

Kardiales Fibrom

Ursache einer unklaren Gedeihstörung bei einem Säugling

Michaela Fuidl, Alexander Kadner, Ophélie Loup, Thierry Carrel

Universitätsklinik für Herz- und Gefässchirurgie, Inselspital Bern

Summary

Cardiac fibroma: cause of unexplained failure to thrive in an infant

We describe the case of a 14-month-old boy presenting loss of weight and increasing dyspnoea. Cardiac auscultation revealed a systolic murmur, and transthoracic echocardiography showed a 40 × 25 mm tumour with the basis located at the anterior wall of the right ventricle. The tumour practically filled the right ventricle cavity and extended up to 10 mm below the pulmonary valve. Elective surgery was performed and the tumour resected by trans-tricuspidal and transventricular approach. The tumour was located in the ventricular wall, and after enucleation the endocardial layer was sutured to the epicardium to avoid intraparietal haematoma formation.

Postoperative follow-up was uncomplicated, the histology was typical of cardiac fibroma and follow-up echocardiography after 3 months showed normal intracardiac findings.

Fallbeschreibung

Bei einem achtmonatigen Säugling fiel eine neu aufgetretene Gedeihstörung auf. Innerhalb einiger Wochen nahm die bisher normal verlaufene Wachstumskurve ab und das Kind zeigte einen signifikanten Gewichtsverlust; es fiel von der 98. auf die 50. Perzentile. Die klinische Untersuchung war unauffällig. Anschliessend kam es zu einem zunehmenden Schwächezustand mit vermehrtem Schlafbedürfnis, schneller Erschöpfung und Anstrengungsdyspnoe. Im Alter von 14 Monaten wurde im Rahmen einer Gastroenteritis ein leises systolisches Geräusch über Erb gehört. Im EKG bestand ein normofrequenter Sinusrhythmus mit einem inkompletten Rechtsschenkelblock. In der transthorakalen Echokardiographie fiel ein homogener, hyperechogener Tumor auf, von ca. 40×25×20 mm Grösse und mit Basis im Bereich der rechtsventrikulären Vorderwand. Das Cavum des rechten Ventrikels war grossräumig ausgefüllt, der Tumor reichte bis 10 mm unterhalb der Pulmonalklappe und bewirkte eine systolische Einengung des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (systol. dp max: 16 mm Hg, Flussbeschleunigung 2 m/sec) (Abb. 1A). Die MRI-Untersuchung bestätigte die homogene Konsistenz des Tumors sowie die Abgrenzung gegenüber dem Myokard, mit einem relativ kleinbasigen Ansatz an der rechtsventrikulären Vorderwand (Abb. 1B). Das Erscheinungsbild mit singulärer Lokalisation und homogener echodichter Konsistenz legte die Verdachtsdiagnose eines kardialen Fibroms nahe. Die Indikation zur elektiven Tumorentfernung wurde gestellt.

Operation

Der Eingriff erfolgte durch eine mediane Sternotomie. Übliche Kanülierung der Aorta ascendens und beider Venae cavae, Myokardschutz mit kalter Blutkardioplegie. Der rechte Vorhof wurde eröffnet wie auch der rechtsventrikuläre Ausflusstrakt: Die Inspektion zeigte einen fast vollständig durch den Tumor ausgefüllten rechten Ventrikel. Der Tumor konnte aus einer umhüllenden Endokardkapsel in toto herauspräpariert werden (Abb. 1C). Am Ansatz an der Vorderwand des rechten Ventrikels musste aus Radikalitätsgründen die Tumorresektion transmural durchgeführt werden. Die verbleibende Endokardschicht wurde anschliessend mit fortlaufender

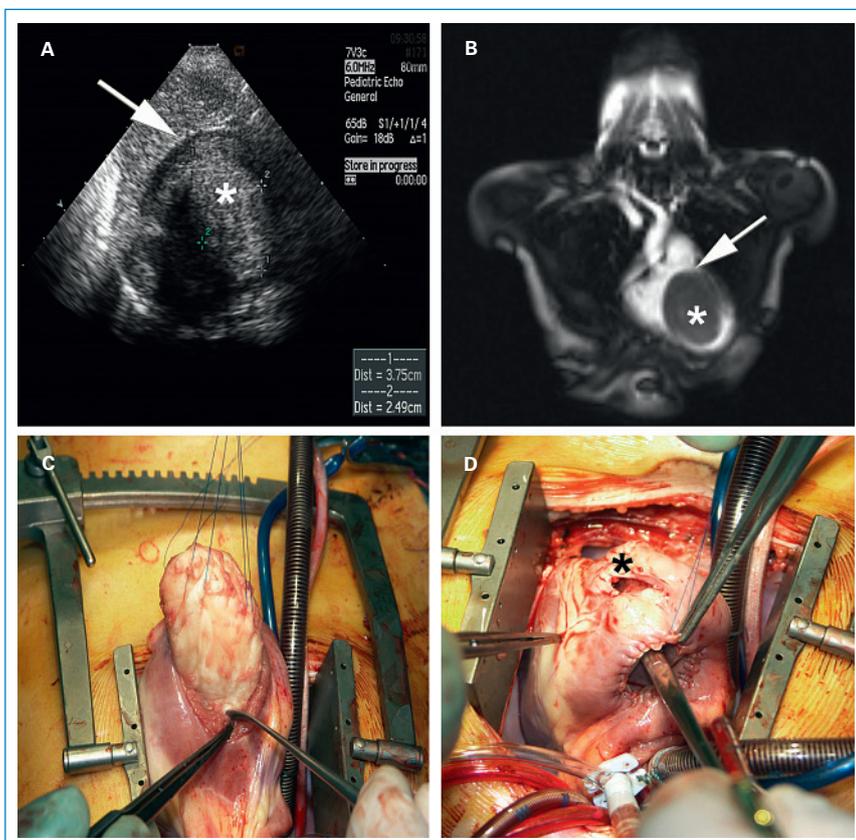


Abbildung 1

- A Das Echokardiogramm zeigt die Lokalisation des Tumors (*) im rechten Ventrikel mit Ursprung an der RV-Vorderwand (Pfeil).
 B Das MR bestätigte die Lokalisation und gute Abgrenzbarkeit des Tumors (Pfeil) mit Ausdehnung bis in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt (*).
 C Intraoperativer Befund des herausgelösten Tumors nach Inzision des rechten Ventrikels.
 D Readaptation des Endokards am Inzisionsrand nach Enukleation des Tumors. Transmuraler Defekt (*) im Bereich der Ansatzstelle des Fibroms an der rechtsventrikulären Vorderwand.

Tabelle 1. Typen von kardialen Tumoren beim Kind und deren Häufigkeit und Hauptmerkmale.

Tumor	Häufigkeit	Merkmale
Rhabdomyome	40–60%	multipel, intramural, Ventrikel-involviert, assoziiert mit tuberöser Sklerose, spontane Regression
Fibrome	12–20%	gross, solitär, gut umschrieben, intramural, vor allem ventrikuläre linke freie Wand und Septum
Teratome	15–19%	extrakardial, massiv, Tamponaden, pulmonale Kompression
Myxome	2–10%	polypoid, linker Vorhof, Trias: kardiale Obstruktion, Embolisierung
Hämangiome	5%	vaskulärer Kanal, asymptomatisch

Naht am Inzisionsrand (Epikard) readaptiert und der Defekt im Bereich der anterioren Wand des rechten Ventrikels mit einer Goretexmembran verschlossen (Abb. 1D ). Die Entwöhnung von der Herz-Lungen-Maschine erfolgte problemlos. Die intraoperative Echokardiographie zeigte eine gute rechtsventrikuläre Pumpfunktion. Der postoperative Verlauf gestaltete sich unauffällig. Die histopathologische Untersuchung bestätigte die Verdachtsdiagnose eines kardialen Fibroms. In der letzten Verlaufskontrolle waren Längenwachstum und Gewichtszunahme wieder altersentsprechend und die Echokardiographie zeigte keinen Anhaltspunkt für ein Rezidiv.

Kommentar

Die Inzidenz von Herztumoren bei Kindern ist niedrig und wird in der Literatur mit 0,002 bis 0,3% angegeben, wobei über 90% der kardialen Tumoren benignen Genese sind [1].

Die Mehrheit stellen Rhabdomyome mit ca. 40–60% (bis zu 30% mit tuberöser Sklerose kombiniert), gefolgt von Fibromen (ca. 12–20%), Teratomen (ca. 15–20%), Myxomen (2–10%) und Hämangiomen (ca. 5%) [2]. Die häufigsten kardialen Tumoren mit maligner Entwicklung sind entartete Teratome, neurogene Sarkome und Fibrosarkome. Tabelle 1  gibt eine Übersicht über die Häufigkeit und Lokalisation der gutartigen kardialen Tumoren bei Kindern und Jugendlichen.

Herztumoren weisen keine spezifische Symptomatik auf. Allgemeinsymptome wie Fieber, Gewichtsverlust, Abgeschlagenheit, Inappetenz, Myalgien und Nachtschweiss stehen im Vordergrund. Spezifischere kardiale Symptome treten besonders bei den langsam progredienten Fibromen spät auf und reichen von Herzgeräuschen über Rhythmusstörungen bis zu hämodynamisch wirksamen Obstruktionserscheinungen durch den Tumor. Das Risiko eines plötzlichen Herztodes ist erhöht [3].

Die Diagnose wird mittels Echokardiographie gestellt. Diese erlaubt Aussagen über Lokalisation, Ausdehnung und hämodynamische Auswirkung des Tumors. Die MRI-Untersuchung erlaubte in unserem Fall die präzisere Beschreibung der Ausdehnung und der Abgrenzbarkeit des Tumors und ermöglichte somit eine bessere Planung des chirurgischen Eingriffs. Auch die Diagnose einer allfälligen tuberösen Sklerose, welche gehäuft in Kombination mit Rhabdomyom auftritt, kann mittels MRI bestätigt werden.

Die Lokalisation des Fibroms im rechten Ventrikel ist eher selten. Weitaus häufiger sind Fibrome im linken Ventrikel lokalisiert. Einzelne Fälle wurden auch im Vorhof beschrieben. Nach erfolgter Diagnose richtet sich die Therapie nach der klinischen Symptomatik und/oder nach der Lokalisation und Ausdehnung des Tumors. Eine spontane Regression wurde bei Rhabdomyomen, jedoch nicht bei Fibromen beobachtet. Häufigste Indikationen zur chirurgischen Entfernung sind: Das Auftreten von Herzinsuffizienzzeichen, von hämodynamischen Komplikationen oder refraktäre Rhythmusstörungen. Die vollständige Entfernung des Tumors sollte angestrebt werden und ist auch in der Mehrzahl der Fälle durchführbar. Ist dies nicht möglich, z.B. aufgrund der Beteiligung von wichtigen kardialen Strukturen (z.B. AV-Klappenapparat) oder der Gefahr eines zu ausgedehnten resultierenden Myokarddefekts, können Tumorreste belassen werden. Fallbeschreibungen aus der Literatur zeigen gute Prognosen für diese Patienten [4].

Die in diesem Fallbericht durchgeführte Herauslösung des Tumors aus der Endokardhülle mit anschliessender Readaptation des Endokardes an den Inzisionsrand (Epikard) stellt ein technisch interessantes Detail dar, welches die Erhaltung der Endokardschicht des Ventrikels ermöglicht und so die Schaffung einer denudierten, thrombogenen Myokardoberfläche vermeidet.

Die Langzeitprognose nach Fibromentfernung ist in der Regel ausgezeichnet mit einer sehr geringen Rezidivrate. Die Nachsorgeuntersuchungen sollten initial in kurzfristigen Abständen von 3 bis 6 Monaten erfolgen, anschliessend in jährlichen Intervallen.

Danksagung

Wir danken den Abteilungen für Kinderkardiologie und Kinderintensivmedizin für die Mitbetreuung dieses Falls.

Korrespondenz:
Prof. Thierry Carrel
Klinik für Herz-
und Gefässchirurgie
Inselspital Bern
Freiburgstrasse
CH-3010 Bern
thierry.carrel@insel.ch

Literatur

- Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol.* 1968;21:363–6.
- Uzun O, Wilson DG, Vujanovic GM, Parsons JM, De Giovanni JV. Cardiac tumors in children. *Orphanet Journal of Rare Disease.* 2007;2:11–25.
- Filiatrault M, Beland MJ, Neilson KA, et al. Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy. *Pediatr Cardiol.* 1991;12:118–20.
- Ceitham EL, Midgley FM, Pery LW, et al. Intramural ventricular fibroma in infancy: survival after partial excision in two patients. *Ann Thorac Surg.* 1990;50:471.