

Miocardopatía no compactada: una serie de 15 casos

ANDRÉS ENRÍQUEZ P., RICARDO BAEZA V., LUIGI GABRIELLI N.,
SAMUEL CÓRDOVA A., PABLO CASTRO G.

Non compaction cardiomyopathy: a series of 15 cases

Background: Non compaction cardiomyopathy is a rare disorder caused by the arrest of myocardial compaction during embryogenesis, leading to a noncompacted endocardial layer with marked hypertrabeculation and deep recesses. **Aim:** To report the clinical and echocardiographic characteristics of a series of 15 adult patients with non-compaction cardiomyopathy. **Patients and Methods:** We included a total of 15 patients aged 52 ± 17 years (40% males) diagnosed at our echocardiography laboratory between January 2001 and July 2010. **Results:** The form of presentation was heart failure in 53% of subjects, syncope in 20%, ventricular arrhythmias in 13% and stroke in 7%. Left ventricular end-diastolic diameter was 66 ± 11 mm and estimated ejection fraction was $27 \pm 10\%$. Apical and/or midventricular segments of the left ventricle were involved in all the cases. Pulmonary hypertension was present in 40%. The average follow-up was 19 months and no patient died during this period. Sixty seven percent of the patients had manifestations of heart failure, 27% presented sustained ventricular arrhythmias and 20% had atrial fibrillation or flutter, whereas 13% had cerebral embolic events. An automated internal cardioverter defibrillator was implanted in 47% of patients. **Conclusions:** Non-compaction cardiomyopathy is associated with high cardiovascular morbidity. The diagnosis is made in advanced stages of the disease, with significant dilation and ventricular dysfunction.

(Rev Med Chile 2011; 139: 864-871).

Key words: Cardiomyopathies; Heart failure; Isolated non compaction of the ventricular myocardium.

Departamento
de Enfermedades
Cardiovasculares. Pontificia
Universidad Católica de
Chile.

Recibido el 30 de diciembre
de 2010, aceptado el 6 de
mayo de 2011.

Correspondencia a:
Dr. Pablo Castro
Hospital Clínico Pontificia
Universidad Católica de
Chile.
Marcoleta 367
Santiago, Chile.
Email: pcastro@med.puc.cl

La no compactación aislada del ventrículo izquierdo o miocardiopatía no compactada (MCNC), descrita por primera vez en 1984¹, es una miocardiopatía congénita poco frecuente caracterizada por la presencia de múltiples trabeculaciones prominentes y profundos recesos intratrabeculares². Se postula que sería consecuencia de una detención del desarrollo embrionario del miocardio, aunque evidencia reciente sugiere que algunos casos podrían ser adquiridos³. Descrita en un comienzo en niños, actualmente está siendo reportada con frecuencia creciente en adultos⁴. Las manifestaciones clínicas son variables, sin embargo, la presentación característica está constituida por la tríada de insuficiencia cardíaca, arritmias y manifestaciones embólicas, y los reportes exis-

tentes revelan que tendría un pronóstico pobre⁵. En Chile, existe poca información respecto a su prevalencia o espectro de presentación.

El presente estudio retrospectivo tiene como objetivo comunicar los antecedentes clínicos, las características imagenológicas y la evolución de una serie de 15 pacientes adultos portadores de MCNC diagnosticados en el Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile en los últimos 10 años.

Métodos

Se incluyeron todos los pacientes diagnosticados en nuestro laboratorio de ecocardiografía entre enero del año 2001 y julio de 2010, los cuales

fueron identificados mediante búsqueda en la base de datos informática del laboratorio. Fueron excluidos los pacientes pediátricos y los portadores de cardiopatías congénitas. Además se excluyó un paciente por no contar con las imágenes y un segundo paciente por no disponer de antecedentes clínicos. Se llevó a cabo una revisión minuciosa de la historia médica de los pacientes mediante lectura de fichas clínicas y consulta con los cardiólogos tratantes. Los datos clínicos recogidos incluyeron síntomas de presentación, historia médica, clase funcional New York Heart Association (NYHA), antecedentes familiares, medicamentos, datos electrocardiográficos y tiempo de seguimiento, así como los datos relativos al implante de desfibrilador (ICD) en los casos en que dicho dispositivo fue indicado. Dos ecocardiografistas experimentados revisaron los ecocardiogramas para confirmar el diagnóstico de no compactación aislada del ventrículo izquierdo de acuerdo a criterios previamente publicados, debiendo existir concordancia entre ambos ecografistas. Estos criterios incluyeron 1) presencia de trabeculaciones prominentes de predominio en ápex y segmentos medios de pared inferior y lateral; 2) recesos intertrabeculares profundos comunicados con la cavidad ventricular y con evidencia de flujo sanguíneo al Doppler; 3) razón entre miocardio no compactado y compactado $> 2,0$ en telesístole; y 4) ausencia de anomalías congénitas concomitantes (Tabla 1).

Los datos ecocardiográficos obtenidos incluyeron el número y localización de los segmentos no compactados, fracción de eyección (FE) ventricular izquierda calculada por método de Simpson, dimensiones del ventrículo izquierdo por modo

M, tamaño auricular izquierdo y presencia y magnitud de hipertensión pulmonar. Se determinó además la función diastólica mediante evaluación del patrón de influjo mitral, patrón del flujo venoso pulmonar y doppler tisular del anillo mitral. De acuerdo a esto la función diastólica fue catalogada como normal, relajación alterada, pseudonormal y patrón restrictivo. Para describir la distribución de la no compactación, la pared del ventrículo izquierdo fue dividida en 13 segmentos. La base y la región medioventricular fueron divididos en 6 segmentos (inferior, inferolateral, lateral, septal, anterior y anteroseptal) y la punta y los segmentos apicales se consideraron un solo segmento (apical).

Para la descripción de los datos las variables categóricas se expresaron en forma de porcentajes y las variables continuas como promedio \pm desviación estándar.

Resultados

Un total de 15 pacientes cumplieron los criterios de MCNC durante el período estudiado. Considerando que en este período la cantidad de ecocardiogramas realizados asciende a cerca de 50.000, la prevalencia estimada es de 1 caso por cada 3.300 exámenes efectuados. Los datos clínicos de los pacientes se ilustran en la Tabla 2. Al momento del diagnóstico la edad media era 52 ± 17 años (rango 18-75 años) y el 40% eran hombres (razón hombre: mujer de 1:1,5). Un paciente tenía

Tabla 1. Criterios ecocardiográficos para el diagnóstico de no-compactación aislada del ventrículo izquierdo (Oechslin)

1. Presencia de múltiples trabeculaciones prominentes, particularmente en el ápex y pared libre del ventrículo izquierdo
2. Recesos intertrabeculares profundos comunicados con la cavidad ventricular, demostrado por el doppler color
3. Estructura bilaminar del endomiocardio con una razón en fin de sístole entre la capa endocárdica no-compactada y la capa epicárdica compactada > 2 en adultos y $> 1,4$ en niños
4. Exclusión de otras cardiopatías congénitas o adquiridas

Tabla 2. Características clínicas

Sexo masculino	6 (40%)
Edad de presentación (años)	52 ± 17 (18-75)
Duración del seguimiento (meses)	19
Manifestaciones clínicas durante el seguimiento	
Síntomas de insuficiencia cardiaca	67%
Arritmias sostenidas (ventriculares o supraventriculares)	27%
Síncope	20%
Embolias sistémicas	13%
NYHA	
I/II	60%
III/IV	40%
Bloqueo de rama izquierda	47%

antecedentes de muerte súbita inexplicada en un hermano menor de 40 años, planteándose en este caso la sospecha de agregación familiar.

En relación a los síntomas que motivaron la indicación del ecocardiograma diagnóstico, 53% de los pacientes debutó por un cuadro de insuficiencia cardíaca (40% en clase funcional NYHA III-IV), 20% se presentó por síncope recurrente, 13% por arritmias ventriculares y 7% (una paciente) por embolia cerebral (Figura 1). En un caso también el diagnóstico fue hecho en un paciente asintomático desde el punto de vista cardiovascular a quien se le solicitó un ecocardiograma en contexto de una evaluación por alteración de la función renal. En los 3 pacientes que debutaron con síncope se sospechó una etiología arrítmica, evidenciándose episodios de taquicardia ventricular no sostenida en el Holter en dos de los

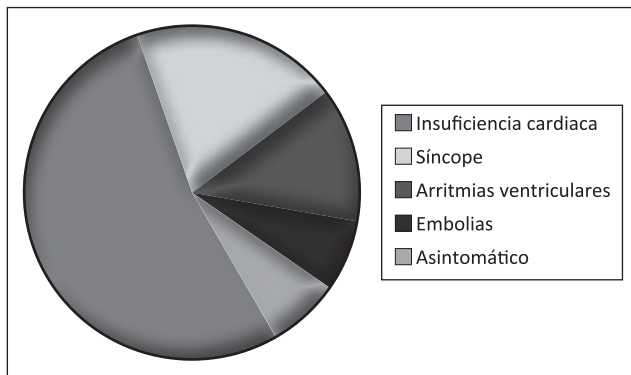


Figura 1. Forma de presentación inicial.

Tabla 3. Características ecográficas al momento del diagnóstico

DTDVI	66 ± 11 mm	(normal < 60 mm)
Fracción de eyección	27 ± 10%	(normal > 50%)
Grosor del septum basal	9,6 ± 2 mm	
Grosor de la pared posterior	10,0 ± 2 mm	
Tamaño auricular izquierdo	45 ± 10 mm	
Presión sistólica de arteria pulmonar	39 ± 14 mm	
Función diastólica:		
Normal	20%	
Relajación alterada	13%	
Pseudonormal	47%	
Patrón restrictivo	20%	

DTDVI: Diámetro telediastólico del VI.

casos y el otro fue sometido a un estudio electrofisiológico, que fue positivo para inducción de taquicardia ventricular monomorfa. En total, el 67% de los pacientes presentó manifestaciones de insuficiencia cardíaca en el transcurso del seguimiento, ya sea al momento del diagnóstico o en forma posterior, 27% cursó con arritmias ventriculares sostenidas y 20% con fibrilación auricular o flutter, mientras que 13% presentó manifestaciones embólicas cerebrales. El ECG era anormal en la mayoría de los casos, siendo las alteraciones más frecuentes el bloqueo completo de rama izquierda (presente en 47% de los casos) y las alteraciones inespecíficas del segmento ST (27%). No se observó preexcitación sugerente de vías accesorias aurículo-ventriculares.

La Tabla 3 muestra las características ecocardiográficas de los pacientes. El 73% de los pacientes tenía dilatación de la cavidad ventricular izquierda y la FE se encontraba deprimida (< 50%) en el 80% de los casos. El diámetro de fin de diástole del ventrículo izquierdo era de 66 ± 11 mm y la FE estimada de 27 ± 10%. La prevalencia de disfunción diastólica en sus distintos grados también fue elevada (80%). Respecto a la distribución de la no compactación, el segmento apical se encontraba comprometido en la totalidad de los casos, seguido en frecuencia por los segmentos medioventriculares de la pared inferolateral, inferior y lateral (Figuras 2 y 3). El 40% de los pacientes tenía hipertensión pulmonar, la que era moderada a severa en 27% de los casos. Cuatro pacientes tenían insuficiencia mitral al menos moderada. No se observó imágenes sugerentes de trombos intracavitarios. Siete pacientes fueron sometidos a estudio coronario, el cual mostró enfermedad no significativa en 2 casos y fue normal en el resto.

En 5 de los pacientes el estudio fue complementado con una cardiioresonancia magnética, la que fue concordante con el diagnóstico y en 2 de los casos mostró focos de hipercaptación tardía con Gado-linio compatibles con fibrosis y/o necrosis (Figuras 4 y 5). Ambos pacientes tenían

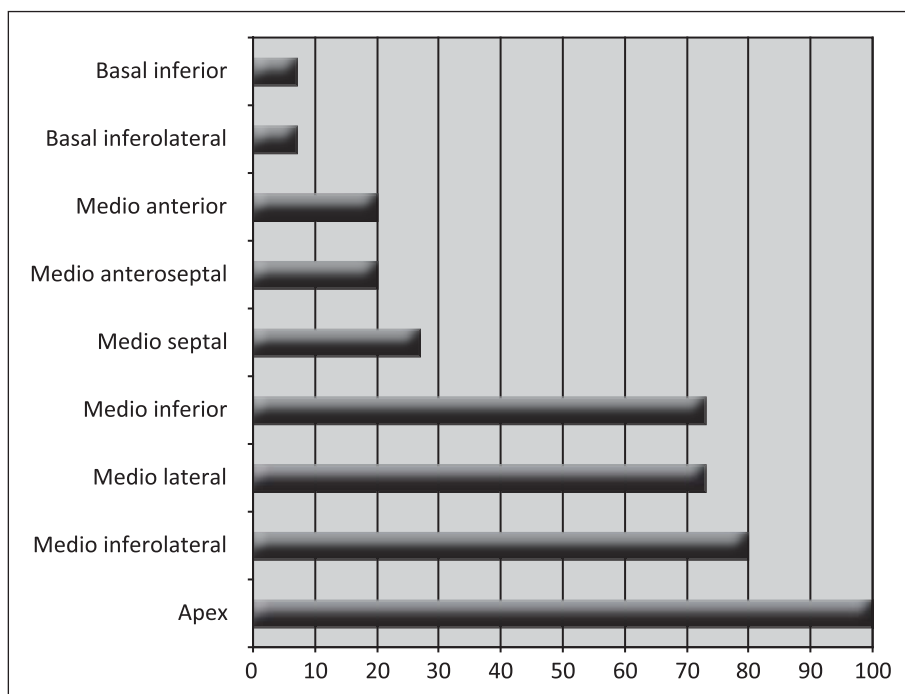


Figura 2. Distribución de los segmentos afectados con no compactación.

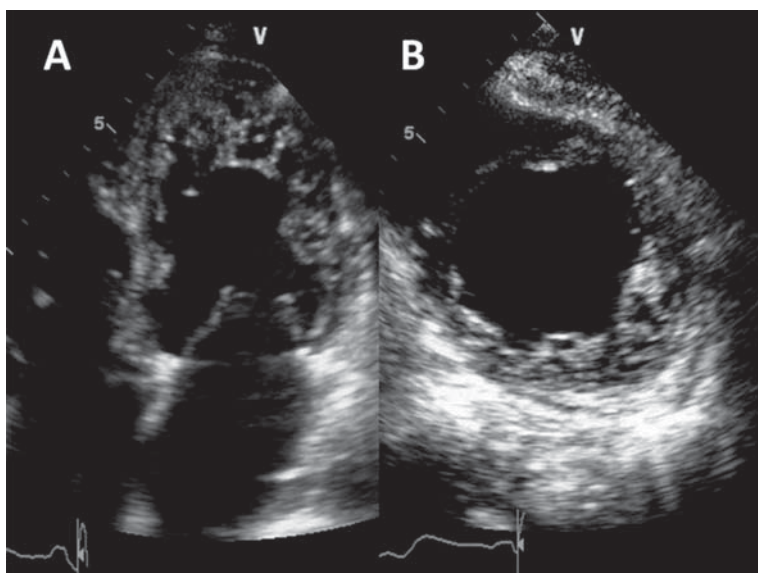


Figura 3. A. Visión eje largo de 4 cámaras que muestra grandes trabeculaciones y recesos intertrabeculares en pared lateral, ápex y parte del septum interventricular. Estas alteraciones abarcan prácticamente todo el espesor del miocardio. **B.** Visión en eje corto a nivel medio-ventricular en donde se observan trabeculaciones y recesos intertrabeculares en la pared inferolateral que comprometen más del 2/3 del grosor miocárdico.

enfermedad avanzada, con síntomas NYHA III y función ventricular severamente deprimida (FE 15 y 20% respectivamente).

El promedio de seguimiento fue de 19 meses (rango 3 a 87 meses), durante el cual ningún paciente falleció. Se implantó un cardiodesfibrilador en el 60% de los pacientes. La indicación del dispositivo fue arritmias ventriculares en 4 de los casos y disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo en los 5 restantes⁶. En un paciente joven se llevó a cabo ablación por radiofrecuencia de una taquicardia ventricular.

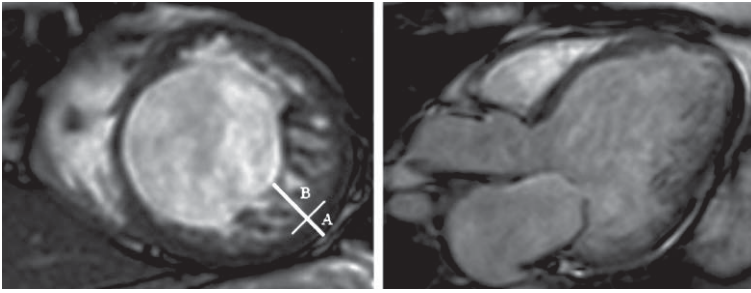


Figura 4. Resonancia magnética cardiaca en ejes corto (izquierda) y largo (derecha). Se muestra el aspecto bilaminar del miocardio con una capa compactada (A) y no-compactada (B). La razón capa compactada/no-compactada medida en telediástole (B/A) fue mayor a 2,5.

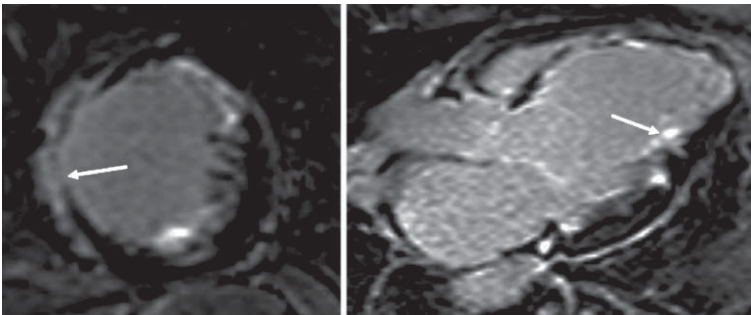


Figura 5. Secuencias de realce tardío con Gadolinio muestran hipercaptación a nivel de las trabeculaciones y regiones subendocárdicas del septum y pared anterolateral.

Discusión

La no compactación aislada del ventrículo izquierdo fue incluida en la categoría de miocardiopatías no clasificadas en 1995 por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y más recientemente la clasificación de 2006 de la American Heart Association (AHA) la describe dentro del grupo de las miocardiopatías genéticas⁷. Si bien se trata de una condición rara, ha sido reportada con frecuencia creciente en los últimos años a medida que mejora la resolución de los métodos de imagen y que existe más conciencia acerca de su existencia.

En nuestro país no encontramos series publicadas de pacientes adultos. Gómez et al presentaron una serie de 11 pacientes (14-77 años) en el Congreso Chileno de Cardiología de 2004, en el que también se incluyó a pacientes con cardiopatías congénitas⁸, y también se dispone de una serie pediátrica de 8 pacientes (3 meses a 11 años), de los cuales el 100% tenía compromiso de la función ventricular y la mitad se presentó por insuficiencia cardiaca⁹.

La prevalencia real de la enfermedad es desconocida. En una de las series iniciales¹⁰ la frecuencia fue de 0,014% en pacientes referidos a un centro

de ecocardiografía, pero series publicadas con posterioridad han reportado tasas mayores, probablemente por el mayor reconocimiento de esta condición. La prevalencia detectada en esta serie fue de 1: 3.300 (0,03%), sin embargo, nuestra población corresponde a un grupo altamente seleccionado de pacientes referidos a este centro, ya sea por síntomas cardiacos o hallazgos ecocardiográficos anormales, por lo que la prevalencia real en la población es desconocida. Una cifra aun mayor es la reportada por Stöllberger et al¹¹, que a partir de 36.933 ecocardiogramas transtorácicos realizados en un período de 10 años identificaron a 100 pacientes que cumplían los criterios preestablecidos, con una frecuencia en ese laboratorio de 2,7 por cada 1.000 estudios (0,27%). A diferencia de lo observado en nuestro estudio, en la mayoría de las series internacionales se describe predominio masculino, con porcentajes que oscilan entre 56 y 82%⁵.

La presentación clínica es heterogénea y va desde la disfunción ventricular izquierda asintomática hasta la muerte súbita⁵. En nuestro grupo de pacientes la insuficiencia cardiaca fue la manifestación más frecuente de presentación y la mayoría (80%) tenía una FE del ventrículo izquier-

do deprimida al momento del diagnóstico. Esto es concordante con las series internacionales más grandes, en que más de dos tercios de los pacientes tenían insuficiencia cardíaca sintomática^{10,12} y en que la disnea es el síntoma cardinal en la mayoría de los casos. El origen de la disfunción sistólica en la no compactación no está claro, pero se postula que podrían jugar un rol la isquemia subendocárdica y la disfunción microcirculatoria⁵. Se han descrito defectos de perfusión subendocárdica en miocardiopatía no compactada usando RMN cardíaca¹³, y estudios con PET y cintigrafía con Talio-201 han demostrado defectos de perfusión transmural que se correlacionan con áreas de no compactación miocárdica^{14,15}. La presencia de lesiones isquémicas subendocárdicas en análisis post-mortem da soporte a esta teoría. Asimismo, el PET ha revelado disminución de la reserva del flujo coronario en ausencia de enfermedad coronaria epicárdica¹⁶, lo que podría deberse a compresión del lecho coronario intramural por el miocardio hipertrofiado o a una falla de la microcirculación coronaria para crecer en forma proporcional al aumento de la masa miocárdica. Se sabe que el grado de disfunción sistólica se correlaciona con la extensión de la no compactación¹⁷ y es interesante que la hipokinesia también se extiende a los segmentos normalmente compactados, lo que probablemente se relaciona con la observación de disfunción microcirculatoria tanto en áreas compactadas como no compactadas¹⁰.

En 47% de los pacientes se objetivó arritmias sostenidas (supraventriculares y/o ventriculares), siendo las más frecuentes la fibrilación auricular (13%) y taquicardia ventricular (27%). Estas arritmias son también frecuentes en otras series, que reportan incidencias de hasta 26 y 47% respectivamente⁵, y en la serie de Oechslin la muerte súbita constituye 50% de las defunciones¹⁰. La taquicardia paroxística supraventricular y el bloqueo AV completo también han sido reportados. En pacientes pediátricos, en cambio, las arritmias son raras. Se postula que la isquemia progresiva y la formación de tejido cicatricial pueden ser un sustrato arritmogénico⁴.

Dos pacientes presentaron accidente cerebrovascular (13%), de los cuales uno estaba relacionado con fibrilación auricular. En general, se describen complicaciones embólicas en 21-30% e incluyen accidentes isquémicos transitorios, accidentes cerebrovasculares, tromboembolismo

pulmonar e infartos mesentéricos⁵. Obedecen a varios factores como la función sistólica deprimida, la formación de trombos dentro de las trabéculas o el desarrollo de fibrilación auricular.

El ecocardiograma es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico de miocardiopatía no compactada. Permite identificar los segmentos afectados y tiene buena correlación con los hallazgos de la necropsia¹⁸. Sin embargo, la presencia de trabeculaciones prominentes en el ventrículo izquierdo se describe hasta en 68% de corazones normales y puede observarse en corazones hipertroficados secundarios a miocardiopatía dilatada, valvular o hipertensiva. La diferenciación se basa en la magnitud y distribución de la hipertrabeculación. Jenni et al han propuesto un enfoque cuantitativo para el diagnóstico, proponiendo como criterio ecográfico una razón entre miocardio no compactado y compactado $> 2,0$ en adultos y $> 1,4$ en niños, medido en fin de sístole en eje paraesternal corto¹⁹. El otro aspecto importante es la distribución de la no compactación, que afecta en forma predominante los segmentos apicales y medioventriculares de las paredes inferior y lateral del ventrículo izquierdo.

Otras técnicas de imagen pueden ser de valor, especialmente en pacientes con malas ventanas ecográficas. La resonancia magnética cardíaca ha sido usada con frecuencia en la práctica clínica y tiene buena correlación con los hallazgos ecográficos. Se ha demostrado que una relación del miocardio no compactado versus compactado $> 2,3$, medido en diástole, tiene una alta sensibilidad (86%) y especificidad (99%) para el diagnóstico²⁰. Además la técnica de realce tardío con gadolinio permite identificar áreas de hipercaptación a nivel de las trabéculas compatibles con lesiones isquémicas y fibrosis, cuya extensión se correlaciona con el compromiso funcional en algunos estudios²¹. En nuestro grupo dos pacientes presentaron focos de hiperrealce tardío con gadolinio, reflejando áreas de fibrosis miocárdica. Este hallazgo tiene relevancia clínica por cuanto se ha asociado a enfermedad más avanzada y constituye un potencial sustrato para la génesis de arritmias malignas¹⁷.

Ningún paciente en nuestra serie falleció durante el período estudiado, sin embargo, el tiempo de seguimiento es corto (< 2 años en promedio), lo que no permite estimaciones concluyentes respecto a la sobrevida. La serie inicial de Oechslin en adultos mostró una alta tasa de muerte o tras-

plante cardiaco, de 47% a 3,7 años⁸, aunque series posteriores han mostrado un pronóstico algo más favorable. Son factores de mal pronóstico la presencia de síntomas NYHA III-IV, un diámetro de fin de diástole del ventrículo izquierdo > 60 mm, bloqueo completo de rama izquierda y fibrilación auricular persistente.

No existe terapia específica para la miocardiopatía no compactada y el manejo debe enfocarse al manejo tradicional de las manifestaciones clínicas, incluyendo la falla cardiaca, arritmias y eventos embólicos. Los pacientes con función ventricular izquierda deprimida deben ser tratados con IECA, β -bloqueadores y diuréticos de acuerdo a las recomendaciones estándar para insuficiencia cardiaca. Oechslin et al proponen anticoagulación oral en todos los pacientes con MCNC¹³, mientras que otros autores sugieren anticoagular sólo a los pacientes con criterios de alto riesgo embólico como fibrilación auricular, historia de embolias sistémicas, disfunción sistólica severa y trombo ventricular izquierdo¹⁴.

Conclusiones

Concluimos que la miocardiopatía no compactada es un cuadro que se asocia a una alta incidencia de complicaciones cardiovasculares. Las tres formas más frecuentes de presentación fueron similares a las descritas en otras series internacionales; en primer lugar falla cardiaca, seguida de arritmias y embolias sistémicas. Constatamos que el diagnóstico se efectúa habitualmente en fases avanzadas de la enfermedad, con importante dilatación y disfunción ventricular, lo cual se debe probablemente al desconocimiento de esta patología y a lo diverso de su presentación clínica.

Referencias

- Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1733-4.
- 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.
- Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int J Cardiol* 2010; 140: 145-53.
- Nair SB, Khattar RS. Isolated left ventricular non-compaction: an emerging cause of heart failure in adults. *Postgrad Med J* 2009; 85: 202-7.
- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109: 2965-71.
- Bardy G, Lee K, Mark D, Poole J, Packer D, Boineau R, et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT). Amiodarone or an Implantable Cardioverter-Defibrillator for Congestive Heart Failure. *N Engl J Med* 2005; 352: 225-37.
- 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.
- Gómez P, Bustamante S, Yovanovich J, Fernández S, Brugere S. Ventrículo no compactado o hipertrabeculado: descripción clínica y ecocardiográfica de 11 casos. *Rev Chil Cardiol* 2004; 23 (3): 266 (Resumen).
- Álvarez P, Fernández C, Acevedo V, Hernández I, Aguirre D, Velozo L et al. Aspectos clínicos y ecocardiográficos de ventrículo izquierdo no compactado en niños. *Rev Chil Cardiol* 2006; 25: 57-67.
- Oechslin E, Attenhofer Jost CH, Rohas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Longterm follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 493-500.
- Stollberger C, Blazek G, Winkler-Dworak M, Finsterer J. Sex differences in left ventricular noncompaction in patients with and without neuromuscular disorders. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61 (2): 130-6.
- 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.
- Soler R, Rodriguez E, Monserrat L, et al. MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 373-5.
- Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, Steinert H, Bauersfeld U. Myocardial ischemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 1999; 20: 910-6.
- Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompac-

- tion of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34: 233-40.
16. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 450-4.
 17. Daimon Y, Watanabe S, Takeda S, Hijikata Y, Komuro I. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ J* 2002; 66: 619-21.
 18. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 26-31.
 19. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non compaction of the myocardium in adults. *Heart* 2007; 93: 11-5.
 20. 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.
 21. Dodd JD, Holmvang G, Hoffmann U, Ferencik M, Abbara S, Brady TJ, et al. Quantification of left ventricular noncompaction and trabecular delayed hyperenhancement with cardiac MRI: correlation with clinical severity. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 189: 974-80.