Rev Colomb Cardiol. 2019;26(S1):63–69

Asociación SOCIEDAD COLOMBIANA DE CARDIOLOGÍA & CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

Revista Colombiana de Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar

IMÁGENES EN CARDIOLOGÍA

Diagnóstico y estudio de cardiopatías infrecuentes: multimodalidad – miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo

Jaime Andrés Torres Matiz[a,b,*] y **Juliana Bueno**[c]

[a] *Cardiología No Invasiva, Hospital Universitario Mayor Méderi, Bogotá, Colombia*
[b] *Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia*
[c] *Cardiothoracic imaging Section, Radiology Department, The University of Chicago Medicine, Chicago, Estados Unidos*

Disponible en Internet el 2 de julio de 2019

PALABRAS CLAVE
Miocardiopatía;
Ventrículos;
Diagnóstico

Resumen La miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo descrita a principios del siglo XX en especímenes patológicos, fue considerada de baja prevalencia hasta los años 80 cuando se diagnosticó in vivo. Más recientemente, con el advenimiento de nuevas técnicas en ecocardiografía y resonancia cardiaca, se diagnostica con más frecuencia. El ventrículo más comprometido es el izquierdo, pero puede incluir también el ventrículo derecho o ambos. El nombre de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo obedece a que el miocardio presenta una capa delgada de ventrículo compacto y otra capa de trabéculas con recesos intertrabeculares profundos (Miocardio no compacto) principalmente a nivel de la pared lateral y el ápex, característica que tanto en ecocardiografía, como en resonancia cardiaca es la base para determinar el diagnóstico, tomando como criterio la relación entre el miocardio no compacto y el miocardio compacto. El realce tardío con gadolinio en resonancia ayuda a identificar la fibrosis, que tiene importancia pronóstica. Se describen varios tipos fenotípicos que guardan relación igualmente con el pronóstico de la enfermedad. Las arritmias, la falla cardiaca, la muerte súbita o la embolia de origen cardiaco son las formas de presentación que más se relacionan con la miocardiopatía no copactada del ventrículo izquierdo.
© 2019 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

KEYWORDS
Cardiomyopathy;
Ventricles;
Diagnosis

Diagnosis and study of rare heart diseases: multimodality – left ventricular non-compaction cardiomyopathy

Abstract Left ventricular non-compaction cardiomyopathy, described at the beginning of the 20th century, was considered to be of low prevalence until the 1980's, when it was disgnosed

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: jatorresmatiz@icloud.com (J.A. Torres Matiz).

https://doi.org/10.1016/j.rccar.2019.02.004
0120-5633/© 2019 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

in vivo. More recently, with the advent of new echocardiography and cardiac resonance techniques, it is diagnosed more frequently. The left ventricle is the most compromised, but the right, or both, can also be affected. The name of left ventricular non-compaction cardiomyopathy refers to myocardium has a thin layer of compacted and another layer of trabeculae with deep intra-trabecular recesses (non-compacted myocardium), mainly at the level of the lateral wall and the apex. This is a characteristic that is the basis for determining the diagnosis both in echocardiography and cardiac resonance, with the relationship between the non-compacted myocardium and the compacted myocardium. Late gadolinium enhancement in magnetic resonance helps to identify the fibrosis, which has prognostic importance. Various phenotypes have ben decribed that maintain the relationship with the prognosis of the disease. The arrhythmias, heart failure, sudden death, or emboli of cardiac origin are the forms that are more associated with left ventricular non-compaction cardiomyopathy.
© 2019 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introducción

Es una entidad heterogénea, descrita inicialmente por anatomía patológica por Grant (1926) y relacionada como una anormalidad miocárdica asociada a otras enfermedades congénitas; posteriormente Engberding y Bender (1984) describieron sus características típicas con el advenimiento del ecocardiograma, atribuyendo el desorden a una falta de regresión de los sinusoides durante la embriogénesis cardiaca. Ya Chin *et al*. la renombraron como miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo, con base en un mejor entendimiento del proceso de compactación miocárdico en la embriogénesis[1].

La miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, en el sentido más simplista, hace referencia a la característica anatómica del miocardio con dos capas claramente distintivas, una compacta delgada, y otra, de tejido no compacto consistente en trabéculas y recesos profundos intertrabeculares que están en continuidad con la cavidad del ventrículo. En los espacios intertrabeculares hay claramente flujo sanguíneo y estos espacios no están en contacto con la circulación coronaria en el epicardio[2]. El compromiso del miocardio no compacto está casi siempre a nivel apical y en los segmentos medios del ventrículo izquierdo[3]. Normalmente, esta afectación del miocardio hace referencia al ventrículo izquierdo de manera aislada, pero se pueden ver casos en los que hay compromiso solo del ventrículo derecho o de ambos.

Esta característica anatómica es la responsable de que esa entidad haya recibido diferentes nombres como ventrículo esponjoso, miocardio fetal, persistencia de sinusoides miocárdicos o síndrome de hipertrabeculación ventricular izquierda, entre otros.

Hoy es una miocardiopatía que pasó de ser únicamente encontrada en autopsias, para ser ampliamente reconocida y diagnosticada debido a los avances en las diferentes técnicas de diagnóstico no invasivo como la ecocardiografía y la resonancia, que incluso han llevado a la sobrestimación de la entidad, dado que los criterios para su diagnóstico son muy sensibles y poco específicos[4].

Se conoce el desarrollo ontogénico del miocardio, en el que las trabeculaciones emergen hacia el día 32 de la vida fetal e involucionan hacia el día 70 a través de un proceso de reabsorción y remodelación. Si se presentara una falla en esta compactación miocárdica, el aspecto morfológico haría inevitable no pensar en la miocardiopatía no compactada[5]; sin embargo, existe controversia acerca de si su aparición se debe a una falla en el proceso embrionario de compactación o puede ser adquirido en el periodo postnatal. La teoría acerca de que pueda ser adquirido de modo postnatal, se apoya en el hecho de que en algunas series se ha descrito la miocardiopatía en pacientes con estudios previos en los que no se había reportado. La evidencia hasta hoy avala fuertemente la teoría de que sea un defecto en el desarrollo embrionario; no obstante, otras miocardiopatías como las dilatadas o hipertróficas comparten mutaciones comunes con la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, lo que apoyaría la hipótesis de una aparición tardía en la vida postnatal[4]. Las manifestaciones clínicas son altamente variables, desde pacientes asintomáticos hasta aquellos con insuficiencia cardiaca severa, varias clases de arritmias, embolias cardiacas sistémicas y muerte súbita.

Se ha aumentado considerablemente el diagnóstico de esta entidad, dado el mayor acceso a servicios de salud por parte de los pacientes, así como al gran número de estudios de métodos no invasivos de diagnóstico cardiológico como el ecocardiograma y la resonancia cardiaca. Muchos llegan a estos estudios de pesquisa para clarificar algunas patologías como es el caso de los pacientes con eventos trombóticos, o en valoración de familiares con la cardiopatía, e incluso algunos otros con clínica y manejo de falla cardiaca.

Epidemiología, demografía e historia natural

Aunque se había considerado como una miocardiopatía rara en incidencia y de prevalencia incierta, se puede afirmar que es la tercera miocardiopatía más diagnosticada después de la miocardiopatía hipertrófica o de la dilatada[4]. Ritter *et al*. reportaron incidencias de 0,05% en todos los ecocardiogramas de adultos. Sandhu *et al*. en una serie de pacientes que tenían fracción de eyección

Tabla 1 Predictores de muerte o trasplante cardiaco

Predictores clínicos
Edad de presentación
Capacidad funcional NYHA clase II - IV
Arritmias ventriculares sostenidas
Predictores ecocardiográficos
Relación de capas de miocardio no compacto y compacto
Número de segmentos afectados
Diámetro del ventrículo izquierdo al final de diástole
Velocidad Ea de doppler tisular del anillo mitral lateral

Predictores clínicos e imagenólogicos para muerte o trasplante cardiaco. Adaptada de Oechslin E, Jenni E[4][ll1].

menor de 45%, en clínicas de falla cardiaca encontraron prevalencia de 3,7% para miocardiopatía no compactada probable o definitiva[2]. Por su parte, en series pediátricas de miocardiopatías se encuentran prevalencias de hasta 9%.

Se consideró por mucho tiempo que los pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo tenían ventrículos dilatados con pobre función sistólica, alta prevalencia de arritmias y eventos isquémicos embólicos. En una serie de Oechslin, el 48% de los pacientes diagnosticados habían muerto o recibieron transplante en un periodo de 44 meses, sobre todo en aquellos con fenotipos floridos en los hallazgos por imagen, siendo más benigno en las formas leves. Se hace la recomendación de llevar tratamiento estándar por guías de la falla cardiaca e incluso incluir anticoagulación primordialmente en pacientes con fracciones de eyección menores al 25% o aquellos que tienen eventos embólicos. Sin embargo, quienes tengan una densa y extensa zona de miocardiopatía no compactada puede ser indicación para anticoagular por sí sola desde el mismo momento del diagnóstico.

La mortalidad no difiere entre los pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo y cardiopatía dilatada (sobrevida a 3 años del 85 *vs.* 83%). No se ha logrado establecer predictores de pronóstico dado que los estudios no son comparables al ser pequeños y de diferentes poblaciones pediátricas y adultas; sin embargo, se pueden identificar algunos claramente (tabla 1).

Se habla igualmente de una prevalencia mayor de la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo en pacientes de sexo masculino y en aquellos de raza negra, aunque también se observa una tendencia a presentar más trabeculaciones miocárdicas en esta raza, sin poder determinar hasta qué punto podría considerarse normal. Igualmente, se ha descrito la característica morfológica de la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo en series de deportistas de alto rendimiento, sin lograr dilucidar hasta hoy la fisiopatología de esta condición[6].

Como se expresó inicialmente, es una entidad heterogénea y de acuerdo con su presentación clínica, de gran variabilidad. Es por eso que se intenta agrupar en diferentes subtipos y se describen al menos ocho fenotipos, cada uno de los cuales tiene distinto pronóstico.

Diagnóstico por imágenes

Ecocardiografía

Es importante resaltar que con el avance en la calidad de las imágenes de ecocardiografía se ve más detalladamente el miocardio, de modo que lo primero que se debe descartar son las variantes anatómicas normales, para no sobrediagnosticar la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo. En estudios de autopsia se ha reportado que hasta en un 68% de los corazones considerados como normales, existen dos y hasta tres trabeculaciones prominentes, pero en ninguno de los casos se encontraron más de 5[7].

El ecocardiograma transtorácico es el método de primera línea para el diagnóstico de la entidad; sin embargo, pequeños detalles que antes pasaban inadvertidos, son evidentes con la tecnología de hoy. Es allí donde cobra importancia la relación de miocardio compacto con miocardio trabeculado o no compacto, para poder determinar la presencia y el diagnóstico de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo.

Chin *et al*. propusieron criterios diagnósticos ecocardiográficos, cuantificando la distancia entre el epicardio y la profundidad de los recesos intertrabeculares (distancia X) relacionándola con el grosor de la pared desde el epicardio hasta la cresta de la trabeculación (distancia Y), medidas tomadas al final de la diástole. Si la relación es menor o igual a 0,5 se diagnostica la enfermedad[8]. Otros grupos han modificado o aumentado criterios ecocardiográficos para poder identificar la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, y llama la atención la diferencia en el momento del ciclo cardiaco en el que se realiza la medición. Los criterios de Jenni *et al.*, realizan la misma medición pero al final de la sístole, según refieren para una mejor visualización de las distancias a medir. Identifican una porción compacta de miocardio denominada (C) y una mucho más gruesa no compacta o una red trabecular con espacios endomiocárdicos profundos denominada (N), con una relación N/C >2. Adicionalmente, añadieron tres criterios para mejorar la certeza diagnóstica, estos son:

a. Localización predominante de las trabéculas en ápex, y en pared media inferior y media lateral del ventrículo izquierdo.
b. Llenado con sangre de las trabéculas desde la cavidad ventricular evaluada con Doppler color.
c. Ausencia de anormalidades cardiacas coexistentes (en miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo aislada)[9].

Stölberger *et al*. parten de los mismos principios con ciertas características distintivas: tres o más trabeculaciones de la pared ventricular izquierda localizadas apicalmente a los músculos papilares y visibles en un mismo plano ecocardiográfico. Las trabeculaciones deben tener la misma ecogenicidad del miocardio con movimiento sincrónico a las contracciones ventriculares. Se debe ver perfusión de los espacios intertrabeculares desde la cavidad ventricular. La relación de segmentos no compactos con los compactos debe ser >2.0 al final de la diástole[10,11].

Estos criterios tienen limitaciones claras, y en revisiones de los mismos en diferentes series se ha determinado que hay pobre correlación interobservador. Se encontró que sólo el 30% de los ecocardiogramas cumplen con los tres criterios para poder definir la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo según los enunciados por Jenni *et al*. De manera más sorprendente, casi el 8% de los sujetos sanos cumplen uno o más de los criterios en la serie de Kohli *et al*. y hubo varios sujetos de estos que eran de raza negra[12]; obviamente, la falta de experticia del ecocardiografista puede restar validez a los criterios, ya que al obtener las imágenes puede haber cambio de perspectiva por el alineamiento y la perpendicularidad de los ejes cardiacos evaluados. Desde otro punto de vista, el uso de contraste intraventricular es útil para mejorar y medir los espacios intertrabeculares.

Se ha utilizado el modelo de 16 segmentos del ventrículo izquierdo descrito por la Sociedad Americana de Ecocardiografía y la Asociación Americana del Corazón (AHA), para hacer análisis retrospectivos en series de pacientes pediátricos con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, encontrando que a mayor número de segmentos, menor fracción de eyección del ventrículo izquierdo en los pacientes mas jóvenes, y a su vez esto se traduce en peor pronóstico (definido como muerte o necesidad de transplante posteriormente)[13].

Las últimas técnicas en hacer parte del arsenal en la valoración de los pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo como el Doppler tisular, *strain*, *strain rate* y *speckle tracking* pueden ser útiles para evaluar el impacto funcional de una arquitectura miocárdica alterada y podrían ayudar a diferenciar entre un miocardio normalmente trabeculado y uno con miocardiopatía no compactada[14]. El *twist* en la base y el ápex del ventrículo izquierdo por *speckel tracking* mostró que en los pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo rotaban en la misma dirección a diferencia de pacientes con miocardiopatía dilatada que lo hacían en sentidos contrarios, esto podría convertir a la rotación/*twist* en un nuevo objetivo cuantitativo y funcional como criterio diagnóstico para la miocardiopatía no compactada[15] (figs. 1-3).

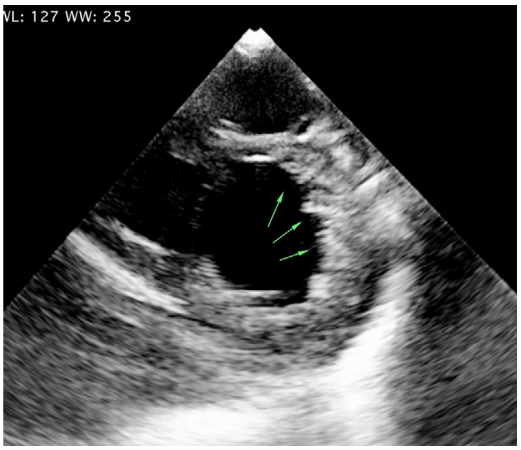

Figura 1 Vista de eje corto por ecocardiografía 2D. Paciente femenina de 15 años con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo. Se observan trabeculaciones y recesos en miocardio de la pared lateral, Laboratorio ecocardiografía, Hospital Universitario Mayor -Méderi.

Figura 2 Vista de 4 cámaras por ecocardiografía 2D. Paciente femenina de 15 años de edad con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo. Se observan trabeculaciones y recesos en miocardio de la pared lateral hacia el ápex. Laboratorio de ecocardiografía, Hospital Universitario Mayor -Méderi.

Resonancia magnética cardiaca

Es claro su uso en la descripción de la apariencia morfológica del miocardio en diferentes enfermedades, y es así como se utilizó para observar diferencias en pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo y otros pacientes con grados menores de capas trabeculadas en corazones considerados normales (como en los pacientes con hipertrofia ventricular izquierda). En todos los casos, las trabéculas de pacientes con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo se encontraron especialmente a nivel del ápex y la pared lateral, y en menor frecuencia a nivel del septum y los segmentos basales, como se ha descrito en ecocardiografía. Una relación de miocardio no compacto contra miocardio compacto >2,3 en diástole, distinguió una no compactación patológica de la que no lo era, con valores de sensibilidad y especificidad de 86% y 99%, y valores predictivos positivos y negativos de 75% y 99%, respectivamente[16].

Se ha determinado también la cantidad de masa ventricular izquierda comprometida por medio de resonancia magnética cardiaca. Se valoró la cantidad de masa total del ventrículo y la cantidad de masa trabeculada en pacientes sanos, pacientes con miocardiopatía dilatada, miocardiopatía hipertrófica y miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo. El porcentaje de masa del ventrículo izquierdo trabeculada fue tres veces mayor en la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo comparada con los otros grupos[17].

La resonancia cardiaca también puede ser utilizada para evaluar la fibrosis miocárdica. El realce tardío con gadolinio podría ofrecer un valor adicional pronóstico. Por último, mediante la resonancia cardiaca se evalúa el ventrículo derecho y su carga de trabeculaciones, así como la presencia o no de otros defectos cardiacos congénitos[2] (figs. 4 y 5). Claramente, los avances en ecocardiografía y resonancia cardiaca han revelado que el grado de trabeculaciones del

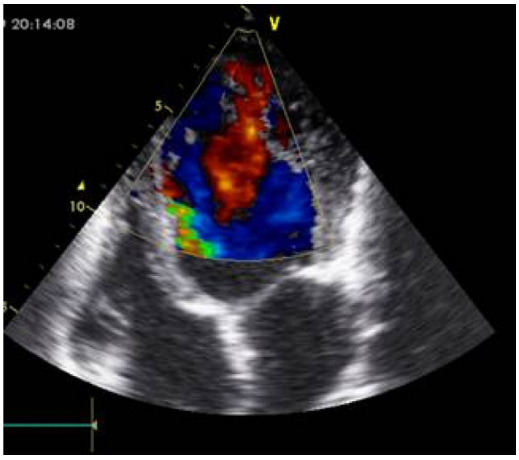

Figura 3 Vista de 4 cámaras con doppler color por ecocardiografía 2D. Paciente con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo. Se observan trabeculaciones y recesos con flujo en comunicación directa con la cavidad ventricular.

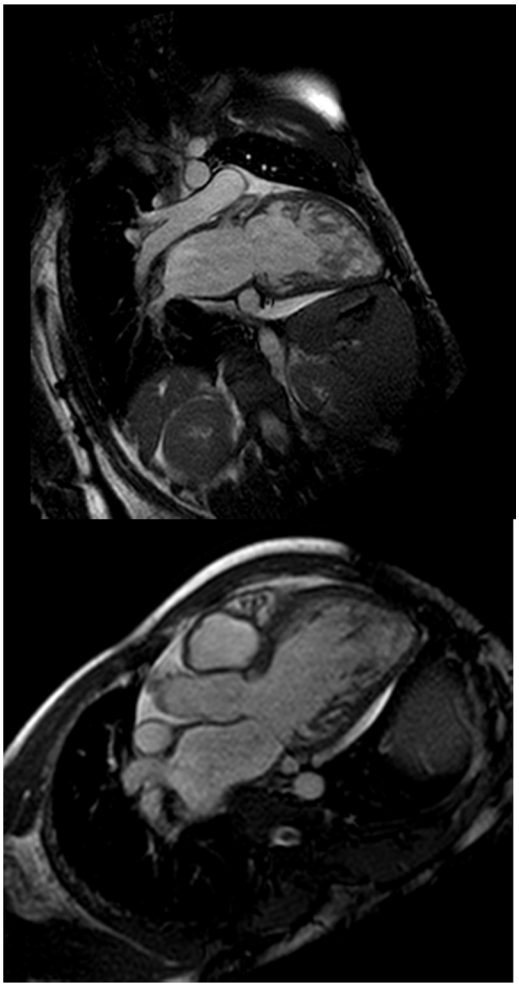

Figura 4 Resonancia cardiaca. Vista con compromiso trabecular apical en la que se observan trabeculaciones y recesos en ápex y pared lateral principalmente. Cortesía Dra. Juliana Bueno. *Assistant Professor of Radiology. Cardiothoracic imaging Section. Radiology Department The University of Chicago Medicine*.

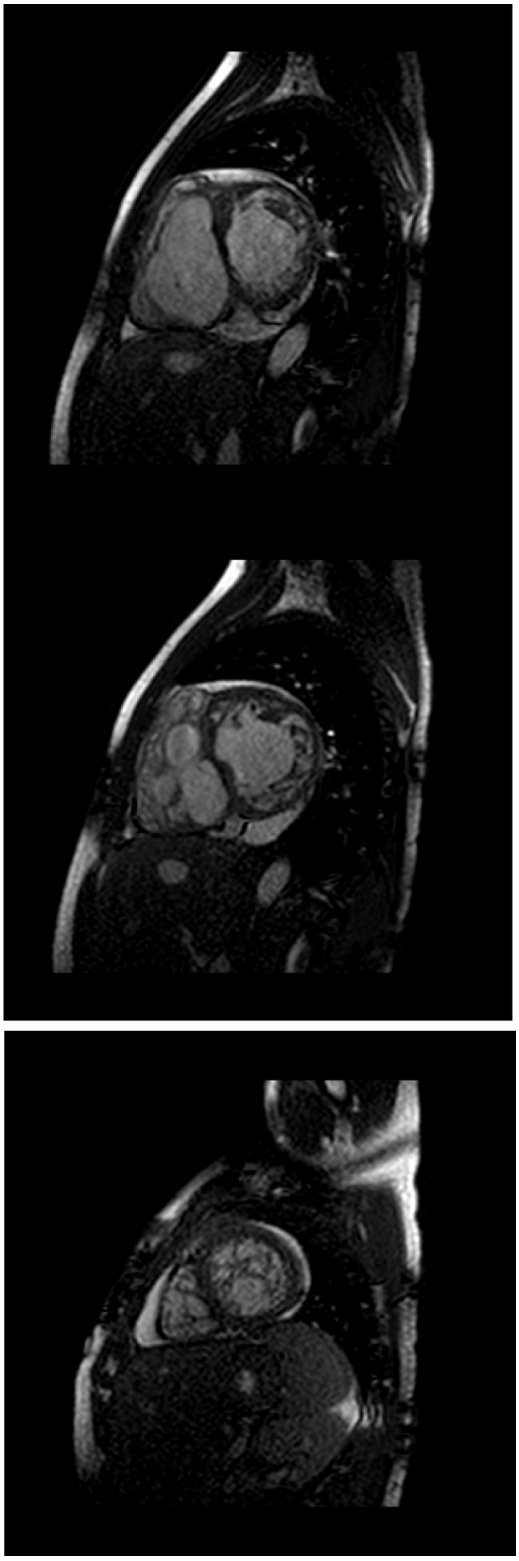

Figura 5 Resonancia cardiaca. Visualización de trabeculaciones y recesos en secuencias para eje corto del ventrículo izquierdo. Cortesía Dra. Juliana Bueno. *Assistant Professor of Radiology. Cardiothoracic imaging Section. Radiology Department The University of Chicago Medicine*.

Tabla 2 Evaluación diagnóstica de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo

Ecocardiografía
Ecocardiografía doppler
Validación de criterios tabla 1
Speckle tracking rotación/*twist*
Imagen por resonancia magnética cardiaca
Relación entre la capa de miocardio no compacto y de miocardio compacto >2,3
Porcentaje de masa trabeculada del ventrículo izquierdo >20% de la masa global del VI
Estudio genético
Evaluación neurológica
Estudio electrofisiológico

Estudios en pacientes que presentan miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, para diagnóstico y seguimiento. Adaptada de Oechslin E, Jenni E[4].[ll2]

ventrículo izquierdo es más frecuente de lo que se pensaba. Es por esto que para considerar la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo se necesita que el grosor del miocardio no compacto sea por lo menos dos veces mayor que el miocardio compacto. Así mismo, el uso de técnicas como la rotación/*twist* por *speckle tracking*, son útiles para demostrar anormalidad. Grupos como el de Oechslin *et al*. lanzan la hipótesis de que para mejorar el diagnóstico de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo se debe utilizar la multimodalidad con ecocardiograma y resonancia cardiaca, para así poder confirmar o excluir el diagnóstico, lo cual ayuda a no sobrediagnosticarla y a validar mejor su presencia (tabla 2).

El diagnóstico diferencial incluye formas apicales de miocardiopatía hipertrófica, una combinación de ésta con miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo, miocardiopatía hipertensiva, fibroelastosis endocárdica, cuerdas tendinosas anormales, trombos apicales y tumores, entre otros.

Subtipos de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo de acuerdo con sus características imagenológicas y clínicas

Benigna

Se caracteriza por una cavidad ventricular normal, grosor de las paredes conservado y función sistólica y diastólica, normal. Comprende casi el 35% de los pacientes en las series, y por su buen pronóstico incluso se ha llegado a decir que es una variante normal, más que una enfermedad[18].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo con arritmias. La función sistólica es preservada y la cavidad y el grosor de las paredes es normal, pero hay presencia de arritmias que son las que generalmente llevan al diagnóstico. Estos pacientes tienen peor pronóstico que aquellos con las mismas arritmias pero sin miocardiopatía no compactada[19].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo dilatada. Hay dilatación del ventrículo y disfunción sistólica. De muy mal pronóstico en neonatos e infantes[2].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo hipertrófica. Engrosamiento de las paredes ventriculares izquierdas, generalmente de manera asimétrica (de predominio septal) y acompañada de disfunción diastólica, con función sistólica hiperdinámica[2].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo hipertrófica dilatada. Fenotipo mixto con engrosamiento de las paredes ventriculares y dilatación de la cavidad, acompañada de disfunción sistólica. Se asocia a enfermedades metabólicas o mitocondriales con presentaciones muy tempranas, como en el recién nacido. Es el subtipo con el peor pronóstico[2].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo restrictiva. Es bastante rara. Se caracteriza por dilatación auricular acompañada de disfunción diastólica. Se asemeja al comportamiento de la miocardiopatía restrictiva. Es de pésimo pronóstico, asociado a muerte súbita mediada por arritmias y, con menos frecuencia, a falla cardiaca con fracción de eyección preservada[2].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo del ventrículo derecho o biventricular. Compromiso de ambos ventrículos. A pesar de que no existen criterios para el diagnóstico de la enfermedad en el ventrículo derecho, se han utilizado los mismos criterios del ventrículo izquierdo. Se observa una densidad de trabeculaciones mucho mayor a la usual del ventrículo derecho, y gran apariencia espongiforme. No hay datos acerca de las implicaciones pronósticas debidas al compromiso del ventrículo derecho[2].

Miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo con otras enfermedades cardiacas congénitas. Se ha reportado esta característica fenotípica del ventrículo izquierdo casi con cualquier tipo de enfermedad congénita, asociada a disfunción sisto - diastólica y a la presencia de arritmias. Enfermedades que comprometen el corazón derecho como anomalía de Ebstein, estenosis pulmonar, atresia tricúspide y doble tracto de salida del ventrículo derecho son las más asociadas. Su pronóstico depende del defecto congénito adyacente[2,20].

Conclusiones

La miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo se había considerado como poco prevalente; sin embargo, con el avance de la ecocardiografía y la resonancia cardiaca ha venido diagnosticándose con más frecuencia. Hay descritos criterios que ayudan a discernir entre la presentación patológica de trabeculaciones en el miocardio o variantes normales; no obstante, aun con ellos en algunos pacientes no es claramente definible su presencia. El enfoque multimodal es tal vez la mejor herramienta para poder diagnosticar con mayor certeza la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo y para hacer el seguimiento de estos pacientes[21,22].

En el enfoque diagnóstico no se deben olvidar las diferentes variables anatómicas asociadas a la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo como dilatación ventricular izquierda, hipertrofia ventricular, compromiso concomitante del ventrículo derecho, patrón restrictivo, y la posibilidad de una asociación con una anomalía congénita. Así mismo, es preciso recordar las diferentes formas de presentación, como las arritmias, la cardioembolia sistémica y

la falla cardiaca. Seguramente nuevas modalidades en ecocardiografía, como el estudio de la torsión ventricular, serán de gran utilidad para mejorar la certeza diagnóstica[21,22].

Bibliografía

1. Engberding R, Stöllberger C, Ong peter, Yelbuz TM, Geecke B, Breithardt G. Isoleted Non-Compaction Cardiomiopathy. Dtsch Arztebl Int. 2010;107:206–13.
2. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Lancet. 2015;386: 813–25.
3. TGaname j, Ayres N, Pignatelli R. Ventrículo izquierdo no compactado: una forma de miocardiopatía recientemente reconocida (Left Ventricular Noncompaction). Heart Faillure I. 2006;3:125–30.
4. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? Eur Heart J. 2011;32:1446–56.
5. Murphy R, Thaman R, Blanes J, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. Eur Heart J. 2005;26: 187–92.
6. Monserrat L. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. Rev Esp Cardiol. 2008;61: 112–5.
7. Boyd MT, Seward JB, Tajik AJ, Edwards WD. Frequency and localization of prominent left ventricular trabeculations at autopsy in 474 normal human hearts: implications for evaluation of mural thrombi by two-dimensional echocardiography. J Am Soc Coll Cardiol. 1987;9:323–6.
8. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated no compaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. Circulation. 1990;82:507–13.
9. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer JC, Kaufmann PA. Echocardiography and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart. 2001;86: 666–71.
10. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation /non compaction. J Am Soc Echocardiog. 2004;17:91–100.
11. Stollberger 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.
12. kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time of reappraisal of diagnostic criteria? Eur Heart J. 2008;29:89–95.
13. Punn R, Silverman NH. Cardiac segmental analysis in left non-compaction: experience in a pediatric population. J Am Soc Echocardiogr. 2010;23:46–53.
14. Eidem BW. Non Invasive evaluation of left ventricular non-compaction: whatś new 2009. Pediatr Cardiol. 2009;30:682–9.
15. Van Dalem BM, Caliskan K, Soliman OI, Nemes A, Vletter WB, Ten Cate FJ, et al. Left ventricular solid body rotation in non-compaction cardiomyopathy: a potential new objective and quantitative functional diagnostic criterion? Eur J Heart Fail. 2008;10:1088–93.
16. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol. 2005;46:101–5.
17. Jaquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, 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.
18. Brescia ST, Rossano JW, Pignatelli R, et al. Mortality and sudden death in pediatric left ventricular non-compaction in a tertiary referral center. Circulation. 2013;127:2202–38.
19. Towbin JA. Left ventricular non-compaction: a new form of heart failure. Heart Fail Clin. 2010;6:453–69.
20. Towbin JA. Cardiomyopathies due to left ventricular Non compacting mytochondrial and storage diseases, and inborn error of metabolism Cir Res. 2017;121:838.
21. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28:1–39, http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003, e14.
22. Jan MF, Tajik AJ. Modern imaging techniques in cardiomyopathies. Cir Res. 2017;121:874–91.