

Tumore und Raumforderungen im Herz

Birsecker Herzfortbildung 19.01.2023
Daniel Jauslin

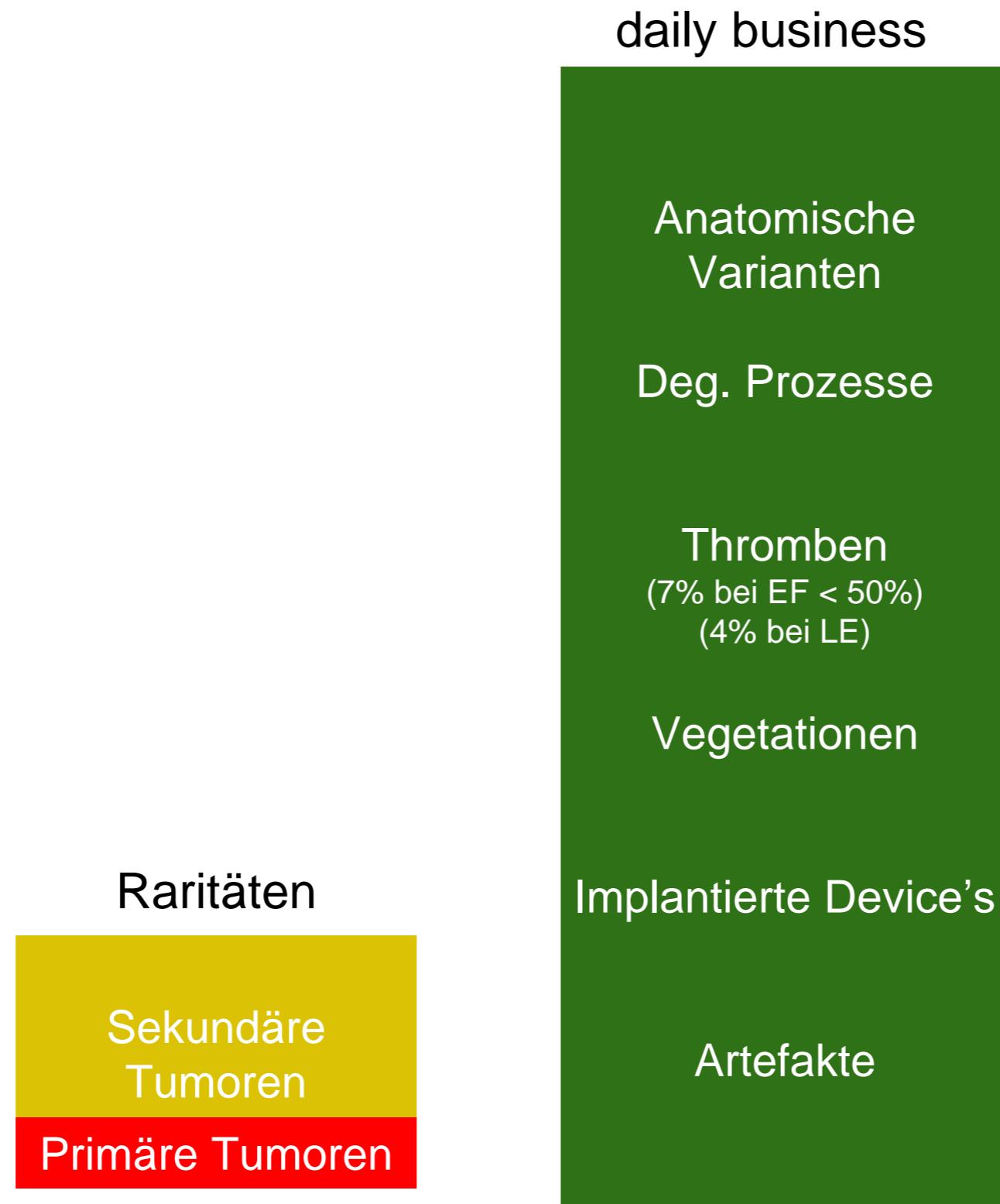
Einteilung

- 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, Einflussstauungen, Perikarderguss-/Tamponde, Herzinsuffizienz
 - 3. Embolisch:** systemische und pulmonale thromboembolische Phänomene
- Echokardiographie primäre Diagnostik
- Multimodales Imaging (CT / MRI)

Differentialdiagnose kardialer Raumforderungen

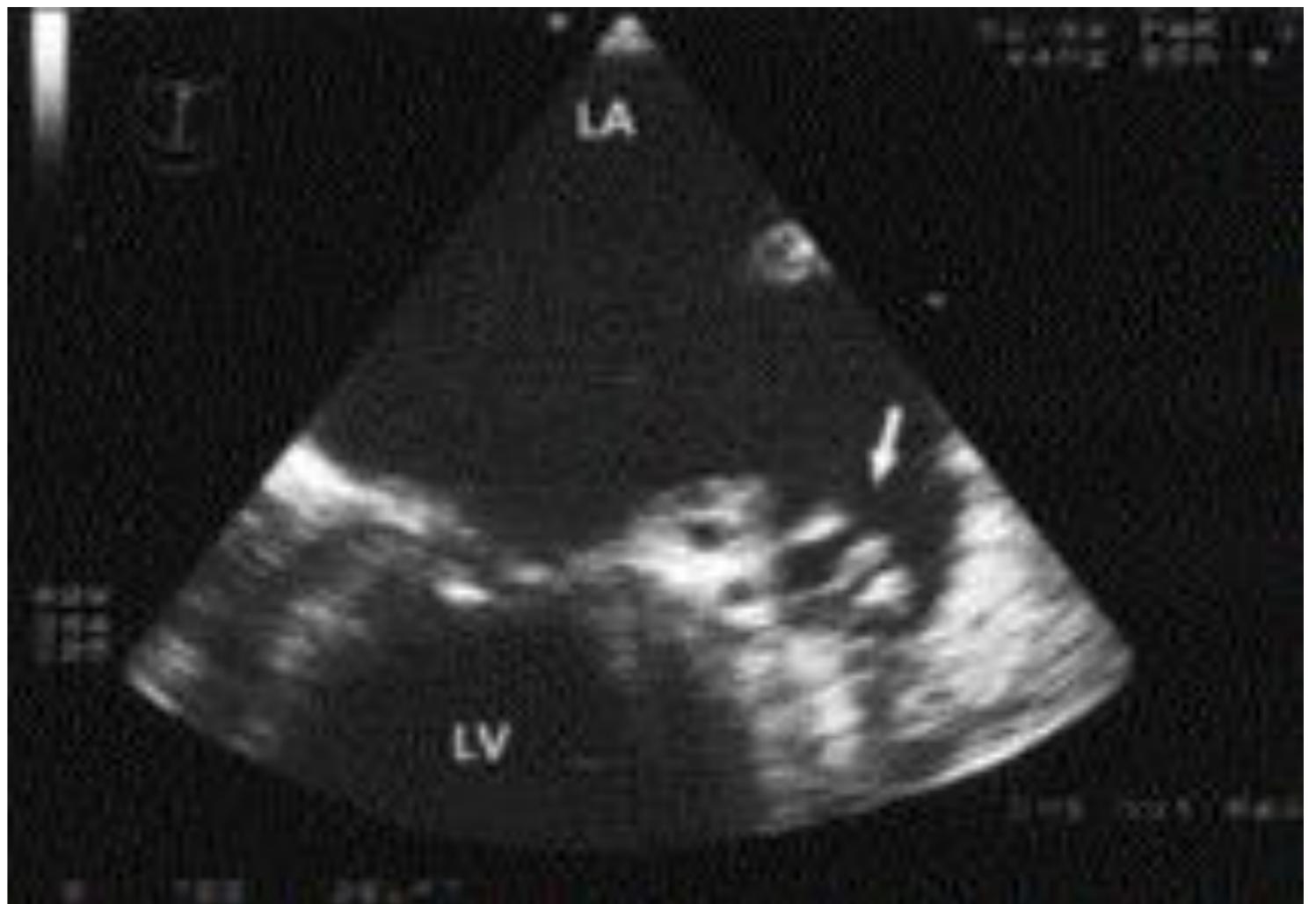


Normale Anatomie und Varianten

Linkes Vorhofohr:

Musculi pectinati

- TEE
- Muskelkämme Vorrhof/Vorhofohr
- Parallelle Anordnung
- nicht flottierend
- DD Thromben, Tumor



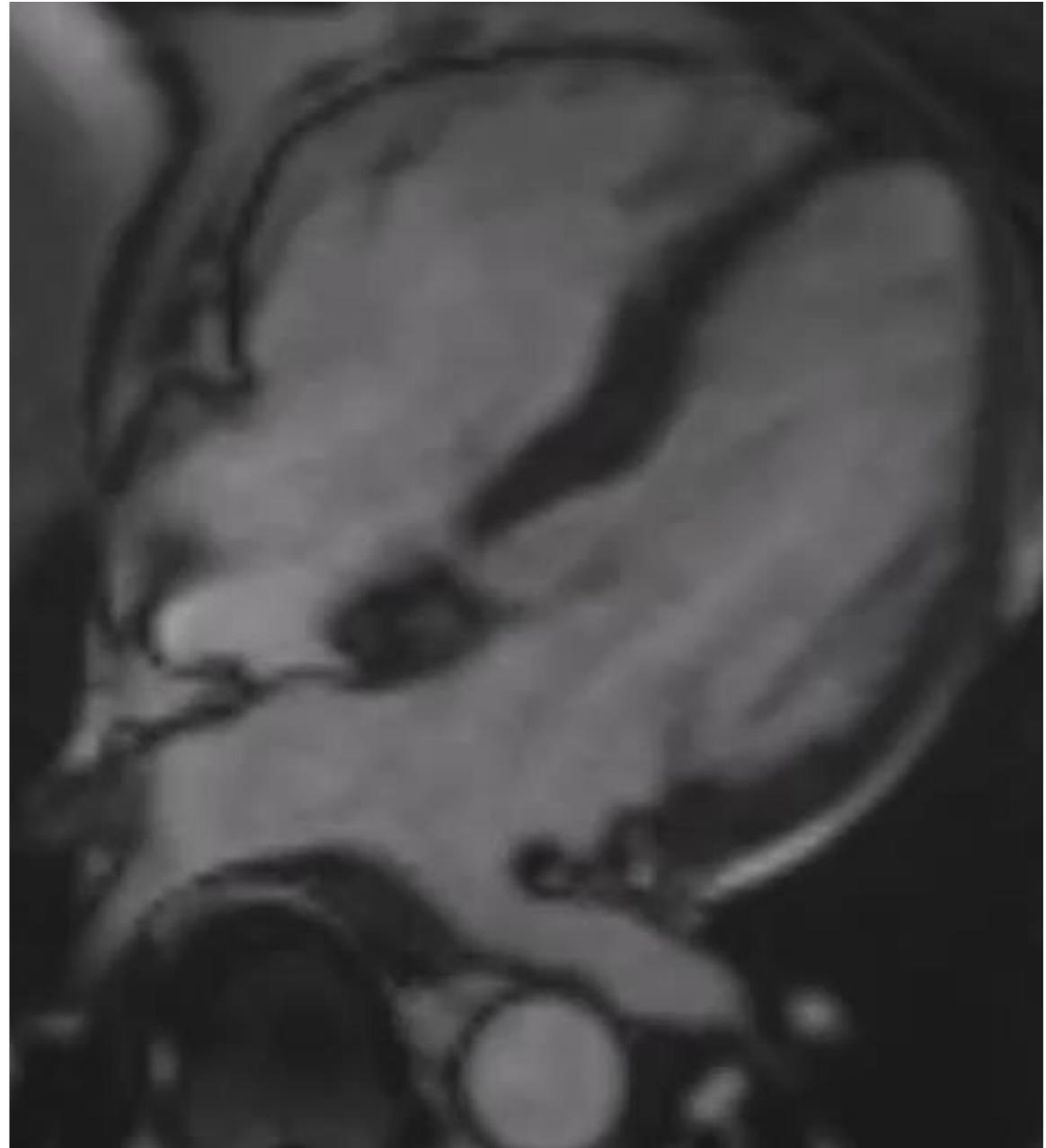
Normale Anatomie und Varianten

Rechter Vorhof:

Valvula Eustacchi

Chiari Netzwerk

Christa terminalis



Normale Anatomie und Varianten

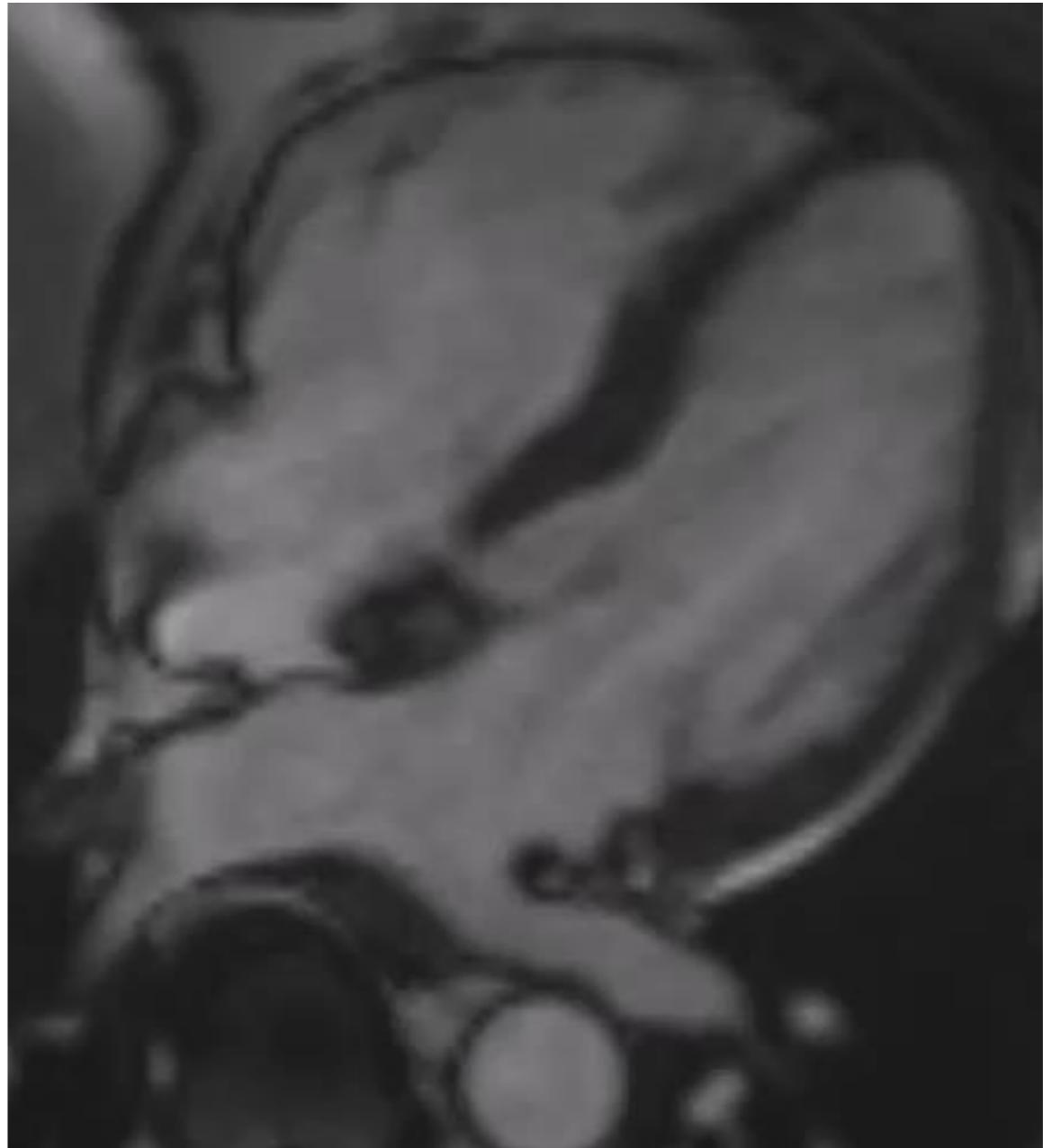
Rechter Vorhof:

Valvula Eustacchi

Chiari Netzwerk

Christa terminalis

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



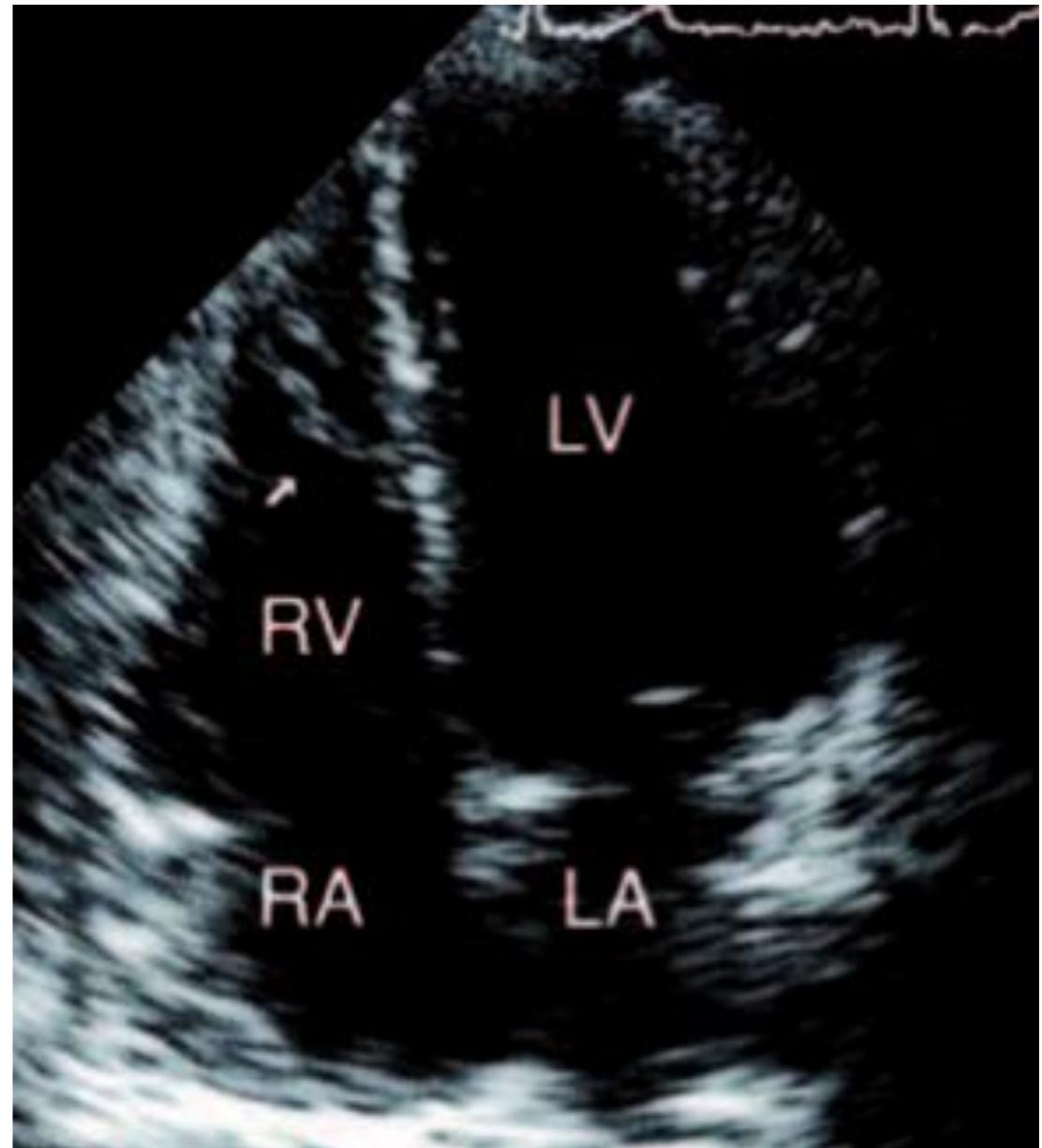
Normale Anatomie und Varianten

Ventrikel:

Moderatorband (RV)

Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende
Sehnenfäden)



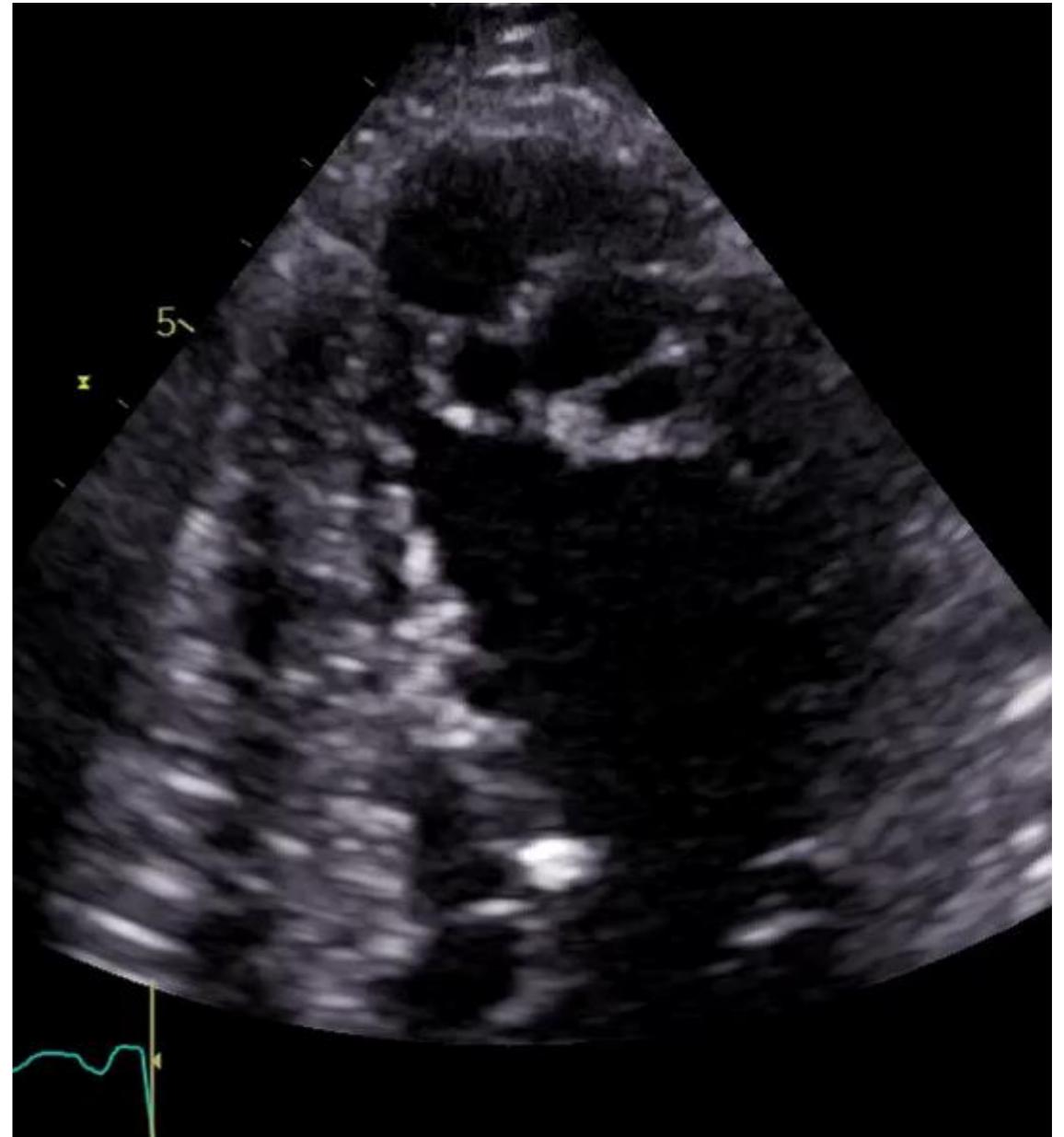
Normale Anatomie und Varianten

Ventrikel:

Moderatorband (RV)

Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende
Sehnenfäden)



Normale Anatomie und Varianten

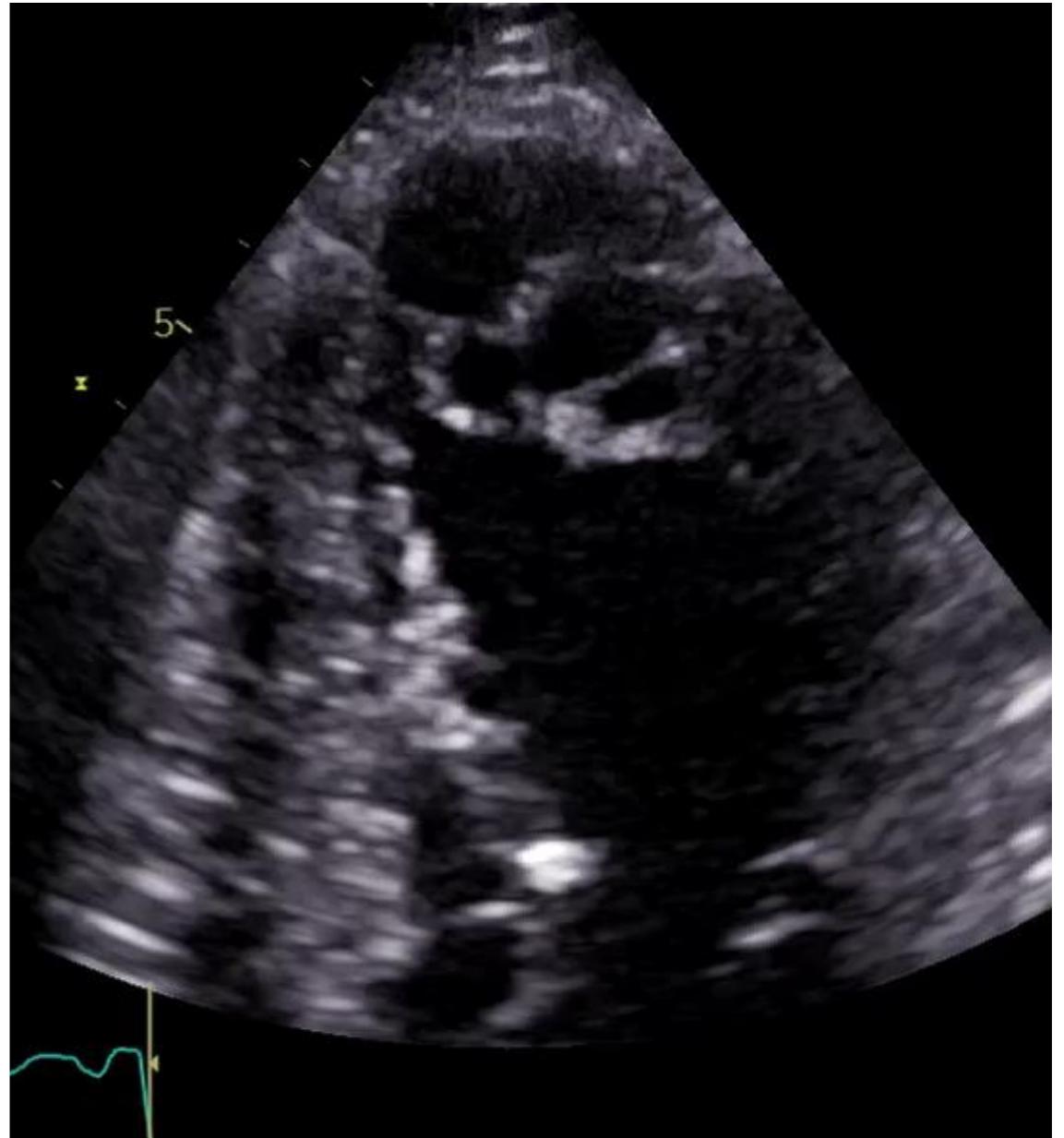
Ventrikel:

Moderatorband (RV)

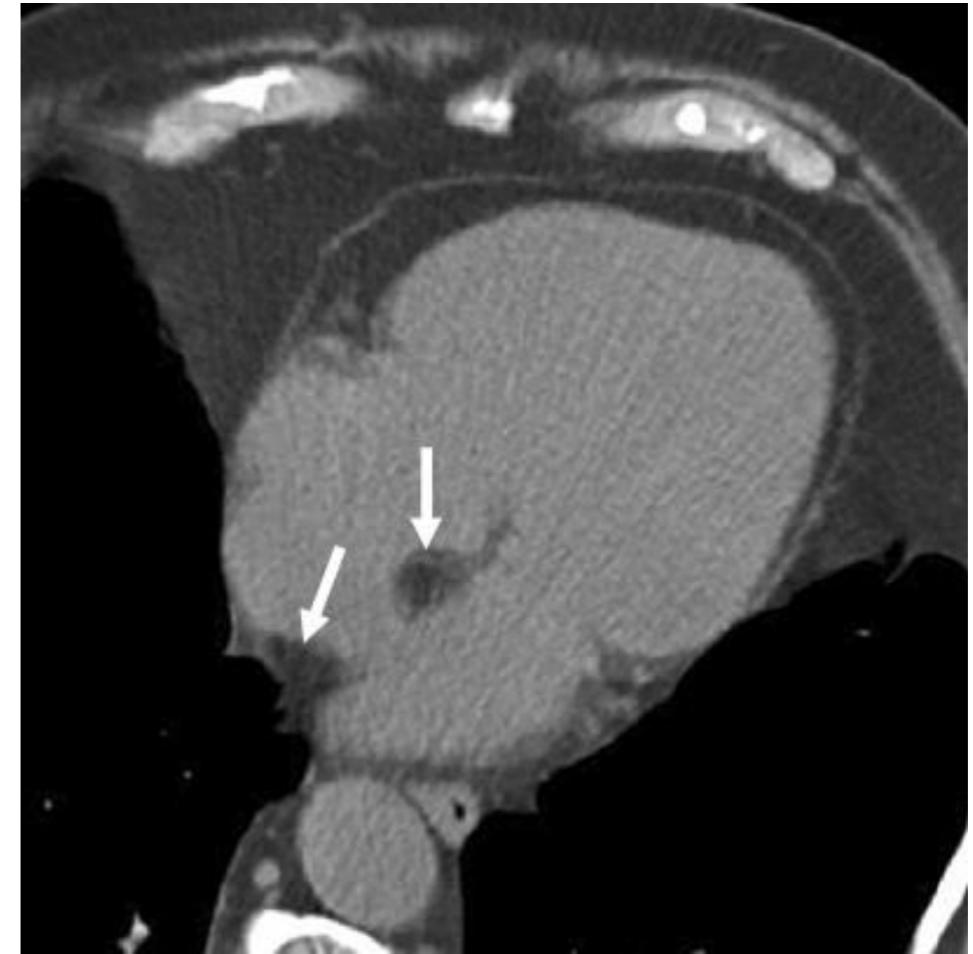
Papillarmuskeln

False tendons (aberrierende Sehnenfäden)

- Fibromuskuläre Strukturen (Septum, lat. Wand, Papillarmuskel, nicht an Mitralapparat)
- Normale anatomische Variante, Prevalenz 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)

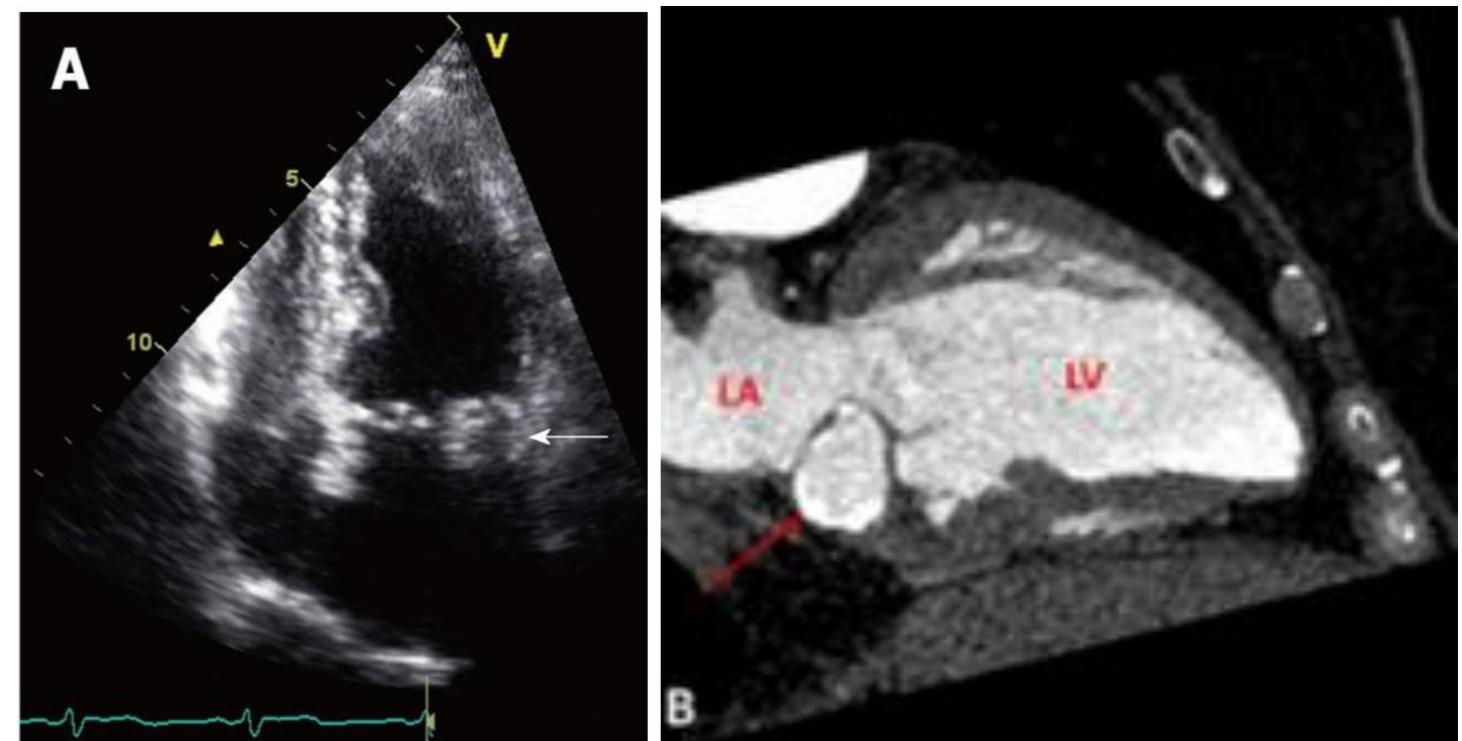
Degenerative Prozesse

Klappen/Klappenapparat:

Lambl's Exkresenzen (Strands)



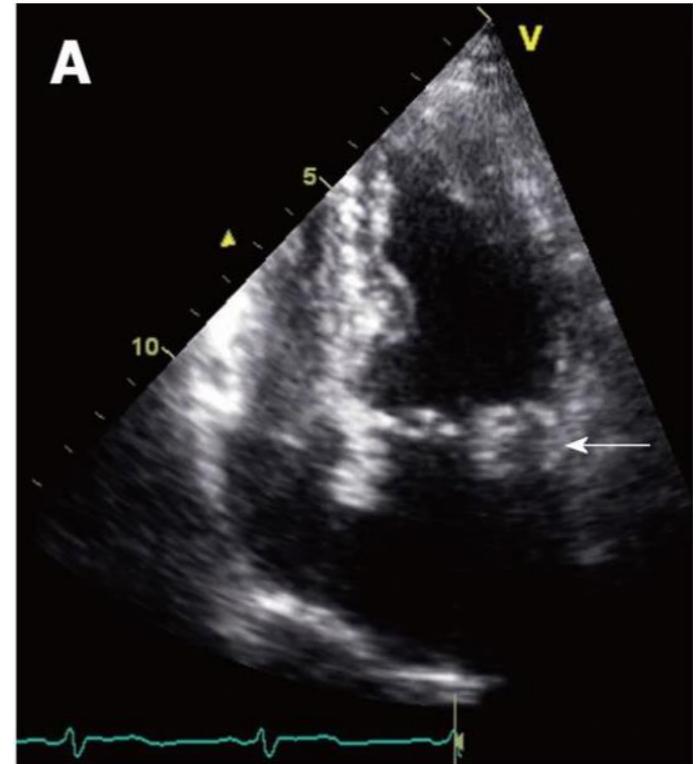
Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus



Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus

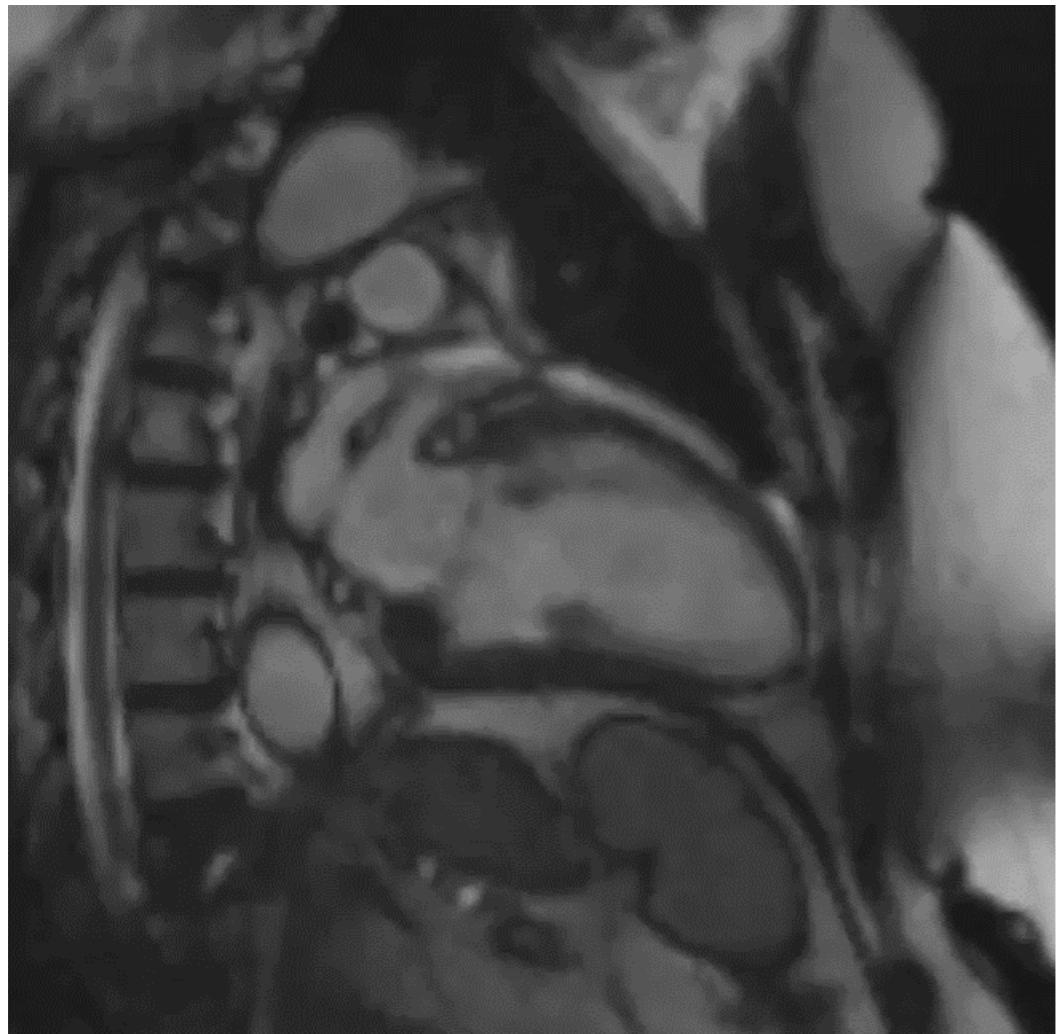
(Liquefaction Necrosis Mitral Annular Calcification)

- ca. 0.7% aller Echos
- Degenerativer Prozess als Sonderform (bei ca. 0.6%) der Mitralklappenannulusverkalkung mit zentraler Nekrose
- i.d.R asymptatisch
- Probleme und Komplikationen beschrieben: (Mitralklappenstenose, LVOT-Obstruktion, Ulzerationen der Mitralsegel, Endokarditis mit AV-Block, Embolisationen)
- 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 ?)

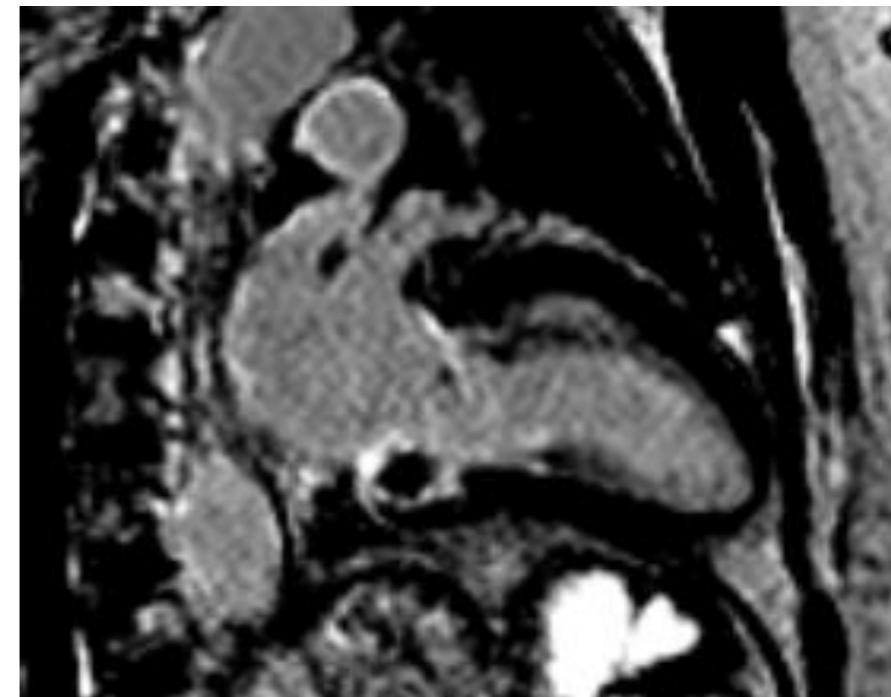


Verkäsende Nekrose des Mitralklappenannulus

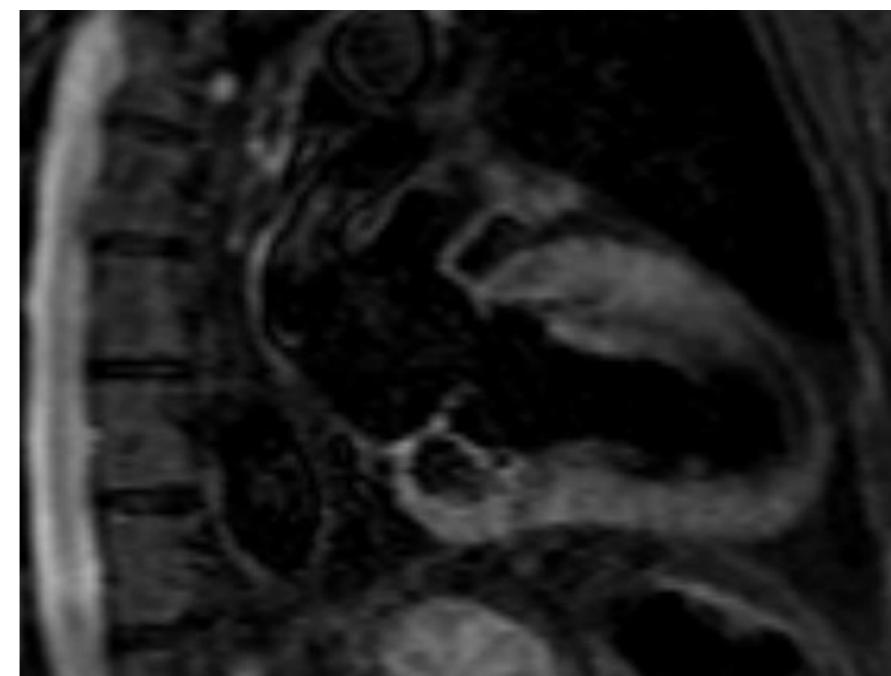
(Liquefaction Necrosis Mitral Annular Calcification)



Cine SSFP: tiefe Signal Intensität



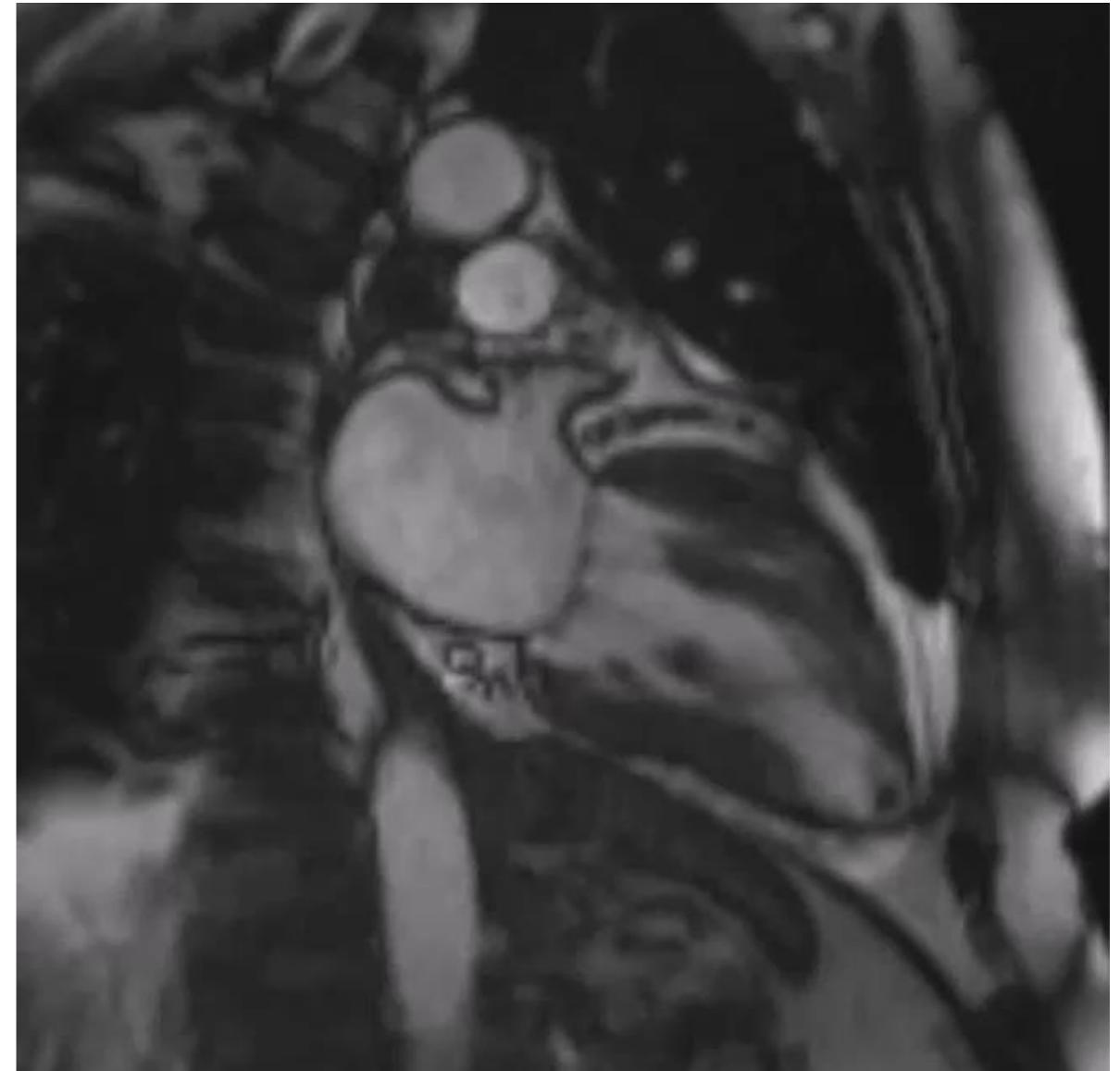
PSIR: peripheres late gadolinium enhancement
(perfusion: no contrast enhancement)



T2/TIRM: low signal intensity, hyperintensiver rim

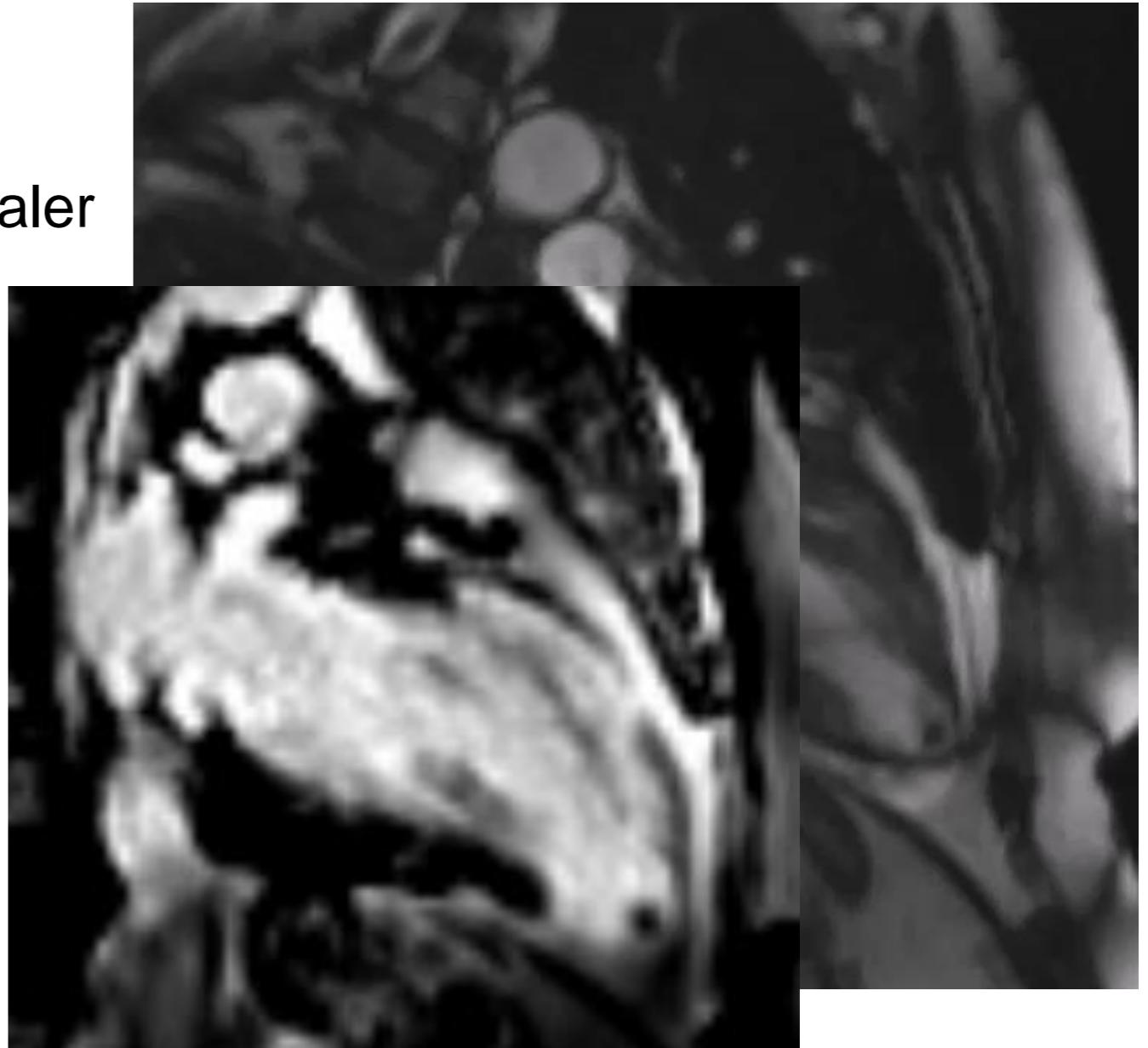
Intrakardiale Thromben

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



Intrakardiale Thromben

- Häufigste intrakardiale Raumfoderung
- 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

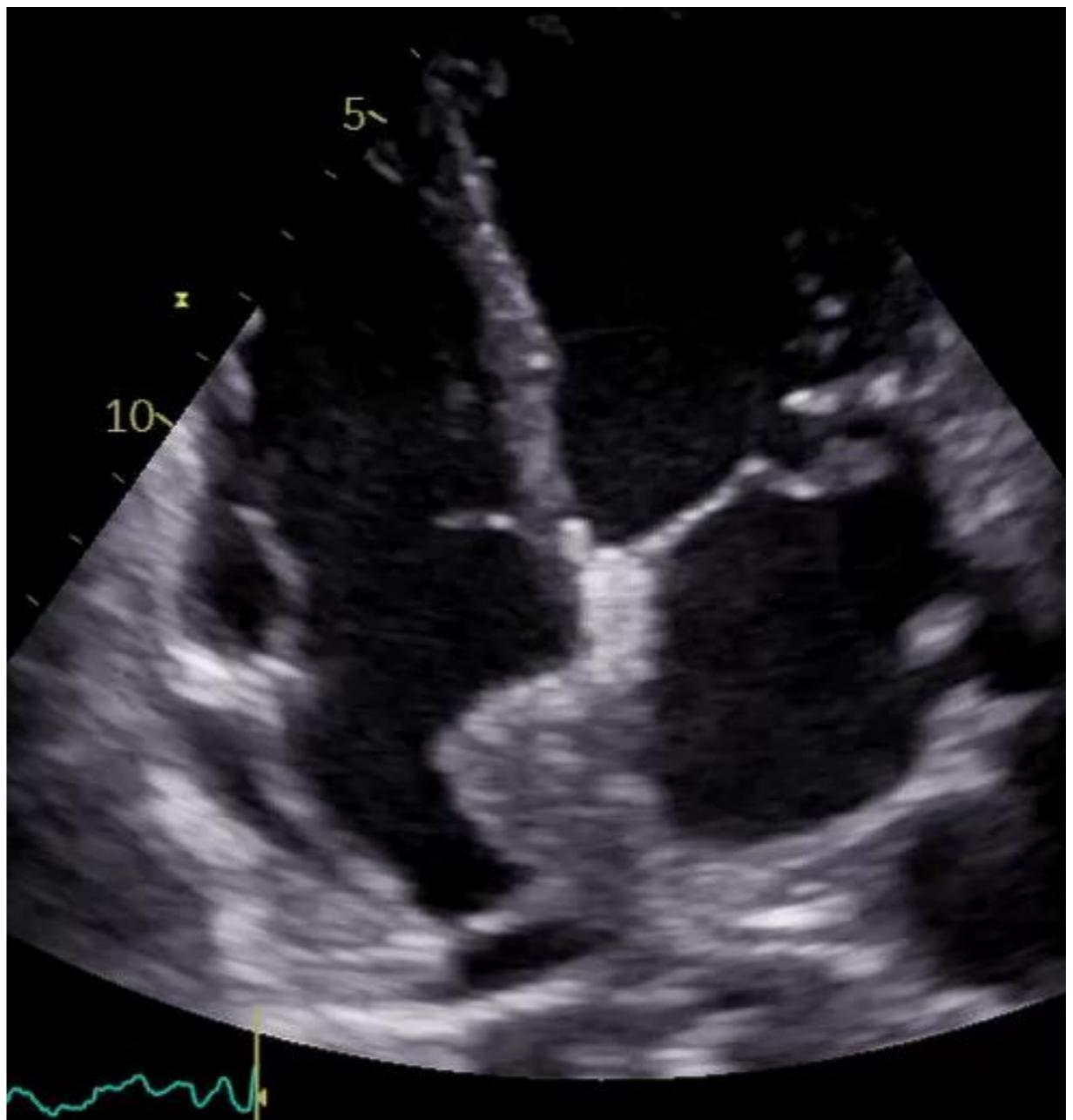
- ***Atrial***
 - Linksseitig
 - Typisch Vorhofohr (VHFli)
 - auch Vorhof-"body"
- ***Rechtsseitig***
 - Vorhofohr, Katheter assoziiert, Lungenembolien, inzidentiell

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

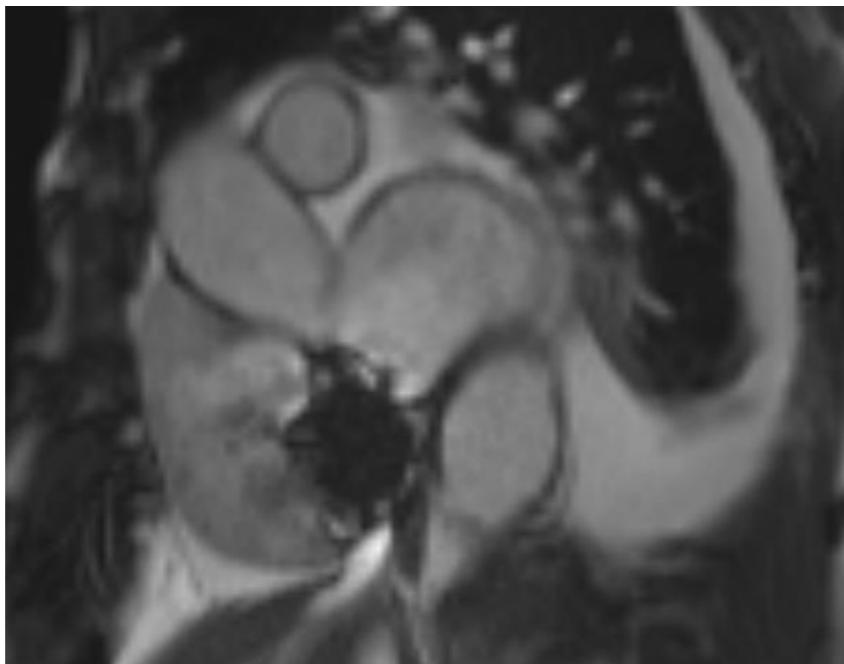
Differentialdiagnose:

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

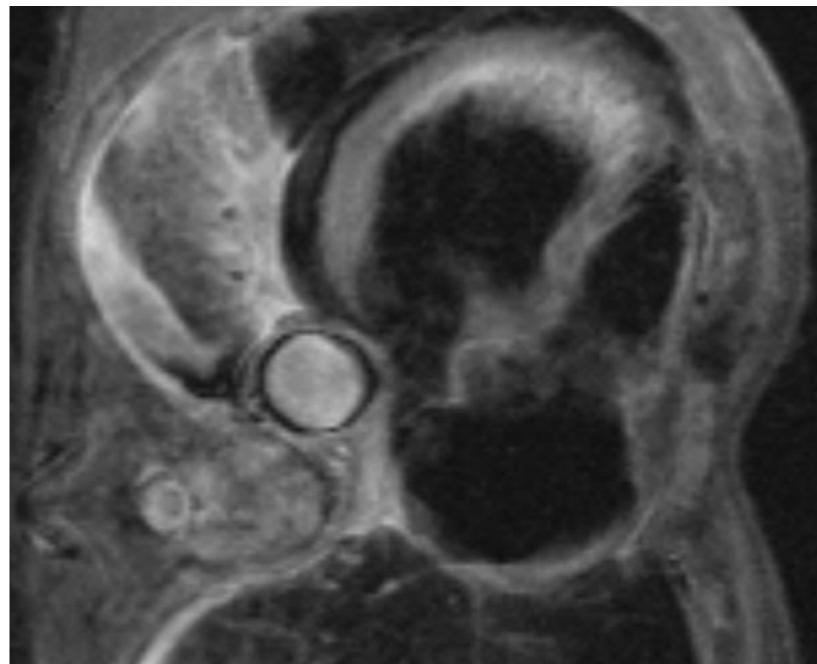


Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

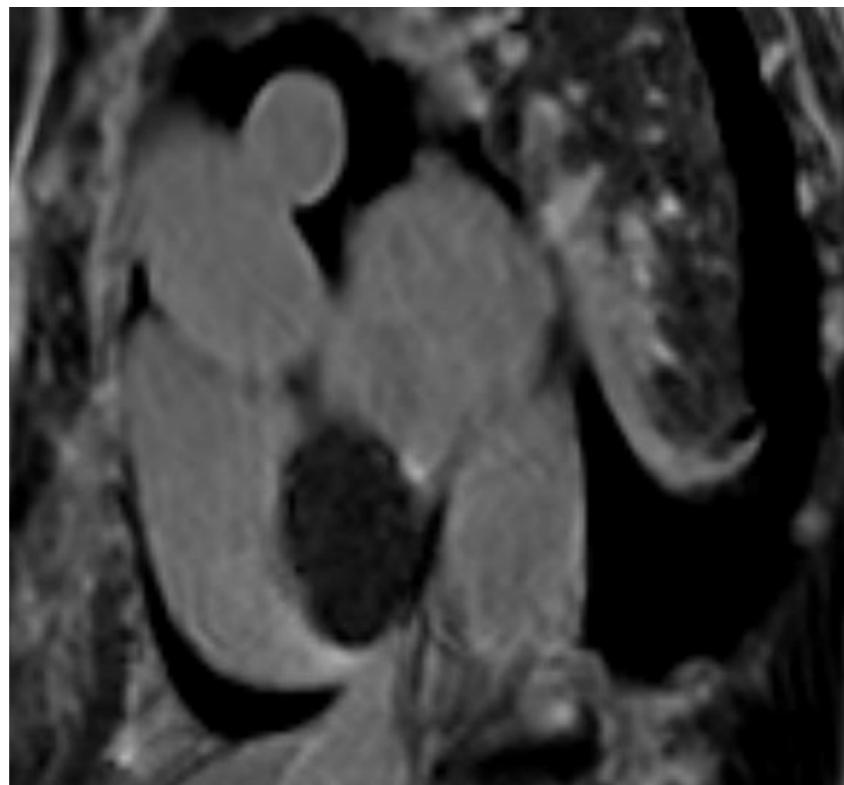


Cine SSFP
Stark hypointens/no Signal

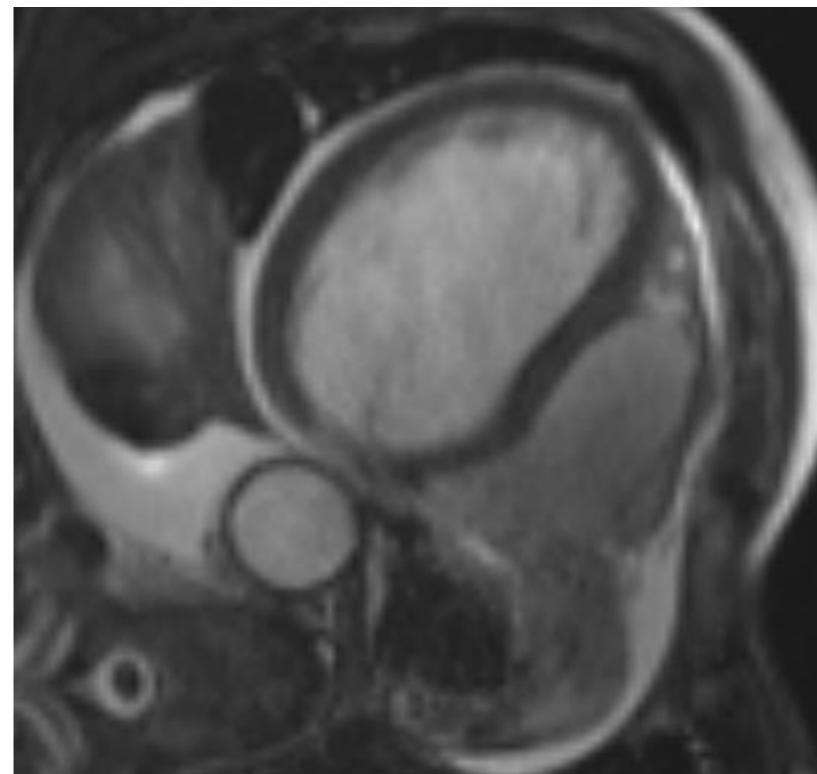


T2/TIRM
No Signal

MRI



PSIR
Keine KM Aufnahme



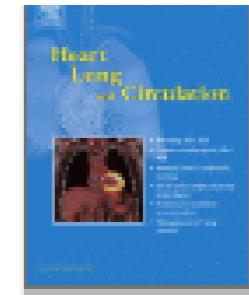
Cine SSFP

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

Intrakardiale Thromben

Unklare Raumforderung rechter Vorhof (IAS)

Ohne OAK



Mit OAK



Intrakardiale Thromben

- ***Atrial***

- Linksseitig

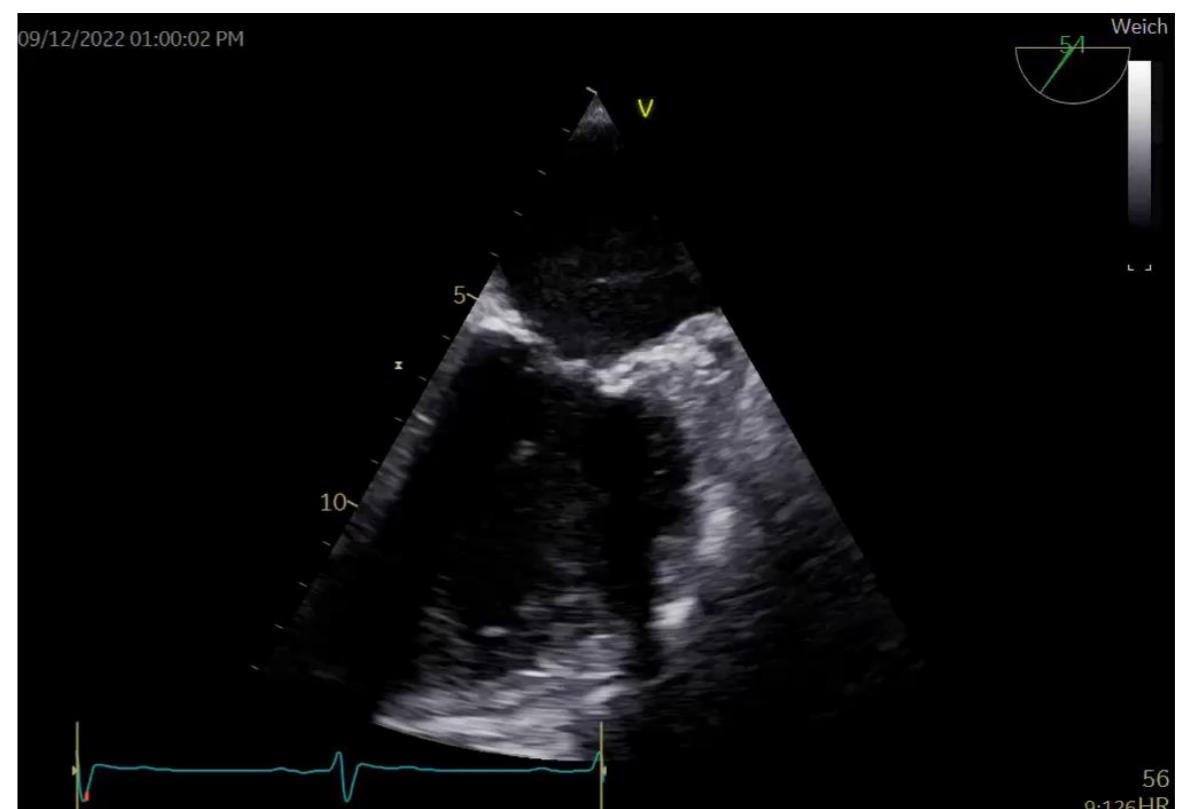
- Typisch Vorhofohr,

- auch Vorhof- "body"

- rechtsseitig

- Vorhofohr, Katheterassoziiert, Lungenembolien, inzidentiell

- ***Klappen***



Intrakardiale Thromben: Unklare RF Mitralklappe

Raumforderungen auf Klappe

Differentialdiagnose:

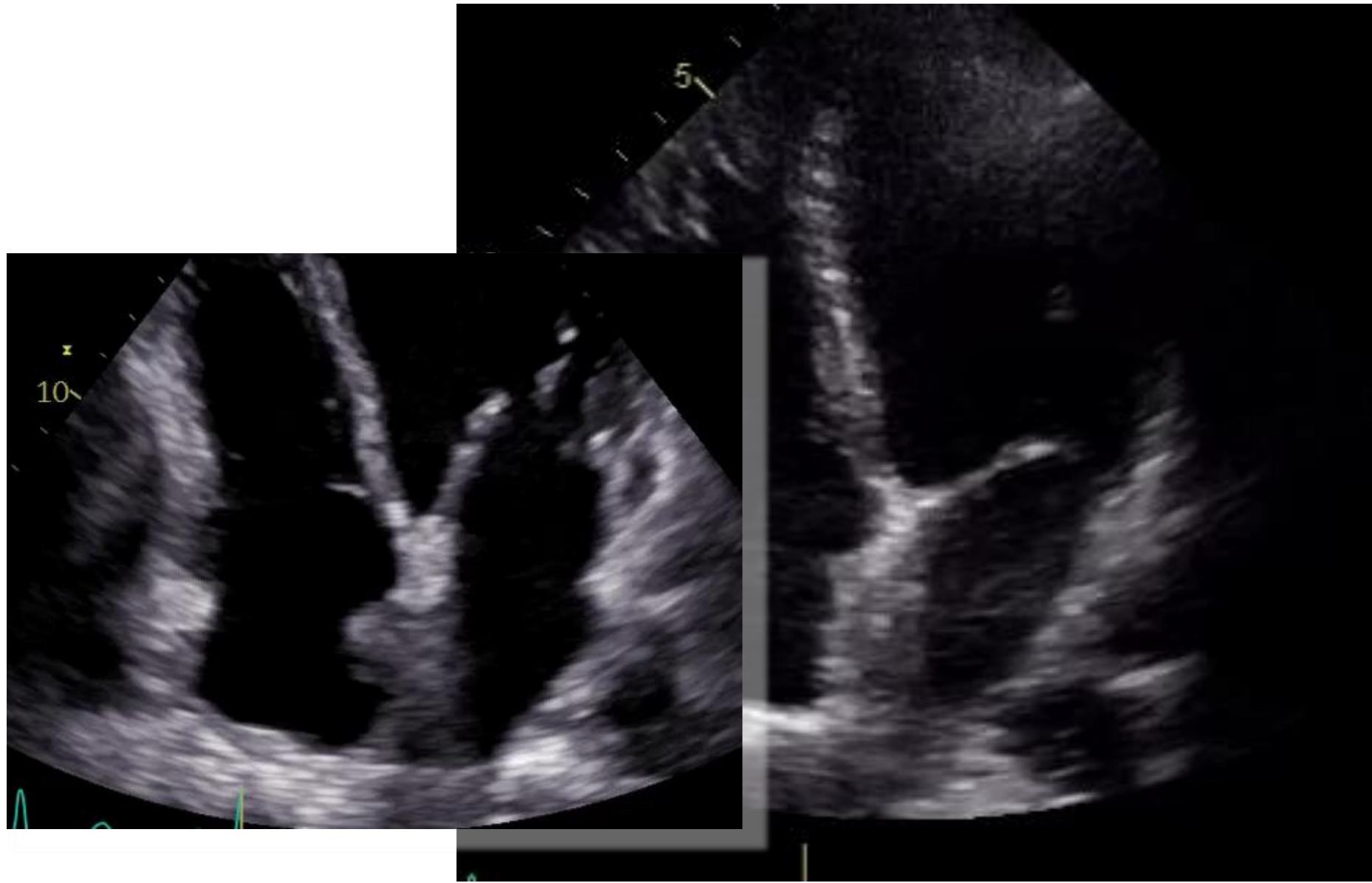
- 92 jährig mit Stroke, kein Fieber, keine BK
- 11 resezierte Tumoren der Mitralklappe
resezierte Tumoren Yuan et al 2004-2008)
- 5 papilläres Fibroelastom, 1 Myxom, 2 organisierte Thromben (inkl. Mitralklappe LV seitig), 3 kalzifizierte Läsionen
- Vegetation (\neq Loco typico, kein Infekt), Libmann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

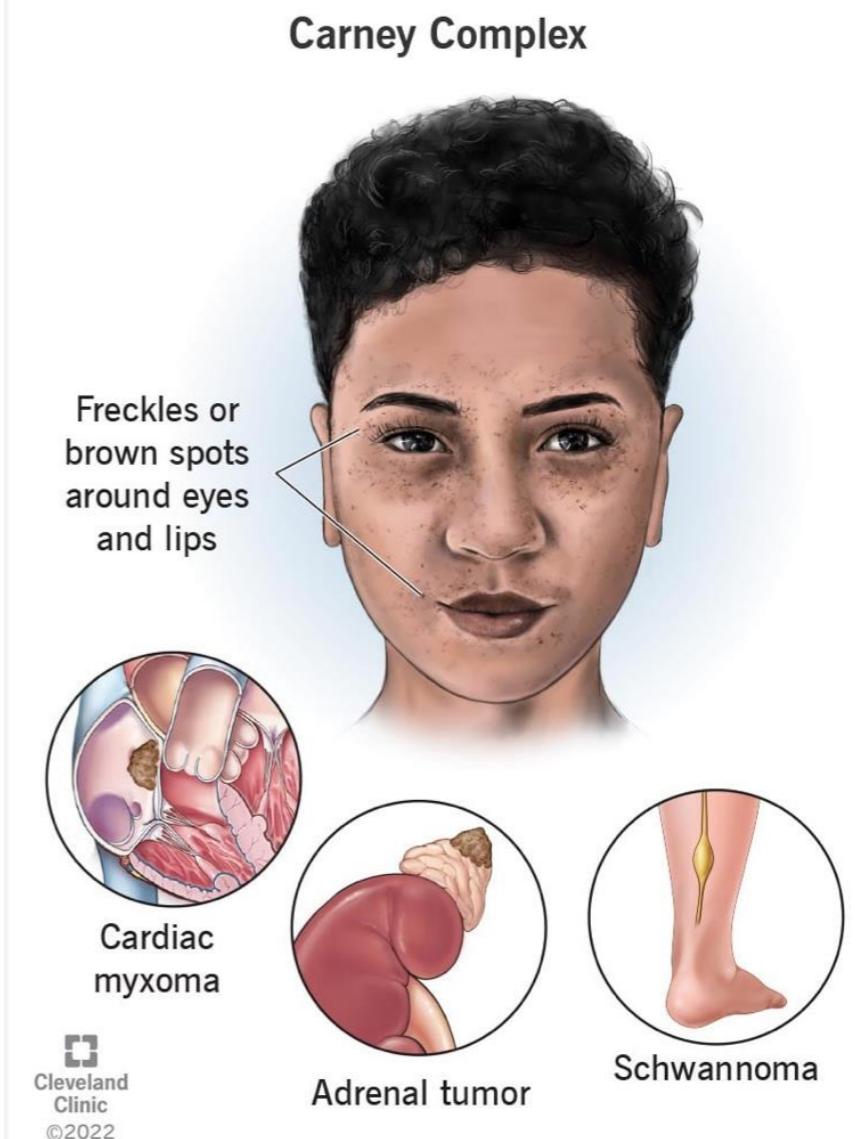
- **Myxom 45%**
- Fibroelastom 15%
- Lipom 5%
- Angiom 5%
- Hamängiom 5%
- Fibrom 3%
- Rhabdomyom 1%
- Teratom < 1%

Kinder:

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

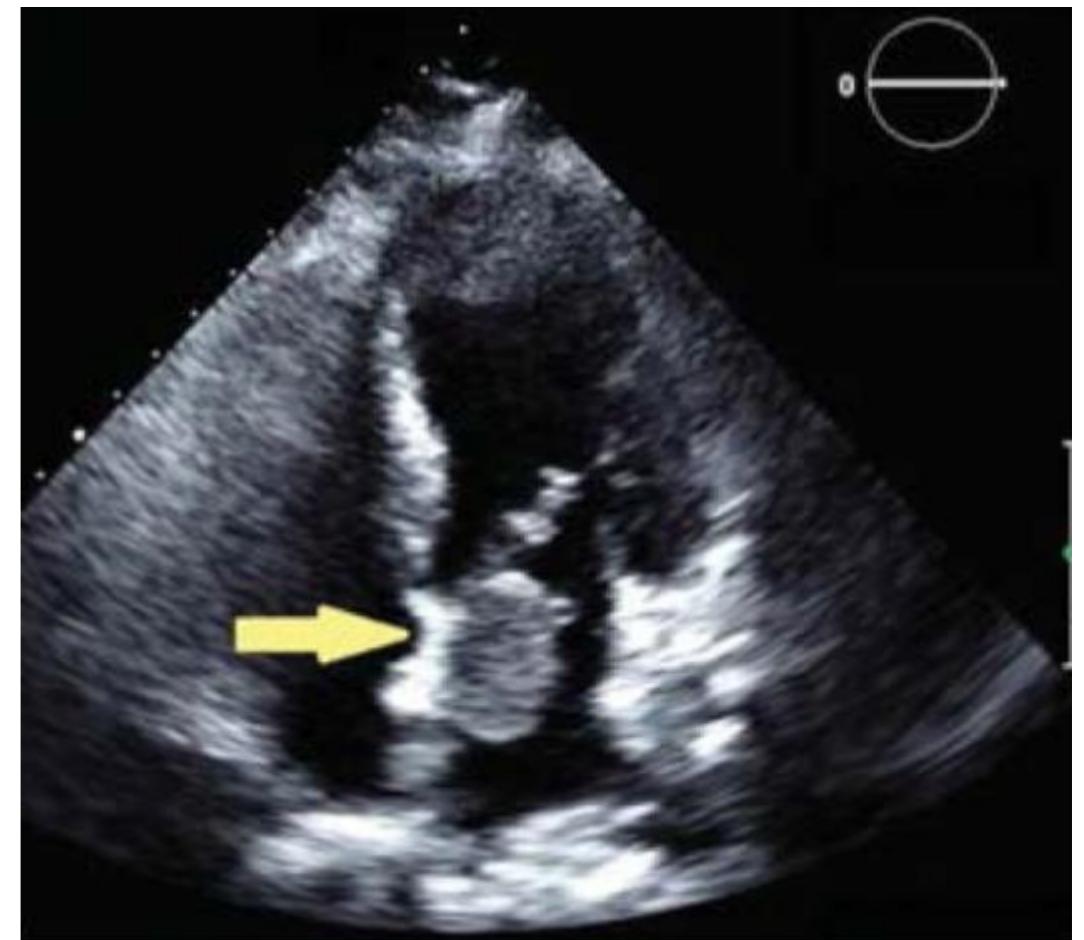
Myxom

- 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 Aufälligkeiten
 - endokrine Pathologien



Myxom

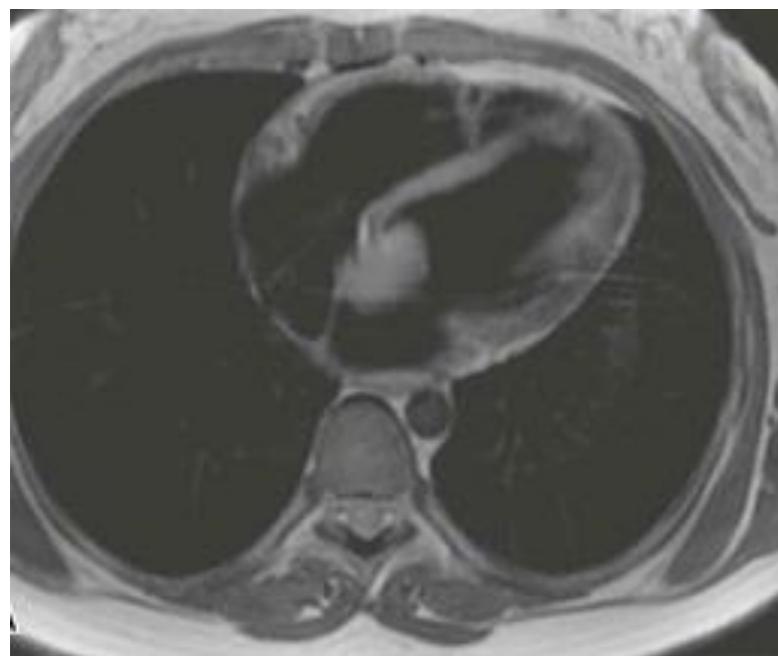
- Lokalisation:
 - 90% klassisch solitär, 90% linksatrial Fossa oval
- Klinik "klassische Triade"
 - Mechanische Obstruktion
 - Embolisierung
 - Allgemeinsymptome (Interleukin-6 Freisetzung)
→ cave: Fehldiagnosen



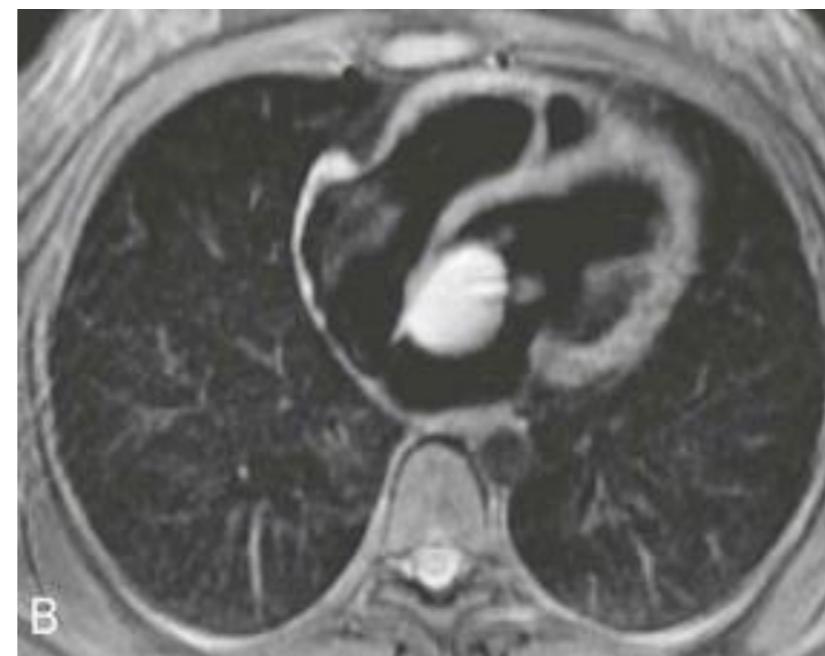
Myxom

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

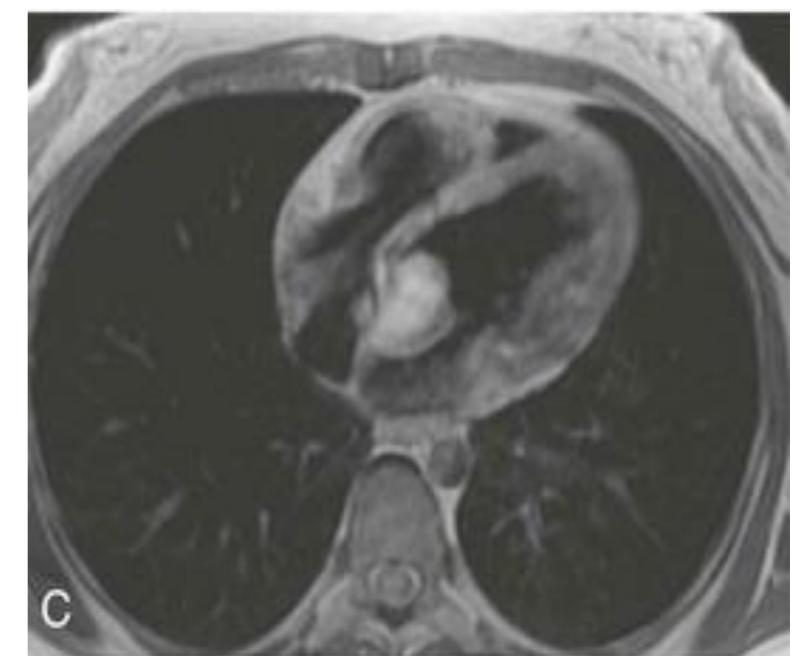
Myxom im Herz MRI



T1db: isointens



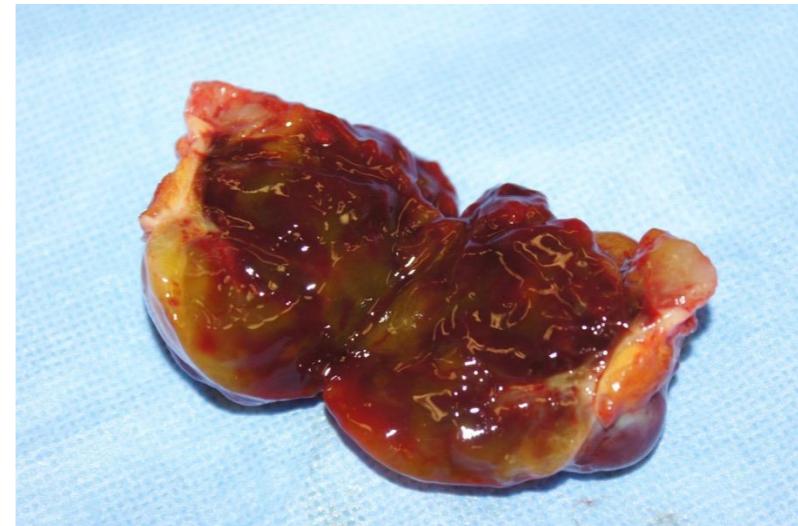
T2db: ausgeprägt hyperintens



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 Lamb's Ekreszenzen
(keine Therapie)



Primäre kardiale Neoplasien: maligne

Primäre kardiale Neoplasien

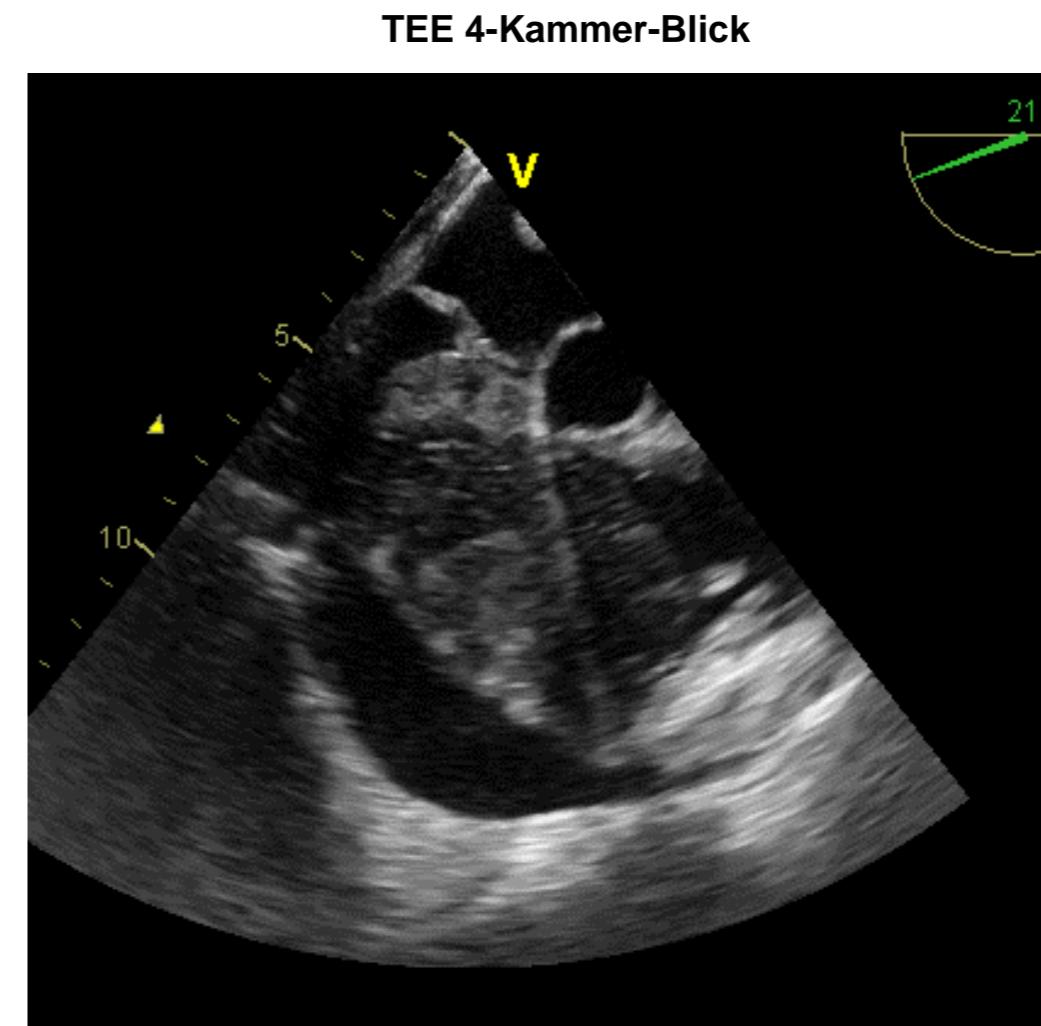
- 25% der prim. kard. Tumoren
- 95% Sarkome (Angiosarkome, Leiomyosarkome, Liposarkome, Rhabdomyosarkome)
 - 5. Dekade, Prädominanz Frauen
 - am häufigsten rechter Vorhof
 - (Chirurgie), Chemo, Radio
 - oft rasch progredienter Verlauf
 - schlechtes Ansprechen auf Chemo
 - 5 Jahres Überlebensrate 14%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

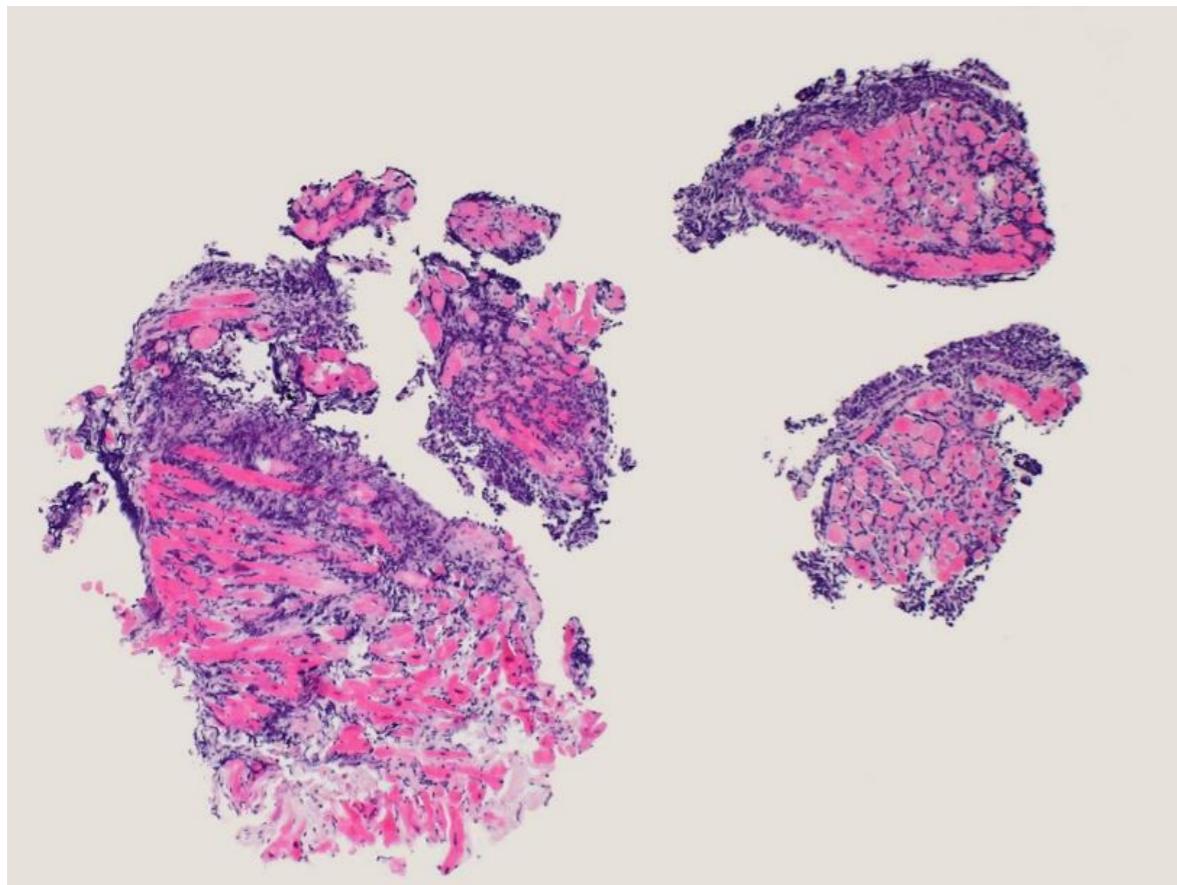
- Patientin 1936, Belastungsdyspnoe seit 6 Monaten
- Akute Verschlechterung mit Sprech-/Ruhedyspnoe und konstanten Thoraxschmerzen innerhalb 4 Wochen
→ Raumforderung vom RV- Unterrand ausgehend, ca. 4cmx8cm



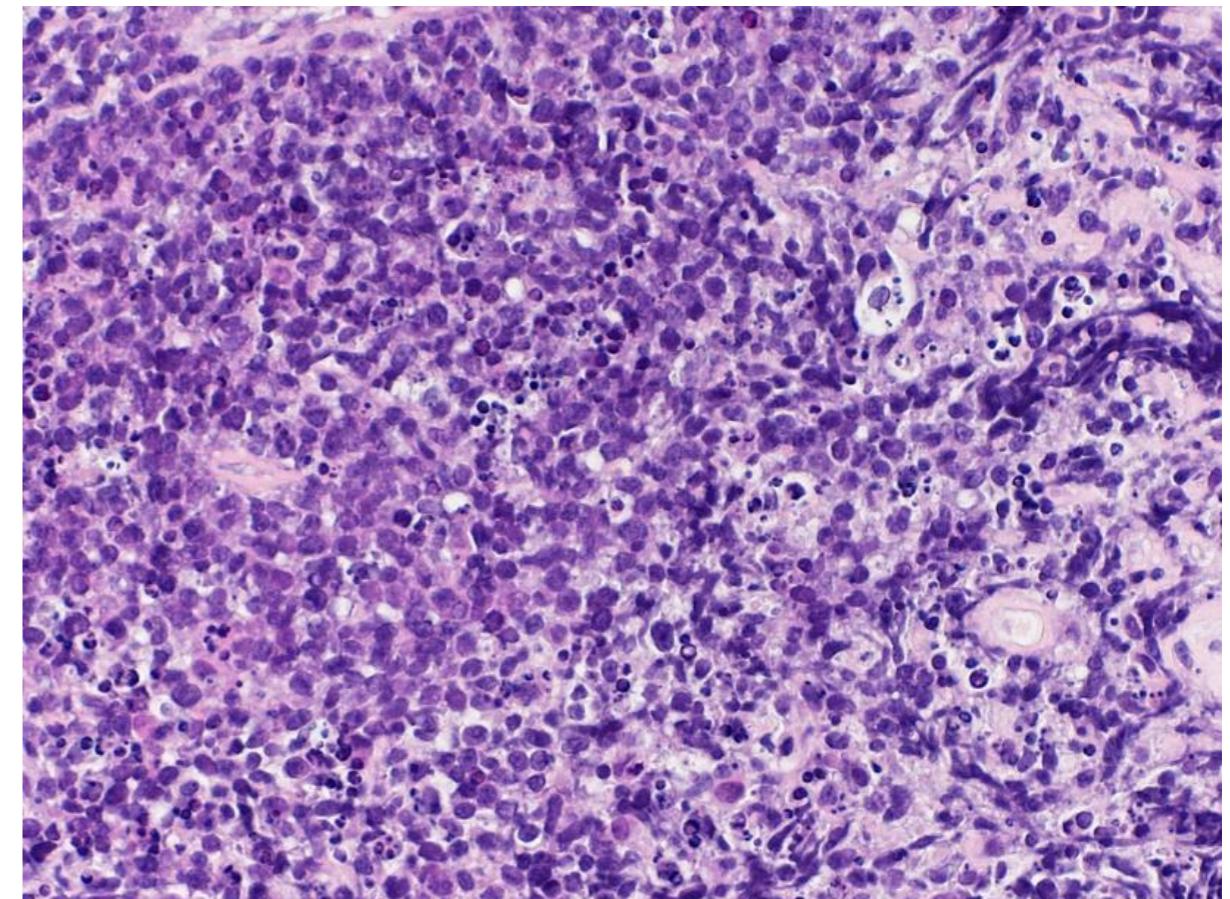
Primär maligne kardiale Raumforderung

Biopsie rechter Ventrikel

Übericht HE



Vergrösserung HE

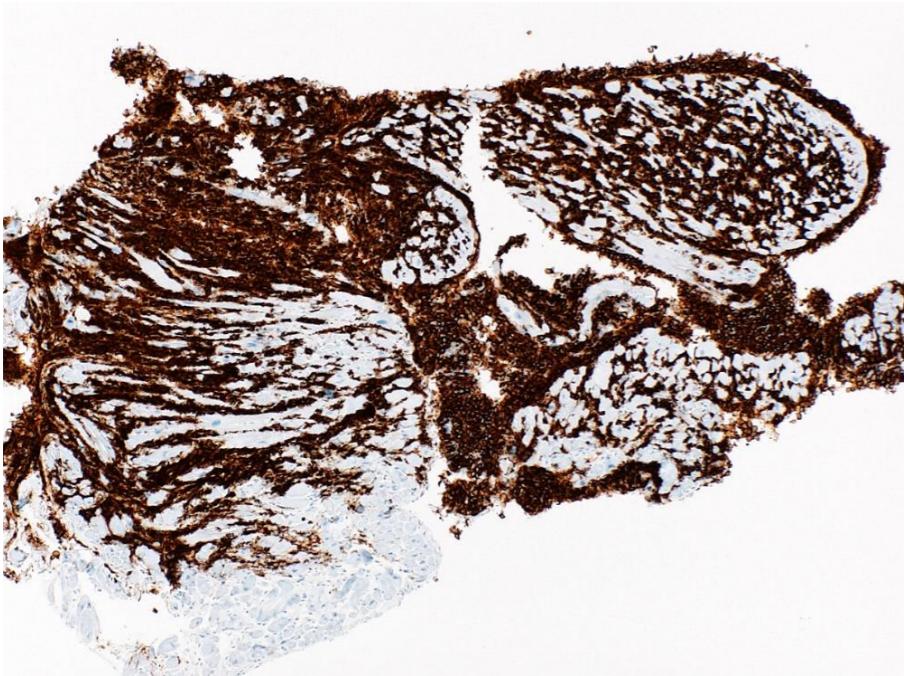


Primär maligne kardiale Raumforderung

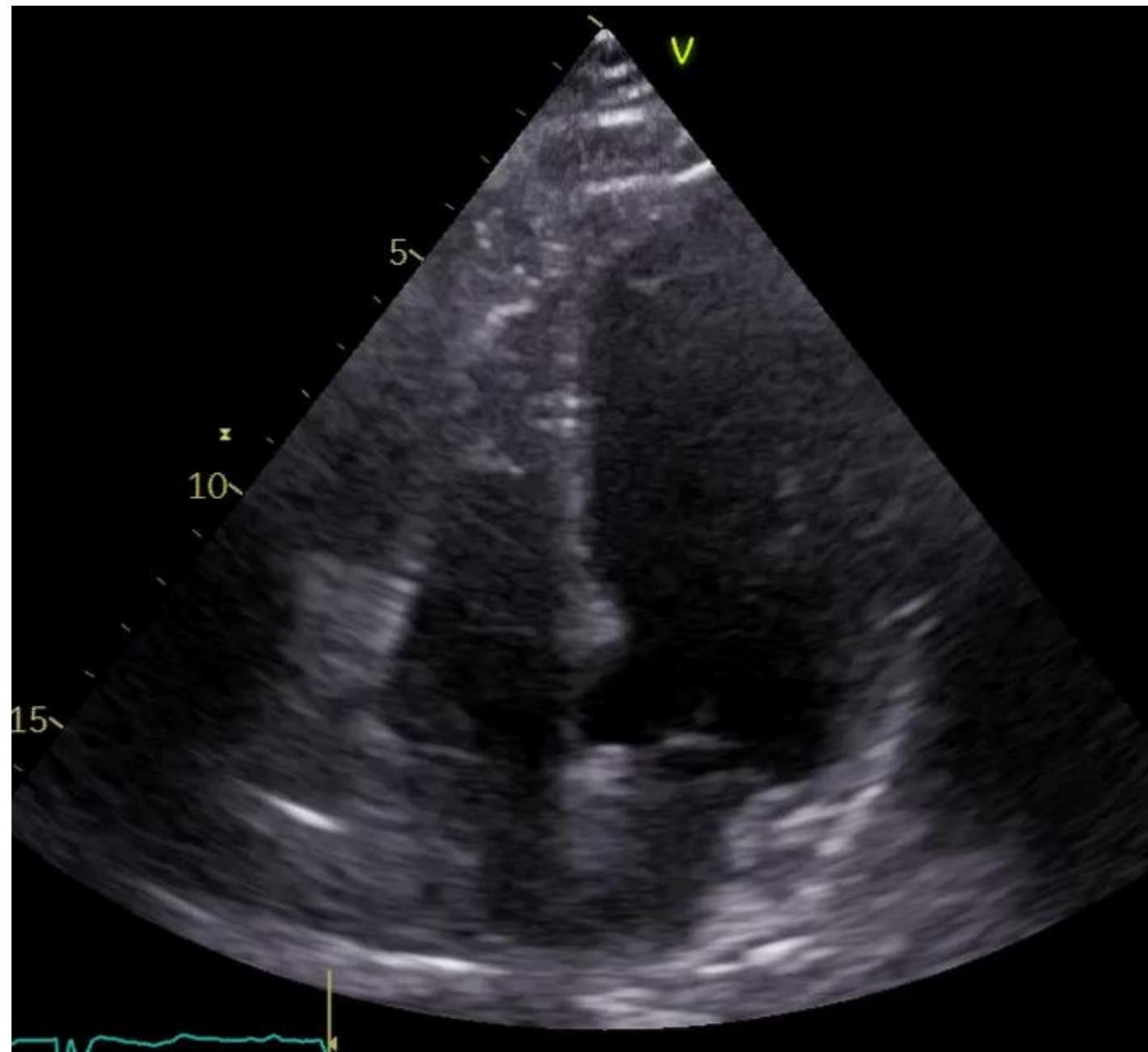
Prim. kardiales grosszelliges B-Zell-Lymphom

- 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, komplett Remission Minderheit (bei uns ja, Pat. mind. 9 Jahre überlebt)
- fatale Komplikationen frühe Therapiephasen (Arrhythmien, mech. Komplikationen, Embolisierungen etc.)

Immunhistochemie



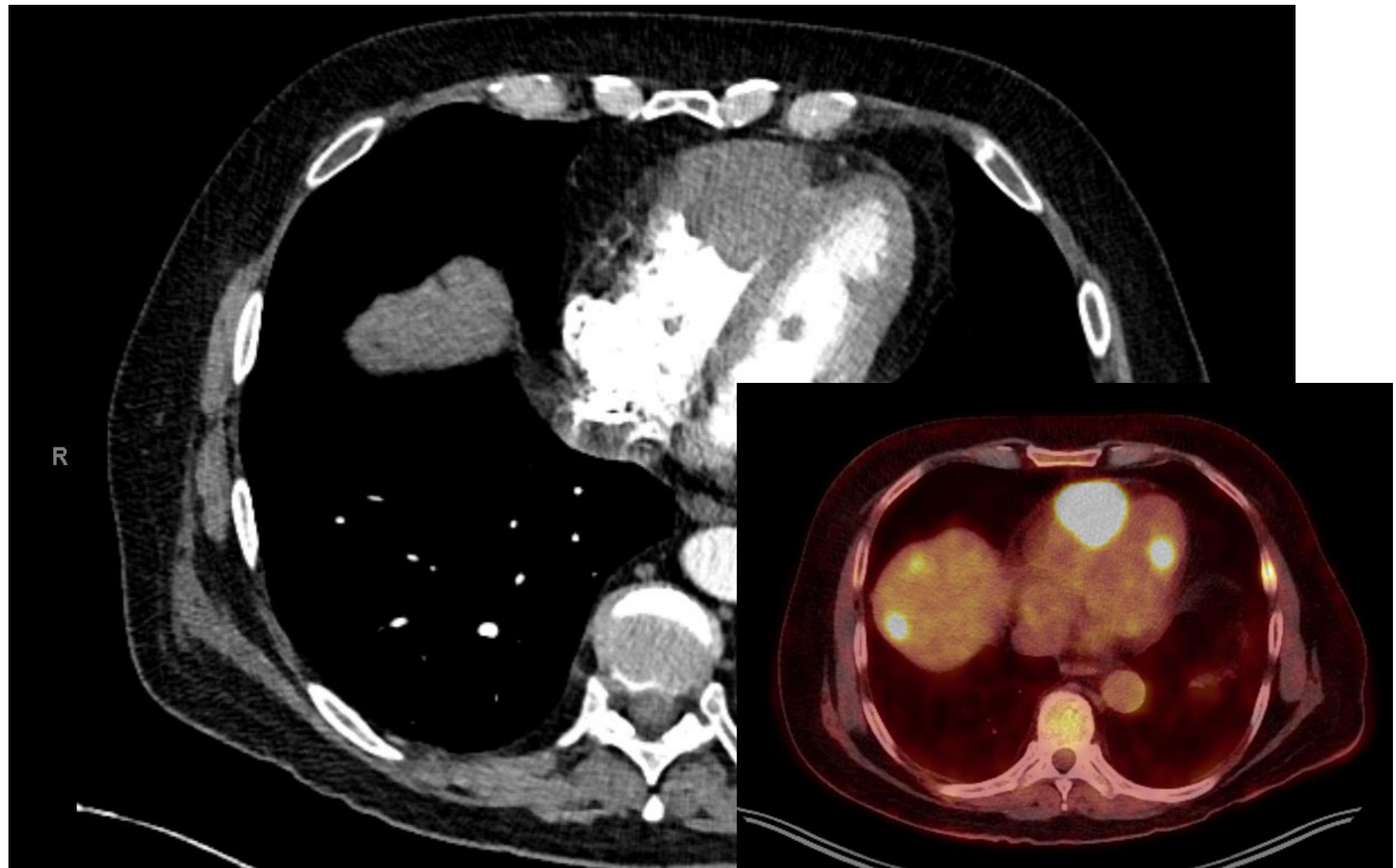
Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom



Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom



Sekundär maligne: Patient mit Urothelkarzinom (Hämatogene Metastasierung)



Vielen Dank!