

¿Deben controlarse los riñones en herradura con anomalías urológicas asociadas?

D. Cabezalí Barbancho, A. Gómez Fraile, F. López Vázquez, R. Tejedor Sánchez, A. Aransay Bramtot

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

RESUMEN

Introducción. El riñón en herradura (RH) constituye la anomalía más frecuente dentro del grupo de las anomalías de fusión renal, con una incidencia variable según las series del 13 al 24%. Un 52% presentan anomalías urológicas asociadas. El objetivo de la comunicación es mostrar cuándo deben ser tratadas.

Material y métodos. Hemos estudiado retrospectivamente los casos clínicos de 39 niños diagnosticados de RH y controlados en nuestro hospital en el período de 1990-2007. En cada caso hemos analizado los siguientes parámetros: sexo, edad al diagnóstico, tipo de anomalía asociada, tratamiento, complicaciones postoperatorias, resultados y tiempo de seguimiento.

Resultados. Hubo un claro predominio de los niños con 32 casos. La edad media al diagnóstico fue de 3,3 años. 18 pacientes (46,1%) presentaron anomalías urológicas asociadas: 9 hidronefrosis, 6 reflujos vésico-ureterales y 3 duplicidades renales, precisando tratamiento quirúrgico el 55,5% de ellas (10 casos). Se efectuaron 6 pieloplastias, 2 tratamientos endoscópicos del reflujo, una heminefrectomía polar superior y una ureteroneocistostomía. 3 hidronefrosis y 3 reflujos se han seguido conservadoramente. La obstrucción de la unión pieloureteral se produjo por un vaso polar en cuatro casos (67%). No hubo complicaciones y actualmente están asintomáticos con un tiempo medio de evolución de 3,6 años (rango: 2-6 años).

Conclusiones. Todos los RH con anomalías urológicas asociadas debe controlarse, ya que por encima del 50% son subsidiarias de corrección quirúrgica. Las dilataciones renales obstructivas presentan una alta incidencia de vasos polares por lo que creemos aconsejable la necesidad de practicar un TAC helicoidal para descartar su presencia y planificar mejor la intervención.

PALABRAS CLAVE: Riñón en herradura; Anomalías urológicas.

SHOULD HORSESHOE KIDNEYS WITH ASSOCIATED UROLOGICAL ABNORMALITIES BE CONTROLLED?

ABSTRACT

Introduction. Horseshoe kidney (HK) is the most common renal fusion anomaly. Urological anomalies (UA) occurs in 52% of HK. The objective of this paper is to know if it's necessary to follow up for a long time the asymptomatic cases of HK with UA. Material and methods

Correspondencia: Daniel Cabezalí Barbancho. C/ Beasain, 35. 6º F. 28041 Madrid. E-mail: dcabezali@yahoo.es

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Febrero 2010

We reviewed retrospectively 39 cases of children in whom HK was diagnosed in our hospital during 1990 to 2007. The following features have been taken into account: sex, age at diagnosis, associated anomalies, treatment, postoperative complications, results and time of follow-up.

Results. The mean age at diagnosis was 3 years. 18 patients (46.1%) had associated urological anomalies: 9 hydronephrosis, vesicoureteral reflux 6 and 3 kidney duplication. 10 cases of them (55%) were surgically treated: 6 pyeloplasty, 2 endoscopic reflux, one upper pole heminephrectomy and one ureteroneocystostomy. 3 hydronephrosis and 3 vesicoureteral reflux were managed conservatively. The ureteropelvic junction obstruction (UJO) was caused by a crossing lower-pole vessel in four cases (67%) and two by a high ureteral insertion. Three of this cases of obstruction (50%) were acquired over the time (along 5-7 years from diagnosis of hydronephrosis) There were no complications and the mean time of follow up has been 3.6 years (range: 2-6 years)

Conclusions. We think that all HK associated with UA should be controlled, as above 50% are subsidiaries of surgical correction. The hydronephrosis can be obstructive over the time and it could be necessary to check them for a long time.

KEY WORDS: Horseshoe kidney; Urological anomalies.

INTRODUCCIÓN

Los riñones en herradura (RH) constituyen la anomalía de la fusión renal más frecuente, uniéndose por el polo inferior en más del 90% de las ocasiones. Es el resultado de la fusión de las dos blastemas nefrogénicas durante la cuarta semana de gestación⁽¹⁾. La incidencia de RH varía según diferentes series y oscila de 1/400 a 1/800 nacidos vivos⁽²⁾. Cerca de un tercio de los pacientes con RH se mantienen sin diagnosticar a lo largo de su vida⁽³⁾ y suelen permanecer asintomáticos en el 90% de las ocasiones. Cuando se presentan los síntomas, ocurren generalmente secundarios a hidronefrosis, infecciones del tracto urinario o litiasis. La hidronefrosis puede llegar a ser obstructiva en el 30% de los casos⁽⁴⁾. Kao et al. vieron en su serie que solo el 2,3% de los RH diagnosticados al nacimiento presentaban hidronefrosis con patrón de eliminación obstructivo en el renograma. Este hecho indi-

ca que en la mayoría de los casos la obstrucción se desarrolla con el tiempo.

Exponemos los resultados de nuestra serie de RH, en la que observamos, como otros autores, que existe un riesgo potencial de desarrollar hidronefrosis y de que esta pueda llegar a tener un patrón de eliminación obstructiva en algún momento de la evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS

En el período entre 1997 y 2007, 39 pacientes fueron diagnosticados de RH en nuestro centro. El diagnóstico se realizó mediante ecografía abdominal y en ella se evaluó el diámetro anteroposterior de la pelvis renal, el grado de dilatación, el grosor de la corteza renal y el diámetro distal del uréter. En los casos dudosos se confirmó mediante gammagrafía renal: Tc 99m-ácido dimercaptosuccínico (DMSA) o renograma diurético con Tc99m-mercapto acetil triglicina (MAG-3) para evaluar la eliminación renal en los casos de hidronefrosis. El renograma diurético se llevó a cabo con una sonda vesical y se consideró obstructivo cuando el tiempo de eliminación del radioisótopo fue mayor de 20 minutos después de la inyección del diurético (furosemida 1 mg/kg). Aquellos con diagnóstico de obstrucción pieloureteral (OPU) se les realizó una pieloplastia. En tres casos con hidronefrosis y dudas sobre la etiología obstructiva se efectuó previo a la cirugía una tomografía axial computerizada (TAC) helicoidal para desechar la presencia de vasos polares.

En los pacientes con clínica de infección urinaria (ITU) o cuando en la ecografía se visualizó el uréter distal dilatado se realizó un cistografía miccional seriada (CUMS) para descartar la presencia de reflujo véscoureteral (RVU). El RVU se manejó de manera expectante excepto en los casos de ITUs de repetición o empeoramiento de la función renal. En estos se trató de manera endoscópica o mediante cirugía convencional si fracasó el tratamiento anterior.

En la reevaluación de las OPU se realizó una ecografía y un renograma diurético a los seis meses de la intervención para valorar la dilatación del sistema, el patrón de eliminación y la función renal.

Hemos analizado los siguientes parámetros: edad, sexo, anomalías urológicas asociadas, función renal previa y posterior al tratamiento, etiología de la OPU, tipo de intervención en los pacientes operados, resultado final y tiempo de seguimiento.

RESULTADOS

La distribución por sexo de los 39 casos de RH fue: 32 niños (83%) y 8 niñas (17%). Se identificaron anomalías urológicas en 16 pacientes (41%): 9 hidronefrosis (56,2%), 4 reflujo vesicoureterales simples (25%) y 3 duplicidades renales (18,2%), dos de ellas con RVU.

La ecografía al diagnóstico de las hidronefrosis mostró una ectasia grado II en 6 pacientes (67%), grado III en dos (22%) y grado IV en uno (11%). El renograma diurético mostró un patrón de eliminación obstructivo en 6 pacientes (67%). En tres pacientes el patrón de eliminación fue obstructivo en el momento del diagnóstico de la hidronefrosis. En los otros tres casos la hidronefrosis pasó de grado II a grado IV y se hicieron obstructivas con el paso del tiempo (a los 5, 6 y 7 años del diagnóstico de la hidronefrosis). Estos seis pacientes se intervinieron mediante pieloplastia desmembrada según la técnica de Anderson-Hynes. La etiología de la OPU fue un vaso polar en cuatro casos (67%) y una inserción alta del uréter en dos (33%) El renograma con MAG-3 posterior al tratamiento mostró un patrón de eliminación normal en cinco casos y una anulación renal en un paciente. En la ecografía de control se observó una ectasia grado II en dos casos y en el resto fueron normales.

El RVU se corrigió en tres de los cuatro pacientes (75%) por ITUs de repetición y empeoramiento de la función renal. En los tres se empleó tratamiento endoscópico. En uno de ellos fracasó el tratamiento endoscópico y se realizó una ureteroneocistomía según la técnica de Cohen. Actualmente, todos están sin RVU.

Las duplicidades renoureterales se asociaron a RVU en dos casos y ambos se trataron endoscópicamente. A uno de ellos se le realizó una heminefrectomía polar superior por anulación funcional.

DISCUSIÓN

El riñón en herradura constituye la anomalía más frecuente dentro del grupo de las fusiones renales. Su incidencia oscila entre 1/400 y 1/800 recién nacidos vivos según diferentes series⁽²⁾. 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. En el 90% de los casos están unidos por el polo inferior y generalmente esta unión o istmo está situada en la parte baja del abdomen, por delante de los grandes vasos y debajo de la unión de la arteria mesentérica inferior y la aorta. Esta anomalía renal es más frecuente en varones que en mujeres.

Hay una asociación frecuente con otras anomalías. Boatman et al. publicaron que un tercio de los pacientes con riñón en herradura tenían, al menos, otra anomalía asociada⁽⁵⁾. Los sistemas principalmente afectados son el gastrointestinal, esquelético, cardiovascular y sistema nervioso central.

Las anomalías urológicas asociadas con más frecuencia son el RVU y la hidronefrosis. Esta asociación está presente en porcentajes similares en las diferentes series de la literatura: Segura et al. publicaron un incidencia de RVU del 26% y del 13% de OPU⁽⁶⁾, Pitts y Muecke del 8 y 32%⁽⁷⁾ y Wilson y Azmy del 26 y 15%, respectivamente⁽⁸⁾. Series más recientes como la de Cascio et al. muestran resultados similares: en una revisión de 50 pacientes, 13 casos presentaron RVU (26%) y 12 OPU (24%)⁽¹⁾. Nuestros datos revelan la presencia de hidrone-

frosis obstructiva en 6 pacientes (15%) de RVU en otros 6 (15%) (sumando el RVU simple y el asociado a sistema doble) y doble sistema renal en 3 (8%). También hay publicadas otras anomalías como hipospadias y criptorquidia en el 4% de los niños y útero bicorne o vagina septada en el 7% de las niñas⁽⁵⁾.

El diagnóstico del RH puede realizarse con varios métodos de imagen, como la ecografía, el TAC o la resonancia magnética nuclear. Kaot et al. demostraron que la gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) identifica el istmo en el 100% de los casos y se podría emplear para confirmar el diagnóstico en los casos de dudas⁽⁴⁾.

La presencia de RH no afecta habitualmente a la esperanza de vida, y cerca de un tercio de los pacientes con RH no se diagnostican durante su vida⁽³⁾. Generalmente se mantienen asintomáticos en más del 90% de las ocasiones⁽⁸⁾, aunque estos datos contrastan con la serie de Cascio et al. en la que 42 de 50 niños se diagnosticaron por diversos síntomas⁽⁹⁾. Cuando hay clínica, generalmente es secundaria a hidronefrosis, ITU o litiasis. Estos pacientes pueden referir dolor abdominal leve. Si el dolor se localiza en el abdomen superior y se exagera con cambios de posición de supina a sentado, puede deberse al síndrome de Rovsing. Este síndrome se debe a una compresión de la aorta por el istmo renal, produciendo compromiso vascular, nervioso y una variedad de alteraciones urinarias. El tratamiento de este síndrome consiste en la sinfisiotomía, pero en la división del istmo hay riesgo de hemorragia y formación de fístulas⁽¹⁰⁾.

La causa principal de hidronefrosis es la obstrucción de la unión pieloureteral (OPU). La hidronefrosis puede llegar a ser obstructiva en el 30% de los casos⁽⁴⁾. Kao et al. vieron en su serie que solo el 2,3% de los RH diagnosticados al nacimiento presentaban hidronefrosis con patrón de eliminación obstructivo en el renograma. Este hecho indica que en la mayoría de los casos la obstrucción se desarrolla con el tiempo. En nuestra serie, en tres pacientes la hidronefrosis pasó de un grado II a IV y su renograma evolucionó hacia un patrón de eliminación obstructivo a los 5, 6 y 7 años, respectivamente desde el diagnóstico de la hidronefrosis. En nuestro caso, la OPU se produjo principalmente por vasos polares (4 casos). Los RH tienen una única arteria renal para cada riñón en el 30% de los casos, pero en la mayoría la irrigación de los RH es variable y se produce por múltiples vasos. El aporte vascular del istmo es proporcionado por un vaso aislado y puede provenir de la aorta, de la iliaca común o de la arteria mesentérica inferior⁽¹¹⁾. Un vaso polar que inicialmente no produce obstrucción puede, con el crecimiento del riñón, llegar a dificultar el paso a través de la unión pieloureteral.

Hay una alta incidencia de resolución espontánea del RVU en los pacientes con RH y su manejo no difiere del RVU en niños con riñones normales.

Las litiasis en el tracto urinario se pueden desarrollar en el 20% de los pacientes con RH. Suele ser secundaria a la ectasia, pero no se pueden descartar factores metabólicos⁽¹²⁾.

Parece que existe una mayor incidencia de tumores en la pelvis renal y de neuroblastoma en pacientes con RH com-

parado con la población general. El tumor de Wilms es el segundo tumor más frecuente en pacientes con RH^(13,14).

Cascio et al., basándose en los datos de su serie, recomiendan efectuar en los pacientes con RH diagnosticado mediante ecografía y con sintomatología de ITU una CUMS para descartar RVU. El renograma diurético con MAG-3 se llevaría a cabo en aquellos casos de hidronefrosis en ausencia de RVU para descartar OPU. En los pacientes diagnosticados de manera casual mediante ecografía recomienda realizar una gammagrafía renal con DMSA para confirmar el diagnóstico y valorar la función relativa de cada hemirriñón⁽⁹⁾.

Las ectasias pélvicas leves no obstructivas en riñones normales evolucionan hacia la resolución a diferencia de lo que ocurre en estos mismos casos en los RH en los que la hidronefrosis puede aumentar e incluso volverse obstructiva, requiriendo intervención quirúrgica en esos casos. Esta particularidad nos hace pensar que los RH deben ser seguidos en su evolución a lo largo del tiempo. Las dilataciones renales obstructivas presentan una alta incidencia de vasos polares, por lo que creemos aconsejable la necesidad de practicar una prueba de imagen como el TAC helicoidal para descartar su presencia y planificar mejor la intervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Woolf AS. A molecular and genetic view of human renal and urinary tract malformations. *Kidney Int.* 2000; 58: 500.
2. Weizer AZ et al. Determining the incidence of horseshoe kidney from radiograph data at a single institution. *J Urol.* 2003; 170: 1722-6.
3. Pitts WR, Muecke EC. Horseshoe kidneys: a 40 years experience. *J Urol.* 1975; 113: 743-6.
4. Kao PF et al. The 99mTc-DMSA renal scan and 99mTc-DTPA diuretic renogram in children and adolescents with incidental diagnosis of horseshoe kidney. *Nucl Med Commun.* 2003; 24: 525-30.
5. Boatman DL et al. Congenital anomalies associated with horseshoe kidney. *J Urol.* 1972; 107: 205-7.
6. Segura J et al. Horseshoe kidney in children. *J Urol.* 1972; 108: 333.
7. Pitts WR, and Muecke E. Horseshoe kidneys: a 40 year experience. *J Urol.* 1975; 113: 743.
8. Wilson C and Azmy A. Horseshoe kidney in children. *Br. J Urol.* 1986; 58: 361.
9. Cascio et al. Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction in children with horseshoe kidney: treatment and outcome. *J Urol.* 2002; 167: 2566-2568.
10. Lozano R. Riñón en herradura. Presentación de un caso y revisión. *Rev Med Hond.* 2000; 68: 105-109.
11. Kolln CP, Boatman DL. Horseshoe kidney a review of 105 patients. *J Urol.* 1972; 107: 203-204.
12. Raj GV, Auge BK, et al. Metabolic abnormalities associated with renal calculi in patients with horseshoe kidneys. *J Endourol.* 2004; 18: 157-61.
13. Dische MR, Johnston R. Teratoma in horseshoe kidneys. *Urology.* 1979; 13: 435-8.
14. Mesrobian HG, Kelalis PP, Hrabovsky et al. Wilms' tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms' Tumor Study. *J Urol.* 1985; 133: 1002-3.