

Anomalía de Uhl

Uhl's disease

JORGE VINICIO ARAQUE RIVADENEIRA, FERNANDO L. HIDALGO O.

ENFERMEDAD DE UHL

Niño de cinco años, con varias hospitalizaciones por insuficiencia cardíaca derecha grave, sin diagnóstico definitivo. En el ecocardiograma se observa dilatación e hipoquinesia graves del ventrículo derecho. La válvula tricúspide tiene morfología e implantación normales, con insuficiencia grave. Llama la atención la presencia de paredes muy finas en el ventrículo derecho. Derrame pericárdico. Ventrículo izquierdo anatómica y funcionalmente normal (Figuras 1 y 2). La resonancia magnética cardíaca (Figura 3) mostró una dilatación importante del ventrículo derecho y paredes muy finas, sugiriendo la ausencia de miocardio, sin infiltrado adiposo o fibroso.

Estas alteraciones sugieren la presencia de una miocardiopatía del ventrículo derecho, secundaria a displasia arritmogénica o anomalía de Uhl. La edad de presentación, los antecedentes clínicos y los datos aportados por los estudios de imagen inclinaron el diagnóstico hacia la anomalía de Uhl.

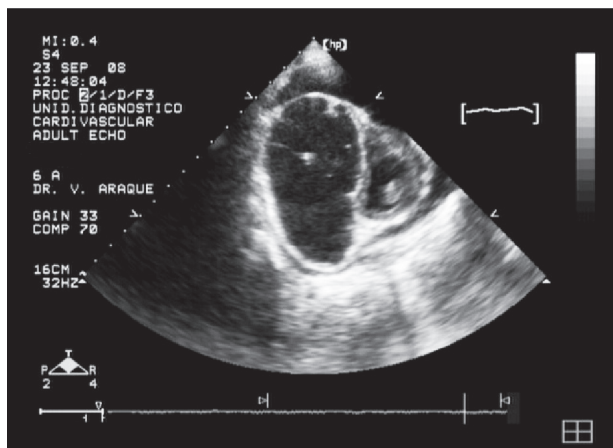


Fig. 1. Imagen ecocardiográfica bidimensional (paraesternal, eje corto), dilatación importante del ventrículo derecho, con paredes muy finas.

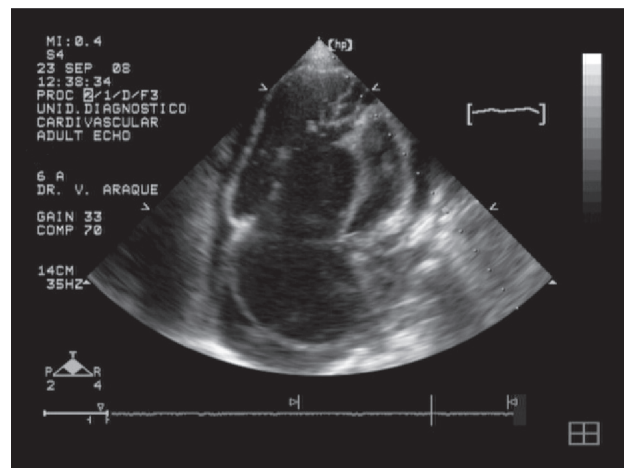


Fig. 2. Imagen ecocardiográfica bidimensional (apical 4 cámaras), implante normal de válvula tricúspide (flechas).

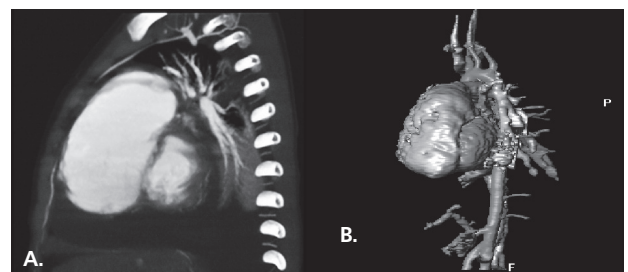


Fig. 3. Resonancia magnética cardíaca. **A.** Ausencia de infiltrado adiposo o fibroso. **B.** Reconstrucción volumétrica donde se observa importante dilatación del ventrículo derecho (azul).