



DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR PÄDIATRISCHE KARDIOLOGIE
UND ANGEBORENE HERZFEHLER e.V.

S2k- Leitlinie

Herztumoren im Kindes- und Jugendalter

Angelika Lindinger (Homburg/Saar), Philipp Beerbaum (Hannover),
Alexander Horke (Hannover)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie
am 27.11.2019,

AWMF-Registriernummer 023-028

Korrespondenz:

Leitlinienkoordinator: Prof. Dr. Jochen Weil
Deutsches Herzzentrum München
Lazarettstraße 36
80636 München
weil@dhm.mhn.de

AWMF-Beauftragter: Dr. Raphael Dorka
Filderklinik-Abteilung für Pädiatrie und Neonatologie
Im Haberschlag 7,
70794 Filderstadt
R.Dorka@filderklinik.de

1 Geltungsbereich: Fetalzeit, Kindes- und Jugendalter

2 Definition - Klassifikation - Basisinformation

Die Herztumoren werden in primäre (benigne und maligne) und in sekundäre (metastatische) Formen unterschieden. Nur etwa 7-10% der Herztumoren sind im Kindesalter maligne; davon ist die Mehrzahl metastatischen Ursprungs [1-4].

Die Tumoren können in allen Anteilen des Herzens vorhanden sein und an den Herzbinnenstrukturen, im Myokard und im Perikard auftreten.

Die Diagnostik erfolgt primär echokardiografisch und wird bei Bedarf durch weitere Bildgebung ergänzt. Die klinische Symptomatik ist sehr unterschiedlich und von Lage und Größe des Tumors abhängig. Die Entscheidung zu einer operativen Entfernung ist individuell zu treffen; sie wird vor allem durch die pathologische Zuordnung, die hämodynamischen Auswirkungen, den Verlauf und die Prognose bestimmt.

3 Epidemiologie (Prävalenz, Genetik und assoziierte Läsionen)

Die Angaben zur Prävalenz der *primären* Herztumoren im Kindesalter sind stark abhängig von der Art der Diagnosestellung und vom Zeitpunkt der Erhebung [4-7]. In echokardiografischen (Erst-)Untersuchungen bei Kindern aller Altersstufen aus den 1990er Jahren lag die Prävalenz bei 0,32% [8].

Der Anteil primärer Tumoren an allen Herztumoren im Kindesalter liegt bei etwa 90%. Davon wiederum sind ca. 96 - 97% benigne. Der bei weitem häufigste primäre *benigne* Herztumor im Kindesalter ist das Rhabdomyom, gefolgt vom Fibrom, Teratom, Myxom und Hämangiom [9-11].

Unter den malignen Tumoren sind die sekundären (metastatischen) Formen im Kindesalter häufiger als primär maligne Tumoren [1;12]. Letztere sind im Kindesalter extrem selten (0,005 bis 0.013/100.000 Kinder 0-14 Jahre; USA [3;10; 11;13]); sie machen ca. 3-4% aller kindlichen Herztumoren aus.

Etwa ein Drittel aller Herztumoren des Kindesalters wird bereits pränatal diagnostiziert [2], wobei Rhabdomyome und Fibrome heute überwiegend in der Fetal- oder Neonatalzeit detektiert werden.

Genetische Anomalien liegen bei den verschiedenen Tumoren in sehr unterschiedlichem Ausmaß vor (s. Tab.1). Häufig besteht eine Assoziation mit der tuberösen Sklerose [4;14-16], gelegentlich mit angeborenen Herzfehlern (6%) [2;18].



Prävalenz der Herztumoren

Herztumoren im Kindesalter sind eine sehr seltene Erkrankung, die jedoch ein breites Spektrum mit sehr unterschiedlichen Tumorarten aufweist.

Am weitaus häufigsten sind die

- **Rhabdomyome, die häufig mit einer tuberösen Sklerose vergesellschaftet sind, gefolgt von den**
- **Fibromen und den**
- **Myomen und Teratomen.**

4 Pathophysiologie und Hämodynamik (s. Tab. 1 und 2)

Die pathologisch sehr unterschiedlichen Tumoren können singulär (z.B. Fibrom, Myxom, Hämangiom, Lipom) auftreten oder multilokulär (Rhabdomyome) sein. Die Beziehung zu ihrer Umgebung ist vielfältig: manche Tumoren sind abgekapselt, andere infiltrativ wachsend. Das Myxom weist eine Pedikelbasis auf; es ist daher sehr mobil und neigt zur (teilweise fragmentierten) Embolisation.

Die Hämodynamik ist entsprechend variabel und individuell von Anzahl, Lokalisation, Topographie und Größe der Tumoren abhängig. Rhabdomyome können pränatal und im Neugeborenenalter in so großer Anzahl in beiden Ventrikeln vorhanden sein, dass eine suffiziente Herzfunktion nicht mehr gewährleistet ist. Sie können - wie andere Tumoren auch - den ventrikulären Einfluss- oder Ausflusstrakt obstruieren.

Tumoren mit infiltrativem Wachstum (Myxome und Hämangiome) führen häufig zu uncharakteristischen Symptomen, deren klinische Zuordnung primär erschwert ist. Vaskuläre Tumoren und Lipome sind wegen ihrer perikardialen Lage nicht selten mit einem Perikarderguss vergesellschaftet.

Die Entwicklung der Tumoren im Verlauf ist ebenfalls sehr variabel: Rhabdomyome neigen zur Größenzunahme während der Fetalzeit und in den ersten Lebenswochen; sie weisen jedoch vor allem in den ersten Lebensjahren eine Größenregression auf, und eine komplette Remission ist in bis zu 80% im Verlauf

des Kindesalters zu beobachten. Teratome können eine maligne Entartung aufweisen.

Relative Häufigkeiten, histo-/pathologische Basisdaten, genetische Aspekte, assoziierte Erkrankungen, Hämodynamik sowie klinische Verläufe der wichtigsten primären benignen Tumoren sind in Tab. 1 und 2 dargestellt.

Im Folgenden sollen die einzelnen Tumoren mit ihren häufigsten klinisch relevanten Eigenschaften beschrieben werden.

5 Körperliche Befunde und Leitsymptome

Die klinischen Symptome treten je nach Tumorart zu sehr unterschiedlichen Zeitpunkten auf: Rhabdomyome, Fibrome und Teratome werden zunehmend bereits im pränatalen Ultraschall diagnostiziert. Teratome und Hämangiome können zum pränatalen Hydrops und zu Totgeburten führen.

In Abhängigkeit von Anzahl, Größe und Lokalisation der Tumoren sind die klinischen Symptome sehr variabel; sie reichen von Symptomfreiheit bis zu unspezifischen Befunden wie Herzgeräusch (z.B. bei Ausflusstraktobstruktion), Zyanose, Dyspnoe, Herzinsuffizienz, zerebralen Befunden (Embolien) und zu Arrhythmien mit letalem Ausgang (SIDS). Zu den präferentiellen Symptomen der einzelnen Tumoren s.Tab.2.

Bei vielen Tumoren können Herzrhythmusstörungen auftreten, die ein breites Spektrum - von einzelnen Extrasystolen bis zu lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien - aufweisen. Insbesondere sind hier das Rhabdomyom, das Fibrom, vaskuläre Tumoren und vor allem die Histozytoide Kardiomyopathie zu nennen.

Kernaussage Leitlinie Herztumoren im Kindesalter	 DGPK
Hämodynamik und Symptome	
<p><u>Hämodynamik:</u> abhängig von</p> <ul style="list-style-type: none">• Lokalisation der Tumoren:<ul style="list-style-type: none">- im/am Myokard- Obstruktion des Ein-/Ausflusstraktes- perikardial• Anzahl und Größe der Tumoren <p><u>Symptome:</u> sehr variabel:</p> <ul style="list-style-type: none">• keine• Herzgeräusch (evtl. lageabhängig), Dyspnoe, Zyanose, Thoraxschmerzen (Angina pectoris)• Herzinsuffizienzzeichen• Arrhythmien (Sudden cardiac death, SCD)• Perikarderguss (Perikardreiben, Einflusstauung)	

6 Charakteristika der einzelnen Herztumoren

6.1. Primäre Herztumoren

6.1.1 Primäre benigne Herztumoren (s. Tab. 1 und 2)

- Das Rhabdomyom ist der bei weitem häufigste Herztumor im Kindesalter (relativer Anteil 60 - 80%) [4; 14-16]. Die Diagnosestellung erfolgt heute überwiegend in der Fetalzeit und im Neugeborenenalter. Es ist in der Mehrzahl der Fälle mit der Tuberösen Sklerose vergesellschaftet, bei der ein autosomal dominanter Erbgang in ca. 30% der Fälle vorliegt [11;17;18]. Unter Feten und Neugeborenen mit multiplen Rhabdomyomen sind 80-95% mit einer Tuberösen Sklerose vergesellschaftet [19;20].

Das Rhabdomyom ist i. d. R. multilokulär (90%) mit einem Tumordurchmesser von wenigen mm bis zu mehreren cm. Die Tumoren sind überwiegend am oder im Ventrikelmyokard lokalisiert und können Ein- und Ausflusstraktobstruktionen hervorrufen. Bei massivem Befall des Myokards kann eine ventrikuläre Funktionseinbuße bestehen, die mit einer schweren hämodynamischen Beeinträchtigung einhergeht. Ferner sind Herzrhythmusstörungen jeglicher Art beschrieben: supraventrikuläre Tachykardien, die z.T. mit einer ventrikulären Präexzitation einhergehen; ventrikuläre Extrasystolen und ventrikuläre Tachykardien; seltener sind AV-Blöcke und Sinusknotendysfunktion.

Etwa 80% der Rhabdomyome weisen - überwiegend im 1. Lebensjahr - eine Größenregression bis hin zur völligen Remission im Verlauf des Kindesalters auf. Dieser Aspekt ist bei der Planung von eventuellen operativen Maßnahmen zu berücksichtigen.

- Das Fibrom ist der zweithäufigste Herztumor im Kindesalter. Es wird überwiegend pränatal und im Neugeborenenalter, aber auch im gesamten Kindesalter diagnostiziert. Es ist selten mit einer autosomal vererbten genetischen Variante verbunden, bei der u.a. Basalzellnävi assoziiert sind (Gorlin-Syndrom). Das Fibrom tritt überwiegend als Solitär tumor mit einem Durchmesser bis zu mehreren cm auf. Es kann in allen Herzstrukturen (überwiegend im Ventrikelmyokard/Septum) lokalisiert sein und Verkalkungen aufweisen. Bei entsprechender Lokalisation und Größe resultieren Obstruktionen des Ventrikellumens. Fibrome weisen ein invasives Wachstum auf; große Fibrome

gehen häufig mit einer Einschränkung der Ventrikelfunktion einher. In ca. 2/3 der Fälle bestehen z.T. schwere ventrikuläre Arrhythmien, die therapierefraktär mit letalem Ausgang sein können.

- Das Myxom stellt den häufigsten kardialen Tumor des Erwachsenenalters dar und hat im Kindesalter einen relativen Anteil von etwa 6-15% mit einer Prädominanz des weiblichen Geschlechts. Es kann mit mukokutanen Anomalien und Endokrinopathien vergesellschaftet sein (Carney-Syndrom).
Das Myxom ist überwiegend am linksatrialen Septum lokalisiert und neigt wegen seiner gestielten Basis zum Prolaps in die Mitralklappe (auskultatorisch diastolischer „Plop“) sowie zu (partiellen) Embolisationen von Tumormaterial vor allem in das Zerebrum und in die Koronararterien.
- Teratome sind primär benigne Keimzelltumoren mit entsprechend vielfältigen und variablen Bestandteilen, bestehend aus den 3 Keimzelllinien. Sie liegen häufig extra- bzw. perikardial an der Basis der großen Arterien und der oberen Hohlvene und können so zur Kompression dieser Gefäße und bei entsprechender Größe zur Rotation des Herzens führen. Eine Spontanruptur des Tumors in das Perikard ist häufig ein tödliches Ereignis. Auf Grund der hämodynamischen Eigenschaften fallen die Kinder oft schon pränatal mit einem Hydrops und Perikarderguss auf, was Ursache von fetalen Todesfällen sein kann.
Eine maligne Entartung der Tumoren ist selten.

Im Kindesalter *sehr seltene* benigne Herztumoren:

- Die seltenen vaskulären Tumoren stellen eine heterogene Gruppe dar. Die aus verschiedenen Gefäßstrukturen bestehenden Tumoren können in allen Herzstrukturen lokalisiert sein. Eine Vergesellschaftung mit kutanen und viszeralen Hämangiomen, Thrombozytopenie und Koagulopathie ist unter dem Begriff des Kasabach-Merritt-Syndroms bekannt. Die kardialen Symptome sind vielfältig und häufig uncharakteristisch; jedoch können Herzinsuffizienz, Perikardergüsse und z.T. maligne Arrhythmien auftreten.
Unterschieden werden in histologischer und klinischer Sicht [21]:
> kongenitale/infantile Hamangiome: sie werden pränatal und im 1. Lebensjahr klinisch apparent, liegen häufig intraperikardial und gehen mit Perikardergüssen (pränatal auch mit einem Hydrops) einher. Begleitende kutane Hämangiome

sind beschrieben. Sie sind einer antiangiogenetischen Therapie mit Cortison und Interferon Alpha-2a zugänglich und bilden sich unter der Therapie zurück.

> Hämangiome jenseits des 1. Lebensjahres: sie sind histologisch gering different und liegen zumeist intramyokardial. Sie können auf Grund ihrer Größe hämodynamisch relevant sein und bedürfen dann der operativen Resektion [21;48].

- Lipome sind im Kindesalter ebenfalls sehr selten. Es handelt sich überwiegend um solitäre Tumoren, die langsam wachsen und sowohl intramyokardial als auch subendokardial oder perikardial liegen. Schwere hämodynamische Auswirkungen in Form von Perikardergüssen oder Arrhythmien sind selten. Eine Vergesellschaftung mit einer Tuberosen Sklerose ist vereinzelt beschrieben.
- Die Histiozytoide Kardiomyopathie, auch onkotische oder infantile xanthomatöse Kardiomyopathie, früher Pukinjezell-Tumor genannt, ist extrem selten, jedoch im klinischen Verlauf außerordentlich maligne. Basis ist eine sog. Transformation von Kardiomyozyten, die ohne kontraktile Elemente sind. Diese „onkotischen“ Zellen können auch in extrakardialen Geweben wie Trachea und Schilddrüse vorhanden sein. Genetisch ist die Erkrankung dem MT-CYB- (Mitochondrially Encoded Cytochrome B)-Komplex zuzuordnen. Auch Assoziationen mit Herzfehlern (ASD, VSD, HLHS) und extrakardialen Organanomalien (ZNS, Auge, Haut) sind beschrieben [11;15]. Die klinische Symptomatik tritt im Neugeborenen- bzw. frühen Säuglingsalter auf und ist durch therapieresistente maligne ventrikuläre Rhythmusstörungen sowie eine schwere Myokardinsuffizienz charakterisiert, die Prognoselimitierend sind [22]. Die Erkrankung tritt deswegen häufig unter dem Bild eines SIDS oder SCD in Erscheinung.
- Mesotheliome des AV-Knotens: Sie bestehen aus multizystischen Nestern von mesothelialen Zellen, die subendokardial in unmittelbarer Umgebung des AV-Knotens lokalisiert sind. Die klinische Symptomatik geht dementsprechend mit dem Bild eines partiellen oder kompletten AV-Blocks einher, und die Patienten versterben oft an einem unerkannten kompletten AV-Block, Kammerflimmern oder SCD. Eine Schrittmacherimplantation kann einen deletären Verlauf, der durch Kammerflimmern ausgelöst wird, nicht immer verhindern [23-25].

Papilläre Fibroelastome: sie sind überwiegend an den Herzklappen selbst oder an den Chordae lokalisiert. Die Symptome sind vielfältig: es können Herzgeräusche, Herzinsuffizienz, Synkopen, plötzlicher Herztod, vor allem aber auch zerebrale oder pulmonale Symptome nach Embolisierung von Tumormaterial auftreten [26-28].

Tabelle 1: Synopsis der wichtigsten benignen Herztumoren im Kindesalter: Epidemiologie, Pathologie, Genetik

Herztumoren	(Relative) Häufigkeit im Kindesalter	Histo/pathologische Befunde, Lokalisation	Genetik/Vererbungsmodus; Assoziationen (genetische Syndrome)
Relativ häufige Herztumoren			
Rhabdomyom (den Hamartomen zugeordnet)	Weitaus häufigster Herztumor im Kindesalter (relativer Anteil 60-80%)	Vergrößerte und dysorganisierte Kardiomyozyten; „spidercells“; Tumoren überwiegend multipel, selten solitär; zirkumskript, ohne Kapsel; Lokalisation im/am Ventrikelmyokard (IVS, RV-/LV-Myokard); Größe: 1 mm - 10 cm.	Tuberöse Sklerose (70-90%): Mutation auf Chromosom 9q34 (TSC1-Hamartin-Gen) und Chromosom 16p13.3 (TSC2-Tuberin-Gen); Vererbung AD, 2/3 sporadisch. Tuberoome u.a. auch zerebral, renal, kutan. Selten Assoziation mit AHF (Ebstein-A., ToF, HLHS)
Fibrom (den Hamartomen zugeordnet)	Zweithäufigster Herztumor im Kindesalter (10-25%)	Fibroblasten, Kollagen; meist singulärer Tumor, intramural, zirkumskript, ohne Kapsel; Lokalisation in allen Herzstrukturen, häufig in Septum und LV-Apex; Verkalkungen. Größe 1-9cm	Selten Assoziation mit Lippen/Gaumenspalte, mit Beckwith-Wiedemann-Syndrom, mit AHF. Gorlin-Syndrom: Mutation des PTCH1-Gens auf Chrom 9q22.3 (~4%), AD (Assoziation mit Basalzellnävus/-Karzinom)
Myxom	Häufigster Tumor im Erwachsenenalter; im Kindesalter: 6-15%; weibliche Prädominanz	Mesenchymaler Ursprung, Formierung im Endokard; mukoide Konsistenz (MPS) mit Zelllinien; Pedikelbasis; singulär; 50-90% im li. Vorhof (atriales Septum); selten in re. Vorhof oder Ventrikel; Größe 1-15 cm	Chromosom 17q22-q24: Carney-Komplex (7%): Vererbung AD; vergesellschaftet mit Hautpigmentation (Lentiginos, Naevi), multiple Myxome der Haut, Endokrinopathien (u.a. Cushing-Syndrom)
Teratom (Keimzelltumor)	In jedem Lebensalter, 2/3 davon im Kindesalter (2-9%); weibliche Prädominanz	Endo-, meso- und neuroektodermale Bestandteile, solide und zystische Anteile, Verkalkungen, Kapsel; Lokalisation epi-/peri-kardial, an Basis der gr. Arterien/ SVC mit Kompressionsfunktion; Größe 2-9 cm	Blutversorgung aus den Vasa vasorum der Aorta, den Koronararterien oder dem oberen Mediastinum
Sehr seltene Herztumoren			
Vaskuläre Tumoren (Hämangiome)	Selten (4-8%); Einteilung in >Kongenitale/infantile Hämangiome >Hämangiome > 1. LJ	Kavernöse, kapilläre oder arteriovenöse Gefäßstrukturen; in allen Herzanteilen. Kongenitale Hämangiome: meist perikardial lokalisiert; Hämangiome > 1.LJ: mural	<u>Kongenitale Hämangiome</u> : selten Assoziation mit kutanen oder viszeralen Hämangiomen; in Kombination mit Koagulopathie/Thrombozytopenie (Kasabach-Merritt-Syndrom).

Lipom	Im Kindesalter sehr selten (~3-4%)	Adipozyten, mit Kapsel oder infiltrativem Wachstum im Ventrikelmyokard, epikardial/subendokardial; meist solitärer Tumor	Selten mit Tuberöser Sklerose vergesellschaftet
Histiozytoide Kardiomyopathie (Onkotische KM; infantile xanthomatöse KM, Purkinjenzell-Tumor)	Sehr selten (bis 4%); 75% weiblich	Ätiologie kontrovers (mitochondrialer Ursprung). Histiozyten-ähnliche Zellen im Myokard (sog. onkotische Transformation von Kardiomyozyten) in subendo- und subepikardialen Knoten	MT-CYB (Mitochondrially Encoded Cytochrome B-Defekte); Vererbung AR, X-linked. Assoziation mit kardialen (ASD, VSD, HLHS) und extrakardialen Anomalien (Auge, Hautdefekte, ZNS): Monosomie Xp22.

Tabelle 2: Synopsis der wichtigsten primären benignen Herztumoren im Kindesalter: Alter bei Erstmanifestation, Hämodynamik, klinische Symptome und Verlauf

Herztumoren	Alter bei Erstmanifestation	Hämodynamik, Herzrhythmusstörungen	Klinische Symptome, Verlauf; Besonderheiten
Relativ häufige Herztumoren			
Rhabdomyom	Überwiegend pränatal (90%) und im Neugeborenenalter	Obstruktionen im Ein-/Ausflusstrakt; Myokardinsuffizienz bei massivem Befall; Arrhythmien (ca. 15%): VT; Präexzitation, z.T. mit SVT; Sinusknotenerkrankung; AV-Blöcke; selten SCD.	Häufig keine Symptome; Herzgeräusch, Herzinsuffizienz. Pränatale Größenzunahme; postnatale Größenregression überwiegend in den ersten 1-2 LJ; (in)komplette Remission: ca. 80 % im Verlauf des Kindesalters. Überproportional rasche Größenregression der Tumoren mit Everolimus
Fibrom	Überwiegend pränatal und 1. LJ; auch gesamtes Kindesalter	Obstruktion des Ventrikellumens/LV-Ausflusstraktes; häufig Arrhythmien (bis 64%), therapierefraktäre ventrikuläre Tachyarrhythmien mit Todesfolge (SCD)	Ca. 1/3 ohne Symptome; bei großen Tumoren: myokardiale Funktionseinbußen, low cardiac output; Zyanose; Größenzunahme prä- und postnatal möglich. Gelegentlich komplette chirurg. Resektion nicht möglich -> HTx.
Myxom	Meist fortgeschrittenes Kindesalter, Jugendliche	Gefahr der Mitralklappen- (selten der Trikuspidal - /Pulmonalklappen-)irritation mit Obstruktion; Arrhythmien (SCD)	Atemnot, Herzinsuffizienz, Synkopen, Gefahr der zerebralen und koronaren Embolisation; SCD. Auskultation: „mittodiastolischer „plop“. Systemisch: Überexpression von IL6 durch den Tumor mit Fieber, Anorexie u. Exanthem. Cave: Postoperative Rezidive möglich
Sehr seltene Herztumoren			
Teratom	Prä- und neonatal; gesamtes Kindesalter	Kompression der großen Gefäße mit Herzrotation; (fetaler) Perikarderguss.	Pränatal bei Perikarderguss und Hydrops hohe Mortalität. Alpha 1 Fetoprotein Tumorruptur -> SCD bei 2/3 der Patienten
Vaskuläre Tumoren (Hämangiome)	<u>Kongenitale/infantile Hämangiome:</u> Manifestation pränatal	<u>Kongenitale/infantile Hämangiome:</u> pränatal und neonatal Perikarderguss	<u>Kongenitale/infantile Hämangiome:</u> Symptome Perikarderguss-bedingt; auch unspezifisch: Dyspnoe, Koronar-

	und 1. LJ	(fetaler Hydrops). <u>Hämangiome >1.LJ</u> : häufig asymptomatisch, auch Ausflusstraktobstruktion; z.T. maligne ventrikuläre Arrhythmien (SCD)	ischämie, Herzinsuffizienz. Teilweise Regression mit medikamentöser Therapie. <u>Hämangiome > 1.LJ</u> : operative Entfernung bei Symptomen; zuführendes Gefäß: Embolisation
Lipom	Im gesamten Kindesalter	Langsam wachsend; selten schwere hämodynamische Auswirkungen; Tachykardien, Bradykardien; Perikarderguss	SCD auf Basis der Arrhythmien
Histiozytoide Kardiomyopathie (Onkotische KM; infantile xanthomatöse KM, Purkinjenzell-Tumor)	Überwiegend erste 2 Lebensjahre, Überwiegen des weiblichen Geschlechts	Arrhythmien jeglicher Art; v.a. maligne ventrikuläre Arrhythmien (→ SIDS, SCD), Präexzitation + SVT; AV-Blockierungen. Dilatierte Ventrikel, schwere ventr. Funktionseinschränkung	Onkotische Zellen auch in anderen Organen (Trachea, Schilddrüse etc.). Überwiegend fatale Verläufe mit Herzversagen.

Abkürzungen Tab. 1 und 2: IVS interventrikuläres Septum; RV/LV rechter/linker Ventrikel; AD autosomal dominant; HLHS Hypoplastisches Linksherz-Syndrom, SVC obere Hohlvene; SVT/VT supraventrikuläre/ ventrikuläre Tachykardie; SCD plötzlicher Herztod; HTx Herztransplantation

Quellen Tab 1 und 2 [4;9;11;14;15;23;30]

6.2 Maligne Herztumoren

6.2.1 Primär maligne Herztumoren

Die häufigste primär maligne Tumorart sind Weichteilsarkome (40% [3]), davon im Kindesalter vor allem Rhabdomyosarkome und Fibromyosarkome. Seltener sind maligne Teratome, Mesotheliome und fibröse Histiocytoide [4;12;30;31]. Einige Tumoren werden histologisch auch als unklassifiziert eingestuft.

Die Sarkome sind überwiegend im rechten Vorhof, seltener im Perikard lokalisiert. Die Rhabdomyosarkome bestehen aus quergestreiften Muskelzellen und können multilokulär und in allen Herzstrukturen vorhanden sein [32;33].

Die Sarkome sind generell durch ein aggressives und infiltratives Wachstum mit kavitärer Obstruktion und Metastasierung in das Mediastinum und die Lunge gekennzeichnet.

Die malignen Teratome treten überwiegend im Kindesalter auf. Sie liegen meist intraperikardial und metastasieren in benachbarte Strukturen. Klinische Symptome sind Anorexie und Erbrechen, ferner Herzrhythmusstörungen. Die Therapie besteht in der chirurgischen Exstirpation, die jedoch wegen der invasiven Natur der Tumoren problematisch ist; die Prognose ist meist infaust [23].

6.2.2 Sekundäre maligne Herztumoren

Sekundäre maligne Herztumoren sind auch im Kindesalter häufiger als primäre maligne Tumoren. Als Ursachen von kardialen Metastasen durch hämatogene oder lymphogene Streuung werden vor allem Lymphome (Non-Hodgkin-Lymphome), Nieren- (Wilmstumoren) und Nebennierentumoren, Dottersackkarzinome (den malignen Teratomen zugeordnet), Hepato- und Neuroblastome genannt [3;30]. Die Lokalisation ist hauptsächlich im Perikard, häufig verbunden mit einem (hämorrhagischen) Perikarderguss, ferner im Myokard durch infiltratives Wachstum gekennzeichnet. Die Prognose wird sowohl durch die Grunderkrankung als auch die kardiale Beteiligung bestimmt.

Diagnostik

7.1 Zielsetzung

Ziel ist die zeitige Detektion der Herztumoren, wobei vor allem bei unspezifischen Symptomen die Echokardiografie zielführend ist. Zur weiteren Differenzierung kann die MRT wesentlich beitragen (Tab. 4)

7.2 Apparative Diagnostik

7.2.1 Echokardiografie

Die Echokardiografie ist sowohl prä- wie postnatal die primäre bildgebende Methode. Tab. 3 gibt eine Übersicht zur echokardiografischen Darstellung der benignen und malignen Tumoren. Im Folgenden sind die wesentlichen Charakteristika und Morphologien der benignen Tumorarten aufgeführt.

- Rhabdomyome sind überwiegend multipel und sowohl intramyokardial lokalisiert als auch vom Myokard ausgehend intrakavitär gelegen. Sie sind gegenüber dem Myokard abgrenzbar und von echodens (signalreich) und homogener Struktur; sie sind überwiegend oval konfiguriert mit einer Größe von 1mm bis 10cm. Bei Lokalisation im Ausfluss- oder Einflusstrakt sind Obstruktionen möglich. Bei Vorliegen von sehr vielen Tumoren kann eine ventrikuläre Funktionseinschränkung bestehen.
- Fibrome sind überwiegend solitär und intramural gelegen; sie sind signalintensiv und können zentrale Verkalkungen und zystische Degenerationen (dann heterogene Struktur) aufweisen.
- Myxome sind durch ihre Lokalisation zumeist am Vorhofseptum und ihre Pedikelbasis (gestielt und mobil) mit Prolaps durch die AV-Klappe gekennzeichnet.
- Teratome sind singuläre, intraperikardial gelegene und verkapselte Tumoren an der Herzbasis; das Stroma ist inhomogen, gelappt und zystisch, mit verkalkten Anteilen.
- Hämangiome sind singuläre Tumoren mit epikardialem, intramuralem oder intrakavitärem Sitz. Die vaskulären Strukturen sind echoarm; die zentralen Tumoranteile sind oft nekrotisch und kalzifiziert. Bei epikardialem Sitz: Perikarderguss.
- Lipome sind singulär und endokardial, intramural oder epikardial (mit Erguss) lokalisiert, gelegentlich sehr groß bis zu mehreren kg Gewicht.

- Die Histiozytoide Kardiomyopathie weist intramyokardial gelegene, oft mikroskopisch kleine Knoten auf, die echokardiografisch nicht gut abgrenzbar sind; die Ventrikelwände sind dadurch verdickt und steif.

Weitere Einzelheiten, auch hinsichtlich der malignen Tumoren, s. Tab. 3.

Tabelle 3: Echokardiografische Charakteristika kindlicher Herztumoren

Tumor	Tumor-lokalisierung	Lokalisation kardial	Größe	Struktur
Benigne				
Rhabdomyom	Intramyokardial, Intrakavitär	RV, LV, Ventrikel-septum	Größe: 1 mm-10 cm; multipel >> solitär	Signalreich, relativ homogen, gut umschrieben, in Kontinuität mit dem Myokard
Fibrom	Intramyokardial	Ventrikelseptum, freie Wand LV/ RV	Solitär, groß	Signalreich, oft zentrale Kalzifikationen
Myxom	Endokardial	Interatriales Septum (Fossa ovalis), LA > RA, auch Ventrikel	Solitär, groß	Gestielter, mobiler Tumor, Form irregulär, inhomogene kl. Transparenzareale
Teratom	Perikardial, selten intramyokardial	Nahe Aorten-/Pulmonalis-wurzel, Blut-versorgung via Aorta (nahe RA)	Solitär, groß	Signalreich, umschrieben, gelappt, zystisch-solid, Verkalkungen
Hämangiom	Endokardial, intramyokardial, perikardial	neonatal über-wieg. RA; Ventrikelseptum, beide Ventrikel	Solitär, groß	Gefäßreicher Tumor im Farbdoppler
Lipom	50% endokardial, auch intramyokardial/perikardial	meist RA, seltener AV-Klappen oder perikardial	Solitär, sehr groß	Signalreich in Herzhöhle, signalarm bei perikardialer Lokalisation
Histiozytoide KM (Purkinjezell-Tumor)	Intramyokardial	Meist LV, auch Vorhöfe	Mikroskopisch, meist echokardiografisch nicht identifizierbar	Kardiale Hypertrophie
Maligne				
Sarkome	Perikardial, intramyokardial	LA, Perikardraum	Solitär, groß	Breitbasig, immobil, invasiv (Begrenzung ggf. unscharf)
Lymphome	Intramyokardial, perikardial	RA > RV, auch LV, LA, Ventrikel- und Vorhofseptum	öfter multipel, seltener solitär	unregelmäßige Oberfläche, solide, mobil.
Kardiale Metastasen	Myo- und perikardial	Häufiger rechte Herzseite	variable Größen	variabel

Differentialdiagnosen				
Kardiale Thromben	Mural, intraluminal	Häufiger rechte Herzseite	Variable Größen	Mural und adhärent, gestielt, mobil
Perikardzysten	Perikard	Meist rechter Herzrand	1-15 cm	Zysteninhalte homogen, echoarm

7.2.2 Transösophageales Echokardiogramm (TEE):

Mit dem TEE kann im Bedarfsfall eine bessere Abgrenzung des Tumors vom umgebenden Gewebe - insbesondere bei Klappenbeteiligung - vorgenommen werden; damit kann es auch intraoperativ von Nutzen sein.

7.2.3 Röntgenthoraxaufnahme:

Die meisten Tumoren weisen keine spezifischen Muster auf. Sehr große einzelne Tumoren sowie epi- oder perikardiale Tumoren können eine Verbreiterung der Herzsilhouette verursachen, insbesondere wenn sie mit einem Perikarderguss vergesellschaftet sind (Teratome, Hämangiome). Verkalkungen einzelner Tumoren sind erkennbar (Teratome, Fibrome, Myxome).

7.2.4 EKG

Das EKG ist bei Herztumoren vor allem durch Arrhythmien gekennzeichnet, die bei fast allen Formen auftreten können und z.T. Ursache eines letalen Ausgangs sind. Sie treten in Abhängigkeit von Tumorart (pathologisches Substrat), Tumorgöße und -lokalisation auf.

- Am häufigsten mit Arrhythmien vergesellschaftet ist die histiozytoide Kardiomyopathie, bei der maligne, therapierefraktäre ventrikuläre Tachykardien die Gesamtprognose bestimmen.
- Zum Teil schwere ventrikuläre Arrhythmien können bei allen im Ventrikel lokalisierten Tumorarten vorkommen (Rhabdomyome, Fibrome, Hämangiome und Lipome). Sie können dabei unter dem klinischen Bild eines SIDS oder SCD in Erscheinung treten.
- Die sog. „incessant“ ventrikuläre Tachykardien [34;35] treten vor allem bei Tumoren mit Sitz im linken Ventrikel auf (histiozytoide KM, Rhabdomyome) und sind dann durch einen RSB gekennzeichnet.
- Supraventrikuläre Tachykardien finden sich häufig bei Rhabdomyomen, aber auch bei Myxomen und der Histiozytoiden Kardiomyopathie; sie sind gelegentlich mit einer ventrikulären Präexzitation vergesellschaftet und sistieren spontan bei Rhabdomyomen mit Tumorregression.

- Bradykarde Herzrhythmusstörungen können in Form von Sinusknotendysfunktion und AV-Blöcken bei entsprechender Tumorlokalisation auftreten (Rhabdomyom, Lipom, histiozytoide KM, Mesotheliom des AV-Knotens).
- Darüber hinaus werden Erregungsrückbildungsstörungen, Schenkelblockbilder und Hypertrophiezeichen jeglicher Art beobachtet.
- Eine Niedervoltage weist auf einen Perikarderguss hin (Teratom, Hämangiom).

7.2.5 Kardiale MRT/CT

Eine Indikationen zur kardialen MRT besteht bei allen singulären Tumoren, die anderweitig nicht zugeordnet werden können. Die MRT ist dienlich zur artspezifischen Zuordnung von Herztumoren. Die unterschiedlichen technischen Einstellungen und Gewichtungen können die Charakteristika der einzelnen Tumorarten differenzieren Einzelheiten dazu erläutert Tab. 4.

Die kardiale CT kann als Alternative zur kardialen MRT dienen, sofern hierfür Kontraindikationen bestehen und/oder technische Zugangsmöglichkeiten fehlen. Vorteilhaft sind die kurze Akquisitionszeit und die hohe räumliche Auflösung; Nachteile sind die Exposition von ionisierender Strahlung, die fehlende dynamische Darstellung sowie die geringeren Gewebsdifferenzierungsmöglichkeiten. Sie erlaubt zumeist keine artspezifische Diagnose nach morphologischen Kriterien, kann jedoch zumindest gewebespezifische Eigenschaften wie Fett und Kalzifikationen definieren. Sie hat ferner eine große präoperative Bedeutung in der Darstellung der Umgebungsstrukturen (z.B. bei sehr raumfordernden Tumoren) und in der Planung der optimalen Zugangswege. Bei malignen Prozessen liegt die Wertigkeit in der Erkennung von Tumormetastasen und im onkologischen Staging.

Tabelle 4: Charakteristische Befunde kindlicher Herztumoren im MRT

Tumor	Lokalisation	Struktur	T1W	T2W	Perfusion (FPP)	LGE
Benigne						
Rhabdomyom	Meist multipel, seltener solitär	homogen	Isointens	leicht hyperintens	hypointens	isointens
Fibrom	Solitär; gut definierte Grenzen, dünner umgebender Myokardsaum	heterogen; Kalzifikation im Zentrum = pathognomisch	heterogen, teils leicht hypo- oder hyperintens)	heterogen (teils leicht hypo- oder hyperintens)	hypointens, kein KM zentral	hyperintens, ggf. hypointense Kalzifikation zentral
Myxom	gestielt, mobil, unregelmäßige Begrenzung	heterogen	hypointens, heterogen	hyperintens	hypointens, meist heterogen	heterogen, isointens bis hyperintens
Teratom	multilobulär, zystische und solide Anteile	heterogen, definierte Kapsel	hypointens	hyperintens	hypointens	nein
Hämangiom	endokardial, intramural		Intermediär, hypo-/ hyperintens	hyperintens	hyperintens, klar positiv	iso- bis gering hyperintens
Lipom	solitär	homogen	hyperintens (hypointens b. Fettsättigung)	variabel	hypointens	hypointens
Histozytoide KM (Purkinjezell-Tumor)	kleine Knötchen endo-/epi-kardial, Herzklappen		hyperintens (hypointens bei Fettsuppression)	hypo- bis isointens	isointens	
Maligne						
Sarkom	solitär, infiltrativ, irreguläre Begrenzung	heterogen, mögliche zentrale Nekrosen	Isointens	hyperintens im Zentrum	heterogenes Enhancement	peripher hyperintens
Lymphom	multipel, oder solitär-groß	homogen	hypo- bis isointens	isointens	isointens	minimales Enhancement; zentral hypointens
Kardiale Metastasen	multipel, eher größer, unscharfe Begrenzungen	heterogen	hypointens	hyperintens	heterogen	heterogen
Differentialdiagnosen						
Kardiale Thromben		variabel (mit Alter des Thrombus)			Differenzg. v. anderen Tumoren	Differenzg. von anderen Tumoren
Perikardzysten	Häufig rechts parakardial	Dünnwandig, Inhalt homogen	Hypointens, bei höherem Eiweißgehalt hyperintens	Hyperintens, bei höherem Eiweißgehalt hypointens	Keine KM-anreicherung	Suszeptibilitätsartefakte

Abkürzungen Tab. 3 und 4: TW! / 2: T1/2-Gewichtung; FPP: First pass perfusion; LGE: late Gadolinium enhancement.

Quellen Tab. 3 und 4 [36-40]

7.2.6 Herzkatheteruntersuchung

Eine Herzkatheteruntersuchung zwecks Bildgebung oder Erfassung der Hämodynamik ist im Allgemeinen nicht erforderlich.

In seltenen Fällen kann eine Biopsie die Zuordnung des Tumors klären, soweit dies nicht anderweitig möglich war. Cave: Biopsie bei malignem Tumor.

Bei Verdacht auf das Vorliegen einer Gefäßversorgung aus der Aorta (Hämangiom, Teratom) kann der Versuch einer Gefäßembolisation vorgenommen werden.

Kernaussage	Leitlinie Herztumoren im Kindesalter	 DGPK
Diagnostik		
<p><u>Bildgebung:</u> Echokardiogramm (prä- und postnatal): Anzahl, Sitz, Größe, Echogenität der Tumoren, Hämodynamik bei Bedarf: weiterführende Bildgebung (TEE, MRT, CT) MRT: artspezifische Diagnose</p> <p><u>EKG:</u> Erregungsrückbildungsstörungen, Extrasystolen, supraventrikuläre und ventrikuläre Tachykardien, Schenkelblockbilder, AV-Blockierungen</p>		

7.2.7 Fetale Diagnostik

Kardiale und extrakardiale Tumoren können pränatal spätestens im Mittrimester-Ultraschall diagnostiziert werden [6;41]. Aus Anzahl, Lokalisation und Echogenität/Struktur der Tumoren kann auf die Zuordnung geschlossen werden. Folgende Kriterien können die Einordnung der Tumoren erleichtern:

- Rhabdomyome: Bei Vorliegen von multiplen ventrikulären Herztumoren im Fetalalter liegen zumeist Rhabdomyome vor; eine Vergesellschaftung mit einer Tuberösen Sklerose besteht pränatal in 80- 95% [19;20]. Die Rhabdomyome weisen im Mittrimester häufig eine raschere Größenprogredienz auf und wachsen danach bis zum Ende der Fetalzeit nicht mehr so ausgeprägt [42]. Sie

können bereits pränatal einen Durchmesser bis zu 45 mm haben und mit supraventrikulären Tachykardien und einem Hydrops fetalis einhergehen.

- Fibrome sind intramural, häufig im linken Ventrikel gelegen und überwiegend solitäre, echohomogene Tumoren; sie können bis Ende der Fetalzeit ein Größenwachstum aufweisen, bis 50 mm Durchmesser haben und obstruktiv sein.
- Teratome und Hämangiome können auf Grund ihrer Lage mit einem Perikarderguss und einem nicht-immunogenen Hydrops fetalis vergesellschaftet sein. Teratome präsentieren sich als zystische Strukturen bis zu einer Größe von 35 mm. Sie sind wegen ihrer Gefäßobstruierenden Lokalisation mit einem hohen pränatalen Letalitätsrisiko vergesellschaftet [42;43].
- Bei der histiozytoiden KM sind die Ventrikelwände verdickt und minderbeweglich; es liegen Zeichen der Herzinsuffizienz vor.

Bei pränataler Diagnosestellung muss bei entsprechendem Verdacht eine genetische Disposition in Erwägung gezogen werden und ggfls. eine diesbezügliche Beratung der Eltern erfolgen.

7.3 Genetische Diagnostik:

Zu den genetischen Eigenschaften der einzelnen Tumorarten siehe Kap.6.1.1 und Tab. 1.

Bei unklarer Diagnose nach der Bildgebung kann eine genetische Untersuchung in Einzelfällen zielführend sein.

7.4 Differentialdiagnosen

- Kardiale Thromben
- Vegetationen auf Klappen und Endokard
- Perikardzysten: sie sind sehr selten. Sie entstehen auf der Basis von blind endenden parietalen Perikardrezessus und kommunizieren mit dem Perikardraum. Sie liegen meist am rechten Herzrand mit einem Durchmesser zwischen 1 und 15 cm. Sie sind häufig asymptomatisch und fallen akzidentell bei einer Bildgebung (Röntgenaufnahme, Echokardiogramm, CT, MRT) auf [44]. Die Therapie besteht in der operativen Entfernung [23].

8 Therapie

8.1 Grundsätze der Therapie

Bei allen therapeutischen Maßnahmen müssen die unterschiedlichen pathologischen und topografischen Charakteristika sowie Wertigkeit, Symptomatik und Verläufe der einzelnen Tumoren berücksichtigt werden.

8.2 Medikamentöse Therapie

Antiarrhythmische Therapie

Sie kann erforderlich sein, wenn supraventrikuläre oder ventrikuläre Tachyarrhythmien hämodynamisch relevant sind und eine Operation nicht indiziert ist: so z.B. bei fehlenden Operationsmöglichkeiten (Histiozytoide Kardiomyopathie) oder bei Rhabdomyomen, die i.A. mit einer Tumorregression und so mit einem Sistieren der Rhythmusstörungen einhergehen. Dabei kommen die bei Tachykardien üblichen Antiarrhythmika zum Einsatz (s. DGPK-LL Tachykardien).

Da Fibrome zu lebensbedrohlichen ventrikulären Arrhythmien neigen, ist eine frühzeitige antiarrhythmische Therapie (z.B. mit Amiodaron) angezeigt. Eine operative Resektion des Tumors und /oder eine ICD-implantation sollten erwogen werden. Vereinzelt wurde auch über Ablationsverfahren bei Tumoren berichtet [37;38;45].

Herzinsuffizienztherapie

Es kommen die bei myokardialer Insuffizienz üblichen Substanzen zum Einsatz (s. DGPK-Leitlinie Herzinsuffizienz). Bei massiver Ventrikellumen- oder Ausflusstraktobstruktion im Neugeborenenalter kann es erforderlich sein, die Persistenz des Ductus arteriosus mit PGE1 oder einem Stent aufrecht zu halten, um so die pulmonale und/oder systemische Durchblutung sicherzustellen.

Therapie mit Antimetaboliten / Immunmodulatoren

- Rhabdomyome: bei hämodynamisch relevanten Rhabdomyomen im Neugeborenen- und Säuglingsalter ist in den letzten Jahren mit einer antimetabolischen Therapie, dem Rapamycin-Inhibitor Everolimus, eine überproportional rasche Größenreduktion der Tumoren beschrieben worden [46;47].
- Hämangiome: therapeutische Effekte mit Steroiden, Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) Antagonisten, Radiotherapie oder Interferon zur

Tumorgößenreduktion sind vereinzelt für die Hämangiome im frühen Kindesalter beschrieben. β -Blocker wurden ganz vereinzelt eingesetzt; der therapeutische Effekt wird unterschiedlich bewertet [21;48].

Maligne Herztumoren:

Eine interdisziplinäre Kooperation mit pädiatrischen Onkologen ist obligatorisch.

8.3 Operative Therapie

8.3.1 Chirurgische Therapie benigner Herztumoren

Allgemeines zur Indikation der chirurgischen Therapie bei benignen Herztumoren

Die häufigste Indikation für einen chirurgischen Eingriff stellt das Auftreten klinischer Symptome dar, welche meist durch rezidivierende Ergüsse, eine schwere Obstruktion mit hämodynamischer Relevanz oder Arrhythmien verursacht sind. Prinzipiell beeinflusst das Vorhandensein von Symptomen nicht das Überleben oder das Auftreten postoperativer Komplikationen [49]. Da ein Teil der benignen Tumoren unter medikamentöser Therapie oder spontan regredient ist, besteht nur bei wenigen Herztumoren wie z.B. dem Myxom oder dem papillären Fibroelastom eine eindeutige und dringende Operationsindikation bei hohem Embolierisiko [2;26;27]; dies gilt auch für obstruierende benigne Tumoren ohne Herzinsuffizienz [50;51]. Liegen Arrhythmien vor, so ist die chirurgische Tumorexzision vor allem bei Rhabdomyomen und Fibromen auch diesbezüglich eine effektive Therapie [20]. Insbesondere bei supraventrikulären Arrhythmien können auch (zusätzlich) Ablationstechniken nützlich sein.

Das operative Früh- und Spätisiko ist vor allem durch die Lokalisation und Ausdehnung der notwendigen Resektion bestimmt. Eine partielle chirurgische Resektion ist oft weniger risikoreich und trotzdem effektiv, insbesondere bei Rhabdomyomen und Fibromen [12;52].

Eine primäre Indikation zur chirurgischen Resektion von Hämangiomen wird wegen Rezidiven und Arrhythmien auch Jahre nach operativer Therapie kontrovers diskutiert. Es besteht aber Konsens zur möglichst kompletten chirurgischen Entfernung bei symptomatischen Patienten [48].

Die Besonderheiten der chirurgischen Therapie einzelner benigner Herztumoren fasst Tabelle 5 zusammen (die angegebenen Zahlen beziehen sich auf die

systematische Übersicht von 28 Studien mit insgesamt 745 Patienten, von denen 371 chirurgisch behandelt wurden [10].

Tab. 5: Operationsindikationen und Operationsergebnisse

	Häufigkeit* (%)	Operations-Indikation°	Frühmortalität (%)	Spätmortalität (%)	Rezidivhäufigkeit (%)
Rhabdomyom	33	abhängig von Symptomatik	11,4	1,9	2,6
Fibrom	18	abhängig von Symptomatik	1,6	0	1,6
Myxom	18	generell, dringlich	0	0	4,9
Teratom	8	abhängig von Symptomatik	3,4	0	3,4
Maligne Herztumoren	4	generell, dringlich	7,7	53,8	46,1

*Häufigkeit: die angegebenen Zahlen entsprechen der relativen Häufigkeit im chirurgischen Krankengut und nicht der Inzidenz der Tumorerkrankung

° OP-Indikation: prinzipiell muss die Operabilität anhand der Ausdehnung und der Lokalisation geklärt werden

8.3.2 Chirurgische Therapie maligner Herztumoren

Überwiegend handelt es sich um Absiedlungen von Malignomen anderer Organsysteme, was bei der Primärdiagnostik und wie auch bei der operativen Therapie berücksichtigt werden muss. Diese Herztumoren treten meist im Kleinkindes- oder (Vor-)Schulalter auf. Tumorausdehnung und Lokalisation bestimmen, in wieweit eine operable Situation vorliegt. Eine adjuvante Tumorthherapie ist immer notwendig. Eine Bestrahlungstherapie wird vor allem bei den Non-Hodgkin-Lymphomen und den Sarkomen durchgeführt, überwiegend additiv zur operativen Resektion.

Die Frühmortalität ist wegen des raschen invasiven Wachstums hoch, ebenso die Spätmortalität und die Rezidivneigung. Bei aggressiver totaler Tumorsektion sind tumorfreie Langzeitverläufe möglich [10;13;53;54].

8.4 Herzersatz und Herztransplantation

Wenn die Ventrikel und das Septum extensiv betroffen sind und keine herzerhaltende Tumorresektion möglich ist, kann eine Herztransplantation erwogen werden [55]. Vereinzelt zeigen Berichte, dass die pädiatrische Transplantation bei nicht resezierbarem Herztumor mit einer signifikant höheren Mortalität und schlechteren Langzeitergebnissen verbunden ist [16; 52].

Bei langen Wartezeiten bis zur Organzuteilung kann der Einsatz eines Total Artificial Hearts erwogen werden.

Kernaussage	Leitlinie Herztumoren im Kindesalter	
Therapie		
<u>Medikamentöse Therapie</u>		
<ul style="list-style-type: none">• Schwere Ausflusstraktobstruktion im NG-Alter: PG E• Rhabdomyome im NG-/Säuglingsalter: Everolimus• Bei Symptomen: antiarrhythmische, antikongestive Therapie		
<u>Operative Therapie</u>		
<ul style="list-style-type: none">• Entscheidung abgänglich von der Tumorart (nativer Verlauf!), Tumorlokalisation und Symptomatik		

8.5 Nachsorge nach chirurgischer Tumoroperation

Die chirurgische Nachsorge verfolgt insbesondere folgende Ziele:

1. Allgemeine Kontrolle hinsichtlich Ergussbildung, Herzrhythmusstörungen und sonstige klinische Auffälligkeiten
2. Ist ein Resttumor verblieben, so muss dieser regelmäßig bildgebend kontrolliert werden.
3. Bei vollständiger Tumorentfernung Kontrolle über das Auftreten eines Rezidivs
4. Nach Entfernung eines Teratoms kann ein Anstieg des Alpha 1-Fetoproteins ein Hinweis auf ein Rezidiv sein.
5. Funktionsprüfung in Abhängigkeit von Resektionslokalisation und Ausdehnung
 - Funktionsprüfung affektierter Klappen

- Bei ventrikulärer Resektion muss neben der globalen Herzfunktion ein Augenmerk auf die Entwicklung eines Wandaneurysmas und ventrikulärer Herzrhythmusstörungen gelegt werden.

9. Verlauf

Die Spontanverläufe sind tumorabhängig und unter 4. und 5. sowie in den Tab 1 und 2 für die einzelnen Tumorformen beschrieben.

Postoperative Verläufe: s. unter 7.5 sowie Tab. 5.

In einer Metaanalyse von 138 Feten mit Rhabdomyomen wurden große Tumoren (> 20mm), Arrhythmien und ein Hydrops als negative Prädiktoren für den prä- und postnatalen Verlauf identifiziert [47;56].

Sozialmedizinische Beratung

Empfehlungen zur Teilnahme am Sport und Einstufung der Schwerbehinderung sind Einzelfallentscheidungen, die die kardiale Grunddiagnose, den Therapiestatus incl. kardialer Funktion, Begleiterkrankungen und die funktionelle Einschränkung im Alltag berücksichtigen müssen.

10. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin/einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie. Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch eine/n DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner/in in Kooperation mit einem/r Kinderkardiologen/in durchgeführt werden.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie bzw. eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“.

11. Literaturverzeichnis

1. Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Ped Cardiol* 2000; 21: 317-323.
 2. Padalino MA, Reffo E, Cerutti A et al: Medical and surgical management of primary cardiac tumours in infants and children. *Cardiol Young* 2014; 24: 268-274
 3. Davis JS, Allan BJ, Perez EA, Neville HL, Sola Je. Primary pediatric cardiac malignancies: the SEER experience. *Pediatr Surg Int* 2013; 29:425-429
 4. Marx GA, Moran AM. Cardiac Tumors. In: Allen HD, Adams FH, Moss AJ, eds. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, including the Fetus and Young Adult*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins; 2018;1669-1685.
 5. Nadas AS, Ellison RC: Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968, 21:363-366.
-
6. Groves AM, Fagg NL, Cook AC, Allan LD. Cardiac tumours in intrauterine life. *Arch Dis Childh* 1992; 67: 1189–92
 7. Holley DG, Martin GR, Brenner JI et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26:516-520.
 8. Beghetti M, Gow RM, Haney I et al: Pediatric primary benign cardiac tumors: A 15-year review. *Am Heart J* 1997; 34:1107-14.
 9. Isaacs Jr H: Fetal and Neonatal Cardiac Tumors. *Ped Cardiol* 25:252-273, 2004
 10. Tzani A, Doulamis IP, Mylonas KS, Avgerinos DV, Nasioudis D. Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review. *World J Pediatr Congenital Heart Surgery* 2017; 8:624-632

11. Maleszewski JJ, Bois MC, Bois JP et al: Neoplasia and the Heart. JACC State-of-the-Art Review. JACC 2018;72:202-227.
12. Günther T, Schreiber C, Noebauer C, Eicken A, Lange R: Treatment Strategies for Pediatric Patients with Primary Cardiac and Pericardial Tumors: A 30-Year Review. Ped Cardiol 2008, 29,1071–1076
13. Linnemeier L, Benneyworth BD, Turrentine M, Rodefeld M, Brown J: Pediatric Cardiac Tumors: A 45-year, Single-Institution Review. World J Pediatr Congenital Heart Surgery 2015; 6: 215-219
14. Bedard E, Becker AE, Gatzoulis MA. Cardiac Tumours. In: Pediatric Cardiology, 3rd edition, 2010. p 1055
15. Jain D, Maleszewski JJ, Halushka MK: Benign cardiac tumors and tumorlike conditions. Ann Diag Pathol 2010; 14: 215–230.
16. Uzun O, Wilson DG, Vuhanic GM et al: Cardiac tumours in children. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007; 2:11
17. Ebrahimi-Fakhari D, Müller CSL, Altmeyer K: Tuberöse Sklerose im Kindes- und Jugendalter. Monatsschr Kinderheilkd 2018; 166: 65–78
18. Freedom RM, Lee K-J, MacDonald C, Taylor G: Selected Aspects of Cardiac Tumors in Infancy and Childhood. Pediatr Cardiol 2000; 21:299-316.
19. Fesslova V, Villa L, Rizzuti T et al: Natural history and long-term outcome of cardiac rhabdomyomas detected prenatally. Prenat Diagn 2004; 24: 241–248
20. Tworetzky Wayne, McElhinney Doff B. et al: Association Between Cardiac Tumors and Tuberous Sclerosis in the Fetus and Neonate. Am J Cardiol 2003;92: 487-489.

21. Mackie AS, Kozakevich HP, Geva T, Perez-Atayde AR, Mulliken JB: Vascular tumors of the heart in infants and children. *Pediatr. Cardiol* 2005; 26:344-349
22. Miyake CY, Del Nido PJ, Alexander ME et al. Cardiac Tumors and Associated Arrhythmias in Pediatric Patients, With Observations on Surgical Therapy for Ventricular Tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 1903-1909
23. McAllister jr HA: Tumors of the Heart and Pericardium. In: *Cardiovascular Pathology*, 2nd 1991; ed. By Malcolm D Silver. p1297-1334.
24. Morris AJ, Johnson I: Epithelial inclusion cysts of the heart. *Arch Path (Chicago)* 1964;194:36-40
25. Lewman LV, Demany MA, Zlimmerman: HA. Congenital Tumor of Atrioventricular Node with Complete Heart Block and Sudden Death. Mesothelioma or Lymphangio-Endothelioma of Atrioventricular Node. *Am J Cardiol* 1972; 29: 554-557
26. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ: Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003;146:404–10
27. Bossert T, Gummert JF, Battellini R: Surgical experience with 77 primary cardiac tumors. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2005;4:311–315
28. Sridhar AV, Bullock F, hickey MSJ, Chikermane A, Black E, Currie A: Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve presenting as neonatal pulmonary haemorrhage. *Acta Paediatr* 2004;93:1254-1265
29. Hoashi T, Florentine MS, Gordon D, Ohye RG: Cardiac Papillary Fibroelastoma Presenting as Chorea in Childhood. *Pediatr Cardiol* 2009;30:995–997
30. Shi L, Wu L, Fang H et al: Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors. *Eur J Pediatr* 2017; 176:253–260

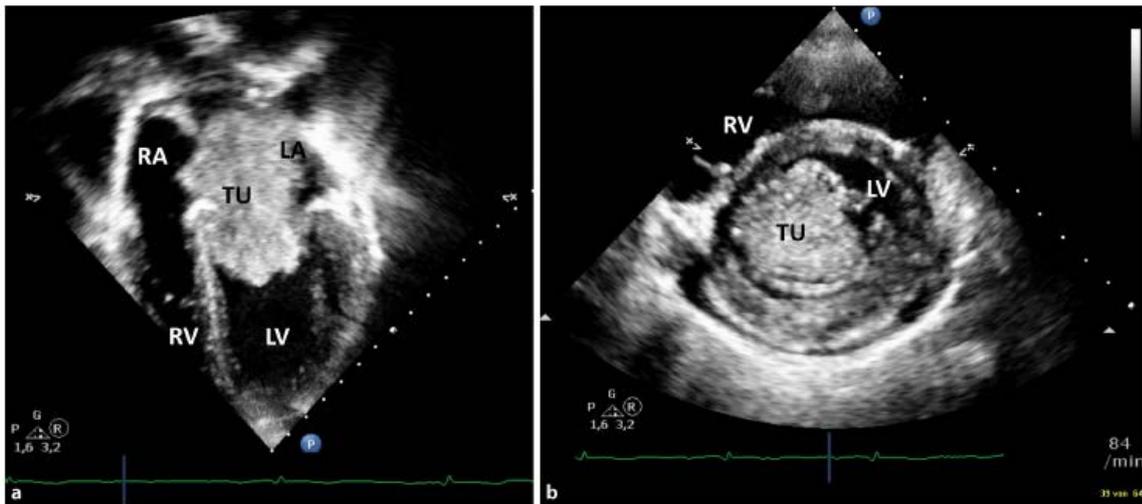
31. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L: Primary Cardiac Tumors: Early and Late Results of Surgical Treatment in 91 Patients. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1236–41.
 32. Kassop David, Donovan MS, Cheezum MK et al.: Cardiac Masses on Cardiac CT: A Review. *Curr Cardiovasc Imaging Rep* 2014;7: 9281
 33. Hoffmeier A, Sindermann JR, Scheld HH, Martens S: Cardiac tumors - diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int* 2014; 111: 205–211.
 34. Garson A jr Smith Jr RT, Moak JP et al: Incessant Ventricular Tachycardia in Infants: Myocardial Hamartomas and Surgical Cure. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 619-626
 35. Garson A jr, Gillette PC, Titus JL et al: Surgical treatment of ventricular tachycardia in infants. *New Engl J Med* 1984; 310: 1443-1445.
-
36. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult (2016)
 37. Beroukhim RS, Prakash A, Buechel ER. Characterization of cardiac tumors in children by cardiovascular magnetic resonance imaging: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1044- 54
 38. Emmanuelle Fournier, et al. Multimodality Imaging of Pediatric Cardiac Tumors. *Circ CVI* 2019, in press.
 39. Beroukhim RS, et al., Geva T. Characterization of cardiac tumors in children by cardiovascular magnetic resonance imaging: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Aug 30;58:1044-54.
 40. Beroukhim RS, del Nido P, Teot LA, Janeway K, Geva T. Cardiac paraganglioma in an adolescent. *Circulation*. 2012; 7;125: e322-4.

41. Geipel A, Krapp M, Germer U, Becker R, GEMBRUCH U. Perinatal diagnosis of cardiac tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 17–21
42. Yinon Y, Chitayat D, Jaeggi TE et al: Fetal cardiac tumors: a single-center experience of 40 cases. *Prenat Diagn* 2010; 30: 941-949
43. Rychik J, Khalek N, Gaynor JW et al: Fetal intrapericardial teratoma: natural history and management including successful in utero surgery. *Am J Obstet Gynecol* 2016;215:780.e1-7.
44. Vogt F, Kreitner K-F: Perikardzysten und -divertikel. In: *Radiologische Differenzialdiagnostik Herz und große Gefäße*. Herausg. Konstantin Nikolaou et al.. Thieme-Verlag 2019; S. 618-619.
45. Emmel M, Sreeram N, Brockmeier K: Radiofrequency catheter ablation of symptomatic neonatal rhabdomyoma. *Cardiol Young* 2006;16:97-98
46. Aw F, Goyer I, Raboisson M-J: Accelerated Cardiac Rhabdomyoma Regression with Everolimus in Infants with Tuberous Sclerosis Complex. *Pediatr Cardiol* 2017; 38: 394-400
47. Chang J-S, Chio P-Y, Yao S-H et al: Regression of Neonatal Cardiac Rhabdomyoma in Two Months Through Low-Dose Everolimus Therapy: A Report of Three Cases. *Pediatr Cardiol*. 2017; 38:1478-1484
48. Li W, Teng P, Xu H, Ma L, Ni Y: Cardiac Hemangioma: A Comprehensive Analysis of 200 Cases. *Ann Thorac Surg* 2015;99:2246-52.
49. Bini RM, Westaby S., Bargeron LM Jr., Pacifico AD, Kirklin JW. Untersuchung und Management von primären Herztumoren bei Säuglingen und Kinder. *J Am Coll Cardiol*. 1983; 2: 351-357

50. Bielefeld KJ, Moller JH. Herztumore bei Säuglingen und Kindern: Studie an 120 operierten Patienten. *Pediatr Cardiol.* 2013; 34: 125-128.
 51. Nield LE, Mendelson M, Nauman A, Manlhiot C, Jaeggi ET, McCrindle BW. Clinical Review of Obstructive Primary Cardiac Tumors in Childhood. *Congenit. Heart Dis.* 2014; 9: 244-251
 52. Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G. et al. Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children: Early and Late Results in a Multicenter European Congenital Heart Surgeons Association Study. *Circulation* 2012; 126:22-30
 53. Huh J, Noh CI, Kim YW, Choi JY, Yun YS, Shin HY, Ahn HS, Kim YJ. Secondary cardiac tumor in children. *Pediatr Cardiol* 1999;20:400–403
 54. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997; 80:671–682
 55. Rajakumar AP, Sheriff EA, Varghese R et al: Pediatric heart transplant for unresectable primary cardiac tumor. *Asian Cardiovascular & Thoracic Annals* 2017; 25: 207–209.
 56. Chao AS, Chao A, Wang TH et al: Outcome of antenatally diagnosed cardiac rhabdomyoma: case series and a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31: 289–295
-

Abb. 1a: Vorhofmyxom.

Echokardiogramm eines 15jährigen Jungen mit seit 2 Jahren bestehender Migräne, Leistungseinschränkung seit 8 Wochen und Palpitationen. Auffälliger klinischer Befund: multiple Lentiginen im Gesicht und am Rumpf (Carney-Komplex). Echokardiografischer Befund: a. unregelmäßig konturierter Tumor im apikalen Vierkammerblick, der linke Vorhof ist überwiegend ausgefüllt, und der Tumor herniert bis in den linken Ventrikel. b. Tumor in der parasternal kurzen Achse. Es zeigen sich insbesondere die Lagebeziehung zur Mitralklappe und die resultierende Behinderung des Einstroms in den linken Ventrikel. (Abk.: LA linker Vorhof, LV linker Ventrikel, RA rechter Vorhof, RV Rechter Ventrikel, TU Tumor)

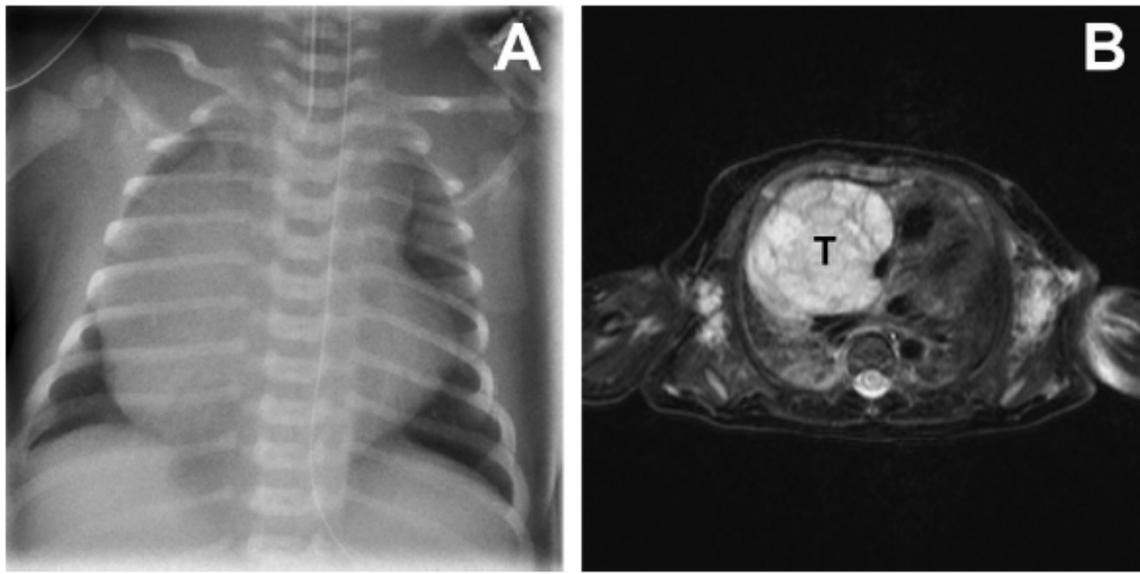


Aus: Behnert A, Ripperger T, Jack T, Franke D, Horke A, Kratz C: Monatsschr Kinderheilkd 2016;164:1064-1067

Abb. 1b: Myxom nach operativer Entfernung aus dem linken Vorhof
(Quelle: Alexander Horke, Leiter der Abteilung Chirurgie angeborener Herzfehler an der Medizinischen Hochschule Hannover).



Abb. 2: Intraperikardiales Teratom bei einem Neugeborenen mit Zyanose.
A. Röntgen-Thoraxaufnahme: deutlich nach rechts verbreitertes Mediastinum.
B. MRT des Thorax: Tumor im rechten vorderen Mediastinum mit soliden und zystischen Anteilen; Kompression des rechten und linken Vorhofs, der oberen und unteren Hohlvene, der ascendierenden Aorta und der rechten Pulmonalarterie (T: Teratom).



Aus: Bobylev D, Meschenmoser L, Boethig D, Horke A: J Card Surg 2014;29:417-418

Abb. 3: Großer Tumor (Rhabdomyom) im rechten Ventrikel bei einem Feten mit Tuberöser Sklerose. (Echokardiogramm 4-Kammerblick: der linke Ventrikel ist verdrängt; Perikarderguss). Quelle: A. Lindinger, Homburg/Saar

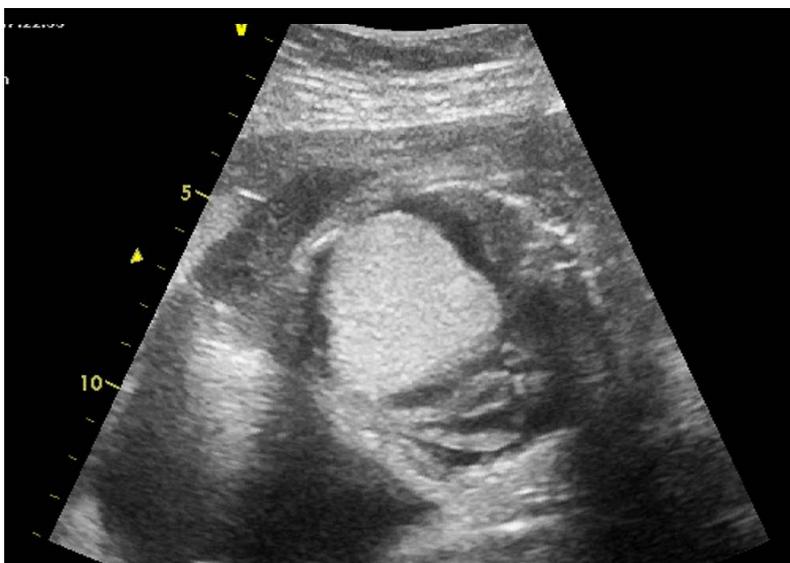
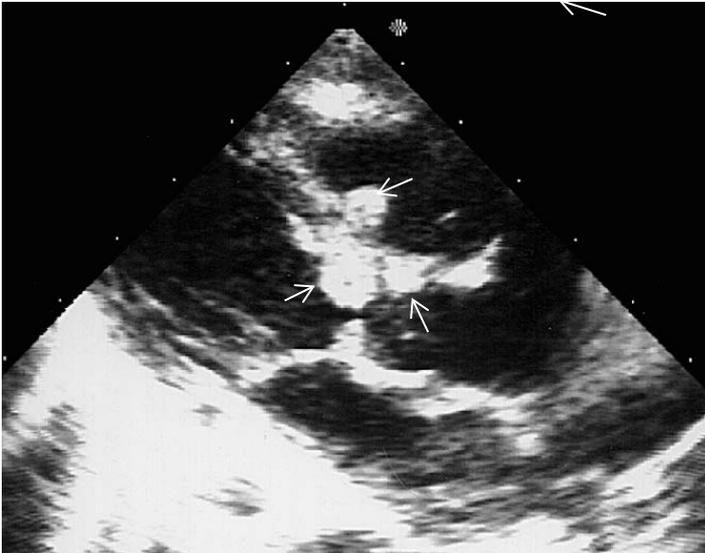


Abb. 4: Drei Rhabdomyome im rechts- und linksventrikulären Ausflusstrakt bei einem Neugeborenen mit Tuberöser Sklerose (Echokardiogramm: Übergang langer zu kurzer Achse). Quelle: A. Lindinger, Homburg/Saar



Erstveröffentlichung: 07/1996

Überarbeitung von: 11/2019

Nächste Überprüfung geplant: 11/2024

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online