

Riñón en Herradura

Presentación de un caso y revisión

Horseshoe Kidney

Case presentation and review

Dr. Roberto Lozano Landa*

RESUMEN. Informamos el caso de una paciente de doce años de edad con un cuadro de enuresis nocturna de 12 meses de evolución, quien se presentó espontáneamente al Hospital General San Felipe y Asilo de Inválidos, Tegucigalpa, D.C. En base a los estudios de gabinete se postuló el diagnóstico de riñón en herradura. El estudio radiológico por contraste mostró sombras renales de bajo nivel, ausencia de sombras en el polo inferior, convergencia inferior en el axis renal, la pelvis renal en situación media, falla en su rotación, no se observó litos ni hidronefrosis llegándose al diagnóstico de riñón en herradura. Este diagnóstico es importante en casos con estrechez en la unión ureteropielica por las complicaciones que sobrevienen.

Palabras Clave: *Riñón en herradura, unión ureteropielica, síndrome de Rovsing*

ABSTRACT. We report a case in a 12 year old girl seen at the Pediatrics Department San Felipe General Hospital complaining of nocturia of twelve months. The laboratory exams drove to the diagnosis of horseshoe kidney. The radiologic studies showed low level renal shadows, lack of shadows on the inferior pole, convergent renal axis. There were no lythos or hydronephrosis. The importance of the diagnosis is the longterm complications.

Key Words: *Horseshoe kidneys, ureteropelvic junction, Rovsing syndrome.*

INTRODUCCION

El término riñón en herradura se refiere a una anomalía no fatal del desarrollo renal por un defecto embriológico. La mayoría de los problemas clínicos en estos casos son originados por hidronefrosis y litiasis renal, aunque no es un problema frecuente, ocurre en un 0.25% en la población general.¹⁻³ Se le ha encontrado en edades de 2-80 años, siendo más frecuente en varones.⁴ El riñón en herradura resulta de una omisión del desarrollo. El hallazgo de un riñón en herradura no es indicación de cirugía. Las indicaciones de cirugía en el riñón en herradura son la hidronefrosis secundaria a litos y obstrucción.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de doce años de edad procedente del Barrio El Reparto, Tegucigalpa, Francisco Morazán. Fue admitida en el Servicio de Pediatría en la fecha 19 de septiembre de 1998 por un cuadro de enuresis nocturna de 12 meses de evolución siendo tratada con un inventario psicosocial, ejercicios vesicales, imipramina tabletas de 25 mg, una tableta por la noche por un mes. Al examen físico, se le encontró en buen estado general, nutrición buena, con signos vitales dentro de los límites normales, pulmones y corazón normales, abdomen blan-

* Médico Asistencial, Hospital General San Felipe, Tegucigalpa.
Dirigir correspondencia al Servicio de Pediatría del Hospital San Felipe.

do depresible sin visceromegalias, reflejos abdominales presentes sin dolor a la palpación superficial y profunda, arquitectura genital normal, puño percusión renal negativa, miembros inferiores con buena movilidad de músculos y articulaciones.

RESULTADOS DE EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

El hemograma demostró hemoglobina 13 gr%, leucocitos de 12,850, neutrófilos 68%, eosinófilos 7%, linfocitos 25%, las plaquetas 300,000. El examen general de orina y urocultivos negativos. La química sanguínea, glucosa, urea y creatinina en límites normales. Con los datos obtenidos se remite la paciente al Departamento de Urología en el Hospital Materno Infantil que realizó un pielograma intravenoso que reveló: sombras renales de bajo nivel, ausencia de sombras en el polo inferior convergencia inferior en el axis renal, la pelvis renal en situación media, falla en su rotación, los uréteres con inserción alta en aspecto anterior y lateral a la pelvis renal y un trayecto ureteral corto próximo a la línea media sobre la porción unida del riñón. No se observó litos ni hidronefrosis, resultó ser un riñón en herradura. En la actualidad la paciente presenta buenas condiciones generales sin anomalías en sus funciones con el plan de seguimiento por la Consulta Externa del Hospital San Felipe y Urología en el Hospital Escuela.

DISCUSIÓN

El riñón en herradura representa la anomalía principal por fusión, ocurre aproximadamente en un 0.25% en la población general siendo más frecuente en hombres que en mujeres. El riñón anómalo se sitúa próximo a la bifurcación aórtica en la tercera y quinta vértebra lumbar. Consiste en dos masas renales situadas verticalmente en la línea media o a uno de sus lados, unidos por un istmo de parénquima o fibrosis, que cruza el plano medio del cuerpo y habitualmente delante de los grandes vasos. La fusión por los polos inferiores es el más frecuente en el 95% de los casos. Se le ha encontrado en edades que oscilan de los 2-80 años y es más comúnmente detectado en la infancia. La incidencia varía 1 en 353, 1 en 400 casos, 1 en 425, y 1 en 468.⁶⁻⁹ La presencia de riñón en herradura es rara, sin embargo se le considera una anoma-

lía urológica congénita común. Informes de necropsia revelan 1-600, 1-800 casos.¹⁰ Es más frecuente en varones que en mujeres en una proporción de 2.5 a 1.⁴

Esta anomalía ocurre por un defecto embriológico provocando unión de los dos blastemas renales cuando se sitúan próximos, aproximadamente en la quinta y sexta semana de la vida fetal después que la yema ureteral se une al blastoma renal.¹¹ Estudios más recientes proponen que la fusión en el parénquima del istmo es el resultado de un acontecimiento teratogénico que compromete la migración anormal de células nefrogénicas posteriores.¹²

La mayoría de los autores están de acuerdo que el riñón en herradura resulta de una omisión del desarrollo entre la cuarta y octava semana de embriogénesis. Se desconoce la causa de la fusión. Carleton y Segura presuponen que el riñón en herradura es el resultado de estados regionales en el desarrollo de la pelvis renal como son: la compresión media, compresión de las arterias que corren retroperitoneales desde el ombligo al lado de la vejiga, anterior a los uréteres hacia arterias hipogástricas.^{13,14} Esta malformación congénita fue reconocida en una autopsia por Carpi en 1522 y en trabajos más detallados por Morgani en 1820.¹⁵ Los cálices son normales en número pero atípicos en su orientación debido a que el riñón falla en su rotación permaneciendo los cálices en situación posterior. Hay una estrechez ureteropielica y a su vez la pelvis renal en un plano anterior. El uréter tiene una inserción alta en la pelvis y su descenso es un plano anterior al istmo. Un 30% de los casos tienen una sola arteria renal cada riñón, pero pueden ser asimétricos con duplicación o triplicación de la arteria renal para uno o ambos riñones. El riego sanguíneo para el istmo y polo inferior es variable, puede recibir una rama de cada tronco arterial o bien teniendo su propia arteria directamente de la aorta, más raramente puede nacer de la arteria mesentérica inferior, iliaca común o externa.^{16,17}

El hallazgo de un riñón en herradura no es indicación de cirugía. El 30% de estos pacientes son asintomáticos y no tienen complicaciones, como el presente caso. Aunque algunos autores reportan que la mayoría de los pacientes cursan con dolor abdominal, presentándose cuando el paciente evoluciona con infección urinaria, litiasis u obstrucción siendo estas las indicaciones para la cirugía en un 87% de los casos, incluyendo la pionefrosis, tuberculosis, quiste renal o tumor. Pero la hidronefrosis secun-

daria a litos y obstrucción en la unión ureteropielica son las complicaciones más frecuentes que requieren cirugía. El porcentaje elevado en la formación de litos es secundaria a infección y un pobre drenaje desde la pelvis renal.⁵ Los tumores en el riñón en herradura no son frecuentes porque la enfermedad en sí no es común.¹⁸ Reule y Ansell informan discrepancia de defectos urogenitales en gemelos idénticos vivos con riñón en herradura que comprometen hipospadia y mielomeningocele lumbar. Muchos describen defectos de disonancia en gemelos que comprometen inversiones laterales que varían desde situs inversus completo a imagen en espejo de la piel y patrones de cabello. Es difícil comprobar en base a discrepancia en gemelos idénticos si hay determinación genética en el riñón en herradura.^{19,20}

CLASIFICACION DEL RIÑÓN EN HERRADURA

Clínicamente los casos de riñón en herradura se clasifican en tres grupos, descritos por Gutiérrez:²¹

- I. La anomalía está presente pero sin cambios patológicos y sintomatología, no presenta hidronefrosis ni complicaciones debido a que la unión ureteropielica es amplia, este es el riñón en herradura semejante al presente caso.
- II. La anomalía está presente sin alteración patológica, pero el paciente se queja de síntomas casi siempre de dolor abdominal porque el istmo del riñón comprime la aorta abdominal, hay compresión vascular y nerviosa y una variedad de perturbaciones urinarias. Esta es enfermedad del riñón en herradura o síndrome de Rovsing. Este síndrome fue por primera vez descrito por Rovsing en Copenhagen capital de Dinamarca y abarca síntomas que ejercen presión en el istmo encima de los nervios abdominales y vasos sanguíneos en contacto con su superficie posterior. El paciente se queja de dolor en el abdomen superior que se exacerba con cambios de posición supina a sentado, especialmente advertidos al sentarse y ponerse de pie. En un número de casos los pacientes se inclinan hacia delante al caminar causando una lordosis artificial para liberarse de la presión del istmo. Con frecuencia es imposible para el paciente encorvarse hacia atrás sin que se exacerbe el dolor, este puede ocurrir al levantar una caja pesada, en

algunos casos el dolor empeora después de los alimentos. El riñón en herradura está próximo a numerosos nervios abdominales pero no frecuentemente causa síntomas gastrointestinales como epigastria y vómito.

- III. La anomalía está presente con complicaciones. Los síntomas son por estados patológicos debido a que los calices están posteriores, hay una estrechez ureteropielica. Como en el caso de otras anomalías renales no hay síntomas individuales o en grupo indicadores de cambios patológicos en el riñón en herradura diferentes en aquellos riñones sin anomalías. El reconocimiento de la existencia de esta anomalía sólo es posible por métodos urológicos de diagnóstico: la urografía excretora, como el presente caso y pielografía retrógrada, tomografía axial computarizada, sonografía y la angiografía.²³⁻²⁴

En el grupo pediátrico muchas veces el diagnóstico es demostrado por autopsia. Las autopsias neonatales revelan una amplia variedad severa de anomalías neurológicas, cardiovasculares, gastrointestinales y musculoesqueléticas como lo demostrado por Wilcock,²⁵ Zondek,²⁶ Campbell,²⁷ Segura²⁸ y Boatman.²⁹ En todas estas series las anomalías concomitantes causaron las muertes neonatales y raramente fueron causadas por el riñón en herradura.

El planteamiento actual presta bastante atención en la unión ureteropielica obstruida por estrecheces, litos, infecciones del tracto urinario resistentes a antimicrobianos y el uso de la pieloplastia o foley y-v, que reconstruye la unión ureteropielica con éxito, pero el abordaje quirúrgico representa un desafío para el urólogo.³⁰ La endopielotomía es segura y eficaz en el tratamiento en la unión ureteropielica obstruida asociada al riñón en herradura.³¹ En pacientes con hidronefrosis severa, al no haber parénquima renal con destrucción total del riñón, se realiza nefrectomía. Las operaciones pediátricas en su mayoría son por hidronefrosis que preservan la función renal. En el síndrome de Rovsing se realiza sinfisiotomía. La división del istmo puede presentar riesgos de hemorragia y formación de fistula en el manejo quirúrgico del riñón.

Otros autores, como Lowsley,³² Koll³³ y Kitprick³⁴ proclaman que la división del istmo no influye en la posición de

los riñones y en el trayecto del uréter puesto que el tejido circundante y la vascularidad renal sostienen los riñones en su posición original, después que el istmo se dividió (sinfisiotomía). El tratamiento de tumores en el riñón en herradura es nefrectomía parcial.³⁵

CONCLUSIONES

En esta paciente se hizo una evaluación extensa con urografía excretora encontrando como hallazgo un riñón en herradura asintomático y sin patología. Consideramos que en aquellos casos de riñón en herradura con estrechez en la unión ureteropélica existe la propensión a sufrir enfermedades renales muy serias. Sin embargo, hay pacientes asintomáticos con estrechez en la unión ureteropélica, por lo que no siempre se realiza la pieloplastia. Las indicaciones quirúrgicas de un riñón en herradura son dolor, infección urinaria, litiasis, obstrucción y tumor.

AGRADECIMIENTO. Se agradece a los siguientes profesionales por su contribución en las diferentes fases en el manejo de este caso: Dr. Rubén Villeda Bermúdez, Servicio de Radiodiagnóstico H.M.I.; Dr. Jorge Tulio Galeas Agurcia, Urólogo, Hospital La Policlínica; Dr. Ramiro H. Lozano Matamoros, Urólogo, ex-jefe del Servicio de Cirugía del IHSS, Tegucigalpa; Dr. Alirio López Aguilar, Nefrólogo Pediatra, H.M.I.; Dr. Rigoberto López, Urólogo, Hospital Viera; Lic. Gloria Portillo, Depto. de Psicología, H.G.S.F.

REFERENCIAS

1. Perlmutter A.D., Retik A.B. and Baur S.B. Anomalies of the upper urinary tract. In: Campbell Urology, 4th. T.A. Stainey and P.C. Walsh, Philadelphia: W.B. Saunders Co., Vol. 2 Chapt 38, P. 1330, 1979.
2. Allen A.C. Horseshoe Kidney. In: The Kidney: Medical and Surgical diseases. Edited by A.C. Allen. New York: Grune and Stratton, P. 94, 1951.
3. Glen J.F. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. New Eng. J. Med. 221:684-687, 1960.
4. Lowsley, O.S. and Kirwin T.J. Clinical Urology, Baltimore: Williams and Wilkins. 1956, P. 99.
5. Lowsley O.S. Surgery of the horseshoe kidney. J. Urol. 67:565, 1952.
6. Dees J.E. The clinical importance of congenital anomalies of the upper urinary tract. J. Urol. 46:659, 1941.
7. Glenn J.F. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. New Eng. J. Med. 261:684, 1960.
8. Campbell M.F. Anomalies of kidney. In: Urology, edited by M.F. Campbell and J.H. Harrison. Philadelphia: W.B. Saunders Co., P. 1447-1452, 1970.
9. Nation E.F. Horseshoe kidney, a study of thirty two autopsy and nine surgical cases. J. Urol. 53:762, 1945.
10. Kelalis P.P. The kidney in: Clinical Practice Urology, edited by Kelalis, L.R. King and A.B., Belman Philadelphia: W.B. Saunders Co., Vol. 1, P.475, 1976.
11. Foley F.E.B. Surgical correction of horseshoe kidney. J.A.M.A. 115:1945-1951, 1940.
12. Domenech-Mateu, J.M. and Gonzales-Compta, X: Horseshoe Kidney: A new theory on its embryogenesis based on the study of a 16-mm human embryo. Annt. Rec., 222:408, 1988.
13. Carleton A. Crossed ectopia of the Kidney and its possible cause. J. Anat. 71:292, 1937.
14. Segura J.W., Kelalis P.P. and Burke E.C. Horseshoe kidney in children. J. Urol. 108:333, 1972.
15. Farman F. Fusion anomalies of the kidney. In: Encyclopedia of urology, edited by C.E., Alken, V.W. Dix, W.E. Goodwin, H.M. Weyrauch and E. Wildbolz. New York:Springer-Verlag, Vol. VII/ y, P.P. 66-1, 1968.
16. Kolln C.P. Boatman D.L. Schmidt J.D. and Flocks R.H. Horseshoe kidney a review of 105 patients. J. Urol. 107:203-204, 1972.
17. Crawford E.D. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney associated with Von Hippel Lindou disease. J. Urol. 121(5):677, 1979.
18. Smith-Behn, J and Memo, R. Malignancy in horseshoe kidney. South Med J. 81:1451, 1988.
19. J.S. Discordant occurrence of genito-urinary defects in monozygotic twins. J. Urol. 97:1078, 1967.
20. Newman H.H. and Quisenberry W.B. One-egg twins with spina bifida and polydactyly. J. Hered. 35:309,1944.
21. Gutierrez R. The clinical management of horseshoe kidney: A study of horseshoe kidney disease, its etiology, pathology, symptomatology, diagnosis and treatment. New York: Hoeber, Inc. 1934.
22. Gutierrez R. The clinical management of the horseshoe kidney. New York: Paul B. Hoeber, Inc. 1934.
23. Balley D.H., Liu J.B., Grasso M and Goldberg B.B. endoluminal sonography in evaluation of the obstructed ureteropelvic junction. Endourol. 8:287, 1994.
24. Quillin S.P., Brink J.A., Heiken J.P., Siegel C.L., McClennan B.L. and Clayman R.V. Helical (spiral) CT angiography for identification crossing vessels at the ureteropelvic junction. A.J.R. 166:1125, 1996.
25. Wilcock A.R. and Emery J.L. Deformities of the renal tract in children with meningomyelocele and hydrocephalus, compared with those of children showing no such central nervous system deformities. Brit.J.Urol. 41:152, 1970.
26. Zondek L.H. and Zondek T. Horseshoe kidney and associated congenital malformations. Urol.Int. 18:347, 1964.
27. Campbell M.F. Anomalies of the kidney. In: Urology, edited by M.F. Campbell and J.H. Harrison. Philadelphia:W.B. Saunders Co. P.P.:1447-1452, 1970.

28. Segura J.W., Kelalis P.P. and Burks E.C. Horseshoe kidney in children. *J.Urol.* 108:333, 1972.
29. Boatman D.L., Kolln C.P. and Flucks R.H. Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. *J.Urol.* 107:205,1972.
30. Ureteropelvic junction obstruction in horseshoe kidneys. Ross J.H., Kay R. section of Pediatric Urology, Cleveland Clinica Foundation, Ohio, USA. *Urol.Clin.North.Am.* 1998 May;25(2):219-225.
31. Endopyelotomy for horseshoe kidneys. Jabbour-ME, Gold Fischer Er, Stravodimos KG, Klima WJ, Smith AD. Department of Urology, Long Island Jewish Medical Center Albert Einstein College of Medicine. New Hyde Park, New York, USA. *J.Urol.* 1998;160(e pt 1):694-697.
32. Lowsley O.S. Surgery of the horseshoe kidney. *J.Urol.* 67:564,1952.
33. Kolln C.P., Boatman D.L., Schimdt J.D. and Flocks R.H. Horseshoe kidney: a review of 105 patients. *J.Urol.*107:203, 1972.
34. Kilpatrick FR. Horseshoe kidneys. *Proc.Roy.Soc.Med.* 60:433, 1967.
35. Buntley D. Malignancy associated with horseshoe kidney. *Urology.* 8:146, 1976.

LOS JUEGOS DE LOS NIÑOS NO SON JUEGOS,
SINO QUE HAY QUE JUZGARLOS
COMO SUS ACCIONES MÁS SERIAS.

M. MONTAIGNE
