

"FETUS IN FETU"

Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dr. José Ranulfo Lizardo*, Dr. Oscar Moreno†, Dr. Carlos Figueroa‡, Dr. Virgilio Cardona§, Dr. Alfredo Pineda||

RESUMEN. Se reporta el caso de una paciente femenina de 3 meses de edad referida de la ciudad de La Ceiba, con historia de un mes de evolución de vómitos post-prandiales y distensión abdominal. En la última semana la madre nota tumoración en hipocondrio derecho. La tomografía axial computarizada reporta tumoración heterogénea de 12.1 cm x 8.8 cm con múltiples calcificaciones en su interior compatible con teratoma. Durante la intervención quirúrgica se realizó el diagnóstico de "Fetus in Fetu" el cual fue confirmado por patología. "Fetus in fetu" es una anomalía congénita in-usual, existen 80 casos reportados en todo el mundo y este es el primer caso reportado en nuestro país.

Palabras clave: gemelos unidos, fetus in fetu, heteropagus, teratoma.

INTRODUCCION

Los gemelos unidos surgen de gemelos monovulares que permanecen unidos por una aberración en el proceso de separación normal de los gemelos idénticos. Los gemelos unidos pueden ser igualmente desarrollados como los toracopagos o pueden ser desigualmente desarrollados de los cuales existen dos tipos:

- A) parásito unido a la superficie visible del gemelo.
- B) parásito desarrollado en el interior del gemelo.^{1,4}

El término "fetus in fetu" fue introducido por Meckel a principios de este siglo para referirse al parásito for-

* Médico Cirujano Pediatra, IHSS.

† Médico Pediatra,

‡ Médico Radiólogo Pediatra,

§ Médico Patólogo, Hospital La Policlínica

|| Residente de Hospital, La Policlínica

mado en el interior de un gemelo normalmente desarrollado. En el año 1948 Willis advirtió la necesidad de diferenciar los teratomas de los "fetus in fetu" indicando que en estos últimos la presencia de una columna vertebral o la diferenciación sincrónica de órganos permitiría el diagnóstico diferencial.

La localización más frecuente del "fetus in fetu" es el retroperitoneo pero aún así es una extremadamente rara causa de tumor abdominal. Se han descrito otras localizaciones como en el escroto, el hígado, el riñón y la cavidad craneal.⁵⁻⁷

PRESENTACION DEL CASO CLINICO

Paciente femenina de 3 meses de edad referida de la ciudad de La Ceiba el 4 de mayo 1997, por su pediatra con historia de 1 mes de evolución de vómitos post-prandiales y distensión abdominal. En la última semana la madre notó la presencia de una tumoración en hipocondrio derecho.

Sus antecedentes natales y prenatales eran normales. Al examen físico se observó buen estado general, peso 6.3kg, talla 61cm, P C= 39cm, fc= 120x' fr= 48x' p/a 75/40, temp= 37.3° C, cardiopulmonar normal. Abdomen: distensión abdominal importante, a la palpación tumoración en hipocondrio y flanco derecho dura, redondeada de 10x10cm que atraviesa la línea

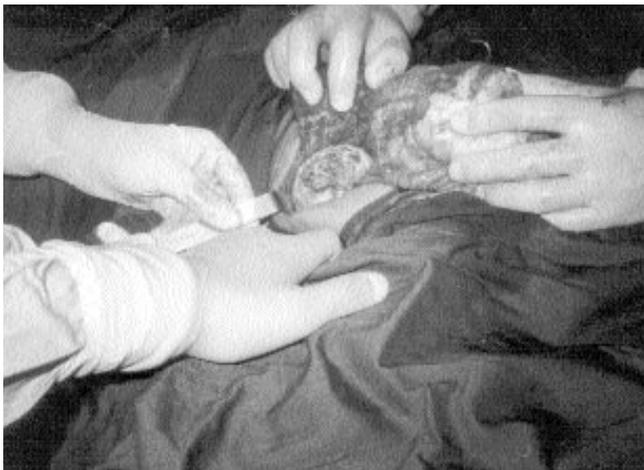


Foto 1. Se observa la porción cefálica de la masa fetiforme. El hígado y las asas intestinales están traccionadas hacia arriba y adelante.



Foto 2. Se está realizando la extracción de la tumoración fetiforme, observándose el polo cefálico y el tronco.



Foto 3. Se ha completado la extracción, se observa el retroperitoneo y las pinzas están tomando las membranas que rodeaban la tumoración.



Foto 4. Se observa la paciente en el post-operatorio inmediato.

media, superficie regular sin nodulaciones no dolorosa y mate a la persecución.

El día 5 de mayo se le realizó tomografía axial computarizada que reportó gran tumoración heterogénea de contorno bien definido, de 12.1x8.8cm con múltiples calcificaciones en su interior. Desplazamiento del hígado y diafragma en sentido cefálico, y las asas intestinales y riñón derecho en sentido caudal, además compresión en su totalidad de la vena cava inferior. Reportando como impresión diagnóstica probable teratoma. Fue operada el día 6 de mayo en el Hospital Militar, encontrando tumoración redondeada retroperitoneal rodeada de una membrana similar a la membrana amniótica que accidentalmente se rompió derramando material líquido, claro, idéntico al líquido amniótico. Posteriormente se continuó con la extracción de la tumoración que para sorpresa nuestra se trataba de masa fetiforme con aparente cabeza con pelos, con tronco, rudimentarios miembros inferiores, con el característico lanugo en su piel y se identificó un pedículo vascular similar al cordón umbilical proveniente de los vasos mesentéricos y de un peso de 630gr. Patología reportó formación fetiforme con abundante tejido cerebral, grasa, tejido muscular, glándulas sudoríparas, pelos, cartílago, huesos, retina y tejido neurológico y aún cuando no se demostró una columna vertebral el diagnóstico fue compatible en teratoma fetiforme o "fetus in fetu".

Su evolución post-operatoria fue excelente excepto por el hecho que presentó una coagulopatía de consumo similar al cuadro presentado durante la expulsión de un obito fetal. La paciente ha sido controlada por su pediatra en la Ceiba y actualmente tiene 28 meses de edad y está asintomática.

DISCUSION

Fetus in fetu es un término introducido por Meckel para referirse a aquellos casos en los cuales un gemelo parásito es encontrado en el interior de su hermano gemelo que sirve como hospedero. Esta condición es extremadamente rara y se estima que ocurre cada 500,000 nacimientos.

El abdomen superior en el área retroperitoneal derecha es el sitio más reportado en la literatura.⁵⁻⁸

La mayoría de los casos se diagnostican en la infancia pero se han reportado casos en adulto siendo el de mayor edad un hombre con 47 años de edad. Generalmente se presenta como una tumoración no dolorosa en el abdomen aunque se han reportado casos en la cavidad oral, intracraneales, en escroto, en hígado y en riñones. Usualmente es un sólo feto con peso que ha variado de 39gr a 1.8kg.

Teratoma es definido como un tumor verdadero compuesto por tejidos pobremente organizados que derivan de cada una de las tres capas embrionarias. Sin embargo a través del tiempo los médicos se han encontrado con teratomas altamente diferenciados haciendo la separación de estos con el "fetus in fetu" muy difícil.⁵⁻⁹ La primera persona en reportar límites de diferenciación fue Willis en 1948 que estableció dos requisitos para considerar una tumoración fetiforme como "fetus in fetu":

- 1) Debía de haber una columna vertebral que demuestre que el feto ha pasado a través de un estudio primario de gastrulación involucrando formación del tubo neural, con simétrico desarrollo alrededor del axis.
- 2) Los órganos debían haberse desarrollado de manera sincrónica que permitiera que todos alcanzaran igual grado de maduración.^{5,6,9}

Sin embargo, únicamente en la mitad de todos los casos de "fetus in fetu" reportados se ha podido demostrar la presencia de una columna vertebral. Además en la mayoría de los casos la maduración de los órganos no ha sido sincrónica ni todos los órganos están bien diferenciados.^{7,9,10,11}

Estos hallazgos son atribuidos a fenómenos del feto en la vascularización que son típicos en el "fetus in fetu", indicando que la ausencia de una columna vertebral no demuestra que no haya existido en un estadio más temprano de maduración previo al nacimiento.^{7,9}

En la actualidad la mayoría de los autores consideran que "fetus in fetu" y teratoma no son distintas entidades si no dos aspectos de la misma patología en diferentes estados de maduración.

En nuestro caso encontramos datos francamente positivos de un "fetus in fetu" como ser membranas amnióticas cubriendo la totalidad del tumor, líquido de características amnióticas, tumoración fetiforme con piel de aspecto normal con lanugo en toda su extensión, una aparente cabeza con pelo color negro, tronco y dos miembros inferiores rudimentarios.

Esta tumoración se encontraba en el sitio más frecuente de la localización de los "fetus in fetu", el retroperitoneo y con un pedículo vascular similar a un cordón umbilical unido al plexo mesentérico. Microscópicamente reportó tejido cerebral abundante, tejido muscular estriado, glándulas sudoríparas, cartílago, hueso, melamina, piel, retina y tejido neurógeno haciendo posible el diagnóstico de "fetus in fetu" ya que en la actualidad la ausencia de la columna vertebral no excluye dicho diagnóstico.

Para finalizar queremos mencionar que el tratamiento recomendado es resección temprana y completa del "fetus in fetu" con su saco de membranas para evitar infección y coagulopatías de consumo. En nuestro paciente se realizó una resección completa del tumor fetiforme con sus membranas sin embargo siempre desarrolló una coagulopatía de consumo que fue controlada. Actualmente la niña tiene 28 meses de edad y es asintomática.

REFERENCIAS

- 1) Welch K.G., Ravitch MM., O'neil J.A., Rowe M.I., Pediatric Surgery 4ta Ed. Chicago, year Book medical publishers. Inc. 1986 vol. II: 771- 777.
- 2) Holder T.M. and Ashcraft K.N. Pediatric Surgery 2da ed Philadelphia, W.B. Saunder Company 1993: 948-95.
- 3) Jain P.K, Budhwani K.S., Gambhira. Onhalopagus parasite: a rare congenital anomaly. J. Ped. Surg. 1998; 33: 946-47.
- 4) Corona J.R., Acosta J, Velez, E, Navarro P., Corona A and Corona E, Unusual presentation of heteropagus attached to the thorax. J. Ped.Surg. 1997; 32: 1992-94.
- 5) Al Baghdadi Rajiha. Fetus in fetu in the liver. J. Ped. Surg. 1992-27:1491-92.
- 6) Senyuz O.F, Rizalar R: "Fetus in fetu" or Giant Epignathus protruding from the mouth. J. ped. Surg. 1992. 27: 19993-95.
- 7) Ouimet A, Russo P; "Fetus in fetu" or not? J. Ped Surg. 1989. 9: 926.
- 8) Tha K ral C.L., Maji D.C., Saj Wani M.J. "Fetus in fetu"; A caso report and Review of the literatur. J. Ped. Surg. 1998; 33: 1433-34.
- 9) Laggausie P, de Napolis S., Stemple N., et al: Highly differentiated teratoma and "Fetus in fetu": A single pathology? J. Ped Surg. 1997; 32: 115-16.
- 10) George V. Khanna M: "Fetus in fetu" J. Ped Surg. 1993; 18: 288-89.
- 11) Sutthiwan P, and Suttiwan I. "Fetus in fetu" J. Ped Surg. 1983;18: 290-92.

***El hombre superior es modesto
en el hablar, pero abundante en el obrar.***

Confucio

Ruptura Hepática en el Embarazo

Presentación de un caso

Dr. Jorge Becerra Domínguez, Dr. José Arnulfo Cárcamo†*

RESUMEN: La ruptura hepática en la mujer embarazada es una complicación rara pero con morbilidad materna y fetal elevada. Se diagnostica en base a clínica, laboratorio, ultrasonografía (USG), tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RMN), Angiografía. Se presenta el caso de: Paciente femenina de 29 años, embarazo de 30 semanas gestacionales, epigastralgia intensa, considerándose patología biliar a su ingreso. Al agravarse estado general, se considera descartar pancreatitis hemorrágica versus Ruptura uterina. Se diagnosticó ruptura hepática en el acto operatorio.

Palabras claves: Ruptura hepática, embarazo complicado.

INTRODUCCIÓN

La ruptura hepática es una complicación rara durante el embarazo, se reporta un caso por 77,000-100,000

nacimientos. El 80% de los casos ocurren en pacientes en los que se diagnostica preeclampsia y eclampsia. También se asocia en el embarazo con carcinoma o adenoma hepatocelular, hemangioma, absceso hepático, hígado graso agudo en el embarazo y Síndrome de HELLP.^{1,2}

Reporte del Caso: 29 años, gestas 3, partos 2, hijos vivos 2, embarazo de 30 semanas gestacionales, controles prenatales 6, normales; epigastralgia al ingreso de 4 días de evolución, presión arterial 130/80, cardiopulmonar normal, altura de fondo uterino de 26 cm., frecuencia cardíaca fetal de 144, Murphy insinuado, cérvix permeable al pulpejo, proteinuria cualitativa negativa, diagnóstico al ingreso de 1) Embarazo de 30 semanas, 2) Hipertensión inducida por el embarazo en estudio, 3) Descartar gastritis vs. Cólico biliar. Plan: USG, antiespasmódicos, antiácidos, exámenes de rutina. Primer día en sala visita a.m.: Hemodinámicamente estable, continúa con dolor, pendiente USG y exámenes; en el turno continúa con dolor. Segundo día en Sala visita matutina: Cuadro clínico agravado, se considera presentar a Medicina Interna a descartar pancreatitis.

* Pediatra Intensivista. Jefe Servicio de Emergencia y Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Especialidades, IHSS, Tegucigalpa.

† Médico Residente II de Pediatría.

Exámenes al ingreso: hematocrito: 34.2 vol%, Glóbulos blancos: 10,000, ácido úrico: 7 mg/dl, BUN: 20 mg/dl, Fosfatasa alcalina: 278 UI/lit (68-268), Transaminasa glutámico oxaloacética: 114 UI/ml (8-40), Transaminasa glutámico pirúvica: 93 UI/ml (5-30), amilasa sérica no consignada.

Valoración por Medicina Interna: Paciente hipotensa, presión arterial 80/60, frecuencia cardíaca: 110/min, dolor a la palpación de epigastrio, clínicamente impresionada a pancreatitis, se debe confirmar con amilasa sérica, USG para investigar etiología biliar, se traslada paciente a sala de labor y parto para vigilancia.

Sala de Labor y Parto: Paciente con agravamiento del estado general, hematocrito control: 23 vol%. Se considera pancreatitis hemorrágica, se presentó a Cirugía quienes consideran a descartar en primer lugar ruptura uterina vrs. pancreatitis hemorrágica. Plan: Laparotomía.

Diagnóstico Postoperatorio: 1) Ruptura hepática, 2) Hemoperitoneo secundario, 3) Obito fetal. Se deja drenaje de Penrose en espacio subdiafragmático, y cobertura antibiótica. Producto masculino óbito, 1200 gramos, placenta completa, líquido amniótico claro, útero y anexos normal. Se transfunden 8 unidades de sangre total, se maneja con Sulfato de Magnesio, ya que se consideró preeclampsia severa, evolución postoperatoria satisfactoria, alta a los 15 días postquirúrgicos.

La ruptura hepática en la HIE se relaciona con depósitos de fibrina en los sinusoides, infarto del parénquima y hemorragia intrahepática.¹ El riesgo es mayor en mujeres añosas, y en el III trimestre, se ha reportado un caso de recurrencia de ruptura hepática en la literatura (Gastroenterology 1994;106:1668)

La ruptura hepática está generalmente limitada a la porción derecha en el 75% de los casos, lóbulo izquierdo en el 11% y ambos en el 14%.³ Con diagnóstico oportuno y manejo quirúrgico adecuado, se reporta un 0% de mortalidad en la ruptura hepática franca, si se realiza manejo conservador, se espera tasa de mortalidad de un 96%, comparado con un 33% si se realiza manejo quirúrgico. Los síntomas y signos son muy similares a la ruptura de un aneurisma de la arteria esplénica.⁴

Diagnóstico: Las pruebas de función hepática están elevadas, asociadas con anemia, trombocitopenia con o sin coagulación intravascular diseminada. Se usa como diagnóstico el USG, TAC, RMN, y la angiografía.^{3,4}

Manejo: La supervivencia depende del diagnóstico temprano, y la intervención quirúrgica rápida o la intervención radiológica. Las opciones quirúrgicas incluyen: Presión directa, evacuación del hematoma, hemostasia por empacamiento o envoltura, aplicación de agentes tópicos hemostáticos, ligación de arteria hepática, hepatectomía parcial y trasplante de hígado; la embolización angiográfica ha sido utilizada cuando la ruptura está limitada a un solo lóbulo hepático.^{1,2,5}

La evacuación del hematoma con empacamiento y drenaje, resulta con supervivencia del 82% de los casos. Se recomienda tratamiento quirúrgico agresivo en los casos refractarios, como ligación de arteria hepática o lobectomía; se considera resección total del hígado, si hay ruptura de segmentos del lóbulo e imposibilidad de control de la hemorragia.³ El trasplante hepático se usa en pacientes con enfermedad hepática terminal, trauma hepático con daño masivo del parénquima, y postresección que no está bien definida.^{3,5}

Discusión: La ruptura hepática generalmente se acompaña de dolor abdominal agudo en el hipocondrio derecho o epigastrio, náuseas, vómitos, y se presenta en el último trimestre o comúnmente en las primeras 24 horas del parto. Por la presencia del hemoperitoneo puede haber dolor referido a la espalda y hombro derecho, la mayor cantidad de casos se presenta en pacientes con preeclampsia o eclampsia. En el caso anteriormente revisado, no se documenta presión arterial mayor de 130/80, y la proteinuria al ingreso es negativa, por lo cual no hay criterios al ingreso para pensar en hipertensión inducida por el embarazo; durante su estancia intrahospitalaria, no se documenta aumento de la presión arterial o presencia de proteinuria.

Dentro del diagnóstico diferencial de la ruptura hepática, si se sospecha al ingreso, se incluye: Pancreatitis, pielonefritis, úlcera péptica, hepatitis, absceso hepático agudo. Si se encuentra aumento de las aminotransferasas se debe pensar en colestasis intrahepática del embarazo, Síndrome de HELLP, preeclampsia, eclampsia, o drogas que inducen hepatitis.³

En la ruptura hepática se documenta un incremento de las aminotransferasas, fosfatasa alcalina, decremento del hematocrito y conteo plaquetario, con prolongación de los tiempos de coagulación. En vista de que se trata de una patología muy infrecuente, se debe tomar en consideración como diagnóstico de exclusión, lo cual nunca se consideró en el presente caso.

CONCLUSIÓN

La ruptura hepática es una urgencia quirúrgica difícil de manejar, cuyo manejo debe ser quirúrgico, realizándose la intervención lo más rápidamente posible. La presencia de dolor intenso en epigastrio, debe hacernos sospechar en toda la gama posible de diagnósticos diferenciales, del más común al menos posible, pensando siempre que la ruptura hepática puede ser un diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Smith L G, Moise K J, Dildy G A. Ruptura espontanea del hígado en el embarazo. *Obstet Gynec* 1991; 77:171.
2. Wolf. JL Enfermedad hepática en el embarazo. *Clin Med of North Am.* 1996; 80: (5).
3. Hunter SK, M Martin. Transplante hepático despues de ruptura masiva del hígado en el embarazo complicado con eclampsia. *Obstet and Gynecol* 1995; 85 (5).
4. Gregory T. Everson MD. University of Colorado Health Sciences Center. Problemas hepáticos en el embarazo, parte II. *Medscape Women s Health* vol.3 1998.
5. Rittenberry AB, Colman y cols. Envoltura hemostática en ruptura hepática en dos pacientes postparto. *Am Journal Obstet and Gynecol* 1991.

***No es la riqueza el primer elemento del poder.
Es la ilustración; pero la riqueza dirigida
por la ilustración, aumenta el poder.***

José Cecilio del Valle