

## ANEMIA HEMOLÍTICA APÓS CIRURGIA REPARADORA DA INSUFICIÊNCIA VALVAR MITRAL EM CRIANÇAS

FRANCISCO FERNANDES MOREIRA NETO, PAULO ROBERTO BARBOSA ÉVORA, PAULO JOSÉ DE FREITAS RIBEIRO, RICARDO NILSSON SGARBIERI, JOSÉ NORBERTO AYRES DE FREITAS  
Ribeirão Preto, SP

*A descrição da anemia hemolítica em cirurgias reparadoras da valva mitral é pouco relatada na literatura. No presente trabalho apresenta-se esta complicação sob o ponto de vista de critérios diagnósticos e aspectos clínico-cirúrgicos, associada à cerclagem do anel posterior da valva mitral com auxílio de tiras de teflon. Este fato ocorreu em duas crianças sendo uma delas tratada, clinicamente, com ácido fólico e suprimentos de ferro. A outra criança necessitou de nova cirurgia para a substituição da tira de teflon por outra de pericárdio bovino e ampliação do folheto posterior da valva mitral.*

### HEMOLYTIC ANEMIA FOLLOWING MITRAL VALVE INSUFFICIENCY REPAIR IN CHILDREN.

*The description of hemolytic anemia after mitral valve repair has been infrequent. The present paper presents this complication, discussing its diagnosis and surgical aspects, such as the association with the use of teflon felt for posterior annuloplasty. This complication happened in two children at our institution, one treated medically with supplementation of folic acid and ferrous sulfate and another requiring surgery for replacement of the teflon felt using a piece of heterologous pericardium for a new annuloplasty and leaflet advancement.*

Arq Bras Cardiol. 55/1: 55-58—Julho 1990

A descrição da anemia hemolítica associada a prótese intracardiaca data de 1954<sup>1</sup>. Sucederam-se descrições associadas à presença de prótese valvar, podendo-se afirmar que se trata de uma entidade bem definida, principalmente associada ao escape paravalvar<sup>1-6</sup>. Já a sua descrição em cirurgias reparadoras da valva mitral é raramente mencionada na literatura<sup>7,8</sup>.

As modernas técnicas desenvolvidas para as correções plásticas dos defeitos da valva mitral têm evitado, freqüentemente, sua substituição por prótese. Dentre estas, a cerclagem posterior do anel mitral tem-se mostrado bastante eficiente nos casos de insuficiência por dilatação valvar<sup>9,10</sup>. Apresentamos dois casos de anemia hemolítica associada a este tipo de técnica, na qual se utilizou tira de teflon para a realização da anuloplastia. Este fato ocorreu em duas crianças, e motivou que a cerclagem posterior do anel valvar mitral passasse a ser feita com tiras de pericárdio bovino, nos casos de ampliação do folheto posterior da valva mitral<sup>9,10</sup>.

### RELATO DOS CASOS

Caso 1—Criança de 6 anos, branca, sexo

Hospital do Coração de Ribeirão Preto—Fundação Dr. Waldemar B. Pessoa. Correspondência: Francisco F. Moreira Neto—Hospital do Coração de Ribeirão Preto—Fundação Dr. Waldemar B. Pessoa—14100—Ribeirão Preto, SP.

masculino, internada com queixas de cansaço aos esforços há 3 meses, com piora há 1 mês. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, corada, anictérica e com a presença de frêmito e sopro sistólico (+ + +/4) no foco mitral. Não havia visceromegalias ou edemas. Apresentava cardiomegalia global, sobrecarga ventricular esquerda, além de insuficiência valvar mitral com grave hipertensão pulmonar (70/24 mmHg em tronco da artéria pulmonar).

Foi submetida a tratamento cirúrgico em janeiro de 1985. A técnica cirúrgica corretiva constou de: a) abertura do topo do músculo papilar posterior com encurtamento das cordas; b) cerclagem do anel posterior com auxílio de fita de teflon com redução para metade do perímetro do anel mitral.

O paciente evoluiu bem no pós-operatório imediato, sem intercorrência e, por ocasião da alta hospitalar, no 7º dia do pós-operatório, apresentava apenas

hipocoloração de mucosas, sem sopros à semiologia cardiovascular e em uso apenas de sulfato ferroso.

No retorno de 30 dias após a cirurgia, queixava-se de urina escura que piorava aos esforços, sem outros sintomas associados. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado, icterico, com ritmo cardíaco regular e sopro sistólico no foco mitral (+ +/6), fígado palpável a 3 cm do rebordo costar direi-

to e baço palpável a 2 cm da reborda costar esquerda. Foi então internado para investigação clínica e os exames complementares mostraram: a) hemograma— $2,5 \times 10^6$  hemácias/ $\text{mm}^3$  com presença de macro e microcitose, poiquilocitose acentuada, policromatofilia, presença de hemácias “em lágrima” retangulares e esquizócitos, hemoglobina de 7,1 g/100 ml com hematócrito de 22%; b) esfregaço de sangue periférico—contagem de reticulócitos de 9,2% com aumento de hemoglobina livre plasmática, sendo que a contagem de glóbulos brancos estava dentro dos limites da normalidade, sem alterações degenerativas, e as plaquetas eram normais em número e morfologia; c) bilirrubinemia—bilirrubinas totais de 3,2 g/100 ml, sendo 2,4 g de direta e 0,86 g de indireta; d) urina rotina com vestígios de hemoglobina e hematúria de 18000 hemácias/ml; e) hemoculturas—negativas em 6 amostras seriadas; f) ecocardiograma—imagem hipocóica no folheto posterior da valvar mitral, pequenas dilatações do átrio e ventrículo esquerdos, além de leve insuficiência mitral. Com o diagnóstico de hemólise intravascular, iniciou-se tratamento clínico com suplementação de ferro e ácido fólico com boa evolução, desaparecendo a anemia e os sintomas cardíacos. Permaneceu discreta colúria e anemia por cerca de 2 meses e, atualmente, permanece sem evidências de hemólise intravascular, assintomático, apenas com sopro sistólico no foco mitral (+/6). A evolução dos níveis de hemoglobina e de hematócrito encontra-se representada na figura 1.

Caso 2—Criança de 16 anos, preta, sexo masculino, internada para tratamento de febre reumática aguda e insuficiência cardíaca congestiva. Ao exame apresentava-se em regular estado geral, hidratada, corada, anictérica, com a semiologia cardíaca mostrando frêmito e sopro sistólicos (+ + + /4) irradiados para a axila. Apresentava-se ainda com fígado palpável a 3 cm da borda costar direita e edema dos membros inferiores indolor, frio e depressível.

Os exames complementares apresentavam: cardiomegalia global ao estudo radiológico, sobrecarga ventricular esquerda no ECG e ao estudo hemodinâmico, aumento do ventrículo esquerdo com discreta hipocinesia, ventrículo direito dilatado com moderado refluxo tricúspide, átrio esquerdo muito aumentado com insuficiência mitral grau IV.

Foi então submetida à intervenção cirúrgica com circulação extracorpórea. Realizando-se cerclagem posterior do anel mitral com auxílio de fita de teflon, reduzindo-se à metade do perímetro valvar. Para a correção do refluxo valvar tricúspide procedeu-se a anuloplastia tipo De Vega.

O paciente teve evolução sem complicações obtendo alta no 7º dia pós-operatório, sem insuficiência cardíaca, sem sopros cardíacos, corado, anictérico, com hemoglobina de 13,1 g/100 ml, hematócrito de 41% e exame de urina normal.

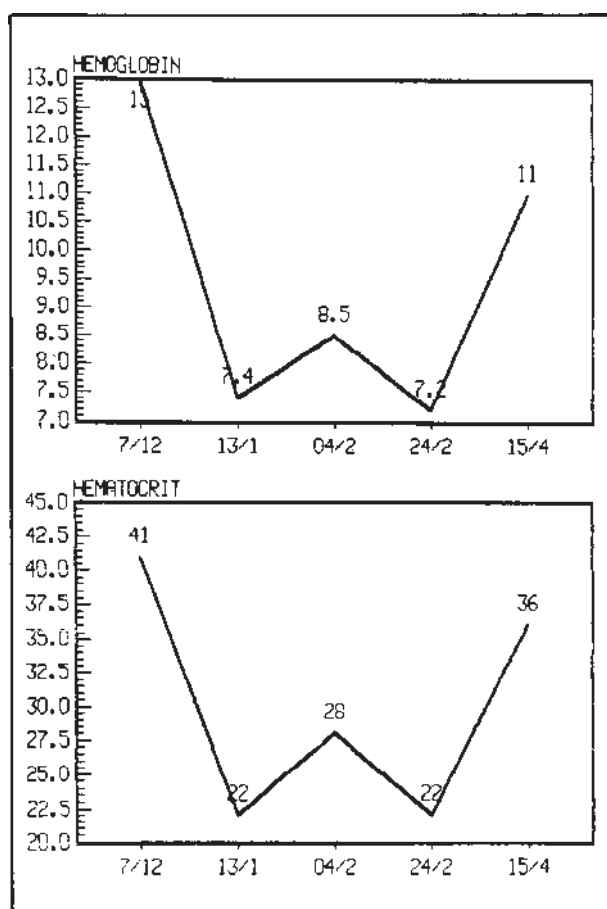


Fig. 1—Representação gráfica da evolução dos níveis de hemoglobina e hematócrito do caso 1.

No retorno de 30 dias após a cirurgia referia fraqueza geral, mucosas amareladas e urina escura, sem outras queixas cardiovasculares ou digestivas. Ao exame físico, apresentava-se anêmico e icterico com a presença de discreto sopro sistólico em foco mitral, sem visceromegalias ou edemas. Foi internada para investigação diagnóstica, e os exames complementares revelaram: a) hemograma— $9.500$  leucócitos,  $2,0 \times 10^6$  hemácias/ $\text{mm}^3$  com presença de hipocromia, anisocitose e poiquilocitose, hemoglobina de 7,0 mg/100 ml e hematócrito de 14%; b) teste de falcização—negativo; c) provas de atividade reumática—negativas; d) bilirrubinemia—bilirrubinas totais de 2,8 mg/100 ml, sendo 1,8 mg/100 ml da forma direta e 1,0 mg/100 ml da forma indireta; e) hemoculturas seriadas—negativas; f) ecocardiograma—sem evidências de vegetações, leve insuficiência mitral e tricúspide permanecendo o aumento das cavidades cardíacas esquerdas.

O diagnóstico foi de anemia hemolítica intravascular, e, optou-se, inicialmente, pelo tratamento clínico com suplementação de ácido fólico e ferro.

O tratamento clínico, durante 4 meses, não trouxe resultados, com o paciente mantendo-se descorado, icterico, com urina escura, baixos valvas de hemoglobina e hematócrito e com fígado aumentado a 3 cm do rebordo costar direito.

Diante da evolução desfavorável, optou-se por nova intervenção cirúrgica que revelou o seguinte achado intra-operatório: a) discreta insuficiência tricúspide; b) importante insuficiência mitral; c) folheto posterior da valva mitral bastante retraído com a fita de teflon sem revestimento endotelial, aparentemente porque o jato do refluxo valvar atingia diretamente o anel posterior cerclado (fig. 2). Procedeu-se à retirada da fita de teflon (fig. 3) e à ampliação do folheto posterior da valva mitral com selo de pericárdio bovino e cerclagem do anel posterior com fita também de pericárdio bovino (fig. 4).

A evolução pós-operatória transcorreu sem intercorrência e quando da alta hospitalar, no 10º dia, apresentava-se sem anemia, anictérico, urina clara, sem sopros cardíacos, hemoglobina de 11,5 g/100ml, hematócrito de 35%, permanecendo bem nos retornos ambulatoriais subsequentes. A evolução dos níveis de hemoglobina e hematócrito encontra-se representada na figura 5.

### DISCUSSÃO

A anemia hemolítica intravascular associada a procedimento plástico para correção da insuficiência valvar mitral é entidade bem definida, pouco freqüente, com reduzido número de relatos de casos desta natureza<sup>7,8,11</sup>. Acredita-se que sua incidência seja bem maior do que a relatada, pois a maioria dos pacientes é incluída no grupo que se encontra em “estado hemolítico” ou “anemia hemolítica compensada”, que é sub-clínica e, ocorre devido à capacidade da medula óssea e órgãos hematopoiéticos extra-medulares de aumentar até seis vezes a produção de hemácias sem desenvolver anemia<sup>12</sup>.

Em 1961, Sayed e col<sup>6</sup> foram os primeiros a supor que o uso de teflon no interior das câmaras cardíacas esquerdas associado a fluxo sanguíneo direcionado sobre o mesmo, poderiam relacionar-se com hemólise intensa e que o recobrimento do mesmo com pericárdio bovino autólogo impediria o fenômeno.

Em 1987, Nevaril e col<sup>3</sup> estudaram as modifi-

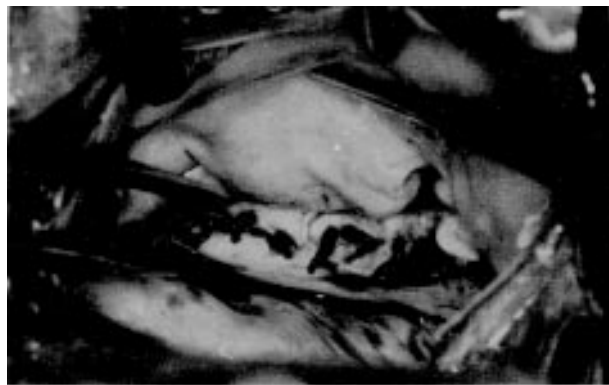


Fig. 2—Achado intra-operatório da reoperação do caso 2. Observa-se a fita de teflon sem revestimento endotelial.



Fig. 3—Fita de teflon retirada da cerclagem do anel posterior mitral na reoperação do caso 2.

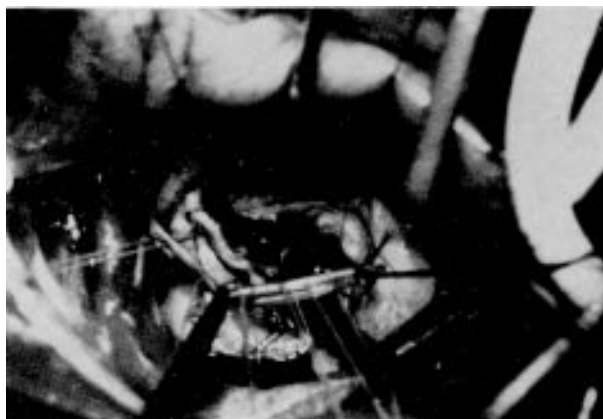


Fig. 4—Nova correção plástica da insuficiência valvar mitral no caso 2, utilizando-se pericárdio bovino para a cerclagem do anel e reconstrução do folheto posterior.

cações morfológicas, assim como os mecanismos implicados na lesão celular, e concluíram que as principais forças relacionadas com a hemólise, eram as de cisalhamento, turbulência, flutuações de pressão, esmagamento e interação dos eritrócitos com superfícies estranhas. Estes autores postularam que, “in vitro”, as forças de 1500 dyn/cm<sup>2</sup> iniciariam a lesão eritrocitária e que forças de 2500 dyn/cm<sup>2</sup> levariam ao aparecimento de esquizócitos em média quantidade.

É muito importante estabelecer diagnóstico diferencial, principalmente com as anemias hemolíticas, endocardite bacteriana e hepatite. O diagnóstico da anemia hemolítica intravascular fundamenta-se em dados clínicos e laboratoriais. Como nos casos descritos, os pacientes queixavam-se de coloração amarelada das mucosas, urina escura e indisposição, sem dor, febre ou hipocolia fecal. Ao exame físico o achado mais importante é o de hepatoesplenomegalia reacional. O diagnóstico laboratorial é feito pela avaliação de: a) esfregaço de sangue periférico que mostra alterações da morfo-

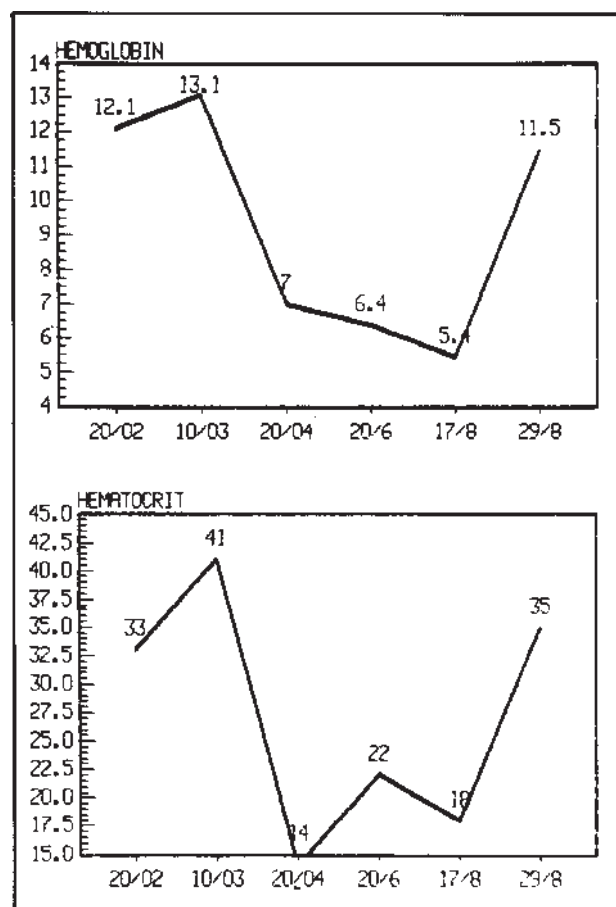


Fig. 5—Representação gráfica da evolução dos níveis de hemoglobina e hematócrito do caso 2.

morfologia dos eritrócitos tais como a presença de esferócitos, eritrócitos fragmentados, células fantasmas, células aglutinadas e aumento na contagem de reticulócitos; b) bilirrubinemia elevada, principalmente, às custas da bilirrubina indireta, desaparecimento da haptoglobina responsável pela retirada da hemoglobina livre do plasma, e a presença de hemoglobina e metahemoglobina livres no plasma<sup>12</sup>.

Nos casos relatados, afastou-se endocardite bacteriana pela ausência de toxemia, febre, hemoculturas seriadas negativas e ecocardiogramas que não mostraram vegetação. Afastou-se, também, a hepatite pela ausência de alterações sorológicas e enzimáticas. Assumiu-se, então o diagnóstico de anemia hemolítica intravascular pelo preenchimento dos critérios acima mencionados, iniciando-se, a seguir, tratamento clínico com ácido fólico e ferro na tentativa de aumentar a produção medular de eritrócitos. No primeiro caso o resultado do tratamento clínico foi favorável, passando o paciente para o grupo dos com anemia hemolítica compensada. No segundo caso a presença de anemia hemolítica intratável e a progressiva piora do seu estado geral, precipitaram a nova cirurgia, sendo que o achado de insuficiência mitral com refluxo direcionado sobre a

tira de teflon, que se encontrava sem revestimento endotelial, confirmou o diagnóstico da lesão mecânica como gênese da hemólise. A nova correção da lesão valvar mitral substituindo-se o teflon por pericárdio bovino, tratou, definitivamente, a lesão.

Finalmente, alguns aspectos merecem ser destacados. Em primeiro lugar, a hemólise de causa intracardiaca e o comprometimento das correções plásticas pelo processo reumatismal merecerão grande atenção pela maior difusão das cirurgias reparadoras valvares. Em segundo lugar, o fato de o paciente que necessitou de outra intervenção ter sido submetido a nova cirurgia reparadora e não a implante de prótese valvar que, em geral, tem sido a conduta adotada nos casos descritos na literatura. E, finalmente, como já mencionada, a utilização rotineira de pericárdio bovino em tiras ou aproveitando-se o próprio selo, nos casos de ampliação e avanço do folheto valvar, para a cerclagem do anel posterior da valva mitral.

#### AGRADECIMENTOS

Ao Dr. Sebastião Ismael pelo estudo hematológico.

#### REFERÊNCIAS

- Rose JC, Hufnagel CA, Freis ED, Marvey WP, Partenoep EA— The hemodynamic alterations produced by a plastic valvular prosthesis for severe aortic insufficiency in man. *J Clin Invest*, 1954; 33: 891-900.
- Crexels C, Aerichide N, Bonny Y, Lepage G, Campeau L—Factors influencing hemolysis in valve prosthesis. *Am Heart J*. 1972; 84: 161-70.
- Nevaril CG, Lynch EC, Alfrey Jr. CP, Hellums D—Erythrocyte damage and destruction induced by shearing stress. *J Lab Clin Med*, 1968; 71: 784-90.
- Rubinson RM, Morrow AG, Gebel P—Mechanical destruction of erythrocytes by incompetent aortic valvular prosthesis. *Am Heart J*, 1966; 71: 179-86.
- Okita Y, Miki S, Kusuhara K et al—Intraetable hemolysis caused by replacement with St. Jude medical prosthesis. *Ann Thorac Surg*, 1988; 46: 89-92.
- Sayed HM, Dacie JV, Handley DA, Lewis SM, Cleland WP—Haemolytic anaemia of mechanical origin after open heart surgery. *Thorax*, 1961; 16: 356-60.
- Gupta S, Suryarrasad A—Mechanical hemolytic anaemia after repair of ruptured chordae tendineae of mitral valve apparatus. *Angiology*, 1979; 30: 776-9.
- Warnes C, Honey M, Brooks N, Davies J, Gorman A, Parker N — Mechanical haemolytic anaemia after valve repair operations for non-rheumatic mitral regurgitation. *Br Heart J*, 1980; 44: 381-5.
- Évora PRB, Ribeiro PJF, Brasil JCF et al—Experiência com dois tipos de técnicas para o tratamento cirurgico da insuficiência mitral: I. Prótese com preservação de elementos do sistema valvar. II. Plastia valvar com reconstrução e avanço da cúspide posterior. *Rev Bras Cir Cardiovase*, 1988; 3: 36-49.
- Ribeiro PJF, Évora PRB, Brasil JCF et al—Experiência e contribuições em um período de onze anos. *Anais do X Congresso da SOCESP, Bauru*, 1989; p. 34.
- Conte DA, Figueiredo MS, Vicente WVA et al—Hemólise intravascular maciça pós-plástica de valva mitral. *Anais do X Congresso da SOCESP. Bauru*, 1989; p. 34.
- Rapaport SI—Introdução à Hematologia. São Paulo, Editora Harper & Row do Brasil Ltda., 1978; p. 71.