

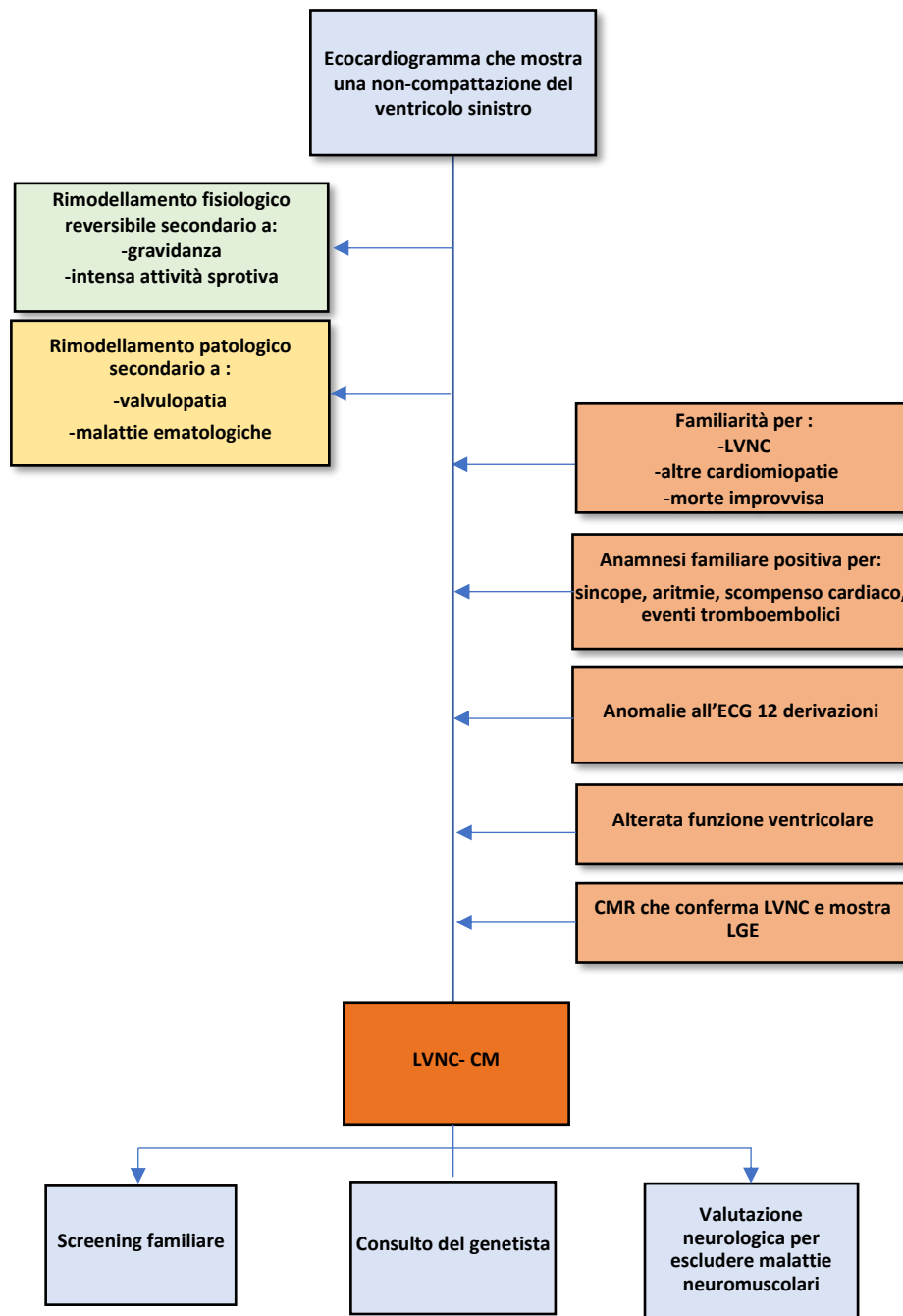
Ventricolo sinistro non-compatto: approccio diagnostico, valutazione prognostica e strategie terapeutiche.

Di Fusco SA, Lucà F, Madeo A, Rao CM, Iorio A, Rizzo M, Delcrè SDL, Colivicchi F, Gabrielli D, Pino GP, Gulizia MM.

La cardiomiopatia da non compattazione del ventricolo sinistro (LVNC-CM) è una malattia cardiaca che può manifestarsi con importanti complicanze quali lo scompenso cardiaco, aritmie pericolose per la vita ed eventi embolici. In questo contributo sintetizziamo i contenuti di un articolo pubblicato sulla rivista *Cardiology in Review* (Left Ventricular Noncompaction: Diagnostic Approach, Prognostic Evaluation, and Management Strategies. *Cardiol Rev.* 2019. doi: 10.1097/CRD.0000000000000251): Il lavoro sottolinea il ruolo di una valutazione clinica completa, che va dall'anamnesi familiare ad approfonditi accertamenti di imaging mirati ad una valutazione cardiaca morfo-funzionale, con l'obiettivo di inquadrare in maniera appropriata ogni singolo caso sia dal punto di vista prognostico che terapeutico¹. La non compattazione del ventricolo sinistro è un pattern morfologico caratterizzato da un aumento delle trabecole delle pareti del ventricolo sinistro con profondi recessi inter-trabecolari che comunicano con la cavità del ventricolo, ed un sottile strato compatto subendocardico. Il meccanismo patogenetico alla base di questo aspetto morfologico non è ancora definito con certezza ed anche il significato prognostico non è univoco. I criteri diagnostici attualmente disponibili sono basati su esami di imaging che se utilizzati senza prendere in considerazione il contesto clinico possono portare ad una inappropriata diagnosi di LVNC-CM. I soggetti con un aspetto morfologico di ventricolo sinistro non compatto dovrebbero essere valutati con attenzione per escludere o confermare la diagnosi di cardiomiopatia. Un inquadramento clinico e multi-imaging è necessario per distinguere un ventricolo con rimodellamento secondario ad un sovraccarico di lavoro, come ad esempio in gravidanza, dalla LVNC-CM. Per tale motivo è importante un'anamnesi approfondita, sia familiare che personale, un'attenta valutazione del tracciato elettrocardiografico, un approfondimento delle caratteristiche morfo-funzionali del ventricolo sinistro con esami di imaging che integrano le informazioni ottenute dall'ecocardiografia di base. Una volta confermata la diagnosi di LVNC-CM sarà necessario uno screening familiare e dovrà essere presa in considerazione una valutazione neurologica per escludere malattie neuromuscolari associate. Nella **figura 1** è riportata una flow-chart che descrive l'iter diagnostico per distinguere una non-compattazione conseguenza di un aumentato lavoro ventricolare da quella dovuta ad una cardiomiopatia. Numerose tecniche di imaging sono attualmente disponibili per la valutazione morfologica e funzionale del ventricolo sinistro non compatto. L'ecocardiografia resta l'esame di prima linea nella valutazione di pazienti con sospetta LVNC-CM. Se le immagini 2D non sono univoche l'utilizzo dell'eco 3D e dell'eco-contrastografia può essere di ausilio per una migliore definizione dell'estensione delle trabecole. Nei casi con funzione sistolica conservata l'analisi dello strain può svelare una iniziale disfunzione sistolica. L'esame ecocardiografico dovrebbe essere sempre integrato con la risonanza magnetica cardiaca sia per la conferma della diagnosi che per evitare diagnosi inappropriate. Dal punto di vista prognostico un ventricolo sinistro con pattern non compatto con disfunzione contrattile è associato con eventi sfavorevoli. La **figura 2** schematizza il differente significato prognostico del pattern non-compatto a seconda del contesto clinico. La presenza di una concomitante malattia neuromuscolare sembra determinare una prognosi più sfavorevole. Dal punto di vista terapeutico la gestione della LVNC-CM è mirata alla prevenzione e trattamento di scompenso cardiaco, aritmie ed eventi trombo-embolici. In conclusione, la non compattazione del ventricolo sinistro è un pattern morfologico dal significato prognostico differente a seconda del contesto clinico.

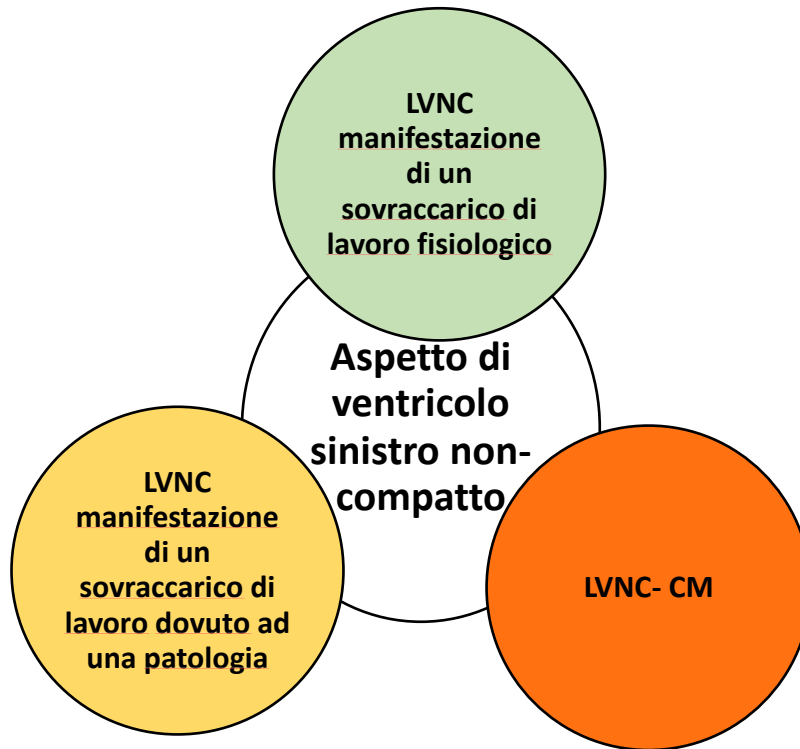
1. Di Fusco SA, Lucà F, Madeo A, Rao CM, Iorio A, Rizzo M, Delcrè SDL, Colivicchi F, Gabrielli D, Pino GP, Gulizia MM. Left Ventricular Noncompaction: Diagnostic Approach, Prognostic

Figura 1. Algoritmo diagnostico per distinguere una cardiomiopatia da non compattazione del ventricolo sinistro da un pattern morfologico secondario ad altre condizioni fisiologiche o patologiche. Adattato da¹.



CMR indica risonanza magnetica cardiaca; LGE, late enhancement al gadolinio; LVNC, ventricolo sinistro no compatto; LVNC-CM, cardiomiopatia da non compattazione del ventricolo sinistro.

Figura 2. Differente impatto prognostico del pattern morfologico di non-compattazione del ventricolo sinistro. Adattato da¹.



- Ventricolo sinistro non-compatto in assenza di significato patologico.
- Ventricolo sinistro non-compatto associato ad altre condizioni patologiche che causano un aumento del lavoro ventricolare. Il significato prognostico è correlato alla condizione che causa il sovraccarico di lavoro ventricolare.
- LVNC-CM associata a prognosi sfavorevole.

LVNC indica non compattazione del ventricolo sinistro; LVNC-CM, cardiomiopatia da non compattazione del ventricolo sinistro.