

Fetus in Fetu: Gambaran Radiografi dan MDCT Scan Rekonstruksi Tiga Dimensi

Rumuat S.W. Manangka,¹ Damayanti Sekarsari,¹ Iskandar R. Budianto²

¹Departemen Radiologi, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSCM, Jakarta

²Departemen Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia/RSCM, Jakarta

Abstrak

Fetus in fetu (FIF) adalah kelainan kongenital yang jarang ditemukan, muncul 1 dari 500 000 kelahiran dengan perbandingan laki-laki lebih banyak 2:1. Lebih dari 80 kasus telah dilaporkan dalam literatur dengan lokasi yang bervariasi mulai dari retroperitoneal dan intraperitoneal yang tersering sampai ke intracranial, intraoral dan intrascrotal. Tanda penting FIF yang dapat ditemukan secara radiologis adalah ditemukannya massa kistik jaringan lunak dengan komponen padat di dalamnya yang berbentuk seperti fetus dan memiliki organ-organ dengan diferensiasi yang tinggi antara lain seperti ditemukannya vertebra, tulang panjang, kranium, usus, ekstremitas, jari-jari, dll. Secara radiologis FIF penting untuk dibedakan dengan Teratoma karena kemungkinan untuk terjadinya keganasan lebih tinggi dan operasi eksisi massa perlu dilakukan secepatnya pada teratoma.

Kata kunci: fetus in fetu, teratoma

Fetus in Fetu Radiographic Finding and Three Dimensional Reconstruction Imaging Using Multidetector CT

Abstract

Fetus in fetu (FIF) is a rare congenital anomaly, appear 1 in 500 000 births, with male to female ratio of 2:1. More than 80 cases have been reported in the literature with varied locations ranging from the most common retroperitoneal and intraperitoneal to intracranial, intraoral and intrascrotal. Essential signs that can be found in the FIF is a large cystic mass with a complex solid component inside with a fetusform and have organs with high differentiation such as the the vertebrae, long bones, skull, intestine, limb, fingers, etc. It is radiologically important to distinguish FIF with teratoma because of the possibility for the occurrence of malignancy and mass excision surgery should be done as early as possible for teratomas.

Keywords: fetus in fetu, teratoma

Pendahuluan

Fetus in fetu (FIF) adalah kelainan kongenital yang jarang ditemukan, bentuk kelainannya berupa *malformed fetus-like structure* yang berada di dalam tubuh fetus sebenarnya. FIF merupakan kembaran janin. FIF dibedakan dengan teratoma berdasarkan keberadaan struktur vertebra, organogenesis atau keduanya.¹⁻³

FIF termasuk dalam kelompok kelainan bersama *conjoined twins*, *parasitic fetuses*, *embryonic vestigial fetal inclusions* dan *organized teratoma*. Secara klasik FIF memiliki *vertebrae*, *axial skeleton* dan *highly developed organs*.³

FIF paling banyak ditemukan pada laki-laki dengan perbandingan 2:1. Klinis paling sering berupa massa intraabdomen pada tahun pertama kehidupan. Jumlah FIF biasanya tunggal namun beberapa kasus FIF multipel sudah dilaporkan. Kelainan tersebut muncul 1 dari 500 000 kelahiran.^{1,3}

Lebih dari 80 kasus telah dilaporkan dalam literatur, salah satu ciri untuk membedakan FIF dengan teratoma adalah ditemukannya *vertebrae* untuk menegaskan diagnosis FIF. Sekitar 9% kasus FIF tidak ditemukan *vertebrae* terutama apabila FIF berada intrakranial. Telah dilaporkan 80% kasus FIF retroperitoneal, dengan 6 kasus dilaporkan intrakranial termasuk 1 kasus intraventrikel.³

Laporan Kasus

Pasien anak laki-laki berusia 1 tahun 8 bulan dengan keluhan benjolan di perut terutama sisi kanan yang makin lama makin membesar seiring dengan pertambahan usia. Tidak ada demam, gangguan defekasi dan miksi, mual dan muntah, riwayat penurunan berat badan, dan nyeri abdomen juga tidak ada. Warna kulit baik, tidak tampak tanda-tanda radang, tidak ada pelebaran vena subkutis. Tampak benjolan berukuran lebih kurang 15x10x5 cm di abdomen terutama sisi kanan yang terlihat jelas terutama saat posisi tidur (*supine*). Benjolan teraba supel, terfiksasi dan tidak ada nyeri tekan. Keadaan umum pasien baik, dengan tanda-tanda vital yang baik.

Dari hasil foto x-ray torako-abdominal tampak kalsifikasi yang berbentuk tulang appendikular, kranium dan vertebra di proyeksi abdomen sisi kanan setinggi Th 10 sampai L1 (Gambar 1). Dari hasil CT scan tampak massa kistik di rongga retroperitoneal sisi kanan dengan struktur tulang yang lengkap didalamnya yang pada pemberian kontras terlihat gambaran vaskuler di *midline* fetus. Massa mendesak hepar ke anteromedial, mendesak ginjal kanan ke anterolateral kanan serta mendesak aorta dan vena cava ke lateral kiri. Kesan menunjukkan gambaran FIF dengan diagnosis banding teratoma (Gambar 2).

Setelah dilakukan laparotomi eksisi massa, jaringan dikirim ke patologi anatomi dan didapatkan hasil teratoma matur tanpa tanda-tanda keganasan (Gambar 3).



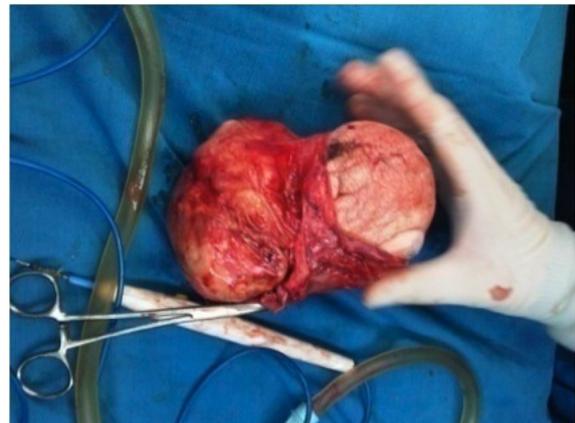
Gambar 1. Foto polos Torakoabdominal Proyeksi AP.

Tampak infiltrat di perihiler dan parakardial kanan kiri yang menandakan bronkopneumonia. Tampak pula gambaran opasitas yang berbentuk tulang panjang dengan korteks dan medulla di regio abdomen sisi kanan yang menandakan massa di abdomen dengan komponen tulang panjang di dalamnya.



Gambar 2. CT scan Abdomen dengan Kontras Intravena dan VRT 3D.

Tampak gambaran massa kistik dengan struktur tulang lengkap berbentuk fetus dan tampak vaskuler yang masuk ke midline fetus. Massa mendesak ginjal kanan ke antero-lateral kanan dan mendesak aorta serta vena kava inferior ke kontralateral.



Gambar 3. Operasi Laparotomi Eksisi Massa.

Tampak selaput dinding massa berwarna putih dengan cairan berwarna kuning, setelah massa tumor dikeluarkan dan selaput dilepas, tampak massa berbentuk fetus yang malformasi dengan diferensiasi baik ditandai struktur seperti cranium dengan rambut, badan dengan 4 struktur appendikular dengan jari-jari yang cukup lengkap diujungnya serta kulit di permukaannya.

Embriologi, Histologis dan Patogenesis

Secara embriologi penyebab FIF masih kontroversial, namun patogenesis kelainan tersebut berupa *aberrant monozygotic twinning* (Gambar 4 dan 5). Pada analisis sitologi FIF ditemukan trisomi 21; sesuai dengan teori kembar

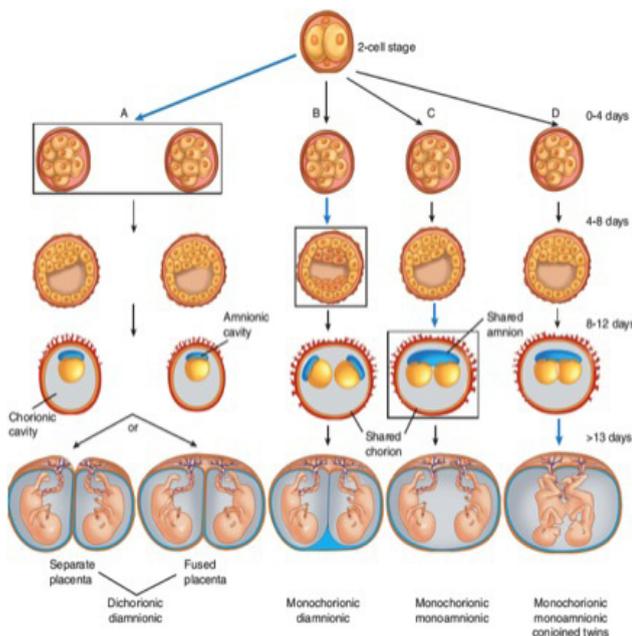
monozygot. Analisis genotipe dan *methylation* memperlihatkan bahwa pasien dengan FIF mempunyai genotipe dan allel parental yang identik serta *single nucleotide polymorphism* yang mendukung teori kembar monozygot pada kasus FIF.^{1,4}

Sampel jaringan yang diambil dari FIF memperlihatkan jaringan histologis yang matur misalnya membran amnion, laring, notokhord, serebellum, sel purkinje, jaringan paru dan usus halus.⁵

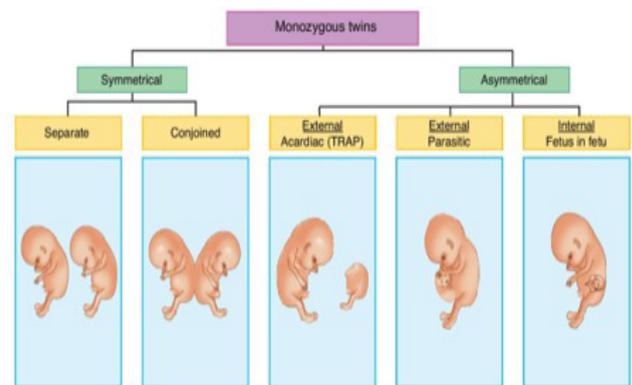
Terdapat beberapa teori terjadinya FIF, yang paling sering diterima adalah *included twin theory* yaitu FIF terbentuk dari kembar monozygot, terjadi kelainan kembar asimetrik yang kemudian *internalized* ke dalam kembarannya membentuk *endoparasitically*. Kembar itu muncul dari satu ovum

dan biasanya memiliki jenis kelamin dan golongan darah yang sama serta karyotipe yang normal. Tidak ditemukannya pembuluh darah umbilikal dan pembuluh darah yang baik mengakibatkan retardasi perkembangan organ tubuh FIF.

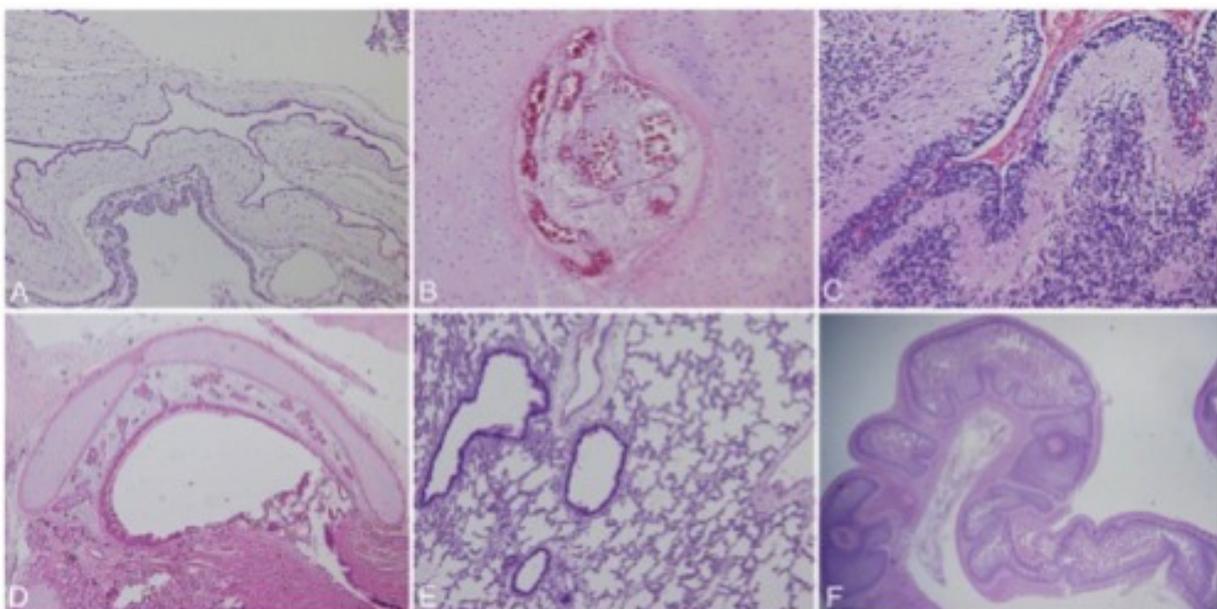
Teori lain adalah *fetiform teratoma theory* yaitu FIF terbentuk dari *embryonic pluripotential cells* yang berhubungan dengan *primitive streak* dan tidak teratur menjadi neoplasma yang *benign* atau *malignant*.^{6,7}



Gambar 4. Mekanisme Kembar Monozygot.⁴



Gambar 5. Skema Kembar Monozygot dengan Kemungkinan Kelainan. FIF termasuk ke dalam kembar monozygot asimetris dengan fetus kembar di dalam tubuh saudaranya.⁴



Gambar 6. *Photomicrograph* berbagai Jaringan yang Diambil dari FIF.

(a) Membran amnion. (b) Notokhord. (c) Serebellum dengan sel purkinje. (d) Laring. (e) Jaringan paru. (f) usus halus.⁵

Diskusi

FIF dapat terjadi dimana saja di dalam tubuh, mulai dari rongga mulut,¹ retroperitoneal, intraperitoneal, intra-kranial, leher, skrotum, dll.

Patokan untuk mendiagnosis FIF adalah pertama bentuk massa seperti fetus, struktur tulang yang sudah berbentuk matur dengan komponen seperti kranium, vertebrae, pelvis, ekstremitas bahkan jari-jari.⁷⁻¹¹ Patokan lain adalah ditemukannya organ yang sudah lebih matur seperti usus, kelenjar adrenal, esofagus, trakea, paru, jari, kulit, rambut, otot polos, otot lurik, dll.¹²⁻¹⁵ Gambaran modalitas radiologis yang dapat dijadikan perbandingan untuk mendiagnosis FIF berdasarkan letaknya adalah USG, foto polos CT scan dan MRI.

Pada pasien postnatal yang belum diketahui adanya FIF di dalam tubuhnya, biasanya datang ke rumah sakit dengan keluhan massa yang terus membesar dan tidak nyeri. Pemeriksaan foto polos merupakan pemeriksaan paling sederhana yang dapat dilakukan. Gambaran yang ditemukan biasanya massa jaringan lunak dengan struktur padat/kalsifikasi berbentuk tulang yang memberikan efek massa mendorong organ sekitar. Efek massa mengakibatkan gangguan fungsi organ tersebut apabila tidak dilakukan tatalaksana secepatnya.

Pemeriksaan USG merupakan pemeriksaan pertama yang paling cepat untuk menemukan kelainan di fetus. Gambaran yang sering didapat pada kasus FIF adalah massa kistik an-ekoik dengan komponen padat ekogenik yang kompleks dan sering disertai dengan kalsifikasi atau struktur tulang yang sudah berbentuk jelas pada fetus atau postnatal. Dengan rekonstruksi 3D untuk kasus FIF yang mengakibatkan kelainan bentuk fetus yang jelas, misalnya pada FIF di rongga mulut, leher atau kepala dapat dikenali dengan cukup baik. Pada pasien postnatal kemampuan USG terbatas hanya di daerah yang tidak tertutup tulang atau udara.^{16,17}

CT scan biasanya merupakan pemeriksaan lanjutan setelah USG dan foto polos karena ketersediaannya lebih luas dan murah dibandingkan MRI. Gambaran yang didapat sama dengan foto polos ditambah diferensiasi jaringan yang lebih baik, rekonstruksi multiplanar, pengenalan struktur jaringan lebih jelas, rekonstruksi 3D dapat memperlihatkan visualisasi tulang FIF lebih jelas dan efek massa yang mempengaruhi organ sekitar juga dapat dinilai dengan baik.^{18,19}

MRI merupakan pemeriksaan yang ideal untuk evaluasi tumor fetus karena lapang pandang lebih luas dan gambar yang dihasilkan dengan kontras

gambar serta diferensiasi antar struktur jaringan lunak yang baik. Ditambah lagi perkembangan teknologi MRI yang menghasilkan gambar dengan resolusi tinggi dan tanpa *motion artifact* dengan teknik pengambilan gambar yang sangat cepat tanpa sedasi fetus. Sekuens yang diperlukan untuk mendeteksi massa antara lain T1WI, T1WI FS dengan kontras intravena, T2WI dan T2WI FS.^{11,14}

Diagnosis banding terdekat dari FIF adalah teratoma matur.¹⁴ Walaupun setiap tumor fetus memiliki karakteristik masing-masing, dikenal tanda umum pada semua tumor fetus yaitu polihidramnion yang muncul pada sepertiga ibu hamil dan dapat menjadi tanda klinis pertama disertai bertambahnya tinggi fundus pada pemeriksaan obstetrik. Dapat juga ditemukan kelainan kongenital lain pada 20% kasus terutama pada teratoma. Hydrops fetalis juga ditemukan pada 17% kasus. Diagnosis prenatal yang akurat sangat penting untuk perencanaan tatalaksana prenatal dan postnatal.⁷

Teratoma adalah massa yang terdiri atas 3 lapisan *germ cell*, yaitu ektoderm, mesoderm dan endoderm. Secara histologis, teratoma dibagi menjadi teratoma matur dan imatur, dengan komponen *primitive neuroglial tissue* dan *neuroepithelial rosettes* yang dominan. Pada beberapa kasus dapat disertai komponen maligna berupa tumor *yolk sac* atau *ca embrional*. Gambaran teratoma fetus dibandingkan teratoma yang baru muncul setelah lahir adalah adanya dominansi komponen ektoderm diikuti mesoderm dan endoderm.⁷

Regio sakrokoksigeal merupakan lokasi paling sering untuk teratoma dengan kekerapan 70-80% dari semua teratoma, prevalensi 1 dari 40.000 kelahiran hidup dan paling sering pada perempuan dengan perbandingan 4:1.

Klasifikasi sakrokoksigeal teratoma menurut *American Academy of Pediatrics Surgery Section Survey* dibagi 4 tipe berdasarkan besar massa yang terdapat di dalam (internal) atau di luar (eksternal) tubuh. Tipe I ditemukannya massa eksternal dengan komponen internal yang tidak ada atau minimal. Tipe II ditemukannya massa dominan di eksternal dengan perluasan ke internal sampai daerah presakral. Tipe III ditemukannya massa eksternal dan internal dengan perluasan ke intraabdominal. Tipe IV ditemukannya massa internal tanpa komponen eksternal.⁷

Kasus tumor fetus yang kompleks membutuhkan kerjasama multidisiplin yang terdiri atas *radiologist*, *perinatologist*, *neonatologist*, *pediatric surgeon*, *genetic counselor* dan *social worker*.

Penting untuk mengetahui kondisi apa yang dapat diperbaiki in utero dan mengetahui bahwa kemampuan diagnosis sering melebihi kemampuan dalam tatalaksana pasien, walaupun terkadang pada beberapa kasus pilihan terbaik yang perlu diambil adalah tatalaksana suportif.

Pada kasus tertentu misalnya massa FIF dapat mengganggu jalan napas, maka tindakan operasi harus dipersiapkan dengan baik. Disiapkan mulai dari prenatal, kelahiran dan postnatal. Pada massa yang menutup jalan napas dapat dilakukan prosedur EXIT yang dapat dengan cepat menyelamatkan jalan napas sehingga operasi selanjutnya untuk mengangkat massa biasa lebih terkontrol.

Pengangkatan massa FIF biasanya mudah karena massa memiliki kapsul dengan batas yang tegas, sehingga pemisahan massa dengan jaringan sekitar biasanya lebih mudah dilakukan.

Komplikasi pada fetus dapat terjadi karena efek massa yang mendorong organ sekitar, sehingga ukuran dan letak massa di dalam tubuh merupakan hal penting untuk menentukan berat ringannya komplikasi yang dapat terjadi.

Jika tumor pada fetus tidak ditemukan sebelum kelahiran, akan muncul kesulitan saat melahirkan atau distosia, dengan risiko tinggi terjadinya ruptur tumor dan *exsanguinations*.

Pada pasien dengan massa FIF intrakranial jelas akan memberikan efek desak ruang pada otak sehingga perkembangan jaringannya terganggu. Pada pasien dengan massa FIF di rongga mulut atau leher akan mengganggu bahkan menutup jalan napas. Pada pasien dengan massa FIF retroperitoneal akan mengganggu aliran urin sehingga dapat terjadi hidronefrosis di ginjal dan ureter yang terdesak.

Komplikasi pasca tatalaksana sama dengan operasi massa apapun pada anak yaitu perlu diperhatikan perdarahan, tanda-tanda vital, efek massa terhadap organ sekitar yang sudah tidak dapat kembali baik, penyembuhan luka operasi dan kemungkinan gangguan iatrogenik organ lain pasca-operasi.

Pada kasus ini pasien datang dengan keluhan benjolan di perut sejak lahir yang terus bertambah besar seiring dengan pertambahan usia, apabila sewaktu masa ANC sudah dilakukan pemeriksaan USG atau paling tidak ditemukan tanda-tanda tidak langsung seperti fundus uteri yang terlalu tinggi dan tidak sesuai dengan usia kehamilan yang kemudian disarankan untuk dilakukan pemeriksaan USG maka diagnosis dapat lebih cepat. Pemeriksaan USG sangat mudah dan tersedia lebih luas, namun

saat ibu pasien hamil tidak ada riwayat melakukan ANC dengan pemeriksaan USG.

Pemeriksaan radiologis berupa CT scan abdomen dengan pemberian kontras intravena sudah cukup baik, dapat dinilai karakteristik massa (komponen, jumlah, batas, penyangatan, bentuk, ukuran, dll), lokasi massa, perluasan massa hubungan massa dengan organ sekitar, efek massa terhadap organ sekitar, vaskularisasi massa, kondisi organ sekitar akibat dari efek massa FIF sudah dapat dilihat dan sudah dideskripsikan dengan baik.

Pemeriksaan MRI sebenarnya dapat dilakukan untuk kepentingan akademis karena kasus FIF merupakan kasus yang sangat jarang, namun untuk menekan biaya maka tidak dilakukan pemeriksaan MRI. Secara diagnostik dan tatalaksana pada pasien ini sudah cukup dengan CT scan abdomen dan rekonstruksi 3D.

Diagnosis sebenarnya sudah dapat ditegakkan dengan pemeriksaan fisik dan pemeriksaan radiologis. Pemeriksaan PA untuk konfirmasi jenis jaringan massa yang sudah dikeluarkan termasuk keganasan atau tidak. Hasil pemeriksaan PA adalah teratoma matur dan tidak ada tanda-tanda keganasan.

Diskusi dan perdebatan tentang FIF dan teratoma masih terjadi, namun sebenarnya kedua hal itu berbeda karena proses patogenesis kelainan FIF dan teratoma berbeda. FIF berasal dari kembaran pasien yang tidak berkembang baik dan berada di dalam tubuh pasien sedangkan teratoma berasal dari PGC yang tidak bermigrasi ke tempat yang seharusnya dan tidak berdegenerasi setelahnya. Selain itu predileksi dari tempat terjadinya teratoma juga berbeda dengan FIF. Pemeriksaan genetik juga menyatakan bahwa pasien dengan FIF merupakan saudara kembar. Pada suatu laporan kasus disebutkan bahwa pada pemeriksaan USG didapatkan pergerakan involunter ekstremitas FIF.

Kesimpulan

Diagnosis FIF perlu dipikirkan mulai dari fetus pada pemeriksaan USG atau MRI dengan ditemukannya komponen kistik berbatas tegas dengan jaringan kompleks padat yang dapat disertai kalsifikasi berbentuk tulang didalamnya serta mulai berbentuk seperti fetus walaupun tidak komplis. Lokasi dan besar FIF merupakan faktor utama untuk menilai prognosis pasien. Apabila massa FIF menyebabkan kerusakan organ atau bahkan mengancam nyawa karena menutup jalan napas maka prognosis menjadi buruk.

Daftar Pustaka

1. Aslanabadi S, Spinner RJ, Zarrintan S, Ghasemi B, Jabbari-Moghaddam Y, Khaki AA, et al. A neonate with cleft palate and a fetal mass in the oral cavity: a rare case of an oral fetus-in-fetu. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2007; 71:1617-22.
2. Tada S, Yasukochi H, Ohtaki C, Fukuta A, Takanashi R. Fetus in fetu. *British Journal of Radiology*. 1974;47:146-8.
3. Heuer GG, Schwartz ES, Storm PB. Cranial fetus in fetu. *Journal Neurosurgery Pediatrics*. 2008; 1:171.
4. Cunningham F, Leveno K, Bloom S, Hauth J, Rouse D, Spong C. *Williams obstetric 23rd ed* : 2009.
5. Kim JW, Park SH, Park SS, Wang KC, Cho BK, Kim SY, et al. Fetus-in-fetu in the cranium of a 4-month-old boy: histopathology and short tandem repeat polymorphism-based genotyping. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*. 2008;1:410-4.
6. Sinha S, Sarin YK, Khurana N. Prenatally diagnosed retroperitoneal fetus-in-fetu with ipsilateral testicular atrophy: a case report. *Journal of Neonatal Surgery*. 2012;1(3):41.
7. Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, Koeller KK. A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2005;25:215-42.
8. Rai R, Singh DK, Agrahari D, Kamra P. Double fetus in fetu. *Indian Pediatrics Journal*. 2011; 48:904-6.
9. Higgins KR, Coley BD. Fetus in fetu and fetaform teratoma in 2 neonates, an embryologic spectrum? *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2006;25:259-63.
10. Nastanski F, Downey EC. Fetus in fetu: a rare cause of a neonatal mass. *Journal of Ultrasound Obstetri Gynecology*. 2000;18:72-5.
11. Varanelli MJ, Bokhari SAJ, Katai FM, Scoutt L, Case 55: fetus in fetu. *Radiology*. 2003;226:517-20
12. Patankar T, Fatterpekar GM, Prasad S, Maniyar A, Mukherji SK. Fetus in fetu: CT appearance – report of two cases. *Radiology*. 2000;214:735-7.
13. Nocera RM, Davis M, Hayden CK, Schwartz M, Swischuk LE. Fetus in fetu. *American Journal of Radiology*. 1982;138:762-4.
14. Parashari UC, Luthra G, Khanduri S, Bhadury S, Upadhyay D. Diagnostic dilemma in a neglected case of fetus-in-fetu solved with Magnetic Resonance Imaging and MDCT – a case report and review of literature. *Journal of Radiology Case Reports*. 2011;5(10):29-37.
15. Broghammer BJ, Wolf RS, Geppert CH. The included twin or fetus in fetu. *Radiology*. 1963; 80:844-84.
16. Catanzarite V, Hilfiker M, Daneshmand S, Willert J. Prenatal diagnosis of fetal hepatoblastoma. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2008;27:1095-8.
17. Borges E, Lim-Dunham JE, Vade A. Fetus in fetu appearing as a prenatal neck mass. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2005;24:1313-6.
18. Massad GM, Kong L, Benedetti E, Resnick D, Ghosh L, Geha AS, et al. Dysphagia caused by a fetus-in-fetu in a 27-year-old man. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2001;71:1338-41.
19. Jones DC, Reyes-Mugica M, Gallagher PG, Fricks P, Touloukian RJ, Copel JA. Three-dimensional sonographic imaging of a highly developed fetus in fetu with spontaneous movement of the extremities. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2001;20:1357-63.