

· 病例报告 ·

儿童腹膜后不典型寄生胎合并重复肾 1 例



全文二维码

朱田丰¹ 陈刚² 梅倩倩¹ 唐盛平¹ 肖东²¹ 深圳市儿童医院骨科, 深圳 518000; ² 深圳市儿童医院普外一科, 深圳 518000

通信作者: 肖东, Email: xiao1997@126.com

A child of retroperitoneal atypical fetus in fetu with repetitive kidney: one case report

Zhu Tianfeng¹, Chen Gang², Mei Qianqian¹, Tang Shengping¹, Xiao Dong²¹ Department of Orthopaedics, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518000, China; ² Department I of General Surgery, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518000, China

Corresponding author: Xiao Dong, Email: xiao1997@126.com

【摘要】 寄生胎(fetus in fetu, FIF)是一种非常罕见的儿童外科疾病,可寄生于正常胎儿的全身各个部位,以中轴骨和高度分化的胎儿器官为特征,一经发现需尽早手术切除。本文报道 1 例 2 月龄不典型寄生胎合并重复肾病例,其脊柱、肢芽发育程度不高,与既往报道的 FIF 有所不同,经临床资料及文献综合分析,最终确诊为寄生胎。

【关键词】 寄生胎; 重复肾; 畸胎瘤; 儿童

【基金项目】 深圳市“医疗卫生三名工程”项目(SZSM202011012)

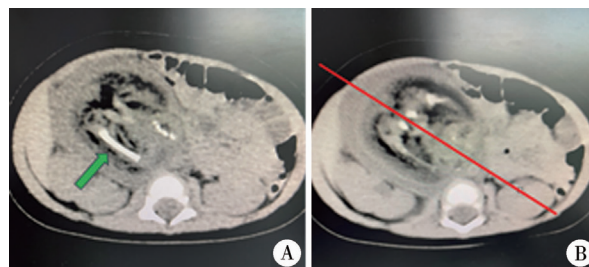
DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202110017-018

寄生胎(fetus in fetu, FIF)发病率约 1/500 000,属于单绒毛膜双羊膜囊胚胎异常^[1]。Meckel 于 1800 年首次描述了寄生胎,Willis^[2]随后将其定义为完整胎体的某一部分寄生有另一具(或几具)不完整胎体。FIF 合并肾脏输尿管畸形罕见。深圳市儿童医院骨科于 2021 年收治 1 例右侧腹膜后寄生胎合并右侧重复肾重复输尿管畸形病例,现报告如下。

患儿,女,2 月龄,因阵发性哭闹 1 d 入院。外院 B 超提示右侧腹异常回声团,不能确诊。本院就诊后再次行 B 超检查,提示右侧腹膜后囊实性团块,考虑寄生胎。查体:右侧腹局部隆起,可扪及一 5 cm × 5 cm × 5 cm 包块,质中,活动度大。实验室检查:白细胞 21.86 × 10⁹/L, C 反应蛋白(C-reactive protein, CRP)70.92 mg/L, 甲胎蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)、癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)、β 绒毛膜促性腺激素(β chorionic-gonadotropin hormone, HCG)、神经元特异性烯醇化酶(neuron specific enolase, NSE)未见异常。B 超提示右侧腹膜后囊实性团块,约 6.4 cm × 5.4 cm × 5.3 cm,上邻肝脏,下平盆腔入口,内达腹中线,外邻右肾门,边界尚清楚,形态欠规则,实质性部分显示脊柱样强回声。双肾未见明显异常。CT 检查提示右侧腹腰大肌前方一囊实性巨大肿块,约 62 mm × 57 mm × 62 mm,其内可见软组织密度影、脂肪密度影、液性密度影及点片状、条状骨样密度影。右肾体积增大,可见上下两组集合系统。诊断为右侧腹膜后寄生胎合并右侧重复肾重复输尿管,见图 1。

经泌尿外科医师会诊认为患儿肾盂扩张不明显,可暂随访观察,择期处理重复肾重复输尿管。遂行腹膜后巨大肿瘤

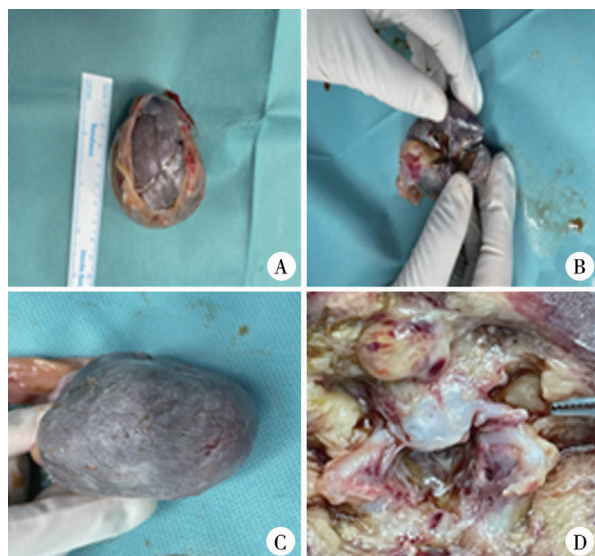
切除术。于脐上右侧腹取横切口,长约 8 cm,探查见肿瘤位于右侧腹膜后,打开侧腹膜暴露肿物,约 6 cm × 6 cm × 5 cm 大小,有完整包膜,透过包膜可见羊水、毛发等胎儿样组织(图 2)。分离肿物外侧,可见右侧重复输尿管紧贴肿物边缘走行(图 3A),无损伤下将肾盂、输尿管及肾血管与肿物分离,见肿物内侧有一粗大血管蒂与下腔静脉紧密相连(图 3B),将下腔静脉无损伤下分离,完整切除肿物(图 4)。病理结果:肉眼见灰褐色质软肿物,表面包裹一囊壁样物,约 5.5 cm × 5 cm × 5 cm,切面灰褐,中央见软骨,周围可触及对称质硬骨头,一端软组织内包裹肢芽样物。光镜下见肿物表面被覆皮肤,部分呈坏死改变,其内由 3 个胚层来源分化成熟的组织构成,外胚层见毛囊、皮脂腺、脉络丛组织,中胚层见纤维脂肪及骨组织,未见未成熟原始神经管及恶性成分,诊断为寄生胎。



注 A:肿物内可见长骨结构; B:肿物呈高度对称分布,中轴线上可能存在钙化不全的脊柱,周围连接畸形的骨盆和对称的四肢长骨

图 1 腹膜后不典型寄生胎的 CT 表现

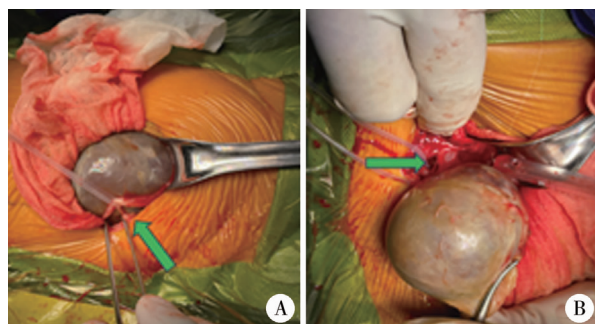
Fig. 1 CT findings of retroperitoneal mass



注 A:肿物表面为发黑坏死的皮肤,外覆一层羊膜囊样组织;B:软组织呈高度对称分布;C:表面有毛发组织;D:肿物内有一粗大骨性结构,可能为发育欠佳的脊柱,周围有对称分布的骨性结构,可能为畸形的骨盆

图2 腹膜后不典型寄生胎外观

Fig.2 Outer appearances of mass



注 A:右侧重复输尿管紧贴肿物右侧;B:肿物有一粗大血管蒂与宿主下腔静脉相连

图3 腹膜后不典型寄生胎合并肾脏输尿管畸形患儿术中照片

Fig.3 An intraoperative image of an atypical retroperitoneal parasitic fetus with renal and ureteral malformation



图4 腹膜后不典型寄生胎患儿被包裹在软组织中的不典型肢芽

Fig.4 Atypical limb bud encapsulated in soft tissue

讨论 FIF 可以寄生在宿主的任何部位,好发于腹膜后。此外,颅内、骶尾部、肠系膜、隐睾、纵隔、口腔、子宫及附件等部位亦有报道^[3-4]。多发 FIF 在颅内很常见,文献报道最多达 21 胎^[5]。这种现象在其他部位罕见^[6]。根据寄生部位,FIF 可分为内寄生胎及外寄生胎。本例发生于腹膜后,属于内寄生胎。

关于寄生胎的病因目前尚存在争议,主要有两种观点:①同卵双胎学说,即受精卵胚胎发育早期,囊胚中的全能细胞团分裂成两个或两个以上细胞团。若这些细胞团均发育正常,则会产生正常的双胞胎或多胞胎。若细胞团大小不同,则优势细胞团将获得足够的胎盘血液供应,发育成为正常胎儿。而其他较小的细胞团发育欠佳,逐渐被包裹在正常胎儿中形成 FIF。Miura 等^[7]及 Traisisilp 等^[6]的研究中,宿主与寄生胎儿无遗传学差异支持这一观点;但同卵双胎学说不能解释 FIF 合并畸胎瘤的罕见病例^[8]。②畸胎瘤学说:有学者认为寄生胎是一种高度分化的畸胎瘤,二者属于同一病理现象的不同成熟阶段,骶尾部寄生胎与畸胎瘤并存的罕见病例支持了这一观点^[9-10]。然而 FIF 与畸胎瘤在大体解剖、影像学、病理、生物学行为等方面均存在明显差异,需要更多的病例与研究来支持这一假说。其他假说如卵黄循环假说、死亡多胎妊娠及成熟畸胎瘤的变体等均未被广泛接受^[11-13]。随着分子生物学的快速发展,基因水平的研究将成为关键突破点。

最初 FIF 的诊断标准为必须包含轴骨系统,但随着研究的深入,发现轴骨系统不是诊断 FIF 的必要依据^[14]。文献显示约 9% 的患儿虽然不含轴骨系统,但具有高度分化的器官,如肢芽、肠管、畸形骨盆、性腺及肾上腺等^[4,15]。这些明显具有胎儿特征的器官亦可作为 FIF 的诊断标准,并与畸胎瘤相鉴别。目前 FIF 的产前诊断主要依靠 B 超,近年来 MRI 因无创、无辐射的优点在产前应用的越来越广,也提高了 FIF 的诊断效能^[4]。对于产后发现的寄生胎,超声、CT、MRI 均可应用,全面的影像学检查不仅有助于明确诊断,还能了解其血供及与周围组织的关系和有无合并畸形,进而降低手术风险^[16]。本例患儿同时合并右侧重复肾重复输尿管畸形,但两次超声检查均遗漏了这一重要诊断,提示对于发生于腹膜后的 FIF,由于瘤体本身遮挡,超声检查需要仔细检查周围脏器。而 CT 检查帮助发现了这一畸形,这对防止术中损伤输尿管至关重要,且 CT 可以明确肿物的血供,降低手术风险。有文献报道 2 例右上腹腹膜后 FIF 与宿主共用胆道系统,由于术前未充分评估影像学结果,导致术中胆道损伤^[14,17]。腹膜后右上腹 FIF 的手术有一定的危险性,建议术前进行全面、仔细的影像学评估。最新研究显示超声造影可以清晰显示 FIF 四肢分支血管样结构、腹主动脉样结构及血供,对于 FIF 的诊治亦有一定的应用价值^[18]。

术后病理检查误诊为成熟型畸胎瘤,但此病例的临床样本及 CT 图像显示了对称分布的骨性结构(图 1B、图 2D)、对称分布的软组织、肿物的羊膜囊、发黑坏死的皮肤、毛发(图 2A、2B、2C)、发育欠佳的不典型脊柱样结构(图 2D)以及被包裹在软组织中的不典型肢芽(图 4),最终病理医生修正诊断为寄生胎。分析原因,一是脊柱发育欠佳,在 CT 中不显影,大体解剖特征亦不典型;二是因为肢芽被包裹在软组织结构中,不易辨认,且缺乏其他发育良好的器官,导致诊断困难。本病例和既往已知的 FIF 不同,脊柱、分化良好的器官表现均不典型。但是肿物的骨性结构及软组织呈高度对称分布是明显具有胎儿特征的,提示我们 FIF 与畸胎瘤的鉴别

点之一是高度的对称性。

综上所述,FIF 的特殊之处不仅在于其罕见性,更重要的是不典型 FIF 与成熟型畸胎瘤极难鉴别。本例的诊治经验提示我们:①“高度对称性”是不典型寄生胎的诊断标准之一,可与成熟型畸胎瘤相鉴别;临床资料及影像表现对于明确诊断有重要参考价值,病理医师需要仔细辨认结构,必要时与临床医师沟通;②腹膜后右上腹位置的 FIF 是手术的危险因素,临床需警惕有无合并胆道、泌尿系统先天性畸形。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 朱田丰负责论文撰写;肖东负责指导撰写;陈刚、梅倩倩负责手术实施、资料收集;唐盛平负责论文修改

参 考 文 献

- [1] Sitharama SA, Jindal B, Vuriti MK, et al. Fetus in fetu: case report and brief review of literature on embryologic origin, clinical presentation, imaging and differential diagnosis[J]. Pol J Radiol, 2017, 82: 46-49. DOI: 10. 12659/PJR. 899956.
- [2] Willis RA. The structure of teratomata[J]. J Pathol Bacteriol, 1935, 40(1): 1-36. DOI: 10. 1002/path. 1700400102.
- [3] Sherbaf FG, Tavallaei N, Ghanbarinasab Z, et al. First case report of adnexal fetus in fetu[J]. J Pediatr Adolesc Gynecol, 2020, 33(6): 745-747. DOI: 10. 1016/j. jpag. 2020. 07. 019.
- [4] Mao XW, Cheng LX, Lin S, et al. Rare fetus-in-fetu: experience from a large tertiary pediatric referral center[J]. Front Pediatr, 2021, 9: 678479. DOI: 10. 3389/fped. 2021. 678479.
- [5] Povýšilová V. Enderianus with multiple rudimentary fetus in fetu in a premature boy[J]. Cesk Patol, 1983, 19(1): 49-54.
- [6] Traisrisilp K, Srisupundit K, Suwansirikul S, et al. Intracranial fetus-in-fetu with numerous fully developed organs[J]. J Clin Ultrasound, 2018, 46(7): 487-493. DOI: 10. 1002/jcu. 22566.
- [7] Miura S, Miura K, Yamamoto T, et al. Origin and mechanisms of formation of fetus-in-fetu: two cases with genotype and methylation analyses[J]. Am J Med Genet A, 2006, 140(16): 1737-1743. DOI: 10. 1002/ajmg. a. 31362.
- [8] Ha TN, Nguyen TNT, Huynh C, et al. Intra-abdominal fetus in fetu presenting at 31 weeks gestational age[J]. Radiol Case Rep, 2021, 16(4): 863-866. DOI: 10. 1016/j. radcr. 2021. 01. 028.
- [9] de Lagaussie P, de Napoli Cacci S, Stempfle N, et al. Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology? [J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(1): 115-116. DOI: 10. 1016/s0022-3468(97)90112-3.
- [10] 仇利. 胎儿骶尾部寄生胎合并畸胎瘤 1 例[J]. 中国介入影像与治疗学, 2016, 13(6): 388. DOI: 10. 13929/j. 1672-8475. 2016. 06. 017.
- Qiu L. Sacrococcygeal parasitic fetus plus teratoma in fetus: one case report[J]. Chin J Interv Imaging Ther, 2016, 13(6): 388. DOI: 10. 13929/j. 1672-8475. 2016. 06. 017.
- [11] Ji Y, Song B, Chen SY, et al. Fetus in Fetu in the scrotal sac: case report and literature review[J]. Medicine (Baltimore), 2015, 94(32): e1322. DOI: 10. 1097/MD. 0000000000001322.
- [12] Pang KKY, Chao NSY, Tsang TK, et al. From observation to aetiology: a case report of a twin fetus-in-fetu and a revisit of the known rarity[J]. Hong Kong Med J, 2015, 21(1): 80-83. DOI: 10. 12809/hkmj133925.
- [13] Hopkins KL, Dickson PK, Ball TI, et al. Fetus-in-fetu with malignant recurrence[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(10): 1476-1479. DOI: 10. 1016/s0022-3468(97)90567-4.
- [14] Taher HMA, Abdellatif M, Wishahy AMK, et al. Fetus in fetu: lessons learned from a large multicenter cohort study[J]. Eur J Pediatr Surg, 2020, 30(4): 343-349. DOI: 10. 1055/s-0039-1698765.
- [15] Chen CP, Chern SR, Liu FF, et al. Prenatal diagnosis, pathology, and genetic study of fetus in fetu[J]. Prenat Diagn, 1997, 17(1): 13-21.
- [16] Parashari UC, Luthra G, Khanduri S, et al. Diagnostic dilemma in a neglected case of fetus-in-fetu solved with Magnetic Resonance Imaging and MDCT: a case report and review of literature[J]. J Radiol Case Rep, 2011, 5(10): 29-37. DOI: 10. 3941/jrcr. v5i10. 833.
- [17] Joshi M, Parelkar S, Shah H, et al. Foetus in fetu with common bile duct injury: a case report and review of literature[J]. ANZ J Surg, 2009, 79(9): 651-652. DOI: 10. 1111/j. 1445-2197. 2009. 05021. x.
- [18] Yan HL, Liu JX, Luo Y, et al. Preoperative diagnosis of a “humanoid” fetus in fetu using multimode ultrasound: a case report[J]. BMC Pediatr, 2020, 20(1): 483. DOI: 10. 1186/s12887-020-02389-y.

(收稿日期: 2021-10-15)

本文引用格式: 朱田丰, 陈刚, 梅倩倩, 等. 儿童腹膜后不典型寄生胎合并重复肾 1 例[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(12): 1194-1196. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202110017-018.

Citing this article as: Zhu TF, Chen G, Mei QQ, et al. A case of retroperitoneal atypical fetus in fetu with repetitive kidney in a child[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(12): 1194-1196. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202110017-018.