

# HOLOACARDIUS ACEPHALUS BİR OLGU BİLDİRİSİ

Erdoğan N. (\*) • Akgün E. (\*\*) • Ergin O. (\*\*\*) • Ünal O. (\*\*\*\*)

**ÖZET:** Hastanemiz patoloji laboratuvarında otopsi yapılan bir Holoacardius Acephalus olgusu ender görülmesi nedeniyle bildirilmektedir. 18 yaşındaki annede ikiz gebelik ve fetuslardan birinin normal, diğerinde Holoacardius Acephalus olduğu, yapılan otopsi ve radyolojik incelemelerde doğrulanmıştır.

**SUMMARY:** We present a case of Holoacardius acephalus. A rare fetal malformation (once in 40.000 deliveries) autopsied in our Hospital. Multiple pregnancy and gross fetal anomalies were found in a 18 years old pregnant women. Premature delivery resulted in one grossly normal infant and a fetus with Holoacardius Acephalus. This diagnosis was verified by autopsy and radiological findings.

## GİRİŞ

İkiz gebeliklerde rastlanan ender durumlardan biri de, ikizlerden birinin normal, diğerinin ise işlev görmeyen kalp malformasyonu olmasıdır. Bu tür anormal fetuslar tekil gebeliklerde hiçbir zaman görülmez. Bu olgular literatürde "acardius" olarak tanımlanmaktadır (1). Hiç kalp görülmeyen olgular Holoacardius, fonksiyonel kalp oluşturmayan ancak belli kalp kaslarının varlığı ile karakterize olgular ise hamiacardius olarak adlandırılmaktadır (2,5).

Hastanemiz patoloji laboratuvarında otopsi yapılan bir Holoacardius Acephalus olgusunu, seyrek görülmesi nedeniyle bildirmeyi uygun gördük.

## OLGU

B.B. 18 yaşında, gravida 2, para 1, 33. gebelik haftasında Polihidramnios ile hastanemize başvurmuştur. Prematüre doğum sonucu ikiz gebelik, diamiyotik monokoryonik plaseenta görülmüştür. 1. ikiz canlı doğmuş, 12 saat sonra exitus olmuştur. Bu bebekte dıştan görülür anomali saptanmamıştır. 2. ikiz ölü doğum olup multiple anomalilidir.

## MULTİPLE ANOMALİLİ FETUSUN OTOPSİ BULGULARI

### DIŞ GÖRÜNÜMÜ:

420 gr. ağırlığında, 17 cm. uzunluğunda, kranial bölgede deri jelöz görünümdeydi. Umblikusa uyan bölgede 3 cm. uzunlukta göbek kordonu ve membran içinde barsak yapısı vardı (Resim 1).

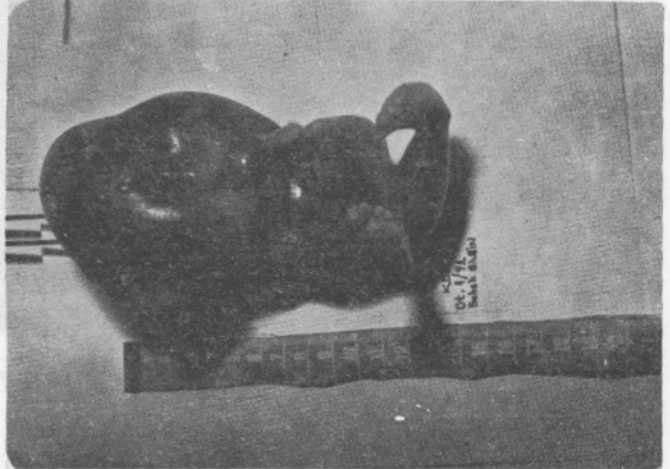
Alt ekstremitelerde, sol ayak dış rotasyonda ve 4 falanks içermekte, sağ ayak iç rotasyonda ve 4 falanks içermekteydi. Üst ekstremitelerde sadece sağ el mevcut ve 4 parmak içermekteydi (Resim 2). Anal açıklık görülmedi. Dış genital organ yapısı görülmedi (Resim 1).

### İÇ ORGANLAR:

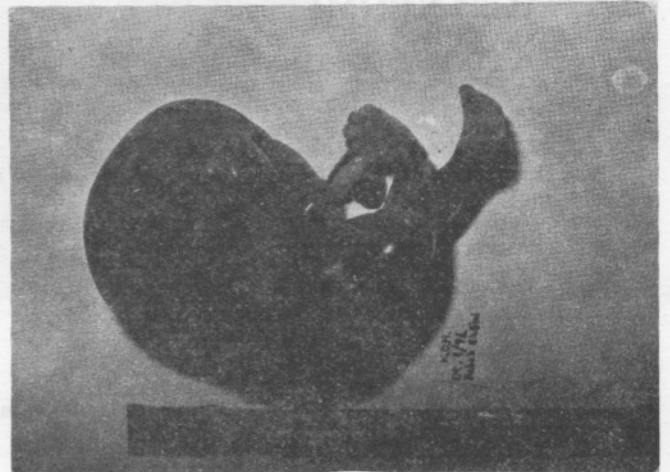
Kranial bölgede sadece 2x2x1 cm. kemik dokusu ve bunu takip eden kolumna vertebralis yapısı izleniyordu. İnce barsak kısımları, pankreas, her iki böbrek ve sürrenaller mevcuttu. Kalp, akciğerler, karaciğer, safra kesesi, dalak görülmedi.

## PLASENTA (İKİZLERE AİT TEK PLASENTA):

15x14x3 cm. boyutlarında 380 gr. ağırlığında, kotiledonlar kısmen gelişmiş, kanama alanları içermekteydi.



Resim 1. Holoacardius Acephalus (Anomalili Fetus, önden görünüş)



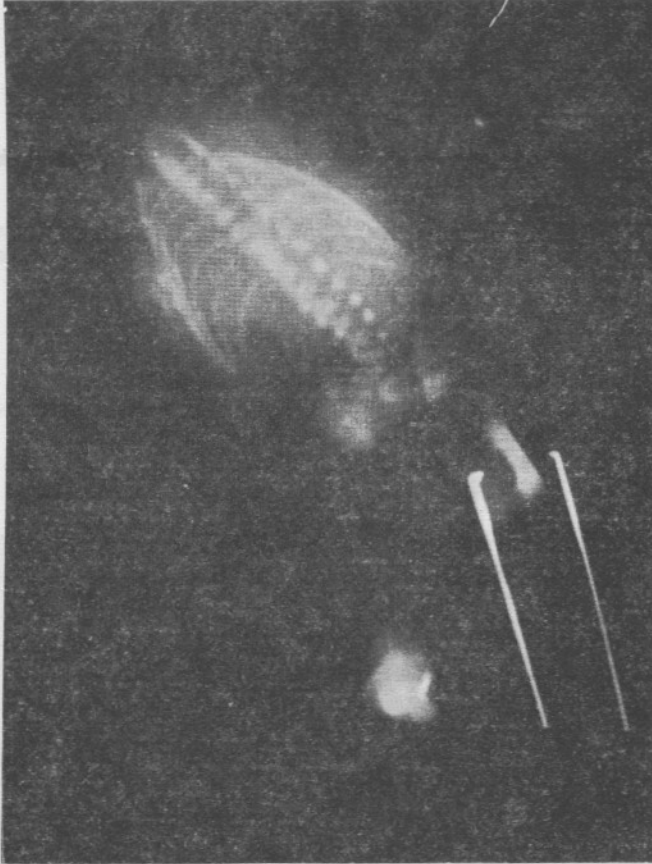
Resim 2 Holoacardius Acephalus (Anomalili fetus, yandan görünüş)

\* Kartal Devlet Hastanesi Patoloji Başasistanı

\*\* Kartal Devlet Hastanesi Radyoloji Şef Muavini

\*\*\* Kartal Devlet Hastanesi Kadın Doğum Kliniği Başasistanı

\*\*\*\* Kartal Devlet Hastanesi Kadın Doğum Kliniği Şefi



Resim 3. Anomalili fetusun radyolojik incelemesi (x-Ray examination of the anomalous fetus).

#### UMBLİKAL KORD:

Fötal uç: Bir arter, bir vena.

Medial uç: İki arter, bir vena.

Maternal uç: Üç arter, iki vena kesiti izleniyordu.

#### RADYOLOJİK BULGULAR:

Acrani, kolumna vertebralis sakral bölgesinde spina bifida, sol kol agenezi (skapula dahil), sağ kol normal (Skapula mevcut), her iki tibia, fibula, pelvis ve humeruslar normal görünümdeydi (Resim 3).

#### İRDELEME:

Multiple anomalili olgumuz, serbest monozigotik ikizlerin, asimetrik oluşum bozukluğu (acardius) grubundan olup hiç kalp kası içermeyen "Holoacardius Acephalus" tipi ile uyumludur. Olgumuzda alt ekstremiteler iyi gelişmiş olup iç organların bir kısmı mevcuttur.

Monozigot, monokoryonik olgularda tek plasentada umbilikal kord damarları (anomalili fetus ile normal arasında) ilişkili olup, vasküler yetersizlik geliştiği düşünülmektedir.

Olgumuz prenatal takip için başvuruda bulunmamış olup, erken tanı için önemi vurgulanan ultrason bulguları saptanamamıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Niles J.H. and Lowe E.W.: Holocardius acephalus as a cause of dystocia. Report of a case, Obstet. Gynecol 33: 541, 1969.
2. Platt L.D., Devore G.R., Bieniarz A., Benner P. and Ramamohan R.: Antenatal diagnosis of acephalus acardia a proposed management scheme, Am J. Obstet Gynecol. 146: 857, 1983.
3. Potter E.L., Craig J.M.: Pathology of the fetus and infant, Third Edition 1976.
4. Timmons. J.D. and de Alvarez, R.R.: Monoamniotic Twin pregnancy, Am. J. Obstet. Gynecol. 86: 875, 1963.
5. Erdoğan, N., Arsan, B., Selim, S., Oruç, N.: Acardius Hemiocardius. A case report, Journal of The Cerrahpaşa Medical Faculty, 18: 115, 1987.