



Non-compact cardiomyopathia, avagy a baljós trabekuláltság

Kurczina Anita¹, Kracsó Bertalan¹, Balogh László¹, Rácz Ágnes¹,
Vágó Hajnalka², Clemens Marcell¹, Csanádi Zoltán¹, Borbély Attila¹

¹Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Kardiológiai és Szívsebészeti Klinika, Debrecen

²Semmelweis Egyetem, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest

Levelezési cím:

Dr. Kurczina Anita, Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Kardiológiai és Szívsebészeti Klinika
4031 Debrecen, Móricz Zsigmond krt. 22., e-mail: anita.kurczina@gmail.com

A 32 éves férfi beteget 2018 októberében súlyos (NYHA III-IV.) szívelégtelenség (SzE) tünetek miatt hospitalizáltuk. Echokardiográfia nagymértékben tágult szívüregeket, jelentősen csökkent szisztolés balkamra-funkciót (ejekciós frakció, EF 18%) és súlyos funkcionális mitralis regurgitációt mutatott. Non-compact cardiomyopathia (NCCMP) merült fel, amelyet szív MR-vizsgálat megerősített. K-vitamin-antagonistát indítottunk. Az SzE bázisterápia lassú feltitrlása mellett a beteg funkcionális állapota fokozatosan javult. A beteget hordozható cardioverter defibrillátorral (WCD) bocsátottuk otthonába. Kontrollvizsgálatok során a beteg terhelhetőségének további, jelentős javulásáról számolt be (NYHA I-II. funkcionális stádium), a bázisterápia optimalizálása mellett a szisztolés balkamra-funkció (EF 30%) növekedését észleltük, a bal kamrai dimenziók azonban érdemben nem változtak. Mindezek alapján három hónap elteltével beültethető cardioverter defibrillátor (ICD) implantációja (primer prevenció) mellett döntöttünk. Szívtranszplantáció irányú továbblépést a funkcionális állapot romlása vagy terápia-refrakter kamrai ritmuszavar fellépése esetén tervezünk.

Az NCCMP morfológiai sajátossága az abnormális trabekulákat tartalmazó, szivacsos megjelenésű kamrai szívizomzat (compact és a non-compact réteg), amely leginkább a bal kamra csúcsát érinti. Etiológiáját tekintve továbbra is kérdéses, hogy az NCCMP különálló entitás-e, vagy más szívbetegség fenotípusos megjelenése. Súlyos szívelégtelenség, hirtelen szívhalál, tromboembóliás események társulhatnak hozzá. Diagnosztikája képalkotó eljárásokon (TTE/TEE/MR) alapszik.

Kulcsszavak: non-compact cardiomyopathia, szívelégtelenség, kardiológiai képalkotó eljárások, implantálható cardioverter defibrillátor

Non-compact cardiomyopathy or ominous trabeculation

The 32-year-old male patient was hospitalized because of severe (NYHA class III-IV) heart failure (HF) symptoms in October 2018. Transthoracic echocardiography (TTE) showed extremely enlarged heart chambers, largely depressed left ventricular (LV) systolic function (ejection fraction, EF 18%) and severe functional mitral regurgitation. Cardiac MRI confirmed the suspected non-compact cardiomyopathy (NCCMP). Vitamin K antagonist was started. Next to the slow up-titration of the evidence-based HF therapy, a continuous improvement in the patient's functional status could be observed. The patient was discharged with a wearable cardioverter defibrillator (WCD). Next to the optimized drug therapy echocardiography revealed a significant improvement in the EF (30%) during follow-up, however, LV dimensions remained unchanged. Based on the results, placement of an implantable cardioverter defibrillator (ICD) for primary prevention was performed. Heart transplantation will be considered in case of worsening in the functional status or by occurrence of therapy refractory ventricular arrhythmias.

The morphological feature of NCCMP is a spongy ventricular myocardium with abnormal trabeculation (compact and non-compact myocardial layers) usually most evident in the left ventricular apex. However, etiology of NCCMP is still uncertain: it remains unclear, whether it is a separate entity or a phenotypic appearance of other cardiac diseases. Its clinical presentation may occur with severe HF, sudden cardiac death or thromboembolic events. The diagnosis of NCCMP is based on cardiac imaging (TTE/TEE/MR).

Keywords: non-compact cardiomyopathy, heart failure, cardiac imaging, implantable cardioverter defibrillator

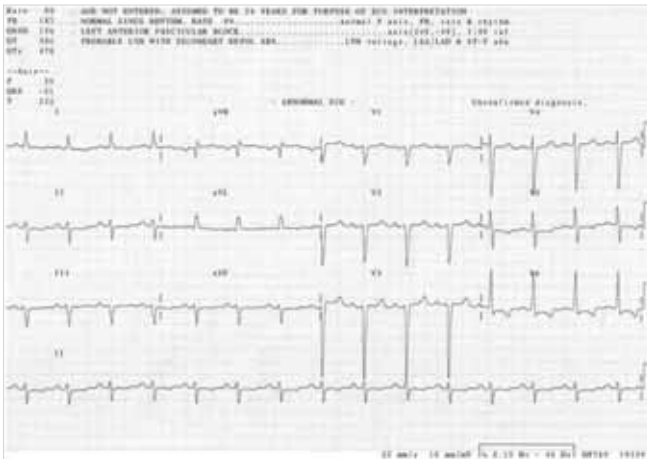
Esetismertetés

Egy 32 éves férfi betegünk anamnézisében nagyobb megbetegedés nem szerepelt, gyógyszert rendszeresen nem szedett. 2018 októberében hasi puffadás, heves szívdobogásérzés, gyengeség, szédülés miatt OMSZ szállította a Sürgősségi Klinika Ambulanciájára. Fizikális vizsgálat során mindkét tüdő felett apróhólyagú nedves szörtyőzörek és hasi nyomásérzékenység volt észlelhető. EKG-n bal anterior hemiblokk és bal kamrai strain jelek ábrázolódtak (1. ábra). Laborokban kissé emelkedett D-dimert (1,09 mg FEU/l) és májenzimeket (GPT 70 U/l, totál bilirubin 53 μ mol/l) mértek. Hasi ultrahangvizsgálat során kis mennyiségű ascites került leírásra. Az elvégzett mellkas CT tüdőembóliát kizárt, azonban jobb oldali hydrothorax, cardiomegália és kisvérköri pangás igazolódott. Kardiológiai konzílium során végzett echokardiográfia során igen tág szívüregek, súlyos fokú funkcionális mitralis regurgitáció, jelentősen

csökkent szisztolés balkamra-funkció (ejekciós frakció, EF 18-20%), diffúz hypokinesis, restriktív mitralis beáramlási görbe, emelkedett számított szisztémás vaszkuláris rezisztencia és jobb kamrai nyomás ábrázolódtak. A bal kamra csúcsánál és a laterális fal mediális és csúcsi részénél észlelt fokozottabb trabekularizáció felvette non-compactatio lehetőségét (2. ábra).

A beteg panaszai, vizsgálati eredményei alapján, az újonnan felismert cardiomyopathia miatt a Belgyógyászati Intenzív Osztályra került felvételre. Intravénás, majd per os kacsdiuretikum, valamint a szívelégtelenség bázisterápia elkezdését követően klinikai állapota lassan javult. További kivizsgálás céljából a beteg klinikánkra került átvételre. Felvételtkor 6 perces sétateszt alkalmával már 500 m-t teljesített. Laborokban magas NT-proBNP-érték (2436 ng/l), vírusserológia során átvészelt EBV-fertőzés igazolódott, endokrin és autoimmun vizsgálatok eredményei negatívak voltak. Genetikai elemzésre vérmintát vettünk (eredmény folyamatban). A cardiomyopathia etiológiájának tisztázása céljából szív-MR történt, amely csúcsi harmadban laterális dominanciával és a csúcsban fokozott trabekularizáció alapján megerősítette a non-compact cardiomyopathia (NCCMP) diagnózisát. A vizsgálat során súlyosan csökkent bal kamrai EF, kifejezett diffúz bal kamrai hypokinesis, extrém mértékben emelkedett bal kamrai végdiasztolés és végszisztolés volumenek, sphericusan remodellált bal kamra, megtartott verővolumen, normál bal kamrai izomtömeg került leírásra. Zsírelnyomós (SPIR: spectral inversion recovery) felvételeken miokardiális ödémára utaló jelintenzitás-fokozódás nem ábrázolódtott, kontrasztanyag beadását követően körülírt késői típusú kontrasztthalmazás a szívizomzatban, illetve a pericardiumban nem alakult ki. Az MR-kép akut myocarditisre nem utalt (3. ábra és 1. táblázat).

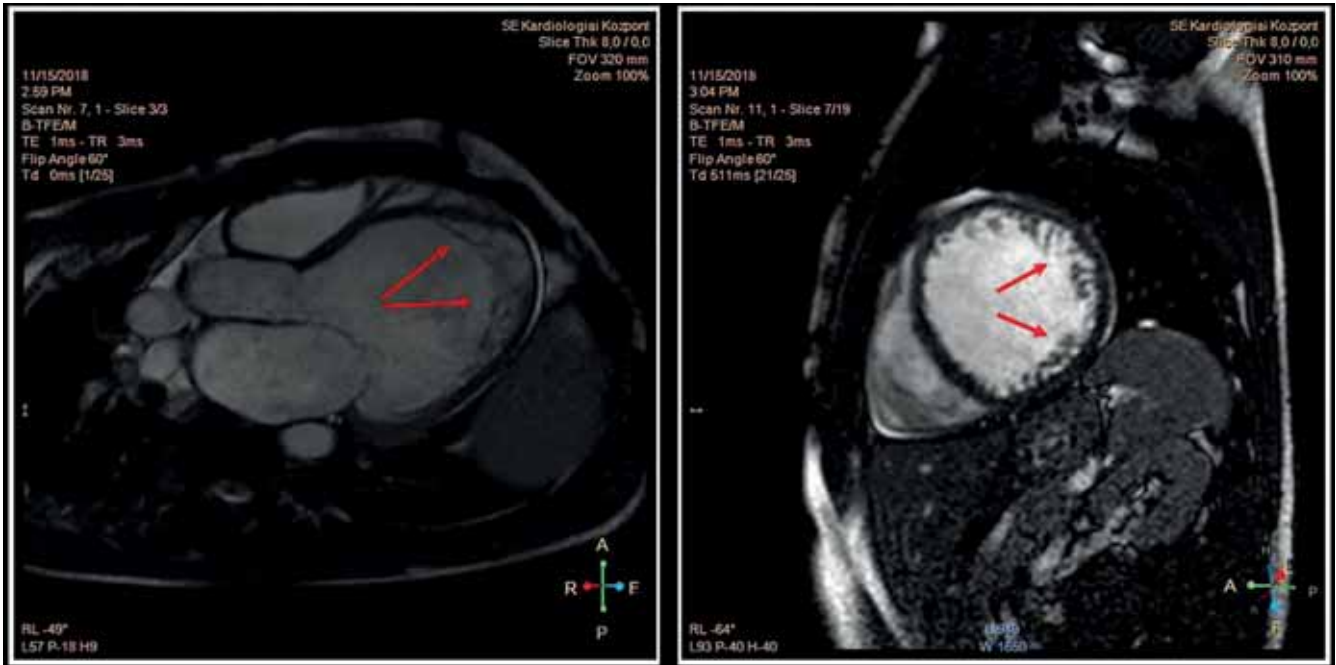
Hipotóniahajlam miatt a szívelégtelenség bázisterápia (ramipril, carvedilol, spironolakton) és adjuváns kezelés (dihydralazin, ISMN, trimetazidin, koenzim-Q₁₀) lassú



1. ÁBRA. A 32 éves férfi beteg 12 elvezetéses EKG-felvétele: 89/min frekvenciájú sinusritmus, bal tengelyállás, norm. AV-idő, keskeny QRS, balkamra-hipertrófia és bal kamrai strain jelek, BAH



2. ÁBRA. Echokardiográfia (csúcsi négyüregi metszetek). Nagymértékben tágult szívüregek, jelentős mértékben csökkent szisztolés balkamra-funkció (EF 18-20%), súlyos fokú funkcionális mitralis regurgitáció (bal oldali panel). A bal kamra csúcsában, a laterális fal mediális és csúcsi részénél non-compactatio merült fel (nyílak) (jobb oldali panel)



3. ÁBRA. A szív-MR megerősítette a non-compact cardiomyopathia (NCCMP) diagnózisát. A hossztenyeli (bal oldal) és rövidtenyeli (jobb oldal) síkokban készített BFFE (Balanced Fast Field Echo) felvételeken a csúcsi harmadban laterális dominanciával és a csúcsban fokozott bal kamrai trabekularizáció ábrázolódott (nyilak)

titrálása mellett a beteg terhelhetősége fokozatosan javult. NCCMP miatt orális antikoagulánst állítottunk be. Vashiány (alacsony ferritinszint és csökkent transferrin-szaturáció) miatt iv. vas(III)-karboximaltozt adtunk. Az ACE-gátló mellett jelentkező száraz, életminőséget rontó ingerköhögés miatt ARNI-ra (sacubitril/valsartan) váltottunk, amely mellett a köhögés megszűnt. A látott klinikai kép alapján szívtranszplantáció (HTX) irányú kivizsgálást kezdtünk, kontraindikációt képező eltérést nem találtunk. Holter EKG-n kb. 1700 kamrai extrasys-

tole (VES), két alkalommal 4-5 tagból álló kamrai futam került rögzítésre, pitvarfibrilláció, non-sustained kamrai tachycardia, malignus kamrai ritmuszavar nem volt. Az újonnan felismert cardiomyopathia miatt – a jelenleg érvényben lévő szakmai ajánlás alapján – ICD-implantációt nem végeztünk, azonban egy klinikai tanulmány keretein belül a beteget 3 hónapra defibrillátor mellényvel (wearable cardioverter defibrillator, WCD) láttuk el (4. ábra). A beteget 2018. november végén jó általános állapotban (NYHA II. funkcionális stádium) otthonába

1. TÁBLÁZAT. Szív-MR által leírt paraméterek: súlyosan csökkent bal kamrai ejekciós frakció, extrém mértékben emelkedett bal kamrai végdiasztolés és végszisztolés volumenek, sphericusan remodellált bal kamra, megtartott verővolumen, normál bal kamrai izomtömeg. Rövidítések: EDV: végdiasztolés volumen; ESV: végszisztolés volumen; SV: pulzusvolumen; EF: ejekciós frakció; CO: perctérfogat; mass ED: végdiasztolés izomtömeg; I: testfelszínre indexált paraméterek

| | Bal kamra | Jobb kamra |
|------------------------------|-----------|------------|
| EDV (ml) | 629 | 407 |
| EDVI (ml/m ²) | 289 | 186 |
| ESV (ml) | 506 | 335 |
| ESVI (ml/m ²) | 232 | 153 |
| SV (ml) | 122 | 72 |
| SVI (ml/m ²) | 56 | 33 |
| EF (%) | 19,5 | 18 |
| CO (l) | 11,6 | 6,8 |
| Mass ED (g) | 175 | – |
| Mass EDI (g/m ²) | 80 | – |



4. ÁBRA. Hordozható defibrillátor mellény (WCD, Zoll®)

2. TÁBLÁZAT. A diagnózis felállításakor és a kontrollvizsgálat alkalmával végzett echokardiográfia (TTE) során mért paraméterek és N-terminális pro B-típusú natriuretikus peptid (NT-proBNP) értékek. Rövidítések: BP: bal pitvar; BK: bal kamra; RVD1: basalis jobb kamrai átmérő; BK EF Simpson: bal kamrai ejekciós frakció Simpson-módszerrel meghatározva; LVOT VTI: bal kamra kifolyó traktusban mért sebesség idő integrál; dP/dt: bal kamrai nyomás emelkedésének paramétere izovolumetriás kontrakció idején; SV: verővolumen; MI: mitrális insuficiencia, PISA EROA- PISA: (proximal isovelocity surface area) módszerrel számított effektív regurgitációs orificium area; TI: tricuspidalis insuficiencia; TAPSE: tricuspidalis anulus síkjának szisztolés előmozdulása; RVSP: jobb kamrai szisztolés nyomás; IVC: vena cava inferior

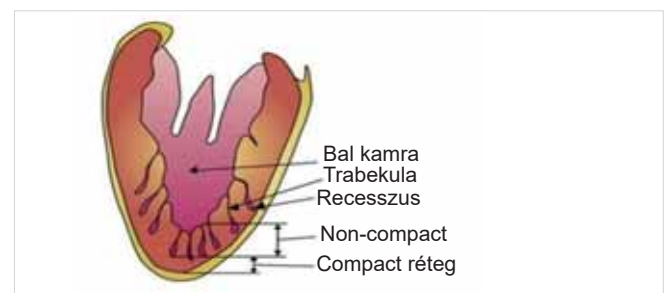
| | 2018. október | 2019. február |
|------------------------------|---------------|---------------|
| BP (mm) | 53 | 51 |
| BK (mm) | 77-88 | 75-86 |
| RVD1 (mm) | 58 | 48 |
| BK EF Simpson (%) | 15 | 30 |
| LVOTVTI (m) | 0,06 | 0,18 |
| dP/dt (Hgmm/s) | 872 | 860 |
| SV (ml) | 29 | 92 |
| MI (súlyossági fok) | III | II-III |
| PISA EROA (cm ²) | 0,18 | 0,14 |
| Mitralis beáramlás | Restriktív | Pseudonorm |
| TI (súlyossági fok) | II | Jelzett |
| TAPSE (mm) | 20 | 25 |
| RVSP (Hgmm) | 35+15 | 22+ 8 |
| IVC (mm) | 33 | 22 |
| NT-proBNP (ng/l) | 2436 | 918 |

bocsájtottuk. Az egyenes ági hozzátartozók echokardiográfias szűrése negatív eredménnyel zárult. Kontrollvizsgálat (2018. december) alkalmával a beteg terhelhetőségének további, jelentős javulásáról számolt be (naponta 2-5 km séta, 2-3 emelet lépcső), ritmuszavar nem jelentkezett, cardiopulmonalisan mindvégig kompenzált volt. Echokardiográfia a bal és jobb kamra szisztolés funkciójának javulását mutatta, a mitralis regurgitáció mértéke és a jobb kamrai nyomás csökkent, azonban a bal kamrai üregátmérők érdemben nem változtak (2. táblázat). A szívelégtelenség bázisterápia optimalizálását tovább folytattuk. 2019 januárjában vérnyomásmérés kapcsán észlelt alacsony pulzusszám hátterében Holter EKG-panaszokat nem okozó, de gyakori, monomorf, jobb kamrai kifolyó traktus (RVOT) kiindulású, többször bigemin formában jelentkező VES-eket igazolt (összütések 20%-a). Az ismételt, változatlanul nagyszámú VES-eket mutató Holter EKG-vizsgálatok alapján elektrofiziológiai konzílium történt, a balkamra-funkció további csökkenésének megelőzése, illetve esetleges javulásának reményében a beteget ablációra előjegyezték. A látott klinikai és echokardiográfias kép (extrém tág szívüreg, csökkent balkamra-funkció) alapján a WCD levételét követő-

en a beteggel egyetértésben, primer prevenció indikációval ICD-implantáció mellett döntöttünk, amely 2019 februárjában szövődménymentesen megtörtént. Azóta sokkleadás nem történt, a beteg terhelhetősége tovább javult (napi 5-8 km séta, 4-5 emelet lépcső), funkcionális stádium NYHA I. HTX irányú továbblépést a funkcionális állapot romlása vagy terápiarefrakter malignus kamrai ritmuszavar fellépése esetén tervezünk.

Megbeszélés

Az NCCMP először 1926-ban Grant (1) által került leírásra, mint egy heterogén miokardiális rendellenesség. A kórkép morfológiai alapja a kétrétegű myocardium (egy külső vékonyabb compact réteg [CM] és egy belső vastosabb non-compact réteg [NCM]), amelynek sajátossága kóros trabekulák és a recesszusok jelenléte (2) (5. ábra). Patofiziológiai háttere továbbra is vita tárgyát képezi: nem egyértelmű, hogy különálló entitásról van-e szó vagy egyéb szívbetegségek fenotípusos megjelenéséről. A jelenleg leginkább elfogadott elmélet szerint az NCCMP egy autoszomális domináns vagy X-kromoszómához kötött fejlődési rendellenesség (3), amely során a magzati szív fejlődésekor a szívacsos izomstruktúrából formálódó szívüreg fejlődése megakad, jellemzően non-compact réteg marad vissza (4). A diagnosztikus eljárások fejlődésével a morfológia megítélése egyre megbízhatóbb. Gyakran változó mértékű non-compactatio kerül leírásra dilatatív, illetve a hipertrófiás cardiomyopathia esetén is. Az utóbbi kórképeknel a kontraktilis apparátust, illetve a citoskeletonot érintő mutációk átfedést mutatnak a non-compact cardiomyopathiában találtakkal (5). Ismert továbbá, hogy a versenysportolók között is fokozottabb a bal kamra trabekularizációja, amely felveti a nyomás- és volumen-terhelés oki szerepét a kórkép kialakulásában (6). Az NCCMP-esetek túlnyomó többségében a bal kamra laterális disztális és csúcsi területeket érintő betegségről van szó (5), de egyes variánsok a két kamra hasonló, vagy kizárólag a jobb kamra érintettségével járnak. Megjelenhet izoláltan, illetve kongenitális szívbetegségekhez társultan is. Egyes szerzők a non-compactatio gyakoriságát az átlagpopulációban 0,05%-ra, míg szív-elégtelen betegekben 4%-ra teszik (7).



5. ÁBRA. Az NCCMP morfológiai megjelenése

3. TÁBLÁZAT. NCCMP: képkalkoló módszerek különböző kritériumrendszerei. Rövidítések: NCM: non-compact myocardium; CM: compact myocardium; PLAX: parasternális hosszú tengely; SAX: parasternális rövid tengely

| | Chin és mtsai (8) | Jenni és mtsai (9) | Stollberger és mtsai (10) | Paterick és mtsai (11) | Petersen és mtsai (12) | Jaquier és mtsai (13) | Stacey és mtsai (14) |
|---------------------------|---|---|--|------------------------|------------------------|---------------------------------|----------------------|
| Képkalkoló módszer | TTE | TTE | TTE | TTE | MR | MR | MR |
| Quantitatív kritérium | CM/(NCM+CM) ≤ 0,5 | NCM/CM >2 | ≥ 3 trabecula | NCM/CM >2 | NCM/CM >2,3 | LV NC tömege >20% a LV C tömege | NCM/CM >2 |
| Qualitatív kritérium | Teljes falvastagság (NCM+CM) progresszív növekedése a mitralis billentyűtől a csúcs irányába; egyéb szívnomália nincs jelen | Intertrabekuláris recesszus közlekedik a bal kamrával Color Dopplerrel ábrázolva; egyéb szívnomália nincs jelen | Intertrabekuláris recesszus közlekedik a bal kamrával Color Dopplerrel ábrázolva | | 2 rétegű myocardium | 2 rétegű myocardium | 2 rétegű myocardium |
| Nézet | PLAX, csúcsi 4 üregű | SAX | Számos | SAX | Hosszú tengely | Rövid tengely | Rövid tengely |
| Szívciklus | Végdiasztolé | Végdiasztolé | Nem alkalmazandó | Végdiasztolé | Diasztolé | Végdiasztolé | Végdiasztolé |
| Mérések anatómiai fókusza | Bázis, papilláris izom, apex | Laterális kp., inferior kp., apex | Apex, laterális és inferior fal | | Egész bal kamra | Egész bal kamra | Egész bal kamra |

A kórkép klinikai megjelenése igen változatos: a tünetmentestől a hirtelen szívhalált elszenvedő vagy a progresszív SzE-tünetek miatt szívtranszplantációt igénylő betegig terjedhet. A tünetek bármely életkorban megjelenhetnek és az esetek túlnyomó többségében a balkamra-diszfunkcióval hozhatók összefüggésbe. Felőttkorban leggyakrabban szívelégtelenség (33-73%), malignus kamrai ritmuszavar (6-63%), pitvarfibrilláció (3,8-29%), nem specifikus EKG-eltérések és szisztémás tromboembóliás események (21-38%) jelentkezhetnek (4, 7).

Az NCCMP diagnózisának felállítása leggyakrabban a széles körben elérhető és könnyen kivitelezhető transztorakális echokardiográfia diagnosztikus kritériumrendszerain alapul. A szív-MR fejlődésével és mind szélesebb körben való elérhetőségének köszönhetően azonban egyre pontosabb képet kaphatunk a non-compactatio térbeli elhelyezkedéséről (3. táblázat). A jövőben ezen kritériumrendszerek még pontosabb kvantifikációja várható (15).

A kórkép kezelését tekintve nincs egységesen elfogadott szakmai álláspont. A terápia a szívelégtelenség kezelésére, illetve a várható szövődmények kivédésére irányul. Csökkent balkamra-funkció és pitvarfibrilláció esetén a szisztémás embolizáció megelőzése céljából orális antikoaguláns indítása szükséges. Felmerül ugyan a mély intertrabekuláris recesszusokban fellépő vérrögképződés lehetősége, mint önálló rizikótényező (16), azonban megtartott balkamra-funkció és pitvarfibrilláció hiánya esetén az embolizáció kockázata ismeretlen, az antikoaguláns szükségessége vitatott (17). A hirtelen szívhalál megelőzésére az NCCMP diagnózisa önmagában nem indokolja ICD implantációját, annak

beültetése a jelenleg érvényben lévő ajánlások alapján történik. Végezetül rendkívül fontos az elsőfokú rokonok klinikai és genetikai szűrése (18).

Következtetések

Az NCCMP egy ritka, potenciálisan magas morbiditással és mortalitással járó kórkép. Etiológiája jelenleg is vitatott, diagnózisa és kezelése az egységesen elfogadott irányelvek hiányában jelentős kihívás elé állítja a klinikust. A betegséggel kapcsolatos ismereteink bővítése céljából további patofiziológiai és klinikai vizsgálatok szükségesek.

Irodalom

- Grant RT. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart* 1926; 13: 273–283.
- Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108: 2672–2678. doi: 10.1161/01.CIR.0000100664.10777.B8
- Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, et al. Developmental patterning of the myocardium. *Anat Rec* 2000; 258: 319–337. doi: 10.1002/(SICI)1097-0185(20000401)258:4<319::AID-AR1>3.0.CO;2-O
- Morcos NP, Andersson ME, Adler ED. Left ventricular non-compaction: Current controversy and new insights. *J Genet Syndr Gene Ther* 2015; 6: 255.
- Shemisa K, Li J, Tam M, Barcena J. Left ventricular non-compactio cardiomyopathy. *Cardiovasc Diagn Ther* 2013; 3(3): 170–175. doi: 10.3978/j.issn.2223-3652.2013.05.04
- Abela M, D'Silva A. Left Ventricular Trabeculations in Athletes: Epiphenomenon or phenotype of disease? *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2018; 20(12): 100. doi: 10.1007/s11936-018-0698-8
- Towbin, Jeffrey A, et al. Left ventricular non-compactio cardi-

- omyopathy. *The Lancet* 2015; 386: 813–825. doi: 10.1016/S0140-6736(14)61282-4
8. 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. doi: 10.1161/01.CIR.82.2.507
9. 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: 666–671. doi: 10.1136/heart.86.6.666
10. Stöllberger C, Gerecke B, Finsterer J, Engberding R. Refinement of echocardiographic criteria for left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol* 2013; 165 (3):463–467. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.08.845
11. Paterick TE, Umland MM, Jan MF, Ammar KA, Kramer C, Khandheria BK, et al. Left ventricular noncompaction: a 25-year odyssey. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25 (4): 363–375. doi: 10.1016/j.echo.2011.12.023
12. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 101–105. doi: 10.1016/j.jacc.2005.03.045
13. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J* 2010; 31: 1098–1104. doi: 10.1093/eurheartj/ehp595
14. Stacey RB, Andersen MM, St Clair M, Hundley WG, Thohan V. Comparison of systolic and diastolic criteria for isolated LV non-compaction in CMR. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 931–940. doi: 10.1016/j.jcmg.2013.01.014
15. Hotta VT, Tendolo SC, Rodrigues ACT, et al. Limitations in the diagnosis of noncompaction cardiomyopathy by echocardiography. *Arq Bras Cardiol* 2017; 109 (5): 483–488. doi: 10.5935/abc.20170152
16. Petersen SE, Timperley J, Neubauer S. Left ventricular thrombi in a patient with left ventricular non-compaction in visualisation of the rationale for anticoagulation. *Heart* 2005; 91: e4. doi: 10.1136/hrt.2004.045971
17. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *J Cardiol* 2015; 65: 91–97. doi: 10.1016/j.jjcc.2014.10.005
18. Perry Elliott, Bert Andersson, Eloisa Arbustini, 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: 270–276. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342