

## HERZTUMOREN

## ■ PRIMÄRTUMOREN

Primärtumoren des Herzens sind selten. Etwa drei Viertel aller Herztumoren sind histologisch benigne, die Mehrzahl davon sind Myxome. Bei den restlichen 25 % handelt es sich um maligne Tumoren, in der Regel um Sarkome. Alle Herztumoren können, unabhängig vom histologischen Typ, lebensbedrohliche Komplikationen hervorrufen. Da heute viele Tumoren chirurgisch therapiert werden können, ist eine möglichst frühzeitige Diagnose wichtig.

## Klinisches Bild

Abhängig von Lokalisation und Größe können sich Herztumoren mit einem breiten Spektrum kardialer und nicht kardialer Symptome manifestieren. Viele dieser Symptome, wie Thoraxschmerzen, Synkopen, Herzinsuffizienz, Herzgeräusche, Arrhythmien, Reizleitungsstörungen, Perikarderguss mit oder ohne Herztamponade, sind unspezifisch und kommen auch bei anderen, häufigeren Herzerkrankungen vor. Zusätzlich können embolische Ereignisse oder eine Veränderung des Allgemeinzustands auftreten.

## Myxom

Myxome sind bei Erwachsenen die häufigsten kardialen Primärtumoren. Sie machen post mortem ein Drittel bis die Hälfte aller Herztumoren aus und etwa drei Viertel aller chirurgisch behandelten Tumoren. Sie treten in allen Altersstufen auf mit einer Häufung zwischen der dritten und sechsten Lebensdekade. Das weibliche Geschlecht ist vorrangig betroffen. Etwa 90 % der Myxome treten sporadisch auf, die restlichen sind familiär gehäuft auftretende Myxomarten mit autosomal dominantem Erbgang. Die familiäre Form kann auch Teil eines Symptomenkomplexes sein (Carney-Komplex). Dieser umfasst (1) Myxome (des Herzens, der Haut und/oder der Brust), (2) Lentigo und/oder Pigmentnävi sowie (3) eine endokrine Überfunktion (primär noduläre Nebennierenrindenerkrankung mit oder ohne Cushing-Syndrom, Hodentumoren und/oder Hypophysenadenome mit Gigantismus oder Akromegalie). Bestimmte Befundkonstellationen werden als *NAME-Syndrom* (Nävi, atriale Myxome, myxoide Neurofibrome, Epheliden) oder *LAMB-Syndrom* (Lentigines, atriale Myxome und blaue Nävi) zusammengefasst, obwohl sie wahrscheinlich eine Unterform des Carney-Komplexes darstellen. Die genetischen Grundlagen dieses Komplexes sind noch nicht vollständig geklärt, die Patienten weisen häufig inaktivierende Mutationen des Tumorsuppressorgens *PRKARIA* auf, das die Proteinkinase-A-Typ-I- $\alpha$ -Untereinheit reguliert.

Histopathologisch sind Myxome aus Myxomzellen bestehende, gallertartige Neoplasien, die in ein mit Glykosaminoglykanen angereichertes Stroma eingebettet sind. Die meisten Myxome kommen solitär vor und gehen – insbesondere im linken Vorhof – im Bereich der Fossa ovalis vom Vorhofseptum aus. Oft besitzen sie einen fibrovaskulären Stiel. Im Unterschied zu den sporadischen Tumoren treten familiäre Myxome oder Myxome im Rahmen eines Myxomsyndroms eher bei jüngeren Menschen auf, finden sich meist an mehreren Stellen bzw. im Ventrikelbereich und neigen zur Rezidivbildung nach operativer Resektion.

Myxome werden im Allgemeinen durch Symptome einer Obstruktion auffällig. Am häufigsten ähnelt das klinische Bild dem einer Mitralkrankung: entweder als Mitralkstenose durch einen Tumorprolaps in die Klappenebene oder als Mitralsuffizienz infolge einer Klappendstruktion durch den Tumor. Ventrikuläre Myxome können zur Obstruktion des links- oder rechtsventrikulären Ausflusstraktes führen und somit klinisch wie eine subaortale oder subpulmonale Stenose in Erscheinung treten. Die Symptome bei einem Myxom können plötzlich auftreten und lageabhängig sein, was sich durch Lageänderungen des Tumors infolge der Schwerkraft erklären lässt. Auskultatorisch findet sich unter Umständen früh- oder mesodiastolisch ein charakteristisches, niedrigfrequentes Geräusch („tumor plop“). Man geht davon aus, dass dieses Geräusch beim Anprall des Tumors an die Mitralklappe oder Ventrikelwand entsteht. Kardiale Myxome können neben peri-

pheren oder pulmonalen Embolien zahlreiche weitere allgemeine Beschwerden und Befunde bieten: Fieber, Gewichtsverlust, Kachexie, Müdigkeit, Arthralgien, Exanthem, Trommelschlagelfinger, Raynaud-Phänomen, Hypergammaglobulinämie, Anämie, Polyzythämie, Leukozytose, beschleunigte Blutsenkungsgeschwindigkeit, Thrombozytopenie oder Thrombozytose. Daher werden Myxome oft fehldiagnostiziert und als Endokarditis, Kollagenose oder paraneoplastisches Syndrom eingestuft.

Hilfreich bei der Diagnostik eines kardialen Myxoms sind sowohl die zweidimensionale transthorakale als auch die multiplane transösophageale Echokardiografie. Sie erlauben eine Bestimmung von Tumorgöße und -ausdehnung und liefern somit wichtige Informationen für die präoperative Diagnostik vor einer chirurgischen Exzision (Abb. 289e-1). Mittels Computertomografie (CT) und Magnetresonanztomografie (MRT) lassen sich weitere wichtige Informationen über die Größe, Oberflächenbeschaffenheit, Form sowie Zusammensetzung des Tumors gewinnen (Abb. 289e-2).

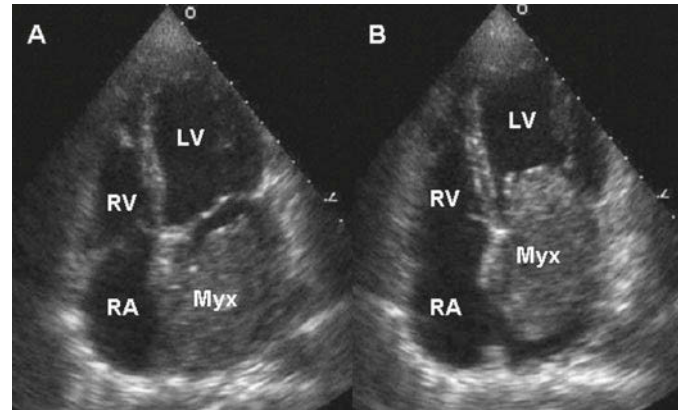


Abbildung 289e-1 Transthorakales Echokardiogramm bei einem großen Myxom des linken Vorhofs. Das Myxom (Myx) füllt in der Systole den gesamten linken Vorhof aus (A) und prolapiert während der Diastole durch die Mitralklappe in den linken Ventrikel (LV) (B). (Mit frdl. Genehmigung von Dr. Michael Tsang.)

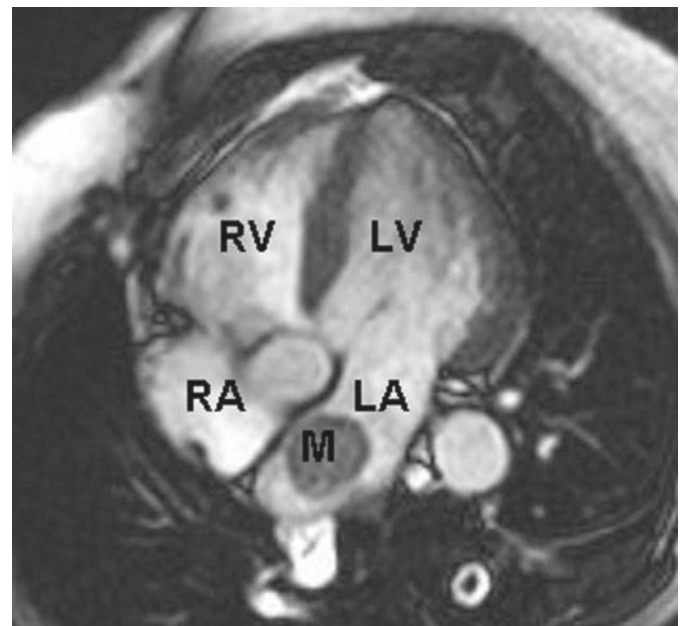


Abbildung 289e-2 Kardiales MRT mit Darstellung einer runden Raumforderung (M) im linken Vorhof (LA). Die intraoperative histopathologische Untersuchung ergab ein Vorhofmyxom. LV = linker Ventrikel; RA = rechter Vorhof; RV = rechter Ventrikel.

Obwohl in der Vergangenheit routinemäßig eine Herzkatheteruntersuchung mit Angiografie vor operativen Resektionen der Myxome durchgeführt wurde, ist diese nicht erforderlich, wenn ausreichende nicht invasive Befunde zur Verfügung stehen und andere Herzkrankungen (z. B. KHK) unwahrscheinlich sind. Eine Katheterisierung der von dem Myxom befallenen Herzhöhlen ist darüber hinaus mit einem erhöhten, tumorbedingten Risiko für embolische Komplikationen behaftet. Aufgrund eines familiär gehäuften Auftretens einiger Myxome ist insbesondere bei jüngeren Patienten mit multiplen Myxomen oder bei Patienten mit Hinweisen für das Vorliegen eines Myxomsyndroms ein echokardiografisches Screening aller Angehörigen ersten Grades sinnvoll.

#### BEHANDLUNG: MYXOM

Unabhängig von der Tumorgroße besteht eine Indikation zur meist kurativen chirurgischen Exzision unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine. Bei den familiären Formen kommt es in 12–22 % zu Rezidiven, bei den sporadisch auftretenden Myxomen nur in 1–2 %. Im ersten Fall sind die Rezidive am wahrscheinlichsten durch das multifokale Auftreten der Myxome bedingt. Im letzteren Fall lassen sie sich am ehesten auf eine inadäquate Tumorresektion zurückführen.

#### Andere gutartige Tumoren

Kardiale *Lipome* werden, obwohl sie relativ häufig vorkommen, zu meist als postmortale Zufallsbefunde diagnostiziert. Sie können bis zu 15 cm groß werden. Symptome erzeugen sie durch eine mechanische Beeinträchtigung der Herzfunktion, Herzrhythmusstörungen, Reizleitungsstörungen oder eine abnorme Herzkonfiguration im Thorax-Röntgenbild. *Papilläre Fibroelastome* sind die häufigsten Tumoren der Herzklappen. Sie führen nur selten zu klinischen Symptomen, können aber Funktionsstörungen der Herzklappen verursachen, nach distal embolisieren und dadurch eine transitorische ischämische Attacke, einen Schlaganfall oder einen Myokardinfarkt hervorrufen. Diese Tumoren sollten deshalb auch dann reseziert werden, wenn sie asymptomatisch sind, wobei bei kleinen rechtsseitigen Läsionen auch ein konservatives Vorgehen erwogen werden kann. *Rhabdomyome* und *Fibrome* sind die vorwiegenden Tumorarten bei Kleinkindern und Kindern und am häufigsten in den Ventrikeln lokalisiert. Durch sie verursachte mechanische Obstruktionen führen zu ähnlichen Symptomen wie bei Klappenstenosen, Herzinsuffizienz, restriktiver oder hypertropher Kardiomyopathie oder Perikardkonstriktion. Bei den Rhabdomyomen handelt es sich wahrscheinlich um hamartomatöse Neoplasien, die in über 90 % der Fälle multipel auftreten und in etwa 30 % der Fälle mit einer tuberösen Sklerose assoziiert sind. Diese Tumoren bilden sich oft spontan partiell oder komplett zurück und bedürfen nur einer chirurgischen Resektion, wenn sie obstruktive Symptome verursachen. *Fibrome* treten gewöhnlich solitär auf, sind meist verkalkt, zeigen eine Wachstumstendenz und verursachen obstruktive Symptome, sie sollten deshalb reseziert werden. *Hämangiome* und *Mesotheliome* liegen meist intramyokardial. Es sind kleine Tumorarten, die zu atrioventrikulären Überleitungsstörungen und aufgrund ihrer bevorzugten Lokalisation im Bereich des AV-Knotens sogar zum plötzlichen Herztod führen können. Weitere im Herz vorkommende benigne Tumoren sind *Teratome*, *Chemodektome*, *Neurilemome*, *granulozytäre Myoblastome* und *bronchogene Zysten*.

#### Sarkom

Bei kardialen Malignomen handelt es sich fast ausschließlich um Sarkome, von denen verschiedene histologische Typen existieren. Sarkome neigen zu einem schnell progredienten Wachstum, das meist innerhalb von Wochen bis Monaten nach der Diagnosestellung zum Tod des Patienten aufgrund von Beeinträchtigungen der Hämodynamik, lokalen Infiltrationen oder Fernmetastasen führt. Sarkome betreffen im Allgemeinen das rechte Herz. Durch ihr schnelles Wachstum sind Infiltrationen des Perikards sowie Obstruktionen von Herzkammern oder der V. cava häufig anzutreffen. Sarkome können auch im linken Herz auftreten und unter Umständen als Myxome fehldiagnostiziert werden.

#### BEHANDLUNG: SARKOM

Zum Manifestationszeitpunkt sind die Tumoren oft so weit fortgeschritten, dass sie nicht mehr resektabel sind. Auch wenn vereinzelte Berichte über eine palliative chirurgische Therapie sowie eine Strahlen- und/oder Chemotherapie existieren, sind die Erfahrungen bei Herzsarkomen insgesamt schlecht. Einzige Ausnahme bilden hier kardiale Lymphosarkome, die auf eine kombinierte Radiochemotherapie anzusprechen scheinen.

#### ■ KARDIALE METASTASEN

Herzmetastasen sind weitaus häufiger als Primärtumoren des Herzens und nehmen voraussichtlich weiter zu, da mit einer effektiveren Therapie der unterschiedlichsten Malignomarten die Lebenserwartung bei diesen Patienten steigt. Es können zwar bei allen Tumoren Herzmetastasen auftreten, die relative Inzidenz ist allerdings beim malignen Melanom besonders hoch. In etwas geringerem Ausmaß trifft dies auch für Leukämien und Lymphome zu. Absolut gesehen finden sich Herzmetastasen am häufigsten bei Mamma- und Bronchialkarzinomen, was auch die hohe Inzidenz dieser Erkrankungen widerspiegelt. Zu Herzmetastasen kommt es fast ausschließlich bei weit fortgeschrittener Grunderkrankung, bei welcher der Primärtumor häufig selbst im Brustbereich lokalisiert ist oder bei der es bereits zu Metastasen in den Thoraxraum gekommen ist. Trotzdem sind Herzmetastasen mitunter auch klinische Erstmanifestationen eines Tumors in einer anderen Körperregion.

Herzmetastasen entstehen hämatogen, lymphogen oder durch eine Infiltration per continuitatem. Im Allgemeinen handelt es sich um kleine, feste Metastasenknötchen. Diffuse Infiltrationen finden sich besonders bei Sarkomen oder malignen hämatologischen Erkrankungen. Meistens ist das Perikard betroffen, gefolgt von einer Lokalisation im Ventrikelmyokard. Das Endokard und die Herzklappen sind nur selten von Metastasen befallen.

Nur in 10 % der Fälle führen Herzmetastasen zu klinischen Symptomen und sind nur selten primäre Todesursache. Meistens sind die Herzmetastasen nicht Anlass zur Vorstellung in der Klinik, sondern sie werden im Zusammenhang mit einer bereits diagnostizierten malignen Neoplasie entdeckt. Herzmetastasen können klinisch unterschiedlich in Erscheinung treten, beispielsweise durch Dyspnoe, eine akute Perikarditis, eine Herztamponade, ektope Tachyarrhythmien, AV-Blöcke oder eine Herzinsuffizienz. Wie bei den primären Herztumoren besteht zwischen Tumorlokalisierung und -größe sowie klinischen Symptomen eine engere Beziehung als zum histologischen Typ. Viele dieser Symptome werden auch durch eine Myokarditis, Perikarditis oder Kardiomyopathie als Folge der Strahlen- oder Chemotherapie verursacht.

Die elektrokardiografischen Befunde sind unspezifisch. Die Herzkonfiguration im Thorax-Röntgenbild ist häufig normal, mitunter jedoch verbreitert oder mit bizarren Konturen versehen. Die Echokardiografie ist hilfreich bei der Diagnostik eines Perikardergusses oder zur Darstellung von größeren Metastasen, allerdings kann man mittels Computertomografie und nuklearmedizinischer Untersuchungen mit Gallium oder Thallium die Tumorausbreitung genauer darstellen. Die kardiale MRT besitzt eine hervorragende Bildqualität und spielt im Allgemeinen eine zentrale Rolle bei der Diagnose von Herzmetastasen und Herztumoren. Mittels Perikardpunktion ist eine spezifische zytologische Diagnose bei Patienten mit malignen Perikardergüssen möglich. Eine Angiografie ist selten erforderlich und ermöglicht die Darstellung kleinerer Läsionen.

#### BEHANDLUNG: HERZMETASTASEN

Da es sich bei den meisten Patienten mit Herzmetastasen um eine Tumorerkrankung im fortgeschrittenen Stadium handelt, steht die Behandlung des Primärtumors an erster Stelle. Symptomatische Perikardergüsse sollten durch eine Perikardiozentese entlastet werden. Eine gleichzeitige Verklebung der Herzblätter durch Injektion von sklerosierenden Substanzen in den Perikardraum (z. B. Tetracyclin oder Bleomycin) oder eine Perikardfenestration zur Drainage des sich bildenden Ergusses in den Pleura- oder Peritonealraum kann eine erneute Ergussbildung verzögern oder gar verhindern.

### TRAUMATISCHE HERZSCHÄDEN

Traumatische Herzschäden entstehen durch penetrierende oder nicht penetrierende Verletzungen. Zu den *penetrierenden Verletzungen* zählen vorwiegend Schuss- oder Messerstichverletzungen und die Eintrittsstelle ist in der Regel eindeutig. *Nicht penetrierende* Verletzungen ereignen sich meist bei Verkehrsunfällen, entweder durch ein Dezele-rationstrauma oder durch Aufprall des Thorax gegen das Lenkrad. Hierbei schließt ein Fehlen von äußerlichen Zeichen eines Herztraumas eine ernsthafte Herzverletzung nicht aus.

### ■ NICHT PENETRIERENDE HERZVERLETZUNGEN

Myokardkontusionen sind die häufigste Form nicht penetrierender Herzverletzungen, oft werden sie bei Traumapatienten zunächst übersehen, da andere, offensichtlichere Verletzungen im Vordergrund stehen. Myokardiale Nekrosen können durch direktes stumpfes Trauma oder durch eine traumatische Koronarverletzung oder -thrombose entstehen. Eine Myokardkontusion ähnelt histologisch einem Myokardinfarkt und kann atriale oder ventrikuläre Arrhythmien, Überleitungsstörungen einschließlich Schenkelblockbildern oder andere, einem Infarkt oder einer Perikarditis ähnliche EKG-Veränderungen verursachen. Deshalb ist es wichtig, bei anderweitig nicht erklärbar EKG-Veränderungen an eine mögliche traumatische Herzschädigung zu denken. Bei 20 % der Patienten mit stumpfem Herztrauma finden sich im Serum erhöhte Werte der myokardspezifischen Kreatinkinase (CK-MB), sie kann jedoch bei einer massiven Verletzung der Skelettmuskulatur auch falsch positiv erhöht sein. Hier haben kardiale Troponine wahrscheinlich eine höhere diagnostische Aussagekraft als die CK-MB. Die Echokardiografie ist hilfreich zum Nachweis struktureller und funktioneller Folgen der Kontusion wie Wandbewegungsstörungen (meist mit Beteiligung des rechten Ventrikels, Ventrikelseptums oder linksventrikulären Apex), Perikardergüsse, Ventrikeldysfunktion und Ventrikelruptur.

Eine Ruptur der Herzklappen oder des Halteapparats, meist der Trikuspidal- oder der Mitralklappe, führt zu einer akuten Klappendysfunktion. Ein lautes Herzgeräusch nach Trauma, gefolgt von einer rasch progredienten Herzinsuffizienz, lässt diese Diagnose vermuten, die durch eine transthorakale oder transösophageale Echokardiografie bestätigt werden kann.

Die schwerste Folge eines nicht penetrierenden Traumas ist eine *Myokardruptur*, welche zum Hämoperikard und zur Tamponade (Ruptur der freien Wand) oder intrakardialen Shunts (Ruptur des Ventrikelseptums) führt. Meist führt eine Myokardruptur schnell zum Tode, allerdings überleben bis zu 40 % der Patienten den Transport in ein Unfallkrankenhaus. Ein Hämoperikard kann auch durch Zerreißen eines Perikardgefäßes oder einer Koronararterie entstehen. Ein Perikarderguss kann sich mitunter auch Wochen oder sogar Monate nach einem stumpfen Herztrauma als posttraumatisches Herzsyndrom manifestieren, welches dem Postkardiotomiesyndrom ähnelt (**Kap. 288**).

Stumpfe, nicht penetrierende und oft harmlos erscheinende Verletzungen des Thorax können auch ohne offensichtliche Verletzungszeichen Kammerflimmern auslösen. Dieses Syndrom, als *Commotio cordis* bekannt, tritt häufig bei Jugendlichen bei Sportverletzungen auf (z. B. Baseball, Hockey, Fußball, Lacrosse) und wird durch einen Aufprall auf die Thoraxwand über dem Herzen während der vulnerablen Repolarisationsphase unmittelbar vor dem Gipfel der T-Welle ausgelöst. Das Überleben hängt von einer sofortigen Defibrillation ab. Ein plötzliches psychisches oder physisches Trauma kann eine vorübergehende katecholaminvermittelte Kardiomyopathie auslösen, die als *Tako-Tsubo-Syndrom* oder *apikales Ballooning-Syndrom* bekannt ist (**Kap. 287**).

Eine *Aortenruptur* ist eine häufige Folge eines nicht penetrierenden Herztraumas. Die Aortenruptur am Isthmus oder unmittelbar über der Aortenklappe ist das häufigste vaskuläre Dezele-rationstrauma.

Die Symptomatik ist ähnlich derjenigen bei einer Aortendissektion (**Kap. 301**). Arterieller Blutdruck und Pulsamplitude können in den oberen Extremitäten erhöht und in den unteren erniedrigt sein. Im Röntgenbild des Thorax fällt meist ein verbreitertes Mediastinum auf. Gelegentlich wird eine Ruptur durch die Adventitia der Aorta begrenzt und führt zu einem klinisch stummen Pseudoaneurysma, das erst Monate oder Jahre nach dem Unfall entdeckt wird.

### ■ PENETRIERENDE HERZVERLETZUNGEN

*Penetrierende Herzverletzungen* in Form von Schuss- oder Stichverletzungen führen aufgrund des Hämoperikards oder der massiven Blutung oft unmittelbar oder sehr schnell zum Tod. Trotzdem überleben etwa 50 % dieser Patienten den Transport in die Unfallklinik. Die Prognose dieser Patienten hängt vom Mechanismus der Verletzung, dem klinischen Zustand und der Beteiligung der Herzkammern ab. Eine iatrogene kardiale oder koronare Perforation kann als Komplikation bei der Anlage zentralvenöser Katheter, durch Schrittmachersonden oder nach intrakoronarer Stentplatzierung auftreten und hat eine bessere Prognose als andere Formen penetrierender Herztraumen.

Wird eine Ruptur eines zentralen Gefäßes durch eine penetrierende Verletzung ausgelöst, so findet sich meist ein Hämatothorax sowie, seltener, ein Hämoperikard. Die Hämatothoraxbildung kann wichtige Gefäße komprimieren und dadurch ischämische Symptome verursachen. Außerdem können sich arteriovenöse Fisteln ausbilden, welche manchmal zu einer Volumenbelastung des Herzens führen.

Gelegentlich fallen Patienten, die ein penetrierendes Herztrauma überlebt haben, später durch ein neues Herzgeräusch oder eine Herzinsuffizienz als Folge einer Mitralsuffizienz oder eines intrakardialen Shunts auf (z. B. Ventrikel- oder Vorhofseptumdefekt, aortopulmonale Fistel oder koronare AV-Fistel), die während des initialen Traumas unentdeckt blieben oder sich später entwickelten. Patienten, die ein Trauma erlitten haben, sollten deshalb sorgfältig mehrere Wochen nach dem Ereignis untersucht werden. Wenn der Verdacht auf eine mechanische Komplikation besteht, kann diese durch Echokardiografie und Herzkatheterisierung bestätigt werden.

### BEHANDLUNG: TRAUMATISCHER HERZSCHADEN

Die Therapie einer unkomplizierten Myokardkontusion mit oder ohne Myokardinfarkt ähnelt der medikamentösen Therapie bei Myokardinfarkt, wobei jedoch eine Antikoagulation kontraindiziert ist. Der Patient sollte konsequent überwacht werden, da die Gefahr von Arrhythmien oder einer Ruptur (**Kap. 295**) besteht. Eine akute Herzinsuffizienz infolge einer Klappenruptur erfordert eine dringliche chirurgische Versorgung. Patienten mit penetrierendem Trauma sollten rasch thorakotomiert werden. Bei Patienten mit Zeichen einer Perikardtamponade oder eines Schocks sollte dieser Eingriff auch unabhängig von der Art des Traumas durchgeführt werden. Eine Perikardiozentese kann bei Patienten mit Tamponade lebensrettend sein, letztlich aber nur als Überbrückungsmaßnahme bis zur definitiven operativen Versorgung. Eine Blutung ins Perikard führt oft zur Konstriktion (**Kap. 288**) und macht eine Perikardektomie erforderlich.

### WEITERFÜHRENDE LITERATUR

- BOCK JS, BENITEZ RM: Blunt Cardiac Injury. *Cardiol Clin* 30:545–55, 2012
- HOFMEIER A, SINDERMAN JR, SCHELD HH, MARTENS S: Cardiac tumors – diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int* 111(12):205–11, 2014
- HOPPE UC, LA ROSEE K, BEUCKELMANN DJ, ERDMANN E: Herztumoren – Manifestation durch uncharakteristische Symptomatik. *Dtsch Med Wschr* 122:551–57, 1997