



Universidad
Zaragoza

RIÑON EN HERRADURA

A propósito de un caso

HORSESHOE KIDNEY

Clinical case report

AUTORA

Lara Blanco Terés

DIRECTORA

M^a Ángeles Gascón Villarig

DEPARTAMENTO

Anatomía y Embriología humana

INDICE

• RESUMEN Y PALABRAS CLAVE	2
• OBJETIVOS	3
• MATERIAL Y METODOS	3
• RECUERDO EMBRIOLOGICO DEL SISTEMA URINARIO	4
Riñones y ureteres	4
Vejiga y uretra	10
• ANOMALIAS CONGENITAS RENALES	12
Anomalias del ascenso	12
Anomalias de la rotacion	13
Anomalias de forma y fusion	14
• RIÑON EN HERRADURA	16
Introducción	16
Epidemiología y teorías de formación	16
Descripción anatómica	17
Manifestaciones clínicas y complicaciones	18
Anomalías asociadas	20
Diagnóstico	21
Pronóstico	23
• CASO CLINICO	24
• DISCUSION	29
• CONCLUSIONES	31
• BIBLIOGRAFIA	32

RESUMEN

El riñón en herradura es la anomalía renal de fusión más frecuente, con una prevalencia de 0.25% en la población general. Se caracteriza por la fusión de los polos renales inferiores a través de la línea media por un istmo de parénquima renal o tejido fibroso, que suele situarse por delante de los grandes vasos a la altura de la tercera o quinta vértebra lumbar. Esta anomalía se desarrolla entre la cuarta y octava semana de gestación cuando el blastema metanéfrico, una vez puesto en contacto con la yema ureteral, migra de forma anómala hacia línea media y posteriormente se fusiona con el blastema contralateral.

La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos. Sin embargo, las anomalías anatómicas que lo definen les predisponen a ciertas complicaciones como las infecciones recurrentes, litiasis renales, un riesgo mayor a las lesiones renales en los traumatismos y un incremento en la incidencia de tumores malignos. Además, el riñón en herradura suele asociarse con otras anomalías congénitas como el síndrome de la unión pieloureteral (SUPU). Presentamos un caso en el que las actuales pruebas de imagen y técnicas quirúrgicas menos invasivas desempeñan un papel importante en el manejo del riñón en herradura y el pronóstico de sus posibles complicaciones.

Palabras clave: Riñón en herradura, Embriología, Anatomía, Anomalías congénitas.

ABSTRACT

Horseshoe kidney (HSK) is the most common renal fusion anomaly, with a prevalence of 0.25% within general population. It consists of a fusion of the lower kidney poles across the midline by means of an isthmus of renal parenchyma or fibrous tissue that usually lies anterior to the great vessels at the level of the third to fifth lumbar vertebra. This abnormality develops between weeks 4 and 8 of gestation, when the metanephric blastema once contacted with ureteral yolk abnormally migrates across the midline and aggregates.

Most HSK patients are asymptomatic. However, the anatomical abnormalities of the kidneys predispose to certain complications, such as recurrent infections, renal stones, higher risk of kidney lesions in trauma and an increased incidence of malignancies. Furthermore, HSK patients usually present other congenital abnormalities, as ureteropelvic junction (UPJ) obstruction. We report a case where radiology tests and less invasive surgical procedures play an important role in horseshoe kidney management and risks and complications prognosis.

Keywords: *Horseshoe kidney, Embryology, Anatomy, Congenital anomalies*

OBJETIVOS

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico y realizar una revisión bibliográfica del riñón en herradura, con el fin de comprender la variación del desarrollo embriológico normal y las posibles anomalías congénitas asociadas que darán lugar, en definitiva, a una variante anatómica que favorecerá la aparición de complicaciones clínicas.

MATERIAL Y METODOS

El caso clínico fue proporcionado por el Dr. Sanchez Zalabardo, médico adjunto del servicio de Urología del Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa” y profesor asociado de la Universidad de Zaragoza. Se revisó la historia clínica urológica de la paciente, recogiendo los datos sobre su malformación renal, pruebas de imagen, tratamiento y seguimiento posterior.

Para la revisión bibliográfica se utilizó:

- Libros de embriología y urología proporcionados por el Departamento de Anatomía y Embriología y la Biblioteca de la Universidad de Zaragoza.
- Diecisiete artículos científicos entre 2000 y 2015 obtenidos de las bases de datos “PubMed”, “Wiley Online Library” y de la plataforma científica “Academia.edu”.

RECUERDO EMBRIOLOGICO DEL SISTEMA URINARIO

Desde el punto de vista embriológico, el sistema urogenital se desarrolla a partir del mesodermo intermedio (Fig.1). Inicialmente, el mesodermo forma una lámina de tejido laxo a ambos lados de la notocorda. En torno a la tercera semana del periodo embrionario, esta capa se diferencia en: mesodermo paraxial, mesodermo intermedio y placa lateral. Es el mesodermo intermedio, que conecta temporalmente las otras dos estructuras, el que se diferenciará en el resto de estructuras que comprenden el sistema ¹

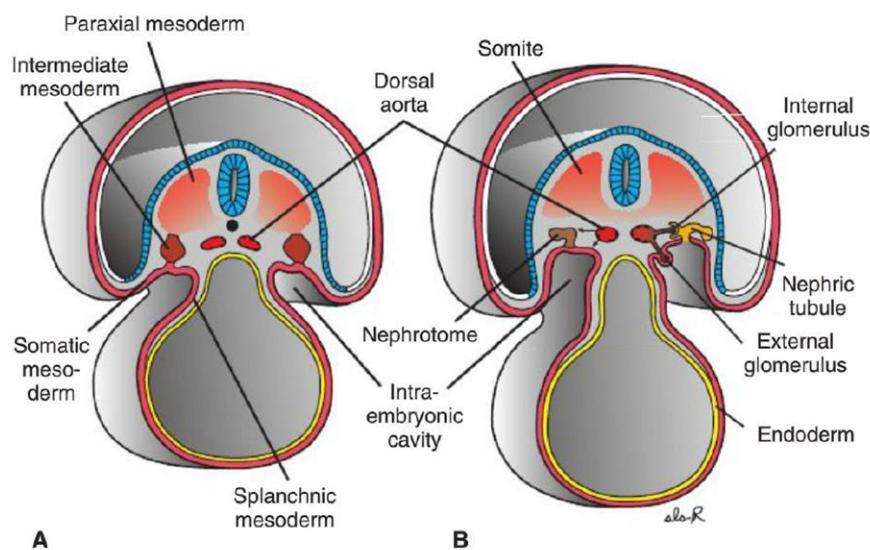


Fig. 1. Secciones transversales del embrión.

RIÑONES Y URETERES

Durante el desarrollo intrauterino se forman tres órganos renales sucesivos que se distribuyen de forma cráneo-caudal: pronefros, mesonefros y metanefros ¹ (Fig.2).

Con respecto al primero, se trata de una decena de grupos celulares situados en la región cervical formando las nefrotomas que carecen de función y que, a finales de la cuarta semana, desaparecen ¹. El mesonefros procede del segmento torácico superior y lumbar superior; está bien desarrollado y funciona como riñones provisionales. Durante la regresión del sistema anterior, aparecen los primeros túbulos excretores del mesonefros que se alargan rápidamente y crean una red de capilares formando un glomérulo en su extremidad medial ¹. Alrededor de este, los túbulos forman la capsula de Bowman. El conjunto de estas estructuras se denomina corpúsculo renal ¹.

Lateralmente, los túbulos desembocan en los conductos colectores longitudinales llamados conductos mesonéfricos o de Wolff, que desembocan ambos en la cloaca ² (Fig.2). Al final del tercer mes, la mayoría de estas estructuras también desaparecen, excepto algunos remanentes que formarán parte del tracto reproductivo. En los varones, algunos túbulos caudales y los conductos de Wolff persistirán para participar en la formación del epidídimo y conductos deferentes ^{1, 2}. En las mujeres, los túbulos mesonéfricos céfalicos y caudales forman estructuras mesosalpíngicas pequeñas y no funcionales que al final desaparecerán ².

El tercer órgano, el metanefros (los primordios de los riñones permanentes), se forma en la quinta semana, de modo similar al sistema mesonéfrico, a partir de dos estructuras: la yema ureteral y el blastema metanéfrico ¹.

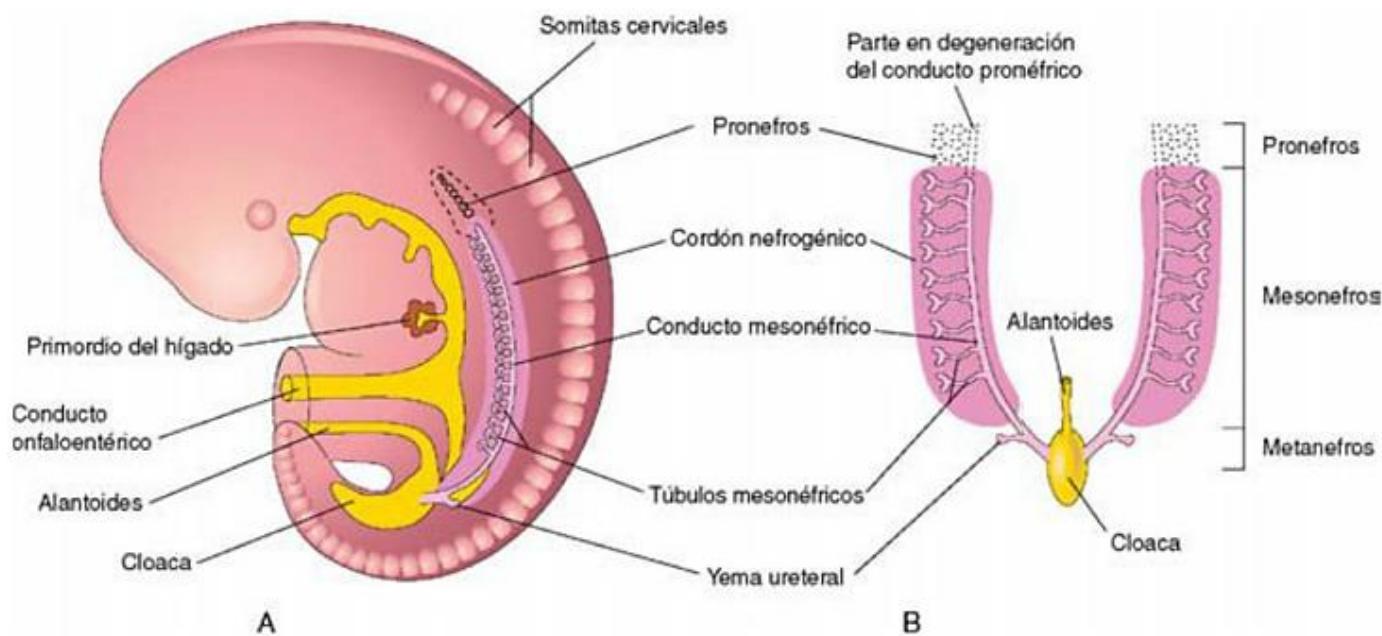


Fig. 2. Conjunto de los tres sistemas nefrogénicos

Sistema colector

El sistema colector se desarrolla a partir de una estructura residual del conducto mesonéfrico situada cerca de la cloaca llamada yema ureteral ¹. El pedículo de la yema ureteral da lugar al uréter. La parte más craneal de esta estructura penetra en el blastema metanéfrico y sufre un proceso de división con un patrón dicotómico a partir

del cual se forman los túbulos colectores del metanefros². Las cuatro primeras generaciones de dichas ramas aumentan su tamaño y confluyen formando la pelvis renal y los cálices mayores; lo mismo ocurre con las cuatro generaciones siguientes formando los cálices menores³ (Fig.3).

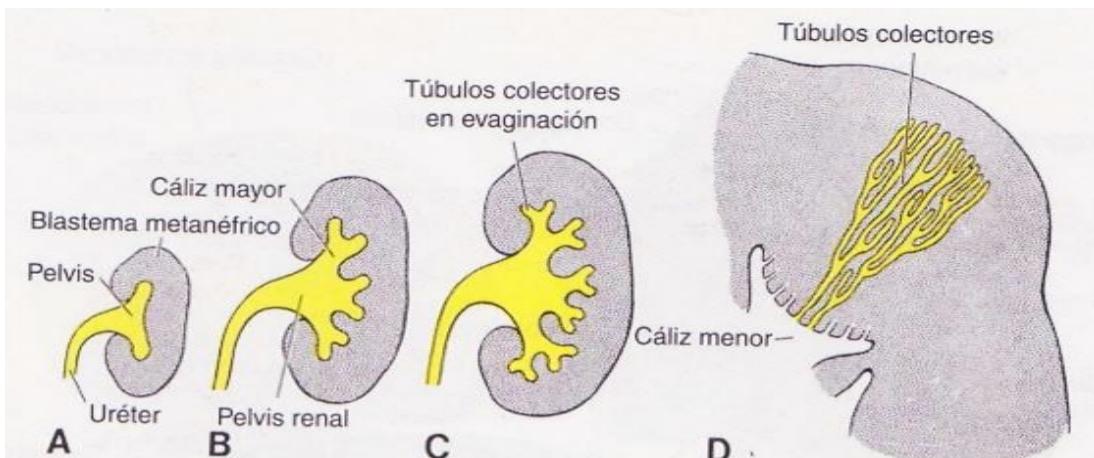


Fig. 3. Desarrollo de la pelvis renal, los cálices y los túbulos colectores del metanefros

Sistema excretor

El extremo distal de cada túbulo colector formado nuevamente induce a la aparición de grupos de células mesenquimales en el blástoma metanefrónico que, a su vez, bajo la influencia del mismo, formará pequeñas vesículas (vesículas renales), que darán lugar a túbulos metanefríticos en forma de "S"^{1,3}. El alargamiento del túbulo excretor forma el túbulo contorneado proximal, el asa de Henle y el túbulo contorneado distal. Los capilares crecerán dentro de un espacio que delimita el extremo proximal de este nuevo túbulo y se diferenciarán en glomérulos. El conjunto de estos capilares y el túbulo de tejido metanefrítico formarán las nefronas¹ (Fig.4).

Entre las semanas 10 y 18 aumenta gradualmente el número de glomérulos y es en la semana 32 cuando hay un pico de crecimiento y se alcanza el número máximo³. En el recién nacido la formación de nefronas es completa y los riñones tienen un aspecto lobulado que desaparecerá durante la infancia como consecuencia del posterior crecimiento de las nefronas¹. El crecimiento del tamaño de los riñones se debe principalmente al alargamiento de los túbulos contorneados proximales y al aumento del tejido intersticial³.

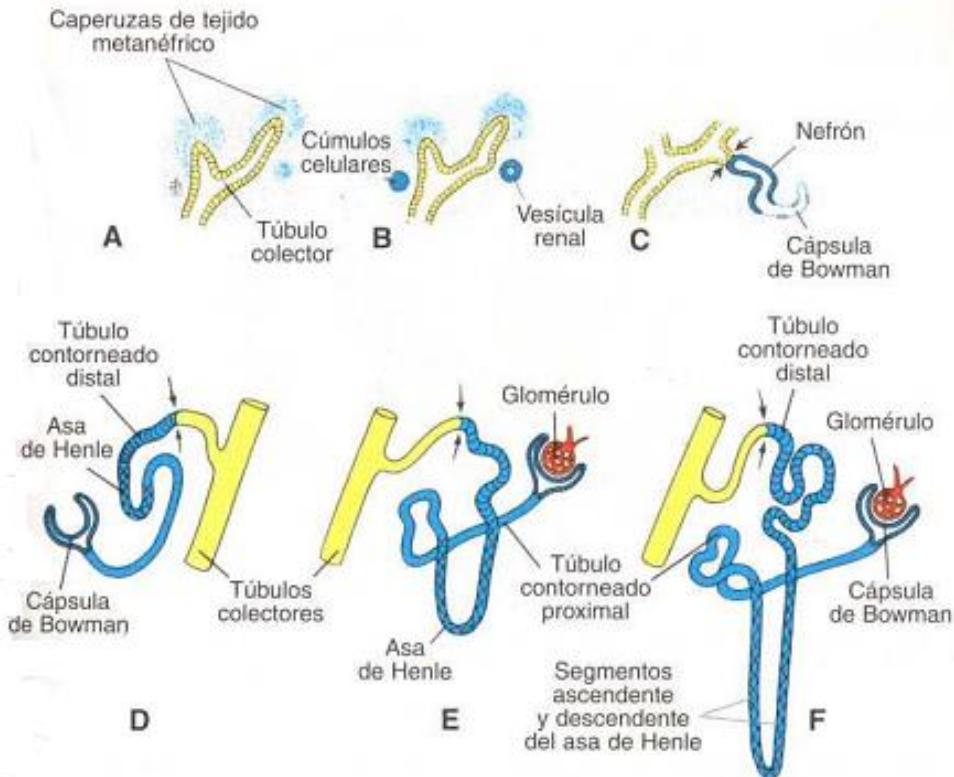


Fig. 4. Desarrollo de una unidad excretora metanéfrica

Regulación molecular del desarrollo renal

La formación de los túbulos renales y el sistema colector se produce de forma secuencial y requiere de interacciones dinámicas entre las células epiteliales, mesenquimatosas y del estroma².

El mesodermo intermedio destinado a convertirse en los conductos mesonéfricos se caracteriza por la expresión de los factores de transcripción LIM 1, PAX2 y SIM1. Solamente el primero es esencial para la formación del conducto, aunque activará después al PAX2 para una mejor organización de la estructura².

Posteriormente, la yema ureteral desde el conducto mesonéfrico interactúa con el blastema metanéfrico por varios procesos. El mesénquima metanéfrico expresa WT1, un factor de transcripción que hace a este tejido competente para responder a la inducción por parte de la yema. Además, WT1 también regula la producción del factor neurotrófico derivado de células gliales (GDNF) y el factor de crecimiento de los hepatocitos (HGF o factor de dispersión) por parte del mesénquima, que estimularán la ramificación y el crecimiento de las yemas ureterales. Los receptores de la tirosina cinasa RET, para el factor GDNF y MET, para el HGF, se sintetizan en el epitelio de las

yemas ureterales, de tal forma que a través de ellos establecen vías de señalización ambos tejidos. A su vez, las yemas inducen al mesénquima a través del factor de crecimiento de fibroblastos 2 (FGF-2) y de la proteína morfogénica ósea 7 (BMP-7)¹ (Fig.5).

Estos factores bloquean la apoptosis y estimulan la proliferación en el mesénquima metanéfrico, a la vez que mantienen la producción de WT1¹.

En el proceso de diferenciación de parte del mesénquima en epitelio para la formación de las nefronas intervienen también factores expresados por las yemas ureterales como son el WNT9B y WNT6, que aumentan los niveles de PAX2 y WNT4 en el metanefros. Debido a estas interacciones también se producen modificaciones de la matriz extracelular; de modo que la fibronectina, el colágeno I y el III son sustituidos por laminina y colágeno IV, formadores de una lámina basal epitelial, así como la síntesis de moléculas de adhesión (sindecán y cadherina E) esenciales para la condensación del mesénquima de un epitelio¹ (Fig.5).

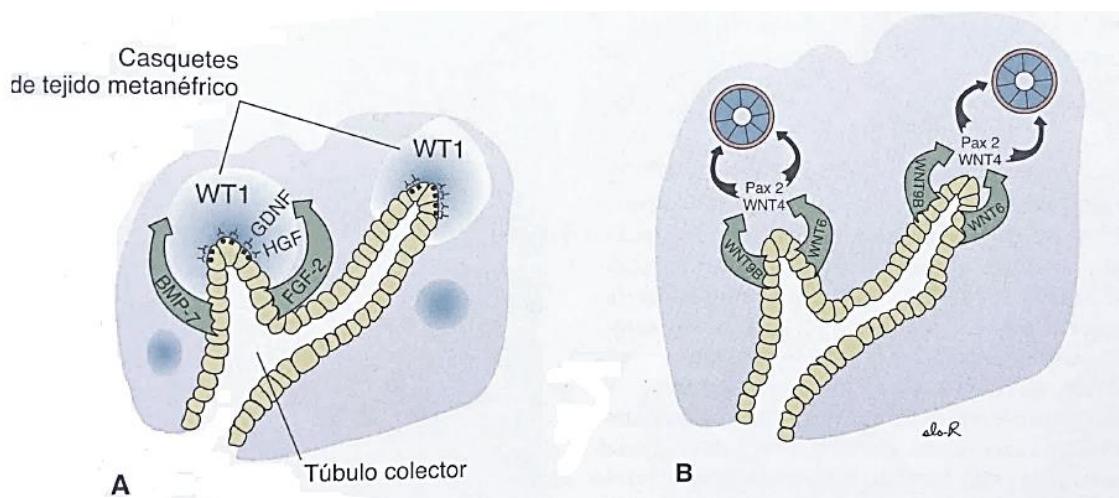


Fig. 5. Genes que intervienen en la diferenciación del riñón.

Posición del riñón

Inicialmente, los riñones se sitúan en la región pélvica muy próximos entre sí y anteriores al hueso sacro. Debido al crecimiento de las regiones lumbares y sacras, y a la disminución de la curvatura del cuerpo fetal, los riñones se recolocan gradualmente en el abdomen y se separan¹ (Fig.6). Al principio, el hilio de los riñones tiene una

orientación ventral y a medida que los riñones ascienden experimentan una rotación medial de casi noventa grados ³.

En torno a la novena semana, alcanzan su posición en el retroperitoneo, entran en contacto con las glándulas suprarrenales y los hilios presentan una orientación antero-medial ³ (Fig.6).

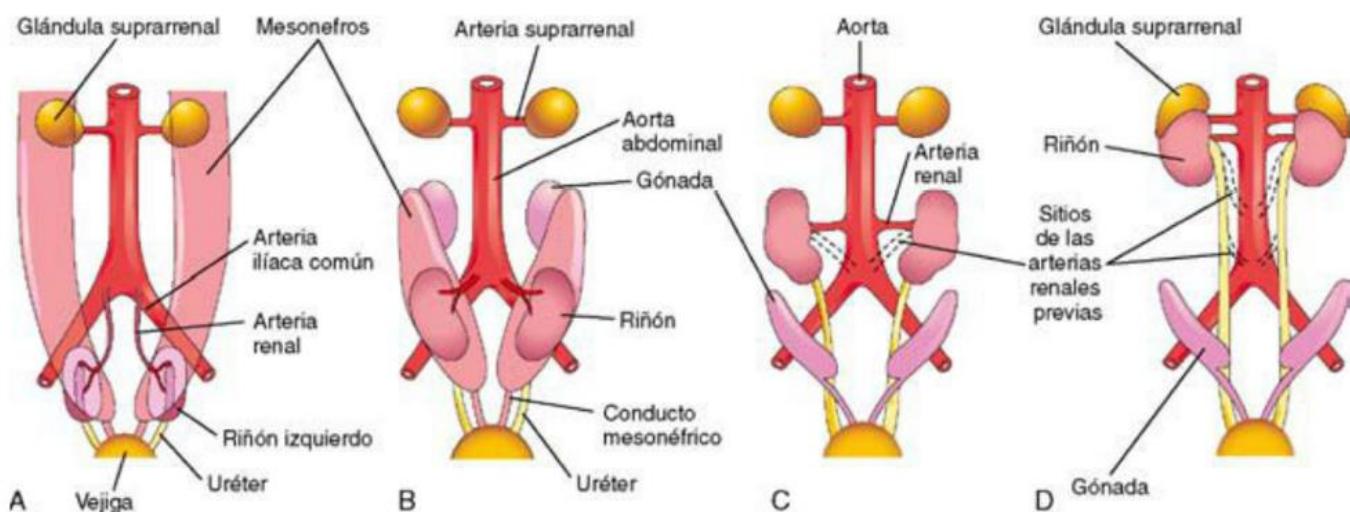


Fig. 6. Rotación medial y la reubicación de los riñones desde la pelvis hasta el abdomen

Vascularización del riñón

La vascularización renal sufre cambios a medida que el órgano modifica su posición. De este modo, al principio las arterias renales eran ramas de las ilíacas comunes, más adelante recibirán irrigación de la aorta distal y finalmente de la aorta abdominal. Por regla general, las ramas caudales primitivas de los vasos renales involucionan y desaparecen ³.

Función del riñón

El riñón definitivo metanéfrico pasa a ser funcional a partir de la duodécima semana. La orina pasa a la cavidad amniótica mezclándose con el líquido amniótico, que será ingerido por el feto y reciclado a través de los riñones. En la vida fetal, el riñón no es el órgano encargado de excretar los productos de deshecho, ya que es la placenta quien se encarga de ello ¹.

VEJIGA Y URETRA

La porción de endodermo que recubre la cavidad del saco vitelino se incorpora al embrión durante el plegamiento cefalo-caudal para formar el tubo digestivo del que se diferenciarán cuatro partes: intestino faríngeo, intestino anterior, intestino medio e intestino posterior¹. La parte terminal del intestino posterior entra en la región posterior de la cloaca formando el conducto anorrectal primitivo, y el alantoides entra en la región anterior de la misma formando el seno urogenital primitivo. Entre ambas estructuras se encuentra el tabique urorrectal cuyo extremo formará el cuerpo del periné¹ (Fig.7A).

En el seno urogenital se diferencian tres partes: la primera, superior y más grande es la vejiga urinaria que al principio se comunica con el alantoides, pero cuando la luz del mismo se oblitera se convierte en un cordón fibroso y grueso denominado uraco¹. En el feto, el uraco se extiende desde el vértice de la vejiga hasta el ombligo, mientras que en el adulto esta estructura está representada por el ligamento umbilical medio. La segunda es la parte pélvica, más bien estrecha, que dará lugar a la uretra completa en el sexo femenino y al inicio de la uretra y la parte prostática de la misma en los fetos masculinos. La última es la parte fálica que crecerá hacia el tubérculo genital para formar el primordio del pene o el clítoris³ (Fig.7C).

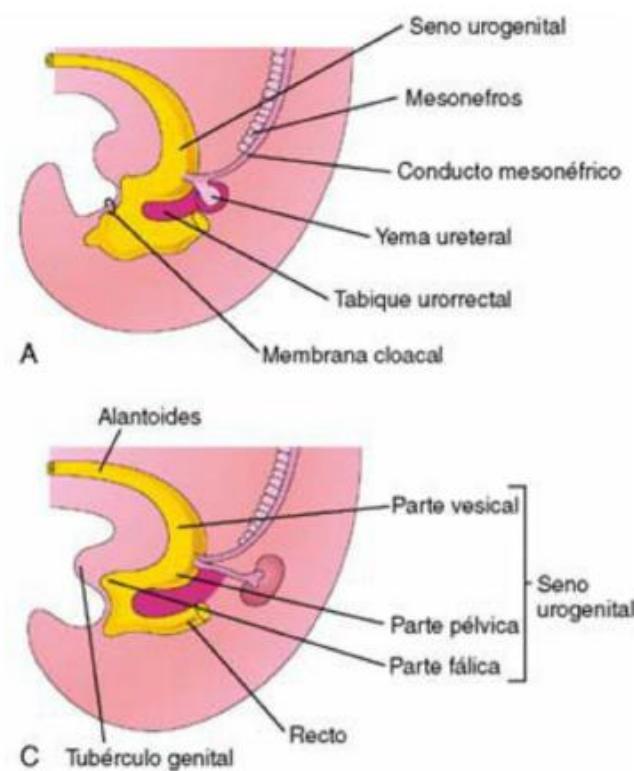


Fig. 7. Formación del seno urogenital

Mientras la vejiga aumenta de tamaño, se incorpora a su pared dorsal las partes distales de los conductos mesonéfricos que se fusionan en línea media formando en la unión el tejido conjunto del trígono de la vejiga. Conforme se absorben estos conductos, los uréteres (en un inicio excrecencias de los conductos mesonéfricos) se abren por separado en la vejiga² (Fig.8).

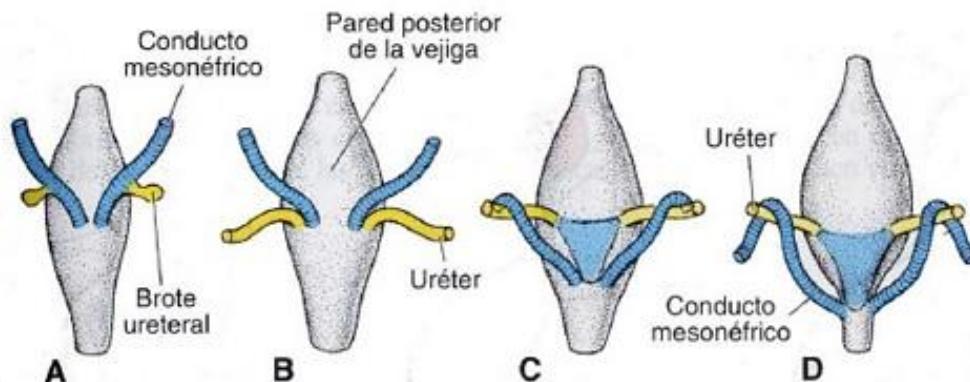
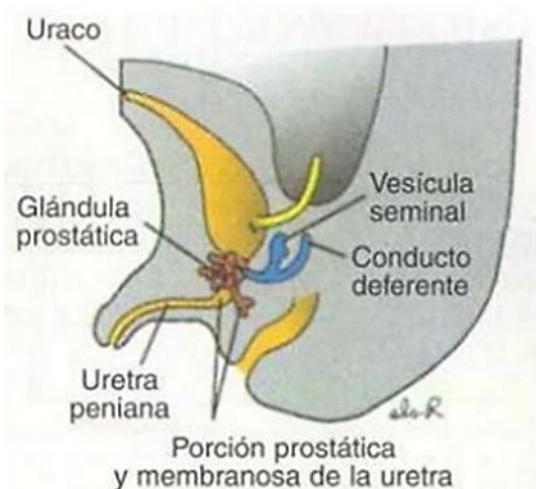


Fig. 8. Relación de los uréteres y los conductos mesonéfricos

Como resultado de la tracción ejercida por los riñones en su proceso de ascenso, los orificios de los uréteres se desplazan en dirección supra-lateral y se abren en dirección oblicua a través de la base de la vejiga. En los fetos de sexo masculino, los orificios de los conductos mesonéfricos se desplazan para quedar muy cerca e introducirse en la parte prostática de la uretra (verumontanum) y dar lugar a los conductos eyaculadores^{2,3}.

Por otro lado, el epitelio de la uretra procede principalmente del endodermo del seno urogenital en ambos sexos; mientras que el tejido conjuntivo y el muscular liso circundante proceden del mesodermo visceral. En los fetos de sexo masculino, al tercer mes, el epitelio de la uretra prostática prolifera y forma numerosas excrecencias



que invaden el mesénquima circundante y darán lugar a la próstata (Fig.9). Además, la parte distal de la uretra localizada en el glande del pene procede de un cordón de células ectodérmicas que crece internamente desde la punta del glande y se une al resto de la uretra esponjosa. En el sexo femenino, la parte craneal de la uretra origina las glándulas uretrales y parauretrales^{1,3}.

Fig. 9. Formación de la próstata.

ANOMALIAS CONGENITAS RENALES

Las anomalías congénitas de los riñones y las vías urinarias se producen aproximadamente en el 3,3 a 11,01% de la población y representan alrededor del 50 % de todas las anomalías congénitas. Pueden causar problemas renales posteriores en la edad adulta debido a que muchas de ellas predisponen al paciente a la obstrucción, lo que conduce a la formación de cálculos, infección, hipertensión y fracaso renal⁴.

Las pruebas de imagen desempeñan un papel importante en el diagnóstico precoz y tratamiento adecuado, destacando la ecografía como prueba no invasiva que nos permite realizar una detección tanto pre como posnatal; así como el TC y la RMN para darnos una información con mayor precisión⁴.

ANOMALIAS DEL ASCENSO

Ectopia renal simple (Fig.10 y 11)

Se denomina así al riñón que no alcanza en ningún momento del desarrollo embriológico su localización en la región lumbar. La incidencia es aproximadamente de 1:900 nacidos vivos, sin diferencias entre sexos y teniendo un ligero predominio por el riñón izquierdo⁵. Entre los factores que impiden un ascenso adecuado se incluyen: desarrollo anormal de la yema ureteral, tejido metanéfrico defectuoso que no induce el ascenso, obstáculos producidos por las arterias umbilicales, anomalías genéticas y enfermedad materna o causas teratogénicas^{2,6}.



Fig. 10. UIV: Ectopia Renal simple

La ectopia se clasifica en función de la posición del riñón en el retroperitoneo: el riñón pelviano (el más frecuente) se ubica por debajo de la bifurcación aórtica, el riñón lumbar se localiza cerca del promontorio sacro, en la fosa ilíaca por delante de los vasos ilíacos y el riñón abdominal se ubica por encima de la cresta ilíaca y adyacente a la segunda vértebra lumbar^{2,5}.

Por lo general, el riñón ectópico es hipoplásico, malrotado (pelvis anterior) y puede presentar lobulaciones fetales^{5, 6}. La longitud del uréter se adapta a la posición del riñón ectópico desembocando en el mismo lado en su ubicación normal, al igual que la vascularización⁷. Entre sus complicaciones destacan la hidronefrosis y la formación de cálculos renales debido en su mayor parte a la mala rotación de la pelvis que origina una alteración en el drenaje de la orina⁷.

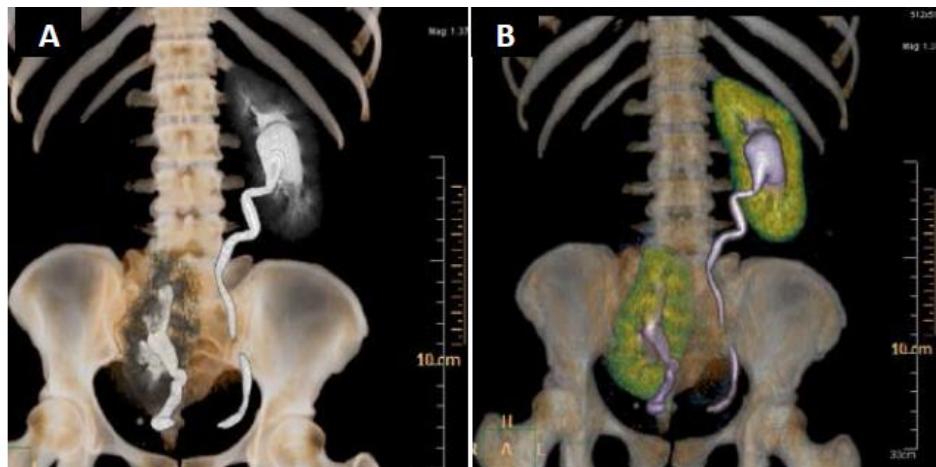


Fig. 11. Reconstrucción 3D TC coronal: Ectopia renal simple

La asociación con anomalías genitales es una de las características más llamativas en este tipo de pacientes, destacando el útero borce o unicorn con atresia de un cuerno en las mujeres y la criotorquidia en los varones. La mayoría de los riñones ectópicos se presentan de forma asintomática, pero es importante tener en cuenta este tipo de malformación ante un paciente que refiera clínica de cólico renal en posición atípica. Actualmente el diagnóstico suele ser accidental y en cuanto al pronóstico no parece haber un mayor riesgo de transformación maligna^{2, 6}.

ANOMALIAS DE LA ROTACION

En torno a la novena semana de gestación, a medida que el riñón alcanza su lugar definitivo en la fosa renal, se orienta de modo que los cálices están dirigidos hacia fuera y la pelvis renal hacia línea media (rotando 90° desde su posición primitiva)^{2, 4, 7}. Cuando esto no sucede hablamos de anomalías de rotación. Frecuentemente este tipo de malformaciones se asocian con el riñón en hendidura y la ectopia renal, así como en pacientes con síndrome de Turner².

Se postula que la rotación renal se debe a la ramificación de los túbulos colectores que inducen y envuelven el parénquima renal, siendo mayor la formación de los mismos a nivel ventral que dorsal, haciendo que rote la pelvis en dirección interna. De manera que la malrotación se debe a una yema uretral de aparición tardía que se inserta a una posición atípica del blastema metanéfrico con menor tendencia a girar².

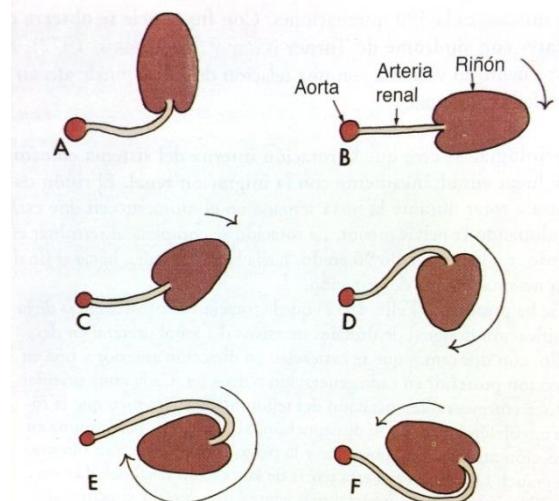


Fig. 12. Orientación de la pelvis renal

Esta malformación se clasifica en función de la orientación de la pelvis renal: anterior, anterointerna, posterior y lateral (Fig.12). Habitualmente estas anomalías no tienen síntomas específicos, siendo la hidronefrosis por alteraciones del drenaje urinario la principal complicación asociada².

ANOMALIAS DE FORMA Y FUSION

El riñón en hendidura es la anomalía renal de fusión más frecuente, seguido de la ectopia renal cruzada que conjuntamente forman las dos entidades más importantes de este apartado⁴.

Ectopia renal cruzada (ERC) (Fig.13 y 14)

Se origina cuando uno de los riñones se sitúa en el lado contrario al de la inserción de su uréter en vejiga, cruzando línea media^{4,5,7}. En torno al 90% de estos riñones ectópicos se fusionan con el riñón del mismo lado^{5,7}. La incidencia aproximada es de 1:2000^{5,7} nacidos vivos y de la variedad fusionada 1:1000⁵, siendo más frecuente en hombres (2:1) y la variedad ectopia izquierda-derecha⁴.



Fig. 13. UIV: Ectopia renal cruzada

Embriológicamente, no se conocen exactamente los motivos de la ectopia cruzada. Por un lado, se postula que el entrecruzamiento se debe a la presión que ejercen las arterias umbilicales anormalmente ubicadas que

impiden la migración céfálica del riñón, que seguirá el trayecto de menor resistencia hacia el lado opuesto; mientras que por otro lado se propuso que esta ectopia era estrictamente problema de la yema ureteral que en su desarrollo se desplaza hacia el lado opuesto e induce la diferenciación del blastema metanéfrico contralateral. La fusión de las masas metanéfricas puede producirse en cualquier momento del ascenso renal y su extensión depende de la proximidad de los primordios renales entre sí. Por lo general, el polo superior del riñón ectópico se une con la cara inferior del riñón normal. En el caso de que no se fusionen, lo más frecuente es que el riñón normal se encuentre en la región lumbar correspondiente orientado de forma correcta, mientras que el ectópico sea inferior y su pelvis se dirija en posición anterior².

Según McDonald y McClellan esta anomalía podía ser 1) ERC con fusión, 2) ERC sin fusión, 3) ERC solitaria y 4) ERC bilateral^{2, 5}; y dentro de las ERC con fusión encontramos 1) Ectopia inferior, 2) Ectopia superior, 3) Riñón sigmoideo, 4) Riñón en bulbo, 5) Riñón en L, 6) Riñón en disco y 7) Ectopia superior² (Fig.14).

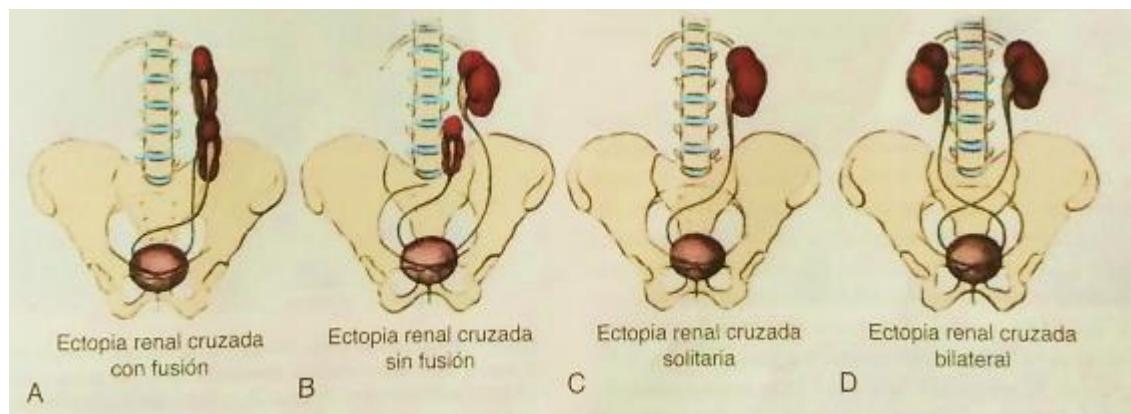


Fig. 14. Clasificación McDonald y McClellan de ERC

La incidencia más alta de anomalías asociadas se observa en los pacientes con ectopia cruzada solitaria, siendo la más frecuente la esquelética (50%), seguida de las genitales (40%) y ano imperforado (20%). Con respecto a la clínica, la gran mayoría se encuentran asintomáticos pero si aparece suele ser en la tercera o cuarta década de la vida en forma de dolor abdominal impreciso, piuria, hematuria e infecciones de las vías urinarias, generalmente debidos a hidronefrosis o litiasis renal^{2, 4}.

Se denomina “pseudoectopia renal cruzada” cuando un riñón normal situado en su lugar correspondiente cruza y deforma la línea media. Las principales causas son de origen tumoral o secuelas de cirugía realizada en el riñón, lo que demuestra la gran movilidad del mismo en la cavidad abdominal⁷.

RIÑON EN HERRADURA

INTRODUCCIÓN

El riñón en hendidura está formado por dos masas renales separadas verticales a cada lado de la línea media, unidas por sus polos inferiores (95%) por un istmo parenquimatoso o de tejido fibroso que atraviesa el plano medio del cuerpo^{4, 8, 9}. La anomalía fue reconocida por primera vez por Berengario DeCarpi en 1521 durante una autopsia, y sobre él se han descrito casi todas las enfermedades renales².

EPIDEMOLOGIA Y TEORÍAS DE FORMACIÓN

Se trata de la anomalía congénita renal más frecuente, con una incidencia de 0.25% en la población general (1 de cada 400 personas) y, al igual que otras anomalías de fusión, es el doble de frecuente en varones^{8, 9}. Actualmente no existen determinantes genéticos conocidos, aunque se han identificado riñones en hendidura en gemelos idénticos y en varios hermanos dentro de la misma familia⁹.

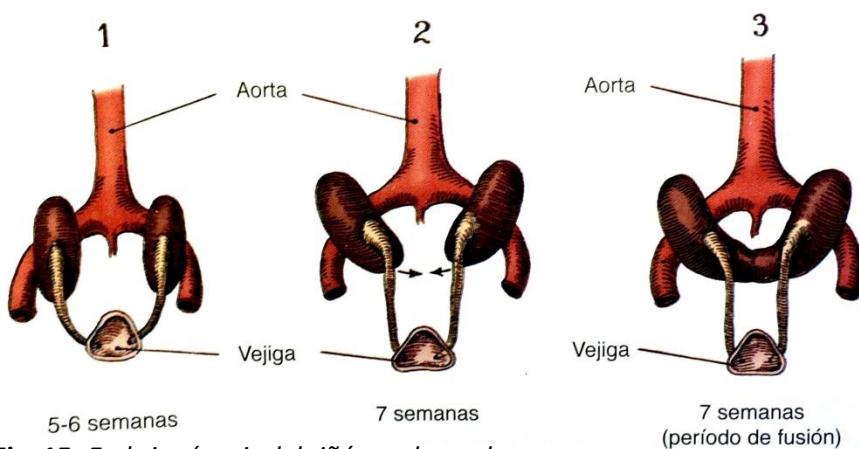


Fig. 15. Embriogénesis del riñón en hendidura

La fusión de los polos y formación del istmo se produce cuando los riñones todavía están en la pelvis⁴. Existen dos hipótesis embriológicas a cerca de la formación del riñón en hendidura en función del tipo de tejido que forme el istmo. Cuando se trata

de tejido fibroso (15%) se cree que entre la cuarta y octava semana del desarrollo intrauterino, tras la penetración de la yema ureteral en el blastema metanéfrico, los polos inferiores se ponen en contacto y se fusionan dejando un puente fibroso; mientras que cuando está formado por tejido parenquimatoso (85%) se ha postulado que la fusión podría ser el resultado de un proceso teratogénico envuelto en la migración anormal de las células nefrogénicas posteriores, las cuales terminan formando un istmo. Este evento teratogénico ayudaría a explicar también el riesgo aumentado de neoplasias renales, frecuentemente localizadas en la región del istmo ^{8,9} (Fig.15).

DESCRIPCIÓN ANATÓMICA

La mayoría de los riñones en hendidura están localizados a nivel lumbar bajo, adyacente a las vértebras L3 o L4, debido a que el istmo formado es frenado por el nacimiento de la arteria mesentérica inferior en la aorta ^{4,9} (Fig.16). Este puente de unión se encuentra habitualmente delante de los grandes vasos, pero puede ubicarse entre la vena cava inferior y la aorta o incluso por detrás de estos ^{8,10}.

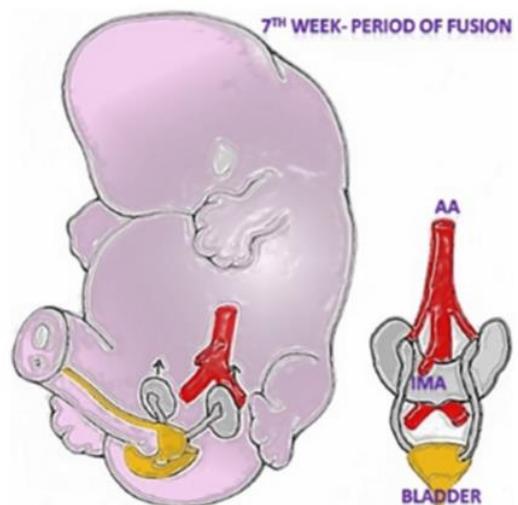


Fig. 16. Embriogénesis del riñón en hendidura

Los cálices son normales en número pero atípicos en su orientación debido a que el riñón fusionado falla en el proceso de rotación permaneciendo el eje de cada pelvis en sentido anterior a los cálices, los cuales se orienta hacia la columna vertebral o de forma oblicua a la misma ¹⁰. Con respecto a los uréteres, debido a la malrotación renal, nacen en la cara anterior-alta del riñón y pasan ventralmente al istmo en dirección caudal ^{7,9}, lo que puede dar lugar a obstrucciones en la unión pieloureteral de diversos grados como se da en el caso expuesto ¹¹. A veces presenta una acodadura característica cuando cruza por delante del istmo, una desviación proporcional al espesor de esta estructura en línea media, siendo el resto del trayecto ureteral y desembocadura en la vejiga normales ^{2,9}.

Con respecto a la irrigación arterial del riñón en hendidura existe una amplia variedad teniendo en cuenta que las arterias renales pueden proceder de la Aorta, las arterias ilíacas comunes y la arteria mesentérica inferior ^{4, 11}. Existen varias clasificaciones para establecer esta variabilidad siendo la más empleada la propuesta por Eisendrath et al. en 1925 (Fig. 17) ¹². Según esta, el más frecuente es el Tipo II presente en el 30% de los casos según Farix y Bustom ¹².

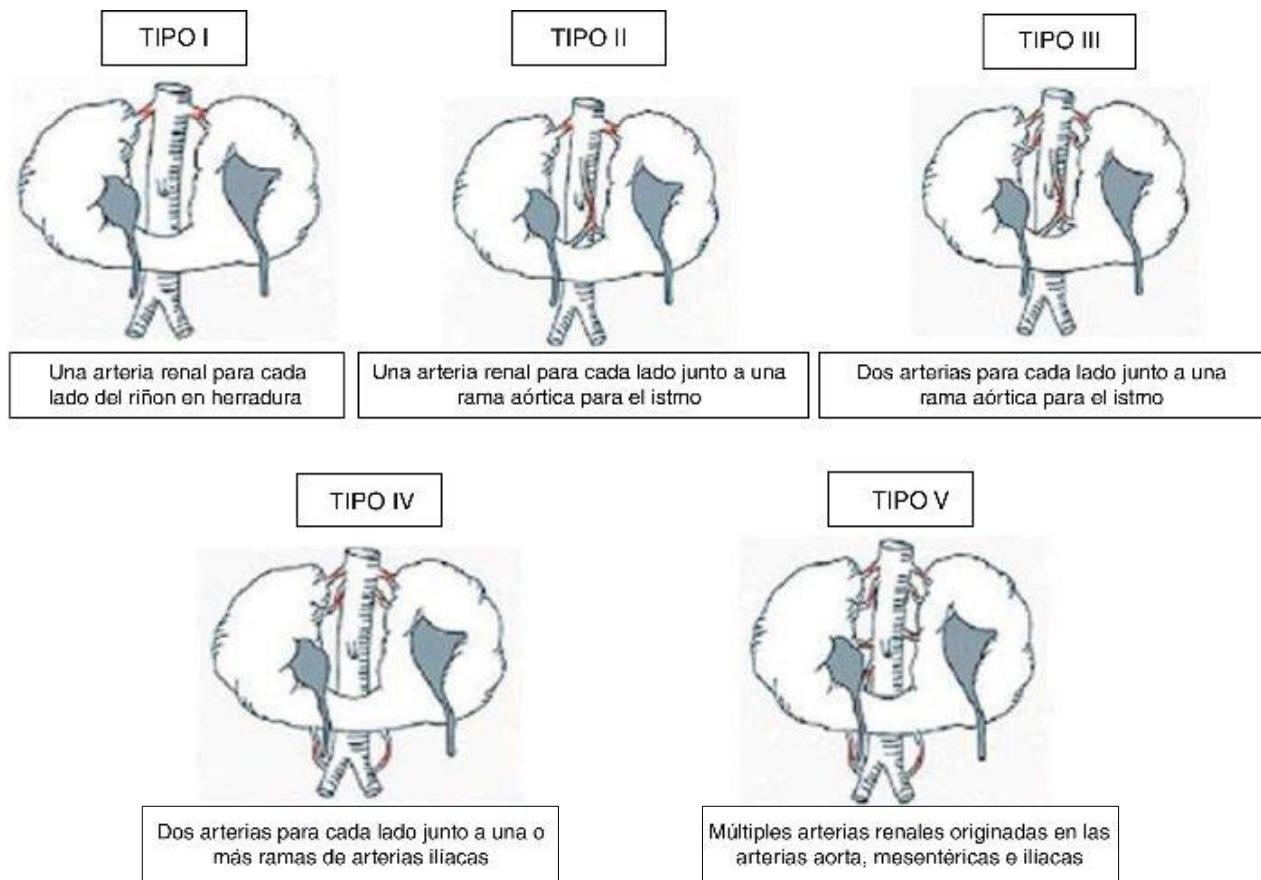


Fig. 17. Patrones arteriales básicos en el riñón en hendidura

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y COMPLICACIONES

Los riñones en hendidura son asintomáticos hasta en un 30% de los casos, siendo un hallazgo incidental durante los exámenes de rutina ⁹. Cuando están presentes, suelen relacionarse con la obstrucción, siendo los más frecuentes el dolor abdominal impreciso que puede irradiarse a la zona lumbar baja, y la fiebre ². Según R. Gutierrez, clínicamente esta anomalía se puede clasificar en tres grupos ¹⁰:

- I. *Anomalía presente sin cambios patológicos ni sintomatología.* No existe hidronefrosis ya que la unión ureteropielíctica es amplia ¹⁰.

- II. *Anomalía presente sin cambios patológicos pero el paciente presenta sintomatología.* En esta categoría está presente el Síndrome de Rovsing¹⁰, descrito por primera vez en Copenhague, que consiste en la presencia de dolor abdominal, náuseas y vómitos al hiperextender la columna vertebral debido a la presión que ejerce el istmo sobre los nervios y vasos abdominales. El paciente refiere que estos síntomas incrementan con los cambios posturales (de decúbito supino a sentado y sobre todo al ponerse en bipedestación). Un número reducido de pacientes tienen que caminar inclinados hacia delante causando una lordosis artificial para disminuir su dolor al reducir la presión ejercida en el istmo^{2,10}.
- III. *Anomalía presente con complicaciones.* Las características anatómicas que definen al riñón en herradura, sumado al elevado porcentaje de uropatía obstructiva (sobre todo a nivel de la unión pieloureteral), favorecen un enlentecimiento del drenaje urinario que dará lugar a sus complicaciones más frecuentes: cuadros repetidos de litiasis renal (20-60%) e infecciones urinarias (27-41%). Además, existe un riesgo aumentado de lesión renal en los traumatismos abdominales (sobre todo en la zona del istmo) así como de neoplasias renales^{9,10,13}.

Con respecto al riesgo aumentado de neoplasias, el carcinoma de células renales es el tumor más frecuente en los riñones en herradura (45% de las neoplasias renales) pero con una incidencia similar a la de la población general. Sin embargo, la incidencia de los tumores de células de transición, los tumores de Wilms y el tumor carcinoide está incrementada en estos pacientes, con un riesgo relativo multiplicado por cuatro, dos y 62 veces respectivamente^{4,9,13}. (Fig.18).

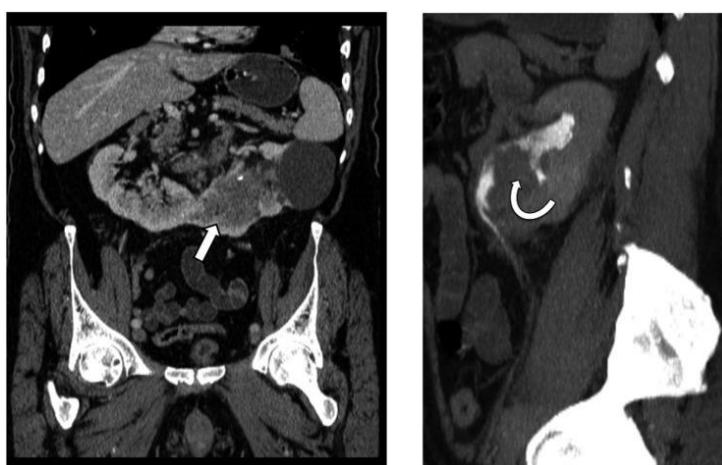


Fig. 18. TC coronal y sagital. Tumor renal

ANOMALIAS ASOCIADAS

Aunque no sea una entidad muy sintomática, el riñón en hendidura suele asociarse con otras anomalías congénitas. Entre ellas las genitourinarias son las más frecuentes, estando presentes en un 66% de los pacientes^{2,9} (*Tabla 1*):

Tabla 1: Anomalías genitourinarias en riñón en hendidura

ANOMALIAS	FRECUENCIA
GENITALES	
- Hipospadias	4%
- Criotorquidia	4%
- Útero borceguí	7%
- Vagina tabicada	7%
SISTEMA COLECTOR	
- Duplicación ureteral	10%
- Obstrucción pieloureteral	35%
- Reflujo vesicoureteral	50%
PARENQUIMA RENAL	
- Displasia poliquística y riñón poliquístico autosómico recesivo	2%

Podemos encontrar también anomalías que afectan a otros sistemas y se asocian con el riñón en hendidura, destacando las genitales (15%)⁵, musculoesqueléticas (11%) como la displasia de cadera, escoliosis y polidactilia; cardiovasculares (10%) principalmente por defectos del tabique ventricular; gastrointestinales (2%) como el ano imperforado; y del sistema nervioso (hidrocefalia, mielomeningocele, etc.)^{2,9}.

Entre ellas es importante destacar que el riñón en hendidura se acompaña con alta frecuencia a anomalías de la Vena Cava Inferior como por ejemplo las de tipo doble, izquierda y pre-istmica (*Fig. 19*).

Su coexistencia puede ser el resultado de una embriogénesis simultánea durante las semanas 4 y 10 de gestación¹¹.

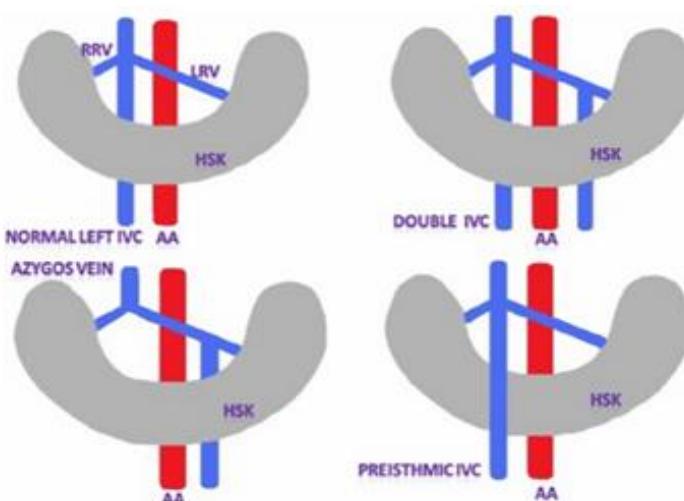


Fig. 19. Esquema de las variaciones en la Vena Cava Inferior

Algunas cromosomopatías como la trisomía 18, la trisomía 9 o el síndrome de Turner también pueden estar asociados con este tipo de malformación renal^{5, 9, 14}. El 33% por ciento de los pacientes con síndrome de Turner presenta alguna malformación renal, siendo el 7% riñón en hendidura^{6, 13}.

DIAGNÓSTICO

Gracias a los avances en la evaluación gestacional y la mejoría en la resolución de la ecográfica, es posible un diagnóstico prenatal del riñón en hendidura, siendo las malformaciones del aparato urinario la patología más frecuentemente diagnosticada en este periodo. De esta forma, podríamos realizar un seguimiento apropiado de la anomalía y detectar de forma precoz las complicaciones o síndromes asociados^{8, 14, 15}.

Entre los hallazgos ecográficos prenatales del riñón en hendidura destacan: un polo inferior fusionado, mal definido y un tamaño renal inferior al normal; todos ellos difíciles de diagnosticar debido a que presentan una ecogenicidad muy similar a la del intestino. Por ello uno de los datos más característicos y útiles en el diagnóstico prenatal es el ángulo de orientación de las pelvis renales. A medida que el feto aumenta su edad gestacional, las pelvis renales van girando en sentido anterior, de forma que en el tercer trimestre el ángulo que forma la pelvis es menor que en el segundo. Sin embargo, en los riñones en hendidura el cambio de angulación entre un trimestre y otro es menor¹⁴ (*Tabla 2*).

Tabla 2. Ángulos pélvicos en riñón en hendidura y riñón normal en el segundo y tercer trimestre de gestación

	Pelvic angle (°) ± SD (range)	
	Second trimester	Third trimester
Horseshoe kidney	115.9 ± 9.0 (96–130)	110.3 ± 11.4 (86–127)
Normal kidney	172.1 ± 4.3 (166–180)	161.4 ± 4.8 (151–170)

De esta forma, estudios recientes postulan que un ángulo de pelvis renales inferior a 140° (punto de corte) medido en cortes axiales es altamente sugestivo de riñón en hendidura. Una vez sospechado, se debe realizar un análisis más detallado para su confirmación y búsqueda de anomalías asociadas^{14, 16}.

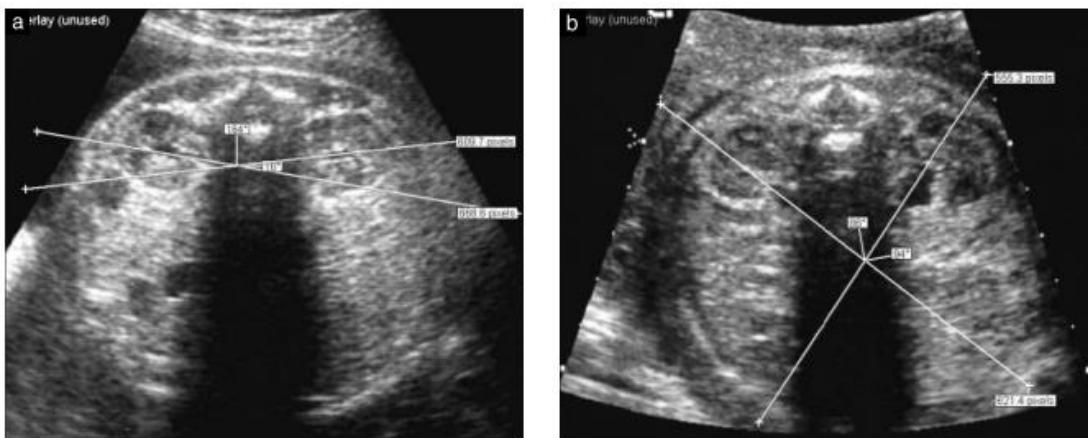


Fig. 20. Medición del ángulo pélvico en A. Riñón normal y B. Riñón en herradura

El reciente desarrollo de la imagen Doppler 3D ha proporcionado una información de la anatomía vascular mucho más detallada en aquellos casos en los que el 2D era insuficiente. Conociendo que la mayoría de los riñones en herradura son irrigados por las arterias renales derivadas de la aorta abdominal por debajo del istmo o por ramas procedentes de las arterias ilíacas comunes¹¹, otro dato que nos puede ayudar en su diagnóstico prenatal es la detección de arterias renales aberrantes mediante la combinación de la ecografía Doppler 2D y 3D como muestra el ejemplo de la *Fig.21*. En ella podemos observar las imágenes 3D Doppler de una gestante de 32 semanas con un feto diagnosticado de riñón en herradura, en el que la vascularización renal es suministrada por dos arterias renales junto con una rama aberrante de la ilíaca (doble flecha) que irriga el polo inferior del mismo lado¹⁷.

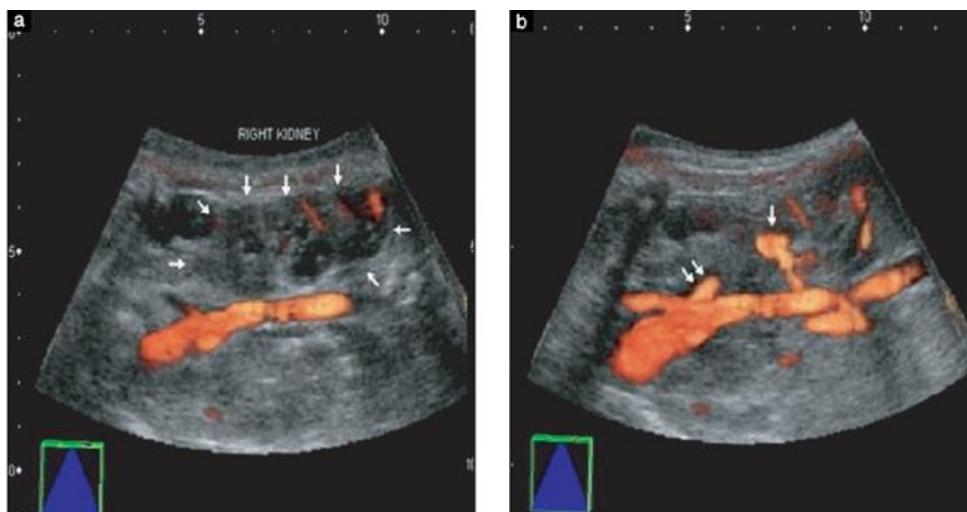


Fig. 21. Doppler 3D.

Sin embargo, el uso de esta técnica para el diagnóstico prenatal de estas malformaciones renales está todavía muy limitado, quizás por nuestro pobre

conocimiento respecto a la anatomía funcional fetal y las numerosas y complejas variaciones vasculares del sistema fetal¹⁷.

Con respecto al diagnóstico posnatal, dado que la mayoría de los riñones en hendidura cursan de forma asintomática, suele ser incidental a través de pruebas no invasivas como es la ecografía o la ureterografía intravenosa⁴.

PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes con un riñón en hendidura presentan otras anomalías congénitas, algunas de ellas incompatibles con la vida más allá del periodo neonatal pero, fuera de estos casos, esta anomalía congénita no afecta a la supervivencia².

Sin embargo, las anomalías anatómicas que lo definen predisponen a una alteración en el drenaje del sistema colector que junto a una mayor incidencia del síndrome de la unión pieloureteral, predispone a estos pacientes a la formación de litiasis, infecciones e hidronefrosis en un porcentaje superior al de la población sana¹⁸.

Los avances en el diagnóstico por imagen, así como en el tratamiento quirúrgico de las complicaciones asociadas han mejorado de forma muy considerable el pronóstico de estos pacientes. Por ejemplo, la amplia variabilidad en la vascularización del riñón en hendidura podría dificultar los procedimientos quirúrgicos, sin embargo gracias a la elevada sensibilidad actual del TC para la detección de los vasos renales es posible un estudio anatómico detallado de cada paciente previo a la intervención^{13, 19} (Fig.22). Otro ejemplo



Fig. 22. Reconstrucción 3D de una TC-MC de riñón en hendidura.

de mejora lo encontramos en el desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas para complicaciones como las litiasis renales, donde se ha dejado atrás la cirugía abierta y se han incorporado procedimientos como la LEOC (Litotricia por ondas de choque), nefrolitotomía percutánea o ureteroscopia mediante fibroureteroscopios flexibles¹⁸.

CASO CLINICO

Se revisó retrospectivamente un caso clínico de una mujer de 32 años de la localidad de Zaragoza con riñón en hendidura. La paciente acude a Urgencias del Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa” en Febrero del 2011 por un cuadro de cólico renal izquierdo con fiebre.

En la anamnesis se detalla la ausencia de alergias medicamentosas conocidas y dos antecedentes personales urológicos de interés: el diagnóstico de riñón en hendidura y varios cólicos renales izquierdos de repetición, que han precisado cateterismos ureterales izquierdos urgentes en cuatro ocasiones en los últimos años. Se le realiza una Urografía intravenosa (UIV) donde se aprecia dilatación de la pelvis y cálices izquierdos y retardo en la eliminación de contraste (*Fig.23*). Se decide ingreso para estudio y tratamiento.



Fig. 23. UIV. Febrero 2011

Durante la hospitalización se le practicó un cateterismo ureteral izquierdo urgente sin complicaciones. Dada la buena evolución clínica, se procedió al alta con una cita para la retirada del catéter en un mes.

En Febrero del 2013, durante el seguimiento por la Unidad de Litiasis del servicio de Urología, se le realizó otra UIV en la que se aprecia un retardo en la eliminación de contraste por el riñón izquierdo. Ante la sospecha de una megacaliosis izquierda, en Marzo del mismo año se realizó un renograma isotópico con estímulo diurético donde aparece una discreta dilatación pielocalicial izquierda con buena excreción del radiotrazador. Se descarta dicha anomalía y se continúa con el seguimiento.

La paciente acudió varias veces a urgencias por episodios de cólicos renales no complicados, hasta que en Agosto del 2013 ingresó por un cuadro de dolor lumbar izquierdo irradiado por el trayecto ureteral, acompañado de náuseas, vómitos y escalofríos, sin fiebre y refractario a analgesia. A la exploración física el abdomen era blando, depresible y con dolor lumbar izquierdo a la palpación. Se realizó una analítica de sangre donde destacan 12.000 leucocitos/ml y una ecografía en la que se apreciaba un riñón en hendidura con una dilatación pielocalicial izquierda grado IV (Fig.24).

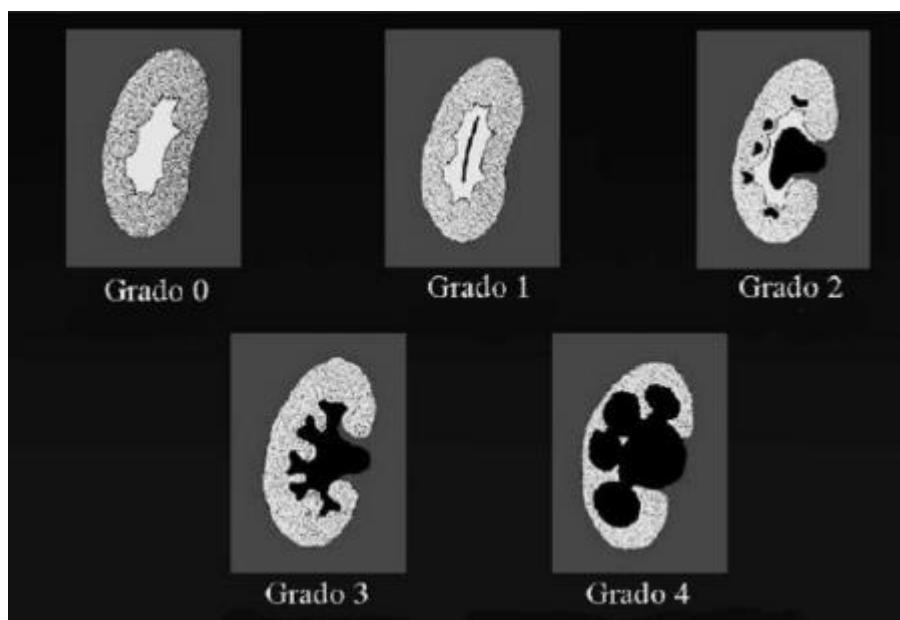


Fig. 24. Esquema ECO. Grados de ectasia pielocalcial

Ante el cuadro de cólico renal complicado, se practicó nueva derivación urinaria de urgencia con la colocación de un catéter doble J y se ingresó para la realización de una pielografía ascendente bajo anestesia donde se aprecia un uréter izquierdo permeable en todo su trayecto sin defectos de repleción y dilatación pielocalcial izquierda sin defectos de repleción intrarrenales (litiasis expulsada).

Tras la antibioterapia y fluidoterapia, la paciente permaneció clínicamente estable y afebril, por lo que se le dio de alta. Ante la sospecha de un posible síndrome de la unión pieloureteral (SUPU), se citó para la realización de un TC (*Fig.25*).

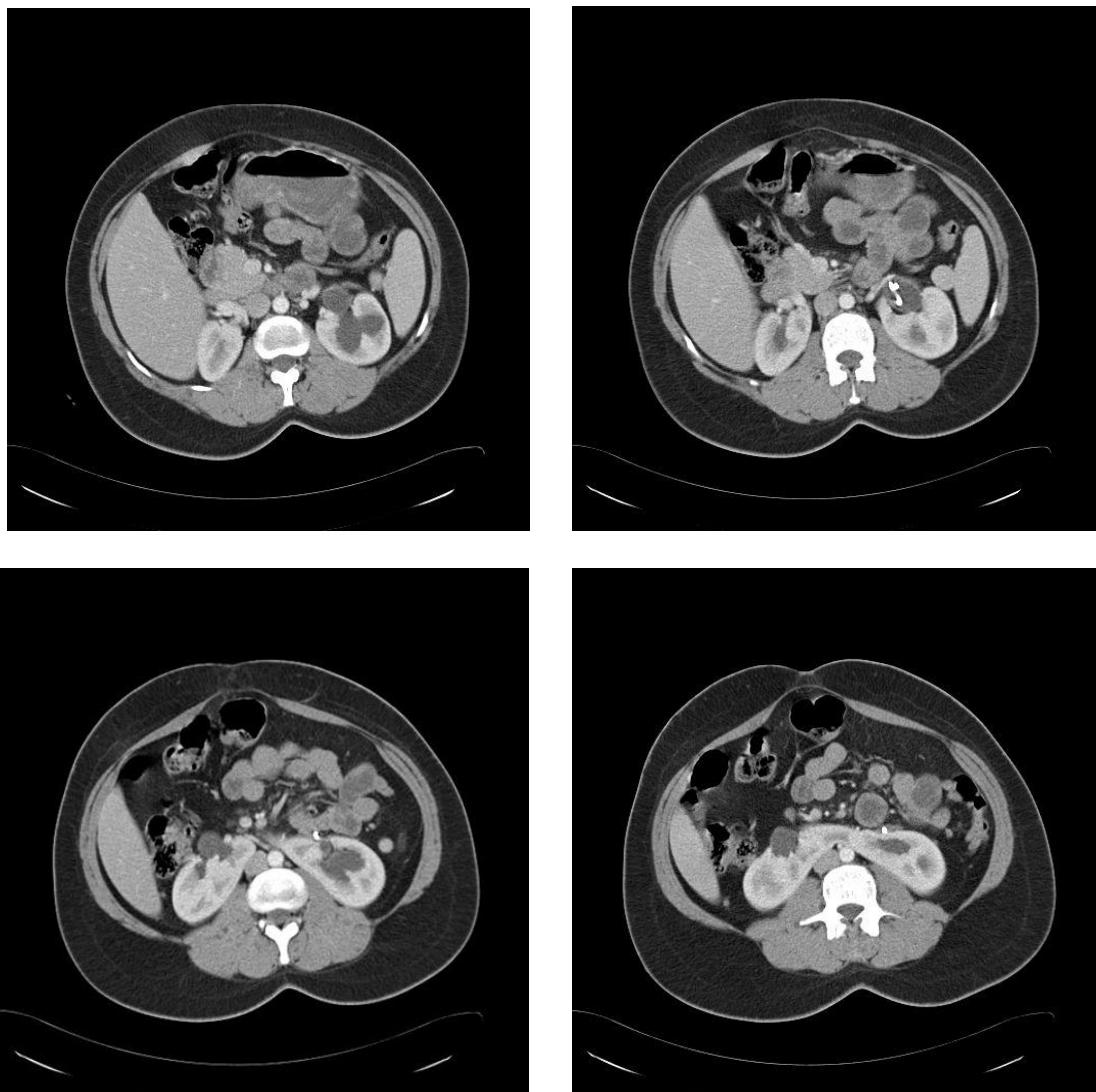


Fig. 25. TC.

Dada la confirmación diagnóstica mediante las pruebas de imagen de estenosis pieloureteral en el riñón izquierdo se programó la realización de una pieloplastia laparoscópica en riñón en hendidura. La técnica quirúrgica realizada consistió en:

- Acceso transperitoneal y colocación de trocar óptico y tres tocares de trabajo. Identificación del riñón en posición anterior y medial.
- Disección del uréter izquierdo hasta la pelvis renal, identificando la arteria renal situada en posición anterior y superior al uréter (*Fig.26*).

- Liberación de la pelvis renal y la unión pieloureteral de todas sus adherencias adyacentes donde observamos una inserción alta del uréter (*Fig.27*).
- Apertura longitudinal de la unión pieloureteral hasta la pelvis renal (*Fig.28 y 29*).
- Reconstrucción de la unión pieloureteral mediante pieloplastia no desmembrada y colocación de un catéter doble J (*Fig.30 y 31*).

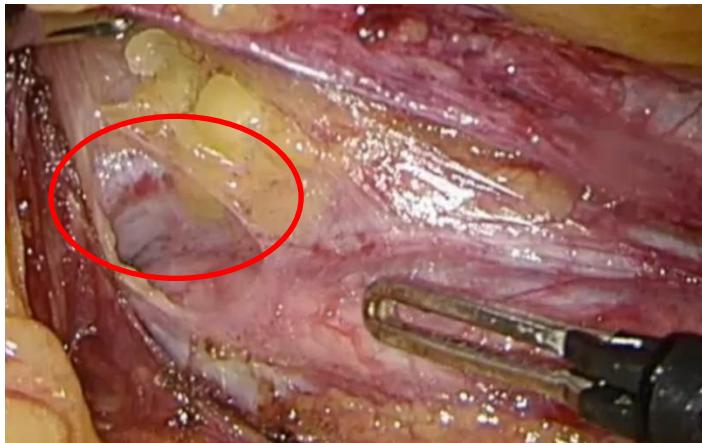


Fig. 26. Pieloplastia laparoscópica.

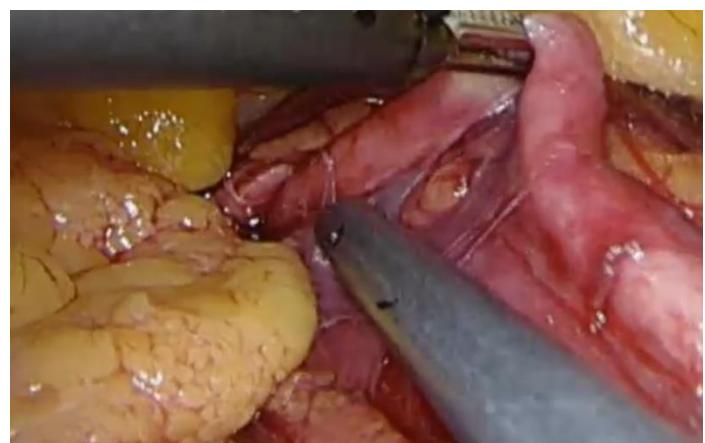


Fig. 27.



Fig. 28.



Fig. 29.



Fig. 30.

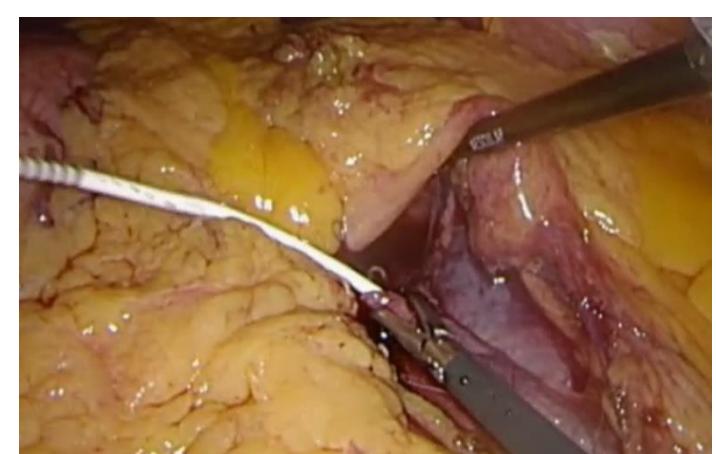


Fig. 31.

Al tercer día posoperatorio se le dio de alta siendo portadora de catéter ureteral. Se citó para revisión en la consulta de Urología al mes de la intervención con renograma diurético, gammagrafía, UIV y retirada del catéter.



Fig. 32. UIV. Mayo 2015

En la UIV se observó una captación simétrica del parénquima del riñón en hendidura, una dilatación crónica de los cálices izquierdos pero con una eliminación simétrica en fase excretora (Fig.32). Por otro lado, se observó un renograma no obstructivo y una captación correcta del isotopo con función renal diferencial simétrica en la gammagrafía (Fig.33 y 34).

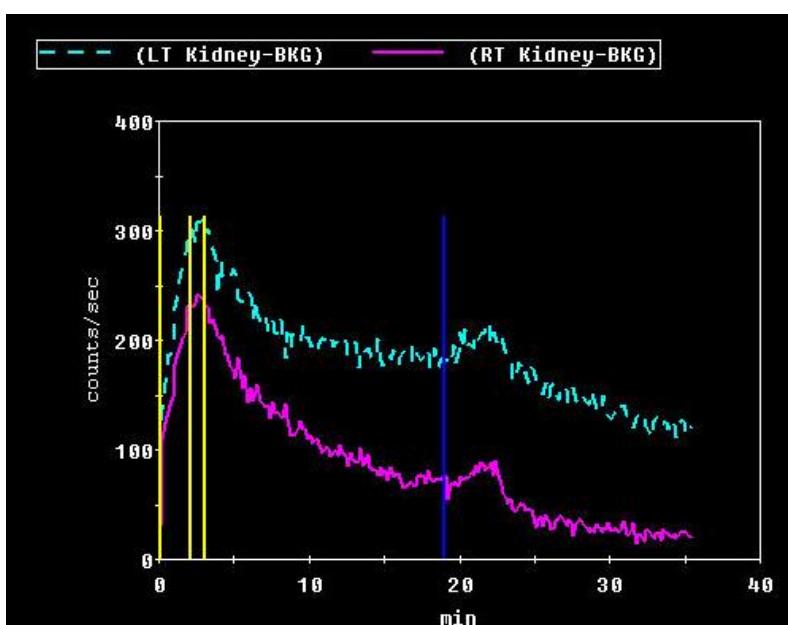


Fig. 33. Renograma. Mayo 2015

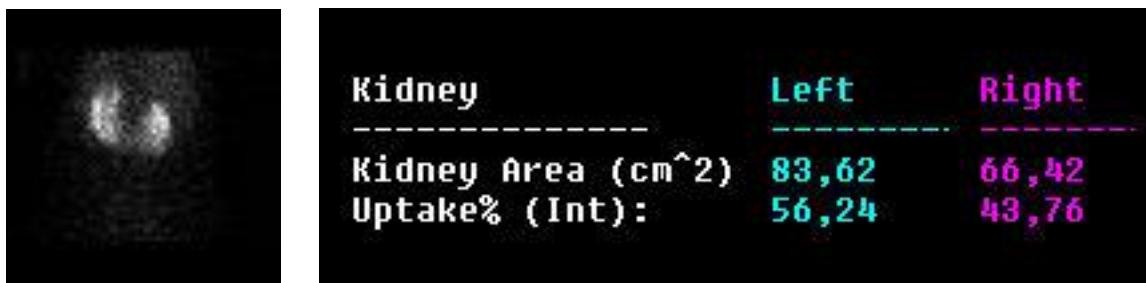


Fig. 34. Gammagrafía renal

Dada la buena evolución se programan revisiones periódicas en la consulta para seguimiento de la anomalía.

DISCUSION

El conocimiento embriológico de la formación y desarrollo de los diferentes aparatos y sistemas nos permite, junto con los programas de seguimiento gestacional y las técnicas de imagen como la ecografía, una detección prenatal de muchas anomalías congénitas⁷.

Sin embargo, como sucede en el caso del riñón en hendidura presentado, hoy en día todavía se siguen realizando diagnósticos posnatales durante el estudio de sus complicaciones clínicas^{14, 15} o de manera incidental durante revisiones rutinarias. Entre ellas, la urolitiasis de repetición es la más frecuente (20-60%)^{13, 18}, presentada como dolor lumbar irradiado por el trayecto ureteral, acompañado de náuseas, vómitos y escalofríos, tal y como acude a urgencias la paciente del caso en varias ocasiones.

Estos cuadros clínicos de repetición obligan a derivar al paciente a un servicio de Urología para realizar un estudio más detallado de la vía urinaria mediante pruebas complementarias.

Gracias a las pruebas de imagen actuales podemos conocer con más detalle las características anatómicas y funcionales del sistema urinario en un paciente con riñón en hendidura, y detectar además otras anomalías asociadas al mismo^{2, 4, 9, 11}. De los estudios de imagen funcionales, se realizó un Renograma isotópico con estímulo diurético, que evidenció una buena captación del radiotrazador por el parénquima renal, con discreta dilatación de la pelvis izquierda y excreción enlentecida, que sugería una patología obstructiva a ese nivel. Por otro lado, la Tomografía Computerizada (TC)

nos permite una evaluación anatómica del tracto reno-uretero-vesical de forma global ^{7, 9, 19}. Entre las características propias del riñón en hendidura descritas en la literatura, la paciente presenta una posición anómala de la arteria renal izquierda (anterior y superior al uréter), malrotación de la pelvis renal en posición anterior e inserción anterior-alta del uréter al riñón. Además, con la introducción del contraste, esta prueba tomográfica puso de manifiesto un síndrome de la unión pieloureteral en el hemirriñón izquierdo, confirmando la sospecha de patología obstructiva sugerida por el Renograma.

El hallazgo aislado de un riñón en hendidura no es indicación de cirugía, sin embargo dada la presencia de un síndrome de la unión asociado, precisó la realización de una pieloplastia ¹⁰ laparoscópica “no desmembrada” para su resolución. En este caso, a diferencia del procedimiento habitual, no se seccionó el uréter en su totalidad.

Los casos de riñón en hendidura requieren un seguimiento periódico para la detección precoz de posibles complicaciones futuras ^{14, 15}. En este caso en concreto, quizás debería ser más estrecho ya que, apoyándonos en las hipótesis embriológicas, los istmos formados por tejido parenquimatoso presentan mayor riesgo de desarrollar neoplasias malignas ^{8, 9}. Dado que la TC nos muestra una captación homogénea de contraste, idéntica a los dos hemirriñones, podríamos sospechar que se trata de tejido funcionante y por tanto presenta un riesgo incrementado a malignizar.

CONCLUSIONES

- Las malformaciones del aparato urinario son las anomalías congénitas más frecuentes y, por lo tanto, la patología más diagnosticada en la etapa prenatal; siendo el riñón en herradura el de mayor porcentaje de todas ellas.
- Predomina en el sexo masculino con una relación 2:1.
- La observación y la medición del ángulo de la pelvis renal mediante ecografía es un método sencillo y útil para la detección del riñón en herradura durante la gestación.
- Los síntomas más frecuentes son el dolor abdominal irradiado por el trayecto ureteral y la fiebre, secundarios a litiasis renales e infecciones recurrentes del tracto urinario. Aunque la mayoría de los pacientes portadores de riñón en herradura cursan de forma asintomática.
- De las técnicas de imagen diagnosticas la Tomografía Computarizada es el mejor método para su detección y evaluación durante el periodo posnatal.
- El riñón en herradura no requiere tratamiento quirúrgico, solamente requerirá cirugía en caso de anomalías renales congénitas asociadas como el síndrome de la unión pieloureteral.
- La importancia en el seguimiento de esta malformación renal radica en la detección precoz de tumores renales que se desarrollan con más frecuencia en el riñón en herradura que en la población general.

BIBLIOGRAFIA

1. Sadler TW. Langman. Embriología médica. 12a ed. España: Wolters Kluwer Health España, S.A.; 2012. Cap. 15. p. 235-263
2. Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. Campbell – Walsh Urología. Vol 4. 9a ed. Buenos aires: Médica Panamericana S.A.; 2009. Cap 106. p. 3121 - 3148
3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 9a ed. España: Elsevier; 2013. Cap 12. p. 245 – 288.
4. Muttarak M, Sriburi T. Congenital renal anomalies detected in adulthood. Biomed Imaging Interv J.2012; 8: e7
5. Gutiérrez M, Rodriguez F, Guerra JC. Anomalías renales de posición, forma y fusión: análisis radiológico. 2012. CIR [Internet]; 3. Disponible en: http://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/diciembre13/ecuador/ecu_esp_anol_a.pdf
6. Romero FJ, Barrio AR, Lanchas I, Jiménez A, Arroyo I, Pitarch V. Anomalías renales de número, posición, forma y orientación: Nuestra experiencia. 2003. Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura [Internet]. Disponible en: <http://spaoxey.es/sites/default/files/pdfs/anomaliasrenales.pdf>
7. Motta GA, Ortiz JL, Aguilar R, Escobedo R, Castillo JA. Malformaciones congénitas del sistema urinario: Abordaje Radiológico y por Imagen con análisis de la terminología aplicada. Anales de Radiología México. 2008; 4: 259- 278
8. Rodriguez D. Riñón en herradura asociado a variantes anatómicas. Medicina Legal de Costa Rica. Marzo 2009; 26 (1): 73-80
9. Schiappacasse G, Aguirre J, Soffia P, Silva CS, Zilleruelo N. CT findings of the main pathological conditions associated with horseshoe kidneys. Br J Radiol. 2015 Jan;88(1045)
10. Lozano R. Horseshoe Kidney. Case presentation and review. Revista Médica Hondureña. 2000; 68:105-109
11. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, Protopsalti V, Tsitouridis I, Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. Surg Radiol Anat. 2014 Aug;36(6):517-26
12. Merino B, San Norberto EM, Martín JM, Revilla A, Núñez E, Vaquero C. Tratamiento endovascular de aneurisma de aorta abdominal asociado a riñón en herradura: a propósito de dos casos y revisión de la literatura. Angiología. 2012;64(2):84-91
13. Basso LS, Pasqualotto FF, Godoy AEG. Abnormal vascular supply of the horseshoe kidney: case report and review of the literature. Int J Exp Clin Anat 2011 5: 48-52

14. Cho JY, Lee YH, Toi A and Macdonald B. Prenatal diagnosis of horseshoe kidney by measurement of the renal pelvic angle. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005, 25: 554–558.
15. Dezerega V, Corral E, Sepúlveda W. Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias. *Revista Chilena de Ultrasonografía*. 2000; 3 (4): 122-133
16. Múnera PA, Villa JC, Restrepo JC. Diagnóstico prenatal de riñón en herradura. 2014. Ecopradosa [Internet]. Disponible en: <http://www.ecopradosa.com/image.ashx?i=130165.pdf&fn=>
17. Hsu CY, Chen CP and Lin CJ. An aberrant renal artery arising from the iliac artery imaged by three-dimensional power Doppler ultrasonography: a sign of fetal horseshoe kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007, 29: 358–359
18. Symons SJ, Ramachandran A, Kurien A, Baiysha R. and Desai MR. Urolithiasis in the horseshoe kidney: a single-centre experience. *BJU International* 2008, 102: 1676–1680.
19. Glodny B, Petersen J, Hofmann KJ, Schenk C, Herwig R, Trieb T, et al. Kidney fusion anomalies revisited: clinical and radiological analysis of 209 cases of crossed fused ectopia and horseshoe kidney. *BJU International* 2009, 103: 224–235.
20. Cascio S, Sweeney B, Granata C, Piaggio G, Jasonni V, Puri P. Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction in children with horseshoe kidney: treatment and outcome. *J Urol.* 2002 Jun; 167(6):2566-8.