



MEDISAN

E-ISSN: 1029-3019

comite.medisan@infomed.sld.cu

Centro Provincial de Información de  
Ciencias Médicas de Camagüey  
Cuba

Poulot Duradez, Tania Margarita; Mengana López, Erllys; Galano Stivens, Emilio; Silvera  
Delfín, Saydi; Sierra Fonseca, Rosa María  
Síndrome de Potter  
MEDISAN, vol. 9, núm. 3, 2005  
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas de Camagüey  
Santiago de Cuba, Cuba

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=368445009008>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en [redalyc.org](http://redalyc.org)



Sistema de Información Científica  
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Hospital General "Dr. Juan Bruno Zayas"

## Síndrome de Potter

**Dra. Tania Margarita Poulot Duradez,<sup>1</sup> Dra. Eryls Mengana López,<sup>2</sup> Dr. Emilio Galano Stivens,<sup>3</sup> Téc. Saydi Silvera Delfin,<sup>4</sup> Dra. Rosa Maria Sierra Fonseca<sup>5</sup>**

La doctora Potter, al estudiar 12 000 autopsias en el Hospital Lying-Inn de Chicago, encontró 50 fetos y lactantes sin uréteres y riñones bilaterales. Cuando publicó sus primeros 20 casos en 1946, señaló que todos mostraban una característica especial y decidió denominarlo como síndrome de Potter; conjunto de hallazgos asociados a insuficiencia renal en el feto y a la ausencia de líquido amniótico.

Esta afección confiere una apariencia típica al recién nacido, determinada por la disminución del mencionado líquido (oligoamnios), lo cual impide la amortiguación del feto contra las paredes del útero, de modo tal que en esta condición, la presión uterina ocasiona una apariencia facial típica (fascie de Potter), que se reconoce por:

- Ojos ampliamente separados, con pliegues epicantos; puente nasal amplio, implantación baja de las orejas y mentón pequeño (**figura 1**).
- Debido al limitado espacio intrauterino, extremidades anormales, en posición anormal o contracturadas.
- Detención del desarrollo de los pulmones (hipoplásicos), de forma que no funcionan adecuadamente al nacimiento.<sup>1,2</sup>

En el síndrome de Potter, el defecto primario es la insuficiencia renal prenatal, ya sea por incapacidad de los riñones para desarrollarse (agenesia renal bilateral) o por otro tipo de enfermedad que provoca su insuficiencia. En condiciones normales, los riñones producen el líquido amniótico (como también la orina) y la ausencia de este constituye la causa de la apariencia típica del síndrome. Pueden ayudar a confirmar el diagnóstico los siguientes síntomas, signos y resultados de exámenes complementarios:

### Síntomas

- Fascie de Potter (descrita anteriormente)
- Ausencia de gasto urinario
- Deficiencia respiratoria

### Signos

- Pulmones rígidos durante el proceso de reanimación, que requieren de alta presión para ventilarse.
- Oligoamnios
- Anomalías urogenitales

### Exámenes complementarios

- Ultrasonografía fetal (para la madre antes del parto): Puede mostrar la falta de líquido amniótico, así como la de riñones en el feto o con graves anomalías.
- Radiografías de abdomen y pulmones (del recién nacido)
- Gasometría arterial.

Debido a que esta afección es solo vista por neonatólogos, ginecólogos y patólogos, nos propusimos dar a conocer este interesante caso.

## Caso clínico

Paciente de 35 años de edad, con 2 gestaciones, un parto y ningún aborto, a quien se diagnosticó un grave oligoamnios mediante ultrasonografía y feto con las características de un síndrome de Potter. La "captación médica" de la gravida se produjo a las 9 semanas de su embarazo.

Los resultados de ambos exámenes ultrasonográficos fueron:

- En el primero: feto único cefálico, diámetro biparietal de 56 mm, longitud femoral de 42 mm, líquido amniótico normal, placenta anterior, raquis sin alteraciones y riñones aún no visibles.
- En el segundo: feto único cefálico, diámetro biparietal de 73 mm, longitud femoral de 51 mm, líquido amniótico normal, placenta anterior, raquis sin alteraciones y riñones visibles.

La atención prenatal hasta las 38 semanas no reveló alteraciones en cuanto al desarrollo de la gestación, hasta que se indicó una ecografía, cuyas imágenes mostraron evidente oligoamnios; ambos riñones aumentados de tamaño (**figura 1**), muy ecogénicos y con mala delimitación corticomedular, hipoplasia pulmonar, placenta anterior, diámetro biparietal de 100 mm y circunferencia cefálica de 370 mm. No se observaba estómago ni vejiga.

Se analizó el caso con los integrantes del equipo de obstetras y se decidió inducir el parto, lo cual se ejecutó sin dificultad alguna hasta extraer un feto muerto con las siguientes características anatómicas y morfológicas:

- Fascie de Potter tipo I (**figura 1**)
- Pie varo equino (**figura 1**)
- Hipoplasia pulmonar bilateral. Peso pulmonar: 20 g cada uno
- Riñones poliquísticos gigantes (28 x 11 x 7 cm el riñón derecho y 27 x 12 x 8 cm el izquierdo), quistes de los tubos colectores distales y rudimentos de los glomérulos (**figuras 2 - 4**)
- Ausencia de vejiga y uréteres ciegos



Figura 1. Oligoamnios y riñones aumentados de tamaño



Figura 2. Fascie de Potter y pie varo equino

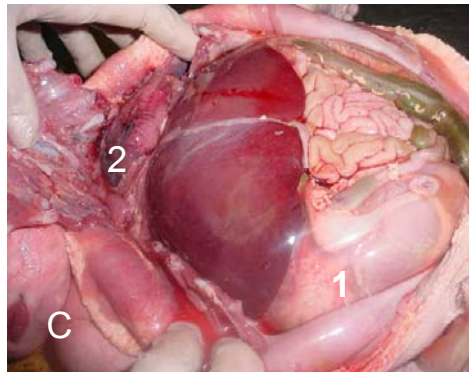


Figura 3. *Hipoplasia pulmonar*

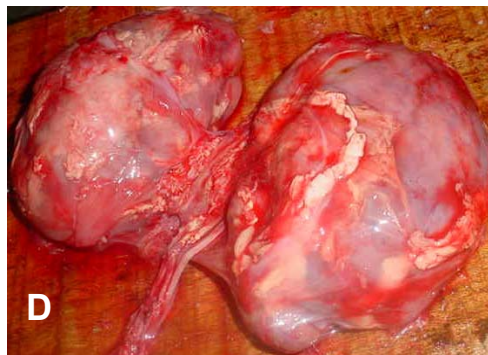


Figura 4. *Quistes de los tubos colectores distales*

## Comentarios

En este síndrome, la pelvis renal, los cálices, las papilas y el tejido conjuntivo son normales, lo cual indica que la función renal intrauterina precoz es adecuada y que la morbosidad no actúa al comienzo de la gestación.

La anomalía primaria se produce en los túbulos colectores, que se alteran en algún momento durante la segunda mitad de la gravidez y originan una dilatación sacular o cilíndrica de estos. También puede haber elongaciones de los conductos biliares y fibrosis periportal.<sup>3,4</sup>

La enfermedad como tal se presenta en 1 de cada 14 000 nacidos vivos, pero en nuestro hospital fue el primer caso encontrado desde 1996 hasta el 2004 en 30 957 niños que nacieron durante esos años, para 0,003 % del total. Según la edad del paciente y el momento de su presentación clínica, la afección ha sido clasificada en 4 grupos: perinatal, neonatal, infantil y juvenil.<sup>3-6</sup>

Constituye un proceso autosómico recesivo.<sup>1,2</sup> Existen otras variedades del síndrome de Potter, entre ellas:

- El tipo II o multiquistosis renal: Enfermedad parenquimatosa renal frecuente en el recién nacido y la segunda causa de masa abdominal neonatal. Es esporádica y su recurrencia familiar resulta rara (3-5 %).<sup>7</sup>
- El tipo III o poliquistosis juvenil o del adulto
- El tipo IV: Riñón displásico, consecutivo a obstrucción del órgano.

Al excluir los variados tipos de la enfermedad, para el diagnóstico diferencial debe tomarse en cuenta la hidronefrosis provocada por una obstrucción orgánica,<sup>8,9</sup> que habitualmente se reflejaría a través de:

- Parénquima renal visible

- Quistes no esféricos y radiados desde la pelvis renal
- Uréteres dilatados (cuando la obstrucción se encuentra en la unión vesicouretral o por debajo de ella)
- Visualización de quistes comunicantes con la pelvis renal

El síndrome de Potter es una enfermedad mortal, pues la agenesia renal bilateral y los pulmones hipoplásicos son incompatibles con la vida.

## Referencias bibliográficas

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. 6 ed. 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. Warkany 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, Fernández 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 Diagn 1990;7:109-12.
9. Stuck KJ, Koff SA, Silver TN. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: Expander diagnostic criteria. Radiology 1992;163:217-20.

*Dra. Tania Margarita Poulot Duradez. Hospital General "Dr. Juan Bruno Zayas", Avenida Cebreco s/n, Reparto Pastorita, Santiago de Cuba*

<sup>1</sup> **Especialista de I Grado en Obstetricia y Ginecología**

<sup>2</sup> **Especialista de I Grado en Pediatría**

<sup>3</sup> **Especialista de II Grado en Anatomía Patológica**

<sup>4</sup> **Técnica en Informática**

<sup>5</sup> **Especialista de I Grado em Anatomía Patológica**

## CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Poulot Duradez TM, Mengana López E, Galano Stivens E, Silvera Delfín S, Sierra Fonseca RM. Síndrome de Potter [artículo en línea]. MEDISAN 2005;9 (3). <[http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol9\\_3\\_05/san08305.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol9_3_05/san08305.htm)> [consulta: fecha de acceso].