



## CASO CLÍNICO

# Ventrículo esquerdo não compactado: causa rara de transplante cardíaco



Mariana Magalhães<sup>a,\*</sup>, Patrícia Costa<sup>a</sup>, Maria Teresa Vaz<sup>a</sup>,  
José Pinheiro Torres<sup>b</sup>, José Carlos Areias<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, E.P.E., Porto, Portugal

<sup>b</sup> Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Centro Hospitalar de São João E.P.E., Porto, Portugal

Recebido a 30 de julho de 2014; aceite a 14 de julho de 2015

Disponível na Internet a 8 de janeiro de 2016

### PALAVRAS-CHAVE

Ventrículo esquerdo não compactado;  
Transplante cardíaco pediátrico;  
Insuficiência cardíaca refractária

### KEYWORDS

Left ventricular noncompaction;  
Pediatric heart transplantation;  
Refractory heart failure

**Resumo** A não compactação isolada do miocárdio ventricular é uma causa rara de miocardiopatia congénita primária, caracterizada morfológicamente por dilatação do ventrículo esquerdo, padrão multitrabecular proeminente e recessos profundos intertrabeculares no miocárdio ventricular, na ausência de outras cardiopatias estruturais. Parece resultar da cessação intrauterina do processo de compactação miocárdica durante a embriogénese. Clinicamente, apresenta-se com sintomas ou manifestações de insuficiência cardíaca, eventos cardioembólicos, disritmias ou morte súbita. Os critérios de diagnóstico baseiam-se em achados clínicos e imagiológicos, sendo o ecocardiograma bidimensional e *Doppler* o meio complementar de diagnóstico de eleição. Não existe tratamento específico para esta entidade, sendo dirigido às comorbilidades associadas. O transplante cardíaco poderá ser uma possibilidade terapêutica em casos refratários ao tratamento médico.

Os autores descrevem um caso clínico de insuficiência cardíaca refratária como forma de apresentação inaugural de não compactação do miocárdio ventricular numa criança do sexo masculino previamente saudável, submetida com sucesso a transplantação cardíaca.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

### Left ventricular noncompaction: A rare indication for pediatric heart transplantation

**Abstract** Isolated left ventricular noncompaction is a rare congenital cardiomyopathy, characterized morphologically by a dilated left ventricle, prominent trabeculations and deep intertrabecular recesses in the ventricular myocardium, with no other structural heart disease. It is thought to be secondary to an arrest of normal myocardial compaction during fetal

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [marianamagalhaes21@hotmail.com](mailto:marianamagalhaes21@hotmail.com) (M. Magalhães).

life. Clinically, the disease presents with heart failure, embolic events, arrhythmias or sudden death. Current diagnostic criteria are based on clinical and imaging data and two-dimensional and color Doppler echocardiography is the first-line exam. There is no specific therapy and treatment is aimed at associated comorbidities. Cases refractory to medical therapy may require heart transplantation.

The authors describe a case of severe and refractory heart failure, which was the initial presentation of isolated left ventricular noncompaction in a previously healthy male child, who underwent successful heart transplantation.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introdução

A não compactação isolada do miocárdio ventricular ou ventrículo esquerdo não compactado isolado (VENCI) é uma causa rara de miocardiopatia congénita primária<sup>1</sup>, atingindo tipicamente o ventrículo esquerdo (VE)<sup>2</sup>. Parece resultar da cessação intrauterina do processo de compactação miocárdica durante a embriogénese e caracteriza-se morfológicamente por dilatação do VE, e por apresentar um padrão multitrabecular proeminente com recessos profundos intertrabeculares, conferindo ao miocárdio um aspeto esponjoso<sup>3,4</sup>.

É descrito como um achado isolado ou, mais frequentemente, em associação a outras patologias cardíacas primárias, particularmente cardiopatias congénitas cianóticas<sup>4,5</sup>.

A história natural é muito diversa. O doente pode permanecer assintomático ou progredir para um quadro de insuficiência cardíaca congestiva. Em idade pediátrica, a evolução para disfunção sisto-diastólica do VE é quase inevitável, desenvolvendo-se em cerca de 90% das crianças. Já as complicações da doença, como o tromboembolismo sistémico e arritmias, que se associam a elevada morbidade e mortalidade, e a morte súbita, predominam em idade adulta<sup>3,6</sup>.

Tratando-se de uma doença rara e de difícil reconhecimento, os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino com VENCI, submetida com sucesso a transplantação cardíaca.

## Caso clínico

Doente do sexo masculino, previamente saudável, de dez anos de idade, caucasiano, admitido no serviço de urgência por tosse, vômitos incoercíveis e abdominalgias. Referência a cansaço para médios e grandes esforços (classe funcional II da NYHA), com um mês de evolução. Filho de pais não consanguíneos, com história familiar de morte súbita, nomeadamente da mãe, tio, avô e tia-avó da linhagem materna, sem diagnóstico.

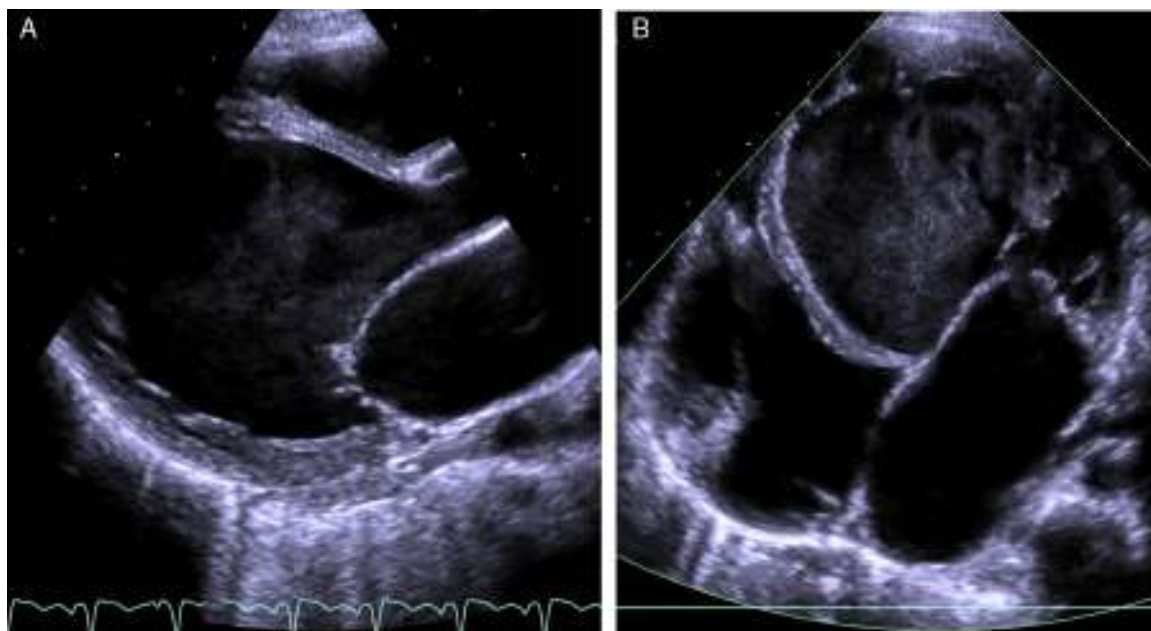
À admissão apresentava-se apirético, normotenso (tensão arterial: 100/66 mmHg), taquicárdico (frequência cardíaca: 150 bpm) e taquípneico (frequência respiratória: 37 cpm). Evidenciava palidez mucocutânea, auscultação

cardíaca com sopro sistólico grau II/VI audível no bordo esquerdo do esterno e hepatomegalia, com bordo hepático palpável a cerca de 3 cm do rebordo costal direito. Não se observaram dismorfismos faciais ou alterações neuromusculares.

O eletrocardiograma (ECG) mostrou taquiarritmia de complexos estreitos, com frequência cardíaca entre 150-180 bpm, não revertida com adenosina, compatível com taquicardia ventricular. A telerradiografia torácica revelou cardiomegalia (índice cardiorácico >0,6, [Figura 1](#)) e o estudo analítico, elevação das transaminases (TGO 94 UI/L, TGP 72 UI/L), do BNP (742 pg/ml) e hiponatremia (133 mEq/L). Os marcadores de necrose miocárdica foram negativos. O ecocardiograma transtorácico ([Figura 2 A e B](#)) mostrou dilatação e disfunção sistólica grave do VE (diâmetro telediastólico do VE de 65 mm: z-score +7,8; diâmetro telessistólico do VE de 60 mm: z-score +12,3, fração de ejeção do VE de 20% e fração de encurtamento do VE de 12%). Visualizou-se trabeculação exuberante e recessos intertrabeculares profundos preenchidos por sangue das



**Figura 1** Radiografia do tórax revela aumento do índice cardiorácico e sinais de congestão vascular pulmonar.



**Figura 2** A: ecocardiograma transtorácico – incidência paraesternal eixo longo – mostra trabéculas proeminentes separadas por recessos profundos na parede lateral do ventrículo esquerdo. B: ecocardiograma transtorácico – incidência apical quatro câmaras – visualiza-se padrão trabecular da parede lateral e apical do ventrículo esquerdo.

paredes lateral e região apical do VE, e a relação entre a espessura da camada não compactada e a espessura da camada compactada foi superior a 2, medido em incidência paraesternal eixo curto, em telessístole (segundo critérios de Jenni et al.).

A ressonância magnética cardíaca confirmou o diagnóstico de VENCI, revelando hipertrabeculação endomiocárdica da parede lateral e apical do VE, hipocinésia global e ausência de realce tardio após administração de gadolínio (Figura 3 A e B). A relação entre a espessura da camada não compactada e camada compactada foi superior a 2,3, medido em telediástole (segundo critérios de Petersen et al.).

Perante o diagnóstico imagiológico, realizou estudo genético para pesquisa de mutações associadas a miocardiopatia dilatada, não compactação do VE e miocardiopatia dilatada associada a doenças neuromusculares ou de condução, sem qualquer identificação. O estudo metabólico foi negativo. O rastreamento ecocardiográfico dos familiares em primeiro grau foi positivo, tendo-se identificado miocardiopatia dilatada no irmão.

O cateterismo cardíaco mostrou pressão média na artéria pulmonar de 28 mmHg, pressão capilar pulmonar de 18 mmHg e índice de resistência vascular pulmonar de 3,5 unidades Wood.

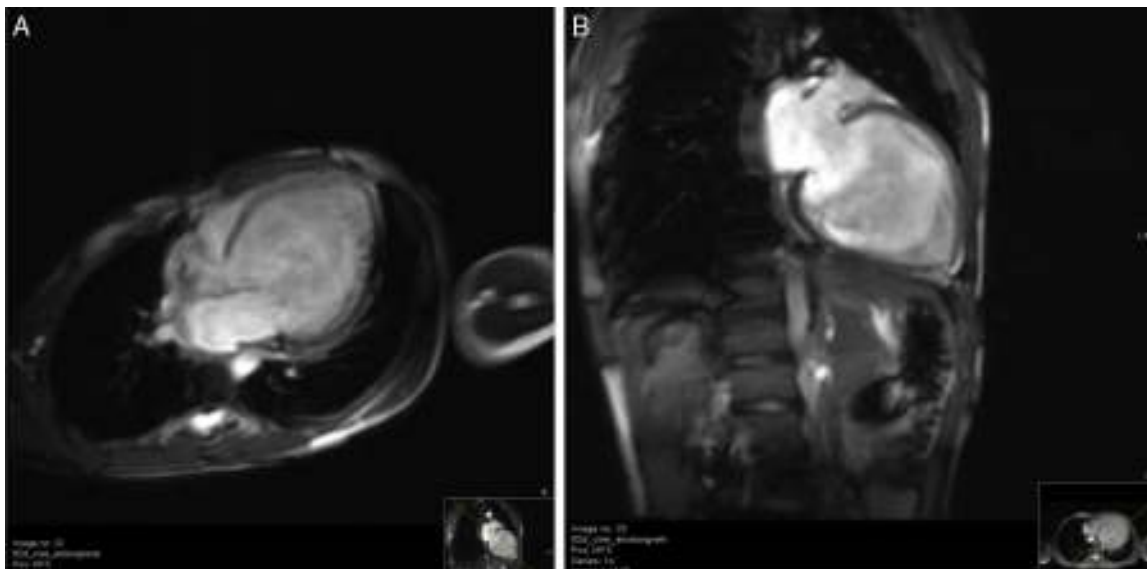
Iniciou terapêutica para insuficiência cardíaca com diuréticos, inibidores da enzima de conversão da angiotensina e antiagregação plaquetar.

Após a admissão, teve agravamento clínico que motivou internamento durante dois dias em cuidados intensivos, com necessidade de suporte hemodinâmico, inicialmente com milrinona e, posteriormente, com levosimendâm. Iniciou hipocoagulação com enoxaparina por imagem sugestiva de trombo intracardíaco na aurícula direita, sem evidência de tromboembolismo sistêmico. Durante o

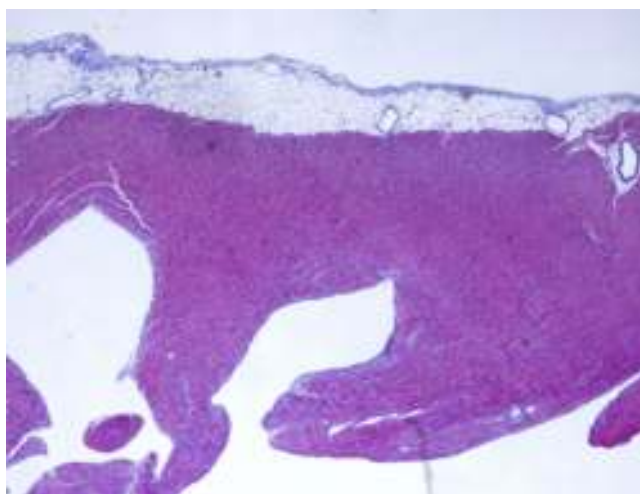
internamento apresentou curtos episódios de taquicardia ventricular de complexos estreitos, sem repercussão hemodinâmica. No estudo eletrofisiológico, a estimulação ventricular programada induziu período breve de taquicardia ventricular lenta (frequência cardíaca máxima de 140 bpm), autossustentada. Foi decidido iniciar terapêutica com amiodarona e colocação de cardioversor desfibrilhador implantável (CDI). A evolução clínica foi favorável, tendo tido alta ao 36.º dia, com melhora clínica e analítica, mas sobreponível do ponto de vista imagiológico e medicado com terapêutica anticongestiva, antiarrítmica e anticoagulação oral.

Um mês e meio após a alta, deu entrada no serviço de urgência em choque cardiogênico, tendo tido paragem cardiorrespiratória e necessidade de manobras de reanimação durante 20 minutos.

Devido ao severo compromisso da função ventricular foi colocado em lista ativa para transplante cardíaco, tendo sido transplantado quatro dias depois, sem intercorrências. A técnica cirúrgica adotada foi a transplantação cardíaca ortotópica pela técnica biauricular, de acordo com a experiência do cirurgião cardiotorácico, tendo-se removido o CDI e as sondas cardíacas. Suspendeu suporte inotrópico no segundo dia de pós-operatório e foi extubado no terceiro dia de pós-operatório. Iniciou terapêutica imunossupressora com ciclosporina, azatioprina e prednisolona. No sétimo dia de pós-operatório, observaram-se crises tônico-clônicas generalizadas com posterior perda parcial da acuidade visual. O eletroencefalograma revelou traçado muito anormal, com atividade epileptiforme, tendo iniciado terapêutica com fenitoína. A tomografia computadorizada cranioencefálica mostrou lesões isquêmicas subagudas cortico-subcorticais fronto-parieto-occipito-temporais e cerebelosas bilaterais. Dado a posterior melhora do quadro neurológico e recuperação total da visão, foi estabelecido como diagnóstico



**Figura 3** A e B: ressonância magnética cardíaca – eixo longo vertical e eixo curto, respectivamente – mostra hipertrabeculação endomiocárdica da parede lateral e apical do ventrículo esquerdo e relação entre a espessura da camada não compactada e camada compactada foi superior a 2,3.



**Figura 4** Estudo microscópico do coração – observa-se trabeculação da parede do ventrículo esquerdo e recessos que comunicam com a cavidade ventricular onde se identificam focos de fibrose.

provável síndrome de encefalopatia posterior reversível. O estudo anatomopatológico do órgão removido mostrou trabeculação marcada da parede do VE, ocupando cerca de dois terços internos da espessura da parede dos ventrículos, com recessos que comunicavam com a cavidade ventricular e, nesses, identificavam-se ocasionais trombos e focos de fibrose, confirmando o diagnóstico de VENCI (Figura 4). Teve alta ao 21.º dia de pós-operatório, estável sob o ponto de vista hemodinâmico e imagiológico, mantendo terapêutica anticonvulsivante, imunossupressora e profilática de infecções oportunistas. Os controles clínicos, com auxílio de exames complementares e estudo hemodinâmico com biópsia endomiocárdica, revelaram rejeição aguda de grau 2R (moderada), tendo alterado o esquema

imunossupressor instituído inicialmente para tacrolimus e micofenolato de mofetil, medicação que mantém à data.

## Discussão

O VENCI é uma doença rara, dificilmente reconhecida, de etiologia ainda por esclarecer, com uma incidência na população pediátrica de 0,01%, de acordo com vários estudos ecocardiográficos<sup>3,4,7,8</sup>. Parece ser mais frequente no sexo masculino, responsável por 56-82% dos casos<sup>6,7,9,10</sup>. A idade de diagnóstico é muito variável, podendo ser afirmado tanto no feto<sup>11,12</sup> como em idosos. Em idade pediátrica é mais frequente na pequena infância<sup>4</sup>.

Foi relatado pela primeira vez por Chin et al.<sup>9</sup>, em 1990, e, desde então, tem vindo a ser amplamente estudado, tendo sido classificado como miocardiopatia genética em 2006, pela *American Heart Association (AHA)*<sup>1</sup>.

Durante o normal desenvolvimento embrionário, o miocárdio corresponde a uma rede esponjosa de fibras, que limitam uma série de recessos intertrabeculares<sup>3,10,13,14</sup>. A morfogênese endomiocárdica, que ocorre entre a 5.ª e a 8.ª semanas de desenvolvimento intrauterino, é caracterizada pelo processo de compactação do futuro miocárdio ventricular e, simultaneamente, pela transformação dos sinusoides primitivos em capilares sanguíneos e pelo desenvolvimento da circulação coronária<sup>3,15,16</sup>.

É globalmente aceite que o VENCI é consequente a uma interrupção do processo de compactação miocárdica, na ausência de outras doenças cardíacas estruturais, alterações hemodinâmicas ou funcionais primárias<sup>3,9</sup>. É caracterizado pela presença de múltiplas e proeminentes trabeculações e recessos intertrabeculares, que penetram profundamente na parede muscular das áreas afetadas e que comunicam apenas com a cavidade ventricular<sup>6,17</sup>. Deverá distinguir-se da forma não isolada, entidade muito mais frequente e associada a outras patologias cardíacas

primárias como comunicações interventriculares, lesões obstrutivas do trato de saída esquerdo e direito, cardiopatias congênitas cianóticas complexas e anomalias das coronárias<sup>4,5,10,12,14</sup>, em que o padrão de não compactação é histologicamente diferente e poderá ser antes consequência das malformações<sup>7</sup>. É importante realçar que a morfologia trabecular miocárdica pode ser observada em situações não patológicas, como em casos de hipertrabeculação do ventrículo direito ou VE em corações saudáveis<sup>15</sup>, ou coexistir com outras miocardiopatias, nomeadamente miocardiopatia dilatada, miocardiopatia hipertrófica e miocardiopatia restritiva<sup>4,8,18</sup>. Algumas alterações podem estar presentes noutras entidades, como na miocardiopatia hipertrófica apical, displasia arritmogénica do ventrículo direito, fibroelastose endocárdica, metástases cardíacas ou trombos intraventriculares<sup>3,6,13</sup>. Foram também identificadas associações desta patologia com doenças neuromusculares, metabólicas e dismorfismos faciais<sup>6,9</sup>.

Pode apresentar-se sob a forma esporádica ou ter carácter familiar<sup>4,19</sup>. Nesta forma, responsável por 20-50% dos casos, foram descritos vários padrões de hereditariedade, como transmissão autossómica dominante ou ligado ao x, tendo sido identificado nesta última uma mutação no gene G4.5 no cromossoma Xq28<sup>20,21</sup>.

O espectro clínico é muito heterogéneo e inespecífico<sup>22</sup>, sendo proporcional à extensão dos segmentos cardíacos atingidos<sup>6</sup>. Inicialmente, os doentes podem estar assintomáticos ou apresentar insuficiência cardíaca, arritmias, eventos cardioembólicos ou mesmo morte súbita<sup>3,9,10</sup>. Gradualmente, e na maior parte dos casos, o VENCI evolui para insuficiência cardíaca e disfunção sistodiastólica do VE<sup>6</sup>. A disfunção sistólica provavelmente é consequente a uma diminuição do aporte de oxigénio por defeitos da microcirculação coronária, e a disfunção diastólica parece resultar de fibrose secundária à isquemia e ao novo rearranjo histológico do miocárdio<sup>3,13,23</sup>. Na população pediátrica, a história natural é a evolução para disfunção sistólica ventricular em quase 90% dos casos, mas, contrariamente à população adulta, as complicações e morte são menos frequentes<sup>3,6</sup>.

As arritmias mais frequentes são fibrilhação auricular e taquiarritmias ventriculares, responsáveis por quase metade da mortalidade<sup>3,7,10</sup>. São também achados frequentes na população pediátrica as taquidisritmias paroxísticas supra-ventriculares, o bloqueio auriculoventricular de 3.º grau e a síndrome de *Wolff-Parkinson-White*<sup>6</sup>.

Menos frequentemente descritas, as complicações cardioembólicas, como tromboembolismo pulmonar, acidente vascular cerebral, acidente isquémico transitório e enfartes mesentéricos, parecem decorrer da conjugação da disfunção miocárdica, da estase sanguínea ao nível dos sinuoides e de eventos arritmicos<sup>3,7,9,10</sup>.

Os critérios morfológicos para o diagnóstico de VENCI são baseados em achados imagiológicos, sendo o ecocardiograma bidimensional e *Doppler* o meio complementar de diagnóstico de eleição para o reconhecimento desta entidade<sup>4,7,9,11,15</sup>. Os critérios mais utilizados são baseados em estudos ecocardiográficos realizados em adultos e foram definidos por Jenni et al. Definem-se por uma relação superior a dois entre a maior espessura da camada não compactada endocárdica e a compactada epicárdica, medições efetuadas em telessístole e paraesternal eixo curto<sup>3,15</sup>. Em

idade pediátrica, há autores que têm usado uma relação superior a 1,4<sup>4</sup>. Incluem-se ainda a presença de numerosas e proeminentes trabeculações e recessos intertrabeculares, localizados preferencialmente na região apical e parede inferior e lateral do VE<sup>7,15,18</sup>, a visualização por *Doppler* com cor de fluxo sanguíneo da cavidade ventricular para os recessos profundos<sup>3,4,11</sup> e a ausência de outras anomalias cardíacas, sendo estas as principais características do VENCI. Concomitantemente, observa-se disfunção sistólica, diastólica e hipocinésia difusa da totalidade do VE, e não apenas dos segmentos não compactados<sup>7,10,16</sup>. Em cerca de 40% dos casos parece haver atingimento do ventrículo direito, mas questiona-se o seu envolvimento, uma vez que o componente trabecular é frequente<sup>7,15</sup>.

A ecocardiografia transtorácica tem algumas limitações e, quando não permite afirmar ou excluir o diagnóstico de VENCI, são opções outros exames imagiológicos como o ecocardiograma transesofágico ou de contraste<sup>3</sup>, a angioTC<sup>24</sup> ou a ressonância magnética cardíaca<sup>8,20</sup>.

Petersen et al.<sup>8</sup> realizaram um estudo recente sobre a aplicação de ressonância magnética cardíaca nesta patologia e propuseram como critério diagnóstico o quociente superior a 2,3 entre a camada não compactada e a camada compactada, medições efetuadas em telediástole. Este exame tem boa correlação com o ecocardiograma, mas parece ser mais vantajoso na identificação e localização deste padrão, principalmente se localizado na região apical, ecocardiograficamente de mais difícil visualização<sup>8,25</sup>.

No caso clínico descrito, o diagnóstico foi efetuado primariamente por ecocardiograma, obedecendo aos critérios de diagnóstico ecocardiográficos estabelecidos e confirmado por ressonância magnética cardíaca e exame anatomopatológico.

O tratamento é conservador e orientado para as principais complicações. Em doentes com insuficiência cardíaca preconiza-se o uso de terapêutica anticongestiva, incluindo diuréticos, inibidores da enzima de conversão da angiotensina e  $\beta$ -bloqueadores<sup>3,4</sup>. Os eventos arritmicos deverão ser ativamente pesquisados e, em caso de arritmias ventriculares, deve ser considerada a colocação de *pacemaker* biventricular ou CDI. Recomenda-se antiagregação plaquetar para a prevenção de eventos embólicos sistémicos ou hipocoagulação, em caso de evidência de trombos<sup>3,4,7,10</sup>.

O prognóstico é reservado e as causas mais comuns de morte são insuficiência cardíaca refratária, taquicardia ventricular, eventos tromboembólicos e morte súbita<sup>7</sup>. Nos estudos publicados até à data, a taxa de mortalidade em adultos pode exceder os 35%<sup>2</sup> e em idade pediátrica os 22%<sup>26</sup>, dependendo dos anos de seguimento clínico. Em casos refratários ou terminais, o transplante cardíaco poderá ser uma possibilidade terapêutica<sup>27,28</sup>, como descrito no nosso caso.

Pelo seu carácter familiar e associação a distúrbios neuromusculares, torna-se imperativo efetuar avaliação neurológica e rastreio por ecocardiograma dos familiares mais próximos.

## Conclusão

Os autores descrevem um caso de miocardiopatia dilatada por não compactação do VE, etiologia com rara indicação para transplante cardíaco em idade pediátrica. Deverá

colocar-se esta entidade como hipótese de diagnóstico perante uma criança com insuficiência cardíaca, eventos arritmicos ou embólicos, uma vez que poderá ser tratada com sucesso com transplante cardíaco.

## Responsabilidades éticas

**Proteção de pessoas e animais.** Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

**Confidencialidade dos dados.** Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

**Direito à privacidade e consentimento escrito.** Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## Bibliografia

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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.
2. Towbin JA, Lipshultz SE. Genetics of neonatal cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 1999;14:250–62.
3. Weiford B, Subbarao V, Mulhern K. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965–71.
4. Pignatelli RH, McMahan CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;108:2672–8.
5. Rigopoulos A, Rizos IK, Aggeli C, et al. Isolated left ventricular noncompaction: an unclassified cardiomyopathy with severe prognosis in adults. *Cardiology*. 2002;98:25–32.
6. Ichida F, Hanamichi Y, Miyawaki 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.
7. Oechslin E, Attenhofer C, Jost C, et al. 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.
8. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular noncompaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:101–5.
9. Chin T, Perloff J, Williams R, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990;82:507–13.
10. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72:26–31.
11. Lilje C, Rázek V, Joyce JJ, 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.
12. Moura C, Hillion Y, Daikha-Dahmane F, et al. Isolated noncompaction of the myocardium diagnosed in the fetus: two sporadic and two familial cases. *Cardiol Young*. 2002;12:278–83.
13. Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium. *J Am Soc Echocardiogr*. 1999;12:859–63.
14. Dusek J, Bohuslav O, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol*. 1975;99:312–7.
15. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86:666–71.
16. Grant RT. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart*. 1926;13:273–83.
17. Chenard J, Samson M, Beaulieu M. Embryonal sinusoids in the myocardium: report of a case successfully treated surgically. *Can Med Assoc J*. 1965;92:1356–9.
18. Biagini E, Ragni L, Ferlito M, et al. Different types of cardiomyopathy associated with isolated ventricular noncompaction. *Am J Cardiol*. 2006;98:821–4.
19. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am J Med Genet*. 1997;72:257–65.
20. Daimon Y, Watanabe S, Takeda S, et al. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ J*. 2002;66:619–21.
21. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation*. 2001;103:1256–63.
22. Junga G, Kneifel S, von Smekal A, et al. Myocardial ischemia in children with isolated ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 1999;20:910–6.
23. Moreira FC, Miglioransa MH, Mautone MP, et al. Noncompaction of the left ventricle: a new cardiomyopathy is presented to the clinician. *Sao Paulo Med J*. 2006;124:31–5.
24. Hamamichi Y, Ichida F, Hashimoto I, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: ultrafast computed tomography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2001;17:305–14.
25. Ivan D, Flamm SD, Abrams J, et al. Isolated ventricular non-compaction in adults with idiopathic cardiomyopathy: Cardiac magnetic resonance and pathologic characterization of the anomaly. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:781–6.
26. Alehan D. Clinical features of isolated left ventricular noncompaction in children. *Int J Cardiol*. 2004;97:233–7.
27. Vogel M, Chaudhari M, Rassi D, et al. End-stage cardiac failure caused by isolated ventricular non-compaction: Cardiac transplantation in a 5-year-old boy. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:618–20.
28. Stamou SC, Lefrak EA, Athari FC, et al. Heart transplantation in a patient with isolated noncompaction of the left ventricular myocardium. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1806–8.