

11227

40
2ej-



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios Superiores
Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza
Instituto Mexicano del Seguro Social

RIÑON EN HERRADURA E HIPERTENSION RENOVASCULAR

**T E S I S
P O S T G R A D O**

Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA
presenta la Dra.
MARTHA PATRICIA GUERRERO BENITEZ



Asesor de Tesis: Dr. Alfredo Alfaro Mejía



México, D. F.

1992

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION

Riñón en herradura fué reconocido por primera vez por Berengario da Carpi en 1521 durante la realización de una autopsia y la primera descripción amplia e ilustrada fué presentada en 1564 por Botello; casi 300 años pasaron antes de que Morgani en 1820 describiera por vez primera patología asociada a un riñón en herradura. [1,2,4]

El riñón en herradura es la anomalía congénita de fusión renal más frecuente que se presenta, con una incidencia que varía de 1 en 400 a 1 en 1800, predominando en el sexo masculino con una relación 2 a 1. [4,5,7,8,16]

El riñón en herradura es el resultado de una mezcla de malrotación y ectopia, con fusión de los polos inferiores del riñón en la pelvis previo a su migración cefálica para situarse en su posición anatómica definitiva; en consecuencia la pelvis renal se sitúa anteriormente, los uréteres pasan sobre el istmo y un aporte vascular más primitivo puede persistir, en adición a las arterias renales, siendo múltiple y a menudo de vasos segmentarios aberrantes en aproximadamente un 70% de los casos. [2,9,10]

Malformaciones congénitas severas asociadas a nivel cardiovascular [15], gastrointestinal, esquelético y neurológicas son frecuentes [13] y causa de muerte intrauterina y/o perinatal. [6,7,14,17] Anormalidades genitourinarias se presentan en 17 a 52% de los pacientes con riñón en herradura. [11,12,13]

La alta inserción del uréter, su curso anterior sobre el its-

mo y la variación en la vasculatura venosa y arterial pueden sólo, ó en combinación interferir con el drenaje de la orina, contribuir a su estasis con o sin desarrollo de hidronefrosis <33%>, predisponiendo a un mayor riesgo de infección <30%> y/ó formación de litiasis renal <20%> [4,7,8,17]; motivo por el cual la incidencia de complicaciones urológicas en pacientes con riñón en herradura se reporta de un 70% [2,18], siendo un menor porcentaje aquellos pacientes que se mantienen asintomáticos durante toda su vida, constituyendo un hallazgo incidental durante una exploración rutinaria ó estudio anatomopatológico. [5,16,27,28]

Patología renal que involucra un riñón en herradura ha sido registrada en la literatura, 20% de los pacientes con riñón en herradura tienen un desarrollo anormal o enfermedad renal concomitante [13], estableciéndose relación directa en algunas patologías, como es el caso de las neoplasias renales en donde se demuestra una mayor incidencia de tumores de la pelvis renal [19,20,21], específicamente de células transicionales <24%> en pacientes con riñón en herradura [14,22,28], atribuido al contacto prolongado con carcinógenos asociado a complicaciones urológicas frecuentes en estos pacientes. [23] En otros casos sólo constituyen reportes aislados ó anecdóticos de patología asociada; GMN membranosa [24], trauma por impacto [25], poliquistosis renal [26], transplante [27], etc.

Entre las complicaciones poco usuales del riñón en herradura se menciona en la literatura a la HIPERTENSION RENOVASCULAR [10, 29], reportándose hasta el momento sólo dos casos aislados. [Golden 1976, Dang 1985]

El objetivo del presente reporte es describir el PRIMER caso

de HIPERTENSION RENOVASCULAR en un RIÑON EN HERRADURA diagnosticado en el Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza, México, en el servicio de Medicina Interna, constituyendo el tercer caso registrado en la literatura mundial.

REPORTE DE CASO

Femenino de 26 años con hipertensión arterial de 8 años de evolución, bajo tratamiento con alfametildopa. Acude al servicio de Urgencias por presentar síntomas vasculoespasmódicos de 3 días de evolución, detectándose tensión arterial de 160/130mmHg, controlándose con administración de nifedipina sublingual. A su ingreso al servicio de Medicina Interna presentó tensión arterial en decúbito BI 140/100mmHg, BD 130/100mmHg, de pie BI 140/90mmHg, BD 140/100mmHg FC70x' FR18x', resto de la exploración física dentro de la normalidad, excepto por la presencia de vasoespasmo y cruces arteriovenosos alterados a la fundoscopia. Se realizaron exámenes hematológicos y bioquímicos rutinarios, así como inmunológicos y determinación de catecolaminas urinarias, reportándose dentro de la normalidad. Se realizó radiografía de tórax, sin evidenciarse alteraciones. ECG con BIRDHH. Se realizó USG renal el cual mostró riñón izquierdo disminuido de tamaño <diámetro longitudinal 7.8cm> con respecto al riñón derecho el cual mide 10.5cm. La urografía excretora con técnica de Maxwell confirma la presencia de riñón izquierdo hipoplásico, con concentración y eliminación retardada <Maxwell positiva>, con tendencia de los polos inferiores renales a converger hacia la línea media, sin fusión aparente de ambos. TAC abdominal demuestra riñón en herradura con hipoplasia del lóbulo izquierdo. Se realiza gama -

grama renal con paraminohipurato , con tiempo de circulación brazo-aorta de 13", con perfusión renal derecha e izquierda de 15" y 17" respectivamente. Se observa comunicación fugaz en el polo inferior de ambos riñones, presenta perfusión deficiente el riñón izquierdo, predominando a nivel del polo inferior e itsmo. Riñón izquierdo disminuido de tamaño con retardo en la eliminación . FPERT 517ml/min [RI; 163ml/min,31% y RD; 353ml/min,68%]. FG 123ml/min[RI;27.7ml/min 22.5% y RD;95.4ml/min, 77.5%].

Arteriografía selectiva renal evidencia dos arterias renales derechas, la más superior emerge a nivel del borde superior de L1, la cual tiene un calibre aproximado de 5mm y la inferior emerge a nivel del cuerpo de L3, con calibre y trayecto normal, irrigando los polos superiores e inferiores del lóbulo ipsilateral, siendo sus vasos intrarrenales de características normales. El lóbulo izquierdo muestra tres arterias renales , la más superior naciendo a nivel del borde superior de L1 , con un calibre aproximado de 3mm irrigando exclusivamente al polo superior izquierdo. El segundo vaso que irriga la porción media del lóbulo izquierdo, nace a nivel del pedículo de L1, teniendo un calibre de 3-4mm, con una longitud de 2 cm. La arteria renal inferior nace a nivel del borde inferior de L2 e irriga el polo inferior del lóbulo izquierdo, con un calibre de 3mm y a 5mm de su origen efectúa una curva ascendente. Los vasos intrarrenales predominantemente los que provienen de la arteria inferior se observan elongados hacia la porción itsmica izquierda. Se rastrea intencionadamente la porción itsmica, en busca de otra arteria que posiblemente nazca en esta zona, sin lograr demostrarse. La fase parenquimatosa demuestra la presencia de riñón en

herradura con la región ístmica pequeña a nivel de la región vertebral y el lóbulo izquierdo hipoplásico. Determinación de renina plasmática para la vena renal derecha superior fué 5.9ng/ml.h, vena renal derecha inferior 6.0ng/ml.h, vena renal izquierda superior 9.0 ng/ml.h, vena renal izquierrrda media 8.5 ng/ml.h, vena renal izquierda inferior 9.8 ng/ml.h, vena cava por arriba de la renales 17.2ng/ml.h y vena cava por abajo de las renales 6.2 ng/ml.h, lo cual traduce lesiones estenóticas hemodinamicamente significativas.

Ante los hallazgos referidos anteriormente, se decide tratamiento médico con metoprolol 200mg/d, obteniendose control adecuado de la presión arterial, registrando diastólicas de 80mmHg.

DISCUSION

La malformación congénita conocida como riñón en herradura, es la más frecuente de estas anomalías, cuyo elemento característico es la fusión parenquimatosa o fibrosa de los dos riñones [29]. La incidencia del riñón en herradura ha sido reportada por Dees <1;353>, Nation <1;468>, Glenn <1;400> y Campbell <1;600 a 1;1800>, confirmando su prevalencia por el sexo masculino. [2,5,16]

El riñón en herradura es el resultado de un defecto en el desarrollo embrionario que ocurre entre la cuarta y octava semana gestacional [5,7,13], cuando el primordio renal o metanefros se desarrolla en la pelvis y migra a su posición lumbar definitiva; tal migración se acompaña de una rotación medial sobre el eje longitudinal de cada riñón, si en este lapso, los blastemas renales comienzan a fusionarse, su migración, ascenso y rotación son bloqueados, resultando un riñón con fusión de los polos inferiores <95%>

[28], convergencia inferior del eje longitudinal renal , pelvis no rotada situada medialmente, inserción alta del uréter y su curso anterior sobre el itsmo, nivel inferior de ambos riñones adyacente al origen de la arteria mesenterica inferior <constituyendo todos ellos criterios radiológicos para su diagnóstico>, con un aporte vascular primitivo, el cual puede surgir de múltiples fuentes.

[2,9,16] Los factores implicados en la génesis de la fusión renal, son desconocidos; se postula que es el resultado de condiciones locales dentro de la pelvis, como la presión ejercida por las arterias umbilicales que corren anterior a los uréteres, retroperitonealmente <Carlenton 1935>[5], sin embargo se ha demostrado en estudios previos, que los blastemas renales se comienzan aproximar antes de que las arterias umbilicales ejerzan presión sobre ellos. <Friedland 1975>[13]. Factores ambientales, cromosómicos, genéticos han sido implicados en reportes de gemelos monocigóticos en individuos con trisomía 18 y síndrome de Turner <Permulter 1987>[15] y en mujeres embarazadas después de la administración de talidomida.[13]

Se reporta una frecuencia elevada de malformaciones congénitas asociadas al riñón en herradura <78.9%>, implicandose un factor teratogénico operante tempranamente durante la embriogénesis como responsable de anomalías severas [2,13]; las malformaciones genitourinarias son más frecuentes y benignas, presentes en un 17 a 52 % de los casos.

El trayecto anormal del uréter, la orientación anterior de la pelvis renal y el aporte vascular anómalo son responsables de las complicaciones urológicas observadas en estos pacientes, ya que interfieren con el drenaje de la orina, favoreciendo su estasis,pre

disponiendo a infección, obstrucción, formación de litos y reflujo vesicoureteral. [17] Por todo lo anterior, Gutierrez [7] desde 1934 clasifica al riñón en herradura de acuerdo a la presencia de síntomas y signos en tres clases: I, asintomáticos; II, aquellos que presentan síndrome de Rovsin (náuseas, vómito, dolor a la hiperextensión lumbar y III, los que presentan patología urológica asociada, presentes en un 70% en la mayoría de las series de pacientes sintomáticos referidas. [2,4,7,8,22,29]

El aporte vascular en adición a las arterias renales es múltiple y frecuentemente de vasos aberrantes segmentarios en un 70% de los casos, [2,9,10,29] refiriéndose tres patrones vasculares arteriales en un riñón en herradura; el primero, consiste en una sola arteria renal para cada lado originadas de la aorta; segundo, varias arterias renales para cada lado y para el istmo, todas originadas de aorta abdominal y tercero, varias arterias renales para cada lado y la sínfisis, algunas de éstas originadas de la aorta y otras principalmente las del istmo, tienen su origen en las arterias ilíacas comunes, internas ó externas, hipogástricas ó arteria sacra media. Variaciones asimétricas de estos tres patrones son frecuentes. [16]

La lesión vascular que afecte solamente una porción del riñón, con disminución del riego sanguíneo al parénquima renal, tiene gran importancia etiológica, ya que se asocia a una sobreproducción de renina local [29], teniendo como resultado desarrollo de hipertensión de origen renovascular. [30]

La oclusión parcial de la arteria renal ó de una de sus ramas principales, resultado del estrechamiento aterosclerótico de

su luz ó displasia fibromuscular, es responsable en 1 a 2% de los _ casos de hipertensión secundaria. Por lo anterior, hipertensión de- debido a una lesión vascular segmentaria en un riñón en herradura, cu ya incidencia ha sido referida anteriormente, constituye una compli cación poco usual de estos pacientes, [10,29] Golden y col en 1976, reportar el primer caso de hipertensión renovascular en un paciente masculino de 63 años con riñón en herradura, demostrando por arte - riografía y actividad de renina plasmática, lesión estenótica de ar teria renal, recibiendo tratamiento médico con antihipertensivos _ del tipo propanolol 160mg/d e hidrocloreotiacida 50mg/d con adecuado control tensional durante 5 meses de seguimiento, sin recurrencias. En 1985, Dang y col reportan hipertensión renovascular en un pacien te femenino de 50 años con riñón en herradura, en donde la lesión _ segmentaria única fué exitosamente tratada mediante angioplastia _ transluminal percutánea.

Nosotros reportamos un caso de hipertensión arterial secunda ria en un paciente femenino portador de riñón en herradura, que por las características referidas, sugieren origen renovascular, Desde _ el punto de vista clínico, sexo, edad, inicio de la hipertensión; _ radiológico, hipoplasia del lóbulo izquierdo, retraso en la apari - ción y eliminación del riñón ipsilateral y gamagrafico, retraso en _ el ritmo de incremento, en el tiempo del acmé y menor ritmo de eli - minación del marcador. Demostrando mediante arteriografía selectiva patrón vascular del lóbulo izquierdo, constituido por tres arterias renales, originadas en aorta, con un 90% de estenosis cada una de _ ellas, con traducción hemodinámica significativa, determinada por _ incremento en la actividad de la renina superior al 50% y evidencia

de supresión de renina en el lóbulo contralateral.

La selección del tratamiento médico, se prefiere para con -- trol de hipertensión en estos pacientes, debido al elevado riesgo _ quirúrgico, dificultad técnica que implica y porcentaje de pacien -- tes con hipertensión renovascular que presentan niveles elevados ab solutos de actividad de renina plasmática [30]; corroborandose en_ el presente caso y reportes previos [29], respuesta satisfactoria a la administración de beta bloqueadores.

Se menciona a la angioplastia transluminal percutánea como _ opción para reparar una lesión renovascular única y bien delimitada como en el caso de fibrodisplasia muscular, reportandose hasta un _ 90% de éxito [31], constituyendo una alternativa al tratamiento qui rúrgico y/o medico prolongado; no aplicable en el presente reporte, ya que la estenosis incluía todas las arterias renales y vasculatu ra intrarrenal izquierda.

Por todo lo anterior, nuestro reporte constituye el tercer _ caso en la literatura mundial y el PRIMERO en nuestro país de HIPER TENSION RENOVASCULAR en paciente con RIÑON EN HERRADURA, manejado _ exitosamente con tratamiento médico en el servicio de MEDICINA IN - TERNA, del HECMR.

CONCLUSIONES

El riñón en herradura, que es una anomalía congénita rela - tivamente frecuente <incidencia 1 en 400>, sólo en forma excepcio -

nal se acompaña de hipertensión de origen renovascular, debido a la disminución del calibre de las arterias, que hasta el momento sólo se ha demostrado ocurre de manera unilateral, condicionando en forma secundaria hipoplasia del lóbulo afectado. Por tanto el manejo que se sugiere en estos casos con hipertensión arterial secundaria es que, si existe estenosis de una de las arterias renales en forma segmentaria sin compromiso de la vasculatura intrarrenal se aconseja la realización de angioplastia transluminal percutánea, mientras que si la estenosis es de todas las arterias renales supernumerarias del lóbulo afectado, el manejo será únicamente de tipo médico, obteniéndose una respuesta satisfactoria al mismo, con buen control tensional de acuerdo a nuestra experiencia. Finalmente es importante mencionar que el caso aquí reportado constituye el reporte más claro de un paciente con riñón en herradura e hipertensión arterial de origen renovascular, sumando a los criterios diagnósticos de esta rara asociación antes mencionados, la edad del paciente.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Perlmunter AD, Retik AB, Baven SV. **Anomalies of the upper urinary trac.** In: Campbell's Urology 5th ed. Edited by PC Walsh, RF Gittes, AD Perlmunter and TA Stoney. Philadelphia WB Saunders Co. 1986. Vol 2 Sect XII Cap 38 pp;686-92.
- 2.- Jones DJ, Wiekham EA, Kellet MJ. **Percutaneous Nephrolithotomy for calculi in horseshoe kidneys.** J Urol 1991;145[Mar]:481-3.
- 3.- Farman F. **Fusion anomalies of the kidney.** In Encyclopedia of Urology. Edited by CE Alken, VE Dix, WE Goodwin, HM Weegrauch and E Wildbolz. New York. Springer Verlag 1968. Vol VII/I pp; 66-71.
- 4.- Smith JE, Van Arsdalen KN, Hanno PM and Pollack HM. **Extracorporeal shock wave lithotripsy treatment of calculi in horseshoe kidneys.** J Urol 1989;142:683-6.
- 5.- Glenn JF. **Analysis of 51 patients with horseshoe kidney.** New Engl J Med 1959;261[14]Oct:685-7.
- 6.- Koll CP, Boatman DL, Flocks RH. **Congenital anomalies associated with horseshoe kidney.** J Urol 1972;107:205.
- 7.- Pitts WR, Muecke EC. **Horseshoe kidneys; A 40 year experience.** J Urol 1975;13[Jun]:743-6.
- 8.- Wilson C, Azmy AF. **Horseshoe kidney in children.** Brit J Urol 1986;58:361-3.
- 9.- Kunzel KH, Janetschek G. **Percutaneous nephrolithotomy in horseshoe kidneys. Applied anatomy and clinical experience.** J Urol 1988;62:117-22.

ESTA TESIS HA DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

- 10.-Dang CV, Scholt W, Watson JS, Gimenez L, Klassen DK. Horse shoe kidney and renovascular hypertension. Responsive to percutaneous transluminal angioplasty. *Ann Inter Med* 1985;102[1] 70-1.
- 11.-Fernandes M, Scheuch J, Seebodej. Horseshoe kidney with retrocaval ureter; a case report. *J Urol* 1988;140[Aug]:362-4.
- 12.-Azmy AF, Mohson AA. Communicating renal duplication of horse shoe kidney. *Brit J Urol* 1989;63(6)Jun:650-1.
- 13.-Sumner TE, Volberg FM, Munitz A, Harrison LH, Nashbur AM. Unilateral duplex horseshoe kidney with ectopic ureterocele. *South Med J* 1985;78[2]:199-201.
- 14.-Murphy DM, Zincke M. Transitional cell carcinoma in the horse shoe kidney; report of 3 cases and review of the literature. *Brit J Urol* 1982;54:484-5.
- 15.-Billiet I, Mattelaer J, Herpels V, Verrens H. Horseshoe kidney associated with left inferior vena cava. *Brit J Urol* 1991; 67[3]Mar:351-2.
- 16.-Koll CP, Boatman DL, Schmidt JD, Flocks RM. Horseshoe kidney. A review of the 105 patientes. *J Urol* 1972;107:203-4.
- 17.-Segura JW, Kelalis PP, Burcke EC. Horseshoe kidney in children. *J Urol* 1972;108:353-6.
- 18.-Segura JW, Patterson DE, Le Roy AJ, Williams HJ, Barret DM, Benson RC, May GR, Bender CE. Percutaneous removal of kidney stones, review of 1000 cases. *J Urol* 1985;134:1077-81.
- 19.-Smith-Benh J, Memo R. Malignancy in horseshoe kidney. *South Med J* 1988;81[11]:1451-2.
- 20.-Buntley D. Malignancy associated with horseshoe kidney.

Urology 1976;8:146.

- 21.-Blackard CE, Mellinger GT. Cancer in horseshoe kidney; a review of two cases. Arch Surg 1968;97:616-27.
- 22.-Redd RM, Robinson ND. Horseshoe kidney with simultaneous occurrence of calculi, transitional cell and squamous cell carcinoma. Urology 1984;23[1]:62-4.
- 23.-Choovichiani T, Burros HM, Yalla SV. Transitional cell carcinoma in horseshoe kidney. South Med J 1974;67:619.
- 24.-Chen A, Wang-Sheng K. Horseshoe kidney and glomerulonephropathy. Nephron 1990;54:263-4.
- 25.-Ebbs SR, Ramos NI, Thomas WEG. Injury to horseshoe kidney an unusual event?. Injury 1986;17[6]:414.
- 26.-Correa RI. Polycystic horseshoe kidney. J Urol 1976;116:802.
- 27.-Brenner DW, Schlossberg SM, Harwitz RL. Transplantation to horseshoe kidney into single recipient. Urology 1990;35[6]Jun 530-2.
- 28.-Aragona F, Serretta V, Marconi A, Angelis M. Horseshoe kidney. Report of 4 cases, clinical evaluation and management. Rev Fac Cienc Med Cordoba. 1983;51[3-4]:37-9.
- 29.-Golden JG, Stone RA, Golberg KL, Coel MN. Renovascular hypertension and horseshoe kidney. JAMA 1976;235[22]:2419-20.
- 30.-Hollenberg NK. Lesiones vasculares en riñones. Harrison: Principios de Medicina Interna 7a ed. Ed. Braunwald E, Isselbacher JK, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB y Fauci AS. México. Interamericana, Mc Grawhill 1989. Vol 1, Cap 196;pp:1264.
- 31.-Williams GH, Braunwald E. Vasculopatía hipertensiva. Harrison: Principios de Medicina Interna 7a ed. Ed. Braunwald E, Isselba -

cher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB y Fauci AS, México, Interamericana, MC Grawihill 1989. Vol 2, Cap 27;pp:1478-9