

# Contributo dell'ecocardiografia alla diagnosi eziologica nel paziente con scompenso cardiaco cronico

Bruno Pinamonti

Unità Operativa di Cardiologia, Ospedale Maggiore, Azienda Ospedaliera "Ospedali Riuniti", Trieste

*Key words:*

Cardiomyopathies;  
Congestive heart failure;  
Echocardiography;  
Left ventricular  
dysfunction;  
Left ventricular  
restrictive filling.

The echocardiographic examination is generally performed in patients with heart failure and it often gives a significant contribution to the differential diagnosis. Firstly, the evaluation of left ventricular pump function by measuring the ejection fraction (EF) can distinguish patients with heart failure into two different groups, with depressed or preserved EF. The most frequent causes of heart failure and depressed EF are coronary artery disease, idiopathic dilated cardiomyopathy (DCM) and hypertensive heart disease. Although the echocardiographic features of coronary artery disease versus idiopathic DCM may be similar, the demonstration of inducible ischemia at dobutamine echocardiographic test suggests the presence of significant coronary artery disease and may be useful in the selection of cases for coronary arteriography. The association of left ventricular hypertrophy, hypokinesia and, sometimes, significant dilation is compatible with hypertensive heart disease or end-stage hypertrophic cardiomyopathy. No useful echocardiographic findings can identify the patients with genetic DCM or affected by myocarditis from other cases with idiopathic DCM. Some advanced cases of right ventricular dysplasia/cardiomyopathy may show a biventricular involvement and mimic DCM; these patients are usually characterized at echo by predominant right ventricular dilation and multiple a-dyskinetic bulges in the absence of pulmonary hypertension. Very difficult to manage are the patients with significant left ventricular dysfunction and severe valvular heart disease (such as aortic stenosis or mitral regurgitation).

According to the literature, the left ventricular systolic function is relatively preserved (EF > 40%) in 30-40% of patients with heart failure. In these cases a diastolic dysfunction may be hypothesized. Echo-Doppler evaluation can be helpful in the recognition of signs of increased left ventricular stiffness ("restrictive filling pattern") and of increased filling pressures. In the differential diagnosis one must first consider the most frequent heart disorders that may present with this clinical syndrome, coronary artery disease and hypertensive heart disease. Furthermore, other less common diseases characterized by heart failure due to predominant diastolic dysfunction are the following: hypertrophic and restrictive cardiomyopathies, infiltrative heart diseases, such as amyloidosis, and constrictive pericarditis. Restrictive cardiomyopathy is characterized by heart failure and preserved left ventricular EF in the absence of significant ventricular dilation and hypertrophy; typical, although not pathognomonic, echocardiographic features are atrial enlargement and restrictive filling pattern. In distinguishing constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy useful Doppler signs are the wide respiratory variability in flow velocities at mitral and tricuspid levels, due to increased ventricular interdependence caused by the presence of an abnormally rigid pericardium.

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (10): 1311-1316)

Ricevuto il 21 giugno 2000; accettato il 12 luglio 2000.

*Per la corrispondenza:*

Dr. Bruno Pinamonti

Unità Operativa  
di Cardiologia  
Azienda Ospedaliera  
"Ospedali Riuniti"  
Piazza dell'Ospedale, 1  
34129 Trieste

Il quadro ecocardiografico ed i dati dello studio eco-Doppler cardiaco sono di notevole importanza nell'orientare la diagnosi differenziale del paziente con scompenso cardiaco. Tuttavia, non esistendo spesso quadri ecocardiografici patognomonicamente delle numerose affezioni che possono causare tale sindrome, i dati eco-Doppler devono venir interpretati tenendo conto del contesto clinico del paziente e degli altri dati strumentali disponibili; spesso inoltre il risultato dell'ecocardiogramma deve stimolare ad un ulteriore approfondimento diagnostico talora con studi "invasivi".

Come è noto un ruolo fondamentale dello studio ecocardiografico nei pazienti con scompenso cardiaco è quello di valutare la funzione di pompa ventricolare sinistra mediante il calcolo della frazione di eiezione (FE); tale valutazione permette di distinguere tali pazienti in due gruppi, con differenze sia di epidemiologia, che di eziologia, prognosi e approccio terapeutico: 1) scompenso cardiaco con importante depressione della funzione di pompa ventricolare sinistra (FE < 40%) e 2) scompenso cardiaco con funzione di pompa relativamente conservata (FE > 40%)<sup>1</sup>.

Nell'ambito del primo gruppo di pazienti (scompenso cardiaco con FE ventricolare sinistra depressa), la diagnosi differenziale deve prendere in considerazione in primo luogo le affezioni che più frequentemente si manifestano con queste caratteristiche, quali la cardiopatia ischemica cronica (stato postinfartuale esteso, aneurisma ventricolare, "cardiomiopatia ischemica"), la cardiomiopatia dilatativa (CMPD) idiopatica e la cardiopatia ipertensiva ad evoluzione dilatativo-ipocinetica<sup>2,3</sup>. Altre affezioni di più raro riscontro vanno sospettate in casi particolari<sup>4</sup> (Tab. I).

È bene tenere presente che nella CMPD il quadro ecocardiografico non è patognomonico<sup>4</sup>: infatti anche la cardiomiopatia ischemica si può presentare con dilatazione ed ipocinesia diffusa delle pareti ventricolari<sup>5</sup> e, d'altra parte, alcuni casi di CMPD dimostrano una cinetica disomogenea che può simulare una malattia coronarica<sup>5,6</sup>, fino ai quadri di aneurisma idiopatico del ventricolo sinistro, che vengono anche inclusi nello spettro della CMPD<sup>7</sup>. Anche se non è possibile escludere con certezza una genesi ischemica della disfunzione ventricolare senza dover ricorrere allo studio coronarografico invasivo<sup>6</sup>, utili informazioni a riguardo, seppure soltanto di probabilità di malattia, derivano dai risultati di uno studio eco-stress con dobutamina a bassa ed alta dose. È stato infatti dimostrato<sup>8</sup> che, mentre la disfunzione ventricolare può essere reversibile (presenza di "miocardio vitale") in entrambe le affezioni, il peggioramento della cinetica ad alta dose del farmaco (risposta "ischemica") è suggestivo di presenza di malattia coronarica. È da ricordare però che nei casi di assenza di miglioramento a bassa dose non è possibile ottenere alcuna informazione di diagnosi differenziale a riguardo.

Ancora, a proposito della disfunzione ventricolare a genesi ischemica è da ricordare la possibilità che tale alterazione sia secondaria ad un'origine anomala coronarica dall'arteria polmonare in rari casi di presentazione in età pediatrica<sup>4</sup>.

La CMPD si presenta con aspetti variabili allo studio ecocardiografico, sia riguardo all'entità della depressione della funzione di pompa che della dilatazione ventricolare sinistra; in alcuni casi infatti il ventricolo è solo lievemente dilatato o addirittura di normali di-

mensioni<sup>9,10</sup>. Tale dato non appare comunque particolarmente utile per una diagnosi differenziale.

Dal punto di vista eziologico, nell'ambito della CMPD vanno ancora identificati i casi di malattia genetica<sup>11</sup> e quelli di miocardite<sup>12,13</sup>. Tuttavia, dall'analisi della letteratura e dalla nostra esperienza, il quadro ecocardiografico non permette di distinguere tali patologie, mentre sono fondamentali i dati clinici (presenza di familiarità per la malattia, screening familiare sistematico con ecocardiografia, anamnesi di "sindrome influenzale" ed esordio recente dello scompenso cardiaco) ad orientare il sospetto diagnostico ed ulteriori indagini approfondite in tale senso (studio genetico, biopsia endomiocardica).

Una cardiopatia ipertensiva ad evoluzione dilatativo-ipocinetica va sospettata quando il paziente con scompenso cardiaco dimostra un'ipertensione anche di grado moderato o quando nell'anamnesi vi sia una storia di ipertensione arteriosa rilevante; anche in questi casi il ruolo diagnostico dell'ecocardiogramma appare piuttosto limitato, spesso essendo presente soltanto un'ipertrofia di grado lieve-moderato o talora anche assente. Va ricordato che la massa ventricolare sinistra può essere discretamente aumentata in caso di importante dilatazione e ipertrofia anche lieve, ma tale quadro si può riscontrare anche nella CMPD. È utile comunque tener distinti tali casi da quelli di CMPD idiopatica.

Un'evoluzione in dilatazione e depressione della funzione di pompa ventricolare sinistra si può manifestare anche nella cardiomiopatia ipertrofica idiopatica<sup>14,15</sup> ed in qualche caso di sovraccarico sistolico secondario a stenosi aortica severa. In quest'ultima evenienza il quadro eco-Doppler può presentare grossi problemi interpretativi: infatti tali pazienti dimostrano un basso gradiente pressorio transvalvolare aortico, che contrasta con un'area "funzionale" significativamente ridotta<sup>16</sup>. Anche qui la risposta all'eco-stress con dobutamina (a bassa dose) permette di distinguere i casi con stenosi aortica emodinamicamente importante (caratterizzati da aumento del gradiente e area persistentemente molto ridotta) da quelli con "pseudo-stenosi" e malattia miocardica associata (nei quali un miglioramento della funzione di pompa ventricolare durante il test non determina un aumento significativo del gradiente ma si accompagna ad un aumento dell'area "funzionale")<sup>16</sup>. Tuttavia, in caso di mancata risposta al test non è possibile avere informazioni diagnostiche differenziali.

Un'evoluzione in dilatazione ed ipocinesia, talora accompagnata da una regressione dell'ipertrofia, è stata descritta come possibile modo di progressione della cardiomiopatia ipertrofica<sup>14,15</sup>. In qualche paziente questo quadro può essere di difficile distinzione dalla CMPD, se non sono disponibili studi ecocardiografici seriati.

Ancora, problemi diagnostici si possono incontrare in rari casi di associazione tra disfunzione ventricolare

**Tabella I.** Principali patologie causa di scompenso cardiaco con ridotta funzione di pompa ventricolare sinistra.

Cardiopatia ischemica (stato postinfartuale, "cardiomiopatia ischemica")
Cardiomiopatia dilatativa idiopatica
Cardiopatia ipertensiva (evoluzione dilatativo-ipocinetica)
Valvulopatie (stenosi aortica, insufficienza mitralica e/o aortica avanzate)
Cardiomiopatia ipertrofica (evoluzione dilatativo-ipocinetica)
Miocardite
Displasia ventricolare destra (coinvolgimento biventricolare)
Cardiopatia da tossicità (antraciclinici)
Cardiomiopatia <i>tachycardia-induced</i>

sinistra ed insufficienza mitralica entrambe di grave entità. Utili informazioni, oltre che dai dati di eventuali controlli precedenti, si possono ottenere dallo studio delle alterazioni strutturali della mitrale, per esempio prollasso o rottura di corde tendinee, le quali, se presenti, orientano la diagnosi verso una valvulopatia; in casi particolari tale studio può necessitare di un approfondimento con eco transesofageo.

Una cardiomiopatia tossica si può riscontrare in alcuni pazienti trattati con alcuni farmaci antineoplastici (antraciclinici). Essa è caratterizzata, da un punto di vista ecocardiografico, da un'associazione tra disfunzione sistolica e disfunzione diastolica ventricolare sinistra (riempimento di tipo "restrittivo"), talora con coinvolgimento biventricolare. Tale patologia non è chiaramente distinguibile dalla CMPD. Un quadro simile, ma talora associato ad ipertrofia, si può riscontrare in alcuni casi con emocromatosi e coinvolgimento cardiaco.

Nella diagnosi differenziale della disfunzione ventricolare sinistra va ancora ricordata la cosiddetta *tachycardia-induced cardiomyopathy*, caratterizzata da disfunzione ventricolare reversibile indotta da aritmie (generalmente sopraventricolari) ad elevata frequenza ventricolare<sup>17,18</sup>. L'ecocardiogramma è utile semplicemente nel dimostrare la disfunzione e nel documentare la sua regressione dopo il controllo dell'aritmia.

Particolare attenzione deve essere indirizzata alla valutazione del ventricolo destro. Tale camera è spesso interessata da CMPD, specie nei casi più avanzati. Inoltre, in presenza di quadri caratterizzati da dilatazione e disfunzione ventricolare destra prevalente deve esser tenuta presente la possibilità di una displasia/cardiomiopatia ventricolare destra con interessamento biventricolare, aspetto evolutivo non infrequente in questa malattia<sup>19-23</sup>. In questi casi il ventricolo destro presenta importante dilatazione ed estroflessioni a-discinetiche multiple delle pareti, non è presente ipertensione polmonare (jet da rigurgito tricuspide, spesso presente, a bassa velocità al Doppler continuo) e il ventricolo sinistro non è significativamente dilatato, anche in presenza di importante depressione della funzione di pompa<sup>19-21</sup>. Anche se sono utili i criteri diagnostici della malattia recentemente pubblicati<sup>22</sup>, la diagnosi di certezza in alcuni di tali casi si basa sui dati istologici caratterizzati da atrofia e sostituzione adiposa/fibroadiposa del miocardio biventricolare<sup>19-23</sup>.

Il secondo gruppo di pazienti con scompenso cardiaco è caratterizzato da una funzione di pompa ventricolare sinistra normale o solo lievemente depressa (FE > 40%).

Secondo alcune casistiche questo gruppo corrisponde anche al 30-40% dei pazienti con scompenso cardiaco<sup>24-26</sup> ed è particolarmente frequente nelle popolazioni di età avanzata ed elevata prevalenza di ipertensione arteriosa<sup>26</sup>. Oltre ai casi con severa valvulopatia, che devono essere identificati all'esame clinico e con un'accurata valutazione eco-Doppler, in questi pazienti gioca un ruolo importante la disfunzione diastolica<sup>24</sup>.

È quindi importante dal punto di vista diagnostico identificare, mediante uno studio Doppler combinato a livello del flusso transmitralico e venoso polmonare, i segni compatibili con ridotta compliance ed aumento delle pressioni di riempimento e telediastolica del ventricolo sinistro<sup>27-29</sup>. Riguardo alla diagnosi differenziale, innanzitutto è importante conoscere le cause più frequenti di tale quadro (Tab. II), che sono la cardiopatia ischemica e quella ipertensiva, in qualche caso associate. Cause notevolmente più rare sono la cardiomiopatia ipertrofica, alcune cardiopatie infiltrative del miocardio, come l'amiloidosi, la cardiomiopatia restrittiva idiopatica e la pericardite costrittiva. La cardiomiopatia ipertrofica va identificata utilizzando gli usuali criteri e cioè la dimostrazione di un'ipertrofia ventricolare importante (spessore parietale > 1.5 cm)<sup>15,30</sup> senza causa. Utile è inoltre la correlazione con il quadro elettrocardiografico che quasi costantemente è compatibile con ipertrofia ventricolare sinistra e sovraccarico. Al contrario, i casi di amiloidosi non dimostrano usualmente tale aspetto, ma bassi voltaggi dei complessi QRS<sup>31,32</sup>. Particolare difficoltà diagnostica si presenta di fronte ai casi di malattia di Fabry, una tesaurismosi ereditaria con frequente interessamento cardiaco che può simulare una cardiomiopatia ipertrofica<sup>33</sup>.

**Tabella II.** Principali patologie causa di scompenso cardiaco con funzione di pompa ventricolare conservata.

Cardiopatia ischemica
Cardiopatia ipertensiva
Cardiomiopatia ipertrofica idiopatica
Valvulopatie
Cardiomiopatie infiltrative (amiloidosi, malattia di Fabry, ecc.)
Cardiomiopatia restrittiva idiopatica (comprese endomiocardiofibrosi e malattia di Loeffler)
Pericardite costrittiva

La cardiomiopatia restrittiva idiopatica viene definita come una malattia primitiva del miocardio caratterizzata da scompenso cardiaco in assenza di dilatazione, ipertrofia ed importante depressione della funzione di pompa ventricolare sinistra<sup>2</sup>. I rari pazienti con questa malattia presentano all'esame ecocardiografico un'importante dilatazione atriale sinistra o biatriale che contrasta con ventricoli non dilatati e, per definizione, con FE > 40%<sup>32-35</sup>. Il caratteristico aspetto *dip-plateau* delle curve di pressione diastolica ventricolare allo studio emodinamico invasivo corrisponde al "pattern restrittivo" di riempimento all'esame eco-Doppler transmitralico e/o transtricuspidale<sup>36</sup>, caratterizzato da onda E di riempimento rapido prevalente (rapporto E/A aumentato, generalmente > 2) e ridotto tempo di decelerazione di tale onda (< 120-140 ms); tale aspetto è compatibile con ridotta compliance ed aumento della pressione di riempimento ventricolare. Come è stato già ricordato, ulteriori ed importanti informazioni derivano

dallo studio della curva Doppler venosa polmonare, che dimostra un'onda protodiastolica prevalente ed una ridotta "frazione sistolica" (< 40%)<sup>29</sup>. Possono essere presenti segnali da rigurgito valvolare mitralico e/o tricuspide, di solito di entità lieve-moderata, usualmente di entità non sufficiente da spiegare la severità del quadro di scompenso cardiaco. Il quadro "restrittivo" può essere presente a livello di uno o di entrambi i ventricoli. In caso di compromissione del cuore destro, utili informazioni si ottengono dallo studio delle dimensioni e del collasso inspiratorio della vena cava inferiore. Quadro usuale, anche se per nulla patognomonico, della malattia è il riscontro di una dilatazione della cava e delle sovraepatiche e di un ridotto "indice di collassabilità" inspiratorio (< 0,40) che suggeriscono un aumento della pressione atriale destra<sup>37</sup>.

In caso di endomiocardiofibrosi o di malattia di Loeffler, incluse nella malattia dall'attuale classificazione<sup>2,35</sup>, è caratteristica la presenza di aree di ispessimento di parete ed iperecogenicità dell'endocardio, talora con aspetto "spugnoso"<sup>32,38</sup> a livello apicale di uno o di entrambi i ventricoli e talora nella zona basale posteriore e dei papillari, in qualche caso con retrazione sistolica dei lembi mitralici e conseguente rigurgito mitralico importante<sup>39</sup>.

Particolare difficoltà diagnostica si può incontrare quando viene studiato il paziente dopo trattamento con diuretici, in quanto in tali casi possono non essere più presenti i segni di elevata pressione di riempimento e il "pattern restrittivo". In tali casi è consigliabile un moderato "carico di volume" per smascherare tali alterazioni.

Grossi problemi di diagnosi differenziale si presentano quando è necessario distinguere una cardiomiopatia restrittiva dalla pericardite costrittiva, problema diagnostico che un tempo spesso richiedeva una toracotomia esplorativa<sup>40</sup>. Una pericardite costrittiva deve innanzitutto essere sospettata in presenza di uno scompenso cardiaco non spiegato da patologia ventricolare o valvolare, quando si evidenzino segni suggestivi di elevate pressioni di riempimento ventricolari. Oltre che sull'identificazione di ispessimento e calcificazioni pericardiche, non sempre agevole all'ecocardiogramma da approccio transtoracico<sup>41</sup>, il sospetto di tale patologia viene a rafforzarsi in presenza di condizioni nelle quali essa si può verificare (storia di tubercolosi, pregressa radioterapia del mediastino, pericarditi recidivanti, precedente intervento cardiocirurgico) e quando vengano dimostrate caratteristiche alterazioni eco-Doppler. Tali alterazioni, che non si riscontrano invece nella cardiomiopatia restrittiva, sono dipendenti dall'accentuata interdipendenza ventricolare che si verifica per la presenza di un pericardio abnormemente rigido. Vengono cioè ad accentuarsi le variazioni indotte dal respiro nelle dimensioni dei ventricoli (in inspirio aumento delle dimensioni del ventricolo destro e riduzione del ventricolo sinistro, con abnorme spostamento del setto interventricolare, e in espirio le variazioni op-

poste)<sup>41</sup>; inoltre, particolare importanza diagnostica è rappresentata dal riscontro allo studio Doppler di un'accentuata variabilità respiratoria delle velocità di flusso attraverso le valvole atrioventricolari: in inspirazione si verifica una riduzione di velocità di flusso (generalmente a carico dell'onda E) a livello transmitralico ed un aumento di velocità transtricuspidale, mentre in espirio si realizzano le variazioni opposte<sup>42</sup>. Per apprezzare tali informazioni è necessario uno studio accurato con particolare attenzione nel mantenere il volume campione del Doppler in posizione costante rispetto alle strutture cardiache durante il respiro; è inoltre preferibile avere una traccia respirometrica contemporanea. Ancora è importante studiare le variazioni con il respiro della curva Doppler a livello delle vene sistemiche: a livello della sovraepatica si evidenzia un'accentuazione dell'onda retrograda telediastolica in espirio, a differenza della cardiomiopatia restrittiva, in cui avviene il comportamento opposto. Ancora, è stato recentemente segnalato (Hatle LK, dati non pubblicati) che nella costrizione pericardica si verifica una variazione di velocità respiratoria opposta del flusso a livello della vena cava superiore (riduzione di velocità in inspirio) rispetto a quello che avviene a livello delle sovraepatiche (aumento di velocità inspiratorio); al contrario, nella cardiomiopatia restrittiva, come nel normale, la velocità di flusso aumenta in inspirio ad entrambi i livelli. Tale differenza dipenderebbe dai rapporti di tali velocità con le variazioni delle pressioni intratoracica e intraddominale, rispettivamente. Tali studi, come è stato già ricordato, richiedono particolare esperienza ed accuratezza ed un notevole grado di sospetto clinico e talora, a nostro avviso, non risultano del tutto diagnostici o contrastanti e richiedono ulteriori indagini (eco transesofageo, risonanza magnetica nucleare, tomografia computerizzata, cateterismo, biopsia endomiocardica, toracotomia)<sup>40,41</sup>.

## Riassunto

L'esame ecocardiografico spesso fornisce informazioni utili per la diagnosi differenziale nei pazienti con scompenso cardiaco. La valutazione della funzione di pompa ventricolare sinistra mediante il calcolo della frazione di eiezione (FE) permette di distinguere tali pazienti in due gruppi, rispettivamente con FE ridotta e con FE conservata. Le cause più frequenti di scompenso cardiaco e FE depressa sono la cardiomiopatia dilatativa (CMPD), la cardiopatia ischemica e la cardiopatia ipertensiva ad evoluzione dilatativo-ipocinetica. Mentre il quadro ecocardiografico di base spesso non è diagnostico, la dimostrazione di ischemia inducibile al test eco-dobutamina suggerisce una malattia coronarica e può aiutare nella selezione dei casi da sottoporre a coronarografia. Il quadro ecocardiografico di ipertrofia associata ad ipocinesia e talora a dilatazione ventricolare sinistra è compatibile con una cardiopatia iperten-



siva od una cardiomiopatia ipertrofica in fase avanzata. I casi di CMPD ad eziologia genetica ed i rari casi di miocardite non sono usualmente distinguibili dagli altri casi di CMPD in base alle caratteristiche ecocardiografiche. Una displasia/cardiomiopatia del ventricolo destro in fase avanzata con interessamento biventricolare è caratterizzata da prevalente dilatazione del ventricolo destro in assenza di ipertensione polmonare e può dimostrare una disfunzione biventricolare importante e simulare una CMPD. Casi di difficile inquadramento sono rappresentati da associazione di valvulopatia (ad esempio stenosi aortica o insufficienza mitralica) e disfunzione ventricolare sinistra entrambe severe.

I pazienti del secondo gruppo, caratterizzati da scompenso cardiaco e FE conservata, rappresentano secondo alcune casistiche il 30-40% dei casi di scompenso cardiaco. In tali casi particolare importanza fisiopatologica riveste la disfunzione diastolica. L'eco-Doppler è utile nel riconoscere segni di ridotta compliance ("pattern restrittivo" di riempimento) e di elevate pressioni di riempimento ventricolari, anche se talora tale diagnosi è soltanto quella di esclusione. Nella diagnosi differenziale devono essere prese in considerazione innanzitutto le patologie più frequenti, e cioè la cardiopatia ischemica e la cardiopatia ipertensiva. Altre patologie più rare, possibili cause di tale sindrome, sono la cardiomiopatia ipertrofica, la cardiomiopatia restrittiva, le malattie infiltrative del miocardio, come l'amiloidosi, e la pericardite costrittiva. In questi casi è fondamentale una diagnosi integrata che consideri il quadro ecocardiografico nel contesto dei reperti clinici ed elettrocardiografici. La cardiomiopatia restrittiva idiopatica è caratterizzata da scompenso cardiaco in assenza di dilatazione, ipertrofia e significativa depressione della FE ventricolare sinistra; altri dati ecocardiografici importanti, anche se non patognomonici di tale affezione, sono la dilatazione atriale e il riempimento ventricolare "restrittivo". La diagnosi differenziale tra cardiomiopatia restrittiva e pericardite costrittiva è particolarmente problematica. I principali reperti eco-Doppler suggestivi di pericardite costrittiva (ad esempio le ampie variazioni respiratorie di velocità di flusso a livello mitralico e tricuspide) sono in rapporto all'accentuata interdipendenza ventricolare caratteristica di tale patologia per la presenza di un pericardio abnormemente rigido.

*Parole chiave:* Cardiomiopatie; Scompenso cardiaco; Ecocardiografia; Disfunzione ventricolare sinistra; Riempimento ventricolare restrittivo.

## Bibliografia

1. Gaasch WH. Diagnosis and treatment of heart failure based on left ventricular systolic or diastolic dysfunction. *JAMA* 1994; 271: 1276-80.
2. Report of the 1995 World Health Organization/International

- al Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-2.
3. Sinagra G, Di Lenarda A, Pinamonti B, et al. Classification of cardiomyopathies. *G Ital Cardiol* 1998; 28: 1191-9.
4. Pinamonti B, Sinagra G, Zecchin M. Cardiomiopatie dilatative. In: Nicolosi GL, ed. *Trattato di ecocardiografia clinica*. Padova: Piccin, 1999: 1505-55.
5. Hare JM, Walford GD, Hruban RH, Hutchins GM, Deckers JW, Baughman KL. Ischemic cardiomyopathy: endomyocardial biopsy and ventriculographic evaluation of patients with congestive heart failure, dilated cardiomyopathy and coronary disease. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1318-25.
6. Wallis DE, O'Connell JB, Henkin RE, Costanzo-Nordin MR, Scanlon PJ. Segmental wall motion abnormalities in dilated cardiomyopathy: a common finding and good prognostic sign. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 674-9.
7. Mestroni L, Morgera T, Miani D, et al. Idiopathic left ventricular aneurysm: a clinical and pathological study of a new entity in the spectrum of cardiomyopathies. *Postgrad Med J* 1994; 70 (Suppl I): S13-S20.
8. Sharp SM, Sawada SG, Segar DS, et al. Dobutamine stress echocardiography: detection of coronary artery disease in patients with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 934-9.
9. Keren A, Gottlieb S, Tzivoni D, et al. Mildly dilated congestive cardiomyopathy. Use of prospective diagnostic criteria and description of the clinical course without heart transplantation. *Circulation* 1990; 81: 506-17.
10. Gavazzi A, DeMaria R, Renosto G, et al. The spectrum of left ventricular size in dilated cardiomyopathy: clinical correlates and prognostic implications. *Am Heart J* 1993; 125: 410-22.
11. Mestroni L, Rocco C, Gregori D, et al. Familial dilated cardiomyopathy; evidence for genetic and phenotypic heterogeneity. *Heart Muscle Disease Study Group. J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 181-90.
12. Pinamonti B, Alberti E, Cigalotto A, et al. Echocardiographic findings in myocarditis. *Am J Cardiol* 1988; 62: 285-91.
13. Sinagra G, Maras P, D'Ambrosio A, et al. Clinical polymorphic presentation and natural history of active myocarditis: experience in 60 cases. *G Ital Cardiol* 1997; 27: 758-74.
14. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, Epstein SE. Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thinning and relative cavity dilation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1987; 60: 123-9.
15. Cecchi F. Cardiomiopatie ipertrofiche. In: Nicolosi GL, ed. *Trattato di ecocardiografia clinica*. Padova: Piccin, 1999: 1557-95.
16. deFilippi CR, Willett DL, Brickner ME, et al. Usefulness of dobutamine echocardiography in distinguishing severe from non severe valvular aortic stenosis in patients with depressed left ventricular function and low transvalvular gradients. *Am J Cardiol* 1995; 75: 191-4.
17. Packer DL, Bardy GH, Worley SJ, et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a reversible form of left ventricular dysfunction. *Am J Cardiol* 1986; 57: 563-70.
18. Grogan M, Smith HC, Gersh BJ, Wood DL. Left ventricular dysfunction due to atrial fibrillation in patients initially believed to have idiopathic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1570-3.
19. Miani D, Pinamonti B, Bussani R, Silvestri F, Sinagra G, Camerini F. Right ventricular dysplasia: a clinical and pathological study of two families with left ventricular involvement. *Br Heart J* 1993; 69: 151-7.

20. Pinamonti B, Pagnan L, Bussani R, Ricci C, Silvestri F, Camerini F. Right ventricular dysplasia with biventricular involvement. *Circulation* 1998; 98: 1943-5.
21. Pinamonti B, Sinagra G, Camerini F. Clinical relevance of right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Heart* 2000; 83: 9-11.
22. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council of Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J* 1994; 71: 215-8.
23. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1512-20.
24. Ruzumna P, Gheorghide M, Bonow RO. Mechanisms and management of heart failure due to diastolic dysfunction. *Curr Opin Cardiol* 1996; 11: 269-75.
25. Guidelines for the evaluation and management of heart failure. Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1376-98.
26. Senni M, Tribouilloy CM, Rodeheffer RJ, et al. Congestive heart failure in the community. A study of all incident cases in Olmsted County, Minnesota, in 1991. *Circulation* 1998; 98: 2282-9.
27. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Relation of transmitral flow velocity patterns to left ventricular diastolic function: new insights from a combined hemodynamic and Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 426-40.
28. Nishimura RA, Tajik AJ. Evaluation of diastolic filling of left ventricle in health and disease: Doppler echocardiography is the clinician's Rosetta Stone. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 8-18.
29. Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 1687-96.
30. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 1997; 350: 127-33.
31. Pinamonti B, Dreas L, Bussani R, et al. Cardiac amyloidosis. Invasive and noninvasive diagnosis. *G Ital Cardiol* 1987; 17 (Suppl II): 1016-30.
32. De Piccoli B, Rigo F. Altre cardiomiopatie. In: Nicolosi GL, ed. *Trattato di ecocardiografia clinica*. Padova: Piccin, 1999: 1597-65.
33. Nakao S, Takenaka T, Maeda M, et al. An atypical variant of Fabry's disease in men with left ventricular hypertrophy. *N Engl J Med* 1995; 333: 288-93.
34. Rapezzi C, Ortolani P, Traini AM, et al. Restrictive cardiomyopathies. *Cardiologia* 1993; 38 (Suppl 1): 283-8.
35. Keren A, Popp RL. Assignment of patients into the classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1992; 86: 1622-33.
36. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Demonstration of restrictive physiology by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 757-68.
37. Kircher BJ, Himelman RB, Schiller NB. Noninvasive estimation of right atrial pressure from the inspiratory collapse of the inferior vena cava. *Am J Cardiol* 1990; 66: 493-6.
38. Acquatella H, Schiller NB, Puigbo JJ, Gomez-Macebo JR, Suarez C, Acquatella G. Value of two-dimensional echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A clinical and pathological study. *Circulation* 1983; 67: 1219-26.
39. Gottdiener JS, Maron BJ, Schooley RT, Harley JB, Roberts WC, Fauci AS. Two-dimensional echocardiographic assessment of the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Anatomic basis of mitral regurgitation and peripheral embolization. *Circulation* 1983; 67: 572-8.
40. Schoenfeld MH, Supple EW, Dec GW Jr, Fallon JT, Palacios IF. Restrictive cardiomyopathy versus constrictive pericarditis: role of endomyocardial biopsy in avoiding unnecessary thoracotomy. *Circulation* 1987; 75: 1012-7.
41. Pavan D, Antonini-Canterin F, Nicolosi GL. Patologia del pericardio. In: Nicolosi GL, ed. *Trattato di ecocardiografia clinica*. Padova: Piccin, 1999: 1723-54.
42. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. *Circulation* 1989; 79: 357-70.