

COMUNICACIÓN BREVE

Riñón supernumerario fusionado con riñón en herradura. Valoración por RM

Á. Nieto Parga^{a,*}, M. Villalón Ortega^b, J. Barceló Obregón^b y J.C. Vilanova Busquets^b

^aServicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela, España

^bServicio de Radiodiagnóstico, Ressonància Girona, Clínica Girona, Girona, España

Recibido el 27 de mayo de 2009; aceptado el 21 de diciembre de 2009

Disponible en Internet el 16 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Riñón;
Anomalías congénitas;
Riñón en herradura;
Riñón
supernumerario;
Resonancia magnética

Resumen

Presentamos el caso de un paciente que consulta por dolor abdominal. El estudio ecográfico muestra la existencia de riñón en herradura. La RM confirma este hallazgo y revela la presencia de un riñón supernumerario. Los tres riñones se encuentran fusionados formando el riñón supernumerario el istmo de la malformación en herradura. El riñón en herradura es una malformación renal relativamente frecuente, mientras que la existencia de un riñón supernumerario es una de las más raras. La coexistencia de ambas malformaciones y especialmente la particular disposición de las mismas es un hallazgo muy infrecuente, apenas descrito en la literatura.

Es interesante el conocimiento de esta malformación por las complicaciones que se pueden presentar (litiasis, hidronefrosis, infecciones, neoplasias, etc.) y sus implicaciones en la planificación quirúrgica.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Kidney;
Congenital anomalies;
Horseshoe kidney;
Supernumerary
kidney;
Magnetic resonance
imaging

MRI Evaluation of a Supernumerary Kidney Fused with a Horseshoe Kidney

Abstract

We present the case of a patient in whom a horseshoe kidney was discovered during US examination performed for abdominal pain. MRI confirmed this finding and also revealed a supernumerary kidney. The three kidneys were fused, with the supernumerary kidney forming the isthmus of the horseshoe kidney. Whereas horseshoe kidney is a relatively common renal malformation, a supernumerary kidney is one of the rarest renal malformations. The coexistence of these two malformations and especially the particular disposition of the supernumerary kidney is very rare.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ang.nie.par@gmail.com (Á. Nieto Parga).

Knowledge of this malformation is interesting because it can lead to complications such as lithiasis, hydronephrosis, infections, and neoplasms and because it has important implications for surgical planning.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La presencia de un riñón supernumerario es una de las anomalías congénitas renales más raras¹⁻³, existiendo menos de 100 casos comunicados hasta 1994⁴, mientras que el riñón en hendidura es una de las malformaciones renales más frecuentes, presente en uno de cada 400 nacimientos⁵. El riñón supernumerario suele descubrirse al presentar algún tipo de complicación¹.

La coexistencia de ambas malformaciones es un hecho escasamente documentado en la literatura⁶.

Presentación del caso

Varón de 47 años, sin antecedentes médicos de interés, que presentaba dolor abdominal de varias semanas de evolución.

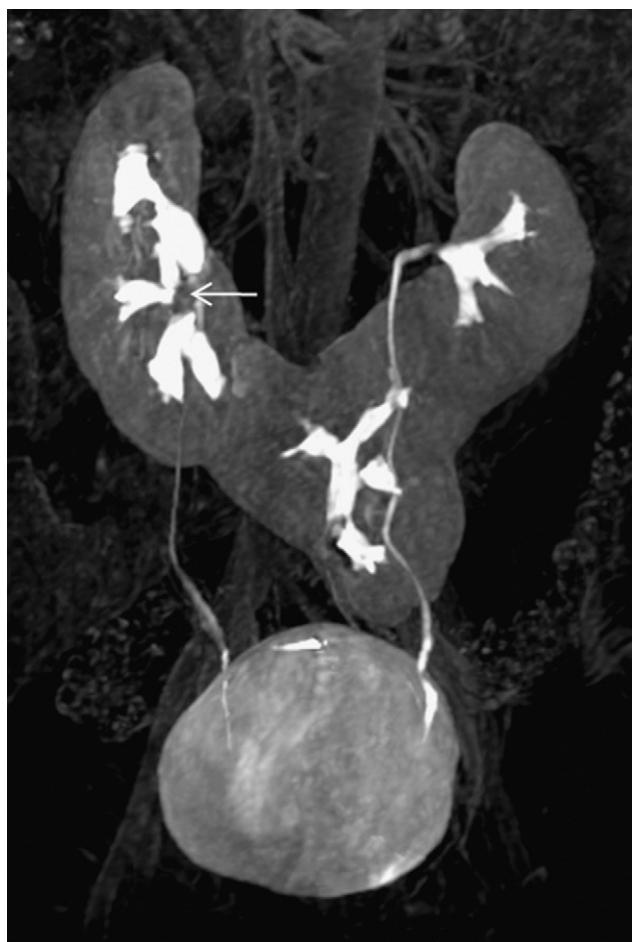


Figura 1 3D SPGR coronal en fase tardía que muestra la fusión del riñón supernumerario y el riñón en hendidura, así como un defecto en pelvis renal derecha que corresponde a una litiasis (flecha).

En ecografía abdominal, realizada en otro centro, se observaba riñón en hendidura con fusión en línea media.

Fue remitido a nuestro centro donde se realizó RM abdominopélvica utilizando secuencias potenciadas en T1, T2 y URO-RM mediante adquisición coronal 3D, utilizando secuencias SPGR tras la administración de contraste endovenoso paramagnético.

El estudio mostraba un riñón en hendidura fusionado en el istmo con un tercer riñón ectópico, de localización pélvica, presentando el conjunto una particular morfología en Y (fig. 1). Este riñón supernumerario presentaba una pelvis renal anterior con un uréter propio que se unía al uréter izquierdo antes de desembocar en la vejiga (fig. 2). La arteria que lo vascularizaba se originaba en la arteria ilíaca común izquierda.

Existían otros hallazgos: se observaba una litiasis en la pelvis del riñón derecho que producía ligera ectasia piélica (figs. 1 y 2), pequeños quistes corticales en ambos riñones y un doble aporte arterial para el riñón derecho (fig. 3).

Discusión

Los riñones comienzan su desarrollo alrededor de la 5.^a semana de vida intrauterina a través de dos estructuras: a partir de la porción final del conducto de Wolff se desarrollan los túbulos colectores, la pelvis renal y los uréteres mientras que a partir de la porción caudal del blastema nefrogénico se desarrollan los glomérulos y túbulos¹.

Se postula que la existencia de un riñón supernumerario se debe al desarrollo de dos brotes ureterales en diferentes puntos del conducto de Wolff, poniéndose en contacto con el blastema nefrogénico en dos posiciones y dando lugar finalmente a dos riñones. También se ha contemplado la existencia de dos blastemas nefrogénicos independientes desde el inicio^{1-2,4,7}.

Respecto a la malformación en hendidura, en la mayoría de los casos los riñones se encuentran unidos por sus polos inferiores a través de lo que se denomina istmo^{5,8}. Durante el desarrollo, se produce una rotación de los riñones, sus ejes divergen y los uréteres abandonan el riñón por su zona medial. En el caso del riñón en hendidura no hay una correcta rotación, los ejes convergen y los uréteres parten de la zona ventral⁸.

El riñón supernumerario habitualmente se encuentra totalmente separado del riñón ipsilateral (en algunos casos puede existir cierto grado de continuidad parenquimatosa con el mismo) y localizado caudalmente^{2,3,7}, aunque se han descrito casos de situación cefálica respecto al riñón ipsilateral, pélvica o sacra⁴. Por lo tanto el riñón supernumerario tiene una localización ectópica, ya que no se sitúa en la fosa renal⁹. Se encuentra recubierto por una fascia renal propia y presenta un aporte sanguíneo también propio

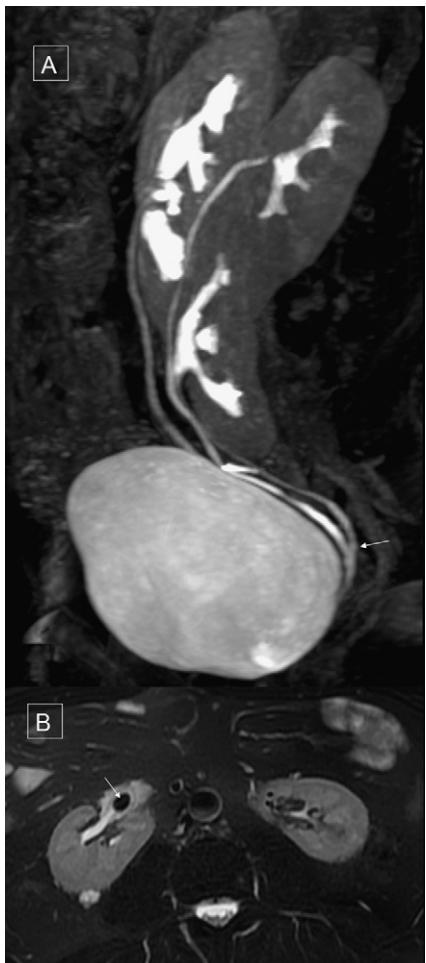


Figura 2 A) 3D SPGR sagital-oblicuo en fase tardía que pone de manifiesto tanto la malformación como la unión del uréter izquierdo y del supernumerario (flecha) antes de su desembocadura en la vejiga. B) Axial T2 con supresión grasa donde se observa una imagen hipointensa en la pelvis renal derecha (flecha) que corresponde a litiasis.

a través de la aorta y drenaje venoso a la vena cava inferior^{4,7}.

Normalmente, el riñón supernumerario es de menor tamaño y con una defectuosa organización histológica; no obstante suelen ser funcionales^{1,4}.

El uréter supernumerario puede insertarse en el uréter del riñón ipsilateral, directamente en la vejiga o de forma ectópica en vagina, vulva o uretra^{4,7}.

Según los casos observados, no existe diferente prevalencia en relación con el sexo en el riñón supernumerario⁴, mientras que es el doble de frecuente en varones la malformación en hendidura⁵.

Se ha descrito la presencia de clínica asociada en alrededor de 2/3 de los casos de riñones supernumerarios^{4,7}. La presentación habitual es fiebre, dolor y masa abdominal palpable⁴. El riñón supernumerario asocia con mayor frecuencia hipertensión, hidronefrosis, pionefrosis, pielonefritis, quistes, cálculos, carcinomas, cistoadenomas papilares o tumor de Wilms^{2,7}. Esto conlleva que en algunos casos sea necesaria la realización de nefrectomía⁷.



Figura 3 3D SPGR coronal en fase arterial que muestra doble arteria renal derecha (flechas delgadas). Se visualiza parcialmente la arteria del riñón supernumerario (flecha gruesa).

En un tercio de los casos el riñón en hendidura es asintomático. Las complicaciones suelen ser infecciones, litiasis o hidronefrosis. Parece existir mayor riesgo de neoplasias: carcinomas renales, tumor de Wilms en edad pediátrica y tumores uroteliales. El adenocarcinoma renal es el tipo de tumor más frecuentemente asociado al riñón en hendidura y puede tener cualquier localización, aunque dos de cada tres afectan al istmo. Su pronóstico no depende de la asociación a dicha malformación. La técnica quirúrgica de mejor acceso para su extirpación es la laparotomía media. Puede ser necesario realizar exéresis de las dos unidades renales si el tumor crece a través del istmo o istmectomía si se localiza en él⁵.

Tanto el riñón en hendidura como el supernumerario pueden asociarse a otras malformaciones urogenitales como atresia vaginal, duplicación de uretra femenina, duplicación de pene, etc.^{2,5,7}

Los hallazgos radiológicos de este caso podrían sugerir que se tratase de una duplicación renal. Es la malformación congénita más frecuente del tracto urinario. Existen dos sistemas pielocaliciales independientes separados por parénquima, con dos uréteres bien diferenciados. En la forma incompleta los uréteres se unen a una distancia variable del

riñón y solo existe un orificio ureteral en la vejiga. En la duplicación renal completa los uréteres permanecen separados y se insertan independientemente en la vejiga. En esta malformación no existe una vascularización independiente para ambos sistemas. En nuestro paciente, la morfología del conjunto y la presencia de una vascularización propia a través de la arteria ilíaca común izquierda nos inclina a pensar que se trata de un riñón supernumerario¹⁰.

Nuestro caso tiene la particularidad de la coexistencia de un riñón en hendidura y uno supernumerario y que los tres riñones estén fusionados, siendo el riñón supernumerario el «istmo» de la malformación en hendidura. En nuestra revisión de la literatura solo hemos encontrado dos casos similares⁶.

Es importante tener en cuenta la posibilidad de la existencia de esta combinación de malformaciones por las complicaciones clínicas que ambas pueden presentar y ante la posibilidad de intervención quirúrgica (en caso de patología tumoral, trasplante, etc.), ya que sería necesario un abordaje y planificación cuidadosos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kusuma M, Hemalata M, Suguna BV. Ectopic supernumerary kidney presenting as inguinal hernia. *J Clin Pathol*. 2005;58:446.
2. Komolafe F. Unilateral supernumerary kidney associated with hypertensive encephalopathy in a child. *Pediatr Radiol*. 1983;13:349–50.
3. Koureas AP, Panourgias EC, Gouliamos AD, Trakarlas SJ, Vlabos IJ. Imaging of a supernumerary kidney. *Eur Radiol*. 2000;10:1722–3.
4. Flyer MA, Haller JO, Feld M, Kantor A. Ectopic supernumerary kidney: another cause of a pelvic mass. *Abdom Imaging*. 1994;19:374–5.
5. Andréu Garcia A, Molina Burgos R, Coronel Sánchez B, Navío Perales J, Botella Almodóvar R, Llamazares Cachá G. Carcinoma renal de istmo en riñón en hendidura. A propósito de un caso. *Actas Urol Esp*. 2008;32:249–52.
6. Macpherson RI. Supernumerary kidney: typical and atypical features. *Can Assoc Radiol J*. 1987;38:116–9.
7. Conrad GR, Loes DJ, Franken Jr EA. General case of the day. Ectopic supernumerary kidney. *Radiographics*. 1987;7:815–7.
8. Nahm AM, Ritz E. Horseshoe kidney. *Nephrol Dial Transplant*. 1999;14:2740–1.
9. Singer A, Simmons MZ, Maldjian PD. Spectrum of congenital renal anomalies presenting in adulthood. *Clinical Imaging*. 2008;32:183–91.
10. Fernbach SK, Feinstein KA, Spencer K, Lindstrom CA. Ureteral duplication and its complications. *Radiographics*. 1997;17:109–27.