

Cálculo del riesgo de progresión de la poliquistosis renal por resonancia magnética

Calculation of the risk of progression of polycystic kidney disease by magnetic resonance imaging

Carolina A. Almendra*, Cristian Daher, Anita Barrera

Servicio de Resonancia Magnética, Clínica Pasteur, Neuquén Capital, Provincia de Neuquén, Argentina

Resumen

La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) es una condición crónica y progresiva caracterizada por la formación de múltiples quistes en los riñones y otros órganos. Se presenta con síntomas como dolor lumbar, infecciones y distensión abdominal. Aunque la función renal puede mantenerse estable durante años, eventualmente conduce a la etapa terminal, requiriendo tratamiento de reemplazo renal como diálisis o trasplante. Con una prevalencia de 1 en 400 a 1 en 1000 en nacidos vivos, la PQRAD es una de las principales causas de insuficiencia renal terminal. La resonancia magnética (RM) desempeña un papel crucial en su manejo, permitiendo la evaluación detallada de los quistes renales y la detección temprana de complicaciones; además, proporciona información esencial para ajustar el tratamiento y planificar intervenciones, mediante la determinación del volumen renal. El objetivo de este trabajo es plantear la importancia del uso de la RM en el manejo de la progresión de la PQRAD y describir los pasos para la elaboración de un informe que incluya los puntos relevantes para su correcta evaluación.

Palabras clave: Poliquistosis renal autosómica dominante. Resonancia magnética. Herramientas de cálculo. Volumen renal total. Tolvaptán.

Abstract

Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) is a chronic and progressive condition characterized by the formation of multiple cysts in the kidneys and other organs, presenting symptoms such as lower back pain, infections, and abdominal distension. While renal function may remain stable for years, it eventually progresses to end-stage renal disease, necessitating renal replacement therapy such as dialysis or transplantation. With a prevalence of 1 in 400 to 1 in 1000 live births, ADPKD is a leading cause of end-stage renal disease. Magnetic resonance imaging (MRI) plays a crucial role in its management, allowing detailed evaluation of renal cysts and early detection of complications. It also provides essential information for adjusting treatment and planning interventions through renal volume determination. The aim of the study is to emphasize the importance of using MRI in the management of ADPKD progression and to describe the steps for preparing a report that includes key points for its proper evaluation.

Keywords: Autosomal dominant polycystic kidney disease. Magnetic resonance imaging. Volume calculation tools. Total kidney volume. Tolvaptan.

*Correspondencia:

Carolina A. Almendra
E-mail: aca582016@gmail.com

Fecha de recepción: 15-07-2024

Fecha de aceptación: 17-05-2025

DOI: 10.24875/RAR.24000051

Disponible en internet: 10-12-2025

Rev Argent Radiol. (Ahead of print)

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2025 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) es una enfermedad crónica y progresiva caracterizada por la formación de múltiples quistes en los riñones y otros órganos, como el hígado y en menor medida las vesículas seminales, el páncreas y la aracnoides. Epidemiológicamente, presenta una prevalencia estimada entre 1 de cada 400 y 1 de cada 1000 nacidos vivos, posicionándose como una de las enfermedades renales hereditarias más frecuentes en la población¹⁻³.

Genéticamente, la mayoría de las personas presentan mutaciones de los genes PKD1 o PKD2^{4,5}. Aquellos con mutaciones en el gen PKD1 muestran síntomas más tempranos en comparación con los que tienen mutaciones en PKD2.

Anatomopatológicamente, la PQRAD se caracteriza por la progresiva expansión de quistes en el parénquima renal, resultando en un aumento volumétrico considerable de los riñones y una eventual alteración de la función renal normal. El aumento de volumen asociado al crecimiento de los quistes puede causar síntomas como dolor abdominal, hematuria, infección y cálculos renales. Los cambios iniciales en la presión arterial son comunes y suelen manifestarse varios años antes de que se observe una disminución en la función renal⁶.

El manejo integral de la PQRAD implica estrategias dirigidas al control sintomático, incluyendo el tratamiento del dolor y las infecciones quísticas, así como intervenciones para retrasar la progresión hacia la insuficiencia renal terminal. En fases avanzadas, los pacientes pueden requerir terapias de reemplazo renal, como diálisis o trasplante renal, para mantener la función vital. La PQRAD es la causa subyacente del 4,3% de los pacientes que inician diálisis anualmente en Argentina².

El propósito de este artículo es proporcionar una revisión de los métodos actuales que utilizan técnicas de imagen, como la resonancia magnética (RM), para el diagnóstico de PQRAD, la medición del riesgo y el seguimiento de los pacientes.

Evaluación renal por imagen

El diagnóstico de PQRAD se fundamenta principalmente en técnicas avanzadas de imagen, como la ecografía abdominal, la tomografía computada (TC) y la RM; esta última permite una evaluación minuciosa de la morfología quística renal y la detección precoz de complicaciones.

La ecografía es una modalidad común como método inicial debido a su accesibilidad y bajo costo. Sin embargo, la eficacia de la ecografía renal en la PQRAD es limitada debido a la dificultad para visualizar quistes incipientes (< 1 cm). Por lo tanto, la ecografía puede ser menos confiable en pacientes más jóvenes porque los quistes renales pueden ser más pequeños y menos numerosos.

Tanto la RM como la TC con contraste tienen una mayor sensibilidad que la ecografía y pueden identificar de manera confiable quistes pequeños (2-3 mm). La RM es la modalidad preferida debido a su mayor precisión y exactitud, y también es útil cuando se realiza con contraste para mejorar la caracterización del contenido de los quistes y evaluar la vascularización en lesiones sospechosas. La TC es similar, pero conlleva el riesgo de exposición a radiación. En pacientes más jóvenes (< 40 años) con hallazgos normales en la ecografía, podría ser necesario realizar una RM para confirmar la presencia de PQRAD⁷.

Criterios para el diagnóstico PQRAD en pacientes con antecedentes familiares⁸

En la actualidad, el diagnóstico de PQRAD se establece atendiendo al cumplimiento de los llamados criterios de Pei (Tabla 1), que se emplean fundamentalmente en pacientes con riesgo genético, pero con genotipo desconocido. Estos criterios se basan en la edad, el número de quistes renales y si están presentes en uno o ambos riñones. Además, los estudios han demostrado que en los pacientes sin riesgo genético de padecer poliquistosis renal el número de quistes es considerablemente menor que en aquellos afectados genéticamente (Tabla 1).

A continuación se presentan los criterios de Pei:

- Tres o más quistes de forma unilateral o bilateral en pacientes de 15-29 años, con una sensibilidad del 81,7%.
- Tres o más quistes de forma unilateral o bilateral en pacientes de 30-39 años, con una sensibilidad del 95,5%.
- Dos o más quistes en cada riñón en pacientes de 40-59 años, con una sensibilidad del 90%.

La presencia de menos de dos quistes renales ofrece un valor predictivo negativo del 100% y puede considerarse suficiente para descartar la enfermedad en personas en riesgo mayores de 40 años.

Los criterios imagenológicos de la Clínica Mayo⁹ clasifican la PQRAD en típica y atípica (Tabla 2). Su importancia radica en que solo los pacientes que presentan PQRAD típica son elegibles para el cálculo del

Tabla 1. Criterios de Pei

Criterios de Pei (para pacientes con PQRAD con genotipo desconocido e historia familiar positiva)		Sensibilidad
15-39 años	Más de 3 quistes renales (unilaterales y bilaterales)	81%
40-59 años	Más de 2 quistes en cada riñón	96%
> 60 años	Más de 4 quistes	97%

Tabla 2. Clasificación de la PQRAD por las características de las imágenes según los criterios de la Clínica Mayo

Clase, subclase	Descripción
Típica	Reemplazo del parénquima renal por quistes de forma bilateral y simétrica
Atípica	
Unilateral	Compromiso quístico de un solo riñón e hipertrofia del contralateral
Segmentaria	Presencia de quistes en solo uno de los polos renales de uno o ambos riñones
Asimétrica	Afectación difusa por presencia de múltiples quistes en uno de los riñones y afectación leve del riñón contralateral (más de dos quistes y menos de diez), y un volumen renal menor del 30%
Desigual	Presencia de quistes de forma bilateral con leve afectación del parénquima renal. Cinco quistes representan más del 50% del volumen renal total
Presentación bilateral con atrofia unilateral adquirida	Se observa compromiso quístico de un riñón y el consecuente aumento de volumen renal y atrofia del riñón contralateral
Presentación bilateral con atrofia renal bilateral	Reemplazo del parénquima renal por quistes con atrofia del parénquima asociado a deterioro de la función renal

riesgo de progresión de PQRAD, lo cual determinará si son aptos o no para el tratamiento con el fármaco tolvaptán.

Medición del volumen renal total

La medición del volumen renal por RM permite evaluar con precisión el crecimiento de los quistes y el volumen total del riñón, los cuales son aspectos clave para determinar la progresión de la enfermedad. Esta información se toma como referencia para la decisión de iniciar el tratamiento con tolvaptán.

El tolvaptán se ha asociado con una desaceleración del crecimiento renal y del deterioro funcional, así como

con una reducción en la frecuencia de complicaciones relacionadas con la enfermedad^{5,10}.

Se ha demostrado que el volumen renal total medido mediante RM predice el deterioro funcional y la morbilidad, respaldando su uso como marcador clínicamente relevante de progresión en las etapas tempranas de la enfermedad. Sin embargo, se ha cuestionado su uso para el seguimiento como evidencia de la eficacia del tratamiento porque ignora las complejidades de los cambios en los quistes y las patologías asociadas, como la inflamación y la fibrosis¹¹.

Se pueden presentar dificultades prácticas relacionadas con la medición del volumen, como la variabilidad en los momentos de medición, los protocolos y las diferencias entre radiólogos, que complican la precisa evaluación de la progresión de la enfermedad. En la actualidad, el Grupo de Trabajo ERA sobre Trastornos Renales Hereditarios y la Red Europea de Enfermedades Renales Raras y Enfermedad Poliquística Renal no recomiendan evaluar la progresión de la PQRAD mediante la medición secuencial del volumen renal total. En cambio, se sugiere realizar una única medición del volumen mediante RM utilizando la clasificación de la Clínica Mayo. Hay acuerdo en que la categoría determinada según los criterios de la Clínica Mayo no cambiará de manera espontánea con el tiempo, salvo cuando el volumen renal total corregido por la altura se encuentre cerca del límite de separación entre categorías¹².

Esta clasificación, basada en el volumen renal total ajustado por la altura del paciente, constituye una herramienta fundamental en la práctica clínica, ya que permite una evaluación estandarizada y precisa de la PQRAD, facilitando el seguimiento y manejo de los pacientes afectados¹³.

Métodos de determinación del volumen renal

– Por estereología (Fig. 1):

- Se utilizan imágenes de RM de los riñones, divididas en secciones con un grosor conocido y constante.
- Se coloca una retícula de puntos sobre cada sección renal en las imágenes. Manualmente, se marcan puntos en el borde de la silueta renal en cada sección.
- Se obtiene un mapa de píxeles que permite calcular la superficie renal.
- Multiplicando la superficie obtenida por el grosor de cada corte se determina el volumen de cada sección.
- Se suman los volúmenes de las secciones adyacentes y se obtiene el volumen renal total¹².

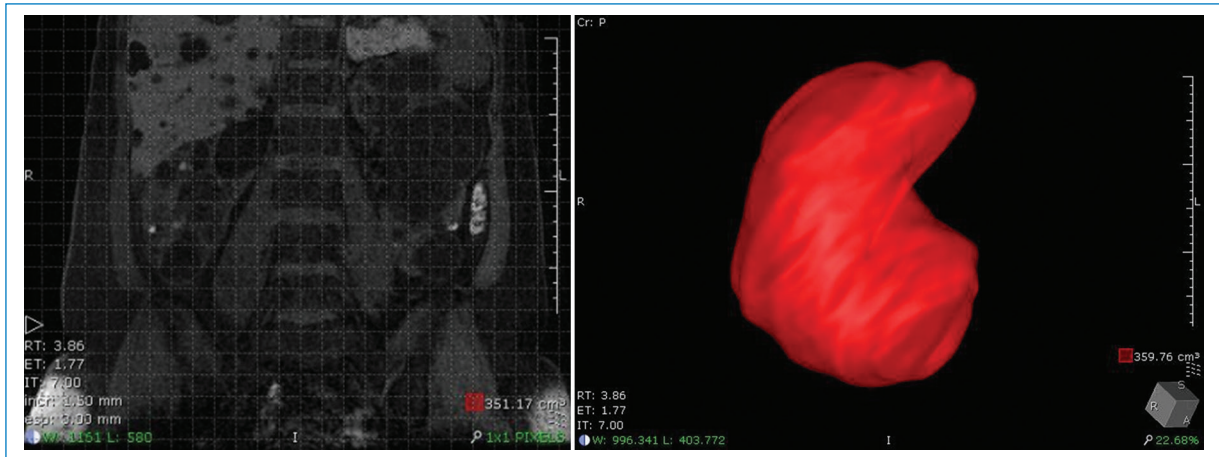


Figura 1. Medición del volumen renal por estereología.

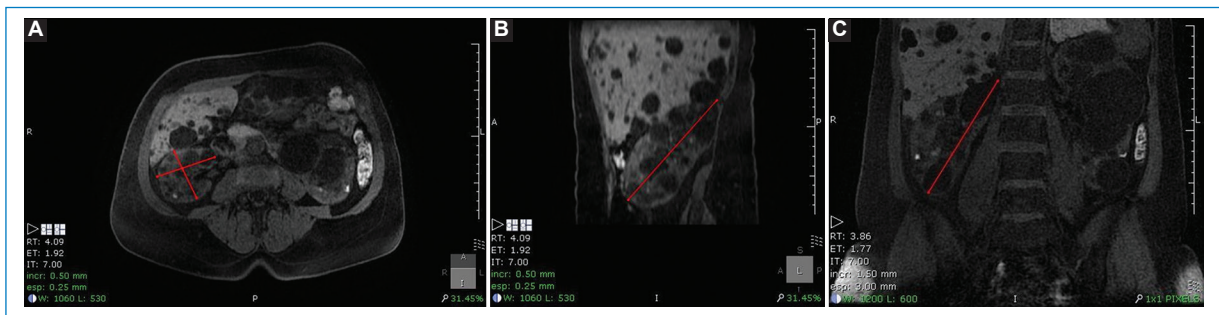


Figura 2. Medición del volumen renal por el método del elipsoide. RM LAVA reconstrucción multiplanar en proyecciones (A) axial, (B) sagital y (C) coronal.

Este método requiere el uso de *software* especializado y aproximadamente 40 minutos por estudio, lo que limita su implementación en la práctica clínica habitual.

– Por la ecuación del elipsoide¹⁴ (Fig. 2): protocolo de adquisición de imágenes por RM con el paciente en posición supina estándar usando un equipo de al menos 1,5 T. Se obtienen múltiples secciones del riñón en diferentes planos. Estas imágenes tridimensionales proporcionan una representación detallada de la anatomía renal. Por reconstrucción multiplanar utilizando un *software* especializado se obtienen las imágenes en diferentes planos (axial, sagital y coronal). El diámetro longitudinal máximo (L) se obtiene a partir de imágenes en los planos coronales y sagitales. La longitud utilizada en la ecuación es el promedio matemático de estos dos valores. El ancho (W) y el espesor (D) se miden en dos direcciones ortogonales en una imagen axial transversal a nivel de los hilos. Este nivel se determina mediante la

observación del conjunto de datos axiales, considerando la ubicación de los vasos renales y el sistema colector, y tomando como referencia las imágenes sagitales. Estas mediciones deben incluir todo el parénquima renal y los quistes, incluidos los quistes exofíticos. Para el cálculo del volumen renal se utiliza la fórmula del elipsoide: $V = \pi/6 \times L \times W \times D$, que estima el volumen renal aproximado basándose en las dimensiones longitudinales, transversales y anteroposteriores del riñón. Este método proporciona una manera sistemática de calcular el volumen renal utilizando imágenes de RM, permitiendo una evaluación cuantitativa del tamaño del riñón que es útil en la práctica clínica para el seguimiento de la poliquistosis renal⁹.

Modelo de informe

Se propone el siguiente modelo de informe para los pacientes con PQRAD:

Figura 3. Calculadora del volumen renal basada en la ecuación del elipsoide partir de imágenes de RM o TC.

Figura 4. Clasificación de la PQRAD utilizando la calculadora del volumen renal.

- Confirmar el diagnóstico de acuerdo con los criterios de Pei (Tabla 1)⁸:
 - Si hay menos de cinco quistes en cada lado, informar el número exacto.
 - Si no existe suficiente información para hacer el diagnóstico definitivo, informar la cantidad de quistes y sugerir correlacionar en el contexto clínico adecuado.
 - Si el diagnóstico es incierto, es útil informar la presencia de quistes hepáticos (si los hay).
- Clasificar como morfología típica o atípica según la clasificación de la Clínica Mayo (Tabla 2)⁹:
 - Clase 1 (típica): bilateral, presentación difusa.
 - Clase 2 (atípica): unilateral, segmentario, asimétrico, desigual, bilateral con atrofia unilateral, bilateral con atrofia bilateral.
- Informar los volúmenes de cada riñón según lo determinado por la ecuación del elipsoide:
 - Informar los volúmenes de cada riñón por separado, así como el método utilizado para calcularlos.
 - No es necesario proporcionar medidas ni volúmenes de quistes individuales.
 - Si corresponde, comparar con estudios previos.
- Aceptar el contrato de licencia de usuario requerido para acceder a la herramienta.
- Solo se pueden incluir pacientes previamente clasificados como PQRAD típica, de entre 15 y 80 años de edad.
- Si el volumen renal total ha sido calculado previamente mediante la técnica de estereología, omitir las casillas 1 y 2 e ir directamente a la casilla 3.
- Determinación del volumen renal:
 - Utilizar los resultados de la RM del paciente para esta evaluación.
 - Seguir los primeros dos pasos proporcionados por la calculadora para calcularlo (Fig. 3).
- Ingreso de datos clínicos:
 - Introducir los datos antropométricos precisos del paciente, incluyendo edad, sexo, peso, altura y raza.
 - Introducir los datos específicos de la función renal, como el valor del filtrado glomerular estimado o la creatinina sérica (Figs. 3-5).
- Cálculo y evaluación de riesgo:
 - El sistema determinará de manera automatizada la categoría de riesgo del paciente utilizando los datos clínicos introducidos y el volumen renal calculado.

Cálculo del riesgo de progresión de poliquistosis renal

- Acceso a la calculadora:
 - Entrar en el sitio web de la calculadora mediante el siguiente enlace: <https://www.mayo.edu/research/documents/pkd-center-adpkd-classification/doc-20094754>¹⁵.

Estos datos se plasmarán en un nomograma junto con la estimación de la disminución esperada del filtrado renal a lo largo del tiempo (Fig. 6).

3 ADPKD Classification if Kidney Volume previously calculated by Stereology	
Required Data Entry Kidney Volume (mL) <input type="text"/> Patient Height (m) <input type="text"/> Patient Age (years) <input type="text"/> <input type="button" value="Clear All"/>	Calculated Results Height Adjusted TKV (mL/m) <input type="text"/> ADPKD Classification <input type="text"/> <input type="button" value="Calculate Classification"/>

4 Prediction of Future eGFR based on Classification	
Required Data Entry Serum Creatinine (mg/dL)† <input type="text"/> Age (years) <input type="text"/> Race (AA/O)‡ <input type="text"/> Gender (M/F) <input type="text"/> ADPKD Classification <input type="text"/> Future time (years) <input type="text"/> <input type="button" value="Clear All"/>	Calculated Results Current eGFR (mL/min/1.73m ²) <input type="text"/> Future eGFR (mL/min/1.73m²) <input type="text"/> <input type="button" value="Calculate Current and Future eGFR"/>

Figura 5. Clasificación de la PQRAD si el volumen renal fue calculado previamente por estereología y predicción de la tasa de filtración estimada futura basada en la clasificación.

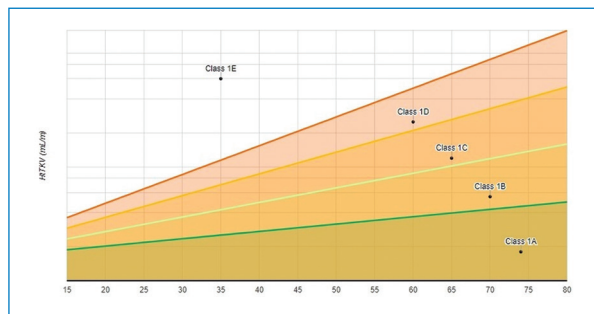


Figura 6. Nomograma.

la morfología y la distribución de los quistes, en pacientes con enfermedades renales quísticas.

El volumen renal total medido mediante RM, combinado con los criterios clínicos y el uso de la calculadora de riesgo, facilita una estratificación adecuada de los pacientes según su velocidad de progresión de la enfermedad. Esta información es clave para tomar decisiones terapéuticas informadas, orientando el tratamiento con fármacos como el tolvaptán, que puede ralentizar la progresión de la enfermedad renal quística y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Recomendaciones de tratamiento

- Los pacientes categorizados como 1A y 1B se consideran de evolución más lenta, y los categorizados como 1D o 1E se consideran de rápida evolución. En general, los pacientes en la categoría 1C son de rápida evolución, aunque en algunos convendría realizar seguimiento de la tasa de filtrado glomerular y del volumen renal total.
- Los pacientes clasificados en las clases de riesgo 1C, 1D y 1E pueden considerarse candidatos para el tratamiento con tolvaptán.
- Se establece un plan de seguimiento que puede incluir RM periódicas y revisión de los factores de riesgo para ajustar el tratamiento

Conclusiones

La RM es una herramienta fundamental para evaluar de manera detallada el volumen renal total, así como

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

C. Daher es editor asociado de la *Revista Argentina de Radiología*. Las demás autoras declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido

el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.

Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

1. Levy M, Feingold J. Estimating prevalence in single-gene kidney diseases progressing to renal failure. *Kidney Int.* 2000;58:925-43.
2. Marinovich S, Bisigniano L, Hansen-Krogh D, Celia E, Tagliafichi V, Rosa Diez G, et al. Registro Argentino de Diálisis Crónica 2019. Sociedad Argentina de Nefrología e Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante. Buenos Aires, Argentina; 2020. Disponible en: https://www.san.org.ar/wp-content/uploads/docs/Registro_Argentino_de_Dialisis_Cronica_2019%20INFORME%202020.pdf.
3. Sekine A, Hidaka S, Moriyama T, Shikida Y, Shimazu K, Ishikawa E. Cystic kidney diseases that require a differential diagnosis from autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD). *J Clin Med.* 2022; 11:6528.
4. Barua M, Cil O, Paterson AD, Wang K, He N, Dicks E. Family history of renal disease severity predicts the mutated gene in ADPKD. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20:1833-8.
5. Higashihara E, Shigeo H, Satoru M, Haruna K, Mitsuhiro T, Tsuyoshi Y. Imaging identification of rapidly progressing autosomal dominant polycystic kidney disease: simple eligibility criterion for tolvaptan. *Am J Nephrol.* 2020;51:881-90.
6. Wassermann O, Negri A, Dorado E, Lancetremere E, Rosenberg M, Azurmendi P. Recomendaciones para el diagnóstico, evaluación y tratamiento de la poliquistosis renal autosómica dominante en adulto — Sociedad Argentina de Nefrología. *Revista Nefrología Argentina.* 2023;21:2-48.
7. Siedek F, Grundmann F, Weiss K, Pinto-Dos Santos D, Arjune S, Haneder S. Magnetic resonance kidney parenchyma-T2 as a novel imaging biomarker for autosomal dominant polycystic kidney disease. *Invest Radiol.* 2020;55:217-25.
8. Pei Y, Obaji J, Dupuis A, Paterson AD, Magistroni R, Dicks E. Unified criteria for ultrasonographic diagnosis of ADPKD. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20:205-12.
9. Soroka S, Alam A, Bevilacqua M, Girard LP, Komenda P, Loertscher R, et al. Consensus on assessing risk of disease progression and pharmacological management of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Can J Kidney Health Dis.* 2018;5:2054358118801589.
10. Torres VE, Chapman AB, Devuyst O, Gansevoort RT, Grantham JJ, Higashihara E. TEMPO 3:4 Trial Investigators. Tolvaptan in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med.* 2012; 367:2407-18.
11. Edwards ME, Blais JD, Czerwiec FS, Erickson BJ, Torres VE, Kline TL. Standardizing total kidney volume measurements for clinical trials of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin Kidney J.* 2019;12:71-7.
12. Müller RU, Messchendorp AL, Birn H, Capasso G, Cornec-Le Gall E, Devuyst O. An update on the use of tolvaptan for autosomal dominant polycystic kidney disease: consensus statement on behalf of the ERA Working Group on Inherited Kidney Disorders, the European Rare Kidney Disease Reference Network and Polycystic Kidney Disease International. *Nephrol Dial Transplant.* 2022;37:825-39.
13. Bae KT, Commean PK, Lee J. Volumetric measurement of renal cysts and parenchyma using MRI: phantoms and patients with polycystic kidney disease. *J Comput Assist Tomogr.* 2000;24:614-9.
14. Magistroni R, Corsi C, Martí T, Torra R. A review of the imaging techniques for measuring kidney and cyst volume in establishing autosomal dominant polycystic kidney disease progression. *Am J Nephrol.* 2018;48:67-78.
15. Melilli E. Calculadoras online del riesgo de progresión de poliquistosis renal. *Nefrología.* 2018;10:99-100.