

Recomendaciones para la anestesia con **Miocardiopatía no compactante**

Nombre de la enfermedad: Miocardiopatía no compactante

CIE 10: 142.8 (miocardiopatía no clasificada)

Sinónimos: Miocardiopatía no compactante, miocardiopatía no compactante del ventrículo izquierdo, miocardiopatía no compactante/hipertrabeculación, miocardiopatía esponjiforme.

Resumen de la enfermedad: Se caracteriza por la presencia de trabeculaciones prominentes y excesivas del miocardio ventricular con profundos recesos intertrabeculares [1]. Hay tres criterios que definen la miocardiopatía no compactante del ventrículo izquierdo (left ventricle noncompaction cardiomyopathy, LVNC): trabéculas prominentes en el ventrículo izquierdo, recesos intertrabeculares profundos y una capa compacta fina [2, 3]. Su prevalencia es incierta. En un estudio de ecocardiografía transtorácica en adultos, se halló 17/37555 pacientes afectados de LVNC, 0,045 % [4], mientras que en ecocardiografías transtorácicas en niños se halló 12/20341 casos, 0,006 % [5]. La mortalidad oscila entre 5 % y 47 % [6].

Se empezó a diagnosticar en la década de los 90 del siglo pasado, como una enfermedad congénita producida por un fallo en la compactación del miocardio ventricular entre las semanas 5ª y 8ª del desarrollo embrionario [7]. Se catalogó desde entonces como una entidad independiente, que puede aparecer a cualquier edad y en ocasiones se relaciona con otros trastornos genéticos.

Sin embargo, ha ido surgiendo evidencia de que la LVNC, no es un fallo en la compactación de miocardio trabecular preexistente en el desarrollo embrionario que luego formaría los componentes compactos de las paredes ventriculares [8]. Cuando se observa en adultos, la presencia de trabeculaciones ventriculares excesivas no conlleva mal pronóstico si la fracción de eyección (FE) es normal, siendo el riesgo de complicaciones como arritmias y accidentes vasculares cerebrales poco frecuentes. De hecho las imágenes de no compactación que se observan en niños o en autopsias son diferentes de las que se ven clínicamente en adultos con trabeculación excesiva. De ahí que se haya sugerido que la hipertrabeculación de la pared del ventrículo izquierdo no sea una entidad clínica per se [8, 9]. Quizá sea simplemente un hallazgo en presencia de lesiones adicionales como miocardiopatía dilatada, que serían responsables de la FE reducida que lleva al paciente a solicitar atención. Incluso el término puede ser inadecuado porque no hay fallo de compactación ni miocardiopatía en la mayoría de individuos que cumplen criterios diagnósticos.

Las manifestaciones clínicas son variables, desde asintomáticas a insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias y tromboembolismo sistémico y muerte súbita [9]. Aunque ha sido clasificada como una miocardiopatía genética primaria por la AHA [10], esto está en controversia [11-14], la OMS y la Sociedad Europea de Cardiología la catalogan como "no clasificada" [2], pues podría considerarse una miocardiopatía independiente o una variante fenotípica de otras miocardiopatías primarias, ya que los pacientes que cumplen criterios ecocardiográficos de LVNC pueden tener asociados fenotipos de miocardiopatía dilatada,

hipertrófica, o restrictiva (con los criterios actuales podrían solaparse y no ser mutuamente excluyentes) [14]. El término LVNC describiría la morfología pero no el perfil funcional de la miocardiopatía [14, 15]. Ha habido un paso de infradiagnóstico a un exceso del mismo [16].

Como otras formas de miocardiopatías hereditarias, la LVNC es genéticamente heterogénea [9]. La denominada LVNC1 está causada por una mutación heterocigótica (autosómica dominante [17]) en el gen de la alfa-distrobrevina (DTNA; 601239) en el cromosoma 18q12. Pero se han descrito al menos 11 tipos más (ver Anexo).

Debe tenerse en cuenta la posible asociación de algunas formas con síndrome de Barth, y otros trastornos neuromusculares: distrofinopatías, distrobrevinopatía, laminopatía, zaspopatía, distrofia miotónica, glucogenosis infantil tipo II (enfermedad de Pompe), deficiencia de mioadenilato-desaminasa, ataxia de Friedreich, enfermedad de Duchenne, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y enfermedades mitocondriales [3, 18-22].

Puede hallarse una revisión de la entidad en [6, 15, 23, 24] y los factores predictores de mal pronóstico (NYHA clase III o complicaciones cardiovasculares mayores, pero no dilatación del ventrículo izquierdo ni disfunción sistólica) en las referencias [25] y [26]. Una revisión de casos pediátricos en la referencia [27].

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Cirugía habitual para cualquier tipo de paciente [28]. El tratamiento de la insuficiencia cardiaca incluye en las formas más evolucionadas el trasplante cardiaco, por tanto el trasplante, la instauración de oxigenador de membrana extracorpóreo (ECMO) o asistencias ventriculares es relativamente frecuente en casos muy evolucionados. El tratamiento de las arritmias también puede incluir implante de un desfibrilador automático implantable (DAI), en el caso de arritmias ventriculares o síncope o muerte súbita recuperada. En un estudio, el 59 % de los pacientes tras un seguimiento de 6 años, habían fallecido o habían tenido que someterse a un trasplante cardiaco⁴. En una cohorte de 113 pacientes trasplantados el pronóstico fue mejor al compararlos con pacientes trasplantados por cardiopatía isquémica. Sin embargo, la muestra fue heterogénea, pues el 70 % fueron pacientes pediátricos [29, 30].

Tipo de anestesia

No hay referencias del mejor tipo de técnica anestésica. En los casos graves descritos se empleó anestesia general, pero se ha usado anestesia regional y sedación monitorizada. Dependerá de la cirugía y del estado hemodinámico y de coagulación o anticoagulación del paciente.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Se recomienda interconsulta a cardiólogo y hematólogo.

La LVNC puede aparecer asociada a otras cardiopatías congénitas, o de forma aislada, y en este caso de forma esporádica o familiar. La edad de presentación de la enfermedad, su evolución, así como el grado de afectación es muy variable.

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas. Pueden presentar cuadros de insuficiencia cardiaca por disfunción sistólica y/o diastólica, fenómenos tromboembólicos favorecidos por la combinación de estasis sanguínea en los recesos ventriculares junto con una mayor incidencia de fibrilación auricular y dilatación de cámaras cardiacas, trastornos de la conducción siendo lo más habitual bloqueos de rama, síndrome de Wolf-Parkinson-White [31], episodios de arritmias supraventriculares (fundamentalmente fibrilación auricular) [32], arritmias ventriculares [32] y muerte súbita.

El diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen, fundamentalmente ecocardiografía [33], ecocardiografía con contraste [34, 35], TC cardiaca y RM [3, 36-38].

La inserción de DAI es controvertida [3] y se sugiere una evaluación previa mediante Holter (las metas pueden definirse en base a la FE y síntomas del paciente). Sin embargo se recomienda DAI: si la FE es baja, o bien si tiene FE normal pero una historia de síncope, taquicardia ventricular no sostenida o una historia familiar de muerte súbita cardiaca.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Ninguna descrita. En algún tipo genético puede haber dismorfia facial en la que habrá que valorar la vía aérea.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

No hay referencias específicas. Se ha trasfundido productos hemáticos cuando están indicados, sin incidencias.

Preparación específica para anticoagulación

Los pacientes que tienen mayor riesgo de eventos tromboembólicos son los que tienen FE baja y fibrilación auricular [3]. La anticoagulación oral debe instaurarse en pacientes con trombo ventricular diagnosticado o fibrilación auricular. En otros casos se sugiere valoración del riesgo con scores tipo CHADS2/CHADS2-Vasc [3]. La instauración de anticoagulación rutinaria está en debate, ya que la trombogénesis no se ha evidenciado de manera consistente [3].

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

No hay consideraciones especiales.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

El tratamiento de base recomendado, con poca evidencia, es el de las miocardiopatías. Por ejemplo miocardiopatías dilatadas con baja FE [3]. Algunos pacientes están en tratamiento con betabloqueantes. Hecho relativamente distintivo es el tratamiento anticoagulante (ver antes) y la prevención de la muerte súbita. Respecto a este punto, hay que considerar que muchas de las enfermedades neuromusculares en las que aparece LVNC pueden dar muerte súbita [39].

Procedimientos anestésicos

Sviggum y cols [28] revisaron retrospectivamente una cohorte de 60 pacientes con LVNC que fueron sometidos a 220 procedimientos quirúrgicos. 19 pacientes sufrieron 25 complicaciones de las cuales 10 fueron arritmias de nueva aparición, 5 respiratorias, una convulsión y un episodio de síncope. 47 % ocurrieron tras cirugía cardíaca abierta con bypass. Todas ocurrieron en procedimientos con anestesia general y ninguna en los que se usó anestesia regional o cuidados monitorizados/sedación. No hubo morbilidad a largo plazo ni mortalidad perioperatoria en esta serie. Los autores señalan que la tasa de complicaciones no fue distinta a pacientes sin LVNC. En algún caso se ha diagnosticado la entidad al evaluar a un paciente con insuficiencia cardíaca severa previamente a ser trasplantado [35]. También fue comunicado un caso de parada cardíaca en la inducción con sevoflurano para procedimientos dentales en un niño, con recuperación completa [40].

Los casos publicados son pocos. Un caso fue un paciente varón de 70 kg, diagnosticado de LVNC que sufrió rotura esplénica por traumatismo [41]. Tenía historia familiar de cardiopatías. El paciente había presentado 6 meses atrás un episodio de insuficiencia cardíaca congestiva, siendo diagnosticado de LVNC, con disfunción ventricular sistólica y episodios de fibrilación paroxística, implantándose un DAI y anticoagulación con dicumarínicos. Antes de la esplenectomía se desconectó el DAI y se aplicó marcapasos transcutáneo. La anestesia

general consistió en 0,1 mg/kg de midazolam, 100 mg de ketamina, 50 mg de rocuronio y mantenimiento con O₂/aire 50 %, sevoflurano y perfusión de rocuronio, así como bolos de fentanilo. Se transfundió cuatro concentrados de hematíes, cuatro unidades de plasma fresco y un concentrado de plaquetas. A las 48 horas de su ingreso en UCI se inició la anticoagulación con dicumarínicos (hasta entonces había recibido 60 mg/24 h de enoxaparina).

Kim y cols. [42] publicaron un caso de cistectomía ovárica laparoscópica en una paciente con LVNC. Presentaba bradicardia sinusal y bloqueo auriculoventricular de 1º, contracciones ventriculares prematuras múltiples y bloqueo de rama izquierda; disfunción ventricular izquierda severa, con FE 30 % y dilatación de aurícula izquierda. Fue monitorizada la presión arterial invasiva y ecocardiografía transesofágica (TEE). Anestesia general con etomidato, midazolam, cisatracurio y propofol-remifentanilo. Precisó dobutamina tras la inducción permaneciendo estable el resto del procedimiento, incluida la insuflación de CO₂. Fue trasladada a UCI 24h sin sufrir más alteraciones.

Kumar y cols. [43] han publicado el caso de un paciente con miocardiopatía no compactante biventricular que además tenía anomalía de Ebstein y una masa en aurícula izquierda, en el que se insertó una asistencia ventricular. Debido a la delgadez de la pared ventricular y a las trabéculas, la cánula de flujo entrante pudo ser correctamente insertada gracias al uso de TEE. Posteriormente fue trasplantado.

En posible relación con la asociación con enfermedades neuromusculares (ver antes), se ha descrito dos casos de desencadenamiento intraoperatorio de hipertermia maligna durante la colocación de una asistencia biventricular (tras ser portador de ECMO) en un paciente de 25 años con shock cardiogénico refractario [44] y en un caso de cirugía cardíaca [45].

Monitorización especial o adicional

En el manejo perioperatorio de los paciente con LVNC, la evaluación preoperatoria es fundamental para conocer el estado hemodinámico del paciente y de este modo, poder establecer la técnica anestésica y quirúrgica, así como la monitorización necesaria y los cuidados perioperatorios del paciente, con el fin de disminuir el riesgo.

En el caso descrito de un paciente politraumatizado, inestable hemodinámicamente, que tenía LVNC, se procedió a la monitorización ECG en DII, para detectar precozmente cualquier alteración del ritmo, sondaje uretral, y monitorización invasiva de la presión arterial. Este paciente había tenido meses antes una fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, que desencadenó un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda que llevó al diagnóstico de la miocardiopatía [41]. Se recomienda por tanto ECG, y un tratamiento rápido ante la aparición de arritmias. En pacientes con LVNC y con signos de insuficiencia cardíaca, se debería proceder al cateterismo de la arteria pulmonar o TEE [42, 46, 47], que permita determinar la precarga y la función ventricular. En el caso descrito, el paciente era portador de DAI que requirió desprogramación e instauración de marcapasos transcutáneo perioperatorio [41]. Información específica sobre DAI puede leerse en la ref [49]. El tratamiento (general) del DAI se muestra en la tabla 1.

Posibles complicaciones

Insuficiencia cardíaca, arritmias, tromboembolismo, hemorragias, muerte súbita.

Cuidados postoperatorios

Dependiendo de la intervención quirúrgica y estado hemodinámico previo del paciente con LVNC, se precisará cuidados intensivos. Se precisa UCI en casos con afectación moderada/severa y en casos con inestabilidad hemodinámica real o previsible. En la mayoría de casos publicados los pacientes fueron a UCI ya que presentaron alteraciones graves. En un caso publicado apareció un episodio de fibrilación ventricular dentro de las primeras horas del postoperatorio en la UCI (se había reinstaurado el DAI que trató la arritmia y la registró) [41].

Se debe reintroducir el tratamiento anticoagulante lo antes posible, para prevenir la aparición de eventos tromboembólicos.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

No hay recomendaciones específicas. Debe valorarse caso a caso ya que la clínica es variable.

Anestesia ambulatoria

No hay referencias específicas publicadas.

Anestesia obstétrica

Hay varios casos de pacientes obstétricas publicados. La presentación clínica y evolución de la LVNC durante la gestación es variable [49]. En una paciente diagnosticada previamente de LVNC con clínica severa y programada para cesárea con anestesia general, se instauró monitorización invasiva incluyendo catéter de arteria pulmonar con posibilidad de marcapasos, así como puertos de entrada para ECMO venoarterial. Se instauró dobutamina y milrinona. Para la inducción se empleó S-ketamina 0,5 mg/kg, etomidato 0,25 mg/kg y succinilcolina. El mantenimiento consistió en propofol/remifentanilo. Se mantuvo hemodinámicamente estable. Pasó a UCI, sin incidencias y sin precisar empleo de ECMO [50]. En otra paciente con parto pretérmino y preeclampsia, diagnosticada de LVNC severa e hipertensión pulmonar, se practicó cesárea y fue monitorizada con TEE en lugar de catéter de arteria pulmonar [48]. En otra cesárea, una paciente con LVNC severa desarrolló hemorragia postparto; tras resistencia a varios tratamientos, la inyección de metilergonovina produjo hipertensión pulmonar e insuficiencia ventricular derecha grave. Precisó apoyo con fármacos inotrópicos y fue ingresada en UCI con buena evolución [51]. Por otra parte, Uesugi y cols. [52] comunicaron una paciente gestante de 24 semanas que fue programada para cesárea, pero desarrolló fallo cardiaco previo sintomático. Fue anestesiada con propofol y fentanilo, con estabilidad hemodinámica intraoperatoria. Dos años después sufrió nueva cesárea con anestesia intradural en la semana 34 de gestación, ya que tenía función cardiaca normal y no recibía anticoagulación, y no se observaron incidencias.

En otros casos no había diagnóstico previo de LVNC. Por ejemplo, una gestante que sufrió un infarto cerebral por embolismo de origen cardiaco, que se atribuyó a LVNC. Fue estabilizada y unos días después se procedió a cesárea electiva con anestesia general [53]. Una gestante con fallo sistólico del ventrículo izquierdo en el transcurso de parto, precisó anestesia general que se llevó a cabo con etomidato, midazolam, succinilcolina y bolos de

fentanilo-midazolam para el mantenimiento. Recibió monitorización invasiva con presión arterial, catéter yugular y TEE en la que se diagnosticó LVNC. Preciso perfusión de dobutamina. Fue trasladada a UCI. No presentó más incidencias. Se instauró tratamiento con IECA y betabloqueante en el postoperatorio, así como anticoagulación oral y DAI [54].

En una mujer de 25 años ocurrió parada cardíaca y miocardiopatía dilatada que fue reanimada, en el puerperio (8 semanas tras el parto). Una TEE durante la anestesia para insertar una asistencia ventricular izquierda externa reveló LVNC en el ápex. Los autores citan que es el primer caso descrito de dicha combinación (miocardiopatía dilatada periparto y LVNC) [55], aunque podría tratarse de una alteración secundaria, como se ha señalado.

Tabla 1. Tratamiento general del DAI.

<p>Paciente dependiente de marcapasos (MP) o dispositivo en modo frecuencia-dependiente:</p> <p>SI.</p> <p>Reprogramar el dispositivo con el programador del propietario (comercial): (1) inactivaa la respuesta basada en frecuencia o programar en modo de marcapasos asincrónico si es MP dependiente Y (2) suspender la terapia antitaquicardia.</p> <p>NO.</p> <p>DAI accesible: poner el imán sobre el DAI, llevar a cabo la cirugía, quitar el imán.</p> <p>DAI no accesible: (1) DAI no accesible, O (2) imán no aplicable con seguridad, O posible respuesta no segura al imán (ruido/vibración/marcapasos funcionando): reprogramar el dispositivo con el programador del propietario a "suspender la terapia antitaquicardia".</p>

Referencia. Sticherling C, Menafoglio A, Burri H, Reek S, Fuhrer J, Ganière V, et al. Recommendations for the peri- operative management of patients with cardiac implantable electronic devices. Med Cardiovasc 2016;19(1):13–18.

Anexo.

Heterogeneidad genética de la LVNC12:

LVNC1, mutación heterocigótica gen de la alfa-distrobrevina (DTNA; 601239), cromosoma 18q12; locus para una forma autosómica dominante, cromosoma 11p15 (LVNC2; 609470); LVNC3 (ver 605906), mutación en el gen LDB3 (605906), cromosoma 10q23; LVNC4 (ver 613424) mutación en el gen ACTC1 (102540), cromosoma 15q14; LVNC5 (ver 613426) mutación gen MYH7 (160760), cromosoma 14q12; LVNC6 (ver 601494) mutación gen TNNT2 (191045), cromosoma 1q32; LVNC7 (615092) mutación gen MIB1 (608677), cromosoma 18q11; LVNC8 (615373) mutación gen PRDM16 (605557), cromosoma 1p36; LVNC9 (ver 611878) mutación gen TPM1 (191010), cromosoma 15q22; LVNC10 (615396) mutación gen MYBPC3 (600958) cromosoma 11p11; la LVNC puede formar parte también un trastorno ligado al cromosoma X-linked, síndrome de Barth (302060), causado por una mutación en el gen TAZ (300394), cromosoma Xq28.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82:507–513
2. Arbustini E, Weidemann F, Hall JL. Left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy or a trait shared by different cardiac diseases? *J Am Coll Cardiol* 2014;64:1840–1850
3. Bennett CE, Freudenberger R. The current approach to diagnosis and management of left ventricular noncompaction cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiol Res Pract* 2016; 2016:5172308
4. Ritter M, Oeschlin E, Sustch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72:26–31
5. Özkutlu S, Ayabakan C, Çeliker A, Elshershari H. Noncompaction of ventricular myocardium: a study of twelve patients. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15:1523–1528
6. Finsterer J, Stollberger C, Towbin JA. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors. *Nat Rev Cardiol* 2017;14:224–237
7. Elshershari H, Okutan V, Celiker A. Isolated noncompaction of ventricular myocardium. *Cardiol Young* 2001;11:472–475
8. Anderson RH, Jensen B, Mohun TJ, et al. Key questions relating to left ventricular noncompaction cardiomyopathy: Is the Emperor still wearing any clothes? *Can J Cardiol* 2017; 33:747–757
9. Ichida F. Left ventricular noncompaction. *Circ J* 2009;73:19–26
10. 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; 13:1807–1816
11. Monserrat L, Hermida-Prieto M, Fernandez X, 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;28:1953–1961
12. <https://omim.org/entry/604169>. # 604169. LEFT VENTRICULAR NONCOMPACTION 1; LVNC1
13. Errando CL, Peiro CM, Tatay J. Observaciones sobre la miocardiopatía no compactante (in Spanish). *Med Clin (Barc)* 2005;124:277–279
14. Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left ventricular noncompaction: A distinct genetic cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol* 2016;68:949–966
15. Negri F, De Luca A, Fabris E, et al. Left ventricular noncompaction, morphological, and clinical features for an integrated diagnosis. *Heart Fail Rev* 2019;24:315–323
16. Gati S, Rajani R, Carr-White GS, Chambers JB. Adult left ventricular noncompaction: reappraisal of current diagnostic imaging modalities. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014;7:1266–1275
17. Sasse-Klaassen S, Gerull B, Oeschlin E, Jenni R, Thierfelder L. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adult is an autosomal dominant disorder in the majority of patients. *Am J Med Genet* 2003;119A:162–167
18. Finsterer J, Gelpi E, Stollberger C. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction as a cardiac manifestation of Duchenne muscular dystrophy under non-invasive positive-pressure ventilation. *Acta Cardiol* 2005;60:445–448
19. Finsterer J, Stollberger C, Blazek G. Neuromuscular implications in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Int J Cardiol* 2006;110:288–300

20. Stollberger C, Finsterer J. Consider Danon disease in dilated cardiomyopathy with noncompaction. *Muscle Nerve* 2013; 48:152-153.
21. Stollberger C, Finsterer J. Understanding left ventricular hypertrabeculation/noncompaction: pathomorphologic findings and prognostic impact of neuromuscular comorbidities. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2019;17:95–109
22. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet* 2015;386:813–825
23. Hussein A, Karimianpour A, Collier P, Krasuski RA. Isolated noncompaction of the left ventricle in adults. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:578–585
24. Stollberger C, Finsterer J. Unmet needs in the cardiologic and neurologic work-up of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2016;14:1151–1160
25. Greutmann M, Mah ML, Silversides CK, et al. Predictors of adverse outcome in adolescents and adults with isolated left ventricular noncompaction. *Am J Cardiol* 2012;109:276–281
26. Kubik M, Dabrowska-Kugacka A, Lewicka E, Danilowicz-Szymanowicz L, Raczak G. Predictors of poor outcome in patients with left ventricular noncompaction: Review of the literature. *Adv Clin Exp Med* 2018;27:415–422
27. Stollberger C, Wegner C, Finsterer J. Fetal ventricular hypertrabeculation/noncompaction: clinical presentation, genetics, associated cardiac and extracardiac abnormalities and outcome. *Pediatr Cardiol* 2015;36:1319–1326
28. Sviggum HP, Kopp SL, Rettke SR, Rehfeldt KH. Perioperative complications in patients with left ventricular non-compaction. *Eur J Anaesthesiol* 2011;28:207–212
29. Al-Kindi SG, El-Amm C, Ginwalla M, Hoit BD, Park SJ, Oliveira GH. Heart transplant outcomes in patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant* 2015;34:761–765
30. Lakdawala NK. Big data for a rare disease: Examining heart transplantation for left ventricular noncompaction in the United Network of Organ Sharing registry. *J Heart Lung Transplant* 2015;34:759–760
31. Nihei K, Shinomiya N, Kabayama H et al. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium (INVM) -three cases-. *Circ J* 2004;68:82–84
32. Miyake CY, Kim JJ. Arrhythmias in left ventricular noncompaction. *Card Electrophysiol Clin* 2015;7:319–330
33. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Jost CA, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001;86:666–671
34. Lowery MH, Martel JA, Zambrano JP, Ferreira A, Eco L, Gallagher E. Noncompaction of the ventricular myocardium: the use of contrast-enhanced echocardiography in diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:94–96
35. Weitzel N, Puskas F, Callahan V, Seres T. A case of left ventricular noncompaction. *Anesth Analg* 2009;108:1105–1106
36. McCrohon JA, Richmond DR, Pennell DJ, Mohiaddin RH. Isolated noncompaction of the myocardium. A rarity or missed diagnosis? *Circulation* 2002; 06:e22–e23
37. Borreguero LJJ, Corti R, de Soria RF, Osende JI, Fuster V, Badimon JJ. Diagnosis of isolated noncompaction of the myocardium by magnetic resonance imaging. *Circulation* 2002;105: e177–e178
38. Chebrolu LH, Mehta AM, Nanda NC. Noncompaction cardiomyopathy: The role of advanced multimodality imaging techniques in diagnosis and assessment. *Echocardiography* 2017;34: 279–289
39. Finsterer J, Stollberger C, Maeztu C. Sudden cardiac death in neuromuscular disorders. *Int J Cardiol* 2016;203:508–515

40. Yamazaki S, Ito H, Kawaai H. Transient cardiac arrest in patient with left ventricular noncompaction (spongiform cardiomyopathy). *Anesth Prog* 2011;58:22–25
41. Errando CL, Tatay J, Serrano-Romero A, Gudín-Uriel M, Revert M, Peiro CM. Splenic rupture and haemoperitoneum in a patient with non-compaction of the left ventricular myocardium. *Br J Anaesth* 2005;95:358–361
42. Kim D, Kim E, Lee JH, Kim CS, Lee SM, Lee JE. Anesthetic experience of patient with isolated left ventricular noncompaction: a case report. *Korean J Anesthesiol* 2016;69:275–278
43. Kumar N, Troianos CA, Baisden JS. Left ventricular assist device insertion in a patient with biventricular noncompaction cardiomyopathy, Ebstein anomaly, and a left atrial mass: A case report. *A A Case Rep* 2016;7:251–255
44. Schmidt K, Missler A, Lichtenstern C, et al. Suspected malignant hyperthermia during biventricular assist device implantation in a patient with left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2017;31:1025–1031
45. Stollberger C, Finsterer J. Myopathy and noncompaction detected after malignant hyperthermia during cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2018;32:e8–e9
46. Ashford EJ, Klimkina O, Hassan ZU, Colclough G, Fragneto R. Transesophageal echocardiography monitoring in the delivery of a preeclamptic parturient with severe left ventricular noncompaction. *J Clin Anesth* 2014;26:490–494
47. Rehfeldt KH, Mauermann WJ, Bower TC, Click RL. The diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction by intraoperative transesophageal echocardiography. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2008;22:858–860
48. Caliskan K, Szili-Torok T, Theuns D, et al. Indications and outcome of implantable cardioverter-defibrillators for primary and secondary prophylaxis in patients with noncompaction cardiomyopathy. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. 2011;22:898–904. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2011.02015.x
49. Ueda Y, Kamiya CA, Nakanishi A, et al. Cardiomyopathy phenotypes and pregnancy outcomes with left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Int Heart J* 2018;59:862–867
50. 50. Koster AA, Pappalardo F, Silvetti S, et al. Cesarean section in a patient with non-compaction cardiomyopathy managed with ECMO. *Heart Lung Vessel* 2013;5:183–186
51. Spitzer Y, Weiner MM, Beilin Y. Cesarean delivery in a parturient with left ventricular noncompaction complicated by acute pulmonary hypertension after methylergonovine administration for postpartum hemorrhage. *A A Case Rep* 2015;4:166–168
52. Uesugi T, Nishiyama J, Kimura Y, Mori M, Mikawa K, Obara H. [Anesthetic management for Cesarean section in a patient with left ventricular noncompaction]. (Abstract) *Masui* 2005;54:522–524
53. Fernandez Sanchez LJ, Perez Gonzalez R, Guasch Arevalo E, Martin Reyes R, Gilsanz Rodriguez F. [Perioperative treatment of a pregnant woman with recent cerebral infarction secondary to noncompaction cardiomyopathy] (in Spanish). *Rev Esp Anestesiología Reanimación* 2006;53:661–664
54. Fischer GW, Bernstein HH, Ellis C, Kalman J. Noncompaction cardiomyopathy: case report and echocardiographic findings. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2009;23:200–202
55. Rehfeldt KH, Pulido JN, Mauermann WJ, Click RL. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction in a patient with peripartum cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2010;139:e18–e20.

Fecha de la última modificación: **Diciembre 2021**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor

Carlos L. Errando. Anestesiólogo. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España. Hospital Can Misses, Ibiza, IB, España.

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Martin Jöhr, Anaesthesiologist, Adlingenswil, Switzerland
joehrmartin@bluewin.ch

María Martín, Cardiologist, Cardiology Department, Hospital Universitario Central Asturias, Oviedo, Spain
mmartinf7@hotmail.com

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando. Anestesiólogo. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España. Hospital Can Misses, Ibiza, IB, España.
