



## Miocardopatía por Ventrículo no compactado

### *Intimate carotid thickness and its relation with cardiovascular risk factors in the population of the municipality Plaza de la Revolution.*

**Dra. MCs. Ana Margarita Jerez Castro<sup>1</sup>, Dra. Sheyla Echevarría Poymiró, Dra. Grisel Guevara Mirabal, Dr. Ernesto Aleaga Castro, Dr. Aníbal González Trujillo.**

<sup>1</sup> Instituto de Cardiología y Cirugía cardiovascular. La Habana. Cuba. UCMH

#### RESUMEN

La Miocardopatía por ventrículo no compactado (MVNC) considerada actualmente una mitocondriopatía, está asociada, en la mayoría de los casos, con una enfermedad del músculo cardíaco o esquelético hereditaria o con anomalías cromosómicas. En dependencia del estudio, más de dos tercios de los pacientes con MVNC también presentan una enfermedad neuromuscular (ENM). Una relación causal entre las ENM y la MVNC es probable, aunque la relación exacta y la asociación patonogmónica permanecen esquivas.

**Palabras clave:** miocardopatía, ventrículo no compactado.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Between 30 and 50 % of deaths due to cardiovascular diseases are caused by ischemic heart disease. Acute myocardial infarction (AMI) is one of the main causes of death in Cuba, and it is the deadliest of them. The purpose of this research was to characterize the most important clinical and epidemiological profile of patients presenting with an ST elevation MI to the Emergency Room of the National Heart Institute in Havana from January 2011 to December 2014.

**Methods:** Cross sectional survey involving 413 patients admitted in this period to the Emergency Department.

**Results:** 28.5 % of patients were aged between 60 and 69 in both male and female groups. Hypertension was the most common associated risk factor and inferior wall the most frequent location of myocardial ischemic changes. 49 % of patients received thrombolysis with intravenous streptokinase and 29 % were taken to the Catheterization Laboratory for primary angioplasty of the culprit lesion being the latter the group with the lower rate of complications.

**Conclusions:** The percentage of patients receiving reperfusion therapies was high, being the pharmacologic thrombolysis the most frequently used.

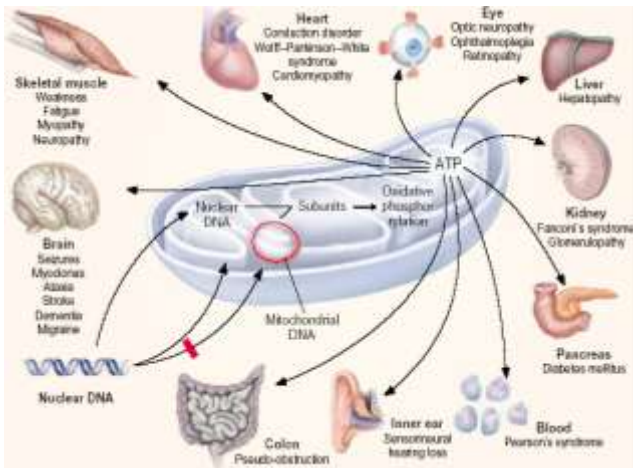
**Keywords:** Atherosclerosis, cardiovascular risk, carotid intima-media thickness.

**Correspondencia:** Dra. MCs. Ana Margarita Jerez Castro. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana. Cuba. Teléfono: 78386028.  
Email: [anamarjerez@infomed.sld.cu](mailto:anamarjerez@infomed.sld.cu)



## Introducción

La Miocardiopatía por ventrículo no compactado (MVNC), es una anomalía miocárdica cuyo diagnóstico va en aumento <sup>[1,2]</sup>, está asociada con otras enfermedades cardíacas o extra cardíacas <sup>[3,4]</sup>, fundamentalmente con desórdenes neuromusculares (NMD) si se la investiga de forma apropiada <sup>[5]</sup>. Ya que la vasta mayoría de los pacientes con MVNC son portadores de mutaciones de genes que codifican los componentes del músculo esquelético o el miocardio, y son a su vez expresiones del daño miocárdico que provoca la alteración mitocondrial primaria de la entidad <sup>[6]</sup> **Figura 1**. Las enfermedades neuromusculares están presentes en el 82% de los casos, si se busca sistemáticamente, debido al trasfondo genético heterogéneo de la misma <sup>[7]</sup>.



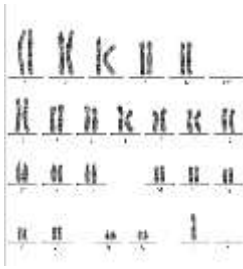
**Fig.1.** Expresión genética de la Mitocondriopatía.

Las NMD asociadas con la MVNC incluyen el Síndrome de Barth, enfermedades mitocondriales, miopatía ZASP, distrofia miotónica, distrofinopatía, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, glucogenosis IV, deficiencia de mioadelinato deaminasa, miopatía óculo-faríngea distal, enfermedad multinucleosa, poliomielitis, y miopatía de inclusión <sup>[6]</sup>.

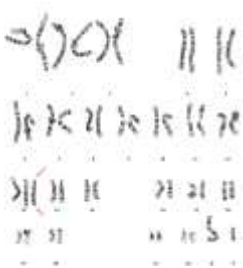
En su artículo sobre, Desórdenes Neuromusculares en la Hipertrabeculación/No-compactación Izquierda, Krankenhaus Rudolfstiftung de la Universidad de Palermo, Italia, hacía una remembranza histórica de los primeros reportes de estas asociaciones Miocardiopatía por ventrículo no compactado (MVNC) y entidades sistémicas, así:

## Breve referencia histórica al respecto.

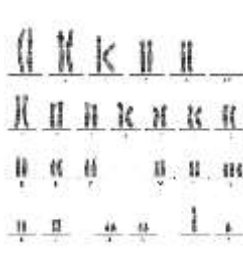
- La primera Enfermedad neuromuscular (ENM) descrita en asociación con una Miocardiopatía por ventrículo no compactado (MVNC) fue una distrofia muscular de Becker (BMD) debida a una supresión de los exones 45-48 del gen de la distrofina, reportada en 1996 por Stöllberger y Finsterer <sup>[8]</sup>.
- La MVNC asociada con el síndrome de Barth fue descrita por primera vez por Bleyl et al. en 1997 <sup>[9]</sup>.
- La primera descripción del desorden mitocondrial (MID) en asociación con la MVNC fue suministrada por Finsterer y Stöllberger en 1998 <sup>[10]</sup>.
- Las mutaciones en el gen de alfa-distrobrevina asociadas con la MVNC fueron reportadas por primera vez por Ichida et al. en 2001 <sup>[11]</sup>.
- La MVNC fue hallada por primera vez en la distrofia miotónica tipo 1 (MD1) en el 2001 por Finsterer et al. <sup>[12]</sup>.
- Algunas mutaciones del gen ZASP junto MVNC fueron comunicadas por Vatta et al. en 2003 por primera vez <sup>[13]</sup>.
- Las mutaciones en el gen que codifica la lámina A/C fueron reportadas inicialmente en pacientes con MVNC por Hermida-Prieto et al. en 2004 <sup>[14]</sup>.
- En un paciente con distrofia muscular de Duchenne (MD) se describió por primera vez la MVNC por Finsterer et al. en 2006 <sup>[15]</sup>.
- En una neuropatía hereditaria la LVHT en un paciente con deficiencia de miodenilato-deaminasa fue inicialmente publicada por Finsterer et al. en 2006 <sup>[16]</sup>.
- En una neuropatía hereditaria Corrado et al. reportaron MVNC por primera vez en 2006 <sup>[17]</sup>.
- MVNC unida a distrofia miotónica tipo 2 fue publicada por primera vez por Wahbi et al. en 2008 <sup>[18]</sup>.
- En 2009 la MVNC se encontró también en un paciente con miositis corporal de inclusión hereditaria (IBM) por Finsterer et al. <sup>[19]</sup>.



**Turner**



**Trisomía 13**



**Trisomía 18**



**Ehlers-Danlos**

No solo se asocia la MVNC a los desórdenes neuromusculares, el abanico es variado: dismorfias faciales, alteraciones hematológicas, endocrinas o renales, y en esta última incluyen riñón en herradura, glomerulonefritis o poliquistosis renal.<sup>[20]</sup>

Los argumentos para una causa común son que los quistes parenquimatosos tienen una apariencia morfológica similar a la malla intertrabecular inflada de la MVNC y que la implicación multiórganos ha sido previamente reportada en ella<sup>[21]</sup>. Hay reportes sobre la MVNC asociada a la enfermedad renal poli-

quística,<sup>[22]</sup> migraña<sup>[23]</sup>, leucopenia<sup>[24]</sup>, y anemia<sup>[25]</sup>.

Se asocia además a otras entidades sistémicas y cardiovasculares, como: Hemocromatosis, que afecta en un 15% el miocardio,<sup>[26, 27]</sup> y a múltiples entidades congénitas siendo la más frecuente la comunicación interventricular (27,5%), de los que uno presenta coartación de aorta intervenida.<sup>[28]</sup> Esta miocardiopatía puede aparecer de manera aislada o asociada a otras anomalías cardíacas (prolapso válvula mitral, anomalía de Ebstein, aorta bicúspide, coartación, etc.), trastornos neuromusculares o enfermedades metabólicas.<sup>[29, 30, 31]</sup>

### **Alternativas terapéuticas.**

El tratamiento de estos pacientes no es diferente a las recomendaciones para pacientes con síndromes de Insuficiencia cardíaca (IC) o muerte súbita cardíaca de otras etiologías, aunque se necesitan más estudios para establecer en forma definitiva su indicación.

El manejo de estos pacientes se centra en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca o las arritmias, y en la prevención de las complicaciones embólicas. Varios autores recomiendan la anticoagulación oral a largo plazo para los pacientes con MVNC, tengan o no evidencia de trombos intracardíacos<sup>[32,33]</sup>.

La clasificación del ACC/AHA permite diferenciar estadios de riesgo para el desarrollo de Insuficiencia cardíaca y estadios de IC propiamente dicha y establecer su correspondiente tratamiento. Los dos primeros estadios de esta clasificación corresponden a pacientes asintomáticos:

Estadio A: pacientes con factores de riesgo para el desarrollo de la enfermedad (hipertensión arterial, diabetes, tabaquismo, antecedentes heredofamiliares, obesidad, síndrome metabólico, drogas cardiotoxicas, infección chagásica), donde está indicada la prevención primaria.

Estadio B: pacientes que presentan daño estructural miocárdico (evento clínico), donde se impone la prevención secundaria.

**Estadios C y D** corresponden a pacientes con IC clínica que evolutivamente han presentado deterioro de la función ventricular (sintomática).



Estadio D corresponde a los pacientes en etapa final con síntomas refractarios al tratamiento óptimo disponible y requieren estrategias de sostén especiales.

Los objetivos del tratamiento de la Insuficiencia cardíaca son:

- Pronóstico: reducir la mortalidad.
- Morbilidad: aliviar los síntomas y signos, eliminar el edema y la retención de líquidos, aumentar la capacidad de ejercicio, reducir la fatiga, disminuir los ingresos, proveer una mejor calidad de vida.
- Prevención: eventos isquémico-necróticos, remodelación y apoptosis.

#### Medidas generales

Las medidas generales, no farmacológicas, tienen tanta importancia como las farmacológicas y de su cumplimiento dependerán en gran parte el pronóstico de la enfermedad y la calidad de vida del paciente, *tabla 1*.

**Tabla 1.** Medidas generales en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca

EVIDENCIA	CLASE I	CLASE IIa
<b>Nivel A</b>	Programa de Rehabilitación CV	
<b>Nivel B</b>	Actividad física regular	Programas de manejo
<b>Nivel C</b>	Educación del paciente  Reducción de peso en IC moderada a grave Dieta hiposódica Restricción de ingesta de líquidos en IC grave Abstinencia de alcohol en miocardiopatía alcohólica Cese de tabaquismo	Reducción de peso en enfermos con sobrepeso Restricción en ingesta de líquidos en IC leve Ingesta moderada de alcohol Vacunas antineumónicas e influenza

Consenso de Diagnóstico y Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca Crónica. Federación Argentina de Cardiología 2010.<sup>[34]</sup>

**Tabla 2.** Dosis de las drogas de uso habitual en la insuficiencia cardíaca

Grupo farmacológico	Droga	Dosis de comienzo (mg)	Dosis objetivo (mg)
<b>IECA</b>	Captopril	6,25	50-100
	Enalapril	2,5	10-20
	Lisinopril	2,5-5	20-35
	Ramipril	2,5	5
	Trandolapril	0,5	4
<b>Betabloqueantes</b>	Bisoprolol	1,25	10
	Carvedilol	3,125	25-50
	Metoprolol	12,5-25	200
	Nebivolol	1,25	10
<b>ARA II</b>	Losartán	25	100
	Candesartán	4-8	32
	Valsartán	40	160
<b>AA</b>	Espironolactona	25	25-50
	Eplerenona	25	50
<b>Digitálicos</b>	Digoxina	0,125	0,25
<b>Diuréticos</b>	Furosemida	40	320
	Hidroclorotiazida	12,5	25
<b>Anticoagulantes orales</b>	Warfarina	Según INR	
	Acenocumarol	Según INR	
<b>Antiarrítmicos</b>	Amiodarona		
<b>Inhibidores de la corriente «funny» (I<sub>f</sub>)</b>	Ivabradina	7,5	7,5
<b>Inhibidores de la HMG CoA reductasa</b>	Estatinas	SCA	

*IECA: Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina II. ARA II: Antagonistas de los receptores de angiotensina II. AA: Antagonistas de la aldosterona. · Dosis respuesta. ·· Bloqueo secuencial de nefrona.*



**Tabla 3.** Tratamiento farmacológico de la insuficiencia cardiaca.

Evidencia	Clase I	Clase IIa	Clase IIb
<b>Nivel A</b>	- IECA <sup>[35]</sup> . - BB <sup>[36]</sup> . - AA en CF III-IV o IAM <sup>[37]</sup> . - ACO con FA <sup>[38]</sup> . - Estatinas en SCA		
<b>Nivel B</b>	- ARA II en intolerantes a IECA - Diuréticos en retención hídrica <sup>[39]</sup> .	- HDZN+DNI - Digoxina con RS -Estatinas en MCP isquémica - Omega-3	- ARA II asociado con IECA - Ivabradina con BB y FC > 70x'
<b>Nivel C</b>	- Digoxina con FA -ACO con trombo intracavitario o con embolia sistémica <sup>[38]</sup> .	- Ivabradina con CI para BB o digital y FC > 70x' <sup>[40]</sup> .	

IECA: Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina II. BB: Betabloqueantes. AA: Antagonistas de la aldosterona. CF: Clase funcional. FA: Fibrilación auricular. ACO: Anticoagulación oral. FA: Fibrilación auricular. SCA: Síndrome coronario agudo. ARA II: Antagonistas de los receptores de angiotensina II. RS: Ritmo sinusal. MCP: Miocardiopatía. FC: Frecuencia cardíaca. CI: Contraindicación.

Consenso de Diagnóstico y Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca Crónica. Federación Argentina de Cardiología 2010.<sup>[34]</sup>

### Alternativas no farmacológicas.

De acuerdo a las recomendaciones de la ACCF / HRS / AHA / ASE / HFSA / SCAI / SCCT / SCMR (American College of Cardiology Foundation, Heart Rhythm Society, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Failure Society of America, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance)<sup>[41]</sup> la terapia de resincronización cardíaca (TRC) conjuntamente con el implante de un CDI se considera en:

- Los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva
- Clase funcional III-IV

- FEVI <35%
- QRS >120 mseg.

Si este beneficio puede extenderse a pacientes con MVNC, aún no se evaluó prospectivamente.

Steffel y col<sup>[42]</sup> en 6/30 pacientes usando criterios del CAREHF (Cardiac Resynchronization in Heart Failure) implantaron un CDI+TRC. En estos pacientes la FEVI mejoró del 22±5% a 37±13.6% (p 0,05) y la clase funcional de 2,5 a 1,6 (p 0,011) durante el seguimiento de 18±11 meses después del implante.

En este sentido la Revista Argentina de Cardiología publica en el 2011, Estratificación de riesgo de muerte súbita para indicación de cardiodesfibrilador automático implantable, un artículo que entre otras consideraciones, muestra los resultados del estudio Compas (Comparación de estrategias de Prevención de Arritmias Sostenidas)<sup>[43]</sup>, y señala que debido a la ausencia de datos de estudios aleatorizados o registros, las guías ACC/AHA/HRS 2008 recomiendan el implante de un cardiodesfibrilador automático implantable (CDAI) en todos los pacientes con miocardiopatía no compactada para reducir el riesgo de muerte súbita con un nivel de evidencia C y clase IIb.<sup>[44]</sup>

Y además asevera que los registros son útiles para determinar el impacto de los estudios clínicos y las recomendaciones de las guías en la práctica médica cotidiana, ya que las conclusiones que se pueden sacar de ellos pueden mejorar las estrategias de prevención y tratamiento. El COMPAS (Comparación de estrategias de Prevención de Arritmias Sostenidas) fue un registro prospectivo de pacientes con CDAI implantados, para prevención primaria y secundaria de muerte súbita llevado a cabo en un Hospital Universitario de la República de la Argentina. Este estudio se desarrolló con el objetivo de describir, a partir de los resultados obtenidos de un registro prospectivo, la evolución de pacientes con miocardiopatía no compactada en los que se estratificó el riesgo de muerte súbita para decidir el implante de un CDAI. Y concluyó:

- Por el momento, para los casos leves y asintomáticos, el seguimiento estrecho parece lo más apropiado.



- Para los pacientes que desarrollan insuficiencia cardíaca leve a moderada, el tratamiento médico parece suficiente.
- Cuando se agrega fibrilación auricular y mayor disfunción del VI, la anticoagulación parece obligatoria.
- Cuando la insuficiencia cardíaca es muy avanzada, la terapia de resincronización cardíaca y el trasplante cardíaco parecen ser las únicas alternativas viables.
- Para los pacientes recuperados de un paro cardíaco o con TV recurrente o mal tolerada, el CDAI, en carácter de prevención secundaria, está aceptado.

En ese entonces, todavía no se disponía de la evidencia suficiente para la detección de pacientes con mayor riesgo de muerte súbita que puedan beneficiarse más con el implante de un CDAI.

Recientemente la propia Revista publica un artículo titulado, Trastornos del ritmo cardíaco en ventrículo izquierdo no compactado aislado<sup>[45]</sup>, donde algunos autores favorecen el implante del CDAI para prevenir la muerte súbita cardíaca. Hacen referencia al estudio con mayor número de implantes de CDAI el de Kobza y col<sup>[46]</sup> quienes evaluaron 30 pacientes en un seguimiento de 40 meses. Dichos autores demostraron que el CDAI presentó descargas apropiadas en el 37% de los casos (42% para prevención secundaria y 33% para prevención primaria). En otro sentido, Stanton y col<sup>[47]</sup> analizaron 30 pacientes con MVNC y lo compararon con pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica. En 11 pacientes a los que se les implantó un CDAI no se observó terapia apropiada durante un seguimiento de 2,5 años, solo 2 pacientes tuvieron terapias inapropiadas por fibrilación auricular. Los autores no encontraron diferencias en la mortalidad entre pacientes con MVNC y con miocardiopatía dilatada no isquémica. Ellos concluyeron que las muertes en el grupo MVNC (3 de 30 pacientes) ocurrieron solo en aquellos que tenían FEVI deprimida, lo que sugiere que el CDAI podría reservarse para este grupo de pacientes.

Actualmente, de manera similar a lo que ocurre en los pacientes con miocardiopatía dilatada, se considera el implante del CDAI como prevención secun-

daria en quienes presentan taquicardia ventricular monomorfa sostenida o fibrilación ventricular.

El implante profiláctico de un CDAI en el MVNC no es una indicación ampliamente aceptada. Las guías de las sociedades científicas AHA / ACC / HRS<sup>[48]</sup> recomiendan un CDAI para prevención primaria de muerte súbita cardíaca en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica (indicación clase I, nivel de evidencia B). En vista de la similitud con el MVNC, parece razonable aplicar estas guías a los pacientes (casos 2 y 5) del artículo antes citado, aunque existen pocos estudios que hayan evaluado esta conducta.

Hasta el momento no existe evidencia sobre el manejo del MVNC con arritmia ventricular y función sistólica VI normal o leve a moderadamente disminuida. Si estos criterios de selección y las características respondedoras son diferentes entre el MVNC y las otras miocardiopatías, continúa siendo un dilema, ya que se requieren más estudios.

Con los datos disponibles a la fecha, el implante de un CDAI + TRC podría considerarse en pacientes que reúnen los criterios de elegibilidad conforme las indicaciones mencionadas.

### **Factores pronósticos.**

#### *Historia natural y pronóstico*

La historia natural de estos enfermos está determinada por la evolución de la enfermedad, la incidencia de eventos tromboembólicos o arritmias ventriculares malignas como consecuencia de una severa disfunción sistólica ensombrecen la evolución de los mismos, a lo que se le añaden las diferentes variables que distinguen los signos de mal pronóstico en los mismos.<sup>[49, 50]</sup>

En su estudio Ritter et al de seguimiento por 39 meses,<sup>[49]</sup> las principales variables determinantes de mortalidad fueron los eventos de muerte súbita 35%, y el otro porcentaje significativo 12% fueron aquellos sometidos a trasplante cardíaco.

La Clase funcional, los diámetros telediastólicos y telesistólicos, así como las arritmias permanentes, fueron las variables comunes documentadas entre los de peor evolución, se refiere también el hecho de que los de peor pronóstico son aquellos enfermos con asociación familiar.<sup>[50]</sup>



### **Variables de mal pronóstico:**

- Las variables clínicas, la clase funcional del paciente es un determinante muy importante del pronóstico.
- Las variables ecocardiográficas hasta el momento son, el aumento del diámetro de fin de diástole del ventrículo izquierdo, el grado de deterioro de la función sistólica, y la dilatación auricular.<sup>[51]</sup>
- La presencia de fibrilación auricular y taquicardia ventricular, han demostrado también, tener implicancias en la evolución de estos pacientes.<sup>[52]</sup>
- En los últimos años se ha publicado en población pediátrica, que la disminución de la velocidad de excursión del anillo mitral lateral durante el llenado temprano, parecería constituir un predictor de hospitalización, muerte y trasplante al año.<sup>[53]</sup>
- La resonancia magnética nuclear el hallazgo de realce tardío a nivel sub endocárdico parece ser tener un papel muy relevante de mal pronóstico.<sup>[54]</sup>

### **Conclusiones**

La verdadera prevalencia de esta patología en la población general impresionaría ser mayor que 0,14% que se presume hasta el momento.

Los datos actuales llevan a pensar que esta patología está presente desde el nacimiento pero que tanto la disfunción ventricular como el inicio de los síntomas, se desarrollan con el correr de los años.

El entendimiento de la historia natural será mejor dilucidado por la detección de casos asintomáticos durante los procedimientos de screening realizados a familiares y a la población en general. Los pocos estudios prospectivos en la actualidad dan la idea de que existe una larga fase preclínica con una historia natural mucho más benigna en los pacientes asintomáticos.

A pesar de que el pronóstico del miocardio no compacto parece ser peor que el de la población gene-

ral, impresionaría ser similar al de la miocardiopatía dilatada. Esto sugiere que es el desarrollo de esta última, más que la no compactación misma la que le atribuiría el riesgo de mortalidad.

### **Referencias bibliográficas**

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82:507-13.
2. 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; 53:1733-4.
3. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109:2965-71.
4. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17:91-100.
5. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol* 2002; 90:899-902.
6. Finsterer J. Cardiogenetics, neurogenetics, and pathogenetics of left ventricular Hypertrabeculation/noncompaction. *PediatrCardiol* 2009;30:659-81.
7. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation / noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol* 2002; 90:899-902.
8. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G, Bittner RE. Left ventricular non-compaction in a patient with becker's muscular dystrophy. *Heart* 1996; 76: 380.
9. Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet* 1997; 61: 868-72.
10. Finsterer J, Stöllberger C. Hypertrabeculated left ventricle in mitochondrial chondriopathy. *Heart* 1998; 80: 632.
11. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation* 2001; 103: 1256-63.
12. Finsterer J, Stöllberger C, Wegmann R, et al. Left ventricular hypertrabeculation in myotonic dystrophy type 1. *Herz* 2001; 26: 287-90.
13. Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, et al. Mutations in cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy



- and left ven-tricular non-compaction. *J Am CollCardiol* 2003; 42: 2014-27.
14. Hermida-Prieto M, Monserrat L, Castro-Beiras A, et al. Familial dilated cardiomyopathy and isolated left ventricular noncompaction associated with lamin A/C gene mutations. *Am J Cardiol* 2004; 94:50-4.
  15. Finsterer J, Gelpi E, Stöllberger C. Left ventricular hypertrabeculation / noncompaction as a cardiac manifestation of Duchenne muscular dystrophy under non-invasive positive-pressure ventilation. *ActaCardiol* 2005; 60: 445-8.
  16. Finsterer J, Schoser B, Stöllberger C. Myoadenylate-deaminase gene mutation associated with left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *ActaCardiol* 2004; 59: 453-6.
  17. Corrado G, Checcarelli N, Santarone M, Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction with PMP22 duplication-based Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Cardiology* 2006; 105: 142-5.
  18. Wahbi K, Meune C, Bassez G, et al. Left ventricular noncompaction in a patient with myotonic dystrophy type 2. *NeuromusculDisord* 2008; 18: 331-3.
  19. Finsterer J, Stöllberger C, Höftberger R. Left ventricular hypertrabeculation / noncompaction in hereditary inclusion body myopathy. *Int J Cardiol* 2009; (in press).
  20. Lau TK, Flamm SD, Stainback RF. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2002;105:e57.
  21. Stöllberger C, Steger C, Finsterer J. Myopathy, left ventricular noncompaction, and tetralogy of Fallot. *ClinCardiol* 2009;32:E46-8.
  22. Ramineni R, Merla R, Chernobelsky A. Noncompaction of ventricular myocardium associated with hypertrophic cardiomyopathy and polycystic kidney disease. *Am J Med Sci* 2010; (in press).
  23. Stöllberger C, Stix A, Finsterer J. Overreaction to noncompaction in a patient with ankylosing spondylitis, Parkinson disease, migraine and myopathy. *Int J Cardiol* 2009; (in press).
  24. Sweeney RT, Davis GJ, Noonan JA. Cardiomyopathy of unknown etiology: Barth syndrome unrecognized. *Congenit Heart Dis* 2008;3:443-8.
  25. Finsterer J, Stöllberger C, Feichtinger H. Noncompaction and endocarditis in suspected mitochondrial disorder. *Int J Cardiol* 2008;123:e45-7.
  26. María P. Velazco, Gabriela S. Ranchilio, et al. Miocardio no compactado y esferocitosis hereditaria. Un caso clínico. *Rev. Argent. Cardiol.* v.76 n.1 Buenos Aires ene./feb. 2008
  27. Samuel T. Brescia, Joseph W. Rossano, Ricardo Pignatelli. Mortality and Sudden Death in Pediatric Left Ventricular Noncompaction in a Tertiary Referral Center. *Circulation*. 2013;127:2202-2208; originally published online April 30, 2013; <http://circ.ahajournals.org/content/127/22/2202>
  28. Tsai SF, Ebenroth ES, Hurwitz RA, Cordes TM, Schamberger MS, Batra AS. Is left ventricular noncompaction in children truly an isolated lesion? *PediatrCardiol*. 2009;30:597--602.
  29. Kitao K, Ohara N, Funakoshi T, Moriyama T, Maruo T, Yamane M, et al. Noncompaction of the left ventricular myocardium diagnosed in pregnant woman and neonate. *J Perinat Med*. 2004;32:527--31.
  30. Sabaté, Rotés A, V.M. Huertas-Quiñones B, P. Betrián A. Miocardiopatía no compactada: características clínicas, evolutivas y pronósticas en edad pediátrica. Resultados de un estudio multicéntrico. *AnPediatr (Barc)*. 2012;77(6):360--365. [www.elsevier.es/anpediatria](http://www.elsevier.es/anpediatria).
  31. P Martínez-Losas, E. Enríquez-Rodríguez, D. Vivas y M. Luaces Instituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España. *Semergen*. 2015;41(5):e41--e43 <http://dx.doi.org/10.1016/j.semereg.2014.08.001>
  32. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G: Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol* 2002; 90: 899-902
  33. Riter M, Oechslin E, Sutsch G y col: Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo ClinProc* 1997; 7: 26-31.
  34. Barisani José Luis, Ubaldini Jorge, Sampó Eduardo, et al. Consenso de Diagnóstico y Tratamiento de la Insuficiencia Cardíaca Crónica. Federación Argentina de Cardiología 2010.
  35. Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. Results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (CONSENSUS). The CONSENSUS Trial Study Group. *N Engl J Med* 1987;316:1429-35.
  36. Willenheimer R, Van Veldhuisen DJ, Silke B, et al; CIBIS III Investigators. Effect on survival and hospitalization of initiating treatment for chronic heart failure with bisoprolol followed by enalapril, as compared with the opposite sequence: Results of the randomized Cardiac Insufficiency Bisoprolol Study (CIBIS) III. *Circulation* 2005;112:2426-35.
  37. Granger CB, McMurray JJ, Yusuf S, et al; CHARM Investigators and Committees. Effects of candesartan in





- patients with chronic heart failure and reduced leftventricular systolic function intolerant to angiotensin-convertingenzyme inhibitors: The CHARM-Alternative trial. *Lancet* 2003; 362:772-6.
38. Massie BM, Krol WF, Ammon SE, et al. The Warfarin and Antiplatelet Therapy in Heart Failure trial (WATCH): rationale design, and baseline patient characteristics. *J Card Fail* 2004;10:101-12.
  39. Wilson JR, Reichek N, Dunkman WB, et al. Effect of diuresis on the performance of the failing left ventricle in man. *Am J Med* 1981;70:234-9.
  40. Fox K, Ford I, Steg PG, et al; BEAUTIFUL Investigators. Ivabradine for patients with stable coronary artery disease and left-ventricular systolic dysfunction (BEAUTIFUL): a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2008; 372:807-16.
  41. Russo AM, Stainback RF, Bailey SR, et al. ACCF / HRS / AHA / ASE / HFSa / SCAI / SCCT / SCMR 2013. Appropriate Use Criteria for Implantable Cardioverter-Defibrillators and Cardiac Resynchronization Therapy. *J Am CollCardiol* 2013; 61: 1323-73.
  42. Steffel J, Duru F. Rhythm disorders in isolated left ventricular noncompaction. *Ann Med* 2012; 44 (2): 101-8.
  43. Néstor O. Galizio, José I. González, Liliana E. Favaloro, Mirta Diez. Miocardiopatía no compactada. Estratificación de riesgo de muerte súbita para indicación de cardiodesfibrilador automático implantable. *Revista argentina de cardiología versión ISSN 1850-3748. Cardiol. vol.79 no.1 Ciudad Autónoma de Buenos Aires ene./feb. 2011*
  44. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices); American Association for Thoracic Surgery; Society of Thoracic Surgeons. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008;117(21):e350-408.
  45. Oscar A Pellizzón, Liliana Gastaldi, Juan M Bonelli, et al. Trastornos del ritmo cardíaco en ventrículo izquierdo no compactado aislado. Breve revisión de la literatura a propósito de una casuística. *Rev Fed ArgCardiol.* 2015; 44(1): 57-61
  46. Kobza R, Steffel J, Erne P, et al. Implantable cardioverter-defibrillator and cardiac resynchronization therapy in patients with left ventricular noncompaction. *Heart Rhythm* 2010; 7: 1545-9.
  47. Stanton C, Bruce C, Connolly H, et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol* 2009; 104: 1135-8.
  48. Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA, et al. 2012 ACCF / AHA / HRS Focused Update Incorporated Into the ACCF / AHA / HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *Circulation* 2013; 127: e283-e352.
  49. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clinic Proc*1997;72:26-31.[Abstract/FREE Full text]
  50. Oechslin E.N, AttenhoferJost C.H, Rojas J.R, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am CollCardiol*, 2000. 36(2): p. 493-500.
  51. Lofiego, C, Biagini, E, Pasquale, F, et al., Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction. *Heart*, 2007. 93(1): p. 65-71.
  52. McMahon, C.J, Pignatelli, R.H, Nagueh, S.F, et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation. *Heart*, 2007. 93(6): p. 676-81.
  53. Nucifora, G, Aquaro, G.D, Pingitore, A, et al., Myocardial fibrosis in isolated left ventricular non-compaction and its relation to disease severity. *Eur J Heart Fail*, 2011. 13(2): p. 170-6.

**Recibido:** 27-2-2017  
**Aceptado:** 21-04-2017

