

Riñón poliquístico en herradura. A propósito de un caso

Mercedes Moreiras-Plaza, Ana Fijó-Prieto, Graciela Lorenzo-García, Cintia Caramés-Feijoo, Luisa Palomares-Solla

Servicio de Nefrología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Vigo

NefroPlus 2021;13(1):111-113

© 2021 Sociedad Española de Nefrología. Servicios de edición de Elsevier España S.L.U.

RESUMEN

El riñón en herradura es una malformación congénita consistente en una fusión anormal de ambas unidades renales durante el desarrollo embrionario. Habitualmente, su diagnóstico es incidental. La enfermedad poliquística del adulto tiene transmisión hereditaria autosómica dominante y la aparición y desarrollo de múltiples quistes suelen manifestarse a partir de la cuarta o quinta década de la vida. La coincidencia de la enfermedad poliquística del adulto con un riñón en herradura es muy poco frecuente, con muy pocos casos descritos. Presentamos un nuevo caso y revisamos la bibliografía.

Palabras clave: Riñón en herradura. Poliquistosis. Enfermedad poliquística

INTRODUCCIÓN

El riñón en herradura es una malformación congénita consistente en una fusión anormal de ambas unidades renales durante el desarrollo embrionario. Esta fusión (en el 95% de los casos, por los polos inferiores) impide su ascenso y rotación posterior, por lo que el riñón queda en posición anterior y más baja. Constituye la anomalía de fusión renal más frecuente con una incidencia del 0,125-0,25%, aunque habitualmente su diagnóstico es incidental¹.

La enfermedad poliquística del adulto, con una incidencia de 1/400 a 1/4.000, tiene una etiología genética debido a mutaciones en los genes *PKD1* del cromosoma 16 y *PKD2* del cromosoma 4. Debuta clínicamente en la edad adulta y es una de las causas más frecuentes de insuficiencia renal y necesidad de diálisis².

La coincidencia de enfermedad poliquística del adulto con un riñón en herradura es muy poco frecuente, con muy pocos casos descritos³⁻¹⁰. Presentamos un nuevo caso.

Correspondencia: Mercedes Moreiras-Plaza

Servicio de Nefrología.

Hospital Álvaro Cunqueiro.

Estrada de Clara Campoamor, 341, 36213 Vigo, Pontevedra.

mercedes.moreiras.plaza@sergas.es

Revisión por expertos bajo la responsabilidad de la Sociedad Española de Nefrología.

CASO

Paciente de 41 años remitido por hallazgo de hipertensión arterial y deterioro de la función renal. Niega antecedentes nefrourológicos familiares ni personales de relevancia. En la exploración destacan cifras de TA de 149/100 mmHg y masas abdominales en ambos flancos. La analítica revela cifras de creatinina de 5,6 mg/dl, urea de 244 mg/dl y hemoglobina de 14,2 g/l. La ecografía abdominal muestra riñones de gran tamaño con todo el parénquima ocupado por múltiples quistes. La tomografía axial computarizada abdominopélvica confirma el aumento de tamaño renal con presencia de incontables quistes, apreciándose la fusión de ambos polos inferiores en la zona media (figs. 1 y 2).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El riñón en herradura es una anomalía bastante frecuente, resultado de la fusión de ambos riñones, mediante tejido renal o una banda fibrosa, generalmente por los polos inferiores, para la cual no se ha encontrado causa genética, pese a ser más habitual en varones, haberse descrito en hermanos o estar presente en los síndromes de Turner, de Edwards y de Laurence-Moon-Biedl, entre otros¹¹.

Los pacientes suelen ser asintomáticos, aunque las frecuentes anomalías vasculares o del sistema colector asociadas predisponen a complicaciones como litiasis, estenosis ureteropielicas, infecciones, tumores o hipertensión renovascular, y aumentan el riesgo de insuficiencia renal¹.

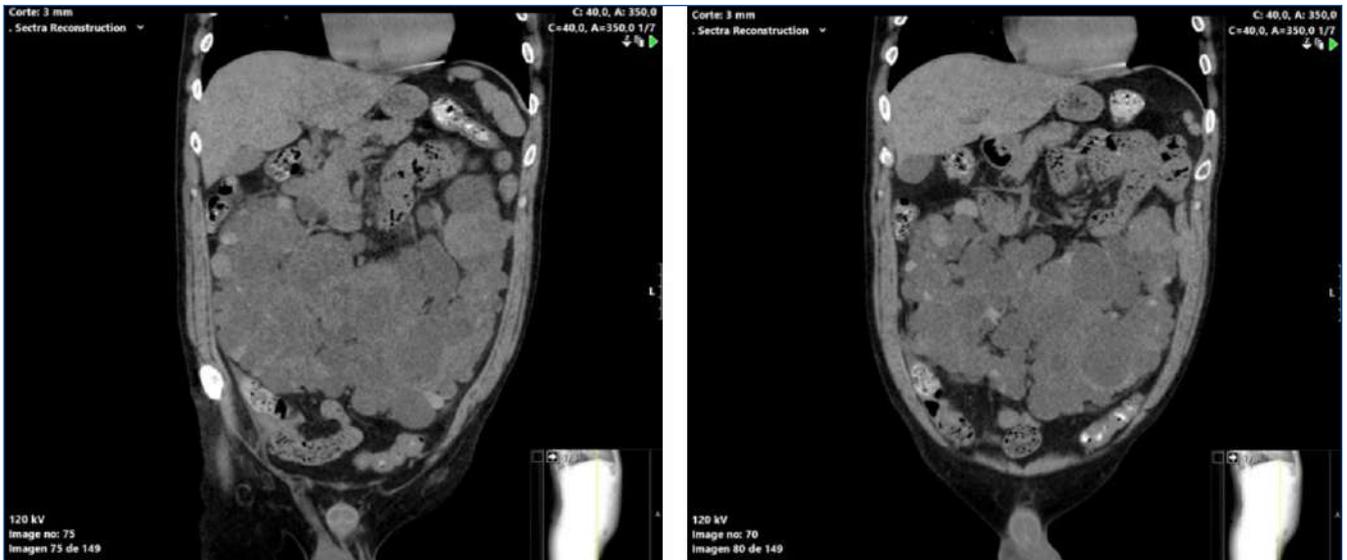


Figura 1. Cortes coronales de tomografía axial computarizada donde se observan fusión de ambos riñones poliquisticos y su posición anterior en el abdomen (v. línea de topograma en esquina inferior derecha).



Figura 2. Cortes sagitales de tomografía axial computarizada donde se observa la posición anormalmente baja del riñón en herradura (v. línea de topograma en la esquina inferior derecha).

La enfermedad poliquistica del adulto tiene transmisión hereditaria autosómica dominante, aunque puede haber casos de nueva aparición. La aparición y desarrollo de múltiples quistes suele manifestarse a partir de la cuarta o quinta década de la vida².

La coincidencia de poliquistosis con un riñón en herradura se ha descrito anteriormente en muy pocos casos³⁻¹⁰. Revisando la bibliografía publicada desde 2000 hasta 2020 acerca de esta rara asociación, se encuentran otros 19 casos¹¹⁻²⁹, a los cuales se añade el nuestro.

El riñón en herradura poliquistico suma los hallazgos clínicos y complicaciones de ambas entidades. Con el avance de las técnicas de diagnóstico por la imagen, su hallazgo es más frecuente y el valor de incidencia previamente calculado en torno a 1/340.000-8.000000¹⁰ puede estar infraestimado. Hasta la fecha, no se ha descrito ninguna asociación genética entre ambas patologías. Tampoco se han encontrado datos acerca de la evolución clínica del riñón poliquistico en herradura, aunque es probable que esta coincidencia adelante la aparición del fallo renal.

La nefrectomía del riñón en herradura poliúístico estará indicada en caso de complicaciones (infecciones, sangrados, neoplasias, etc.) o para crear espacio con vistas a un trasplante^{14,27}. En el segundo supuesto, las indicaciones y programación de nefrectomía uni- o bilateral anterior al trasplante de los pacientes poliúísticos son las mismas para el riñón poliúístico en herradura, que se recomienda extirpar en bloque^{16,20,28} dadas las

frecuentes anomalías vasculares y urológicas que pueden comprometer la porción restante, aunque hay experiencias satisfactorias de nefrectomía parcial²⁹.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no tienen conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Kang M, Kim YC, Lee H, Kim DK, Oh KH, Joo KW, et al. Renal outcomes in adult patients with horseshoe kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 2019;36:498-503.
- Chebib FT, Torres VE. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: Core Curriculum 2016. *Am J Kidney Dis*. 2016;67:792-810.
- Casal J, Gonzalez Martin G. Polycystic horseshoe kidney. *Rev Argent Urol*. 1954;23:17-9.
- Marchetto I, Zeitel B. Two cases of horseshoe kidneys with carcinoma and polycystic disease. *Minerva Urol*. 1956;8:73-5.
- Trapp JD, Zukoski CF, Shelley HS, Goldner F. Nephrectomy for polycystic horseshoe kidney with successful cadaver renal allograft. *South Med J*. 1965;58:1370-1.
- Aubert J, Xerri A. Une association exceptionnelle: reins en fer à cheval polykystiques, insuffisance renale majeure et polyglobulie. *J Urol Nephrol (Paris)*. 1971;77:603.
- Roy JB, Stevens RK. Polycystic horseshoe kidney. *Urology*. 1975;2:222-3.
- Correa RJ, Paton RR. Polycystic horseshoe kidney. *J Urol* 1976;11:802.
- Dobranowski J, Somers S, Pirani M. Adult polycystic horseshoe kidney. *J Cancer Assn Rad*. 1986;37:208.
- Brumm FA, Becker M, Uglione A, Da Ros CT. Polycystic horseshoe kidney. *J Urol*. 1997;158:2229-30.
- Cassell A, Jalloh M, Diop PS, Mbodji MM, Ndoye M, Diallo A, et al. A Review of Rare Associations of Horseshoe Kidney: Highlight of a Rare Clinical Case of Polycystic Horseshoe Kidney, Liver Cyst, and Uterine Prolapse. *EMJ Urol*. 2020;8:22-8.
- Çağlar K, Kibar Y, Tahmaz L, Tekin A, Yenicesu M, Vural A. Polycystic horseshoe kidney. *Clin Nephrol*. 2001;55:487-8.
- Ferrero-Doria R, Moreno-Pérez F, Calatrava-Gadea S, García-Víctor F, Gassó-Matoses M, Díaz-Calleja E. Enfermedad poliúística del adulto en riñón en herradura. *Actas Urol Esp*. 2004;28:243-4.
- Shahreyar M, Alfi A, Vagif I, Al-Mashat F. Polycystic horseshoe kidney. *Indian J Nephrol*. 2005;15:250-1.
- Jehangir B et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease and nephrolithiasis in a horseshoe kidney a case report. *JK-Practitioner*. 2006;13:98-9.
- Hammtree LN, Passman CM. Case report: bilateral hand-assisted laparoscopic nephrectomy in a patient with polycystic horseshoe kidney. *J Endourol*. 2006;20:397-8.
- Batista Peres LA, Leonel Ferreira JR, Alvares Delfino VD. Polycystic horseshoe kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 2007;22:652-3.
- Kirkpantur A, Altun B, Yilmaz MI, Yenice M. A Hypertensive Patient with Polycystic Horseshoe Kidney. *Turk Neph Dial Transpl*. 2009;18:87-9.
- Rodríguez-Palomo D, de la Paz-García Y, Salazar-Villanea R. Riñón en herradura asociado a poliústosis renal. *Medicina Legal de Costa Rica*. 2010;27:83-9.
- Maple H, Drage M. Horseshoe polycystic kidney. *Clin Kidney J*. 2013;6:102.
- Ram R, Swarnalatha G, Santhosh Pai BH, Dakshinamurthy KV. Polycystic horseshoe kidney. *Clin Kidney J*. 2013;6:103-4.
- Riccio E, Imbricco M, Santangelo M, Pisani A. Polycystic horseshoe kidney. *Clin Exp Nephrol*. 2013;17:905-6.
- Prasad AK, Ram R, Swarnalatha G, Shetty M, Naidu GD, Dakshinamurthy KV. Polycystic horseshoe kidney. *Indian J Nephrol*. 2013;23:387.
- Ghonge N, Jasuja S. Polycystic horseshoe kidney: dealing with double trouble. *Clin Kidney J*. 2014;7:413.
- Yildiz G, et al. Polycystic horseshoe kidney and polycystic liver disease. *World J Surg Surgical Res*. 2019; 2:1115.
- Voidila S, Sideris P. Case report: Polycystic horseshoe kidney incidentally detected in a male geriatric patient – Review of the literature. *Hellenic Urol*. 2020;32:97-106.
- Verbelen T, Darius T, Pirenne J, Monbaliu D. Decision making in pretransplant nephrectomy for polycystic kidneys, is it valid for horseshoe kidney? *Transplant Int*. 2012;25:96-97.
- Yao XL, Jin By, Wang YM. Isthmus Undivided Bilateral Nephrectomy in a Patient with Polycystic Horseshoe Kidney. *Chin Med J*. 2015;128:698-9.
- Dason S, Allard CB, Shayegan B, Piercey K. Pure laparoscopic unilateral nephrectomy for a patient with a polycystic horseshoe kidney. *Can Urol Assoc J*. 2014;8:e881-3.