



Miocardopatía por ventrículo no compactado. Acerca del diagnóstico, exámenes complementarios y errores diagnósticos.

Not compact ventricular cardiomyopathy. About the diagnosis, complementary examinations and diagnostic errors.

Dra. Ana Margarita Jerez Castro¹, Dra. Sheyla Echevarría Poymiró², Dra. Grisel Guevara Mirabal² Dr. Ernesto Aleaga Castro³, Dr. Aníbal González Trujillo⁴.

¹ Departamento de Docencia e Investigaciones. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

² Servicio de Cardiopatía isquémica. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

³ Especialista de Medicina Interna APS.

⁴ Unidad de cuidados cardioquirúrgicos. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba.

RESUMEN

La miocardopatía no compactada (MVNC) es una entidad primaria de origen genético, caracterizada por anomalías en la morfología de la pared ventricular, provocada aparentemente por una alteración en la morfogénesis endomiocárdica durante el desarrollo embrionario, evidenciándose la presencia y persistencia de trabeculaciones acompañadas de recesos intertrabeculares que son perfundidos desde la cavidad ventricular, estos espacios lacunares intertrabeculares no tienen conexión con el árbol coronario. Su pronóstico está determinado por el grado de disfunción ventricular izquierda, la gravedad de las arritmias emergentes y por la ocurrencia de eventos tromboembólicos, síntomas estos que caracterizan la clínica de esta entidad. Los criterios diagnósticos validados incluyen los aportes del ecocardiograma, la resonancia magnética y se suma actualmente la tomografía axial computarizada. Existen entidades cardíacas que aunque comparten algunas características morfológicas de la estructura miocárdica, no cumplen con todos los criterios diagnósticos de la misma.

Palabras clave: Miocardopatía por ventrículo no compactado, disfunción ventricular izquierda, arritmias, eventos tromboembólicos, criterios diagnósticos.

ABSTRAC

The non-compaction cardiomyopathy (MVNC) is a primary genetic entity characterized by abnormalities in the morphology of the ventricular wall, apparently caused by a disturbance in endomyocardial morphogenesis during embryonic development, demonstrating the presence and persistence of trabeculations accompanied by recesses intertrabecular that are perfused from the ventricular cavity, these spaces lacunar intertrabecular have no connection to the coronary tree. His prognosis is determined by the degree of left ventricular dysfunction, severity of arrhythmias and emerging occurrence of thromboembolic events, such symptoms that characterize this clinical entity. Validated diagnostic criteria include the contributions of echocardiogram, magnetic resonance and currently totals computed tomography. There are heart entities but share some morphological characteristics of myocardial structure, do not meet all the diagnostic criteria for it.

Keywords: Not compact ventricular cardiomyopathy, left ventricular dysfunction, arrhythmias, thromboembolic events, diagnostic criteria

Correspondencia: Dra. Ana Margarita Jerez Castro. Departamento de Docencia e investigaciones. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba, email: amargarita@iccv.sld.cu





Introducción

Recientemente se propuso una nueva clasificación de las miocardiopatías llamada MOGE(s), en la cual, las cardiopatías pueden clasificarse basadas en su característica morfológica (M), órgano involucrado (O), patrón genético (G), etiología (E) y estatus funcional (s). Sin embargo la MVNC posee una serie de características desafiantes que limita el uso de esta clasificación. Esta entidad puede representar el espectro morfológico de varias miocardiopatías, hay una gran heterogeneidad en términos de capacidad funcional y cambios morfológicos, y finalmente existe incertidumbre en los factores etiológicos precisos responsables del desarrollo de la misma.¹ La Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo (MVNC) insustituida, es una extraña causa de miocardiopatía, causada por un defecto de la compactación miocárdica durante el desarrollo embrionario cardiaco que origina la presencia de hipertrabeculación así como profundos recesos intertrabeculares a nivel del endocardio.²

Sin embargo existen controversia en la fisiopatología de esta entidad, la teoría congénita ya mencionada, propone la disrupción de la compactación miocárdica a través de mecanismos desconocidos, y en otro orden la teoría adquirida se soporta a través de estudios que demuestran incremento de la compactación de ecocardiogramas seriados. Cabría pensar que si el MVNC es adquirido, los mecanismos gatillantes podrían deberse a disfunción microcirculatoria, desorden metabólico o miocarditis. También se reconocen que pacientes con enfermedades asociadas a incremento crónico de la pre o poscarga del VI poseen alta prevalencia de trabeculaciones y pudieran cumplir criterios para MVNC.¹

Acerca del diagnóstico

Las manifestaciones clínicas son muy variables y se relacionan desde el rango de diagnóstico incidental en pacientes asintomáticos hasta manifestaciones severas, como la aparición de insuficiencia cardiaca, episodios embólicos o arritmias ventriculares, y muerte súbita.³⁻⁴

La insuficiencia cardiaca.

La falla cardiaca es la manifestación más común y es causada por una disfunción sistólica global severa del ventrículo izquierdo.⁵⁻⁶

Uno de los mecanismos a los cuales se le atribuye dicha disfunción es la isquemia subendocárdica que resulta de la contracción isométrica del endocardio y miocardio con recesos intertrabeculares profundos. Lo anterior ocurre en presencia de arterias epicárdicas normales; esto documentado por estudios de Resonancia magnética (RMN).⁷

Otros mecanismos potenciales son: disfunción microcirculatoria, reserva coronaria disminuida, disincronía entre los segmentos compactados y no compactados y fibrosis.⁷

Hasta el momento no hay pruebas de que el grado de disfunción sistólica esté directamente relacionado a la extensión de las trabeculaciones.

La contractilidad miocárdica puede estar influenciada por otros factores, tales como:

- El funcionamiento de la maquinaria sarcomérica
- Las funciones de las membranas
- El metabolismo energético.

Por su parte la fisiopatología de la disfunción diastólica está dada por la restricción al llenado

ventricular. Una teoría es que la MVNC produce compromiso microcirculatorio con la consecuente isquemia y ésta causa, a su vez, fibrosis y remodelación miocárdica.⁸

Las arritmias.

Las alteraciones del Electrocardiograma (EKG) tienen implicaciones en el pronóstico de estos enfermos, un EKG normal está directamente relacionado con baja mortalidad. Obviamente la presencia de arritmias ventriculares malignas asociadas a una deprimida fracción de eyección se relacionan con un peor pronóstico.

Los hallazgos electrocardiográficos son poco específicos, y van desde la normalidad, cambios en la onda T y segmento ST, trastornos en la repolarización, el Síndrome Wolff-Parkinson-White y la taquicardia por reentrada intranodal, los que han sido reportados entre la población pediátrica, además de la fibrilación auricular y las taquiarritmias ventriculares, las que son causa importante de muerte súbita en estos pacientes.⁹

De los principales mecanismos arritmogénicos (reentrada, actividad gatillada y automatismo anormal) la macrorreentrada miocárdica se considera la causante de las arritmias ventriculares.¹⁰

Otro de los mecanismos implicados en la fisiopatología de las arritmias es la evidente disfunción en la microcirculación, así como la fibroelastosis que afecta al miocardio.¹¹⁻¹²

Además de la isquemia, la que incrementa la mortalidad. Y recientemente se ha reconocido que ciertas mutaciones genéticas tienen una predisposición individual a provocar disfunción cardíaca y arritmias, como resultado de las alteraciones en la estructura del cuerpo sarcomérico y en los canales iónicos.¹¹

En este orden el rol del cromosoma Xq28 en algunas formas clínicas de la MVNC identificado en familias portadoras de la misma, así como el gen G4.5 de tafazzin, están asociados con la combinación de Cardiomiopatías y arritmias, como en el Síndrome de Barth, Miopatía Microtubular y el Síndrome de Emery Dreifuss.¹³

No existen técnicas útiles para estratificación de riesgo. En nuestra experiencia profesional y como protocolo de actuación en nuestra consulta especializada está la realización de marcadores eléctricos no invasivos y sus resultados nos han orientado en cuanto a conducta definitiva ante la documentación de arritmias o alto riesgo de presentarse.

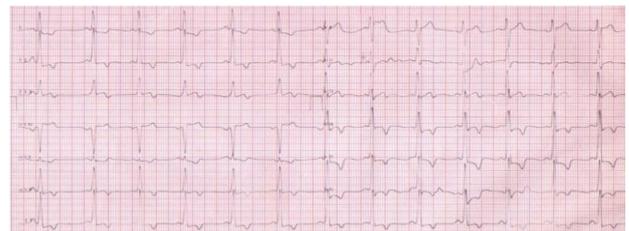


Fig.1. Cambios en la onda T y segmento ST.

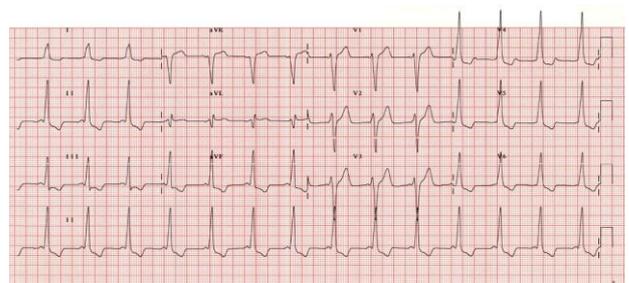


Fig.2. Síndrome Wolff-Parkinson-White

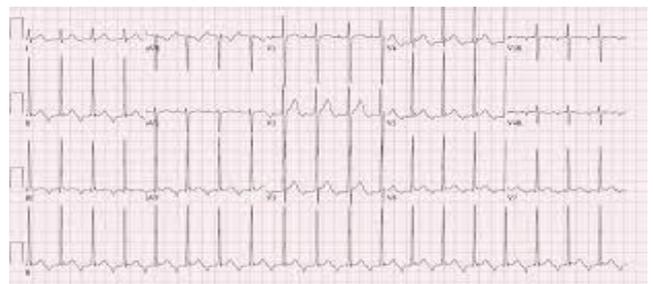


Fig.3. Taquicardia por reentrada intranodal

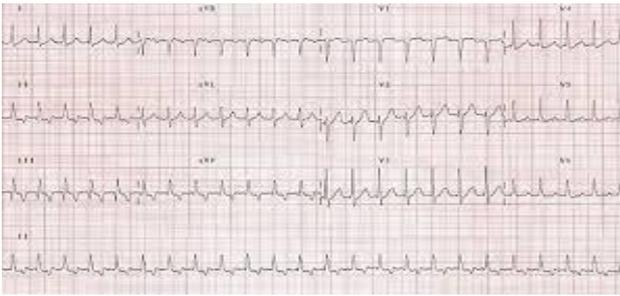


Fig. 4. Fibrilación auricular. Hospital de Clínicas da Universidad de Federal de Uberlândia, Hospital Madre Cor, Medphoton Medicina Nuclear.

Fenómenos tromboembólicos

El tromboembolismo ocurre entre el 21-45% de los casos. La formación de trombo en el ventrículo izquierdo es causada por la estasis sanguínea secundaria a la disfunción global del VI, en un ventrículo extensamente trabeculado y con los recesos intertrabeculares, o por la aparición de fibrilación auricular.¹⁴

Incluyen accidentes cerebrovasculares, ataques isquémicos transitorios, tromboembolismo pulmonar e infarto mesentérico.¹⁵

El uso rutinario de anticoagulación profiláctica a largo plazo no está claro; los factores a favor del uso de esta terapia incluyen la disfunción sistólica severa del VI fracción de eyección < 40%, fracción de acortamiento < 25%, la presencia de contraste espontáneo en el ecocardiograma, o presencia de trombos en el VI.¹⁶

Criterios diagnósticos y exámenes complementarios.

Con el avance del conocimiento y su detección más precoz mediante las distintas técnicas de imágenes (ecocardiografía, RMN cardiaca, TAC multicorte) se observó que la enfermedad presenta un espectro amplio de evolución clínica que

incluye desde la ausencia de síntomas a la tríada sintomática ya referida.

Criterios ecocardiográficos

Cinco grupos de investigadores de prestigio internacional describieron y validaron los criterios diagnóstico tanto ecocardiográficos, como por resonancia magnética.

Jenni y colaboradores: incluyendo pared del ventrículo izquierdo notoriamente engrosada por la presencia de una capa compacta, delgada, epicárdica y una capa engrosada con trabéculas prominentes, numerosas, y recesos profundos, con un radio máximo de miocardio no compacto/compacto > 2:1, medido en fin de sístole en eje corto.

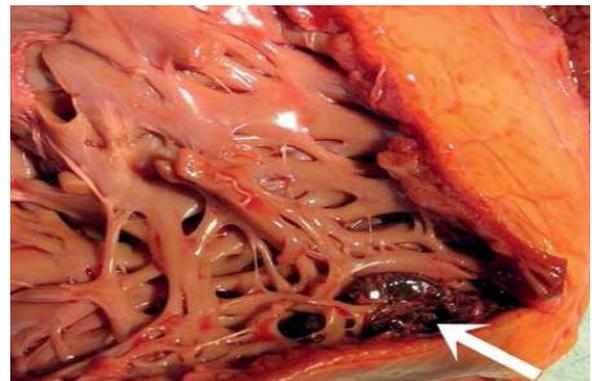


Fig. 5. Ritter 1997; Oechslin 2000

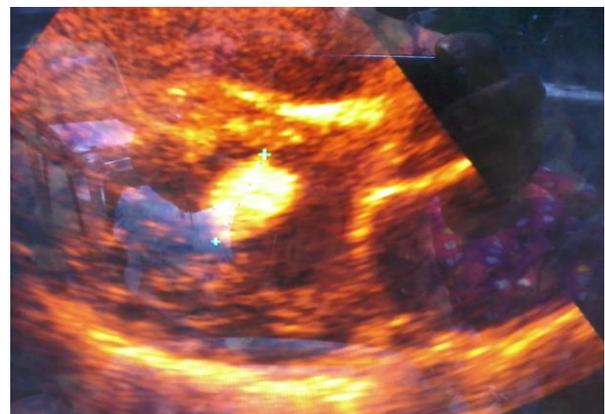
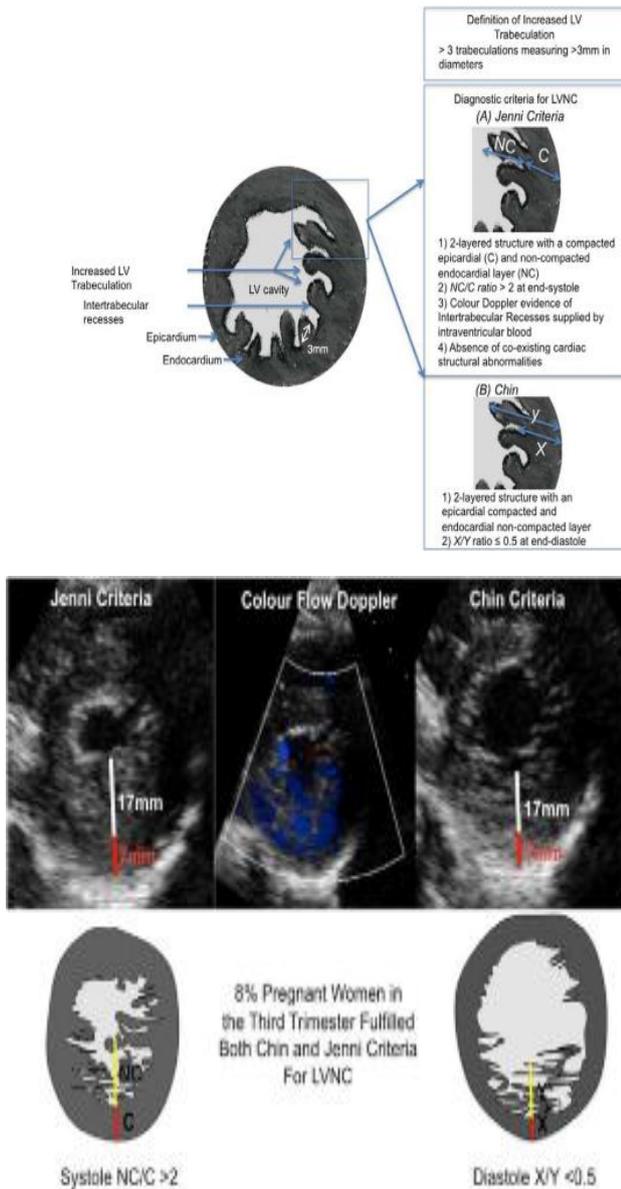


Fig. 6. Caso clínico de nuestra consulta especializada



Figuras 7 -8. *Circulation* August 5, 2014

Chin y colaboradores propusieron la presencia de una relación $X/Y \leq 0,5$, donde:

X: es la distancia desde la superficie del epicardio hasta la profundidad del receso trabecular.

Y: es la distancia desde la superficie del epicardio hasta el pico de la trabécula.

(A nivel del ápex del VI, en el fin de la diástole, en vistas para esternal o cuatro cámaras)

Stöllberger y Colaboradores

a) Más de tres trabéculas que sobresalgan de la pared ventricular izquierda, apicales a los músculos papilares, visibles en un plano ecocardiográfico.

b) Espacios Intertrabeculares profundos desde la cavidad ventricular, según se visualiza en doppler color.

Hipótesis respecto a la distribución de la trabéculas según sexo:

a) Probablemente que haya diferencias de sexo respecto a la cantidad y distribución de receptores hormonales en los miocardiocitos.

b) Hay diferencias en las propiedades hemodinámicas y fisiológicas del corazón entre varones y mujeres: el corazón femenino tiene que resistir enormes cambios fisiológicos durante el embarazo ¹⁷⁻¹⁸

c) Quizá haya diferencias en el corazón entre varones y mujeres respecto a los mecanismos de adaptación a la sobrecarga de volumen y a una contractilidad disminuida.

d) Las consecuencias moleculares de las mutaciones podrían ser diferentes entre los varones y las mujeres. ¹⁹

Criterios diagnósticos por Resonancia magnética cardiaca (RMC).

- ✓ Petersen y colaboradores establecieron el primer criterio diagnóstico de la (RMC), $MNC/MC > 2,3$. ²⁰

- ✓ Jacquier y colaboradores incorporaron el segundo criterio diagnóstico de la (RMC). El %MNC > 20%.²¹
- ✓ Al comparar este criterio diagnóstico con el de Petersen y colaboradores se obtuvo una sensibilidad y una especificidad del 78,5% y el 72,2%, respectivamente.
- ✓ La determinación de la (MVNC) tiene la limitación de que incluye el volumen sanguíneo localizado en los recesos intertrabeculares.



Figura. 9. Pacientes, femenina de nuestra consulta especializada.

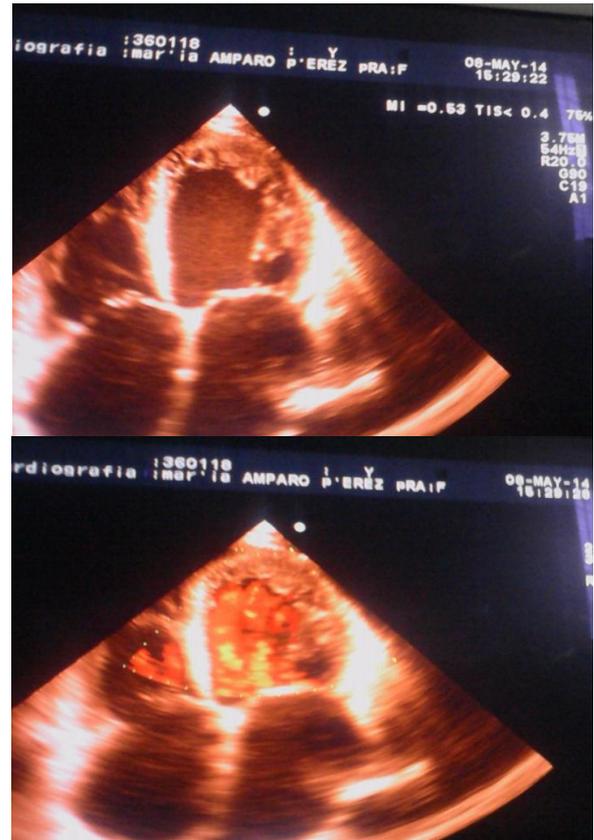


Figura. 10. Pacientes, masculino de nuestra consulta especializada.

Estrategia diagnóstica.

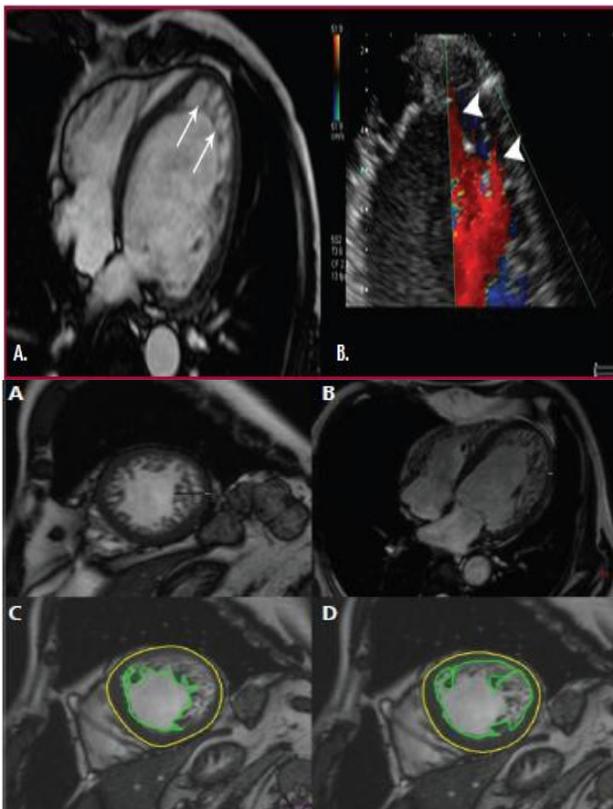
- Diagnóstico definitivo: si se cumplen los criterios de Stöllberger y Jenni.
- Diagnóstico probable: si sólo se cumple con un grupo de criterios.
- Diagnóstico posible: casos con menos de 4 trabeculaciones o relación miocardio no compacto/compacto < 2.²²

Recientemente el Colegio Americano de Cardiología emitió las siguientes consideraciones respecto a los criterios definitivos para establecer el diagnóstico y refiere:

- 1) Cumplir cuantitativamente en vista eje corto los criterios diagnósticos ecocardiográficos de Jenni y los criterios diagnósticos por resonancia magnética de Jacquier.

2) La presencia de alguno de los siguientes factores: diagnóstico en algún otro miembro de la familia de la MVNC; movimiento regional anormal de la pared; complicaciones relativas a la MVNC (arritmia, insuficiencia cardíaca, o tromboembolismo); y la existencia de portadores de una mutación genética patológica en varios miembros de la familia con MVNC. Además la identificación de nuevas mutaciones validadas a través de novedosas técnicas diagnósticas las que podrán contribuir al diagnóstico de la entidad, con una perspectiva preventiva en pos de las nuevas generaciones.²³

Además resumen en la **Tabla 1**, los criterios diagnósticos, empleando diferentes técnicas de imagen disponibles, e incorporan dos nuevos criterios, uno de ellos por técnica de resonancia magnética a partir de un sofisticado método matemático, el otro empleando hoy la técnica de la tomografía axial computarizada.



Figuras 11- 12. Revista argentina de cardiología / vol. 79 nº 3 / mayo-junio 2011

Diagnóstico diferencial

Una entidad como esta, novel, con criterios aun polémicos para establecer protocolos diagnósticos definitivos; a nuestro juicio por el hecho de no existir estudios multicéntricos o grandes series de pacientes para pautarlos, genera controversias para confirmarla categóricamente y se hace necesario repasar conceptos básicos de la fisiología anatómica cardíaca, así como los elementos que pueden resultar comunes a otras enfermedades cardíacas sin que cumplan con los criterios que establecen la especificidad y sensibilidad de la MVNC.

Un concepto importante a entender es el de **hipertrabeculación**.

Normalmente existen trabeculaciones en ambos ventrículos que predomina en la zona apical y que son más pronunciadas en el endocardio del ventrículo derecho (VD), que de hecho se maneja con presiones distintas por lo que algunos autores han considerado que el VD puede tener normalmente algún grado de no compactación.²⁹

El término "**sinusoides intramiocárdicos persistentes**" ha entrado en desuso porque se considera que éste describe una patología aparte que consiste en la persistencia de las trabeculaciones, igual que en la MVNC, pero en la que también se demuestra comunicación de estos "sinusoides" con el sistema de arterias coronarias epicárdicas y que además tiene como factor etiológico la presencia de una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.³⁰

Trabeculaciones hipertróficas y bandas aberrantes: La presencia de bandas aberrantes en corazones normales no es un hallazgo infrecuente (0,5 al 50%)³¹. Los dos tercios basales del septum interventricular se mantienen generalmente sin afectación. Las porciones comprometidas



das son generalmente la pared libre y la pared inferior en los segmentos medios y apicales, manteniéndose esto también en el caso de MVNC.

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 car-

díacas como desórdenes neuromusculares y enfermedades valvulares.^{32,33} Estas observaciones son inespecíficas y pueden incluso constituir una variante de la normalidad.

Adicionalmente deben ser considerados antes de establecer el diagnóstico de la MVNC:

- Abscesos miocárdicos
- Hematoma miocárdico
- La forma apical de la cardiomiopatía hipertrófica.

Tabla 1. Propuesta diagnóstica de la Miocardiopatía por Ventriculo no compactado

Criterio	Chin (24)	Jenny y col (25)	Stöllberger et al. (26)	Petersen et al. (20)	Jacquier et al. (21)	Captur et al. (27)	Meléndez-Ramírez et al. (28)
Técnica de imagen	Ecocardiografía	Ecocardiografía	Ecocardiografía	Resonancia Magnética	Resonancia Magnética	Resonancia Magnética	Tomografía axial computarizada
Fase del ciclo cardíaco	Fin de diástole	Fin de sístole	Fin de diástole y sístole	Diástole	Fin de diástole	Fin de diástole	Fin de diástole
Criterio	Excesivas y prominentes trabeculaciones con profundos recesos intertrabeculares, con progresiva reducción del epicardio por las Trabeculaciones acortando la distancia del radio de la pared engrosada para incrementarse progresivamente la pared engrosada desde la válvula mitral hasta el ápex	Radio máximo de engrosamiento entre miocardio compactado y no compactado. Espacios intertrabeculares rellenos con flujo sanguíneo directo de cavidad ventricular, en ausencia de anomalías cardíacas.	Más de tres trabéculas prominentes en un plano ecocardiográfico al final de la diástole en movimiento sincrónico con el miocardio compactado, con dos espacios miocárdicos visibles al final de la sístole.	Radio máximo de engrosamiento entre miocardio compactado y no compactado. (Apex excluido).	Masa Trabecular: total Masa del Ventriculo izquierdo – masa miocardio compactado (incluyendo los músculos papilares).	Máxima dimensión fraccional apical	Máximo engrosamiento radial de la pared en los 16 segmentos (Excluyendo el ápex)
Vista	Eje largo 4 cámaras	Eje corto	Eje corto	Eje largo	Eje corto	Eje corto	Eje corto
VC/VNC radio y otros	-	VNC/C >2	-	VNC/C >2.3	Trabeculado más >20% del total Ventriculo izquierdo	Dimensión Fraccional >1.30	VNC/VC >2.2 en Más de 2 segmentos
Sensibilidad	-	-	-	86%	94%	100%	100%
Especificidad				99%	94%	100%	95%

Journal of the American college of Cardiology VOL. 64, NO. 19, 2014.

Como conclusión acerca de la diferenciación de esta entidad, se puede asumir que algunos criterios diagnósticos de MVNC pueden estar presentes en otras enfermedades, pero la combinación de todos ellos es de alta especificidad. En pacientes sin evidencia de enfermedades neuromusculares, la pre-

sencia de hipertrabeculación no es un criterio suficientemente sensible. La posibilidad de encontrar la totalidad de los criterios para MVNC en otra patología es $\leq 5\%$.



Resumen de la revisión II

- ✓ Las manifestaciones clínicas de la enfermedad van desde el hallazgo incidental en pacientes asintomáticos, hasta las expresiones clínicas de insuficiencia cardiaca aguda, eventos tromboembólicos, arritmias y secundarias a estas, muerte súbita.
- ✓ Los criterios diagnósticos se consideran altamente específicos cuando la sumatoria de los mismos resultan positivos.

Algunos rasgos morfológicos de esta entidad pueden coexistir en otras enfermedades cardiovasculares, sin embargo solo en menos de un 5%, se han documentado la totalidad de los mismos.

Referencias bibliográficas

1. Pérez González. Ventrículo Izquierdo no compactado en adultos modalidades diagnósticas por imágenes. Sociedad Interamericana de Cardiología. Editorial imágenes cardiovasculares. 2015.
2. Lucas Luciano. Miocardio No Compacto. ¿Entidad propia o expresión fenotípica? Hospital italiano de Buenos Aires. Servicio de Cardiología. Instituto de Medicina Cardiovascular. 2013.
3. Gabriella C, Petros N. Left Ventricular non-Compaction: Genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int J Cardiol* 2010; 140: 144-53.
4. Ferande P, Bijoy K. Isolated Left Ventricular Non compaction: What Do We Really Know? *Curr Cardiol Rep* 2012.
5. Christopher S, Charles B, Heidi C. Isolated Left Ventricular non Compaction Syndrome. *Am J Cardiol* 2009; 104: 113-53.
6. Claudia S, Gerhard B, Aileen H. Frequency of stroke and embolism in Left Ventricular Hypertrabeculation/Non Compaction. *Am J Cardiol* 2011; 108: 1021-3.
7. Jacquier A, Thuny F, Jop B, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2010; 31(9): 1098-104.
8. Finsterer J, Stöllberger C, Consensus on unsolved issues of left ventricular hypertrabeculation/no compaction is warranted, *Int J Cardiol* (2009), doi:[10.1016/j.ijcard.2009.09.561](https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2009.09.561)
9. Matthias G, May Ling M, Candice K. Predictors of Adverse Outcomes in Adolescents and Adults With Isolated Left Ventricular Non compaction. *Am J Cardiol* 2012; 109: 276-8
10. Steffel J, Kobza R, Oechslin E, et al. Electrocardiographic characteristics at initial diagnosis in patients with isolated left ventricular noncompaction. *Am J Cardiol* 2009; 104: 984-9.
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.
12. Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, et al. Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 1999;20:910-916.
13. 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.
14. Boyd MT, Seward JB, Tajik AJ, Edwards WD: 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
15. 15.- Espínola-Zavaleta N, Soto ME, Muñoz L, et al. Non-compacted cardiomyopathy: Clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:35.
16. 16.- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965-71.
17. 17.- Duvekot JJ, Peeters LL. Maternal cardiovascular hemodynamic adaptation to pregnancy. *Obstet Gynecol Surv*. 1994;49:S1-14.
18. 18.- Mone SM, Sanders SP, Colan SD. Control mechanisms for physiological hypertrophy of pregnancy. *Circulation*. 1996;94:667-72.
19. 19.- Leinwand LA. Sex is a potent modifier of the cardiovascular system. *J Clin Invest*. 2003;112:302-7.
20. 20.- Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:101-5.
21. 21.- Jacquier A, Thuny F, Jop B, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2010; 31:1098-104.
22. 22.- Finsterer J, Stöllberger C. Definite, probable, or possible left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Int J Cardiol* 2008;123:175-6.
23. García-Pavía Pablo MD, PHD, De la Pompa José Luis, PHDz. Left Ventricular Noncompaction. A Genetic Cardiomyopathy Looking for Diagnostic Criteria. VOL. 64, NO. 19, 2014. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2014.08.034> Downloaded From: <http://content.onlinejacc.org/> on 11/09/2015
24. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82: 507-13.
25. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:666-71.
26. Stöllberger C, Gerecke B, Finsterer J, et al. Refinement of echocardiographic criteria for left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol* 2013;165: 463-7.
27. Captur G, Muthurangu V, Cook C, et al. Quantification of left ventricular trabeculae using fractal analysis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2013;15:36.
28. Melendez-Ramirez G, Castillo-Castellon F, Espinola-Zavaleta N, et al. Left ventricular noncompaction: a proposal of new diagnostic criteria by multidetector computed tomography. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2012;6:346-54.
29. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated no compaction of the left ventricular myocardium — a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin Res Cardiol* 2007;96:481-8.
30. Freedom R, Yoo S, Perrin D, et al. The morphological spectrum of ventricular noncompaction. *Cardiol Young* 2005; 15:345-64).
31. Keren A, Billingham ME, Popp RL. Ventricular aberrant bands and hypertrophic trabeculations: a clinical pathological correlation. *Am J Cardiovascular Pathol* 1988;1:369-378. [Links]
32. Finsterer J, Stöllberger C, Feichtinger H. Histological appearance of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Cardiology* 2002;98:162-164. [Links]
33. Finsterer J, Stöllberger C, Wegmann R, Jarius C, Janssen B. Left ventricular hypertrabeculation in myotonic dystrophy type 1. *Herz* 2001;26:287-290. [Links]

Recibido: 08-10-2015
Aceptado: 20-11-2015

