

Caso Clínico

Clinical Case

Epaminondas Belo Neto^{1,2,3}
Carlos Manuel de Carvalho⁴
Márcia Teresa Belo^{1,2,3}
André Filipe Marcondes Vieira^{1,3,5}
Thalita Bittar Carneiro de Oliveira³
Maria Catarina Pinto Pereira⁴
Gustavo Modesto Leal⁴
Mario Monjardim Castello Branco^{1,2,3}

Um raro caso de *fetus-in-fetu* intrapulmonar

A rare case of intrapulmonary fetus-in-fetu

Recebido para publicação/received for publication: 05.04.11
Aceite para publicação/accepted for publication: 05.04.29

Resumo

Fetus-in-fetu (FIF) é uma condição patológica rara, que usualmente se apresenta como um tumor embrionário localizado na cavidade abdominal ou no retroperitônio. Alguns casos foram descritos na cavidade craniana, coluna cervical, ovário, escroto e fígado. Os autores descrevem um caso de FIF intrapulmonar numa criança com 12 anos que se encontrava em

Abstract

Fetus-in-fetu (FIF) is a rare pathological condition, which presents as a congenital tumor, usually in the abdomen or retroperitoneum. A few cases have been reported in the cranial cavity, cervical spine, ovary, scrotum and liver. We presently report a case of intrapulmonary FIF in a 12-year-old girl who was on treatment for pulmonary tuberculosis and had no symptoms related to the tumor. To our knowledge

¹ Universidade Gama Filho

² Fundação Técnico-Educacional Souza Marques

³ Hospital Geral da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

⁴ Hospital Municipal da Lagoa

⁵ Universidade Federal Fluminense, Rio de Janeiro, Brasil.

Hospital Geral da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Chefe do Serviço: Mário Monjardim Castello Branco

Rua Santa Luzia, 206 7ª Enfermaria

Centro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Código de endereço postal: 20020-022

e-mail: mcbranco@centroin.com.br

Telefone /Fax: (5521) 25321661

tratamento para tuberculose pulmonar e não apresentava sinais ou sintomas relacionados com o tumor. Após revisão bibliográfica, concluímos ser este o primeiro caso de FIF intrapulmonar descrito na literatura.

Rev Port Pneumol 2005; XI (3): 321-325

Palavras-chave: Pulmão, *fetus-in-fetu*, teratoma fetiforme, massa mediastínica, tumor.

this is the first reported case of FIF with pulmonary presentation.

Rev Port Pneumol 2005; XI (3): 321-325

Key Words: Lung, *fetus-in-fetu*, fetiform teratoma, mediastinal mass, tummor

Não há registo na literatura de FIF com apresentação intrapulmonar

Introdução

Fetus-in-fetu (FIF) é uma condição patológica rara, que usualmente se apresenta como um tumor embrionário na cavidade abdominal ou no retroperitoneu. O termo *fetus-in-fetu* é utilizado para definir uma malformação congénita que se assemelha ao teratoma fetiforme, e distingue-se deste último pela presença de coluna vertebral, embora recentemente este critério venha sendo questionado.^{1,2}

O FIF é diagnosticado geralmente no primeiro ano de vida, predomina no sexo masculino (2:1) e é mais frequentemente identificado no abdomen e retroperitoneu.³ Alguns casos foram relatados na cavidade craniana, coluna cervical, ovário, escroto e fígado.^{4,5}

Não há registo na literatura de FIF com apresentação intrapulmonar.

Relato do caso

Uma menina de 12 anos de idade foi encaminhada para o Serviço de Pediatria do Centro Municipal de Saúde, onde a mãe recentemente iniciara tratamento para tuberculose pulmonar, para avaliação clínica de acordo com as normas do Programa de Controle de Tuberculose do Ministério da Saúde do Brasil para os contactantes de tuberculose. No momento da consulta, a menina relatou que há quinze dias apresentava tosse produtiva diária sem outros sintomas associados. O exame físico era normal. Foi realizada a pesquisa de bacilo ácido-álcool resistente (BAAR) no escarro e solicitada telerradiografia de tórax. O exame

UM RARO CASO DE FETUS-IN-FETU INTRAPULMONAR

Epaminondas Belo Neto, Carlos Manuel de Carvalho, Márcia Teresa Belo, André Filipe Marcondes Vieira, Thalita Bittar Carneiro de Oliveira, Maria Catarina Pinto Pereira, Gustavo Modesto Leal, Mario Monjardim Castello Branco

de escarro foi positivo para o BAAR, e o tratamento auto-administrável com rifampicina, isoniazida e pirazinamida, foi iniciado. A paciente retornou com a telerradiografia de tórax solicitada apenas um mês após ter iniciado o tratamento para tuberculose. O exame revelou imagem compatível com uma massa no pulmão esquerdo (Fig. 1). Foi então encaminhada ao ambulatório da sétima enfermaria da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro para investigação

Uma tomografia computadorizada do tórax mostrou uma massa cística localizada no pulmão esquerdo, medindo 13x8 cm com calcificações no seu interior, além de cavidade com halo espesso no lobo superior direito (Fig. 2).

Após completar o tratamento para tuberculose pulmonar, foi encaminhada para o Serviço de Cirurgia do Hospital Municipal

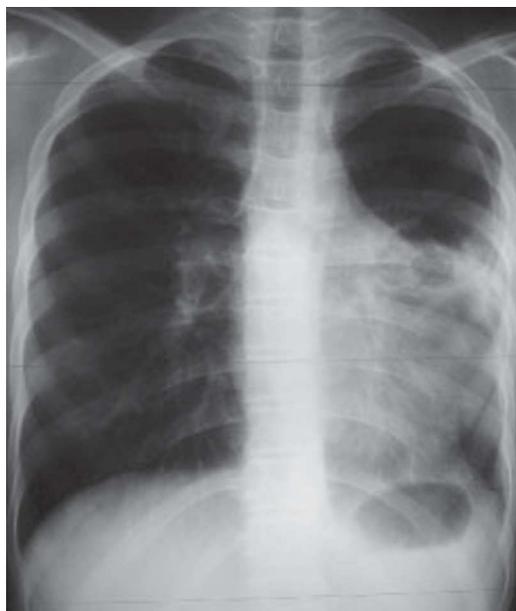


Fig. 1 – Radiografia do tórax PA

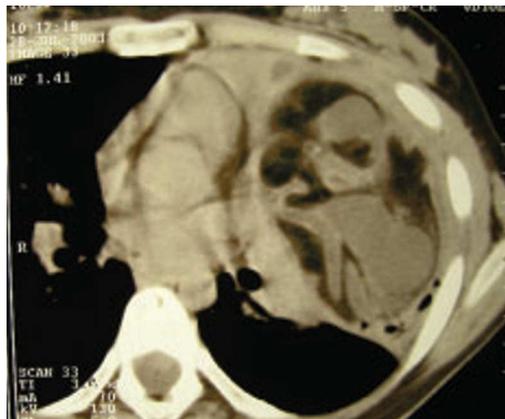


Fig. 2 – Tomografia computadorizada do tórax (corte)

da Lagoa e submetida à toracotomia exploradora. Durante a cirurgia, foi encontrada uma massa quística, disforme, com penugem, no lobo superior esquerdo (Figs. 3 e 4), firmemente aderente a lígula, a qual foi completamente removida. Após a cirurgia, a doente apresentou complicação sob a forma de fístula brônquica proveniente de um brônquio secundário da lígula. Em uma segunda cirurgia, a fístula foi corrigida através de mioplastia.

A análise histopatológica da peça cirúrgica mostrou massa fetiforme de 275 g, composta por pele, tecido gordo, coluna vertebral, cavidade peritoneal com intestino bem formado, tecido pancreático e segmentos da traqueia (Figs. 5 e 6).

Após um ano de seguimento ambulatorio, a paciente encontrava-se em excelente estado de saúde.

Discussão

Os teratomas são tumores compostos por células somáticas derivadas das camadas germinativas e classificados em maduros,

Os teratomas são tumores compostos por células somáticas derivadas das camadas germinativas

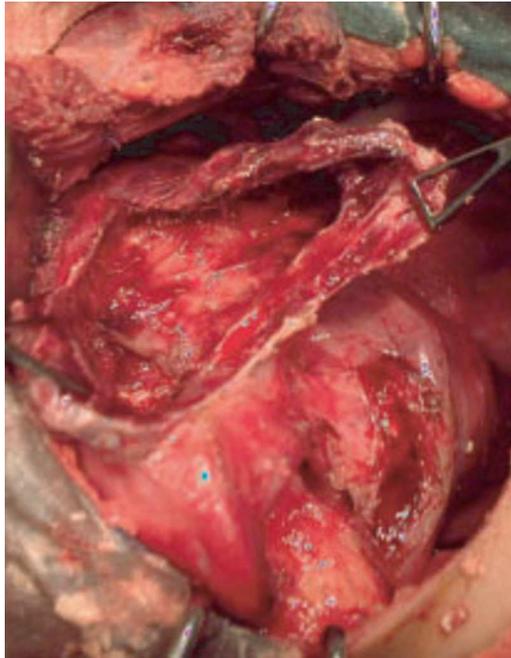


Fig. 3 – Aspecto intra-operatório das lesões

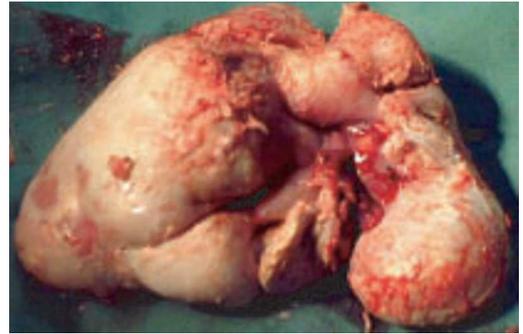


Fig. 5 – Aspecto anatomopatológico das peças cirúrgicas



Fig. 6 – Aspecto anatomopatológico das peças cirúrgicas



Fig. 4 – Aspecto intra-operatório das lesões

O teratoma fetiforme e o FIF são tipos raros de teratoma maduro e são distinguidos pela presença de coluna vertebral neste último

imaturos e malignos.⁶ Usualmente, o diagnóstico de teratoma é sugerido por um exame de imagem anormal. Em 70% dos

casos, a tomografia computadorizada mostra calcificações no seu interior. Os teratomas maduros geralmente têm evolução benigna e são constituídos por células adultas diferenciadas. O teratoma fetiforme e o FIF são tipos raros de teratoma maduro e são distinguidos pela presença de coluna vertebral neste último.⁷

FIF foi descrito pela primeira vez por Meckel no século XIX, quando encontrou dois gêmeos, um deles malformado, parasitado

UM RARO CASO DE *FETUS-IN-FETU* INTRAPULMONAR

Epaminondas Belo Neto, Carlos Manuel de Carvalho, Márcia Teresa Belo, André Filipe Marcondes Vieira, Thalita Bittar Carneiro de Oliveira, Maria Catarina Pinto Pereira, Gustavo Modesto Leal, Mario Monjardim Castello Branco

pelo outro. A sua patogénese foi explicada por um processo de inclusão de um dos gémeos univitelinos.^{8,9} Alguns autores consideram o FIF um teratoma muito bem organizado.⁵

É de fundamental importância distinguir um teratoma fetiforme de um FIF, já que o teratoma tem uma maior probabilidade de sofrer degenerescência maligna, o que raramente ocorre com o FIF. A cirurgia é capaz de estabelecer o diagnóstico e definir o tratamento. Em alguns casos descritos na literatura em que foi encontrado tecido pancreático funcionante no tumor, observou-se uma associação com fístulas brônquicas, derrames pleural e pericárdico.¹⁰ No presente caso, entretanto, a fístula brônquica foi resultado de uma complicação pós-operatória.

Mais de setenta casos de FIF foram descritos desde o relato de Meckel. Após revisão extensa da literatura, acreditamos que este é o primeiro descrito com localização intra-pulmonar.

Bibliografia

1. al-Baghdadi R. Fetus-in-fetu in the liver: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1992; 27:1491-2.
2. Stephens DT, Spall R, Urfer AG. Fetus amorphous or placenta teratoma? *Teratology* 1989;40:1.
3. Patankar T, Fatterpekar GM, Prasad S, et al. Fetus in fetu: CT appearance—report of two cases *Radiology* 2000; 214:35-7.
4. Aslan A, Karagüzel G, Gelen T, et al. Sacrococcygeal Teratoma Showing Organoid Differentiation: Report of a Case. *Surg Today* 2003;33:560-3.
5. Khadaroo RG, Evans MG, Honore LH, et al. Fetus-in-fetu presenting as cystic meconium peritonitis: Diagnosis, pathology, and surgical management. *J Pediatr Surg* 2000; 35 (5):721-3.
6. Nichols CR, Roth BJ, Heerema N, Griep J and Tricot G. Hematologic neoplasia associated with primary mediastinal germ-cell tumors. *N Engl J Med* 1990; 322 (20):1425-9.
7. Willis RA. The structure of teratomata. *J Pathol Bacterol* 1935;40:1-36.
8. Lee Y. Fetus-in fetu. *Arch Dis Child* 1965;40:689-93.
9. George V, Khanna M, Dutta T. Fetus-in-fetu. *J Pediatr Surg* 1983;18:288-9.
10. Leal EC. Massas Mediastinais. In: Massoud JG. *Cirurgia Pediátrica*. Rio de Janeiro: Revinter 1998:488-9.

Mais de setenta casos de FIF foram descritos (...) este é o primeiro descrito com localização intra-pulmonar