Caso Clínico

Anemia hemolítica secundaria a plastía mitral: caso clínico local y revisión de la literatura

Mauricio Rivas¹, Juan Contreras-Levicoy¹, Eli Villalabeitia², Patricio Sanchueza³ y Jaime Micolich⁴.

Residentes de Medicina Interna¹, Universidad de Chile. Departamento de Cardiocirugía², Unidad Coronaria³ y Cardiología⁴; Hospital San Juan de Dios, Santiago de Chile.

Recibido 13 de Julio 2016 / Aceptado 16 de Agosto 2016

Rev Chil Cardiol 2016; 35:158-162

Resumen: Una mujer de 54 años sometida a una reparación mitral se presenta 2 meses después con anemia hemolítica. El mecanismo de ésta correspondió a dehiscencia de la cuadrantectomía y a falta de endotelización de un sector del anillo, que se eviden-

ció mediante ecografía transesofágica y se confirmó por hallazgos operatorios. Se resecó el anillo mitral y se implantó una prótesis de Saint Jude, y no hubo recurrencia de la hemólisis. Se incluye una discusión con revisión de la literatura.

Correspondencia:
Dr. Mauricio Rivas
mauriciorivas1982@gmail.com

Hemolytic anemia after mitral valve repair: case report

A 54 year old woman was subjected to a mitral valve repair of a mixomatous degenerative valve with severe mitral insufficiency. Quadrantectomy, mitral chords transfer from P2 to a A2 and implantation of a rigid Edwards 28 ring were performed. Two months later the patient was diagnosed with severe hemolytic anemia. Trans esophageal echocardiography revealed severe mitral insufficiency and at surgery

a dehiscence at the base of the quadrantectomy in addition to a non endothelised sector of the mitral ring were found. A Saint-Jude mitral prosthesis was inserted. At follow up, no recurrence of hemolysis occurred.

Key Words: hemolytic anemia, mitral valve repair, cardiac surgery

Introducción: La anemia hemolítica es una complicación esperable en aquellos casos de recambio valvular por válvula mecánica, sin embargo, es poco conocido el hecho de que este efecto adverso también puede presentarse en plastía mitral de válvula nativa. Si bien en los casos de válvula mecánica, el material extraño y el cambio del flujo laminar por flujo turbulento asociado a estrés sobre el eritrocito puede explicar la hemólisis, en válvula nativa no queda claro a primera vista cual podría ser la razón, dado que la existencia de algún grado de estenosis o insuficiencia por sí mismos no son suficientes para explicar esta complicación ya que la anuloplastía suele epitelizarse y deja de estar el material protésico en contacto directo con el eritrocito. Presentamos el caso de una paciente que evoluciona con anemia hemolítica luego de una plastía mitral con anuloplastía y se menciona el posible mecanismo dado los hallazgos encontrados en la reintervención para reparar el defecto subyacente.

Caso clínico: Reportamos el caso de una mujer de 54 años, con antecedente de hipertensión arterial en tratamiento. Por cuadro de insuficiencia cardíaca sintomática secundaria a insuficiencia mitral severa, se realiza reparación mitral en octubre de 2014. Los hallazgos operatorios consistieron en una válvula mitral mixomatosa con prolapso de cuerdas A1 y A3. Se procedió a una plastía mitral con técnica de Carpentier, y se realizó cuadrantectomía amplia del velo posterior, transposición de cuerda de P2 a A2 y anuloplastía con anillo semirrígido Edwards de 28 mm. El ecocardiograma postoperatorio mostró válvula mitral sin reflujo y área valvular mitral mayor a 3 cm².

A los dos meses de la cirugía se presentó al Servicio de Urgencia por cuadro de fatigabilidad y compromiso del estado general. En la evaluación inicial de laboratorio destacó anemia severa que requirió transfusión de glóbulos rojos. Durante el mismo mes se presentó en dos oportunidades más por sintomatología similar recibiendo también terapia transfusional.

Fue derivada a la Unidad de Hematología de nuestro hospital para estudio de la anemia. El hemograma mostró anemia normocítica y normocrómica regenerativa, con un índice reticulocitario corregido mayor a 2. En el frotis destacaban esquistocitos abundantes, con ovalocitos y dacriocitos. El estudio de laboratorio bioquímico mostró hiperbilirrubinemia de predominio indirecto y LDH de 4000 UI/L. La biopsia de médula ósea reveló hematopoyesis hiperclonal, secundaria a hiperplasia eritroide. El test de Coombs directo resultó negativo. Endoscopia digestiva alta mostró una metaplasia intestinal. Evolucionó

tórpidamente requiriendo transfusiones semanalmente por presentar hemoglobina menor a 5 gr/dL. Se realizó un estudio de inmunofenotipo para descartar hemoglobinuria paroxística nocturna que fue negativo. Dada la progresión del cuadro sin etiología clara se decidió hospitalizar en la Unidad de Medicina interna donde ingresó con falla renal interpretada como secundaria a depósito de pigmentos.

Un ecocardiograma transesofágico mostró los hallazgos de una plastía mitral con anillo eco denso, área valvular de 2 cm² con reflujo excéntrico y efecto coanda de grado moderado a severo (imágenes 1 y 2).

Imágenes 1 y 2

Ecocardiograma transesofágico en visión 114°, muestra reflujo mitral excéntrico con efecto coanda (colores tono amarillo-anaranjado).

Se planteó la existencia de anemia hemolítica de causa mecánica secundaria a plastía mitral defectuosa. Se programó entonces una nueva intervención quirúrgica, encontrándose una dehiscencia en la base de la cuadrantectomía, y un área no endotelizada en el sector P2 del anillo protésico (imágenes 3 y 4). Se extrajo el anillo y válvula nativa para luego instalar una válvula protésica St. Jude de 25 mm.

Imagen 3:

Visión en pabellón de anillo mitral in situ con área no epitelizada en zona P2.

Imagen 4:

Anillo protésico mitral removido, se muestra en detalle (flecha) porción no cubierta por endotelio

En controles posteriores la serie roja volvió paulatinamente a valores normales, discutido el caso en reunión multidisciplinaria se planteó como hipótesis que, debido a la dehiscencia en la cuadrantectomía, se producía el jet de reflujo (visto en el ecocardiograma) y éste colisionaba directamente con la porción del anillo impidiendo la endotelización de éste; por ende, en dicha zona se producía el trauma mecánico sobre los glóbulos rojos, resultando en una hemólisis mecánica.

Análisis y series mundiales publicadas

Los defectos valvulares tras plastía mitral pueden ser secundarios a progresión de la enfermedad de la válvula nativa en enfermedad reumática o relacionada al procedimiento quirúrgico en enfermedad degenerativa. Se han reportado algunos casos de anemia hemolítica secundaria a plastía mitral, generalmente asociada insuficiencia valvular. En la serie de Dumont¹ se presentó estenosis en 22% de 188 pacientes con enfermedad degenerativa tras la plastía mitral. Suri² reporta que de 145 pacientes re-operados por enfermedad degenerativa tras plastía, en 19% de ellos se debió a hemólisis, y 20 de estos últimos fueron sometidos a reparación mientras que en 7 se efectuó un reemplazo valvular. Lam³, por su parte, publicó que en 32 pacientes con anemia hemolítica luego de plastía mitral y que fueron re-operados, se demostró que el sitio de reparación estaba intacto en 81% de los pacientes, pero 77% tenían insuficiencia mitral. Veintinueve tuvieron reemplazo valvular mitral y 3 una nueva plastía. Para

finalizar, Cernolio⁴ presenta 10 pacientes re-operados por anemia hemolítica luego de plastía mitral. Entre ellos, la reparación inicial estaba intacta en 8 pacientes, pero presentaba insuficiencia valvular en 7. Las causas de reflujo fueron reparación incompleta, progresión de la enfermedad de base, dehiscencia de anuloplastia y ruptura de una cuerda tendínea previamente acortada. Nueve pacientes tuvieron un jet de regurgitación impactando una porción no endotelizada de anillo, y un paciente presentaba un jet excéntrico impactando un pledget.

Entre las causas de hemólisis intravascular adquirida, se encuentran defectos en la microvasculatura, alteraciones de flujo sanguíneo en grandes vasos y prótesis valvulares. La reparación de una válvula nativa también puede producir alteraciones al flujo normal de la sangre que pueden causar estrés mecánico sobre la pared de los hematíes. Se postula un mecanismo de fragmentación, colisión y aceleración de hematíes, como causa de estrés de la pared de los glóbulos rojos que causa su destrucción por efecto mecánico. En nuestro caso se presentó anemia severa producto de un defecto en la reparación valvular mitral, y tras la re-reparación con reemplazo valvular protésico el fenómeno de hemólisis se detuvo. Existen series de casos similares al nuestro en que tras la reparación del defecto el fenómeno de hemólisis cede, por lo que ante anemia hemolítica en paciente intervenido tanto reparando un válvula mitral nativa como insertando una prótesis, una evaluación cardiológica exhaustiva es perentoria para el estudio de la etiología.

Referencias

1. DUMONT E, GILLINOV AM, BLACKSTONE EH, SABIK JF 3RD, SVENSSON LG, MIHALJEVIC T, et al. Reoperation after mitral valve repair for degenerative disease. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 444–450.
2. SURI RM1, SCHAFF HV, DEARANI JA, SUNDT TM 3RD, DALY RC, MULLANY CJ, et al. Recurrent mitral regurgitation after repair: Should the mitral valve be rerepaired. *J Thoracic Cardiovascular Surg* 2006; 132: 1390–1397.
3. LAM B, COSGROVE DM, BHUDIA SK. Hemolysis after mitral valve repair: Mechanisms and treatment. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 191–195.
4. CERFOLIO RJ, ORSZULAK TA, DALY RC, SCHAFF HV. Reoperation for hemolytic anemia complicating mitral valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11:479–484.