





Ventrículo izquierdo no compactado: un reto diagnóstico y terapéutico

 Juan Caripidis Staveris,¹  Federico Borges Rodriguez,²  Evelyn Álvarez,³
 Maryori Coromoto Zapata Rodríguez.³

RESUMEN

El ventrículo izquierdo no compactado es una cardiopatía congénita del miocardio, caracterizada por un desarrollo anómalo del mismo durante la embriogénesis, en el cual, el proceso de “compactación” del músculo cardíaco se detiene de forma prematura. Se estima que su incidencia en la población general es de, aproximadamente, 0,81 por 100 000 nacidos vivos. La mortalidad y la supervivencia dependen en gran medida del grado de afectación, la presencia de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y la aparición de arritmias malignas. Dentro de sus principales complicaciones se describen la insuficiencia cardíaca, arritmias, tanto supraventriculares como ventriculares, eventos trombóticos y la muerte. Su diagnóstico se realiza mediante el ecocardiograma o la resonancia magnética nuclear cardíaca. Se presenta un caso clínico de recién nacido de madre sin antecedentes patológicos pertinentes, a quien diagnostican ventrículo izquierdo no compactado posterior a una parada cardiorespiratoria a los 45 minutos de nacido.

Palabras clave: Ventrículo izquierdo no compactado, Miocardiopatía congénita, Enfermedad congénita.

Non-compacted left ventricle: a diagnostic and therapeutic challenge

SUMMARY

Left ventricular non-compaction is a congenital cardiomyopathy of the myocardium characterized by its anomalous development during embryogenesis, in which the “compacting” process of the heart muscle stops prematurely. Its incidence in the general population is estimated at approximately 0.81 per 100,000 live births. Mortality and survival largely depend on the degree of involvement, the presence of left ventricular systolic dysfunction, and the onset of malignant arrhythmias. Its main complications include heart failure, both supraventricular and ventricular arrhythmias, thrombotic events, and death. Diagnosis is made by echocardiography or cardiac magnetic resonance imaging. We present a clinical case of a newborn whose mother had no relevant pathological history, who was diagnosed with left ventricular non-compaction after cardiopulmonary arrest 45 minutes after birth.

Keywords: Left ventricular non-compaction, Congenital cardiomyopathy, Congenital disease.

INTRODUCCIÓN

El ventrículo izquierdo no compactado (VINC) es una forma de miocardiopatía recientemente reconocida, caracterizada por una extensa capa trabeculada de miocardio con múltiples y profundos recesos intertrabeculares en la porción endocavitaria de la

pared ventricular compactada (1, 2). Se cree que esta condición es secundaria a una detención en el proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre tempranamente en la vida fetal, debido a la interrupción de la compactación de las fibras miocárdicas durante la embriogénesis. Aunque el ventrículo derecho también puede verse afectado, la no compactación se observa predominantemente en el ventrículo izquierdo (3). Si bien se ha asociado con mutaciones puntuales en genes específicos, y la etiología puede estar relacionada con mutaciones en varios genes (4, 5), el diagnóstico clínico se basa primordialmente en la evidencia imagenológica, siendo la ecocardiografía la herramienta cardinal.

Hospital de Clínicas Caracas. ¹Especialista en Perinatología. ²Especialista en Cardiología Pediátrica. ³Especialista en Obstetricia y Ginecología. Correo para correspondencia: juancaripidisstaveris@gmail.com

Forma de citar este artículo: Caripidis SJ, Álvarez E, Zapata RMC. Ventrículo izquierdo no compactado: un reto diagnóstico y terapéutico. Rev Obstet Ginecol Venez. 2025; 85(4):699-706. DOI: 10.51288/00850423

La incidencia estimada de VINC en niños de 0 a 10 años es de 0,12 por 100 000, y en lactantes de 0 a 12 meses puede alcanzar hasta 0,81 por 100 000 (6). A pesar de ser una afección cardíaca poco común, ocupa el tercer lugar entre las miocardiopatías pediátricas, después de la miocardiopatía dilatada (MCD) y la miocardiopatía hipertrófica (MCH) (7).

Al igual que otras miocardiopatías primarias (hipertrófica, dilatada, restrictiva y displasia arritmogénica del ventrículo derecho), el VINC es frecuentemente de presentación familiar. (1, 8 - 10). De hecho, se pueden identificar familiares afectados en más del 50 % de los casos. La naturaleza familiar de la enfermedad puede pasar inadvertida si no se realiza un estudio sistemático de los familiares. Como ocurre con otras miocardiopatías, las descripciones iniciales del VINC se centraron en casos graves con disfunción sistólica avanzada e insuficiencia cardíaca grave, asociadas a una alta tasa de complicaciones y mal pronóstico. Sin embargo, el estudio sistemático de familiares ha permitido identificar a sujetos en fases más precoces y/o con formas más leves de la enfermedad, a menudo asintomáticos y con un pronóstico más favorable a medio plazo. Esta observación es análoga a lo aprendido de la miocardiopatía hipertrófica, inicialmente considerada rara y con alta incidencia de muerte súbita, pero que, con un mejor conocimiento, se ha revelado como una enfermedad relativamente frecuente con un pronóstico favorable en la mayoría de los casos (8, 9).

La heterogeneidad genética explica la variabilidad en los patrones de herencia, la morfología y las alteraciones asociadas al VINC. El gen G 4,5, ubicado en el cromosoma X, confiere una herencia ligada al sexo en algunos casos. Las mutaciones en este gen se han asociado con diversos fenotipos, incluyendo el síndrome de Barth (neutropenia recurrente de inicio neonatal, retraso del crecimiento, miocardiopatía dilatada o no compactada) y miocardiopatía dilatada aislada. Aunque la etiología genética es un componente

significativo y en muchos casos la enfermedad es secundaria a una alteración genética, lo que permitiría un diagnóstico genético como estándar para validar los criterios clínicos, es importante recordar que la presencia de una mutación no siempre determina el desarrollo de la enfermedad, existiendo portadores sanos (11). No obstante, en la práctica clínica, el pilar fundamental para la identificación del VINC sigue siendo la imagenología cardíaca, particularmente la ecocardiografía.

El diagnóstico de VINC se realiza primordialmente mediante hallazgos ecocardiográficos. Diversos autores han propuesto criterios para su identificación. Chin y cols. (12) fueron pioneros en describir características ecocardiográficas *in vivo*, aunque sus criterios iniciales no son los más usados. Los criterios de Jenni y cols. (13) son los más aceptados y ampliamente utilizados en la práctica clínica. Estos propusieron la relación máxima de pared miocárdica no compactada a compactada > 2 al final de la sístole, la presencia de trabeculaciones características con recesos profundos entre ellas, evidencia de flujo sanguíneo en los recesos y la ausencia de anomalías cardíacas coexistentes. Por su parte, Stöllberger y cols. (14) sugirieron utilizar el número de trabeculaciones visibles en la vista apical del ventrículo izquierdo durante la diástole final, junto con otros criterios como la perfusión de recesos intertrabeculares y el movimiento sincrónico de las trabéculas con el miocardio compactado. Otras modalidades ecocardiográficas, como el seguimiento de manchas (*speckle tracking*) y las imágenes de velocidad de deformación (*strain velocity imaging*), son útiles para identificar el patrón característico de la textura del miocardio y diferenciar el VINC de afecciones cardíacas similares, como la miocardiopatía dilatada y la miocardiopatía hipertrófica, lo que ayuda a evitar el sobrediagnóstico. Aunque la ecocardiografía tiene limitaciones, como su dependencia del operador y la dificultad para visualizar el ápex y las trabeculaciones, su rendimiento diagnóstico puede mejorarse con el uso de contraste (15).

VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTADO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

El diagnóstico prenatal del VINC se ha reportado esporádicamente, con una frecuencia estimada de 0,12 por 100 000 o 1 en 850 000 niños de 0 a 10 años (15). Se han descrito tres manifestaciones clínicas principales del VINC: insuficiencia cardíaca, arritmias y eventos embólicos (8, 16, 17). Los hallazgos clínicos varían desde una disfunción del ventrículo izquierdo (VI) asintomática hasta el desarrollo de insuficiencia cardíaca congestiva grave. En la serie más grande, más de dos tercios de los pacientes con VINC presentaban insuficiencia cardíaca sintomática (17). Se han descrito disfunciones ventriculares sistólicas y diastólicas (10, 18). El origen de la disfunción sistólica en el miocardio no compactado no es claro, pero la evidencia sugiere que la hipoperfusión subendocárdica y la disfunción microcirculatoria juegan roles importantes en la disfunción ventricular y la arritmogénesis (19). La disminución de la reserva del flujo coronario se ha demostrado en estudios con tomografía por emisión de positrones tanto en los segmentos compactados como en los no compactados en pacientes con VINC (20).

Las arritmias son comunes en pacientes con VINC. La fibrilación auricular se ha reportado en más del 25 % de los adultos con VINC (20.) Las taquiarritmias ventriculares se han informado en un 47 %. En la mayor serie de pacientes adultos con VINC, la mitad de las muertes fueron por muerte súbita (17).

CASO CLÍNICO

Paciente de 28 años, III G I P I A, sin antecedentes médicos de importancia. Antecedente quirúrgico: *bypass* gástrico en 2022, sin complicaciones; cesárea segmentaria el 20/08/2021, con recién nacido vivo, femenino, adecuado para la edad gestacional, peso de 3040 gramos, sin complicaciones durante el embarazo ni el puerperio. Periodo intergenésico de 2 años.

Inició el control prenatal el 20/10/2023, con embarazo de 8 semanas. Posteriormente se realizó el ecosonograma genético a las 11 semanas, evidenciando translucencia nuchal (TN) de 0,70 mm, *ductus* venoso (DV): 2/4, anterógrado trifásico, hueso nasal presente, concluyéndose así como marcadores para cromosopatías negativos (Figuras 1 y 2).

Luego a las 20 semanas más 4 días se realizó el ecosonograma morfológico del II trimestre,



Figura 1. Eco genético: se evidencia la presencia del hueso nasal y la translucencia nuchal normal

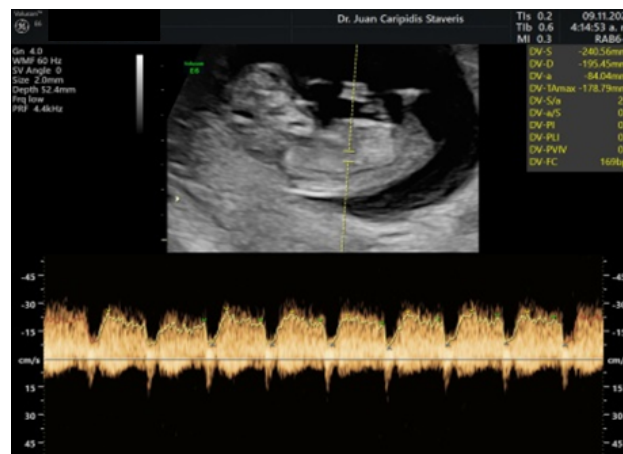


Figura 2. Eco genético: *ductus* venoso anterógrado trifásico

evidenciando diámetro biparietal (DBP): 48,75 mm; diámetro occipitofrontal (OFD): 63,23 mm; circunferencia cefálica (CC): 175,24 mm; circunferencia abdominal (CA): 145,72 mm; longitud de fémur (LF): 35,40 mm; tibia (TIB): 27,16 mm; fibula (FIB): 30,10 mm; húmero (LH): 35,09 mm; radio (RAD): 20,94 mm; ulna: 28,39 mm; cerebelo: 21,13 mm; cisterna magna (CM): 4,23 mm, peso fetal estimado (PFE): 355 g. Percentil de crecimiento fetal (CFP): 38,1 %. Se concluyó como negativo para marcadores ecográficos de cromosomopatías.

Así mismo, se realizó ecocardiograma fetal evidenciando *situs solitus*, visualización de cuatro cámaras normales, con sincronismo contráctil conservado, frecuencia cardíaca (FC): 140 lpm, concordancias atrio-ventriculares y ventrículo-arteriales adecuadas, válvula del foramen oval con apertura normal, hacia aurícula izquierda, válvulas aurículo-ventriculares de aspecto normal, con implantación de la válvula tricúspide más apical que la válvula mitral (*Off-Set* valvular normal), tabiques indemnes, trabéculas septomarginal visible en ventrículo derecho, grandes vasos cruzados, corte transmediastínico de tres vasos y tráquea con visualización normal de vena cava superior, transarco aórtico y arteria pulmonar; ambos pulmones de ecopatrón normal, sin densidades patológicas en su espesor, morfología costal normal. Se concluyó como corazón funcional y estructural normal (Figuras 3, 4 y 5).

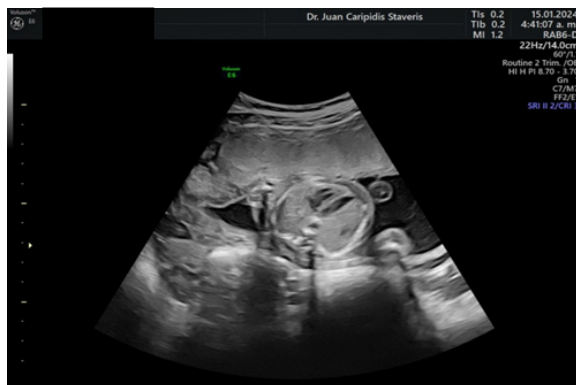


Figura 3. Ecocardiograma fetal: corte 4 cámaras

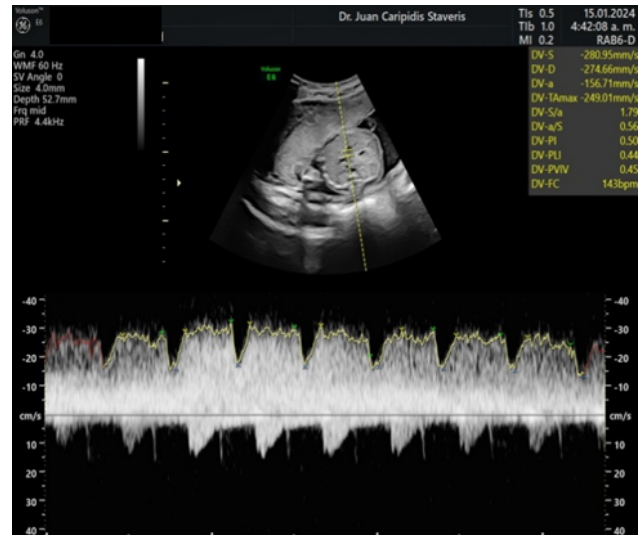


Figura 4. Ecocardiograma fetal: ductus venoso anterógrado trifásico



Figura 5. Ecocardiograma fetal.

El control prenatal transcurrió satisfactoriamente, se realizó resolución obstétrica por cesárea, evidenciando dehiscencia de segmento uterino, a las 37 semanas más 4 días, procedimiento sin complicaciones, se obtuvo recién nacido masculino adecuado para la edad gestacional, quien respiró y lloró espontáneamente al nacer, fue atendido por neonatólogo.

A los 45 minutos de nacido se evidenció parada cardiorrespiratoria, por lo cual se inició el protocolo de reanimación cardiopulmonar avanzada y fue trasladado

VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTADO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

a la unidad de terapia intensiva neonatal (UTIN), en donde fue revertida la parada cardiorrespiratoria y realizaron ecosonograma cardíaco, cuyos hallazgos fueron: ventrículo izquierdo no compactado, hipertensión pulmonar grave suprasistémica, patrón de circulación fetal (Figuras 6 y 7).

Durante su estancia en UTIN requirió de apoyo de

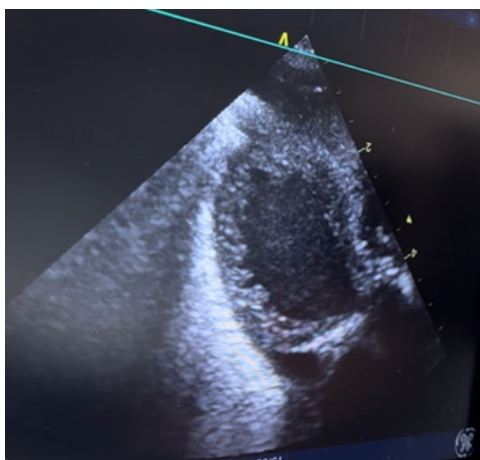


Figura 6. Ecocardiograma: ventrículo izquierdo no compactado.

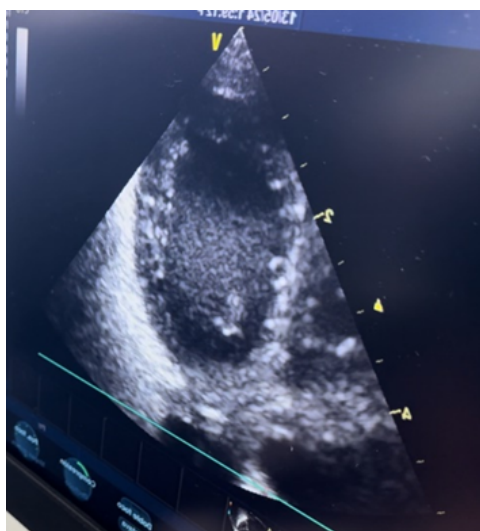


Figura 7. Ecocardiograma: ventrículo izquierdo no compactado

triple terapia de inotrópicos más ventilación mecánica con alto soporte.

Una vez estabilizado el neonato se le realizó otro ecocardiograma donde se reportó: cámaras cardíacas: *situs solitus*. Ventrículo derecho (VD) con discreta dilatación. Tabique interauricular con cortocircuito izquierda a derecha de 3 mm y conexiones venosas sistémicas y pulmonares normales. Tabique interventricular intacto. VI no compactado en pared libre hasta cerca del ápex, con contractilidades globales y regionales normales, fracción de eyección (FE) mayor del 60 %. Válvula tricúspide: morfología, motilidad y flujograma normales, con flujo regurgitante trivial que ocupa menos del 30 % de la aurícula derecha (AD), con presión arterial pulmonar sistólica (PAPs) inferida de 40 mm de Hg. Válvula pulmonar: morfología, motilidad y flujograma normales. Se detectó flujo de conducto arterioso permeable (PCA) retrógrado de 3 mm. Válvula mitral: morfología, motilidad y flujograma normales. Válvula aórtica: morfología, motilidad y flujograma normales, con velocidad máxima (Vmax) de 1,33 m/s, trivalva. Coronarias normales. Otros hallazgos: arco aórtico normal con flujo normal, sin derrame. Así mismo, se realizó radiografía de tórax en cama evidenciando neumomediastino (Figura 8).



Figura 8. Radiografía de tórax en cama: neumomediastino

Su evolución clínica fue tórpida y desfavorable, culminando en muerte súbita a las 96 horas de su nacimiento.

DISCUSIÓN

El VINC presenta complejidad diagnóstica y pronóstica, una miocardiopatía que, a pesar de su creciente reconocimiento, sigue siendo un desafío en la práctica clínica. Si bien la medicina moderna avanza hacia diagnósticos basados en la genética, como se ha visto en otras miocardiopatías (hipertrofica, dilatada, restrictiva y displasia arritmogénica del ventrículo derecho), es evidente la importancia de la imagenología cardíaca, específicamente la ecocardiografía, para la identificación temprana de esta patología.

Los hallazgos ecocardiográficos en el recién nacido fueron definitivos, revelando un VINC en pared libre hasta cerca del ápex, con la relación y características trabeculares típicas que corresponden a los criterios diagnósticos establecidos por Jenni y cols. (14) y Stöllberger y cols. (15). Es notable que, a pesar de ecosonogramas prenatales, incluyendo un ecocardiograma fetal, reportados como normales hasta las 20 semanas, la patología no fue detectada, lo que resalta las limitaciones del diagnóstico prenatal esporádico (16) y la posible variabilidad en la expresión del fenotipo *in útero* o su desarrollo progresivo. La ausencia de hallazgos en ecografías previas a las 37 semanas, sumado al súbito colapso cardíaco posparto, es un recordatorio de que el VINC puede tener una expresión variable e incluso presentarse de forma fulminante en el período neonatal, como se demuestra en el caso.

La rápida progresión a parada cardíaca y el subsiguiente diagnóstico de hipertensión pulmonar grave suprasistémica y patrón de circulación fetal persistente en el neonato reflejan la gravedad de la disfunción miocárdica asociada al VINC en sus formas más graves. Esta presentación se alinea con lo descrito en la literatura,

donde el VINC puede manifestarse con insuficiencia cardíaca grave y un pronóstico ominoso en neonatos e infantes, correspondiendo al subtipo de miocardiopatía no compactada del ventrículo izquierdo dilatada o, más probablemente, al fenotipo mixto hipertrófico dilatado, el cual se asocia con presentaciones muy tempranas y un pronóstico desfavorable, a menudo ligado a enfermedades metabólicas o mitocondriales (17). Aunque la fracción de eyección se mantenía en 60 %, la dilatación de cavidades derechas y la hipertensión pulmonar grave, junto con la persistencia de la circulación fetal, indicaban una grave afectación hemodinámica.

La ocurrencia de arritmias y muerte súbita es una complicación conocida del VINC, reportada en series con alta frecuencia (18, 19). En este caso, la parada cardíaca a los 45 minutos de vida es consistente con estas complicaciones, aunque la disfunción hemodinámica grave fue el evento precipitante inmediato. La revisión de la literatura evidencia que el VINC puede presentarse con hidropesía fetal y tiene un curso clínico variable, desde formas benignas asintomáticas hasta aquellas con disfunción sistólica grave, lo que subraya la necesidad de un alto índice de sospecha (20).

Este caso, a pesar de la ausencia de un estudio genético posnatal que confirme una mutación específica, se enmarca en las descripciones de VINC con disfunción cardíaca grave en el período neonatal. Es importante destacar que, ante un diagnóstico de VINC, se recomienda el cribado sistemático de los familiares (1, 8 - 10). En este contexto, la hermana del paciente, fue sometida a un ecocardiograma, de resultado normal. Este hallazgo, subraya la heterogeneidad en la expresión fenotípica del VINC, incluso dentro de una misma familia, y la importancia de un seguimiento continuo. Si bien la identificación de la causa genética ofrece un criterio diagnóstico adicional y permite el cribado familiar (12), la ecocardiografía sigue siendo fundamental para el diagnóstico inicial y la caracterización morfológica, vital para guiar el manejo clínico y determinar la estrategia de tratamiento, especialmente en un escenario de emergencia

VENTRÍCULO IZQUIERDO NO COMPACTADO: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

neonatal donde el tiempo es crítico. El desenlace fatal de este paciente, a pesar del soporte intensivo, refuerza que las formas graves de VINC en el neonato, especialmente si cursan con hipertensión pulmonar persistente y patrón de circulación fetal, conllevan un pronóstico muy desfavorable.

Cabe destacar que Tian y cols. (21) investigaron la presencia de VINC en nueve fetos, diagnosticados prenatalmente mediante ecocardiografía. Los criterios clave para el diagnóstico prenatal mediante ecocardiograma fetal fueron la identificación de miocardio trabeculado y una relación no compactación/compactación (N/C) de al menos 2,0. En estos casos fetales, se observó que seis presentaban VINC, dos tenían no compactación de ambos ventrículos y uno afectaba solo al ventrículo derecho. Las biopsias musculares obtenidas de tres de los fetos abortados revelaron anomalías específicas en mitocondrias, sarcómeros y fibras miocárdicas. Estos hallazgos llevan a los autores a concluir que la no compactación es detectable en el feto y, si bien el ventrículo izquierdo es el más frecuentemente afectado, también puede involucrar al ventrículo derecho o a ambos. La ultraestructura miocárdica fetal de esta condición muestra características únicas en la maduración de sus componentes celulares.

CONCLUSIÓN

El VINC es una miocardiopatía compleja y de etiología heterogénea. Aunque su base genética es innegable y contribuye a su variabilidad fenotípica, el diagnóstico ecocardiográfico sigue siendo fundamental para su identificación temprana y precisa. Este caso clínico subraya de manera contundente la crítica importancia del ecocardiograma en la detección de esta condición; a pesar de ecocardiogramas fetales aparentemente normales, la patología no fue detectada hasta la crisis posnatal, ilustrando la posibilidad de un desarrollo insidioso o una presentación fulminante en el período neonatal.

La manifestación clínica del VINC es notablemente diversa, abarcando desde individuos asintomáticos hasta casos de disfunción cardíaca grave como la miocardiopatía dilatada observada en este paciente. La alta incidencia de arritmias y el riesgo de muerte súbita enfatizan la necesidad crítica de un diagnóstico y manejo oportunos. Si bien el pronóstico para el VINC ha mejorado con los avances en el tratamiento, las formas graves, especialmente en neonatos, continúan asociándose con una alta mortalidad. Por ello, la detección temprana a través de la ecocardiografía y el subsiguiente cribado familiar, son fundamentales para guiar las estrategias terapéuticas y optimizar los resultados clínicos.

Sin conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, *et al.* Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 2008;29(2):270-6. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm342.
2. 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(14):1807-16. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
3. Sen-Chowdhry S, McKenna WJ. Left ventricular noncompaction and cardiomyopathy: cause, contributor, or epiphenomenon? *Curr Opin Cardiol.* 2008;23(3):171-5. DOI: 10.1097/HCO.0b013e3282fde939.
4. Richard P, Ader F, Roux M, Donal E, Eicher JC, Aoutil N, *et al.* Targeted panel sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large genetic heterogeneity. *Clin Genet.* 2019;95(3):356-367. DOI: 10.1111/cge.13484.

5. Hirono K, Hata Y, Nakazawa M, Momoi N, Tsuji T, Matsuoka T, *et al.* Clinical and Echocardiographic Impact of Tafazzin Variants on Dilated Cardiomyopathy Phenotype in Left Ventricular Non-Compaction Patients in Early Infancy. *Circ J.* 2018;82(10):2609-2618. DOI: 10.1253/circj.CJ-18-0470.
6. Lee TM, Hsu DT, Kantor P, Towbin JA, Ware SM, Colan SD, *et al.* Pediatric Cardiomyopathies. *Circ Res.* 2017;121(7):855-873. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.116.309386.
7. Shi WY, Moreno-Betancur M, Nugent AW, Cheung M, Colan S, Turner C, *et al.* Long-Term Outcomes of Childhood Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Results From a National Population-Based Study. *Circulation.* 2018; 138(4): 367. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.0322
8. 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(2):187-92. DOI: 10.1093/eurheartj/ehi025.
9. Monserrat L, Hermida-Prieto M, Fernández X, Rodríguez I, Dumont C, Cazón L, *et al.* Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur Heart J.* 2007;28(16):1953-61. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm239.
10. 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(1):233-40. DOI: 10.1016/s0735-1097(99)00170-9.
11. Monserrat L. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. *Rev Esp Cardiol.* 2024;61(2):112-115. DOI: 10.1157//13116197.
12. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990;82(2):507-13. DOI: 10.1161/01.cir.82.2.507.
13. 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(6):666-71. DOI: 10.1136/heart.86.6.666.
14. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/ noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004;17(1):91-100. DOI: 10.1016/S0894-7317(03)00514-5.
15. Trespalacios E, Mejía A, Mayor J. Ventrículo izquierdo no compacto. *Acta Med Colomb [Internet].* 2011 [consultado el 15 de septiembre de 2025]; 36(4):187-195. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-24482011000400005&lng=en
16. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, 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(21):2672-8. DOI: 10.1161/01.CIR.0000100664.10777.B8.
17. 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(2):493-500. DOI: 10.1016/s0735-1097(00)00755-5.
18. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation.* 2004;109(24):2965-71. DOI: 10.1161/01.CIR.0000132478.60674.D0.
19. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(3):450-4. DOI: 10.1016/s0735-1097(01)01765-x.
20. Junga G, Kneifel S, Von Smekal A, Steinert H, Bauersfeld U. Myocardial ischaemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 1999;20(12):910-6. DOI: 10.1053/ehj.1998.1398.
21. Tian L, Zhou Q, Zhou J, Zeng S, Cao D, Zhang M. Ventricular non-compaction cardiomyopathy: prenatal diagnosis and pathology. *Prenat Diagn.* 2015;35(3):221-7. DOI:10.1002/pd.4523

Recibido 24 de septiembre de 2025

Aprobado para publicación 2 de octubre de 2025