

## *Fetus in fetu*. Diagnóstico prenatal y tratamiento post-natal

Tte. Cor. M.C. José Luis **García-Vázquez**,\* Mayor M.C. Oliva M. **González-Burgos**, Mayor M.C. Sabino **Morales-Arias**,\*\* Mayor M.C. Marco César **Valenzuela-Ramos**,\*\*\* Mayor M.C. Melina A. **Bañuelos-Espinosa**\*\*\*\*

Clínica de Especialidades de la Mujer. Ciudad de México.

### RESUMEN

El *fetus in fetu* es una condición extremadamente rara, en donde un feto deformado se encuentra en el abdomen de su gemelo. Esta entidad se distingue del teratoma, por su origen embriológico, la localización inusual en el espacio retroperitoneal, la presencia de organización vertebral con los brotes de extremidades y el desarrollo de órganos bien desarrollados. La literatura cita menos de 100 casos de feto gemelo *in fetu* reportados por todo el mundo; nosotros presentamos un caso de diagnóstico prenatal, seguimiento antenatal y tratamiento quirúrgico al nacimiento.

El diagnóstico prenatal de esta patología fetal es aun menos frecuente. La cirugía debe planearse por personal capacitado y previa valoración detallada con estudios de imagen que permitan: distinguirlo del teratoma, establecer su localización exacta y la identificación de los órganos adyacentes. La extirpación quirúrgica es un procedimiento curativo; una valoración macroscópica y microscópica del saco y del tejido contenido dentro de éste debe ser hecha después de que el feto gemelo o múltiple ha sido extirpado.

**Palabras claves:** *Fetus in fetu*, masa intra-abdominal fetal, teratoma.

### *Fetus in fetu*. Prenatal diagnosis and postnatal treatment

#### SUMMARY

*Fetus in fetu* is an extremely rare condition, where a deformed fetus is in the abdomen of its binocular. This organization is distinguished from teratoma because of its embryological origin, its unusual location in the retroperitoneal space, the presence of vertebral organization with member buds and the well developed organs systems. Literature mentions less than 100 twin *fetus in fetu* cases in the world; we present a case of prenatal diagnosis and post-natal surgical treatment.

The prenatal diagnosis of this pathology is even less frequent. The surgery must be planned by enabled personnel and previous detailed valuation with images studies in order to: distinguish it from teratoma, establish the exact location as well as the identification of the adjacent weaves. The surgical extirpation is a curative procedure; a microscopic and macroscopic valuation of the coat and the contained weave must be done after the twin or multiple fetus is extirpated.

**Key words:** *Fetus in fetu*, fetal intraabdominal mass, teratoma.

### Introducción

El término de "*fetus in fetu*" primero fue utilizado por Juan Friedrich Meckel a finales del siglo XVIII.<sup>1</sup> Posteriormente, Willis lo describió como condición rara donde un gemelo "parásito" malformado reside en el cuerpo de su anfitrión, generalmente localizado (hospedado) en la cavidad abdominal.<sup>2</sup> La condición anormal representa una aberración de un embarazo gemelar monocigótico, biamniótico, en el cual la división desigual de la masa interna totipotencial de las células del blastocisto lleva a la inclusión de una masa más pequeña a localizarse dentro de un embrión maduro. Esta patología ocurre aproximadamente una vez en cada 500,000 nacimientos.<sup>1,2</sup> Hasta la fecha se han publicado alre-

dedor de 100 casos en la literatura mundial.<sup>3</sup> Los casos reportados describen raramente a un *fetus in fetu* múltiple. La mayoría de casos son documentados durante la infancia como parte del estudio de una masa abdominal en cuyo primer diagnóstico presuntivo es el teratoma, llamando la atención el caso descrito de un hombre de 47 años.<sup>4</sup> Se ha descrito una relación con predominio masculino del 2:1,<sup>4</sup> sin embargo, Thakral y cols. publicaron que este evento sucede en la misma proporción entre hombres y mujeres.<sup>5</sup> Los casos reportados describen predominantemente una localización retroperitoneal (80% de los casos),<sup>1</sup> mientras que los sitios menos frecuentes son región sacra, cocígea y escroto.<sup>7,3,12</sup>

El origen de esta patología se debe a una embriogénesis anormal, en donde un feto vertebrado es incluido dentro del

\* Médico Materno-Fetal, Jefe Sección Embarazo Complicado de la CEM. Médico Especialista en Radiología e Imagen. \*\*\* Médico Cirujano Pediatra. \*\*\*\* Médico especialista en Patología.

Correspondencia: Dr. José Luis García-Vázquez

Av. Industria Militar esq. con calle General Juan Cabral S/N, C.P. 11200, México, D.F. Tel/fax.: 5387-3350, Fax: 5387-3350. A.P. 35544. C.P. 11649. México, D.F.

Recibido: Mayo 3, 2011.

Aceptado: Junio 27, 2011.

cuerpo de otro feto normalmente desarrollado, el cual se encuentra suspendido por un pedículo dentro de un saco completo que contiene material de consistencia líquida o sebácea que carece de placenta y vellosidades coriónicas.<sup>4</sup> El complejo de *fetus in fetu* está compuesto por una membrana fibrosa (equivalente al complejo corioamniótico) que contiene líquido (equivalente al líquido amniótico) y un feto suspendido por un pedículo vascularizado. El crecimiento *in útero* del *fetus in fetu* inicialmente es similar al de su gemelo, con detención posterior de su desarrollo de forma precipitada debido al dominio vascular del gemelo “anfitrión” o a un defecto inherente del gemelo “parásito”.<sup>8</sup> El *fetus in fetu* es generalmente anencefálico y acárdico,<sup>2,3</sup> pero en casi todos los casos la columna vertebral y extremidades están presentes (91 y 82.5%, respectivamente).

La presencia de columna vertebral en el *fetus in fetu* es una característica importante que lo distingue del teratoma, pues la identificación de una porción de columna vertebral demuestra que el desarrollo fetal del gemelo incluido había avanzado por lo menos más allá de la etapa primitiva (12 a 15 días de gestación), etapa denominada notocordio, que es el precursor de la columna vertebral.<sup>4,5,9</sup> Los casos de *fetus in fetu* son generalmente únicos, mientras que las masas múltiples se han encontrado en solamente algunos casos esporádicos.<sup>11</sup>

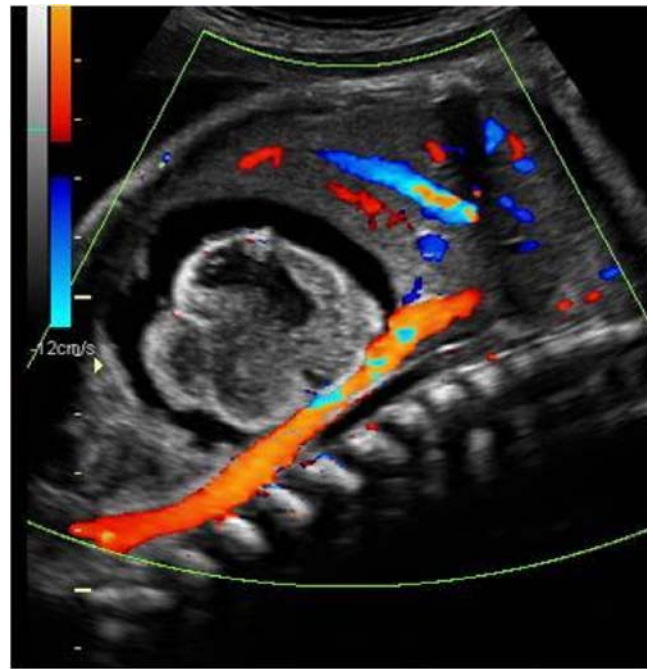
La localización del *fetus in fetu* se encuentra raramente en el sistema nervioso central, área genitourinaria, pulmones, glándulas suprarrenales, páncreas o bazo; siendo la localización más frecuente el área abdominal y retroperitoneo del gemelo anfitrión.<sup>9,11</sup> Los hallazgos ultrasonográficos son generalmente una masa quística compleja, con componentes sólidos mal definidos. Las condiciones que se requieren antes de considerar una resección quirúrgica son:

- El estudio completo mediante ultrasonografía, radiografías simples y estudios con proyecciones continuas como la tomografía computarizada o resonancia magnética nuclear, los cuales desempeñan un papel importante en el diagnóstico y la evaluación preoperatoria.<sup>8,10,11</sup>
- Estabilidad hemodinámica del recién nacido.

La resección quirúrgica es el tratamiento definitivo; en la mayoría de los casos reportados de *fetus in fetu*, solamente se ha identificado un feto, sin embargo, existen reportes de casos extremadamente raros donde se han descrito la presencia de fetos múltiples.<sup>11</sup>

### Caso clínico

Paciente de 15 años de edad, primigesta, sin factores de riesgo familiares ni personales, con control prenatal tardío, estudios de laboratorio prenatales dentro de parámetros normales y ultrasonido a las 34 semanas de edad gestacional, con crecimiento acorde fetal y presencia de masa intraabdominal con componente líquido y tejidos sólidos “sugestivo de teratoma vs. *fetus in fetu*” por lo que se envía para estudio



**Figura 1.** Corte sagital con masa intraabdominal fetal, de contenido heterogéneo, con paredes bien definidas, en estrecha relación con estructuras vasculares retroperitoneales.



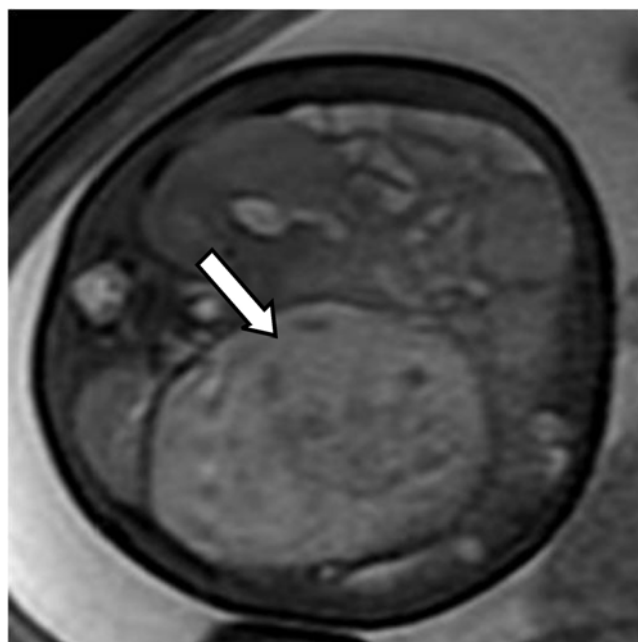
**Figura 2.** Corte axial de abdomen fetal con masa con ecogenicidad de partes blandas y estructuras óseas tubulares bien definidas. (Fémur compatible con 16.6 semanas).

a tercer nivel de atención en donde fue valorado encontrando los siguientes hallazgos por estudios de imagen (*Figuras 1-6*).

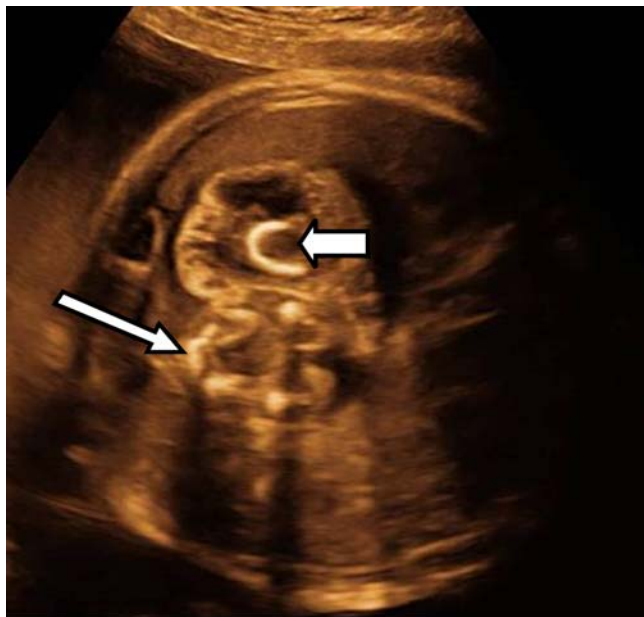
En coordinación con los servicios de medicina materno-fetal, radiología, cirugía pediátrica y patología se estableció el



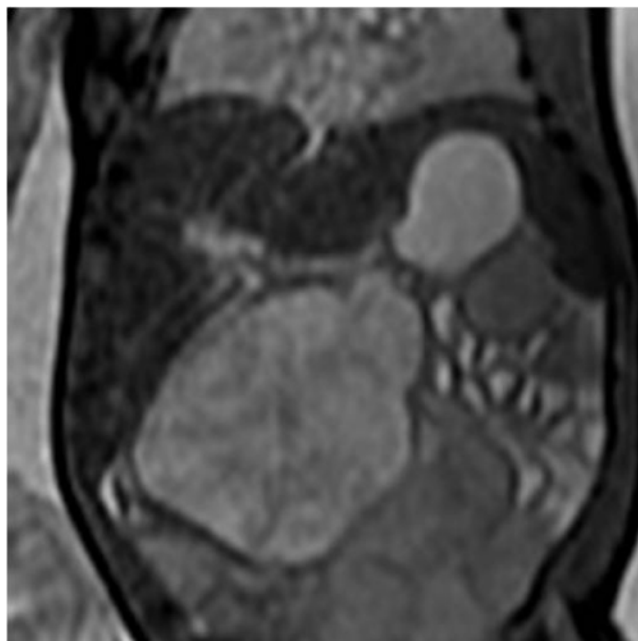
**Figura 3.** Imagen oval de bordes lobulados, anecoica (asa intestinal) y extremidad inferior rudimentaria.



**Figura 5.** Imagen de resonancia magnética nuclear prenatal con masa retroperitoneal de predominio hiperintenso, en relación con estructuras óseas.



**Figura 4.** Masa bilobulada, compuesta por tejido blando amorfo y en su centro una estructura ósea de forma semilunar. (La porción inferior sugiere pelvis rudimentaria).



**Figura 6.** Corte coronal que muestra relación estrecha de la masa con el borde hepático inferior y su hilio.

plan de vigilancia e interrupción del embarazo entre semana 37-38. Se realizó cesárea a las 37.4 semanas, obteniendo recién nacido de sexo femenino, con peso de 2,870 g. Apgar de 8-9, y Capurro de 37 semanas, sin complicaciones y hemodinámicamente estable, lo que permitió el abordaje quirúrgico previa valoración mediante estudios de imagen (*Figuras 7 y 8*).

### Técnica quirúrgica

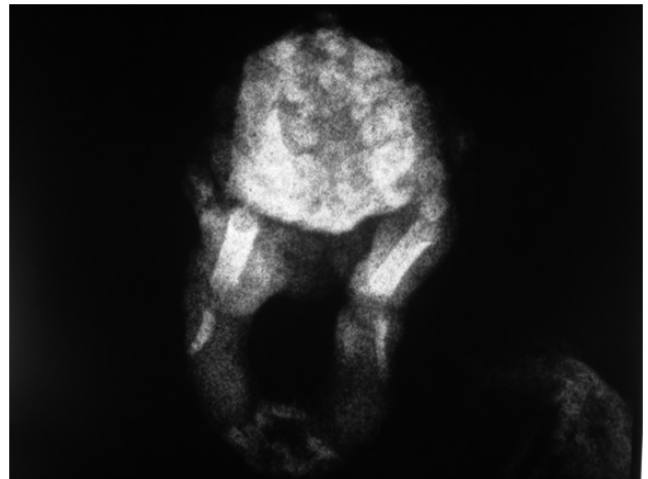
Se realizó laparotomía exploradora en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. El abordaje fue a través de inci-

sión transversa supraumbilical. Debido a la localización retroperitoneal alta, fue necesaria una movilización duodenal amplia mediante maniobra de Kocher. La masa consistió en un saco de pared gruesa con componente líquido y sólido en su interior adherida a la pared posterior duodenal desde la primera a la tercera porción, vía biliar, pared anterior de vena cava, aorta y riñón derecho. Se logró la extracción completa

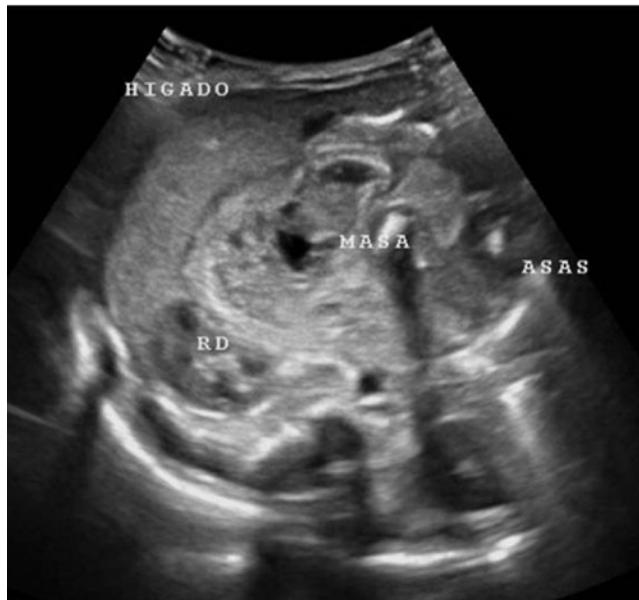




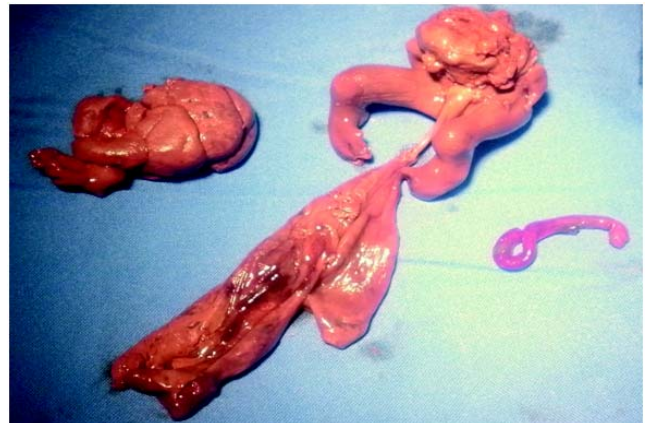
**Figura 7.** Radiografía toracoabdominal del 1.er día de vida extrauterina, con radiopacidad en flanco derecho, con calcificaciones tubulares y amorfas en área paravertebral derecha, con desplazamiento de asas intestinales.



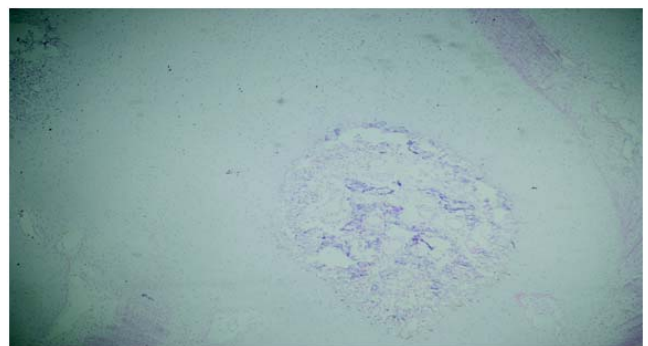
**Figura 9.** Radiografía con presencia de estructuras óseas (fémur y esbozos de probable tibia vs. peroné).



**Figura 8.** Corte axial a nivel de abdomen con masa retroperitoneal oval, de contenido heterogéneo, en estrecha relación con el borde inferomedial del lóbulo hepático derecho, riñón ipsilateral y aorta.



**Figura 10.** Vista macroscópica de estructuras resecaadas.

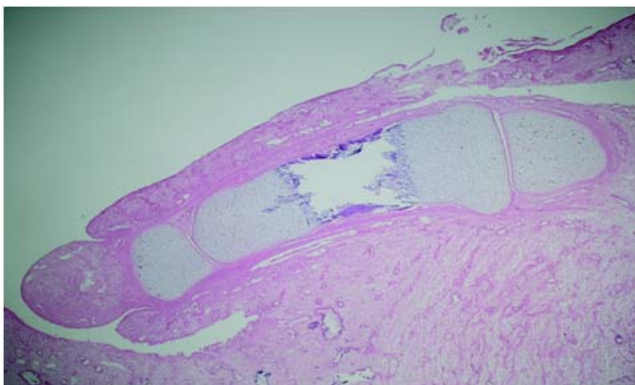


**Figura 11.** Cartílago con formación de hueso y médula ósea en columna vertebral.

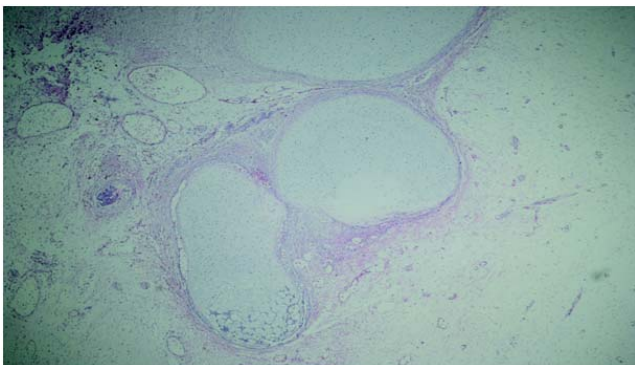
del saco que en su interior contenía abundante líquido turbio fétido y estructuras fetales. Sin eventualidades posteriores al procedimiento quirúrgico.

### Hallazgos patológicos

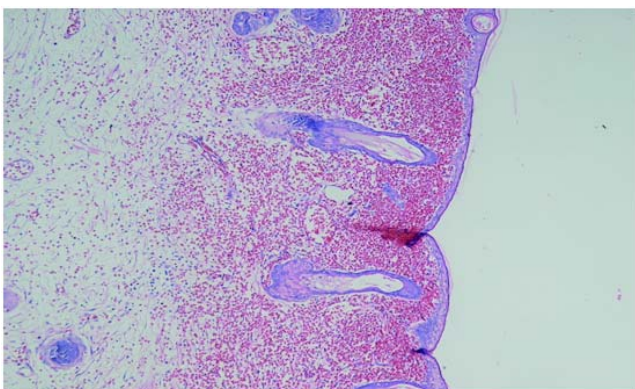
Macroscópicamente se identificaron estructuras de apariencia fetal, acéfalo, con extremidades inferiores bien formadas, esbozos de extremidades superiores, espalda deformada por protuberancia de consistencia sólida. Al corte



**Figura 12.** Dedo rudimentario con falanges de cartilago y hueso.



**Figura 13.** Cartilago, tejido mixoide y vasos sanguíneos congestivos.



**Figura 14.** Piel con anexos, y hemorragia subepitelial acentuada.

se identificó columna vertebral deformada, y en abdomen asas intestinales, cordón umbilical que midió 2 x 0.1 cms, unido a fragmento de tejido de aspecto membranoso de 7.5 cm de eje mayor, con espesor de 0.1 cm. Se tomó radiografía, donde se identifican estructuras óseas (Figura 9).

Adherido al tejido descrito, se observó:

- Fragmento de tejido de forma ovoide, con superficie lisa brillante de color violáceo de 1 cm de eje mayor; al corte de consistencia blanda y aspecto hemorrágico.

- Fragmento de tejido amorfo e irregular de consistencia friable, de 3.5 cm de eje mayor; en un extremo se observaron esbozos de extremidades inferiores (Figura 10).

Se incluyeron cortes representativos de los tres tejidos con los siguientes hallazgos microscópicos, respectivamente:

- Estructuras bien diferenciadas, como piel, hueso, cartilago, medula ósea y vértebras rudimentarias, porción de intestino delgado y grueso con todas sus capas (Figura 11).
- Dedos rudimentarios con formación de falanges de cartilago, hueso, porción de intestino delgado, folículos pilosos con pelos, y abundante tejido fibroconectivo con múltiples calcificaciones (Figura 12).
- Cartilago y hueso, rodeado de tejido mixoide con abundantes vasos sanguíneos congestivos, cubierto por piel, con acentuada hemorragia subepitelial (Figuras 13 y 14).

Con los hallazgos anteriores se establecieron los diagnósticos de: *Fetus in fetu*, probable teratoma fetiforme y teratoma maduro, respectivamente.

### Evolución postoperatoria

La evolución postoperatoria tanto de la madre como del recién nacido fue satisfactoria, por lo que fueron egresados ambos sin complicaciones para el seguimiento posterior correspondiente.

### Comentario

La valoración estructural fetal tiene un papel fundamental en la detección de malformaciones congénitas durante el control prenatal; la valoración con estudio ultrasonográfico estructural básico entre las semanas 18-22 de gestación, tiene como finalidad, además de la fetometría, la evaluación completa de todas las estructuras fetales como fue este caso en particular; de tal forma que con base en los hallazgos ultrasonográficos, sea posible establecer un diagnóstico fetal prenatal y de acuerdo con éste, definir un plan de vigilancia y tratamiento post-natal, así como establecer un pronóstico fetal.

La mayoría de los casos de *fetus in fetu* reportados en la literatura, describen casos de diagnóstico post-natal, relacionados con alteraciones digestivas o presencia de masa intraabdominal; el caso en particular nos permitió una vez considerado el diagnóstico prenatal, establecer un plan de manejo multidisciplinario con todos los recursos necesarios, con la finalidad de ofrecer un tratamiento oportuno y con ello un mejor pronóstico que se reflejara en una mejor calidad de vida para el paciente. Los riesgos de recurrencia no han sido establecidos, sin embargo se considera que éste es extremadamente bajo.

El punto fundamental en la detección de alteraciones estructurales mayores ó anomalías raras como este caso, radi-

ca en la preparación correcta y la valoración fetal detallada por parte del personal dedicado a dicha tarea

Es importante nuevamente mencionar que un control obstétrico en edad gestacional temprana, idealmente en el primer trimestre, con estudios prenatales, ultrasonido de primer trimestre (semana 11-14) y estructural (semana 18-22) son indispensables en toda paciente embarazada; lo cual repercutirá de manera importante en mejores resultados perinatales en las unidades que proporcionan atención obstétrica.

#### Referencias

1. Willis RA. The borderland of embryology and pathology. 2. Washington, DC: Butterworths; 1962, p. 442-62.
2. Hopkin KL, Dickson PK, Ball TI, Ricketts RR, O'Shea PA, Abramovsky CR. Fetus in fetu with malignant recurrence. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1476-9.
3. Kakizoe T, Tahara M. Fetus in fetu located in the scrotal sac of a newborn infant: a case report. *J Urol* 1972; 107: 506-8.
4. Hoeffel CC, Nguyen KQ, Phan HT, Truong NH, Nguyen TS, Tran TT, Fornes P. Fetus in fetu: a case report and literature review. *Pediatrics* 2000; 105: 1335-44.
5. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Fetus in fetu: a case report and review of literature. *J Pediatr Surg* 1998; 3: 1432-4.
6. Knox JS, Webb AJ. The clinical features and treatment of fetus in fetu: two case reports and review of literature. *J Pediatr Surg* 1975; 10: 483-9.
7. Sanal M, Kucukcelebi A, Abasiyanik F, Erdogan S, Kocabasoglu U. Fetus in fetu and cystic rectal duplication in a newborn. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7: 120-1.
8. Patankar T, Fatterpekar GM, Prasad S, Maniyar A, Mukherji SK. Fetus in fetu: CT appearance-report of two cases. *Radiology* 2000; 214: 735-7.
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: 1861-4.
10. Senyüz OF, Rizalar R, Celayir S, Oz F. Fetus in fetu or giant epignathus protruding from the mouth. *J Pediatr Surg* 1992; 27:1493-5.
11. Luzzato C, Talenti E, Tregnaghi A, Fabris S, Scapinello A, Guglielmi M. Double fetus in fetu: diagnostic imaging. *Pediatr Radiol* 1994; 24: 602-3.
12. Chua JH, Chui CH, Sai Prasad TR, Jabcobsen AS, Meenakshi A, Hwang WS. Fetus in fetu in the pelvis: report of a case and literature review. *Ann Acad Med (Singapore)* 2005; 34: 646-9.

