

RIÑÓN EN HERRADURA ASOCIADO A VARIANTES ANATÓMICAS

*Dr. David Rodríguez Palomo **

Resumen:

El riñón en herradura es una variante anatómica frecuente del sistema renal que normalmente cursa asintomático, sin embargo, la concomitancia de anomalías congénitas en los pacientes portadores de esta variante puede desencadenar síntomas producto de complicaciones renales, cardiocirculatorias y varios tipos de neoplasias que tienden a la malignidad.

Este trabajo describe la variante anatómica del riñón en herradura asociado a tres uréteres independientes con variante arteriovenosa de su hilio que consta de cuatro arterias renales y tres venas renales, en un caso incidental de disección en el laboratorio de anatomía de la Escuela de Medicina de la Universidad de Costa Rica.

Además, se presenta una revisión actualizada de la variante denominada riñón en herradura para brindar a los profesionales del área de la salud datos para su detección y diagnóstico, y poder asociarlo con las anomalías congénitas descritas, con el fin de prevenir complicaciones en los pacientes.

Palabras clave:

Riñón en herradura, metanefros, tumor de Wilms.

Abstract:

The horseshoe kidney is a common anatomical variation of the renal system that is often asymptomatic, however the concomitance with congenital abnormalities in these patients could result in the development of symptoms because of the renal or cardiovascular complications and renal tumors that arise predominantly as malignancies.

This job describes the anatomic variations of a horseshoe kidney associated to three independent ureters and a hilum arteriovenous variant consistent in four renal arteries and three renal veins, an incidental dissection case found in the laboratory of Costa Rica's University Medicine School. Moreover, an actualized literature review of the horseshoe kidney is presented so that health professionals could be able to detect it and diagnose it, and associate it with the congenital abnormalities described above to prevent its complications.

Key words:

Horseshoe kidneys, metanephros, Wilms tumor.

* *Médico Cirujano, Especialista en Anatomía, Profesor del Departamento de Anatomía de la Escuela de Medicina, Universidad de Costa Rica:*
david.rodriguez@ucr.ac.cr

Recibido para publicación: 10 de noviembre de 2008. Aceptado: 02 de febrero de 2009

INTRODUCCIÓN:

Aproximadamente 10% de los seres humanos nacen con malformaciones del sistema urinario, lo cual se puede explicar por la complejidad del desarrollo embrionario ya que se presentan tres estructuras sucesivas: pronefros, mesonefros y metanefros, los dos primeros involucionan, mientras que los últimos generan los riñones definitivos. Los riñones se forman aproximadamente durante la quinta semana del desarrollo embrionario, se generan del mesodermo metanéfrico y se movilizan hacia las secciones laterales del cuerpo en el embrión¹. La presencia de un riñón en herradura significa una falla en este proceso.

El riñón en herradura es una malformación congénita que presenta una incidencia de 1 en 400 nacidos vivos² a 1 en 800 adultos diagnosticados accidentalmente³. A la vez, que la tasa de incidencia en hombres es mayor en una proporción de 2:1 ante las mujeres^{2,3,4,5}.

La variante anatómica conocida como riñón en herradura, consiste en una unión de los polos inferiores en el 95%⁵ de los casos, y en menor frecuencia se da la fusión de los polos superiores (5%)⁷ de ambos riñones mediante un istmo de tejido fibroso (15%)⁸. Puede además estar compuesto de parénquima, lo cual lo hace totalmente funcional, acompañado de una rectificación de los ejes renales y malrotación de las pelvis renales que adoptan una posición lateral y anterior. En los casos de una fusión en los polos inferiores, los uréteres generalmente pasan por delante de la cara anterior renal. Este riñón con forma de U suele situarse a la altura de las vértebras L3 a L5 por no ascender de la manera habitual^{9,10}.

Las personas que presentan esta anomalía suelen ser asintomáticos, pero ciertos casos pueden presentar complicaciones como cálculos renales, hidronefrosis o infecciones urinarias a repetición^{3,6,7,11,12}. Además, se ha descrito el riesgo de malignización con el desarrollo de tumores renales^{13,14,15,16}.

Los uréteres son dos conductos musculares de 30 a 35 cm de longitud que conectan los riñones con la vejiga para que la orina fluya a través de ellos. Estos conductos se desarrollan durante la octava semana del desarrollo embrionario y al igual que en los riñones suelen darse variantes anatómicas como uréteres dobles, uréteres bífidos, megauréteres y terminaciones aberrantes, las tres primeras no presentan ninguna complicación asociada o síntoma alguno, sin embargo, la cuarta descripción puede generar trastornos a nivel de su desembocadura, sea la vagina o anorrectal. Éstas anomalías se pueden explicar por el desarrollo embriológico del uréter a partir de un brote yuxtacloacal del conducto mesonefrico o de Wolff¹⁰.

MATERIALES Y MÉTODOS:

Un cadáver preservado de un adulto mayor de sexo masculino el cual fue disecado topográficamente. Se realiza la disección de la cavidad abdominal hasta presentar el peritoneo posterior y se procede a disecar el compartimiento retroperitoneal y sus estructuras. Se observa que el cadáver presenta las siguientes variantes: un riñón en herradura, un uréter derecho y dos uréteres independientes izquierdos, cuatro arterias renales y tres venas renales. Se continúa con la descripción y medición de los órganos anómalos y se realizan fotografías y el estudio de las relaciones de dichas estructuras con los órganos retroperitoneales. Se realiza un análisis topográfico del hilio renal y sus componentes.

RESULTADOS:

El riñón en herradura se encuentra a nivel lumbar con el lado izquierdo más cefálico que el lado derecho. El istmo se localiza anterior a la arteria aorta y la vena cava inferior. La longitud total del riñón es de 36 cm ya que se toma el istmo entre ambas porciones. El ancho del riñón en la parte izquierda es 5cm, en el istmo 2 cm y en la parte derecha 4 cm. El grosor del lado izquierdo es de 4,5 cm., el istmo 2 cm y la porción derecha

3 cm. La porción izquierda es más profunda y craneal que la derecha, con una diferencia de 7 cm entre ambos polos superiores. El polo derecho se encuentra a 0.8 cm por debajo de la cabeza del páncreas, el páncreas normalmente está a la altura de la segunda o tercera vértebra lumbar ⁽⁶⁾ lo cual afirma el no ascenso del riñón. El riñón no presenta quistes ni alguna deformidad a nivel macroscópico que pueda insinuar que tuvo enfermedades a nivel renal. El hilio renal se encuentra antero-medial y se puede dividir en dos áreas: derecha e izquierda, en donde se puede apreciar ambas pelvis renales (Figura 1)

La pelvis renal izquierda desemboca a dos uréteres izquierdos independientes que nacen en la cara anterior renal, el primer uréter izquierdo (U1) se forma más cefálico que el segundo uréter, inmediatamente por debajo de la arteria y vena renal izquierda, pasa anterior al músculo psoas mayor y en su parte distal pasa delante de la arteria mesentérica inferior hasta desembocar en la cara posterior de la vejiga urinaria, tiene una longitud de 26 cm y varía su diámetro desde 1cm en la parte proximal hasta 0.7 cm en la parte distal. El segundo uréter izquierdo (U2) nace cerca de 0.5 cm debajo del primer uréter izquierdo, pasa delante del músculo psoas mayor y su parte distal pasa por detrás de la arteria mesentérica inferior hasta drenar en la cara posterior de la vejiga urinaria, mide 28 cm de longitud y 0,9 cm de diámetro.

La pelvis renal derecha desemboca en un solo uréter derecho (U3) que se inicia en la cara anterior del istmo del riñón en herradura, mide 20.4 cm de longitud y 0.7 cm de diámetro, pasa anterior al músculo psoas mayor, anterior a la arteria ilíaca común y drena en la parte posterior de la vejiga urinaria. En su trayecto descendente hacia la vejiga pasa a 2,5 cm a la derecha de la arteria aorta. Se observa que el uréter derecho drena el polo derecho y el istmo, lo cual nos sugiere descriptivamente que el istmo es funcional, se procede a tomar una muestra histológica de la zona, y se comprueba que es parénquima renal bien desarrollado y no tejido fibroso.

En cuanto a su irrigación hay cambios anatómicos importantes, ya que se encuentran cuatro arterias

renales en lugar de las dos arterias renales pareadas laterales como normalmente lo hacen. De la cara lateral izquierda nace la arteria renal izquierda superior (A1) que se dirige a la izquierda a irrigar el polo izquierdo renal y la glándula suprarrenal izquierda. De la cara ventral de la arteria aorta abdominal nace la arteria renal izquierda inferior (A2) que nace a 1 cm debajo de la salida de la arteria mesentérica superior, ésta se bifurca en dos ramas antes de ingresar al riñón y se acompaña de una vena renal izquierda (V1). La arteria renal media (A3) nace en la cara anterior de la arteria aorta a 0.5 cm debajo que la arteria mesentérica inferior, y se subdivide en dos arterias, la primera se dirige al istmo por debajo de la arteria mesentérica inferior, y la segunda a la porción derecha renal, ésta última da dos ramas antes de ingresar al parénquima renal. La arteria renal derecha (A4) nace de la cara lateral derecha de la arteria aorta y se dirige hacia el polo derecho renal.

El drenaje venoso muestra tres venas renales: la primera vena (V1) drena la porción izquierda, la segunda (V2) el istmo, y la tercera (V3) la porción derecha. La vena renal V1 pasa anterior a la arteria aorta y la arteria renal izquierda, posee 1 cm de diámetro y presenta dos venas afluentes renales y la vena suprarrenal izquierda. La segunda vena drena en la cara anterior de la vena cava inferior, drena el istmo a través de dos grandes afluentes y esta en relación con la arteria renal derecha, mientras que V3 drena directamente en la cara anterior de la vena cava inferior pero en ella drenan cuatro afluentes renales de menor tamaño. Debe mencionarse que este individuo no posee una vena ilíaca común derecha, sino que las venas ilíaca interna derecha, la vena ilíaca externa derecha y la vena ilíaca común izquierda confluyen y forman la vena cava inferior.

DISCUSIÓN

Existen tres tipos de malformaciones renales estructurales: anomalías de la cantidad de tejido renal (agenesias, hipoplasias), anomalías de sitio, forma y orientación, y anomalías de diferenciación de los elementos estructurales ¹⁷.

Dos teorías han sido propuestas para explicar embriológicamente el riñón en herradura: la clásica, en donde existe un mecanismo de fusión durante la organogénesis, cuando ambos polos inferiores se ponen en contacto y se fusionan a nivel del istmo en la cara anterior de los grandes vasos abdominales^{18,19}. Sin embargo, este mecanismo sería válido para los riñones en herradura que presenten un istmo de tejido fibroso.

La segunda teoría propuesta es que el riñón en herradura es el resultado de un evento teratogénico envuelto en la migración anormal de las células nefrogénicas posteriores, las cuales forman el istmo renal¹⁵. Este evento teratogénico puede ser la explicación del riesgo aumentado de anomalías congénitas renales y la presencia de neoplasias renales; siendo el carcinoma de células renales el tumor más común en el riñón en herradura localizado principalmente a nivel del istmo renal^{12,14}.

Otro tumor relacionado con la fusión anormal renal es el tumor de Wilms o nefroblastoma, tumor primario renal maligno más frecuente en niños con más de un 12% de todos los cánceres en niños antes de los 3 años de edad¹³.

En la literatura se encuentra varios tumores descritos en presencia del riñón en herradura como el carcinoma de células escamosas, somatostatina, tumores carcinoides, sarcoma, linfoma, oncocitoma, colesteatoma de pelvis renal, teratoma, adenocarcinoma de pelvis renal y angiomiolipoma^{12,15,16}.

En este caso, se evidenció que la fusión de los polos inferiores estaba conformada por tejido renal bien diferenciado, sin datos de neoplasia, y localizado anterior a la arteria aorta y vena cava inferior. Si bien, la presencia de la variante de los vasos renales, cuatro arterias con subdivisiones antes de ingresar al riñón y tres venas, es importante, ésta puede explicarse por la necesidad de suplir las necesidades del tamaño del riñón de 36 cm de largo, así como de la malrotación renal y la variación de los ejes de ambos hiliros. El aporte vascular descrito en la literatura describe que el 70% de los casos de

riñón en herradura presenta varias combinaciones de vasos simples y múltiples a nivel del hilio y el istmo renal, y un 65% de éstos es dado por una arteria renal directa para el istmo nacida en la arteria aorta abdominal, arteria iliaca común o en la arteria mesentérica inferior, en contraposición al 30% de los casos que es dado por arterias renales hiliares simples^{20,21,22,23}.

Un dato importante es la presencia de múltiples uréteres asociados a riñón en herradura con variantes arteriovenosas del hilio, a expensas de tres uréteres independiente: dos izquierdos y uno derecho, lo que hace este caso aún más infrecuente con respecto a los casos reportados en la literatura; y aunque no se encontró datos de hidronefrosis u otra alteración renal que explique la presencia de varios uréteres, una posibilidad que debemos tomar en cuenta es que el volumen de la porción izquierda es mayor que la derecha por lo cual el drenaje de la pelvis renal debería ser por ambos tubos musculares.

Se ha descrito anomalías congénitas asociadas con riñón en herradura en el sistema urinario como duplicación ureteral (10%), la hipospadias o no descenso testicular en 5% de los hombres y reflujo vesicoureteral (50%); en el sistema reproductor femenino úteros bicorneos o vaginas septadas en 7% de casos y fístula rectovaginal (2%); a nivel del sistema nervioso como hidrocefalia (3%) y meningomielocelo; a nivel del sistema gastrointestinal se presenta ano imperforado (2%) y podemos encontrar serias anormalidades a nivel cardiovascular (10%) y enfermedades musculoesqueléticas (11%) como espina bífida, paladar hendido, polidactilia^{24,25}. Además, el riñón en herradura se ha asociado a trastornos cromosomales tales como Síndrome de Turner asociado a malposiciones vasculares (7%) y Síndrome de trisomía 18 en el cual encontramos múltiples malformaciones congénitas que derivan en la muerte antes de los tres meses de edad, por lo cual es importante realizar un cariotipo en mujeres embarazadas, si se tienen dudas^{2,25,26}.

El diagnóstico de riñón en herradura es importante ya que debemos prevenir posibles complicaciones como la presencia de infecciones recurrentes asociado a estasis urinaria y reflujo

vesicoureterica^{3,11,12}, incremento de tumores renales, traumas a nivel del istmo por su localización anterior a la columna vertebral y problemas a la hora de una cirugía abdominal ^{22,27}.

Como se mencionó el riñón en herradura es una entidad que en la mayoría de los casos cursa asintomática y su diagnóstico es incidental (36%), sin embargo, la presencia de los siguientes síntomas y signos debe alertarnos de la posible presencia de un riñón en herradura: hematuria y disuria recurrente, poliuria, masa abdominal y/o dolor abdominal de predominio en flancos o ángulo costovertebral ^{2,5}.

Para su estudio se utiliza el ultrasonido abdominal que demuestra la presencia del istmo o una banda de tejido renal que conecta los dos polos renales ²⁸, la urografía intravenosa pone de manifiesto la rectificación axial, la malposición piélica y muy típicamente la presencia de los cálices del

grupo inferior que se dirigen a la línea media y se colocan mediales a los uréteres. En ocasiones se usa la Tomografía axial computarizada (TAC) para evaluar el istmo y posibles masas sospechosas, o bien las exploraciones más invasivas como la ureteropielografía retrógrada que permite estudiar los puntos de obstrucción ¹¹ o la laparoscopia exploratoria para descartar tumores ²³.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Sergio Guevara Fallas por invertir parte de su tiempo en la revisión de esta investigación, pero sobretodo por sus enseñanzas y su constante estímulo para promoverme académicamente.

A los profesionales de la Biblioteca de Ciencias de la Salud de la Universidad de Costa Rica por su entrega y el gran apoyo para el proceso de investigación bibliográfica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sandler, T. (2004). Langman: Embriología médica con orientación clínica. Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana.
2. Decter, R. (1997). Renal duplication and fusion anomalies. *Pediatric clinics of North America*, 44(5).
3. Zipitis, C., Agustine, T., Tavakoli, A., Surange, A., Agrawal, A. y Riad, H. (2003). Horseshoe kidney transplantation. *The royal colleges of surgeon of Edinburg and Ireland*. 1: 160-163.
4. Evans, W. y Resnick, M. (1981, May.). Horseshoe kidney and urolithiasis. *J Urol*, 125, 620-621.
5. Kölln, C., Boatman, D. y Schmidt, J. (1972, Feb.). Horseshoe kidney: a review of 105 patients. *J Urol*, 107(2), 203-204.
6. Lampel, A., Hohenfellner, M., Schutz, D., Lazica, M., Bohnen, K. y Thüroff, J. (1996). Urolithiasis in horseshoe kidney: therapeutic management. *Urology*. 47(2), 182-186.
7. Stroosma, O., Scheltinga, M., Stubenitsky, B. y Kootstra, G. (2000). Horseshoe kidney transplantation: an overview. *Clinical transplantation*. 14, 515-519.
8. Yoshida, J., Tsuchiya, M., Tatsuma, N. y Murakami, M. (2003). Mass screening for early detection of congenital kidney and urinary tract abnormalities in infancy. *Pediatrics Internacional*. 45, 142-149.
9. Moore, K. y Dalley, I. A. (2007). Anatomía con orientación clínica. (5ª ed.). México: Médica Panamericana.
10. Latarjet, M., Ruiz, A. (2006). Anatomía humana. (4ª ed.) (Vol. 2). Buenos Aires, Argentina : Médica Panamericana.
11. Collado, A., Parada, R., Rosaud, F., Moreal, F., Rosaud, A. y Vicente, J. (2000). Current management of calculi in horseshoe kidney. *Scand J Urol Nephrol*, 34, 114-118.
12. Yohannes, P. y Smith, A. (2002, Jul.). The endourological management of complications associated with horseshoe kidney. *J Urol*, 168: 5-8.
13. McHugh, K. (2007). Renal and adrenal tumours in children. *Cancer imaging*. 7, 41-51.
14. Krishnan, B., Truong, L., Saleh, G., Sirbasku, D., y Slawin, K. (1997, Jun). Horseshoe kidney is associated with an increased relative risk of primary renal carcinoid tumor. *J Urol*, 157(6), 2059-66.
15. Hohenfellner, M., Schultz, D., Lampel, A., Steinbach, F., Cramer, M. y Thüroff, J. (1992, Apr). Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications and review of embryogenesis. *J Urol*, 147, 1098-1102.
16. Bégin, L., Guy, L. y Jacobson, S. (1998, Jun). Aprikian A. Renal carcinoid and horseshoe kidney: a frequent association of two rare entities-a case report and review of the literature. *J Surg Oncol*, 68(2), 113-9.
17. Valdes, M. y Selyukova, I. (2001). Anomalías congénitas múltiples de riñón. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*, LXVIII (555), 49-51.
18. Domenech, J. y Gonzalez, C. X. (1988, Dec). Horseshoe kidney: a new theory on its embryogenesis based on the study of a 16-mm human embryo. *Anat Rec*, 222(4), 408-17.
19. Gleason, P. y Kramer, S. (1995). Ectopic Kidneys and Renal Fusion Anomalies. *AUA Update Series*, Lesson 33; XIV, 268-71.
20. Stooma, O., Schurink, J., Amits, M. y Kootstra, G. (2001, Dec.). Transplanting horseshoe kidney: a worldwide survey. *J Urol*, 166, 2039-2042.
21. Dewan, P., Clark, S., Condron, S. y Henning, P. (1999). Ureterocalycostomy in the management of pelv-ureteric junction obstruction in the horseshoe kidney. *BJU International*, 84, 366-368.
22. Schuster, T., Dietz, H., Schütz, S. y Anderson, H. (1999). Pyeloplasty in horseshoe kidney in children: is it effective without symphysiotomy? *Ped Surg Int*, 15, 230-233.
23. Stein, R. y Desai, M. (2007). Management of urolithiasis in the congenitally abnormal kidney (horseshoe and ectopic). *Curr Opin Urol*, 17, 125-131.

24. Grainger, R., Murphy, D. y Lane, V. (1983, Jul.). Horseshoe kidney-a review of the presentation, associated congenital anomalies and complications in 73 patients. *Ir Med J*, 76(7), 315-7.
25. Boatman, D., Kolln, C. y Flocks, R. H. (1972, Feb). Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. *J Urol*, 107(2), 205-7.
26. Lippe, B., Jennifer, M., Dietrich, R., Boechat I. y Kangaroo, H. (1988). Renal malformations in patients with Turner Síndrome: Imaging in 141 patients. *Pediatrics*. 82, 852-856.
27. Murphy, J., Borman, K. y Dawidson, I. (1996, May). Renal autotransplantation after horseshoe kidney injury. A case report and literature review. *J. Trauma*. 40(5), 840-844.
28. Banerjee, B. I. (1991, Oct.). Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney. *Br J Radiol*, 64(766), 898-900.

