

Casos Clínicos

Hemoglobinuria producida por una fístula en la sutura perivalvular post reemplazo con prótesis valvular mitral*

Régulo Agusti**, Alberto Yuen*** y José Parodi****

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 65 años de edad, portador de una cardiopatía isquémica y severo prolapso de la válvula mitral, que fue sometido a cirugía de revascularización con un puente aorto coronario utilizando la vena safena y reemplazo de la válvula mitral con prótesis valvular St. Jude Medical 29. La evolución quirúrgica fue buena y sometido a anticoagulación con warfarina, luego desarrolló aparente hematuria, por lo que fue sometido a exploraciones clínicas diversas y exámenes de laboratorio a fin de determinar la causa. Posteriormente el laboratorio hace el diagnóstico de hemoglobinuria. El ecocardiograma transtorácico localiza un escape de sangre a través de una fístula en la sutura del reemplazo valvular mitral. La evolución clínica fue buena, la hemoglobinuria desapareció espontáneamente con persistencia de la fístula.

Se discute la etiología y la fisiopatología de la hemoglobinuria en este tipo de complicación post quirúrgica. Se señala la utilidad de la ecocardiografía transtorácica y transesofágica en caso que la primera no fuera concluyente y existiera la sospecha clínica de la formación de este tipo de fístulas.

SUMMARY

This is a case of 65 year old male with past medical history significant for coronary artery disease and severe mitral valve prolapse for which he underwent simultaneous coronary artery bypass graft using the saphenous vein, mitral valve replacement with a St. Jude prosthetic valve. There were no postoperative complications and after anticoagulation with warfarin the patient was discharged home. Three months postoperatively the patient developed apparent "hematuria". Physical examination and extensive laboratory analysis were unremarkable in determining an etiology. After referred, further studies illustrated a diagnosis of hemoglobinuria. Transthoracic echocardiogram revealed a perivalvular leakage with a normally functioning St. Jude mitral valve replacement. Clinical course was uneventful and the hemoglobinuria resolved spontaneously. This case illustrates the importance in determining the etiology and pathophysiology of hemoglobinuria with transthoracic and transesophageal echocardiography.

INTRODUCCION

La anemia hemolítica extracorpúscular microangiopática, con hemoglobinemia y hemoglobinuria, y con presencia de hematíes fragmentados, es una complicación de la cirugía de reemplazo valvular, no muy infrecuente, y con mayor predominancia en el reemplazo valvular, no muy infrecuente, y con mayor predominancia en el reemplazo valvular aórtico. Cuando ello sucede se debe pensar en una anemia tan severa que supera esta destrucción a la producción normal medular. Este tipo de anemia estos

pacientes se debe básicamente al escape de sangre a través de una deformidad de la válvula aórtica, por un "shunt" arteriovenoso, por un defecto septal ventricular, una válvula Starr-Edwards vieja donde el pasaje forzoso de la sangre produce una rotura de los hematíes o a través de una fístula producida en el lugar de las suturas que se aplican en la implantación de las prótesis intracardiacas (1).

Presentamos un paciente con severo prolapso de la válvula mitral y enfermedad coronaria aterosclerótica sometido a reemplazo de la válvula mitral con una prótesis St. Jude Medical y puente aorto coronario único, que posteriormente desarrolla hemoglobinuria, que se diagnostica por los análisis del laboratorio. La presencia de la fístula a nivel de los puntos aplicados en el reemplazo de la válvula fue confirmada por

* Clínica Javier Prado-Servicio de Cardiología.

** Profesor Principal de Medicina UPCH

*** Profesor de Medicina UNMSM

**** Vicepresidente de la Sociedad Peruana de Cardiología.

ecocardiografía transtorácica. en algunos casos es necesario la ecocardiografía transesofágica para poder precisar el diagnóstico.

El paciente desarrolló anemia que nunca fue severa y luego monitorizado cuidadosamente. La hemoglobinuria desapareció espontáneamente y la evolución clínica fue buena.

CASO CLINICO

Paciente de 65 años, médico, que ocho años antes le diagnosticaron por primera vez soplo cardíaco compatible con prolapso de la válvula mitral; luego confirmado por ecocardiografía transtorácica. No refería historia de fiebre reumática. Dos años después le diagnosticaron Hipertensión Arterial Esencial por lo que recibió dieta hiposódica e inhibidores de la enzima convertidora en forma regular. Posteriormente recibió atenolol porque desarrolló crisis de palpitaciones rápidas y fibrilación auricular transitoria. A los 25 años de edad tuvo hematuria a causa de litiasis renal, cuya etiología transitoria.

A los 25 años de edad tuvo hematuria a causa de litiasis renal, cuya etiología no fue determinada. Fumaba 20 cigarrillos al día hasta los 55 años. Desarrolló disnea de esfuerzo y dolor retroesternal con irradiación y opresión en el garganta que se presentaba con el ejercicio, a veces post prandial, desaparecía con vasodilatadores sublinguales. El examen físico reveló hipertensión arterial moderada, pulsos periféricos normales. Reflujo hepato yugular positivo. En la auscultación se apreció un soplo de regurgitación mitral. Pulmones claros y sin signos de congestión. ausencia de edema periférico. Resto del examen normal. El electrocardiograma mostró hipertrofia auricular izquierda, eje izquierdo del QRS con bloqueo incompleto de rama derecha. En el ecocardiograma se encontró inicio de deterioro de la función ventricular izquierda con aumento de sus dimensiones sobre los límites normales y calcificación de la válvula mitral. El cateterismo cardíaco confirmó que la válvula mitral estaba calcificada con severo prolapso y aurícula izquierda grande. Presión media en arteria pulmonar de 40 mm con ondas V de 60mm Hg. La presión final del ventrículo derecho y la presión en la aurícula derecha elevadas. Lesiones ateroscleróticas severas de un solo vaso, comprometiendo la arteria coronaria derecha en su región media y ventrículo izquierdo ligeramente agrandado. Fue sometido a cirugía de revascularización con puente aorto coronario derecho utilizando la vena safena y reemplazo de la válvula mitral con una prótesis St. Jude Medical, debido a que fue imposible realizar una plástia de la válvula.

La válvula mitral difusamente comprometida con enfermedad mixomatosa (Enfermedad de Barlow). La válvula mitral anterior estaba distendida con la cuerda elongada y con prolapso central, el borde de la válvula posterior estaba prolapsado y presentaba movilidad paradójica debido a una cuerda rota de la región media

del borda. Calcificación extensa en el anulus y dentro de la pared libre del ventrículo. La válvula fue extraída totalmente, el calcio debridado aplicándose un parche de pericardio movimiento libre del disco de la prótesis. En el post operatoria temprano desarrolló leve pericarditis y hemorragia persistente sin un defecto de la coagulación y que desapareció espontáneamente. Salió de alta con ritmo sinusal. Posteriormente desarrolló fibrilación auricular y anemia con hemoglobina de 9 gr.%. Recibió digoxina 0.125 mg.% qd., atenolol 50 mg. Qd, fierro 300 mg., bid., quinapril 10 mg., qd., y warfarina sódica dosis suficiente para mantener el INR 3.0 a 4.0.

A los tres meses de la operación presentó anemia y "hematuria" por lo que fue sometido a estudio urológico con radiografía vesical, urocultivos, tacto rectal, estudio anátomo patológico de sedimento urinario para descartar células malignas. A las tres semanas el laboratorio hace el diagnóstico correcto de hemoglobinuria. Con este diagnóstico se realizó un ecocardiograma dirigido a la búsqueda de una fístula en la sutura de la prótesis valvular y se confirma esta sospecha. La hemoglobinuria desapareció en exámenes posteriores y el paciente se recuperó espontáneamente continuando con la medicina de mantenimiento establecida.

DISCUSION

Varias publicaciones han descrito hemólisis intravascular crónica y anemia como complicaciones en el post operatorio en el reemplazo de las prótesis valvulares tipo Starr Edwards, Björk Shiley, Beall, Magovern y Cutter-Smelloff (2-4). Esta es una hemólisis mecánica que aparece días después de la implantación de la prótesis y se asocia al desarrollo de cierto grado de insuficiencia hepato-renal recibiendo el nombre de anemia hemolítica macro angiopática y si la hemólisis es severa puede desencadenar hemoglobinuria (5,6). En este paciente, la anemia no fue severa y la hemoglobinuria fue descubierta en el laboratorio donde fue enviado para evaluar el grado de supuesta hematuria. El ecocardiograma transtorácico demostró la presencia de una fístula en la región perivalvular de la prótesis St. Jude Medical instalada en reemplazo de la válvula mitral prolapsada. Es recomendable que todos los pacientes sometidos a reemplazo valvular que desarrollen hematuria y aun más hemoglobinuria sean sometidos a evaluación ecocardiográfica transtorácica y si ésta no es concluyente y hay una sospecha mayor el ecocardiograma transesofágico es el examen auxiliar definitivo.

La destrucción de los hematies en estas lesiones se produce por la fuerza de la turbulencia del flujo sanguíneo al deslizarse por la fístula más que por el impacto de los hematies sobre la prótesis. En casos severos, si la válvula no se repara a tiempo se puede producir falla renal severa que puede ser mortal (7).

En presencia de orinas oscuras en pacientes con implantación de prótesis valvulares y sometidos a

anticoagulación preventiva, la primera posibilidad es que se trate de hematuria debida al uso de anticoagulantes, descartada esta posibilidad hay que pensar en hemoglobinuria secundaria a la fistula formada a nivel de los puntos de las suturas aplicadas en la prótesis valvular.

Se describe hemólisis severa producida por fuga o escape de sangre en los puntos de la sutura aplicados en la implantación de la válvula mitral con la prótesis de St. Jude Medical, que puede llevar a la hemoglobinuria y anemia importante. La hemoglobinuria desaparece en los pacientes sometidos a corrección quirúrgica de la fistula (8,9). En pacientes que desarrollaron hemólisis después del reemplazo valvular, que no es nuestro caso, se han realizado estudios anatómo patológicos de la prótesis valvulares de St. Jude Medical con ayuda del microscopio electrónico encontrándose superficies rugosas e irregulares en la costura de la prótesis. La fuerza de la corriente producida al atravesar la fistula crea una turbulencia y un impacto directo friccionando, fragmentando y destruyendo los hematíes los que tienen un límite crítico de soporte al estiramiento (6).

Al liberarse la hemoglobina se metaboliza uniéndose a la haptoglobina que es una alfa 2 globulina, y luego es captada por el sistema retículo endotelial. Cuando la hemoglobina plasmática libre, supera la capacidad de la captación de la haptoglobina, aparece en la orina, filtrada por el glomerulo renal. Si la cantidad de la hemoglobina filtrada es pequeña, es absorbida por el túbulo proximal y descompuesta en ferritina, (proteína rica en hierro que se fija en diversos órganos) y en su pigmento la hemosiderina. Cuando la cantidad de hemoglobina expuesta al túbulo proximal es grande este mecanismo compensatorio no es suficiente y aparece la hemoglobinuria (1). El color oscuro de la orina depende de la hemosiderina o de la hemoglobina, que está en relación a la severidad de la patología que le da origen.

Kontozis y col (10) en un seguimiento a largo plazo evalúan la duración del funcionamiento de la prótesis St. Jude Medical implantada en una población de 200 jóvenes con cardiopatía reumática, promedio de edad 31 años (+/-13) y luego sometidos a anticoagulación con warfarina a dosis bajas. Encuentran 12 pacientes con fistulas paraprostéticas (1,4%/ paciente año). Ellos solo consideran las fistulas paraprostéticas del anillo valvular detectadas clínicamente y confirmadas por ecocardiografía, no consideraron fistulas clínicamente silentes detectadas incidentalmente por ecocardiografía trans esofágica. Tres de estas fistulas de la prótesis valvular fueron secundarias a endocarditis. Un paciente con endocarditis y severa fistula rehusó reparación quirúrgica y subsecuentemente falleció. La severidad de la hemólisis intravascular fue evaluada en base a los niveles séricos de la deshidrogenasa láctica, recuento de reticulocitos y niveles de hemoglobina.

Wisensbaugh y col. (11) analizan la evolución de 66 pacientes jóvenes con reemplazo valvular mitral por regurgitación de origen reumático, con el objeto de en-

contrar parámetros de predicción no invasivos de los resultados post quirúrgicos. De ellos, 43 recibieron válvula St. Jude, 8 Metronic y 10 Carbomedies. Solo uno de los pacientes se complicó con el desarrollo de una leve fistula evaluada con mapeo de flujo a color con ecocardiograma transtorácico y transesofágico. Pero no especifican a que tipo de prótesis valvular implantada pertenece. La incidencia de esta complicación en esta casuística es realmente baja probablemente se explique por tratarse de una población de pacientes jóvenes, con promedio de edad 14 años.

Kohler y Streuli (12) publican el caso de un paciente icterico, drogadicto heroína dependiente, de 33 años que fue sometido a reconstrucción de la válvula mitral insuficiente. A los 5 meses después de la operación, desarrolla anemia normocítica normocromática con incremento de la bilirrubina sérica no conjugada, disminución de la haptoglobina, hemoglobinuria y hemosiderinuria. El extendido de sangre contenía numerosas células fragmentadas y en la médula ósea marcado incremento de la eritropoyesis y ausencia de depósitos de hierro. El ecocardiograma mostró severa insuficiencia de la válvula mitral por lo que se optó por el implante de una prótesis valvular mitral. Durante el reemplazo de la válvula se encontró ruptura de la cuerda tendinea de la válvula posterior y una fistula en uno de los puntos de la sutura de la válvula anterior probablemente causante de la anemia hemolítica por injuria mecánica y fragmentación de los hematíes.

También se ha descrito hemoglobinuria en dos pacientes (13) a los que se les había reparado la comunicación interventricular con parche de dacrón de doble "velour" y no se había cubierto con pericardio autólogo, lo que según los autores indicaría que el pericardio aparentemente protege el desarrollo de la hemólisis postoperatoria.

Kino y col. publican un caso que recibió tratamiento quirúrgico de emergencia, porque desarrolló hemoglobinuria a los 18 días después de un reemplazo valvular mitral con prótesis St. Jude Medical 27. El paciente desarrolló hemólisis y se agregó insuficiencia renal no oligúrica. No se detecto ningún soplo cardiaco y el ecocardiograma transtorácico no fue capaz de detectar la fistula perivalvular sospechada clínicamente. Esta fue localizada por ecocardiografía doppler transesofágico. La fistula estaba localizada donde el anillo de la válvula mitral se junta con el anillo de la válvula aórtica, junto al trigono fibroso derecho, lugar donde el cirujano debe ser muy cuidadoso. La fistula localizada en este lugar es difícil de detectar por el ecocardiograma transtorácico (14).

La evolución de nuestro paciente fue buena, se mantuvo asintomático, la hematuria desapareció espontáneamente. Evaluaciones ecocardiográficas posteriores demostraron la persistencia de la fistula.

BIBLIOGRAFIA

1.- Clinico-Pathologic Conference: Dark Urine, Flann Pain and Hematologic Abnormalities in a 15 year Old Boy. Am J Med. 1995; 99: 89-97.

- 2.- Eyster E, Rotchild J and Mychajliw O.: Chronic intravascular hemolysis after aortic valve replacement. long-term study comparing different types of ball-valve prostheses. *Circulation* 1971; 14: 657.
- 3.- Williams JC, Jr, Vernon CR, Daicoff GR, Bartley, T, West M and Ramsey H.: hemolysis following mitral valve replacement with the Beall valve prosthesis. *J thorac Cardiovasc Surg.* 1971. 61:393.
- 4.- Allard JR, Fraser G and Dohell RA.: Sudden hemolysis prosthetic valve dysfunction. *Canad J Surg.* 1976; 19:272.
- 5.- Okita Y, Miki S, Kusuhara K, Ueda Y, Tahara T, Tsukamoto Y, Yamanaka K and Shiraiishi S.: Intractable hemolysis caused by perivalvular leakage following mitral valve replacement with St. Jude Medical Prosthesis. *Ann Thorac. Surg.* 1988; 46:89.
- 6.- Park C H, Maytin O and Rubini J.: Postperfusion and macroangiopathic hemolytic syndromes after cardiac surgery. *South Med J.* 1969; 62:348.
- 7.- Robinson RM, Morrow AG and Gebel P. Mechanical destruction of erythrocytes by incompetent aortic valvular prosthesis, clinical, hemodynamic and hematologic findings. *Amer. heart J* 1966; 71:179.
- 8.- Taggart DP, Spyt TJ, Wheatley DJ and Fisher J.: Severe Hemolysis with the

- St. Jude Medical prosthesis. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1988; 2:137.
- 9.- Lander EB, Severe hemoglobinuria masquerading as gross hematuria following mitral valve replacement. *J. Urol.* 1995; 153:1369-40.
- 10.- Kontozis L, Skudicky D, Hopley M; and Sareli P.: Long-term-fellow-up St. Jude Medical prosthesis in a young rheumatic population using low level warfarin anticoagulation: An analysis of the temporal distribution of causes of death. *Am J Cardiol* 1998; 81: 736-9.
- 11.- Wisenbaugh T, Skudicky D and Sareli P. Prediction of outcome after valve replacement for rheumatic mitral regurgitation in the era of chordal preservation. *Circulation.* 1994; 89: 191-7.
- 12.- Kohler HP and Streuli R. Jaudici, anemia and mitral valve insufficiency following mitral valve reconstruction. *Schweiz Rundsch Med Prax.*
- 13.- Nakamura K, Onitsuka T, Kuwamura M, Fukumoto K, Tomita Y, Nagata M, Shibata K and prevention of post operative hemolysis in the corrective surgery of sub arterial ventricular septal defects.
- 14.- Kino K, Murakami T, Tsuji K, Tanabe a, Nawa S, Shimizu N, Senoo Y and Honda M. A case of emergent surgical salvage for the mitral prosthetic perivalvular leakage diagnosed only by the transesophageal doppler echocardiography. *Kyobu Geka* 1994; 47:466-9.



SOCIEDAD PERUANA DE MEDICINA INTERNA

Fundada el 28 de Noviembre de 1964

Afiliada a la Sociedad Internacional de Medicina Interna (ISIM)

RECOMENDACIONES DE LA ASOCIACIÓN PERUANA DE MEDICINA INTERNA

¿Desea vivir muchos años en buena salud?

- Consuma vegetales y frutas.
- Limite la ingestión de grasas y proteínas animal.
- No ingiera sal en exceso.
- Beba leche o sus derivados.
- Camine o haga ejercicios diariamente.
- Mantenga su peso ideal.
- Evite el fumar.
- No utilice drogas.
- Practique el sexo seguro.
- Escuche música y lea un libro.
- No abuse del alcohol.
- Visite a su médico periódicamente.
- Siga las instrucciones de su médico tratante.
- No se automedique, su vida puede depender de ello.

...Y lo más importante:

SONRÍA Y DISFRUTE LA VIDA

**NO OLVIDE QUE SU MÉDICO INTERNISTA
ES EL QUE MEJORA SU CALIDAD DE VIDA**

Visitenos en nuestra página web