

SECUENCIA DE POTTER A PROPOSITO DE UN CASO

Dra. Ediviges Álvarez L.

Dra. Wilma Ríos Heredia.

Dra. Maritza Caballero Mendoza

Dr. Fausto Heredia Villacreses

Centro de Ecosonografía Gineco-obstétrica y Neonatal del Departamento de Cuidado Materno Infantil del Hospital Teodoro Maldonado Carbo del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social – IESS, Guayaquil

RESUMEN

En el síndrome de Potter, el defecto primario es la insuficiencia renal in utero, ya sea por incapacidad de los riñones para desarrollarse (agenesia renal bilateral) o por otro tipo de enfermedad que provoca su insuficiencia. La agenesia renal bilateral es una condición asintomática, generalmente descubierta durante el ultrasonido prenatal de rutina del estudio de pacientes con otras anomalías.

La ausencia o la alteración estructural de los riñones causa una deficiencia del líquido amniótico (oligohidramnios) en una mujer embarazada. Normalmente el líquido amniótico actúa como amortiguador para el feto en desarrollo, cuando hay una cantidad insuficiente de este puede ocurrir la compresión del feto dando por resultado malformaciones adicionales.

Palabras clave: Agenesia renal bilateral. Oligohidramnios.

SUMMARY

In Potter syndrome, the primary defect is the prenatal renal insufficiency, either by inability of the kidneys to develop (bilateral renal agenesis) or other disease causing its failure. Bilateral renal agenesis is an asymptomatic, usually discovered during routine prenatal ultrasound study of patients with other anomalies.

The absence of kidneys causes a deficiency of amniotic fluid (oligohydramnios) in a pregnant woman. Normally, the amniotic fluid acts as a cushion for the developing fetus when there is an insufficient amount of liquid may be compression of the fetus resulting in additional malformations

Keywords: Bilateral renal agenesis. Oligohydramnios

INTRODUCCION

El síndrome de Potter fue descrito por primera vez por Woless – Kringel (1671) siendo delineado como Síndrome por Potter en el año 1946.(1)

El Síndrome Potter y fenotipo Potter es un complejo de hallazgos asociados con insuficiencia renal, pulmones hipoplásicos y oligohidramnios severo.

La agenesia renal bilateral es incompatible con la vida extrauterina se presenta con una frecuencia según Potter 1 de 4.800 nacidos para Campbell 1 de 2.500 autopsias con predominio en varones en proporción dobles que las mujeres. (2)

La facies de Potter consta de hipertelorismo con epicanto prolongado hasta las mejillas, puente nasal amplio, implantación bajas de las orejas con hipoplasia cartilaginosa pegadas al cráneo, mentón pequeño; dentro de otras anomalías encontramos hipoplasia pulmonar bilateral, en mujeres ausencia de útero y vagina, en varones ausencia de ano y recto, espina bífida, rigideces articulares, pie bot e incurvacion de piernas. (3,4)

La secuencia de Potter esta compuesta por una tetrada: Facies de Potter, defectos posicionales de los miembros, hipoplasia pulmonar bilateral, déficit del desarrollo fetal secundarios al oligohidramnios severo.

En los fetos con agenesia o disgenesia renal el oligohidramnios severo y prolongado que se presenta, determina la instauración de la secuencia de Potter.

La disgenesia o displasia renal consiste en un desarrollo anormal del parénquima del riñón, con formación de quistes y daño renal irreversible, como consecuencia de una anormal diferenciación del tejido metanérico. (2,4,9,10)

Se describen cuatro tipos de disgenesia renal: (2,10)

- Riñón poliquístico autosómico recesivo (infantil) o Potter tipo I.
- Displasia renal multiquística o Potter tipo II.
- Riñón poliquístico autosómico dominante (adulto) o Potter tipo III.
- Displasia renal quística o Potter tipo IV.

La Displasia renal multiquística o Potter II es la causa mas frecuente de masa abdominal neonatal. La incidencia en su forma bilateral es de 1:10.000 recién nacidos vivos, aunque no es precisa la incidencia general, ya que muchos de los casos unilaterales no logran ser detectados. Afecta la sexo masculino en una razon de 2:1. su etiología aun no a sido identificada , se piensa que podría

originarse por una mutación génica o un defecto cromosómico lo cual se traduciría en dos tipos diferentes de alteraciones: (5,6,8)

- a) Obstrucción precoz de las vías urinarias o Potter tipo IIA.
- b) Alteración del desarrollo del blastema mesonéfrico en la formación de nefrones o Potter tipo IIB.

En el Potter IIA, la obstrucción de las vías urinarias ocurre antes de la semanas 8 a 10, llevando a una atresia de la pelvis renal y tercio proximal ureteral, como hay aun, algunos nefrones funcionales en el momento de la obstrucción, éstos llenan de orina los fondos de saco formando múltiples quistes, los que posteriormente se dilatan dando la apariencia del síndrome. En el Potter tipo IIB se observan riñones rudimentarios con escasos quistes de pequeño volumen, pudiendo ser unilateral, bilateral o segmentaria. El diagnóstico ultrasonográfico se caracteriza por aparecer como una masa paraespinal, que corresponden a múltiples quistes macroscópicos de diferente tamaño a modo de racimo de uvas. Cuando la afección es bilateral se acompaña de oligohidramnios severo o anhidramnios e hipoplasia pulmonar severa secundaria. Si es unilateral puede estar el líquido normal o, incluso encontrarse polihidramnios. (7,10)

El diagnóstico diferencial debe plantearse principalmente con la hidronefrosis fetal.

El Potter II se ha asociado a síndromes como Meckel, Dandy - Walker, Saldino - Noonan, Apert, June y Zellweger, como así a defectos cromosómicos que pueden ser trisomías o deleciones cromosómicas (del15) (q22) (q24).

Riesgo de recurrencia esta entre el 3 al 5%. La afección unilateral tiene pronostico favorable pero con riesgo de hipertensión arterial posterior. El compromiso bilateral es fatal . No existe tratamiento para esta enfermedad. (10)

CASO CLINICO:

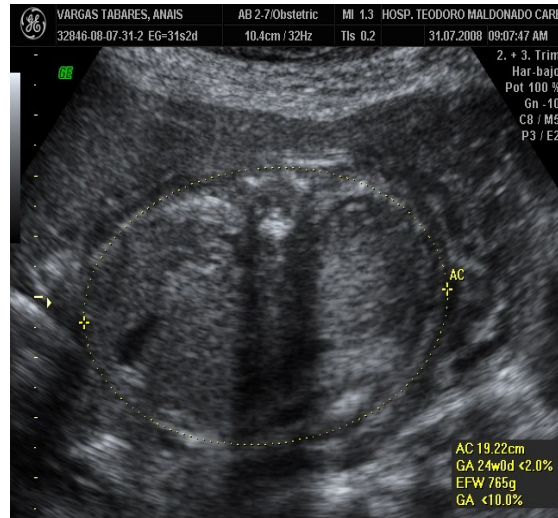
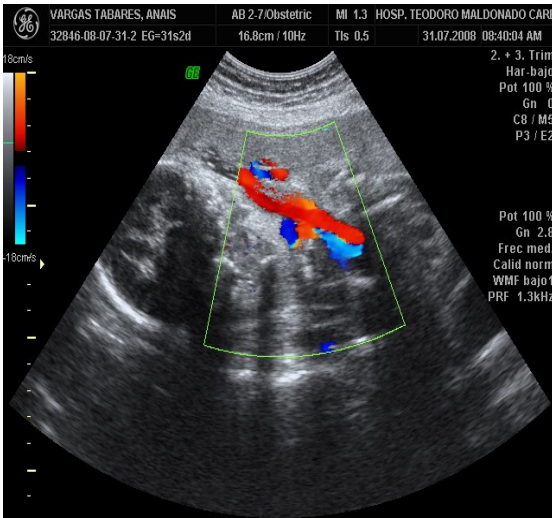
Paciente de 20 años de edad, con 1 gestación, una cesárea hace un año 7 meses, a quien se diagnosticó anhidramnios mediante ultrasonografía y al feto con las características de un síndrome de Potter. La “captación médica” de la grávida se produjo a las 25 semanas de su embarazo.

El resultado del examen ultrasonográfico fue:

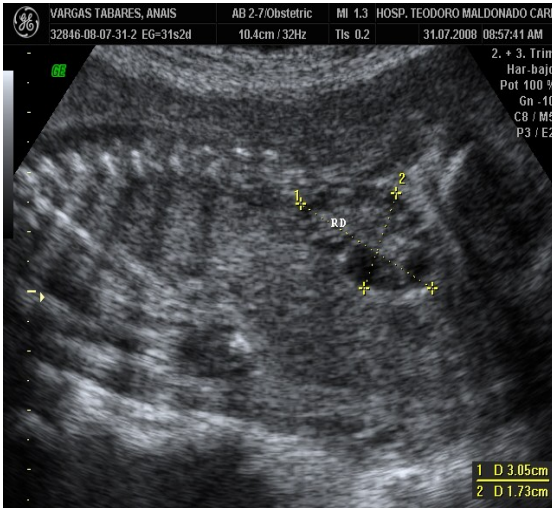
Feto único transverso, diámetro biparietal de 6.32cm, longitud femoral de 4.86cm, diámetro abdominal 19.22cm, circunferencia cefálica 23.29 cm, cerebelo 2.97 cm, anhidramnios, placenta anterior grado de madurez I/III,

peso fetal 765 g., ambos riñones multiquísticos, una imagen anecoica pélvica de forma irregular que con el flujo Doppler se comprobó que no se trataba de vejiga sino de intestino, ano imperforado.

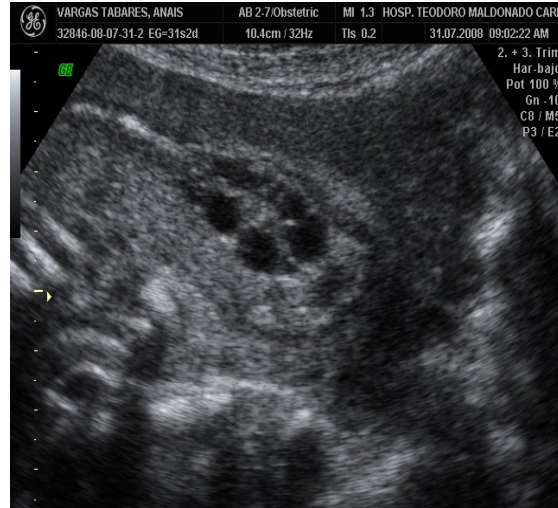
IMÁGENES ECOGRAFICAS:



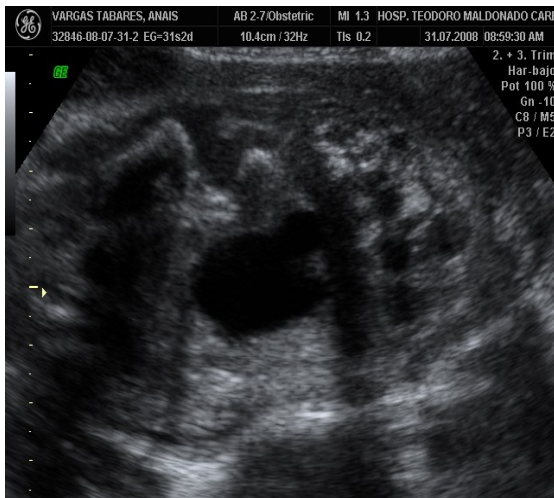
En las dos tomas se observa anhidramnios.



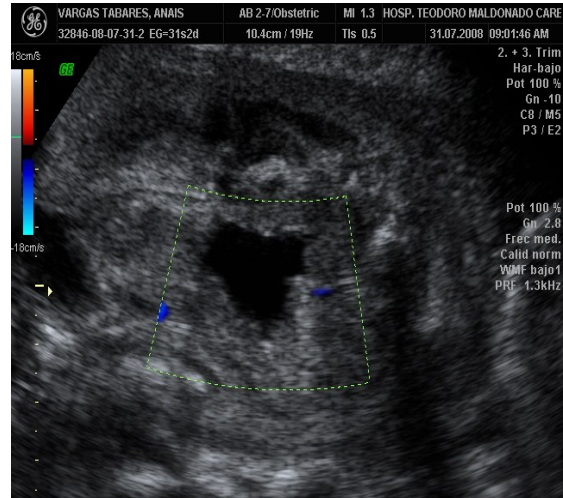
Riñón derecho multiquístico



Riñón izquierdo multiquístico



Dilatación del rectosigmoideos.



El doppler color confirma la ausencia de vejiga.

Se realizó cesárea en la cual se extrae un feto muerto con las siguientes características anatómicas y morfológicas lo que la patología confirmó :

- Fascie de Potter (Fig 1, 2)
- Pie varo equino (Fig.1)
- Hipoplasia pulmonar unilateral. Peso pulmonar: 20 g
- Riñones poliquísticos.
- Ausencia de vejiga y uréteres ciegos.
- Ano imperforado. (Fig. 4)
- Genitales ambiguos. (Fig. 3)



Fig. 1 producto extraído por cesárea. Se observa asimetría torácica, pie equinovaro y la fascie clásica del Potter.



Fig. 2 Fascie característica de la secuencia de Potter.



Fig. 3 Genitales ambiguos.



Fig. 4 Ano imperforado.

BIBLIOGRAFIA

1. Síndrome de Potter. En: Enciclopedia médica [biblioteca virtual en línea]
<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001268.htm>.12/10/2001> [consulta: 19 abril 2004].
2. Schofield D, Cotran RS. Enfermedades durante la lactancia y La niñez. Malformaciones congénitas. En: Patología estructural y funcional. 6ta. Edición. Barcelona; Interamericana de España, 1999:491-2
3. Sanders RC, Hartman DS. The sonographic distinction between neonatal multicystic kidney and hidronefrosis. *Radiology* 1984;151:621-5.
4. Martínez TP, Montalvo JJ, Barró EM, Pierna C, Estudio ecográfico prenatal del síndrome de Potter. *Ultrasonido* 1986; 2:55-60.
5. Warkanny J. Congenital cystic disease of the kidney. Chicago: Year Book Medical, 1981: 1044-5
6. Keiner B, Filly RA, Callen PW. Multicystic dysplastic kidney: observation of contralateral disease in the fetal population. *Radiology* 1990;161:27-32.
7. Dungan JS, Fernandez MT, Abbit PL. Multicystic dysplastic kidney: natural history of prenatally detected cases. *Prenatal Diagn* 1990;10(3):175-82.
8. Rizzo N., Gabrielli S, Pilu G. Prenatal diagnosis and obstetrical management of multicystic dysplastic kidney disease. *Prenatal Diag* 1990;7:109-12.
9. Stuck KJ, Koff SA, Silver TN. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: Expander diagnostic criterio.
10. Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. 1ra. Ed. 1ra. Reimp, Buenos Aires Argentina: Ediciones Journal, 2007;16:347-351.

<http://www.ginecoguayas.com>