



Herztumore bei Kindern erkennen

Kinderkardiologie-- Die aktuelle pädiatrisch-kardiologische Leitlinie der DGPK zu Herztumoren im Kindes- und Jugendalter (2019) gibt eine Übersicht über das Auftreten sowie die Diagnose- und Therapiemöglichkeiten der häufigsten kardialen Tumore im Kindes- und Jugendalter.

VON PROF. ANGELIKA LINDINGER

60-80

Prozent

der benignen Herztumore bei Kindern sind Rhabdomyome.



Abb. 1-- Rhabdomyom im rechten Ventrikel bei einem Fötus mit tuberöser Sklerose. Echokardiogramm, 4-Kammer-Blick: Großer Tumor an der Lateralwand des linken Ventrikels, das Herz ist verdrängt, es liegt ein Perikarderguss vor. © Lindinger

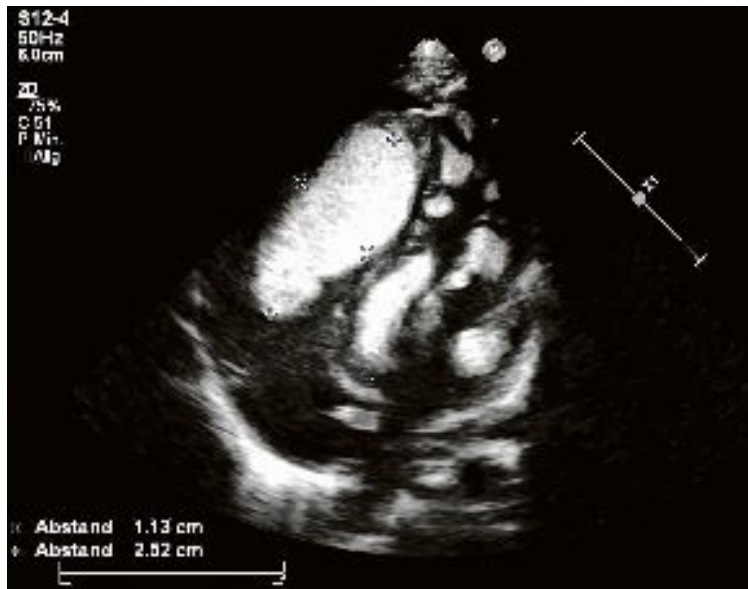


Abb. 2-- Multiple Rhabdomyome bei einem Neugeborenen. Echokardiogramm, 4-Kammer-Blick: Ein sehr großer Tumor im rechten Ventrikel, multiple kleinere Tumore im linken Ventrikel. © Lindinger

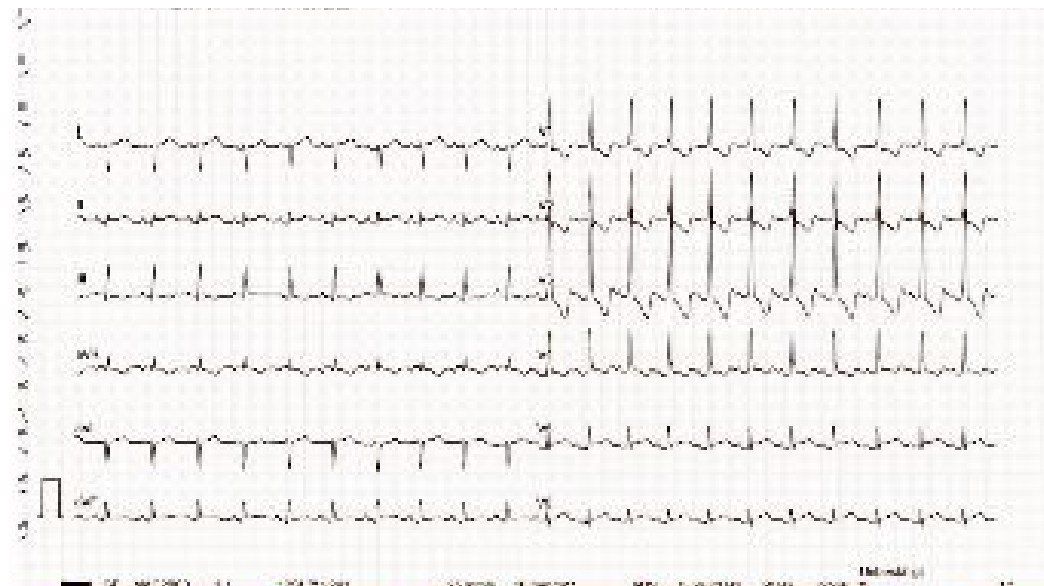


Abb. 3-- EKG zu Abb. 2: Es liegt eine pathologische Rechtshypertrophie vor, mit angehobenen ST- Strecken in Ableitung I, II und linkspräkordial. © Lindinger

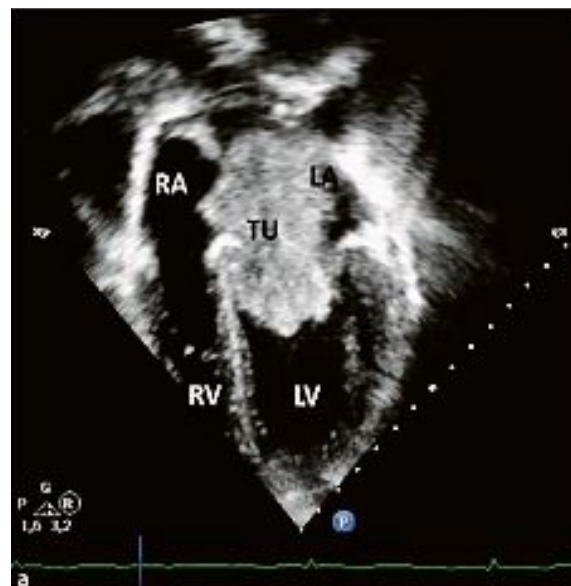


Abb. 4-- Myxom vom linken Vorhof aus über die Mitralklappe in den linken Ventrikel prolabierend. © Behnert A et al. 2016 [1]

Herztumore im Kindes- und Jugendalter sind selten; sie weisen vor allem ein breit gefächertes Spektrum auf. Aus großen US-amerikanischen und kanadischen Studiendaten der 1990er-Jahre geht hervor, dass etwa jede 300ste echokardiografische Erstuntersuchung bei Kindern eine kardiale Tumorerkrankung aufgezeigt hat.

Die Einteilung der kindlichen Herztumore erfolgt in primäre Herztumore (90 %), von denen die überwiegende Zahl benigne ist, und in sekundäre (metastatische) Herztumore, die sehr selten sind. Unter den benignen Tumoren sind Rhabdomyome mit einer relativen Inzidenz von 60 bis 80 % die weitaus häufigsten, gefolgt von den Fibromen, Myomen und Teratomen. Die Hämodynamik ist im Wesentlichen abhängig von Anzahl und Größe der Tumore und ihrer Lokalisation. Dementsprechend variieren die Symptome stark; sie können ganz fehlen, aber auch ein sehr buntes Spektrum aufweisen (s. Kasten, mitte). Im Folgenden sind die wichtigsten Daten zu den häufigsten Tumoren aufgelistet.

Fakten zum Rhabdomyom

■ Häufigster Herztumor im Kindesalter (60 – 80 %)

- Diagnosestellung echokardiografisch, überwiegend pränatal/früh postnatal;
- Genetik: 80–95 % Mutationen auf Chromosom 9q34 (TSC1-Hamartin-Gen) und Chromosom 16p13.3 (TSC2-Tuberin-Gen);
- Vererbung in ca. 65 % der Fälle autosomal dominant, sonst sporadisch;
- Echokardiogramm: Multiple Tumore, Größe 1 mm bis 10 cm, Lokalisation überwiegend im oder am Ventrikelmyokard, Ausflusstraktobstruktionen;
- Symptome: Myokardiale Funktionsbeeinträchtigung bei massivem Tumorbefall, Arrhythmien jeglicher Art (u. a. SVT, ventrikuläre Präexzitation);
- Verlauf: prä- und früh postnatale Größenzunahme der Tumore, dann Größenregression überwiegend im 1. und 2. Lebensjahr, mit mehr oder minder kompletter Remission im Verlauf des Kindesalters (ca. 80 %).

Die Therapie der Rhabdomyome orientiert sich an der Hämodynamik und den klinischen Symptomen:

Wenn möglich, sollte mit einer Therapie zugewartet werden, da im Allgemeinen mit einer Tumorgößenregression zu rechnen ist. Bei schwerer ventrikulärer Ausflusstraktobstruktion soll im Neugeborenenalter mit Prostaglandin E1

SYMPTOMVARIATIONEN

Hämodynamik und Symptome bei Herztumoren im Kindesalter

Hämodynamik abhängig von--

- ▲ Lokalisation der Tumore:
 - im/am Myokard
 - Obstruktion des Ein-/Ausflustraktes
 - perikardial
- ▲ Anzahl und Größe der Tumore

Symptome sehr variabel--

- ▲ keine
- ▲ Herzgeräusche (evtl. lageabhängig), Dyspnoe, Zyanose, Thoraxschmerzen (Angina pectoris)
- ▲ Herzinsuffizienzzeichen
- ▲ Arrhythmien („sudden cardiac death“, SCD)
- ▲ Perikarderguss (Perikardreiben, Einflussstauung)

oder einem Ductus-Stent der Duktus arteriosus offen gehalten werden, um so die systemische bzw. pulmonale Durchblutung sicher zu stellen.

Bei sonstiger hämodynamischer Relevanz (z. B. bei sehr vielen Tumoren im oder am Myokard mit Einschränkung der myokardialen Pumpfunktion) ist die Gabe von Everolimus, einem Rapamycin-Inhibitor, sinnvoll (cave: Rapamycin hat im Kindesalter bei TSC nur eine Zulassung zur Therapie der zerebralen Tumore). Herzrhythmusstörungen können nach den üblichen Indikationsstellungen antiarrhythmisch behandelt werden. Operative Maßnahmen sind nur bei anderweitig nicht zu beherrschenden klinischen Symptomen angezeigt. Die postoperative Frühmortalität liegt bei 11 %.

Fibrome und ihre Beurteilung

Das Fibrom ist der zweithäufigste Tumor im Kindesalter (10 bis 20 %). Die wichtigsten Charakteristika sind:

- Diagnosestellung: häufig pränatal oder früh postnatal;
- Mutation des PTCH1-Gens, Chromosom 9q22.3 (ca. 4 %), Vererbung autosomal dominant;
- Solitärer Tumor, Größe 1–9 cm

- Lokalisation in allen Herzstrukturen; überwiegend im Ventrikelmyokard oder Septum, Obstruktionen, Verkalkungen;
- Verlauf: invasives Wachstum! Einschränkung der Ventrikelfunktion und partiell schwere ventrikuläre Arrhythmien, die zum Teil therapierefraktär mit letalem Ausgang sind.

Operative Maßnahmen sind von der Symptomatik abhängig zu machen. Die operative Frühmortalität sowie die Rezidivhäufigkeit sind mit jeweils 1,6 % relativ niedrig.

Charakterisierung des Myxoms

Das Myxom ist zwar der häufigste Herztumor des Erwachsenenalters, es ist jedoch auch im Kindesalter beschrieben und dabei liegt eine weibliche Prädominanz vor. Weitere Charakteristika sind:

- Diagnosestellung meist im späten Kindes-/Jugendalter;
- Mutation auf Chromosom 17q22-q24: Carney-Komplex (7 %), Vererbung autosomal dominant, vergesellschaftet mit Hautpigmentation (Lentiginos, Naevi), multiple Myxome der Haut, Endokrinopathien;
- Solitärer Tumor, Lokalisation am linksatrialen Septum, Pedikelbasis;
- Symptome: mittlastolischer „Plop“ (Prolaps durch die Mitralklappe), Synkopen, Herzinsuffizienz;
- Verlauf: cave partielle Embolisation von Tumormaterial in Koronararterien und Zerebrum.

Eine operative Entfernung gilt wegen der Symptomatik generell als dringlich, die Frühmortalität und die Rezidivrate liegen bei je etwa 3 %.

Ausführliche diagnostische Befunde tabellarisch in den Leitlinien

Die diagnostischen Befunde weiterer Herztumore sind in der Leitlinie ausführlich in mehreren Tabellen beschrieben, die unter anderem die echokardiografischen und MRT-typischen Charakteristika für jeden Tumor auflisten.

Eine pränatale Diagnostik von Herztumoren ist spätestens im Mittelmutter-Ultraschall möglich und die Tumormart ist aufgrund der typischen Befunde im Allgemeinen gut zuzuordnen. Einige Tumore (Teratome und Hämangiome) können wegen der Lokalisation zu Perikardergüssen und in Folge auch zum Hydrops fetalis führen. Eine entsprechende Aufklärung der Eltern einschließlich genetischer Diagnostik ist im Bedarfsfall erforderlich ■

Hinweis-- Die vollständige Leitlinie finden Sie unter <https://cutt.ly/0WI8O7D>

Kontakt-- Prof. Dr. med. Angelika Lindinger, Homburg/Saar, Öffentlichkeitsarbeit DGPK; angelika.lindinger@uks.eu

Literatur-- 1. Behnert A et al. Monatsschr Kinderheilkd. 2016;164:1064-7



FAZIT

- ▲ Die Operationsindikation ist in Abhängigkeit von Tumorart, Lokalisation, Symptomatik und tumorspezifischem Verlauf zu stellen.
- ▲ Eine umfangreiche Erfahrung des Operateurs mit diesen seltenen Erkrankungen ist dabei von Vorteil.