

Laporan Kasus

Kembar Siam (Dicephalus Parapagus Dibrachius)

Rizka Arsil¹, Roza Sri Yanti²

Abstrak

Dilaporkan kasus bayi kembar siam yaitu Dicephalus Parapagus Dibrachius di Rumah Sakit Umum Pusat M Djamil, Padang, Indonesia. Perempuan 31 tahun dengan didiagnosis G₄P₃A₀H₃ gravid preterm 31-32 minggu + polihidramnion + Janin Kembar Siam (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius). Pada USG tampak 2 kepala tanpa kelainan, dada menyatu dengan single heart, tidak tampak sekat atrium, dengan perut menyatu, satu lambung, satu hepar tanpa tampak kelainan, dan sepasang ginjal. Dengan hasil MRI saat kehamilan didapatkan gambaran Twins Dicephal dengan single heart dan single lung sisi kanan, vetebre cervical dan thoracal yang terpisah dan hydronefose serta hidroureter kanan, dan polihidramnion. Dilakukan amnioreduksi dilanjutkan dengan perawatan ekspektatif. Pada usia kehamilan 35-36 minggu dilakukan terminasi kehamilan perabdominam, karena pasien mengalami inpartu. Pada 25 September 2017 Lahir bayi perempuan, 3000 gr dengan 2 kepala, satu dada, satu panggul, sepasang tangan dan sepasang kaki. Bayi langsung diintubasi, dilakukan upaya resusitasi bayi. Bayi mengalami gagal nafas dan pada meninggal setelah 2 jam ekstra uterin. Diagnosis prenatal dan prediksi prognosis janin Kembar Siam dapat diketahui dengan USG antenatal. Prognosis kembar Siam berkaitan dengan jenis kembar siam, tingkat penyatuan dan kelainan organ.

Kata kunci: Kembar siam, dicephalus, parapagus, dibrachius, diagnosis prenatal, ultrasonografi

Abstract

Reported case of conjoined twins Dicephalus Parapagus Dibrachius in Dr. M. Djamil Central General Hospital Padang, Indonesia. August 28th 2017, a female, 31 years with diagnosed G4P3A0L3 preterm pregnancy 31-32 weeks + Polyhydramnios + Conjoined Twins (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius). From ultrasound found the twins had two head, without abnormalities appears, chest become one with single heart, atrium septal was not found, abdomen become one with one stomach, one liver and a pair of kidneys, a pair of arm and a pair of legs. From MRI during pregnancy obtained images of Twins Dicephal with single heart, right single lung, vetebre cervical and thoracal separate, hydronefose and hidroureter dextra, and polihidramnios. Amnioreduction was performed, continued ekspektatif managemnet. At 35-36 weeks of pregnancy, patient got caesarean section, because ongoing process of labour. At September 25th 2017, baby girl was born, 3000 gr in weight with two head, one chest, one pelvic, a pair of arm and a pair of leg. Infants were immediately intubated, early resuscitation. The baby had respiratory failure and died after 2 hours extra uterine. The conclusion is prenatal diagnosis and postnatal prognosis prediction of Conjoined Twins can be known with antenatal ultrasonograph. The prognosis of conjoined twins is related to the type, extent of union and organ abnormalities.

Keywords: conjoined twins, parapagus, dicephalus, dibrachius, prenatal diagnostic, ultrasonograph

Affiliasi penulis : 1. Program Pendidikan Dokter Spesialis-1 Ilmu Obstetri dan Ginekologi Fakultas Kedokteran Universitas Andalas Padang, 2. Subbagian Fetomaternal Bagian Ilmu Obstetri dan Ginekologi FK Unand/RSUP M Djamil Padang

Korespondensi: Rizka Arsil, Email: rizkaarsil.dr@gmail.com
Telp: 081374069609

PENDAHULUAN

Kembar siam merupakan fenomena yang langka, terjadi 1 di 50,000-100,000 kelahiran.¹ Namun karena 60% bayi meninggal saat atau tak lama setelah persalinan, sejatinya angka kejadian kembar siam

adalah sekitar 1 in 200.000 kelahiran hidup. Kembar Siam selalu monochorionic, dengan menyatu pada seluruh atau sebagian anatomi.²

Pada kembar monozygotik, jenis kembar yang akan terbentuk di tentukan oleh kapan waktu terjadinya pembelahan zygot. Terjadinya pembelahan pada saat 72 jam setelah fertilisasi atau pada hari ke empat atau pada hari ke delapan akan menentukan jenis kembar yang akan terbentuk, apakah akan

terbentuk kembar Diamnion, Dikorion, Diamnion Monokorion atau Monoamnion Monokorion.³

Patofisiologi kembar siam merupakan hasil dari pembelahan inkomplit inner cell embryo. Jenis kembar monozygotik terjadi karena pembelahan tertunda melebihi hari ke-12.³ Kembar Siam diklasifikasikan menurut bagian yang menyatu, yaitu *Ventral Union*, *Lateral Union*, and *Dorsal Union*. *Ventral Union* yaitu Thoracopagus (menyatu pada dada) 19%, Omphalopagus (menyatu pada dinding perut anterior) 18%, Ishiopagus (menyatu pada iskiem) 11%, Craniopagus (menyatu pada kepala) 11%. *Lateral union* yaitu parapagus (menyatu dibagian sisi tubuh dan panggul) 0,5%. *Dorsal Union* yaitu Craniopagus (5%), Pyopagus (menyatu pada pantat) 6%, Rachipagus (bergabung pada tulang belakang) 2%.⁴

Parapagus adalah suatu bentuk kembar siam yang jarang terjadi, di mana si kembar menempel pada sisi-sisi tubuh dengan panggul bersama dan organ tubuh berbagi.⁵ Angka kejadian parapagus kurang dari 0,5% dari semua kasus kembar siam.⁶

Diagnosis dini pada suatu kehamilan multifetus adalah merupakan suatu hal yang penting, bertujuan untuk mengenali kehamilan tersebut lebih awal, dan melakukan upaya preventif terhadap penyulit serta menatalaksana dengan baik berbagai kemungkinan kelainan patologis dan komplikasi selama kehamilan dan persalinan.⁷

USG sangat membantu dalam mendiagnosa kembar Siam. Dalam kasus kembar monochorionic dan monoamniotic, penilaian harus dilakukan untuk mengidentifikasi bagian-bagian janin yang menyatu.⁸

KASUS

Seorang pasien perempuan dengan G4P3A0H3 gravid 31-32 minggu + polihidramnion + Janin kembar siam (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius). Pasien mengeluhkan perut terasa semakin sesak sejak \pm 2 minggu. Dari pemeriksaan fisik ditemukan TFU melebihi usia kehamilan 8 bulan, Leopold sulit dilakukan, DJJ 140-150x/mnt.

Hasil pemeriksaan USG didapatkan kehamilan 31-32 minggu dengan janin hidup gameli

monochorionic monoamniotic intra uterin dengan 2 kepala tanpa kelainan, dada menyatu dengan *single heart*, tidak tampak sekat atrium, perut menyatu dengan satu lambung, satu hepar tanpa tampak kelainan, sepasang ginjal, sepasang tangan dan sepasang kaki, AFI 42,31cm. Kesan janin hidup conjoined twin (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius) + polihidramnion (Gambar 1).

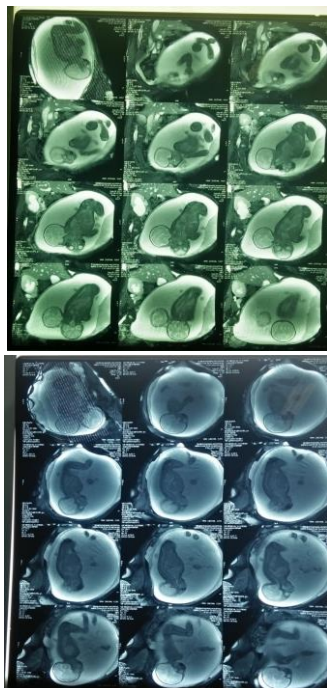


Gambar 1a. USG antenatal usia kehamilan 31-32 minggu

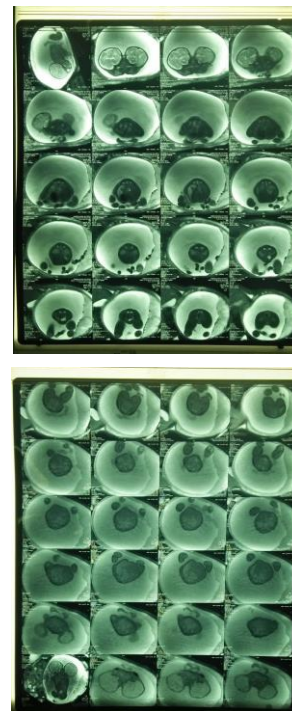


Gambar 1b. USG antenatal usia kehamilan 31-32 minggu

Dilakukan pemeriksaan MRI pada ibu didapatkan gambaran Twins Dichepal dengan , *single heart, single lung* sisi kanan, vetebre, cervical dan thoracal yang terpisah dan hydronefrose serta hidroureter kanan dan polihidramnion (Gambar 2).



Gambar 2a. Gambaran MRI



Gambar 2b. Gambaran MRI

Dilakukan amnioreduksi, berhasil dikeluarkan cairan ketuban ±1000cc, kemudian kehamilan coba dipertahankan se-aterm mungkin. Terminasi perabdominal dilakukan pada kehamilan 35-36 minggu dikarenakan pasien mengalami inpartu (Gambar 3).



Gambar 3. USG usia kehamilan 35-36 minggu

Lahir bayi kembar siam perempuan berat 3000 gr, dengan 2 kepala, satu dada, sepasang tangan dan sepasang kaki. Bayi langsung diintubasi, dilakukan upaya resusitasi bayi. Bayi mengalami gagal nafas dan pada meninggal setelah 2 jam ekstra uterin.



Gambar 4. Bayi conjoined twin (Dicephalus, parapagus, dibrachius)

PEMBAHASAN

Seorang pasien perempuan dengan G4P3A0H3 gravid 31-32 minggu + polihidramnion + Janin kembar siam (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius). Kembar Siam diklasifikasikan menurut

bagian yang menyatu, yaitu *Ventral Union*, *Lateral Union*, and *Dorsal Union*. *Ventral Union* yaitu Thoracopagus (menyatu pada dada) 19%, Omphalopagus (menyatu pada dinding perut anterior) 18%, Ishiopagus (menyatu pada iskiem) 11%, Craniopagus (menyatu pada kepala) 11%.⁹ *Lateral union* yaitu parapagus (menyatu dibagian sisi tubuh dan panggul) 0,5%. *Dorsal Union* yaitu Craniopagus (5%), Pyopagus (menyatu pada pantat) 6%, Rachiphagus (bergabung pada tulang belakang) 2%.¹⁰

Etiologi kembar siam tidak diketahui secara pasti, namun fenomena ini terjadi akibat pembagian zigot yang tidak sempurna, setelah diskus embrionik terbentuk, pembelahan terjadi 12 hari setelah pembuahan, Diskus embrionik mulai berdiferensiasi pada hari ke-13 setelah fertilisasi. Pemisahan yang terjadi setelah hari ke-13 akan menghasilkan pemisahan yang tidak sempurna, karena diskus embrionik sudah terbentuk dan berdiferensiasi. Semakin lama waktu dimulainya pemisahan embrio, maka akan semakin berat kelainan yang akan terjadi.¹¹

Pada pemeriksaan fisik dan penunjang (USG dan MRI) didapatkan kesan pasien mengandung janin kembar siam dimana ditemukan 2 kepala dengan 1 badan, dan semua organ dalam serta ekstremitas yang ditemukan hanya untuk 1 orang (Dicephalus, Parapagus, Dibrachius). Kelainan-kelainan lain yang ditemukan dan memperburuk prognosa janin adalah ditemukan single heart dengan kelainan organ jantung yaitu tidak adanya septum yang membatasi atrium jantung janin, sehingga sangat dibutuhkan penanganan yang komprehensif.

Pada kasus ini ditemukan polihidramnion, kemungkinan ditemukan kelainan pada saluran cerna, secara makros ada penyatuan di bagian dada, sangat dimungkinkan ada kelainan pada esophagus dan saluran cerna lainnya dibagian abdomen., di mana hal ini juga memperberat keadaan ibu saat mengandung janin, tindakan amnioreduksi sudah dilakukan oleh bidang Obgyn, Hal ini bertujuan untuk mengurangi tekanan abdomen pada ibu. Hal-hal yang harus diwaspadai salah satunya adalah kontraksi dan tanda inpartu yang bisa saja terjadi karena adanya tekanan

abdomen tersebut, sehingga pemberian tokolitik serta tirah baring sangat dianjurkan untuk pasien ini. Tapi karena pada usia kehamilan 35-36 minggu pasien mengalami inpartu, sehingga diputuskan tindakan terminasi perabdominal.

Saat ini pemeriksaan MRI (Magnetic Resonance Imaging) fetus intrauterine mulai dilakukan di Negara maju, dikarenakan MRI tidak memberikan radiasi sinar X. MRI memberikan gambaran imaging radiologis yang lebih jelas secara anatomis dibandingkan USG¹². Hasil MRI pada ibu didapatkan gambaran Twins Dichepal dengan *single heart, single lung* sisi kanan, vetebre, cervical dan thoracal yang terpisah dan hydronefose serta hidroureter kanan dan polihidramnion.

Terminasi perabdominal dilakukan pada kehamilan 35-36 minggu dikarenakan pasien mengalami inpartu. Lahir bayi kembar siam perempuan berat 3000 gr, dengan 2 kepala, satu dada, satu pelvic, sepasang tangan dan sepasang kaki (Dicephalus Parapagus Dibrachius). Bayi langsung diintubasi, dilakukan upaya resusitasi bayi. Bayi mengalami gagal nafas dan pada meninggal setelah 2 jam ekstra uterin.

Studi sebelumnya dilaporkan bahwa beberapa parapagus merupakan kasus *stillborn* sementara yang lain meninggal tak lama setelah kelahiran. Angka harapan hidup conjoined twin parapagus dicephalus tergantung pada tingkat penyatuan dan kelainan jantung yang diderita. Beberapa parapagus dicephalus tetap hidup walau tidak dipisahkan.¹³

Pada kasus ini bayi conjoined twin parapagus dicephalus meninggal 2 jam setelah dilahirkan.. Hal ini sesuai dengan prognosa janin saat antenatal, dimana pada kasus ini kembar siam dicephalus parapagus dicurigai memiliki kelainan satu jantung dengan kelainan kongenital (susp ASD). Basaran *et al.* menyatakan bahwa awal diagnosis prenatal sangat penting untuk pemisahan bayi kembar siam sesuai dengan jenis nya dan untuk memberikan gambaran prognosa selanjutnya kepada keluarga.¹³

SIMPULAN

Diagnosis prenatal dan prediksi prognosis janin kembar siam dapat diketahui dengan USG antenatal. Prognosis kembar Siam berkaitan dengan jenis

kembar siam, tingkat penyatuan dan kelainan organ yang diderita.

UCAPAN TERIMAKASIH

Terimakasih kepada Instalasi Ibu dan Anak dan Instalasi Kamar Operasi RSUP M Djamil Padang atas kerjasamanya dalam perawatan dan penanganan pasien ini, sehingga pasien bisa ditatalaksana secara komprehensif.

DAFTAR PUSTAKA

1. Bondeson J. Dicephalus conjoined twins. a historical review with emphasis on viability. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1435-44.
2. Holcomb GW, O'Neill JA. Conjoined twins. Philadelphia: Ashcraft K, Holder T, editors. *Pediatric Surgery.* 2nd Ed. Philadelphia: WB Saunders; 1993.p. 948-55.
3. Saguil E, Almonte J, Baltazar W, Acosta A, Caballes A, Catangui A, *et al.* Conjoined twins in the. Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(9):775-80.
4. Spencer R. Conjoined twins: In: Holcomb III, GW, Murphy JP, Ostlie DJ, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery.* 3rd Ed. Philadelphia: WB Saunders; 2005.p.1040-53.
5. Spitz L. Conjoined twins. *Prenat Diagn.* 2005; 25: 814-9.
6. Winkler N, Kennedy A, Byrne J, Woodward P. The imaging spectrum of conjoined twins. *Ultrasound Q.* 2008;24:249-55.
7. Saiffudin A.B. Kehamilan ganda. Jakarta: Buku acuan Nasional Pelayanan Kesehatan Maternal dan Neonatal. Edisi ke-2. Jakarta: JNPKKR-POGI-Yayasan Bina Pustaka Sarwono Prawirohardjo; 2002;12:156-9.
8. Cunningham FG, Gant NF, Leveno KJ, Gilstrap LC, Hauth JC, Wenstrom KD. *William Obstetric.* 21nd Edition. New York: The Mc Graw- Hill Companies; 2001;891-9.
9. James RS, Arnold LM. *Esensial obstetri dan ginekologi.* Edisi ke-2. Alih bahasa Nugroho E. Jakarta: Hipokrates; 2001.hlm.421-7.
10. Burke L. *Seri skema dan penatalaksanaan obstetri.* Edisi ke-2. Alih bahasa Kusuma W. Jakarta: Binarupa Aksara; 1998.hlm.377-8.

11. William NS. Danforth obstetri dan ginekologi. Alih bahasa Chalik TMA. Jakarta: Widya Medika; 2002.hlm.891-9.
12. McHugh K, Kiely E. M, Spitz L. Imaging of conjoined twins. *Pediatric Radiology*. 2006; 36(9): 899–910.
13. Basaran S, Güzel R, Keskin E, Sarpel T. Parapagus (dicephalus, tetrabrachius, dipus) conjoined twins and their rehabilitation. *Turk J Pediatr*. 2013;55:99-103.