

**ANOMALIA DE UHL NO ADULTO ASSOCIADA A CORONARIOPATIA**JOÃO PIMENTA, HENRIQUE CÉSAR MAIA, EDNA SOUZA SILVA, CARLOS TOSTA  
São Paulo, SP

Homem de 56 anos, negro, até então assintomático, apresentou episódio agudo de angina típica, desaparecendo com nitrato sublingual. O eletrocardiograma demonstrava ondas T negativas nas derivações de V1 a V4, a cinecoronarioventriculografia revelou lesão obstrutiva de 80% da luz da artéria coronária direita (CD), 90% da circunflexa (Cx), 20% da descendente anterior (DA) e contratilidade normal do ventrículo esquerdo (VE). Submetido à revascularização miocárdica com ponte de safena para a CD, observando-se pericardite e grande dilatação com adelgaçamento do ventrículo direito (VD). O seu exame histológico revelou ausência de tecido muscular e substituição por tecido fibro-adiposo. A ecografia pós-cirurgia mostrou VD dilatado, com paredes finas, implantação normal da valva tricúspide e movimento paradoxal do septo. Holter de 24 h constatou apenas extra-sístoles ventriculares isoladas. O diagnóstico da síndrome de Uhl baseou-se nos achados histológicos e eletro-ecocardiográficos.

**UHL'S ANOMALY IN ADULT PATIENT WITH CORONARY HEART DISEASE**

*A 56-year-old male patient was submitted to coronary artery bypass graft surgery. Pericarditis and dilatation of the right ventricle with thinning of the walls of the right ventricle was observed. Intraoperative right ventricle biopsy revealed fibroadipose tissue. The diagnosis of concomitant Uhl's syndrome was made.*

---

**Arq Bras Cardiol 57/5: 407-411 - Novembro 1991**

---

A displasia ventricular direita é defeito raro de desenvolvimento do miocárdio ventricular com substituição em graus variáveis do músculo por tecido fibroso e adiposo<sup>1</sup>. Quando se apresenta em seu grau máximo, é conhecida por síndrome de Uhl, com inexistência de tecido muscular no ventrículo direito e aposição do epicárdio ao endocárdio com desenvolvimento de grandes cardiomegalias e insuficiência ventricular direita<sup>2</sup>. Isto pode se manifestar já na infância ou adolescência, embora existam pacientes assintomáticos até a idade adulta<sup>1</sup>.

Este relato descreve um caso de displasia ventricular direita assintomática na idade adulta com discussão de seus aspectos clínicos e exames complementares que auxiliam no diagnóstico.

**RELATO DE CASO**

Homem de 56 anos de idade, negro, com queixa de precordialgia em repouso, com duração aproximada de 1 hora que cedeu com uso de nitrato sublingual. Até este atendimento referia ser assintomático. O exame físico revelou somente 4ª bulha na borda esternal esquerda. O eletrocardiograma (ECG) (fig. 1) foi interpretado como indicativo de insuficiência coronariana aguda não havendo alterações enzimáticas durante a evolução. O estudo angiocoronario-

---

Hospital do Servidor Público Estadual, São Paulo, SP.  
Correspondência: João Pimenta - Rua das Camélias, 357 - 04048 - São Paulo, SP.

---

gráfico revelou obstrução da artéria coronária direita (CD) em 80% de sua luz, 90% da artéria circunflexa (CX) e 20% do ramo descendente anterior (DA) da coronária esquerda, com função ventricular esquerda preservada. Não foi realizado estudo das cavidades direitas nem avaliação ecocardiográfica. Apesar da terapêutica clínica houve reaparecimento de precordialgia, sendo indicada cirurgia de revascularização miocárdica. Foi realizada ponte de safena para CD sem circulação extracorpórea, não tendo sido possível abordar a artéria CX por dificuldades anatômicas. Durante a cirurgia observou-se pericardite além de grande dilatação do VD que se mostrava com parede muito delgada e cuja biópsia revelou ausência de tecido muscular com substituição por tecido fibro-adiposo. O ecocardiograma realizado após a cirurgia (fig. 2) revelou severa dilatação do VD com maior diâmetro transverso, movimento paradoxal do septo e valva tricúspide com discreta insuficiência. A posição do sistema valvular atrioventricular era normal. Foi repetido o estudo hemodinâmico para melhor avaliação do VD evidenciando pressões elevadas na veia cava superior e átrio direito (20 mmHg) com pressões normais no VD e tronco da artéria pulmonar bem como no capilar pulmonar. Observou-se severo e difuso déficit contrátil além de grande dilatação do VD. O Holter de 24 h mostrou apenas batimentos ectópicos ventriculares isolados e polimórficos. Seis meses após foi submetido à angioplastia transluminal coronariana no ramo circunflexo da coronária esquerda e seis meses após esta intervenção, enxerto femuro-poplíteo, por insu-

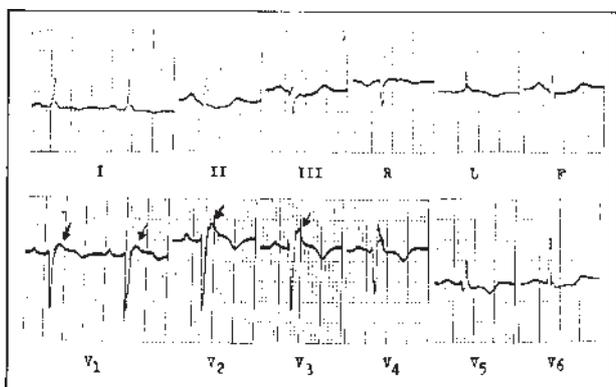


Fig. 1 - Ritmo sinusal com discreto aumento da fase negativa da onda T em V<sub>1</sub>, intervalo PR e complexos QRS normais. Há inversão da onda T nas precordiais. No início da despolarização ventricular (sobre o ponto J) observa-se a onda de pós-excitação (onda "epsilon"), imitando supradesnivelamento do segmento ST, característica de displasia ventricular direita.

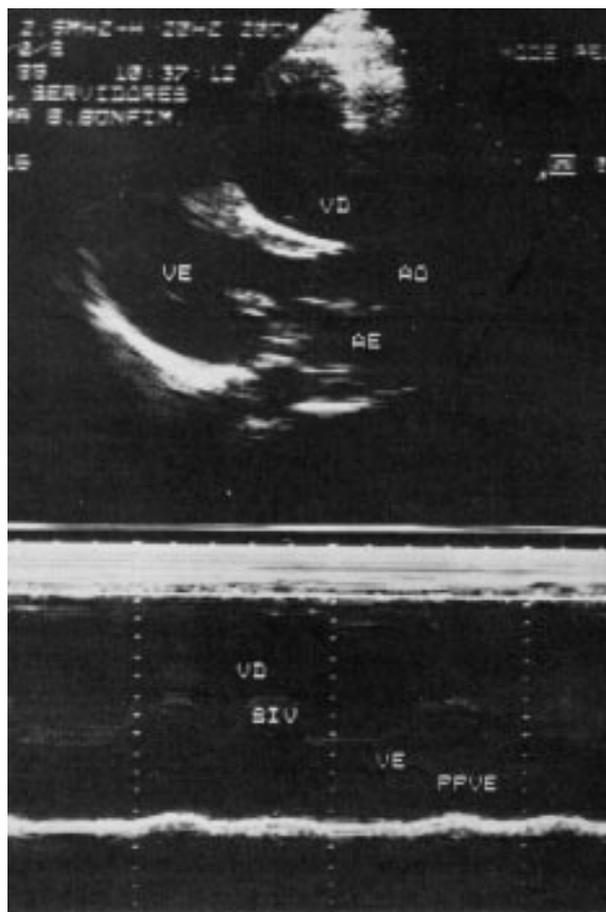


Fig. 2 - Durante a diástole observa-se severa dilatação do ventrículo e átrio direito, com implantação normal do sistema valvular. AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; SIV = septo interventricular; PPVE = parede posterior do ventrículo esquerdo.

ficiência vascular arteriosclerótica nos membros inferiores.

Com o diagnóstico de displasia ventricular direita (ou síndrome de Uhl, arteriopatia periférica e insuficiência coronariana crônica, o paciente passou a ser acompanhado ambulatorialmente, com boa evolução em 2 anos de seguimento.

## DISCUSSÃO

A primeira descrição dessa anomalia foi feita por Osler<sup>3</sup> em 1905 e a mesma peça foi reexaminada por Segall<sup>4</sup> em 1950 que por ter parede muito delgada e translúcida a designou como "parchment heart" (coração papiráceo). Em 1952, Uhl<sup>2</sup> descreveu o caso de uma criança de 8 meses que faleceu por insuficiência cardíaca e que apresentava marcante dilatação do VD com parede muito delgada, sendo a partir daí conhecida como anomalia de Uhl. Posteriormente foram relatados 2 casos com avaliação

hemodinâmica, descrevendo o VD apenas como um reservatório já que não apresentava contração<sup>5</sup>, sendo a seguir descrita a forma arritmogênica<sup>6</sup>. A mais completa apresentação reuniu 24 casos adultos com arritmias ventriculares, sendo o mais completo relato já feito até o momento<sup>7</sup>. Foi também sugerido que o envolvimento do VD é manifestação da doença difusa do miocárdio onde o ventrículo esquerdo ainda não foi afetado<sup>8</sup>, parecendo também haver certa sobreposição entre a doença de Ebstein, a síndrome de Uhl e a displasia ventricular direita<sup>9</sup>. A displasia ventricular direita e a síndrome de Uhl têm as mesmas características histológicas, havendo alguma diferença nos aspectos clínicos e morfológicos<sup>10</sup>. Clinicamente, a primeira apresenta-se com arritmias ventriculares que induzem a palpitação ou síncope enquanto que a anomalia de Uhl apresenta insuficiência cardíaca direita ou por vezes, é assintomática. Morfológicamente, a displasia ventricular provoca pequena dilatação do VD enquanto que anomalia de Uhl, grandes aumentos desta cavidade. O presente caso enquadrado na forma clínica assintomática, apresenta todas as características da síndrome descrita, com evolução benigna até a 6ª década da vida, tendo sido feito diagnóstico casualmente devido a sintomas coronarianos sem qualquer relação com a patologia de base. A dilatação ventricular direita que levou à dificuldade de abordagem cirúrgica da artéria circunflexa está presente em todos os casos e o ecocardiograma é importante no diagnóstico ao lado do eletrocardiograma que é descrito como muito específico. Como ocorre na grande maioria dos pacientes anginosos, o estudo cineangiocardiógráfico esquerdo já nos fornece a função ventricular esquerda como avaliação de rotina no pré-operatório para revascularização miocárdica, não tendo sido, na época, feito ecocardiograma.

A displasia ventricular direita pode se manifestar sob três formas clínicas<sup>1</sup>: a) grave insuficiência direita, manifesta na infância ou adolescência (como foi descrito por Uhl); b) sintomatologia decorrente de arritmia ventricular (displasia ventricular arritmogênica)<sup>6</sup>; e c) cardiomegalia assintomática diagnosticada casualmente (como no presente caso).

Aparentemente a displasia ventricular arritmogênica é a forma mais freqüente de manifestação da doença, sendo as outras descri-

tas como mais raras.

Do ponto de vista epidemiológico, trata-se de doença rara, tendo sido descritos pouco mais de 70 casos na literatura mundial (até 1987)<sup>1</sup>. Sua incidência é maior no sexo masculino numa relação de 2,7:1. A idade média do diagnóstico é de 40 anos, variando entre a 3ª e a 5ª décadas, corroborando com o presente caso, principalmente quanto à raridade pois, entre 800 mil casos registrados em nosso Hospital, este é o primeiro em que foi feito o diagnóstico.

O quadro clínico está na dependência da forma clínica já descrita anteriormente, podendo ser assintomático, apresentar insuficiência cardíaca direita ou claudicação cerebral por arritmias ventriculares. A grande maioria apresenta exame físico normal, em condições basais. Porém, sinais de insuficiência ventricular direita e arritmias ventriculares podem ser observados. Os primeiros casos descritos foram enquadrados na forma de síndrome de Uhl, ou seja, casos assintomáticos ou com insuficiência cardíaca direita. Com o desenvolvimento da eletrofisiologia das taquiarritmias bem como de suas possibilidades de terapêutica cirúrgica, um grupo de investigadores franceses descreveu a forma arritmogênica<sup>6</sup> que por sua importância clínica devido a possibilidade de morte súbita por taquiarritmias ventriculares passou a ser mais reconhecida que outras formas clínicas.

À radiografia de tórax, o índice cardiotorácico é geralmente maior que 50% em pelo menos 70% dos pacientes. O coração assume configuração globosa devido ao alargamento e convexidade do arco médio e ainda, estão presentes sinais de crescimento das câmaras direitas. Os pulmões nunca estão congestionados. No caso que ora se descreve, o paciente apresentava cardiomegalia ao raio-X sem nenhuma manifestação clínica que a fizesse suspeitar, já que a sintomatologia estava relacionada à doença arteriosclerótica, a qual não tem relação com a cardiopatia de base.

O eletrocardiograma costuma ser muito específico através do qual se pode fazer o diagnóstico. As alterações mais comuns descritas no ECG são: ondas T negativas nas derivações precordiais, presença de ondas de pós-excitação e arritmias ventriculares. As ondas T negativas nas derivações precordiais, principalmente de V<sub>1</sub> a V<sub>4</sub>, são inespecíficas, tendo sido a causa do diagnóstico e internação do paciente na primeira avaliação médica a que se submeteu. Contu-

do, ondas de pós-excitação são consideradas as específicas da displasia ventricular direita. Como mostra a figura 1, são pequenas ondulações no segmento ST registrando-se como discreto supradesnívelamento e aparecem na quase totalidade dos pacientes, sendo melhores identificadas se o registro foi feito com ampliação do padrão do eletrocardiograma. Sua presença é altamente sugestiva de displasia ventricular direita e foram chamadas por Fontaine e col com ondas "epsilon" através de registros intracavitários e estudos ampliados de post-potenciais<sup>11,12</sup>. Segundo estes autores, parecem ter origem na via de saída do VD, o que induziria a arritmias ventriculares com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo.

Nos últimos anos, as arritmias estão entre os achados mais freqüentes, provavelmente por serem manifestações consideradas importantes e, conseqüentemente, mais diagnosticadas. Esta forma arritmogênica manifesta-se com taquiarritmias ventriculares, com complexos QRS com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo, fortemente sugestivos de terem origem no VD, quadros sincopais ou não, na ausência de patologia arteriosclerótica. A extra-sístole ventricular é freqüente e costuma apresentar a mesma morfologia que durante a taquicardia ventricular.

O ecocardiograma é um recurso valioso no diagnóstico da doença, mostrando o ventrículo esquerdo com dimensões normais e por vezes, com áreas de hipocontratilidade. Porém, as características se concentram no VD que apresenta diâmetro diastólico aumentado além da parede delgada e diminuição ou ausência da contratilidade. Pode existir movimento paradoxal do septo interventricular bem como prolapso da valva mitral ou pulmonar<sup>13</sup>. Uma alteração muito própria da doença é a abertura da valva pulmonar antes do fechamento da tricúspide<sup>14</sup>. Este fenômeno ocorre devido à transmissão da pressão atrial direita para o ventrículo e daí, para a artéria pulmonar, formando uma onda pré-sistólica com a mesma magnitude pressórica da sístole ventricular direita. A implantação da valva tricúspide é normal, condição colocada como parte da definição da síndrome por alguns para diferenciá-la da doença de Ebstein. O presente caso contém todos os achados ecocardiográficos descritos para a síndrome de Uhl, principalmente a severa dilatação de VD com adelgaçamento de sua parede, movimento paradoxal do septo durante a

sístole e implantação normal da válvula tricúspide (fig. 2).

As alterações anátomo-patológicas encontradas se referem ao volume e à forma do VD. A cavidade ventricular se mostra muito aumentada e sua parede muito delgada, por vezes translúcida, daí a denominação de coração papiráceo. Usualmente, uma ou mais áreas de dilatação ou abaulamento com movimento paradoxal durante a sístole ventricular são observadas. Estas dilatações ou aneurismas se localizam preferencialmente na face anterior do infundíbulo pulmonar, no ápice do VD ou na parede anterior do ventrículo, formando o "triângulo de displasia"<sup>7</sup>. Histologicamente há ausência total ou parcial do músculo cardíaco, sendo substituído por tecido fibro-adiposo sem infiltração inflamatória<sup>1,15,16</sup>. Quando presente, as fibras musculares dispõem-se em áreas isoladas formando pontes entre o tecido adjacente e se mostram hipertofiadadas. Podem existir miofibrilas degeneradas e células musculares com núcleos picnóticos. A infiltração intersticial de células linfomonocitárias assumindo aspectos de reação inflamatória, por vezes está presente e é mais comum nas crianças, não sendo encontrado, contudo, áreas de granulação. O ventrículo esquerdo, quando afetado, apresenta as mesmas alterações que o direito porém em intensidade muito menor<sup>8</sup>. Nas áreas envolvidas há infiltração gordurosa subepicárdica e o endocárdio se apresenta mais claro e esclerótico. Os principais achados histopatológicos descritos<sup>15,16</sup> foram encontrados neste caso, sendo inclusive interrogado inicialmente se o fragmento enviado para exame tinha sido realmente obtido de parede ventricular devido à completa ausência de fibras musculares.

Podemos considerar tratamento farmacológico e não-farmacológico para estes pacientes, não havendo como manusear clinicamente as formas assintomáticas. Quando se apresenta com insuficiência cardíaca direita, o resultado terapêutico é sombrio devido à inexistência de miocárdio no VD. Na forma arritmogênica, se faz com drogas isoladas ou em combinação. A droga mais usada é a amiodarona com resultados difíceis de serem analisados pelo pequeno número de casos tratados e publicados. Parece que há maior dificuldade no controle em relação às arritmias provocadas por outras cardiopatias<sup>7</sup>.

O tratamento não-farmacológico está indicado nos pacientes com taquicardia ventricular

refratária à medicação antiarrítmica. Já existem algumas experiências bem sólidas no tratamento não farmacológico desse tipo de pacientes através da ablação do foco arritmogênico através de cateter (eletrofulguração) e a ressecção cirúrgica. A eletrofulguração apresenta bons resultados em alguns grupos<sup>17-19</sup>, sendo o procedimento de escolha devido à inexistência de alternativa que ofereça bons resultados. Por outro lado, a terapêutica cirúrgica pode ser abordagem alternativa existindo duas técnicas empregadas: ressecção localizada de áreas arritmogênicas<sup>20</sup> e ressecção de toda a parede livre do VD<sup>21</sup>, parecendo haver melhor resultado com a primeira.

A importância clínica depende do conhecimento da anomalia bem como da forma como se manifesta. A observação de casos assintomáticos com substituição parcial ou total da musculatura ventricular (como neste caso) é rara mas sugere que a doença tem bom prognóstico podendo o paciente chegar à idade adulta completamente assintomático. A forma com insuficiência cardíaca direita tem má evolução e a arritmogênica atualmente tem boas perspectivas com tratamento clínico ou cirúrgico. A importância principal prende-se ao fato de que o seu diagnóstico pode ser feito com relativa facilidade através de análise cuidadosa do ECG e do ecocardiograma.

## REFERÊNCIAS

1. Borow KM, Braunwald E - Congenital heart disease in the adult. In: Braunwald E. ed.: Heart Disease - A Textbook of Cardiovascular Medicine. 3<sup>rd</sup> Ed. Philadelphia, WB Saunders Co, 1988; 998.
2. Uhl HSM - A previously undescribed congenital malformation of the heart: almost total absence of the myocardium of the right ventricle. Bull Johns Hopkins Hosp, 1952; 91: 197-205.
3. Osler W - The Principles and Practice of Medicine. 6<sup>th</sup> Ed. New York, Appleton-Century-Crofts, 1905; 820.
4. Segall HN - Parchment heart (Osler). Am Heart J, 1950; 40: 948-50.
5. Gasul BM, Lendrum BL, Arcilia RA - Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). Circulation, 1960; 22 (abst): 752-3.
6. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, Cabrol C, Grosogoeat Y - Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A previously unrecognized syndrome. Circulation, 1979; 60 (supl II): II-65.
7. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosogoeat Y - Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. Circulation, 1982; 65: 384-98.
8. Manyari DE, Klein GJ, Gulamhussein S et al - Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a generalized cardiomyopathy? Circulation, 1983; 68: 251-7.
9. Child JS, Perloff JK, Francoz R et al - Uhl's anomaly (parchment right ventricle): clinical, echocardiographic, radionuclear, hemodynamic and angiocardiographic features in 2 patients. Am J Cardiol, 1984; 53: 635-7.
10. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R et al - Dysplasie ventriculaire droite arrhythmogene et maladie de Uhl. Arch Mal Coeur, 1982; 75: 361-72.
11. Fontaine G, Frank R, Gallais-Hamonn F, Allali I, Phan-Thuc H, Grosogoeat Y - Electrocardiographie des potentiels tardifs du syndrome de post-excitation. Arch Mal Coeur, 1978; 71: 854-64.
12. Frank R, Fontaine G, Vedel J, Mialet G et al - Electrocardiologie de quatre cas de dysplasie ventriculaire droite arrhythmogene. Arch Mal Coeur, 1978; 71: 963-72.
13. Fitchett DH, Bugrue DD, MacArthur CB, Oakley CM - Right ventricular dilated cardiomyopathy. Br Heart J, 1984; 51: 25-9.
14. French JW, Baum D, Popp RL - Echocardiographic findings in Uhl's anomaly. Am J Cardiol, 1975; 36: 349-53.
15. Reeve R, Macdonald - Partial absence of the right ventricular musculature - partial parchment heart. Am J Cardiol, 1964; 14: 415-9.
16. Cumming GR, Bowman JM, Whytehead L - Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). Am Heart J, 1965; 70: 671-6.
17. Puech P, Galley P, Grolleau R, Koliopoulos N - Traitement par electrofulguration endocavitaire d'une tachycardie ventriculaire récidivante par dysplasie ventriculaire droite. Arch Mal Coeur, 1984; 77: 826-34.
18. Fontaine G, Tonet JL, Frank R et al - Traitement des tachycardies ventriculaires rebelles par fulguration endocavitaire associée aux anti-arythmiques. Arch Mal Coeur, 1986; 79: 1152-9.
19. Leclercq JF, Chouty F, Cauchemez B, Leenhardt A, Coumel P, Slama R - Results of electrical fulguration in arrhythmogenic right ventricular disease. Am J Cardiol, 1988; 62: 220-4.
20. Cox JL, Bardy GH, Damiano Jr RJ et al - Right ventricular isolation procedures for nonischemic ventricular tachycardia. J Thorac Cardiovasc Surg, 1985; 90: 212-24.
21. Guiraudon GM, Klein GJ, Gulamhussein SS et al - Total disconnection of the right ventricular free wall: surgical treatment of right ventricular tachycardia associated with right ventricular dysplasia. Circulation, 1983; 67: 463-70.