

11237  
Sej  
3



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
H.G.R., U.M.F. No. 36 H ESPECIALIDADES

HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO  
VENTRICULAR DERECHO (ANOMALIA DE UHL)  
PRESENTACION DEL PRIMER CASO REPORTADO  
EN MEXICO Y REVISION DE LA LITERATURA

## T E S I S

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

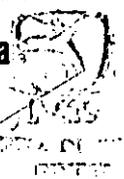
## P E D I A T R I A

P R E S E N T A

Dr. Juan Manuel Alanis Tavira

PUEBLA, PUE.

Regional General Hospital  
de Zona Puebla.



1989



IMSS

TESIS CON  
VALIA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

Pág.

OBJETIVOS -----	
INTRODUCCION -----	1
REPORTE DE UN CASO -----	10
DISCUSION -----	18
RESUMEN -----	23
BIBLIOGRAFIA -----	24

## OBJETIVOS

1. REVISION DE LA LITERATURA MUNDIAL DE LOS CASOS REPORTADOS DE HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO VENTRICULAR DERECHO (ANOMALIA DE UHL).
2. PRESENTACION DEL PRIMER CASO REPORTADO EN MEXICO - Y ESTUDIADO EN PUEBLA DE HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO VENTRICULAR DERECHO.
3. RECONSIDERAR TEORIAS EMBRIOLOGICAS RESPECTO A SU ETIOPATOGENIA (ANOMALIA DE UHL).
4. DISCUSION DE LAS TEORIAS INVOLUCRADAS EN SU FISIOPATOLOGIA (ANOMALIA DE UHL).
5. ESTUDIO CLINICO, RADIOLOGICO, ELECTROCARDIOGRAFICO ECOCARDIOGRAFICO, HEMODINAMICO Y ANGIOGRAFICO DE HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO VENTRICULAR DERECHO EN UN LACTANTE.

## INTRODUCCION

La hipoplasia congénita del miocardio ventricular derecho, también conocida como "Corazón de pergamino" (Parchment Heart) o anomalía de Uhl es un defecto cardiaco congénito ex tremadamente raro que se caracteriza por la ausencia parcial o total del miocardio ventricular derecho reemplazado por -- elementos de tejido fibroso, fibroelástico y adiposo, en pre sencia de válvulas tricúspide y pulmonar normales excluyendo así a la enfermedad de Ebstein, atresia pulmonar o ausencia de tricúspide, las cuales pueden producir cambios en el miocardio ventricular derecho semejantes a la enfermedad de Uhl aunque en la literatura mundial otros han incluido a éstos -- como variantes de la anomalía de Uhl. (I, II, 13, 16.)

Existen cerca de 30 casos de hipoplasia del miocardio ventricular derecho reportados en la literatura internacional incluyendo también algunos casos no completamente documentados.

En 1952 Henry S.M. Uhl publicó las observaciones de un caso de fibrosis focal e hipoplasia muscular del ventrículo derecho en la necropsia de una niña que murió a la edad de 7 meses. (1)

Posiblemente relacionado a esto, pero en forma somera -- en la revisión del libro de texto de Principios y Prácticas de la Medicina en su sexta edición (1905), Osler introduce --

el siguiente párrafo en el capítulo de dilatación cardíaca - "la dilatación puede ser crónica y en tales casos se asocia con hipertrofia. No obstante existe un corazón extraordinario en el Museo del Colegio McGill en Montreal Can., que muestra paredes de pergamino y dilatación uniforme de todas las cámaras; en especial la aurícula y el ventrículo derecho que sólo muestran un remanente de epicardio". Nuevamente en 1950 Segall Harold N. revisa este corazón y descubre un grado extremo de dilatación sin la hipertrofia que usualmente ocurre. La ausencia de hipertrofia es un verdadero interrogante respecto a su patogénesis. (2)

Arcilla y Gasul en 1961 son los primeros en descubrir los cambios clínicos, angiocardiográficos y hemodinámicos de un varón de 5 meses en quien se documentó por autopsia la presencia de anomalía de Uhl, estableciendo algunos parámetros para diferenciar a esta con la enfermedad de Ebstein. Establecen que las manifestaciones clínicas consisten en falla cardíaca progresiva en la infancia, marcada cardiomegalía, tonalidades cardíacas de tres tiempos y ausencia de evidencia clínica de hipertrofia ventricular derecha, hipertensión pulmonar o regurgitación tricuspídea. Radiográficamente con cardiomegalía global y flujo pulmonar disminuido. Electrocardiográficamente con fuerzas ventriculares derechas disminuidas y crecimiento auricular. El trazo de presión en el estudio hemodinámico con idéntico trazo en arteria pulmonar, ventrículo derecho y aurícula derecha y angiocardiograma con

dilatación de la aurícula y ventrículo derecho el cual se encuentra sin trabéculas y sugiere que la anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar puede ayudar como tratamiento quirúrgico paliativo de esta anomalía. (3). Ellos mismos publican más tarde un nuevo caso de un infante de 11 meses que respondió al manejo médico y que presentó similares cambios clínicos, hemodinámicos y angiocardiógráficos a los señalados para el primer caso.

Cumming y Taussig describen dos casos adicionales de esta anomalía en 1965, uno de ellos con el antecedente de dos hermanos que murieron en la edad pediátrica con anomalías morfológicas en el corazón. (5)

Perrin y Mehrizi en 1965 publican dos casos fatales de ausencia completa de miocardio ventricular derecho anterolateral. Uno de ellos con antecedente en hermanos de enfermedad cardíaca congénita. Estos casos representan el 4to. y 5to. caso de anomalía de Uhl con autopsia y el segundo con historia familiar positiva. Los cambios clínicos, radiológicos, electrocardiógráficos y de autopsia fueron similares a los descritos por Arcilla y Gasul. Establece algunas teorías para explicar los cambios anatómicos en las que destacan: cardiomiopatia congénita familiar en la que existen defectos metabólicos manifestados con fibrosis endomiocárdica irregular, fibrosis endocárdica exuberante como resultado de anoxia en el síndrome de distress respiratorio del neonato así como anomalías en la distribución de la vasculatura coronaria (4).

Reve y posteriormente Gould describen los primeros casos reportados en la edad adulta; el primero de ellos de 47 años de edad que murió por hemorragia subaracnoidea y que tenía antecedentes de cianosis y policitemia desde la adolescencia, con trastornos en la conducción electrocardiográfica e hipertrofia atrial derecha y en la que por autopsia se diagnosticó la anomalía. El segundo de ellos de 57 años de edad con historia de precordialgia leve por lo demás virtualmente asintomático, electrocardiograma con mínimos cambios y radiografía de tórax normal sin patología coronaria demostrada en la autopsia (6).

Zuberbuhler y Blank en 1970 describen la hipoplasia del miocardio ventricular derecho en dos niños. El primero una niña de 17 meses que murió a esa edad y con historia de cianosis desde los 5 meses electrocardiograma con crecimiento auricular y rayos x de tórax con cardiomegalia global; ella murió en un intento quirúrgico para anastomosar la arteria pulmonar derecha con la vena cava superior. Se confirmó el diagnóstico con la necropsia. El segundo fue un niño de 15 años de edad con cianosis e insuficiencia cardiaca desde el mes de edad con buena respuesta al tratamiento médico, en el que se estableció el diagnóstico mediante cateterización cardiaca, cineangiocardiógrafa y electrocardiografía intracardiaca. (7).

Van Der Hauwareert y Michaelson realizan una extensa revisión de hipoplasia aislada de ventrículo derecho no asociada a otras malformaciones cardiacas congénitas incluyendo -- dentro de un subgrupo al Síndrome de Uhl reportando dos casos de hipoplasia aislada del ventrículo derecho pero sin hipoplasia miocárdica considerable (8). Este artículo hace referencia a Froment y colaboradores que en fechas recientes - (1971) hace reporte extenso de 5 casos con anomalía de Uhl. (8).

En 1973 Pérez Díaz y Cols. en Madrid España reportan un caso de anomalía de Uhl y discute los modos de presentación de nueve casos previamente reportados haciendo hincapié en el diagnóstico diferencial con otras entidades en especial con las anomalías de Ebstein, derrame pericárdico, fibroelastosis primaria miocárdica, enfermedades por atesoramiento de glucógeno en el corazón, origen anómalo de la arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar, hipoplasia aislada del ventrículo derecho entre otras. Hacen referencia a Gasul respecto a la importancia del estudio hemodinámico en el diagnóstico diferencial de estas entidades; en la anomalía de Uhl el resultado de la inhabilidad del ventrículo derecho para bombear la sangre a los pulmones se traduce en hiperactividad auricular derecha que envía la sangre a través de ventrículo derecho y arteria pulmonar, donde el ventrículo derecho se comporta como un canal pasivo. (9).

Coté en Mayo de 1973 hace referencia a un tercer caso de marcada hipoplasia congénita del miocardio ventricular de recho en el neonato asociado con atresia de la válvula pulmonar y ausencia de valvas tricuspídea y lo incluye como una variante de la anomalía de Uhl y comenta que sólo 4 casos de los 13 reportados no fue asociado a otra malformación (10). Incluye dentro de estas malformaciones: Fibroelastosis, defecto septal auricular y PCA.

En 1975, James W. French y cols. son los primeros en establecer los cambios ecocardiográficos en la anomalía de Uhl en una adolescente de 14 años de edad encontrando el componente más importante en la demostración de la apertura diastólica de la válvula pulmonar que coincide con la contracción atrial derecha. La presencia de prolapso pansistólico de la válvula mitral y tricúspide también fue identificado. La morfología y posición normal de la válvula tricúspide es un dato ecocardiográfico de importancia en el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Ebstein. Los resultados de ecocardiografía fueron comparados con los datos de cateterismo y establecen algunas teorías en la fisiopatología de esta enfermedad. (11).

En 1976, Desser y Cols. realizan electrocardiografía de esfuerzo en un paciente masculino de 28 años de edad que había presentado numerosos episodios de taquiarritmias relacionadas al ejercicio y que ameritó cardioversión en 15 ocasiones en los pasados 10 años y en quien se estableció por clí-

nica, radiografía, ecocardiografía y cineangiografía con cateterismo derecho e izquierdo el diagnóstico de anomalía de Uhl. El electrocardiograma de base con 12 derivaciones mostró anomalías del segmento S-T y onda T con P acuminada en la derivación 2, pero que no excede a 2 mm de amplitud. En la -- prueba de esfuerzo el paciente desarrolló tempranamente en el estadio 1 a los 2.5 minutos despolarizaciones prematuras múltiples ventriculares las cuales persistieron por un período -- después del ejercicio. Señalan como posibles causas de estas arritmias la excesiva tensión de los músculos papilares ventriculares izquierdos por prolapso mitral demostrado en este paciente o los efectos de la hipertensión diastólica crónica del ventrículo derecho en combinación con la hipoplasia del -- miocardio. (12).

Saroja y Cols. en 1978 reporta el primer caso estudiado de anomalía de Uhl con una marcada participación del septum ventricular derecho en un paciente de 29 años de edad, que murió a causa de bloqueo aurículo ventricular completo en el que no se obtuvo captura de ventrículo derecho a pesar de que posteriormente se colocó marcapaso epicárdico ventricular izquierdo. La autopsia mostró marcadas áreas de hipoplasia del miocardio ventricular derecho y el lado derecho del septum -- con válvulas tricúspide normal con destrucción focal de los -- sistemas de conducción afectando ambas ramas del haz de His. Se encontraron complejos QRS estrechos probablemente como reflejo de la ausencia de fuerzas ventriculares derechas. Seña

lan como elemento pronóstico el grado de afectación del sistema de conducción en la enfermedad de Uhl. (13).

Hoback en 1981 y Child en 1984 nuevamente reportan la -recurrencia familiar de la anomalía de Uhl; Hoback reporta - la presencia de esta anomalía en dos hermanos gemelos idénti-cos que murieron a causa de disritmias ventriculares los cu-les se diagnosticaron en vida con ayuda del ecocardiograma - modo M y bidimensional combinado con angiografía nuclear sin requerir cateterismo cardiaco.

Child y Cols. reportaron dos casos: uno de ellos con -- dos hermanos que fallecieron por anomalía Uhl. Estos dos ca-  
sos sumados a reportes previos con historia familiar positi-  
va de cardiopatías congénitas les permite formular que la en-  
fermedad se debe a un defecto en el desarrollo congénito de  
naturaleza hereditaria. (14-15)

Child y Cols. después de realizar el diagnóstico de en--  
fermedad de Uhl por métodos clínicos, ecocardiográficos, ra--  
dionucleares, hemodinámicos y angiocardiográficos en dos pa--  
cientes, señalan: El cambio hemodinámico fundamental en la --  
anomalía de Uhl es una inadecuada o ausente contracción del -  
ventrículo derecho donde la contracción de aurícula derecha -  
y el movimiento septal paradójico del ventrículo derecho son  
las fuerzas hemodinámicas responsables de la formación de flu-  
jo de las cavidades derechas del corazón hacia la circulación

pulmonar en la anomalía de Uhl. El flujo sistólico proveniente coincide con el movimiento septal del ventrículo derecho, y el flujo diastólico del ventrículo derecho y arteria pulmonar es asistido por un aumento en la contracción de aurícula derecha. (15).

**REPORTE DE UN CASO: RESUMEN CLINICO**

En julio de 1988 es remitido al Hospital de Especialidades del Instituto Mexicano del Seguro Social en la ciudad de Puebla, Pue., México, un lactante menor de 5 meses de edad - con historia de cianosis desde el nacimiento, fatiga a la -- alimentación y retraso en el crecimiento y desarrollo.

Originario de esta ciudad, sin antecedentes hereditarios de patología cardíaca. Producto de Gesta V, Embarazo -- sin patología intercurrente ni exposición a noxas, parto eutócico sin manifestaciones de hipoxia neonatal y peso al nacimiento de 3,900gm. No patología respiratoria en la edad -- neonatal y cianosis periférica detectada al nacimiento.

Un mes previo a su ingreso con manifestaciones de insuficiencia cardíaca derecha tributaria de manejo hospitalario y digitalización.

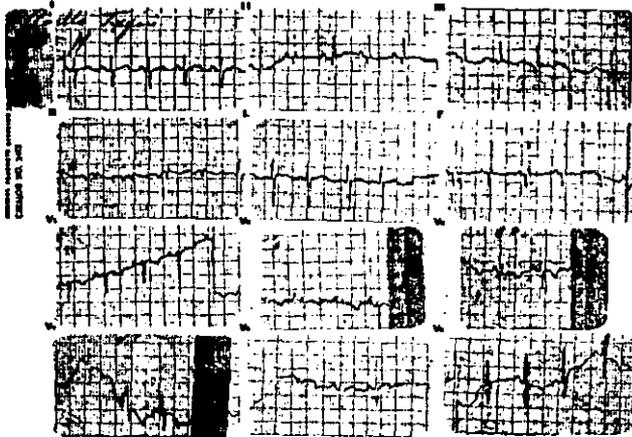
La exploración física de Ingreso mostró; Peso de 4,900 gm, Talla de 0.65M., frecuencia cardíaca de 120 por minuto, cianosis moderada, precordio quieto con ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos y un componente pulmonar del segundo ruido disminuido. Hígado Normal y pulsos periféricos normales.

Radiológicamente en la placa simple de Tórax se encontró; cardiomegalía global grado III principalmente a expensas de cavidades derechas, flujo pulmonar disminuido y pedículo vascular estrecho (Fig. 1).



Fig. 1. Radiografía anteroposterior de tórax; Nótese el marcado crecimiento del corazón y disminución de la circulación pulmonar.

El hemograma y uroanálisis se reportaron dentro de la normalidad. El electrograma de ingreso mostró; ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 120, aQRS a + 100, crecimiento auricular derecho y fuerzas ventriculares derechas disminuidas. (Fig. 2)



CASTILLO VIZCARRA ALFONSO  
 6210 53 1972  
 Edad 5 meses. Sexo.

Fig. 2 Electrocardiograma de ingreso; nótese fuerzas ventriculares disminuidas y crecimiento auricular derecho.

El ecocardiograma Modo M y B/D mostró situs so-litus, crecimiento auricular derecho, conexión aurículo - ventricular concordante, implantación normal de la válvula tricúspide con retraso en su cierre, ventrículo derecho dilatado, movilidad de la pared posterior disminuida, movimiento séptal hiperdinámico y paradójico, conexión -- ventrículo arterial normal.

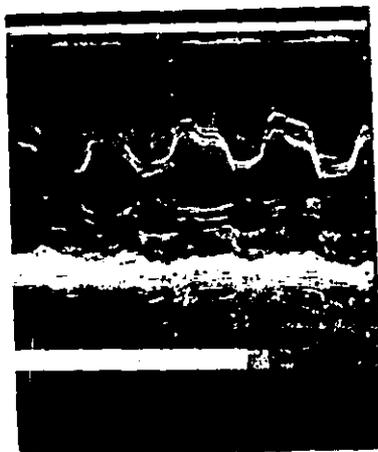


Fig. 3. Ecograma modo M, en el que se muestra un gran ventrículo derecho -- (VD), movimiento septal paradójico y válvula mitral.

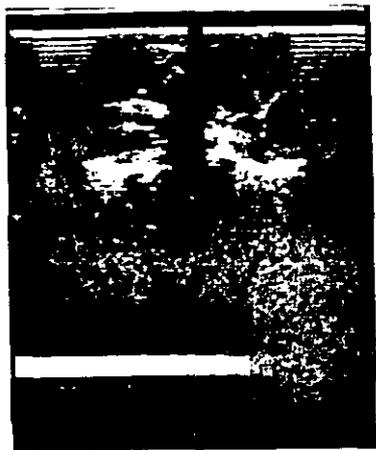
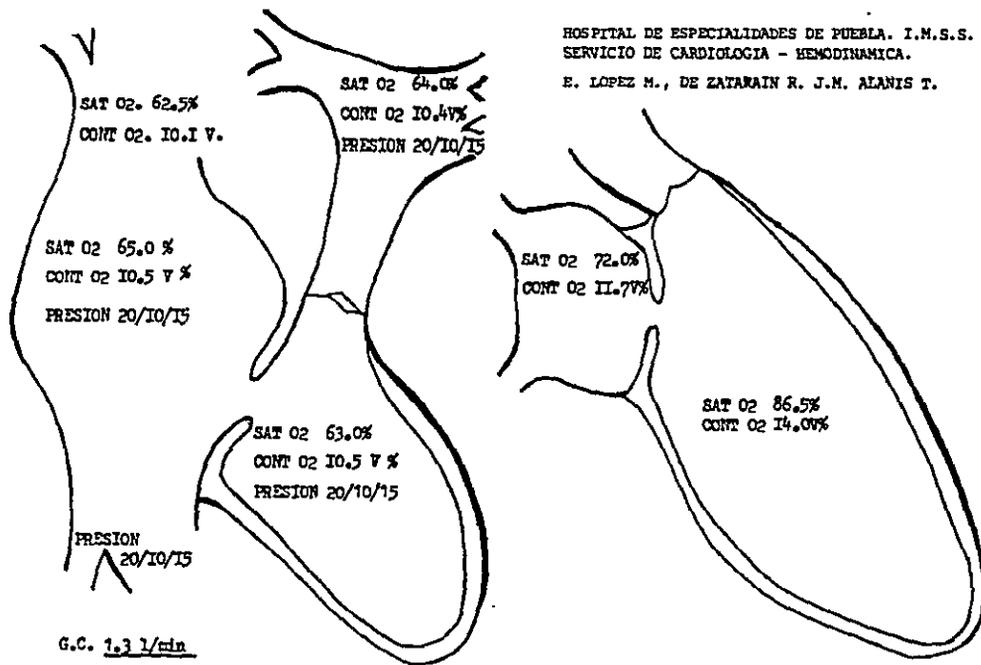


Fig. 4. Ecograma bidimensional; el ventrículo derecho se observa crecido, implantación normal de la válvula tricúspide y séptum - interventricúlar e interauricúlar íntegros.

El cateterismo cardíaco mostró ausencia de saltos oximétricos del lado derecho, de saturación de la aurícula izquierda (Figura 5).

El trazo de Presión mostró la misma morfología desde el tronco de la arteria pulmonar, hasta las venas cavas con presiones de XX -20-10-15 y presencia de ondas "A" prominentes. (Figura 6).

El angiocardiograma en ventrículo derecho mostró la cavidad dilatada con bordes irregulares, disminución en la contractilidad, pérdida de la morfología normal trabeculada, -- progresión lenta del contraste a la arteria pulmonar disminuida de tamaño, observándose también insuficiencia tricuspídea moderada con válvula en posición y de morfología normal.



HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE PUEBLA. I.M.S.S.  
SERVICIO DE CARDIOLOGIA - HEMODINAMICA.  
E. LOPEZ M., DE ZATARAIN R. J.M. ALANIS T.

G.C. 1.3 l/min

I.C. 4.2 l/min/m<sup>2</sup>

CONSUMO DE O<sub>2</sub>. 46.5 ml/min.

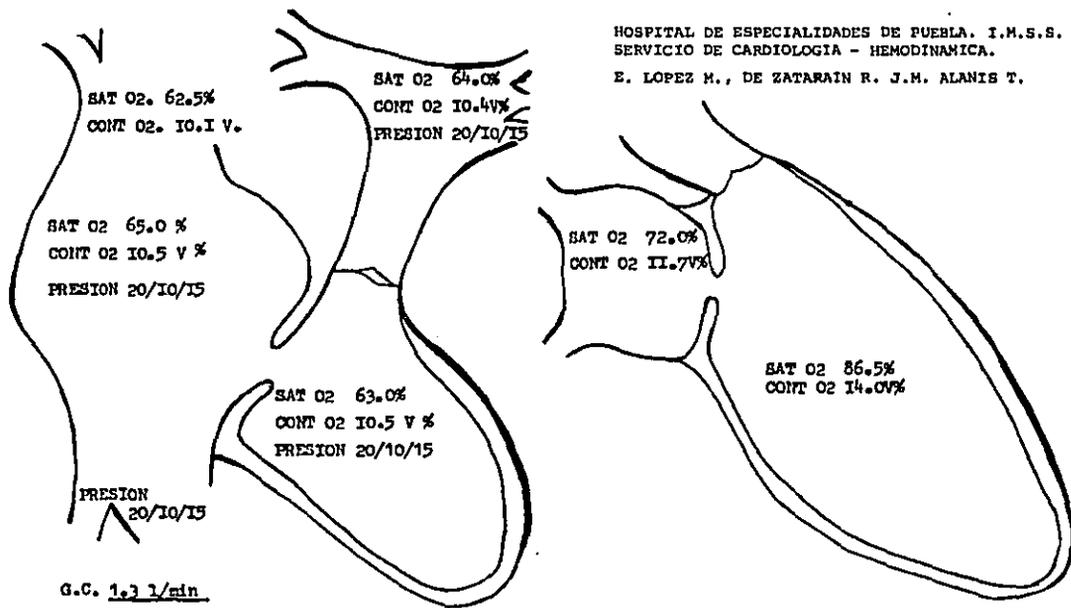
RES. PULM. TOT. 92 Dinae

U.R.P. 3.5

FIGURA 5. Aspectos hemodinámicos; ausencia de saltos oximétricos, presiones idénticas en cavidades derechas.

HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO VENTRICULAR DERECHO  
(ANOMALIA DE UHL). ASPECTOS HEMODINAMICOS.

16



G.C. 1.3 l/min.

I.C. 4.2 l/min/1.72

CONSUMO DE O2. 46.5 ml/min.

RES. PULM. TOT. 92 Dinaa

U.R.P. 3.5

FIGURA 5. Aspectos hemodinámicos; ausencia de saltos oximétricos, presiones idénticas en cavidades derechas.

HIPOPLASIA CONGENITA DEL MIOCARDIO VENTRICULAR  
DERECHO. (ANOMALIA DE UHL).

TRAZO DE PRESIONES.

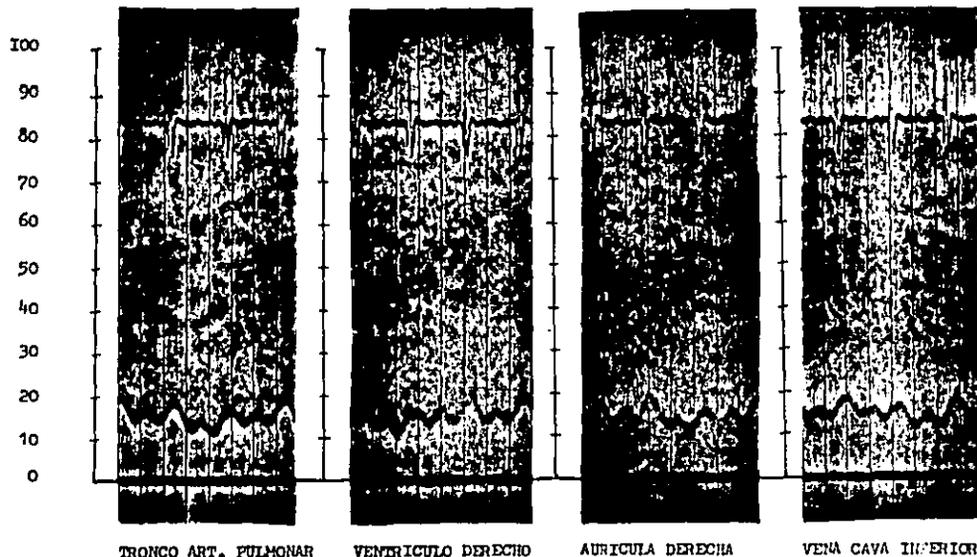


FIG. 6. Trazo de Presiones; nótese idéntico trazo de presiones en cavidades derechas y presencia de ondas "A" prominentes.

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PUEBLA I.M.S.S.  
SERVICIO DE CARDIOLOGÍA.  
E. LOPEZ M - R. DE ZATARAIN R. - J.H. ALANIS T.

## DISCUSION

Aunque la etiología del padecimiento es desconocida, es probable que la enfermedad de Uhl representa una lesión consecuenta a un defecto congénito primario en el desarrollo del corazón en el embrión en la etapa de la 4ta. sómata -- cuando las células mesenquimatosas que formaran el miocardio ventricular se dividen en dos primordios incluidos en tejidos endotelial uno de los cuales formaran el miocardio y epicardio del ventrículo derecho y el otro hace lo mismo para el ventrículo izquierdo.

Agresiones en la cardiogénesis derecha en este estado -- embriológico puede resaltar en el desarrollo del corazón -- sin miocardio ventricular derecho.

No obstante, que en nuestro caso no hay antecedentes -- familiares de cardiopatía congénita los reportes previos se ñalan cierta predisposición genética, como es el caso de -- presentación en Gemelos idénticos.

Por otro lado las teorías que tratan de explicar la -- etiología de la enfermedad de Uhl en base al papel de la isquemia miocárdica fetal y la destrucción intrauterina del -- miocardio por un proceso inflamatorio o degenerativo son po -- co probables; En la gran mayoría de los casos reportados -- con estudio histopatológico las arterias coronarias son nor -- males y los cambios observados en los pacientes adultos co--

ESTA TESIS NO DEBE SALIR DE LA BIBLIOTECA

rresponden a cambios impuestos por la enfermedad. No se ha reportado enfermedad inflamatoria cardíaca en los especímenes estudiados.

La enfermedad de Uhl es sumamente rara, hasta el momento actual, existen menos de 30 casos completamente documentados y es el primer caso reportado en nuestro país.

Las manifestaciones clínicas de los pacientes con Enfermedad de Uhl son manifestaciones de una deficiente contracción del miocardio ventricular derecho. La ineficiente contracción del miocardio ventricular derecho resulta en una elevada presión atrial derecha con crecimiento de esa cavidad y falla cardíaca congestiva. La interposición de un gran cavidad con pared flácida del ventrículo derecho entre las cavidades izquierdas y la pared anterior del Tórax se traduce en ruidos apagados.

El desarrollo de la falla cardíaca congestiva depende básicamente del grado de afección del miocardio ventricular derecho; la presencia de hipoplasia parcial puede resultar en pocos síntomas y falla cardíaca después de la infancia, extensa afección del miocardio ventricular derecho resulta en insuficiencia cardíaca congestivo venosa y muerte temprana.

Generalmente, existe cianosis por flujo lento y baja presión de la sangre venosa hacia arterias pulmonares.

Los cambios radiológicos no son patognómicos y recuerdan a la Enfermedad de Ebstein y se caracterizan por la presencia de cardiomegalia global principalmente de cavidades derechas pedículo vascular estrecho y flujo pulmonar disminuido.

El electrocardiograma traduce fuerzas ventriculares derechas disminuidas e hipertrofia auricular derecha sin signos específicos para la Enfermedad, por lo que es necesario otros estudios ecográficos y angiocardiógráficos para su diagnóstico. Pueden haber trastornos en la conducción cuando el daño miocárdico se extiende al miocardio septal.

Los hallazgos ecocardiográficos pueden orientar hacia la anomalía de Uhl al descubrir crecimiento auricular derecho, conexión aurículo ventricular concordante con válvula tricúspide de inserción y morfología normal con retraso en su cierre. El ventrículo derecho se ve sumamente dilatado y existe movilidad septal enérgica y paradójica en ausencia de defecto septal.

La conexión ventrículo arterial es normal y la válvula pulmonar presenta una apertura diastólica que coincide con la contracción atrial. Esta anomalía resulta por la transmisión de la presión atrial a través del ventrículo derecho en la presístole ventricular; esta presión presistólica excede la presión arterial diastólica de la pulmonar creando un gradiente diastólico que permite la apertura diastólica de la -

válvula pulmonar antes de la sístole ventricular. La válvula pulmonar se abre antes del cierre de la válvula ventricular tricúspidea.

El movimiento septal paradójico contribuye en cierta forma a la expulsión de la sangre venosa del ventrículo derecho hacia la circulación pulmonar.

Las principales manifestaciones angiocardiográficas son la demostración de la localización normal de la válvula tricúspide que permite diferenciarla de la anormalidad de Ebstein, dilatación importante del ventrículo derecho y ausencia de la morfología trabeculada normal con progresión lenta del medio de contraste hacia el tronco de la arteria pulmonar y tiempo prolongado de circulación pulmonar, con retardo en el levoangio que traduce inhabilidad del ventrículo derecho para bombear la sangre hacia la pequeña circulación.

No existe evidencia de saltos oximétricos en aurícula derecha o ventrículo derecho y el trazo de presión muestra similitud en vena cava superior, aurícula derecha, ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar, donde el flujo máximo inicial pulmonar precede a la sístole ventricular. Son evidentes prominentes ondas A en todo el trazo. Estos cambios son indicativos de profunda falla miocárdica derecha donde el ventrículo derecho actúa como un gran reservorio de sangre venosa o como un canal de paso de la sangre impulsada desde la aurícula derecha hacia el tronco de la arteria pul-

monar, en contraste con la anomalía de Ebstein en donde la fuerza de miocardio ventricular derecho sí ocurre.

## RESUMEN

Se presenta el primer caso reportado en México de Hipoplasia congénita del miocardio ventricular derecho (Anomalia en Uhl).

Se trata de un lactante masculino de 5 meses de edad con historia de cianosis desde el nacimiento y retraso en el crecimiento. Clínicamente con cianosis moderada, ruidos cardiacos apagados e insuficiencia cardiaca congestiva. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado III global, pero principalmente a expensas de cavidades derechas, flujo pulmonar disminuido y pedículo vascular estrecho. El diagnóstico fue sugerido por los hallazgos ecocardiográficos de implantación normal de la válvula tricúspide con retraso en su cierre, dilatación ventricular derecha, movilidad de la pared posterior disminuida y movimiento septal hiperdinámico y paradójico. El cateterismo cardiaco de ventrículo derecho confirmó el diagnóstico.

Se realiza una extensa revisión de la literatura internacional y se proponen teorías para explicar su etiología y fisiopatología de la enfermedad de Uhl.

BIBLIOGRAFIA

1. Uhl HSM, : A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. Bull Johns Hopkins Hosp 9: 197, 1952.
2. Segall H.N. : Parchment Heart (Osler), Amer Heart J. 40; 948, 950, 1950.
3. Arcilla R.A., Gasul B.M.; Congenital aplasia or Marked hi poplasia of the myocardium of the Right Ventricle (Uhl's anomaly) - Clinical, angiocardiographic and hemodynamic findings. Vol. 58, Num 3, The Jour of Pediatrics 1961.
4. Perrin E.V., Mehrizi A.: Isolated free-wall hypoplasia of the right ventricle, Amer J Dis Child, 109 (5): 558-566; 1965.
5. Cumming, G.R., Bowman, J.M. And Whytehead, L.; Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's - anomaly) Am Heart J. 70; 671, 1965.
6. Gbald L, Guttman B., Larrasco J, Et al; Partial absence of Right ventricular musculatura. Amer J. Med 42, 636- 641, 1967.
7. Zuberbuhler JR, Blank F: Hipoplasia of Right ventricular myocardium. Amer J Roentgen 110; 491-496 1970.
8. Van Der Hawwert, M.D. and Michelsson M., Isolated Ventricular Hypoplasia. Circulation, Vol 44 (9), 1971, Pags. - 466-474.
9. Pérez Díaz L., Quero Jiménez M., Moreno Granados F y cols. Congenital absence of myocardium of right ventricle: Uhl's anomaly. Br Heart J. 35, 570, 1973.

10. Cote M, Davignon A, Fouron JC; Congenital hypoplasia of the right ventricular myocardium (Uhl's anomaly) associated with pulmonary atresia. *Am J. Cardiol* 1973; 31: 658-61.
11. French JW, Baun D, Popp RL. Echocardiographic findings in Uhl's anomaly: Demonstration of diastolic pulmonary valve opening. *Am J. Cardiol* 1975, 36, 349-353.
12. Desser K, Promisloff S., Yellen G Et al: Stress Electrocardiographi in Uhl's disease. *Chest* 1976; 70: 529-31.
13. Bharati S, Cirauld D., Bilitch M, et al; Inevitable right ventricle and bilateral bundle branch block in Uhl's diseases. *Circulation* 1978; 70; 529-531.
14. Hoback J., Adicoff A., Form AHL, Smith M, Shafer R, Chester E. A report of uhl's disease in identical adult twins. Evaluation of right ventricular dysfunction with ecocardiographic and nuclear angiography, *Chest* 1981; 79 306-310.
15. Child J.S., Perloff J.K. et Al; Uhl's anomaly (Parchment right ventricle): Clinical, Echocardiographic, Radionuclear, Hemodinamyc and Angiocardiographic feautres in 2 patiens. *Am J. Cardiol* Vol 53 No. 2 1984.
16. Hurts, J., Willis; *The Heart, Uhl's Anomaly* 862-863, -- 1986.