

# Miocardio no compactado

Laura Arias\*

## Introducción

Se trata de una forma muy infrecuente de miocardiopatía congénita, hoy en día, diagnosticada con creciente frecuencia, que se da como resultado de la interrupción en el proceso de compactación endomiocárdica, ocurrido durante la vida intrauterina; esta entidad también es conocida como “*miocardiopatía esponjiforme*”<sup>1</sup>. Durante la vida intrauterina, las múltiples trabeculaciones y recesos se comunican directamente con la cavidad ventricular. El miocardio no compactado (MNC) se caracteriza por la presencia en la vida adulta de estas trabeculaciones, las cuales a menudo se localizan en segmentos hipertrofiados e hipoquinéticos del ventrículo izquierdo (VI). Por definición el MNC se presenta en ausencia de otras cardiopatías estructurales<sup>2</sup>.

La heterogeneidad en la forma de presentación y muchas veces la simple ignorancia hacen que no se arribe al diagnóstico de MNC. La finalidad de esta revisión es de alguna manera aclarar los conceptos clínicos, anatomopatológicos, diagnósticos y genéticos más relevantes de esta enfermedad.

## Historia

La persistencia de sinusoides en el VI como una anomalía aislada fue descrita por primera vez en una joven de 33 años de edad, en 1984. Esta alteración fue puesta de manifiesto luego de la realización de un ecocardiograma bidimensional<sup>3</sup>. Para el año 1985, otro grupo reportó el caso de una joven de 21 años de edad cuyo debut se dio a los 15 años con un edema agudo de pulmón<sup>4</sup>. En este último caso, el ecocardiograma bidimensional mostró una estructura canaliforme asentada sobre un miocardio engrosado e hipoquinético. Ya en los inicios de la década de los 90, se publicó un estudio con ocho casos de MNC en una población pediátrica<sup>5</sup> y hacia fines de dicha década la Clínica Mayo reportó 17 casos hallados en 37555 estudios ecocardiográficos realizados<sup>6</sup>.

\* Médica cardióloga. Instituto Argentino de Diagnóstico y Tratamiento (IADT). Buenos Aires. Rep. Argentina. Integrante del Servicio de Ecocardiografía y Ecografía Vascular Periférica de Cardiotest del Sanatorio Las Lomas. San Isidro. Provincia de Buenos Aires. Rep. Argentina.

**Correspondencia:** Dra. Laura Arias.  
Instituto Argentino de Diagnóstico y Tratamiento.  
Marcelo T. de Alvear 2346/2400  
C1122AAL - Buenos Aires, República Argentina.  
Tel: +(54-11) 49639500  
E-mail: lauarias@yahoo.com

Recibido: 28/03/2008  
Aceptado: 05/06/2008

## Clasificación de las miocardiopatías

Las miocardiopatías constituyen un conjunto extraordinariamente heterogéneo de procesos que sólo tienen en común la afectación del músculo cardíaco y que causan un amplio espectro de formas de disfunción del mismo, por lo tanto se definen como el conjunto de enfermedades miocárdicas que generan deterioro de la función sistó/diastólica del VI. Entre las múltiples clasificaciones que se han realizado de las miocardiopatías, hoy en día se acepta comúnmente la de la *World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force (WHO/ISFC)*. Esta clasificación (Tabla 1) se efectúa según el modelo fisiopatológico o, de ser posible, por los factores etiológicos/patogénicos, dividiéndose en miocardiopatía dilatada (MCD), miocardiopatía hipertrófica (MCH), miocardiopatía restrictiva, displasia arritmogénica de ventrículo derecho y las denominadas miocardiopatías específicas, incluyendo la miocardiopatía isquémica, la valvular, la hipertensiva y todo el conjunto de formas secundarias a una variedad de agentes y causas, entre las que se encuentra la miocardiitis<sup>7</sup>.

La categoría de miocardiopatía no clasificada no es satisfactoria, refleja el desconocimiento que existe sobre algunas entidades como la fibroelastosis, la amiloidosis y algunas miocardiopatías mitocondriales, el MNC sería de acuerdo a la clasificación WHO/ISFC, una miocardiopatía no clasificada.

## Epidemiología

Durante el año 2003, fue publicado un trabajo acerca de la incidencia de miocardiopatías en niños, llevada a cabo sobre un total de 467 casos. Las miocardiopatías ubicadas bajo la categoría de “otras” y “no especificada”, dentro de las cuales se encontraría el MNC, representaron el 7% del total de los casos, por debajo de la miocardiopatía hipertrófica en primer lugar y en segundo, la MCD<sup>8</sup>.

En el mismo año, otro estudio en el mismo sentido proveniente de Australia determinó que la incidencia de MNC representaba alrededor del 9,25% de todos los casos de miocardiopatías primarias, ocupando el tercer lugar luego de la MCD y la MCH<sup>9</sup>. Estos datos fueron comparables con otra experiencia publicada durante el mismo año, donde la incidencia de MNC representó el 9,5% de las causas de miocardiopatía diagnosticada en niños<sup>10</sup>. En un estudio realizado sobre una población de 1580 pacientes adultos consecutivos durante 6 meses, sólo 2 de ellos (0,1%) cumplieron todos los criterios para MNC<sup>11</sup>.

En la mayor serie de pacientes adultos con MNC, la incidencia se encuentra en el orden del 0,014%<sup>12</sup>. Se trata de una pobla-

**Tabla 1. Clasificación de las miocardiopatías**

1. Miocardiopatía dilatada.
2. Miocardiopatía hipertrófica.
3. Miocardiopatía restrictiva.
4. Distrofia arritmogénica del ventrículo derecho.
5. Miocardiopatías específicas.
6. Miocardiopatías no clasificadas.

ción referida a un centro universitario ecocardiográfico, debido al hallazgo de anomalías ecocardiográficas poco claras, en pacientes asintomáticos, así como también pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva severa, sin un diagnóstico etiológico. El sesgo de selección que determina una población de pacientes principalmente sintomáticos, no permite que hoy en día se conozca la real prevalencia de esta entidad en la población adulta.

### Manifestaciones clínicas

La tríada compuesta por insuficiencia cardíaca, arritmias y eventos cardioembólicos es la principal manifestación observada, tanto en población pediátrica como en adultos con deterioro de la función sistólica del VI<sup>5</sup>. Pueden observarse diferentes arritmias, desde una fibrilación auricular hasta una taquicardia ventricular sostenida. Oechslin y col.<sup>12</sup> publicaron la serie más importante de seguimiento a largo plazo en pacientes adultos con MNC; en la Tabla 2 se detallan las características clínicas y electrocardiográficas de la población de los 34 pacientes incluidos. La presencia de trombos en el VI sólo fue documentada en 3 pacientes, uno de ellos con antecedente de trombosis mesentérica.

Cuando se compara esta serie con las realizadas sobre población pediátrica<sup>5</sup>, la diferencia más notable radica en la ausencia de distrofia facial y síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) en la población adulta. Esto último es algo esperable, ya que en un porcentaje elevado de neonatos con síndrome de WPW, la preexcitación desaparece durante el primer año de vida<sup>13</sup>. Además, está demostrado que la prevalencia de este sín-

**Tabla 2. Características clínicas y electrocardiográficas de la población de los 34 pacientes incluidos en la serie más importante de seguimiento a largo plazo en pacientes adultos con MNC publicada por Oechslin y col.<sup>12</sup>**

Masculinos	25 pacientes	(74%)
Edad	42 ± 17 años	
Dolor precordial	9 pacientes	(26%)
Dificultad respiratoria	27 pacientes	(79%)
NYHA clase I/II	22 pacientes	(65%)
NYHA clase III/IV	12 pacientes	(35%)
Antecedentes familiares	6 pacientes	(18%)
ECG anormal	32 pacientes	(94%)
FA crónica	9 pacientes	(26%)
BCRD	4 pacientes	(12%)
BCRI	15 pacientes	(44%)
Anormalidades en la repolarización (sin bloqueo)	12 pacientes	(35%)
Wolf Parkinson White	0 pacientes	(0%)

NYHA: New York Heart Association. ECG: Electrocardiograma.  
FA: Fibrilación auricular. BCRD: Bloqueo completo de rama derecha.  
BCRI: Bloqueo completo de rama izquierda.

drome guarda una relación inversa con la edad<sup>14</sup>. La presencia de bloqueos completo de rama fueron más frecuentes en las poblaciones adultas. Otras manifestaciones de importancia como la insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares y eventos embólicos sistémicos fueron comparables entre la población adulta y al menos una de las poblaciones pediátricas estudiadas.

## Diagnóstico

### A- Procedimientos no invasivos

#### Ecocardiografía

La ecocardiografía es considerada el método estándar para el diagnóstico de la MNC. Los criterios diagnósticos fueron determinados a principios de esta década<sup>2,15</sup> (Tabla 3).

Para la mejor diferenciación visual de la típica estructura miocárdica de dos capas consistentes en una fina banda compacta epicárdica de tejido uniforme y otra capa endocárdica trabeculada con grandes recesos endomiocárdicos, la vista paraesternal en eje corto es la que ofrece mejor definición. *La relación en fin de sístole entre la porción no compactada y la compactada debe ser mayor a 2*. Estos criterios permiten, hoy en día, diferenciar claramente esta entidad de otras, tales como la MCD y la afectación cardíaca secundaria a la hipertensión arterial<sup>16</sup>. El VI se divide en nueve segmentos con la finalidad de describir en forma correcta y precisa la localización de las alteraciones: un segmento apical, 4 segmentos medio ventriculares y 4 segmentos basales (cada uno de ellos dividido en anterior, inferior, septal y lateral.). Los segmentos afectados se encuentran característicamente hipoquinéticos en los pacientes sintomáticos y en aquellos con deterioro de la función sistólica del VI: en contraste, los pacientes asintomáticos estudiados en un *screening* familiar pueden no presentar dichas alteraciones<sup>17</sup>. Un importante diagnóstico diferencial debe ser tenido en cuenta: la presencia de trabeculaciones prominentes como una variante de la normalidad. Por lo general, éstas se presentan en la pared libre del VI o en el *septum* interventricular<sup>18</sup>. En un estudio realizado con la finalidad de determinar la incidencia y las características de las variantes normales de la anatomía cardíaca, se encontraron trabeculaciones en 201 pacientes sobre un total estudiado de 1580. En ellos, la relación encontrada entre las porciones no compactada y compactada fue de 1,2±0,4, la localización de las mismas se dio mayormente en el *septum* interventricular, a diferencia de la localización típica en paredes inferior y lateral observada en el MNC. Sólo 2 pacientes (0,1%) cumplieron con los criterios para MNC<sup>11</sup>. En casos en los cuales la calidad de la imagen no es del todo óptima, la utilización de contraste puede facilitar el diagnóstico<sup>19</sup>. La uti-

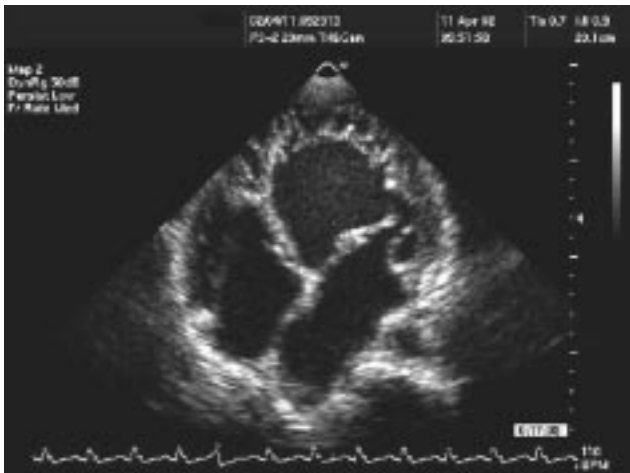
**Tabla 3. Criterios diagnósticos**

- Ausencia de anomalías cardíacas coexistentes.
- *Relación entre la porción no compactada y la compactada en fin de sístole > 2*.
- La localización de los segmentos no compactados se da, en más del 80% de los casos, en los segmentos apicales y medios de las paredes inferior y lateral.
- Los recesos endocárdicos presentan característicamente flujo detectado con Doppler color.

lización de *strain rate* o Doppler tisular puede mejorar aun más la calidad de la imagen<sup>20</sup> (Figuras 1 y 2). El ecocardiograma tridimensional (3D) aumenta el valor diagnóstico y la capacidad para delinear los segmentos endomiocárdicos afectados en pacientes portadores de MNC, colaborando en la realización de un diagnóstico diferencial más confiable<sup>21</sup>. La capacidad de este método de determinar con exactitud la profundidad de los recesos intratrabeculares, sumada a la localización exacta de los segmentos no compactados, le aporta un enorme valor pronóstico. Desde el momento que se conoce que la sobrevida está directamente relacionada con la extensión del compromiso ventricular, y que dicha extensión puede ser en sí misma un criterio de indicación de trasplante o de cardiodesfibrilador implantable (CDI)<sup>12</sup>, la caracterización con el ecocardiograma 3D podría ser de gran utilidad<sup>21</sup>.

### Tomografía por emisión de positrones (PET)

A diferencia de la cámara gamma convencional (*Single Photon Emission Computed Tomography: SPECT*) el PET permite cuantificar un proceso biológico en términos absolutos, con una alta resolución espacial. En el caso de la perfusión, no sólo puede analizar la perfusión relativa, sino que también puede evaluar el flujo coronario en *ml/min/gramo de tejido* en forma regional, es decir por territorio vascular. Esta cuantificación puede llevarse a cabo tanto en reposo como ante un apre-



**Figura 1.** Ecocardiograma bidimensional, vista apical de cuatro cámaras mostrando la típica afectación de la pared lateral del ventrículo izquierdo.



**Figura 2.** Ecocardiograma Doppler color, vista paraesternal en eje corto a nivel de los músculos papilares, se observa flujo dentro de los recesos intratrabeculares.

mio farmacológico, utilizándose en este método radiotrazadores de vida media muy corta como el <sup>13</sup>N-amonio o el RB 18. Del cociente entre el flujo en estrés y el flujo en reposo se obtiene el cálculo de la reserva de flujo coronario<sup>22</sup>. En este sentido, fue realizado un estudio del flujo sanguíneo con PET en reposo y durante estrés farmacológico, se hallaron defectos de perfusión miocárdica en el 60% de los segmentos no compactados, el 90% de los segmentos sanos no presentó alteraciones de la microcirculación. El flujo de reserva coronaria se encontró disminuido en el 75% de los segmentos afectados, no encontrándose diferencia estadísticamente significativa entre estos segmentos y los segmentos sanos en términos de reserva de flujo coronario. De esta manera, se determinó que la disminución en la reserva coronaria en pacientes con MNC no es patrimonio único de los segmentos no compactados. Los defectos de perfusión miocárdica fueron propuestos como causa de arritmias y disfunción ventricular<sup>23</sup>.

### Tomografía computada y resonancia magnética nuclear

Existe poca bibliografía a cerca de los hallazgos en la tomografía computada (TC) en pacientes con MNC. Hamamichi y col.<sup>24</sup> han publicado una investigación sobre seis pacientes adolescentes a los cuales se les realizó una TC ultrarrápida y una resonancia magnética nuclear (RMN) para diagnosticar la presencia de MNC. Aunque la resolución de imagen de las porciones miocárdicas no compactadas es excelente, éstos no son métodos que estén ampliamente utilizados en el diagnóstico diario de esta patología.

## B- Procedimientos invasivos

### Angiografía

Los hallazgos típicos del MNC pueden observarse con ventriculografía. Luego de la inyección de contraste, el miocardio afectado puede distinguirse con claridad. De todas formas, la realización de este procedimiento está generalmente dirigida a descartar o confirmar otras patologías concomitantes.

### Hallazgos anatomopatológicos

El MNC se caracteriza por la presencia de segmentos hipoquintéticos e hipertróficos que consisten en una capa miocárdica engrosada y no compactada que yace sobre una capa epicárdica delgada y compacta. El endocardio contiene grandes y profundos recesos y trabeculaciones prominentes, como resultado de la detención de la compactación durante la embriogénesis. Esta detención se da habitualmente entre las semanas 5 y 8 de la vida fetal, ya que es en este período cuando el miocardio se compacta y los espacios intratrabeculares se transforman en capilares. La compactación ocurre desde epicardio a endocardio y de ápex a base<sup>25,26</sup>. No se han definido hallazgos histológicos específicos, más allá del aumento de la fibrosis subendocárdica encontrada en algunos casos. Los recesos se comunican con la cavidad del VI, pero no con la circulación coronaria<sup>12</sup>. El MNC es una entidad diferente a la hipertrabeculación del VI<sup>27,28</sup>. Esta última se define como la presencia de al menos tres trabeculaciones prominentes en el VI, se asocia frecuentemente con problemas extracardíacos. Stollberger y col. asumen que en estos casos la no compactación podría ser secun-

daria a otro proceso diferente de aquel determinado genéticamente, con lo cual se trataría de una alteración adquirida<sup>29</sup>.

## Diagnóstico diferencial

La diferenciación entre MNC y otras entidades que afectan al VI puede ser dificultosa. Se realizó un estudio ciego, revisando estudios ecocardiográficos grabado en cintas de vídeo<sup>16</sup> a los cuales se les aplicaron los criterios establecidos para el diagnóstico de MNC<sup>2</sup> con la finalidad de diferenciar esta entidad de otras tales como MCD, miocardiopatía hipertensiva, cardiopatías valvulares y presencia de trabeculaciones y bandas aberrantes.

### Diferenciación entre MNC y MCD y miocardiopatía hipertensiva

Es el diagnóstico diferencial más importante. Se determinó que la estructura clásica de dos capas miocárdicas del MNC, no es patrimonio exclusivo de éste, dicha estructura estuvo presente casi en el 26% de los pacientes con MCD, pero no se mantenía una relación  $>2$  entre las porciones no compactada/compactada<sup>16</sup>, observándose también en los pacientes con MCH. Ninguno de los pacientes con MCD incluidos en este estudio cumplió con todos los criterios para MNC. En pacientes con miocardiopatías valvulares, también está presente la estructura en dos capas ya descrita, pero las regiones engrosadas se encuentran presente incluso en el *septum* interventricular, lo cual es completamente diferente a la hallada en el MNC, donde sólo los segmentos afectados se encuentran engrosados y donde el *septum* es, por lo general, respetado.

El volumen de fin de diástole es mucho menor en pacientes con MNC que en aquellos con MCD. Sólo la disfunción diastólica se encuentra presente en la casi totalidad de estas patologías, por lo cual no debe ser tomada como parámetro para individualizar las entidades.

### Criterios para MNC en pacientes valvulares

Se han reportado casos esporádicos de MNC en presencia de estenosis aórtica (EA)<sup>30</sup>. En base a estos casos, se evaluó si los cambios miocárdicos presentes en valvulopatías tales como EA, insuficiencia aórtica e insuficiencia mitral (IM) imitaban lo descrito en el MNC<sup>16</sup>. Sorpresivamente, no se encontraron diferencias significativas con respecto a la formación de recesos e hipertrabeculación entre pacientes con IM o enfermedad aórtica; de todas formas sólo 2 pacientes con EA (ambos con aorta bicúspide) cumplieron con todos los criterios diagnósticos para MNC. La real incidencia de MNC en co-morbilidad con diferentes valvulopatías no está del todo determinada, aún se desconoce si la coexistencia de ambas aumenta la mortalidad. El espesor del *septum* interventricular es importante a la hora de realizar el diagnóstico diferencial, ya que en el MNC se encuentra respetado casi en la totalidad de los casos, lo cual no ocurre en miocardiopatías valvulares.

### Trabeculaciones hipertróficas y bandas aberrantes

La presencia de bandas aberrantes en corazones normales no es un hallazgo infrecuente (0,5 al 50%)<sup>31</sup>. Los dos tercios basales del *septum* interventricular se mantienen generalmente

sin afectación. Las porciones comprometidas son generalmente la pared libre y la pared inferior en los segmentos medios y apicales, manteniéndose esto también en el caso de MNC. Como se reiteró en varias oportunidades, la no compactación no se encuentra presente en las porciones basales. La presencia de más de tres trabeculaciones: *hipertrabeculación*, puede estar presente en un vasto número de patologías cardíacas como desórdenes neuromusculares y enfermedades valvulares<sup>32,33</sup>. Estas observaciones son inespecíficas y pueden incluso constituir una variante de la normalidad.

Como conclusión acerca de la diferenciación de esta entidad, se puede asumir que algunos criterios diagnósticos de MNC pueden estar presentes en otras patologías, pero la combinación de todos ellos es de alta especificidad. En pacientes sin evidencia de enfermedades neuromusculares, la presencia de hipertrabeculación no es un criterio suficientemente sensible. La posibilidad de encontrar la totalidad de los criterios para MNC en otra patología es  $\leq 5\%$ .

## Pronóstico e historia natural

Durante los seis años de seguimiento que llevaron a cabo Ritter y col.<sup>6</sup>, ocho de los 17 pacientes murieron, tres de ellos presentaron muerte súbita y dos de ellos habían sido sometidos a trasplante cardíaco. En la serie más numerosa de pacientes con MNC<sup>12</sup>, en el seguimiento a largo plazo (44±40 meses), el 35% sufrió una muerte súbita, el 12% fue sometido a trasplante cardíaco, el 24% presentó eventos tromboembólicos y el 41% arritmias ventriculares.

Los hallazgos clínicos al momento del diagnóstico en pacientes que finalmente no sobrevivieron, fueron diferentes en aquellos que presentaron mayor supervivencia, como ser mayores diámetros de fin de diástole, clase funcional de la *New York Heart Association* (NYHA) III/IV, fibrilación auricular crónica y bloqueos de rama<sup>12,34</sup>. Puede asumirse que la presencia de estos parámetros hablaría de un peor pronóstico. La elevada mortalidad de esta entidad y el carácter familiar de la misma, marcan la indicación de realizar un *screening* con ecocardiografía en familiares directos.

## Genética

El MNC es un desorden genético heterogéneo<sup>35</sup> y su diagnóstico es importante no sólo por la elevada mortalidad observada en pacientes sintomáticos, sino porque una vez determinada la existencia de la enfermedad es necesario realizar un *screening* familiar, dado que están descritas dos formas: una forma esporádica y una forma familiar.

El MNC neonatal puede encontrarse relacionado con una mutación en el gen G4.5 localizado en el cromosoma X<sup>36</sup> asociado con el síndrome de Barth, una enfermedad mitocondrial ligada al sexo que afecta tanto el músculo cardíaco como el esquelético<sup>37</sup>. El gen G4.5 codifica para una proteína llamada *tafacina*, no se conoce ninguna otra proteína que posea una secuencia homóloga. Ha sido demostrado que el MNC y otras miocardiopatías dilatadas ligadas al cromosoma X, pueden ser causadas por mutaciones en el gen que codifica para una proteína que compone la línea Z del músculo esquelético y cardíaco<sup>38</sup>. De

todas formas, esta mutación no es la única responsable de esta alteración en la maduración del sistema cardiovascular. Las formas adultas de MNC son genéticamente diferentes a las mutaciones genéticas ligadas a X presentes en la población pediátrica. Se sugiere una transmisión autosómica dominante<sup>39</sup>, esto se basa en que prácticamente el 50% de los descendientes de pacientes portadores de MNC heredan la condición.

### Opciones terapéuticas

El tratamiento de estos pacientes es similar al de otros con diferentes tipos de miocardiopatías, por lo tanto el tratamiento debe incluir un correcto manejo de la insuficiencia cardíaca, control de las arritmias y anticoagulación oral como prevención de embolias sistémicas en pacientes con deterioro de la función sistólica del VI.

Tanto la implantación de un CDI como la posibilidad de un trasplante cardíaco en pacientes sintomáticos, debe ser considerada tempranamente. La tasa de mortalidad o trasplante cardíaco en seis años de seguimiento fue del 59%<sup>6</sup>. Hasta el año 2004, sólo 7 pacientes con MNC habían sido sometidos a trasplante cardíaco<sup>40</sup>. Los pacientes de alto riesgo, aquellos que al momento de presentación muestran hallazgos tales como mayores diámetros de fin de diástole, clase funcional de la NYHA III/IV, fibrilación auricular crónica y bloqueos de rama<sup>12</sup> deben recibir las medidas terapéuticas más agresivas.

Cuando el tratamiento estándar para la insuficiencia cardíaca falla, es en última instancia el trasplante cardíaco el tratamiento indicado; esto demuestra que el tratamiento es el punto más débil ligado al conocimiento de esta enfermedad.

### Referencias bibliográficas

- Freedom RM, Yoo SJ, Perrin D, Taylor G, Petersen S, Anderson RH. The morphological spectrum of ventricular noncompaction. *Cardiol Young* 2005;15:4:345-364.
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:666-671.
- Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol* 1984;53:1733-1734.
- Goebel N, Jenni R, Grünzig AR. Persistent myocardial sinusoids. *Rofo* 1985;142:6:692-693.
- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82:2:507-513.
- Ritter M, Oechslin E, et al. Isolated noncompaction in the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26-31.
- Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93:841-842.
- Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med* 2003;348:17:1647-1655.
- Nugent AW, Doubney PEF, Chandros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003;348:1639-1646.
- Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, et al. Clinical Characterization of Left Ventricular Noncompaction in Children: A Relatively Common Form of Cardiomyopathy. *Circulation* 2003;108:2672-2678.
- Tamborini G, Pepi M, Celeste F, Muratori M, Susini F, Maltagliati A, Veglia F. Incidence and characteristics of left ventricular false tendons and trabeculations in the normal and pathologic heart by second harmonic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:367-374.
- Oechslin EN, Attenhofer Jost EH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:493-500.
- Swiderki J, Lees MH, Nadas AS. The Wolff-Parkinson-White syndrome in infancy and childhood. *Br Heart J* 1962;24:561-580.
- Soria R, Guize L, Chretien JM, Le Heuzey JY, Lavergne T, Desnos M, Hagege A, Guerre Y. The natural history of 270 cases of Wolff-Parkinson-White syndrome in a survey of the general population. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1989;82:3:331-336.
- Hughes SE, McKenna WJ. New insights into the pathology of inherited cardiomyopathy. *Heart* 2005;91:257-264.
- Frischknecht BS, Attenhofer Jost CH, Oechslin EN, et al. Validation of noncompaction criteria in dilated cardiomyopathy, and valvular and hypertensive heart disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18:865-872.
- Jenni R, Oechslin E. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart* 2007;93:11-15.
- Boyd MT, Seward JB, Tajik AJ, et al. Frequency and location of prominent left ventricular trabeculations at autopsy in 474 normal human hearts: implications for evaluation of mural thrombi by two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1987;9:323-326.
- Lowery MH, Martel JA, Zambrano JP, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium: the use of contrast-enhanced echocardiography in diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:94-96.
- Williams RI, Masani ND, Buchalter MB, et al. Abnormal myocardial strain rate in noncompaction of the left ventricle. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:293-296.
- Bodiwala K, Miller AP, Nanda NC, Patel V, Vengala S, Mehmood F, et al. Live Three-Dimensional Transthoracic Echocardiographic Assessment of Ventricular Noncompaction. *Echocardiography: A Jnl of CV Ultrasound & Allied Tech* 2005; 22:611-620.
- Campisi R, Di Carli MF. Assessment of coronary flow reserve and microcirculation: a clinical perspective. *J Nucl Cardiol* 2004;11:1:3-11.
- Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:450-454.
- Hamamichi Y, Ichida F, Hashimoto I, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: ultrafast computed tomography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging* 2001;17:305-314.
- Sedmera D, Thomas PS. Trabeculation in the embryonic heart. *Bioessays* 1996;18:607.
- Olsen EN, Srivastava D. Molecular pathways controlling heart development. *Science* 1996;272:671-676.
- Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, Sanchez X, Bowles N, Bowles KR, et al. Response to correspondence by Dr Stoellberger et al: do cifer gene mutations cause left ventricular noncompaction with subclinical myopathy? *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1139-1140.
- Thierfelder L, Sasse-Klaassen S, Gerull B, Jenni R, Oechslin E. Response to Dr Finsterer and Dr Stoellberger: heterogeneous myopathic background of left ventricular hypertrabeculation/ noncompaction. *Am J Med Genet* 2004;131A:222-223.
- Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:91-100.
- Sengupta PP, Mohan JC, Arora R. Noncompaction of left ventricular myocardium in the presence of calcific aortic stenosis in an adult. *Indian Heart J* 2001;53:766-768.
- Keren A, Billingham ME, Popp RL. Ventricular aberrant bands and hypertrophic trabeculations: a clinical pathological correlation. *Am J Cardiovasc Pathol* 1988;1:369-378.
- Finsterer J, Stollberger C, Feichtinger H. Histological appearance of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Cardiology* 2002;98:162-164.
- Finsterer J, Stollberger C, Wegmann R, Jarius C, Janssen B. Left ventricular hypertrabeculation in myotonic dystrophy type 1. *Herz* 2001;26:287-290.
- Ganame J, Ayres NA, Pignatelli RH. Ventriculo izquierdo no compactado: una forma de miocardiopatía recientemente reconocida. *Rev Insuf Cardíaca* 2006;1:3:125-130.
- Digilio MC, Marino B, Bevilacqua M, Musolino AM, Giannotti A, Dallapiccola B. Genetic heterogeneity of isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Am J Med Genet* 1999;85:90-91.
- Sasse-Klaassen S, Probst S, Gerull B, Oechslin E, Nuernberg P, Heuser A, et al. A novel gene locus for autosomal dominant left ventricular noncompaction maps to chromosome 11p15. *Circulation* 2004;109:2720-2723.
- Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation* 2001;103:1256-1263.
- Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, et al. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:2014-2027.
- Sasse-Klaassen S, Gerull B, Oechslin E, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in the adult is an autosomal dominant disorder in the majority of patients. *Am J Med Genet* 2003;119A:162-167.
- Stamou SC, Lefrak EA, Athari FC, et al. Heart transplantation in a patient with isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1806-1808.

**Palabras clave:** Miocardio no compactado - Miocardiopatía - Insuficiencia cardíaca - Trabeculaciones