

Herztumoren

■■■■ IMPP-Relevanz ⌚ Lesezeit: 5 min 👁 Zuletzt verwendet am 22.11.2020 um 09:29 Uhr

✓ Steckbrief

Herztumoren können **primär** oder **sekundär** auftreten:

- Die primäre Form ist **selten** und in den meisten Fällen **gutartig**. Bei Erwachsenen handelt es sich meistens um ein **Myxom**, bei Kindern um ein **Rhabdomyom**.
- Sekundäre Herztumoren sind Absiedlungen anderer Tumoren und **wesentlich häufiger** als die primäre Form.

Riesiges Rhabdomyom der Hinterwand des linken Ventrikels

(Quelle: Deeg, Hofmann, Hoyer, Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie, Thieme, 2013)



Die Symptomatik der Herztumoren hängt von ihrer Lokalisation, Größe und Mobilität ab. Beim Myxom ist die Gefahr einer **Embolisation** groß.

Primäre, benigne Herztumoren werden **operativ entfernt**, wobei die Prognose gut ist. Die Prognose bei sekundären Herztumoren hängt vom Primarius ab.

✓ Definition

Definition: Herztumor

Ein Herztumor ist eine gut- oder bösartige **Neoplasie** im Bereich des **Herzens**.

✓ Epidemiologie und Einteilung

Primäre Herztumoren

Primäre Herztumoren sind **sehr selten** und überwiegend **gutartig**.

Benigne primäre Herztumoren:

- **Myxom** (am häufigsten): Es kann prinzipiell in jedem Alter auftreten (v.a. aber bei Frauen zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr). Myxome entwickeln sich aus multipotenten **endokardialen Mesenchymzellen**, zu > 75% im **linken Vorhof**. Makroskopie: polypoide, gestielte Tumoren mit zottiger Oberfläche und gallertiger Schnittfläche. Histologie: schleimige Grundsubstanz mit sternförmigen Mesenchymzellen und spärlichem Zytoplasma.
- **papilläres Fibroelastom** (ca. 10%): Altersgipfel > 60. Lebensjahr, Lokalisation meist an den **Aortenklappen**
- **Rhabdomyom** (häufigster primärer Herztumor bei Kindern; hier im Bild): in 50% d.F. Assoziation mit einer tuberösen Sklerose . Rhabdomyome sind **Hamartome**, die von den **Myozyten** ausgehen und primär **intramural** wachsen. Sie können sich in die Herzkammer vorwölben.

Riesiges Rhabdomyom der Hinterwand des linken Ventrikels

(Quelle: Deeg, Hofmann, Hoyer, Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie, Thieme, 2013)



Maligne primäre Herztumoren:

- **Rhabdomyosarkom** (am häufigsten): Auftreten zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, Lokalisation vorwiegend im **rechten Herzen**. Die Tumoren leiten sich von undifferenzierten **mesenchymalen Zellen** ab. Histologie: unregelmäßige, große Zellen mit gelegentlicher Querstreifung. Sehr schlechte Prognose.
- **Perikardmesotheliom** (sehr selten): Assoziation mit **Asbestexposition**.

Sekundäre Herztumoren

Sekundäre Herztumoren sind **deutlich häufiger** als primäre. Sie gelangen entweder **per continuitatem** (v.a. Bronchial- , Mamma-  und Ösophaguskarzinom ) oder **hämatogen** (am häufigsten malignes Melanom , Leukämien , Lymphome , Nierenzell-  und Hodenkarzinom ) in das Herz (**rechtes Herz** > linkes Herz). Mit ca. 50% ist das **Perikard** am häufigsten betroffen, gefolgt vom **Myokard** mit ca. 40%. **Kardiale Lymphome** treten vermehrt im Zusammenhang mit HIV-Infektionen  auf.

✓ Symptomatik

Die Symptomatik der Herztumoren hängt von ihrer Lokalisation, Größe und Mobilität (→ gestielte Tumoren) ab: möglich sind Füllungsdefizite von Vorhof oder Ventrikel, eine **Stenosierung** der Herzklappen, Synkopen ☞, ein **Myokardinfarkt** ☞, **Herzrhythmusstörungen** bis hin zum plötzlichen Herztod ☞, Organinfarkte (Tumorembolisation) oder ein hämorrhagischer Perikarderguss.

Gestielte Herztumoren wie das Myxom und das papilläre Fibroelastom können die Klappenöffnungen vollständig verschließen.

Typisch für das **Vorhofmyxom** sind:

- **Myxomkrankheit:** Symptomtrias: intrakardiale Obstruktion, Embolisation und uncharakteristische Symptome wie Fieber ☞, Exanthem ☞, Arthralgien ☞ und Myalgien ☞. Embolische Ereignisse treten bei mehr als einem Drittel der Patienten auf: zerebraler Insult ☞ oder Lungenembolie ☞.
- **lageabhängige Obstruktion:** Verschlechterung der Symptome in **Linksseitenlage**.

Ein linksatriales Myxom behindert häufig den Blutfluss in Richtung Ventrikel, sodass ähnliche Symptome wie bei einer Mitralklappenstenose ☞ auftreten: Belastungsdyspnoe ☞, Schwindel ☞ und Synkope ☞.

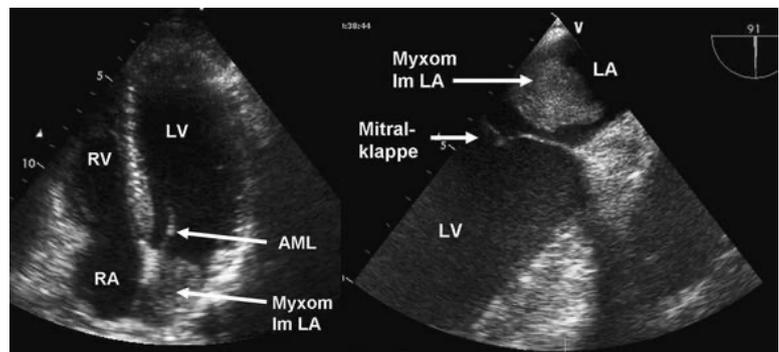
✓ Diagnostik

- transthorakale oder transösophageale **Echokardiografie** (Befunde: Myxom hier im Bild, Rhabdomyome bei tuberöser Sklerose hier im Bild)
- CT oder **MRT**: v.a. bei intramuralen Tumoren
- evtl. Herzkatheteruntersuchung bei Neoplasien des Endokards.

Linksatriales Myxom in der Echokardiografie

Links: transthorakal. **Rechts:** transösophageal. Großes Myxom im linken Vorhof, am atrialen Septum anhaftend und partiell die Mitralklappe verlegend. RV = rechter Ventrikel, LV = linker Ventrikel, LA, linker Vorhof, AML = vorderes Mitralsegel.

(Quelle: Greten, Rinninger, Greten, Innere Medizin, Thieme, 2010)



✓ Therapie und Prognose

Primär benigne Tumoren sollten wegen der möglichen Komplikation operativ reseziert werden. Ihre Prognose ist gut. Die vollständige Resektion **primär maligner** Tumoren ist aufgrund ihres infiltrativen Wachstums und der Metastasierung häufig nur schwer möglich. Ihre Prognose ist sehr schlecht. Die Therapie und Prognose **sekundärer** Herztumoren hängt vom Primärtumor ab.

Mündliche Prüfungsfragen

Prüfung

Alle



zuletzt bearbeitet: 18.03.2024