

Acardia Myelacephalus. Παρουσίαση της διαμαρτίας και ανασκόπηση με αφορμή ένα σπάνιο περιστατικό

I. Αμπλιανίτης¹, Κ. Χατζηλεοντίης¹, Χ. Νέπκα¹, Ν. Μαδένης², Α. Καφανάς¹

Acardia Myelacephalus. Presentation of the malformation and review of the literature, by the occasion of a rare case

Amplianitis I.¹, Hadjileontis C.¹, Nepka H.¹, Madenis N.², Kafanas A.¹

¹Department of Pathology, Serres General Hospital, ²Department of Gynecology and Obstetrics, Serres General Hospital

The term "acardia" is used to describe a rare congenital anomaly that occurs during multiple, usually twin pregnancies. Acardia concerns severe developmental and functional malformations of the heart, leading to the parasitic sustenance in life of the abnormal fetus through vascular anastomoses with the normal twin.

We present a case of acardia myelacephalus that was diagnosed by echo scan during the third month of a twin monochorionic pregnancy. The co-twin was growing normally and the pregnancy progressed having the fetuses under ultrasonographic surveillance. The acardiac twin was eventually delivered with the normal one during the thirteenth week of gestation.

In gross examination the abnormal fetus composed of an oval headless mass enclosing a central cavity, within which an intestinal formation was found presenting with blind ends. Between the central cavity and the lower portion of the mass, there was tissue of increased vascularity containing epithelial structures, most probably representing the urogenital vestiges of the fetus. By dissection no heart was found, while the spinal cord was bifurcated and the origins of the lower limbs were spotted within the lower portion of the amorphous mass.

On the occasion of this presentation several aspects of acardia its etiology and pathogenesis are being reviewed and discussed.

Key words: acardia, myelacephalus, monoamniotic pregnancy, monozygous twins.

Ο όρος "ακαρδία" αντιστοιχεί σε μία σπάνια μορφή διαμαρτίας περί τη διάπλα-

ση, η οποία παρατηρείται σε πολύδυμες κήσεις. Επιπλέον σε τρίδυμες κήσεις παρατηρείται υψηλότερη συχνότητα ακαρδιών ζευγών διδύμων, από ότι ενός ακαρδίου σε δίδυμο κήση. Το βασικό χαρακτηριστικό της διαμαρτίας αυτής είναι η σοβαρή ανωμαλία στη διάπλαση και λειτουργικότητα της καρδιάς του ενός κήματος, το οποίο διατηρείται στη ζωή κατά τη διάρκεια της κήσης λόγω της ανάπτυξης από μέρους του παρασιτικών μηχανισμών επιβίωσης σε βάρος του φυσιολογικού έμβριου.

Παρουσιάζεται μία περίπτωση ακαρδίας μυελακεφάλου τύπου (*acardia myelacephalus*) σε γυναίκα ηλικίας 28 ετών, η οποία διαγνώσθηκε κατά τη διάρκεια υπερηχοσκοπικού ελέγχου ρουτίνας στο πρώτο τρίμηνο της εγκυμοσύνης της. Η κήση ήταν δίδυμος, μονοχοριακή και μονοαμνιακή και το άλλο κήμα φαινόταν να αναπτύσσεται φυσιολογικά, χωρίς ανατομικές ανωμαλίες. Η κήση αφέθηκε να συνεχισθεί με τακτικό υπερηχοσκοπικό έλεγχο μέχρι και την 30^η εβδομάδα, οπότε τα έμβρυα παρελήφθησαν μετά από χειρουργικό τοκετό με καισαρική τομή.

Το τερατόμορφο έμβρυο αποτελείτο από ακέφαλο ωοειδή μάζα που περιείχε τις καταβολές των κάτω άκρων, δισχιδή σπονδυλική στήλη και μία κεντρική κοιλότητα η οποία περιέκλειε εντερικό σχηματισμό που εκφυόταν και απέληγε τυφλά. Παρά τη μικροσκοπική εξέταση πολλαπλών ιστολογικών τομών, στοιχεία καρδιακού μυός δεν ανευρέθησαν, εντοπίσθηκε όμως σε μία δέση αγγειοβριδής ιστός, ο οποίος περιείχε επιδηλιακές καταβολές, πιθανώς του ουρογεννητικού συστήματος του κήματος.

Με αφορμή το παρόν περιστατικό συζητούνται διάφορες πτυχές της διαμαρτίας, με έμφαση στην αιτιολογία και την παθογένεσή της, μέσω βιβλιογραφικής αναδρομής.

Λέξεις κλειδιά: *acardia*, *myelacephalus*, μονοαμνιακή δίδυμος κήση

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο όρος “ακαρδία” προτάθηκε από τον Benedetti¹ που περιέγραψε πρώτος την ανωμαλία το 1533. Το πιο σημαντικό χαρακτηριστικό της διαμαρτίας είναι η πλήρης απουσία της καρδιάς ή η παρουσία υποτυπώδους, λειτουργικώς ανεπαρκούς καρδιάς στο ένα από τα κήματα δίδυμης συνήθως κήσης, ενώ το άλλο κήμα αναπτύσσεται φυσιολογικά. Η πιθανότητα εμφάνισης της διαμαρτίας εκτιμάται από μερικούς συγγραφείς σε 1:40000 κήσεις, ενώ από άλλους σε 1:34600 κήσεις, αντιπροσωπεύοντας έτσι το 1% των διδύμων και το 0,33% των τριδύμων κήσεων^{2,3}. Τα κήματα είναι πάντα μονοζυγωτικά και η εμφύτευση μονοχοριακή και συνήθως μονοαμνιακή⁴. Το ακάρδιο κήμα αιματώνεται μέσω αγγειακών αναστομών από το έτερο φυσιολογικό κήμα και χρησιμοποιεί αιμοδυναμικά το καρδιαγγειακό σύστημα του φυσιολογικού κήματος για να διατηρηθεί στη ζωή^{3,5}. Ο τοκετός σε αυτές τις κήσεις επέρχεται ενωρίτερα από τις αντίστοιχες φυσιολογικές δίδυμες κήσεις και συνήθως κυμαίνεται

μεταξύ 30^{ης} και 32^{ης} εβδομάδας⁶.

Η πιο σημαντική ανωμαλία στο φάσμα της ακαρδίας είναι η απουσία ικανοποιητικά λειτουργούσης καρδιάς, συνυπάρχουν όμως ανωμαλίες διάπλασης και άλλων οργάνων, ως αποτέλεσμα της ανεπαρκούς αιμάτωσης των ιστών του παθολογικού κήματος^{3,4,7}.

Με βάση την έκταση και τη βαρύτητα των ανωμαλιών διάπλασης της καρδιάς και των άλλων οργάνων, το τερατόμορφο κήμα χαρακτηρίζεται ως “άμορφο-κρυπτόμορφο” στην ατελέστερη μορφή του και ως “μυελακέφαλο”, “ακέφαλο” και “αρχαϊκό” σε περισσότερο ανεπτυγμένα στάδια ωρίμασης. Ιδιαίτερη και εντυπωσιακή μορφή αποτελεί η “άκορμος” ακαρδία. Η παρουσία ανεπαρκούς μυοκαρδιακού ιστού χαρακτηρίζεται επιπλέον ως “ημιακαρδία”. Η “ακέφαλος” μορφή της ακαρδίας αποτελεί τη συχνότερη μορφή της διαμαρτίας, ενώ η “άκορμος” τη σπανιότερη. Στον πίνακα I παρουσιάζεται, με διεθνείς όρους η ταξινόμηση των διαφόρων μορφών της ακαρδίας, σε σχέση με το στάδιο διάπλασης και το βαθμό ωρίμασης που αντιπροσωπεύουν^{3,8-10}. Είναι προφανές ότι στην

Πίνακας I. Ταξινόμηση ακαρδίας

<i>Μορφές ακαρδίας</i>	<i>Στάδιο διάπλασης</i>
Cryptomorphous/Amorphous	Άμορφη μάζα χωρίς άκρα, αποτελούμενη από χόνδρους, οστά, λιπώδη, ινώδη και μυϊκό ιστό και αγγεία, καλυπτόμενη από δέρμα.
Myelacephalus	Απουσία κεφαλής, καρδιά απύσχα ή υπολειμματικώς διαπλασθείσα, απουσία άνω άκρων (αμελία), παρουσία καταβολών κάτω άκρων (δυσμελία), ατελής διάπλαση εντερικού σωλήνα.
Acephalus	Απουσία κεφαλής, καρδιά απύσχα ή υπολειμματικώς διαπλασθείσα, αμελία άνω άκρων, ατελής διάπλαση κάτω άκρων και εντερικού σωλήνα, απουσία διαφράγματος, σπλάγχχνων δώρακα και άνω κοιλίας.
Anceps	Υπολειμματικώς διαπλασθείσα καρδιά, ατελώς διαπλασθείσα κεφαλή με εγκεφαλική ουσία σε υποτυπώδη κρανιακή κοιλότητα, διάπλαση κορμού, άνω και κάτω άκρων, υπολειμματικώς διαπλασθέντα όργανα θωρακικής και κοιλιακής κοιλότητας.
Acormous	Παρουσία μόνον άκορμης κεφαλής.

κλινική πράξη οι πέντε παραπάνω κατηγορίες παρουσιάζουν σημαντική αλληλοεπικάλυψη. Για το λόγο αυτό χρησιμοποιείται ο ευρύτερος όρος “chorangiopagus parasiticus” ο οποίος υποδηλώνει επιπλέον ότι η διαμαρτία μπορεί να αφορά σε συνένωση των διδύμων κυημάτων στο επίπεδο της χοριακής κυκλοφορίας¹¹.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

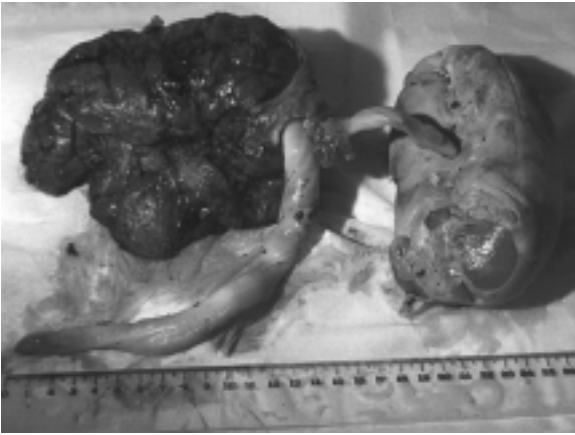
Παρουσιάζεται περίπτωση γυναίκας ηλικίας 28 ετών, η οποία προσήλθε για υπερηχογραφικό έλεγχο ρουτίνας κατά τη διάρκεια του πρώτου τριμήνου της εγκυμοσύνης της, όπου διαπιστώθηκε δίδυμος μονοχοριακή και μονοαμνιακή κύηση. Το ένα από τα κυήματα παρουσίαζε σωματομετρικές διαστάσεις συμβατές με την ηλικία κύησης και φυσιολογική διάπλαση οργάνων, ενώ το δεύτερο κύημα ήταν τερατόμορφο, ακέφαλο και χωρίς σχηματισμό άκρων (Εικόνα 1). Η εγκυμοσύνη προχώρησε υπό τακτικό υπερηχοσκοπικό έλεγχο μέχρι και την 30^η εβδομάδα, οπότε η έγκυος υπεβλήθη σε χειρουργικό τοκετό με καισαρική τομή.

Μακροσκοπική εξέταση: Ο πλακούντας ήταν δισκοειδής, διαστάσεων 19X18X10 cm και βάρους 850 g. Σε έκκεντρη θέση παρατηρήθηκε έκφυση δύο ομφαλίων λώρων σε απόσταση 2 cm μεταξύ τους. Ο ομφάλιος λώρος του φυσιολογικού εμβρύου ήταν μήκους 25 cm και μέγιστης εγκαρσίας διαμέτρου 2 cm, ενώ ο ομφάλιος λώρος που τροφοδοτούσε το άκαρδο κύημα ήταν μήκους 11 cm και μέγιστης εγκαρσίας διαμέτρου 1 cm. Ο τελευταίος κατά τη διατομή και αντίστοιχα προς την έκφυση του από τον πλακούντα, περιέκλειε κίρσοειδώς διευ-

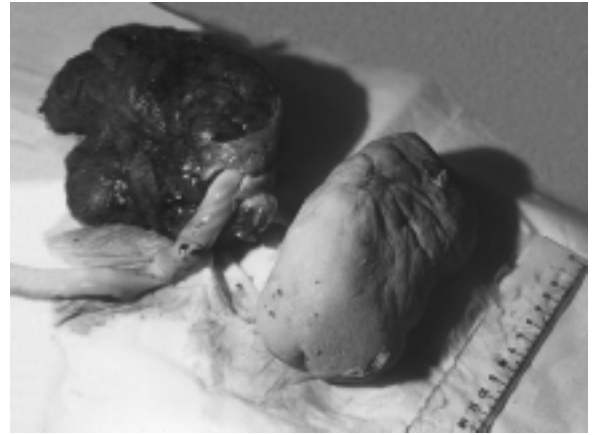


Εικόνα 1. Υπερηχογραφική απεικόνιση της διδυμης κύησης κατά τη διάρκεια του πρώτου τριμήνου.

ρυσμένους αγγειακούς χώρους, χωρίς παρουσία δρομβώσεων. Αγγειακές αναστομώσεις στο επίπεδο των ομφαλίων λώρων δεν ανευρέθησαν. Το τερατόμορφο έμβρυο αποτελείτο από ακέφαλο ωοειδή μάζα διαστάσεων 15X8X7 cm και βάρους 1070 g καλυπτόμενη από δέρμα, χωρίς εμφανή σχηματισμό άκρων, με παρουσία υποτυπώδους γλουτιαίας σχισμής στο ουραίο άκρο του (Εικόνες 2, 3). Αντίστοιχα προς την κοιλιακή επιφάνεια του τερατόμορφου κυήματος και κοντά στην πρόσφυση του ομφαλίου λώρου, αναγνωρίσθηκε ερυφρόφαιη προσεκβολή μέγιστης διαμέτρου 1 cm καλυπτόμενη από δέρμα. Κατά την οβελιαία διατομή της ραχιαίας επιφάνειας του άμορφου σχηματισμού διαπιστώθηκε η παρουσία δισχιδούς σπονδυλικής στήλης, χωρίς σχηματισμό των οστών της ωμοπλατιαίας ζώνης και της λεκάνης. Την πρόσθια επιφάνεια της σπονδυλικής στήλης διέτρεχε



Εικόνα 2. Μακροσκοπικό παρασκεύασμα του πλακούντα με τους δύο ομφάλιους λώρους και το άμορφο κύημα.



Εικόνα 3. Ραχιαία επιφάνεια του τερατόμορφου κυήματος με υποτυπώδη γλουτιαία σχισμή στο ουραίο άκρο του.

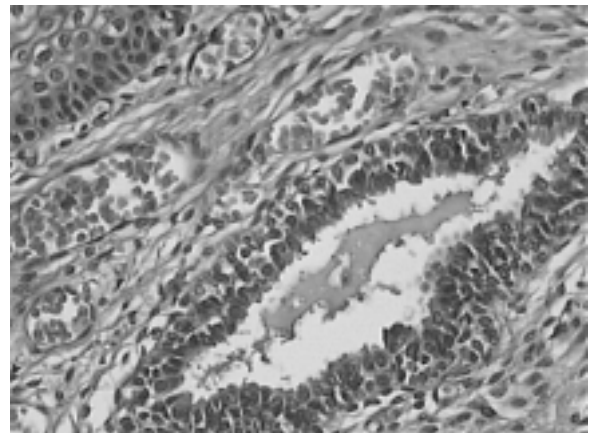
κεντρικός αρτηριακός κλάδος με λεπτοφυείς διακλαδώσεις αμφοτερόπλευρα, οι οποίες κατανέμονταν στο κεντρικό τμήμα του κυήματος. Κατά τη διατομή δεν διαπιστώθηκαν δρομώσεις. Η άμορφη μάζα περιέκλειε μία κεντρική κοιλότητα με ορώδες υγρό, που περιείχε εντερικό σωλήνα με τυφλή έκφυση και απόληξη. Αντίστοιχα προς το ουραίο τμήμα της άμορφης μάζας ανευρέθησαν χόνδρινης υφής καταβολές των οστών των κάτω άκρων. Καρδιά ή άλλα εσωτερικά όργανα δεν ανευρέθησαν.

Ιστολογική εξέταση: Στον πλακούντα παρατηρήθηκαν χοριακές λάχνες μικρού και μέσου μεγέδους με ίνωση του στρώματος, εμφανείς συγκυτιακούς κόμβους και στοιχεία χοριοαγγείωσης. Αμφότεροι οι ομφάλιοι λώροι περιείχαν τρία αγγεία, δύο αρτηρίες και μία φλέβα έκαστος.

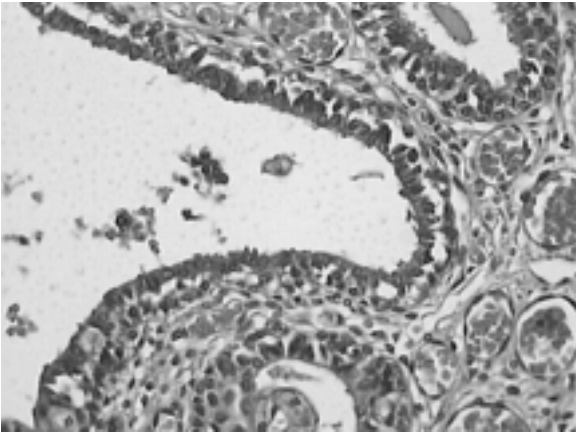
Η άμορφη μάζα καλυπτόταν από επιδερμίδα με ήπια επιπολής υπερκεράτωση και παρουσία δερματικών εξαρτημάτων στο χόριο. Η σπονδυλική στήλη και οι χόνδρινες καταβολές των κάτω άκρων περιβάλλονταν από άωρο μεσέγχυμα. Η κεντρική κοιλότητα της μάζας επενδυόταν από μονόστιβο κυβοειδές επιθήλιο και ο εντερικός σωλήνας που περιέκλειε επαλειφόταν κατά θέσεις από βλεννογόνο τύπου λεπτού εντέρου, ενώ σε άλλες θέσεις από βλεννογόνο παχέως εντέρου με αυτολυτικές αλλοιώσεις. Η ιστολογική υφή του τοιχώματος του εντέρου ήταν φυσιολογική, με παρουσία βλεννογονίου μυϊκής στιβάδας, υποβλεννογονίου χιτώνα, δύο στιβάδων μυϊκού χιτώνα και ορογόνο. Η ερυθρόφαιη προσεκβολή της κοι-

λιακής επιφάνειας του τερατόμορφου κυήματος αποτελείτο από αγγειοβριδή συνδετικό ιστό που περιείχε δεσμίδες λείων μυϊκών ινών και επιθηλιακά κύτταρα με στοιχεία πλακώδους, αδενικής και μεταβατικής διαφοροποίησης (Εικόνες 4, 5). Τα εν λόγω επιθηλιακά κύτταρα κατανέμονταν σε σωληνώδεις σχηματισμούς ποικίλης διαμέτρου, αντιπροσωπεύοντας πιθανώς προσπάθεια σχηματισμού στοιχείων του ουρογεννητικού συστήματος.

Παρά την πληθώρα των ιστολογικών τομών που ελήφθησαν και εξετέσθησαν μικροσκοπικά, στοιχεία μυοκαρδιακού ιστού ή υφή άλλων εσωτερικών οργάνων δεν ανευρέθησαν. Με βάση



Εικόνα 4. Αγγειοβριδές συνδετικό υπόστρωμα που περιέχει επιθηλιακούς σχηματισμούς σε σωληνώδη ανάπτυξη, με πλακώδη και μεταβατική διαφοροποίηση.



Εικόνα 5. Επιθηλιακοί σχηματισμοί επαλειφόμενοι από κυβοειδές επιθήλιο, αποκρινούς τύπου, με εμφανή μυοεπιθηλιακή στιβάδα.

τα ανωτέρω ευρήματα ταξινομήσαμε την παρούσα διαμαρτία ως “acardia myela-cephalus”.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Παρότι η ακαρδία περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1533 από τους Benedetti και συνεργάτες¹, η περισσότερη πρόοδος για την κατανόηση των παθογενετικών μηχανισμών που την προκαλούν επιτελέσθηκε σχετικά πρόσφατα, κυρίως μέσω υπερηχοσκοπικών παρατηρήσεων⁷. Οι παρατηρήσεις αυτές οδήγησαν στην υπόθεση της παρασιτικής διατήρησης στη ζωή του άκαρδου κηήματος από το κυκλοφορικό σύστημα του φυσιολογικού. Κατ’ αυτήν την έννοια το τερατόμορφο κήμα αποτελεί ένα απομακρυσμένο όργανο του φυσιολογικού κηήματος. Σύμφωνα με το σχήμα αυτό το αίμα ρέει κατά ανάστροφη πορεία στο ακάρδιο κήμα από την καρδιά του φυσιολογικού, μέσω εκτενών αρτηριο-αρτηριακών αναστομών και επιστρέφει στο κυκλοφορικό σύστημα του φυσιολογικού κηήματος μέσω εκτεταμένων φλεβο-φλεβικών αναστομών. Οι αγγειακές αυτές αναστομές είναι δυνατόν να αναπτυχθούν είτε ενδοπλακουντιακά, είτε στο επίπεδο του ομφαλίου λώρου^{7,11-13}.

Αν και το παραπάνω σχήμα είναι σήμερα καθολικά αποδεκτό, υπό αίρεση παραμένει ο καθορισμός της ακριβούς χρονικής σειράς των γεγονότων που οδηγούν στην τελική μορφή που παρουσιάζει το ακάρδιο έμβρυο. Η “δυσμορφογενετική” θεωρία προτείνει σαν πρωταρχική διαταραχή την πρωτοπαδή αγενεσία της καρ-

διάς στο παθολογικό κήμα, το οποίο επιβιώνει μέσω ανάπτυξης αγγειακών αναστομών με το φυσιολογικό κήμα. Άλλοι ερευνητές υποστηρίζουν ότι η αναστροφή της αιματικής ροής μέσω των ήδη υπάρχουσών αγγειακών αναστομών μεταξύ των διδύμων κημάτων, είναι υπεύδυνη για τη δευτερογενή υποστροφή της προηγουμένως σχηματισθείσας καρδιάς στο παθολογικό κήμα¹³⁻¹⁵. Οι περισσότεροι συγγραφείς πάντως συγκλίνουν προς το δεύτερο παθογενετικό σχήμα, επικαλούμενοι το γεγονός της παρουσίας τέτοιων αγγειακών αναστομών μεταξύ των εμβρύων σε φυσιολογικές δίδυμες κησεις. Σε περιπτώσεις ακαρδίας οι αναστομές αυτές φαίνεται να υπερπλάσσονται, οδηγώντας στην αναστροφή της αιματικής ροής από το φυσιολογικό στο παθολογικό κήμα, τη δευτερογενή ατροφία της καρδιάς και των εξαρτόμενων από την καρδιά οργάνων του ενδοδέρματος, όπως είναι ο θυρεοειδής και ο θύμος αδένας, το ήπαρ, η κοιλιακή καταβολή του παγκρέατος, οι πνεύμονες και το διάφραγμα και την παρασιτική διατήρηση στην ενδομήτριο ζωή του άκαρδου κηήματος^{3,4,15}. Επιπλέον στοιχείο υπέρ της δεύτερης παθογενετικής υπόθεσης αποτελεί το γεγονός ότι στη βιβλιογραφία δεν έχει αναφερθεί μέχρι στιγμής οικογενειακό ιστορικό σε καμία από τις τεκμηριωμένες περιπτώσεις ακαρδίας^{3,7}.

Λόγω της περιγραφείσας ανάπτυξης των ιδιαίτερων αγγειακών αναστομών, ο ομφάλιος λώρος του άκαρδου κηήματος περικλείει συνήδως, λόγω υποστροφής της μίας αρτηρίας, δύο μόνον αγγεία, μία αρτηρία και μία φλέβα⁵. Στην παρούσα περίπτωση εν τούτοις ο ομφάλιος λώρος του ακαρδίου εμβρύου περιείχε τρία αγγεία, δύο αρτηρίες και μία φλέβα, εύρημα που έχει επισημανθεί και από άλλους συγγραφείς ως σπάνια παραλλαγή³.

Σημαντική παράμετρο στην ακαρδία αποτελεί επίσης ο κίνδυνος ενδομητρίου θανάτου του φυσιολογικού κηήματος, συνεπεία καρδιακής υπερφόρτωσης την οποία υφίσταται επωμιζόμενο τη συντήρηση του ακαρδίου εμβρύου. Οι Arias και συνεργάτες¹⁶ εκτιμούν τη θνησιμότητα του φυσιολογικού εμβρύου στο 50%. Παράγοντες που σχετίζονται με υψηλά ποσοστά θνησιμότητας του φυσιολογικού κηήματος, αποτελούν επίσης ο πρώτος τοκετός πριν την 32^η εβδομάδα κηησης και η παρουσία ακαρδίου κηήματος προχωρημένου σταδίου ωρίμασης, όπως η αρχαϊκή μορφή της διαμαρτίας¹⁷. Σοβαρή επιπλοκή της διαμαρτίας, είναι επι-

πλέον η πιθανότητα ρήξης του υποτροφικού ομφαλίου λώρου του ακαρδίου κηήματος, που μπορεί να επισυμβεί κατά τον τοκετό και να προκαλέσει το θάνατο του φυσιολογικού εμβρύου, λόγω αδρόας διαφυγής αίματος από τις αγγειακές αναστομώσεις¹⁶.

Η αντιμετώπιση των επιπλοκών της ακαρδίας είναι σήμερα εφικτή με εξαιρετικά αποτελέσματα. Οι προτεινόμενες τεχνικές είναι η ενδοσκοπική απολίνωση του ομφαλίου λώρου του ακαρδίου κηήματος, τεχνική όμως που επιπλέκεται σε ποσοστό 13% με πρόκληση ενδομητρίου θανάτου στο φυσιολογικό κήμα, καθώς και η ενδοσκοπική πρόκληση δρόμβωσης των αγγείων του ομφαλίου λώρου του ακαρδίου κηήματος με χρήση LASER¹⁷.

Παρά την ενδομήτριο ενδοσκοπική αντιμετώπιση της ακαρδίας, έχουν περιγραφεί περιπτώσεις παραμονής ανοικτού αρτηριακού πόρου και διάτασης των καρδιακών κοιλοτήτων στα επιζώντα φυσιολογικά κήματα¹⁶.

Στο παρόν περιστατικό η εξέλιξη της κύησης ελεγχόταν με τακτικό υπερηχοσκοπικό έλεγχο και λόγω της απρόσκοπτης ανάπτυξης του φυσιολογικού κηήματος δεν επιχειρήθηκε χειρουργική αντιμετώπιση. Ο τοκετός έλαβε χώραν την 30^η εβδομάδα της κύησης με καισαρική τομή, λόγω καρδιοτοκογραφικών ενδείξεων. Το φυσιολογικό έμβρυο ήταν άρρενος φύλου, δεν παρουσίαζε συγγενείς ανωμαλίες, αναπτύχθηκε φυσιολογικά και σήμερα βρίσκεται στο τρίτο έτος της ηλικίας του, σε άριστη κλινική κατάσταση, γεγονός που βρίσκεται σε αντιστοιχία με τα άλλα περιστατικά που περιγράφονται στη βιβλιογραφία.

Οι περιπτώσεις ανίχνευσης χρωματοσωματικών ανωμαλιών ανευπλοειδικού ή πολυπλοειδικού τύπου αφορούν συνήθως στο ακάρδιο κήμα. Σε εξαιρετικά σπάνιες περιπτώσεις όμως, χρωματοσωματικές ανωμαλίες έχουν ανιχνευθεί σε αμφότερα τα δίδυμα κήματα^{18,19}.

Η ακαρδία αποτελεί μία εξαιρετικά σπάνια μορφή διαμαρτίας της εμβρυϊκής διάπλασης, με ιδιαίτερα και εξαιρετικά ενδιαφέροντα υπερηχοσκοπικά, μακροσκοπικά και ιστολογικά χαρακτηριστικά. Η γνώση των τελευταίων είναι σημαντική όχι μόνο για την καλύτερη κατανοήση των παθογενετικών μηχανισμών της διαμαρτίας, αλλά κυρίως για την έγκαιρη και ασφαλή υπερηχοσκοπική αναγνώριση της, την προσεκτική παρακολούθηση της εξέλιξης του φυσιολογικού κηήματος και την έγκαιρη χειρουργική αντιμετώπιση της εφόσον χρειαστεί,

για την αποφυγή επιπλοκών επικίνδυνων για την επιβίωση του φυσιολογικού εμβρύου.

REFERENCES

1. Benedetti A. De singularis compori humani morbis a capit a pedis. Venetiis in officina Lucaento Juntae. 1553
2. James WH. A note on the epidimiology of acardiac monsters. *Teratology*; 16:211-16, 1977
3. Van Groeninghen, Franssen AMHW, Willemsen WNP, Nijhuis JC, Puts JJG. An acardiac acephalic monster. *Europ J Obstet Gynec Reprod Biol*; 19:317-25, 1985
4. Amatuzio JC, Gorlin RJ. Conjoined acardiac monsters. *Arch Pathol Lab Med*; 105: 253-55, 1981
5. Kaplan C, Benirschke K. The acardiac anomaly. New case reports and current status. *Acta Genet Med Gemellolog*; 28:51-9, 1979
6. Healey MG. Acardia: Predictive risk factors for the co-twin's survival. *Teratology*; 50(3):205-13, 1994
7. Nerlich A, Wisser J, Draeger A, Nathrath W, Remberger K. Human acardiac anomaly. A report of three cases. *Europ J Obstet Gynec Reprod Biol*; 38:79-85, 1990
8. Das K. Acardius anceps. *J Obstet Gynaec Brit Emp* ; 2:341-55, 1902
9. Brenninkmeijer JH. Acardius acormus of het romplooze hoofd. *Ned T Geneesk*; 81:4256-60, 1937
10. Severn CB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Amer J Obstet Gynec*; 116:358-65, 1973
11. Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion sequence: A study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol*; 7(4):285-93, 1983
12. Campell M, Shepard HD. The circulatory and anatomical abnormalities of an acardiac foetus of rare form. *Lancet*; 2:941-44, 1905
13. Blaunstein A. Pathology of the female genital tract. Springer Verlag (Fourth edition); 990-91, 1993
14. Potter E. Pathology of the fetus and infant. Mosby Year Book, Inc; 678-79, 1997
15. Benirschke K, Des Roches Harper V. The acardiac anomaly. *Teratology*; 5:311-316, 1977
16. Arias F, Suderji S, Gimpelson R, Colton E. Treatment of acardiac twinning. *Obstetrics and Gynecology*; 91(5):818-21, 1998
17. Walter HM. Zur Diagnose eines acardius in der schwangerschaft durch ultraschall. *Geburtsh. Frauenheilk*; 42:551-53, 1982
18. Deacon JS, Machin GA, Martin JM, Nicholson S, Nwankwo DC, Wintemute R. Investigation

of acephalus. *Am J Med Genet*; 5(1):85-99, 1980
19. Moore CA, Buehler BA, Mc Manus BM, Harmon JP, Mirkin LD, Goldstein DJ. Acephalus

acardia in Twins with aneuploidy. *Am J Med Genet Suppl*; 3:139-43, 1987

Corresponding author:

Kafanas Antonios
Department of Pathology
Serres General Hospital.
2nd Kilometer of Serres - Drama highway
62100, Serres.
Tel.: 23210 94663
E-mail: conhad@hol.gr

Υπεύθυνος αλληλογραφίας:

Καφανάς Αντώνιος
Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής
Γενικού Νομαρχιακού Νοσοκομείου Σερρών
2^ο Χιλιόμετρο Σερρών - Δράμας
62100, Σέρρες.
Τηλ.: 23210 94663
E-mail: conhad@hol.gr