

11237
112
25



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios de Postgrado

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"



INCLUSION FETAL PARCIAL O TOTAL (FETUS IN FETU).

PRESENTACION DE UN CASO CONFUNDIDO DE FETUS IN FETUS Y REVISION DE LA LITERATURA.

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de especialista en

P E D I A T R I A

p r e s e n t a:

DRA. AIDA LAURA MORALES ORTEGA



A sesor: DRA. DINA VILLANUEVA GARCIA



México, D. F.

1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

1. Introducción.	1
2. Patogénesis.	4
3. Signos y síntomas.	5
4. Diagnóstico.	6
5. Tratamiento y complicaciones.	8
6. Objetivos.	10
7. Material y método.	11
8. Resultados.	12
9. Conclusiones.	13
10 Bibliografía.	14

INCLUSION FETAL PARCIAL O TOTAL (FETUS IN FETU).

PRESENTACION DE UN CASO CONFUNDIDO DE FETUS IN FETU Y REVISION DE LA LITERATURA.

1. INTRODUCCION.

Fetus in Fetu es el término primeramente acuñado por Meckel (circa 1800) aplicado a aquellos casos en que se presenta una estructura parecida a un feto, bien diferenciada y encontrada dentro de una cavidad de su portador; también definido como un gemelo parásito incluido en su portador o compañero (1,4,5,6,7,8). Esta patología es extremadamente rara. se ha estimado una incidencia de 1 en 500.000 partos (9), sin predominio en el sexo (8).

Hasta 1960 no se había reportado ningún caso de Fetus in Fetu fuera del retroperitoneo, de hecho, Lewis (1961) creía que el Fetus in Fetu debía ser encontrado exclusivamente en la parte superior del espacio retroperitoneal (4), si bien, éste es el sitio más frecuente de presentación, se han descrito otros sitios de presentación tanto abdominal como extra-abdominal (1), como el caso presentado por Kimmel en el que había un tumor cerebral conteniendo cinco fetos humanos, sin embargo aún existen dudas de que éste caso cumpla con los requisitos para considerarlo Fetus in Fetu.

El Fetus in Fetu está usualmente suspendido por un pedúnculo vascular (vaso nutricio) dentro de una cápsula o membrana de tejido conectivo con un endotelio linear el cual puede estratificarse en tipo escamoso y es el análogo del saco amniótico conteniendo en ocasiones un poco de líquido, no se encuentra tejido placentario o trofoblástico en la cápsula. La pared de la cápsula frecuentemente se engrosa en el punto de sostén del pedúnculo en asociación con el grupo de vasos. La parte engrosada, en el caso de presentación retroperitoneal, puede estar orientada hacia la base de la arteria mesentérica superior, aparentemente en ningún caso hay conexión de los vasos del pedúnculo con los del portador (2,4).

La apariencia externa puede variar de una masa reniforme o lobular anencefálica con extremidades rudimentarias o cadera hasta todos los estadios de desarrollo de un feto bien formado. Más de una parte del Fetus in Fetu siempre debe ser bien reconocida y el cordón de suspensión o pedúnculo también debe ser identificable. El Fetus in Fetu contiene estructuras fácilmente reconocibles como un embrión en desarrollo: internamente se encuentra una columna vertebral en algún estadio de desarrollo junto con otros huesos, puede existir un esqueleto fetal completo, de las estructuras blandas el tracto intestinal usualmente es el mejor representado, otros órganos también pueden ser reconocibles como el SNC, médula espinal, pulmones, gónadas y suprarrenales. Un sistema rudimentario cardiovascular puede estar presente pero este no es funcional y el Fetus in Fetu es acardiaco, derivando su suplemento de sangre del portador (2.4). El diagnóstico diferencial del Fetus in Fetu, principalmente es con el teratoma, por su gran semejanza en el contenido de tejidos, ubicación, presentación, etc, el teratoma se define como una tumoración verdadera o neoplasia, compuesto de múltiples tipos de tejidos extraños a la parte de la cual crece o emerge, mas comunmente se clasifican en adultos o embrionales de acuerdo a la madurez de las células del tumor.

Es también una condición rara, ocurre más comunmente en la parte superior del espacio retroperitoneal y se dice que es dos veces más frecuente en el lado izquierdo. La mayoría están localizados en posición preaxial paramedia inmediata, se encuentra típicamente sin cápsula o pedículo: se adhiere a la pared posterior abdominal y pueden estar en estrecha relación con el polo superior del riñón, el páncreas o en los vasos celiacos, el crecimiento tumoral puede movilizar cualquier órgano causando distorsión de la situación anatómica, puede alcanzar tamaños muy grandes, ocasionalmente una parte fetal bien formada se puede encontrar dentro del teratoma, pero se desconoce la formación de COLUMNA VERTEBRAL y de la ocurrencia de segmentación. Microscópicamente puede haber múltiples tejidos en diferentes estados de madurez e inmadurez sin evidencia de una organización o algo parecido.

Hay muchas teorías acerca del teratoma retroperitoneal. la mayoría intentan relacionar el desarrollo del teratoma a alguna forma o grado de desarrollo gemelar o de la estimulación patogenética del sexo o de las células germinales dislocadas.

Spemann (1938) fué el primero en proponer que un "organizador primario" determina el desarrollo ordenado y el crecimiento de tejidos embriogénicos dentro de una estructura normal del cuerpo humano. Askanazy (1908) indicó que deben emerger de tejidos anormales primarios en la edad embrionaria temprana; Budde (1926) sugirió que resultaban de disturbios en las células de la línea primitiva. El teratoma está caracterizado por un crecimiento progresivo. Posiblemente emerge de un estadio temprano del desarrollo prenatal y se encuentre presente por largo periodo antes de ser descubierto en la infancia, niñez o aún en edades posteriores. La maduración de los tejidos en el tumor puede continuar por separado de los otros tejidos del portador. La presencia, por lo tanto de tejidos relativamente inmaduros en el tumor de un niño pequeño puede no ser signo de malignidad, sin embargo, la presencia de éstas en un adulto puede tener serias implicaciones ya que en éstos casos tiene propiedades marcadamente proliferativas e invasoras. Es probable que más del 10 % aceptado de los teratomas retroperitoneales sean malignos al momento de la cirugía. Las metástasis son frecuentes y pueden ocurrir en los pulmones, hígado y vértebras.

Se puede concluir con el teratoma retroperitoneal o cualquier teratoma es congénito y emerge en una posición media o paramedia. de células embrionarias pluripotenciales asociadas con las de la línea primitiva; éstas células no influenciadas por el organizador primario forman una neoplasia verdadera la cual puede posteriormente exhibir características benignas o malignas. Es por eso que Willis en 1935 adopta el criterio de disagnóstico de Fetus in Fetu para distinguirlo del teratoma por la presencia de axis vertebral y por una apropiada organización o arreglo de los órganos o caderas con respecto al axis. En la gran mayoría de los casos esta diferenciación del diagnóstico se hace una vez que la masa es extraída del portador (1,4).

2. PATOGENESIS.

La patogénesis del Fetus in Fetu es incierta y desconocida pero la teoría más aceptada es que resulta ser un gemelo monocigoto incompleto, es decir, desarrollado de un solo cigoto, que es incluido durante el desarrollo embrional. Una división desigual de las propias células totipotenciales de la masa del desarrollo del blastocisto pueden llevar a una inclusión a las células pequeñas de la masa dentro del embrión del hermano. El Fetus in Fetu puede representar posteriormente un gemelo diamniótico incluido. La ausencia de una circulación independiente podría explicar el subsecuente retardo en el crecimiento. Otras sugerencias son que tanto las células germinales en la región retroperitoneal (que normalmente ahí se encuentran) son patogénicamente estimuladas y desarrollan un feto gemelo rudimentario. White (1956) así como Lord (1956) sugieren que se incluye el feto como consecuencia de la anastomosis de las circulaciones vitelinas y el desarrollo embriológico de la arteria mesentérica superior explicando así el frecuente origen de la masa cercana a dicho vaso. Puede tener su propio corion o puede ser compartido y por lo tanto, cada feto puede tener su propia cavidad amniótica.

El Fetus in Fetu comienza su existencia como un gemelo verdadero y que crece inicialmente al parejo que su compañero, pronto, sin embargo, debido a su confinamiento anatómico, y tal vez otros factores que determinen su rol parasitario, se queda retrasado en el crecimiento en comparación de su portador, se vuelve dependiente del suplemento sanguíneo y no desarrolla un corazón funcional y una circulación propia. Después de obtener un tamaño variable, el crecimiento cesa y puede ocurrir una retrogresión mientras el gemelo portador progresa. No hay evidencia de que pueda llegar a tener propensión maligna o neoplásica (3,4,5,8).

3. SIGNOS Y SINTOMAS.

Puede ser asintomático, ya que comúnmente se presenta como un hallazgo incidental. Cuando hay molestias éstas son debidas a los efectos de presión por parte del tumor a los órganos que lo rodean y por la frecuencia de presentación, el tracto gastrointestinal, es el más afectado; al inicio son vagos, se vuelven persistentes y progresivos mientras el tumor crece, en el caso del teratoma retroperitoneal los efectos de presión tienden a ser más graves. El niño puede presentar distensión abdominal, con un incremento de la presión intra-abdominal, dificultad para la alimentación, vómito, constipación, pérdida de peso, dolor y en los niños más pequeños disnea. El involucro del tracto genitourinario no es común, la lumbalgia y los malestares abdominales se presentan más en niños mayores. Los signos físicos frecuentemente son suficientes para guiar al médico en sospechar el diagnóstico y llevar a cabo más estudios complementarios.

La masa está usualmente circunscrita, algunas veces móvil y se puede sentir lobulada o quística, por compresión de vasos puede dificultarse el retorno venoso manifestado por dilatación venosa debajo de la piel de la pared abdominal y las extremidades pueden presentar edema secundario

El Fetus in Fetu puede infectarse o sufrir necrosis avascular causando un incremento rápido en su tamaño con piroxia y posibles signos de irritación peritoneal (2,4,6,8,11,12).

4. DIAGNOSTICO.

La mayoría de los casos reportados fueron diagnosticados antes de los dos años de vida. La presencia, en una radiografía de un esqueleto fetal formado o de huesos con organización vertebral va fuertemente a favor de que se trata de un Fetus in Fetu.

La mayoría de las veces el diagnóstico certero es hecho posterior a la remoción de la masa, por patología. El gemelo portador es normal o muy cercano a lo normal.

Los diagnósticos diferenciales deben incluir algunas de las masas más comúnmente vistas de acuerdo a la situación presentada, en el retroperitoneo además del teratoma existen otras tales como hidronefrosis, riñón poliquístico, tumor de Wilms, y neuroblastoma. Otras masas intro-abdominales son: duplicaciones intestinales, quistes mesentéricos o del omento y linfangiomas. También hay que tener en consideración otro tipo de inclusión fetal, como la de los heterópagos, que son los gemelos incluidos en forma asimétrica y dispareja en la que un componente del mismo es pequeño y dependiente del portador. Esta anomalía consiste en dos miembros de un grado muy diaprejo de desarrollo, el portador es normal o cercano a lo normal mientras que el parásito está incompleto y adherido al portador y dependiendo de él para su crecimiento, usualmente adherido a algún sitio de la superficie ventral. A diferencia del Fetus in Fetu éste parásito es visible en la superficie del portador. De entre la variedad que hay de éstos casos, mencionaré solo el que interesa para el presente estudio y es el parásito que tiene piernas o más o menos partes bajas del cuerpo usualmente adheridas al portador en un sitio cercano al epigástrico, la espalda o pelvis.

La pielografía intravenosa se recomienda en todos los casos que representan masa abdominal en niños y lactantes, ya que además de ser de importante ayuda para el diagnóstico diferencial le puede mostrar al cirujano si los dos riñones funcionan adecuadamente antes de la cirugía.

Otros estudios que se han realizado y que indican claramente que el Fetus in Fetu se deriva del mismo cigoto que su portador excluyen virtualmente la aneuploidia y los dicigotos, son la detección de los antígenos de las células rojas de los sistemas ABH Rhesus, M N S P1 K Fy^a Jk^a mismos que se desarrollan en etapas muy tempranas dentro de la vida intrauterina y permanecen constantes en la vida posterior. Sturgeon, Cedergen y McQuiston (1963) describieron el uso de un autoanalizador sensible para detectar dichos anticuerpos. Usando ésta tecnología es posible demostrar más fácilmente los anticuerpos, en contraste con aquellos métodos manuales que dan resultados negativos, o si a caso, debilmente positivos (2,4,5,6)

5. TRATAMIENTO Y COMPLICACIONES.

El único posible, es la resección quirúrgica de la masa, debiendo realizarse sin retraso tanto para confirmar el diagnóstico como para suprimir los efectos de compresión y porque pueden presentarse problemas posteriores asociados con el aumento de tamaño, presión local, infección o hemorragia. Por otro lado, la naturaleza potencialmente maligna del teratoma y de otros tumores situados en zona similar, cuando el diagnóstico es dudoso hacen necesaria una cirugía urgente. Aún hay duda en que si debe ser o no removida la cápsula que rodea al Fetus in Fetu, dependiendo de la edad y condición del paciente y de las relaciones anatómicas del tumor, se puede considerar posible la remoción del Fetus in Fetu sin si saco. Gross y Clatworthy sugieren que al menos hay un riesgo teórico de desarrollar un tumor maligno en la cápsula, sin embargo, ésta teoría aún no ha sido confirmada, pero si el diagnóstico de un teratoma no ha sido excluido, entonces el riesgo de cáncer implica una remoción total del tumor, incluyendo la cápsula. Usualmente el Fetus in Fetu es sostenido a la cápsula por una estructura parecida a un cordón conteniendo vasos, los cuales forman un plexo cerca de la base, cuyo sitio puede ser variable. En dos casos había definitivamente una conexión de largos vasos entre el "Fetus" y el "Portador" y en un caso se identificaron vellosidades coriónicas en éste sitio. Tanto el paciente como el cirujano deben estar preparados para una cirugía larga y difícil y se debe asegurar una remoción completa del tejido anormal si la posibilidad de teratoma existe, ya que de otra manera puede ser posible una recurrencia local subsecuente a una degeneración maligna.

Entre un 6 % a un 10 % de los teratomas son malignos, pero no se ha reportado ningún caso de cáncer relacionado con Fetus in Fetu. Al menos dos niños han fallecido por las complicaciones presentadas por un Fetus in Fetu no tratado. Uno con marasmo y vómito y el otro por la combinación de la presión local y hemorragia: las dificultades quirúrgicas fueron una causa contribuyente de la muerte de un pequeño; la hemorragia retroperitoneal post-operatoria fué la causa de la muerte de un niño de nueve años. No se han reportado otras complicaciones serias post-operatorias y los niños que han sobrevivido se han desarrollado normalmente y sin eventualidades después de la remoción del Fetus. Se ha visto que el pronóstico es mucho mejor en el Fetus in Fetu con o sin intervención quirúrgica.

La radioterapia no tiene cavida en el tratamiento inicial si se sospecha teratoma, algunas matástasis subsecuentes han respondido parcial o temporalmente a la radioterapia paliativa o intensa, pero no se han reportado casos de cura total en los niños (2,4,6,8,12,13).

6. OBJETIVOS

1. Conocer las características del Fetus in Fetu.
2. Conocer las características del teratoma, especialmente el retroperitoneal.
3. Conocer las características de otras inclusiones fetales como los heterópagos.
4. Realizar el diagnóstico diferencial entre cada una de éstas patologías.
5. Realizar un diagnóstico certero en el caso de la paciente.

7. MATERIAL Y METODO.

Se reporta el caso de S.Q.M., femenina de cuatro días de vida que ingresa a l Hospital Infantil de México "Federico Gómez" el 6 de Julio de 1992 el motivo del ingreso fué malformación a nivel lumbar con extremidad inferior supranumeraria. Es producto de gesta X con embarazo sin control prenatal, aparentemente normoevolutivo. parto intradomiciliario con presencia de doble circular de cordón, se refiere respiración de boca a boca como parte de las maniobras de reanimación, se desconoce peso al nacer, alimentada al seno materno. De los antecedentes heredofamiliares se encuentra un hermano con paladar hendido finado por broncoaspiración. No hay historia de embrazos gemelares previos.

Al examen fisico se encuentra con peso de 3,350 gramos, talla 48 cm, PC 34 cm, FC 160 x ' , FR 44 x ' , a nivel lumbar se encuentra extremidad pélvica derecha completa (cadera a pie) el pie con sindactilia del cuarto y quinto ortejos, sensibilidad y movimientos normales, coloración y temperaturas normales. en la unión de la extremidad con el tronco se observan genitales rudimentarios. pezones y glúteo derecho bien formados, por lo demás se encuentra sin alteraciones a la portadora. El diagnóstico inicial fué el de Fetus in Fetu.

8. RESULTADOS.

La radiografía simple de abdomen se reporta con espina bífida, extremidad accesoria con estructura ósea bien formada. Ultrasonido abdominal normal, la masa posterior se encuentra quística compatible con mielomeningocele unido a extremidad accesoria. Ultrasonido transfontanelar con hidrocefalia moderada, comunicante y atrofia cortical. TAC abdominal con mielomeningocele unido a extremidad accesoria. Resonancia magnética revela mielomeningocele unido a extremidad accesoria. Electroencefalograma normal. Potenciales auditivos evocados de tallo cerebral con hipoacusia media bilateral conductiva y datos de inmadurez de la vía auditiva. El tratamiento aplicado es la resección completa y cierre del mielomeningocele, durante la cirugía se observa médula abierta a lo largo del canal endodimario con placa medular en extremo sacro, se corta el filum terminal, espina bífida de 5 x 7 cm, se abre sacro y se aprecia toda la extensión de la placa medular la cual tenía una duplicación con un segmento dirigiéndose hacia el miembro supranumerario, además se observa intestino de aproximadamente 6 cm de largo. Las complicaciones presentadas en la paciente fueron una fístula de LCR a nivel de la cirugía por lo que se maneja con antibióticos (cefotaxime y amikacina) por 21 días; aumenta la hidrocefalia ameritando colocación de válvula de derivación ventriculo- peritoneal. Egresos a los 58 días de vida con paresia e hiporreflexia bilateral en las extremidades inferiores que ha mejorado con la terapia de rehabilitación.

El resultado de patología refiere presencia de tejido encefálico, conjuntivo sin organización, medular con células ganglionares, extremidad accesoria completa, estructura tubular correspondiente a intestino y diversos tejidos maduros sin alteraciones. No se reporta columna vertebral o algo parecido.

9. CONCLUSION.

En el pasado, frecuentemente se confundían las entidades de Fetus in Fetu y teratoma y, a pesar de que se han hecho intentos por separar las características de éstas dos interesantes condiciones, aún hay duda en algunos casos limítrofes, así mismo se pueden presentar confusiones con otro tipo de inclusión fetal incompleta o parcial como es el caso de los heterópagos.

El caso presentado inicialmente se diagnosticó como Fetus in Fetu. pero una vez terminada la revisión de la literatura y del caso mismo llego a la conclusión de que se trata de una inclusión fetal parcial, es decir, un lumbópago, y cabe la posibilidad de que se haya tratado de un feto de diferente sexo que la portadora, por la apariencia de los genitales, aunque éstos no estaban bien definidos. desgraciadamente no cuento con cariotipo de la inclusión para poder saber si se trataba de un gemelo monocigoto o dicigoto.

Es importante hacer notar que el diagnóstico debe hacerse lo más certero y rápido posible por las implicaciones pronósticas que tiene cada caso, sobre todo en la sospecha de teratoma, por lo ya mencionado anteriormente.

10. BIBLIOGRAFIA.

1. Lee EY : Foetus in Foetu. Arch Dis Childh 40: 689. 1965
2. Numanoglu I; Gokdemir A:Fetus in Fetu. J Pediatr Surg 5:472. 1970
3. Janovski NA: Fetus in Fetu. J Pediatr 61:100.1962
4. Lewis RH: Foetus in Foetu and the retroperitoneal Teratoma. Arch Dis Child 36: 220.1961
5. Boyce MJ; Lockyer JW: Foetus in Foetu. Serological Assessment of Monocigotic origin by automated analysis. J Clin Pathol. 25:793.1972
6. Knox AJ; Webb AJ: The Clinical Features and Treatment of Fetus in Fetu:Two case report and a review of the literature. J Pediatr Surg 10(4): 483.1975
7. Lamabadusuriya SP; Soysa PE; et. al.: A case of Fetus in Fetu. Arch Dis Child 43:305.1972
8. Gross RE; Clatworthy HW Jr.: Twin Fetuses in Fetu. J Pediatr 38:502.1951

9. Carles D; Alberti EM; et. al.: Fetus in Fetu and acardiac monster: Can the similar patterns of this two malformations be explained by a common morphogenic mechanism?. Arch Anat Cytol Pathol 39 (3) 77.1991
10. Kimmel DL; Moyer EK; et. al.: A cerebral tumor containing five human foetuses. Anat Rec 106: 141.1951
11. Martinez- Urrutia MJ; et.al.: Abdominal mass: " Fetus in Fetu". Acta Pediatr Scand 79. 121.1990
12. Grosfeld JL; et. al. Fetus in Fetu: An unusual cause for abdominal mass in Infancy. Ann Surg 180 (1):80.1974
13. Kakizoe T; Tahara M: Fetus in Fetu located in the scrotal sac of a newborn infant: a case report. J Urol 107: 506.1972