

## Cardiomiopatie

Le cardiomiopatie rappresentano un gruppo di malattie cardiache a diverse eziologie, nelle quali la causa iniziale e predominante è la sofferenza del miocardio (muscolo del cuore). Ulteriormente, possono evolvere verso l'insufficienza cardiaca.

Possono essere:

- Primarie – o idiomatiche, cioè senza una causa conosciuta
- Secondarie ad altre malattie:
  - Malattie metaboliche: nutrizionali, endocrine ecc.
  - Malattie sistemiche: malattie di collagene, neoplasie ecc.
  - Malattie neurologiche, neuromuscolari, muscolari: distrofie, atassie, miopatie ecc.
  - Malattie tossiche: medicamentose, biologiche
  - Malattie dovute agli agenti fisici: radiazioni

**Ci sono tre tipi di cardiomiopatie:**

- Cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva e non ostruttiva
- Cardiomiopatia restrittiva
- Cardiomiopatia dilatativa

### A. Cardiomiopatia ipertrofica

La cardiomiopatia ipertrofica è una malattia miocardica d'eziologia sconosciuta (genetica nella maggior parte dei casi), caratterizzata dall'aumento di spessore (ipertrofia) del miocardio ventricolare e disorganizzazione importante dell'architettura del miocardio (muscolo del cuore). L'ipertrofia può essere simmetrica, uniformemente distribuita, o asimmetrica, affettando specialmente il setto interventricolare (parete che separa i due ventricoli) e provoca l'ostruzione nel percorso di scarico del ventricolo sinistro, realizzando la cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva.

I sintomi variano dall'assenza di questi alla fatica a sforzi progressivi più piccoli, presenza della dispnea (mancanza d'aria), presenza dell'angina pettorale, vertigini, sincopa (perdita della coscienza), palpitazioni, stanchezza.

Il sospetto sorge a seguito dell'esame fisico: presenza di un soffio elettrico, esame ECG (modificato in circa 80-90% dei casi). La malattia è diagnosticata per ecografia cardiaca. Si determina il grado d'ispessimento del miocardio ventricolare, nonché il grado d'ostruzione nel percorso di scarico del ventricolo sinistro (elementi importantissimi per la decisione terapeutica).

Nei pazienti diagnosticati con cardiomiopatia ipertrofica è assolutamente necessario esaminare i parenti (genitori/figli/fratelli), perché la malattia si trasmette prevalentemente geneticamente.

Il decorso della malattia è variabile ed imprevedibile, la mortalità giungendo a circa 3-4% per anno. Generalmente, la morte è improvvisa, a causa dei disturbi di ritmo (fibrillazione ventricolare).

**Fattori che predispongono alla morte improvvisa:**

- Maggiori:
  - Arresto cardiaco in antecedenti
  - Tachicardia ventricolare non sostenuta/ sostenuta rilevata ad ECG, Holter ECG ecc.

- Storia familiare di morte improvvisa
- Sincopa (perdita della coscienza) inspiegabile
- Spessore della parete ventricolare oltre 30 mm (determinato ecocardiograficamente)
- Diminuzione anormale della pressione arteriosa da sforzo
- Potenziali:
  - Fibrillazione atriale
  - Ischemia miocardica
  - Grado dell'ostruzione nel percorso di scarico del ventricolo sinistro – misurato ecograficamente o per cateterismo cardiaco
  - Sforzo intenso (competitivo)

#### **La terapia può essere:**

- Medicamentosa: betabloccanti, antiaritmici
- Interventistica: embolizzazione percutanea con alcool dell'arteria settale
- Chirurgica: miomectomia settale, sostituzione della valvola mitralica
- Impianto di stimolatore cardiaco bicamerale: in certi casi

Tutti i pazienti oltre 40 anni diagnosticati con cardiomiopatia ipertrofica, con episodi di dolori retrosternali o fattori di rischio per la malattia cardiaca ischemica devono effettuare una coronarografia.

#### **B. Cardiomiopatia dilatativa**

È una malattia caratterizzata dall'incremento in dimensioni del ventricolo sinistro e/o destro. Può essere causata dalla progressione di altre malattie cardiache: cardiomiopatia ischemica con o senza infarto del miocardio, danneggiamento valvolare, cardiopatie congenite, ipertensione arteriosa, altre malattie non cardiache: neurologiche, infiammatorie (malattie di collagene, autoimmuni ecc.), infettive (virali, batteriche, fungine, parassitari ecc.), metaboliche (diabete mellito, endocrini, deficit nutritivi), tossiche (consumo d'alcool, farmaci, droga ecc.) o può essere idiomatica (senza una causa conosciuta).

I segni e sintomi possono variare dalla mancanza di questi ai fenomeni d'insufficienza cardiaca dovuti al danneggiamento della funzione della porzione sinistra del cuore: ventricolo ed atrio sinistro (fatica da sforzi progressivamente più piccoli ed in riposo, dispnea – mancanza d'aria inizialmente da sforzo, poi, con l'evoluzione della malattia, da sforzi carotidi di manutenzione o in riposo, fino ad edema polmonare acuto) e poi dovuti al danneggiamento della porzione destra del cuore (accumulo di liquido negli arti inferiori, polmoni, cuore, addome, incremento in dimensioni del fegato).

#### **Con l'evoluzione della malattia, possono apparire certe complicanze:**

- Embolie sistemiche/ polmonari: formazioni di trombi che giungono nella circolazione sanguigna e producono l'ostruzione (intasamento) delle arterie cerebrali (con l'apparizione degli incidenti vascolari, degli arti inferiori/ superiori (ischemia acuta degli arti inferiori/ superiori) od in altri territori vascolari;
- Aritmie: specialmente fibrillazione atriale, extrasistoli sopraventricolari e ventricolari, tachicardia ventricolare, fibrillazione ventricolare;
- Morte improvvisa

#### **Indagini:**

- ECG
- Ecocardiografia
- Coronarografia
- Holter ECG

**La terapia** dipende della fase della malattia e comporta la combinazione di:

- Farmaci: betabloccanti, diuretici, inibitori, enzimi di conversione, digitale, antiaggreganti, statine, nitrati, anticoagulanti (secondo la causa, la presenza delle complicanze e malattie associate)
- Impianto di defibrillatore cardiaco: per prevenire la malattia improvvisa,
- Dispositivi d'assistenza ventricolare
- Trapianto cardiaco