## UROLOGIA



Comunicación de casos

Case reports

# RIÑON SUPERNUMERARIO DE HALLAZGO INCIDENTAL

# SUPERNUMERARY KIDNEY ON INCIDENTAL FINDING

Dres. Molina, R.; Rodríguez, R.; Galigniana, R.; Kobelinsky, M.; Rodríguez, E.; Moralejo, G.; Costa, M. A.

**RESUMEN:** Se presenta el caso de riñón supernumerario en un paciente de sexo masculino de 48 años de edad que se detectó como hallazgo incidental en los exámenes de rutina por prostatismo. Los estudios diagnósticos empleados fueron ecografía, cistoscopia, urograma excretor y tomografía axial computada. Se analiza la embriogénesis de esta anomalía y revisión de la literatura. El motivo de la presentación está dado por la escasa frecuencia de esta malformación, ya que existen 80 casos aproximadamente publicados desde 1656 hasta la fecha.

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 63, N° 3, Pág. 109, 1998)

Palabras clave: Riñón supernumerario; Anomalía renal.

**SUMMARY:** A supernumerary kidney was detected on an incidental finding during a routine test for prostatism in a 48-year-old male. Ultrasonic, cystoscopy, intravenous urography and CT scanning were used as diagnostic tools. The embriology of this supernumerary kidney was analysed and the relevant literature revised. The idea of carrying out this research was based on the low frequency of this anomaly, since there were roughly only 80 cases published between 1656 and 1997.

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 63, No 3, Pág. 109, 1998)

Key words: Supernumerary kidney; Anomaly kidney.

### INTRODUCCION

Se llama *riñón supernumerario* a la presencia de tejido renal accesorio, con su propio sistema colector, irrigación y masa parenquimatosa encapsulada separada<sup>(1)</sup>.

Es una de las anomalías más raras del tracto urina-

rio. En 1659 se realizó la primera descripción de riñón supernumerario en una autopsia<sup>(18)</sup>.

En 1929 solamente se habían comunicado 29 casos<sup>(3)</sup>. Posteriormente *Perlmutter y colaboradores* presentaron una revisión de la literatura con sólo 61 casos documentados<sup>(4)</sup>. En 1983 *N'Guessan y colaboradores* publicaron una minuciosa descripción sobre las diferentes variedades y características del riñón supernumerario<sup>(5)</sup>.

Algunos autores han presentado casos aislados sobre el tema<sup>(5,6,11-17)</sup>.

En nuestro país se publicaron varios casos de riñón supernumerario, asociado con patología seudotumoral y litiásica<sup>(7-10)</sup>.

<sup>\*</sup> Servicio de Urología, Policlínica Bancaria, Av. Gaona 2197, (1416) Buenos Aires, Argentina Tel. 586-8888, int. 8631.

Se presenta en este trabajo un caso de riñon supernumerario de hallazgo incidental.

### **CASO CLINICO**

Paciente de sexo masculino de 48 años de edad, que consulta por prostatismo de seis meses de evolución. Sin antecedentes urológicos anteriores, ni patológicos generales.

Al examen físico no se encuentra signo de relevancia. TR: próstata GI, no sospechosa de malignidad.

Exámenes de laboratorio dentro de límites norma-

les. PSA 2 ng/ml.

Se realizó ecografía de rutina para evaluación del sistema urogenital, la cual informa la presencia de una masa ocupante pelviana retrovesical. Resto del examen dentro de límites normales.

En la TAC abdominopelviana se visualizan ambos riñones de forma, tamaño y ubicación conservada (Foto 1).



Foto 1



Foto 2



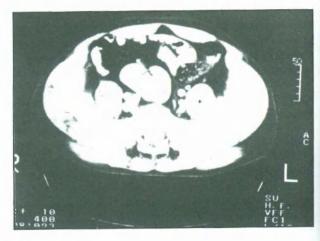


Foto 3

A nivel pelviano se comprueba la existencia de un tercer riñon ectópicamente alojado en esta cavidad. Los tres órganos muestran espesor cortical conservado, sin signos de litiasis ni uronefrosis. La eliminación de la sustancia de contraste es normal (Fotos 2 y 3).

Se solicita posteriormente urograma excretor, en el cual se evidencia que ambos riñones concentran y eli-



Foto 4

minan adecuadamente la sustancia de contraste. En pelvis menor hacia la línea media se visualiza un tercer riñón que es pequeño, sin movilidad y funcionante. El uréter es corto y aparentemente desemboca en la vejiga (Foto 4).

Se realiza cistoscopia que muestra mucosa vesical normal y la presencia en vejiga de tres orificios ureterales. Los meatos derecho e izquierdo ortotópicos y morfología conservada. El orificio del uréter supernumerario se encuentra posterior con respecto al meato derecho. Se comprueba la normal eyaculación de orina.

En este paciente no se realizó tratamiento alguno por no presentar síntomas ni observarse cambios patológicos en los estudios complementarios.

#### DISCUSION

El riñón supernumerario es una malformación congénita que se clasifica dentro de las anomalías de números que incluyen agenesia renal uni y bilateral.

El desarrollo parenquimatoso renal total es controlado en parte por una sustancia todavía no identificada que actúa limitando la cantidad de tejido renal funcionante<sup>(18)</sup>.

Hacia el final del segundo mes de gestación se desarrolla el metanefros o riñón definitivo en el cual se consideran dos partes:

- 1) brote metanefrogénico o *blastema renal*, que da origen a la parte secretora;
- 2) brote ureteral de *Kuffer* que originará la porción excretora.

En este proceso de diferenciación del blastema renal el brote ureteral actúa como inductor del desarrollo, habiéndose demostrado experimentalmente que, si falta el brote uretérico, o éste no se pone en contacto con el blastema renal, el riñón no se desarrolla.

Se propusieron dos teorías con respecto al desarrollo del riñón supernumerario:

- 1) La formación de una segunda bolsa externa desde el conducto de *Wolff*, o de una ramificación del esbozo ureteral inicial, para que luego el cordón nefrogénico pueda dividirse en dos colas metanéfricas, las cuales se separan por completo cuando son inducidas a la diferenciación por los esbozos ureterales separados o bífidos.
- 2) Se debe a la fragmentación de un metanefros único o un infarto lineal que determina fragmentos viables separados que solamente se desarrollan cuando se encuentra presente un segundo esbozo ureteral<sup>(1)</sup>.

Es por lo tanto interesante observar que la naturaleza determina una situación, si bien rara, en la cual un sujeto posee tres riñones separados, y una cantidad excesiva de parénquima renal funcionante.

Los dos riñones principales son generalmente de tamaño normal y el tercer riñón es más pequeño<sup>(18)</sup>. En

nuestro caso, este último es de tamaño similar a los otros dos.

Como condición el riñón supernumerario debe tener su propio sistema colector, irrigación y masa parenquimatosa encapsulada separada. Puede estar totalmente separado del riñón del mismo lado, o estar conectado por medio de tejido conjuntivo laxo<sup>(1)</sup>.

Los uréteres ipsilaterales pueden ser bífidos o estar totalmente duplicados<sup>(18)</sup>.

En general se ubica en una posición un poco caudal con respecto al riñón dominante, que se encuentra localizado en su situación correcta en la fosa lumbar<sup>(5)</sup>. También pueden tener una posición posterior o craneal o incluso en la línea media por delante de los grandes vasos<sup>(5,18)</sup>.

En la tercera parte de los casos el riñón o su sistema colector es anormal, encontrándose severamente dilatado y el parénquima renal adelgazado, lo cual es indicativo de obstrucción ureteral<sup>(18)</sup>.

En el 50% de los casos se observa la convergencia de los uréteres distales ipsilaterales para formar un tronco común, con único orificio de desembocadura. En el resto de los casos se ven uréteres completamente separados, cada uno de ellos con su propio orificio vesical<sup>(5)</sup>.

En algunas ocasiones se ha descripto un uréter ectópico que desemboca en la vagina o en el introito, aunque la incontinencia urinaria es poco frecuente debido a que generalmente coexiste con un riñón hipoplásico<sup>(12,19)</sup>.

La irrigación es muy anómala y depende de su posición en relación con el riñón principal homolateral.

En general no se encuentra asociado con otras anomalías genitourinarias; hay casos descriptos con riñón en herradura y en otros pocos casos se hallan vinculados con otras anomalías de aparatos o sistemas, por ejemplo con coartación de aorta<sup>(5,12,15,16,20)</sup>.

La edad promedio en el diagnóstico es aproximadamente de 36 años, con leve predominio del sexo femenino<sup>(5)</sup>.

Como cuadro de presentación habitual pueden presentar dolor, fiebre, hipertensión arterial, y masa abdominal palpable<sup>(8-11)</sup>. Pueden debutar además con infección urinaria, y/o síntomas de obstrucción ureteral e incontinencia urinaria<sup>(6.11,12,18,19)</sup>.

Sólo se publicaron 3 casos de neoplasias en riñón supernumerario, dos de los cuales se detectaron por masa abdominal palpable<sup>(5)</sup>.

En el 25% de los casos son asintomáticos y se descubren en forma accidental o por necropsias<sup>(19)</sup>.

#### CONCLUSION

El motivo de esta presentación está dado por la escasa frecuencia de esta anomalía, ya que hasta la fecha se han publicado en la literatura mundial aproximadamente 80 casos.



En general se descubren por sus complicaciones, las cuales obligan al tratamiento correspondiente.

En los casos en que no existe compromiso del aparato urinario no es indicación realizar tratamiento alguno.

Consideramos que con el uso masivo de los actuales métodos diagnósticos la frecuencia de detección incidental irá en aumento.

#### **BIBLIOGRAFIA**

- Geisinnger, J. F.: Supernumerary kidney. J. Urol., 38: 3319, 1937.
- 2. Witten, D. M.: Clinical Urography (4ª ed.), Philadelphia.
- 3. Kretschmer, H. L.: Supernumerary kidney, report a case with review of the literature. *Surg. Gynec. Obst.*, 49: 1818, 1929.
- 4. Perlmutter, A. D. y col.: Anomalies of the upper urinary tract. *En*: Campbell Urology (4ª ed.), 1979; cap. 38, 1316-1317.
- 5. N'Guessan, G. y col.: Supernumerary kidney. *J. Urol.*, 130; 649-653.
- 6. Yasuhara Tada J.: Free supernumerary kidney: a case report and review. *Urology*, 126: 231-232.
- Astarriz, M. A.: Falsa imagen tumoral en riñon supernumerario. Rev. Arg. de Urol., 1983.
- 8. Isnardi, U.: Riñon supernumerario fusionado con pionefrosis de uno y litiasis de otro.
- 9. Grimaldi, F. E.: Un nuevo caso de riñon supernumerario. Rev. Arg. de Urol., 133-141, 1935.
- Albornoz, I.: Riñon supernumerario fusionado izquierdo con litiasis de ambos. Rev. Arg. de Urol., 634-639, 1937.
- 11. Yousef, A. K.: A pitfall in the diagnosis of supernumerary kidney. *Br. J. Urol.*, Agosto 1991.
- 12. Gonzalvo Pérez, V.: Supernumerary kidney with ectopic ureteral opening to the vagina associated with horseshoe kidney. *Actas. Urol. Esp.*, Noviembre-Diciembre 1992.
- 13. Arteaga-Serrano, F.: Supernumerary kidney. Report of a new case. *Actas Urol. Esp.*, Mayo-Junio 1988.
- 14. Flyer, M. A.: Ectopic supernumerary kidney: Another cause of a pelvic mass. *Abd. Imaging*, Julio-Agosto 1994.
- 15. Upsdell, S. M.: Supernumerary kidney. *Br. J. Urol.*, Diciembre 1989.
- Zondek, L. H.: A pitfall in the diagnosis of supernumerary kidney. Br. J. Urol., Septiembre 1991.
- 17. Macpherson, R. I.: Supernumerary kidney: typical and atypical features. *Can. Assoc. Radiol.*, Junio 1987.
- Campbell, I.: Riñon supernumerario. En: Urology (6ª ed.), 1992; cap. 34, pp. 1962-1963.
- 19. Carlson, H. E.: Supernumerary kidney: A summary of reported cases. J. Urol., 64: 224, 1950.
- 20. Unal, M.: The presence of both horseshoe and supernumerary kidney associated with coarctation of aorta. *Acta Cardiol. Belg.*, 155-160, 1995.

## COMENTARIO EDITORIAL

En este interesante trabajo los autores comunican un caso de riñón supernumerario de hallazgo incidental y realizan una revisión de la literatura, así como un análisis de la embriogénesis de esta anomalía.

La presentación es pertinente por la extremadamente baja incidencia de esta malformación. Tanto la descripción del caso clínico en sí como la enumeración de las diversas variantes de la anomalía basada en la revisión de la literatura son minuciosas. Sin embargo, deben corregirse algunos errores idiomáticos y sintácticos, y mejorar el detalle de las citas bibliográficas consultadas.

Como contribución al tema es útil realizar algunos aportes adicionales a la discusión.

En primer lugar, los autores sostienen en la descripción del caso clínico que en el urograma excretor realizado al paciente en cuestión el uréter correspondiente al riñon supernumerario es corto y aparentemente desemboca directamente en la vejiga. Seguidamente mencionan que la cistofibroscopia muestra la presencia de tres orificios ureterales y concluyen suponiendo que el orificio del uréter correspondiente al riñon supernumerario se ubica posterior con respecto al meato ureteral derecho normal. En caso de que esta suposición fuese correcta, se respetaría el principio de Weigert-Meier, lo que ocurre en la mayoría de los casos de riñon supernumerario. Hubiese sido interesante tener la confirmación de esta suposición realizando una pielografía ascendente.

En segundo lugar, conviene diferenciar adecuadamente desde el punto de vista anatómico al riñón supernumerario del polo renal de un doble sistema, ya que si bien en el trabajo el primero se encuentra correctamente definido, la diferencia entre los dos tipos de anomalías no surge con claridad de la discusión, quizás por la enumeración de las diferentes variantes anatómicas. Se menciona correctamente en el trabajo que los riñones supernumerarios tienen su propia vascularización y masa renal encapsulada. Pero además usualmente son reniformes y de igual o a veces mayor tamaño que los riñones ortotópicos. Una manifestación de esto último es el hecho de que habitualmente el riñon ortotópico ipsilateral posee un número completo de cálices y el riñon supernumerario posee un número adicional de cálices. La relación de posición puede ser craneal, caudal o estar al mismo nivel y además puede ser anterior o posterior. El pielón superior de un doble sistema comparte la cápsula renal con el resto del riñon; no es reniforme, es siempre más pequeño y el pielón inferior posee un número inferior de cálices. Además la unión ureteropiélica es siempre posterior.

En tercer lugar, de la presentación de este interesante caso clínico surgen preguntas acerca de la patogenia de la malformación que obligan a repasar y a actualizar las bases biológicas y los eventos de la embriogénesis normal del riñon y el uréter. Como mencionan los autores, el metanefros de los mamíferos es detectable por primera vez en la quinta semana del desarrollo intrauterino. En las etapas iniciales del desarrollo, los tres principales componentes celulares involucrados: el endotelio, el mesénquima y el epitelio del brote ureteral



se localizan en compartimientos anatómicos diferentes. Con el tiempo los diferentes tipos celulares comenzarán a interactuar y entremezclarse, no al azar, sino siguiendo un programa minucioso y estricto. Los principios biológicos de estas interacciones no se conocen en detalle, pero algunos datos han sido clarificados por evidencias experimentales y modelos in vitro. La nefrogénesis comprende las siguientes etapas: primero, inducción del mesénquima indiferenciado, luego proliferación seguida de configuración especial de la arquitectura de la matriz intercelular; posteriormente formación de los túbulos, segmentación y por último vascularización del nefrón. La evidencia experimental sugiere que el desarrollo epitelial y mesenquimatoso dependen mutuamente y son independientes del desarrollo vascular. Los extremos del brote ureteral ramificado actúan como inductores de conversión del blastema y el contacto estrecho epitelio-mesenquimático es indispensable. La bifurcación del brote ureteral es estimulada por el LIF (leukaemia inhibiting factor). Las células inducidas derivarán en células epiteliales, aquellas no inducidas en intersticio, de gran importancia en el desarrollo renal. Hasta el momento no se ha identificado con certeza qué sustancia está directamente involucrada en las interacciones epitelio-mesénquima. Muchas sustancias han sido identificadas como posibles: entre otras, TGF alfa y beta, FGF, ILGF y el ARNm de proencefalina A. La apoptosis celular probablemente esté regulada por la angiotensina 2. Sin embargo, la expresión de estos factores autócrinos podría estar relacionada no sólo con las interacciones epitelio-mesenquimáticas, sino también con requerimientos para el crecimiento embrionario en general.

Finalmente, los autores mencionan las dos teorías clásicas para explicar la embriopatogénesis de la anomalía: por un lado la hipótesis de la fragmentación del metanefros por infarto renal causado por un espacio demasiado amplio entre dos unidades vascularizadas independientemente, postulada por *Geissinger*, y por el otro, la hipótesis de *Stephens*.

Textualmente, interpretan a esta última como "la formación de una segunda bolsa externa desde el conducto de Wolff, o de una ramificación del esbozo ureteral inicial, para que luego el cordón nefrogénico pueda dividirse en dos colas metanéfricas, las cuales se separan por completo cuando son inducidas a la diferenciación por los esbozos ureterales separados o bífidos". Esta interpretación, sin embargo, no explica la diferencia entre la formación de un doble sistema y la de un riñón supernumerario. La hipótesis de Stephens, en realidad, enuncia que la diferencia no radica en el origen del brote ureteral, ya que la ubicación del origen de los brotes ureterales duplicados o bífidos, con mayor o menor cercanía, no determina si el parénquima renal estará fusionado o separado completamente. Esto estaría sólo exclusivamente relacionado con la forma y la topografía inicial de los cordones nefrogénicos. Por ello postula la formación primaria de dos metanefros completamente separados, típicamente uno detrás del otro, inducidos cada uno por uno o dos brotes ureterales.

Esta teoría puede explicar la mayor parte de las variedades anatómicas del riñón supernumerario.

#### **BIBLIOGRAFIA**

- Maizels, M.: Normal development of the urinary tract. En: Campbell Urology (6<sup>a</sup> ed.). W. B. Saunders, Co., 1992; cap. 32.
- 2. Ekblom, P. y Weller, A.: Ontogeny of tubulointerstitial cells. *Kidney Int.*, *39*: 394-400, 1991.
- N'Guessan, G. y Stephens, D.: Supernumerary kidney. J. Urol., 130: 649-653, 1983.

Dr. D. Enrique Denes

Servicio de Urología Hospital de Niños Pedro de Elizalde Avda. Montes de Oca 40, Buenos Aires, Argentina Tel: 307-5844