

Bir olgu sunumu: fetus in fetu

İbrahim KARAMAN, Derya ERDOĞAN, Semire S. ÖZALEVLİ, Ayşe KARAMAN,
Y. Hakan ÇAVUŞOĞLU, Özden ÇAKMAK

Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara

Özet

On günlük kız hasta aile tarafından karında kitle farkedilerek getirildi. Hastanın bilgisayarlı karın tomografisinde karaciğer sağ lobu ile böbrek arasında, 10x7x6 cm'lik, nekrotik alanlar ve kalsifikasyonlar içeren kitle saptandı. Ameliyatta sağ periton ardi bölgede kapsüllü, kistik bir kitle görüldü. Kese içinde iyi gelişmiş bir fetusu andıran bir gövde ile buna bağlı durumda iki alt ve bir üst ekstremitede vardı. Kitle tam olarak çıkarıldı. Patolojik incelemede deri, deri ekleri, glial doku, çizgili kas, olgun kırık-dak, periferik sinir ve akciğer dokusu ile kemik ve kemik iliği dokuları izlendi. Nadir görülen bu olgu literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Fetus in fetu, teratom

Summary

A case report: fetus in fetu

A 10-day old girl was admitted to the hospital, with an abdominal mass, which was noticed by her family. According to the abdominal computed tomography scan, the mass was localized between the right hepatic lobe and the kidney and, was 10x7x6 cm in size and had calcifications and necrotic areas. In the operation a well-encapsulated retroperitoneal cystic mass was discovered. A trunk with two lower and one upper extremity-like structure that represented a well-formed fetus was found in the capsule. The mass was completely excised. Pathologic examination of the mass demonstrated skin, skin tags, glial tissue, striated muscle, mature cartilaginous tissue, periferic neuronal tissue, lung tissue, bone, and bone marrow tissue. This is a report of this rare condition and reviews the literature.

Key words: Fetus in fetu, teratoma

Giriş

Fetus in fetu nadir görülen doğumsal bir bozukluk olup, hatalı şekillenmiş parazitik fetusun ikizinin vücudunda bulunmasıdır ve ilk kez Meckel tarafından 19. yüzyılın başlarında tanımlanmıştır (10,6,3). Sıklıkla bebek ve çocuklarda görülmekle birlikte, ileri yaşlara dek belirti vermeyen ve oluşturdukları kitle etkisi ile yetişkin dönemde ortaya çıkan olgular da vardır (12,13,15,17). Çalışmamızda tanımlanmasından bu yana bildirilen olgu sayısı 100'ün altında olan bu nadir doğumsal bozukluk tanısı, tedavi ve sonuç açısından literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

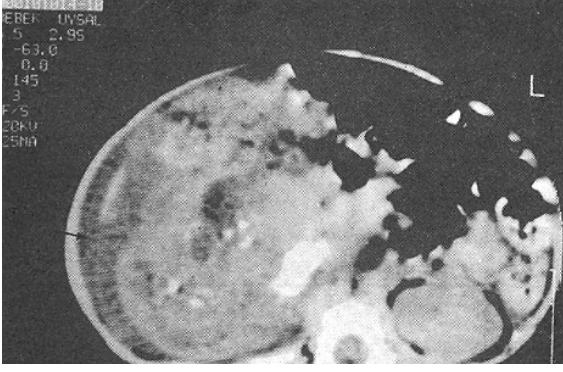
Olgu Sunumu

28 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden 4. yaşıyan olarak 41 haftalık ve 4000 gr ağırlığında normal yoldan doğan 10 günlük kız hasta karında kitle ön

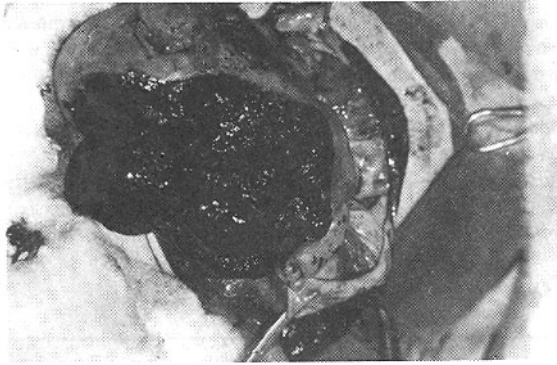
tanısıyla servisimize yatırıldı. Hastanın öyküsünden doğum öncesi dönemde iki kez ultrasonografi yapıldığı ve herhangi bir bozukluk bildirilmediği öğrenildi.

Fizik bakıda karnın sağ üst kadranından başlayıp pelvise dek uzanan, 10x15 cm'lik, orta çizgiyi geçen, sert, hareketli olmayan kitle saptandı. Ayakta düz karın filiminde karnın sağ tarafını dolduran, bağırsakları karşı tarafa iten ve kalsifikasyonlar içeren kitle saptandı. Karın ultrasonografisinde sağ böbreküstü bölgeden pelvise dek uzanan 9x7x8 cm'lik kistik, nekrotik alanlar ve kalsifikasyonlar içeren, böbreği aşağı iten, nöroblastom veya teratom olabileceği bildirilen kitle görüldü. Hastanın bilgisayarlı karın tomografisi karaciğer sağ lob komşuluğunda 10x7x6 cm'lik, orta çizgiye dek uzanan, çok sayıda kalsifikasyonlar ve nekrotik alanlar içeren çok lobüllü heterojen ve sağ böbrekten ayırt edilemeyen kitle gösterdi (Resim 1). Hastanın akciğer filmi, uzun kemik filimleri ile kemik iliği değerlendirmesi normaldi. a-FP, CEA, NSE, b-HCG ve

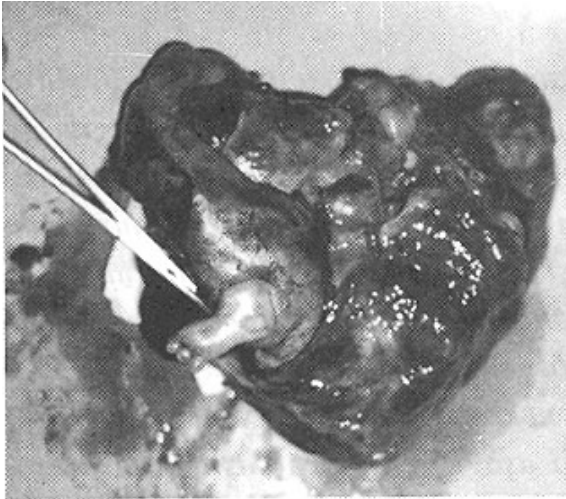
Adres: Özden Çakmak, Bülten sokak 49/11, Kavaklıdere, 06700, Ankara
Yayına kabul tarihi: 23.10.2002



Resim 1. Bilgisayarlı karın tomografisinde nekrotik alanlar ve kalsifikasyonlar içeren kitle. Ayrıca kitle periferinde sıvı (ok işaretli).



Resim 2. Kitlenin fetusu andıran görünümü. İki ayak ve 1 kolu andıran yapılar.



Resim 3. İyi gelişmiş bir alt ekstremite.

tek idrar örneğinde VMA/kreatinin oranı normal bulundu.

Ameliyatta sağ periton ardı bölgede, karaciğer altından başlayıp pelvise dek uzanan, orta çizgiyi ge-

çen, böbreği aşağıya iten yaklaşık 10x15 cm'lik, düzgün yüzeyle bir kapsülle çevrili kitle görüldü. Kapsül açıldığında içinde 200 cc kadar serohemorajik sıvı ile birlikte, fetal baş, gövde, gövde etrafında yerleşmiş ayak ve kolu andıran yapılar bulundu. Fetus ventral kısmı dışında verniks kazeozalı bir deri ile kaplıydı (Resim 2,3). Fetus ile konak arasında belirgin bir damarsal ilişki görülmedi. Kitle kapsülü ile birlikte tam olarak çıkarıldı.

Patolojik incelemede fetusun orta çizgisinde uzun eksenine paralel yapılan kesitinde sırt kısmında, kranialden kaudale uzanım gösteren kalsifiye olmamış vertebral cisimler görüldü. Mikroskopik incelemede genellikle çok katlı, yer yer tek katlı epitel ile döşeli kapsül yapısı içerisinde deri, deri ekleri, glial doku, çizgili kas, olgun kıvrımdak, periferik sinir ve akciğer dokusu ile kemik ve kemik iliği dokuları izlendi. Ayrıca küçük bir alanda olgunlaşmamış sinir yapıları görüldü.

Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz seyreden hasta 7. gün taburcu edilerek, kemoterapi başlanmadan onkoloji ve cerrahi takibine alındı. Düzenli olarak AFP ve ultrasonografi kontrolleri yapılan hasta halen 13 aylık olup, herhangi bir sorunu yoktur.

Tartışma

Fetus in fetu hatalı gelişmiş, parazitik, monozigotik diamniotik fetusun ikizinin vücudunda bulunması olarak tanımlanır. 1935'te Willis, sonra 1954'te Lord fetus in fetu tanısı için; bir vertebral kolonun varlığı ve bunun etrafında uygun pozisyonlarda yerleşmiş ekstremite ve organlar gerekli ölçütler olarak öne sürülmüş olup bu ölçütler günümüzde de büyük oranda geçerlidir (2,3,6,9,11,14,16,17). Buna karşın asıl bozukluğun iyi farklılaşmış ve yüksek oranda organizasyon gösteren bir teratom olduğunu ileri sürenler de vardır (4,5).

Olgumuzda da kranialden kaudale uzanım gösteren bir omurga ile bunun çevresinde ekstremiteelerin varlığı, fetus in fetu tanısı için öngörülen ölçütlere uymaktadır. Ayrıca bir çok fetus in fetu olgusunda bildirildiği gibi, hastamızda da görülen amniyon zarı ve amniyon sıvısını andıran yapıların varlığı, hastamızdaki kitlenin fetus in fetu olduğu düşüncesini destekler niteliktedir (3,7,14,16). Bazı olgularda bil-

dirilen fetusu kapsüle bağlayan göbek kordonu benzeri yapı hastamızda görülmemiştir (1,8).

Fetus ve konağın genetik yapısını araştıran bir çalışmada her ikisinin de aynı genetik özelliklerde olduğunun bulunması, bu durumun monozigotik bir gebelik ürünü olduğu yolundaki düşünceleri desteklemektedir. Ayrıca bu fetusların iyi gelişmiş bir damar sisteminin bulunmaması ve kalbi andıran bir yapının görülmemesi, fetusun konaktaki parazitik yaşamının bir sonucu olarak değerlendirilir. Bu durumun bir süre sonra fetusta damarsal yetersizliğe neden olarak organ oluşumunun tam gerçekleşmemesine neden olduğu ileri sürülmüştür (14).

fetus in fetu selim bir durum olarak değerlendirilmektedir. Bu nedenle bazı araştırmacılar çıkarmayı kolaylaştırmak için kapsülün bir kısmının yerinde bırakılabileceğini belirtmişlerdir. Ancak bir olguda ameliyattan 4 ay sonra kitlenin yolk-sac tümörü olarak nüks ettiği bildirilmiş, bu durum kitlenin küçük alanlarda olgunlaşmamış doku içermesi ve ameliyatta kapsülün bir kısmının çıkarılamamasına bağlanmıştır (6).

Sonuç olarak tartışmanın ana eksenini fetus in fetu'nun selim bir durum olduğu kabul edilirken, teratomun potansiyel olarak habis özellikler taşıması oluşturmaktadır. Bu durum izlem ve tedavide yaklaşım farklılıklarına yol açabilir. Genel kanının "fetus in fetu"nun selim bir durum olduğu yönünde olmasına karşın yukarıdaki örnekte de görüldüğü gibi habisleşme olasılığı nedeniyle kitlelenin kapsülü ile birlikte tam çıkarılmasının gerektiği ve ameliyat sonrası dönemde tümör belirleyicileri ve ultrasonografi ile düzenli kontrollerinin yapılmasının uygun bir yaklaşım olacağı düşüncesindeyiz.

Kaynaklar

1. Chen CP, Chern SC, Liu FF, et al: Prenatal diagnosis, pathology, and genetic study of fetus in fetu. *Prenatal Diagnosis* 17:13, 1997
2. Christine CH, Khoang QN, Hai TP, et al: Fetus in fetu: a case report and literature Review. *Pediatrics* 105:1335, 2000
3. Federici S, Prestipino M, Domenichelli V, et al: Fetus in fetu: report of an additional, well-developed case. *Pediatr Surg Int* 17:483, 2001
4. Federici S, Ceccarelli PL, Ferrari M, et al: Fetus in fetu: report of three Cases and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 6:60, 1991
5. Heifetz SA, Alrabeeah A, Brown BJ, et al: Fetus in fetu a fetiform teratoma. *Peadiatr Pathol* 8:215, 1988
6. Hopkins KL, Dickson PK, Ball TI, et al: Fetus in fetu with malignant recurrence. *J Pediatr Surg* 32:1476, 1997
7. Khadaroo RG, Evans MG, Honore LH, Bhargava R, et al: Fetus in fetu as cystic meconium peritonitis: Diagnosis, pathology, and surgical management. *J Pediatr Surg* 35:721, 2000
8. Kim OH, Shinn KS: Postnatal growth of fetus in fetu. *Pediatr Radiol* 23:411, 1993
9. Lagausie PS, Cocci N, Stempfle N, et al: Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology?. *J Pediatr Surg* 32:115, 1997
10. Luuzzatto C, Talenti E, Tregnaghi A, et al: Double fetus in fetu: diagnostic imaging. *Pediatr Radiol* 24:602, 1994
11. Magnus KG, Millar AJW, Sinclair-Smith CC, et al: Intrahepatic fetus-in-fetu: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 34:1861, 1999
12. Massad MG, Kong L, Benedetti E, et al: Dysphagia caused by a fetus-in-fetu in a 27-year-old man. *Ann Thorac Surg* 71:1338, 2001
13. Moorthy K, Rao PP, Deshpande AA, et al: Fetus in fetu or a retroperitoneal teratoma : a case report and review of literature. *Indian J Cancer* 34:179, 1997
14. Narendra KA, Chandak GR, Rajasekhar A, et al: Fetus in fetu: a case report with molecular analysis. *J Pediatr Surg* 34:641, 1999
15. Shrivastava SK, Sahrma HP, Sinha SK: Retroperitoneal, teratoma as fetus in fetu a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 42:169, 1999
16. Şanal M, Küçükçelebi A, Abasıyanık F, et al: Fetus in fetu and cystic rectal duplication in a Newborn. *Eur Pediatr Surg* 7:120, 1997
17. Senyüz O F, Rızalar R, Celayir S, Öz F: Fetus in Fetu or giant epignathus protruding from the mouth. *J Pediatr Surg* 27:1493-1495, 1992