

**SÍNDROME DE POTTER, FACTORES DE RIESGO Y TRATAMIENTOS MÁS COMUNES: REVISIÓN DE
ALCANCE**

**SANTIAGO REYES FIGUEROA
HUGO FERNANDO ECHEVERRI PEREA
JUAN CAMILO RIVERA LÓPEZ**

**UNIVERSIDAD SANTIAGO DE CALI
FACULTAD DE SALUD
PROGRAMA DE MEDICINA
PALMIRA (VALLE)
2023**

**SÍNDROME DE POTTER, FACTORES DE RIESGO Y TRATAMIENTOS MÁS COMUNES: REVISIÓN DE
ALCANCE**

**SANTIAGO REYES FIGUEROA
HUGO FERNANDO ECHEVERRI PEREA
JUAN CAMILO RIVERA LÓPEZ**

**Tutor
Dr. Luis Felipe Salcedo Libreros**

**UNIVERSIDAD SANTIAGO DE CALI
FACULTAD DE SALUD
PROGRAMA DE MEDICINA
PALMIRA (VALLE)
2023**

CONTENIDO

RESUMEN

ABSTRACT

INTRODUCCIÓN

1. METODOS

1.1 FUENTES DE EVIDENCIA

1.2 ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA

1.3 CRITERIOS DE ELEGIBILIDAD

1.4 PARTICIPANTES/POBLACIONES

1.5 INTERVENCIONES/EXPOSICIONES

1.6 COMPARADORES

1.7 GESTIÓN DE DATOS

1.8 VARIABLES A EVALUAR

1.9 EVALUACIÓN DE LA CALIDAD

1.10 SÍNTESIS DE DATOS

RESULTADOS

DISCUSIÓN

FORTALEZAS Y LIMITACIONES

CONCLUSION

BIBLIOGRAFÍAS

SÍNDROME DE POTTER, FACTORES DE RIESGO Y TRATAMIENTOS MÁS COMUNES: REVISIÓN DE ALCANCE

RESUMEN

Introducción: el Síndrome de Potter, es una enfermedad huérfana de muy baja prevalencia, que se deriva de oligohidramnios, generalmente por malformaciones renales y del sistema urinario, lo que conlleva a hipoplasia pulmonar y anomalías múltiples, reduciendo altamente las expectativas de vida del neonato; el objetivo de esta revisión de alcance es determinar los factores de riesgo asociados y los tratamientos más comunes que se utilizan en fetos, neonatos y madres gestantes

Métodos: revisión de alcance, con base artículos académicos publicados en las bases de datos Scopus, PubMed y Springer, en el periodo 2019-2023, tamizaje con guía prisma y criterios de exclusión relacionados a la idoneidad de la temática tratada, se seleccionaron 18 artículos para su análisis en función de las variables: tipo de análisis, factores de riesgo, tratamientos y conclusiones identificadas

Resultados: se encontró una mayor tendencia a los reportes de caso, en los factores de riesgo más frecuentes fueron los riesgos genéticos, así como la presencia de anomalías renales en los padres; los tratamientos se basan en la identificación prenatal de los factores de riesgo y dependen de si se da un síndrome clásico o no clásico, en el primer caso la incompatibilidad con la vida es del 100%, en el segundo, se puede iniciar apoyo respiratorio, diálisis, trasplante de riñón, entre otras opciones, siempre reconociendo que las secuelas serán permanentes.

Discusión: esta enfermedad rara requiere un diagnóstico temprano, de allí se establece su pronóstico en relación con la gravedad y factores genéticos asociados.

Conclusiones: si bien no existe un consenso en cuanto a lo que origina este síndrome y tampoco hay unidad en los tratamientos, es claro que un diagnóstico en las primeras semanas de gestación podrá facilitar la elección de tratamiento o la interrupción del embarazo, en cada caso el apoyo a la familia es necesario para evitar el estrés posterior al parto o la interrupción.

Palabras claves: Anomalías múltiples, síndrome, factores de riesgo, neonato, tratamiento, oligohidramnios.

ABSTRACT

Introduction: Potter Syndrome is an orphan disease of very low prevalence, which is derived from oligohydramnios, generally due to kidney and urinary system malformations, which leads to lung hypoplasia and multiple abnormalities, highly reducing the life expectancy of the patient. neonate; The objective of this scoping review is to determine the associated risk factors and the most common treatments used in fetuses, neonates and pregnant mothers.

Methods: scoping review, based on academic articles published in the Scopus, PubMed and Springer databases, in the period 2019-2023, screening with a prism guide and exclusion criteria related to the suitability of the topic treated, 18 articles are selected for analysis based on the variables: type of analysis, risk factors, treatments and conclusions identified.

Results: a greater tendency to report cases was found, the most frequent risk factors were genetic risks, as well as the presence of kidney anomalies in the parents; Treatments are based on prenatal identification of risk factors and dependence on whether a classic or non-classical syndrome occurs. In the first case, the incompatibility with life is 100%. In the second, respiratory support can be initiated. dialysis, kidney transplant, among other options, always recognizing that the consequences will be permanent.

Discussion: this rare disease requires early diagnosis, from there its prognosis is established in relation to the severity and associated genetic factors.

Conclusions: although there is no consensus as to what causes this syndrome and there is no unity in treatments, it is clear that a diagnosis in the first weeks of gestation can facilitate the choice of treatment or termination of pregnancy, in each case. Family support is necessary to avoid post-birth stress or interruption.

Keywords: Multiple abnormalities, syndrome, risk factors, neonate, treatment, oligohydramnios.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Potter, conocido también como secuencia de Potter es un trastorno de tipo congénito, considerado de baja incidencia, extremadamente raro y de alto impacto, razón por la cual se aborda como tema de estudio entre la comunidad médica. Se caracteriza por su manifestación morfológica secundaria al oligohidramnios agudo (1), cuando se presenta el feto experimenta falta de amortiguación dentro del líquido amniótico, ocasionado una presión inusual en la pared uterina, con alteraciones fenotípicas en los riñones. Por ende, la disminución de líquido amniótico se toma como indicador de una posible disfunción renal (2). De allí que también sea llamado como agenesia renal bilateral, la cual se caracteriza por la completa ausencia de desarrollo renal, así como la ausencia de uréteres y el consecuente déficit de función renal, lo que provoca la secuencia de Potter con hipoplasia pulmonar asociada a oligohidramnios, con resultado fatal inmediatamente después del nacimiento (3–5).

La primera persona en analizar este síndrome fue la doctora Edith Potter, quien hacia 1946, luego de haber realizado al menos 12.000 autopsias, encontró casos de 50 fetos y lactantes que carecían de uréteres, así como de riñones bilaterales. Al profundizar en esta situación afirmó que la característica especial que todos presentaban se asociaban con insuficiencia renal en el feto y ausencia de líquido amniótico (6) (7) (8) (9). La literatura revisada informa que la frecuencia del Síndrome de Potter es de 1:10.000 fetos y que da como resultado el fallecimiento del nacido vivo en el 50% de los casos (10), aunque las cifras de letalidad son mayores en otros estudios (11), colocando algunos la cifra de 100% de mortalidad para estos gestantes o neonatos (12), cuando se presenta la agénesis bilateral renal. Se reportan anomalías genitales en el 70% de los casos (11).

Casi la totalidad de los estudios sobre el Síndrome de Potter se compone de reportes o informes sobre casos en los que se presentó esta anomalía (4) (12) (13), lo que hace que los escritos científicos sobre este Síndrome conformen una casuística, una revisión de casos particulares. Uno de los reportes proviene de Colombia (14); y muchos de ellos cifran su importancia en ser reportes de concurrencias inusuales del Síndrome de Potter, por ejemplo con intestino terminal dilatado colon en bolsa (10), atresia de válvula pulmonar (11). En general, se distingue entre el Síndrome de Potter clásico, cuando se origina en la ausencia de riñones; y el Síndrome de Potter no clásico, cuando se origina en malformaciones quísticas renales, entre otras patologías. La mayoría de los artículos consultados resalta la importancia del diagnóstico prenatal, a fin de tomar decisiones oportunas, con el consentimiento de los padres.

Sin dudas, la mayor oscuridad en torno al Síndrome de Potter es su etiología. Con frecuencia se señala que es de origen genético (7) (13) (15) (16). Un estudio en particular (8) afirma que la causa del Síndrome de Potter clásico es una anomalía genética, la delección 17q12, que afecta al gen HNF1B, involucrado en la nefrogénesis, así como en la ramificación de las yemas uretrales, la diferenciación de nefronas y el patrón tubular. No obstante, este último estudio, que concluye categóricamente con esa atribución de causa al Síndrome de Potter, admite que los mecanismos por los cuales la delección 17q12 provoca el Síndrome siguen bajo investigación.

En cuanto a la relevancia de la presente revisión de alcance a desarrollar, debe señalarse que se sintetizaron en un mismo documento diversos estudios de publicación reciente (a partir de 2019) que abordan este síndrome. Pese a que siguen dándose avances en medicina, aún persisten preguntas relevantes como establecer con precisión cuáles son los factores de riesgo y tratamientos o intervenciones terapéuticas más eficaces. Si bien el conocimiento puede ser fragmentado, integrarlo sin duda puede ser de utilidad para futuros lectores, estudiantes de medicina (en las especialidades de ginecología, obstetricia, nefrología), de biología (genética) y de docentes e investigadores con intereses afines. Entre tanto, las intervenciones que se analizaron incluyen factores de riesgo, que podrán ser antecedentes familiares, predisposición genética, consumo de sustancias, entre otros, que pueden propiciar el desarrollo de síndrome de Potter. En lo que respecta al abordaje clínico se analizarán tratamientos y procedimientos quirúrgicos. En lo que respecta a la pregunta de investigación que dirigió la revisión de alcance, esta se basa en el modelo PCC (Población, Concepto, Contexto) (17). Mediante la presente revisión de alcance, en definitiva, se busca producir una visión amplia sobre esta enfermedad, estableciendo incertidumbres y propiciando una mejor atención para los pacientes.

1. MÉTODOS

1.1 Fuentes de evidencia

Para el desarrollo de la pesquisa, se emplearon fuentes de información académica, de las bases de datos: Scopus, PubMed y Springer, estableciendo estudios científicos, artículos, revisiones bibliográficas, reportes de caso, guías clínicas, tesis de pre y posgrado, así como estudios de corte transversal.

1.2 Estrategias de búsqueda

Partiendo de la pregunta con diseño PCC planteada: ¿Cuál es el manejo clínico que se da al Síndrome de Potter en fetos, neonatos y gestantes? Donde la población serán fetos, neonatos y gestantes; el concepto el Síndrome de Potter y el contexto el manejo clínico, se han establecido las siguientes subpreguntas de investigación: ¿Cuáles son los factores de riesgo asociados al Síndrome de Potter? ¿Cuáles son las intervenciones terapéuticas más comunes utilizadas en la población afectada? Ahora bien, para la búsqueda en las bases de datos se han diseñado las siguientes ecuaciones, que vinculan descriptores médicos y operadores booleanos (19) (20).

Tabla 1. Estrategia de búsqueda

Búsqueda	Palabras clave y Operadores booleanos
1	"Síndrome de Potter" OR "Anomalías renales congénitas" AND "factores de riesgo" OR "etiología"
2	"tratamiento" OR "manejo clínico" AND "Síndrome de Potter"
3	"Síndrome de Potter" AND "Anomalías renales congénitas"
4	"Síndrome de Potter" AND "Obstetricia"

Fuente: Elaboración propia

La tabla 2, presenta los artículos ubicados en las bases de datos seleccionadas, que fueron finalmente segmentadas a 3, dada la escasa información encontrada en otras bases de datos.

Tabla 2. Cantidad de artículos resultantes de la estrategia de búsqueda

Combinación de operadores booleanos	Scopus	PubMed	Springer
1-2-3	80	40	20
2-3-4	50	20	20
1-3-4	10	60	30
Subtotal	140	120	70
Total		330	

Fuente: Elaboración propia

1.3 Criterios de elegibilidad

Los criterios de inclusión tomados fueron:

- Documentos publicados entre 2019-2023
- Documentos en cualquier idioma.
- Estudios científicos.
- Artículos académicos.
- Revisiones bibliográficas
- Reportes de caso.
- Estudios de corte transversal.

Los criterios de exclusión se centraron:

- Textos duplicados.
- Cartas al editor.
- Publicaciones incompletas.
- Artículos que requieran membresía.
- Textos con temáticas diferentes.

1.4 Participantes/poblaciones

El estudio considerará artículos que aborden fetos, neonatos y madres gestantes.

1.5 Intervenciones/exposiciones

- Factores de riesgo.
- Antecedentes familiares.
- Predisposición genética.
- Consumo de sustancias.
- Tratamientos farmacológicos.
- Procedimientos quirúrgicos.

1.6 Comparadores

Al tratarse de un estudio de tipo exploratorio y descriptivo (20), no se establecerán comparadores específicos, siendo los elementos a evaluar: factores de riesgo y tratamientos.

1.7 Gestión de datos

Los revisores de la información serán cuatro estudiantes de medicina de la Universidad Santiago de Cali. Quienes filtrarán el total de datos obtenidos de las bases consultadas, a partir de una matriz de información en el software Excel, segmentando artículos duplicados, criterios de exclusión y documentos aceptados. Los tres investigadores participaron en el proceso de selección de estudios de la siguiente manera:

- Investigador 1: realizó la búsqueda en las bases de datos y aplicó las ecuaciones de búsqueda. Luego, revisó los títulos y resúmenes de los estudios encontrados de acuerdo con los criterios de inclusión y exclusión predefinidos.

- Investigador 2: Realizó una búsqueda complementaria en las bases de datos examinando los textos completos de los estudios preseleccionados por el Investigador 1 y determinando su inclusión final.

- Investigador 3: se desempeñó como árbitro en caso de desacuerdos entre los Investigadores 1 y 2 en cuanto a la inclusión de estudios. Revisó los estudios en disputa y tomó una decisión final basada en criterios objetivos.

Así mismo, el tamizaje se fundamentó en el diagrama de flujo PRISMA para revisiones documentales (21).

1.8 Variables a evaluar

- Tipo de análisis.
- Factores de riesgo.
- Tratamientos.
- Conclusiones.

1.9 Evaluación de la calidad

El riesgo de sesgo se evaluó partiendo de la lectura pormenorizada de los abstract de cada artículo seleccionado, a fin de determinar documentos idóneos para la revisión final y posterior construcción de resultados.

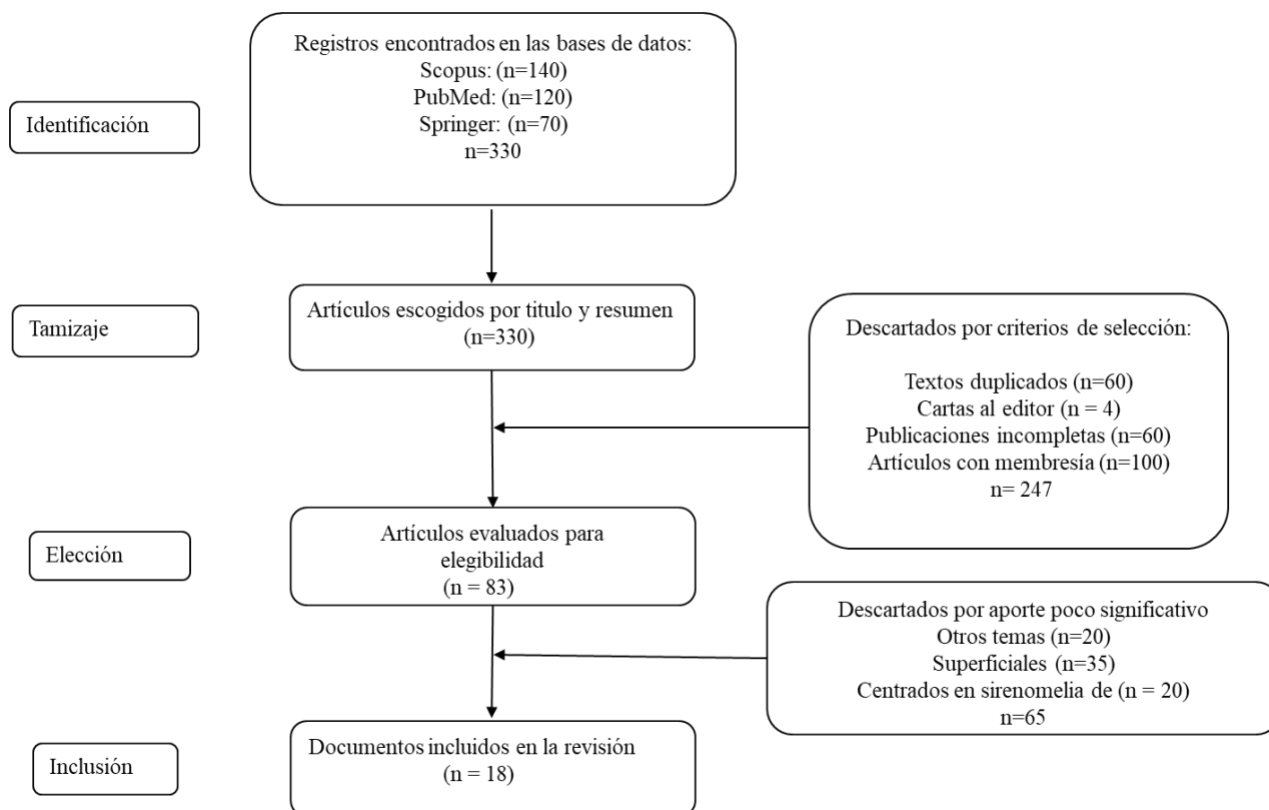
1.10 Síntesis de datos

Los datos obtenidos se sintetizaron en dos tablas, por un lado, la caracterización de artículos, con datos básicos de cada estudio, como se aprecia en la tabla 3. Una vez caracterizados los artículos, se procedió a ahondar más en la información para la construcción de resultados, los datos se ingresaron en la tabla 4.

RESULTADOS

Haciendo uso del diagrama PRISMA, para la selección de artículos, con base en los criterios de selección antes expuestos, se obtuvo la suma de 18 artículos que se incluyeron en la revisión. La figura 1, expone el diagrama, con sus diferentes filtros.

Figura 1. Diagrama PRISMA para selección de documentos.



Fuente: elaboración propia

Tabla 3. Caracterización de documentos

#	Título	Autor/Referencia	Año/país	Tipo de análisis
1	Potter Deformation Sequence Caused by 17q12 Deletion: A Lethal Constellation	Molina, et al. (8)	2023/Estados Unidos	Reporte de caso
2	Elective Cesarean Section during Preterm Prevents Pulmonary Hypoplasia Development in Potter Sequence	Kinoshita, et al. (22)	2023/Japón	Reporte de caso
3	A case of Potter sequence with WT1 mutation	Yoshino, et al. (15)	2023/Japón	Reporte de caso.
4	Fatal case of classic Potter's syndrome: a case report	Agarwal, et al. (23)	2022/India	Reporte de caso.
5	An outline of Potter Syndrome	Sebastian, et al. (3)	2022/India	Revisión documental.
6	Amnioinfusions to Treat Early Onset Anhydramnios Caused by Bilateral Renal Agenesis: Potter's Syndrome	Yusrawati & Yusra (4)	2022/Indonesia	Reporte de caso.
7	Case Report of Bilateral renal agenesis (Potter s syndrome) at 26 weeks gestational age	Hassan, et al. (12)	2022/Emiratos Árabes	Reporte de caso.
8	Potter Syndrome and Congenital Heart Disease	Mehralizadeh, S. & Nooripoor, S. (11)	2022/Irán	Reporte de caso
9	Silver–Russell Syndrome in a Newborn, with the Phenotype of Potter Sequence and Renal Malformations	Ahn & Han (7)	2022/Korea	Reporte de caso.
10	Renal oligohydramnios and Potter sequence with cystic kidney disease	Andreeva & Savenovka (24)	2021/Rusia	Revisión documental.
11	First case report of spontaneous perinatal gastric perforation in premature neonate with	Muñoz, et al. (14)	2021/Colombia	Reporte de caso.

	potter sequence and syndrome			
12	Potter Syndrome	Bhandari, et al. (25)	2020/Estados Unidos	Revisión documental.
13	Rare manifestations of Potter Sequence: A Case Report	Gautam, et al. (16)	2020/Nepal	Reporte de caso.
14	Discordance for Potter's Syndrome in a Dichorionic Diamniotic Twin Pregnancy—An Unusual Case Report	Kostov, et al. (9)	2020/Bulgaria	Reporte de caso
15	Non cassical Potter's sequence: a rare complication of chronic oligohydramnios	Bhalla, et al. (5)	2019/India	Reporte de caso.
16	Potter's Sequence with Bilateral Renal Agenesis and Congenital Pouch Colon with Rectovaginal Fistula: A Case Report	Rai, et al. (10)	2019/India	Reporte de caso.
17	Potter's syndrome: a case report	Nanda, et al. (26)	2019/India	Reporte de caso.
18	Report of a deadly case of potter syndrome: A case report	Amirshahi, et al. (13)	2019/Irán	Reporte de caso.

Fuente: elaboración propia

En el aspecto de la caracterización de artículos, fue posible establecer un mayor porcentaje de reportes de caso, que llegó al 83.33%, con 15 casos reportados de este síndrome bajo diferentes formas de manifestarse en fetos y neonatos que experimentaron diversas complicaciones; el resto de casos se, equivalentes al 16.7% se refieren a revisiones documentales, dejando en evidencia que existen vacíos en investigaciones teóricas sobre esta enfermedad, como lo afirman algunos de los autores consultados, para quienes se debe investigar más en profundidad las causas, para así establecer diagnósticos más rápidos que permitan ejercer acciones de mitigación en los daños que el feto recibe.

Entre tanto, la Tabla 4, recoge las variables de estudio que se refieren a los factores de riesgo, tratamientos reportados en casos donde aún se puede salvar la vida del recién nacido, así como formas de establecer un diagnóstico previo al desarrollo del síndrome, ya sea para buscar alternativas o bien, para hacer una interrupción del embarazo y evitar el desarrollo del feto sin posibilidades de vida, para el caso de las manifestaciones clásicas de este síndrome.

Caracterización de los estudios

Tabla 4. Aspectos relacionados a la variable de estudio

N°	Autor	Factores de riesgo	Tratamientos utilizados	Conclusiones
1	Molina, et al.	Síndrome de delección 7q12 (afectación de los genes HNF1B y LHX1)	Oxigenación por membrana extracorpórea venoarterial y terapia de reemplazo renal continua. Luego, la ecografía reveló una gran hemorragia cerebral que afectaba a los lóbulos parietal, occipital y temporal. La familia optó por continuar únicamente con las medidas de comodidad, seguidas de la muerte el día 5. El diagnóstico prenatal de anomalías renales congénitas es fundamental, ya que el diagnóstico temprano puede identificar una constelación mayor de trastornos del desarrollo.	La alteración (ya sea por mutaciones intragénicas o delecciones de 17q12, que representan el 50 % de los casos) se ha identificado como la causa de una constelación de desarrollo similar llamada síndrome de quistes renales y diabetes (RCAD). ² HNF1B participa en la ramificación de las yemas uretrales, inicio de la nefrogénesis, diferenciación de nefronas y patrón tubular. HNF1B también está implicado en la formación de quistes renales.
2	Kinoshita, et al.	Ruptura de agua durante 2 semanas o más después del segundo trimestre del embarazo	Existen algunos informes de supervivencia a largo plazo mediante cuidados intensivos, como el tratamiento respiratorio (p. ej., terapia de inhalación de óxido nítrico) y la terapia de diálisis. (p. ej., hemodiálisis continua. Cesárea en la edad gestacional (EG) de 34 semanas, en la cual logramos estabilizar a la paciente con manejo estricto del cuadro respiratorio, diálisis, y una nutrición adecuada.	El hecho de que el paciente haya podido sobrevivir puede sugerir que la hipoplasia pulmonar al nacer no fue grave. Además, podrían haber aparecido rasgos faciales peculiares y deformidades en las extremidades si el embarazo hubiera continuado.
3	Yoshino, et al.	Mutación WT1, este gen tiene un papel específico en el desarrollo urogenital y renal.	Ventilación mecánica y terapia de inhalación de óxido nítrico. Catéter en vena umbilical, pero fue difícil iniciar terapia de reemplazo renal debido al estado cardiorrespiratorio inestable.	Se puede sospechar la mutación WT1 en pacientes con secuencias de Potter y anomalías genitales externas.
4	Agarwal, et al.	Anomalías genéticas	El tratamiento depende de su función renal, estado respiratorio y anomalías congénitas asociadas. En los casos de secuencia de Potter clásica con agenesia renal bilateral, el tratamiento adicional puede no ser útil y el pronóstico es grave. La secuencia de Potter no clásica debido a la rotura de membranas durante el embarazo tiene mayores posibilidades de supervivencia y exige una evaluación, reanimación y tratamiento adecuados para un mejor resultado neonatal.	Mientras que la secuencia de Potter clásica requiere la interrupción del embarazo temprano, debido a defectos subyacentes como la agenesia renal bilateral, los casos de secuencia de Potter no clásica generalmente se pueden prevenir y tratar para ayudar a brindar una mejor salud neonatal.
5	Sebastian, et al.	Riñones poco desarrollados o ausentes. Enfermedad poliquística renal. Enfermedad del vientre podado (síndrome de Eagle-Barrett). Obstrucciones en el sistema urinario.	Ecografía abdominal o transvaginal para encontrar el síndrome durante la evaluación. Resonancia magnética, para diagnosticar anomalías renales si los resultados de la ecografía son ambiguos. Amniotomía, la inyección de líquido adicional dentro de la cavidad amniótica, puede ser necesaria en situaciones con líquido amniótico insuficiente para mejorar la visión. Los recién nacidos afectados por el síndrome de Potter suelen necesitar oxígeno para respirar.	Rara vez sobrevive un bebé con síndrome de Potter. La razón subyacente tiene un impacto significativo en la tasa de supervivencia. El síndrome de Potter clásico suele provocar la muerte. Las otras formas del síndrome de Potter frecuentemente resultan en muerte relacionada con el nacimiento o después del parto.

		Fuga de líquido amniótico provocada por membranas rotas. Problemas médicos no tratados, como diabetes tipo 1, en el futuro padre.	La diálisis, una terapia extensa y desafiante para los bebés, puede ser necesaria en ciertos recién nacidos con riñones parcialmente funcionales y función pulmonar adecuada. La mayoría de los bebés que sobreviven sufren efectos graves a largo plazo, como dificultad respiratoria e insuficiencia renal crónica.	
6	Yusrawati & Yusra	La agenesia renal bilateral está estrechamente relacionada con el síndrome de Potter.	Amnioinfusión para prevenir contracturas e hipoplasia pulmonar en el feto. Desde la primera amnioinfusión, el MVP aumentó a 2,99 cm. Periódicamente se realiza seguimiento y amnioinfusión hasta que el feto sea viable para nacer.	La amnioinfusión en la agenesia renal bilateral es útil para ayudar al diagnóstico y como terapia preventiva de contracturas pulmonares e hipoplasia en el feto, así como para aumentar la esperanza de vida al nacer.
7	Hassan, et al.	Herencia multifactorial es la más probable. La madre consumió drogas durante el 1er trimestre. Madre con diabetes gestacional.	La tasa de mortalidad neonatal es del 100% si no hay obstetricia. El asesoramiento de la familia, especialmente la madre, sobre las consecuencias de la enfermedad, juega un papel vital en la gestión del estrés posparto.	Durante el trabajo de parto, en la mayoría de los casos se encuentra una ausencia virtual de líquido amniótico. Este oligohidramnios debería alertar al obstetra sobre la sospecha del síndrome de Potter.
8	Mehralizadeh, S. & Nooripoor, S.	Ser madre primigesta entre 20 y 30 años de edad. Patrones de herencia multifactorial. Formas autosómicas dominantes y recesivas: la forma más grave es autosómica dominante con alteraciones.	No existe un consenso sobre el tratamiento en embarazos normales y múltiples con PS. Los recién nacidos con PS tienen un pronóstico mortal debido a la HP grave.	El síndrome de Potter tiene un mal pronóstico en la mayoría de los casos. Un gran número de recién nacidos mueren en el útero o durante las primeras horas después del nacimiento. Los recién nacidos de mayor riesgo son los que padecen hipoplasia pulmonar y el factor principal de muerte es la dificultad respiratoria.
9	Ahn & Han	El oligohidramnios es la causa del síndrome de Potter. Agenesia Renal Bilateral (BRA). Enfermedades renales poliquísticas.	Presión positiva continua en las vías respiratorias (CPAP) en la nariz en la unidad de cuidados intensivos neonatales. Ventilación mecánica intermitente sincronizada. Hormonas de crecimiento.	La anomalía renal no está incluida en los criterios de diagnóstico del SRS. Dado que el trastorno de impronta puede tener una mutación de múltiples loci, se requieren pruebas genéticas
10	Andreeva & Savenovka	Displasia renal quística (displasia renal multiquística. Enfermedad quística con obstrucción uretral intrauterina.	Terapia de reemplazo por diálisis para 4 a 6 semanas. Aumenta la lactancia de un recién nacido en una unidad de cuidados intensivos con atención médica nivel IV. Terapia exitosa de un recién nacido prematuro con la secuencia de Potter actividad en la disgenesia tubular renal asociada a mutaciones del gen ACE.	La literatura se utiliza en presencia de signos externos característicos (fenotipo Potter) desarrollados debido a oligohidramnios extremo como resultado de la falta de función de ambos riñones en el feto, lo que determina un alto riesgo de muerte fetal y muerte de recién nacido
11	Muñoz, et al.	Poliquistosis renal, agenesia renal bilateral. Uropatía obstructiva y rotura prematura de membrana.	Intubación orotraqueal , ventilación mecánica e ingreso a unidad de cuidados intensivos	La perforación gástrica es una posible complicación de la secuencia o síndrome de Potter. Además, no existe literatura que describa los beneficios o desventajas de técnicas quirúrgicas específicas en la resolución de la perforación.

		Formas autosómicas dominantes , recesivas y espontáneas		
12	Bhandari, et al.	Patrón de herencia multifactorial. Diferentes factores de transcripción anormales y factores de crecimiento restringen la inducción de yemas ureterales a partir del tejido mesonéfrico. La agenesia renal bilateral es la causa principal del oligohidramnios. Otras causas incluyen uropatía obstructiva, poliquistosis renal, hipoplasia renal, rotura prematura de membranas	Definir el nivel de daño a partir de: Ultrasonografía (USG) para evaluar con precisión la agenesia renal. El tratamiento se relaciona con la evaluación de la función renal y respiratoria: para el manejo de insuficiencia renal es necesario iniciar corrigiendo los desequilibrios de electrolitos. En caso de hipoplasia pulmonar se suele proporcionar soporte ventilatorio, ventilación mecánica y tubo de tórax, oxigenación con saturación del 90-95%. Manejo quirúrgico: La diálisis peritoneal o por vía venosa central está indicada en la insuficiencia renal. Ablación valvular o vesicostomía proporciona una buena alternativa en la válvula uretral posterior obstructiva que disminuye la hidronefrosis y mejora la función renal. La nefrectomía y el trasplante renal están indicados en el riñón grande con múltiples quistes.	El síndrome de Potter es una enfermedad congénita heredada autosómicamente con malos resultados asociados con múltiples problemas. Los efectos psicológicos en la familia son comunes. Por ello, el asesoramiento a los miembros de la familia, especialmente a la madre, sobre las consecuencias de la enfermedad, desempeña un papel vital en el manejo del estrés posparto. Se debe informar previamente a la familia y las intervenciones requeridas con posibles beneficios. Se debe proporcionar a los pacientes información sobre la enfermedad y el estado de la enfermedad tanto como puedan comprender para aumentar la comprensión mutua y la relación médico-paciente. Es más fácil tratar con pacientes que reciben información y asesoramiento antes del parto.
13	Gautam, et al.	Antecedentes genéticos. Antecedentes familiares de anomalías renales.	Se deben realizar controles prenatales y de seguimiento periódicos para diagnosticar el oligohidramnios y prevenir las complicaciones que se derivan del mismo. Tratamiento de soporte para respiración en el neonato. Ecografía intrauterina prenatal ayuda a detectar esta secuencia.	La secuencia de los bebés de Potter no tiene el mismo conjunto de signos, pero comparten una cadena común de eventos que conducen al mismo criterio de valoración de líquido amniótico reducido o ausente.
14	Kostov, et al.	Anomalías genéticas: herencia autosómica dominante o recesiva. Antecedentes familiares de anomalías renales Anomalía de Prune Belly. Agenesia del cuerpo calloso.	La amnioinfusión en serie puede mejorar los resultados, pero debe considerarse como innovación o investigación. Una derivación vesicoamniótica podría ser una opción de tratamiento en el embarazo diamniótico discordante por obstrucción del tracto urinario inferior. La atención del embarazo y el parto no cambian si el gemelo no afectado demuestra resultados normales en las pruebas.	El Síndrome de Potter es un trastorno fatal inusual que afecta predominantemente a bebés varones y es común en madres primigrávidas.
15	Bhalla, et al.	Rotura prematura de membranas, restricción del crecimiento fetal, posmadurez, anomalías cromosómicas fetales, entre otras causas.	El tratamiento médico de los recién nacidos diagnosticados con secuencia de Potter depende de su función renal, estado respiratorio y anomalías congénitas asociadas. En recién nacidos con secuencia de Potter clásica con agenesia renal bilateral, el tratamiento adicional puede no ayudar y el pronóstico es grave. Sin embargo, la secuencia de Potter no clásica debido a la rotura de membranas durante la gestación tiene una mayor tasa de supervivencia y exige una	La secuencia de Potter es una complicación rara pero conocida del oligohidramnios crónico asociado con un pronóstico fetal grave. La prevención y el diagnóstico oportuno de la causa subyacente del oligohidramnios ayudan a mejorar el resultado neonatal. Mientras que la secuencia de Potter clásica exige la interrupción del embarazo temprano, debido a defectos subyacentes como la agenesia renal bilateral, los casos de la secuencia de Potter no

			evaluación, reanimación y tratamiento adecuados para un mejor resultado neonatal.	clásica generalmente se pueden prevenir y tratar para ayudar a proporcionar un mejor resultado neonatal.
16	Rai, et al.	Factor genético o herencia familiar autosómica dominante o recesiva. Anomalías renales.	No se conoce ningún método de prevención y la tasa de mortalidad es alta.	La ausencia de riñones en la fosa renal con hipoplasia pulmonar y oligohidramnios o anhidramnios sugiere fuertemente el diagnóstico de agenesia renal bilateral. Se observa en 1:10.000 fetos, lo que da como resultado un nacimiento muerto en aproximadamente el 50% de los fetos.
17	Nanda, et al.	Agenesia renal bilateral. Uropatía obstructiva. Enfermedad renal poliquística.	El síndrome de Potter clásico siempre es mortal. ³ Por lo tanto, es muy importante detectar esta afección durante el control prenatal, a partir de ultrasonido en una gestación más temprana para que se pueda realizar la interrupción oportuna del embarazo.	Se enfatiza en la importancia de los controles y exámenes prenatales regulares en todos y cada uno de los pacientes, ya que detecta los casos sospechosos que pueden conducir a un diagnóstico más detallado y a una decisión oportuna con respecto al tratamiento.
18	Amirshahi, et al.	Antecedentes genéticos. Antecedentes familiares de anomalías renales.	El síndrome de Potter es incompatible con la vida y tiene un pronóstico mortal. El embarazo puede interrumpirse antes de que el feto alcance la etapa de vida.	El síndrome de Potter es una enfermedad muy grave y una condición mortal. La ecografía prenatal ayuda a detectar este síndrome al examinar el oligohidramnios y las afecciones renales.

Fuente: elaboración propia

Factores de riesgo asociados al Síndrome de Potter

Tras la revisión de las variables relacionadas con los factores de riesgo que tienen mayor prevalencia entre los casos reportados, así como las revisiones documentales consultadas, se hace evidente que la agenesia renal bilateral es desencadenante de la manifestación más fuerte, es decir, el Síndrome de Potter clásico (3) (4) (7), que genera la casi nula expectativa de vida para el feto, toda vez que la reducción de líquido amniótico, llega a ser total y con ello las complicaciones pulmonares, óseas y fallas multiorgánicas descritas en los reportes (25) (26).

Asociadas al factor anterior, se encuentran las anomalías genéticas (9), que pueden ser mutaciones del gen WT1, HN1B y LHX1, al igual que patrones de herencia autosómica, tanto dominante como recesiva (8) (10) (15). En cada caso, estos genes contribuyen al desarrollo renal y del sistema urinario, las mutaciones condicionan su normal funcionamiento y con ello la producción del amnios.

Un tercer factor, que puede darse como resultado de las mutaciones antes mencionadas, o bien por antecedentes familiares de anomalías renales (10) (12) (13) (16), es el de la uropatía obstructiva, en estos casos mayormente relacionadas con malformaciones congénitas (23) (25) que impiden el flujo normal de la orina fuera del cuerpo (3) (14) (24). Otras anomalías mencionadas son las enfermedades renales poliquísticas, anomalía de Prune (9) (25) (26), en cuyo caso el recién nacido tiene mayores posibilidades de sobrevivir, pues suele producirse el Síndrome de Potter no clásico (14).

Otro factor de riesgo destacado en las publicaciones es el de la ruptura prematura de membranas, que derivan en la reducción paulatina del líquido amniótico (3) (5) (25) (22), esto puede originarse a partir de infecciones, debilidad de membranas en madres primerizas (11), procedimientos médicos, entre otras variables que también incluyen factores genéticos (14).

Finalmente, los factores menos recurrentes, se refieren al consumo de drogas en el primer trimestre de gestación, así como la diabetes materna gestacional, que se reportaron en solo dos estudios (3) (12).

Intervenciones terapéuticas más comunes utilizadas en la población afectada

Para empezar, es necesario reconocer que los casos de Síndrome de Potter clásico conllevan un pronóstico grave, en la mayoría de las veces incompatible con la vida, esto debido a la hipoplasia pulmonar que se ocasiona en ausencia de líquido amniótico (3) (11). Por el contrario, los casos no clásicos, que conllevan hipoplasia menos severa, suelen ser atendidos con ventilación mecánica, tratamiento de soporte para respiración en el neonato, oxigenación por membrana extracorpórea venoarterial, presión positiva continua en las vías respiratorias y terapia de inhalación de óxido nítrico (7) (14) (22) (25) (15).

Entre tanto, las afecciones relacionadas con los riñones y el sistema urinario se tratan en los casos de Síndrome de Potter no clásico a partir de diversas alternativas, que incluyen:

- Ablación valvular o vesicostomía en caso de obstrucción del tracto urinario (25).
- Diálisis peritoneal o por vía venosa central (3) (22) (24) (25).
- Nefrectomía y trasplante renal (25).
- Derivación vesicoamniótica en embarazos diamnióticos discordantes por obstrucción del tracto urinario inferior (9).
- Manejo de insuficiencia renal mediante corrección de desequilibrios de electrolitos (25).

Otras alternativas para los casos más manejables o diagnósticos tempranos se refieren a la amnioinfusión, que pueden llegar a prevenir contracturas en el feto y fomentar el desarrollo de los pulmones (4) (9). A esto se suma los casos donde el recién nacido logra sobrevivir más de un mes, en cuyo caso se recomienda el aumento de lactancia y hormonas de crecimiento para edades más avanzadas (7) (24).

Finalmente, se sostiene que la mejor manera de ubicar un tratamiento y reducir las complicaciones en el feto se basan en un diagnóstico temprano de los factores de riesgo, esto se puede hacer a partir de ecografías intrauterinas (13) (16), que pueden permitir acciones como las cesáreas en edad gestacional, para estabilizar el cuadro respiratorio y renal (22). De igual manera, para los casos de Síndrome de Potter clásico, cuando ya no existe alternativa, se deben considerar medidas como la interrupción del embarazo o los cuidados paliativos para el recién nacido, según sea el caso (5) (13) (23) (26).

Manejo clínico que se da al Síndrome de Potter en fetos, neonatos y gestantes

En síntesis, el manejo clínico puede darse durante el embarazo y posterior a ello, para los primeros casos, tanto en el feto como en la madre se podrá manejar un diagnóstico prenatal, con ultrasonidos, resonancia magnética, ecografías, para una detección temprana, que conlleve a tratamientos como la amniounfusión, interrupción del embarazo, apoyo emocional o control prenatal, según sean los hallazgos.

Para los recién nacidos, según sea el diagnóstico clásico o no clásico, se podrá proceder con el soporte respiratorio, diálisis, tratamiento de cada anomalía asociada (hipoplasia, afecciones intestinales, óseas, etc.). De igual manera, cuando la expectativa de vida es nula, se puede proceder con el control paliativo y el apoyo emocional a los padres.

DISCUSIÓN

Reconociendo que el Síndrome de Potter es una afección congénita con una baja prevalencia, que la ubica entre las enfermedades raras, los estudios consultados, en su mayoría concuerdan en la importancia del diagnóstico prenatal, como forma de identificar la constelación de trastornos que podrán acompañar el desarrollo del feto, eligiendo así la interrupción del embarazo o alguna alternativa de tratamiento (4) (7) (8). En ese sentido, puede hablarse de dos perfiles diferentes, determinados por la incompatibilidad con la vida que se identifique en el periodo gestacional o la posibilidad de tratamientos para recuperar las funciones vitales del recién nacido.

Sumado a lo dicho, el análisis temprano de factores de riesgo asociados a predisposiciones genéticas o anomalías renales en los futuros padres podría permitir considerar alternativas diferentes al embarazo o bien, llevar controles desde las primeras semanas, identificando una posible ruptura prematura de membrana o identificando agenesia renal bilateral, en cada caso el tratamiento se planteará según sea la gravedad y circunstancias clínicas que acompañen el diagnóstico (5) (14) (25).

Los hechos mencionados en cada reporte de caso, llevan a reconocer el grave pronóstico que se presenta para un recién nacido que se ha desarrollado con oligohidramnios (5) (13), de allí que el apoyo a la familia sea un factor crucial en la mitigación del estrés posparto, pues independientemente de poder salvar la vida del bebé, es claro que un sobreviviente enfrentará secuelas permanentes

FORTALEZAS Y LIMITACIONES

La presente revisión de alcance tiene como fortaleza la síntesis de artículos publicados en los últimos cinco años, con lo cual reviste actualidad, sobre un tema que ostenta escasa bibliografía teórica, como se pudo comprobar la mayoría de publicaciones se enfocan en reportar caso; en ese sentido, las limitaciones radican en que no se puede hablar de resultados absolutos, toda vez que el tratamiento y factores de riesgo son muy individuales, asociados a cada caso en particular.

CONCLUSIÓN

A riesgo de ser reiterativos se identifica el Síndrome de Potter como una compleja conjunción de factores de riesgo, en donde prevalecen las alteraciones genéticas, con un alto índice de presencia de problemas renales en los padres de los fetos y neonatos que padecen este mal. agenesia renal bilateral se presenta como el peor panorama de diagnóstico posible, en la medida que significa una ausencia alta de líquido amniótico y con ello contracturas e hipoplasia pulmonar, lo que significa incompatibilidad con la vida.

No obstante, el panorama puede ser alentador, si los padres toman tiempo en su preparación antes de la gestación, con pruebas que ayuden a determinar su salud genética, con revisiones de sus antecedentes médicos y, una vez iniciado el embarazo, con controles de obstetricia periódicos para identificar cualquier alteración del desarrollo fetal, que revele indicios de malformación renal o de las vías urinarias, ruptura de membrana o cualquier otra posibilidad de oligohidramnios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Macías J. Conducta obstétrica ante oligohidramnios severo en embarazo de 21.5 semanas de gestación y malformación fetal [Internet]. Tesis de Pregrado: Tesis de Universidad Técnica de Babahoyo; 2022. Available from: <https://acortar.link/9DI10S>
2. Madariaga, L; Ordóñez F. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. Uropatías obstructivas. Protoc diagn ter pediatr [Internet]. 2022;1(2):253–70. Available from: <https://acortar.link/xQ8HOu>
3. Sebastian, M; Jose, N; Joy, S; Lamkang, M; Langhu M. An outline of Potter Syndrome. IJCRT [Internet]. 2022;10(9):724–7. Available from: <https://acortar.link/DsQ5tU>
4. Yusrawati, Y; Yusra R. Amnioinfusions to Treat Early Onset Anhydramnios Caused by Bilateral Renal Agenesis : Potter's Syndrome. Andalas Obstet Gynecol J. 2022;6(1):89–97.
5. Bhalla, S; Sethi, A; Kaul V. Non cassical Potter's sequence: a rare complication of chronic oligohydramnios. New Indian J OBYGN. 2019;5(2):146–9.
6. Duradez, T; López, E; Stivens, E; Delfín, S; Fonseca R. Síndrome de Potter. Medisan [Internet]. 2005;9(3):1–5. Available from: <https://acortar.link/cG6ryi>
7. Ahn, J; Hee K. Silver–Russell Syndrome in a Newborn, with the Phenotype of Potter Sequence and Renal Malformations. Ann Clin Case Reports. 2022;7(1).
8. Molina, M; Salgado, C; Reyes M. Potter Deformation Sequence Caused by 17q12 Deletion: A Lethal Constellation. Pediatr Dev Pathol. 2023;26(2):144–8.
9. Kostov, S; Slachev, S; Dzhnikov, D; Strashilov, S; Yordanov A. Discordance for Potter's Syndrome in a Dichorionic Diamniotic Twin Pregnancy—An Unusual Case Report. Medicina (B Aires). 2020;56(3):1–9.
10. Rai, P; Bhushan, R; Singh, R; Khatoon M. Potter's Sequence with Bilateral Renal Agenesis and Congenital Pouch Colon with Rectovaginal Fistula: A Case Report. J Clin Diagnostic Res. 2019;13(1):20–1.
11. Mehralizadeh, S; Nooripoor S. Potter Syndrome and Congenital Heart Disease. J Pediatr Nephrol. 2022;10(4):197–200.
12. Hassan, S; Hassan, O; Himt H. Case Report of Bilateral Renal Agenesis (Potter S Syndrome) at 26 Weeks Gestational Age. Int J Appl Technol Med Sci. 2022;1(1):18–23.
13. Amirshahi, M; Badakhsh, M; Sadat Z. Report of a deadly case of potter syndrome: A case report. Biomed Res. 2019;30(2).
14. Muñoz, K; Muñoz W; Hernández, U; Aponte, L; Lozada, I & Rahman S. First case report of spontaneous perinatal gastric perforation in premature neonate with potter sequence and syndrome. Int J Surg Case Rep. 2021;68(1):106297.
15. Yoshino, M; Shimabukuro, W; Takeichi, M; Omura, J; Yokota, C; Yamamoto, J; Takahashi Y. A case of Potter sequence with WT1 mutation. CEN Case Reports. 2023;12(2):184–8.
16. Gautam, U; Kafley, R; Chikanbanjar, V; Shakya, A; Basnet, R; Manandhar S. Rare manifestations of potter sequence: a case report. NMA J Nepal Med Assoc. 2020;58(223):178–80.
17. Lopez, O; Betancourt, A; Bernal, M; Vizmanos B. Scoping reviews: una nueva forma de síntesis de la evidencia. Investig en Educ médica [Internet]. 2022;11(44):98–104. Available from: <https://acortar.link/06XdQq>
18. Palomo, B; Sánchez, J; Palomo R. Indización y uso de los Descriptores MeSH en Hospitalización a Domicilio. Hosp a Domic [Internet]. 2017;1(2):93–91. Available from: <https://bit.ly/3WfamN8>
19. Escarrer C. Uso de operadores Booleanos. Serv Bibl y Doc [Internet]. 2015; Available from: <https://bit.ly/3sE5cgE>
20. Hernández R, Fernández C, Baptista L. Metodología de la Investigación . McGraw Hill, editor. 2014.
21. Urrútia A, Bonfill X. Declaración PRISMA: una propuesta para mejorar la publicación de revisiones sistemáticas y metaanálisis. Med Clin [Internet]. 2010 [cited 2023 May 15];135(11):507–11. Available from: <https://bit.ly/42R2MeK>
22. Kinoshita, Y; Sakamoto, R; Hattori, Y; Furuie, K; Kuraoka, S; Hidaka, Y; Nakamura K. Elective Cesarean Section during Preterm Prevents Pulmonary Hypoplasia Development in Potter Sequence. Case Rep Pediatr. 2023;1(1):1–5.
23. Agarwal, D; Mazahir, R; Singh R. Fatal case of classic Potter's syndrome: a case report. Int J Contemp Pediatr. 2022;9(4):401–4.
24. Andreeva, E; Savenkova N. Renal oligohydramnios and Potter sequence with cystic kidney disease. Ross Vestn Perinatol i Pediatr. 2021;66(1):47–51.
25. Bhandari, J., Thada, P. K., & Sergeant SR. Potter Syndrome. StatPearls [Internet]. 2022;1(1):1–15. Available from: <https://acortar.link/zfQFk6>
26. Nanda, S; Singhal, S; Chahal A. Potter's syndrome: a case report. Int J Reprod Contraception, Obstet Gynecol. 2019;8(4):1683–6.