

C A R D I O L O G I A

SECUENCIA DE POTTER CON HIPOPLASIA PULMONAR Y MALFORMACIONES CRANEOFACIALES

(Reporte de un caso)

María de los Ángeles Morera González *

Carolina Araya Solís **

Arnold Figueras López ***

S U M M A R Y

A case of female patient, fifteen hours, with an inappropriate antenatal control, result of the labour pre-term with addictions of suffering foetal acute by position abnormal and oligohydramnios absolute what course with breath severe insufficient and Potter's Sequences. By the severity of the pathology she dies.

C A S O C L I N I C O

Recién nacida de 15 horas de edad, producto de una madre adolescente, primigesta, con un embarazo no planificado, de nacionalidad nicaragüense, sitio donde inicia su control prenatal en forma irregular; posteriormente se traslada a La Virgen de Sarapiquí, donde acude a control prenatal privado en una única ocasión con un embarazo de

28 semanas según FUR, describiéndose un peso de 60 Kg., una presión arterial de 90/60, una altura uterina de 26 cm., movimientos fetales positivos, frecuencia cardiaca fetal de 140 latidos por minuto; no se dispone de VDRL, hemoglobina, ni clasificación de riesgo prenatal. Dos semanas después del control prenatal descrito en horas de la noche inicia con dolor pélvico e hidrorrea por lo que consulta al Servicio de Emergencias de la Clínica de Puerto de Viejo de Sarapiquí, después de valoración médica se diagnostica labor de parto prematuro con presentación pélvica por lo que es referida al Hospital de Guápiles para atención especializada. En este centro se medica con salbutamol y dexametasona, al presentar una evolución no

satisfactoria deciden trasladada al Hospital Calderón Guardia. A su ingreso, llama la atención la escasa salida de líquido amniótico por lo que deciden realizarle una cesárea de emergencia debido a sufrimiento fetal agudo secundario a presentación pélvica, y en la misma se corrobora un oligoamnios absoluto. Nace una recién nacida pequeña adecuada para la edad gestacional, viva, de 2600 gramos, talla de 44 cm., con edad gestacional por FUR de 30 semanas, Capurro 35 semanas, APGAR 2-5-6. A la exploración física se evidencian malformaciones en orejas e implantación baja, frente amplia, cuello corto, tórax, abdomen y aparato genitourinario sin deformidades, a nivel de caderas luxación congénita, hipotónica, cianótica e hipoactiva, con signos

* Médico General

** Médico General

*** Médico Pediatra

de sufrimiento fetal por lo que es necesario realizarle maniobras de resucitación con oxígeno por mascarilla y posteriormente intubación endotraqueal e internada en el Servicio de Neonatología del Hospital Calderón Guardia.

Dentro de los estudios de laboratorio y gabinete le realizaron: VDRL no reactivo, Hb en 13.5gr/dl, Hto 42%, leucocitos en 27.050, 1 % bandas, segmentados 52%, linfocitos 38%, mocitos 2%, glucosa 88mg/dl y calcio 9.2mmol/L se decide control posterior en 24 horas. Se considera que la insuficiencia respiratoria podría estar originada por una hipoplasia pulmonar debido a que necesita parámetros ventilatorios altos sin obtenerse mejoría. Además, le realizan un ultrasonido renal donde se evidencian ambos riñones en fosa renal aumentados de tamaño con la presencia de múltiples quistes y parénquima ecogénico adelgazado. Se ingresa con los diagnósticos clínicos RNP-AEG, SIR Y Secuencia de Potter. Paciente cursa con evolución tórpida, cianótica y bradicárdica, a pesar de ventilación mecánica persiste con saturación de oxígeno alrededor de 50%, fallece a las 15 horas de vida secundaria a falla cardiorrespiratoria. En la autopsia A-03110 se reporta una hipoplasia pulmonar, secuencia de Potter con riñones multiquísticos y malformaciones craneofaciales así como congestión pulmonar.

Discusión

El discusión oligoamnios suele ser secundario a anomalías obstructivas severas que produzcan una disminución en la producción de orina tales como la displasia

multiquística bilateral orina tales como la displasia multiquística bilateral, la agenesia renal bilateral, las válvulas de la uretra posterior o la atresia ureteral. La frecuencia de la uropatía obstructiva oscila entre el 2% y el 3.8%, siendo las anomalías congénitas su causa más frecuente. Existe la evidencia de influencia de factores genéticos y ambientales en la uropatía obstructiva congénita. (3) La compresión fetal debido a oligoamnios puede ocasionar una serie de hallazgos clínicos reconocidos como Síndrome de Potter con su facies característica, piel seca, alteraciones en los miembros hasta sirenomelia; pectum excavatum y la anomalía más grave, la hipoplasia pulmonar causante de la muerte perinatal por insuficiencia respiratoria son las anomalías comunes asociadas. Otras incluyen anomalías cardiovasculares y gastrointestinales.

(4) Este cuadro debe sospecharse cuando la ecografía materna pone de manifiesto oligoamnios, no se visualiza la vejiga o no se identifican los riñones. Su incidencia es de 1 por cada 3000 nacimientos y constituye el 20% de los recién nacidos con fenotipo Potter. Otras causas asociadas al fenotipo Potter corresponden a las etiologías de la uropatía obstructiva anteriormente mencionadas y en menor incidencia la enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, la hipoplasia renal y la displasia medular. (1) Es frecuente la presentación pélvica. (6) Dentro de las facies de Potter se describe hipertelorismo, grandes orejas planas de implantación baja deficitarias en cartílago, pliegues epicánticos acentuados y aumento de la separación entre los ojos con una nariz ancha y aplanada; y la

existencia de una depresión prominente entre el labio inferior y la barbilla. (5 y 7)

Usualmente el riñón multiquístico cuando es bilateral es letal y se asocia al Síndrome de Potter. Este consta de una masa irregularmente contorneada parecida a un racimo de uvas conformado por múltiples quistes y una cantidad exigua o nula de tejido renal normal, no es patognomónico del síndrome. Se acepta que cuanto más precoz es la obstrucción en la vida fetal, mayor es la interferencia con la morfogénesis y por ende con cambios irreversibles. Las características de las facies de Potter y la presencia de oligoamnios son datos patognomónicos que deben hacer considerar el diagnóstico de severas malformaciones urinarias así como la aparición en las primeras 24 horas de anuria y distres respiratorio. (2 y 7) El objetivo consiste en disponer de parámetros adecuados que permitan hacer el diagnóstico precoz de la patología. Dichos parámetros deberían servir como pronóstico en relación con la evolución posterior o para adoptar una decisión terapéutica adecuada. Actualmente, el ultrasonido sirve para identificar los riñones y la presencia o ausencia de orina en las estructuras, el problema es su baja sensibilidad antes de las 20^a semanas de gestación; la determinación bioquímica en la orina fetal es un método de baja sensibilidad y especificidad. (3) La aplicación del ultrasonido Doppler como método diagnóstico de la agenesia renal cuando las arterias no son perceptibles ha sido muy oportuna en fetos con oligoamnios. En síntesis un método que reúna la sensibilidad y especificidad, sea de aplicación temprana y a un bajo costo

desarrollo de órganos que se ven severamente comprometidos por la patología como el pulmón.

Respecto a su evolución, a menudo culminan como embarazos prematuros donde casi un 40% de los niños afectados nacen muertos, y la mayoría de los que nacen vivos no sobrevivirán más allá de las primeras 24 a 48 horas. El resto permanecen vivos por un periodo inconstante, la literatura describe un neonato que sobrevivió 39 días.

(7)

RESUMEN

Paciente femenina de 15 horas, con control prenatal inadecuado, producto de un parto pretérmino secundario a sufrimiento fetal agudo por posición distócica y oligoamnios

absoluto que cursa con insuficiencia respiratoria severa y Secuencia de Potter que por la gravedad de la patología fallece.

BIBLIOGRAFIA

1. Bebrman, R et al, Tratado de Pediatría, 16 ed., México: Mc Graw-Hill Interamericana, 2001: pp. 1767-1768.
2. Chester, E. Pediatric Kidney Disease, 2 ed., United States of America: Little Brown, pp. 1978: 1079.
3. García, V. Nefrología Pediátrica, Madrid España: Grupo Aula Médica, S. A, 2000: pp. 419-436.
4. Gauthier, B. et al, Nefrología y Urología Pediátrica, España: Salvat Editores, S.A, 1986: pp. 3-5, 163-165.
5. Hayward, A. et al, Diagnóstico y

Tratamiento pediátricos, 11 ed., México: Manual Moderno, pp. 2001: 899.

6. Kaufmann, H. et al, Progresos en Radiología Pediátrica, España: Morata, S.A, 1974: pp. 210-213.

7. Wash, P. et al, Campbell's Urology, 8 ed., China: Saunders, 2002: pp. 1886-1889.