



A Síndrome de Potter, também chamada de Sequência de Potter, é conjunto de achados fenotípicos fetais relacionados a oligoâmnio grave secundário à insuficiência renal. Incidência de 0 a 3/1000 nascimentos (Potter, 1946).

Ocorre em proporção de 2 a 7/1 para homens e mulheres, são fetos baixo peso, pequenos para a idade gestacional e com cariótipos geralmente normais.

Apresentação pélvica é comum.

De etiologia desconhecida. Suspeita-se de causa genética.

Como quadro clínico presença de implantação baixa das orelhas, hipertelorismo, pregas epicânticas, nariz achatado, pescoço curto, membros tortos, insuficiência respiratória, micrognatia e pulmões rígidos durante reanimação.

Como patologias presença de agenesia renal bilateral, hipoplasia pulmonar, ausência de líquido amniótico e demais malformações associadas.

Os autores relatam o caso de recém-nascido prematuro de 34 semanas, feminino, nascido de parto cesáreo, ILA 0, Apgar 3, 5 e 5, reanimado com intubação orotraqueal, massagem cardíaca e uso de adrenalina, peso ao nascer de 1700g, estatura 38,5cm e PC 23cm.

Em UTI neonatal evoluiu com gravidade, anúria, com hemodinâmica instável a despeito do uso de drogas vasoativas. Constatado óbito após 28h de vida. Segundo literatura a patologia cursa com Natimortos em 60% dos casos, morte em até 48 horas, evolução para insuficiência renal em 2 semanas e gestação geralmente termina antes do termo.

Independente do tratamento instituído o quadro de prognóstico inevitavelmente fatal.

Como medida de prevenção diagnóstica deve ser realizado rastreamento ecográfico. Oligoâmnio costuma ser observado no final do segundo trimestre. Abaixo imagens da necropsia.



Pulmões Hipoplásicos



Ausência de rins e bexiga e ureteres rudimentares



Supra-renais