

Fetus in fetu: reporte de caso

Zenen Carmona-Meza, Aura Siosi-Illedge , Marticela Cabeza-Morales

RESUMEN

Fetus in fetu es una rara patología, que presenta menos de 200 casos reportados hasta el momento. Se localiza principalmente a nivel retroperitoneal; pero puede presentarse a otros niveles. Su tratamiento siempre es quirúrgico y su detección y extracción temprana permiten la mejoría clínica y el buen desarrollo del niño afectado. Se reporta el caso de un lactante menor de 18 meses de edad que es llevado por su madre a consulta médica por bajo peso para la edad, al examen físico se aprecia masa en hipocondrio izquierdo y epigastrio, se le solicita ecografía abdominal total la cual reporta hallazgos correspondientes a hidronefrosis derecha, y una urografía excretora y Tomografía con contraste que revela feto parásito ubicado en retroperitoneo. Es llevada a cirugía para lisis de adherencias peritoneales, resección de tumor retroperitoneal, nefropexia y ureterolisis, posterior a esto presenta buena evolución.

La detección temprana de estos casos se hace necesaria, para permitir un buen desarrollo del niño; pero esto parte de una buena atención médica integral, que permita su identificación y tratamiento oportuno.

Palabras clave: congénito, niños, cavidad abdominal, laparotomía.

Fetus in fetu: case report

ABSTRACT

Fetus in fetu is a rare condition, which has fewer than 200 cases reported to date. It is mainly located in the retro peritoneum; but it can occur at other levels. Treatment is always surgical and early detection and extraction allows clinical improvement and the successful development of the affected child. We report the case of an 18 month infant who is carried by her mother to medical appointment due to low weight for that age. In the physical exam, doctor found mass in the left hypochondrium and epigastrium and a total abdominal ultrasound is requested. Ultrasound reports findings relating to right hydronephrosis, and excretory urography and a CT with contrast reveals fetus parasite located in retro peritoneum. The infant is taken to surgery for lysis of peritoneal adhesions, resection of retroperitoneal tumor, and ureterolysis nephropexy. After this, the infant presented good evolution.

Early detection of these cases is necessary to allow a good development of the child; but this begins from a good medical care, that allows its identification and treatment

Key words: congenital, child, abdominal cavity, laparotomy.

INTRODUCCIÓN

Fetus in fetu es un raro tumor congénito que afecta a 1 de cada 500.000 nacidos vivos (1), fue descubierto por Meckel en 1800 y definido por Willis in 1953, como una masa que contiene eje vertebral, frecuentemente asociado con otros órganos y extremidades alrededor de este eje central (2). Acerca de su origen se han planteado varias teorías, la más aceptada, atribuye su génesis a un embarazo gemelar monocigótico biamniótico (3), durante el cual existe una aberración en el proceso de separación normal del cigoto, lo que lleva a que gemelos permanezcan unidos, desarrollándose desigualmente, uno sano, mientras el otro permanece atrofiado unido a la superficie visible del gemelo o desarrollado en el interior de este y dependiendo completamente de él. El motivo por el cual se da esta separación incompleta, aún es desconocido (4).

Existe predominio masculino en una razón 2:1 y la mayoría se reportan antes de los 2 años de edad (5). Su localización más frecuente es retro peritoneal, aunque también se han descrito otras como: cavidad oral (6), intracraneal (7-9), intrahepático (10), sacro, escroto (11), glándula adrenal, páncreas, pulmones y nódulos linfáticos (12). En la mayoría de las veces solo se presenta un feto, pero se han reportado casos donde coexisten dos o más (13). Esta entidad se diferencia de los teratomas porque estos son una acumulación de células pluripotenciales en las cuales no hay organogénesis ni segmentación vertebral. Se han descrito casos donde se encuentran ambas afecciones coexistiendo (14).

La presencia de esta entidad dependiendo de su localización puede dar lugar a diversas manifestaciones secundarias por efecto de masa, y pueden variar desde distensión abdominal, dificultad en la alimentación, disnea, vómitos, náuseas y retención urinaria. En el caso de nuestra paciente fue una compresión ureteral que estaba generando una hidronefrosis derecha con atrofia cortical.

Las ayudas imagenológicas juegan un rol importante en su diagnóstico. El cual puede ser realizado con una radiografía, mediante la identificación de la columna vertebral, específicamente de las estructuras óseas. La ultrasonografía es otra ayuda útil, que permite observar una masa bien delimitada, con ecogenicidad, parcialmente rodeada de líquidos y ocasionalmente se observa una rudimentaria columna vertebral (15). En los casos donde mediante

imagenología no se ha podido identificar, ha sido por una marcada displasia de la columna vertebral (16). Y por último otro de los medios más usados es el TAC que permite evidenciar mejor la columna vertebral, apéndices de la masa y adherencias. El diagnóstico definitivo se confirma tras la cirugía, mediante análisis histopatológico.

Dentro de los diagnósticos diferenciales encontramos otras entidades que cursan con masas abdominales en las primeras etapas de la vida, dentro de las cuales se destacan el neuroblastoma, tumor de wilms y teratoma, siendo este último el más importante. Los signos distintivos para diferenciar fetus in fetu de un teratoma son: la presencia de una columna vertebral separada, lo que demuestra que el feto ha pasado a través de una etapa primaria después de la gastrulación, que implica la formación del tubo, metamerización, y el desarrollo neuronal simétrico alrededor de este eje; y los órganos deben estar desarrollados de una manera sincronizada de tal manera que todos deben haber alcanzado el mismo grado de maduración (17).

El tratamiento es siempre quirúrgico, mediante la extirpación del feto con su cápsula. El resultado es muy bueno, sin embargo se hace necesario un seguimiento adecuado al niño afectado.

CASO CLÍNICO

Lactante menor femenina de 18 meses de edad, residente en el municipio de Riohacha, departamento de la Guajira (Colombia), que es llevada por su madre a consulta médica control por bajo peso para la edad, sin ninguna sintomatología asociada. Al examen físico a nivel abdominal el médico palpa masa a nivel de hipocondrio izquierdo y epigastrio con esplenomegalia, por lo que se solicita ecografía abdominal total la cual reporta hallazgos correspondientes feto parásito intra-abdominal e hidronefrosis derecha con atrofia cortical, posterior a esto se solicita urografía intravenosa en la que los hallazgos radiológicos evidencian ectopia renal izquierda sugiriendo la presencia de un fetus in fetu, por lo cual se procede a realizar tomografía de abdomen y pelvis con la administración de medio de contraste, evidenciándose signos tomográficos que sugieren la presencia de masa intra-abdominal correspondiente a gemelo parásito mal formado residiendo en el cuerpo de su anfitrión a nivel retroperitoneal izquierdo, con solicitud de estudios complementarios. Se procede a intervención quirúrgica para realización de lisis de adherencias

peritoneales, resección de tumor retroperitoneal, nefropexia y ureterolisis con buena evolución pediátrica a pesar de la presentación de neumonía bacteriana derecha y síndrome anémico de base.

La evaluación anatomopatológica se recibe una masa ovoide de 445 gr y mide 11X11X9 cm, al realizar los cortes seriados se identifican uñas, dientes y tejido óseo en abundante cantidad, que macroscópicamente corresponden a huesos femorales y columna vertebral, firmes de aspecto esponjoso y laminar, formando islotes de hueso a nivel de toda el área tumoral. Adicionalmente se observa tejido

fibroelástico amarillento de consistencia cauchosa alrededor del tejido óseo. Los cortes con coloraciones especiales revelan formación humanoide con presencia de órganos internos no funcionales, envueltos en una cápsula ligeramente fibrosa, amarillenta, blanquecina acelular, sin la identificación microscópica de tejido cerebral, pero con tejidos óseos proliferantes correspondientes a miembros superiores e inferiores y columna vertebral completa, acompañada de tejido muscular y fibrótico, proveniente de cavidad torácica y abdominal fusionada. Hallazgos compatibles con Fetus in fetu.

Figura 1. Cicatriz posterior a resección de masa



Figura 2. Ecografía renal inicial que sugería la presencia de hidronefrosis



Figura 3. Masa extraída durante laparotomía compatible con Fetus in fetu



Figura 4. Imagen patología de Fetus in Fetu, donde se comprueba origen debido a eje axial que lo compone, acompañado de tejido muscular, graso, entre otros



DISCUSIÓN

Desde el reporte del primer caso de fetus in fetu en el año 1800 se han documentado menos de 200 a nivel mundial (18). En Colombia no se encuentran

datos ni reportes que indiquen el número de casos presentados, lo cual resulta curioso y plantea la duda de si esto se debe a baja incidencia o si es debido a poco reportes y documentación.

Debido a la baja incidencia a nivel mundial y más aún nacional, sumado a el aislamiento geográfico que presentan entre si cada caso, no se han podido encontrar factores de riesgo o conductas que puedan ser determinantes en su aparición. Partiendo de lo anterior se hace evidente la necesidad de profundizar en estudios moleculares que nos permitan determinar, si existe un árbol genealógico, u otros factores que puedan establecer una relación entre estos casos y su origen; es de conocimiento general que en Colombia y en la mayoría de los países, para hacer una gran inversión como la que representarían los estudios moleculares, es necesario que una enfermedad represente alta morbilidad, mortalidad, incidencia y prevalencia, pero a pesar que este no es el caso de Fetus in fetu, esta patología si representa una morbilidad quirúrgica que si no se corrige a tiempo puede llevar a desencadenar otro tipo de complicaciones y/o muerte del hospedero, por lo que resulta importante su atención y manejo oportuno debido a que a pesar del tratamiento quirúrgico pueden presentarse alteraciones físicas y/o funcionales en el individuo (19).

Otro aspecto que vale la pena mencionar es la oportuna detección de estos casos, que deben ser identificados desde la consulta de atención primaria, fundamentada en una atención integral completa que vaya más allá del simple motivo de consulta y que lleve al médico a realizar un verdadero examen físico, debido a que esto permitiría detectar oportunamente alteraciones que no son netamente visibles, como es el caso de la paciente cuyo motivo de consulta fue desnutrición; pero fue valorada integralmente lo cual permitió detectar la masa a nivel abdominal, todo esto acompañado de las ayudas diagnósticas pertinentes, dentro de las cuales encontramos rayos X, resonancia magnética, TAC (Tomografía computarizada) entre otros, los que a su vez generan cierta polémica en cuanto a su uso en infantes y niños; pero que se vuelven necesarios y vitales para realizar este tipo de diagnósticos y procedimientos.

Con respecto al tratamiento sigue siendo la intervención quirúrgica la conducta inicial en la mayoría de los casos, dada las implicaciones fisiopatológicas que generaría el crecimiento de la masa intraabdominal. Existen varias técnicas que pueden ser usadas para el abordaje quirúrgico, dentro de los casos descritos la mayoría han sido realizados por laparotomía (1, 2, 13, 18, 20, 21) describiendo incisiones como la supraumbilical transversa derecha (22), línea media-xipho púlica

(20), haciendo la extracción de la masa y reparando daños que hayan sido generados por el efecto compresivo de esta, en el caso de nuestra paciente adicionalmente fue sometida a: ureterolisis, lisis de adherencias peritoneales y nefropexia, debido a las lesiones asociadas que presentaba.

En conclusión, Fetus in fetu es un patología poco frecuente, sus síntomas van a variar dependiendo de su localización, y en el caso encontrarse a nivel abdominal debe ir acompañada de sospecha de otros diagnósticos diferenciales como: neuroblastoma, teratoma y tumor de Wilms (5). Debe ser evaluado clínicamente y mediante imágenes para ser llevado finalmente a un oportuno abordaje quirúrgico que permita mejorar la sobrevida y morbilidad del menor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Escobar MA, Rossman JE, Caty MG. Fetus-in-fetu: report of a case and a review of the literature. *J Pediatr Surg* 2008; 43(5): 943-6.
- Brand A, Alves MC, Saraiva C, Loio P, Goulão J, Malta J, et al. Fetus in fetu--diagnostic criteria and differential diagnosis--a case report and literature review. *J Pediatr Surg* 2004; 39(4): 616-8.
- Lugones-Botell M, Ramírez-Bermúdez M. Fetus in fetu. *Rev Cuba Obstet y Ginecol* 2013;39(1):638.
- Lizardo R, Moreno O, Figueroa C, Cardona V, Pineda A. "FETUS IN FETU" Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hond.* 1999;67(4):2603
- Gude D, Rayudu BR, Bansal D, Sashidhar C. Revisiting fetus-in-fetu. *Ann Saudi Med* 2012; 32(4): 427-9.
- Aslanabadi S, Spinner RJ, Zarrintan S, Ghasemi B, Jabbari-Moghaddam Y, Khaki AA, et al. A neonate with cleft palate and a fetal mass in the oral cavity: a rare case of an oral fetus-in-fetu. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71(10):1617-22.
- Goldstein I, Jakobi P, Groisman G, Itskovitz-Eldor J. Intracranial fetus-in-fetu. *Am J Obstet Gynecol*, 1996; 175(5): 1389-90.
- Hung CF, Lam MS. Intracranial fetus in fetu: report of a case. *J Formos Med Assoc* 1993; 92(10): 920-2.
- Yang ST, Leow SW. Intracranial fetus-in-fetu: CT diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992; 13(5): 1326-9.
- Magnus KG, Millar AJ, Sinclair-Smith CC, Rode H. Intrahepatic fetus-in-fetu: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999; 34(12): 1861-4.
- Kakizoe T, Tahara M. Fetus in fetu located in the scrotal sac of a newborn infant: a case report. *J Urol* 1972; 107(3):506-8.
- Neto EB, de Carvalho CM, Belo MT, Vieira AF, de Oliveira TB, Pereira MC, et al. A rare case of intrapulmonary fetus-in-fetu. *Rev Port Pneumol* 2005; 11(3):321-5.
- Gangopadhyay AN, Srivastava A, Srivastava P, Gupta DK, Sharma SP, Kumar V. Twin fetus in fetu in a child: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep* 2010; 4: 96.
- Pourang H, Sarmadi S, Mireskandari SM, Soleimani M, Mollaeian M, Alizadeh H, et al. Twin fetus in fetu with immature teratoma: a case report and review of the literature. *Arch Iran Me*, 2009; 12(5): 507-10.
- Daga BV, Chaudhary VA, Ingle AS, Dhamangaokar VB, Jadhav DP, Kulkarni PA. Double fetus-in-fetu: CT scan diagnosis in an adult. *Indian J Radiol Imaging* 2009; 19(3): 216-8.

16. Hong SS, Goo HW, Jung MR, Kim HJ, Kim EA, Kim KS, et al. Fetus in fetu: three-dimensional imaging using multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179(6): 1481-3.
17. De Lagausie P, De Napoli Cocci S, Stempfle N, Truong QD, Vuillard E, Ferkadji L, et al. Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: A single pathology? *J Pediatr Surg*. 1997;32(1):1156.
18. Gunaydin M, Celik FC, Tander B, Bozkurter AT, Sullu Y, Baris S, et al. Two cases of fetus in fetu. *J Pediatr Surg* 2011; 46(9): e9-e12.
19. Pearson EG, Rollins MD, Vogler SA, Mills MK, Lehman EL, Jacques E, et al. Decompressive laparotomy for abdominal compartment syndrome in children: before it is too late. *J Pediatr Surg* 2010; 45(6): 1324-9.
20. Massad MG, Kong L, Benedetti E, Resnick D, Ghosh L, Geha AS, et al. Dysphagia caused by a fetus-in-fetu in a 27-year-old man. *Ann Thorac Surg* 2001; 71(4):1338-41.
21. Khadaroo RG, Evans MG, Honore LH, Bhargava R, Phillipos E, et al. Fetus-in-fetu presenting as cystic meconium peritonitis: diagnosis, pathology, and surgical management. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5): 721-3.
22. Kumar AN, Chandak GR, Rajasekhar A, Reddy NC, Singh L, et al. Fetus-in-fetu: a case report with molecular analysis. *J Pediatr Surg* 1999; (4):641-4.

Fuente de Financiamiento

Este artículo ha sido financiado por los autores.

Conflictos de interés

Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés.

Correspondencia:

Zenen Carmona Meza

Dirección: Bocagrande Cra 2 N 7-88. Edificio Kanoa Apartamento 4B (Cartagena, Bolívar)

Teléfono: 3017897341

Correo electrónico: zenen23@hotmail.com

Recibido: 18 de Noviembre de 2015

Aprobado: 11 de Febrero de 2016