

Keterlambatan teksi dini pada conjoined twin

Sarjani, Tgk. Puspa Dewi

Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala, Darussalam Banda Aceh

Email: janisheobgyn17@gmail.com

Abstrak Pendahuluan: Kembar siam mengacu pada kembar yang secara fisik menyatu dalam rahim dan akibatnya saat lahir. Penyebutan pertama kembar siam secara historis berasal dari periode neolitik. Jenis kehamilan ini adalah fenomena rumit yang memerlukan pendekatan interprofesional untuk mengelolanya secara efektif.

Objek: Laporan kasus ini bertujuan untuk menjelaskan mengenai pentingnya deteksi dini konjoin twin.

Metode: Studi ini merupakan studi prospektif menggunakan metode pendekatan sehingga dapat mencapai diagnosis terbaik. Evaluasi obstetri dengan berbagai pemeriksaan diagnostik dilakukan untuk mengetahui kondisi kedua janin.

Kata kunci: Kehamilan, conjoined twin

Abstract. Introduction: Conjoined twins refer to twins who are physically fused in the womb and consequently at birth. The first mention of conjoined twins historically dates back to the neolithic period. This type of pregnancy is a complicated phenomenon that requires an interprofessional approach to manage it effectively.

Object: This case report aims to explain the importance of early detection of conjoint twins.

Methods : This study is a prospective study using an approximation method so as to reach the best diagnosis. Obstetric evaluation with various diagnostic tests was performed to determine the condition of the two fetuses.

Keywords: Pregnancy, conjoined twin

Laporan Kasus:

Melaporkan satu pasien kiriman Sp. OG dari salah satu RSUD Aceh Tengah dengan dugaan kembar siam, usia gestasi sembilan bulan HPHT : 3/12/2018 TTP 10/9/2019 ~ 39-40 minggu. ultrasonografi terakhir dikatakan janin kembar dan tampak dempet. Bayi pasien lahir di RSUDZA Banda Aceh dengan kembar dada dan perut menempel, *Apgar Score* 5/5/7, BBL: 4780 gram, Panjang Badan Lahir: 41 cm, Lingkar Kepala : 35 cm, Lingkar Dada : 42 cm, Lingkar Perut: 44 cm, Lingkar Lengan: 10 cm.

Pendahuluan

Kembar siam mewakili salah satu bentuk kembar yang paling langka pada kehamilan. Kembar ini muncul sekitar satu bayi pada setiap 200 kembar identik pada kehamilan dan selalu identik. Perkiraan terjadinya *conjoined twin* adalah satu dalam 50.000 hingga 1 dalam 100.000 kelahiran hidup. Keadaan ini membawa risiko tinggi terhadap kehamilan, maka diagnosis

dini, peran ultrasonografi dan manajemen pada *conjoined twin* sangat penting untuk dibahas. Asimetris dan *conjoin twin* parasit adalah anomali yang sangat langka dari kembar *monochorionic* dan *monoamniotic*. Pemeriksaan sonografi sangat penting untuk diagnosis prenatal sebagai deteksi dini anomali janin dengan prognosis buruk sehingga memberikan kesempatan pada ibu untuk melahirkan pervaginam.^{1,2}

Kembar siam monokorionik-monoamniotik yang berasal dari monozigotik dapat diklasifikasikan sesuai dengan daerah yang menyatu dan yang paling umum terjadi adalah pada bagian dada dan perut bagian atas (*thoracopagus*). Telah dilaporkan adanya dua kasus kembar siam *thoracopagus*, di mana diagnosis dibuat prenatal dengan menggunakan ultrasonografi pada trimester kedua kehamilan. Temuan *ultrasound* yang paling signifikan adalah aktivitas jantung tunggal, ketidakmampuan untuk memisahkan

tubuh janin pada posisi ventral mereka, dan posisi janin tatap muka. Kehamilan ini dapat dilanjutkan sampai dengan aterm, komplikasi prenatal yang tidak signifikan dapat terjadi, dan seksio sesarea elektif dapat dilakukan untuk menghindari trauma pada saat persalinan. Pada kedua kasus tersebut, bayi tersebut meninggal pada minggu pertama kehidupan karena insufisiensi kardiorespiratori. Kesimpulan nya pemeriksaan ultrasonografi yang cermat dari semua kembar harus dapat diidentifikasi, terutama dalam kasus di mana tidak ada membran pemisahan yang ditunjukkan adalah landasan dalam membuat diagnosis pada saat prenatal. Selain itu, ultrasonografi memainkan peran penting tidak hanya dalam diagnosis, tetapi juga dalam menetapkan tingkat pendempetan, yang sangat penting untuk merencanakan manajemen obstetri dan perinatal.^{3,1}

Laporan kasus

Melaporkan satu pasien kiriman Sp.OG dari salah satu RSUD Aceh Tengah dengan dugaan kembar siam, pasien saat ini merasakan lemas, batuk dan badan terasa hangat, pasien sudah mengeluhkan keadaan tersebut semenjak dua hari yang lalu, mules-mules tidak ada, keluar air-air tidak ada, gerakan janin aktif dirasakan. Pasien mengaku hamil sembilan bulan HPHT : 3/12/2018 dan TTP 10/9/2019 ~ 39-40 minggu. Pasien selama ini antenatal care di bidan setiap bulan namun tidak tahu bahwa pasien hamil kembar, ANC di Sp.OG sebanyak 3x, ultrasonografi yang pertama dilakukan pada usia kehamilan tujuh bulan dan dikatakan janin tunggal, ultrasonografi yang kedua pada usia kehamilan delapan bulan namun dikatakan hamil kembar, ultrasonografi terakhir dikatakan janin kembar dan tampak Dempet sehingga dirujuk ke RSUDZA. Riwayat penyakit dahulu hipertensi, diabetes mellitus, asma, penyakit jantung disangkal, riwayat penyakit keluarga : hipertensi, diabetes mellitus, asma, penyakit jantung disangkal. *Riwayat Menarche : 13 th, 6-*

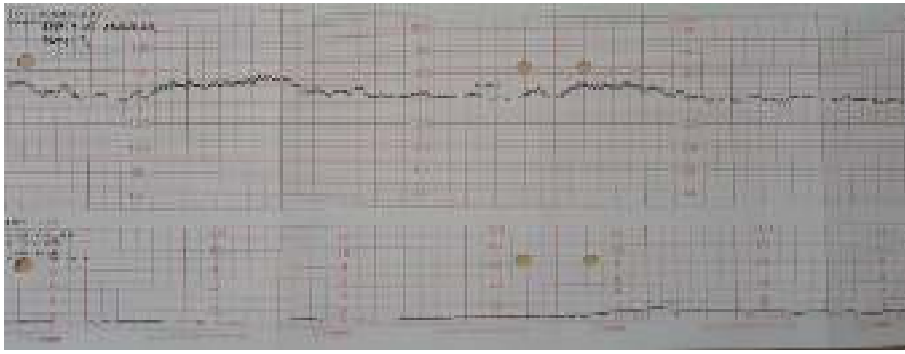
7 hari, 4-5 x ganti pembalut /hari, riwayat menikah : 1x, 21 tahun, riwayat persalinan anak pertama laki-laki, 7 tahun, 3400 gram, persalinan pervaginam di rumah sakit, anak kedua perempuan, 5,5 tahun, 3600 gram, persalinan pervaginam di Rumah Sakit, anak ketiga laki-laki, 4,5 tahun, 3000 gram, persalinan pervaginam di bidan, dan anak keempat hamil saat ini

Dari pemeriksaan fisik kami dapatkan keadaan umum baik, kesadaran kompos mentis

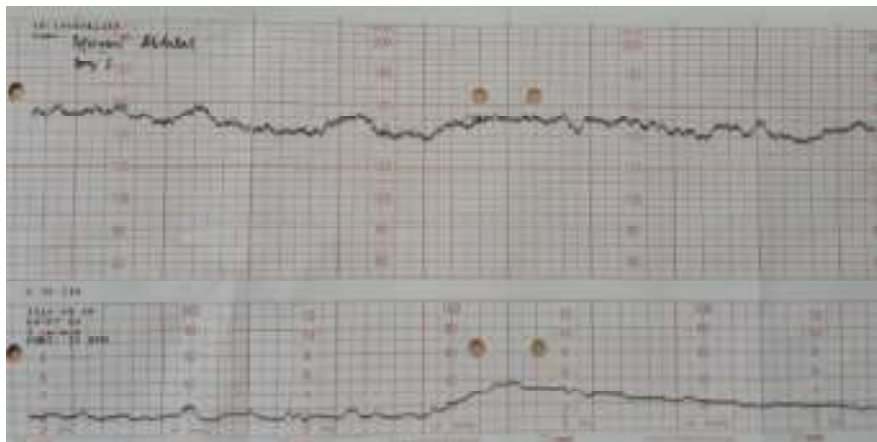
tekanan darah 120/80 mmHg, nadi 82 x/menit, regular, napas 80 x/menit, regular, suhu 36.9°C, tinggi badan 162 cm, berat badan sekarang 60 kg, indeks massa tubuh 23 kg/m². Pemeriksaan status generalisata didapatkan mata konjungtiva palpebra inferior tidak pucat, sklera tidak ikterik, leher kelenjar getah bening tidak membesar, jantung bunyi jantung I dan II normal, murmur, gallop tidak dijumpai. Paru didapatkan vesikuler pada kedua paru kanan=kiri, ronkhi, wheezing tidak dijumpai, abdomen membesar sesuai kehamilan, ekstremitas akral hangat, edema tidak ada, capillary refill time < 2 detik. Status Obstetri :

TFU 38 cm, presentasi bokong -bokong, 5/5, HIS (-), DJJ1 145 x/i DJJ2 155x/i, pada inspeksi vulva dan ureter tenang, inspeksi porsio licin, OUE tertutup, fluxus (-), valsava test negatif, pada pemeriksaan vaginal tusse : posterior, kenyal, t : 3 cm, Ø 0 cm, bokong floating.

Hasil pemeriksaan penunjang laboratorium didapatkan kadar haemoglobin 12.7 gram/dl (12-14 gram/dl), leukosit : 11.000/ul (4100-10500 /ul), trombosit : 350.000 /ul (150000-400000 /ul), Hematokrit : 36 % (40-55 %), bleeding time : 2' (1-7'), clotting time : 8' (5-15'), gula darah sewaktu : 106 mg/dl, Ur/cr : 12/0.30 dan disimpulkan hasil pemeriksaan laboratorium dalam batas normal.



Gambar 1. Hasil pemeriksaan kardiotokografi janin 1 didapatkan baseline 150 dpm, variabilitas 15-20 dpm, akselerasi positif, deselerasi negative, kontraksi negatif, gerakan janin aktif. Kesan kardiotokografi kategori 1



Gambar 2. Hasil pemeriksaan kardiotokografi janin 1 didapatkan baseline 145 dpm, variabilitas 15-20 dpm, akselerasi positif, deselerasi negative, kontraksi negatif, gerakan janin aktif. Kesan kardiotokografi kategori 1



Gambar 3. Pemeriksaan ultrasonografi didapatkan fetal heart rate positif, presentasi bokong, BPD 89,3 mm, HC 318,6 mm, AC 310,9 mm, FL : 66.9 mm, EFW 2582 gr, plasenta monochorionic monoamniotik letak di

fundus, kesan janin presentasi bokong, thoracoabdominophagus. Pemeriksaan ultrasonografi janin II fetal heart rate positif, presentasi bokong, BPD 78.6 mm, HC 283,5 mm, AC 313,4 mm, FL 60.5 mm, EFW 2364

gram, plasenta monochorionic monoamniotik terletak di fundus, kesan janin presentasi bokong dengan thoracoabdominophagus.

Pada pasien ini kami diagnosa dengan gravida 4 para 3 hamil 39-40 minggu janin gemelli presentasi bokong- bokong hidup keduanya, conjoin twin, dan pasien direncanakan operasi seksio sesarea elektif, bayi lahir pada tanggal 10/09/2019 pukul 10.15 Wib secara seksio sesarea pada kehamilan anak Ke-4 pada ibu usia 28 tahun, berat badan keduanya 4780 gram, pasien lahir di RSUDZA Banda Aceh dengan bayi kembar dada dan perut menempel, saat ini mengalami pernafasan cepat dengan retraksi dada. Keduanya lahir hidup namun tidak segera menangis dengan apgar score 5/5/7, *computed tomografi* dan *echo cardiography* serta *baby gram* dilakukan segera setelah bayi lahir. Data antropometri diperoleh berat badan lahir : 4780 gram, panjang badan lahir: 41 cm, Lingkar Kepala : 35 cm, lingkar dada : 42 cm, lingkar perut: 44 cm, lingkar lengan: 10 cm, NBS: sesuai usia gestasi 36-38 minggu, neonatus cukup bulan sesuai masa kehamilan, vital sign bayi pertama : 136 x/i, bayi ke 2 : 48 x/i, T : 36,7 C.

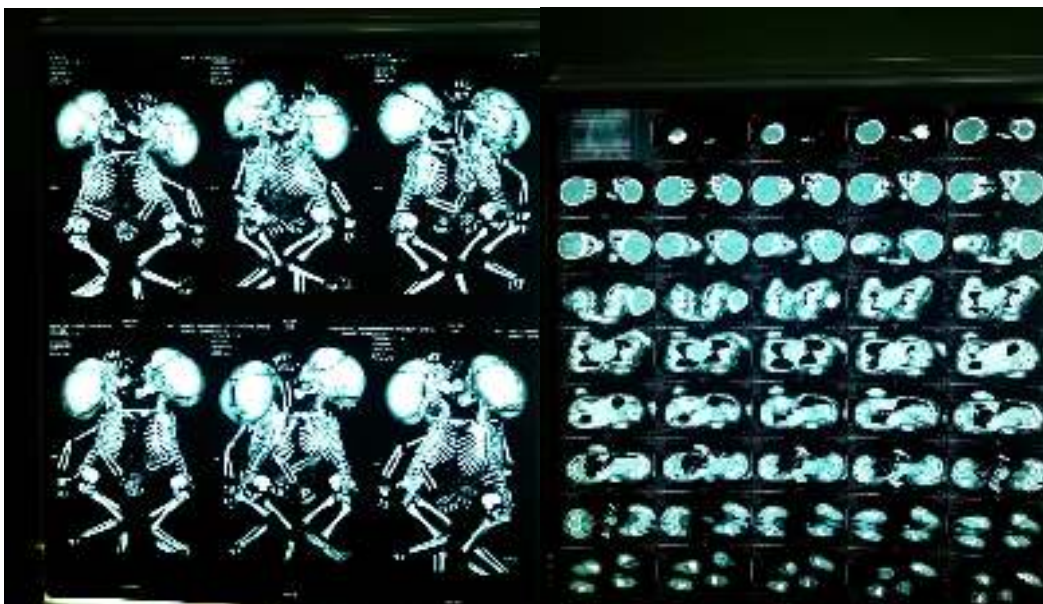
Pemeriksaan fisik didapatkan : kepala bayi 1, bentuk normocephali, mata conjunctiva palpebra inferior tidak anemis, sklera tidak ikterik, telinga normotia, tidak ada sekret, hidung napas cuping hidung ada, tidak ada secret, mulut sianosis tidak

ada. Kepala bayi 2 bentuk normocephali, mata conjunctiva palpebra inferior tidak anemis, sklera tidak ikterik, telinga normotia, tidak ada sekret, hidung napas cuping hidung ada, tidak ada secret, mulut sianosis tidak ada. Thoraks bayi 1 dari inspeksi pergerakan simetris, retraksi subcostalis, dan intercostalis. Dari pemeriksaan auskultasi : vesikuler kedua paru, rhonki dan wheezing tidak ada. Dari pemeriksaan thoraks bayi 2, pada inspeksi didapatkan pergerakan simetris, retraksi subcostalis, dan intercostalis, auskultasi vesikuler kedua paru, rhonki dan wheezing tidak ada,

jantung inspeksi pulsasi *ictus cordis* terlihat dikedua badan, palpasi *ictus cordis* teraba di ICS V linea midklavikula sinistra. Auskultasi : BJ I > BJ II, reguler, bising (-). Abdomen inspeksi simetris, palpasi tidak distensi, auskultasi peristaltik kesan normal, ekstremitas superior akral hangat, CRT, 3 detik, tidak ada moutled, inferior akral hangat, tidak ada moutlet. Pasien didiagnosa dengan conjoint twins thoracoomphalofagus, respiratory distress of the newborn

VSD bidirectional shunt, paten foramen oval dd atrial septal defek, neonatus cukup bulan sesuai masa kehamilan post sectio caesaria.

Setelah lahir bayi pada tanggal 10 September 2019 dilakukan pemeriksaan penunjang seperti CT-Scan thoraks didapatkan kesan thoracocomphalophagus.



Gambar 4. thorax sinus phrenicocostalis bayi kanan tajam dan sinus costophrenikus bayi kiri tajam.

Hasil foto polos abdomen kesan tampak bayi kembar siam dengan penyatuan pada daerah torakoabdominal. Tulang vertebra dan ekstremitas kedua bayi tampak normal. Hasil CT scan abdomen tanpa kontrast kesan conjoint twins torakoomphalophagus dengan struktur jantung 1 buah, pneumonia pada bayi kanan, kandung empedu, pankreas, dan lien sulit dievaluasi.



Gambar 5. Hasil pemeriksaan Echo 10/09/2019 dimensi ruang-ruang jantung RA dan RV dilatasi, tidak Ada PDA, tampak echo Di (IAS) dengan Diameter <1 cm, dengan bidirectional shunt, tampak Echo Gap di (IVS) dengan diameter 6.6 mm, dengan bidirectional shunt, kesimpulan kesan jantung tunggal, VSD Bidirectional Shunt, PFO dd ASD.

Tinjauan pustaka

Definisi

Kembar dempet dapat terjadi akibat penyimpangan dalam proses pembentukan kembar, yang secara tradisional dianggap berasal dari pemisahan yang tidak lengkap satu mudigah menjadi dua kembar terpisah. Hipotesis alternatif menyatakan bahwa kembar siam terjadi karena fusi sekunder dari dua mudigah yang semula terpisah. Di Amerika Serikat, kembar dempet atau *conjoined twin*, penyatuan kembar dapat dimulai di kedua kutub dan dapat menghasilkan bentuk-bentuk khas. Dari bentuk-bentuk ini, parapagus adalah yang tersering.^{4,5}

Fusi dan fisi telah menjadi dua teori utama teori yang diusulkan oleh ilmuwan untuk menjelaskan embriologi mengenai kembar siam. Namun, setiap teori memiliki keterbatasan tersendiri. Dengan demikian, teori yang menggambarkan etiologi embriologi dari kembar belum diketahui. Dengan bantuan teknik pencitraan diagnostik, seperti ultrasonografi dan tiga dimensi pencitraan resonansi (3D-MRI), maka seorang dokter ahli kebidanan dapat membuat diagnosa prenatal. Setelah orang tua dan dokter setuju untuk melakukan prosedur pemisahan, dokter harus mempersiapkan tim multidisiplin untuk pra-operasi yang tepat, intraoperatif dan manajemen pasca operasi, dengan teknik

pembedahan modern, tingkat keberhasilan prosedur pemisahan dan prognosis kelangsungan hidup setelah pemisahan meningkat secara signifikan.^{6,7}

Epidemiologi

Kembar siam adalah salah satu kasus defek kongenital yang jarang terjadi, sekitar 1 dalam 50.000 dan 1: 100.000 kelahiran, dimana wanita mendominasi pria dengan perbandingan 3:1 sekitar 40% menjadi 60% kembar siam lahir mati, dan hampir 35% dari mereka tidak bertahan hidup. Kembar siam diklasifikasikan berdasarkan tempat penyatuan yaitu: thoracopagus (40%), omphalopagus (33%), pyopagus (19%), ischiopagus (6%), atau craniopagus (2%). Omphalopagus kembar bergabung pada bagian depan dan umbilikus, dan umumnya melibatkan bagian rendah dari thorax. Fusi hati terjadi di 80% dari kembar omphalopagus. Perikardium mungkin umum, tetapi jantung tidak pernah berbagi. Karena anatomi lokal yang kompleks dan malformasi terkait, keberhasilan dari pemisahan kembar siam jarang terjadi.^{1,8}

Embriologi

Etiologi embriologi dari kembar yang tergabung tetap menjadi misteri besar. Namun umumnya dipahami bahwa mereka adalah bentuk langka

dan abnormal dari monozygotic twinning. Teori utama mengenai bagaimana kembar siam bisa terjadi adalah teori fusi dan fisi. Setiap teori memiliki kekuatan dan keterbatasan. Kembar siam diklasifikasikan sebagai simetris atau "parasit" (heteropagi) klasifikasi dari perkembangan kembar, kembar simetris diklasifikasikan sebagai ventral, lateral, caudal, atau dorsal yang tergabung. Dari kembar ventral simetris yang bergabung, ada yang berbeda dari bentuk penyatuan, dari bentuk yang paling ringan adalah omphalopagus dan untuk bentuk yang ekstrem adalah *cephalothoracoileopagus*. Bentuk yang paling ringan dapat dilakukan pemisahan bedah (terutama omphalopagi), dan bentuk yang lebih parah yaitu berbagi sistem jantung tunggal yang kompleks tidak memungkinkan dilakukan pemisahan operasi.^{9,10}

Patofisiologi

Beberapa peneliti berbagi pendapat antara meyakini bahwa pada kembar siam hanya terjadi pemisahan parsial dari sumbu embrio daripada pemisahan normal yang lengkap. Ini bisa menjelaskan insiden yang lebih tinggi dari pencitraan cermin pada kembar siam dibandingkan kembar monoamniotik lainnya. Teori fisi menunjukkan bahwa semua jenis kembar monozigotik dan kembar yang digabung adalah entitas dalam satu etiopathogenetic kontinum. Di sisi lain, pendukung "teori fusi" percaya bahwa kembar siam hasil dari penyatuan sekunder dari dua cakram embrionik monovular yang awalnya terpisah tetapi mendekati, biasanya pada minggu ketiga dan keempat setelah pembuahan.^{9,11}

Prenatal Ultrasonografi

Kembar siam dapat didiagnosis sedini mungkin pada minggu delapan dari kehamilan. Namun, dianjurkan untuk memeriksa kembali pada usia kehamilan sebelas minggu. Pencitraan awal temuan kembar siam mencakup posisi janin yang menetap, hiperekstensi leher, skoliosis, posisi tubuh atipikal, dan tali pusat yang lebih dari tiga pembuluh darah. selama dan setelah trimester kedua, kembar siam dapat digambarkan dengan menggunakan ultrasonografi dan MRI. Pemeriksaan ini harus dilakukan di pusat pengobatan fetal yang berpengalaman dalam melakukan diagnosis dan pengelolaan kembar siam. Pemeriksaan harus ditinjau oleh spesialis pengobatan janin dan ahli radiologi pediatrik. MRI membantu dalam

mendiagnosis kembar ventral yang melekat, memberikan informasi mengenai anatomi hati (yang paling umum organ yang terlibat), pembuluh darah, pericardium, peritoneum, diafragma, dan anatomi penting lainnya yang dapat membantu dalam menegakkan diagnosis diferensial. Perbedaan diagnosis kembar ventral mungkin sangat menantang karena fusi musculoskeletal segmen toraks tidak cukup untuk menentukan diagnosis thoracopagus. Untuk diagnosis ini, penting untuk menentukan fusi jantung. Dalam kasus, MRI bertindak sebagai alat penting untuk mempelajari anatomi kembar siam, meningkatkan perspektif spasial dari malformasi terkait, yang penting untuk penerimaan pada masa perinatal. Pencitraan prenatal juga penting untuk tim multidisiplin peripartum, karena pemisahan segera memiliki tingkat kelangsungan hidup yang lebih rendah (30%) bila dibandingkan dengan pemisahan yang di tunda (80%).^{5,12}

Tatalaksana

Pemisahan secara bedah kembar Dempet dapat berhasil jika organ-organ esensial tidak digunakan bersama. Konsultasi dengan bedah anak sering membantu orang tua dalam mengambil keputusan. kembar Dempet dapat mengalami anomali ketidakseimbangan struktural yang semakin memperumit keputusan apabila kehamilan dilanjutkan. Kembar Dempet yang mampu hidup dilahirkan melalui bedah caesar. Namun untuk tujuan penghentian kehamilan dapat dilakukan kelahiran pervaginam karena sambungan umumnya lentur. Distosia tetap sering terjadi, dan jika janin matur maka kelahiran pervaginam mungkin traumatic bagi uterus dan serviks.^{4,13}

Pemisahan kembar siam yang sukses tergantung pada apakah ada organ penting bersama, keakuratan dari penyelidikan pencitraan, perencanaan pra-operasi yang komprehensif, dan teknik operasi yang dilakukan. Untuk thoracoomphalopagus kembar yang tergabung, tingkat fusi hepatobilier dan jantung dapat menimbulkan tantangan bedah. Ada tingkat kematian yang lebih tinggi untuk kembar dipisahkan dalam periode neonatal. Dokter bedah yang berpengalaman biasanya merekomendasikan menunda operasi sampai kembar setidaknya tiga bulan. Hasil operasi dan kelangsungan hidup jangka panjang dari kembar terpisah tergantung pada berbagai faktor. Tidak

ada data mengenai mortalitas dan morbiditas dan mortalitas, tetapi masih tetap tinggi meskipun terdapat kemajuan pencitraan, dan teknik pembedahan.^{14,15}

Daftar pustaka

1. Wen X, Parajuly SS, Lu Q, et al. Thoracophalopagus conjoined twins: impact of ultrasound assessment on successful surgical separation. *Clinical imaging*. 2013;37(1):138-142.
2. Dutta D. *DC Dutta's Textbook of Obstetric Including Perinatology and Contraception*. Vol 46. 8th ed. The Health Sciences Publisher; 2015.
3. Vural V. First trimester diagnosis of dicephalic parapagus conjoined twins via transvaginal ultrasonography. *JClin Ultrasound*. 2005;33(6):364-366.
4. Hoffman B, Schorge J, Bradshaw K, Halvorson L, Schaffer J, Corton M. *Williams Gynecology*. 3rd ed. Mc-Graw Hill; 2016.
5. Bovendeert JFM, Nievelstein RAJ, Bleys RLAW, Cleypool CGJ. A parapagus dicephalus tripus tribrachius conjoined twin with a unique morphological pattern: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2020;14(1):176.
6. Mian A, Gabra NI, Sharma T, et al. Conjoined twins: From conception to separation, a review. *Clinical anatomy (New York, NY)*. 2017;30(3):385-396.
7. Fallon SC, Olutoye OO. The surgical principles of conjoined twin separation. *Seminars in Perinatology*. 2018;42(6):386-392.
8. Kahveci B. Antenatal diagnosis of thoracopagus conjoined twins with single heart and liver: a case report. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2020;40(6):869-871.
9. Abdel-Latif M, Shalaby MS, Elhay SA. Conjoined Twins BT - Clinical Embryology: An Atlas of Congenital Malformations. In: Carachi R, Doss SHE, eds. Cham: Springer International Publishing; 2019:475-480.
10. Tannuri ACA, Batatinha JAP, Velhote MCP, Tannuri U. Conjoined twins: twenty years' experience at a reference center in Brazil. *Clinics (Sao Paulo, Brazil)*. 2013;68(3):371-377.
11. Thomas A, Johnson K, Placencia FX. An ethically-justifiable, practical approach to decision-making surrounding conjoined-twin separation. *Seminars in Perinatology*. 2018;42(6):381-385.
12. Teixeira Castro P, Werner H, Matos AP, Daltro P, Araujo Júnior E. Symmetric and ventrally conjoined twins: prenatal evaluation by ultrasound and magnetic resonance imaging and postnatal outcomes. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2021;34(12):1955-1962.
13. Laima C, Meller T, Nwukwa G. Conjoined twin presenting as a case of "hanging breech" in labor – Case report. *Tropical Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2019;08(4):725-736.
14. Wood BC, Sher SR, Mitchell BJ, Oh AK, Rogers GF, Boyajian MJ. Conjoined Twin Separation: Integration of Three-Dimensional Modeling for Optimization of Surgical Planning. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2017;28(1).
15. Abubeker FA, Tufa TH, Shiferaw MA, et al. Successful dilation and evacuation for second trimester conjoined twin: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*. 2021;15(1):298.