Casos Clínicos

Hemoglobuniria 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 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 hemoglobuniriia. 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 hemoglobuniria desapareció espontáneamente con persistencia de la fístula.

Se discute la etiología y la fisiopatología de la hemoglobuniria 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 hemoglobuniria. Transthoracic echocardiogram revealed a perivalvular leakage with a normally functioning St. Jude mitral valve replacement. Clinical course was uneventful and the hemoglobuniria resolved spontaneously. This case illustrates the importance in determining the etiology and pathophysiology of hemoglobuniria with transthoracic and transesophageal echocardiography.

INTRODUCCION

La anemia hemolítica extracorporeal microangiopática, con hemoglobinemia y hemoglobuniria, y con presencia de hemáties 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 hemáties 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 ateroesclerótica sometido a reemplazo de la válvula mitral con una prótesis Sr. Jude Medical y puente aorto coronario único, que posteriormente desarrolla hemoglobuniria, 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 monitorizada cuidadosamente. La hemoglobinia desapareció espontáneamente y la evolución clínica fue buena.

**CASO CLÍNICO**

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 palpitations 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 cuello que se presentaba con el ejercicio, a veces prandial, desapareció con vasoconstrictores sublinguales. El examen físico reveló hipertensión arterial moderada, pulsos periféricos normales. Reflujo hepático y signos de ingurgitación en zona umbilical. Resto del examen normal. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular 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 60 mm Hg. La presión final del ventrículo derecho y la presión en la aurícula derecha elevadas. Lesiones ateroescleróticas 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 plastia 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 prolapso y presentaba movilidad paradojal debido a una cuerda rota de la región media del borde. Calcificación extensa en el anulus y dentro de la pared libre del ventrículo. La válvula fue extraída totalmente, el calcio degradado aplicándose un parche de pericardio movimiento libre del disco de la prótesis. En el post operatorio temprano desarrollo 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 anatómico patológico de sedimento urinario para descartar células malignas. A las tres semanas el laboratorio hace el diagnóstico correcto de hemoglobinia. Con este diagnóstico se realizó un ecocardiograma dirigido a la búsqueda de una fistula en la sienura de la prótesis valvular y se confirma esta sospecha. La hemoglobininía 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-rena recibiendo el nombre de anemia hemolítica macroangiopática y si la hemólisis es severa puede desencadenar hemoglobininía (5,6). En este paciente, la anemia no fue severa y la hemoglobininía fue descubierta en el laboratorio donde fue enviado para evaluar el grado de supuesta hematuria. El ecocardiograma transtorácico demostró la presencia de una fistula en la región perivalvular de la prótesis St. Jude Medical instalada en reemplazo de la válvula mitral prolapso. Es recomendable que todos los pacientes sometidos a reemplazo valvular que desarrollen hematuria y aun más hemoglobininía sean sometidos a evaluación ecocardiográfica transtorácica y si ésta no es concluyente y hay una sospecha mayor el ecocardiograma transefágico 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 fistula 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 anatómico 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 atraer la fistula crea una turbulencia y un impacto directo friccional, fragmentando y destruyendo los hematies los que tienen un límite crítico de soporte al estrangulamiento (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 ureína, (proteína rica en hierro que se fija en diversos órganos) y en su pigmento la hemosiderina. Cuando la cantidad de hemoglobin expuesta al tubulo 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 evaluaron 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 transesofágica. Tres de estas fistulas de la prótesis valvular fueron secundarias a endocarditis. Un paciente con endocarditis y severa fistula rehusó reparación quirúrgica y sucesivamente falleció. La severidad de la hemólisis intravascular fue evaluada en base a los niveles séricos de la deshidrogenasa lática, recuento de reticulocitos y niveles de hemoglobina.

Wisenbaugh 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 postquirúrgicos. De ellos, 43 recibieron válvula St. Jude, 8 Metronic y 10 Carbomedics. 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 tratar de una población de pacientes jóvenes, con promedio de edad 14 años.

Kohler y Streuli (12) publican el caso de un paciente icterico, dregadicto 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 tendínea 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 inervación mecánica y fragmentación de los hematies.

También se ha descrito hemoglobinuria en dos pacientes (13) a los que se les había reparado la comunicación interventricular con parche de dacron 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 trígono 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.

BIBLIOGRAFÍA

Acta Médica Peruana


