



ACTUALIZACIÓN EN POLIQUISTOSIS RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE: GENERALIDADES QUE DEBEMOS CONOCER

T. Martí Balleste¹, J. Hernández Mancera², A. Cervera Araez², C.F. Quintian Schwieters², J. Samaniego Duque² y J. Martínez Barcina²

¹Fundació Hospital de l'Esperit Sant/Fundació Puigvert, Santa Coloma de Gramenet/Barcelona, España.²Fundació Puigvert, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos docentes: Revisar los avances y la importancia de las exploraciones radiológicas en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con poliquistosis hepatorenal autosómica dominante (PQRAD).

Revisión del tema: La PQRAD es una enfermedad que afecta 1/800 nacidos vivos y es responsable del 8% de casos de insuficiencia renal terminal (IRCT). El riesgo de transmisión hereditaria es del 50%, los genes afectados son el PKD1 y PKD2, siendo responsables del 85% y del 10-15% de casos respectivamente. En los estudios multicéntricos CRISP (The Consortium for Radiologic Imaging Studies of Polycystic Kidney Disease Cohort) se estudiaron los cambios radiológicos que se producen en la historia natural de la enfermedad definiendo: Criterios diagnósticos ecográficos para pacientes de riesgo. La relación entre el volumen renal total (VRT) y la pérdida de función renal. Importancia del VRT en el seguimiento de estos pacientes. El VRT resultó esencial en la valoración de respuesta a tratamientos específicos para PQRAD en ensayos clínicos HALT y TEMPO. Resultados de este último llevaron a la autorización del primer tratamiento dirigido a ralentizar el progreso de la enfermedad. La indicación de inicio del mismo sigue una combinación de criterios clínicos y radiológicos que debemos conocer.

Conclusiones: Las técnicas de imagen constituyen una herramienta imprescindible en el avance científico y el cuidado clínico en la PQRAD. El FG es relativamente estable en fases iniciales de PQRAD. El aumento del VRT es continuo y se asocia a la pérdida de función renal.