

Masa prenatal retroperitoneal: ¿teratoma o *fetus in fetu*?

H. Santos¹, A. Furtado², H.B. Tavares¹, A. João³, L. Ferraz³, G. Ferreira¹, R. Nogueira², P. Sousa⁴

¹Servicio de Pediatría, ²Servicio de Anatomía Patológica, ³Unidad de Neonatología, ⁴Servicio de Cirugía Pediátrica. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, Portugal.

RESUMEN

Introducción. Varios artículos de la literatura médica han hecho cobrar vigencia la discusión sobre criterios de distinción entre *fetus in fetu* y teratoma.

Caso clínico. Se presenta un caso de un recién nacido prematuro, evaluado por demostrar una masa abdominal encapsulada con signos de malignidad, que había sido diagnosticada en el período prenatal. La exploración de TAC demostró una lesión expansiva, retroperitoneal, que abarcaba de riñones a pelvis, sacro y cóccix, con áreas sólidas, quísticas y de grasa; la biopsia por aspiración con aguja fina era no concluyente, y se procedió a intervención en el noveno día de vida, con la resección parcial de la lesión. Un nuevo procedimiento para completar la exéresis de la masa fue realizado a los 8 meses. El examen histopatológico demostró componentes maduros y organizados del sistema nervioso, aparato respiratorio y digestivo (hígado y páncreas incluidos), timo, tejido adiposo marrón, ganglios del sistema nervioso autónomo, piel y anejos cutáneos, tejido muscular liso y estriado, cartilago y varios focos de calcificación. Estos componentes demostraban una orientación cráneo-caudal, pero no formaban órganos distintos.

Discusión. Este caso presenta características de teratoma y *fetus in fetu*. La asunción de cualquiera de los diagnósticos tiene implicaciones pronósticas, originando diferencias en el seguimiento médico y en las expectativas clínicas sobre la salud del niño.

PALABRAS CLAVE: *Fetus in fetu*; Teratoma; Retroperitoneal; Masa.

PRE-NATAL RETROPERITONEAL MASS: TERATOMA OR FETUS IN FETU?

ABSTRACT

Background. Several case reports in the literature brought to discussion the distinction criteria between *fetus in fetu* and teratoma.

Case report. The authors present a case report of a premature newborn boy, evaluated for a capsulated abdominal mass with prenatal diagnosis pointing to possible malignant lesion. A CT scan showed an expansive, retroperitoneal lesion, from kidneys to pelvis, sacrum and coccyx, with solid, cystic and fatty areas; the fine needle aspiration was incon-

clusive, and he underwent surgery on day 9 with partial resection of the lesion. A new procedure to complete the excision was performed 8 months later. The histopathologic examination of the two fragments showed mature and organized components of nervous system, respiratory and digestive apparatus (liver and pancreas included), thymus, nervous ganglia, skin and adnexa, musculoskeletal and brown adipose tissues; cartilage and several focus of calcification. These components showed a craniocaudal orientation, but no evidence of organoid formation.

Discussion. This case presents features of both teratoma and *fetus in fetu*. The assumption of either one of the diagnosis has prognostic implications, with resulting differences in clinical follow up and expectations about the child's health.

KEY WORDS: *Fetus in fetu*; Teratoma; Retroperitoneal; Mass.

INTRODUCCIÓN

Los teratomas son neoplasias constituidas por tejidos que no pertenecen al sitio anatómico en donde se encuentran. Muestran grados variables de diferenciación, desde elementos somáticos simples a formaciones altamente estructuradas con la organización axial y metamérica. Su localización más frecuente es la región sacro-coccígea, aunque pueden también estar situados en ovarios, retroperitoneo, cabeza, cuello y mediastino, entre otros⁽¹⁾.

El *fetus in fetu* es una condición rara distinguida por Willis de teratomas por la presencia de un eje vertebral en una masa encapsulada, pedunculada, del tipo fetiforme, con estructuras desorganizadas alrededor de este eje. Está más frecuentemente situado en el área retroperitoneal^(2,3). Esta definición se ha considerado demasiado rígida y estrecha, porque excluye varios casos que demostraron más organización que la que presenta generalmente el teratoma, pero que no tenían una columna vertebral inequívoca⁽⁴⁾. Esto ha hecho resurgir la polémica distinción entre *fetus in fetu* y teratoma. Se ha sugerido que existe una superposición considerable entre las dos condiciones, y que ambas podrían representar dos aspectos de la misma entidad en diversas etapas de la maduración^(5,6).

Correspondencia: Helena Santos. Serviço de Pediatría. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Rua Conceição Fernandes. 4434-502 Vila Nova de Gaia. Portugal. e-mail: santoshelena@iol.pt

Presentado como póster de caso clínico a *Europediatrics 2006, Barcelona*.

Recibido: Enero 2008

Aceptado: Marzo 2008

CASO CLÍNICO

Un recién nacido de sexo masculino fue evaluado en nuestro Hospital por presentar una masa abdominal encapsulada, condicionando urétero-hidronefrosis izquierda, diagnosticado en la 31ª semana de gestación durante la ecografía rutinaria de la vigilancia del embarazo.

Su madre había tenido diabetes gestacional desde el segundo trimestre. Ambos padres eran jóvenes, sanos y no consanguíneos. No había antecedentes familiares destacables.

La imagen de resonancia magnética fetal (Fig. 1) demostró una masa heterogénea encapsulada, sugiriendo un posible origen maligno de la lesión (rabdomiosarcoma o neuroblastoma). Se decidió la realización de una cesárea electiva y el niño nació en la 34ª semana, con Apgar 5/8/8 y la antropometría adecuada para la edad gestacional.

Una exploración por TAC al tercer día demostró una lesión abdomino-pélvica retroperitoneal, posiblemente pedunculada, extendiéndose de los riñones a la pelvis, sacro y cóccix, con áreas sólidas y enquistadas, altamente vascular, señalando la posibilidad de un proceso maligno. Una biopsia por aspiración con aguja fina de la lesión en el quinto día resultó no concluyente. Al noveno día de vida se procedió a intervención para extirpación de la masa. Se realizó resección parcial de la porción craneal de la lesión, con escisión de un fragmento de 33 g y 6x4x4 cm. Se encontró una cápsula fibrosa quebrada, y componentes enquistados y sólidos. A nivel microscópico contenía tejidos neuro-epiteliales (plexo encefálico, coroidal, epéndima), adiposos y fetales maduros; no se encontró ninguna evidencia de tejidos no maduros o de malignidad.

Los estudios genéticos y bioquímicos que buscaban marcadores tumorales fueron todos negativos (cariotipo, EWSR1-FLI1, EWSR1-ERG, PAX3-FOXO1A, PAX7-FOXO1A, delección 1p36, amplificación de NMYC, poliploidia de los cromosomas 8, 11, y 13 y metabolitos urinarios de las catecolaminas).

Un segundo procedimiento fue realizado 8 meses más tarde, con extirpación completa de la masa: un fragmento de 133 g y de 9x8x5 centímetros. Era parcialmente encapsulada, amarillenta, con pequeñas cavidades llenas del material marrónáceo. Presentaba tejidos finos maduros, con varios componentes organizados del sistema nervioso, de los aparatos respiratorio y digestivo (con hígado, páncreas y ganglios nerviosos dentro de las paredes del fino tejido intestinal y también aisladas); timo; piel y anejos cutáneos; músculo (2 tipos) y grasa marrón; tejido óseo, cartílago y varios focos de calcificación; arterias con pared estructurada y lámina elástica interna bien definida. No se encontró de nuevo ningún componente no maduro.

Varios trabajos en la literatura indican la probabilidad de una progresión entre un teratoma y un *fetus in fetu*⁽⁷⁻⁹⁾. La necesidad de la existencia de un eje vertebral para afirmar la existencia del *fetus in fetu* ha sido frecuentemente cuestionada^(10,11). Spencer sugirió que la existencia de un sistema nervioso central o de una médula espinal para la definición de

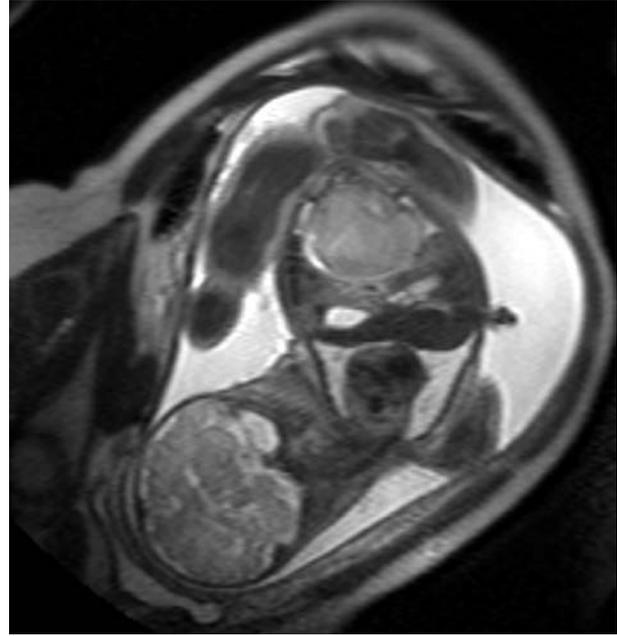


Figura 1. Resonancia magnética fetal mostrando una masa encapsulada heterogénea en la región abdominopélvica.

fetus in fetu es superflua, y que una vez que se establezca el patrón metamérico cráneo-caudal, muchas estructuras pueden sobrevivir más allá de la desaparición del un eje vertebral rudimental⁽¹¹⁾.

El *fetus in fetu* ha sido considerado previamente como un gemelo homocigoto incluido, pero últimamente la opinión más consensuada en la literatura es que sea una forma altamente organizada del teratoma^(4,7,11,12). La asunción de este concepto tiene valor práctico en términos de implicaciones pronósticas, porque implica la existencia de un riesgo pequeño pero presente de malignidad que exige la extirpación completa de la masa para evitar la recidiva, y la búsqueda cuidadosa de componentes no maduros en la masa extirpada^(4,6).

BIBLIOGRAFÍA

1. Tapper D, Lack EE. Teratomas in Infancy and Childhood, A 54-Year experience at Children's Hospital Medical Center. *Ann Surg* 1983; 39: 398-409
2. Willis RA. The borderland of Embriology and Pathology, 2nd ed. London: Butterworths; 1962. p. 442-462.
3. Willis RA. The structure of teratoma. *J Pathol Bacteriol* 1953; 41: 1-36.
4. Heifetz SA. Fetus in Fetu: a fetiform teratoma. *Pediatric Pathology* 1998; 8: 215-226.
5. Lagausie P, Napolli Cocci S, Stempfle N. Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology? *J Pediatr Surg* 1997; 32: 115-6.
6. Satgé D, Jaubert F, Sasco AJ. Are fetus-in-fetu highly differentiated teratomas? Practical implications. *Pediatr Int* 2003; 45(3): 368.

7. Ouimet A, Russo P. Fetus in fetu or not? J Pediatr Surg 1989; 24: 926-7.
8. Wagner L, Scaife E, White KS. Fetus in fetu: unexpected cause of an abdominal mass. J Pediatr Hematol Oncol 2002; 24: 779-80.
9. Moorthy K, Rao PP, Deshpande AA. Fetus in fetu or a retroperitoneal teratoma—a controversy revisited. A case report and review of literature. Indian J Cancer 1997; 34: 179-81.
10. Hoeffel J, Hoeffel C, Fornes P. Spine and fetus in fetu. Pediatr Int 2003; 45: 219.
11. Spencer R. Parasitic Conjoined Twins: External, Internal (Fetuses in Fetu and Teratomas), and Detached (Acardiacs). Clinical Anatomy 2001; 14: 428-444.
12. Hoeffel CC, Nguyen KQ, Phan HT. Fetus in fetu: a case report and literature review. Pediatrics 2000; 105(6): 1335-44.