



ORIGINAL

## Miocardopatía no compactada: características clínicas, evolutivas y pronósticas en edad pediátrica. Resultados de un estudio multicéntrico

A. Sabaté Rotés<sup>a,\*</sup>, V.M. Huertas-Quiñones<sup>b</sup>, P. Betrián<sup>a</sup>, J. Carretero<sup>b,c</sup>, L. Jiménez<sup>b</sup>, J. Girona<sup>a</sup>, S. Uriel<sup>d</sup>, R. Perich<sup>e</sup>, R. Collell<sup>f</sup>, F. Prada<sup>b</sup> y D.C. Albert<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

<sup>b</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>c</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Joan XXIII, Tarragona, España

<sup>d</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Josep Trueta, Girona, España

<sup>e</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Parc Taulí, Sabadell, España

<sup>f</sup> Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan, Reus, España

Recibido el 4 de julio de 2011; aceptado el 25 de agosto de 2011

Disponible en Internet el 26 de noviembre de 2011

### PALABRAS CLAVE

Arritmia;  
Insuficiencia  
cardíaca;  
Miocardopatía

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La miocardopatía no compactada es una enfermedad congénita infrecuente pero su diagnóstico se está incrementando últimamente coincidiendo con un mejor conocimiento de la entidad.

**Pacientes y métodos:** Estudio multicéntrico que incluye pacientes pediátricos diagnosticados de miocardopatía no compactada según los criterios ecocardiográficos de Chin y Jenni.

**Resultados:** Se incluyó a un total de 29 pacientes, 15 niñas y 14 niños, con una edad mediana al diagnóstico de 5,6 años (0-17). Dieciséis pacientes (55%) tienen una lesión aislada, 8 (27,5%) comunicación interventricular asociada (uno de ellos con coartación de aorta), 3 (10%) error innato del metabolismo, 1 (3,5%) artritis idiopática juvenil y 1 otros. La localización de las trabéculas ha sido predominantemente en el ápex, afectando también en 11 casos (40%) la pared libre del ventrículo izquierdo y en 2 (7%) el ventrículo derecho. La evolución ha sido buena en 12 pacientes (41%), insuficiencia cardíaca congestiva 12 (41%), arritmias ventriculares precisando implante de desfibrilador automático 2 (7%), accidente vascular cerebral 1 (3,5%) y fallecimiento 2 (7%), ambos menores de 6 meses de vida ( $p < 0,05$ ). El tiempo mediano de seguimiento ha sido de 12 meses (2 meses a 8 años). El tratamiento se basa en combinación farmacológica y un paciente está en lista de trasplante cardíaco.

**Conclusiones:** Parece existir una relación entre el inicio precoz de la sintomatología y un peor pronóstico. Se describe una gran heterogeneidad clínica, evolutiva y pronóstica.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: annasabaterotes@gmail.com (A. Sabaté Rotés).

**KEYWORDS**

Arrhythmia;  
Cardiomyopathy;  
Heart failure

**Non-compacted cardiomyopathy: clinical characteristics, evolution and prognostic data in childhood. results of a multicentre study****Abstract**

*Introduction:* Non-compaction of the ventricular myocardium (NCVM) is a rare congenital heart disease. Heightened awareness has resulted in increased detection of the morphological features of NCVM in routine clinical practice.

*Patients and methods:* Multicentre study including paediatric patients affected by NCVM according to the echocardiographic criteria of Chin and Jenni.

*Results:* A total of 29 patients were included, 15 female and 14 male, the median age at diagnosis was 5 years and 7 months (birth to 17 years). Sixteen patients (55%) presented as an isolated lesion, 8 (27.5%) had a ventricular septal defect, one of them associated with aortic coarctation, 3 (10%) had an inborn error of metabolism, 1 (3.5%) had Juvenile Idiopathic Arthritis and 1 (3.5%) has a syndrome being studied. The location of the trabeculae has been predominantly at the apex, but also affected the left ventricle free wall in 11 patients (40%) and right ventricle in 2 (7%). No complications were present in 12 patients (41%), with cardiac failure in 12 patients (41%), an implantable cardioverter defibrillator was placed for ventricular arrhythmias in 2 patients (7%), stroke, 1 patient (3.5%) and death, 2 patients (7%), both of them less than 6 months of age ( $P < .05$ ). Median follow up was 12 months (2 months to 8 years). Current treatment includes carvedilol, ACEI's and ASA, and one patient is waiting for a cardiac transplantation.

*Conclusions:* Early onset of symptoms is associated with a poor prognosis. Clinical and prognostic heterogeneity is described.

© 2011 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

**Introducción**

La miocardiopatía no compactada (MNC) se caracteriza por la ausencia de compactación ventricular y persistencia de recesos intertrabeculares profundos. Es una enfermedad congénita poco frecuente pero cuyo diagnóstico se ha incrementado en los últimos años, coincidiendo con un mayor conocimiento de la entidad y mejoras en las técnicas de imagen.

Se describió por primera vez a mediados de los años ochenta<sup>1</sup> pero no fue hasta el 2006 que la American Heart Association (AHA) la clasificó como una entidad propia<sup>2</sup>. Se cree que es debido a una detención en la embriogénesis normal del corazón. El miocardio ventricular se compacta a las 5-8 semanas de gestación, progresando desde el epicardio hacia el endocardio y desde la base hacia el ápex, reduciéndose los espacios intertrabeculares hasta conformar capilares; una detención en este proceso originaría la enfermedad. Se han postulado numerosos defectos genéticos responsables, algunos de ellos con recurrencia familiar y relacionados con un fenotipo peculiar consistente en dismorfismo facial y/o retraso mental<sup>1</sup>. Se ha descrito asociada a otras anomalías cardíacas o, más raramente, puede ser un defecto aislado.

La ecocardiografía se considera el método diagnóstico de referencia, a partir de criterios establecidos en la literatura<sup>1,3,4</sup> (fig. 1). Según el criterio diagnóstico utilizado el número de pacientes afectos puede variar<sup>5</sup>, por lo que parece necesario consensuar criterios. Ante la complejidad de medir la función ventricular en estos pacientes, últimamente se ha propuesto la velocidad de la onda E/A en el anillo mitral para predecir el riesgo de ingreso por insuficiencia cardíaca, trasplante o muerte<sup>6</sup>. Por otro lado, también

se ha descrito el uso de la resonancia magnética (RM) para estratificar el pronóstico de la enfermedad<sup>7</sup> y en algunos casos se cree que podría ser una alternativa diagnóstica<sup>8</sup>, especialmente en aquellos casos con imágenes ecocardiográficas de baja calidad<sup>9</sup>. Las secuencias de angio-RM de captación tardía del contraste serían de especial utilidad<sup>9</sup>.

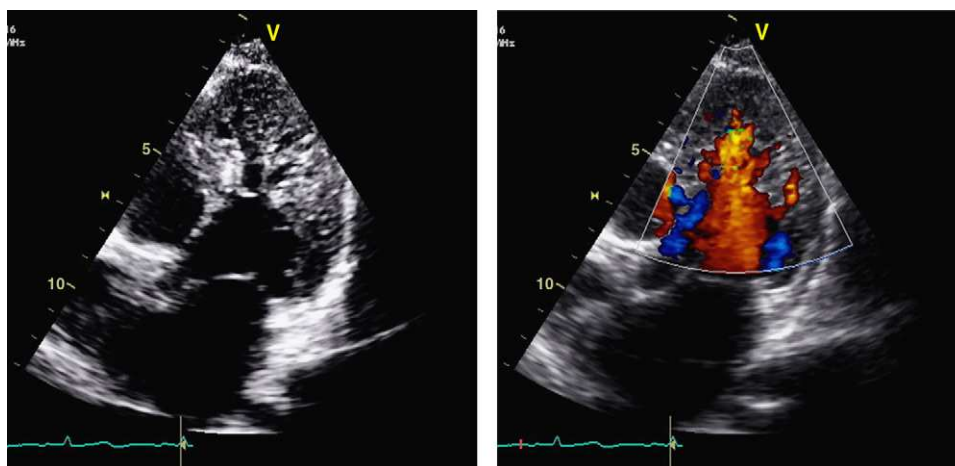
Actualmente, gracias al diagnóstico temprano y, probablemente, al tratamiento precoz, se cree que estos pacientes tienen mucho mejor pronóstico<sup>10</sup>. Aun así, los grandes temores siguen siendo los clásicamente descritos: disminución de la función sistólica progresiva, riesgo de embolia sistémica y riesgo de arritmias ventriculares<sup>1</sup>.

Son muchas las publicaciones centradas en el diagnóstico y pronóstico de esta enfermedad en el adulto<sup>1,3,10,11</sup> pero pocos grupos han contemplado el diagnóstico prenatal<sup>12</sup> o durante la infancia<sup>6,13</sup>.

El objetivo principal del estudio es conocer la situación actual de los pacientes afectados de MNC en nuestra región, presentar la experiencia en esta patología, analizar la evolución clínica y comparar los resultados con la literatura actual.

**Pacientes y métodos**

Estudio multicéntrico descriptivo que incluye a todos los pacientes pediátricos diagnosticados de MNC según los criterios ecocardiográficos de Jenni<sup>3</sup> y de Chin<sup>1</sup> desde enero de 1995 hasta diciembre de 2010. Se revisan las características clínicas y ecocardiográficas, como zona afectada, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo (VI) y fracción de eyección (FE). Se analizan los hallazgos en la RM, las complicaciones y el tratamiento.



**Figura 1** Ecocardiografía en plano 2 cámaras apical. Se puede observar el relleno con sangre de los espacios intertrabeculares en el Doppler color.

### Criterios diagnósticos del grupo de Jenni

Presencia de más de 3 trabéculas que sobresalen de pared del VI apicales a los músculos papilares en un mismo plano ecocardiográfico.

Flujo sanguíneo en cavidad ventricular dentro de los recesos trabeculares en el Doppler color (ápex y mitad inferior y mitad lateral de pared del VI).

Relación mayor de 2:1 entre la capa sin compactar (Y) y la capa compactada (X) en segmento con mayor hipertrabeculación en telesístole.

### Criterios diagnósticos del grupo de Chin

Relación  $> 2$  entre grosor total (zona compacta y no compacta) y la capa compactada en telediástole.

### Material

El ecocardiógrafo utilizado es un Equipo Philips iE33 y Vivid 5,7 de General Electrics Medical. Los hospitales participantes han sido: Hospital Tarragona (2 pacientes), Hospital Josep Trueta (2 pacientes), Hospital de Reus (2 pacientes), Hospital Parc Taulí (4), Hospital Sant Joan de Déu (6 pacientes) y Hospital Vall d'Hebron (13 pacientes). El diagnóstico ecocardiográfico de MNC fue realizado por un total de 11 profesionales, basándose en los criterios mencionados. Se han revisado las imágenes de 19 de los 29 casos por parte de 2 profesionales.

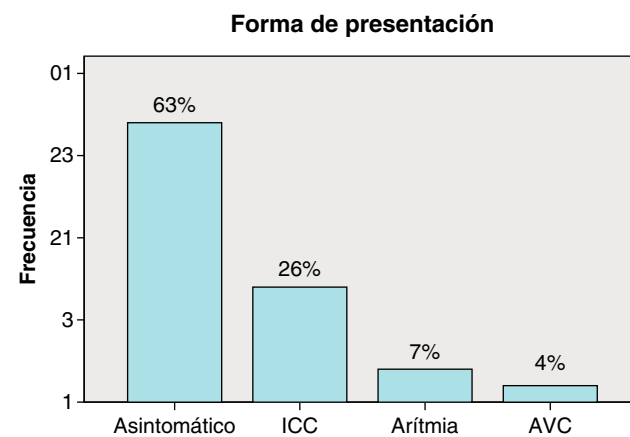
### Análisis estadístico

Primero se realiza un análisis descriptivo univariado para las variables cualitativas y cuantitativas descritas. Posteriormente, y para comprobar la existencia de asociaciones bivariadas, se utiliza la prueba exacta de Fisher. Se considera estadísticamente significativo cuando  $p$  es inferior a 0,05. El análisis de la supervivencia se realiza mediante el método de Kaplan-Meier. Se ha utilizado el SPSS 15.0 para el proceso de datos.

### Resultados

Se ha recogido un total de 29 pacientes, 14 varones y 15 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 5 años y 7 meses (rango desde el nacimiento hasta los 17 años). En 4 pacientes se inició el seguimiento intraútero por presentar 2 de ellos hallazgos compatibles con miocardiopatía hipertrófica, 1 dilatada y 1 insuficiencia cardíaca con hidropesía fetal. En el 40% de los pacientes el diagnóstico inicial fue distinto de MNC y fue durante el seguimiento, y coincidiendo con un mejor conocimiento de la entidad, que se llegó al diagnóstico de MNC. La forma de presentación ha sido variable (se detalla en la *fig. 2*). Tres pacientes tienen antecedentes familiares de MNC siendo 1 diagnosticado por estudio de familiar afectado.

Más de la mitad de los pacientes estudiados presentan MNC aislada ( $n=16$ , 55%). La malformación asociada con más frecuencia es la comunicación interventricular ( $n=8$ , 27,5%), de los que uno presenta coartación de aorta intervenida. En 4 pacientes (14%) la miocardiopatía se ha presentado en el contexto de un síndrome, 3 presentan un error innato del metabolismo (trastorno de la betaoxidación,



**Figura 2** Formas de presentación. AVC: accidente vascular cerebral; ICC: insuficiencia cardíaca congestiva.

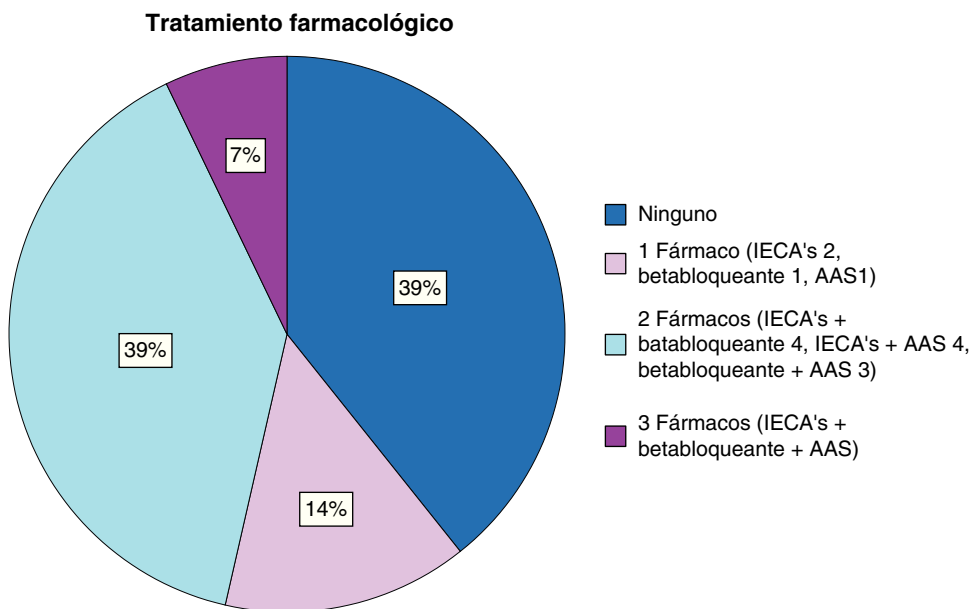


Figura 3 Tratamiento farmacológico: uso de IECA, bloqueadores beta y/o AAS de forma individual o asociada.

síndrome de Barth y una enfermedad mitocondrial en estudio) y un cuarto está en estudio sin diagnóstico claro. La localización de las trabéculas ha sido predominantemente en el ápex (todos los pacientes), afectando además en 11 casos (40%) la pared libre del VI y en 2 casos (7%) había además una afectación muy marcada del ventrículo derecho. El volumen diastólico del ventrículo izquierdo se encuentra dentro del intervalo normal según la superficie corporal en la mayoría de los pacientes; sólo un 27% de los casos presenta un z-score > 2. Presenta una FE disminuida (FE por Teich < 65%) un 41% de los pacientes al diagnóstico. Los datos ecocardiográficos se correlacionan bien con los de la RM, que se ha realizado en el 50% de los pacientes. La forma de presentación y la FE no se relacionan con la localización de las trabéculas de forma estadísticamente significativa, aunque parece haber una tendencia a una peor función ventricular en aquellos pacientes con más segmentos afectados.

El tratamiento recibido ha consistido en IECA, bloqueadores beta y AAS, utilizando en 2 pacientes (7%) un desfibrilador automático implantable por episodios de taquicardia ventricular, *torsade de pointes* y fibrilación ventricular. Más de la mitad de los pacientes han recibido algún tratamiento farmacológico, como puede observarse en la figura 3. Se han utilizado otros tratamientos como la digoxina o la amiodarona en algunos casos.

La mediana de tiempo de seguimiento ha sido de 12 meses (rango 2 meses a 7 años y 8 meses), con una supervivencia del 90%. La evolución ha sido buena en 12 pacientes (41%), sin complicaciones y estado funcional I de la NYHA, 12 (41%) presentan insuficiencia cardiaca congestiva (ICC), en 2 (7%) se colocó un desfibrilador automático implantable (DAI) y 1 (3,5%) presentó un accidente vascular cerebral. Dos pacientes fallecieron (7%), ambos antes de los 6 meses de vida ( $p < 0,05$ , fig. 4); uno presentó una muerte súbita en el domicilio y no se realizó necropsia; el otro falleció en lista de trasplante cardiaco por ICC secundaria a arritmias ventriculares incoercibles, siendo la necropsia consistente con los

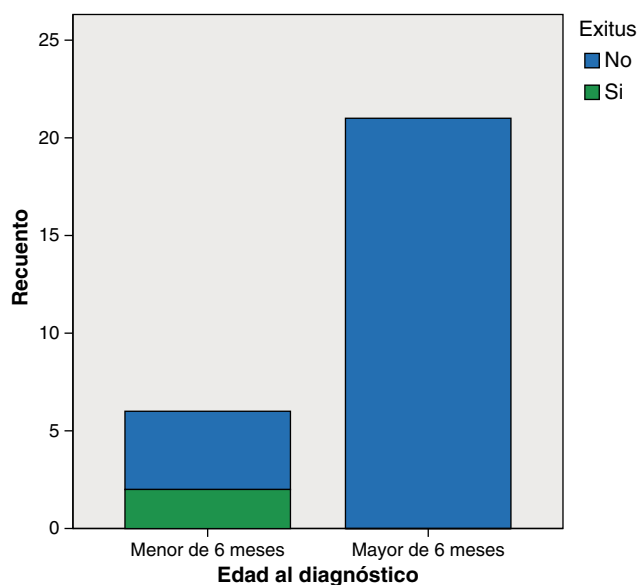


Figura 4 Defunción en relación con la edad al diagnóstico.

hallazgos ecocardiográficos. Actualmente, un paciente está en lista de trasplante cardiaco.

### Discusión

La MNC es una entidad descrita recientemente y su diagnóstico es cada vez más frecuente. Los criterios diagnósticos están en constante revisión, ya que hasta el momento se basan en apreciaciones subjetivas<sup>14</sup> y está en discusión si se está englobando bajo el mismo concepto entidades distintas con diferente historia natural y pronóstico.

Aunque la mayoría de los artículos en la literatura manifiestan una mayor frecuencia en varones<sup>1,15</sup>, Tsai et al.<sup>16</sup>

**Tabla 1** Comparativa de estudios de miocardiopatía no compactada en población pediátrica

Características	Chin et al. <sup>1</sup>	Ichida et al. <sup>15</sup>	Pignatelli et al. <sup>25</sup>	McMahon et al. <sup>6</sup>	Tsai et al. <sup>16</sup>	Presente estudio
Número pacientes	8	27	36	56	46	29
Varones (%)	63	56	56	–	50	48,2
Edad mediana al diagnóstico (años)	7	5	0,25	1,3	0,44	5,75
Mediana de seguimiento (años)	≤ 5	6	3,2	2,25	1,2	1
FE disminuida (%)	63	48	83	–	52	41
Síntomas de ICC (%)	63	22	39	25	54	41
Embolias (%)	38	0	0	–	2	3,5
Anomalías ECG (%)	88	88	75	23	80	7
WPW (%)	13	15	17	–	7	–
Taquicardia ventricular (%)	38	0	3	11	4	7
Defunción (%)	38	7	14	14	20	7
Trasplante cardiaco (%)	0	4	11	7	0	0

ECG: electrocardiograma; FE: fracción de eyección; ICC: insuficiencia cardiaca congestiva; WPW: Wolf Parkinson White. Modificado de Tsai et al.<sup>16</sup> con permiso del autor y del editor.

describen una afectación igual entre sexos y en el presente estudio se da una mayor afectación en mujeres. La edad al diagnóstico no difiere de otras series y depende sobre todo del índice de sospecha y del conocimiento de la entidad. En algunos pacientes se había detectado una miocardiopatía intraútero pero no fue hasta el nacimiento o más tarde que se diagnosticó de MNC. Ya se ha descrito en la literatura casos de hidropesías fetal secundarios a MNC<sup>17,18</sup> pero faltan criterios para el diagnóstico intraútero y parece difícil decidir a partir de qué edad gestacional se considera que el miocardio hipertrabeculado es patológico.

La MNC puede ser aislada, presentarse junto otros defectos cardiacos (el más frecuente la comunicación interventricular<sup>16</sup>) o formar parte de un síndrome. Se han descrito formas familiares y esporádicas, siendo las primeras el 20-50% de los casos<sup>14,15,19</sup>. En la actualidad, el estudio de familiares de primer grado de pacientes afectados está recomendado<sup>20</sup>. Se han identificado múltiples genes responsables para los casos familiares, algunos ligados al cromosoma X como el G4.5 del cromosoma Xq28 asociados al síndrome de Barth, entre otros<sup>10,15,21,22</sup>.

La insuficiencia cardiaca, el tromboembolismo y las arritmias ventriculares son las manifestaciones clínicas mayores más temidas de la enfermedad y condicionan el tratamiento y pronóstico de estos pacientes. Las arritmias ventriculares son una forma de inicio poco frecuente. En la serie que se presenta cabe destacar un paciente que se diagnosticó a raíz de una convulsión secundaria a fibrilación ventricular. Dicho paciente presentó una salva de taquicardia ventricular polimórfica durante la realización de un electroencefalograma, signo que condujo al diagnóstico final de MNC.

La ecocardiografía sigue siendo la prueba diagnóstica de referencia, según los criterios diagnósticos descritos anteriormente. Actualmente, se postula el uso del Doppler tisular y el *strain* para el estudio de la función ventricular en estos pacientes<sup>6,23</sup>. La RM y la ventriculografía también se han considerado útiles, sobre todo en aquellos casos con mala ventana ecocardiográfica<sup>24</sup>.

Aunque el estudio presenta las limitaciones atribuibles a un estudio retrospectivo, se ha observado un peor pronóstico en pacientes diagnosticados en la primera infancia

con una asociación estadísticamente significativa, tal como se ha descrito previamente en la literatura<sup>16</sup>. Aún así, y de acuerdo con otros estudios publicados<sup>15</sup>, cabe destacar que un porcentaje no desestimable de pacientes estudiados están asintomáticos y sin recibir ningún tratamiento en la actualidad, dato que contrasta con lo descrito inicialmente en la literatura<sup>1</sup>. En la [tabla 1](#) se realiza una comparativa con otros estudios realizados en población pediátrica.

Este es el primer estudio multicéntrico sobre MNC en la infancia que se realiza en nuestro país y parece que existe una heterogeneidad clínica y evolutiva de acuerdo con otros estudios publicados<sup>5,14</sup>. Probablemente, la MNC sería una manifestación morfológica que aparecería en diferentes enfermedades con etiología, clínica, evolución y pronóstico diferentes.

En resumen, una gran variabilidad clínica, evolutiva y pronóstica. Aún así, parece claro que el comienzo precoz de sintomatología se asocia a un mayor riesgo de defunción durante la infancia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82:507–13.
- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807–16.
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step

- towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86:666-71.
4. 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.
  5. 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 for a reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J*. 2008;29:9-95.
  6. McMahon CJ, Pignatelli RH, Nagueh SF, Lee VV, Vaughn W, Valdes SO, 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;93:676-81.
  7. Soler R, Rodriguez E, Monserrat L, Alvarez N. MRI of sub-endocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction. *J Comput Assist Tomogr*. 2002;26:373-5.
  8. Weiss F, Habermann CR, Lilje C, Razek W, Sievers J, Weil J, et al. MRI in the diagnosis of non-compacted ventricular myocardium (NCVM) compared to echocardiography. *Rofo*. 2003;175:1214-9.
  9. Iwashima S, Ishikawa T, Ohzeki T. Delayed enhancement cardiac MRI in isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in a child. *Circ J*. 2008;72:676-8.
  10. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2005;26:187-92.
  11. Markiewicz-Loskot G, Moric-Janiszewska E, Loskot M, Szydłowski L, Weglarz L, Hollek A. Isolated ventricular non-compaction: clinical study and genetic review. *Europace*. 2006;8:1064-7.
  12. Moura C, Hillion Y, Daikha-Dahmane F, Eydoux P, Fallet C, Oury JF, et al. Isolated non-compaction of the myocardium diagnosed in the fetus: two sporadic and two familial cases. *Cardiol Young*. 2002;12:278-83.
  13. Lilje C, Razek V, Joyce JJ, Rau T, Finckh BF, Weiss F, et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur Heart J*. 2006;27:1855-60.
  14. Monserrat L. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:112-5.
  15. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol*. 1999;34:233-40.
  16. Tsai SF, Ebenroth ES, Hurwitz RA, Cordes TM, Schamberger MS, Batra AS. Is left ventricular noncompaction in children truly an isolated lesion? *Pediatr Cardiol*. 2009;30:597-602.
  17. Richards A, Mao CY, Dobson NR. Left ventricular noncompaction: a rare cause of hydrops fetalis. *Pediatr Cardiol*. 2009;30:985-8.
  18. 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.
  19. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:493-500.
  20. Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, Seidman CE, Taylor MRG, Towbin JA. Genetic evaluation of cardiomyopathy - A Heart Failure Society of America Practice Guideline. *J Card Fail*. 2009;15:83-97.
  21. Siles JR, Arizón JM, López A, Mesa D, López F, Ramírez A. Forma aislada de miocardiopatía esponjiforme. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55:71-3.
  22. Monserrat L, Hermida-Prieto M, Castro-Beiras A, De Cardiología SE, De Guadalupe NS. Avances en miocardiopatía dilatada idiopática: del genotipo al fenotipo clínico. *Rev Esp Cardiol Supl F*. 2007;7:2-13.
  23. Eidem BW. Noninvasive evaluation of left ventricular noncompaction: what's new in 2009? *Pediatr Cardiol*. 2009;30:682-9.
  24. 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.
  25. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer MJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;108:2672-8.