

Fetus in Fetus. Reporte de un caso

Dres. P. Laje, J. Angarita y S. González

Servicio de Cirugía General, Hospital Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 4 meses de edad, previamente sano, al que se le detectó una masa abdominal móvil e indolora que ocupaba el hipocondrio y el flanco izquierdo. Los estudios por imágenes mostraron una formación heterogénea, sólido-quística, que no infiltraba los órganos vecinos. Se realizó una laparotomía exploradora encontrándose un tumor encapsulado, alojado en el retroperitoneo superior izquierdo, el cual fue resecado en forma completa. El resultado de la anatomía patológica correspondió a un Fetus in Fetu.

Palabras clave: Fetus in Fetu, Teratoma Maduro.

Summary

A 4 months old boy having a movable and unpainful abdominal mass occupying the left hypocondrium and side is presented. Imaging scans showed a solid-cystic heterogeneous mass that did not infiltrate near organs. At laparotomy an encapsulated superior retroperitoneum located tumor was found. It was completely resected. Anatomical findings corresponded to a fetus in fetu.

Index words: Fetus in fetu – Mature teratoma

Resumo

Apresenta-se o caso de um paciente do sexo masculino de 4 meses de idade, previamente saudável, no qual foi detectada uma massa abdominal móvel e indolor que ocupava o hipocôndrio e o flanco esquerdo. Os exames de imagem mostraram uma formação heterogênea, sólido e cística, que não infiltrava os órgãos vizinhos. Foi realizada uma laparotomia exploradora encontrando-se um tumor encapsulado, localizado no retroperitônio superior esquerdo, que foi ressecado completamente. O resultado da anatomia patológica correspondeu a um fetus in fetus.

Palavras chave: fetus in fetus, teratoma maduro.

Introducción

La palpación de una masa abdominal en un lactante abre un amplio espectro de posibilidades diagnósticas (Neuroblastoma, Tumor de Wilms, Sarcoma, etc.). Sin embargo, cuando las imágenes evidencian una masa heterogénea, con tejidos de diferente densidad, incluida la ósea, las posibilidades diagnósticas se restringen a aquellas formaciones que incluyen en su interior estructuras altamente diferenciadas. El propósito de esta presentación es evaluar los posibles diagnósticos diferenciales para este tipo de lesión, y conocer las características que distinguen a cada uno.

Presentación del caso

Se trata de un paciente de 4 meses de edad, recién nacido de término, con un peso adecuado para la edad gestacional, previamente sano y eutrófico, que ingresa al hospital por presentar fiebre de 12 horas de evolución. Al examen físico se detectó una masa de consistencia duroelástica, móvil e indolora, que ocupaba el hipocondrio y el flanco izquierdo. No presentaba ninguna otra manifestación clínica. Se realizaron análisis de sangre y orina, cuyos valores fueron todos normales.

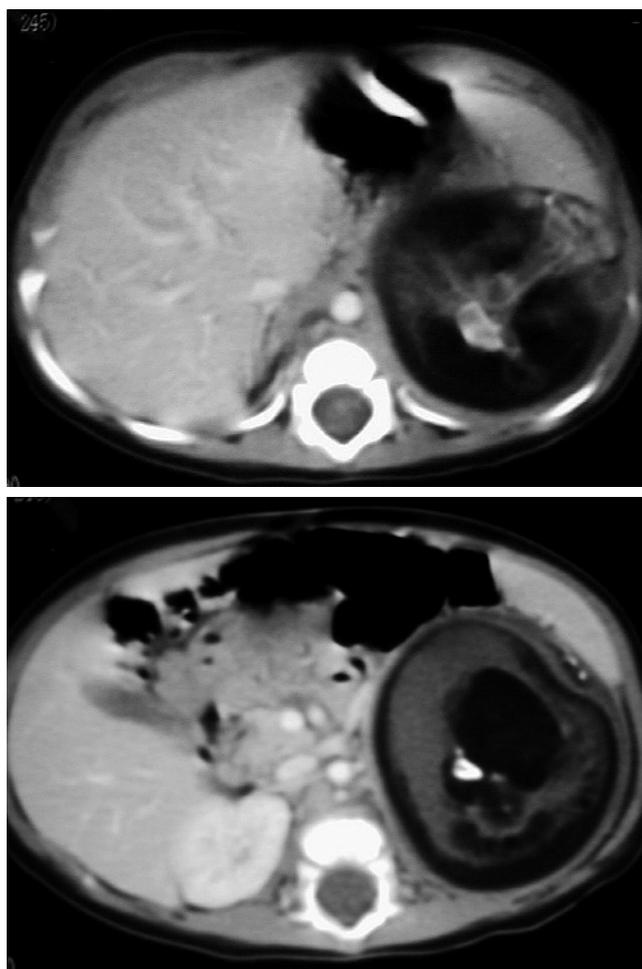


Figura 1: TAC. Se observa la heterogenicidad de la lesión y la presencia de diferentes densidades radiológicas.

Se realizó una radiografía toracoabdominal , una ecografía y una tomografía computada (TAC). En la radiografía se observó la presencia de un área de opacidad heterogénea, con imágenes cálcicas de diferente tamaño, ubicada en el hemiabdomen superior izquierdo. En la ecografía se observó una formación heterogénea de 7 x 8 x 6 cm alojada por encima del riñón izquierdo, que estaba desplazado hacia abajo. La TAC mostró una formación retroperitoneal izquierda, de bordes bien definidos, de superficie heterogénea, de configuración sólido-quística, con áreas de densidad ósea, grasa y de partes blandas en su interior. El riñón izquierdo se encontraba desplazado hacia abajo. El resto de las estructuras toracoabdominales no presentaban alteraciones (Figura 1). Se decidió realizar una laparotomía exploradora. Una vez abierta la cavidad abdominal se identificó una



Figura 2: Se observa la cápsula y el Fif propiamente dicho, cubierto con piel y pelos.

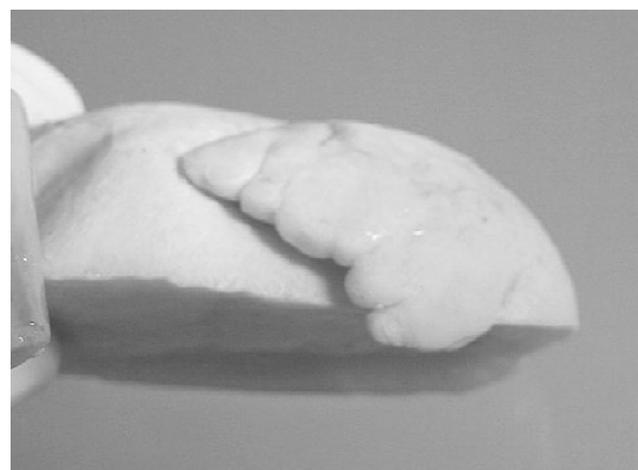


Figura 3: Se observa la presencia de miembros inferiores fusionados y polidactilia.

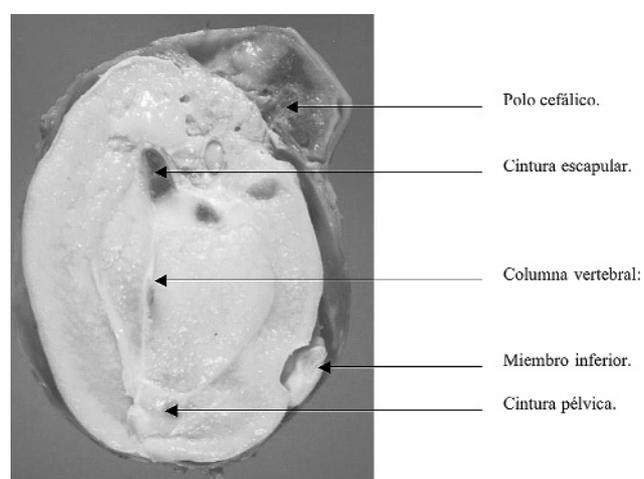


Figura 4: Corte longitudinal del Fif. Se observa la perfecta distribución céfalo-caudal de las estructuras que lo componen.

formación encapsulada, de bordes netos y de consistencia duroelástica, alojada en el retroperitoneo superior izquierdo. Presentaba buen plano de clivaje en relación a las estructuras que la rodeaban: diafragma, riñón izquierdo, bazo, cola de páncreas y pared abdominal. El tumor fue resecado en forma completa, sin dificultades. El paciente cursó un postoperatorio favorable, egresando a las 48 horas.

Anatomía Patológica: la macroscopía mostró una formación ovoidea de 8 x 7 x 7 cm compuesta por una gruesa corteza que envolvía al tumor sólido recubierto por piel, la cual presentaba sobre su superficie externa, una estructura que correspondía a miembros rudimentarios. En el corte longitudinal se podía observar la presencia de tejidos blandos rodeando a una estructura osteocartilaginosa central. En uno de los polos se podía observar tejido pardusco separado del resto (Figuras 2, 3 y 4). En los cortes histológicos se apreciaban diferentes estructuras, incluyendo tejido óseo, cartilaginoso, graso y neural, entre otros. El diagnóstico final fue de Fetus in Fetu.

Discusion

Frente a la presencia de una masa heterogénea, con áreas de diferente densidad, incluida la ósea, las posibilidades diagnósticas se restringen a aquellas formaciones que incluyen tejidos altamente diferenciados en su interior. El diagnóstico presuntivo más probable es de un teratoma maduro (Tm). Este tumor esta compuesto por tejidos bien diferenciados derivados de las tres hojas embrionarias primitivas (ecto, meso y endodermo). Puede tratarse de una lesión benigna, o presentar entre sus componentes elementos poco diferenciados, de carácter maligno, como el tumor del seno endodérmico y/o el coriocarcinoma. Sin embargo, en este paciente, la lesión no fue un Tm, sino un "Fetus in fetu" (Fif). El Fif no es un tumor en el sentido oncológico de la palabra. Se trata de un gemelo monocigota, monocoriónico, biamniótico, que se desarrolla como parásito dentro del gemelo huésped. Existe cierta controversia con relación al límite que separa al Tm del Fif, ya que algunos Tm alcanzan un grado de diferenciación y organización tisular muy alto. La condición que debe tener una formación de tejidos diferenciados para definirse como un Fif es la presencia clara de un eje espinal céfalo-caudal, y/o la

existencia de una completa simetría látero-lateral en la distribución de los tejidos presentes. Por el contrario, en los Tm, los diferentes tejidos se disponen en forma anárquica. En el caso presentado se aprecia claramente una estructura espinal central, rodeada por tejidos blandos, limitada en ambos extremos por lo que correspondería a las cinturas pélvica y escapular. A esto se agrega la presencia de miembros inferiores rudimentarios.

Si bien han hallado Fif en todas partes del organismo, su localización más frecuente es el retroperitoneo superior. El carácter de biamniótico se deduce por la presencia de la gruesa corteza que rodea al Fif, ya que de no existir una membrana amniótica separando ambos gemelos, éstos estarían fusionados a la manera de los siameses.

A pesar de que existen publicaciones que reportan recidivas malignas, el Fif es una lesión de naturaleza y comportamiento benignos. El tratamiento definitivo es la resección completa del mismo, y el seguimiento se puede realizar con ecografías periódicas de la región.

Bibliografía

1. Spencer R: Parasitic conjoined twins: external, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat.* 14 (6): 428-444, 2001.
2. Federici S, Prestipino M, Domenichelli V, et al: Fetus in fetu: report of an additional, well-developed case. *Pediatr Surg Int* 17 (5-6): 483-485, 2001.
3. Mills P, Bornick PW, Morales WJ, et al: Ultrasound prenatal diagnosis of fetus in fetu. *Ultrasound Obstet Gynecol* 18 (1): 69-71, 2001.
4. Hoeffel CC, Nguyen KQ, Phan HT, et al: Fetus in fetu: a case report and literature review. *Pediatrics* 105 (6): 1335-1344, 2000.
5. Magnus KG, Millar AJ, Sinclair-Smith CC, et al: Intrahepatic fetus-in-fetu: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 34 (12): 1861-1864, 1999.
6. Kumar AN, Chandak GR, Rajasekhar A, et al: Fetus-in-fetu: a case report with molecular analysis. *J Pediatr Surg* 34 (4): 641-644, 1999.
7. Thakral CL, Sajwani MJ: Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology? *J Pediatr Surg* 33 (1): 153, 1998.
8. Hopkins KL, Dickson PK, Ball TI, et al: Fetus-in-fetu with malignant recurrence.

J Pediatr Surg 32 (10): 1476-1479, 1997.

9. Chen CP, Chern SR, Liu FF, et al: Prenatal diagnosis, pathology, and genetic study of fetus in fetu. Prenat Diagn 17 (1): 13-21, 1997.

10. de Lagausie P, de Napoli Cocci S, Stempfle N, et al: Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology? J Pediatr Surg 32 (1): 115-116, 1997.

Trabajo presentado en el 36º Congreso Argentino de Cirugía Infantil, Mar del Plata, Noviembre de 2002.

Dr. Pablo Laje
Cramer 2564 - 5 º Piso
(CP 1428) Buenos Aires
Argentina

CARTAS DE LECTORES

Señor Director de la Revista de Cirugía Infantil:

Recibí hace poco el último número de nuestra Revista.

Dentro de su contenido, de innegable valor e interés, me resaltaron las notas "in memoriam" dedicadas a la Dra. Isabel Lizaso y al Dr. Carvalho Motta. Ambas son figuras señeras en la Cirugía Pediátrica del Sur de América y sus partidas son lamentables, pero nos recuerdan la transitoriedad de nuestras vidas.

Permítame un especial recuerdo para la Dra. Lizaso y me adhiero plenamente a las sentidas palabras del Dr. Héctor Pacheco. Conocí a Isabel en las reuniones y Congresos del CIPESUR, palpé directamente sus especiales dotes de acogimiento, simpatía y solidaridad para con sus colegas. En las conversaciones informales durante esos encuentros escuché de otros acerca del gran trabajo de ella como Cirujano Pediatra en su país, Uruguay, de sus esfuerzos por promover nuestra especialidad, de su gran entrega a la docencia y de su gran cariño por los niños, sus pacientes.

Tuve la feliz oportunidad de visitarla en su casa con motivo del 4º Congreso del CIPESUR el pasado noviembre 2001. Palpé allí su afecto y también su gran entrega a su enfermedad, aceptándola plenamente con valor, con entereza, entregada a la voluntad de Dios.

Creo que en el 5º Congreso CIPESUR en Brasil, debemos honrar su memoria, como también la del Dr. Carvalho Motta. Ambos lo merecen plenamente.

Desde ya, mi humilde y sincero homenaje.

Con mis atentos saludos desde el sur de Chile,

DRA. GALICIA MONTECINOS LATORRE
Temuco, Chile, abril 27, 2003