

# Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaferkrankungen

## Primäre Malignome des Herzens

Keeling I, Bergmann P, Maier R

Mächler H, Pilhatsch A, Ploner F

Rigler B

*Journal für Kardiologie - Austrian*

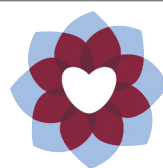
*Journal of Cardiology 2005; 12*

*(11-12), 287-291*

Homepage:

[www.kup.at/kardiologie](http://www.kup.at/kardiologie)

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche



Acute  
Cardiovascular  
Care Association  
ACCA  
A Registered Branch of the ESC

Member of the



EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®

ESC-Editor's Club

Offizielles Organ des  
Österreichischen Herzfonds



Indexed in EMBASE/Excerpta Medica/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Mozartgasse 10

Preis: EUR 10,-

# ARTERIOprotect

AB-LIFE®

## Cholesterinsenkung MIT DER KRAFT DES MIKROBIOMS

- Natürliche Cholesterinsenkung  
auf Basis von Milchsäurebakterien
- Durch **Verstärkung physiologischer  
Stoffwechselprozesse**
- **LDL-C: -14,65 %<sup>1</sup>**

Geeignet für PatientInnen:

- mit **leichtem bis mittlerem  
Cholesterin-Risiko**
- wenn andere cholesterinsenkende  
Maßnahmen nicht möglich sind
- Keine Neben- und Wechselwirkungen  
bekannt – **mit Statinen kombinierbar**



 **Sanova**  
Gesundheit richtig bewegen

Diätetisches Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (Bilanzierte Diät) zur diätetischen Behandlung erhöhter Cholesterinwerte.

<sup>1</sup> Fuentes MC et al., Mediterranean Journal of Nutrition and Metabolism 9 (2016) 125–135

[www.arterioprotect.at](http://www.arterioprotect.at)

# Primäre Malignome des Herzens

I. M. Keeling<sup>1</sup>, F. Ploner<sup>2</sup>, R. M. Maier<sup>3</sup>, A. Pilhatsch<sup>4</sup>, P. Bergmann<sup>1</sup>, H. Mächler<sup>1</sup>, B. Rigler<sup>1</sup>

**Kurzfassung:** Während benigne Tumoren aufgrund ihres langsamen Wachstums lange Zeit unentdeckt bleiben, weisen maligne Tumoren ein akutes klinisches Erscheinungsbild auf. Das therapeutische Vorgehen variiert mit dem histologischen Tumortyp, der Lokalisation und der Ausdehnung. Maligne Tumoren weisen aufgrund der sehr geringen Fallzahl kein einheitliches therapeutisches Management auf. Insbe-

sondere die Behandlung kardialer Sarkome ist limitiert und verbesserungswürdig.

**Abstract: Primary Malignant Heart Tumors.** Benign tumors remain undetected for a long time due to slow growth, whereas malignant tumors exhibit an acute clinical picture, specifically haemorrhagic pericardial effusion or tamponade. Therapeutic manage-

ment varies with histologic tumor type, tumor location and tumor invasion/progression. A standardised therapeutic management of malignant tumors worldwide is unavailable, due to small case numbers of each cardiosurgical center. Specifically, treatment of cardiac sarcoma is limited and might be improved by optimised application of aggressive and new therapeutic methods. **J Kardiol 2005; 12: 287–91.**

## ■ Einleitung

Die Erstbeschreibung eines primär kardialen Tumors durch Columbus di Parma datiert aus dem Jahr 1559, die erste *Antemortem*-Diagnose eines Herztumors erfolgte durch Barnes 1934 [1], die erste Resektion eines Herztumors mit Herz-Lungen-Maschine (HLM) 1952 durch Maurer [2], die erste transthorakale Echokardiographie (TTE) zur Diagnosestellung bei einem Herztumor wurde von Effert 1959 beschrieben [3].

Die Inzidenz primärer Herztumoren beträgt 3/Mill. Population/Jahr bzw. 200/Mill. Autopsien [4]. Die meisten malignen Tumoren werden demgemäß erst *post mortem* diagnostiziert. Bei etwa 25 % der Fälle handelt es sich um maligne Tumoren. Angiosarkome treten in 8 % auf, Rhabdomyosarkome in 5 %, andere Sarkome in 5 %, Mesotheliome in 4 %, Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) in 2 %, sonstige maligne Tumoren in 1 % [5, 6]. 75 % aller primär kardialen Tumoren sind benigne [5]. Benigne kardiale Tumoren entwickelten sich in 80 % der Fälle im linken Atrium (LA), Malignome waren häufiger rechtsseitig lokalisiert (Tab. 1).

Benigne Tumoren können aufgrund ihres langsamen Wachstums jahrelang unentdeckt bleiben, während im Gegensatz dazu maligne Tumoren meist durch eine rasch zunehmende Herzinsuffizienz, hämorrhagischen Perikarderguß (PE) bis zur Herzbeuteltamponade symptomatisch werden. Bei unseren Patienten und in der herangezogenen Literatur traten bei kardialen Tumoren 3 Leitsymptome auf:

1. Kardiale Symptome bei 62 %,
2. systemische Embolien bei 15 % und
3. unspezifische Krankheitssymptome bei 19 % der Patienten.

Bei 5 % der benignen Tumoren lag ein Zufallsbefund vor. In der Anamnese von Tumorpatienten ist es wichtig, die Frage

nach einer möglichen positiven Familienanamnese einer ähnlichen Erkrankung oder eines plötzlichen Herztodes zu stellen, auch genetische Tests im Rahmen der Diagnostik gewinnen zunehmend an Bedeutung [7].

Obwohl die Spezifität von Computertomographie (CT) und Magnetresonanz (MR) bei etwa 80–90 % liegt, ist eine sonographische Untersuchungstechnik bezüglich ihrer Sensitivität von etwa 80–90 % höher als jene von CT und MR (60–80 %). Ein wesentlicher Vorteil der CT ist die gute Gewebedifferenzierung, sodaß die intramurale Ausbreitung des Herztumors besser beurteilt werden kann. Die zuverlässige Erfassung einer Ausdehnung des Tumors in umliegende Organe ist Voraussetzung für eine Beurteilung der Operabilität und der Operationsplanung maligner Herztumoren. Die MR-Technik ermöglicht eine bessere Abgrenzung des Perikards als die Sonographie. Intramurale Neubildungen können mit Kontrastmittel- (Gadolinium-DTPA-) MR sichtbar gemacht werden. Auch die Darstellung der Übergangsbereiche, wie z. B. die Einmündungsstellen großer Gefäße in die Vorhöfe, ist für die Therapieplanung äußerst relevant und mittels MR-Technik ausgezeichnet möglich [8].

Typischerweise waren Patienten mit malignen Tumoren zum Zeitpunkt der Operation bereits schwer symptomatisch. Das intraoperative Risiko dieser Patienten war im Vergleich zu Patienten mit benignen Tumoren höher. Eine komplette Re-

**Tabelle 1:** Primäre Lokalisation kardialer Malignome (n = 172)

Lokalisation	Patientenzahl	%
Rechtes Atrium	61	35,5
Linkes Atrium	58	33,7
Pulmonalarterie	34	19,8
Rechter Ventrikel	28	16,3
Linker Ventrikel	21	12,2
Perikard	9	5,2
Pulmonalvene	2	1,2
Mitralklappe	7	4,1
Trikuspidalklappe	1	0,6
Pulmonalklappe	1	0,6
Multifokal	1	0,6
Aortenklappe	0	0

Eingelangt am 26. Februar 2005; Überarbeitung eingelangt am 6. Juli 2005; angenommen am 19. Juli 2005.

Aus der <sup>1</sup>Klinischen Abteilung für Herzchirurgie, der <sup>2</sup>Klinischen Abteilung für Onkologie, der <sup>3</sup>Klinischen Abteilung für Kardiologie und der <sup>4</sup>Universitätsklinik für Radiologie, Medizinische Universität Graz

**Korrespondenzadresse:** Dr. med. Ingeborg Keeling, Klinische Abteilung für Herzchirurgie, Medizinische Universität Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 29; E-Mail: ingeborg.keeling@klinikum-graz.at

sektion war oft nicht durchführbar. Alternative chirurgische Techniken, wie Herztransplantation (HTX) [9], Herz-Lungen-Transplantation (HLTX) [10], partielle HTX [11], autologe Transplantation des linken Atriums (ATX) [12], Resektion und rechtsventrikuläre Kardiomyoplastie [13] sowie video-assistierte Tumorresektion [14] wurden berichtet. Das therapeutische Vorgehen variiert mit dem histologischen Tumortyp, der Lokalisation und der Ausdehnung.

Die postoperative Langzeitprognose ist bei gutartigen Tumoren ausgezeichnet [15]. Maligne Tumoren weisen aufgrund der sehr geringen Fallzahl dagegen kein einheitliches therapeutisches Management auf. Es fehlt bisher eine auf der Basis einer großen Fallzahl beruhende Evaluierung von Therapieoptionen, welche möglicherweise zu einer Prognosebesserung bei malignen kardialen Tumoren beitragen könnte. Insbesondere die Prognose kardialer Sarkome ist derzeit limitiert und könnte durch den gezielten, individuell für jeden Patienten optimierten Einsatz aggressiver und neuer Behandlungsmethoden verbessert werden.

Für eine postoperative (adjuvante) systemische Therapie existiert derzeit kein Standard. Beschrieben wurde die Möglichkeit der Verabreichung einer adjuvanten Mono- (MCT-) oder Polychemotherapie (PCT) in dieser Situation. Unter Abwägung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses für den einzelnen Patienten besteht die Option der Applikation eines aggressiven Kombinationsschemas oder eines hochdosierten Kurzzeitregimes – eventuell auch unter vorsichtiger Verwendung kardiotoxischer Substanzen [16, 17]. In der Palliativbehandlung kann in Einzelfällen auch eine MCT mit Gemcitabine zur Stabilisierung eingesetzt werden. Für Tumorformen, die auf eine Chemotherapie nicht ansprechen, ist auch die Durchführung einer Bestrahlung in Erwägung zu ziehen.

Die Prognose von Patienten mit primären kardialen Sarkomen, insbesondere von nicht komplett resektablen Tumoren, ist trotz oben genannter Therapieoptionen katastrophal. Bei Vorliegen eines Perikardergusses beträgt die mittlere Überlebenszeit – gemäß Literatur – 3 Monate. Die Chance einer eventuellen Verlängerung der Lebenserwartung besteht:

1. In einer kompletten Resektion, auch unter Verwendung von prothetischem Material, bis zu ATX reichend.
2. Bei nicht komplett resektablen Tumoren in einer „urgent“ HTX oder HLTX mit adjuvanter Chemotherapie/Bestrahlung und Metastasen Chirurgie.

**Tabelle 2:** Primäre kardiale Tumoren bei 66 Patienten

	Patientenzahl	%
<b>Primäre benigne Tumoren</b>		
– Myxom	54	81,8
– Angiofibrom	1	1,5
– Pap. Fibroelastom	3	4,5
– Perikardzyste	2	3,0
– Kavernoöses/arterio-venöses Hämangiom	1	1,5
<b>Primäre maligne Tumoren</b>		
– Hochmalignes B-Zell-Non-Hodgkin-Lymphom	2	3,0
– Angiosarkom	2	3,0
– Rhabdomyosarkom	1	1,5

Eine Transplantation kann somit in ausgewählten Fällen nach rigorosen Überlebensschätzanalysen in Betracht gezogen werden. Die Zukunftsperspektiven für zusätzliche Therapien sind ungewiß. Hoffnungsträger sind Gentherapie, möglicherweise auch die adjuvante Immuntherapie.

## ■ Eigene Untersuchungen

Von 60 Patienten, die an unserer Abteilung zwischen 1978 und 2004 wegen eines primären kardialen Tumors behandelt wurden, wurde bei 5 Patienten (8,3 %) ein Malignom diagnostiziert und reseziert (Tab. 2). Somit waren 0,4 % aller Operationen mit Herz-Lungen-Maschine Eingriffe wegen eines kardialen Tumors – in überwiegender Mehrzahl kardiale Myxome [15], 0,04 % waren Eingriffe wegen eines Malignoms. Bei 2 Patienten wurde ein hochmalignes B-NHL, bei 2 Patienten ein Angiosarkom und bei einem Patienten ein Rhabdomyosarkom diagnostiziert. Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Resektion eines Malignoms betrug 50 Jahre (23–74 Jahre), die Geschlechtsverteilung war ausgeglichen.

Entsprechend der Lokalisation traten bei gutartigen Tumoren häufig Symptome, wie Palpitationen, ähnlich einer Mitralklappenstenose, Mitralklappenprolaps, Ausflußtraktobstruktion [15, 18], pulmonale Druckerhöhung und zerebrale Infarktgeschehen oder transitorische ischämische Attacken (TIA) auf. Dazu völlig im Gegensatz standen bei malignen Tumoren eine sich rasch entwickelnde kardiale Insuffizienz, ein massiver Perikarderguß (PE) bzw. eine Perikardtampnade, eine Klappeninsuffizienz, häufig pulmonale Drucksteigerung, obere und untere Einflußstauung sowie schwere Allgemeinsymptome im Vordergrund (Tab. 3).

Eine im Rahmen der bildgebenden Diagnostik festgestellte rechtsseitige Tumorlokalisation war in manchen Fällen ein Hinweis auf einen malignen Tumor. Pseudotumoröse Veränderungen (endokarditische Vegetationen, autoimmunologi-

**Tabelle 3:** Präoperative Symptome bei Patienten mit kardialem Malignom (eine Zusammenfassung aus der Literatur)

Dyspnoe	52,4 %
Pulmonale Hypertension/Cor pulmonale	33,6 %
Linksherzinsuffizienz	30,1 %
Thoraxschmerz	22,4 %
Perikarderguß, Tamponade	17,5 %
Gewichtsverlust	14,0 %
Husten/Hämoptoe	12,6 %
Müdigkeit	11,9 %
Palpitation	11,2 %
Obere/untere Einflußstauung	10,9 %
Insult, Transitorische ischämische Attacke (TIA)	9,1 %
Anämie	7,0 %
Subfebrile Temperatur	5,6 %
Periphere Embolisation	4,2 %
Synkope, Präsynkope	3,5 %
Zufallsbefund	2,8 %
Myokardinfarkt	2,1 %
Angina pectoris	1,4 %

sche Erkrankungen, granulomatöse Systemkrankheiten) konnten durch präoperative TEE oft nicht sicher von kardialen Tumoren unterschieden werden. Die differentialdiagnostische Beurteilung wurde aufgrund der bereits erwähnten ausgezeichneten Gewebedifferenzierung und der guten Beurteilbarkeit der Ausdehnung durch CT und MR vielfach verbessert.

Immunologische Tests sowie das klinische Bild vereinfachten eine Differenzierung. Primäre kardiale Tumoren konnten von Metastasen hingegen erst histologisch bzw. bei dringlicher Operationsindikation erst postoperativ durch Primärtumor-suche bzw. Tumorstaging differenziert werden.

Der operative Zugang erfolgte in beinahe allen Fällen über eine mediane Sternotomie [15, 19]. Maligne Tumoren stellten sich intraoperativ als sessile, invasiv ohne scharfe Begrenzung wachsende, fibrös-harte, teilweise auch brüchige, weiche Tumoren dar, die im Gegensatz zu benignen Tumoren niemals gestielt waren (vgl. Abb. 2, 3). Im Fall maligner Tumoren waren nur inkomplette Resektionen erreichbar. Bei Sarkomen erfolgte die Resektion über eine Inzision des Daches des LA bzw. Eröffnung des RA (Fall 1). Ein Patient mußte wegen eines Sarkomrezidivs palliativ reoperiert werden. Bei NHL erfolgte in einem Fall zunächst eine erweiterte Pneumonektomie links, LA-Resektion sowie an der Herz-Lungen-Maschine (HLM) eine Resektion der linken Pulmonalarterie ohne Hauptstamm, Pulmonalarterien-Patchplastik eines sklerosierenden B-Zell-Lymphoms. Im 2. Fall eines NHL erfolgte die Resektion eines steinhart imponierenden, fischfleischartigen Tumors, der dem Perikard, beiden Vorhöfen, der unteren Hohlvene und dem rechten Ventrikel anhaftete, ohne Einsatz der HLM. Zusätzlich wurde das Diaphragma partiell inzidiert, um eine Tumorkompression der unteren Hohlvene zu verhindern. Intraoperativ zeigte die Palpation, daß der Tumor auch in das Myokard des linken Ventrikels (LV) im Bereich des LA sowie in die Herzbasis zwischen LA und RA eingewachsen war. Von einer Verwendung der HLM wurde Abstand genommen. Intraoperativ bestand ein hohes Risiko einer Tumor-embolie, das durch sehr vorsichtige und genaue Präparation zu minimieren versucht wurde. Da das Thrombose-/Embolierisiko prinzipiell bei allen Malignompatienten erhöht ist, insbesondere bei zusätzlicher Immobilisation, wurden alle Patienten bereits präoperativ mit niedermolekularem Heparin prophylaktisch versorgt.

Beide Angiosarkompatienten sowie ein Patient mit Rhabdomyosarkom zeigten eine Tumorprogression bzw. -rezidiv – beide verstarben trotz palliativer Chemotherapie innerhalb von 15 Monaten. Todesursachen waren eine progrediente kardiale Insuffizienz als Folge der intrakardialen Tumorausbreitung mit AV-Klappenobstruktion, Tumordissemination mit ossären Metastasen und Peritonealkarzinose und schließlich terminales Nierenversagen. Erfreulich war dagegen der Langzeitverlauf bei 2 PatientenInnen mit NHL, die nach alleiniger PCT (Fall 2) oder PCT und Bestrahlung überlebten.

Die geschätzte Überlebenswahrscheinlichkeit ergab für die Gesamtheit der Herztumoren 0,72. Die Rezidivrate betrug für maligne Tumoren 60 %, die Reoperationsrate 40 %. Die Gesamtmortalität bei diesen Patienten betrug 60 %, die Frühmortalität 20 %, die Spätmortalität 40 %.

## ■ Fallbericht 1

Ein Marathonläufer suchte die Erstaufnahme eines städtischen Spitals wegen eines seit einigen Tagen anhaltenden Schwindelgefühls und diskreten retrosternalen Brennens sowie am Aufnahmetag aufgetretenen heftigen epigastrischen Schmerzen auf. Eine Gastroskopie war unauffällig, jedoch wurde der Patient im Rahmen der Gastroskopie hämodynamisch instabil und deshalb an der Intensivstation aufgenommen. Ein Angio-CT der Aorta zeigte einen ausgeprägten Perikarderguß, aber keinen Hinweis auf eine vermutete Dissektion. Eine Echokardiographie zeigte eine gute linksventrikuläre Funktion (LVF), einen PE bis 3,5 cm und eine 4 × 5 cm große echodichte Raumforderung (RF) im Bereich des RA. Die Herzenzyme inklusive Troponin waren negativ, es waren jedoch erhöhte Entzündungsparameter vorhanden. Eine arterielle Multidetektor-CT- (MDCT-) Kontrolle am nächsten Tag bestätigte den in der Echokardiographie erhobenen Befund. Die Familienanamnese ergab, daß ein Bruder und der Vater vor Jahren an einem kardialen Sarkom verstorben waren. Noch am Aufnahmetag erfolgte die Teilresektion eines nahe der Trikuspidalklappe ausgehenden RA-Angiosarkoms, das bereits zu einer RA-Perforation geführt hatte (Abb. 1). Intraoperativ wurden 600 ml hämorrhagischer PE abgesaugt. Der große RA-Defekt nach Tumorresektion mußte mittels Dacron-Patchplastik verschlossen werden. Histologisch fanden sich teilweise hoch-, teilweise niedrigdifferenzierte Tumorzellen. Einen Monat postoperativ trat bereits ein radiologisch nachweisbares Lokalrezidiv auf. Der Patient erhielt eine palliative MCT, bestehend aus 4 Zyklen Paclitaxel, mit dem Erfolg einer kurzzeitigen progressionsfreien Phase. Die Therapie wurde in der Folge wegen Tumorprogredienz und zusätzlicher neuer ossärer Metastasierung und Peritonealkarzinose ausgesetzt. Einen Monat später kam es unter zunehmender Verschlechterung des Allgemeinzustandes zu Nierenversagen und zum Tod des Patienten.

## ■ Fallbericht 2

Eine 69jährige immunkompetente Patientin klagte über Palpitationen, leichte Dyspnoe und Nachtschweiß. Bei der klinischen Untersuchung fiel eine Jugularvenenstauung auf. Im EKG zeigte sich eine ventrikuläre Tachykardie. An unserer

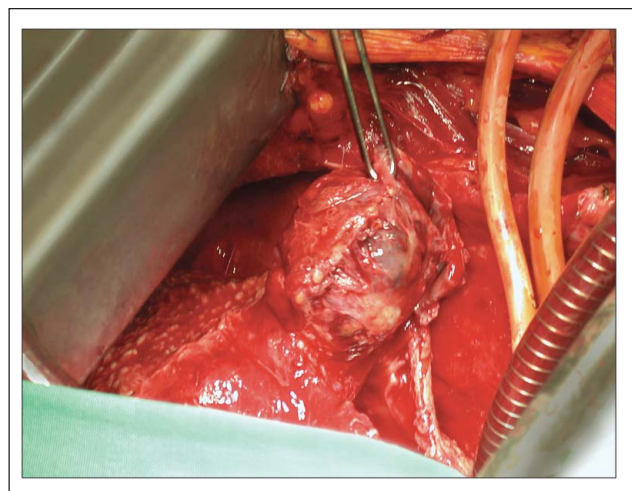
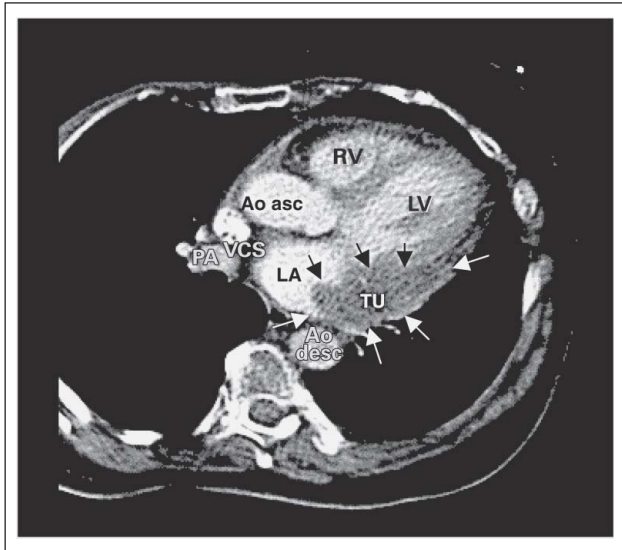


Abbildung 1: Fall 1: Intraoperativer Situs bei Sarkom des rechten Atriums (RA)

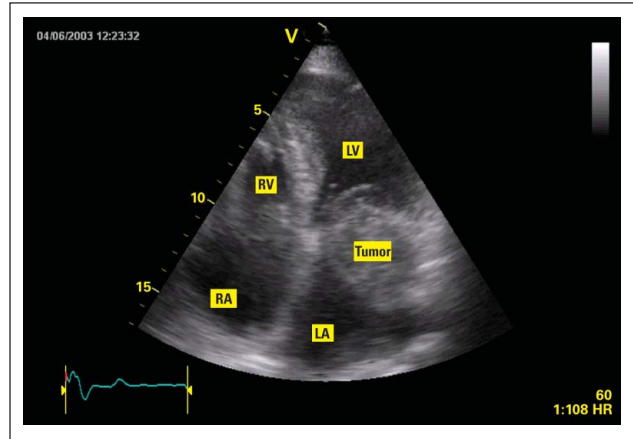


**Abbildung 2:** Fall 2: Arteriell-contrastverstärktes Multidetektor-CT (MDCT) des Thorax bei kardialem B-NHL (PA = Pulmonalarterie; VCS = Vena cava superior; Ao asc = Aorta ascendens; RV = rechter Ventrikel; LV = linker Ventrikel; LA = linkes Atrium; Ao desc = Aorta descendens; TU = Tumor)

Klinik zeigte ein Thoraxröntgen eine geringe Vergrößerung des Herzens. Ein TTE zeigte einen geringen PE und einen großen intramyokardialen, obstruktiven Tumor beider Atrien und des linken Ventrikels bei guter LVF. Ein Ganzkörper-CT ergab einen 10 × 5 cm großen malignen Prozeß mit multizentrischer myokardialer Infiltration und einen 5 × 3,5 cm im Durchmesser haltenden rundlichen Tumor im LA, ausgehend von der Hinterwand des LV mit infiltrativem Wachstum in Richtung RA, mit Ummauerung des Koronarsinus und des R. circumflexus der linken Kranzarterie und Kompression der Pulmonalvenen. Weiters fanden sich multiple vergrößerte mediastinale Lymphknoten (Abb. 2). Die Abdominalorgane waren auch in der Magnetresonanztomographie (MRI) frei von Tumorfunktion. Eine zytologische Untersuchung nach PE-Punktion ergab im hämorrhagischen Erguß blastäre lymphomonocytoide Zellen. Aufgrund einer RA-Kompression mit Einflußstauung und zunehmender Dyspnoe bei beginnender hämodynamischer Verschlechterung des Zustandes war eine chirurgische Intervention angezeigt. Die Diagnosestellung erfolgte nach RA-Punktion. Aufgrund der Größe und der tiefen Invasion der Herzwand war nur eine Teilresektion durchführbar. Die histopathologische und immunhistochemische Untersuchung ergab ein hochmalignes B-NHL. Postoperativ wurde eine PCT durchgeführt, die aus 6 Zyklen nach dem CHOP-Schema und, nach Restaging mit guter partieller Remission, aus einem Rescuezyklus nach dem MABTHERA-Schema bestand. Die Patientin erholte sich in der Folge ohne Notwendigkeit einer weiteren medikamentösen Behandlung. Sechs Monate postoperativ zeigte ein Thorax-CT keine Zeichen eines Herztumors mehr [5]. Nach 5 Jahren ist die Patientin beschwerdefrei ohne Medikation.

### ■ Fallbericht 3

Eine 75jährige Patientin klagte über zunehmende Dyspnoe und Orthopnoe. Innerhalb eines Tages traten Ruhedyspnoe, Thoraxschmerzen, epigastrische Schmerzen, Globusgefühl,



**Abbildung 3:** Fall 3: Echokardiographie (B-Mode, 4-Kammerblick) bei Sarkom des linken Atriums (RA = rechtes Atrium; RV = rechter Ventrikel; LA = linkes Atrium; LV = linker Ventrikel)

Nausea, Schwäche, Schweißausbrüche und Kreislaufschwäche auf. In der Anamnese fand sich eine zweimalige tiefe Beinvenenthrombose. Bei der Einweisung an die Notfallaufnahme unserer Klinik ergab die Blutgasanalyse  $pO_2$ : 56,7;  $pCO_2$ : 30,0;  $O_2$ -Sättigung: 91,6 %. Es bestand eine normokarde atriale Flimmerarrhythmie, ein überdrehter Linkstyp, eine ST-Streckensenkung in I, aVL, ein neg. T in I, II, III und V3–V6. Ein Thoraxröntgen zeigte pulmonal- und zentralvenöse Stauungszeichen, ein interstitielles alveoläres Lungenödem und beidseitige Pleuraergüsse; das Herz war allseits vergrößert, es fand sich eine orthotop liegende SM-Sonde im rechten Ventrikel (RV). Eine Lungenszintigraphie ergab keinen Hinweis für PAE. Ein TTE zeigte eine 6,6 cm große RF, in 1. Linie Myxom, ausgehend vom der lateralen Wand des LA, mit diastolischem Prolaps von 3,5 cm in den LV und dadurch induzierter funktioneller geringgradiger Mitralklappeninsuffizienz und einer pulmonalarteriellen Druckerhöhung von 65 mmHg. Die Koronarangiographie zeigte nur minimale Veränderungen an den Koronararterien.

An unserer Abteilung erfolgte die Exstirpation eines von der Region des posterioren Mitralsegels ausgehenden vermeintlichen LA-Myxoms mit Nahtverschluß des LA-Defekts an der HLM. Die histopathologische Untersuchung fand Anteile eines LA-Angiosarkoms. Auf Wunsch der Patientin wurde eine PCT nach postoperativer Rehabilitation geplant, die Patientin erschien jedoch nicht zum geplanten Termin an der Onkologischen Abteilung und blieb auch weiterhin unerreichbar. Nach 3 Monaten postoperativer Rehabilitation erfolgte ihre Wiedervorstellung an der Notaufnahme mit kardialer Dekompensation, ähnlich der präoperativen Symptomatik mit oberer und unterer Einflußstauung. Eine Woche zuvor war ein AP-Anfall aufgetreten. Ein TTE zeigte eine das LA zur Gänze ausfüllende RF, mit funktioneller Mitralklappenstenose und konsekutiver Rechtsherzbelastung (Abb. 3). Es erfolgte die sofortige Teilresektion des LA-Sarkomrezidivs. 14 Tage postoperativ erlitt die Patientin einen ischämischen Insult. Die Patientin wurde in der Folge einer palliativen MCT mit Gemcitabine zugeführt und es konnte damit eine Stabilisierung der Erkrankung über 6 Monate erreicht werden. 15 Monate nach der primären Diagnose und 4 Monate nach Absetzen der Chemotherapie verstarb die Patientin im Rahmen der Tumorprogression.

## Literatur:

- Barnes AR, Beaver DC, Snell AM. Primary sarcoma of the heart: report of a case with electrocardiographic and pathologic studies. *Am Heart J* 1934; 9: 480–91.
- Maurer ER. Successful removal of tumor of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1952; 23: 479–85.
- Effert S, Domanig E. The diagnosis of intratrial tumor and thrombi by the ultrasonic echo method. *Ger Med Mon* 1959; 4: 1–3.
- Reynen K, Röber U, Daniel WG, Henßge R, Schüler S. Herzoperationen wegen Herztumoren in Deutschland – Ergebnisse einer Umfrage für das Jahr 1996. *Z Kardiol* 1998; 87: 331–5.
- McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. In: Hartmann WH, Cowan WR (eds). *Atlas of tumor pathology*. Sec. Series, Fasc. 15; Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 1–20.
- Yates A, Huber S, Unger B, Rigler B. Survival for three years after intramyocardial high malignant non-Hodgkin lymphoma. *Cardiovasc Surg* 2003; 11: 321–3.
- Lynch HT, Deters CA, Hogg D, Lynch JF, Kinarsky Y, Gatalica Z. Familial sarcoma: challenging pedigrees. *Cancer* 2003; 98: 1947–57.
- Rienmüller R, Tilning R. MR and CT for detection of cardiac tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 168–72.
- Gowdamarajan A, Michler RE. Therapy of primary cardiac tumors: Is there a role for heart transplantation? *Curr Opin Cardiol* 2000; 15: 121–5.
- Talbot SM, Taub RN, Keohan ML, Edwards N, Galantowicz ME, Schulman LL. Combined heart and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 1145–8.
- Stoica SC, Mitchell IM, Foreman J, Hunt CJ, Wallwork J, Large SR. Atrial transplantation for recurrent cardiac sarcoma. *J Heart Lung Transplant* 2001; 20: 1220–3.
- Mery GM, Reardon MJ, Haas J, Lazar J, Hindenburg A. A combined modality approach to recurrent cardiac sarcoma resulting in a prolonged remission: a case report. *Chest* 2003; 123: 1766–8.
- Chachques JC, Argyriadis PG, Latremouille C, D'Attellis N, Fornes P, Bruneval P, Couetil JP, Carpentier AF. Cardiomyoplasty: Ventricular reconstruction after tumor resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 889–94.
- Shibata T, Suehiro S, Sasaki Y, Hirai H, Hosono M, Kinoshita H. Video-assisted trans-aortic resection of left ventricular sarcoma using the ultrasonic surgical aspirator. *J Card Surg* 1999; 14: 375–6.
- Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, Schuchlenz H, Demel U, Tilz GP, Rehak P, Rigler B. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 971–7.
- Lombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, Rhor-Alvarado A, Delord JP, Spielmann M, Tursz T, Le Cesne A. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998; 78: 1624–8.
- Movsas B, Teruya-Feldstein J, Smith J, Glatstein E, Epstein AH. Primary cardiac sarcoma: a novel treatment approach. *Chest* 1998; 114: 648–52.
- Keeling I, Oberwalder PJ, Schuchlenz H, Anelli-Monti-M, Rigler B. Left ventricular out-flow tract obstruction due to valve myxoma. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1590–1.
- Keeling I, Oberwalder PJ, Rigler B. Trans-aortic access for excision of a left ventricular myxoma. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 2383–91.

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## [Bestellung e-Journal-Abo](#)

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)