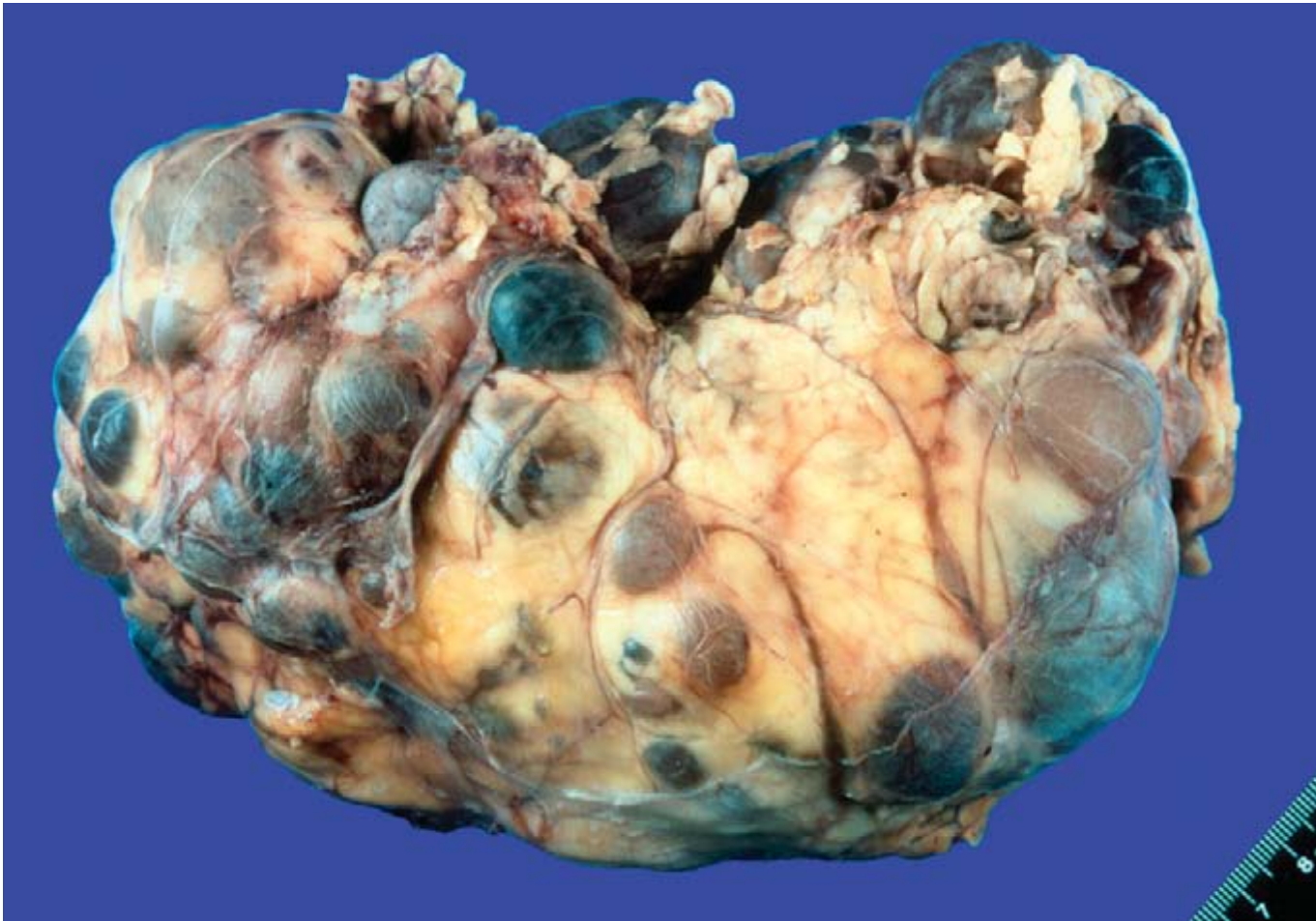


Enfermedades quísticas en nefrología pediátrica. Desde las imágenes a las ciliopatías.



Enfermedades quísticas en nefrología pediátrica. Desde las imágenes a las ciliopatías.

- **Es un capítulo de sumo interés no solo para el nefrólogo pediatra, sino también para el pediatra clínico, debido a las consultas en la práctica diaria, de las imágenes quísticas, y de los antecedentes familiares del niño.**
- **Las enfermedades quísticas renales, son un grupo heterogéneo de patologías, la mayoría de ellas genéticamente determinadas. Algunas pueden ser detectadas intra útero, y otras permanecer silentes hasta la edad adulta.
Forman parte también de diferentes síndromes genéticos descriptos.**
- **Progresivos cambios fibroquísticos renales, acompañado de cambios hepatobiliares, y algunas veces, otras manifestaciones extra renales, conducen al crecimiento y multiplicación de quistes, y a la inevitable progresión de la IRC.**

Enfermedades quísticas en nefrología pediátrica. Desde las imágenes a las ciliopatías.

- **A pesar de los avances en la codificación de los Genes responsables, y proteínas anormales, aún hoy existen más preguntas que respuestas, con respecto a la evolución y tratamiento de estas enfermedades. Diferentes alteraciones genéticas, llevan a un proceso cistogénico anormal, fenotípicamente común, afectando la estructura y la función de las ciliias.**
- **La enfermedad más frecuente de este grupo es la Poliquistosis Autosómica Dominante (ADPKD), hereditaria con una alta prevalencia en la población mundial, 1/500- 1/1000 nacidos vivos, totalizando aproximadamente 15 millones de personas afectadas en el mundo, de las cuales un 5% necesitará una terapia de reemplazo renal, en la 6ta década de la vida.**