 38, 59, 71).

Zwei Patienten der Studie litten an einem Angiosarkom. In einem Fall handelte es sich um einen blumenkohlartigen Tumor im linken Atrium, der von der Mitralklappe ausging und das anteriore und posteriore Segel befiel. Im anderen Fall handelte es sich um einen großen breitbasig der Seitenwand des rechten Atriums aufsitzenden Tumor.

Auch hier ist die Therapie der Wahl die komplette Tumoresektion, obwohl aufgrund des infiltrativen Wachstums oft nur eine Teilresektion möglich ist. Eine anschließend durchgeführte Chemotherapie führt nach Cooley oft zum Verschwinden des Primärtumors, Metastasen bleiben jedoch von der Chemotherapie unbeeinflusst ⁽³⁸⁾.

Bei beiden Patienten in der vorliegenden Studie konnte das Angiosarkom nur partiell entfernt werden. Die Prognose des Angiosarkoms ist schlecht. Nach

Diagnosestellung und trotz Therapie überleben die Patienten in der Regel weniger als ein Jahr ^(38, 117).

Bei einem Patienten wurde 8 Monate nach partieller Tumorentfernung eine Herztransplantation vorgenommen. Es kam jedoch zu erneutem Tumorwachstum mit Metastasierung. Der Patient verstarb 1,5 Jahre nach Erstdiagnose und 7 Monate nach der Transplantation. Der zweite Patient wurde nach Tumorteilentfernung chemotherapeutisch behandelt und verstarb 3 Jahre postoperativ.

Das Myosarkom

Bei weiteren zwei Patienten dieser Untersuchung lag ein Myosarkom vor. Es waren ein Mann und eine Frau betroffen. Die Patientin wies mehrere Tumoren an unterschiedlichen Lokalisationen auf (linker Vorhof und Ventrikel, Arteria pulmonalis). Der Tumor des männlichen Patienten befand sich im linken Atrium, nach Cooley und Roh et al. der Ort, an dem das Myosarkom am häufigsten zu finden ist ^(38, 135). Myosarkome wachsen invasiv ⁽⁹³⁾ und metastasieren u.a. in die Lunge, ins Gehirn und in die Skelettmuskulatur ⁽¹³⁵⁾. Erstsymptome sind häufig bedingt durch eine zerebrale oder periphere Embolie. Ein Patient erlitt eine Synkope verbunden mit stechenden thorakalen Schmerzen und entwickelte eine Halbseitensymptomatik. Die betroffene Patientin litt unter Kopfschmerzen und Schwindel. Die optimale Therapie für das Myosarkom ist noch nicht gefunden. Die vollständige Tumorsektion ist das primäre Ziel. Eine adjuvante Chemo-, und/ oder Radiotherapie haben die Prognose des Myosarkoms nicht verbessert ^(23, 135).

Bei der in dieser Studie betroffenen Patientin war eine komplette Tumorsektion aufgrund des stark infiltrierenden Tumorwachstums nicht möglich. Der Tumor des linken Atriums allein hatte ein Ausmaß von 9x5x2 cm. Die Patientin verstarb 1 Jahr nach Erstdiagnose und Operation. Bei dem männlichen Patienten konnte der Tumor weitestgehend entfernt und die in Mitleidenschaft gezogene Mitralklappe ersetzt werden. Der Patient verstarb jedoch 1 Monat postoperativ.

Das Leiomyosarkom

Bei ebenfalls zwei Patienten in dieser Untersuchung lag ein Leiomyosarkom vor. Es handelt sich um einen Tumor der überwiegend Frauen ⁽⁴⁷⁾ betrifft, übereinstimmend mit vorliegender Studie. Die betroffenen Patientinnen waren 55 und 65 Jahre alt.

Das klinische Bild des Tumors ist unspezifisch. Häufig leiden die Patienten unter unproduktivem Husten und Atemnot ^(35, 49, 76, 161). Die jüngere Patientin in dieser Studie erlitt eine TIA mit motorischer Schwäche des linken Beines und plötzlichen Hämoptysen. Echokardiographisch zeigte sich eine Linksherzhypertrophie und einer echoarmen Raumforderung im Herzspitzenbereich. Im CT zeigte sich eine unscharf begrenzte Hypodensität apikal, sodaß zunächst der Verdacht auf ein thrombosiertes Herzspitzenwandaneurysma bestand. Die ältere Patientin litt unter zunehmender Dyspnoe. Im UKG zeigte sich eine linksventrikuläre Hypokinesie mit echoreichem Material im linken Atrium. Das CT zeigte einen langstreckigen thrombotischen Verschluss der Vena cava inferior. Der Thrombus reichte bis das rechte Atrium.

Das Leiomyosarkom kann sowohl im linken wie im rechten Herzen lokalisiert sein. Nicht selten ist auch die Lunge mitbetroffen ^(6, 19, 47, 49, 76, 101, 118, 161). Nach Dumont et al. findet sich der Tumor in über 90% der Fälle in der Arteria pulmonalis ⁽⁴⁷⁾ Aufgrund der Seltenheit dieses Tumors gibt es keine einheitlichen Therapieempfehlungen. Die vollständige chirurgische Tumorentfernung ist das primäre Ziel ^(6, 9, 19, 35, 43, 49, 76, 101, 118, 147, 161).

Bei der Jüngeren der beiden Patientinnen konnte der Tumor nur partiell entfernt werden; bei der älteren Patientin war eine vollständige Tumorsektion möglich. Erstere erhielt in den folgenden 2 Jahren Radiochemotherapie. Dennoch kam es zu einer Tumormetastasierung. Eine Reihe von Autoren geben die Überlebensrate nach vollständiger Resektion mit 6 Monaten bis 2 Jahren an ^(6, 35, 43, 76, 101). In vorliegendem Fall beging die Patientin Suizid 2 Jahre nach Erstdiagnose.

Das Osteosarkom

Das Osteosarkom gehört zu den sehr seltenen primär kardialen Tumoren und hat einen Anteil an allen primär kardialen Tumoren zwischen 0%-3,4% ⁽¹⁹⁾ bzw. 3%-9% ⁽¹³⁹⁾. In vorliegender Studie konnte bei lediglich einem Patienten ein Osteosarkom nachgewiesen werden (0,7% aller primär kardialen Tumoren).

Es handelte sich um eine 58 jährige Patientin. Leider konnte die Erstsymptomatik und klinische Präsentationen dieses Patienten nicht festgestellt werden. Es ist nur bekannt, dass ihr bereits ein Schilddrüsentumor unbekannter Malignität entfernt wurde. Echokardiographisch zeigte sich „an der lateralen Herzwand eine gestielte echodichte Struktur 3,3 x 2,7 cm sowie septal eine 1,6 x 1,8 cm große echoreiche

Struktur“. Nach Sarjeant haben Osteosarkome in der Regel einen Durchmesser von 4-10 cm ⁽¹³⁹⁾. In der Therapie steht die großzügige Exzision des Tumors an erster Stelle mit nachfolgender Chemotherapie ^(41, 95, 104). Bei der betroffenen Patientin war lediglich eine partielle Tumorentfernung möglich. Es konnten zwei weitere Tumore vom linken Atrium ausgehend, identifiziert werden. Beide hatten in etwa die gleiche Größe, 3 x 3 cm und 3 x 4 cm. Sie infiltrierte in das umgebende Gewebe und wurden makroskopisch als breitbasig, derb vom Septum ausgehend und von der linkslateralen Hinterwand, breitflächig bis in die obere linke Lunge hineinragend beschrieben. Die Patientin verstarb 1 ½ Jahre nach Erst-diagnose. Auch für diesen Tumortyp ist die Langzeitprognose äußerst schlecht. Ursache hierfür ist das aggressive Wachstum, die frühzeitige Fernmetastasierung und die hohe Rezidivrate ^(22, 41, 95).

Perikardiale Tumore

Das Thymom

Der Anteil von Patienten mit Thymom lag in der vorliegenden Studie bei 4,1% (6/145). Thymome können sowohl maligne, wie auch benigne sein. In dieser Untersuchung fanden sich ausschließlich benigne Thymome. Diese Tumore zeigen keine Geschlechtspräferenz und werden in der Regel zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr diagnostiziert ^(132, 155). In vorliegender Untersuchung waren ebenso viele Frauen wie Männer betroffen. Das Durchschnittsalter zum Diagnose-/ Operationszeitpunkt betrug 36±16 Jahren.

Thymome sind bevorzugt im vorderen Mediastinum lokalisiert und können einen rudimentären Stiel zum Thymusfettgewebe aufweisen. Die Thymome in dieser Serie wiesen eine derbe glatte Bindegewebskapsel auf, mit Zysten, die mit einer bernsteinfarbenen Flüssigkeit gefüllt waren. Die Thymome waren zwar meist mit ihrer Umgebung fest verwachsen, zeigten jedoch keine Infiltration. Man nimmt an, dass die morphologisch eingekapselten Thymome benignen Ursprunges sind ⁽⁶⁸⁾, was auch für das nicht infiltrative Wachstum ⁽⁶⁸⁾ spricht.

Histologisch unterscheidet man primär lymphepitheliale, primär epitheliale, lymphoepitheliale und spindelzellige Thymome ⁽³³⁾. Die histologische Aufarbeitung der erwähnten Patienten ergab ein gemischt lymphozytär-spindelzelliges und ein epitheliales Thymom.

Symptome traten bei den hier untersuchten Patienten erst auf, wenn der Tumor bereits hühnerei- bis faustgroß war. Das klinische Bild variierte sehr stark. Patienten klagten über Schwindel, Dyspnoe, Parästhesien im Bereich der Finger, Schulterschmerzen oder über Allgemeinsymptome, wie Müdigkeit und Kopfschmerzen. Bei einem Drittel der Patienten wurde das Thymom als Zufallbefund entdeckt.

Husten, Brustschmerzen, Vena cava superior Syndrom, Zeichen einer Perikardtamponade oder Dysphagie wurden in der Literatur beschrieben ^(58, 100).

Bei allen bis auf einen Patienten dieser Studie konnte das Thymom komplett reseziert werden. Dieser wurde postoperativ strahlentherapeutisch behandelt. Die postoperative Strahlentherapie und/oder Chemotherapie wird kontrovers diskutiert ^(58, 68, 155). Von Gripp et al. wird in Abhängigkeit vom Ausmaß der Infiltration in das umgebende Gewebe bzw von der hämatogenen oder lymphogenen Metastasierung (vgl. Masaoka-Stadieneinteilung) zusätzlich zur chirurgischen Resektion eine postoperative adjuvante Radio und/ oder Chemotherapie empfohlen ⁽⁶⁸⁾. Zwei von 6 Patienten verstarben im Beobachtungszeitraum, nach 22 bzw. nach 13 Jahren. Nur in einem Fall konnte die Todesursache (ein cerebraler Insult) geklärt werden. Es handelt sich hierbei um den Patienten, der strahlentherapeutisch nachbehandelt wurde. Die von anderen Autoren beschriebene Assoziation mit anderen paraneoplastischen Tumoren ⁽¹⁵⁹⁾ oder eine Assoziation mit der Myasthenia gravis ⁽¹⁰⁰⁾ konnte in dieser Studie nicht nachgewiesen werden.

Das Teratom

Teratome sind seltene Tumore. 75 % der Betroffenen sind jünger als 1 Jahr und etwa etwa die Hälfte der Patienten sogar jünger als ein Monat ^(4, 96). Vier von 6 Teratompatienten in dieser Serie waren Kinder, wobei das Durchschnittsalter bei $4,5 \pm 7$ Jahren lag. Das Teratom ist der zweithäufigste Tumor im Kindesalter ^(4, 96) und entsprechend auch in dieser Untersuchung. 20 % der Teratome gelten als maligne ^(4, 96). In vorliegender Studie fand sich bei 1 von 6 Patienten ein malignes Teratom. Dieser Tumor wuchs infiltrierend und hatte zum Operationszeitpunkt bereits die Lymphbahnen der Aorta befallen und dehnte sich in die linke Thoraxhälfte aus. Das Perikard war durchbrochen und die Vena jugularis mit Tumorgewebe gefüllt. Nur 2 von diesen 6 Tumoren lagen intraperikardial ausgehend von der Herzbasis an der

Aorta ascendens inserierend, wie von Davy und McAllister beschrieben ^(42, 96). Teratome wachsen nicht infiltrierend aber verdrängend. ^(42, 96), so auch alle benignen Teratome der untersuchten Studienpatienten.

Diese Tumore können sehr groß werden und Durchmesser von bis zu 15 cm erreichen ⁽⁹⁶⁾ und damit die Herzgröße von Patienten übertreffen ⁽¹³⁴⁾. Das größte Teratom in der Serie war kindskopfgroß. Makroskopisch zeigten sich die benignen Teratome als solide und prall elastische Tumore. In einem Fall mit Zysten mit breiig-schleimigem bernsteinfarbigem Sekret. Es wurden auch Haare und Kalkeinlagerungen festgestellt, wie auch in der Literatur beschrieben ^(42, 96, 111, 134).

Klinisch präsentierte sich das Teratom in Abhängigkeit seiner Lokalisation und Größe, z.B. durch respiratorische Störungen, durch Auskultationsgeräusche oder durch hämodynamisch wirksame Symptome aufgrund einer Herzbeutelamponade. Auch hier wurde von ähnlichen Symptomen und ihren Ursachen berichtet ^(70, 96 131). Bei einem Drittel der Patienten wurde der Tumor zufällig entdeckt und in einem Fall bereits pränatal diagnostiziert. Die große Bedeutung der fetalen Echokardiographie in der Pränataldiagnostik zeigt ⁽¹¹⁾ sich auch hier.

Die Prognose nach Totalexstirpation eines Teratoms gilt als gut und auch Rezidive wurden nicht beschrieben ⁽¹²⁸⁾. Alle benignen Teratome der vorliegenden Studie konnten vollständig reseziert werden. Bei einem Patienten trat 12 Jahre postoperativ ein Rezidiv (adultes benignes Teratom) auf. Es wurde eine chemotherapeutische Behandlung mit Cisplatin, Bleomycin und Vinblastin durchgeführt. Der Patient ist seither rezidivfrei.

Bei dem einzigen Patienten mit einem malignen Teratom und nach nur partieller Resektion, erfolgte eine adjuvante Chemotherapie mit Vinblastin, Bleomycin und Cysplatin in 3 Therapieblöcken. In einer operativen Nachuntersuchung, histologisch verifiziert kein Anhalt für ein Tumorrezidiv. Zur Sicherheit wurden 4 weitere Therapieblöcke mit VP16, Ifosamid und Cisplatin durchgeführt. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren alle Patienten tumorfrei.

Das Histiozytom

Primär kardiale Histiozytome sind äußerst seltene maligne Tumore und werden als Untertypen den Sarkomen zugeordnet ⁽¹⁴²⁾. Nach Dorubantu et al. beträgt der Anteil der malignen fibrösen Histiozytomen (MFH) an den Sarkomen 11,7% ⁽⁴⁶⁾. In der

vorliegender Studie lag der Anteil der MFH's an den Sarkomen bei 33% (3/10). Histiocytoome sind vornehmlich ($\geq 90\%$) im linken Atrium lokalisiert ⁽¹⁹⁾. Die in dieser Studie untersuchten Histiocytoome lagen rechts und linksthorakal nahe dem Lungenhilus mit Infiltration in das Perikard und Ummauerung bzw. Einbruch in die Wand des rechten und linken Vorhofes. Eine eindeutige Präferenz von Altersklassen und Geschlecht ist in der Literatur nicht beschrieben. In dieser Studie trat das Histiocytoom bei Patienten im Alter vom 10 bis 30 Jahren auf und betraf zu 2/3 das männliche Geschlecht. Die Durchschnittsgröße der Tumore lag bei 9 cm.

Raaf et al. beschreiben das Histiocytoom als einen weißlich festen Tumor, stark infiltrativ wachsend ⁽¹²³⁾. Die Therapie des Histiocytooms wird unterschiedlich gehandhabt. In der untersuchten Serie war die komplette Resektion des Tumors das primäre Ziel. Aufgrund des infiltrativen Wachstums war dies in keinem Fall möglich.

Die Chemo- oder Radiotherapie dieser Tumore wird kontrovers diskutiert. Manche Autoren postulieren ein mangelndes Ansprechen ^(2, 127). Bei einer Patientin in dieser Untersuchung kam es 3 Monate nach Tumorresektion zu einem lokalen Rezidiv. Die Patientin wurde nach dem Gottlieb-Schema behandelt. Circa 1 Jahr nach der initialen Operation wurde die Patientin reoperiert. 6 Monate nach der Reoperation wurde eine Hirnmetastase diagnostiziert. 4 Monate nach Entfernung der Hirnmetastase wurde ein weiteres Rezidiv diagnostiziert. Die Patientin verstarb 2,6 Jahre nach der ersten Operation. Die Prognose dieser Tumore wird wie bei allen malignen Herztumoren als äußerst schlecht beurteilt und kann nur bestätigt werden. Ein im Alter von 13 Jahren operierter Junge in dieser Serie verstarb am 1. postoperativen Tag an myokardialen Versagen. Die beiden anderen Patienten verstarben innerhalb von 3 Jahren.

VII. Zusammenfassung

In der vorliegenden retrospektiven Untersuchung wurden insgesamt 145 Patienten mit primär kardialen und perikardialen Tumoren, die im Zeitraum von April 1974 bis Dezember 2002 am Deutschen Herzzentrum, München behandelt wurden, nachuntersucht. Das Follow-up ist zu 94% komplett und beträgt im Mittel $10,9 \pm 8$ Jahre (Median 9,1 Jahre). Unter den 145 Tumorpatienten waren 35 Kinder bzw. Jugendliche, bis zum vollendeten 16. Lebensjahr und 110 Erwachsene. Insgesamt

wurden 125 (86%) Patienten operiert. Zwanzig (14%) Kinder vorwiegend mit Rhabdomyom wurden konservativ behandelt. Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Operation lag bei $45,5 \pm 22$ Jahren. Die durch die Tumorerkrankung verursachte klinische Symptomatik war meist unspezifisch. Dyspnoe war das führende Symptom bei der Mehrzahl der Patienten (18,6%), gefolgt von embolischen Ereignissen (15,2%). Die Diagnostik basierte im Wesentlichen auf der transthorakalen und transösophagealen Echokardiographie. Bei 86 Patienten (59%) wurde zusätzlich eine Herzkatheteruntersuchung vorgenommen vorwiegend zum Ausschluß eines begleitenden Vitiums und zur Beurteilung der hämodynamischen Situation. In 128 Fällen (88,3%) lag ein benigner Tumor vor und bei 14 Patienten (9,7%) handelte es sich um einen malignen Tumor, in 3 Fällen (2,1%) war die Dignität des Tumors unklar. Insgesamt war das benigne Myxom (52,4%) der am häufigsten vorkommende primär kardiale Tumor, gefolgt von den benignen Rhabdomyomen (16,6%). Die drittgrößte Gruppe stellten die Sarkome (6,9%). Der häufigste Tumor bei Kindern und Jugendlichen war das Rhabdomyom mit 68,6%, gefolgt von den perikardialen Teratomen mit 11,4%. Bei den erwachsenen Patienten war das Myxom mit 68,2% der häufigste Tumortyp, gefolgt von den Sarkomen mit einem 9%igen Anteil.

47,6% der Tumore waren im linken Atrium lokalisiert. Bei 83% der Patienten konnte der Tumor vollständig reseziert werden; bei 10% war nur eine partielle Resektion möglich. Bei 5% der Patienten konnte der Tumor nicht reseziert werden und bei 2% konnte die Vollständigkeit der Tumorentfernung nicht sicher geklärt werden.

Bei den Erwachsenen verstarben 7/110 (6,4%) der operierten Patienten innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ. Weitere 26 Patienten (23,6%) verstarben im Mittel $5,1 \pm 6,9$ Jahre nach Tumorresektion. Die 30-Tage-Letalität nach Myxomresektion betrug 5,2% (4/76). Die häufigste Todesursache war myokardiales Versagen. 14,5% der Myxompatienten verstarben spät. Unter den pädiatrischen Patienten verstarb eines von 15 operierten Kindern (6,7%) unmittelbar postoperativ nach Resektion eines malignen Histiocytems. Im Langzeitverlauf verstarb eines von 20 (5%) konservativ behandelten Kinder mit einem Rhabdomyom.

Die 10- bzw. 20-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit für alle operierten Patienten ($n=125$) liegt bei $72,4 \pm 4,4\%$ bzw. bei $66,7 \pm 5,7\%$. Differenziert man nach einzelnen Tumortypen so ergibt sich folgendes Bild. Die 10-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit nach Myxom-Resektion liegt bei $79 \pm 5\%$. Für andere benigne nicht myxomartige Tumoren (Rhabdomyom, Hämangiom, Myofibrom, Fibroelastom) liegt die 10-Jahres-

Überlebenswahrscheinlichkeit nach Resektion mit $79\pm 13\%$ ähnlich hoch. Im Gegensatz dazu ist die Prognose nach Tumorresektion bei Patienten mit malignen kardialen Tumoren äußerst schlecht. Die 2-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit liegt hier nur bei $14\pm 13\%$.

In dem Beobachtungszeitraum von knapp 30 Jahren war bei 8 von 125 operierten Patienten (6,4%) eine Reoperation erforderlich. Der Re-Eingriff erfolgte im Mittel $4,1\pm 5,1$ Jahre nach der Erstoperation. Betroffen waren hierbei drei Patienten mit Myxom, zwei Patienten mit Teratom und jeweils ein Patient mit einem malignen Histiocytom, einem Lipom und einem Sarkom. Nach 10 bzw. 20 Jahren sind 95% und respektive 90% der Patienten frei von einer tumorassoziierten Reoperation. Insgesamt 7 Patienten mit überwiegend malignem Tumor erhielten eine postoperative Chemotherapie. Von den 20 konservativ behandelten Patienten mit Rhabdomyom kam es im Beobachtungszeitraum bei 40% zu einer vollständigen Tumorregression, bei 10% zeigte sich eine teilweise Tumorrückbildung, bei 40% war keine Befundänderung zu sehen.

VIII. Schlussfolgerungen

Kardiale und perikardiale Tumore sind sehr selten. Die klinische Symptomatik ist meist uncharakteristisch. Kardiale Tumore können jede kardiale Krankheit imitieren und sollten aus diesem Grund immer in die Differentialdiagnostik mit einbezogen werden. Die Symptomatik ist im Wesentlichen abhängig von der Größe, Lage und von der Wachstumsart des Tumors. Die Diagnostik beruht vor allem auf der transthorakalen oder transösophagealen Echokardiographie. Zur Beurteilung der Invasivität und zur besseren feingeweblichen Differenzierung werden ergänzend die Computertomographie und Kernspintomographie eingesetzt. Die invasive Diagnostik mittels Herzkatheteruntersuchung dient vor allem dem Ausschluss begleitender Klappenvitien oder zur Beurteilung der, durch den Tumor bedingten, hämodynamischen Beeinträchtigung. Rhabdomyome sind die häufigsten Tumore im Kindesalter, meist multipel lokalisiert und mit der tuberösen Sklerose assoziiert. Aufgrund ihrer Tendenz zur Regression wird hier ein konservatives Vorgehen empfohlen und die Indikation zur Operation nur in den Fällen gesehen, in denen es aufgrund der Tumorgröße und Lokalisation zu einer Obstruktion (z.B. des rechts oder linksventrikulären Ausflusstrakts) kommt mit entsprechender hämodynamischer Beeinträchtigung. Das Myxom ist der häufigste benigne primär kardiale Tumor. Myxome finden sich vorwiegend bei Patienten im Erwachsenenalter und sind meist im linken Vorhof lokalisiert. Rezidive sind selten. Eine familiäre Häufung, eine Assoziation mit anderen Tumoren oder maligne Formen wie von anderen Autoren beschrieben lässt sich nach vorliegender Untersuchung nicht bestätigen. Bei benignen kardialen Tumoren (Myxomen, Rhabdomyomen, Fibroelastomen, (Myo)-Fibrome) ist in der Regel eine komplette Resektion des Tumors mit geringer operativer Letalität und guter Langzeitprognose möglich.

Der Anteil primär kardialer maligner Tumore bei Erwachsenen lag in vorliegender Untersuchung bei 9,6%. Maligne Tumore waren in dieser Untersuchung damit weniger häufig vertreten als bei anderen Autoren. Im Gegensatz zu den Angaben in der Literatur fanden sich die Tumore in allen Abschnitten des Herzens sowie im Perikard. Sie traten sowohl einzeln, wie auch multipel auf. Das infiltrative Wachstum der malignen Tumore bestimmt die Symptomatik. Aufgrund des infiltrativen Wachstums ist eine vollständige Resektion des Tumors meist nicht möglich. Im Gegensatz zu den benignen Tumoren haben maligne Tumore eine äußerst schlechte Prognose. Die

2-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit lag in dieser Untersuchung nur bei 14%. Eine adjuvante Chemotherapie wie von einigen Autoren propagiert hat nicht zu einer wesentlichen Verbesserung der Prognose beigetragen.

Reoperationen aufgrund eines Tumorrezidivs sind insgesamt selten.

IX. Literaturverzeichnis

1. Acebo E, Val-Bernal JF, Gomez-Roman JJ, Revuelta JM. Clinicopathologic Study and DNA Analysis of 37 Cardiac Myxomas: A 28-Year Experience. *Chest* 2003;123: 1379-1385
2. Akhter SA, McGinty J, Konys JJ, Giesting RM, Merrill WH, Wagoner LE. Recurrent primary cardiac malignant fibrous histiocytoma following orthotopic heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23: 1447-1450
3. Amano J, Kono T, Wada Y, Zhang T, Koide N, Fujimoro M, Ito Ki. Cardiac Myxoma : Its origin and tumor characteristics. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 9: 215-221
4. Anderson KR, Fiddler GI, Lie JT. Congenital papillary tumor of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1977; 52: 665-669
5. Anthony PP, Ramani P. Endothelial markers in malignant vascular tumours of the liver: Superiority of QB-END/10 over Von willebrand factor and Ulex europaeus agglutinin1. *J Clin Pathol* 1991; 44: 29-32
6. Antunes MJ, Vanderdonck KM, Andrade CM, Rebelo LS. Primary cardiac leiomyosarcomas. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 999-1001
7. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999; 19: 1412-1432
8. Aravot DJ, Banner NR, Madden B, Aranki S, Khaghani A, Fitzgerald M, Radley-Smith R, Yacoub MH. Primary cardiac tumors: is there a place for cardiac transplantation? *Eur J Cardiothorac Surg* 1989; 3: 521-524
9. Babatasi G, Massetti M, Agostini D, Galateau F, Saloux F, Nataf P, Grollier G, Khayat A. recurrent left sided heart leiomyosarcoma: should heart transplantation be legitime? *J Heart Lung Transplant* 1998; 17: 1133-1138
10. Bakaeen FG, Reardon MJ, Coselli JS, Miller CC, Howell JF, Lawrie GM, Espada R, Ramchandani MK, Noon GP, Weilbaecher DG, DeBakey ME. Surgical outcome in 85 patients with primary cardiac tumors. *Am J Surg* 2003; 186: 641-647
11. Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Euro j Cardio Thorac Surg* 1997;12: 730-738
12. Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary cardiac tumors: A 15-year review. *Am Heart J* 1997; 134: 1107-1114

13. Bennett KR, Heath BJ, Creswill LL, Veugelers MA, McDermott DA, Barksdale S, Goldstein M, Basson CT. The carney complex: unusual skin findings and recurrent cardiac myxoma. *Arch Dermatol* 2005; 141: 916-918
14. Bertolini P, Meisner H, Paek SU, Sebening F. Special considerations on primary cardiac tumors in infancy and childhood. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 164-167
15. Best AK, Dobson RL, Ahmad AR. Best cases from the AFIP: cardiac angiosarcoma. *Radiographics* 2003; 23: 141-145
16. Blondeau Ph. Primary Cardiac Tumors – French Studies of 533 Cases. *Thorac Cardiovasc. Surg* 1990;38:192-195
17. Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, Acar C, Fabiani J-N, Deloche A, Carpentier AF. Cardiac Hemangiomas, *Ann Thorac Surg* 1993;56:390-394
18. Burke A, Virmani R. Cardiac myxomas. *Am J Clin Pathol* 1993; 100: 671-680
19. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels, atlas of tumor pathology 1996. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, third Series, Fascicle 16. 7-11, 127-170
20. Burke A, Virmani R for the Armed Forces Institute of Pathology (USA), Universities Associated for Research and Education in Pathology, 1996:231
21. Burke A, Virmani R. Tumours and tumour-like conditions of the heart. In: Silver MD, Gotlib AG, Schoen FJ (eds). *Cardiovasc pathology*. New York: Churchill Livingstone 2001: 583-605
22. Burke AP, Virmani R. Osteosarcomas of the heart. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 289-295
23. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69: 387-395
24. Burt M, Ihde JK, Hajdu SI, Smith JW, Bains MS, Downey R, Martini N, Rusch VW, Ginsberg RJ. Primary sarcomas of the mediastinum: results of therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 671-680
25. Butany J, Yu W. Cardiac angiosarcomas: two cases and a review of the literature. *Can J Cardiol* 2000; 16: 197-205
26. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Catton C, Yau T. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005; 6: 219-228
27. Butterworth JS, Pointdexter CA. papilloma of cusp of the aortic valve. Report of a patient with sudden death. *Circulation* 1973; 48: 213-215

28. Carney JA, Gordon H, Carpenter PC, Shenoy BV, Go VL. The complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Medicine (Baltimore)* 1985; 64: 270-283
29. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H. Dominant inheritance of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Mayo Clin Proc* 1986; 61: 165-172
30. Castorino F, Masiello P, Quattrocchi E, Di Benedetto G. Primary cardiac rhabdomyosarcoma of the left atrium. *Tex Heart Inst J* 2000; 27: 206-208
31. Centofanti P, Rosa ED, Deorsola L, Actis Dato GM, Patane F, La Torre M, Barbato L, Verzini A, Fortunato G, di Summa M. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1236-1241
32. Ceresoli GL, Ferreri AJ, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients: diagnostic and therapeutic management. *Cancer* 1997; 15: 1497-1506
33. Chhieng DC, Rose D, Ludwig ME, Zakowski MF. Cytology of thymomas: emphasis on morphology and correlation with histological subtypes. *Cancer* 2000; 90: 24-32
34. Chiles C, Woodard PK, Guitierrez FR, Link KM. Metastatic involvement of the heart and pericardium: CT and MR imaging. *Radiographics* 2001; 21: 439-49
35. Clarke NRA, Mohiaddin RH, Westaby S, Banning AP. Multifocal cardiac leiomyosarcoma. Diagnosis and surveillance by transoesophageal echocardiography and contrast enhanced cardiovascular magnetic resonance. *Postgrad Med J* 2002; 78: 492-493
36. Cohen AI, McIntosh HD, Orgain ES. The mimetic nature of left atrial myxomas. Report of a presenting case as a severe systemic illness and simulating massive mitral insufficiency at cardiac catheterization. *Am J Cardiol* 1963; 11: 802-807
37. Cooley DA, Reardon MJ, Frazier OH, Angelini P. Human cardiac explantation and autotransplantation: Application in a patient with large cardiac pheochromocytoma. *Tex Heart Inst J* 1985; 12: 171-176
38. Cooley DA. Surgical Treatment of cardiac neoplasm: 32-year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 176-182
39. Corso RB, Kraychete N, Nardeli S, Moitinho R, Ourives C, da Silva RM, Pereira RE. Spontaneous rupture of a right atrial angiosarcoma and cardiac tamponade. *Arq Bras Cardiol* 2003; 81: 611-613

40. Crespo MG, Pulpón LA, Pradas G, Serrano S, Segovia J, Vegazo I, Salas C, España P, Silva L, Burgos R, et al. Heart transplantation for cardiac angiosarkoma: should its indication be questioned? *J Heart Lung Transplant* 1993; 12: 527-530
41. Dan S, Hodge AJ. Osteogenetic sarcoma of the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1766-1768
42. Davy T, Helmer F, Horcher E, Platzer B, Schlemmer M, Schönbauer C, Wimmer M. Intrapericardial teratoma. *Ped Cardiol* 1982; 3: 243-247
43. Dein JR, Frist WH, Stinson EB, Miller DC, Baldwin JC, Oyer PE, Jamieson S, Mitchell RS, Shumway NE. Primary cardiac neoplasm. Early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 502-511
44. Diedrich K, Holzgreve W, Jonat W, Schneider KTM, Weiss JM. Gynäkologie und Geburtshilfe. Tercanli S, Holzgreve W. Pränatale Diagnostik. Berlin Heidelberg New York: Springer-Verlag 2000: 299-331
45. DeLoach JF, Haynes JW. Secondary tumors of heart and pericardium. Review of the subject and report on 137 cases. *Arch Intern Med* 1953; 91: 224-249
46. Dorubantu M, Fruntelata A, Constantinescu D, Racoveanu I, Ardeleanu C, Tatu-Chitoiu G, Lazar IC. Primary left heart malignant fibrous histiocytoma. *Eur J Echocardio* 2005; 6: 225-227
47. Dumont P, Diot P, Aupart MR, Toumieux B. Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 2089-2091
48. Estevez JM, Thompson DS, Levinson JP. Lipoma of the heart. *Arch Pathol* 1964; 77: 638-642
49. Evans BJ, Haw MP. Surgical clearance of invasive cardiac leiomyosarcoma with concomitant pneumonectomy. *Eur J Cardiovasc Surg* 2003; 24: 843-846
50. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinsky WW. Spontaneous Regression of Cardiac Rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991; 67:897-899
51. Fenoglio JJ jr, McAllister HA jr, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electromicroscopic study. *Am J Cardiol* 1976; 38: 241-251
52. Fenoglio JJ jr, McAllister HA jr, McAllister HA. Ultrastructure of the heart mesothelioma of the atrioventricular node. *Cancer* 1977; 40: 721-727
53. Fitzgerald D, Gaffney P, Derran P, Cuimin DT, Horgan J, Nelligan M. Giant lambl's excrescens presenting as a peripheral embolus. *Chest* 1992; 81: 516-517

54. Fowles RE, Miller DC, Egbert BM, Fitzgerald JW, Popp RL. Systemic embolization from a mitral valve papillary fibroma detected by two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1981; 102: 128-130
55. Fazekas T, Tislavicz L, Ungi I. Primary malignant pericardial mesothelioma. *Orv Hetil* 1991; 132: 2677-2680
56. Freedom RM, Lee K-J, MacDonald C, Taylor G. Selected Aspects of Cardiac Tumors in Infancy and Childhood. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:299-316
57. Gearte SC, Meyer CA, Winer-Muram HT, Tarver RD, Conces DJ jr. Fat-containing lesions of the chest. *Radiographics* 2002; 22: 61-78
58. Genee O, Dumont P, Champagne De Labriolle A, Pacouret G, Lemarie E, charbonnier B. Lympho-epithelial thymoma revealed by a cardiac tamponade. *Arh Mal Coeur Vaiss* 2005; 98: 680-683
59. Glancy DL, Murales JB Jr, Roberts WC. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968; 21: 413-419
60. Goldstein DJ, Oz MC, Rose EA, Fisher P, Michler RE. Experience with heart transplantation for cardiac tumors. *J Heart Lung Transplant* 1995; 14: 382-386
61. Goodwin JF. Diagnosis of left atrial myxomas. *Lancet* 1963; 1: 464-468
62. Goodwin JF. The spectrum of cardiac tumors *Am J Cardiol* 1968; 21: 307-314
63. Gough JC, Connolly CE, Kennedy JD. Primary sarcoma of the heart: a light and electron microscopic study of two cases. *J Clin Pathol* 1979; 32: 601-607
64. Gowda RM, Khan IA, Nair KC, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; 146: 404-410
65. Gray IR, Williams WG. Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J* 1985; 53: 645-649
66. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke A, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasm: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000; 20: 1073-1103
67. Grenadier E, Margulis T, Palant A, Safadi T, Merin G. Huge Cavernous hemangioma of the heart: A completely evaluated case report and review of the literature. *American Heart Journal* 1989; 117 : 479-481
68. Gripp S, Hilgers K, Wurm R, Schmitt G. Thymoma: prognostic factors and treatment outcomes. *Cancer* 1998; 83: 1495-1503

69. Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA jr, Frazier OH. Neoplastic heart disease. In Hurst JW, ed. The heart arteries and veins. 7th ed. New York, McGraw-Hill 1990:1382-1403
70. Hanke J, Doetsch N, Zerkowski H-R, Reidemeister JC; Schramm G. Primäre Herztumoren. Diagnostische Klärung und chirurgische Therapie. Dtsch med Wschr 1982; 107: 55-59
71. Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, Shub C, Schaff HV. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. J Cardiovasc Surg. 1992; 103: 655-664
72. Holley DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinmann CS, Ritter SB, Silvermann NH. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. J AM Coll Cardiol 1996; 28: 516-520
73. Hou YC, Chang S, Lo HM, Hsiao CH, Lin FY. Recurrent cardiac myxoma with multiple distant metastasis and malignant change. J Formos Med assoc 2001; 100: 63-65
74. Huang Z, Sun L, Du M, Ruan Y, Wang H. Primary cardiac valve tumors: early and late results of surgical treatment in 410 patients. 2003; 76: 1609-1613
75. Imai Y, Taketani T, Maemura K, Takeda N, Harada T, Nojiri T, Kawanami D, Monzen K, Hayashi D, Murakawa Y, Ohno M, Hirata Y, Yamazaki T, Takamoto S, Nagai R. Genetic analysis in a patient with recurrent cardiac myxoma and endocrinopathy. Circ J 2005; 69: 994-995
76. Ishikawa K, Takanashi S, Mihara W, Fukui T, Hosoda Y. Surgical treatment for primary cardiac leiomyosarcoma causing right ventricular outflow obstruction. Circ J 2005; 69: 121-123
77. Jahns R, Kenn W, Stolte M, Inselmann G. A primary osteosarcoma of the heart as a cause of recurrent peripheral arterial emboli. Ann Oncol 1998; 9: 775-778
78. Jamieson SW, Gaudiani VA, Reitz BA, Stinson EB, Shumway NE. Operative treatment of an unresectable tumor of the left ventricle. Thorac Cardiovasc Surg 1981.; 81: 797-799
79. Johnson SB, Eng TY, Giaccone G, Thomas CR jr. Thymoma: Update for the New Millennium. Oncologist 2001; 6: 239 - 246
80. Jones DR, Warden HE, Murray GF, Hill RC, Graeber GM, Cruzzavala JL, Gustafson RA, Vasilakis A. Atrial Approach to Cardiac Myxomas: A 30 Year Clinical Experience. Ann Thorac Surg 1995; 59: 851-856
81. Kairemo KTJ, Blomqvist CP, Miettinen M. Cardiac myxomas. N Engl J Med 1996; 334: 1407-1408

82. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP, Rehak P, Rigler B. Cardiac Myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *European Journal of cardio thoracic Surg* 2002, 22: 971 – 977
83. Kim NH, Kweon KH, Oh SK, Park MR, Yun KJ, Juhng SK, Choi JB, Jeong JW. A case of a primary pericardial indifferntiated sarcoma. *J Korean Med Sci* 2003; 18: 742-745
84. Kipfer B, Engelberger L, Stauffer E, Carrel T. Rare presentation of cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 977-979
85. Kirklin JW, Barrett-Boyes BG (eds.) *Cardiac Surgery*, second-edition, Churchill Livingstone Inc. New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokio 1993
86. Kubota H, Takamoto S, Kotsuka Y, Miyairi T, Murakawa T, Makuuchi H, Kawauchi M, Furuse A, Sudo K. Surgical treatment of malignant tumors of the right heart. *Jpn Heart J* 2002; 43: 263-271
87. Leader M, Collins M, Patel J, Henry K. Staining for factor VIII related antigen and Ulex europaeus agglutinin I (UEA-I) in 230 tumors. An assessment of their specificity for angiosarcoma and Kaposi`s sarcoma. *Histopathology* 1986; 10: 1153-1162
88. Little D, Said JW, Siegel RJ, Fealy M, Fishbein MC. Endothelial cell markers in vascular neoplasm: an immunohistochemical study comparing factor VIII-related antigen, blood group specific antigens, 6-keto-PGF1 alpha, and Ulex europeaus 1 lectin. *J Pathol* 1986; 149: 89-95
89. Liu S, Wang Z, Chen AQ, Zhou GH, Jiang ZB, Xiao MD. Cardiac myxoma and myxosarcoma: clinical experience and immunohistochemistry. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002; 10: 8-11
90. Loire R, Tabib A. Malignant mesothelioma of the pericardium: an anatomico-clinical study of 10 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1994; 87: 255-62
91. Llombart-Cussac A, pivot X, contesso G, Rhor-Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, Tursz T, Le Cesne A. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998; 78: 1624.1628
92. Mac Gowan SW, Sidhy P, Aherne T, Luke D, Wood AE, Neligan MC, McGovern E. Atrial myxoma: national incidence, diagnosis and surgical management. *Ir J Med Sci* 1993, 162:223-226
93. Maitra RN, McHaffie DJ, Wakefield JS, Delahunt B. Myxosarcoma of the right ventrikel: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Anticancer Res* 2003; 23: 3594-3553
94. Marvasti MA, Obeid AI, Cohen PS, Giambartolomei A, Parker FB. Successful removal of a papillary endocardial fibroma. *Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 31: 254-255

95. Mathur A, Yadav RS, Sharma A, Khanna H, Arsiwala S. Osteosarcoma of the left atrium. *IJTCVS* 2005; 21: 279-280
96. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. In: Hartmann WH, Cowan WR, eds. *Atlas of tumor pathology, Fascicle 15, serie 2*, Washington D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1978: 1-109
97. McAllister HA jr. Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Annu*, 1979; 14: 325-355
98. Mehta SM, Myers JL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Cardiac Tumors. *Ann Thorac Surg* 2000;69: 358-368
99. Miettinen M, Holthofer H, Lehto VP, Miettinen A, Virtanen I. Ulex europaeus I lectin as a marker for tumors derived from endothelial cells. *Am J Clin Pathol* 1983; 79: 32-36
100. Miller Q, Moulton MJ, Pratt J. Surgical treatment of Thymoma. *Curr Surg* 2002; 59: 101-105
101. Minakata K, Konishi Y, Matsumoto M, Nonaka M, Yamada N. Primary leiomyosarcoma of the left atrium. *Jpn Circ J* 1999; 63: 414-415
102. Miyashita T, Miyazawa I, Kawaguchi T, Kasai T, Yamaura T, Ito T, Takei M, kiyosawa K. A case of primary cardiac B cell lymphoma associated with ventricular tachykardia, successfully treated with systemic chemotherapy and radiotherapy. *Jpn Circ J* 2000; 64: 135-138
103. Molina JE, Edwards JE, Ward HB. Primary cardiac tumors: Experience at the University of Minnesota. *Thorac cardiovasc Surg* 1990; 38: 183-191
104. Murphy MC, Sweeney MS, Putnam JB jr, Walker WE, Frazier OH, Ott DA, Colley DA. Surgical treatment of cardiac tumors: a 25-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 612-617
105. Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968: 21; 363-366
106. Nir A, Tajik AJ, Freeman WK, Seward JB, Kenneth PO, Edwards WD, Mair DD, Gomez MR. Tuberos Sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1995: 419-421
107. Nir A, Ekstein S, Nadjari M, Raas-Rothschild A, Rein AJJT. Rhabdomyoma in the fetus: Illustration of tumor growth during the second half of gestation. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 515-518
108. Odim J, Reehal V, Laks H, Mehta U, Fishbein MC. Surgical pathology of cardiac tumors. Two decades at an urban institution. *Cardiovasc Pathol* 2003; 12: 267-270

109. Oglietti J, Baquero VJ, Lufschanowski R, Leachmann RD, Cooley DA. Occlusion of the left main coronary artery secondary to left ventricular angioma. *Chest* 1976; 70: 542-544
110. Okamoto K, Kato S, Katsuki S, Wada Y, Toyozumi Y, Morimatsu M, Aoyagi S, Imaizumi T. malignant fibrous histiocytoma of the heart: case report and review of 46 cases in the literature. *Intern Med* 2001; 40: 1222-1226
111. Oomman A, Santhosham R, Vijayakumar C, Jayaraman S, Ramachandran P, Kumar S. Anterior mediastinal teratoma presenting as cardiac tamponade. *Indian Heart J* 2004; 56: 64-66
112. Orlandi A, Ferlosio A, Dell'Anna V, Quitadamo R, Pellegrino A, Spagnoli LG. Undifferentiated sarcoma of the heart: a rare clinicopathologic presentation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 192-193
113. Oshima K, Ohtaki A, Kano M, Tange S, Hasegawa Y, Ikeda F, Ishikawa S, Morishita Y. Primary cardiac angiosarcoma associated with cardiac tamponade – case report -. *Jpn Circ J* 1999; 63: 822-824.
114. Palmer TE, Tresch DD, Bonchel LI. Spontaneous resolution of a large, cavernous hemangioma of the heart. *Am J Cardiol* 1986; 58: 184-185
115. Pastakia B. Malignant atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest* 1979; 75: 531-532
116. Penny JL, Gregory JJ, Ayres SM, Giannelli S, Rossi P. Calcified left atrial myxoma simulating mitral insufficiency. Hemodynamic and phonocardiographic effects of tumor movement. *Circulation* 1967; 36: 417-421
117. Perchinsky MJ, Lichtenstein SV, Tyers GFO. Primary cardiac tumors. Forty years' experience with 71 patients. *Cancer* 1997; 79 (9): 1809-1815
118. Pessotto R, Silvestre G, Luciani GB, Anselmi M, Pasini F, Santini F, Mazzucco A. Primary cardiac leiomyosarcoma: seven-year survival with combined surgical and adjuvant therapy. *Int J Cardiol* 1997; 60: 91-94
119. Pilichowski P, Wolf JE, Delgove L, Brichon PY, Lucciardi J, Coulomb M, Latreille R. Lipome du ventricule gauche. Un ca opere. *Ann Chir : Chir thorac cardio-vasc* 41 1987 ; 2 : 85-88
120. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical Presentation of left Atrial Cardiac Myxoma: A Series Of 112 Consecutive Cases. *Medicine* 2001; 80: 159-172
121. Prichard RW. Tumors of the heart: Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *AMA Arch Pathol* 1951; 51: 98-128
122. Raaf HN, Raaf JH. Sarcomas related to the heart and vasculature. *Semin Surg Oncol* 1994; 10: 374 -382

123. Raaf JH, Konstantakos AK, Raaf HN. Cardiac sarcomas. Online im Internet: URL: <http://www.emedicine.com/med/topic282htm> [Stand 2005-01-31].
124. Rankin LL, De Sousa AL, Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. *Chest* 1978; 74: 451-452
125. Read. RC, White HJ, Murphy ML, Williams D, Sun CN, Flanagan WH. Malignant potentiality of left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 857
126. Reardon MJ, DeFelice CA, Sheinbaum R, Baldwin JC. Cardiac autotransplant for surgical treatment of a malignant neoplasm. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1793-1795
127. Reinecke P, Steckstor M, Schmitz M, Gabbert HE, Gerharz CD. Chemotherapeutic potential of plant alkaloids and multidrug resistance mechanism in malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Oncol Rep* 2004; 11: 641-645
128. Reynen K. Benigne Tumoren des Herzens. *Z Kardiol* 1993; 82:749-762
129. Reynen K. Review Articles: Cardiac Myxomas, *The New England Journal of Medicine* 1995; 33: 1610-1617
130. Reynen K. Frequency of primary tumours of the heart. *Dtsch Med* 1995: 107
131. Reynold JL, Donahue JK, Rearce CW. Intrapericardial teratoma: a cause of a acute pericardial effusion in infancy. *Paediatrics* 1969; 43: 71-78
132. Rivner MH, Swift TR. Thymoma: diagnosis and management. *Semin Neurol.* 1990; 10: 83-88
133. Roberts WC. Primary and secondary neoplasm of the heart. *Am J Cardiol* 1997; 80: 671-682
134. Rodriguez E, Cintron-Maldonado RM, Ross RD. Cardiac tumors. Online im Internet: URL: <http://www.emedicine.com/ped/topic2635.htm> [2003-12-16].
135. Roh MS, Huh GY, Jeong JS, Lee GD, Hong SH. Left atrial myxosarcoma with systemic metastasis: a case report. *J Korean Med Sci* 2001; 16: 111-114
136. Rolla G, Bertero MT, Pastena G, Tartaglia N, Corradi F, Casabona R, Motta M, Caligaris-Cappio F. Primary lymphoma of the heart. A case report and review of the literature. *Leuk Res* 2002; 26: 117-120
137. Rosenzweig A, Harrigan P, Popvic AD. Left atrial myxoma simulating aortic stenosis. *Am heart J* 1989; 117: 962-963

138. Saad RS, Galvis CO, Bshara W, Liddicoat J, Dabbs DJ. Pulmonary valve papillary fibroelastoma. A case report and a review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 933-934
139. Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs* 2003; 3: 407-421
140. Schwartz JE, Schwartz GP, Judson PL, Seibel JE, Trumbull HR. Complete resection of a primary cardiac rhabdomyosarcoma. *Cardiovasc Dis* 1979; 6: 413-424
141. Seib H-J, Wildenauer M, Luther M, Pitzl H, Henselmann L. Papilläres Fibroelastom der Aortenklappe. Plötzlicher Herztod bei seltenem Tumor des Herzens. *Z Kardiol* 1984; 73: 409-413
142. Shah AA, Churg A, Sbarbaro JA, Sheppard JM, Lamberti J. Malignant fibrous histiocytoma of the heart presenting as an atrial myxoma. *Cancer* 1978; 42: 2466-2471
143. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart* 2001; 85: 218-222
144. Shea JP, Muehsam GE. Lipoma of the heart. *Am J Clin Pathol* 1952; 22: 1081-1083
145. Shinfeld A, Katsumata T, Westaby S. Recurrent cardiac myxoma: seeding or multifocal disease?. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 285-288
146. Sholler GF, Hawker RE, Bale P, Bergin M. Primary left ventricular rhabdomyosarcoma in a child: non-invasive assessment and successful resection of a rare tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93: 465-468
147. Silvermann NA. Primary cardiac tumors. *Ann Surg* 1980;191: 127-38
148. Stergiopoulos SG, Stratakis CA. Human tumors associated with carney complex and germline PRKARIA mutations: a protein kinase A disease. *FEBS Letters*, Vol 546, Issue 1; 2003: 59-64
149. Strauss R, Merliss R. Primary tumor of the heart. *Arch Pathol* 1945; 39: 74-78
150. Suman S, Schofield P, Large S. Primary pericardial mesothelioma presenting as pericardial constriction: a case report. *Heart* 2004; 90: e4
151. St. John Sutton MG, Mercier L-A, Giuliani ER, Lie TJ. Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 1980; 55: 371-376
152. Takada A, Saito K, Ro A, Tokudome S, Murai T. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a sudden death case of coronary embolism with myocardial infarction. *Fornesic Sci Int* 2000; 113: 209-214

153. Takenaka S, Mitsudo K, Inoue K, Goto T, Kadota K, Fujii S, Yamamoto H, Fukuyama Y, Hirono A, Tanaka H, Taba M, Ikeda A, Kojima Y, Maekawa J, Maekawa S, Takahashi N, Saeki H, Nakamura Y, Oonishi T, Ueda N. Successful treatment of primary cardiac lymphoma with atrioventricular nodal block. *Int Heart J* 2005; 46: 927-931
154. Teufel T, Hassberg D, Sieverding L, Apitz J. Ventrikuläre Tachykardie als Erstsymptom eines kardialen Tumors. *Päd.prax.* 1995/96; 53-60
155. Thomas CR, Wright CD, Loehrer PJ. Thymoma: state of the art. *J Clin Oncol* 1999; 17: 2280-2289
156. Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 12: 89-100
157. Villasenor HR, Fuentes F, Walker WE. Left atrial rhabdomyosarcoma mimicking mitral valve stenosis. *Tex Heart Inst J* 1985; 12: 107-110
158. Welsh JS, Wilkins KB, Green R, Bulkley G, Askin F, Diener-West M, Howard SP. Association between thymoma and second neoplasm. *JAMA* 2000; 283: 1142-1143
159. Welsh JS, Thurman SA, Howard SP. Thymoma and multiple malignancies: A case of five synchronous neoplasms and literature review. *Clin Med Res* 2003; 3: 227-232
160. Wilkins KB, Sheikh E, Green R, Patel M, George S, Takano M, Diener-West M, Welsh J, Howard S, Askin F, Bulkley GB. Clinical and pathologic predictors of survival in patients with thymoma. *Ann Surg* 1999; 230: 562-572
161. Willaert W, Claessens P, Vanderheyden M. leiomyosarcoma of the right ventricle extending into the pulmonary trunk. *Heart* 2001; 86: e2
162. Yamagishi M, Bando K, Furuichi S, Ishibashi-Ueda H, Yutani C, Miyatake K. Primary cardiac osteosarcoma in right ventricular outflow tract. *Heart* 2001; 85: 311
163. Yilling FP, Schlant RC, Hertzler GL, Krzyaniak R. Pericardial mesothelioma. *Chest* 1982; 81: 520-523
164. Yaymaci B, Kirali K, Akdemir R, Kotiloglu E, Basaran Y. Primary cardiac angiosarkoma. *Echocardiography* 2001; 18: 609-611
165. Zanella M, Falconieri G, Bussani R, Sinagra G, Della Libera D. Polypoid osteosarcoma of the left atrium: report of a new case with autopsy confirmation and review of the literature. *Ann Diagn Pathol* 1998; 2: 167-172

X. Abbildungsverzeichnis

- Abb 1 Transösophageales Echokardiogramm eines Myxoms im linken Vorhof
- Abb 2 Transösophageales Echokardiogramm eines Myxoms im linken Vorhof
mit Prolaps in die Mitralklappe während der Diastole
- Abb 3 Computertomographie eines im linken Vorhof gelegenen Myosarkoms
- Abb.4 Multi-Slice CT eines Fibroelastoms an der Aortenklappe
- Abb.5 Resektat eines im linken Vorhof lokalisierten Myxoms
- Abb.6 Resektat eines am interatrialen Septums gestielt ansetzenden Myxoms
im linken Vorhof
- Abb 7 Rhabdomyom subaortal (Op-Situs1)
- Abb 8 Rhabdomyom subaortal (Op-Situs2)
- Abb 9 Fibroelastom an der Aortenklappe (Op-Situs)
- Abb 10 Bild einer Seeanemone aus dem Aquarium des Zoos von Bristol
- Abb 11 Transösophageales Echokardiogramm eines Fibroelastoms an der
Aortenklappe
- Abb12 Myosarkom (Resektat)
- Abb 13 Teratom (Op-Situs)
- Abb14 Teratom (Resektat)
- Abb.15 Fragebogen zur Patientenevaluation (Teil1)
- Abb.16 Fragebogen zur Patientenevaluation (Teil2)
- Abb.17 Patientenkollektiv
- Abb 18 Altersverteilung
- Abb.19 Tumordignität – Anteil benigner und maligner Tumore
- Abb.20 Tumorlokalisierung bei Erwachsenen und Kindern
- Abb.21 Tumorresektion komplett vs. Partial
- Abb 22 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit (alle operierten Patienten)
- Abb.23 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit
(nach Resektion eines Myxoms)
- Abb.24 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit
(nach Resektion eines nicht myxomartigen benignen kardialen Tumors)
- Abb 25 Kumulative Überlebenswahrscheinlichkeit
(nach Resektion eines malignen kardialen Tumors)
- Abb.26 Freiheit von Reoperation (nach Kaplan Meier)

XI. Tabellenverzeichnis

1. Inzidenz primär kardialer Herztumoren in verschiedenen Autopsiestudien;
nach Reynen ⁽¹²⁹⁾
2. Häufigkeitsverteilung von Tumoren des Herzens und des Perikards;
nach McAllister ⁽⁹⁶⁾
3. Häufigkeitsverteilung kardialer Tumore bei Erwachsenen;
nach Bakaeen et al. ⁽¹⁰⁾
4. Häufigkeitsverteilung kardialer Tumore bei Kindern;
nach Freedom et al. ⁽⁵⁶⁾
5. Klinische Symptomatik kardialer und perikardialer Tumore;
nach Butany ⁽²⁶⁾
6. Präoperative Symptome bei n=145 Tumorpatienten
7. Tumorhistologie und Verteilung bei Kindern und Erwachsenen

XII. Abkürzungsverzeichnis

Abb.	= Abbildung
AIDS	= acquired immune deficiency syndrome
AV	= Atrioventrikular
AVK	= Atrioventrikularklappe/ -n
BSG	= Blutsenkungsgeschwindigkeit
CNC	= Carney - Komplex
CT	= Computertomographie
d	= Tag
DNA	= desoxyribonucleid acid
EKG	= Elektrokardiogramm
HLM	= Herz-Lungen-Maschine
J	= Jahr
LA	= linkes Atrium
LV	= linker Ventrikel
m	= männlich
MFH	= malignes fibröses istiozytom
MK	= Mitraklappe
MRT	= Magnetresonanztomographie
N/ n	= Anzahl
NYHA	= New York Heart Association
PCL	= primär kardiales Lymphom
PLZ	= Postleitzahl
PRIND	= prolongiertes reversibles ischämisches neurologisches Defizit
RA	= rechtes Atrium
RV	= rechter Ventrikel
syn.	= synonym
Tab.	= Tabelle
TEE	= transösophageale Echokardiographie
Tel.	= Telefonnummer
TIA	= transitorisch ischämische Attacke
TK	= Trikuspidalklappe
Tu/ TU	= Tumor/ -e
w	= weiblich

XIII. Lebenslauf

Persönliche Daten

Name: Jeannette Porath Gast
 Adresse: Groten Diek 47 B
 22927 Großhansdorf
 Tel.: 0177-588 78 42
 E-Mail: jeannette.porath@gmail.com

Geburtsdatum: 14.11.1973 in Malchin/ Mecklenburg

Familienstand: verheiratet, 2 Kinder

Schulbildung

09/1980 – 07/1990 Polytechnische Oberschule, Jürgenstorf/
 Mecklenburg

09/1990 – 07/1992 Gymnasium Malchin

Abschluss: allgemeine Hochschulreife

Ausbildung

10/1993 – 05/1995 Ausbildung zur Krankenschwester am Allgemeinen
 Krankenhaus Barmbek in Hamburg

Studium

05/1995 – 03/1999 Studium an der Justus-von-Liebig Universität in
 Gießen
 Fach: Humanmedizin

04/1999 – 06/2003 Studium an der Technischen Universität München

Abschluss: Staatsexamen in Humanmedizin

Berufliche Tätigkeit

Seit 10/ 2007 Assistenzärztin Klinik Föhrenkamp/ Mölln

Auslandsaufenthalt

08/1992 – 09/1993 New Canaan, Connecticut, USA
 05/2005 – 06/2007 Como, Italien

XIV. Danksagung

Ich danke Herrn Prof. Dr. Rüdiger Lange und Herrn Prof. Dr. Robert Bauernschmitt für die Möglichkeit, in ihrem Institut diese Dissertationsarbeit durchführen zu dürfen sowie für die Bereitstellung für die Dissertation notwendiger Räumlichkeiten, Akten und Telekommunikationstechniken.

Mein aufrichtiger Dank gilt Dr. Thomas Günther für die ausgezeichnete Betreuung meiner Doktorarbeit, sowohl in wissenschaftlicher wie auch in menschlicher Hinsicht mit seiner steten Bereitschaft mich mit Ratschlägen und Hilfestellungen zu unterstützen sowie seiner Geduld im Rahmen meiner Dissertation und darüber hinaus.

Herzlicher Dank gebührt allen Mitarbeitern des Aktenarchivs des Deutschen Herzzentrums München für ihre freundliche Unterstützung und Einsatzbereitschaft.

Nicht zuletzt möchte ich meinen Großeltern Käte und Hans Porath, meiner Mutter Inge Porath, sowie meinem Mann Klaus-Dietrich Gast danken für die immerwährende Unterstützung gleich welcher Art und zu jedem Zeitpunkt und dafür, dass sie dies alles erst ermöglicht haben.