

REPORTE DE CASO

Tumores renales de pacientes con riñones en herradura: reporte de 2 casos clínicos

Kidney tumors in patients with horseshoe kidneys: Report of two clinical cases

Luis M. Becerra^{1, 2} , Cristina Dominguez³ , Gustavo Ramos¹ , Marino Cabrera² , Jorge A. Forero² , Angie Ramírez² , Rodolfo Varela²

Fecha de sometimiento: 22/09/2020, fecha de aceptación: 16/03/2021

Disponible en internet: 30/12/2022

<https://doi.org/10.35509/01239015.727>

Abstract

Horseshoe kidney (HSK) is the most common congenital renal fusion anomaly. Incidence of renal cell tumor in horseshoe kidney is similar to that of patients with normal-structure kidneys; however, the risk of developing transitional cell cancer increases 2 to 6 times. The presence of any renal malformation may change the surgical treatment plan, where an organ-sparing surgery is sought. Two clinical cases of tumors (clear cell renal carcinoma and urothelial carcinoma) in horseshoe kidneys are described, which underwent open and laparoscopic radical heminephrectomy.

Keywords: Horseshoe kidneys, renal cell carcinoma, urothelial carcinoma

Resumen

El riñón en herradura (RH) es la anomalía congénita de fusión renal más común. La incidencia del tumor de células renales en riñón en herradura es similar a la de los pacientes con riñones de estructura normal; en cambio, el riesgo de desarrollar cáncer de células transicionales aumenta entre 2 a 6 veces. La presencia de cualquier malformación renal puede cambiar el plan de tratamiento quirúrgico y se busca realizar una cirugía con preservación de órgano. Se describen 2 casos clínicos de tumores (carcinoma renal de células claras y tumor urotelial) en riñones en herradura llevados a heminefrectomía radical abierta y laparoscópica.

Palabras clave: riñones en herradura, carcinoma de células renales, tumor urotelial

Introducción

El riñón en herradura (RH) es la anomalía congénita de fusión renal más común; se presenta aproximadamente en el 0,25% de la población, con una incidencia en hombres 2:1 frente a las mujeres. Los pacientes a menudo son asintomáticos y la anomalía se descubre durante los estudios de imagen realizados por otros motivos; sin embargo, cuando los síntomas están presentes, se relacionan con hidronefrosis, infección o la formación de cálculos (1-6).

La incidencia del tumor de células renales en riñón en herradura es similar a la de los pacientes con riñones de estructura normal, en cambio, el riesgo de desarrollar cáncer de células transicionales aumenta entre 2 a 6 veces (1). Debido a su escasa movilidad y forma anormal de vasculatura, los cirujanos deben prestar mucha atención a todas estas variaciones anatómicas. Se presentan 2 casos de tumores en pacientes con riñón en herradura: el primero, corresponde a un tumor de células renales; el segundo, a un tumor urotelial.

¹ Urología Oncológica, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia

² Unidad Funcional Urología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, D.C., Colombia

³ Urología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia

Caso 1

Mujer de 53 años con cuadro de dolor lumbar derecho, pélvico y hematuria macroscópica. Examen físico con dolor en hipogastrio, sin irritación peritoneal ni masas palpables.

En las imágenes, se documentan por tomografía axial computarizada de abdomen, riñones en herradura con una masa de 8 cm dependiente del riñón derecho (Figura 1), con estudios de extensión negativos para metástasis.

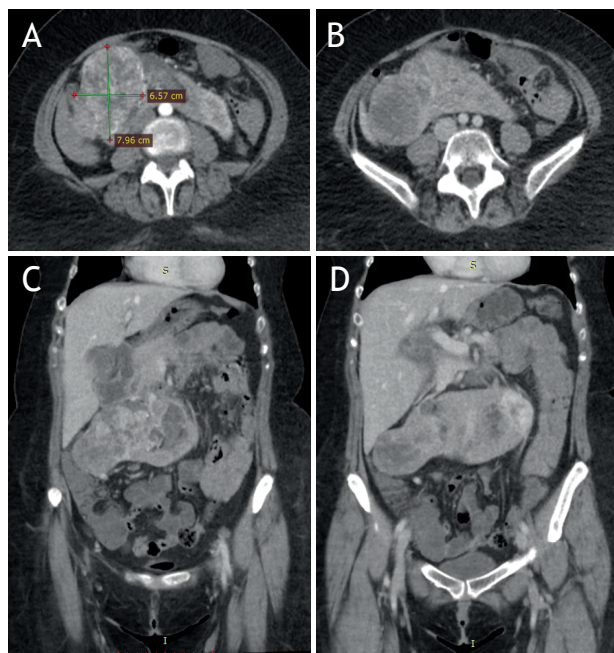


Figura 1. Tomografía axial computarizada contrastada preoperatoria, A) Corte axial en fase arterial B) Corte axial más caudal a imagen A en fase venosa C y D) Reconstrucciones coronales en fase arterial. En todas las imágenes, reemplazado toda la unidad derecha del riñón en herradura se identifica una masa de morfología irregular, contornos bien definidos, con realce heterogéneo que mide 6.57x7.96x6.23 cm

A la paciente se le realiza una heminefrectomía radical derecha vía abierta, con incisión de laparotomía mediana, donde se identifican riñones en herradura, con una masa renal en la unidad derecha de aproximadamente 8 cm de diámetro mayor. Se encuentra una arteria y vena renal única en cara anterior y superior del riñón. Se completa

la liberación renal, ligadura y sección del uréter, vena gonadal e hilio renal sin complicaciones. Se confirma isquemia del istmo renal por donde se secciona y se sutura con vycril 3-0 dejando surgicell en el tejido cruento (Figura 2). El tiempo quirúrgico fue de 180 minutos, sangrado aproximado de 800 cc sin complicaciones.

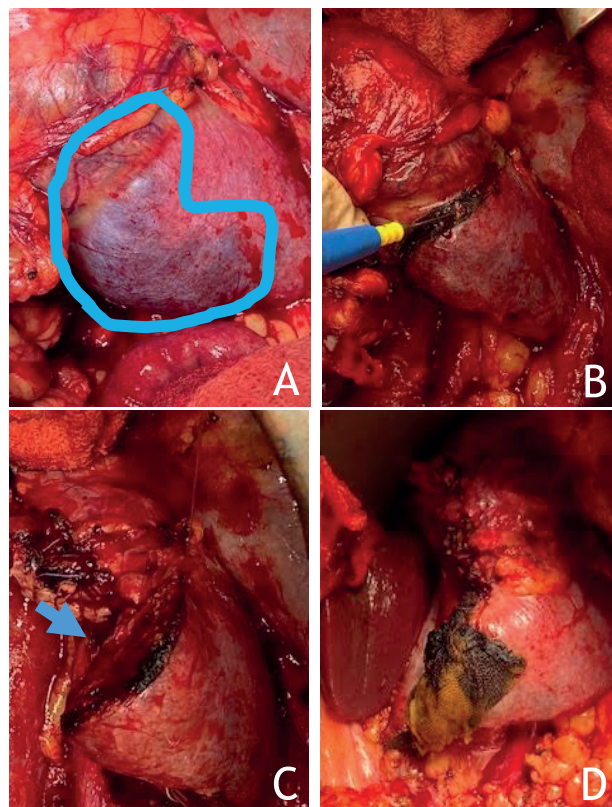


Figura 2. A) Delimitado en azul, zona de isquemia del istmo posterior a ligadura y corte del hilio renal. B) Sección con electrocauterio del istmo en área delimitada por la necrosis. C) Adecuada perfusión y sangrado posterior a sección de hemiriñón derecho. D) Lecho quirúrgico con adecuado control hemostático, surgicell en posición

La patología del espécimen quirúrgico demuestra un carcinoma de células renales tipo células claras WHO/ISUP 4, tamaño tumoral de 9x8cm y con presencia de características sarcomatosas en un 10%, márgenes negativos. Clasificándolo como un pT2 N0 M0 R0.

La paciente presenta un adecuado control postoperatorio al mes de seguimiento.

Caso 2

Hombre de 65 años, con antecedente de adenocarcinoma de próstata cT1c Nx M0, PSA <10, Gleason grado grupo 1, tratado con radioterapia externa y posteriores controles negativos por 14 años. Consulta por dolor lumbar derecho, documentándose una ureterolitiasis derecha con riñones en herradura. Es llevado a ureterolitotomía endoscópica derecha, con hallazgo de lesión tumoral en pelvis renal, de la cual se toma biopsia. El reporte de patología evidencia carcinoma urotelial papilar de bajo grado.

Se realiza angiografía nuclear magnética de abdomen, evidenciando riñones en herradura con dilatación de cálices superiores derechos, engrosamiento urotelial de aspecto infiltrativo en cálices superiores, en la pelvis y el uréter proximal derecho (Figura 3). Cistoscopia que evidencia tumor papilar retro trigonal derecho, por lo que es llevado a resección transuretral de tumor vesical con reporte de histopatología de tumor urotelial de alto grado, compromiso de tejidos subepiteliales no musculo invasivo. Tomografía de Tórax sin alteraciones. Creatinina: 0,84. Cistoscopia de control sin lesiones.

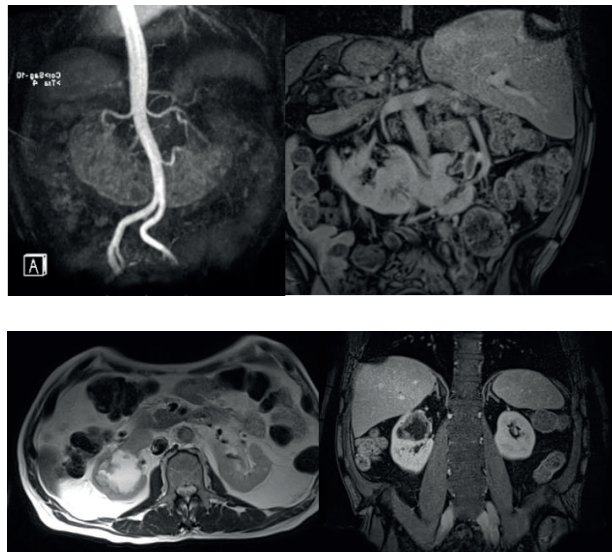


Figura 3. Dilatación de cálices superiores derechos, engrosamiento urotelial de aspecto infiltrativo en cálices superiores pelvis y uréter proximal derecho. Riñones en herradura

Llevado luego a heminefroretectomía derecha más cuña vesical y linfadenectomía retroperitoneal por abordaje laparoscópico con puerto único (gelpoint®), mediante una incisión de 5 cm suprapúbica: abordaje intravesical por único puerto para la realización de la cuña vesical con resección del uréter distal hasta la evidencia grasa periuretral, colocación de hemolock en uréter distal y cierre de vejiga con sutura V-Loc 3-0; se aborda la unidad renal en herradura por este mismo puerto, se controla el pedículo renal, y mediante 2 trocares de 10-12 mm y 2 de 5 mm se realiza heminefroretectomía radical derecha con corte de istmo renal. Se realiza linfadenectomía para cava e interoaortocava. Se extrae la pieza quirúrgica por incisión de supra púlica de único puerto.

Los hallazgos histopatológicos muestran un riñón de 11x6x5 cm, se observa una lesión tumoral de 6x4 cm confinada a la pelvis renal, no se reconoce compromiso macroscópico del parénquima renal adyacente; en el uréter, se reconoce extensión tumoral, con obstrucción de la luz en sus dos tercios proximales, sin reconocerse infiltración de la pared ureteral; sin extensión macroscópica a vena renal ni grasa perirrenal. Cuña vesical libre de tumor. Ganglios linfáticos hiliares, perihiliares, precavos, paracavos, paraaórticos negativos. Se clasifica como carcinoma urotelial de la pelvis renal derecha pT1N0M0 alto grado.

Durante la evolución postoperatoria, que es adecuada y sin complicaciones, se da egreso al tercer día posoperatorio con sonda uretral Foley 20 Fr. El seguimiento a 6 meses es satisfactorio, sin evidencia de recidiva tumoral.

Discusión

El riñón en herradura se considera una de las alteraciones más comunes del desarrollo del riñón. Embriológicamente, entre la cuarta y quinta semanas, los riñones metanefricos se encuentran cerca uno del otro en la pelvis, en posición ventral respecto al sacro. A medida que el abdomen y la pelvis crecen, los riñones ascienden gradualmente para situarse en el abdomen y luego se separan. Usualmente, durante el ascenso los riñones atraviesan la raíz de la arteria mesentérica

inferior; en el riñón en herradura se sitúan juntos, de manera que, al pasar por la bifurcación arterial, sus polos se fusionan. Usualmente se unen los polos inferiores en el 90% de los casos y el 10% por el polo superior (2, 3, 4). El riñón en herradura fue descrito por primera vez por Decarpi en 1521, dado su hallazgo incidental durante una autopsia (2).

El riñón en herradura puede presentarse asintomático; sin embargo, es susceptible a infecciones, hidronefrosis, litiasis y tumores renales. Buntley presentó, en 1976, 111 casos de tumores malignos en riñones en herradura, dentro de los cuales se asoció en un 50% el carcinoma de células renales, 25% el carcinoma urotelial y el 25% restante se asoció con el tumor de Willms (4-5). Sin embargo, se ha demostrado que la incidencia de cáncer renal es igual a la de la población general, y su pronóstico depende del estadio y no de la anomalía como tal. (6). Cabe resaltar que los carcinomas de células transicionales son más comunes en el riñón en herradura, probablemente debido a infecciones crónicas del tracto urinario (7-8). Los hallazgos imagenológicos y patológicos de nuestros casos son consistentes con los casos previos reportados en la literatura.

Dentro de los factores predisponentes más comúnmente relacionados en el desarrollo de carcinoma de células uroteliales se encuentran: estasis urinaria, susceptibilidad a la nefrolitiasis, infección crónica de las vías urinarias, exposición a químicos que contienen aminas aromáticas y el tabaco. Se estima que este último incrementa el riesgo de presentar un carcinoma urotelial de 2,5 a 7, en relación con las nitrosaminas presentes con la combustión del tabaco (1, 2, 5, 9).

Los riñones en herradura tienen características anatómicas únicas que hacen que la cirugía sea técnicamente desafiante (10), tanto para la cirugía abierta como la cirugía mínimamente invasiva. Los parámetros para el procedimiento quirúrgico deben estar basados en su anatomía, considerándose 3 factores principalmente: la localización anatómica del órgano, la vasculatura aberrante y el istmo renal (11-12). Se presenta un mayor riesgo de sangrado intraoperatorio debido a la vasculatura aberrante (13) y el istmo tiene suministro sanguíneo doble por una arteria específica para cada mitad. En la vasculatura de nuestros pacientes, se encontró una única arteria que logra la irrigación renal, al tumor

y al istmo; por consiguiente, al realizar ligadura de la arteria, la necrosis delimita el margen del istmo con respecto al lado contralateral.

Tkocz y Kupajski reportaron 5 casos de tumores en riñones en herradura, donde se emplearon diferentes tratamientos quirúrgicos que incluyeron desde heminefrectomía hasta cirugía preservadora de nefronas, tanto laparoscópica como por cirugía abierta. Ellos sugieren que se debe tener presente en especial variables tales como tamaño tumoral, localización tumoral, claridad en la morfología vascular y relaciones con respecto al sistema colector. Se recomienda tener así la misma precaución con respecto a la presencia de un istmo grueso y posibles vasos aberrantes (1).

Se prefiere realizar un abordaje mínimamente invasivo; sin embargo, en el caso de la paciente con tumor renal de células claras, el tiempo quirúrgico, el sangrado y el control del istmo se realizaron sin complicaciones con cirugía abierta, teniendo esta opción válida como alternativa de manejo quirúrgico.

Dentro de los casos de tumores en riñón en herradura reportados por Tkocz y Kupajski, encontraron que en tan solo el 30% de los casos había presencia de una arteria renal para cada riñón; en el resto de los casos, hallaron múltiples anomalías en la vasculatura del riñón y del istmo (1). En nuestros casos, había presencia de una sola arteria renal.

En cuanto al istmo, su anatomía vascular puede ser proveniente de la aorta, las arterias renales, la arteria mesentérica superior, la arteria iliaca común o las arterias sacras. Por tanto, el manejo del istmo renal debe ser individualizado dependiendo de su grosor e irrigación, haciendo especial énfasis en el control vascular previo a la istmoidectomía (2, 5, 14); en cuanto a nuestros casos, la vasculatura del istmo dependía de la arteria renal.

Blake y Kurt reportan un caso similar al nuestro, de un riñón en herradura con carcinoma urotelial invasivo manejado mediante heminefroureterectomía laparoscópica asistida por la mano e istmoidectomía con escisión endoscópica en bloque del uréter distal y cuña vesical, destacando los excelentes resultados de utilizar esta técnica mínimamente invasiva y haciendo hincapié en que la complejidad del procedimiento estará basada en el manejo de los vasos aberrantes y la realización de la istmoidectomía, por lo cual se debe tener un adecuado equipo para el manejo

del istmo (5). En nuestro caso, que se realizó por abordaje mínimamente invasivo, se pudo efectuar por un único puerto, sin ninguna complicación.

Usualmente, la cirugía laparoscópica ha sido limitada para tumores benignos o de cierto tamaño; sin embargo, autores como Araki et al. y Rebouças et al., presentan 2 casos de procedimientos exitosos mediante laparoscopia de tumores renales en riñones en herradura de 10 y 11 cm respectivamente, evidenciando que la presencia de un tumor de gran tamaño no puede ser motivo para excluir un manejo mínimamente invasivo (11, 15).

Nosotros describimos el primer caso de nefroureterectomía laparoscópica y resección en cuña vesical por puerto único en un riñón en herradura, por un carcinoma urotelial papilar de alto grado.

Se considera que esta es una vía de abordaje mínimamente invasiva y satisfactoria con la que se puede realizar un manejo adecuado de este tipo de casos. Es importante resaltar la caracterización vascular que se debe realizar dada la presencia de vasculatura aberrante.

En el reporte de caso de Yamamichi (16), se presenta un paciente con tumor renal izquierdo cT1aN0M0 con un puntaje de nefrometría de 10a, en riñones en herradura. Fue llevado a nefrectomía parcial asistida por robot con un tiempo de duración de 339 minutos, tiempo de consola 93 minutos y tiempo de isquemia caliente de 36 minutos. Presentó adecuada evolución postoperatoria y el resultado de patología fue un tumor renal de células claras Furhman 2 pT1a R0. A los 4 meses de seguimiento, la tomografía no evidencia signos de recaída o metástasis (16). Se considera que el abordaje mínimamente invasivo asistido por robot es una alternativa de abordaje para estos pacientes. La cirugía robótica es más sencilla que la cirugía laparoscópica, ya que es más fácil la resección y la sutura debido a las ventajas de la visión 3D y la tecnología EndoWrist del robot (Intuitive Surgical Inc.), y muchas articulaciones son útiles para realizar el procedimiento en un espacio estrecho.

La complejidad de realizar procedimientos laparoscópicos en el riñón en herradura está dada por las características anatómicas únicas que hace que la técnica quirúrgica cambie. Por esto, se deben tener en cuenta factores cruciales

del procedimiento, tales como la localización anormal del riñón, la identificación y manejo de múltiples vasos aberrantes, y la realización de la istmoidectomía, así como la diferente colocación de los puertos (15, 5).

Conclusión

El riñón en herradura presenta un reto quirúrgico por su variante anatómica y diferente vasculatura; la incidencia de tumores renales es igual para la población general, encontrando con mayor frecuencia los tumores de células claras, seguidos por los tumores uroteliales. El diagnóstico de los tumores en riñones en herradura se basa en las mismas imágenes que se realizan cuando un paciente tiene un riñón normal. Es factible realizar un manejo quirúrgico por abordaje tanto abierto como mínimamente invasivo, con excelentes resultados oncológicos.

Referencias

1. Tkocz M, & Kupajski M. Tumour in horseshoe kidney - different surgical treatment shown in five example cases. *Contemporary Oncology*. 2012;16(3):254-57. <https://doi.org/10.5114/wo.2012.29295>
2. Serrano A, Caicedo JI, Medina C. Cirugía preservadora de nefronas en riñón en herradura: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Revista Urología Colombiana*. 2012;XXI(2):48-55. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=149124681006>
3. 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. *An Radiol Mex*. 2008;7(4):259-78. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2008/arm084h.pdf>
4. Buntley D. Malignancy associated with horseshoe kidney. *Urology*. 1976;8:146-48. [https://doi.org/10.1016/0090-4295\(76\)90344-7](https://doi.org/10.1016/0090-4295(76)90344-7)
5. Palmer BW, Strom K, Wong C. Hand-assisted laparoscopic nephroureterectomy with cystoscopic en-bloc excision of the distal ureter and bladder cuff and isthmusectomy in a horseshoe kidney for invasive urothelial carcinoma of the renal pelvis. *JSLs*. 2011;15(3):412-15. <https://doi.org/10.4293/108680811X13125733357197>
6. Dhillon J, Mohanty SK, Kim T, Sexton WJ, Powsang J, Spiess PE. Spectrum of renal pathology in adult patients with congenital renal anomalies - a series from a tertiary cancer center. *Ann Diagn Pathol*. 2014;18(1):14-7. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2013.10.002>

7. Stimac G, Dimanovski J, Ruzic B, Spajic B, Kraus O. Tumors in kidney fusion anomalies report of five cases and review of the literature. *Scand J Urol Nephrol*. 2004;38(6):485-9. <https://doi.org/10.1080/00365590410018684>
8. Tijani KH, Ojewola RW, Orakwe DE, Oliyide AE. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney: Report of a rare disease. *Niger Postgrad Med J*. 2016;23(4):232-4. <https://doi.org/10.4103/1117-1936.196268>
9. Andrade PJD, Castellano OM, Carcinoma urotelial del tracto urinario superior. Experiencia en el Hospital General "Dr. Manuel Gea González". *Rev Mex Urol*. 2007; 67(4):206-11. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=29125>
10. Kim TH. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney and preoperative superselective renal artery embolization: A case report. *Korean J Radiol*. 2005;6(3):200-3. <https://doi.org/10.3348/kjr.2005.6.3.200>
11. Rebouças RB, Monteiro RC, Souza TN, Barbosa PF, Pereira GG, Britto CA. Pure laparoscopic radical heminephrectomy for a large renal-cell carcinoma in a horseshoe kidney. *Int Braz J Urol*. 2013;39(4):604-5. <https://doi.org/10.1590/S1677-5538.IBJU.2013.04.23>
12. Qi X, Liu F, Zhang Q, Zhang D. Laparoscopic heminephrectomy of a horseshoe kidney with giant renal cell carcinoma: A case report. *Oncol Lett*. 2014;8(5):2040-2. <https://doi.org/10.3892/ol.2014.2455>
13. Kongnyuy M, Martínez D, Park A, McCormick B, Parker J, Hall M. A Rare case of a renal cell carcinoma confined to the isthmus of a horseshoe kidney. *Case Rep Urol*. 2015;2015:126409. <https://doi.org/10.1155/2015/126409>
14. Bhayani SB, Andriole GL. Pure laparoscopic radical heminephrectomy and partial isthmusectomy for renal cell carcinoma in a horseshoe kidney: Case report and technical considerations. *Urology*. 2005;66(4):880. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2005.03.056>
15. Araki M, Link BA, Galati V, Wong C. Hand-assisted laparoscopic radical heminephrectomy for renal-cell carcinoma in a horseshoe kidney. *J Endourol*. 2007;21(12):1485-7. <https://doi.org/10.1089/end.2007.0024>
16. Yamamichi G, Nakata W, Tsujimura G, Tsujimoto Y, Nin M, Tsujihata M. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney treated with robot-assisted partial nephrectomy. *Urol Case Rep*. 2019;25:100902. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.100902>