

# Diferencias de sexo en la ausencia de compactación ventricular izquierda con y sin trastornos neuromusculares

Claudia Stöllberger<sup>a</sup>, Gerhard Blazek<sup>b</sup>, Maria Winkler-Dworak<sup>c</sup> y Josef Finsterer<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Krankenanstalt Rudolfstiftung. Viena. Austria.

<sup>b</sup>Hanusch Krankenhaus. Viena. Austria.

<sup>c</sup>Instituto Vienés de Demografía de la Academia Austriaca de las Ciencias. Viena. Austria.

**Introducción y objetivos.** La hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda (HACVI) es más prevalente en los varones y a menudo se asocia con trastornos neuromusculares (TNM). Este estudio se diseñó para valorar las diferencias por sexos de: a) la localización y la extensión de la HACVI; b) la función ventricular izquierda; c) los síntomas cardiacos; d) los hallazgos electrocardiográficos; e) la prevalencia de TNM, y f) la mortalidad.

**Métodos.** Entre junio de 1995 y septiembre de 2006, se diagnosticó HACVI mediante ecocardiograma a 100 pacientes (29 mujeres; media de edad:  $53 \pm 15$  [intervalo: 14-94] años). Todos los pacientes fueron sometidos a una exploración cardiológica e invitados a realizarse un examen neurológico.

**Resultados.** El estudio neurológico fue normal en 14 pacientes, a 21 personas se les diagnosticó un TNM específico, a 44 un TNM de etiología desconocida, y 21 pacientes rehusaron ser sometidos a un estudio neurológico. Las mujeres presentaron con más frecuencia una HACVI que afectaba a la pared anterior (el 10 frente al 0%;  $p < 0,05$ ), a la posteroinferior (el 28 frente al 10%;  $p < 0,05$ ) y a la lateral (el 72 frente al 31%;  $p < 0,001$ ), además de HACVI que afectaba a 2 frente a 1,4 regiones ventriculares ( $p < 0,001$ ). En contraste, los varones presentaban con una frecuencia ligeramente más elevada HACVI apical (el 97 frente al 86%;  $p = 0,057$ ). No se detectaron diferencias con respecto a la edad, los síntomas, la prevalencia de TNM, los hallazgos electrocardiográficos ni la mortalidad.

**Conclusiones.** La HACVI en los adultos difiere según el sexo en cuanto a su localización y extensión, pero esto no afecta a los parámetros clínicos, neurológicos, electrocardiográficos o ecocardiográficos, ni tampoco al pronóstico. La prevalencia superior de HACVI en los varones continúa sin ser explicada.

**Palabras clave:** Miocardiopatía. Ecocardiograma. Diferencias de sexo. Trastornos neuromusculares. Ausencia de compactación.

## Sex Differences in Left Ventricular Noncompaction in Patients With and Without Neuromuscular Disorders

**Introduction and objectives.** Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction (LVHT/NC) is more prevalent in men and is frequently associated with neuromuscular disorders (NMDs). The aim of this study was to assess sex differences in a) the location and extent of LVHT/NC; b) left ventricular function; c) cardiac symptoms; d) electrocardiographic findings; e) the prevalence of NMD, and f) mortality.

**Methods.** Between June 1995 and September 2006, 100 patients (mean age,  $53[15]$  years, range 14–94 years, 29 female) were diagnosed echocardiographically with LVHT/NC. All underwent cardiologic investigation and were invited to undergo a neurologic examination.

**Results.** The neurologic examination showed normal results in 14 patients, 21 were diagnosed with a specific form of NMD, and 44 had an NMD of unknown etiology. The other 21 refused to undergo the examination. Women presented more often with LVHT/NC affecting the anterior wall (10% vs. 0%;  $P < .05$ ), the inferoposterior wall (28% vs. 10%;  $P < .05$ ), and the lateral wall (72% vs. 31%;  $P < .001$ ). In addition, on average 2.0 ventricular regions were affected in woman compared with 1.4 in men ( $P < .001$ ). In contrast, apical LVHT/NC was slightly more common in men (97% versus 86%;  $P = .057$ ). No differences were observed in age, symptoms, NMD prevalence, electrocardiographic findings, or mortality.

**Conclusions.** In adults with LVHT/NC, there were sex differences in the location and extent of the condition. However, these did not affect clinical, neurologic, echocardiographic or electrocardiographic parameters, or prognosis. The higher prevalence of LVHT/NC in males remains unexplained.

**Key words:** Cardiomyopathy. Echocardiography. Sex differences. Neuromuscular disorders. Noncompaction.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

VÉASE EDITORIAL EN PÁGS. 112-5

Correspondencia: Dra. C. Stöllberger.  
Steingasse 31/18. A-1030 Wien. Austria.  
Correo electrónico: [claudia.stoellberger@chello.at](mailto:claudia.stoellberger@chello.at)

Recibido el 1 de julio de 2007.

Aceptado para su publicación el 23 de octubre de 2007.

**ABREVIATURAS**

HACVI: hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda.

TNM: trastornos neuromusculares.

**INTRODUCCIÓN**

La hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda (HACVI) es una cardiopatía cada vez más reconocida, que puede asociarse con trastornos neuromusculares (TNM)<sup>1</sup>. En la mayoría de las series, la HACVI es más prevalente en los varones que en las mujeres (tabla 1)<sup>2-19</sup>, pero se desconoce la razón de esta diferencia, así como si hay diferencias de sexo entre los pacientes con HACVI. Este estudio, basado en una serie de casos clínicos de pacientes con HACVI, se llevó a cabo para determinar si hay diferencias de sexo con respecto a: *a*) la localización y la extensión de la HACVI; *b*) la función ventricular izquierda; *c*) los síntomas cardiacos; *d*) los hallazgos electrocardiográficos; *e*) la prevalencia de los trastornos neuromusculares, y *f*) la mortalidad.

**MÉTODOS**

El estudio incluye a todos los pacientes diagnosticados con HACVI en la unidad de ecocardiografía del centro Krankenanstalt Rudolfstiftung entre junio de 1995 y septiembre de 2006. Los equipos ecocardiográficos utilizados fueron un Aloka 870 (junio de 1995

hasta abril de 1998), un Vingmed System Five (mayo de 1998 hasta diciembre de 2005) y un Vivid 7 (a partir de diciembre de 2005) con transductores de 2,5 a 3,6 MHz. Los criterios ecocardiográficos utilizados para el diagnóstico de HACVI mediante ecocardiografía bidimensional y Doppler fueron: *a*) más de tres trabéculas que sobresalieran de la pared ventricular izquierda, apicales a los músculos papilares, visibles en un plano ecocardiográfico, y *b*) espacios intertrabeculares perfundidos desde la cavidad ventricular, según se visualiza en Doppler color. Además, todos los pacientes cumplían el criterio de más de dos capas sin compactar/compactadas en el segmento con mayor hipertrabeculación durante la telesístole<sup>16</sup>. Las trabeculaciones se definieron como estructuras con la misma ecogenicidad que el miocardio y un movimiento sincrónico con las contracciones ventriculares<sup>20</sup>. Para diferenciarlas de los falsos tendones o bandas aberrantes, se utilizaron angulaciones múltiples del transductor y se obtuvieron imágenes en planos atípicos a fin de delinear lo mejor posible la HACVI. Para obtener la mejor calidad de imagen posible, el foco se adaptó a la región de interés. La localización de la HACVI se evaluó y clasificó como apical cuando incluía el ápex ventricular izquierdo y como anterior, lateral o posteroinferior cuando incluía zonas anteriores, laterales o posteroinferiores de la pared ventricular izquierda. Los criterios ecocardiográficos se mantuvieron constantes durante todo el período de estudio. Las mediciones de las dimensiones del ventrículo izquierdo y del espesor de la pared se realizaron en proyección paraesternal de eje corto según las recomendaciones normalizadas<sup>21</sup>. En varios casos no se pudo valorar la función sistólica

**TABLA 1. Distribución por sexos de una serie de casos de pacientes con hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda**

Autor	Año	Casos, n	Mujeres, %	Edad (años), media	País
Pignatelli <sup>2</sup>	2003	36	44	0,25	Estados Unidos
Grillo <sup>3</sup>	2002	5	40	2	Italia
Neudorf <sup>4</sup>	2001	7	57	3	Alemania
Burke <sup>5</sup>	2005	14	57	3,6	Estados Unidos
Özkutlu <sup>6</sup>	2002	12	8	4	Turquía
Wald <sup>7</sup>	2004	22	59	4	Canadá
Lilje <sup>8</sup>	2006	66	48	4	Alemania
Ichida <sup>9</sup>	1999	27	44	5	Japón
Alehan <sup>10</sup>	2004	9	11	6	Turquía
Chin <sup>11</sup>	1990	8	38	8	Estados Unidos
Hamamichi <sup>12</sup>	2001	6	50	17	Japón
Murphy <sup>13</sup>	2005	45	38	37	Reino Unido
Chung <sup>14</sup>	2004	9	56	40	Australia
DeGroot <sup>15</sup>	2005	18	50	40	Países Bajos
Oechslin <sup>16</sup>	2000	34	26	42	Suiza
Lofiego <sup>17</sup>	2006	65	63	47	Italia-Países Bajos
Sengupta <sup>18</sup>	2004	32	47	49	Estados Unidos
Kawasaki <sup>19</sup>	2005	10	20	50	Japón
Estudio actual	2006	100	29	53	Austria

del ventrículo izquierdo mediante el cálculo de la fracción de eyección a partir de la imagen bidimensional, ya que las trabeculaciones impedían trazar el borde del endocardio de forma clara, especialmente en la región apical. Por lo tanto, la función sistólica ventricular izquierda sólo se evaluó mediante el cálculo del acortamiento fraccional del ventrículo izquierdo a partir de la imagen en modo M.

Al inicio del estudio, todos los pacientes fueron sometidos a un examen cardiológico en el que se recogieron datos sobre la historia familiar y personal, la presencia de síntomas cardiovasculares y su duración. Se realizó una exploración clínica y un registro de los resultados obtenidos en el ECG de 12 derivaciones. Las anomalías electrocardiográficas se registraron según criterios previamente publicados<sup>22</sup>. No se realizó de forma sistemática un estudio de familiares.

A todos los pacientes se les ofreció un estudio neurológico que incluía la recopilación del historial neurológico del paciente y un examen neurológico. Si se encontraban indicios de polineuropatía, se aplicaba un programa establecido para la detección de polineuropatías: análisis de sangre y del líquido cefalorraquídeo y, en ocasiones, biopsia de un nervio. Si había indicios de miopatía, se iniciaba un estudio clínico que incluía el análisis de enzimas musculares, una electromiografía y, ocasionalmente, una biopsia muscular. Se obtuvo el consentimiento informado de todos los pacientes.

Se contactó por teléfono entre febrero y abril de 2005 con los pacientes registrados entre junio de 1995 y diciembre de 2004<sup>23</sup>, y los diagnosticados posteriormente recibieron la llamada telefónica en marzo de 2007. También se estableció si el paciente estaba vivo o no. Si no se podía obtener información al respecto, se establecía contacto con el organismo local pertinente para averiguar si existía certificado de defunción. Si el paciente había fallecido, se establecía contacto con el médico de familia del paciente para determinar la causa de la muerte. Cuando el fallecimiento tuvo lugar en un hospital, se estableció contacto con los departamentos pertinentes para obtener información acerca de enfermedades terminales y la causa de la muerte.

### Análisis estadístico

Mediante la prueba t de Student, se midieron las diferencias entre los valores medios de los grupos a partir de variables continuas. Los datos categóricos se analizaron mediante métodos de tablas de contingencia, entre ellos la prueba de la  $\chi^2$  y, cuando fue necesaria, la prueba exacta de Fisher. Se comprobó la igualdad entre las funciones de supervivencia mediante la prueba de *log-rank*. Todos los análisis estadísticos se realizaron con el programa estadístico STATA (Stata Statistical Software: versión 8.2; College Station, Texas, Estados Unidos).

## RESULTADOS

Durante el período de estudio, se llevaron a cabo 36.933 ecocardiogramas transtorácicos en el laboratorio ecocardiográfico del centro KA Rudolfstiftung. Se diagnosticó HACVI a 100 pacientes (29 eran mujeres, y la media de edad:  $53 \pm 15$  [intervalo: 14-94] años). Los datos correspondientes a 93 de estos casos, los diagnosticados hasta diciembre de 2005, ya se han publicado con anterioridad<sup>24</sup>.

Se realizó una angiografía coronaria en 56 (56%) pacientes, y 6 de ellos mostraron estenosis > 50%. En 57 (57%) pacientes, la HACVI estaba confinada a una única zona de la pared ventricular izquierda, principalmente a la zona apical. En 33 (33%) se extendía a 2 zonas; en 8 (8%), a 3 y en 2, a 4. La HACVI no afectó al tabique interventricular en ninguno de los pacientes. En 54 (54%), se detectaron anomalías en una o más válvulas: regurgitación mitral (n = 48), regurgitación tricuspídea (n = 25), regurgitación aórtica con calcificación (n = 12), estenosis aórtica (n = 4) y anomalía de Ebstein (n = 1). El grado de regurgitación o de estenosis era de leve a moderado, y en la mayoría de los casos se debía a dilatación ventricular.

Se sometió a 79 (79%) pacientes al menos a un estudio neurológico; los 21 restantes rehusaron hacerlo. En 21 pacientes se diagnosticó un TNM específico (miopatía metabólica, 14; neuropatía óptica hereditaria de Leber, 3; distrofia miotónica, 2; distrofia muscular de Becker, 1; y distrofia muscular de Duchenne, 1). A 44 pacientes se les diagnosticó un TNM de etiología desconocida. Todos ellos presentaban síntomas o valores elevados de enzimas musculares o electromiogramas anormales. La mayoría de estos pacientes fueron sometidos a una biopsia muscular que no mostró ningún trastorno muscular específico, sino cambios miopáticos inespecíficos. El estudio neurológico fue normal en 14 pacientes.

La tabla 2 muestra las indicaciones del ecocardiograma, la comorbilidad neurológica y cardiovascular, así como los hallazgos electrocardiográficos y ecocardiográficos. Las mujeres estaban más a menudo en la clase IV de la NYHA. Éstas presentaban una HACVI más extensa que los varones, y afectaba más a menudo a la pared anterior, posteroinferior y lateral. Los varones, por el contrario, presentaban HACVI en el ápex, con una diferencia levemente superior a la de las mujeres (el 97 frente al 86%;  $p = 0,057$ ).

Durante el seguimiento, no se observaron diferencias entre mujeres y varones en la tasa de mortalidad (*log-rank*,  $p = 0,594$ ) (fig. 1). De los 22 pacientes que murieron durante el seguimiento, 7 (32%) eran mujeres y 15 (68%), varones. Los 22 pacientes fallecieron por insuficiencia cardíaca (n = 7; 2 mujeres), muerte cardíaca súbita (n = 3; 2 mujeres), neoplasia maligna (n = 3; 1 mujer), neumonía (n = 4), septicemia abdominal (n = 1; mujer), accidente cerebrovascular (n = 1;

**TABLA 2. Hallazgos clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos por sexos en 100 pacientes con hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular izquierda**

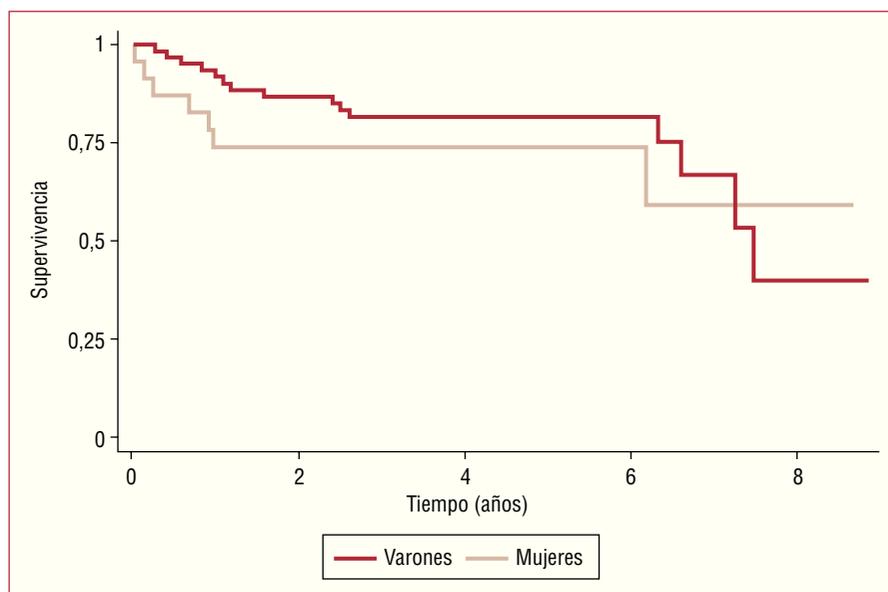
Características	Total (n = 100)	Varones (n = 71)	Mujeres (n = 29)
Edad (años), media ± DE	53,3 ± 15,4	52,4 ± 14,4	55,4 ± 17,8
Por debajo de la edad mediana, n (años)	50 (50)	38 (53,5)	12 (41,4)
Indicación del estudio ecocardiográfico			
Insuficiencia cardíaca, n (%)	54 (54)	38 (53,5)	16 (55,2)
Dolor torácico, n (%)	23 (23)	17 (23,9)	6 (20,7)
Síncope, n (%)	8 (8)	5 (7)	3 (10,3)
Miopatía, n (%)	7 (7)	7 (9,9)	0
Accidente cerebrovascular/embolia, n (%)	3 (3)	1 (1,4)	2 (6,9)
Hipertensión, n (%)	3 (3)	2 (2,8)	1 (3,4)
Exploración de la familia, n (%)	2 (2)	1 (1,4)	1 (3,4)
Características clínicas			
Neurológicamente normal, n (%)	14 (14)	7 (9,9)	7 (24,1)
Trastorno neuromuscular específico, n (%)	21 (21)	17 (23,9)	4 (13,8)
Trastorno neuromuscular de etiología desconocida, n (%)	44 (44)	28 (39,4)	16 (55,2) <sup>a</sup>
Sin estudio neurológico, n (%)	21 (21)	19 (26,8)	2 (6,9)
Disnea de esfuerzo, n (%)	67 (67)	48 (67,6)	19 (65,5)
Angina de pecho, n (%)	25 (25)	16 (22,5)	9 (31)
Edema, n (%)	19 (19)	13 (18,3)	6 (20,7)
Palpitaciones, vértigo o síncope, n (%)	18 (18)	14 (19,7)	4 (13,8)
Diabetes mellitus, n (%)	15 (15)	9 (12,7)	6 (20,7)
Hipertensión arterial, n (%)	32 (32)	22 (31)	10 (34,5)
Insuficiencia cardíaca, n (%)	71 (71)	50 (70,4)	21 (72,4)
Clase I NYHA, n (%)	8 (8)	4 (5,6)	4 (13,8)
Clase II NYHA, n (%)	16 (16)	14 (19,7)	2 (6,9)
Clase III NYHA, n (%)	27 (27)	22 (31)	5 (17,2)
Clase IV NYHA, n (%)	20 (20)	10 (14,1)	10 (34,5) <sup>a</sup>
Hallazgos en el ECG			
Sin anomalías en el ECG, n (%)	9 (9)	6 (8,5)	3 (10,3)
2 o más anomalías en el ECG, n (%)	49 (49)	36 (50,7)	13 (44,8)
Voltaje del QRS aumentado, n (%)	39 (39)	31 (43,7)	8 (27,6)
Anomalías en la onda ST/T, n (%)	39 (39)	28 (39,4)	11 (37,9)
Bloqueo de rama izquierda, n (%)	23 (23)	14 (19,7)	9 (31)
Extrasístoles ventriculares, n (%)	13 (13)	9 (12,7)	4 (13,8)
Ondas Q patológicas, n (%)	8 (8)	5 (7)	3 (10,3)
Hemibloqueo anterior izquierdo, n (%)	7 (7)	5 (7)	2 (6,9)
Bloqueo de rama derecha, n (%)	5 (5)	4 (5,6)	1 (3,4)
Bajo voltaje, n (%)	4 (4)	4 (5,6)	0
Taquicardia sinusal, n (%)	3 (3)	3 (4,2)	0
Síndrome de WPW, n (%)	3 (3)	2 (2,8)	1 (3,4)
Suma de anomalías en el ECG, media ± DE	1,5 ± 0,8	1,5 ± 0,8	1,5 ± 0,9
Hallazgos ecocardiográficos			
Diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo (mm) media ± DE	64,2 ± 12,6	65,6 ± 12	60,8 ± 13,8 <sup>a</sup>
Acortamiento fraccional del ventrículo izquierdo (mm) media ± DE	23,1 ± 11,4	23,1 ± 11,4	23,1 ± 11,6
Grosor del tabique interventricular (mm), media ± DE	12,4 ± 3,1	12,5 ± 2,9	12 ± 3,7
Grosor pared posterior ventrículo izquierdo (mm), media ± DE	12,4 ± 2,9	12,6 ± 2,7	12 ± 3,3
Anomalías ventriculares, n (%)	54 (54)	36 (51,4)	18 (62,1)
Localización de la HACVI			
Ápex, n (%)	94 (94)	69 (97,2)	25 (86,2)
Pared anterior, n (%)	3 (3)	0	3 (10,3) <sup>a</sup>
Pared posteroinferior, n (%)	15 (15)	7 (9,9)	8 (27,6) <sup>a</sup>
Pared lateral, n (%)	43 (43)	22 (31)	21 (72,4) <sup>b</sup>
Extensión de la HACVI (segmentos ventriculares), media ± DE	1,6 ± 0,7	1,4 ± 0,6	2 ± 0,9 <sup>b</sup>

<sup>a</sup>p < 0,05. <sup>b</sup>p < 0,001.

DE: desviación estándar; ECG: electrocardiograma; HACVI: hipertrabeculación/ausencia de compactación ventricular; NYHA: New York Heart Association; WPW: Wolff-Parkinson-White.

mujer), insuficiencia hepática por cirrosis (n = 1) y embolia pulmonar (n = 2). La tasa de muertes cardíacas no fue diferente entre mujeres y varones (el 57

frente al 40%; p = 0,452). De las 10 mujeres clasificadas en la clase IV de la NYHA al inicio del estudio, 7 mejoraron con farmacoterapia y 3 fallecieron, 2 de



**Fig. 1.** Curvas de supervivencia de los pacientes de muestra serie separados por sexo.

ellas por insuficiencia cardíaca y la otra por accidente cerebrovascular. De los 10 varones en clase IV de la NYHA al inicio del estudio, 6 mejoraron con farmacoterapia y 4 fallecieron, 2 de ellos por neumonía, 1 por neoplasia maligna y 1 por insuficiencia cardíaca.

## DISCUSIÓN

Este estudio constituye la serie de casos más extensa hasta ahora descrita en pacientes con HACVI y confirma el predominio masculino entre los pacientes adultos con esta cardiopatía. Además, muestra por primera vez que la localización y la extensión de la HACVI, según las valoraciones ecocardiográficas, difieren entre las mujeres y los varones y que ellas presentan una HACVI más extensa. No obstante, no se observaron diferencias entre los sexos con respecto a la comorbilidad cardíaca o neuromuscular ni tampoco respecto a la mortalidad.

Continúa sin conocerse la razón por la que la HACVI es más común en varones que en mujeres. Hemos formulado las siguientes hipótesis: *a)* es posible que la HACVI tenga relación con trastornos ligados al cromosoma X, lo que favorecería su aparición en varones; *b)* la HACVI podría tener relación con enfermedades genéticamente transmitidas que ocurren más a menudo en varones que en mujeres; *c)* dado que las mujeres con HACVI parecen afectadas de formas más graves, podrían morir antes que los varones, y ello conduciría a una infrarrepresentación de ellas en las series de adultos con HACVI, hipótesis que parece respaldada por algunas series de casos de niños y adolescentes que presentaban una proporción femenina mayor que las series de adultos (tabla 1); *d)* puede que durante el período vital de una persona, los varones desarrollen la

HACVI más a menudo que las mujeres, lo que conduciría a que hubiese más varones con HACVI en las series de casos con adultos; hasta ahora, sólo se ha descrito HACVI adquirida en 2 varones y 1 mujer, y todos ellos presentaban un trastorno neuromuscular<sup>25-27</sup>; *e)* la HACVI podría remitir con mayor frecuencia en las mujeres que en los varones; de momento sólo se ha descrito un caso de remisión de la HACVI en una paciente<sup>28</sup>; y *f)* es probable que el número de mujeres con insuficiencia cardíaca a quienes se prescribe un estudio ecocardiográfico sea menor que el de varones<sup>29</sup>. La elevada proporción de mujeres en etapas avanzadas de insuficiencia cardíaca que se observó durante el diagnóstico de la HACVI parece avalar este supuesto, lo que pone de manifiesto que las mujeres sólo son referidas a ecocardiografía cuando la cardiopatía es grave.

Para explicar las diferencias de localización y extensión en HACVI, formulamos las siguientes hipótesis: *a)* es probable que haya diferencias de sexo respecto a la cantidad y distribución de receptores hormonales en los miocardiocitos; *b)* hay diferencias en las propiedades hemodinámicas y fisiológicas del corazón entre varones y mujeres: el corazón femenino tiene que resistir enormes cambios fisiológicos durante el embarazo<sup>30,31</sup>; *c)* quizá haya diferencias en el corazón entre varones y mujeres respecto a los mecanismos de adaptación a la sobrecarga de volumen y a una contractilidad disminuida, y *d)* las consecuencias moleculares de las mutaciones podrían ser diferentes entre los varones y las mujeres<sup>32</sup>.

A pesar de estas diferencias sexuales en la extensión y la localización de la HACVI, es sorprendente que no se detecten diferencias con respecto a los hallazgos clínicos, neurológicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos. Además, las mujeres con HACVI no pre-

sentaban un pronóstico peor que los varones. Por lo tanto, es probable que la localización y la extensión de la HACVI no tengan ninguna repercusión clínica ni hemodinámica. No obstante, como muestra la figura, las curvas de supervivencia comienzan a separarse alrededor del séptimo año. De esto podría inferirse que el seguimiento de nuestros pacientes es todavía demasiado corto y se debe continuarlo. Otros estudios de pacientes con HACVI presentan un seguimiento aún más corto o no investigaron las diferencias de sexo<sup>2,3,6,7,9,10,13,16,19</sup>. Por el momento, el pronóstico en nuestros pacientes se ha mostrado dependiente de la comorbilidad cardíaca y neuromuscular<sup>33</sup>.

### Limitaciones del estudio

Cabe destacar que para la cuantificación de HACVI se utilizaron las regiones ventriculares y no se utilizó el modelo habitual de 16 segmentos; además, las dimensiones del ventrículo izquierdo no se ajustaron para el área de superficie corporal, y la función sistólica se valoró únicamente mediante el acortamiento fraccional del ventrículo izquierdo. Tampoco se investigó la existencia de enfermedades neuromusculares en un grupo de control. Concentramos nuestros esfuerzos en la comorbilidad neuromuscular, y cuando la HACVI estuvo asociada con otras enfermedades extracardíacas, no se realizaron estudios sistemáticos. Debido al reducido número de pacientes, no se pudo realizar un análisis multifactorial con respecto a la supervivencia. Además, la edad relativamente elevada de nuestros pacientes respecto a otras series de HACVI no permite aplicar nuestras conclusiones a otros grupos de edad.

### CONCLUSIONES

Este estudio revela que la HACVI en adultos difiere significativamente entre mujeres y varones en cuanto a localización y extensión, pero esto no afecta a los parámetros clínicos, neurológicos, ecocardiográficos ni electrocardiográficos. Que la localización y la extensión de la HACVI dependan del sexo parece no tener ninguna repercusión pronóstica, y la prevalencia más elevada de la HACVI en varones sigue sin explicarse.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004;17:91-100.
2. 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;108:2672-8.
3. Grillo R, Pipitone S, Mongiovi M, Cipolla T, Giudice G, Gagliano S, et al. Non compattazione isolata del ventricolo sinistro in età pediatrica: esperienza clinica su cinque casi. *Ital Heart J Suppl.* 2002;3:858-63.

4. Neudorf UE, Hussein A, Trowitzsch E, Schmaltz AA. Clinical features of isolated noncompaction of the myocardium in children. *Cardiol Young.* 2001;11:439-42.
5. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. *Hum Pathol.* 2005;36:403-11.
6. Özkutlu S, Ayabakan C, Celiker A, Elshershari H. Noncompaction of ventricular myocardium: A study of twelve patients. *J Am Soc Echocardiogr.* 2002;15:1523-8.
7. Wald R, Veldtman G, Golding F, Kirsh J, McCrindle B, Benson L. Determinants of outcome in isolated ventricular noncompaction in childhood. *Am J Cardiol.* 2004;94:1581-4.
8. Lilje C, Rázek 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.
9. 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.
10. Alehan D. Clinical features of isolated left ventricular noncompaction in children. *Int J Cardiol.* 2004;97:233-7.
11. 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.
12. Hamamichi Y, Ichida F, Hashimoto I, Hirono K, Uese K, Miyawaki T, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: Ultrafast computed tomography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2001;17:305-14.
13. 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.
14. Chung T, Yiannikas J, Lee LCL, Lau GT, Kritharides L. Isolated noncompaction involving the left ventricular apex in adults. *Am J Cardiol.* 2004;94:1214-6.
15. De Groot-de Laat LE, Krenning BJ, Ten Cate FJ, Roelandt JRTC. Usefulness of contrast echocardiography for diagnosis of left ventricular noncompaction. *Am J Cardiol.* 2005;95:1130-4.
16. 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.
17. Lofiego C, Biagini E, Ferlito M, Pasquale F, Rocchi G, Perugini E, et al. Paradoxical contributions of non-compacted and compacted segments to global left ventricular dysfunction in isolated left ventricular noncompaction. *Am J Cardiol.* 2006;97:738-41.
18. Sengupta PP, Mohan JC, Mehta V, Jain V, Arora R, Pandian NG, et al. Comparison of echocardiographic features of noncompaction of the left ventricle in adults versus idiopathic dilated cardiomyopathy in adults. *Am J Cardiol.* 2004;94:389-91.
19. Kawasaki T, Azuma A, Taniguchi T, Asada S, Kamitani T, Kawasaki S, et al. Heart rate variability in adult patients with isolated left ventricular noncompaction. *Intern J Cardiol.* 2005;99:147-50.
20. 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.
21. Schiller NB, Shah PM, Crawford M, DeMaria A, Devereux R, Feigenbaum H, et al. Recommendations for quantitation of the left ventricle by two-dimensional echocardiography. American Society of Echocardiography Committee on Standards, Subcommittee on Quantitation of Two-Dimensional Echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr.* 1989;2:358-67.
22. Finsterer J, Stöllberger C, Köcher K, Mamoli B. ECG abnormalities in myopathies, coronary heart disease and controls. *Herz.* 1997;22:277-82.
23. Stöllberger C, Winkler-Dworak M, Blazek G, Finsterer J. Age-dependency of cardiac and neuromuscular findings in left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol.* 2006;111:131-5.

24. Stöllberger C, Winkler-Dworak M, Blazek G, Finsterer J. Cardiológic and neurologic findings in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction relating to echocardiographic indication. *Int J Cardiol.* 2007;119:28-32.
25. Finsterer J, Stöllberger C, Schubert B. Acquired left ventricular hypertrabeculation /noncompaction in mitochondriopathy. *Cardiology.* 2004;102:228-30.
26. Finsterer J, Stöllberger C, Gaismayer K, Janssen B. Acquired noncompaction in Duchenne muscular dystrophy. *Int J Cardiol.* 2006;106:420-1.
27. Hofer M, Stöllberger C, Finsterer J. Acquired noncompaction associated with myopathy. *Int J Cardiol.* 2006;121:296-7.
28. Stöllberger C, Keller H, Finsterer J. Disappearance of left-ventricular hypertrabeculation/noncompaction after biventricular pacing. *J Cardiac Fail.* 2007;13:211-4.
29. Mejhert M, Holmgren J, Wändell P, Perrson H, Edner M. Diagnostic tests, treatment and follow-up in heart failure patients — is there a gender bias in the coherence to guidelines? *Eur J Heart Fail.* 1999;1:407-10.
30. Duvekot JJ, Peeters LL. Maternal cardiovascular hemodynamic adaptation to pregnancy. *Obstet Gynecol Surv.* 1994;49:S1-14.
31. Mone SM, Sanders SP, Colan SD. Control mechanisms for physiological hypertrophy of pregnancy. *Circulation.* 1996;94:667-72.
32. Leinwand LA. Sex is a potent modifier of the cardiovascular system. *J Clin Invest.* 2003;112:302-7.
33. Stöllberger C, Winkler-Dworak M, Blazek G, Finsterer J. Prognosis of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction is dependent on cardiac and neuromuscular comorbidity. *Int J Cardiol* 2007;121:189-93.