

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. Pablo Laje, Simón González

Un paciente de sexo masculino de 4 meses de edad es traído al hospital por presentar fiebre de una semana de evolución. En el exámen físico no se detecta ningún foco infeccioso evidente, pero a la palpación abdominal se aprecia una masa de consistencia duroelástica, móvil e indolora que ocupa hipocondrio, flanco y fosa lumbar izquierdos.

Antecedentes: RNTPAEG, embarazo no controlado. Eutrófico, con buen desarrollo pondoestatural. Sin antecedentes patológicos.

Al momento de la consulta se realizan hemograma, sedimento urinario, y radiografía de abdomen (Figura 1). El paciente es internado para estudio y tratamiento.



Figura 1

**¿Cuáles son sus diagnósticos diferenciales?
¿Qué estudios complementarios realizaría?**

Interpretación radiológica

El hallazgo más significativo es la presencia de un área de opacidad heterogénea, con calcificaciones de diferentes tamaños, ubicada en el hemiabdomen superior izquierdo. No hay otros signos patológicos en la imagen.

Laboratorio: El hemograma y el sedimento urinario fueron normales.

A partir de estos hallazgos se realizaron los siguientes estudios complementarios:

Servicio de Cirugía General.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

Ecografía abdominal

Se describe una formación heterogénea de paredes definidas, de 7 x 5 cm, con calcificaciones en su interior, ubicada en flanco e hipocondrio izquierdos; riñón izquierdo desplazado hacia abajo.



Figura 2

En el resto de las estructuras abdominales no se observan alteraciones ecográficas.

TAC abdominotorácica

Tórax: sin particularidades.

Abdomen: Imagen retroperitoneal de bordes netos, con áreas de densidad ósea (pudiéndose distinguir corteza y médula), grasa y de partes blandas, ubicada en hipocondrio izquierdo; riñón izquierdo desplazado hacia abajo.

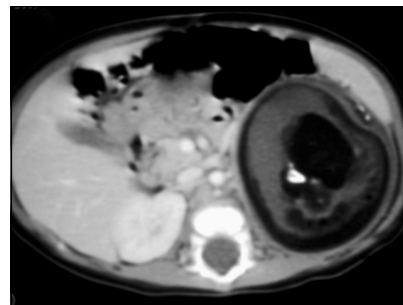


Figura 3

No se realizaron más estudios de imágenes, ni dosajes hormonales o de marcadores biológicos.

El paciente fue operado, extirpándosele una formación retroperitoneal ovoideada, de 10 x 7 x 5 cm, capsulada, que no invadía estructuras vecinas.

HAGA SU DIAGNOSTICO

FETUS IN FETU

La presencia de una masa abdominal en un lactante abre un amplio espectro de posibilidades diagnósticas (Neuroblastoma, Wilms, Sarcoma, etc.). Sin embargo, cuando las imágenes evidencian una masa sumamente heterogénea, con áreas de diferente densidad, incluido tejido óseo, las posibilidades diagnósticas se restringen a aquellas formaciones que incluyen tejidos altamente diferenciados en su interior.

El diagnóstico presuntivo mas frecuente es el de Teratoma maduro retroperitoneal (TM) Este tumor incluye tejidos bien diferenciados derivados de las tres hojas embrionarias (ecto, meso y endodermo).

Sin embargo, en este caso, la lesión no fue un Teratoma, sino un "FETUS IN FETU" (FIF). Se trata de un gemelo, monocigota, monocoriónico, biamniótico, que se desarrolla como parásito dentro del hésped. Existe cierta controversia en relación al límite que divide al TM del FIF, ya que algunos TM alcanzan un grado de diferenciación y organización tisular muy alto. La condición que debe tener una formación de tejidos diferenciados para definirse como un FIF es la presencia clara de un **eje espinal cefalo-caudal**, y/o la existencia de una completa simetría látero-lateral en la distribución de los tejidos presentes. Por el contrario, en los TM, los diferentes tejidos se disponen en forma desorganizada.

Anatomía Patológica: Si bien se han hallado FIF en diferentes localizaciones, la mas frecuente es el retroperitoneo izquierdo. Se trata de una formación ovoidea adherida en forma laxa a los órganos circundantes, compuesta por una gruesa corteza (equivalente a las envolturas fetales), una cantidad variable de líquido, y el FIF propiamente dicho, consistente en un feto rudimentario que incluye esbozos de todas las estructuras anatómicas normales.

En este caso, la masa extirpada estaba recubierta de piel y pelos, con tejido adiposo como principal componente. Se reconoció una estructura osteocartilaginosa central, asociada a dos miembros inferiores fusionados, con 5 y 2 dedos respectivamente.

El polo superior estaba ocupado por tejido nervioso con epéndimo y plexos coroideos.

Figura 4: Vista interna de una mitad. Nótese la envoltura y el FIF. Este presenta rudimentos cefálicos en su parte superior, una cintura escapular, un raquis, una cintura pélvica, y una masa de tejidos blandos como componente principal.

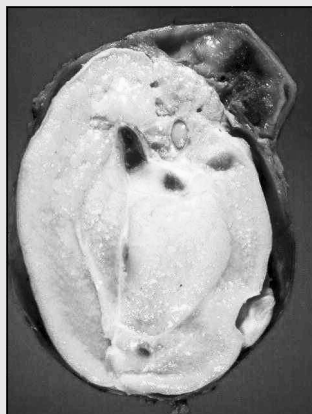


Figura 5: Vista externa de la otra mitad, donde se observa la presencia de ambos MMII fusionados, con sindactilia en sus extremos.

El FIF es una lesión de naturaleza benigna, cuyo tratamiento definitivo es su resección quirúrgica completa, con controles ecográficos post operatorios.

LECTURA RECOMENDADA

- Willis, E., "The borderline of Embryology and Pathology". Saunders, 1958.
- Parham, D., "Pediatric Neoplasia". Lippincot, 1996.