

Distensión abdominal como expresión de fetus in fetu

Autores Yurihelis Saveri¹ , César Morao², Francisco Mota³, Johanny Freitas⁴, Eduardo Alliegro⁴, Daysmar Salazar¹, María Guerrero¹, Mariela Colina¹, Carlos Caraballo¹.

Afiliación

- 1 Residente, Servicio de Gastroenterología. Hospital de Niños "J.M. De Los Ríos". Caracas, Venezuela.
- 2 Adjunto, Servicio de Gastroenterología. Hospital de Niños "J.M. De Los Ríos". Caracas, Venezuela.
- 3 Jefe de Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Niños "J.M. De Los Ríos". Caracas, Venezuela.
- 4 Adjunto, Servicio de Cirugía. Hospital de Niños "J.M. De Los Ríos". Caracas, Venezuela.

Autora de Correspondencia: Yurihelis Saveri. Correo: yurisaveri@gmail.com ORCID: [0000-0002-1759-8366](https://orcid.org/0000-0002-1759-8366)

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2021; 75(4): 197-201.

© Sociedad Venezolana de Gastroenterología. Caracas, Venezuela- ISSN 2477-975X.

Fecha de recepción: 10/09/2021

Fecha de revisión: 29/10/2021

Fecha de Aprobación: 15/11/2021

Resumen

Introducción: El fetus in fetu (FIF) es una anomalía congénita excepcional y poco frecuente. Su sitio más común de formación es la cavidad abdominal, en el área retroperitoneal en el 80% de los casos. La principal manifestación clínica es la distensión abdominal. **Caso clínico:** Lactante menor masculino de 10 meses, con distensión abdominal, no postprandial de 4 meses de evolución, sin dolor abdominal, vómitos ni otros concomitantes. Al examen físico abdomen distendido, circunferencia abdominal 57 cm, ruidos hidroaéreos presentes, depresible, no doloroso, se palpa masa de superficie irregular, móvil, no dolorosa, que abarca todo hemiabdomen derecho. Hematología completa normal y coproanálisis negativo. Se realiza ultrasonido abdominal donde se evidencia imagen anecoica de gran tamaño subhepática, de aspecto quístico que se extiende hasta fosa iliaca derecha y sobrepasa discretamente línea media, observándose en el interior del mismo, imagen de forma simétrica, ecomixta, redondeada, que en corte longitudinal se visualiza delgada con bordes ecogénicos y centro anecoico de aspecto sólido (óseo). **Diagnóstico:** Fetus in fetu. Se realiza laparotomía exploradora: exéresis total de lesión ocupante de espacio (LOE) intraabdominal con anatomía patológica que reporta Feto masculino semiformado. Presencia de intestino medio y posterior. Vértebras lumbares y sacras. Miembros inferiores rudimentarios. En conclusión, el fetus in fetu es una patología infrecuente que se puede presentar en la edad pediátrica, que supone un reto diagnóstico pero que debe ser sospechada ante la presencia de un lactante con distensión abdominal y masa palpable, siendo el ultrasonido abdominal un método de diagnóstico por imágenes seguro, no invasivo, de bajo costo y fácilmente reproducible, que brinda excelentes resultados cuando es realizado por un operador entrenado. Este caso se trata del primero reportado en la literatura en Venezuela.

Palabras clave: Fetus in fetu, distensión abdominal, ultrasonido abdominal.

ABDOMINAL DISTENTION AS EXPRESSION OF FETUS IN FETU

Summary

Introduction: Fetus in fetu (FIF) is an exceptional and rare congenital anomaly. Its most common site of formation is the abdominal cavity, in the retroperitoneal area in 80% of cases. The main clinical manifestation is abdominal distention. **Clinical case:** Male infant under 10 months, with abdominal distention, non-postprandial of 4 months of evolution, without abdominal pain, vomiting or other concomitants. On physical examination, abdomen distended, abdominal circumference 57 cm, air-fluid noises present, depressible, not painful, a mass with an irregular, mobile, non-painful surface is palpable, encompassing the entire right hemiabdomen. Normal complete hematology and negative coproanalysis. Abdominal ultrasound is performed where a large subhepatic anechoic image is evidenced, with a cystic appearance that extends to the right iliac fossa and discreetly exceeds the midline, observing inside it, a symmetrical, ecomix, rounded image, which in longitudinal section it is visualized thin with echogenic borders and a solid-looking anechoic center (bony). **Diagnosis:** Fetus in fetu. An exploratory laparotomy was performed: total excision of the intra-abdominal space-occupying lesion (LOE) with pathological anatomy that reported a semi-formed male fetus. Presence of mid and posterior intestine. Lumbar and sacral vertebrae. Rudimentary lower limbs. **Conclusion:** Fetus in fetu is an infrequent pathology that can occur in pediatric age, which is a diagnostic challenge but should be suspected in the presence of

an infant with abdominal distention and palpable mass, with abdominal ultrasound being a diagnostic method safe, non-invasive, inexpensive and easily reproducible imaging that provides excellent results when performed by a trained operator. This case is the first reported in the literature in Venezuela.

Key words: Fetus in fetu, abdominal distention, abdominal ultrasound.

Introducción

El fetus in fetu (FIF) es una anomalía congénita excepcional y poco frecuente que puede presentarse en la edad pediátrica. Aunque muchas son las teorías propuestas del origen de esta enfermedad, la más aceptada es la inclusión de un “gemelo diamniótico monocigótico”, que se desarrolla bajo una embriogénesis anormal dentro del cuerpo del gemelo huésped, y se caracteriza por contener un eje vertebral, y a menudo, otros órganos y/o extremidades¹⁻⁵.

Siendo una condición extremadamente rara, se estima que ocurre en 1 de cada 500.000 nacimientos¹, y es más afectado el sexo masculino con una relación 2:1².

El primer caso descrito fue por Johann Friedrich Meckel en 1808, en Alemania, mientras que en 1948 fue definido e introducido el término por Rupert Allan Willis y, desde entonces, se han documentado menos de 200 casos en la literatura a nivel mundial³.

Se describe a continuación el primer caso de fetus in fetu (FIF) reportado en la literatura de Venezuela, diagnosticado en el Servicio de Gastroenterología del Hospital de Niños “J.M. de los Ríos”

Caso clínico

Lactante menor masculino de 10 meses, referido por cuadro clínico de distensión abdominal progresiva, no postprandial, de 4 meses de evolución, sin dolor abdominal, vómitos ni otros concomitantes. No presenta antecedentes personales ni familiares contributivos. Examen funcional: Hábito evacuatorio escala de Bristol 3, frecuencia diaria, color amarillo, sin moco, sangre ni restos de alimentos. Examen físico: Peso: 10,300gr. Paciente en buenas condiciones generales. Abdomen distendido, circunferencia abdominal 57 cm, ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, no doloroso, se palpa masa de superficie irregular, móvil, no dolorosa, que abarca todo hemiabdomen derecho. Paraclínicos: Hematología completa sin alteraciones, inmunoglobulina E y G para leche de vaca negativos y coproanálisis no patológico.

Se realiza ultrasonido abdominal en el Servicio de Gastroenterología, con transductor convex y lineal 3,5 MHz: Imagen de gran tamaño subhepática derecha, anecoica, de aspecto quístico que se extiende hasta fosa iliaca derecha y sobrepasa discretamente línea media. A nivel de fosa iliaca derecha en el interior del mismo, imagen de forma simétrica,

ecomixta, redondeada, que en corte longitudinal se visualiza delgado, con bordes ecogénicos y centro anecoico de aspecto sólido (óseo). Resto del estudio: hígado, bazo y riñones dentro de límites normales. Sin presencia de líquido libre en cavidad (figura 1). Conclusión: Lesión ocupante de espacio (LOE) intra-abdominal: Fetus in fetu versus teratoma. Plan: Tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis con doble contraste.

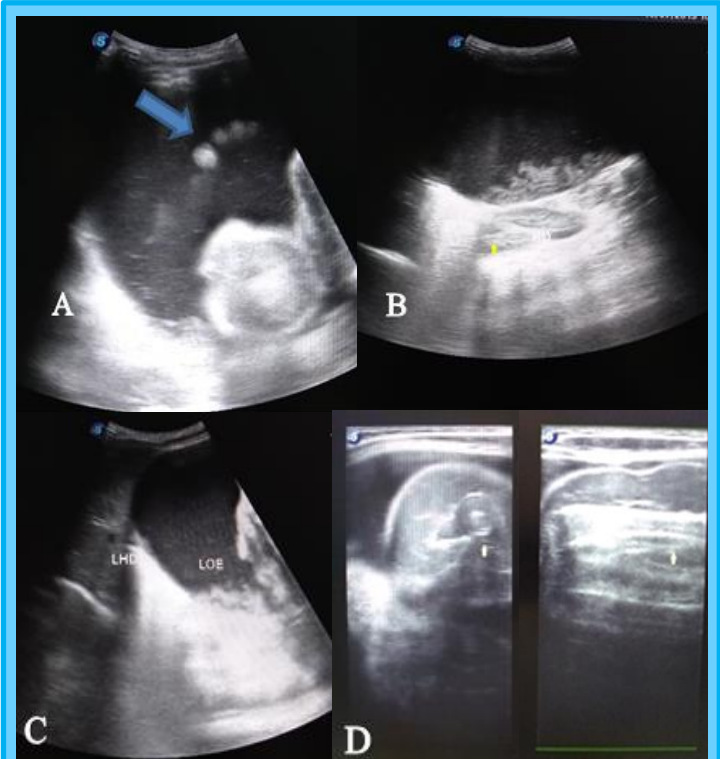


Figura 1. A: Contenido líquido hipoeicoico con imágenes ecogénicas de los dedos de los pies (Flecha), B: Contenido líquido hipoeicoico mixto, C: Contenido líquido hipoeicoico mixto, D: Imágenes ecogénicas de la cadera y fémur.

Se reevalúa a los 7 días, se evidencia aumento de 5 cm de circunferencia abdominal (62cm). Consigna tomografía de abdomen y pelvis: Gran tumoración heterogénea, de 14.8 x 8cm, de contorno bien definido, con múltiples calcificaciones en su interior. Impresión diagnóstica: Fetus in fetu (figura 2).

Se solicita evaluación por servicio de Cirugía Pediátrica, quienes indican perfil pre operatorio, alfafetoproteína, HCG cuantitativa y antígeno carcinoembrionario, con resultados obtenidos dentro de rangos normales (Antígeno Carcinoembrionario: 0,02ng/ml, Alfafetoproteína: 1,92ng/ml, HCG cuantificada: 0,46 mU/ml).

Es llevado a acto quirúrgico a las 24 horas realizándose previamente radiología abdominal bajo visión fluoroscópica en la cual se observan segmentos óseos incompletos (esbozo de cadera y fémur) (figura 3).

Intervención realizada: laparotomía exploradora: exéresis total de LOE intraabdominal + apendicectomía + biopsia de ganglio de mesenterio con hallazgos intraoperatorios: Sin líquido libre

Caso Clínico

200 Volumen 75 N° 4 octubre-diciembre 2021

en cavidad, LOE de aspecto mixto, bordes regulares, consistencia heterogénea, similar a bolsa amniótica, traslúcido, con asas intestinales y porciones óseas visibles y palpables a través de capsula de 15 x 15 x 8 cm, vascularizado, con hilio nutricional rama directa de arteria mesentérica superior, adherencias laxas a pared abdominal anterior. Peso 1.088 gr. (figura 4). Resto de órganos abdominales dentro de límites normales. Ganglio mesentérico de 1 x 1 cm aproximadamente. Adenitis mesentérica.

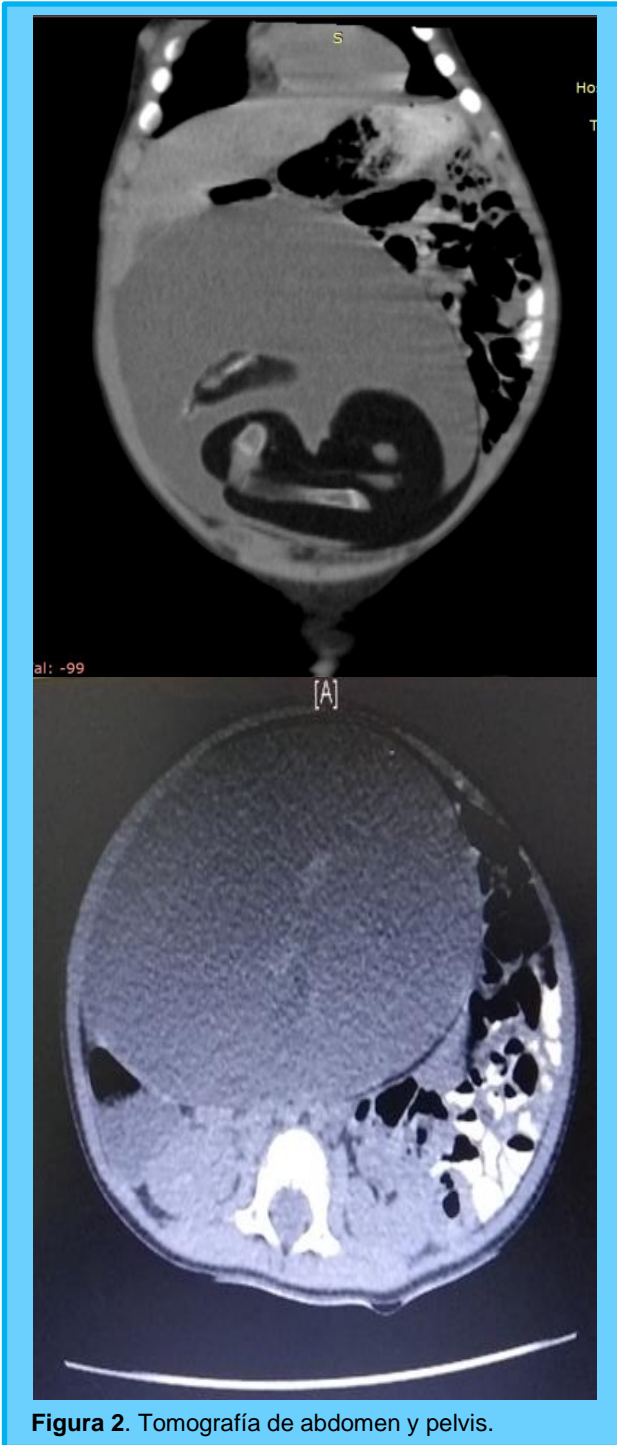


Figura 2. Tomografía de abdomen y pelvis.

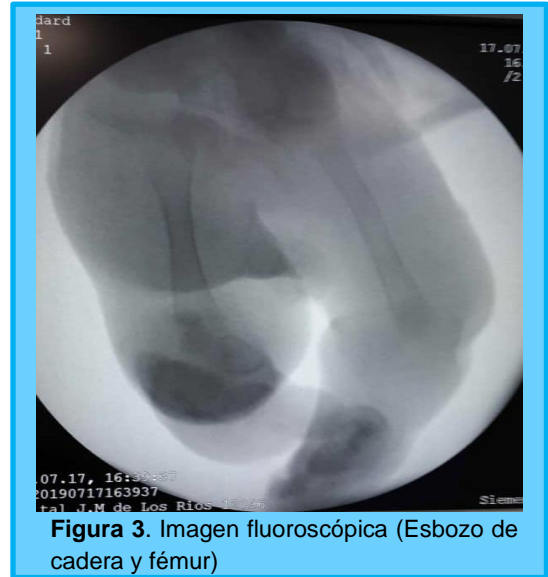


Figura 3. Imagen fluoroscópica (Esbozo de cadera y fémur)



Figura 4. Acto quirúrgico. Servicio de Cirugía Pediátrica Hospital de Niños "J.M. de los Ríos"

Es egresado a las 48 horas sin complicaciones. Posteriormente se obtiene resultado de anatomía patológica que reporta: Feto masculino semiformado. Presencia de intestino medio y posterior. Vértebras lumbares y sacras. Miembros inferiores rudimentarios (figura 5).



Figura 5. Resultado de anatomía patológica. Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Niños "J.M. de los Ríos"

Discusión

El feto in fetu suele tener aspecto de feto en desarrollo, con una complejidad variable que puede contener estructuras del sistema nervioso central, gastrointestinal, urinario y huesos largos bien diferenciados. Los cuerpos vertebrales son patognomónicos y la existencia de corazón o encéfalo es excepcional, además tiene una cápsula con contenido líquido correspondiente a su bolsa y líquido amniótico⁴.

Su sitio más común de formación es la cavidad abdominal, en el 80% de los casos en el área retroperitoneal, mientras que las localizaciones atípicas e infrecuentes han sido mediastino posterior, cuello, cráneo, boca y región sacrococcígea⁵.

La principal manifestación clínica es la distensión abdominal, seguida de otras como dificultad para alimentarse, vómitos, ictericia, retención urinaria, que varían en relación al tamaño de la masa y su ubicación. Se diagnostica con mayor frecuencia después del nacimiento en niños menores de 18 meses⁶.

Si bien es cierto que puede existir una aproximación diagnóstica a través de hallazgos radiológicos como la presencia de cuerpos vertebrales o material óseo, esta patología supone un reto diagnóstico y debe ser sospechada en todo lactante con distensión abdominal y masa palpable⁷.

Otros métodos paraclínicos de imagen como el ultrasonido abdominal constituye una herramienta segura, no invasiva, de bajo costo, accesible y fácilmente reproducible, que brinda excelentes resultados cuando es realizado por un operador entrenado, ya que se puede observar la presencia de huesos de miembros o vértebras parcialmente desarrollados, esbozos de extremidades rudimentarias y órganos⁸⁻¹⁰, logrando así confirmar el diagnóstico sospechado y/o establecerlo como diagnóstico diferencial⁷, como ocurrió en este caso.

De igual manera, estudios de mayor alcance como la tomografía (TC) o resonancia magnética (RM), tienen la capacidad de permitir establecer un diagnóstico más preciso, mediante la definición y el detalle de las estructuras que constituyen la masa como segmentos óseos, columna axial, vasculatura así como la relación con los órganos adyacentes, imprescindible para el abordaje quirúrgico¹¹⁻¹². También permiten realizar la diferenciación con el teratoma (principal diagnóstico diferencial), el cual se origina por un crecimiento descontrolado de células pluripotenciales sin organogénesis ni segmentación vertebral^{12,4}. No obstante es la histopatología en conjunto con estudios cromosómicos (en algunos casos) lo que hace el diagnóstico confirmatorio¹⁰⁻¹².

También es relevante destacar que la ecografía prenatal generalmente durante el tercer trimestre, puede identificar una masa quística con componentes sólidos y/o calcificaciones⁷, reportándose el diagnóstico de feto in fetu postnatal con una baja incidencia¹³⁻¹⁴, lo que hace aún más interesante la publicación de este caso, siendo éste el primer caso reportado en la literatura de Venezuela.

La opción terapéutica es la resección completa de la masa mediante cirugía¹⁵.

En la mayoría de los casos el FIF es una enfermedad con un curso benigno, no suele presentar recurrencias ni otras complicaciones, no obstante, se han descrito en la literatura casos excepcionales que han evolucionado a malignidad, por lo que se recomienda la monitorización de β -HCG y α -fetoproteína sérica (que en ocasiones pueden estar elevadas), además del seguimiento ultrasonográfico de estos pacientes durante 2 años¹⁵⁻¹⁶.

Si bien es cierto que es una alteración del desarrollo embrionario infrecuente, es importante tomarla en cuenta como diagnóstico diferencial de masas abdominales en pacientes pediátricos¹⁷⁻¹⁸.

En conclusión, el feto in fetu es una patología infrecuente que se puede presentar en la edad pediátrica, que supone un reto diagnóstico pero que debe ser sospechada ante la presencia de un lactante con distensión abdominal y masa palpable, siendo el ultrasonido abdominal un método de diagnóstico por imágenes seguro, no invasivo, de bajo costo y fácilmente reproducible, que brinda excelentes resultados cuando es realizado por un operador entrenado. Este caso se trata del primero reportado en la literatura en Venezuela.

Referencias

1. Lubinus Federico et al. Fetus in fetu, presentación de dos casos: diagnóstico diferencial y revisión de la literatura. Rev Fac de Cs Sal. 2021, 23(3): 464-470.
2. Virginia Gladys et al. Fetus in fetu: caso clínico estudiado con tomografía tridimensional. Rev Méd Hondur, 2021; 89 (1): S1-68. <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2021/pdf/Vol89-S1-2021-4.pdf>.
3. Nadeem, U., Anjum, N., Farooq, F., Gillani, S.A., Qurratulain, (2021). A sonographic evaluation of pediatric acute

- abdominal pain: A systematic review. *Biol. Clin. Sci. Res. J.*, 2021; 60. doi: <https://doi.org/10.54112/bcsrj.v2021i1.60>.
4. Trairongchitmach Chira. Sacrococcygeal fetus-in-fetu. *Journal of pediatric surgery case reports*. 2020. <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S2213576620301354?token=785FAE9AFOA6466134A90D93931901F0899343342F114C85A1D9186850B9699E5D23906E0E14DA97DECEA30C4D381F26&originRegion=us-east-1&originCreation=20211119152403>
 5. Abdulraheem NT et al. Oral fetus-in-fetu: a case report. *J. Pediatr Surg Case Reports*. 2015; 3:171-73
 6. Tiwari C et al. Fetus in fetu: two cases and literatura review. *Dev Period Med*. 2016; 20(3):174-77
 7. G.A. Poggio et al. La ecografía primero: ¿Por qué, ¿cómo y cuándo? *Rev Argent Radiol*. 2017;81(3):192-203.
 8. Yangyang R. Yu et al. Perinatal diagnosis and management of oropharyngeal fetus in fetu: a case report. *J Clin Ultrasound*. 2018; 46(4):286-291.
 9. Cingel V, Durdik S, Barbara J et al. Fetus in fetu from newborns mediastinum: case report and review of literatura. *Surg Radiol Anat*. 2012; 34: 197-202
 10. Arash Mohammadi Tofigh et al. Fetus in fetu: report of a case and literatura review. *International Journal of Surgery*. 2008; 6(6):e94-6.
 11. A.K.Majhi, K. Saha, M. Karmarrar, K. Sinha Karmarrar, A. Sen. Fetus in fetu. A Mistery in Medicine. *The Scientific World Journal*. 2007; 7: 252-257.
 12. Yi Ji, Siyuan Chen et al. Fetus in fetu: two case reports and literatura reviw. *BCM Pediatrics*. 2014,14:88. doi: 10.1186/1471-2431-14-88.
 13. Wong L, Long B, Zhou Q, Zeng S. Prenatal diagnosis of a "living" oropharyngeal fetus in fetu: a case report. *BMC Pregnancy childbirth*. 2019; 19(1): 453. doi: 10.1186/s12884-019-2612-0.
 14. Zenen Carmona-Meza et al. Fetus in fetu: reporte de caso. *Horiz Med Colomb* 2016; 16(2): 63-67.
 15. Narayanasamy JN et al. Fetus-in-fetu: a pediatric rarity. *J Surg Case Reports*. 2014; (2) rju001. doi: 10.1093/jscr/rju001.
 16. Sitharoma SA et al. Fetus in fetu: case report and brief review of literatura on embryologic origin, clinical presentation, imagin and differential diagnosis. *Polish J Radiol*. 2017; 82:46-49.
 17. G. Mustafa, B. Mirza, S. Iqbal, A. Sheikh. A case of fetus in fetu. *APSP J Case Rep*. 2012; 3: 9. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3418045/pdf/ajcr-3-9.pdf>.
 18. 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): 943-46.