

Tumore und Raumforderungen im Herz

Birsecker Herzfortbildung 19.01.2023
Daniel Jauslin

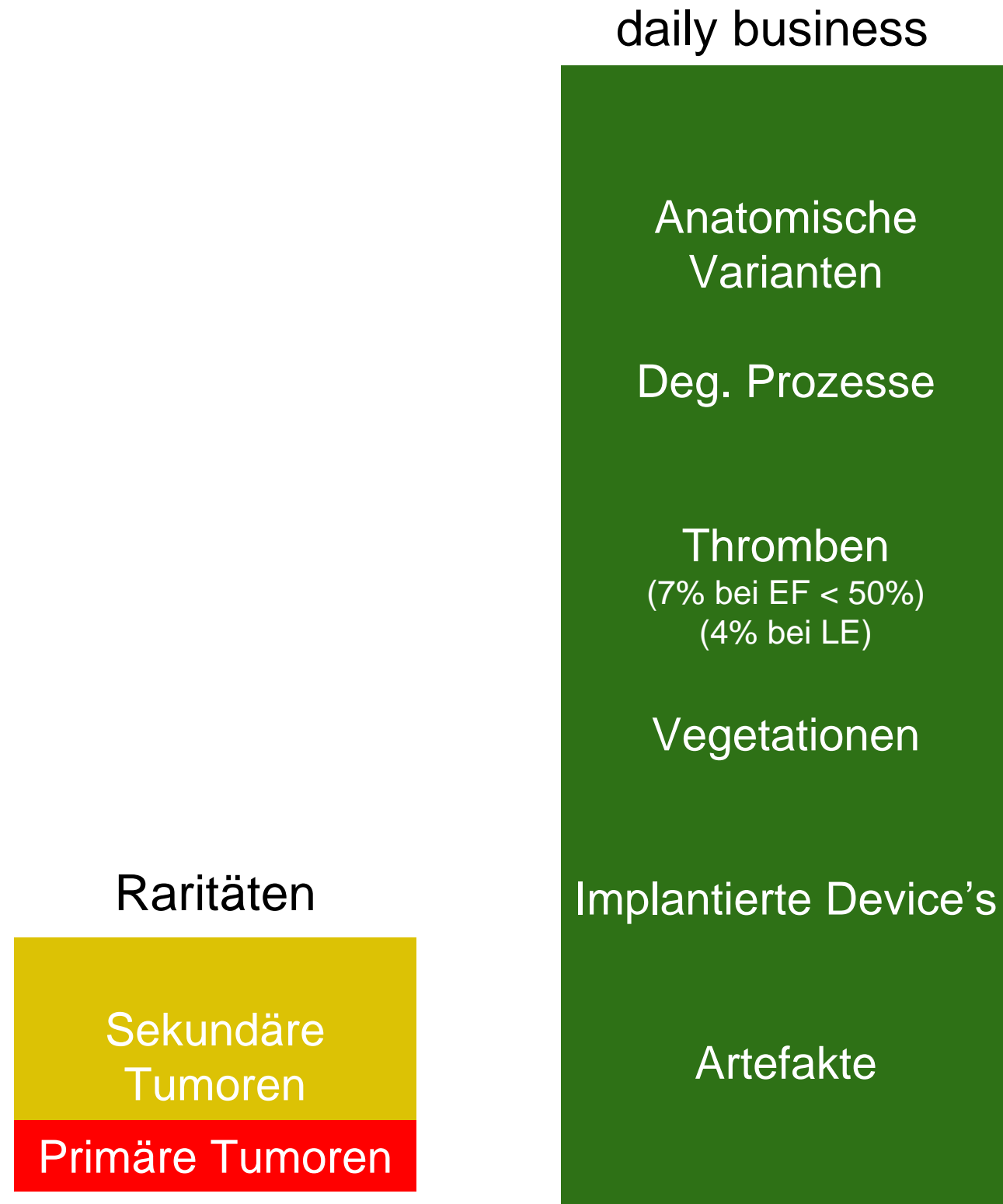
Einteilung

- Primäre kardiale Tumoren (ca. 1.38/100'000 Personen/Jahr, 0.02%)
 - Entstehen in der Herzkammer oder Myokard/Perikard
 - Benigne 75%
 - Maligne 25%
- Sekundäre kardiale Tumoren = Metastasen (ca. 1%)
- Nicht neoplastische Raumforderungen

Überlegungen bei kardialen Tumoren

- Definition der Raumforderung
 - Lokalisation und Charakteristika des Tumors
 - Benigne oder maligne
- Alter bei Diagnose, epidemiologische und klinische Wahrscheinlichkeit
- Klinische Presentation - 3 verschiedenen Mechanismen für Symptome
 1. **Systemisch/konstitutionell:** Fieber, Arthralgien, Gewichtsverlust, Müdigkeit, paraneoplastische Syndrome
 2. **Kardial:** Masseneffekt auf kardiale Funktion und Blutfluss
Arrhythmien, Klappenstenosen/Insuffizienzen, Einflusstauungen, Perikarderguss-/Tamponade, Herzinsuffizienz
 3. **Embolisch:** systemische und pulmonale thromboembolische Phänomene
- Echokardiographie primäre Diagnostik
- Multimodales Imaging (CT / MRI)

Differentialdiagnose kardialer Raumforderungen

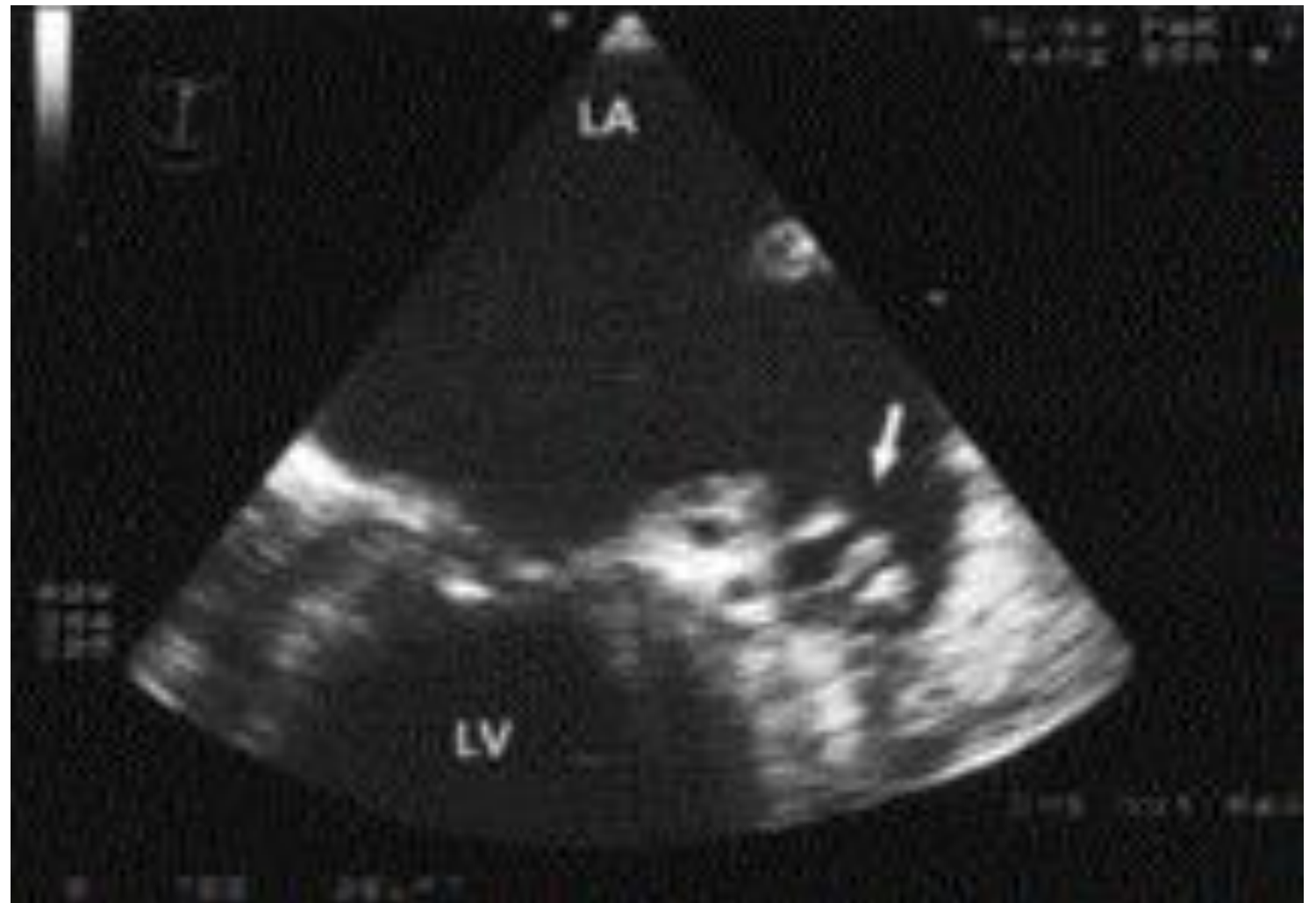


Normale Anatomie und Varianten

Linkes Vorhofrohr:

Musculi pectinati

- TEE
- Muskelkämme Vorrhof/Vorhofrohr
- Parallele Anordnung
- nicht flottierend
- DD Thromben, Tumor



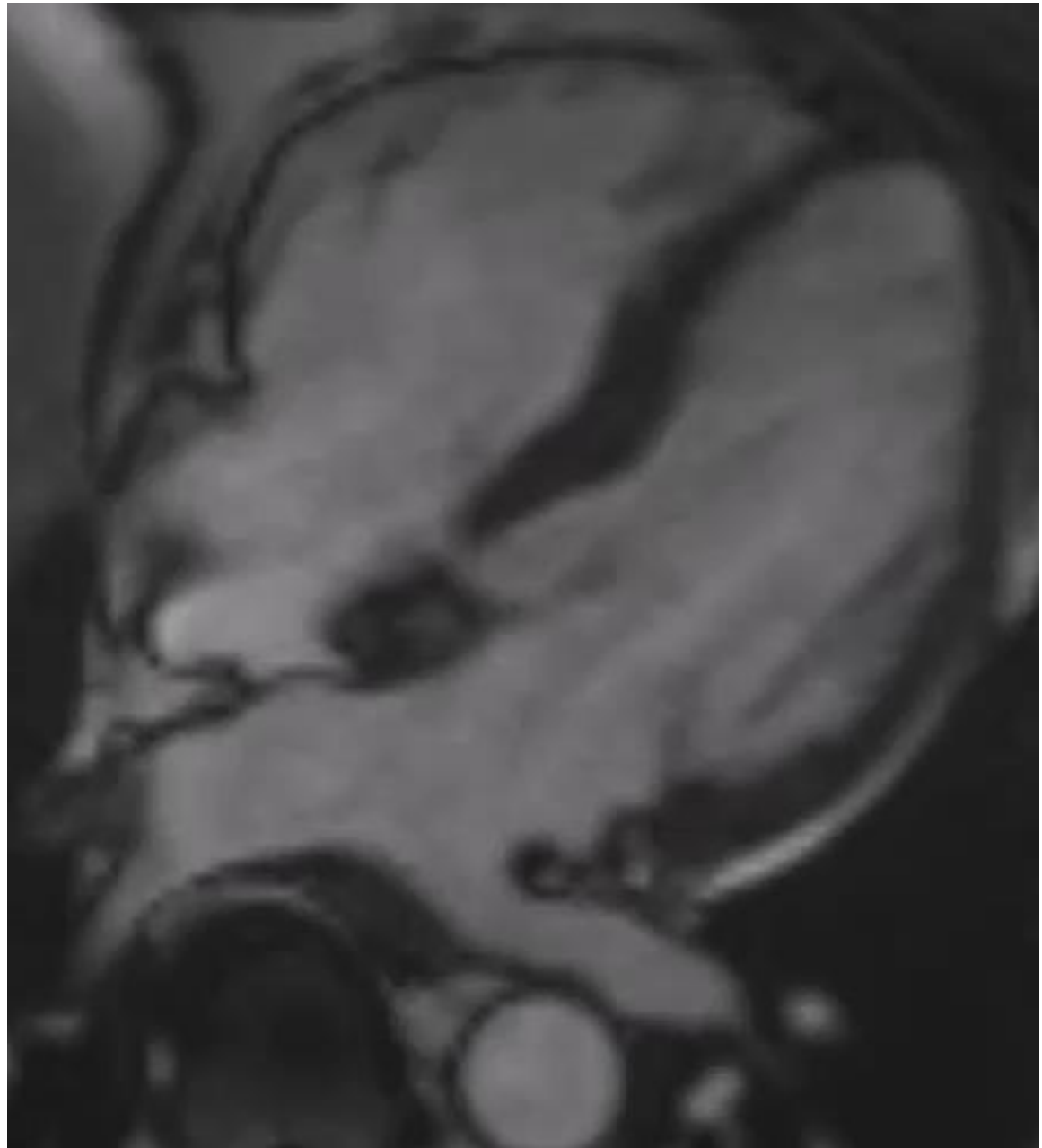
Normale Anatomie und Varianten

Rechter Vorhof:

Valvula Eustacchi

Chiari Netzwerk

Christa terminalis



Normale Anatomie und Varianten

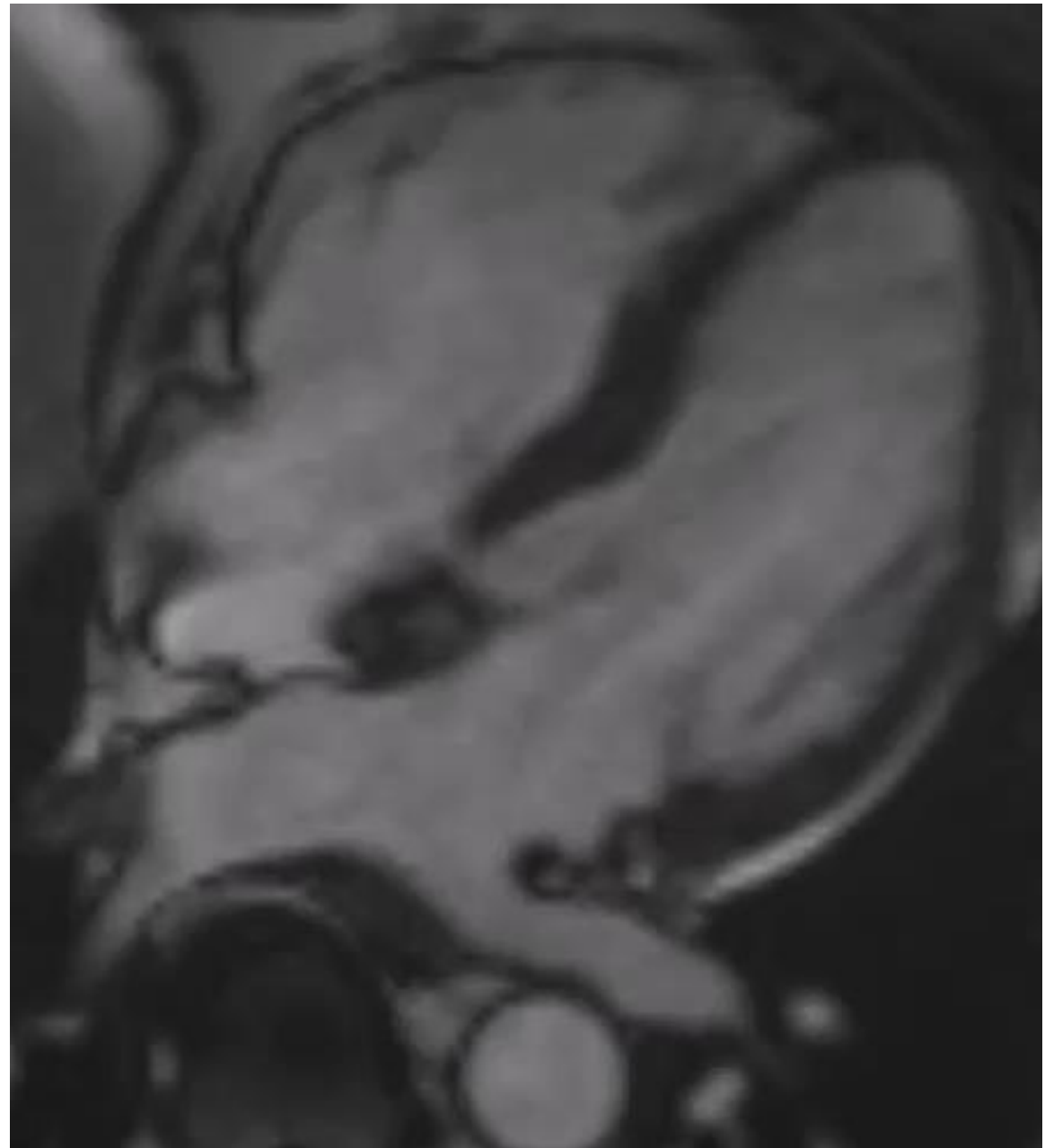
Rechter Vorhof:

Valvula Eustacchi

Chiari Netzwerk

Christa terminalis

- Vertikaler Kamm von glattem Myokard laterale Wand RA
- physiologisch
- Im CT / MRI häufig visualisiert
- DD Tumor



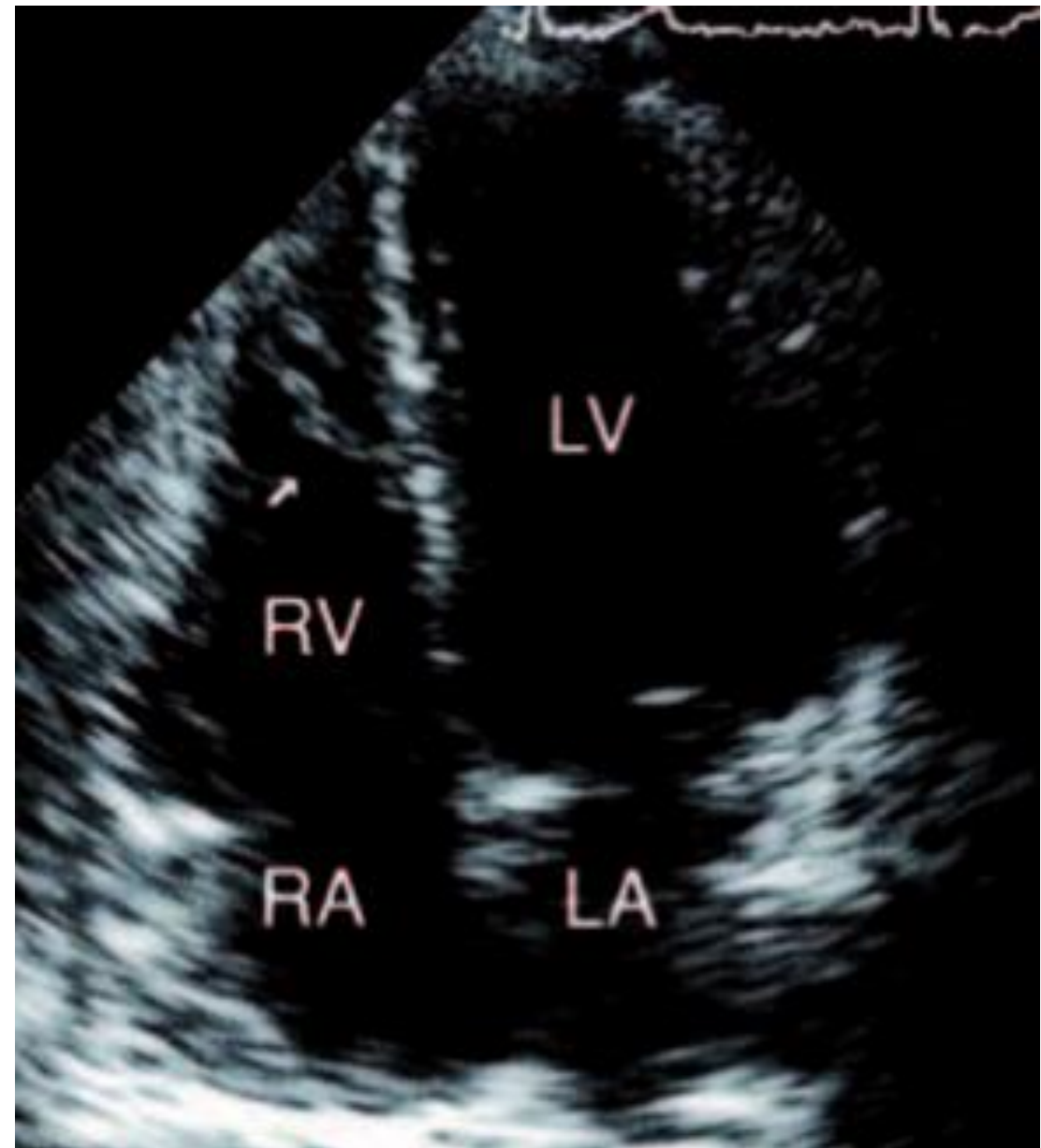
Normale Anatomie und Varianten

Ventrikel:

Moderatorband (RV)

Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende
Sehnenfäden)



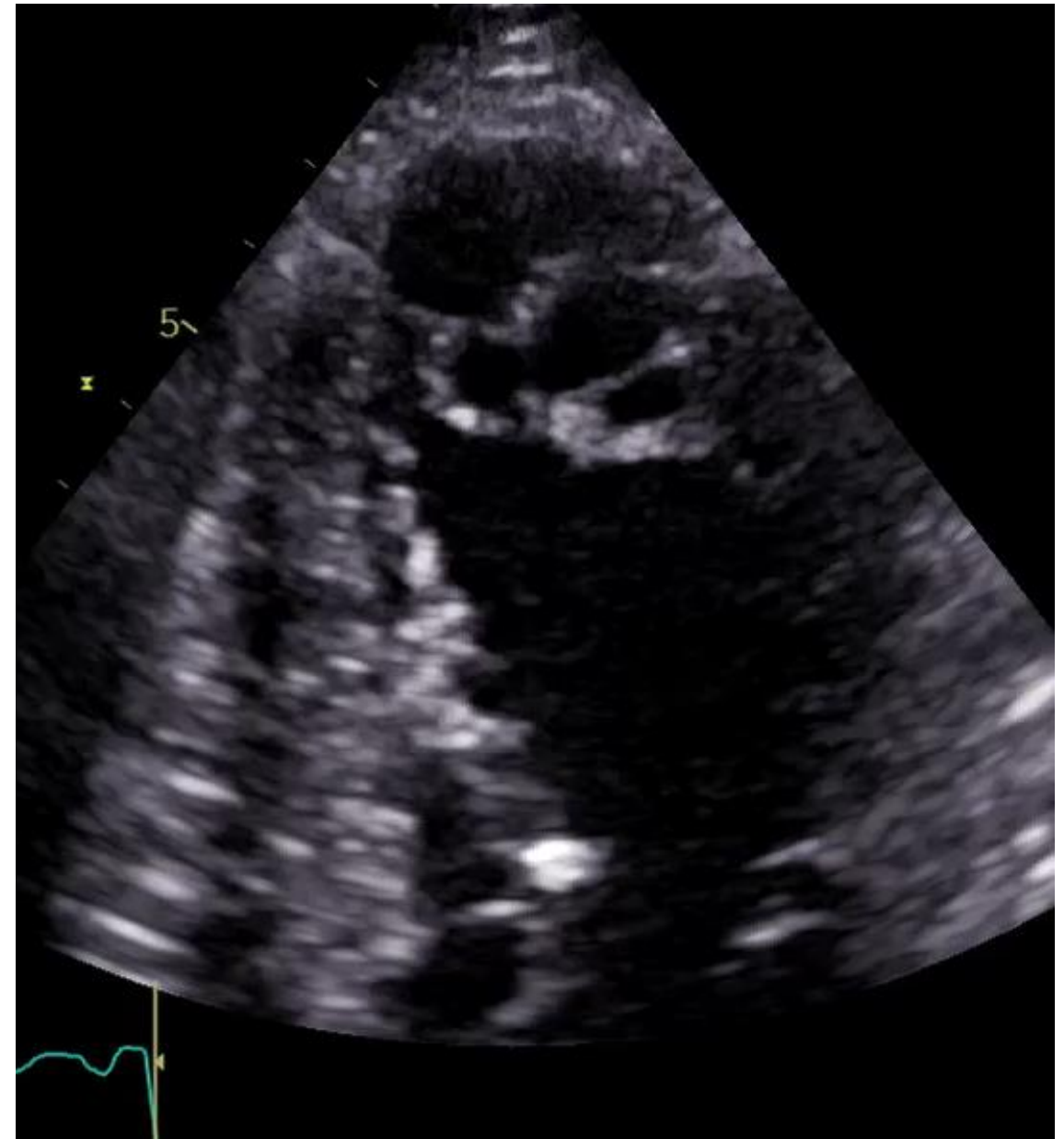
Normale Anatomie und Varianten

Ventrikel:

Moderatorband (RV)

Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende
Sehnenfäden)



Normale Anatomie und Varianten

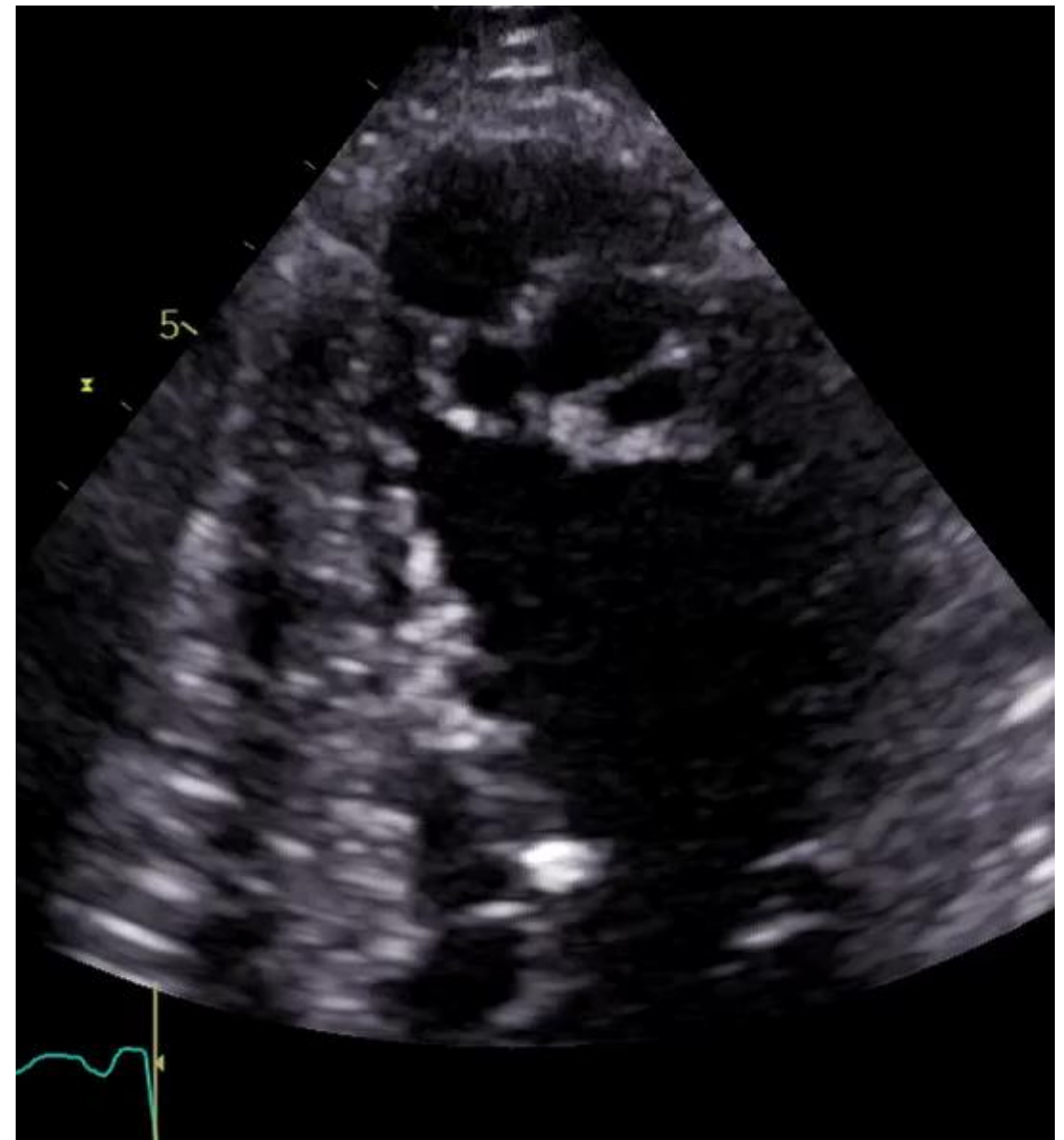
Ventrikel:

Moderatorband (RV)

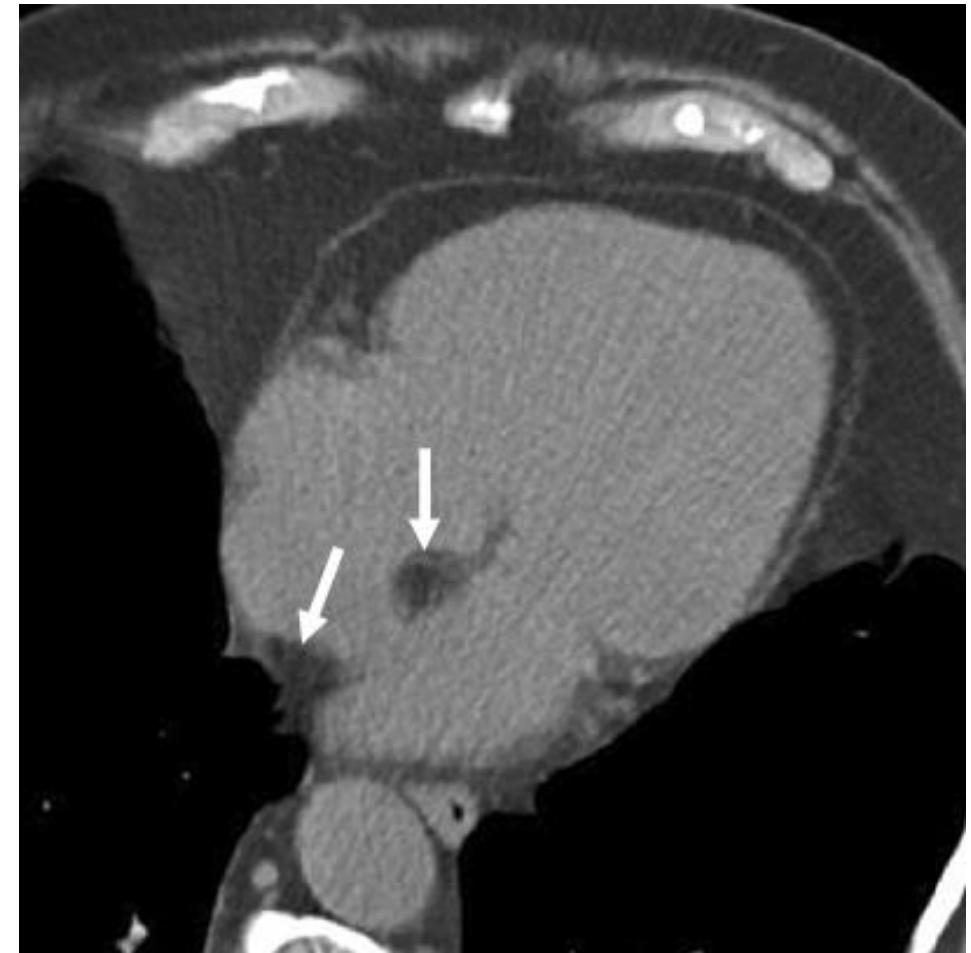
Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende Sehenfäden)

- Fibromuskuläre Strukturen (Septum, lat. Wand, Papillarmuskel, nicht an Mitralapparat)
- Normale anatomische Variante, Prävalenz 0.4-83%
- DD Tumoren, LV-Thromben, Non Compaction Kardiomyopathie



Normale Anatomie und Varianten



Lipomatöse Hypertrophie des Vorhofseptum

- Hantelförmige Verdickung im interatrialen Septum, Aussparung Fossa ovalis
- Inzidenz ca. 2%, Zunahme im Alter, Übergewicht
- Asymptomatisch
- Keine Therapie
- DD Tumor (Lipom)

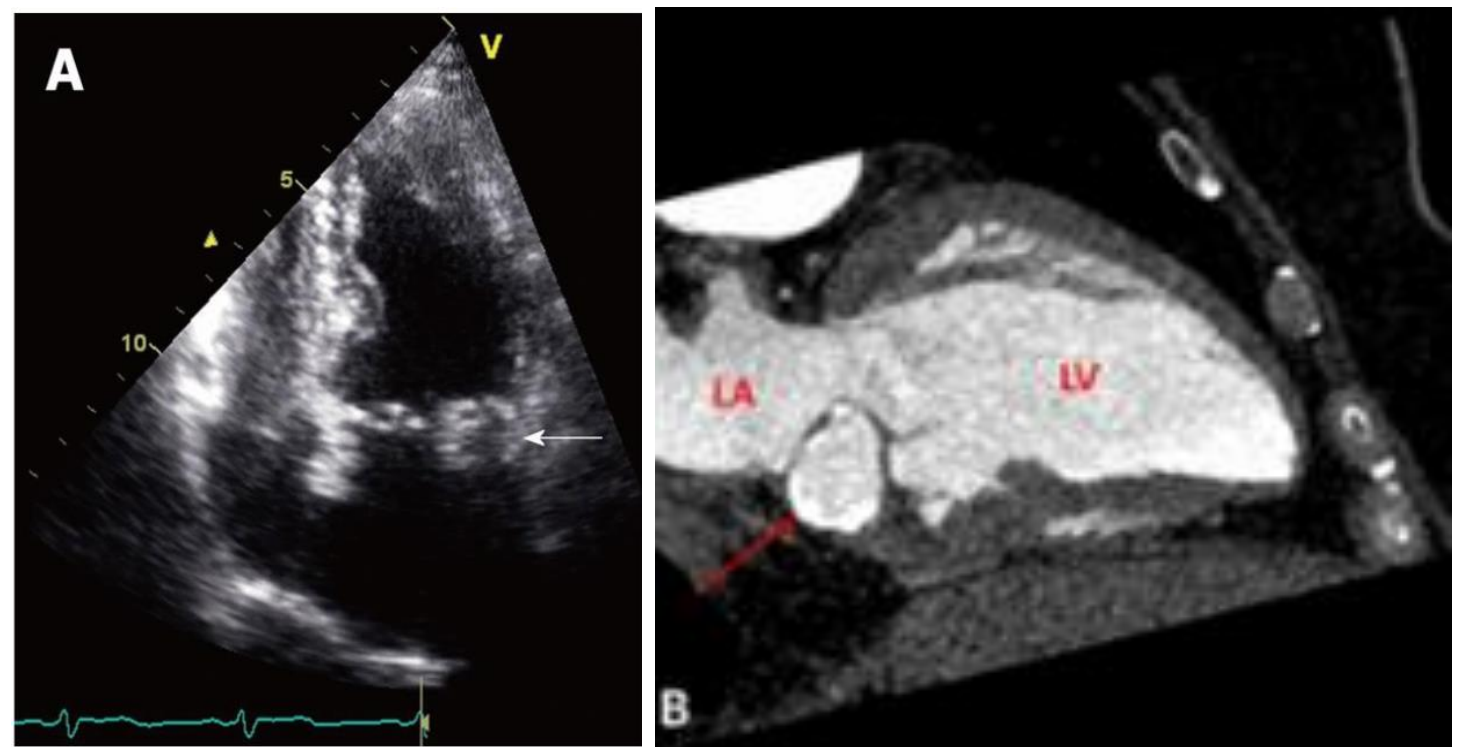
Degenerative Prozesse

Klappen/Klappenapparat:

Lambl's Exkreszenzen (Strands)



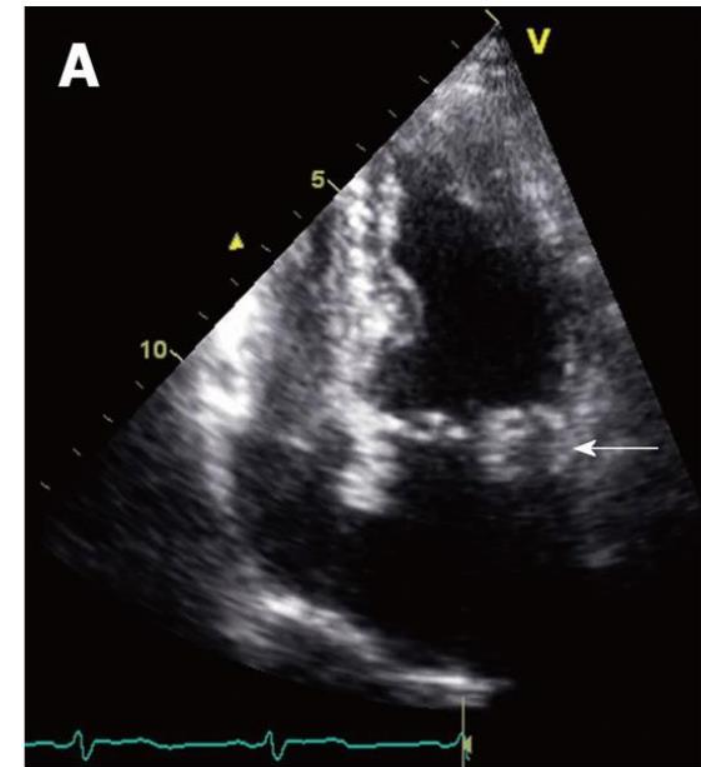
Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus



Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus

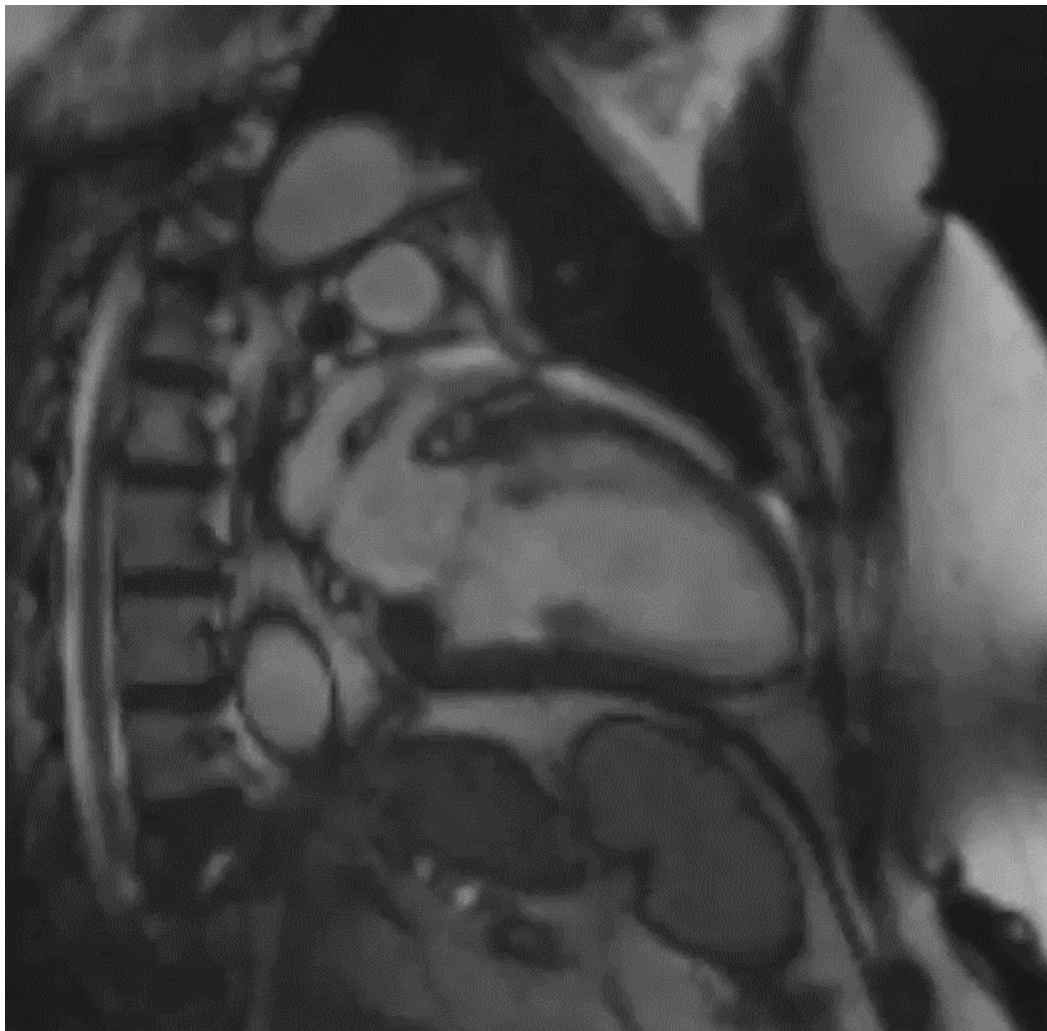
(Liquefaction Necrosis Mitral Annular Calcification)

- ca. 0.7% aller Echos
- Degenerativer Prozess als Sonderform (bei ca. 0.6%) der Mitralklappenverkalkung mit zentraler Nekrose
- i.d.R. asymptomatisch
- Probleme und Komplikationen beschrieben: (Mitralklappenstenose, LVOT-Obstruktion, Ulzerationen der Mitralsegel, Endokarditis mit AV-Block, Embolisierungen)
- für Diagnose ≥ 1 dieser Kriterien möglich:
 - 1) umschrieben, sphärische Raumforderung post. Mitralklappenannulus – post. LV Myokard \rightarrow synchrone Bewegung
 - 2) TTE: inhomogene Masse, zentral echoarm, peripher schalenartig kalzifiziert
 - 3) CT: ringartig peripher verstärkte Kalzifizierung
 - 4) MRI: verschiedene Charakteristika (s.u.)
- Prognose meist gut und i.d. R. keine Therapie (ev. Chirurgie bei Komplikationen ?)

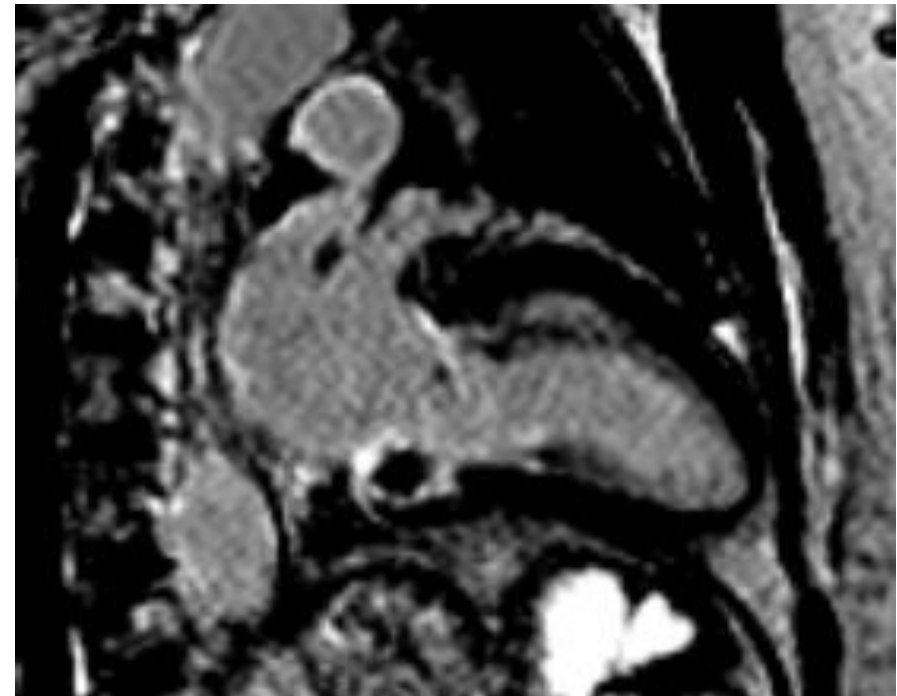


Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus

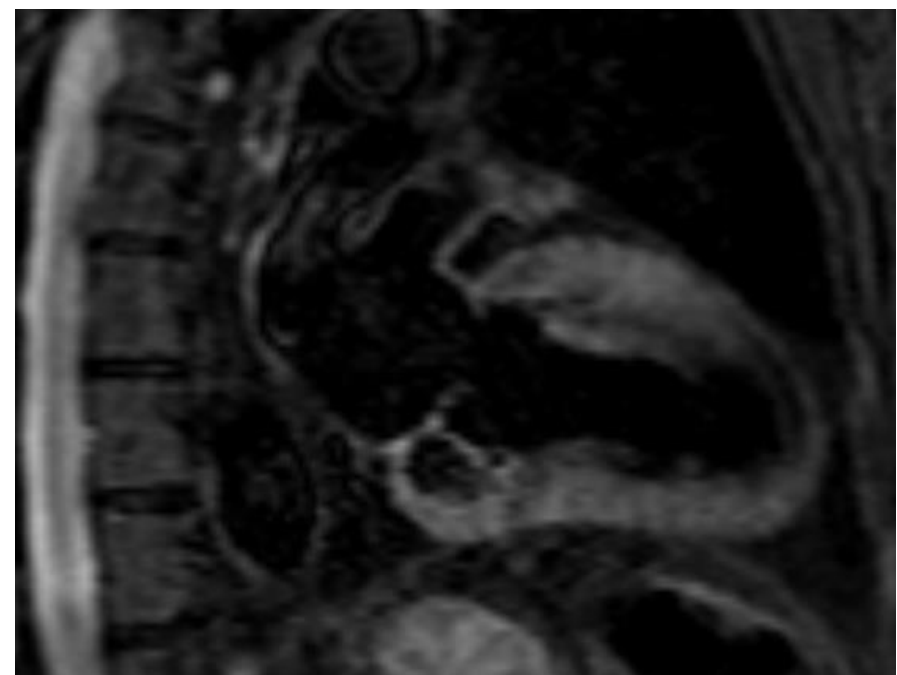
(Liquefaction Necrosis Mitral Annular Calcification)



Cine SSFP: tiefe Signal Intensität



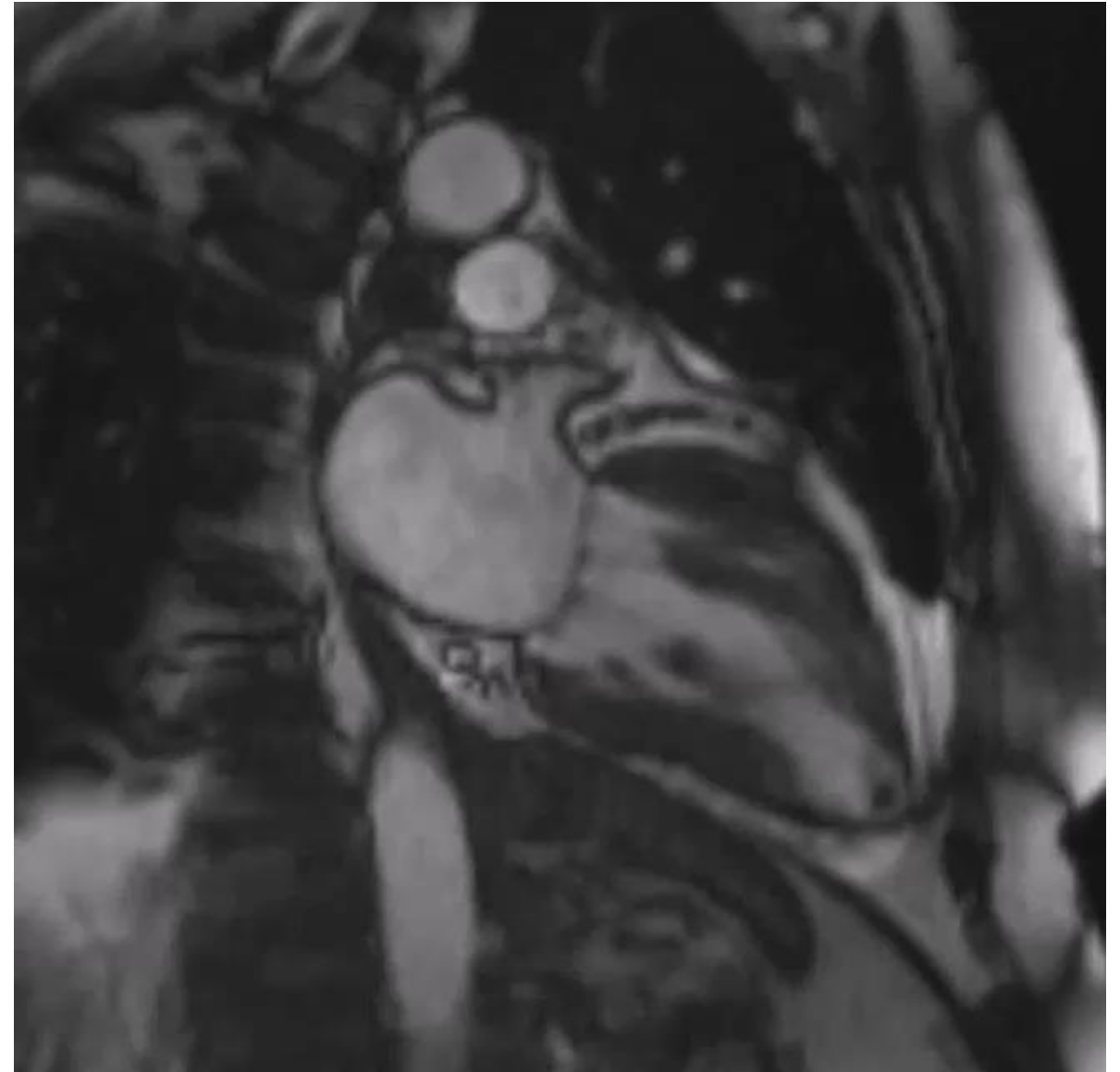
PSIR: peripheres late gadolinium enhancement
(**perfusion:** no contrast enhancement)



T2/TIRM: low signal intensity, hyperintensiver rim

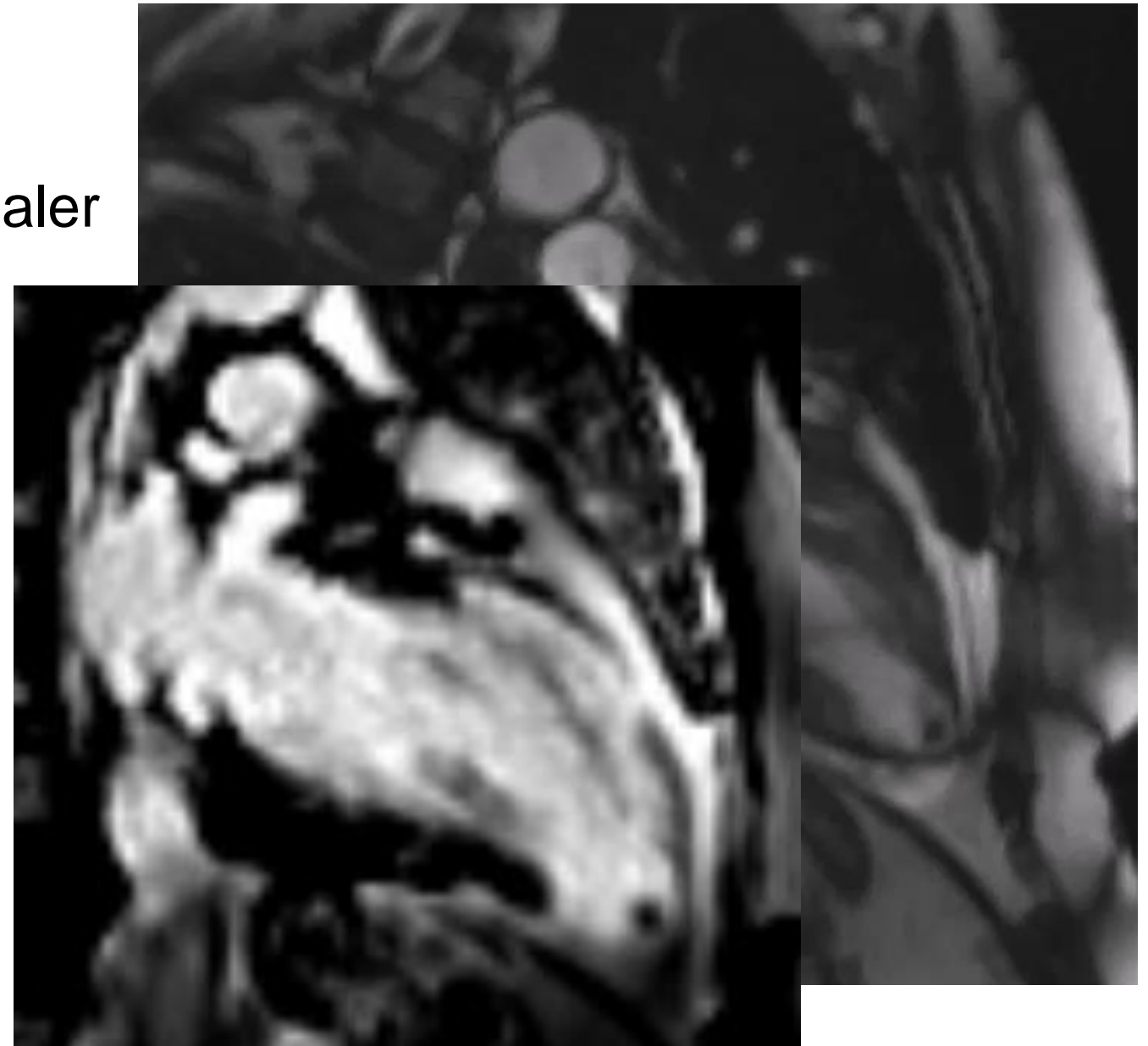
Intrakardiale Thromben

- Häufigste intrakardiale Raumforderung
- Lokalisation häufig assoziiert mit kardialer Pathologie
- **Ventrikulär:**
 - Akuter Vorderwandinfarkt 4-15%
 - Dilatative Kardiomyopathie



Intrakardiale Thromben

- Häufigste intrakardiale Raumforderung
- Lokalisation häufig assoziiert mit kardialer Pathologie
- **Ventrikulär:**
 - Akuter Vorderwandinfarkt 4-15%
 - Dilatative Kardiomyopathie
 - MRI: eindeutige Diagnostik des Thrombus und der assoziierten kardialen Pathologie



Intrakardiale Thromben

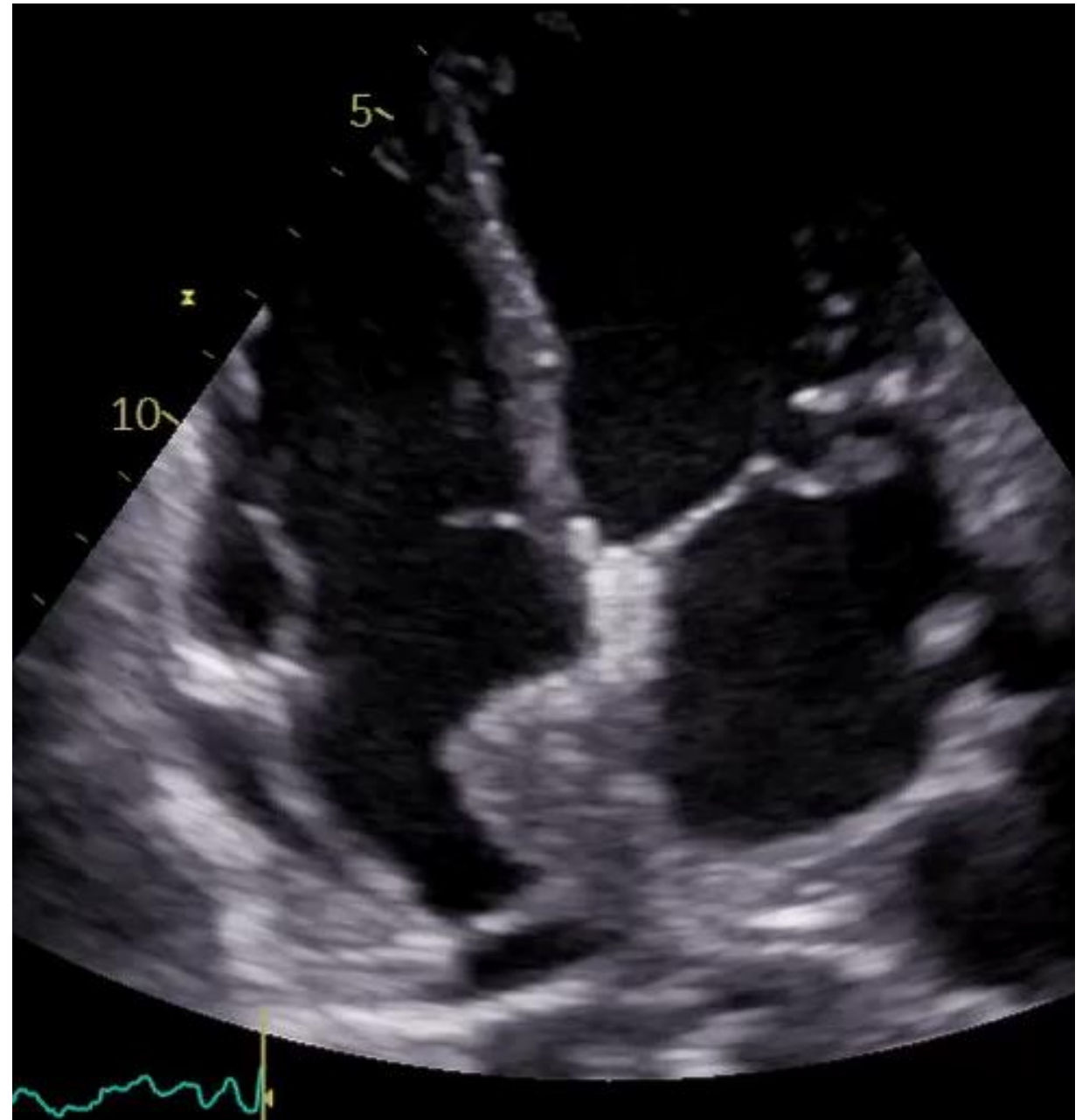
- **Atrial**
 - Linksseitig
 - Typisch Vorhofohr (VHFli)
 - auch Vorhof-"body"
- ***Rechtsseitig***
 - Vorhofohr, Katheter assoziiert, Lungenembolien, inzidentiell

Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

Neudiagnose multiples Myelom

- Echo vor Chemotherapie



Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

Neudiagnose multiples Myelom

- Echo vor Chemotherapie
- CT: inhomogene aber ausgeprägte Verkalkung



Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

TTE

Differentialdiagnose:

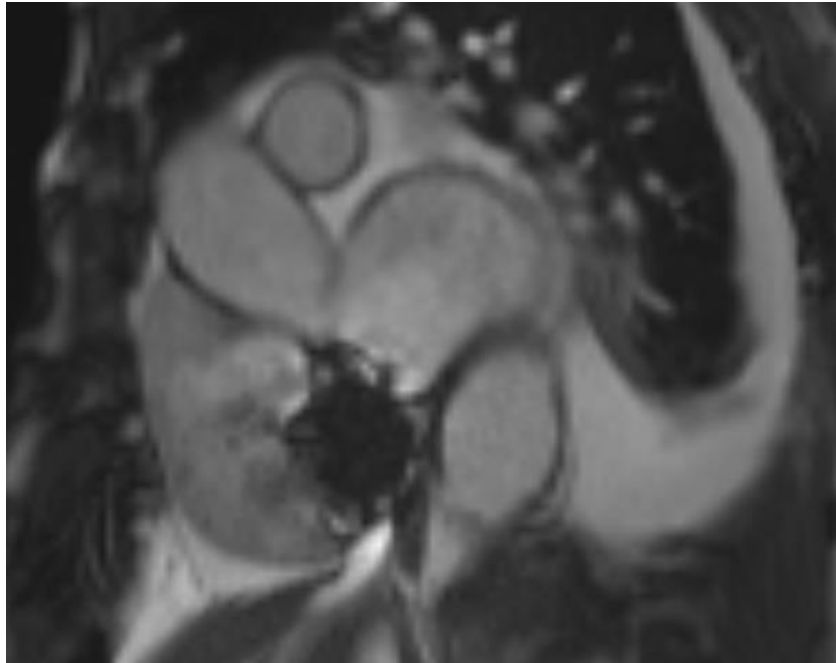
- Myxom (Echobefund, Zuweisung)
- Plasmozytom
 - sehr seltener maligner kardialer Tumor (isoliert primär oder systemischem multiplem Myelom)
 - kalzifizierte Plasmozytome beschrieben
- Thrombus



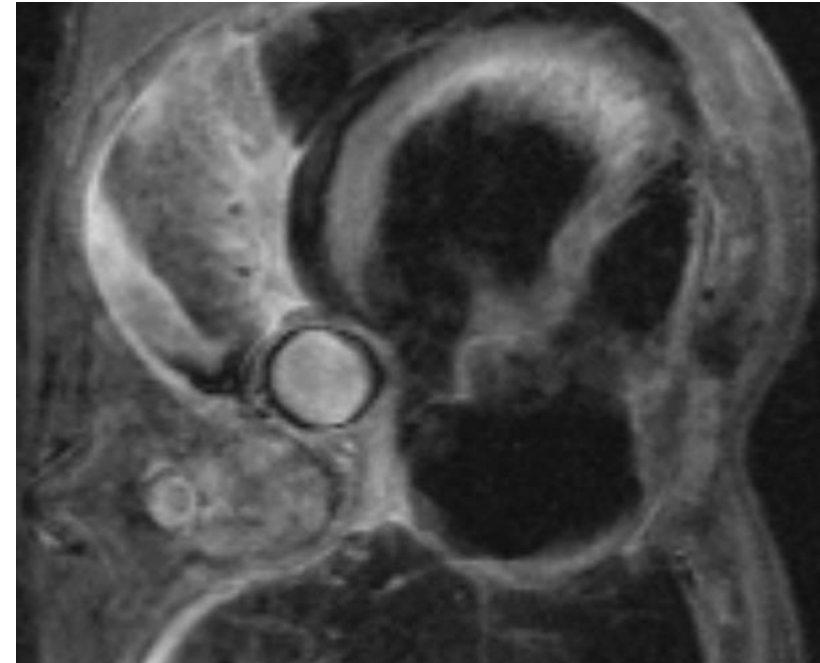
Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

Cine SSFP
Stark hypointens/no Signal

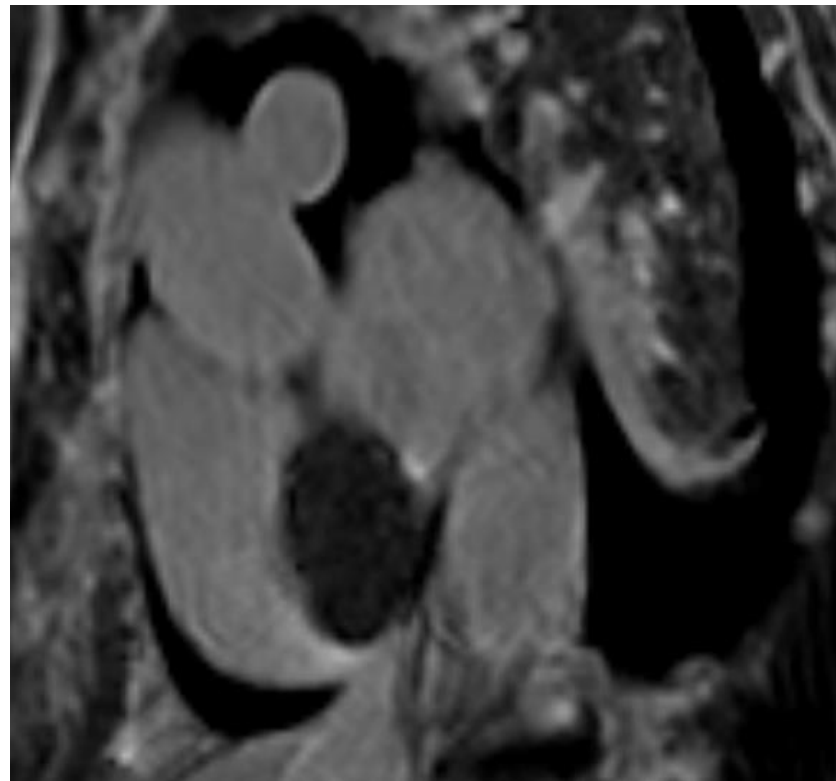


T2/TIRM
No Signal

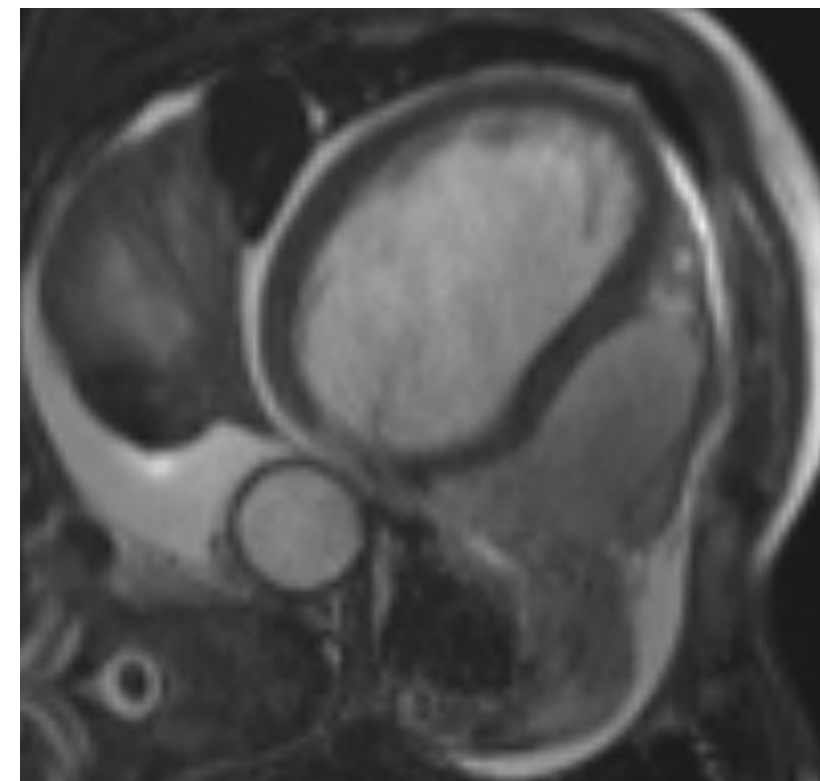


MRI

PSIR
Keine KM Aufnahme



Cine SSFP



Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)



Heart, Lung and Circulation

Volume 25, Issue 2, February 2016, Pages e21-e23



Clinical Spotlight

Right Atrial Calcified Ball Thrombus Mimicking a Myxoma

Yoshitaka Yamane MD  , Hironobu Morimoto MD, Shuhei Okubo MD, Hiroshi Koshiyama MD
, Shogo Mukai MD

Show more 

+ Add to Mendeley  Share  Cite

<https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.09.010>

[Get rights and content](#)

Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

Ohne OAK

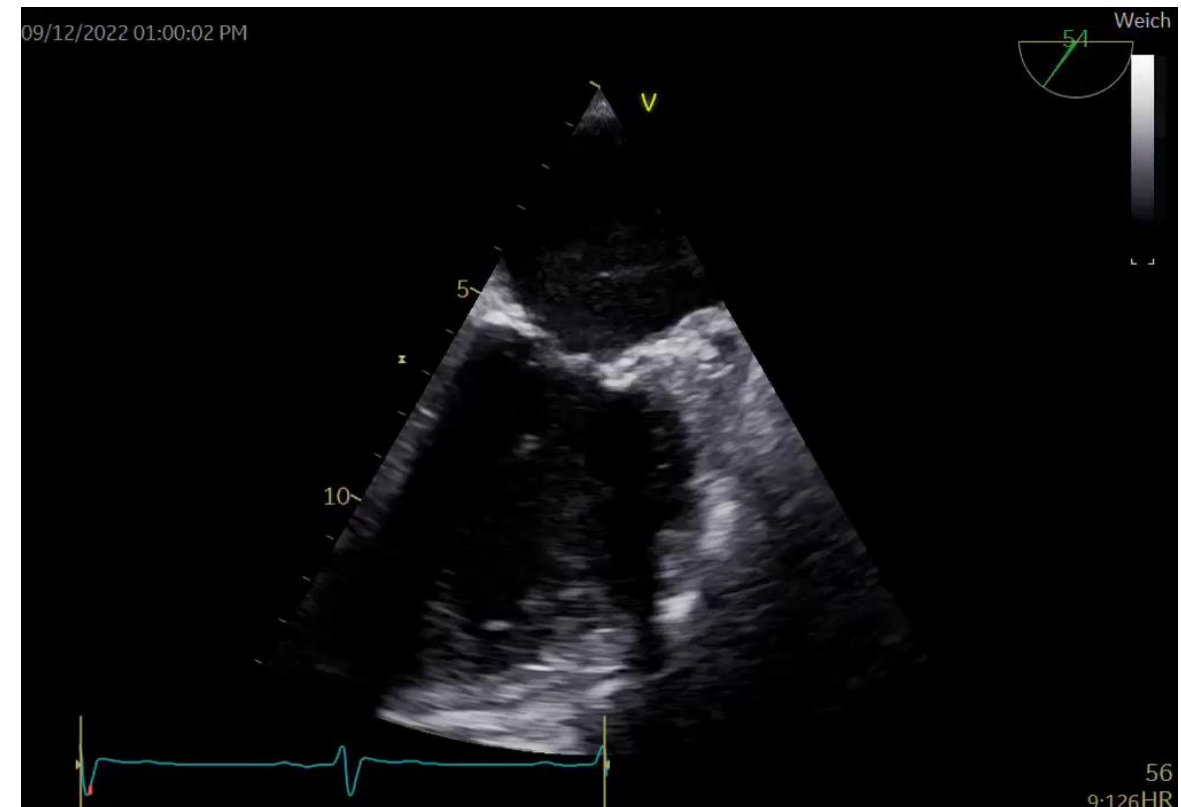


Mit OAK



Intrakardiale Thromben

- **Atrial**
 - Linksseitig
 - Typisch Vorhofohr,
 - auch Vorhof-"body"
 - rechtsseitig
 - Vorhofohr, Katheterassoziiert, Lungenembolien, inzidentiell
- ***Klappen***

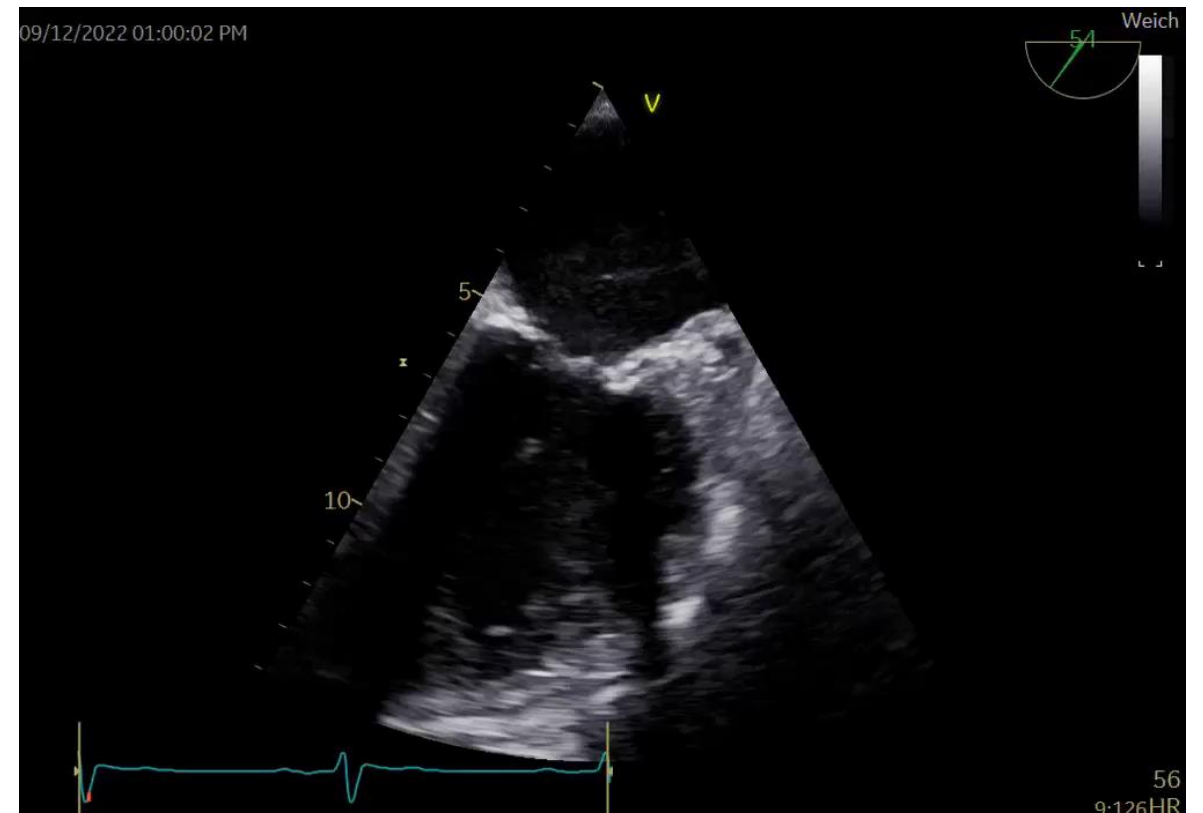


Intrakardiale Thromben: Unklare RF Mitralklappe

Raumforderungen auf Klappe

Differentialdiagnose:

- 92 jährig mit Stroke, kein Fieber, keine BK
- 11 resezierte Tumoren der Mitralklappe
resezierte Tumoren Yuan et al 2004-2008)
- 5 papilläres Fibroelastom, 1 Myxom, 2 organisierte Thromben (inkl. Mitralklappe LV seitig), 3 kalzifizierte Läsionen
- Vegetation (≠ Loco typico, kein Infekt), Libmann Sacks Endokarditis
- → Arbeitshypothese: Thrombus → OAK



Device's



Device's



Vegetationen

- Mobile Raumforderung möglich an allen Klappen
- Klinisches Szenario !!



Kardiale Neoplasien

- Primäre Tumoren
 - Sehr selten (1.38/100'000 Personen/Jahr)
 - 75% benigne
 - 25% maligne
- Sekundäre = Metastasen (1%)

Primäre kardiale Neoplasien: benigne

Erwachsene:

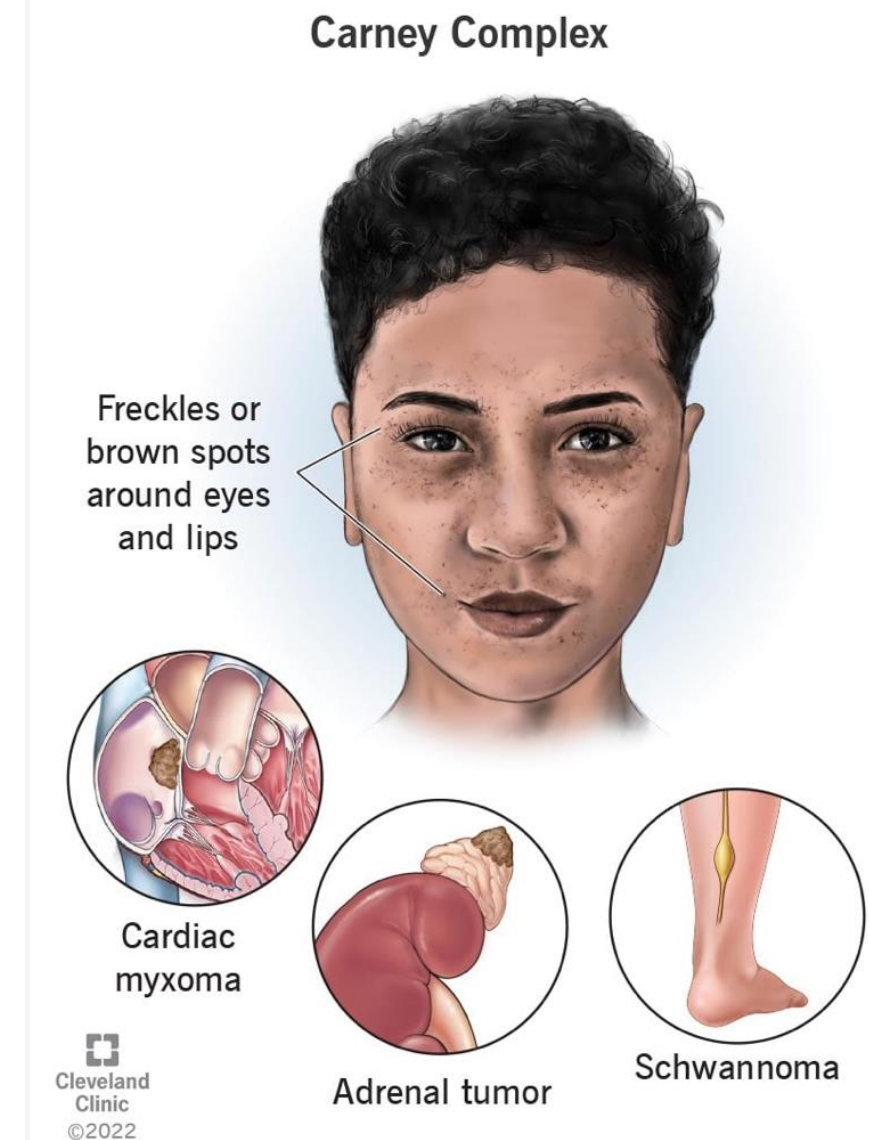
- **Myxom 45%**
- Fibroelastom 15%
- Lipom 5%
- Angiom 5%
- Hamängiom 5%
- Fibrom 3%
- Rhabdomyom 1%
- Teratom < 1%

Kinder:

- Myxom 15%
- Lipom -
- Fibroelastom -
- Angiom 5%
- Hamängiom 15%
- Fibrom 5%
- **Rhabdomyom 45%**
- Teratom < 1%

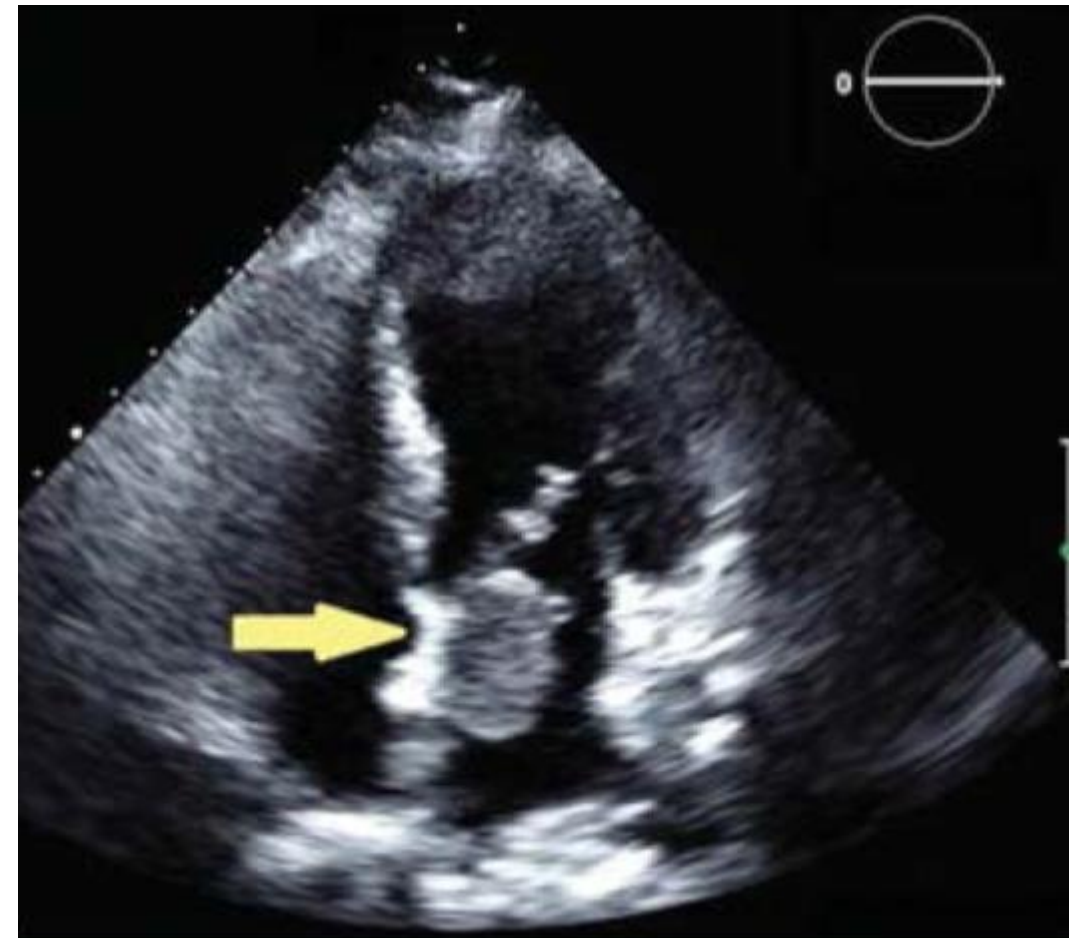
Myxom

- Häufigster prim. benigner kardialer Tumor (50%)
- Typ. Alter bei Diagnosestellung 30-50 J., Frauen (65%) > Männer
- 90% sporadisch
- 10% familiär, jüngere Patienten —> Screening
- Carney Syndrom (auto. dom.):
 - multiple kardiale u. extrakardinale Myxome
 - Dermatologische Auffälligkeiten
 - endokrine Pathologien



Myxom

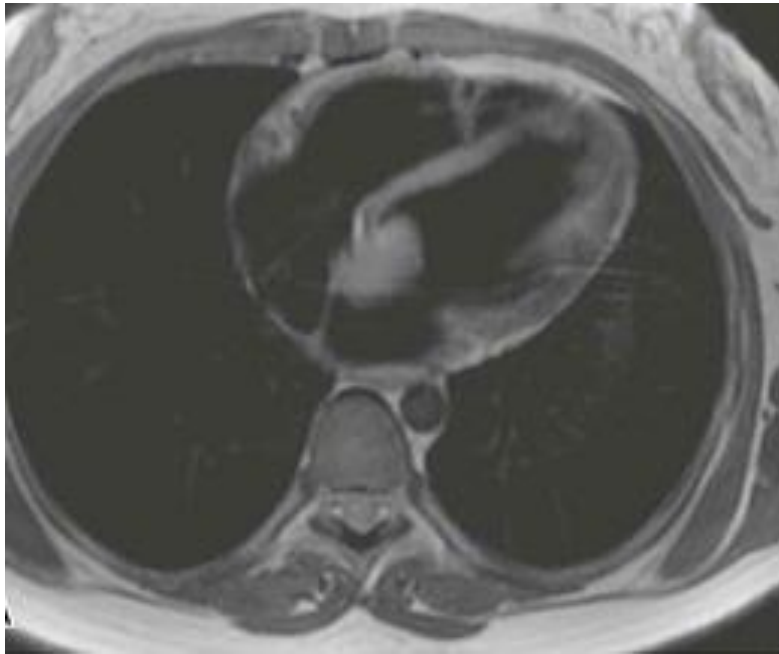
- Lokalisation:
 - 90% klassisch solitär, 90% linksatrial Fossa oval
- Klinik "klassische Triade"
 - Mechanische Obstruktion
 - Embolisierung
 - Allgemeinsymptome (Interleukin-6 Freisetzung)
→ cave: Fehldiagnosen



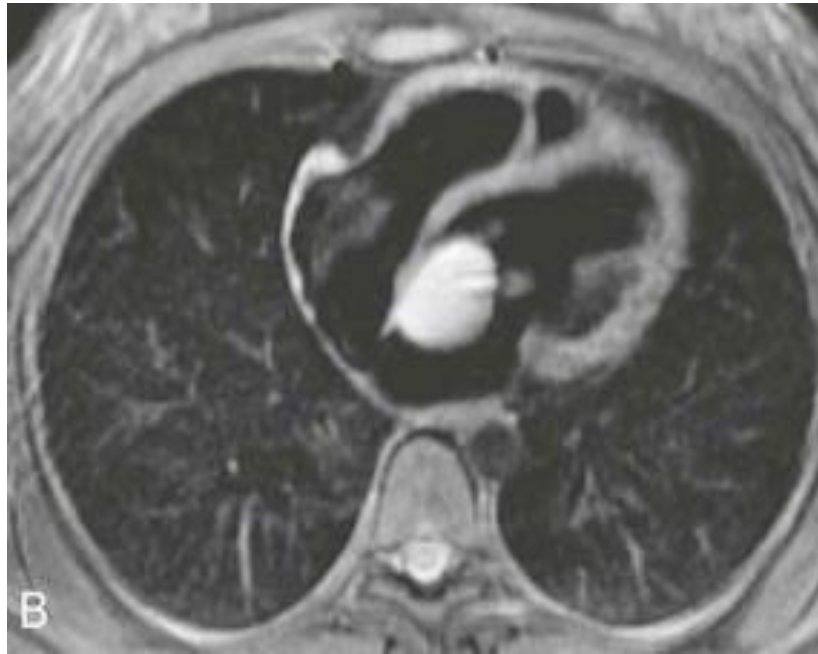
Myxom

- Diagnose
 - TTE / TEE
 - CT / **MRI**
 - Definitiv histologisch

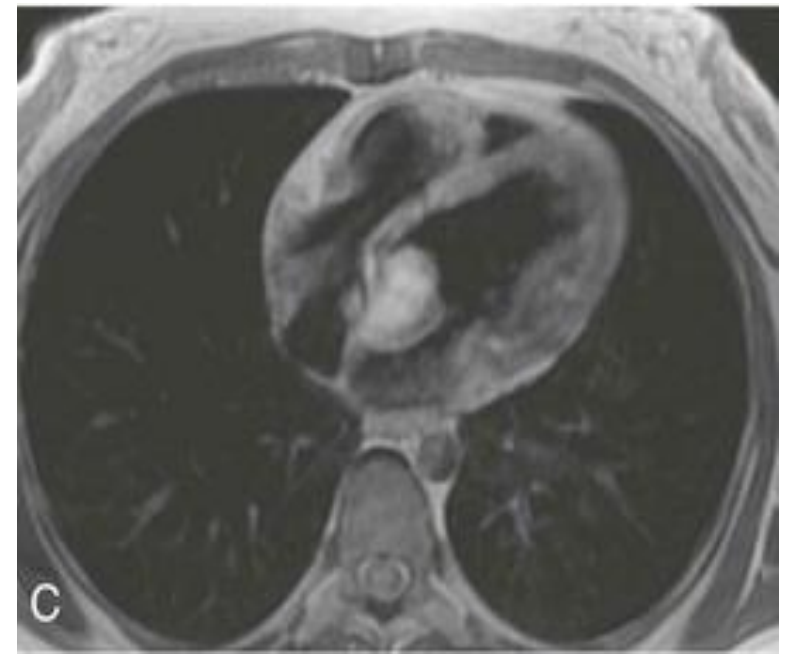
Myxom im Herz MRI



T1db: isointens



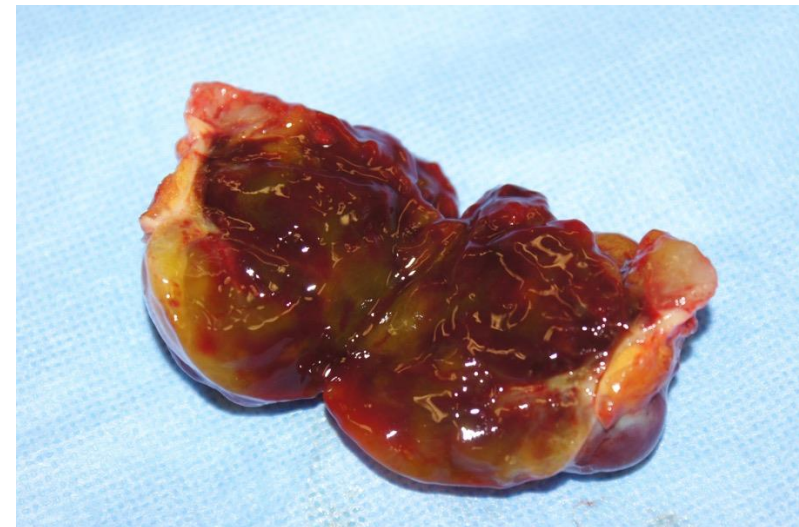
T2db: ausgeprägt hyperintens



PSIR: heterogenes LGE

Myxom

- Therapie:
 - komplette chirurgische Resektion
 - Perioperative Mortalität ca. 3%
- Rezidive
 - sporadisch 1-3%
 - familiär bis 20% —> Verlaufskontrolle
- Insgesamt gute Prognose, Lebensqualität



Fibroelastom

- 2. Häufigster kardialer Tumor
 - Aortenklappe > Mitralklappe
 - Gutartig
 - Hohe Inzidenz an Embolien
 - Antikoagulation bzw. chirurgische Resektion
- DD Lambl's Ekreszenzen
(keine Therapie)



Primäre kardiale Neoplasien: maligne

Primäre kardiale Neoplasien

- 25% der prim. kard. Tumoren
- 95% Sarkome (Angiosarkome, Leiomyosarkome, Liposarkome, Rhabdomyosarkome)
 - 5. Dekade, Prädominanz Frauen
 - am häufigsten rechter Vorhof
 - (Chirurgie), Chemo, Radio
 - oft rasch progredienter Verlauf
 - schlechtes Ansprechen auf Chemo
 - 5 Jahres Überlebensrate 14%
- 5% Lymphom
- Noch viel selter Plasmozytome

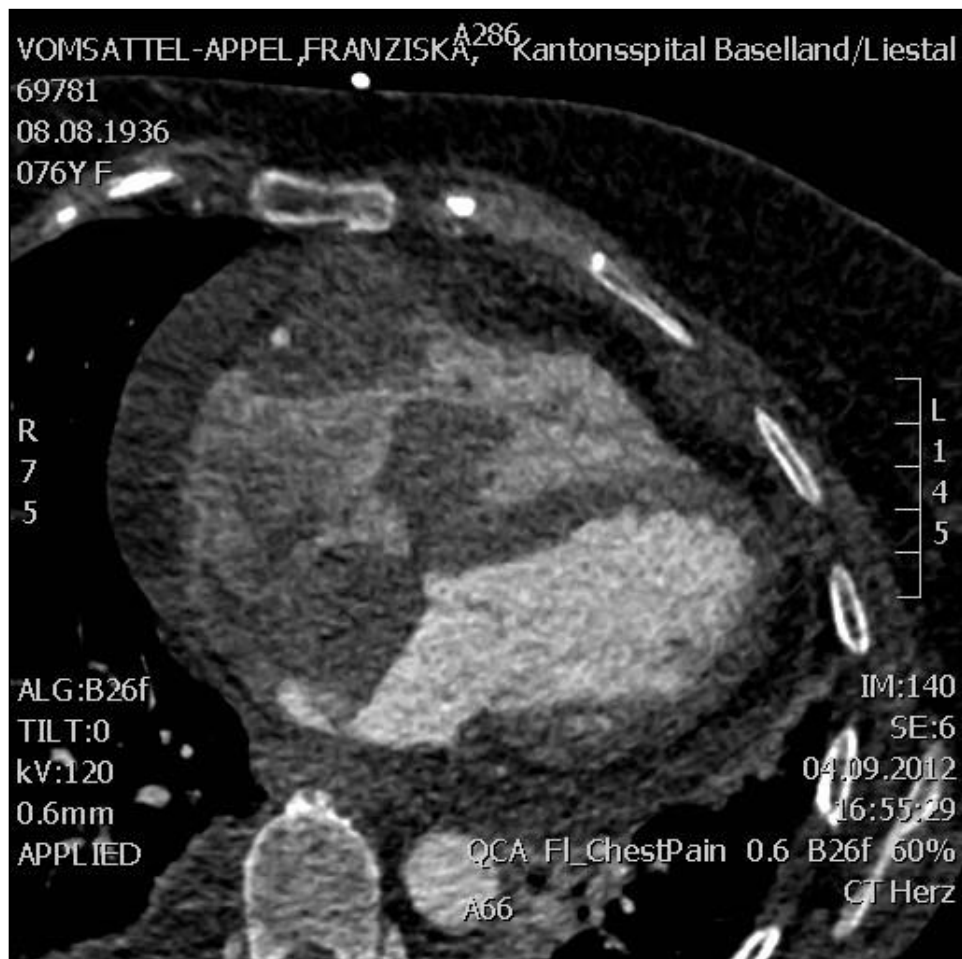
Sekundäre kardiale Neoplasien = Metastasen

- 20-40x häufiger als primäre Neoplasien
- häufig epikardial, meist nicht alleinige kardiale Metastasen
- 90% klinisch "still"
- Häufigste ins Herz metastasierende Tumoren:
 - ***Lunge, Mamma (lokale Infiltration)***
 - ***Nierenzellkarzinome (via VCI)***
 - ***Melanom und Leukämien (hämatogen)***

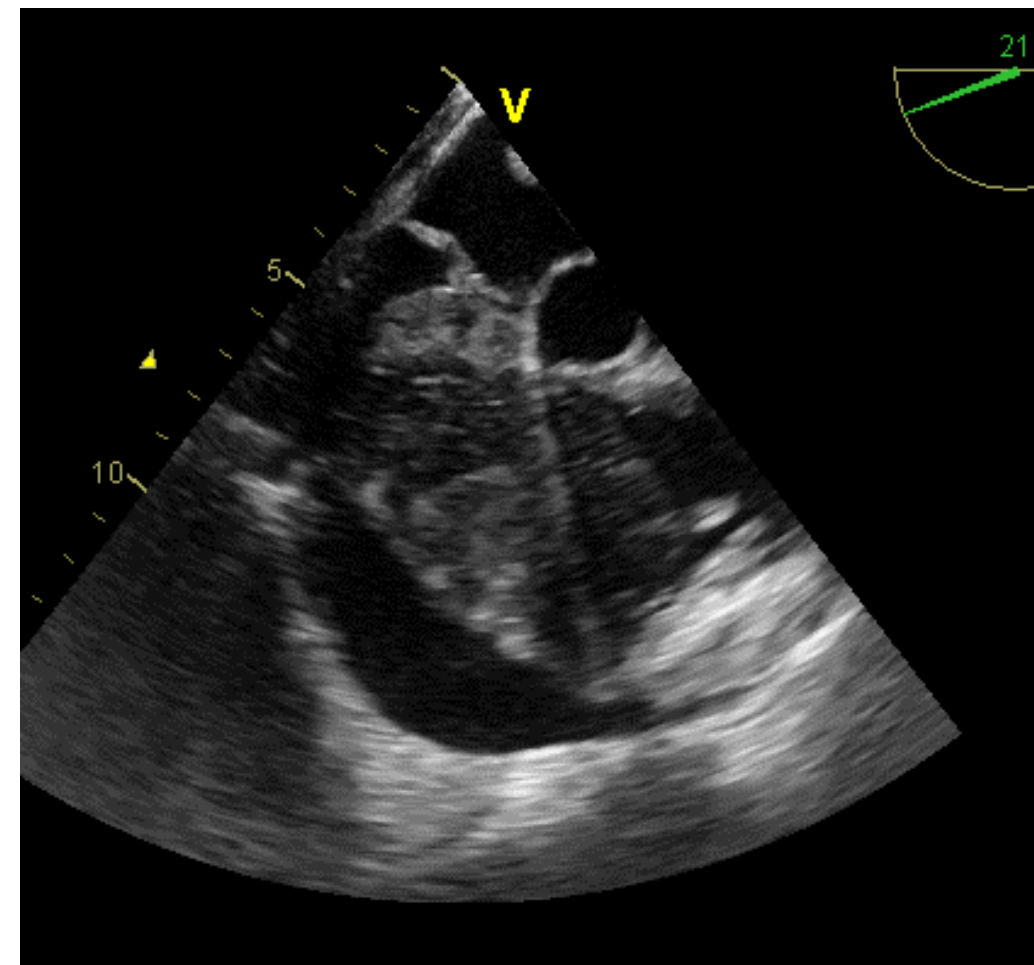
Primär maligne kardiale Raumforderung

- Patientin 1936, Belastungsdyspnoe seit 6 Monaten
- Akute Verschlechterung mit Sprech-/Ruhedyspnoe und konstanten Thoraxschmerzen innerhalb 4 Wochen
→ Raumforderung vom RV- Unterrand ausgehend, ca. 4cmx8cm

CT-Thorax



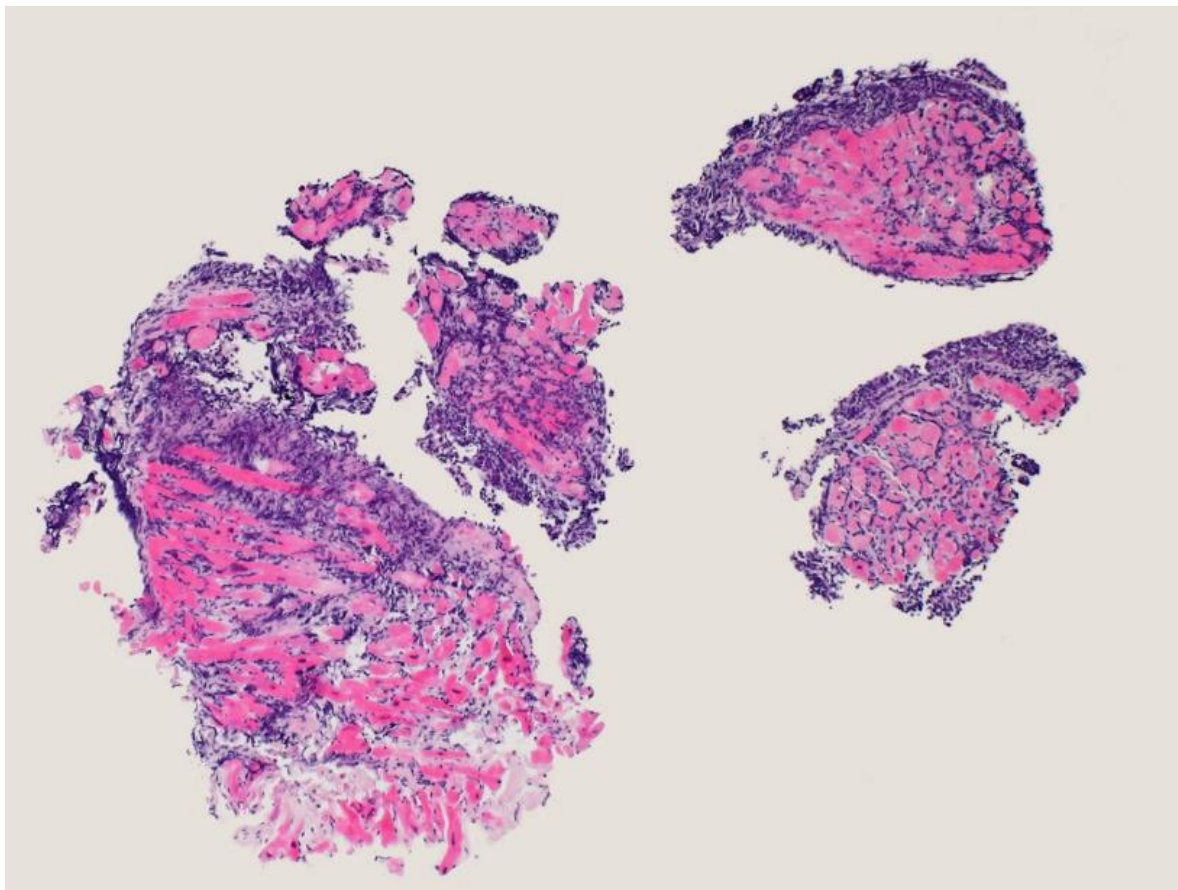
TEE 4-Kammer-Blick



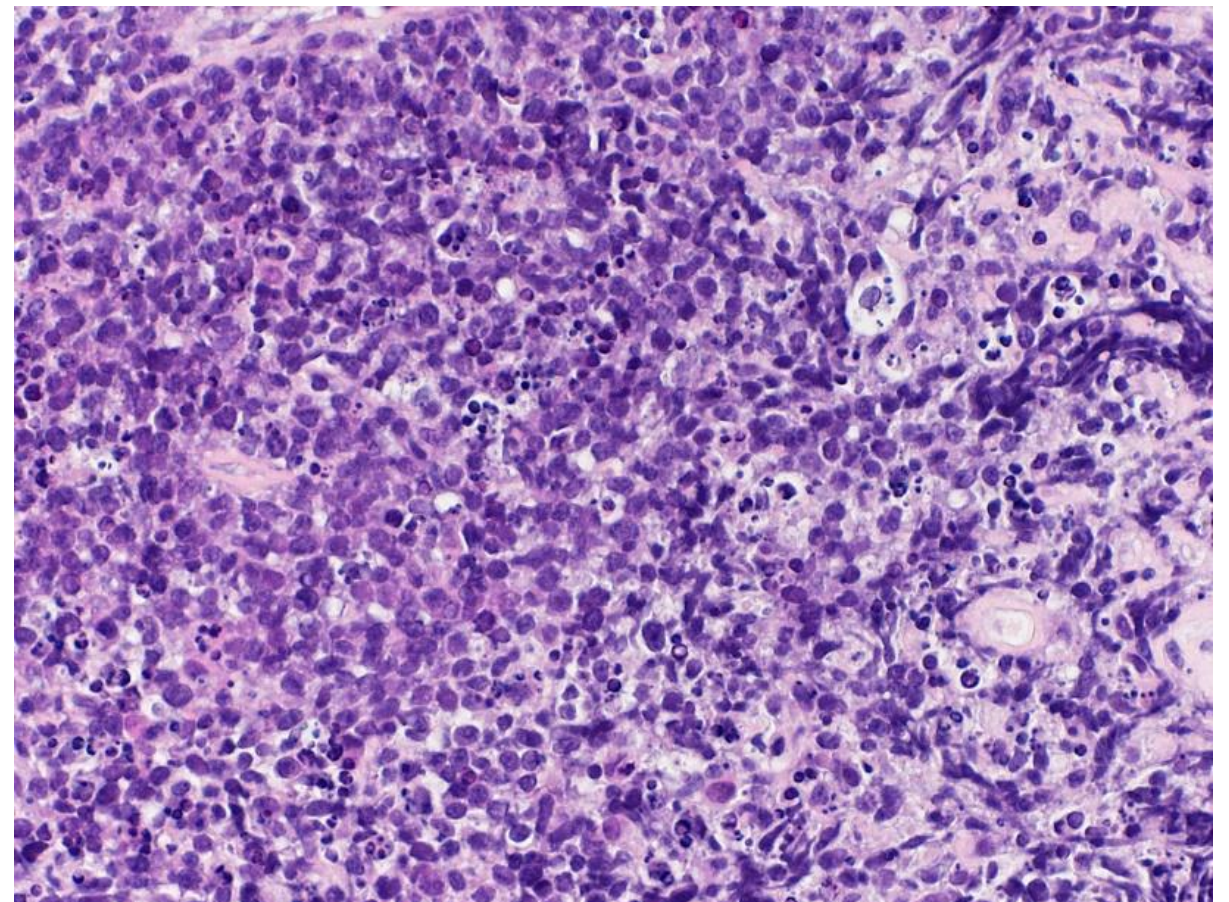
Primär maligne kardiale Raumforderung

Biopsie rechter Ventrikel

Überischt HE



Vergrößerung HE

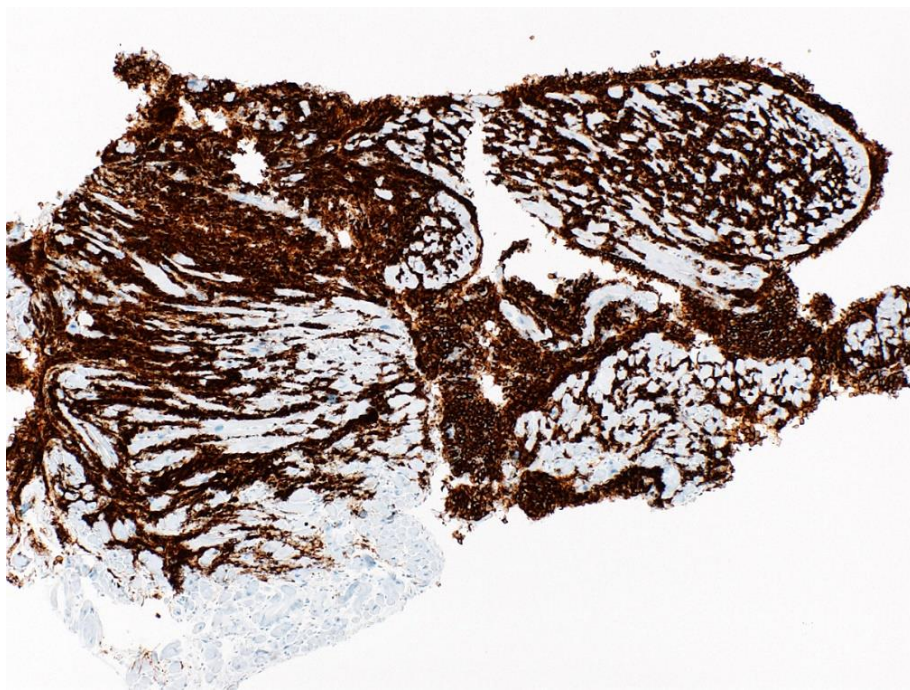


Primär maligne kardiale Raumforderung

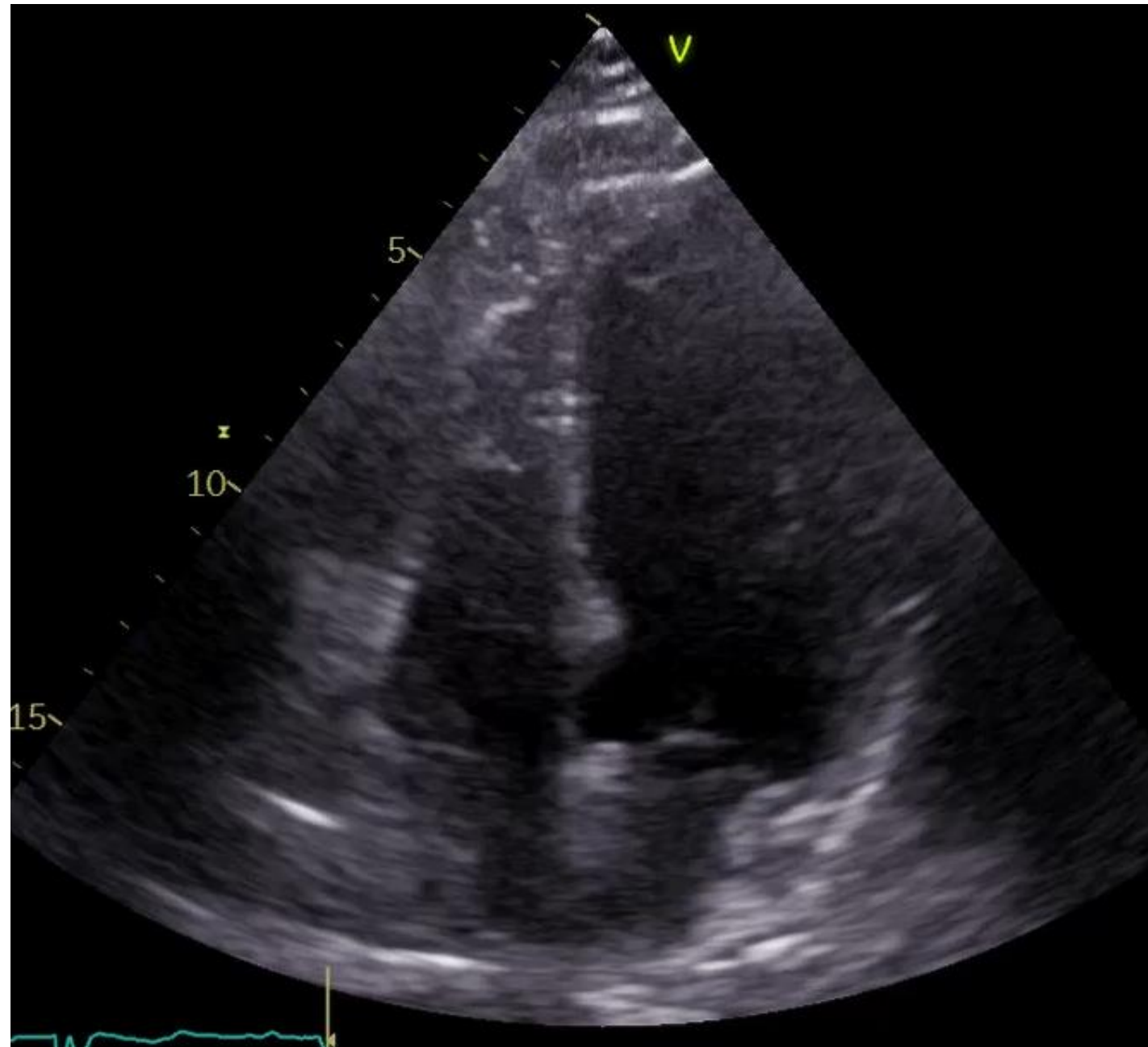
Prim. kardiales grosszelliges B-Zell-Lymphom

- extrem selten; Inzidenz leicht ↑ (HIV, Transplant.)
- Per Definition nur Involvierung des Herzens oder des Perikards
- Klassifikation: prim. extranodales NHL, 80% B-Zell-Lymphom mit grossen CD 20 pos. Zellen; 20% CD 3 pos. T-Lymphocyten
- Alter um 60 Jahre
- Männer > Frauen (3:1)
- RA > Perikard (häufig) > RV > LA > LV (*Ikeda H Pathol Int 2004 Mar; 54(3:187-95)*)
- Klinik häufig unspezifisch: Dyspnoe, Brustschmerzen, Ödeme, Arrhythmien, ausgeprägter Perikarderguss
- Therapie: R-CHOP (ev. ohne Antrazykline), unterschiedliches Ansprechen, komplette Remission Minderheit (bei uns ja, Pat. mind. 9 Jahre überlebt)
- fatale Komplikationen frühe Therapiephasen (Arrhythmien, mech. Komplikationen, Embolisierungen etc.)

Immunhistochemie



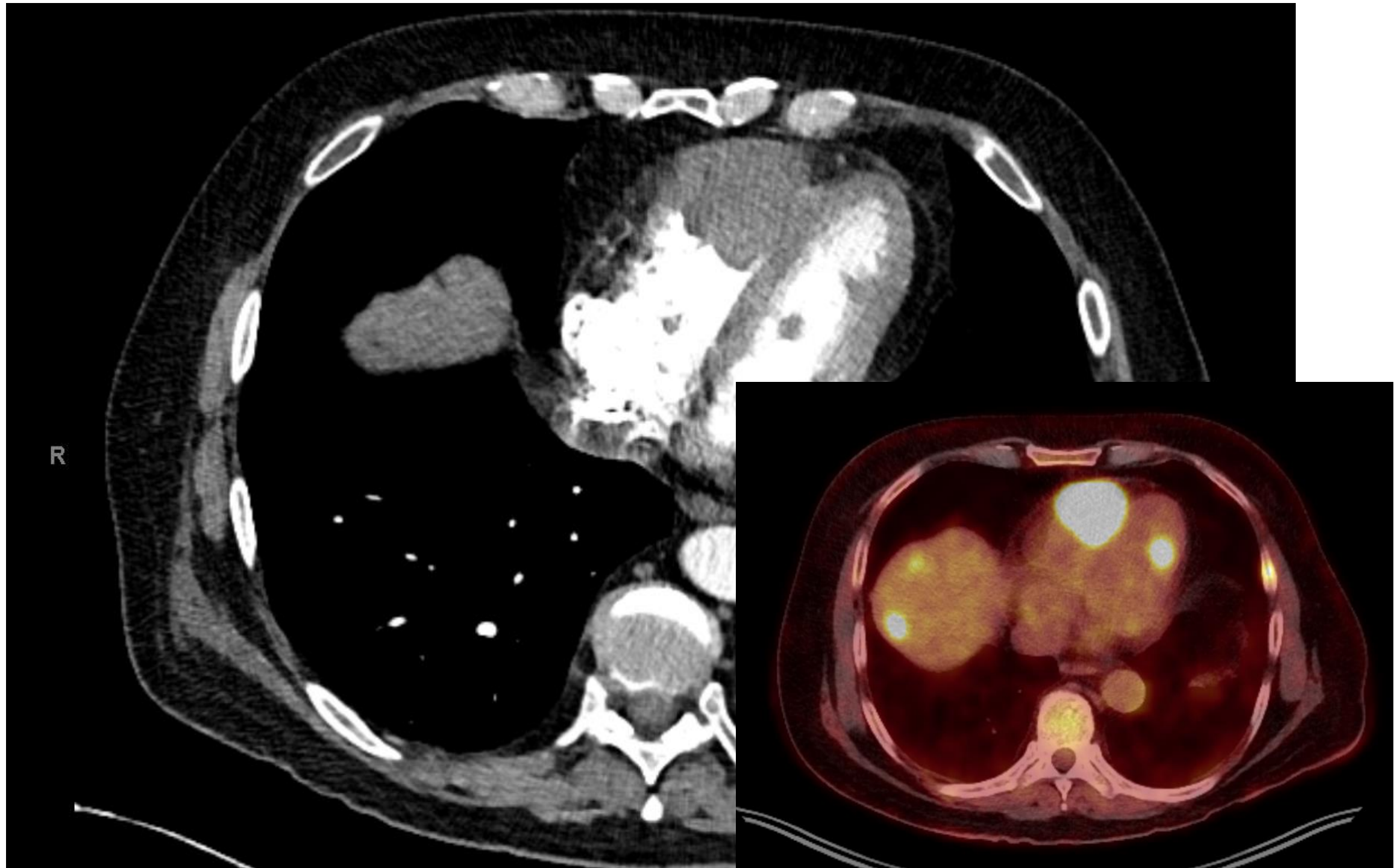
Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom



Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom



Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom (Hämatogene Metastatisierung)



Vielen Dank!