

Imágenes de interés

Riñón supernumerario fusionado al istmo de un riñón en herradura, con nefroblastoma posterior, identificado en un renograma isotópico



Supernumerary kidney fused to the isthmus of a horseshoe kidney, with subsequent nephroblastoma, identified with dynamic renal scintigraphy

S. Bondia-Bescós^{a,b,*}, L.J. Pregil^{b,c} y L. Biassoni^b^a Servicio de Medicina Nuclear-PET (ICS-IDI), Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España^b Servicio de Radiología, Great Ormond Street Hospital for Children, Londres, Reino Unido^c Facultad de Medicina, Universidad Queen Mary, Londres, Reino Unido

Presentamos el caso de un riñón supernumerario (RS) fusionado con el istmo de un riñón en herradura (RH) en un paciente pediátrico, donde la sospecha inicial se planteó mediante un renograma isotópico con $[^{99m}\text{Tc}]\text{Tc-MAG3}$.

Una niña de seis meses de edad fue diagnosticada prenatalmente de una hidronefrosis unilateral izquierda, lo que se pensó que era un doble sistema colector renal izquierdo en la ecografía renal. La ecografía posnatal (fig. 1) mostró una leve dilatación de la pelvis renal del lóbulo inferior izquierdo y del uréter proximal. En vista de estos hallazgos, se le realizó un renograma isotópico con $[^{99m}\text{Tc}]\text{Tc-MAG3}$ para investigar la función del parénquima renal y el drenaje. El estudio no fue concluyente para un doble sistema colector renal izquierdo, pero mostró la presencia de un RH y planteó la sospecha de la presencia de un RS surgiendo del istmo del RH (fig. 2).

Durante el seguimiento, la paciente se mantuvo asintomática y no se solicitaron otros exámenes radiológicos. Sin embargo, a los dos años de edad, presentó un cuadro de distensión abdominal progresiva y fiebre, por lo que se realizó una ecografía abdominal, que mostró una masa sólida en el abdomen. Posteriormente, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) con contraste revelaron una lesión heterogénea consistente con un tumor de Wilms (fig. 3A,B), y confirmaron la presencia de un RS que surgía del istmo de un RH, del que emergía la lesión tumoral. Se solicitó la secuenciación genómica completa para examinar el tumor y el estado molecular de la línea germinal; los resultados aún están pendientes.

La terapia multimodal consistió en quimioterapia neoadyuvante, seguido de una resección tumoral conservadora, que



Figura 1. Ecografía abdominal a los dos días de vida. El riñón izquierdo mide 5,0 cm de longitud (prenatal 4,6 cm). El cálix inferior izquierdo está ligeramente dilatado y mide hasta 8,4 mm (prenatal 8,2 mm) con un uréter izquierdo prominente. El cálix superior izquierdo es más redondeado, y la pelvis renal mide hasta 5 mm. Los hallazgos sugieren la sospecha de un doble sistema colector izquierdo.

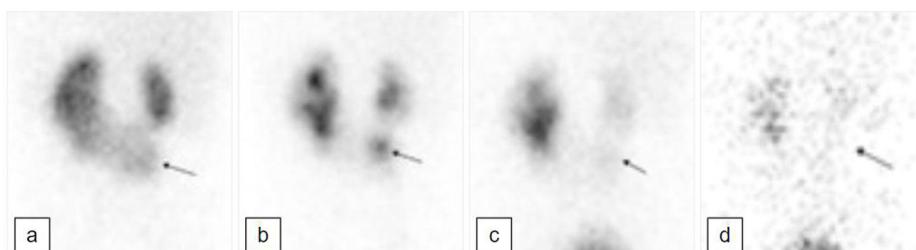


Figura 2. Renograma isotópico con $[^{99m}\text{Tc}]\text{Tc-MAG3}$ y diurético realizado a los 18 meses de vida; proyección posterior. a) Fase precoz de captación parenquimatosa. Se observa un RH con el hemirriñón izquierdo más grande que el derecho. El istmo del RH proyecta inferiormente (flecha negra); este componente muestra cierta estasis urinaria en el sistema colector (b); hay un buen drenaje al final del estudio dinámico con el paciente en decúbito supino (c) y un mayor drenaje tras el cambio de postura y la micción (d). La apariencia no es la de un simple RH: el componente que proyecta hace sospechar que se trata de un riñón supernumerario en el RH. Esto se ha confirmado en estudios radiológicos posteriores (fig. 3). RH: riñón en herradura.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sandra.bondia.bescos@gmail.com (S. Bondia-Bescós).

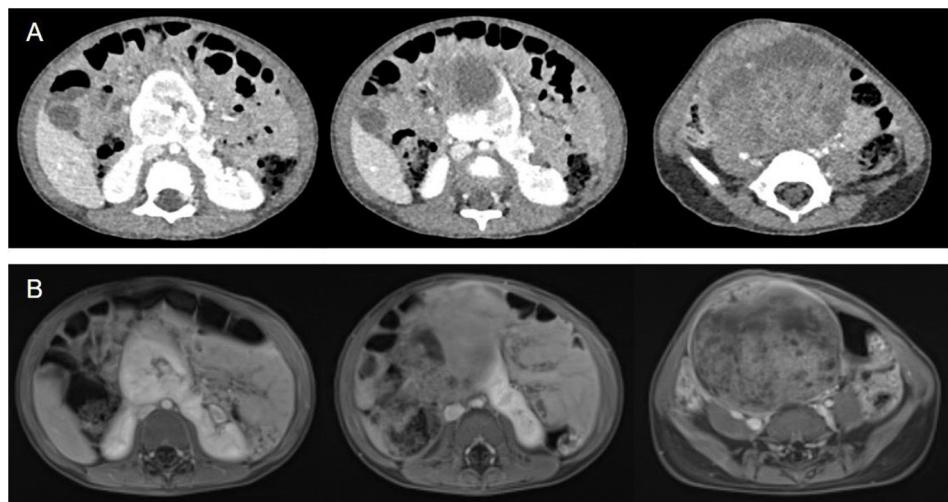


Figura 3. TC abdominopélvica con contraste (A) y RM abdominopélvica ponderada en T2 (B) a los dos años de vida. Cortes axiales abdominales, donde se observa un RS que surge del istmo del RH, con una gran lesión sólida heterogénea que ocupa gran parte del abdomen inferior y la pelvis, con vasos sanguíneos atravesándola. RH: riñón en hERRadura; RM: resonancia magnética; RS: riñón supernumerario; TC: tomografía computarizada.

evidenció un tumor de Wilms en estadio III; y objetivó la presencia del RS fusionado al istmo del RH. El tratamiento posquirúrgico incluyó protonterapia y quimioterapia adyuvante. La RM tres meses al final del tratamiento no mostró residuos tumorales ni signos de recurrencia. La paciente permanece asintomática y en remisión dos años después del diagnóstico del tumor de Wilms.

Un RS es una anomalía renal congénita rara¹. Su desarrollo embrionario no se comprende completamente; no obstante, se cree que se origina a partir de una división aberrante del cordón nefrógeno en dos blastemas metanéfricos entre la quinta y la séptima semana de gestación. Como resultado, se forman dos riñones en el mismo lado, con brotes ureterales completa o parcialmente duplicados¹. Puede asociarse con numerosas anomalías congénitas y con una mayor incidencia de neoplasias renales¹.

La primera modalidad de imagen generalmente realizada para evaluar las anomalías congénitas del tracto urinario es la ecografía renal, dejando la RM y la TC si se planea una intervención quirúrgica². El renograma isotópico con $[^{99m}\text{Tc}]\text{Tc-MAG3}$ es clave en la evaluación de la función renal y también tiene un rol en la evaluación de la anatomía renal, pielocalicial, ureteral y vesical, especialmente en la población pediátrica³. Además, esta técnica

puede ser utilizada en pacientes con insuficiencia renal no aptos para imágenes basadas en TC con contraste, logrando una menor exposición a la radiación.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Houat AP, Guimarães CTS, Takahashi MS, Rodi GP, Gasparetto TPD, Blasbalg R, et al. Congenital Anomalies of the Upper Urinary Tract: A Comprehensive Review. *RadioGraphics*. 2021;41:462–86. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2021200078>.
2. Chan SS, Ntoulia A, Khrichenko D, Back SJ, Tasian GE, Dillman JR, et al. Role of magnetic resonance urography in pediatric renal fusion anomalies. *Pediatr Radiol*. 2017;47:1707–20. <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-017-3927-5>.
3. Majd M, Bar-Sever Z, Santos AI, De Palma D. The SNMMI and EANM Procedural Guidelines for Diuresis Renography in Infants and Children. *J Nucl Med*. 2018;59:1636–40. <http://dx.doi.org/10.2967/jnumed.118.215921>.