

Abb. 4-2. Primäre Kardiomyopathie vom hypertrophen Typ. Typische Y-förmige Gestaltung der Kardiomyozyten. HE-Fbg.

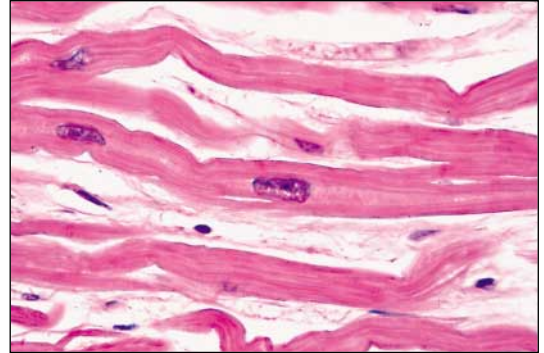


Abb. 4-3. Primäre Kardiomyopathie vom dilatativen Typ. Hyperchromatische Kerne in schmalen Kardiomyozyten. HE-Fbg.

Kardiomyopathien

Der Begriff »Kardiomyopathien« (KM) ist eine Sammelbezeichnung für Herzerkrankungen, die nicht Folge eines angeborenen oder erworbenen Herzklappenfehlers, einer Hypertonie, einer Herzentzündung oder einer koronaren Herzerkrankung sind. Somit handelt es sich zunächst um eine Ausschlussdiagnose, die formalpathogenetisch primäre (Ursache unbekannt) und sekundäre Formen umfasst.

- **Primäre Kardiomyopathien** sind idiopathisch, d. h., eine bestimmte Ätiologie ist nicht nachweisbar. Man unterscheidet
 - die **hypertrophe KM**, die sehr bizarr gestaltete Kardiomyozyten zeigt. Die Herzmuskelfasern sind häufig Y-förmig gestaltet, die Kerne groß und hyperchromatisch.
 - Die **dilatative Kardiomyopathie** weist stark vergrößerte hyperchromatische Kerne auf, die aber in schmalen Muskelfasern liegen. Bei dieser KM-Form steht die Dilatation der Herzhöhlen im Vordergrund. Das Herzgewicht ist deutlich erhöht.
 - Zu den KM zählen auch die **restriktiven Formen (obliterative KM)**, bei denen eine sehr ausgeprägte Endomyokardfibrose zu einer Einengung der Kammerlichtungen führt.
- Bei den **sekundären Kardiomyopathien** sind Herzvergrößerung und/oder -funktionsstörung auf eine bestimmte nachweisbare Ursache zurückzuführen. Als Beispiele sind folgende Krankheiten zu nennen:

- **Adipositas (Lipomatosis cordis)**. Es liegt eine starke Vermehrung des subepikardialen Fettgewebes (normal nur über der Vorderwand des rechten Ventrikels und in den Kranzfurchen) vor. Besonders über der Wand des linken Ventrikels lässt sich reifes Fettgewebe nachweisen, das auf das darunter liegende Myokard übergreift. Die eingeschlossenen Muskelfasern sind unterschiedlich stark atrophisch.
- Eine **Verfettung des Myokards** ist das erste morphologische Zeichen eines Sauerstoffmangels und manifestiert sich makroskopisch als Tigerung. Besonders ausgeprägte Formen treten bei einer schweren chronischen Anämie auf.
- Bei **angeborenen Stoffwechselerkrankungen** kann es infolge eines Enzymdefektes zur abnormen Ablagerung von verschiedenen Substanzen (z. B. Glykogen bei Glykogenose Typ Pompe, Kalziumoxalat bei primärer Oxalose) kommen.
- Auch **erworbene Stoffwechselstörungen** können die Ursache einer abnormen Ablagerung sein (z. B. Amyloid bei primären Amyloidosen oder bei einer isolierten Herzamyloidose).
- Ausgedehnte **Kalkablagerungen** treten als metastatische Verkalkungen bevorzugt beim Hyperparathyreoidismus auf. Störungen des Eisenstoffwechsels (z. B. bei Siderophilie) gehen mit Berliner-Blau-positiven Ablagerungen in den Herzmuskelfasern einher. Bei einer Beteiligung des Reizleitungssystems kann es zu Herzrhythmusstörungen kommen.
- Als **weitere Beispiele** einer sekundären Kardiomyopathie sind Herzveränderungen nach Einwirkung von Alkohol, Kobalt, Adriamycin u. a. zu nennen.

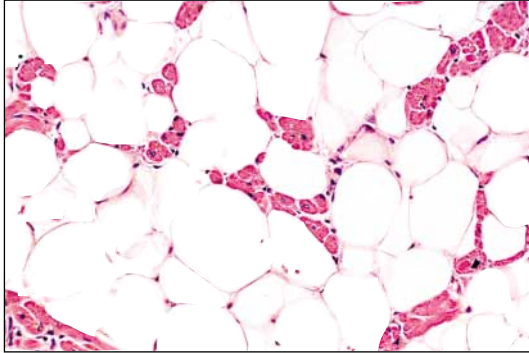


Abb. 4-4. Fettzeldurchwachsung des Myokards. Zwischen typischen Fettzellen einzelne noch erhaltene Kardiomyozyten im Querschnitt. HE-Fbg.

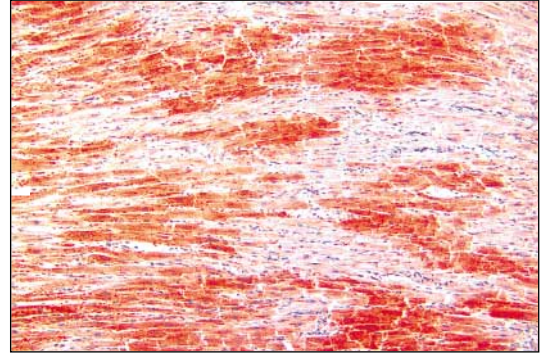


Abb. 4-5. Verfettung der Kardiomyozyten bei chronischer Anämie. Sudan-Fbg.

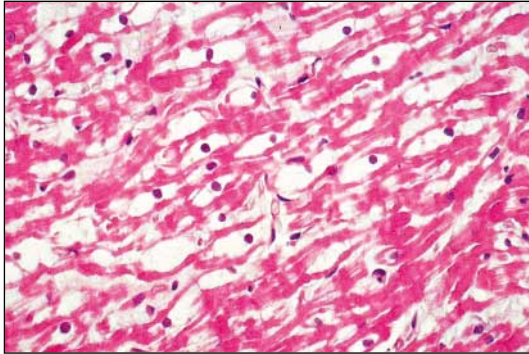


Abb. 4-6. Glykogenose des Myokards (Pompe-Krankheit). Die Kardiomyozyten zeigen ein teilweise optisch leeres Zytoplasma (herausgelöstes Glykogen) HE-Fbg.



Abb. 4-7. Metastatische Myokardverkalkungen bei Hyperparathyreoidismus. Die nekrotischen Muskelfasern sind bräunlich bis schwarz durch Silberablagerung dargestellt. Kossa-Fbg.

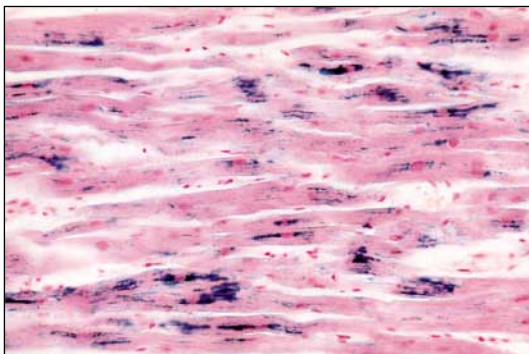


Abb. 4-8. Myokardsiderose bei Siderophilie. Berliner-Blau-Reaktion.

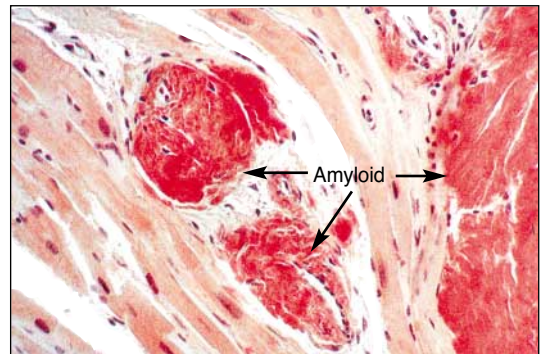


Abb. 4-9. Orangerote Amyloidablagerungen im Myokard. Kongorot-Fbg.