

# VL Herz/Kreislauf

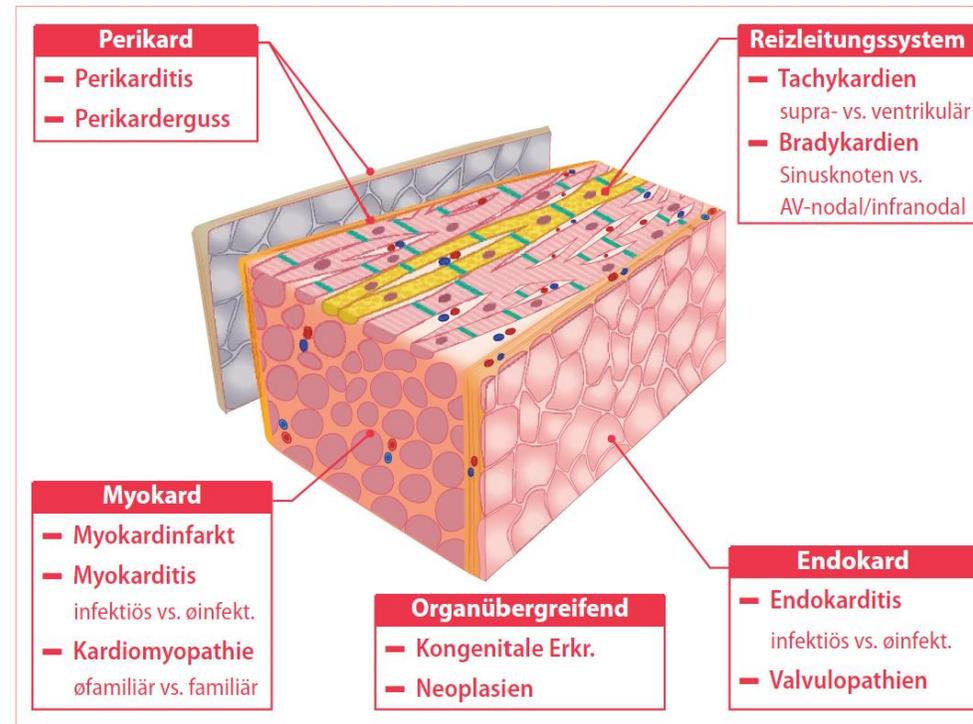
## Kardiomyopathien

**Dr. Alexandra Reitz**

## Teil 3 – Kardiomyopathien

- Definitionen / Ätiologie
- Diagnostik
  - Einteilung anhand von Bildgebung / Herzfunktion
- Histologie



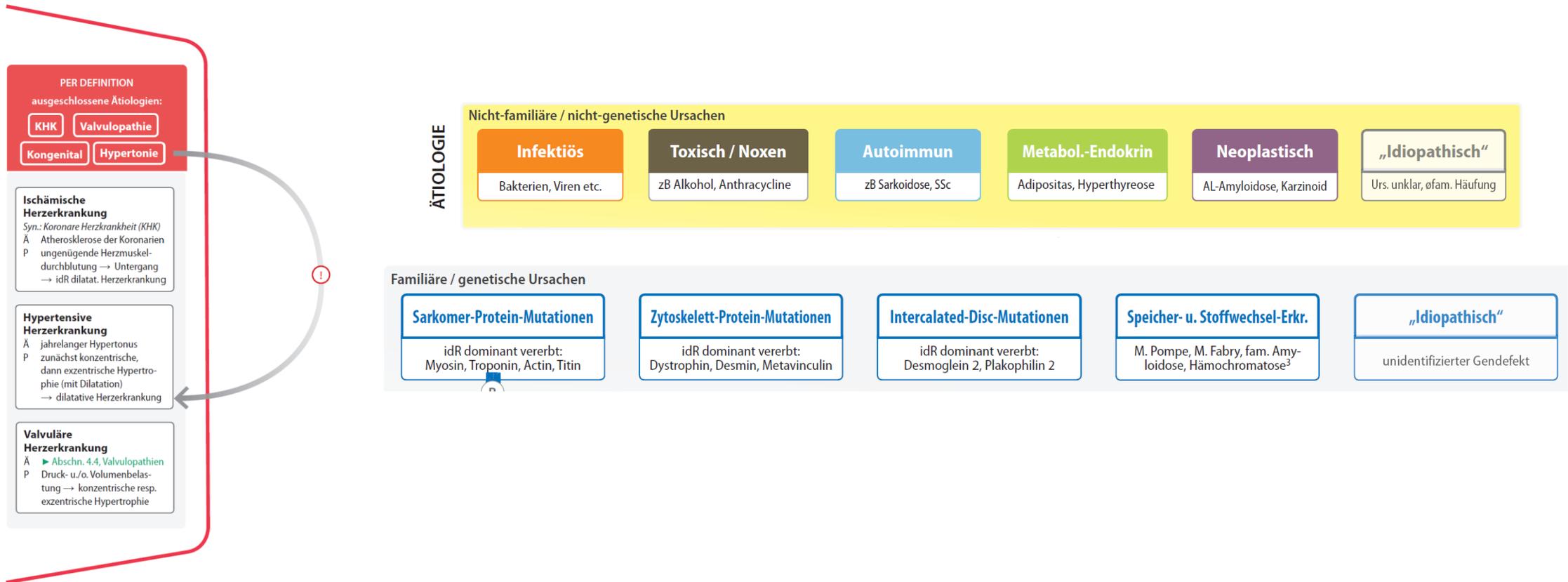


■ **Abb. 1** Aufbau des Herzens u. dazugehörige Erkrankungen.  
(Grafik modifiziert nach „Medical gallery of Blausen Medical 2014“)

Cerny, Karlin; PathoMaps (2018)



## Muskuläre kardiale Dysfunktion durch Störung des Reizleitungssystems und / oder eine mechanische Störung des Myokards



Cerny, Karlin; PathoMaps (2018)

## Muskuläre kardiale Dysfunktion durch Störung des Reizleitungssystems und / oder eine mechanische Störung des Myokards

CAVE!

ESC vs. AHA Klassifikationen

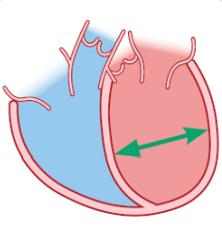
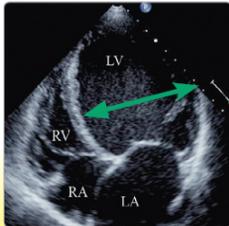
- **ESC** = familiär vs. nicht familiär
- **AHA** = primär vs. sekundär, KHK, Valvulopathien, Hypertonie und kongenitale Vitien nicht ausgeschlossen
  - Primär / das Herz betreffend:
    - Genetisch
    - Erworben (Z.n. Myokarditis, Z.n. Myokardinfarkt / ischämisch, Tako Tsubo, peripartal...)
  - Sekundär / den ganzen Körper betreffend
    - Amyloidose, Speichererkrankungen (M. Fabry, Hämochromatose)
    - Sarkoidose
    - Muskeldystrophien, Noonan-Syndrom
    - Kollagenosen (SLE)
    - Iatrogen (Radiatio, Anthracycline)
    - ...

→ klinisch häufig Klärung der Ätiologie wichtiger als Klassifikation, weil eruierbare Ätiologie = gezielte Therapie vs. idiopathisch = Symptomtherapie

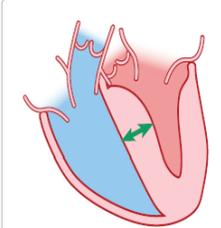
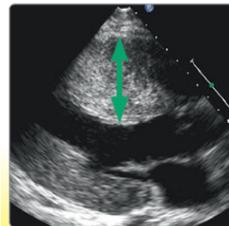
# Definition / Diagnostik

DIAGNOSTISCHE MUSTER

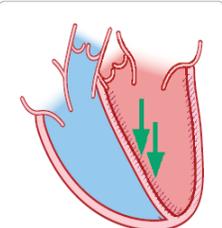
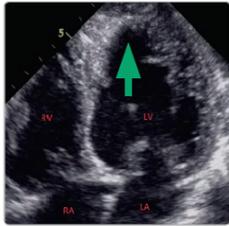
Dilatative Kardiomyopathie (DCM)	
nicht-familiär Alkohol, kardiotox. Medik., Myokarditis, Kawasaki-Syndrom	familiär Sarkomer-Mutat., Zytoskelett-Mutat., Intercalated-disc-M.
Def linksventrikuläre Dilatation u. syst. Dysfkt. b. Absenz v. KHK o. Druck-/Volumenbelastung	
E ~1:2'500, M > F	
P systolische Dysfunktion; idR auch übrige Herzhöhlen betroff.	
Ko HI, VHF b. Vorhoffdilatation, ventrikuläre Arrhythmien	
D Echo: Dilatation LV > LA > RV > RA	
Mi interstitielle Fibrose, hypertrophe (neben atropen) KMZ	

Hypertrophe Kardiomyopathie (HCM)	
nicht-familiär Amyloidose <sup>2</sup> , Adipositas, Athleten	familiär Sarkomer-Mutat., Speicherkrankheiten Carnitin-Defizienz
Def verdickter Ventrikel o. Teile davon (va Septum) b. Absenz v. Druck-/Volumenbelastung	
E 1:500	
P diastolische Dysfunktion, b. ca. 25–30% zusätzl. linksseitige Ausflusstraktobstruktion =HOCM	
Ko plötzlicher Herztod, Stroke	
D Echo: Konzentrische, asymmetrische Hypertrophie; MRI	
Mi hypertrophe, wirbelig angeordnete KMZ (=Architekturströrung)	

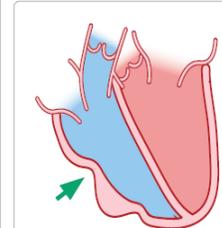
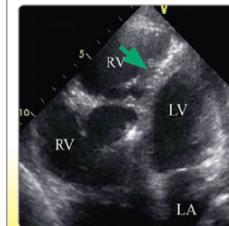



Restriktive Kardiomyopathie (RCM)	
nicht-familiär Amyloidose <sup>2</sup> , Sarkoidose, trop. Endomyokardfibrose, Karzoid	familiär Sarkomer-Mutat. (va Troponin I), Speicherkrankheiten
Def Ventrikel mit „restriktivem“ Füllungsmuster (kleine Vol. → grosser Druckanstieg) b. normaler Wanddicke + normalem bis vermind. Ventrikelvolumen	
E seltenere Kardiomyopathie	
P Versteifung des Myokards → diastolische Dysfunktion	
Ko HI, VHF, Embolien	
D Echo: so, evt. Binnenechos („Sparkling“ b. Amyloidose); MRI Dilatierte Vorhöfe	

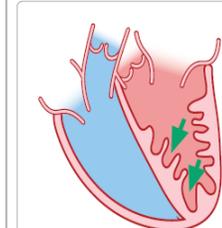
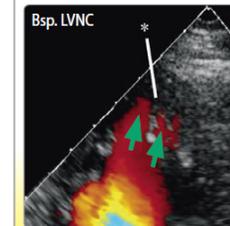



## Arrhythmogene Kardiomyopathie (ACM)

Arrhythmogene (rechts)ventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC)	
nicht-familiär Entzündungsprozesse?	familiär Intercalated-disc-Proteinmutationen, Ryanodine-R-Mut.
Def rechtsventrikuläre globale o. regionale Dysfunktion, ± linksventrikuläre Beteiligung, mit histolog. u./o. EKG-Kriterien	
E 1:5'000	
P Ersatz von Myokard durch Fett- u. Bindegewebe; idR rechtsseitig betont	
Ko plötzlicher Herztod	
D Echo: RV dilatiert, RV-Aneurysmen, RV-Hypokinesien <sup>4</sup> ; MRI EKG: Epsilonwelle	

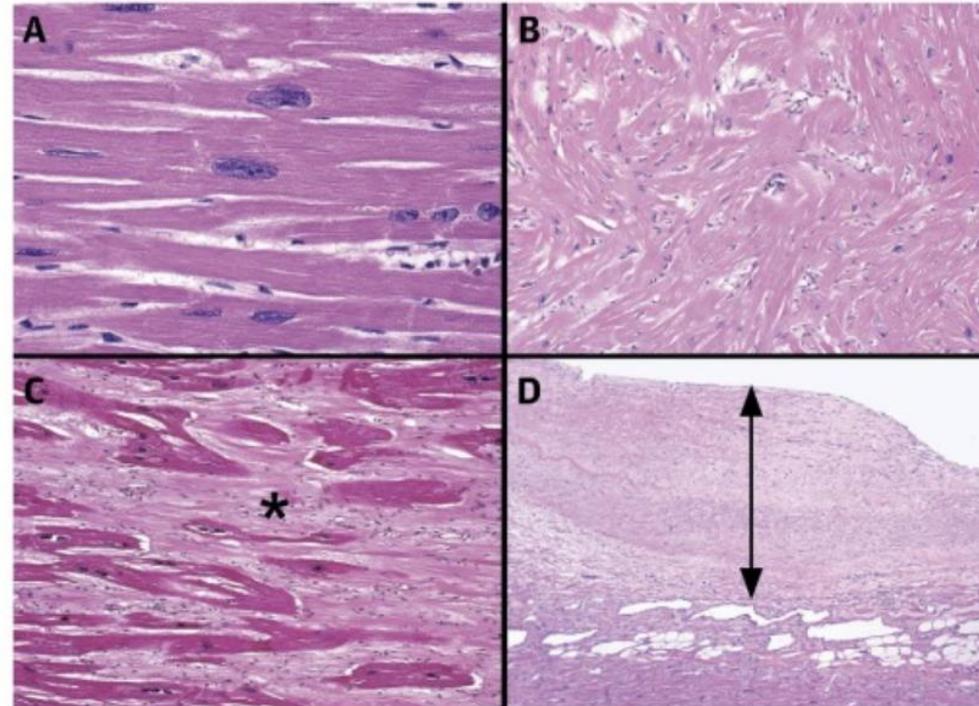
Unklassifizierte Kardiomyopathie (UCM)	
nicht-familiär Tako-Tsubo	familiär Left-ventricular non-compaction (LVNC)
<i>Beispiel: Linksventrikuläre „Noncompaction“ (LVNC)</i>	
Def Myokardwand zweischichtig:	
<ul style="list-style-type: none"> <li>Unverdichtete Schicht mit Trabekeln u. Vertiefungen („non-compacted“)</li> <li>Darunter: dünne, normale „compacted“ Schicht</li> </ul>	
E sehr selten, ca. 1:800'000	
P fehlende Verdichtung in utero	
Ko Arrhythmien, Embolien, HI	
D Echo: Trabekel/Vertiefungen; MRI	

KLINIK

- Systolische Herzinsuffizienz (HFREF)
- Diastolische Herzinsuffizienz (HFpEF)
- Embolien
- Arrhythmien / Plötzlicher Herztod

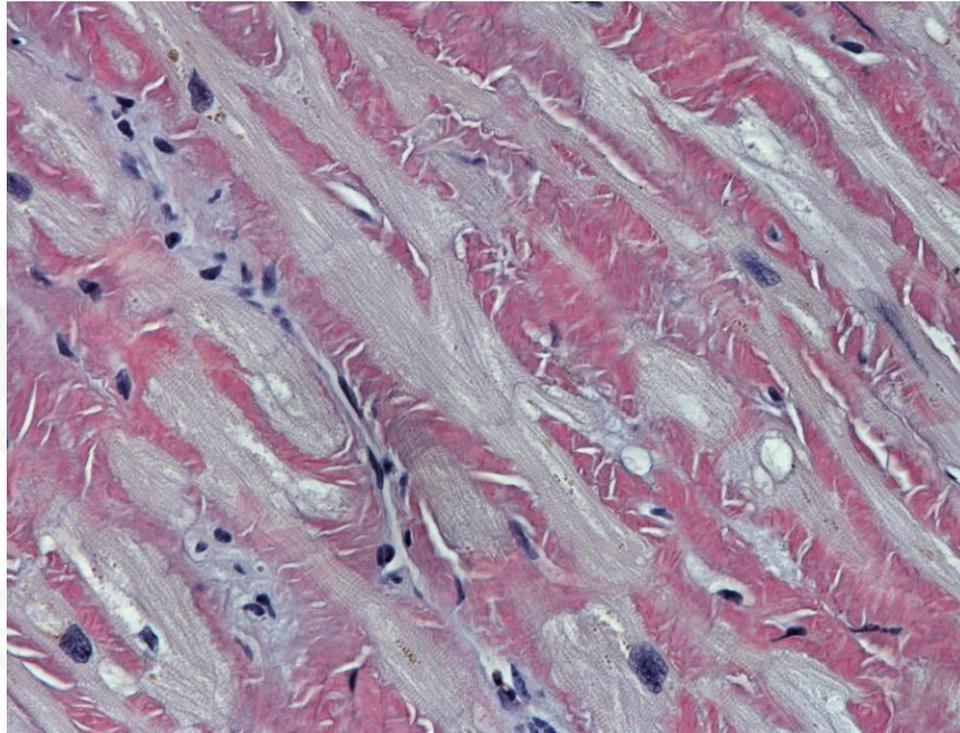
## CENTRAL ILLUSTRATION: Histopathological Findings in Hypertrophic Cardiomyopathy



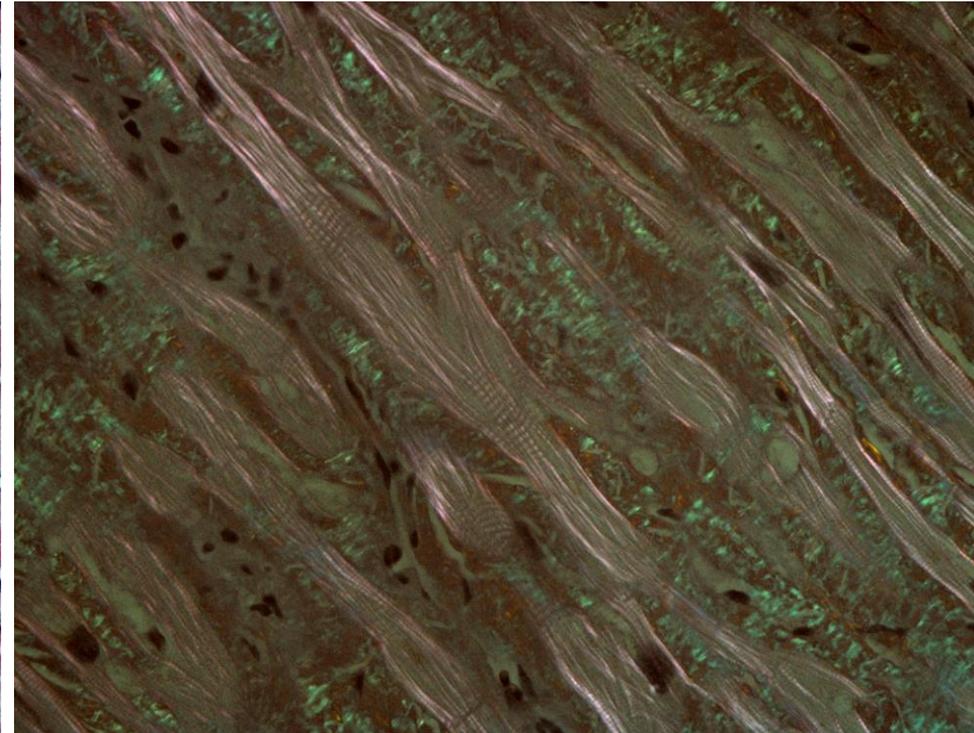
Cui, H. et al. *J Am Coll Cardiol.* 2021;77(17):2159-70.

(A) Myocyte hypertrophy; (B) myocyte disarray; (C) interstitial (pericellular-type) fibrosis (**asterisk**); (D) endocardial fibrosis (**double-headed arrow**).

Hao Cui et al., Myocardial Histopathology in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 77, Issue 17, 2021



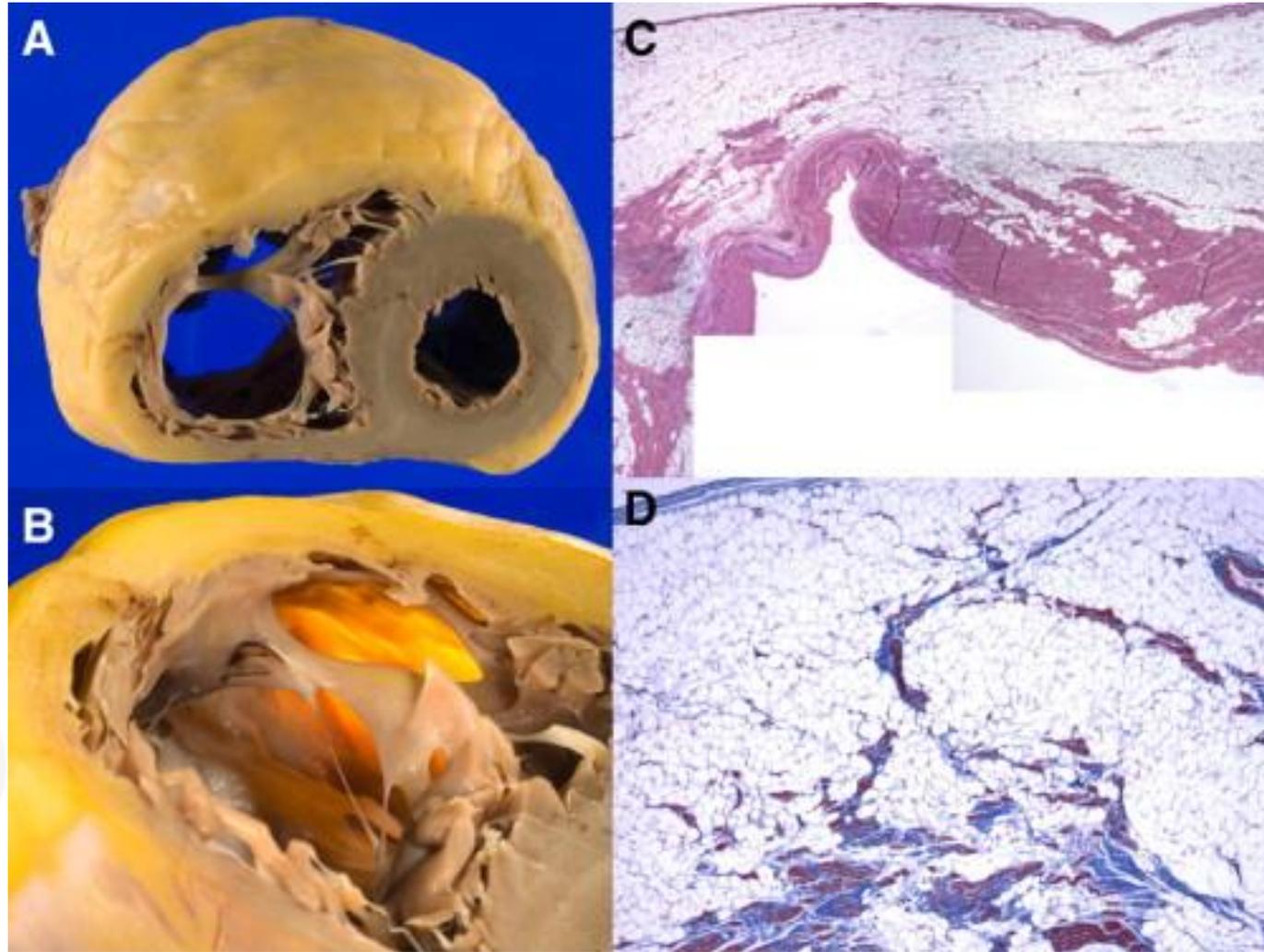
Kongorot



Polarisation

Herz Amyloidose bei restriktiver Kardiomyopathie

# Diagnostik



Hugh Calkins, Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia, Current Problems in Cardiology, Volume 38, Issue 3, 2013

ACM



# Fragen?

- CAVE unterschiedliche Definitionen
  - ESC = familiär vs. nicht-familiär
  - Bildgebende Morphologie plus Herzfunktion definieren Subtyp
  - Ggf. Biopsie / Histologie bei Autopsie oder Explantation
- Richtige Diagnose hat enorme Auswirkung auf den Patienten, die Angehörigen und die Therapie!
- Insbesondere bei Versterben junger Menschen ohne ersichtliche Ursache: Autopsie!

