

HOSPITAL DE PEDIATRÍA
S.A.M.I.C.
"PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN"



Por un niño sano
en un mundo mejor

Sociedad Argentina de
Pediatría

CONGRESOS

6° Congreso Argentino de Nefrología Pediátrica

4° Jornadas de Enfermería y Técnicos en Nefrología Pediátrica

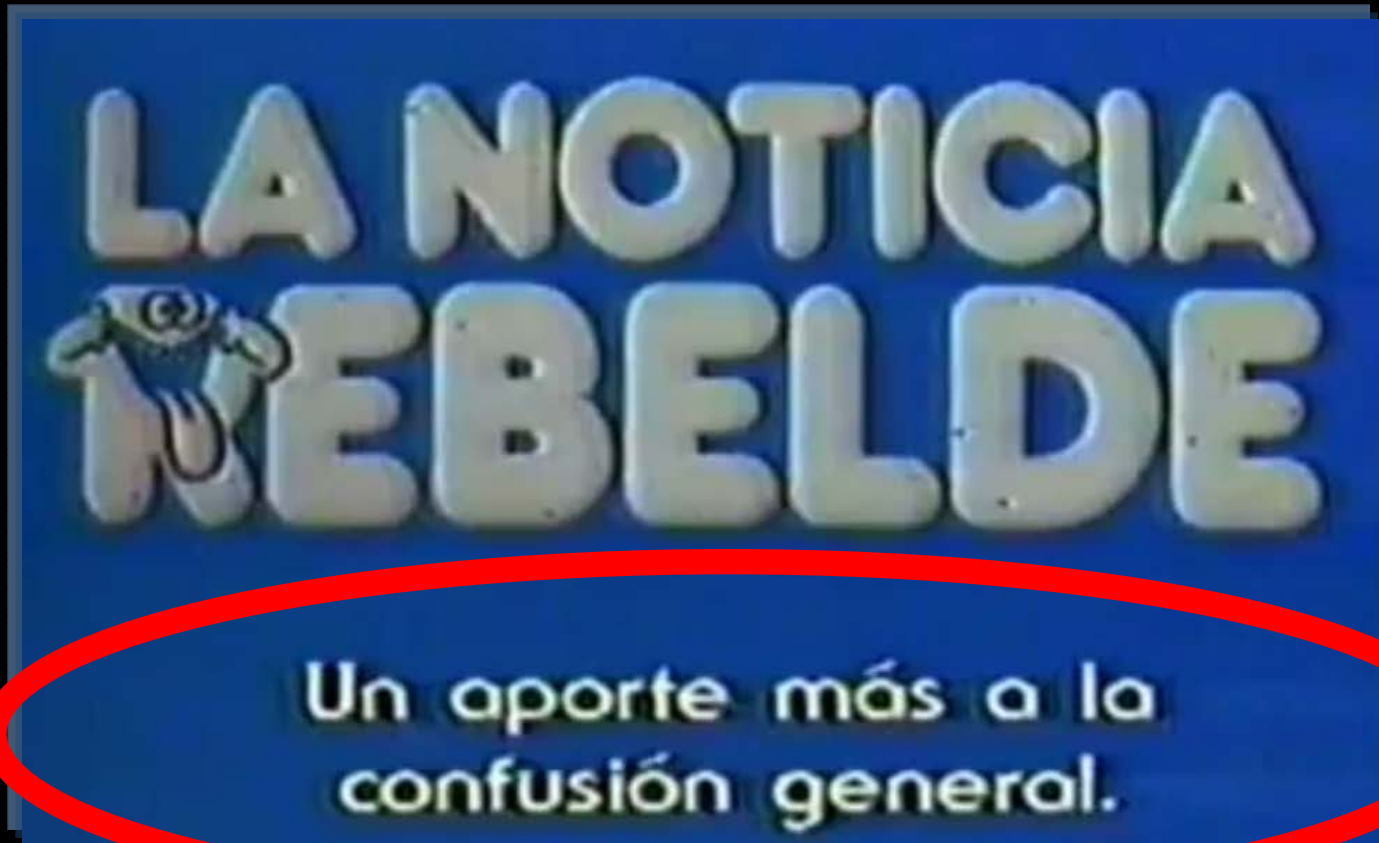
Diagnóstico por Imágenes en la Enfermedad Quística Renal



Dr. José Lipsich
Coordinación de Diagnóstico por Imágenes
Hospital "Juan P. Garrahan"

joselipsich@gmail.com

Diagnóstico por Imágenes en la Enfermedad Quística Renal



OBJETIVOS

- CLASIFICACIÓN
- COMO LLEGA EL PACIENTE AL RADIÓLOGO

HALLAZGO EN UNA ECOGRAFÍA PRENATAL

NIÑO/A CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD QUÍSTICA

NIÑO/A CON SÍNDROME GENÉTICO

NIÑO/A CON SÍNDROME MALFORMATIVO

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

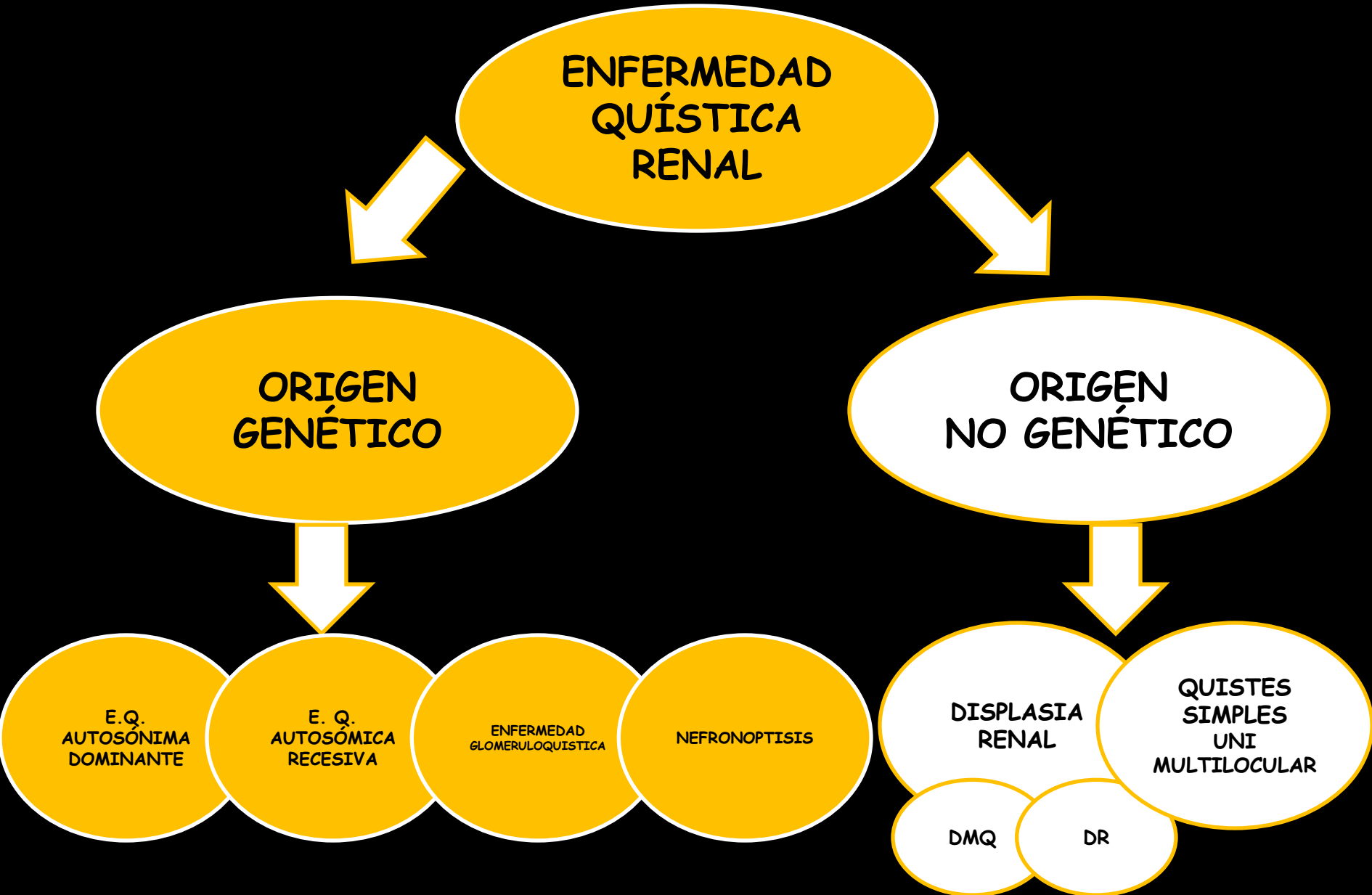
Nomenclatura de Potter	Clínica
Tipo I: Gigantismo tubular	Enfermedad renal poliquística infantil
Tipo II: Inhibición ampular precoz	Displasia multiquística
Tipo III: Anomalías ampular e intersticial asociadas	Enfermedad renal poliquística del adulto
Tipo IV: Obstrucción ureteral intrauterina	Similar al II, hidronefrosis y quistes subcapsulares

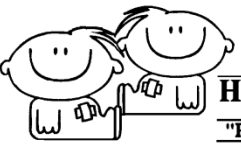
Osathanond HV, Potter EL. Pathogenesis of polycystic kidneys.
Arch Pathol. 1964; 77: 459-512

CLASIFICACIÓN DE POTTER

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN



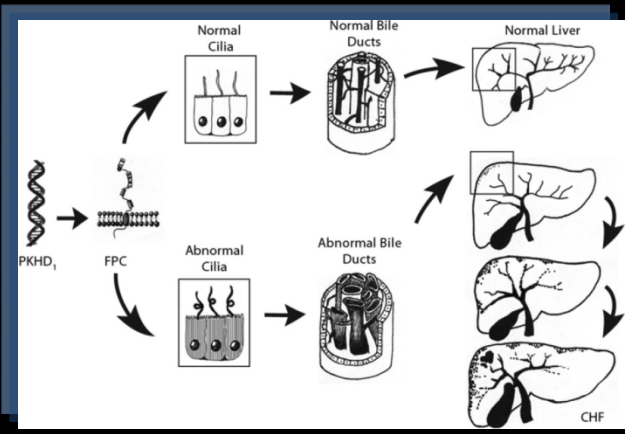
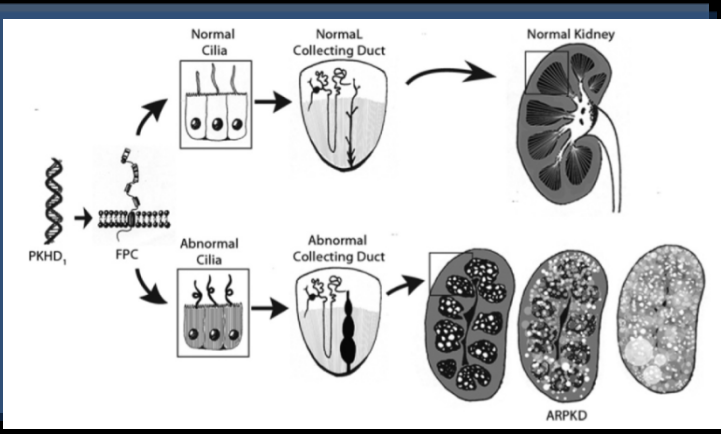
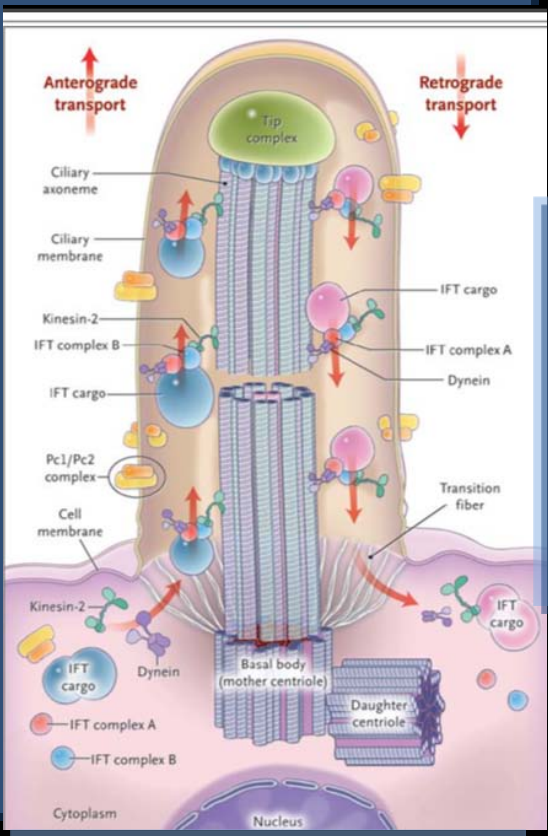


HOSPITAL DE PEDIATRÍA S.A.
"PROF. DR. JUAN P. GART"
S.A.

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL ORIGEN GENÉTICO

CILIOPATIAS

ENFERMEDAD FIBROQUÍSTICA HEPATO-RENAL



RadioGraphics 2014; 34:155-178

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

**E. Q.
AUTOSÓMICA
RECESIVA**

**E.Q.
AUTOSÓNIMA
DOMINANTE**

**ENFERMEDAD
GLOMERULOQUÍSTICA**

**DISPLASI
RENAL**

DMQ

DR

**QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR**

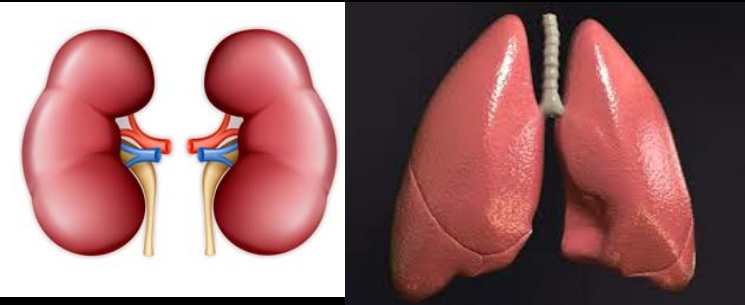
ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

AUTOSÓMICA RECESIVA

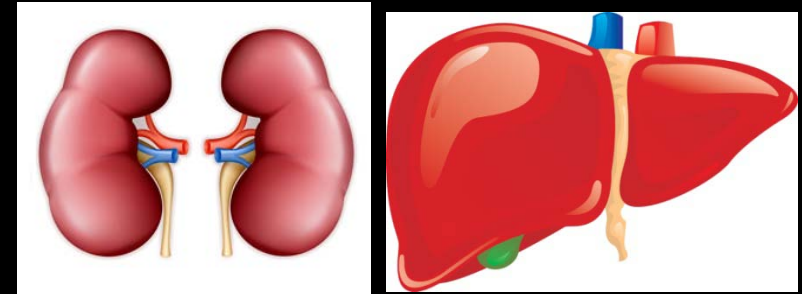
FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACION

PRENATAL

ADOLESCENCIA



RENAL / PULMONAR
(HIPOPLASIA)



RENAL / HEPÁTICO
(FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA)

FORMA
ANTENATAL
MAL
PRONÓSTICO

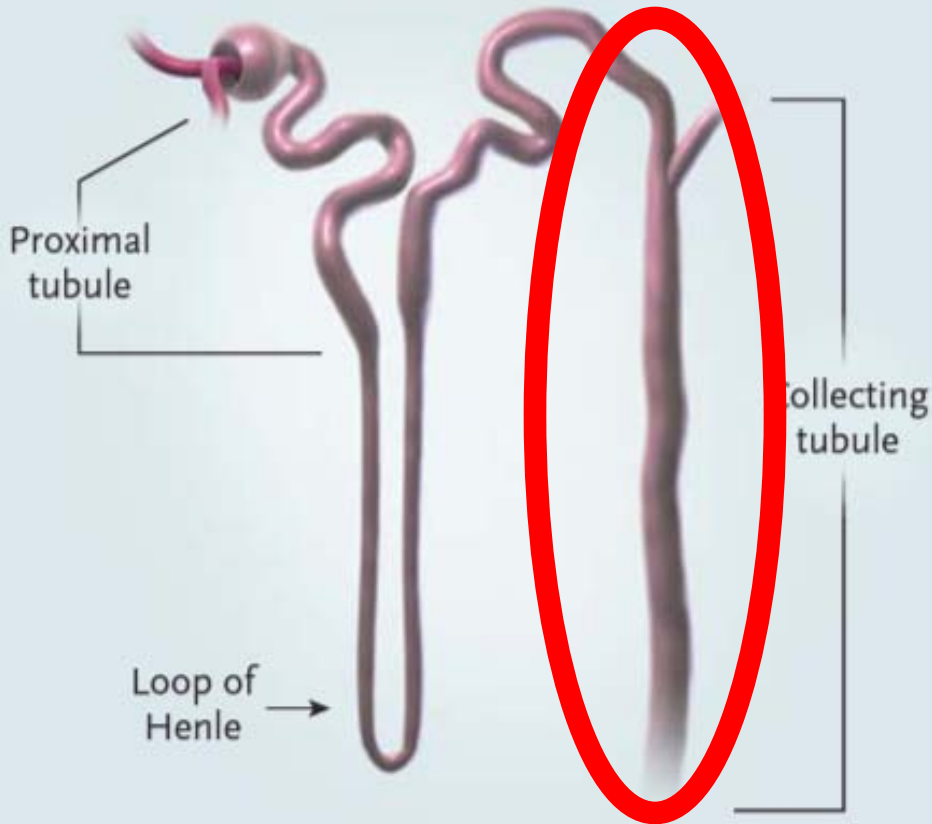
FORMA
NEONATAL
CON
COMPROMISO
RESPIRATORIO

FORMA
INFANTIL
NEFROMEGLIA
IR PRECOZ

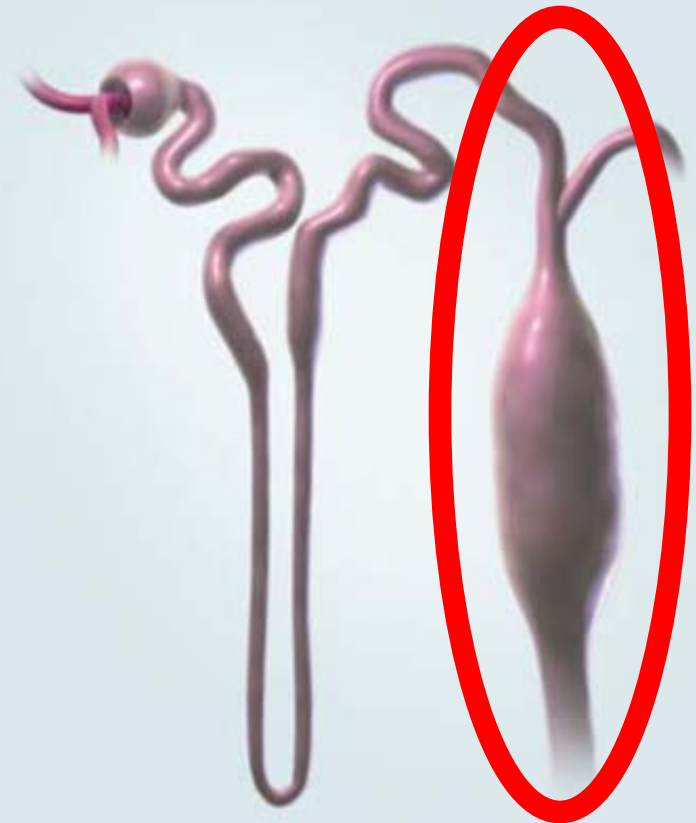
FORMA
JUVENIL
PREDOMINANCIA
DE
SINTOMATOLOGÍA
HEPÁTICA

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA

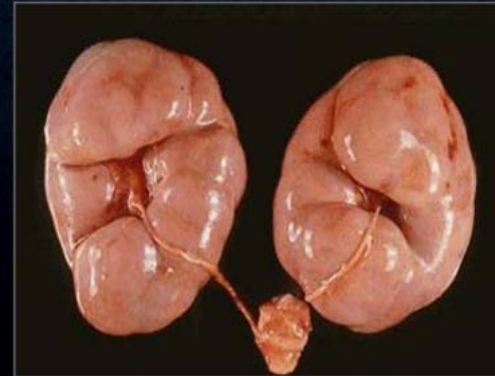
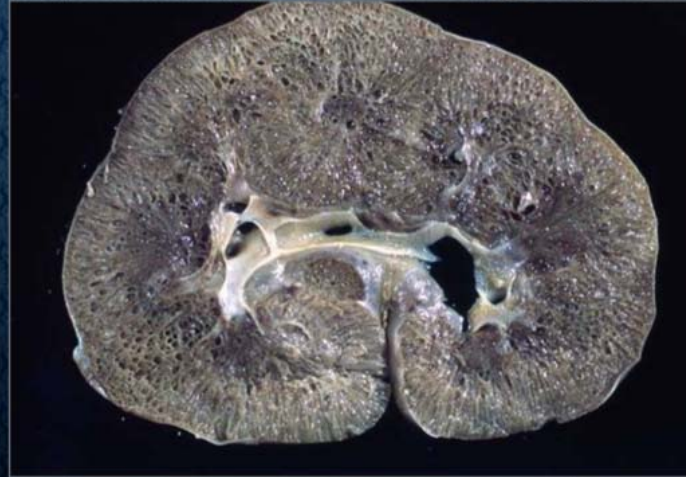
A Normal Nephron



C Cyst Formation in Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease



ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA



FORMAS GRAVES PRENATALES
RIÑONES AUMENTADOS DE TAMAÑO
HIPOPLASIA PULMONAR

P. Verpillat¹, M. Cagneaux¹, J. Bigot²,

P. Bourgeot², L. Devisme³, M. Foulard⁴,

P. Puech⁵, F. Avni⁵, L. Lemaitre⁶

1-Service d'imagerie pédiatrique Hôpital Jeanne de Flandre Lille

2-Service d'obstétrique, 3- d'anatomopathologie et 4- de néphrologie, Lille

5- Service de radiologie Hôpital Erasme Belgique

6- Service d'imagerie génitourinaire, Lille

**Les maladies kystiques du rein
de l'anténatal à l'âge adulte**

→ Comment raisonner?

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA



ECOGRAFIA PRENATAL 3er TRIMESTRE

P. Verpillat¹, M. Cagneaux¹, J. Bigot²,

P. Bourgeot², L. Devisme³, M. Foulard⁴,

P. Puech⁵, F. Avni⁵, L. Lemaitre⁶

1-Service d'imagerie pédiatrique Hôpital Jeanne de Flandre Lille

2- Service d'obstétrique, 3- d'anatomopathologie et 4- de néphrologie, Lille

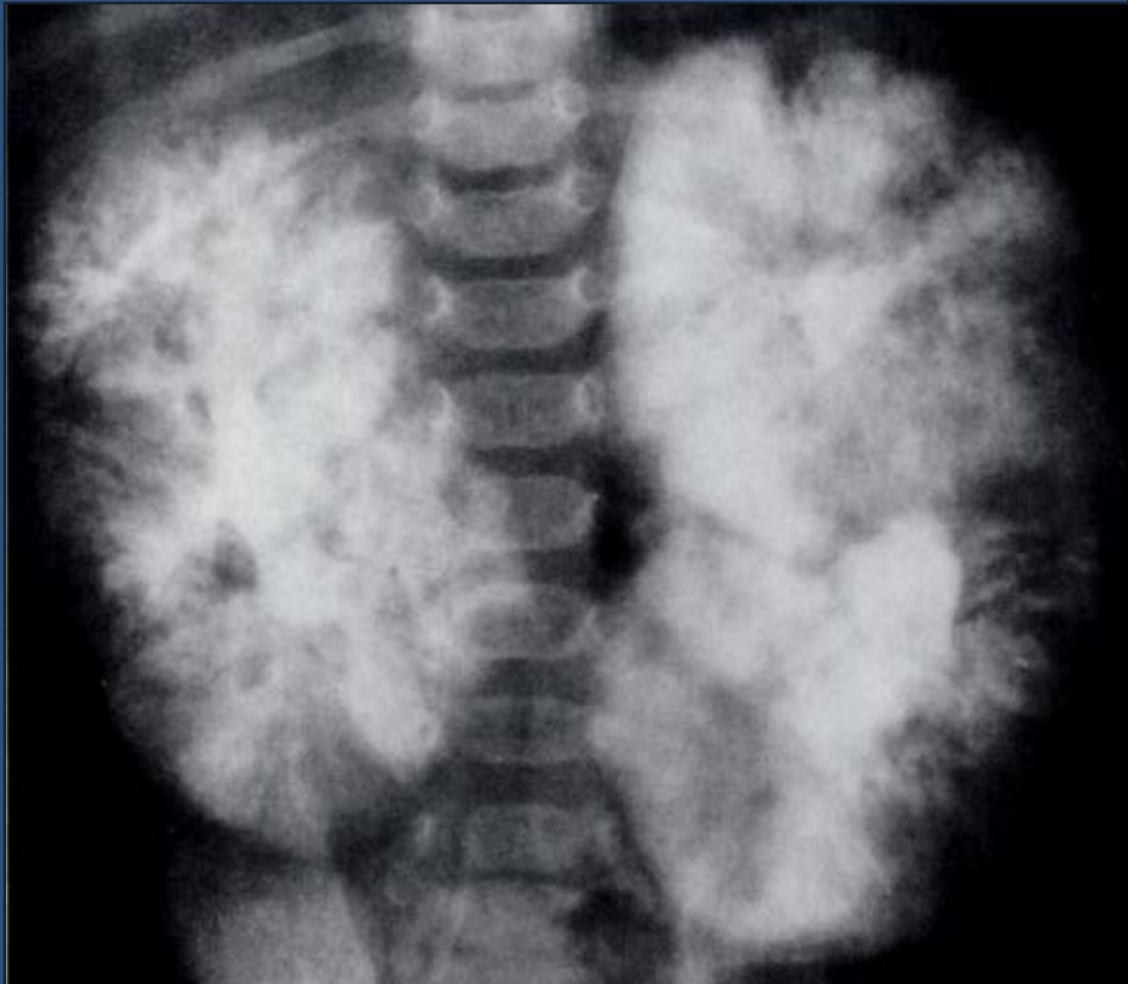
5- Service de radiologie Hôpital Erasme Belgique

6- Service d'imagerie génitourinaire, Lille

**Les maladies kystiques du rein
de l'anténatal à l'âge adulte**

→ Comment raisonner?

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA



UN POCO DE HISTORIA!!!
PIELOGRAFIA

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA RECESIVA



ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

E. Q.
AUTOSÓMICA
DOMINANTE

ENFERMEDAD
GLOMERULOQUÍSTICA

DISPLASIA
RENAL

DMQ

DR

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL AUTOSOMICA DOMINANTE

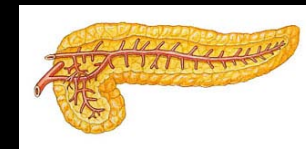
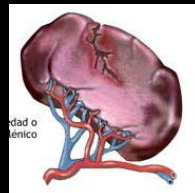
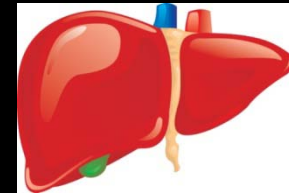
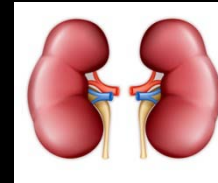
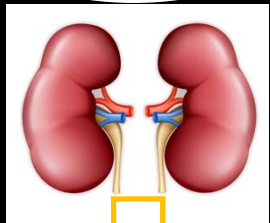
FORMAS CLINICAS DE PRESENTACION

FORMA MAS COMÚN DE EQR

PRENATAL

HISTORIA FAMILIAR

ADULTO



RIÑONES
HIPERECOGENICOS
CON O SON QUISTES

CON HISTORIA FAMILIAR
MANIFESTACIONES
EN LA
INFANCIA

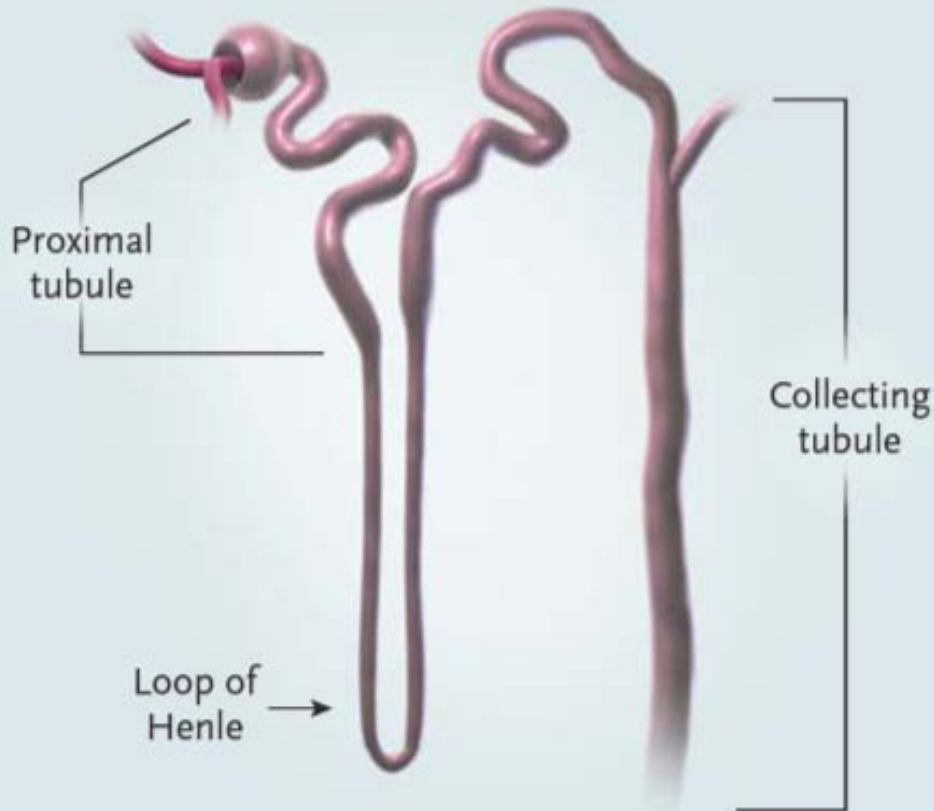
FORMA
PRESINTOMÁTICA

FORMA DE
DEBUT PRECOZ

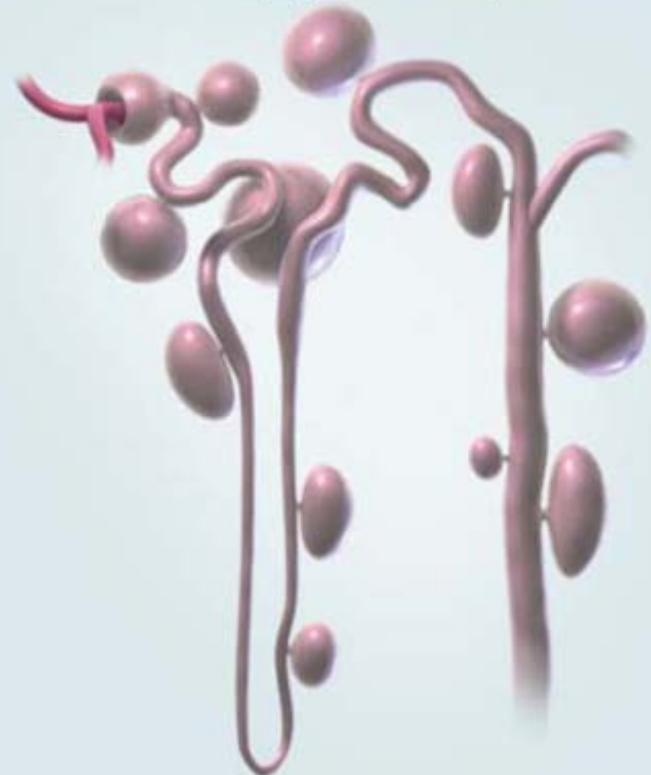
FORMA
SINTOMÁTICA

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE

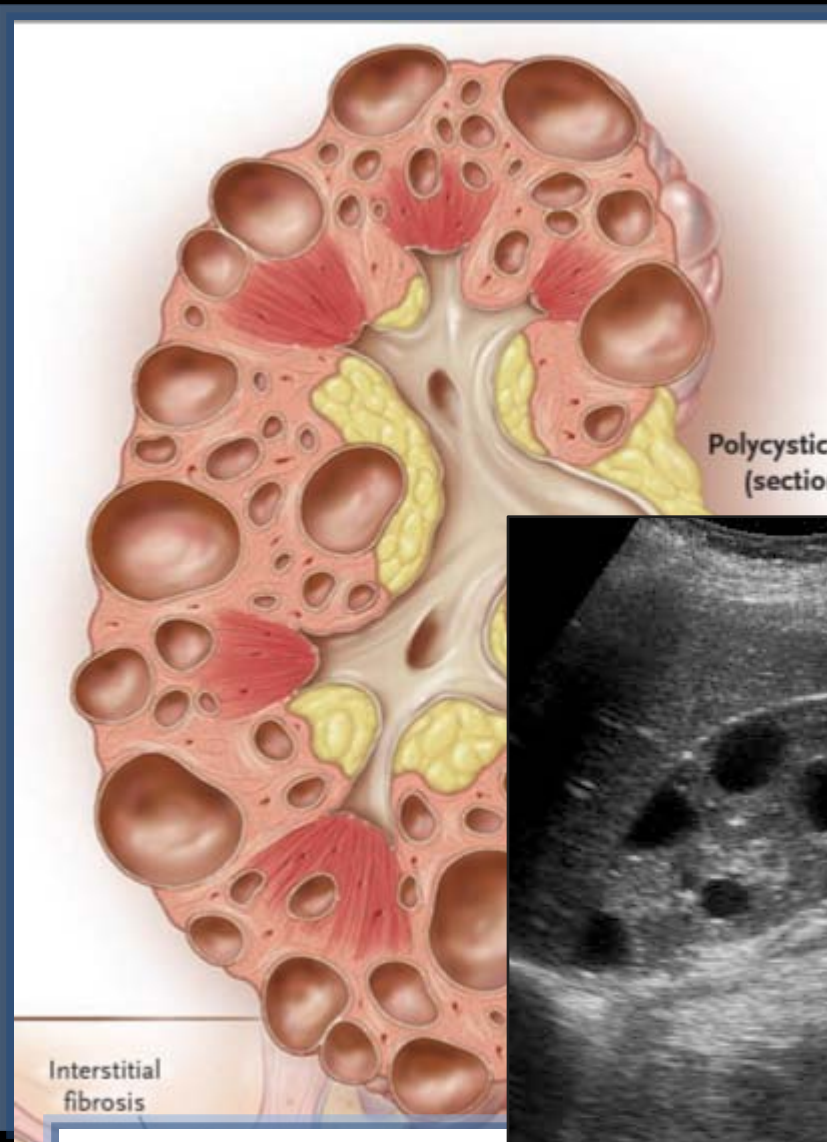
A Normal Nephron



B Cyst Formation in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease



ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE



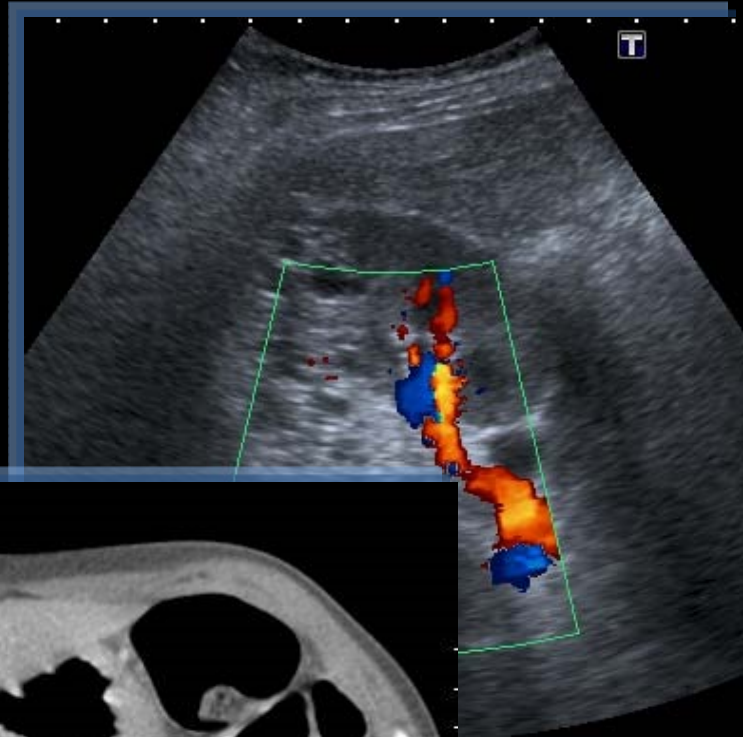
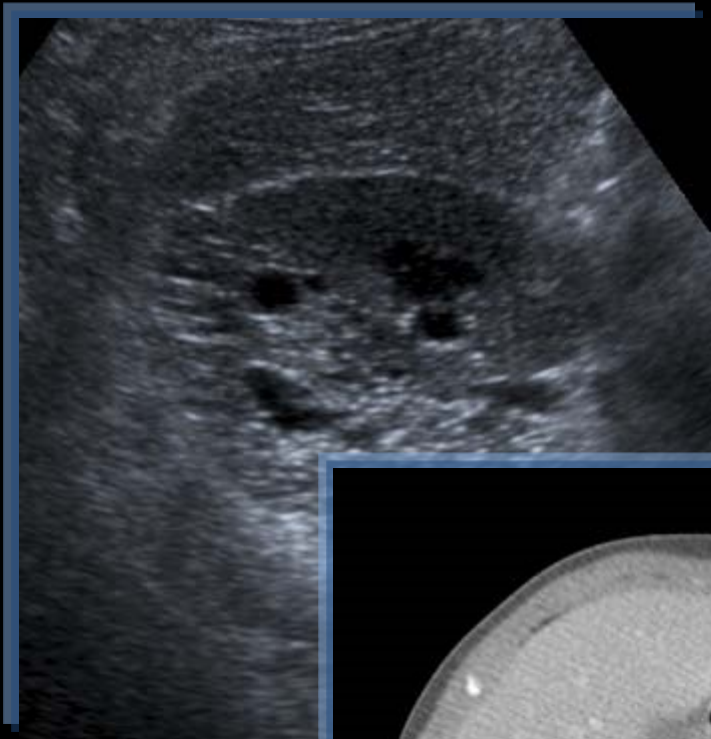
ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACION

CRITERIOS DE RAVINE

EDAD	CON HISTORIA FAMILIAR DE ADPKD
< 30 años	2 Quistes uni o bilaterales
30 – 60 años	≥ 2 Quistes en cada riñón
> 60 años	≥ 4 Quistes en cada riñón

Lancet 1992 Nov 28;340(8831):1330-3.

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE FORMA SEGMENTARIA

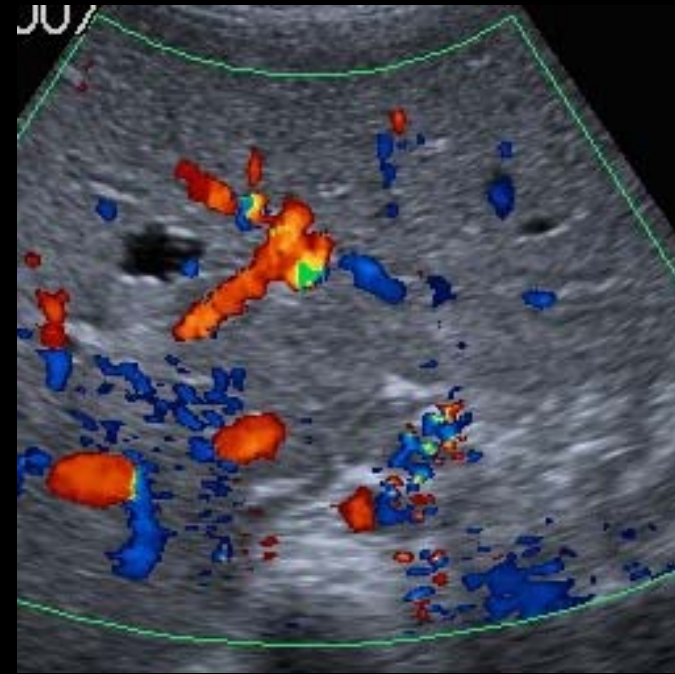


ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE



TRASPLANTE RENAL

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL AUTOSÓMICA DOMINANTE



Congenital Hepatic Fibrosis and Portal Hypertension in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease

**Kevin O'Brien, *Esperanza Font-Montgomery, *Linda Lukose, *Joy B...
*Katie Piwnica-Worms, *Hailey Edwards, *Lauren Riney, *Angelica Garcia, †Ka...
‡Peter Choyke, §Parvathi Mohan, ||Theo Heller, *William A. Gahl, and *Mera...*

(JPGN 2012;54: 83–89)

ENF QUÍSTICA AUTOSÓMICA DOMINANTE
ASOCIADA A FIBROSIS HEPÁTICA CONGÉNITA?

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

ENFERMEDAD
GLOMERULOQUÍSTICA

DISPLASI
RENAL

DMQ

DR

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

ENFERMEDAD GLOMERULOQUÍSTICA

FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN

MUY RARA!!

ENFERMEDAD
GLOMERULOQUÍSTICA

RIÑONES
GLOMERULOQUISTICOS
FORMA HISTOLOGICA

FORMA
AUTOSÓMICA
DOMINANTE

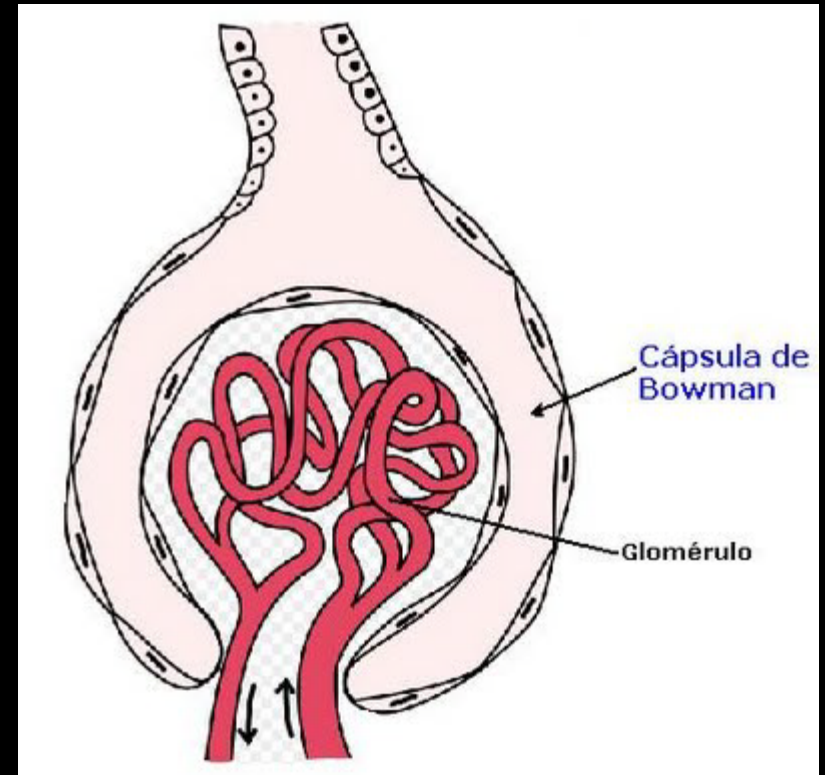
ASOCIADA A
SÍNDROMES
POLIMALFORMATIVOS

ENFERMEDAD
QUÍSTICA
AUTOSÓMICA
DOMINANTE

RIÑONES AUMENTADOS DE ECOGENICIDAD
QUISTES PEQUEÑOS SUB-CAPSULARES
(DILATACIÓN DE LA CÁPSULA DE BOWMAN)

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

ENFERMEDAD GLOMERULOQUÍSTICA



QUISTES PEQUEÑOS
SUB-CAPSULARES
DILATACIÓN DE LA CÁPSULA DE BOWMAN

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

NEFRONOPTISIS

DISPLASI
RENAL

DMQ

DR

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL

NEFRONOPTISIS

ECOGRAFÍA

- Tamaño normal o disminuido
- Aumentados de ecogrenicidad
- Perdida de la relación cortico-medular
- Pequeños quistes cortico-medulares



ATOSÓMICA RECESIVA
Constituyen la patología
hereditaria más frecuente entre niños y
adolescentes
que padecen insuficiencia renal (IR)

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

ENFERMEDAD
QUÍSTICA ASOCIADA
A SÍNDROMES

DISPLASI
RENAL

DMQ

DR

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL ASOCIADA SÍNDROMES



ESCLEROSIS TUBEROSA

SÍNDROME DE TURNER

SÍ

SÍNDROME DE JEUNE

ENFERMEDAD DE VON HIPPEL LINDAU

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

DISPLASIA
MULTIQUÍSTICA

DISPLASIA
RENAL

DR

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA

FORMAS DE PRESENTACIÓN

- 2da EN FRECUENCIA DESPUÉS DE HIDRONEFROSIS
- MÚLTIPLES QUISTES DE DIFERENTES TAMAÑOS
- SIN PARÉNQUIMA FUNCIONANTE

FORMAS DE PRESENTACIÓN

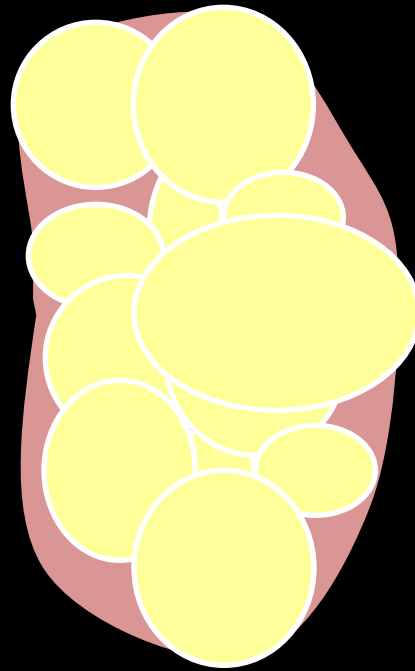
- ATRESIA DE LA PELVIS
 - ATRESIA DEL URÉTER
 - ATRESIA DEL URÉTER
- FORMA INFUNDIBULOPIÉLICA
(10 SEMANAS DE GESTACIÓN)
- FORMA HIDRONEFRÓTICA
RIÑÓN DISPLÁSICO MULTIQUÍSTICO
(DESPUÉS DE LA SEMANA 11 DE GESTACIÓN)

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUIÍSTICA

FORMAS DE PRESENTACIÓN

FORMA CLÁSICA

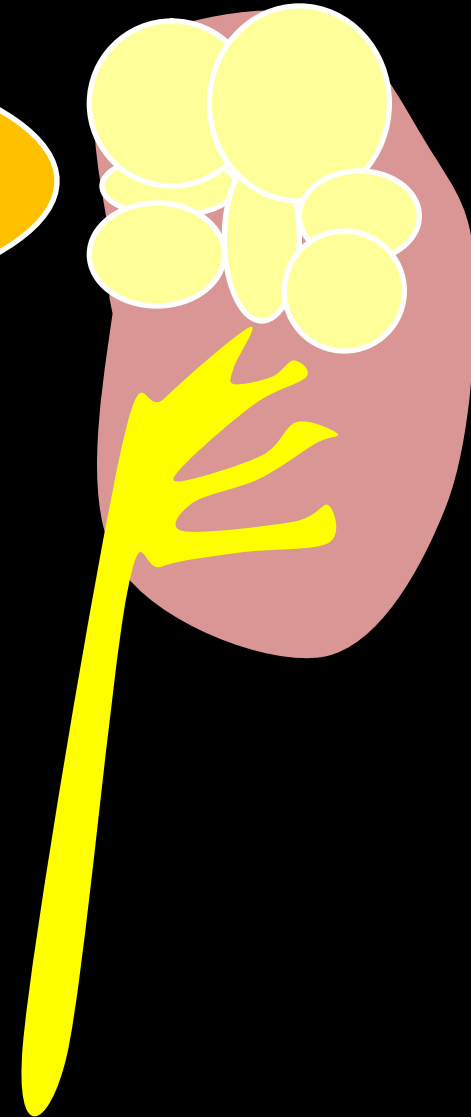


ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA

FORMAS DE PRESENTACIÓN

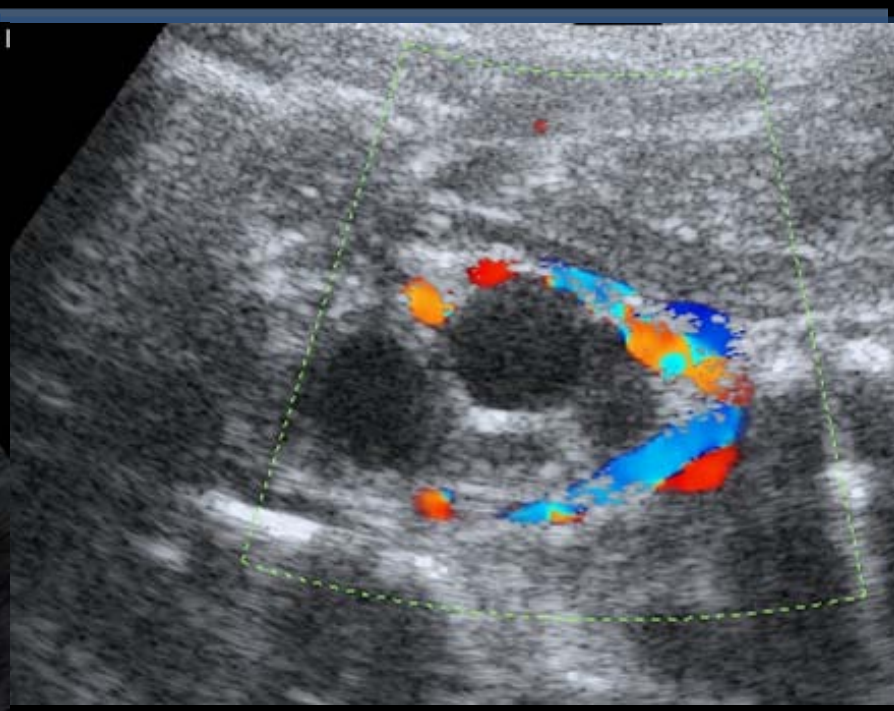
**DISPLASIA
QUÍSTICA
SEGMENTARIA**



ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA

ECOGRAFÍA PRENATAL



GENTILEZA Dr. MARIO PELIZZARI

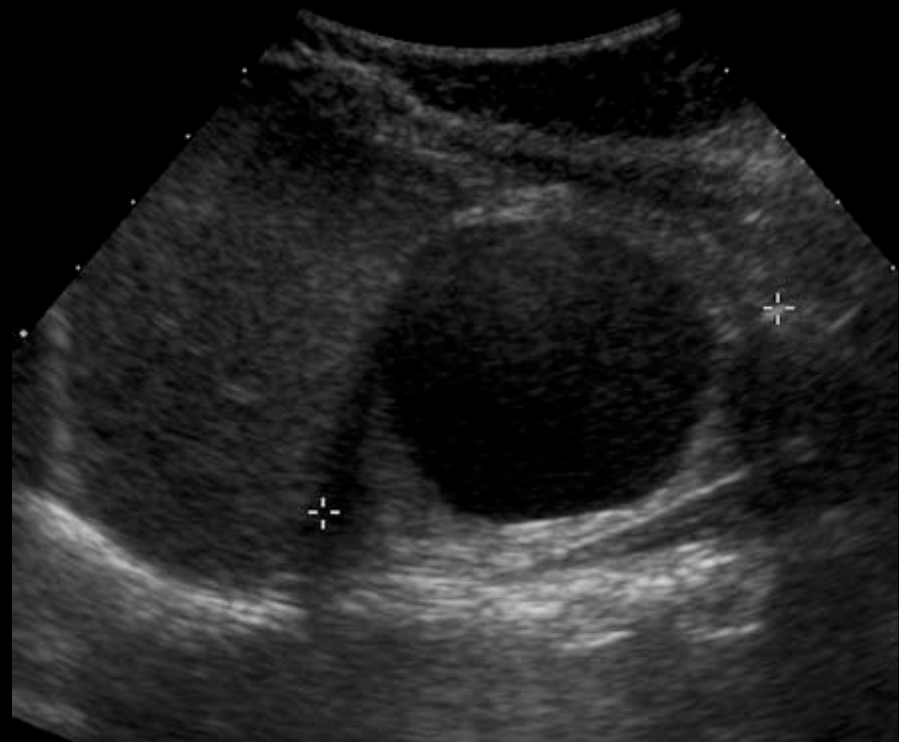
ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA

FORMAS DE PRESENTACIÓN



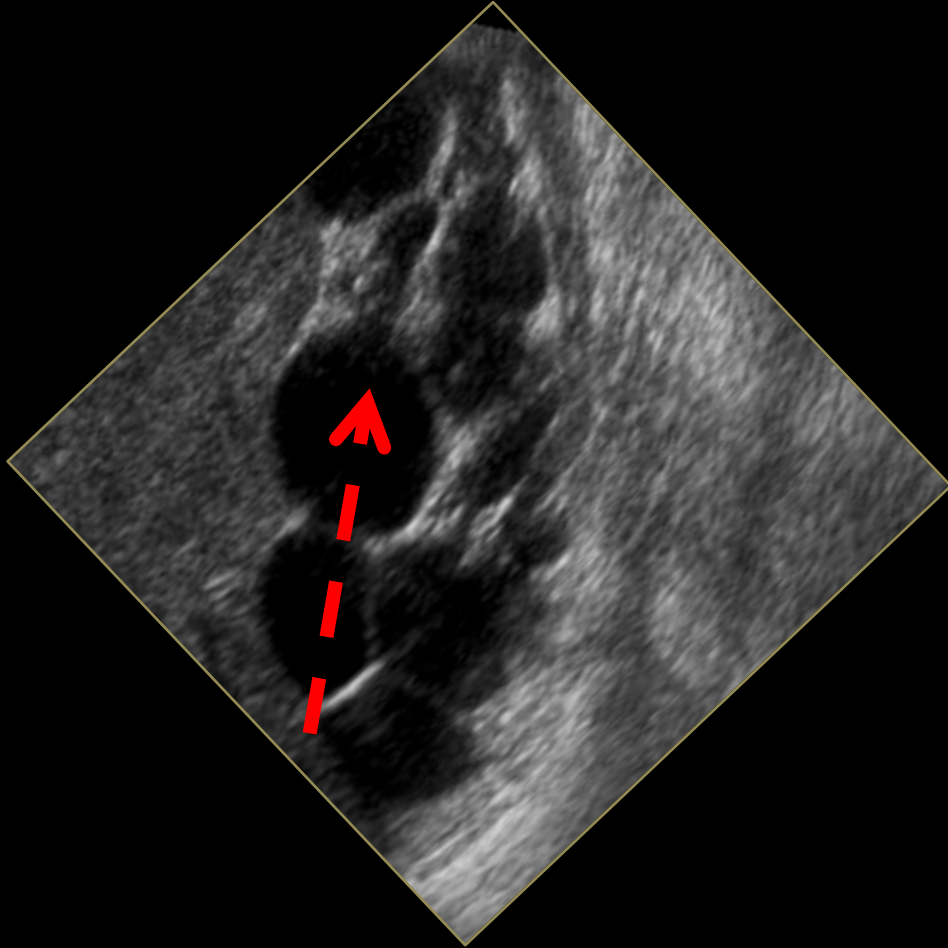
FORMA INFUNDIBULOPIELICA



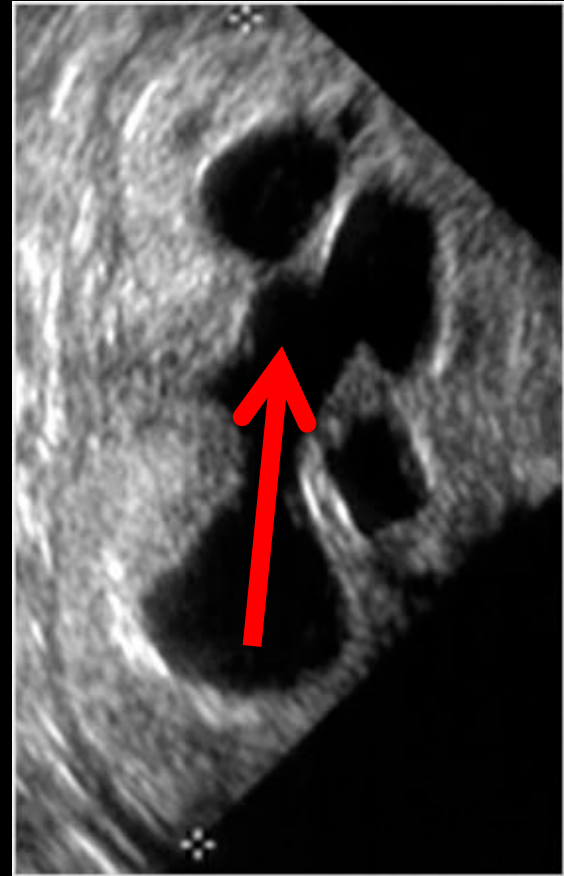
FORMA "PSEUDO HIDRONEFROTICA"

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA



DISPLASIA MULTIQUÍSTICA



HIDRONEFROSIS

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

DISPLASIA RENAL

QUISTES
SIMPLES
UNI
MULTILOCULAR

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL

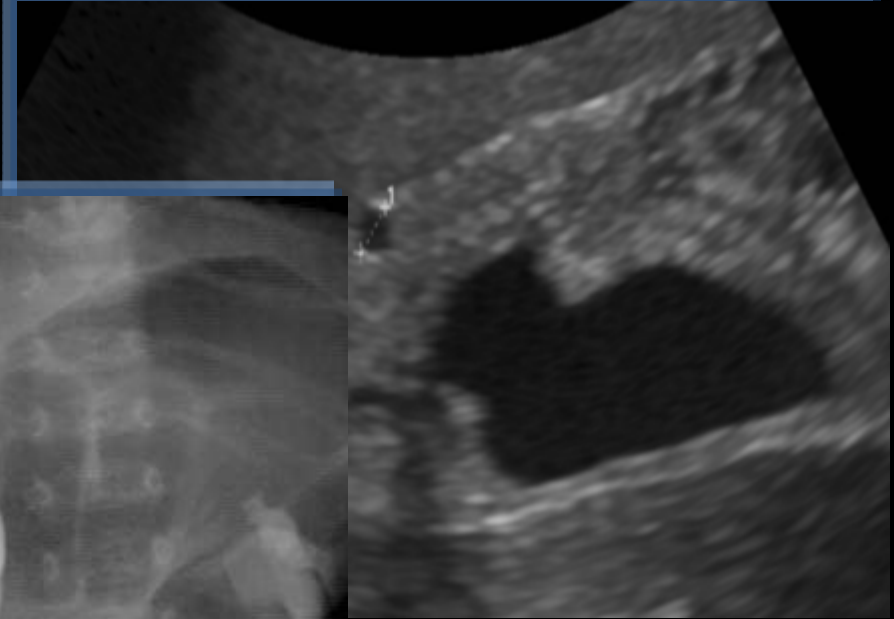
DISPLASIA RENAL

ECOGRAFÍA PRENATAL



ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL

DISPLASIA RENAL



**RIÑONES
AUMENTADOS
DE
ECOGENICIDAD
QUISTES
PEQUEÑOS
CORTICALES
REFLUJO VU DE
ALTO GRADO**

P. Verpillat¹, M. Cagneaux¹, J. Bigot¹,

P. Bourgeot², L. Devisme³, M. Foulard⁴,

P. Puech⁵, F. Avni⁵, L. Lemaître⁶

1-Service d'imagerie pédiatrique Hôpital Jeanne de Flandre Lille

2- Service d'obstétrique, 3- d'anatomopathologie et 4- de néphrologie, Lille

5- Service de radiologie Hôpital Erasme Belgique

6- Service d'imagerie génitourinaire, Lille

**Les maladies kystiques du rein
de l'anténatal à l'âge adulte**

→ Comment raisonner?

ENFERMEDAD QUÍSTICA RENAL

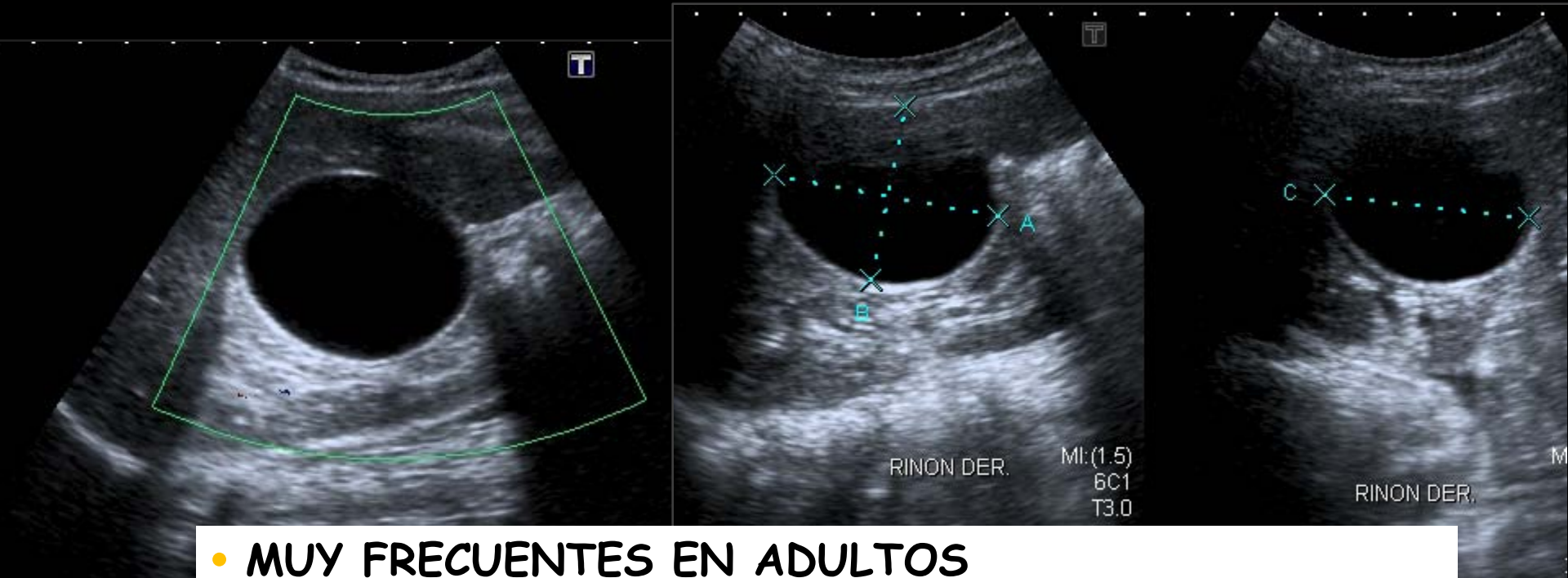
CLASIFICACIÓN

ENFERMEDAD

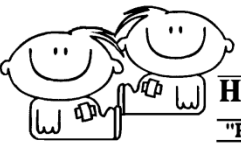
QUISTE SIMPLE

ENFERMEDAD QUIÍSTICA RENAL

QUISTE SIMPLE



- MUY FRECUENTES EN ADULTOS
- EN NIÑOS UNA FRECUENCIA MENOR DEL 1%
- SIN COMUNICACIÓN CON EL SISTEMA COLECTOR
- ASINTOMÁTICOS



CONCLUSIONES

**ECOGRAFÍA
PRENATAL
APARATO URINARIO**

UROPATÍAS

NEFROPATÍAS

**DILATACIÓN DE
LA VÍA
URINARIA**

**TAMAÑO
RENAL**

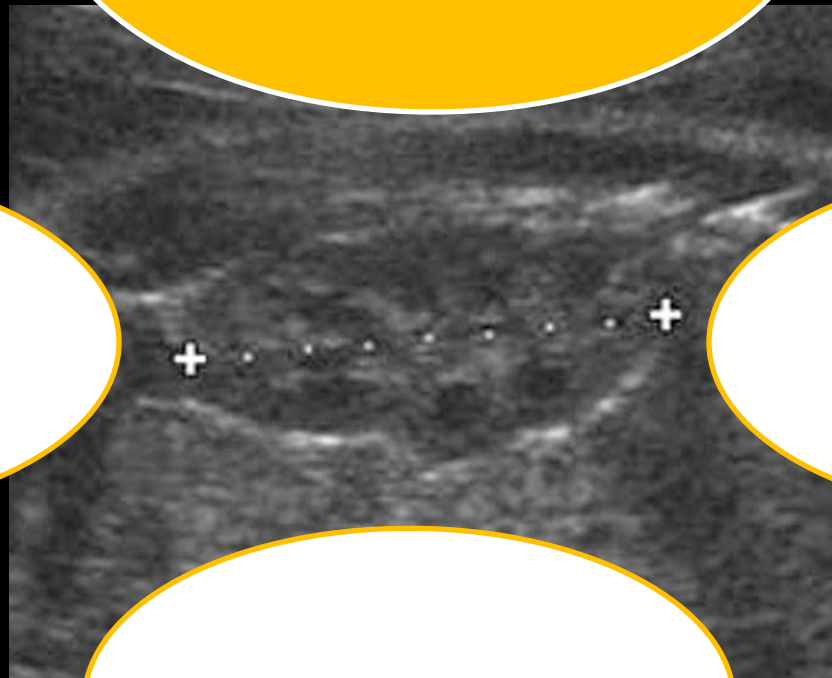
**ECOGENICIDAD
DEL
PARÉNQUIMA
RELACIÓN CM**

QUISTES

CONCLUSIONES

**ECOGRAFÍA
PRENATAL**

**TAMAÑO
RENAL**



**ECOGENICIDAD
DEL
PARÉNQUIMA**

QUISTES

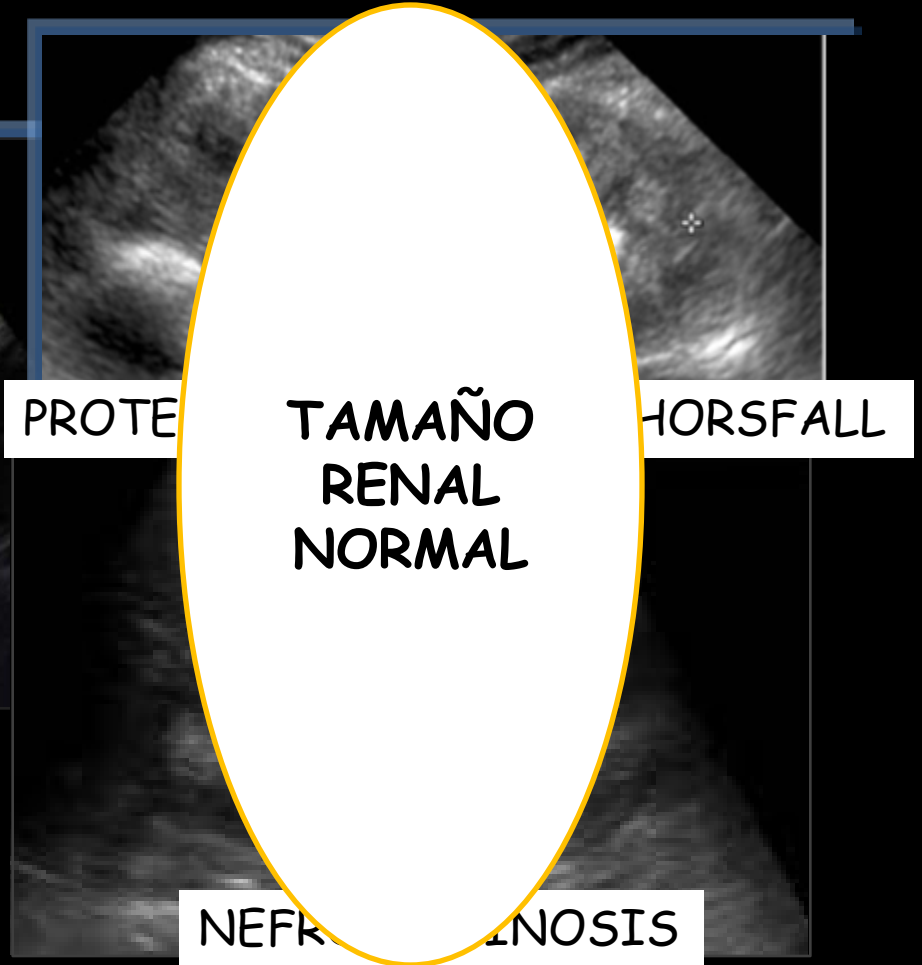
**RELACIÓN
CORTICO
MEDULAR**

CONCLUSIONES

ENFERMEDAD QUÍSTICA AUTOSÓMICA RECESIVA ALTERACIÓN DE LA RELACION CORTICO-MEDULAR



EQAR



PROTE

TAMAÑO
RENAL
NORMAL

HORSFALL

NEFR...INOSIS

**EKOGRAFÍA
&
DOPPLER**

Rx SIMPL

TAC

**Diagnóstico por Imágenes
en la
Enfermedad Quística**

INTERVENCIONISMO

RMI

**MEDICINA
NUCLEAR**

**ECOGRAFÍA
&
DOPPLER**

Rx SIM

TAC

**Diagnóstico por Imágenes
en la
Patología Quística**

INTERVENCIONISMO

RMI

**MEDICINA
NUCLEAR**

**TAMAÑO
RENAL**

**ECOGENICIDAD DEL
PARENQUIMA
RELACION CM**

QUISTES

MALFO

DAFT



**MUCHAS GRACIAS
POR
SU
ATENCIÓN!!!!**