



MIOCARDIOPATIA NO COMPACTADA DEL VI

PRESENTACION PROVISORIA (Adelanto del trabajo)

Alumno: Dr. Hernán Rodrigo Cruz

Tutor: Dr. Flavio Salvagio

Fecha de presentación: 15 de Marzo del 2012

Título a obtener: Especialista Universitario de Cardiología.

Universidad Abierta Interamericana

RESUMEN

El ventrículo izquierdo no compacto es una miocardiopatía congénita caracterizada por una distintiva apariencia esponjosa del miocardio debido a un incremento en la trabeculación y profundos recesos intertrabeculares que comunican con la cavidad ventricular izquierda. (19)

Insuficiencia cardíaca, arritmias y eventos embólicos son las más comunes manifestaciones de miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo(4)

Luego del primer caso de miocardiopatía no compacta aislada del ventrículo izquierdo reportada por Engberding y Bender 26 años atrás mucho fue publicado

En el año 2006 esta entidad fue clasificada por la American Heart Association (AHA) como miocardiopatía primaria de origen genético.(19)

Es propósito de este trabajo el lograr una descripción actualizada de esta nueva enfermedad de infrecuente presentación debido a su baja prevalencia y a la dificultad para diagnosticarla (autor)

PALABRAS CLAVE

Cardiomiopatía, no compactación, eco cardiografía

EPIDEMIOLOGIA

La verdadera prevalencia de la miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo (MNCVI) no está totalmente aclarada en la actualidad variando considerablemente según la muestra estudiada

Estudios con seguimiento de 4.5 años con casos diagnosticados usando criterios ecocardiográficos han encontrado una prevalencia variable entre 0.05% a 0.24%. (19).

Esta prevalencia baja a 0.02% en estudios que excluyen a pacientes con cardiopatías congénitas y menores de 16 años (26)

De la misma manera es extremadamente variable la edad de presentación. Desde el extremo de dos casos diagnosticados intraútero hasta un paciente que tenía 94 años de edad en la presentación del cuadro.(19)

Si bien no se objetivó una predilección específica por sexo parecería afectar ligeramente más a individuos de sexo masculino. Se podría decir que parte de los hallazgos hablan de una mayor frecuencia en varones y una mayor extensión de la enfermedad en mujeres pudiendo plantearse diferentes hipótesis para explicar este hecho:

- a. Que existan formas con herencia ligada al X

- b. Que haya más muertes en mujeres en fases precoces de la enfermedad y que los varones desarrollen más formas adquiridas
- c. Que haya más remisiones en las mujeres
- d. Que haya un sesgo de selección con mayor indicación de eco cardiografía en mujeres con insuficiencia cardíaca
- e. Que los criterios diagnósticos utilizados no son adecuados o que no lo sean para ambos sexos. (33)

Otro factor a tener en cuenta es que el ventrículo izquierdo no compacto es muchas veces no diagnosticado o bien mal diagnosticado e incluido como miocardiopatía hipertrófica o dilatada. Más aun, casos de familiares de pacientes con miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo pueden ser de diagnóstico difícil debidos a ventanas ultrasónicas subóptimas.(19)

GENETICA

Elucidar las bases genéticas del fenotipo de expresión de la miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo es dificultoso debido a que se han descrito formas familiares y esporádicas

Parecería que las presentaciones pediátricas pueden tener una base genética distinta de la de los adultos.

Los genes asociados encontrados son taffazin , b dystrobrevin, cypher/ZASP ,lamin a/c, SCN5A, MYH7 y MYBPC3.

Se han identificado como causa de la enfermedad mutaciones en genes relacionados con la función mitocondrial, como *G4.5*, que codifica la proteína tafazzina, genes relacionados con el

citoesqueleto, como el de la alfadistrobrevina o el de la distrofina, genes que codifican proteínas de la línea Z del sarcómero, como *LDB3*, que codifica la proteína Cypher / ZASP, genes de proteínas de la membrana interna nuclear (*LMNA*, que codifica la lamina A/C) e incluso genes que codifican proteínas sarcoméricas como la alfaactina cardiaca y la cadena pesada de la betamiosina 5,6,8,9,13-17.

Esta heterogeneidad genética explica la variabilidad en los patrones de herencia, la morfología y las alteraciones asociadas a la miocardiopatía no compactada.

El gen *G4.5* se encuentra en el cromosoma X, por lo que la enfermedad en estos casos presenta herencia ligada al sexo. Las mutaciones en este gen se han asociado con diversos fenotipos, como el síndrome de Barth (neutropenia recurrente de inicio neonatal, retraso del crecimiento, miocardiopatía dilatada o miocardiopatía no compactada) y miocardiopatía dilatada aislada. Mutaciones en el gen de la distrofina (También ligado al cromosoma X) son causa de distrofias musculares (Duchenne y Becker) y pueden producir miocardiopatía dilatada con miopatía esquelética subclínica, al igual que las mutaciones en la distrobrevina.(33)

Stöllberger et al señalan que la miocardiopatía no compactada se asocia con una elevada frecuencia de trastornos neuromusculares, que según ellos llegarían a presentarse en hasta un 80% de los casos.

Otros autores no observan una frecuencia tan elevada de alteraciones neuromusculares asociadas, pero es indudable que es importante tener en cuenta esta posibilidad.(33)

La realización sistemática de ecocardiogramas en pacientes con trastornos neuromusculares en un centro que cuente con neurólogos interesados en la evaluación cardiológica de estos pacientes, llevará a identificar una mayor proporción de individuos con miocardiopatía no compactada y alteraciones neuromusculares. Es indudable que los trastornos neuromusculares frecuentemente formarán parte de la presentación clínica de las miocardiopatías no compactadas secundarias a mutaciones en genes como *G4.5*, distrofina o lamina A/C, que están relacionados con este tipo de trastornos, mientras que serán infrecuentes cuando la falta de compactación sea secundaria a mutaciones en otros genes como el de la actina cardíaca.(33)

Existe solapamiento de fenotipos de miocardiopatías mediadas genéticamente.

Al igual que otras miocardiopatías primarias (hipertrófica, dilatada, restrictiva y displasia arritmogénica de ventrículo derecho), la miocardiopatía no compactada es frecuentemente una enfermedad de presentación familiar 5,6,8,13.

Es posible identificar familiares afectados en más de un 50% de los casos.

La naturaleza familiar de la enfermedad pasa inadvertida en una gran parte de los casos si no se realiza un estudio sistemático de los familiares.

Al igual que ocurre con las demás miocardiopatías, los casos índice incluyen las formas más severas de la enfermedad.

Las descripciones iniciales de la miocardiopatía no compactada recogen casos de este tipo, con disfunción sistólica severa e insuficiencia cardíaca avanzada, con una alta tasa de

complicaciones y mal pronóstico. Cuando se realiza el estudio sistemático de sus familiares, se identifica a sujetos en fases precoces de la enfermedad y/o con formas más leves, asintomáticos y con mejor pronóstico (al menos a medio plazo) 5,6.(33)

A pesar de esto, no se encuentran recomendados de manera rutinaria los test genéticos a no ser para screening de familiares de primer grado de individuos con firme sospecha de diagnóstico de miocardiopatía no compacta del VI (19)

La miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo puede ocurrir con miocardiopatía dilatada o hipertrófica

Parece claro que una considerable heterogeneidad genética está involucrada en esta entidad

EMBRIOLOGIA, HISTOLOGIA Y ANATOMIA PATOLOGICA

Al igual que ocurrió en la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía no compactada ha recibido múltiples denominaciones que reflejan diferentes concepciones de la entidad. El término actualmente más aceptado en inglés es: «falta de compactación del ventrículo izquierdo» (*left ventricular non-compactation*) o «falta de compactación aislada del ventrículo izquierdo » (*isolated left ventricular non-compactation*). Esta nomenclatura refleja el concepto de que la enfermedad se debería a una interrupción del proceso embrionario de compactación del miocardio, que se produce entre la quinta y la octava semana de gestación.

Este proceso se caracteriza por la progresiva desaparición de espacios intertrabeculares de aspecto sinusoidal del miocardio embrionario, que se transforman en capilares dentro de la circulación coronaria. Se desarrolla desde epicardio a endocardio, desde la base al ápex y el septo a la pared lateral, lo que explicaría las localizaciones más frecuentes del miocardio no compactado.

Las descripciones iniciales de la ausencia de compactación se realizaron en pacientes con cardiopatías congénitas, como cardiopatías cianóticas, obstrucciones de los tractos de salida de ambos ventrículos y anomalías coronarias (20).

En la mayoría de esos casos, los sinusoides intertrabeculares, además de comunicarse con la cavidad ventricular, permanecen comunicados con la circulación coronaria, y se ha propuesto la hipótesis de que, en ciertos casos, el aumento de presión en el ventrículo izquierdo embrionario a consecuencia de la cardiopatía congénita bloquearía el proceso de compactación^{3,4,8}

Durante el desarrollo temprano del miocardio antes de la formación de las arterias coronarias el miocardio es una malla floja de trabéculas (trabeculaciones?) y profundos recesos entre las mismas. Entre la quinta y octava semana del desarrollo normal el miocardio es compactado y las arterias coronarias epicárdicas son formadas. El miocardio del ventrículo izquierdo es más compacto que el del derecho que a su vez es más trabeculado aun hasta la vida adulta.

Se cree que la MNCVI es debida a una detención de esta normal compactación sin embargo Bleyl et al describieron 3 casos en los cuales la eco cardiografía intraútero no mostro ausencia de compactación y que mas tarde fueron diagnosticados como MNCVI (19).

En la MNCVI las trabeculaciones son excesivas en número y la capa de trabeculado endocárdico es al menos dos veces más gruesa que la capa compactada. Las trabeculaciones usualmente son haces musculares cubiertos por el mismo endocardio que continua?? con la cavidad ventricular izquierda. Aquellas trabeculaciones comunican con la cavidad ventricular izquierda pero no con las arterias coronarias epicárdicas además son más

frecuentes cercanas al ápex y gradualmente decrecen hacia los músculos papilares que no están bien formados.(19)

Las trabeculaciones son raras en los segmentos basales del ventrículo izquierdo.

El examen histológico muestra de la misma manera las múltiples trabeculaciones con profundos recesos intertrabeculares y la fina capa de epicardio compacto separado por fina banda de tejido fibroso.

PRESENTACION CLINICA

Pudiéndose presentar el cuadro en la infancia o a edades muy avanzadas y con cierta prevalencia por sexo masculino; la presentación sintomática de la miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo varía ampliamente ya que algunos pacientes permanecen asintomáticos por muchos años y otros desarrollan síntomas a muy temprana edad en la infancia.(19)

En relación al componente de hipertrabeculación, se ha reportado que los ventrículos izquierdos afectados por esta situación generalmente demostraron un deterioro en la función sistólica llegando a resultar en casos de falla cardíaca (9). De esta manera se trabaja y se trabaja en la relación entre los grados de disfunción sistólica y la cantidad de segmentos no compactos (9). Se puede decir en este sentido que con los datos existentes no se prueba necesariamente que los grados de disfunción inotrópica sean directamente y solamente relacionados con la extensión de las

trabeculaciones. De hecho pueden responder a otras causas madre tales como déficit de la perfusión subendocárdica, disminución del flujo de reserva coronario, fibrosis trabecular y otras aberraciones a nivel celular (9)

De hecho en un interesante trabajo de Fazio et al. (8) no reportaron correlación entre el número de segmentos no compactos y la reducción en la fracción de eyección cuando consideraron el modelo de 16 segmentos en el ventrículo izquierdo en 238 pacientes con no compactación aislada. Para este diagnóstico se utilizaron solo criterios ecocardiográficos. (8)

Los síntomas son principalmente debidos a disfunción sistólica ventricular izquierda, arritmias y complicaciones tromboembólicas. (19)

La disnea parece ser la presentación más común mientras que otros síntomas mayores incluyen dolor de pecho, palpitaciones, síncope, accidente cerebrovascular (ACV) y otros síntomas de embolismo pulmonar. La muerte súbita no es una entidad tan rara en esta patología debido a arritmias ventriculares malignas.(19)

Existen pocos estudios que repondan a la pregunta de si difiere la presentación de la enfermedad en relación a morfología, complicaciones y resultados entre los diferentes miembros de una misma familia. (biblio A)

Asociación con otras enfermedades

Un grupo de investigadores reportaron asociación con trastornos neuromusculares y dimorfismo facial mientras que otros no pudieron encontrar esta asociación.(19..5,33,34,35)???? Ver !!???

Se han realizado estudios enfocados en la prevalencia de enfermedades neuromusculares y otras anomalías cardíacas coexistentes en pacientes con miocardiopatía no compactada del VI. (biblio A)

Se encontró que tanto como el 75 % de los pacientes con MNCVI familiar presentan asociación con enfermedades neuromusculares. A pesar de esto la cuestión de que tan frecuente es en realidad esta asociación no ha sido claramente definida ya que la mayoría de los estudios no están direccionados a responder esto. (biblio A)

Dentro de los desórdenes neuromusculares asociados se encuentran la distrofia miotónica, la Neuropatía óptica hereditaria de Leber, distrofia muscular de becker (biblio A)

Entre las anomalías cardíacas relacionadas a pacientes y familiares de pacientes con MNCVI se encuentra la tetralogía de Fallot y la hipertrofia o engrosamiento del miocardio en ausencia de HTA, la miocardiopatía hipertrofica y la forma apical de miocardiopatía hipertrofica. (biblio A)

ELECTROCARDIOGRAMA

Diferentes anomalías que incluyen cambios del ST- T, bloqueo de rama izquierda, bloqueo AV completo, fibrilación auricular, extrasístoles ventriculares, taquicardia y fibrilación ventricular.

El patrón de WPW es más común en chicos. (19)

En relación a el aumento de duración del QRS (>120 ms) y prolongación del QTc no fueron predictores de muerte, FA o stroke en pacientes con miocardiopatía no compacta del VI.(26)

DIAGNOSTICO

Más comúnmente basados en los cambios morfológicos del ventrículo izquierdo.

El eco cardiograma ha sido el test no invasivo rutinario inicial para evaluación de estos pacientes y es aun de elección. (19)

Cuando el transtorácico no es satisfactorio el ecocardiograma de contraste, el transesofágico y el eco tridimensional en tiempo real son además una herramienta útil de diagnóstico. (19).2010

También se realiza diagnóstico por cateterismo con ventriculografía.(20)

La resonancia magnética cardiaca ha sido validada en un pequeño número de pacientes y a veces puede ser complementaria o aun superior que la ecocardiografía para establecer el diagnóstico. (19).2010

La resonancia magnética (RM), al igual que en otras miocardiopatías, está indicada en los casos de mala ventana ecográfica, cuando hay dudas en la ecografía, para valoración del ápex y con la finalidad de descartar trombos intraventriculares (20)2007 2008 (La RM evalúa mejor la extensión de la no compactación y la presencia de trombos intramurales y apicales(20)) .2007 2008

Uno de los principales obstáculos para el diagnóstico de esta entidad es la confusión con otros tipos de hipertrofia (MCPH e hipertensiva) y con la hipertrabeculación observada en corazones normales o asociada a otras enfermedades (miocardiopatía dilatada, displasia arritmogénica del ventrículo derecho)

La RM además de valorar grado y localización de la no compactación sirve para descartar hallazgos morfológicos y funcionales característicos de otras miocardiopatías y puede tener un papel en la valoración del pronóstico aportando información acerca de la fisiopatología y el posible sustrato de los trastornos de conducción.(20).2007 2008

Así se han realizado estudios de RM que cuantificaron entre otras variables la perfusión, el realce tardío y la función miocárdica a pacientes con MCPNCVI. Llegando al diagnóstico por un ratio no compactado / compactado > a 2.3 en telerdiástole en cualquiera de los tres ejes ventriculares largos (vale considerar que en el trabajo ahora citado los autores no tuvieron en cuenta al segmento apical para las mediciones puesto que la capa compactada suele ser más fina en esta área y puede condicionar cocientes elevados que resten especificidad, de esta manera no se considero el ratio arriba descrito en el segmento apical durante la selección de pacientes de este estudio(20))2007 2008

En este estudio citado (20) se objetivó aumento de los volúmenes TD y TS y una disminución de la fracción de eyección (40 +- 24%). También se observaron diferencias estadísticamente significativas en el valor medio del movimiento miocárdico con hipokinesia en el grupo de pacientes con no compactación (20)

El estudio histológico del miocardio no compactado ha mostrado lesiones isquémicas con moderados grados de fibrosis en el endocardio y en las trabeculaciones^{1,3}.

Se han objetivado defectos de perfusión transmurales con ²⁰¹Talio-SPECT5, y ¹³N-amonio-PET^{19,23}, así como defectos de perfusión subendocárdica en RM²⁴.

Esta disminución de la perfusión y de la reserva de flujo coronario miocárdico en pacientes con arterias coronarias normales ha sugerido un posible fallo de la microcirculación⁴ como mecanismo etiológico o como consecuencia del crecimiento desproporcionado de la masa ventricular y/o compresión del lecho coronario intramural por el miocardio hipertrofiado²³.

En reposo, la RM con estudio de perfusión permite identificar alteraciones de la microvascularización del miocardio (20)

En cuanto a la disminución de la pendiente ascendente máxima relativa del miocardio en los segmentos basal inferior, medial inferoseptal y medial inferior (zonas no correlacionables con un mayor grado de no compactación) Este parámetro refleja un enlentecimiento de la llegada del contraste al miocardio respecto a la luz ventricular, indicando muy probablemente una lesión de las ramas coronarias intramiocárdicas con déficit en la microvascularización²³.

Sin embargo, hay que tener en cuenta algunos sesgos de los estudios de perfusión como la heterogeneidad del campo magnético y numerosas trabéculas que no hacen fiable la cuantificación de la perfusión subendocárdica (en esta serie no se objetivó defectos en perfusión salvo en un paciente que se correlacionó con patología coronaria)

En nuestra serie de pacientes se objetivaron hallazgos característicamente asociados a la miocardiopatía dilatada: aumento de los volúmenes TD y TS del VI, disminución de la fracción de eyección y trastorno de la motilidad. El solapamiento de hallazgos de ambas entidades se describe también en otros estudios y se ha sugerido que la no compactación constituya un subtipo de miocardiopatía dilatada idiopática 27 (de bibliografía 20). (20)

En conclusión, en las imágenes de RM funcionales el VI no compactado presenta unas diferencias significativas respecto al sano con aumento de los volúmenes TD y TS, y disminución de la fracción de eyección y del movimiento miocárdico. También se observa, aunque sin poder eliminar completamente sesgos de observación, una disminución de la pendiente ascendente máxima relativa en los estudios de perfusión de primer paso.

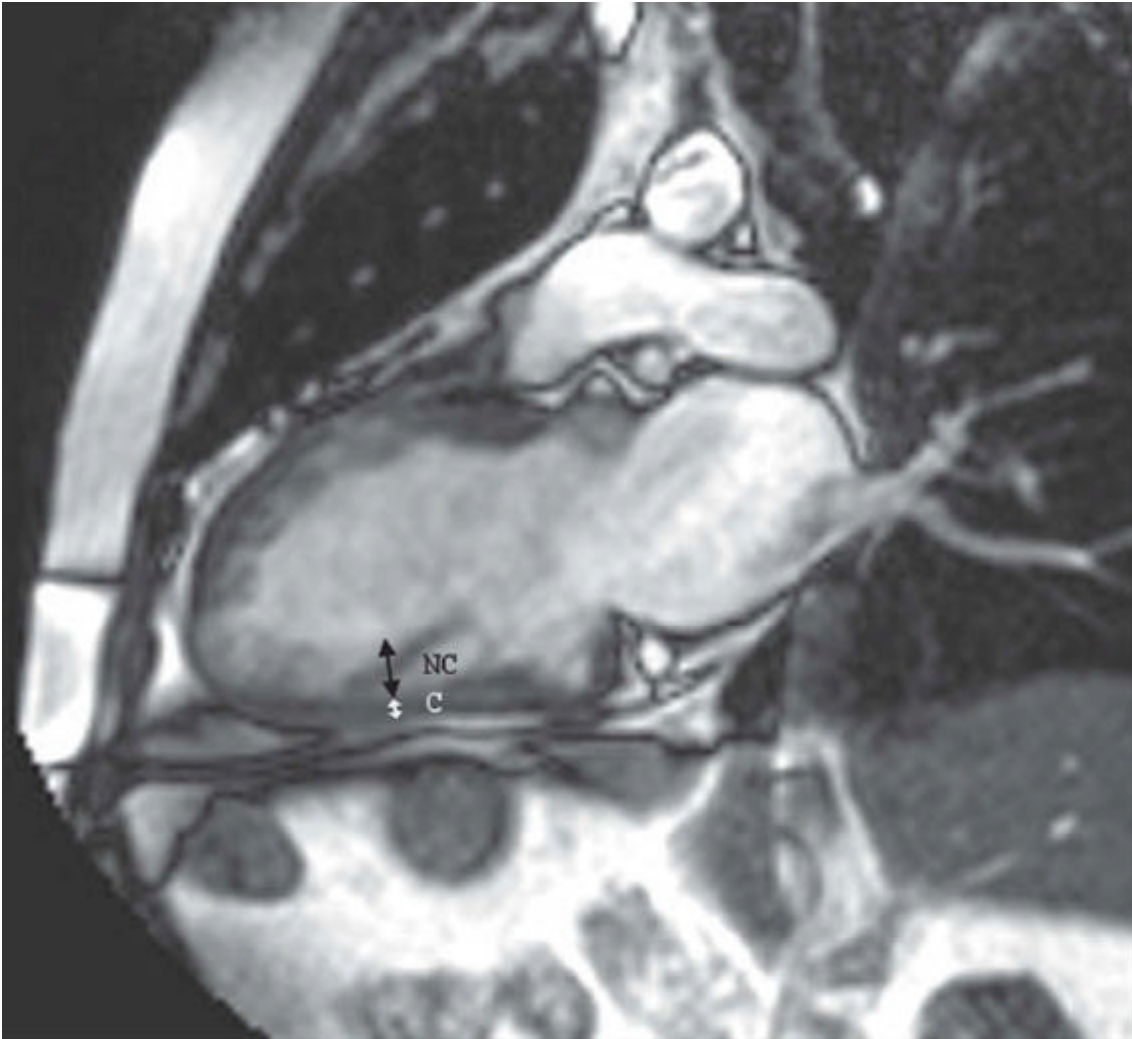


Figura 1 Imagen de una secuencia de cine RM en eje largo donde se observan las 2 capas del miocardio con la mayor *ratio* no compactado /compactado registrado en la cara inferior.

La tomografía computada es útil en un limitado número de casos.

Finalmente el diagnóstico de MNCVI puede ser hecho en corazones explantados o por autopsias (26,27,71).

DIAGNOSTICO ECOCARDIOGRAFICO

Stöllberger et al realizan el diagnóstico de ausencia de compactación a partir de los criterios diagnósticos ecocardiográficos del grupo de Jenni 3(33):

a) más de 3 trabéculas que sobresalen de la pared ventricular izquierda apicales a los músculos papilares, visibles en un mismo plano ecocardiográfico, al final de la diástole(A)2011

b) espacios intertrabeculares perfundidos desde la cavidad ventricular (según Doppler color) al final de la diástole (de biblio A 3)2011

c) relación > 2 entre capa sin compactar y capa compactada en el segmento con mayor hipertrabeculación en telesístole.

También especifican que hay que diferenciar las trabeculaciones de falsos tendones y bandas aberrantes (estos últimos van de pared lateral a septo y/o tienen consistencia y aspecto diferentes que el miocardio). (33)

Las trabeculaciones necesitan tener la misma ecogenicidad que el miocardio y deben moverse sincronicamente con las contracciones ventriculares (A 2011)

Tanto para la diferenciación entre trabeculaciones con falsos tendones y bandas aberrantes como para definir área de compactación ha sido de utilidad la angulación del transductor el uso de vistas atípicas en el ecocardiograma.(A)2011

Otros autores han utilizado unos criterios similares, pero utilizando la medida de la zona compacta y la zona trabeculada en telediástole, con una relación > 2 entre grosor total (zona compacta y no compacta) y capa compactada 4 .(33)

En otros casos se ha utilizado para el diagnóstico la combinación de ambos criterios^{5,6}. (33).

Otros trabajos realizados agregaron a estas características diagnósticas la ausencia de anomalías de origen congénito concomitantes. (26)

En relación a la distribución de los segmentos no compactados los correspondientes al sector apical lateral fueron los más frecuentemente involucrados. Y dentro de la pared lateral más frecuente el ápex que el segmento medio o basal.(26).

La fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue encontrada reducida en un 77 % de los pacientes con una media global de 41%(26). En relación a este dato cabe aclarar que no se encontró una correlación significativa entre el número de segmentos involucrados y la fey.(26) y que durante el seguimiento a 2.5 años de estos pacientes en un estudio de la Clínica Mayo no se objetivaron muertes en pacientes con fey ventricular izquierda conservada y menores de 70 años(26)

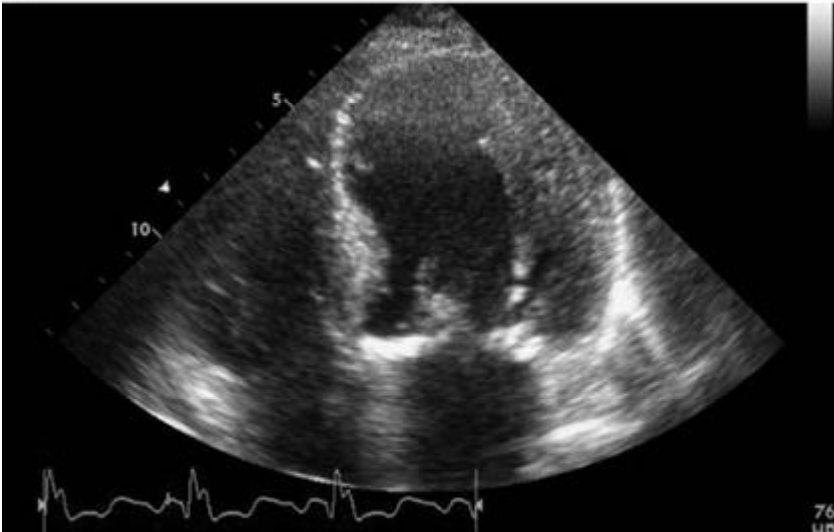
Un ejemplo del uso selectivo del Ecocardiograma con contraste fue el realizado por el departamento de Cardiología de la Universidad de Heidelberg en Alemania donde se recibió a un paciente con antecedentes de by pass coronario 9 años atrás y que fue remitido para evaluación adicional. Como datos positivos en su historia clínica se encontraban el hallazgo de un foramen oval permeable, una ceguera del ojo izquierdo debido a infarto retiniano a pesar de anticoagulación y ECG con bloqueo completo de rama izquierda. En la evaluación ecocardiográfica del ingreso se objetivó un componente hipertrófico masivo de localización preferencial en los segmentos anterolaterales e inferolaterales que incluía segmento basal y músculos papilares (esto último menos frecuente en la MNCVI-autor-) Dichos hallazgos simulaban una miocardiopatía infiltrativa(amiloidosis). Se realizó evaluación adicional para aclarar el espesamiento asimétrico de la pared. Se utilizó contraste en el corazón izquierdo (SonoVue®) y se confirmaron trabéculas con profundos recesos intertrabeculares sobre pared antero e inferolateral que comunicaban con cavidad ventricular. De esta manera se desenmascaró una miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo en el transcurso de la evaluación de un paciente coronario. Dicho paciente además presentó reestenosis de coronaria derecha y se le realizó angioplastia y colocación de stent con drogas. Cabe destacar en un paciente tan complejo la presencia de BCRI y fenómenos embólicos que pudieron ser también parte de la presentación de la miocardiopatía no compactada del VI.(3)

Se adjuntan las imágenes del ecocardiograma del paciente previo al bolo con el agente de contraste (3)

A

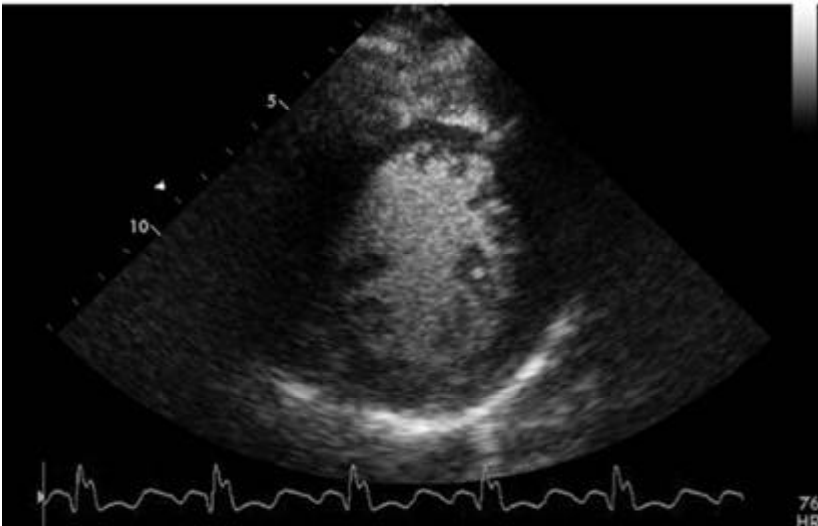


B

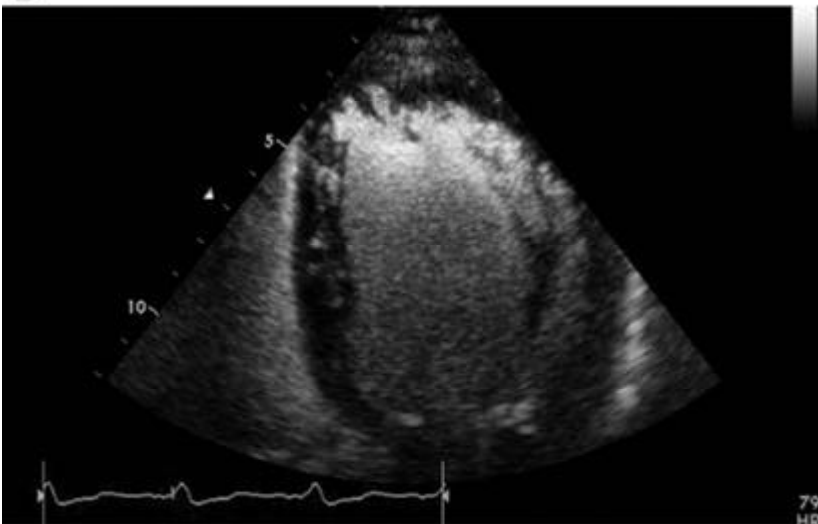


A continuacion imágenes con el contraste en cavidades izquierdas.

A



B



Empleando resonancia magnética, se ha señalado que el criterio más adecuado sería una relación entre zona no compacta y zona compacta $> 2,37$. 7 (33)

Nuevas modalidades ecocardiográficas como el speckle tracking pueden detectar tempranamente deterioro en la MNCVI (4) no se si ponerlo cuando hable de nuevas tecnicas

TRATAMIENTO

Se completara los tratamientos de la insuficiencia cardiaca de las embolias y las arritmias en el contexto de la MNCVI....

Resincronizacion

En recientes años se publicaron pequeños estudios que mostraron el beneficio de la terapia de resincronización cardiaca.(aa)

La Academia de Ciencias Medicas de China y el Colegio Médico de Pekín publicaron recientemente el caso de un paciente al que se le diagnostico Miocardiopatía no compactada del VI y que mejoró tras el tratamiento con resincronización. El paciente de 56 años , masculino, que había llegado con IC , NYHA III , dilatado con VFDVI 79mm , VFSVI 69 mm , Fey del 24 % y un Ecg con BCRI (QRS 198 ms) presentó tras 12 meses de seguimiento mejoría a CF I de NYHA, incremento de la FEY (47%), disminución de volúmenes ventriculares (VFDVI 58 mm Y VFSVI 44 mm) y el QRS fue de 132 ms.(aa....bibliografia en letras)

Otras publicaciones son coincidentes revelando mejorías a 39 meses de seguimiento en CF y Fey (de biblio aa 3), mayor remodelado reverso a 6 meses de seguimiento (de biblio aa 2) y hasta mejoría en algunos pacientes con qrs estrecho (de biblio aa , 4)

DISCUSIONES/ CONCLUSIONES

Es de interés cada vez mayor el reconocimiento de la miocardiopatía no compacta aislada del VI.

Enfocados entre otras cosas en la formación incompleta del endocardio con canales y trabéculas que podrían ser sustrato para eventos tromboembólicos y esos mismos pacientes tener mayor riesgo de desarrollo de arritmias ventriculares malignas y disfunción ventricular.(26)

Los criterios ecocardiográficos requieren proporción 2:1 de miocardio no compacto sobre compacto y factores operador dependiente pueden afectar la interpretación (26).

El pronóstico de los pacientes varía mucho de estudio a estudio .Mortalidad en el seguimiento con rangos de 2 a 47%, embolias sistémicas en 4 al 29%, insuficiencia cardiaca 24-53 % de los pacientes en seguimiento.(26) Taquicardia ventricular en el 20 a 47% sin embargo la mayoría Tv no sostenida. El pronóstico en este estudio fue mejor que en otros estudios con mortalidad en seguimiento a 3 años de 15% sin presencia de eventos embolicos o stroke . Los dos pacientes que fallecieron en el seguimiento tuvieron disfunción ventricular y trastornos de la relajación. Encontraron TVNS en el25% (26)

Es conocido que pacientes con miocardiopatía no compactada tienen disfunción distólica con alteraciones en la relajación (26)lo q favorece arritmias auriculares(26)

Este trabajo de la clínica mayo tiene valor reducido por poco número de pacientes y escaso seguimiento (2.5 años)(26)

CONCLUSIONES

BILBIOGRAFIA

19- Left Ventricular Noncompaction. Radha J. Sarmaa, Amar Chanab, Uri Elkayamca ABIM, Internal Medicine and Cardiovascular Diseases, University of Southern California, Division of Cardiovascular Medicine, Los Angeles County + USC Medical Center, Los Angeles, CA 90033, Los Angeles, CA 90033, USA
Progress in Cardiovascular Diseases 52 (2010) 264–273
www.onlinepcd.com

9 Reply to: Consensus on unsolved issues of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction is warranted

Gabriella Captur [a,?](#) , Petros Nihoyannopoulos [b](#)
a Department of Cardiology, Mater Dei Hospital, Malta
b Hammersmith Hospital, NHLI, Imperial College London, United Kingdom

8.(too A de bibliografía 9) Fazio G, Corrado G, Novo G, et al. Ventricular dysfunction and number of non compacted segments in non compaction: non-independent predictors. Int J Cardiol 2010;141(3):250–3.

33-Miocardopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. Lorenzo Monserrat Iglesias. Servicio de cardiología del hospital Universitario de la Coruña. Revista española de Cardiología 2008;61:112-5

26-Isolated Left Ventricular Noncompaction Syndrome

Christopher Stanton, MD, Charles Bruce, MD, Heidi Connolly, MD, Peter Brady, MBChB, MD,

Imran Syed, MD, David Hodge, MSc, Samuel Asirvatham, MD, and Paul Friedman, MD Mayo Clinic, Rochester, Minnesota. Manuscript received March 10,

2009; revised manuscript received and accepted May 22, 2009.

*Corresponding author: Tel: 507-255-2446; fax: 507-255-2550.

E-mail address: friedman.paul@mayo.edu (P. Friedman).

0002-9149/09/\$ – see front matter © 2009 Elsevier Inc. All rights reserved.* doi:10.1016/j.amjcard.2009.05.06

3 -Left ventricular non-compaction cardiomyopathy mimicking an infiltrative cardiac disease Sebastian J. Buss ?, Derliz Mereles, Hugo A. Katus, Stefan E. Hardt Department of Cardiology, Pneumology and Angiology, Department of Internal Medicine III, University of Heidelberg, INF 410, 69120 Heidelberg, Germany Received 14 January 2009; accepted 15 January 2009

Cuantificación de la función, perfusión y realce tardío del ventrículo izquierdo no compactado mediante resonancia magnética P. Calvillo^{a,*}, L. Martí-Bonmatí^{a,b}, F. Chaustre^{a,b},

I. Roldán^c, V. Mora^c, A. Peláez^c, J. Cogollos^a y J. Ballestín^a

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

^bServicio de Radiología, Hospital Quirón, Valencia, España

^cServicio de Cardiología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

Recibido el 20 de septiembre de 2007; aceptado el 21 de enero de 2008

Reversible isolated left ventricular non-compaction?

Luc W.M. Eurlings ?, Yigal M. Pinto, Robert M. Dennert, Sebastiaan C.A.M. Bekkers

Department of Cardiology, University Hospital Maastricht, The Netherlands

Received 21 January 2008; accepted 26 April 2008

Available online 9 August 2008

Left-ventricular non-compaction with coronary artery disease

Prashanth Panduranga ?, Mhamed Khamis Mikhaini

Department of Cardiology, Royal Hospital, P B 1331, Muscat-111, Sultanate of Oman

Reversed apical rotation and paradoxical increased left ventricular torsion in children

with left ventricular non-compaction

Floris E.A. Udink ten Cate ^{a,?}, Beate E. Schmidt ^b, Ruth Lagies ^a,

Konrad Brockmeier ^a, Narayanswami Sreeram ^a

^a Department of Pediatric Cardiology, Heart Center, University Hospital of Cologne, Cologne, Germany

^b Department of Pediatric Cardiology, Children's Hospital Cologne, Cologne, Germany

Type B aortic dissection in a patient with unknown left ventricular non-compaction cardiomyopathy: Cardiovascular magnetic resonance diagnosis

Ilaria D'Angeli ^{a,?}, Daniel Sürder, Giovanni Battista Pedrazzini, Tiziano Moccetti

Division of Cardiology, Cardiocentro Ticino, Lugano Switzerland

Received 10 November 2008; accepted 15 November 2008

Available online 23 December 2008

The R820W mutation in the MYBPC3 gene, associated with hypertrophic cardiomyopathy in cats, causes hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular non-compaction in humans? ,? ?

Tomas Ripoll Vera ^{a,?}, Lorenzo Monserrat Iglesias ^b, Manuel Hermida Prieto ^b, Martín Ortiz ^b,

Isabel Rodríguez García ^b, Nancy Govea Callizo ^c, Carlos Gómez Navarro ^d, Jordi Rosell Andreo ^c,

Jose María Gamez Martínez ^a, Guillermo Pons Llado ^e, David Cremer Luengos ^a, Joan Torres Marques ^a

^a Cardiology Department, Hospital Son Llatzer, Palma de Mallorca, Spain

^b Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña, Spain

^c Genetics Unit, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca, Spain

^d Cardiology Department, Hospital de Torrecárdenas, Almería, Spain

^e Cardiology Department, Clínica Palmplanas, Palma de Mallorca, Spain

Isolated left ventricular non-compaction: A larger part of submerged iceberg with criteria for diagnosis to the limits of standard

Giovanni Fazio [?], Luciana D'angelo, Claudia Visconti, Monica Lunetta, Filippo Sarullo,

Giuseppina Novo, Salvatore Novo

Department of Cardiology, University of Palermo, Italy

Received 22 August 2008; accepted 13 December 2008

Available online 31 January 2009

Ventricular dysfunction and number of non compacted segments in non compaction: Non-independent predictors

Giovanni Fazio ^{a,?}, Giovanni Corrado ^b, Giuseppina Novo ^a, Elisabetta Zachara ^e, Claudio Rapezzi ^{c,d}, Ali K. Sulafa ^{f,g}, Loredana Sutera ^a, Luciana D'angelo ^a, Claudia Visconti ^a,

Claudia Stollberger ^h, Luca Sormani ^b, Joseph Finsterer ⁱ, Yuksel Cavusoglu ^k, Gabriele Di Gesaro ^a, Emanuele Grassettonio ^j, Filippo Ferrara ^a, Massimo Galia ^j, Massimo Midiri ^j, Salvatore Pipitone ^l, Scipione Carerj ^m, Salvatore Novo ^a

^a Department of Cardiology, University of Palermo, Italy

^b Department of Cardiology, Valduce Hospital, Como, Italy

^c Institute of Cardiology, University of Bologna, Bologna, Italy

^d S. Orsola-Malpighi Hospital, Bologna, Italy

^e II Division of Cardiology, S. Camillo-Forlanini Hospital, Rome, Italy

^f Division of Pediatric Cardiology, Riyadh, Saudi Arabia

^g Division of Cardiac Surgery, Riyadh, Saudi Arabia

^h 2nd Medical Department, Krankenhaus, Vienna, Austria

ⁱ Krankenhaus Rudolfstiftung, Vienna, Austria

^j Department of Radiology, University of Palermo, Italy

^k Department of Cardiology, Osmangazi University, Eskisehir, Turkey

^l Division of Cardiology, Casa del Sole Hospital, Palermo, Italy

^m Department of Cardiology, University of Messina, Italy

Received 5 July 2008; accepted 30 November 2008

Available online 11 February 2009

Abstract

Review

Left ventricular non-compaction: Genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course

Gabriella Captur ^{a, ?}, Petros Nihoyannopoulos ^b

^a Department of Cardiology, Mater Dei Hospital, Malta

^b Hammersmith Hospital, NHLI, Imperial College London, United Kingdom

Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: Is segmental fibrosis the cause of tissue Doppler alterations and of EF reduction?

Giovanni Fazio [?], Giuseppina Novo, Calogero Casalicchio, Gabriele Di Gesaro, Loredana Sutera,

Emanuele Grassedonio, Eliana Cracolici, Valentina Pitruzzella, Egle Incalcaterra, Salvatore Pipitone, Massimo Midiri, Salvatore Novo

Department of Cardiology, University of Palermo, Italy

Department of Radiology, University of Palermo, Italy

Division of Cardiology, Casa del Sole Hospital, Palermo, Italy

Received 10 July 2007; accepted 4 August 2007

Available online 20 February 2008

A case report of left ventricular non-compaction in progression to dilated cardiomyopathy: Diagnostic utilization of multiple imaging modalities

Hsiang-Wei Yang^a, Jui-Peng Tsai^a, Chun-Ho Yun^b, Charles Jia-Yin Hou^a, Jen-Yuan Ku^a, Chung-Lieh Hung^{a,c,*}

^a Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan ^b Department of Radiology, Mackay Memorial Hospital, Taipei City, Taiwan ^c Department of Medicine, Mackay Medical College, and Mackay Medicine, Nursing and Management College, Taipei, Taiwan

Diagnosis and definition of biventricular non-compaction associated to Ebstein's anomaly

Giovanni Fazio ^{a, b, ?}, Claudia Visconti ^{a, b}, Luciana D'angelo ^{a, b}, Emanuele Grassedonio ^{a, b},

Giuseppe Lo Re ^{a, b}, Teresa D'Amico ^{a, b}, Loredana Sutera ^{a, b}, Giuseppina Novo ^{a, b},

Filippo Ferrara ^a, Massimo Midiri ^{a, b}, Salvatore Novo ^{a, b}

^a Department of Cardiology, University of Palermo, Italy

^b Department of Radiology, University of Palermo, Italy

Magnetic resonance in isolated noncompaction of the ventricular myocardium

Giovanni Fazio [?], Giuseppina Novo, Luciana D'angelo, Claudia Visconti,
Loredana Sutera,
Emanuele Grassettonio, Massimo Galia, Filippo Ferrara, Massimo Midiri,
Salvatore Novo

Department of Cardiology – University of Palermo, Italy

Department of Radiology – University of Palermo, Italy

Received 13 May 2008; accepted 15 November 2008

Available online 25 December 2008

Identification of a novel TPM1 mutation in a family with left ventricular noncompaction and sudden death

Bo Chang ^{a,h}, Tsutomu Nishizawa ^b, Michiko Furutani ^{b,c}, Akira Fujiki ^d, Masanao Tani ^e, Makoto Kawaguchi ^f,
Keijiro Ibuki ^a, Keiichi Hirono ^a, Hiromichi Taneichi ^a, Keiichiro Uese ^a, Yoshiko Onuma ^a, Neil E. Bowles ^g,
Fukiko Ichida ^{a,?}, Hiroshi Inoue ^d, Rumiko Matsuoka ^{b,c}, Toshio Miyawaki ^a

and Noncompaction study collaborators

^a Department of Pediatrics, University of Toyama, 2630 Sugitani, Toyama 930-0194, Japan

^b International Research and Educational Institute for Integrated Medical Sciences, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

^c Department of Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical University, Tokyo, Japan

^d Department of Internal Medicine, University of Toyama, Toyama, Japan

^e Department of Internal Medicine, Itoigawa Sogo Hospital, Itoigawa, Japan

^f Department of Pathology, Niigata Rosai Hospital, Niigata, Japan

^g Department of Pediatrics (Cardiology) University of Utah School of Medicine, Salt Lake City, UT, USA

^h Department of Pediatrics, The Xinhua Hospital affiliated to Dalian University, Dalian, China

Thorough search for myopathy increases the prevalence of noncompaction

Josef Finsterer ^{a,?} Claudia Stöllberger ^b

^a Krankenhaus Rudolfstiftung, Vienna, Austria

^b Second Medical Department, Krankenhaus Rudolfstiftung, Vienna, Austria

Received 8 August 2008; accepted 6 December 2008

Available online 9 January 2009