

TWIN TWIN TRANSFUSION SYNDROME

Hilwah Nora

Abstrak. *Twin-twin transfusion syndrome (TTTS) adalah suatu komplikasi dari kehamilan multipel monokorion yang berisiko tinggi menyebabkan kematian fetal/neonatus, terutama pada janin usia belum mampu hidup dan bila janin berhasil hidup maka janin tersebut berisiko mengalami gangguan jantung, syaraf dan mental. Anastomosis pembuluh darah antar janin berperan penting pada patofisiologi terjadinya TTTS. Darah ditransfusikan secara tidak seimbang antara satu janin (donor) dengan janin yang lain (resipien). Transfusi ini menyebabkan penurunan volume darah janin donor. Hal ini mengakibatkan pertumbuhan janin donor menjadi terhambat. Sedangkan janin resipien mendapat darah yang berlebihan sehingga bias mengakibatkan gagal jantung. (JKS 2013; 2: 86-95)*

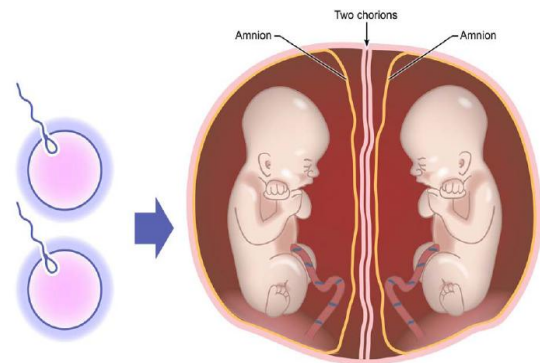
Kata kunci : *Twin-twin transfusion syndrome, TTTS, hydrops fetalis*

Abstract. *Twin-twin transfusion syndrome (TTTS) is one of the most serious complications of monochorionic multiple gestations. It is associated with a high risk of fetal/neonatal mortality, especially in previable gestations, and fetuses who survive are at risk of severe cardiac, neurologic, and developmental disorders. Placental intertwin vascular anastomoses play a key role in the pathophysiology of TTTS. Blood can be transfused disproportionately from one twin (the donor) to the other twin (the resipient). The transfusion cause the donor twin to have decreased blood volume. This in turn leads to slower than normal growth than its co-twin. The resipien twins become overloaded with blood. This excess blood puts a strain on this baby's heart to the point that it may develop heart failure. (JKS 2013; 2: 86-95)*

Key words : *Twin-twin transfusion syndrome, TTTS, hydrops fetalis*

Pendahuluan

Sebagian besar dari kehamilan akan menghasilkan satu bayi, hanya 1 dari 80 kehamilan akan terjadi kehamilan kembar yang dapat terjadi dalam 2 cara. Cara yang paling umum (2/3 kasus) adalah 2 sperma yang berbeda akan membuahi 2 ovum menghasilkan kehamilan kembar dizigotik atau disebut juga fraternal twin (Gambar 1). Pada janin kembar dizigotik akan memiliki dua membran ketuban dan dua plasenta sehingga sering disebut kehamilan diamniotic, dichorionic.^{1,2}

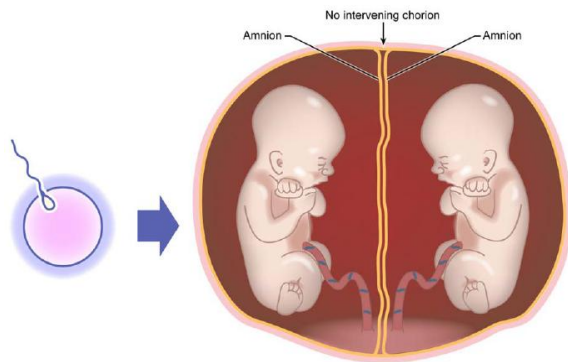


Gambar 1 Dizygotic (dichorionic, diamniotic)

Pada 1/3 kehamilan lainnya, 1 sperma akan membuahi 1 ovum tetapi akan membelah menjadi 2 embrio menghasilkan kembar monozygotik, sering disebut juga kembar identik karena memiliki materi genetik yang sama (Gambar 2). Kurang lebih 1/3 dari kembar monozygotik tampak seperti fraternal twin karena pada pemeriksaan ultrasound prenatal didapatkan 2 membran ketuban dan plasenta yang terpisah. Akan tetapi pada 2/3 kasus kembar identik,

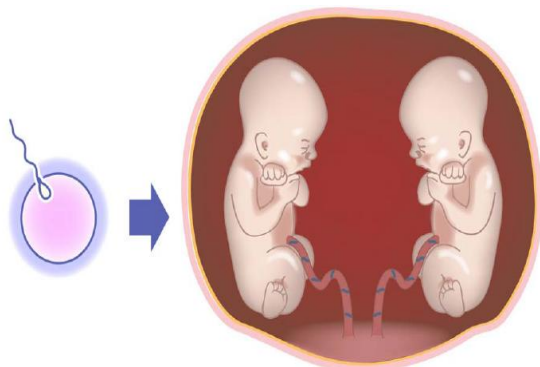
Hilwah Nora adalah Dosen Bagian Obstetri dan Ginekologi Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala/RSUD dr. Zainoel Abidin Banda Aceh

setiap janin memiliki membran ketuban sendiri namun akan berbagi plasenta yang sama. Jenis kembar monozigotik ini sering disebut monochorionic, diamniotic yang memiliki risiko komplikasi yang lebih tinggi untuk terjadinya TTTS oleh karena berbagi plasenta yang sama.^{1,2}



Gambar 2 Monozygotic (monochorionic, diamniotic)

Kurang dari 1% dari kembar identik (sekitar 1 dari 2400 kehamilan) akan menghasilkan satu membran ketuban dan satu plasenta bagi kedua janin. Tipe ini disebut monochorionic, monoamniotic (Gambar 3). Jenis kembar ini memiliki risiko yang tinggi untuk terjadinya kematian janin akibat *umbilical cord accident*.



Gambar 3 Monozygotic (monochorionic, monoamniotic)

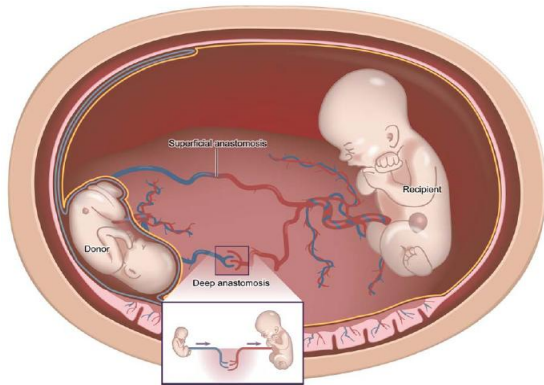
Twin-to-twin transfusion syndrome merupakan suatu tantangan dalam terapi terutama terhadap prognosis janin. Dalam kondisi tanpa penanganan yang adekuat akan menyebabkan morbiditas dan mortalitas janin. Kondisi ini akan mempengaruhi kedua janin dimana dengan

kondisi awal yang normal, oleh karena adanya hubungan antara keduanya yang berada pada permukaan plasenta sehingga seharusnya dapat untuk dilakukan terapi. Kondisi ini hanya terjadi pada monochorionic, diamniotic (1/3 dari monozygotic twin). Pada sebagian besar kehamilan ini, plasenta tunggal akan memiliki pembuluh darah yang akan menghubungkan kedua janin. Untuk alasan yang belum diketahui sampai dengan saat ini, pada 15%-20% dari monochorionic diamniotic aliran darah yang melalui pembuluh darah ini menjadi tidak seimbang menghasilkan kondisi yang disebut *twin-twin transfusion syndrome* (TTTS) yang bukan merupakan faktor yang diturunkan/genetik atau disebabkan oleh sesuatu yang dilakukan oleh ibu atau ayah.^{1,2,3}

Pada TTTS, janin yang lebih kecil (disebut janin donor) tidak mendapatkan aliran darah yang mencukupi sedangkan janin yang lebih besar (disebut janin resipien) menjadi overloaded karena terlalu banyak aliran darah. Sehingga menghasilkan gangguan pada trimester kedua ditandai dengan perbedaan jumlah air ketuban dan gangguan pertumbuhan yang mencolok diantara keduanya, terjadi hipovolemik dan insufisiensi plasenta pada janin donor, dan hipervolemik dan disfungsi jantung pada resipien (Gambar 4). Adanya transfusi yang tidak seimbang diantara keduanya oleh karena anastomosis arteri-vena yang berjalan satu arah, dengan ketidakmampuan atau tanpa adanya kompensasi pada sepanjang anastomosis dua arah, sehingga menghasilkan up-regulation dari sistem renin-angiotensin pada donor dan down-regulation pada resipien.^{1,2,3}

Dalam usaha untuk mengurangi volume darahnya, janin resipien akan meningkatkan produksi urin sehingga pada pemeriksaan ultrasound didapatkan vesica urinaria yang besar dan jumlah air ketuban yang banyak (polihidramnion). Pada saat yang sama janin donor akan menghasilkan air ketuban yang sedikit, air ketuban

disekitarnya akan menjadi sedikit atau tidak ada (oligohidramnion). Dalam perjalanan kondisi ini, janin donor akan memproduksi sangat sedikit urin sehingga vesika urinaria tidak dapat terlihat pada pemeriksaan ultrasonografi, jumlah air ketuban yang sedikit akan menghasilkan gambaran janin donor terbungkus oleh membran ketubannya (*stuck twin*). Machin et al melakukan pemeriksaan anatomi vaskular plasenta pada 69 kehamilan kembar monochorionic, ditemukan bahwa prognosis klinis terburuk didapatkan pada tipe anastomosis arteri-vena yang berasal dari donor ke resipien yang tidak diimbangi dengan aliran yang sebaliknya.



Gambar 4 Anastomosis kedua janin

Diagnosis

TTTS merupakan kondisi dengan perjalanan yang lambat, dengan dimulai (dilaporkan) pada umur kehamilan 13 minggu atau trimester kedua. Diagnosis TTTS ditegakkan dengan evaluasi ultrasonografi yang menunjukkan adanya kehamilan kembar dengan satu plasenta (monochorionic), jenis kelamin sama dengan dipisahkan oleh membran ketuban, pengukuran nuchal translucency >3mm pada umur kehamilan 10-14 minggu, hasil *crown-rump length* (CRL) yang buruk pada salah satu janin, polihidramnion pada janin resipien dan oligohidramnion pada janin donor. Jumlah air ketuban diukur dengan *maximum vertical pocket* (MVP).^{2,4} Berdasarkan ultrasonografi, Quintero et al membagi TTTS menjadi 5 klasifikasi:

- **Stage I** : awal dari TTTS akan tampak pada pemeriksaan ultrasonografi

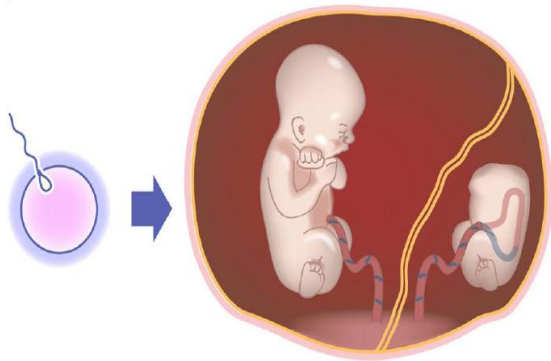
terdapat oligohidramnion pada janin donor dengan MVP 2cm atau kurang, vesika urinaria masih tampak dan polihidramnion pada janin resipien MVP 8 cm atau lebih.

- **Stage II** : stage I dengan vesika urinaria janin donor yang tidak tampak.
- **Stage III** : pemeriksaan aliran darah (Doppler velocimetry) pada tali pusat dan ductus venosus janin akan tampak gambaran abnormal (pada salah satu atau kedua janin). Pada arteri umbilikal akan didapatkan tidak adanya gambaran aliran diastolik atau terbalik, gambaran ini biasa didapatkan pada janin donor. Pada ductus venosus, didapatkan diastolik yang hilang atau terbalik. Gambaran ini biasa didapatkan pada janin resipien dengan awal kegagalan fungsi jantung. Janin resipien juga menunjukkan gambaran kebocoran katup jantung sebelah kanan (regurgitasi trikuspid).
- **Stage IV** : satu atau kedua janin menunjukkan gejala hidrops, yang berarti telah terjadi kelebihan/penumpukan cairan pada beberapa bagian tubuh janin seperti pembengkakan pada kulit kepala (scalp edema), abdomen (ascites), sekitar paru-paru (pleural effusion) atau sekitar jantung (pericardial effusion). Hasil ini sebagai bukti adanya kegagalan fungsi jantung dan biasanya didapatkan pada janin resipien.
- **Stage V** : kedua janin meninggal.

Angka survival rate dari janin menjadi semakin buruk dengan progresivitas penyakit, dengan perkiraan separuh dari pasien akan berlanjut ke tingkat lebih lanjut, 30% menetap dan 20% akan mengalami perbaikan.

Salah satu variasi dari TTTS, dimana salah satu janin tumbuh dengan normal sedangkan janin yang lain mengalami kegagalan dalam pembentukan organ jantung dan organ tubuh lainnya. Pada kehamilan ini, tali pusat janin acardiac merupakan percabangan langsung dari tali pusat dengan aliran darah dari janin normal

yang disebut juga dengan “pump twin”, dengan aliran darah yang terbalik (reversed) sehingga kondisi ini disebut *twin reversed arterial perfusion* (TRAP). Pada beberapa kasus aliran darah dari pump twin berhenti dan pertumbuhan janin acardiac akan berhenti. Sedangkan pada kasus lainnya aliran darah akan terus berlanjut dengan pertumbuhan dari janin acardiac, yang mengakibatkan kegagalan fungsi jantung dan polihidramnion pada pump twin/janin donor (Gambar 5).



Gambar 5 Twin-Reversed Arterial Perfusion Sequence (TRAPS)

Hasil luaran dari TTTS

Tanpa manajemen yang adekuat, TTTS dengan umur kehamilan kurang dari 24 minggu sejumlah 80%-90% kasus akan dihubungkan dengan kematian salah satu atau kedua janin. Jika salah satu janin meninggal, maka pembuluh darah yang menghubungkan kedua janin akan menempatkan janin hidup dengan risiko jangka panjang terjadi kerusakan otak pada 1/3 kasus. Pada umumnya, semakin lanjut progresivitas semakin buruk prognosis janin. Jika TTTS timbul pada umur kehamilan awal (sebelum umur kehamilan 16 minggu), terminasi kehamilan merupakan suatu pilihan dengan pertimbangan prognosis yang buruk. Variasi dari manajemen TTTS dengan tujuan utama mempengaruhi ketidakseimbangan cairan antara kedua janin atau memutuskan anastomosis pembuluh darah yang menghubungkan kedua janin. Keberhasilan manajemen ini diukur berdasarkan jumlah bayi yang

hidup dan juga jumlah bayi yang tidak mengalami gangguan fungsi otak.^{4,5}

Terdapat beberapa teori yang mencoba menjelaskan adanya defisit neurologis pada kembar monochorionic yang hidup, terutama dengan TTTS. Yang pertama, ketika salah satu janin meninggal in utero maka aliran darah yang berasal janin hidup ke sistem vaskular janin meninggal (dalam kondisi dilatasi) dapat menyebabkan hipotensi dan iskemik serebral pada janin yang masih hidup. Teori kedua menyatakan bahwa adanya aliran gumpalan darah dengan konsentrasi hemoglobin (Hb) yang tinggi (ke janin hidup) akan menyebabkan resipien mengalami trauma neurologik. Yang ketiga yaitu adanya anemia dan hipoksia pada donor menjadi penyebabnya.

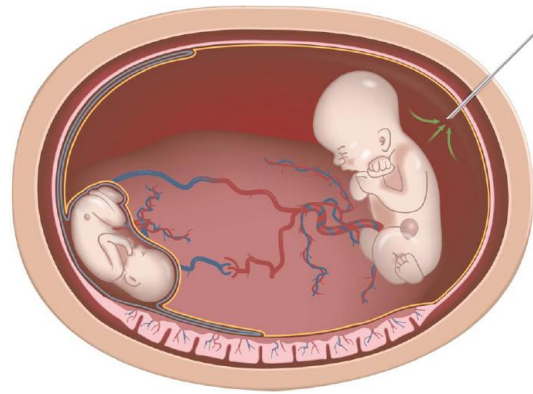
Manajemen

Ada beberapa pilihan manajemen, amnioreduksi dan microseptostomy (penusukan membran intertwin) dengan tujuan untuk menormalkan volume air ketuban sehingga dapat mencegah partus preterm oleh karena polihidramnion. Manajemen ini, utamanya tidak ditujukan untuk dekomposisi terhadap sirkulasi seperti yang terjadi pada kondisi berat, dan janin yang hidup berisiko untuk terjadinya komplikasi neurologi terutama jika salah satu janin meninggal in utero, dan juga akan mempercepat terjadinya hipotensi pada janin lainnya oleh karena agonal transfusi antara janin. Pada kasus dimana terjadi kematian salah satu janin, dilakukan oklusi tali pusat dengan bipolar diatermi untuk memberikan kesempatan bagi janin yang hidup untuk menurunkan risiko komplikasi neurogenik. Tujuan utama ablasi dengan laser endoskopik adalah menghentikan sindroma dengan cara memutuskan transfusi intertwin, tetapi dengan risiko kematian janin oleh karena kerusakan non selektif pembuluh darah pada kotiledon plasenta. Dari semua penelitian sampai saat ini, manajemen yang paling tepat belum didapatkan walaupun manajemen amnioreduksi dan

laser endoskopik menghasilkan survival rates 60% sampai dengan 65% (pada suatu studi cohort skala besar).^{1,5,6}

1. *Reduction amniocentesis*

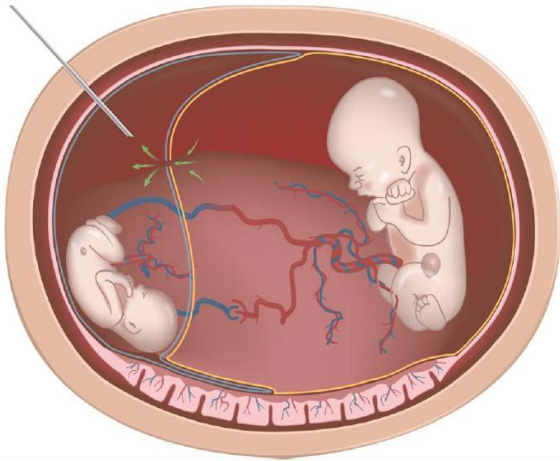
Amniocentesis secara serial untuk mengurangi jumlah air ketuban yang berlebihan dari kantung amnion janin resipien dengan menggunakan jarum melewati dinding perut ibu (Gambar 6). Jumlah air ketuban yang dikeluarkan bervariasi berdasarkan volume awal air ketuban pada janin resipien, umur kehamilan dan adanya kontraksi uterus selama prosedur tindakan. Pada umumnya tidak lebih dari 3 liter pada setiap kali prosedur dan diselesaikan dalam waktu kurang dari 30 menit. Tindakan ini sementara waktu dapat mengembalikan keseimbangan dalam jumlah air ketuban pada kedua kantung amnion janin dan dilakukan pada TTTS stadium I-II yang timbul pada akhir kehamilan. Akan tetapi tindakan ini memerlukan pengulangan yang dilakukan setiap beberapa hari sampai dengan minggu dimana jumlah air ketuban kembali mencapai berlebihan. Prosedur ini dirasakan tidak efektif pada TTTS stadium III dan IV. Komplikasi dari prosedur berulang ini yaitu termasuk persalinan prematur 3%, ketuban pecah dini 6%, infeksi sejumlah 1% dan pelepasan dini plasenta (*abruptio plasenta*) pada 1% kasus. Kehamilan TTTS dengan manajemen amniosentesis berulang dengan angka rata-rata persalinan pada umur kehamilan 29-30 minggu dengan survival rate dilaporkan sejumlah 18%-83%, dimana 56% nya dengan TTTS lanjut dengan luaran satu janin hidup tanpa kerusakan otak. Mendekati 20%-25% dari janin TTTS yang hidup didapatkan memiliki gangguan pertumbuhan jangka panjang.



Gambar 6 Reduction amnoicentesis

2. *Septostomy* atau *microseptostomy*

Septostomy adalah tindakan untuk membuat lubang pada membran diantara membran ketuban kedua janin dengan menggunakan jarum (Gambar 7). Lubang ini akan menyebabkan perpindahan cairan dari kantung ketuban dengan jumlah air ketuban yang berlebihan (resipien) ke kantung ketuban dengan jumlah sedikit (donor). Dikarenakan tindakan septostomy menggunakan dengan jarum yang sama dengan tindakan amniocentesis, komplikasi dari infeksi, persalinan prematur dan ketuban pecah dini sangat jarang. *Septostomy* memiliki risiko dimana lubang yang menghubungkan kedua kantung amnion menjadi lebih besar oleh karena sobeknya membran ketuban sehingga memungkinkan kedua janin untuk berbagi ruang kantung ketuban yang sama (dilaporkan sejumlah 3%). Dalam kondisi terburuk, tali pusat kedua janin dapat terlilit satu sama lain yang mengakibatkan kematian salah satu atau kedua janin. Pada penelitian dengan skala besar didapatkan survival rate sejumlah 80% untuk salah satu janin dan 60% untuk kedua janin.

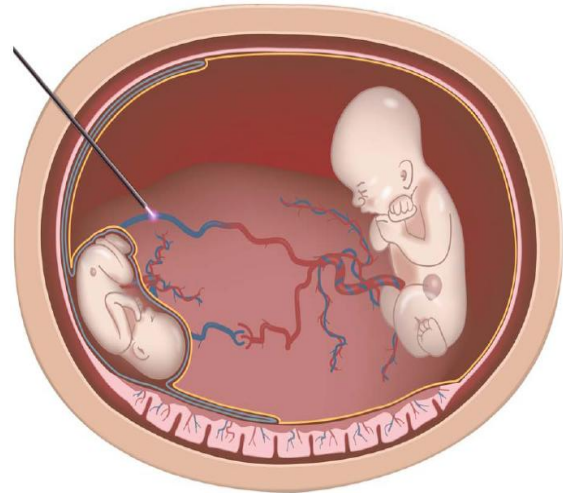


Gambar 7 Septostomy atau microseptostom

3. *Selective laser ablation of the placenta anastomosis vessels*

Pada TTTS stadium II atau lebih, tindakan ablasi laser pada pembuluh darah pada plasenta yang menghubungkan kedua janin dapat merupakan tindakan kuratif (Gambar 8). Dengan membuat insisi kecil pada kulit yang memungkinkan untuk memasukkan instrumen dengan panduan ultrasonografi kedalam kantung ketuban janin resipien. Dengan menggunakan fetoscope untuk menemukan pembuluh darah yang menghubungkan kedua janin pada permukaan plasenta kemudian “ditutup” dengan menggunakan energi laser, dilanjutkan dengan amniocentesis hingga mencapai volume normal. Oleh karena fetoscope memerlukan lubang/insisi pada kulit yang lebih lebar sehingga dihubungkan dengan komplikasi yang lebih tinggi dari kontraksi prematur, ketuban pecah dini (15%-20%), *abruptio plasenta* (2%) dan infeksi, sehingga dengan alasan ini diberikan medikasi untuk mencegah kontraksi dan infeksi sebelum dan sesudah prosedur. Sebagai tambahan, terapi laser dapat dihubungkan dengan risiko unik dimana energi laser dapat menyebabkan perdarahan pada beberapa area plasenta atau pembuluh darah di permukaan plasenta. Ablasi dengan laser memiliki survival rate

setidaknya salah satu janin sebesar 70%-80% dan keduanya 1/3 kasus. Jika salah satu janin meninggal akibat prosedur tindakan, kemungkinan bagi janin hidup untuk timbulnya komplikasi mengalami penurunan dari 35% menjadi 7% dikarenakan keduanya tidak lagi berbagi pembuluh darah.

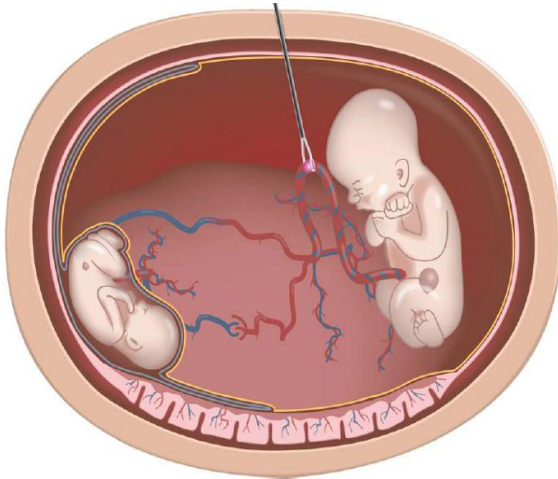


Gambar 8 Selective laser ablation of the placenta anastomosis vessel

4. *Selective cord coagulation*

Pada beberapa kasus didapatkan kondisi dimana pasien sulit untuk mengambil keputusan terhadap manajemen yang akan dilakukan oleh karena kemungkinan kematian salah satu janin untuk menyelamatkan yang lainnya. Prosedur *selective cord coagulation* ini dilakukan jika ablasi dengan laser tidak dimungkinkan atau jika salah satu dari janin dalam kondisi mendekati kematian. Dengan menghentikan aliran darah pada tali pusat janin yang sekarat, janin lainnya dapat terlindungi dari konsekuensi kematian saudaranya. Prosedur ini dilakukan dengan menggunakan forcep khusus yang dimasukkan kedalam kantung ketuban janin resipien dengan panduan ultrasonografi (Gambar 9). Tali pusat dikoagulasi dengan menggunakan aliran listrik sehingga aliran darah ke janin ini akan berhenti dan hubungan antara kedua janin akan

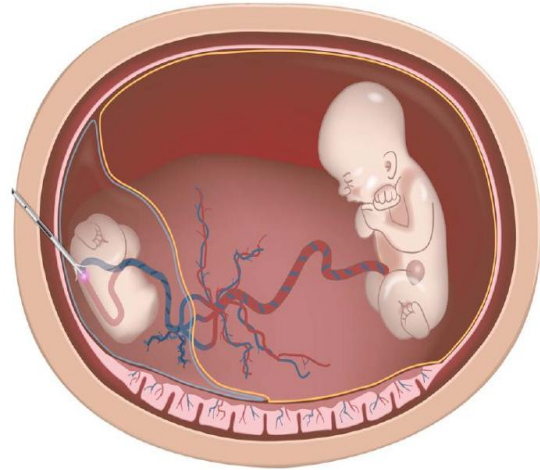
terputus, tetapi akan menghilangkan kesempatan hidup dari salah satu janin. Komplikasi dari prosedur ini adalah persalinan prematur dan ketuban pecah dini 20%.



Gambar 9 Selective cord coagulation

5. Radio frequency ablation

Prosedur ini dilakukan untuk kondisi sindroma TRAP. Tali pusat dari janin dengan acardiac biasanya sangat pendek dan sulit ditemukan dengan ultrasonografi sehingga sulit untuk menghentikan aliran darah ke jantung janin dengan cara koagulasi tali pusat (Gamabar 10). Sehingga sebuah pembuluh darah besar pada acardiac janin biasanya menjadi ujuan utama. Hal ini dilakukan dengan menggunakan *radio frequency ablation catheter* dimana sebuah jarum khusus digunakan untuk membakar pembuluh darah besar pada janin yang abnormal, sehingga menghentikan aliran darah dari janin normal ke janin acardiac. Komplikasi dari infeksi, persalinan prematur dan ketuban pecah dini 8% sama dengan prosedur lainnya yang menggunakan jarum dan kesempatan janin normal bertahan hidup 90%.



Gambar 10 Radio frequency ablation

Laporan kasus

Seorang wanita G1P0A0, 32 tahun dengan umur kehamilan 28 minggu rujukan dari rumah sakit afiliasi dengan keterangan hamil 7 bulan dengan polihidramnion. Pasien dengan keluhan merasa bahwa kehamilannya bertambah besar dengan cepat sejak 1 minggu yang lalu disertai dengan sesak nafas terutama dalam kondisi berbaring. Dari pemeriksaan ultrasonografi didapatkan janin gamelli :

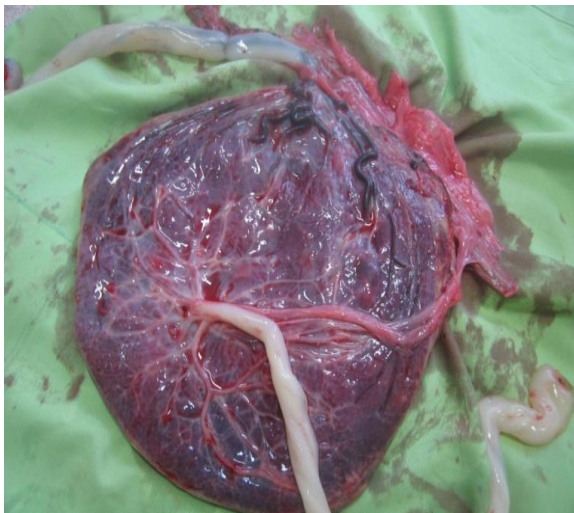
- Janin I presentasi kepala, letak memanjang, terdapat hidrothoraks dan ascites, tidak dapat identifikasi vesica urinaria, denyut jantung janin (DJJ) tidak ada, BPD: 72,5mm $\approx$ 29 minggu, AC: 233mm $\approx$ 29 minggu, FL: 48,7mm $\approx$ 26 minggu dengan taksiran berat badan 1000 gram, *amniotic fluid index* (AFI) 20cm.
- Janin II presentasi kepala, letak memanjang, BPD: 57,3mm $\approx$ 23 minggu, AC: 16,4mm $\approx$ 23 minggu, FL: 39,4mm $\approx$ 28 minggu taksiran berat badan 771 gram, vesica urinaria kosong, DJJ (+) irregular, AFI 5,2cm.

Pasien datang dalam fase laten (dilatasi cervik 2-3 cm) dengan kondisi fetal distress pada janin kedua dan 10 menit kemudian DJJ janin II menghilang/IUFD. Pasien direncanakan manajemen persalinan vaginal dan dalam waktu 7 jam pasien masuk dalam kala II. Janin I lahir dengan jenis kelamin ♂, berat badan 900 gram, hidrops fetalis dengan maserasi

derajat I. Bayi II lahir dengan jenis kelamin ♂, berat badan 800 gram tanpa maserasi (Gambar 11). Dari plasenta didapatkan monoplamenta, dichorionic, insersi tali pusat paracentralis dan marginalis (Gambar 12). Pada permukaan plasenta didapatkan adanya anastomosis arteri-vena yang menghubungkan kedua janin.



Gambar 11 Janin resipien (kiri) didapatkan adanya hydrops fetalis dengan maserasi grade I dan resipien (kanan).



Gambar 12 Plasenta monochorionic biamnion dengan anastomosis vaskular arteri-vena yang menghubungkan kedua tali pusat.

Pembahasan

Secara retrospektif pada post partum didapatkan kedua janin dengan jenis kelamin yang sama (♂) dimana janin I

dengan kondisi hidrops fetalis (hidrothoraks dan ascites) dengan maserasi derajat I (perkiraan waktu kematian 8-24 jam, sesuai dengan klasifikasi Quintero stad. IV), janin II dengan fetal distress dan pada permukaan plasenta didapatkan adanya anastomosis vaskular arteri-vena yang menghubungkan kedua janin. Perbedaan berat badan lahir kedua janin yang tidak berbeda jauh (11,11%) dan tidak didapatkan adanya Intra Uterine Growth Restriction (IUGR) menunjukkan bahwa TTTS baru saja terjadi. Tanpa manajemen yang adekuat diperkirakan morbiditas dan mortalitas janin mendekati 100%.

Dari laporan kasus hingga saat ini, tidak dapat diperkirakan kesempatan janin donor atau resipien yang akan hidup. Pada kasus ini didapatkan IUFD pada janin resipien oleh karena hipervolemik yang ditandai dengan kondisi hidrops fetalis, polihidramnion dan kegagalan fungsi jantung. Kondisi fetal distress dari janin II dapat diakibatkan oleh karena kondisi hipovolemik dan insufisiensi plasenta (ditandai dengan oligohidramnion dan vesika urinaria yang tidak tampak) diperberat oleh kematian janin I (perkiraan waktu kematian 8-24 jam sebelumnya) yang dapat mengakibatkan hipotensi dan iskemik serebral. Dengan ante natal care (ANC) yang baik sebelumnya, kondisi ini dapat terdeteksi lebih awal sehingga dapat dilakukan manajemen yang adekuat, sehingga diharapkan setidaknya salah satu janin dapat hidup. Untuk stadium IV, manajemen yang adekuat adalah dengan *amniocentesis* dan *septostomy*, suatu teknik yang paling mudah dilakukan, relatif murah dan dengan tindakan invasif minimal.^{6,7}

Hubinont et al melaporkan kasus dengan manajemen serial *amniocentesis* didapatkan perinatal survival rates 41.2 - 62.5%, dimana pembesaran jantung disertai regurgitasi katup trikuspid pada 45% kasus bersifat reversible. Penurunan tekanan intraamniotik yang dihubungkan dengan polihidramnion, diharapkan dapat

mencegah ketuban pecah dini (KPD), persalinan prematur dan memperbaiki sirkulasi utero-plasenta. *Amniocentesis* dapat menimbulkan vasodilatasi arteri serebral, dimungkinkan oleh sekresi hormonal vasoaktif yang ditandai dengan perbaikan pengukuran fetal doppler velocimetry pada janin donor.^{6,7}

Septostomy, dengan melakukan penusukan atau pembuatan lubang pada membran yang memisahkan kedua janin, dalam beberapa hari didapatkan adanya kondisi jumlah air ketuban yang normal disertai perbaikan pada pengukuran doppler velocimetry pada fetal umbilical artery, didapatkan survival rates 65%. Penjelasan perbaikan kondisi ini dikarenakan tercapainya keseimbangan jumlah air ketuban kedua janin sehingga mengakibatkan koreksi pada sirkulasi utero-plasenta, terutama pada pembuluh darah janin donor pada permukaan plasenta, penurunan tekanan umbilical cord dimana terdapat insersi vilamentosa dan peningkatan sirkulasi hemodinamik dimungkinkan karena terdapatnya produksi urin dari janin donor.⁷

Pada kondisi telah terjadi IUFD pada salah satu janin, terdapat peningkatan morbiditas baik untuk janin yang hidup atau bagi ibu. Hubungan etiologi pasti antara perburukan kondisi ibu dihubungkan dengan IUFD pada salah satu janin belum diketahui pasti. Pada suatu observasi didapatkan adanya penurunan secara bertahap dari kadar fibrinogen maternal, terutama bila interval persalinan melebihi 5 minggu. Disseminated intravascular coagulation (DIC) dapat berjalan secara kronis tanpa memperlihatkan gejala klinis dan kadar fibrinogen akan kembali normal dalam 48 jam setelah persalinan. Mekanisme yang mendasari terjadinya DIC masih belum jelas, adanya kemungkinan terjadinya hubungan atau jalan lintasan yang menghubungkan sirkulasi fetal dan maternal, yang memungkinkan masuknya jaringan tromboplastin dari janin IUFD ke sirkulasi maternal mengaktifasi *extrinsic coagulation pathway* yang menggunakan

platelet dan faktor pembekuan sehingga terjadi penyebaran luas dari koagulasi intravascular dan pembentukan fibrin. Adanya fibrin akan mengaktifasi system fibrinolitik dimana plasminogen diubah menjadi plasmin yang melisiskan fibrin menjadi produk degradasi fibrin. Inhibisi dari polimerisasi fibrin ini menyumbangkan terjadinya kecacatan pada proses hemostasis (dapat terjadi dalam berbagai tingkat keparahan tergantung pada stimulus yang diterima).⁷ Efek janin IUFD terhadap janin yang hidup pada trimester III memiliki prognosis yang buruk. Adanya anastomosis vascular dapat mengakibatkan “trauma vascular” yang dijelaskan dengan dua mekanisme: fluktuasi hemodinamik dan *transchorionic embolisasi and coagulopathy*. Pada monochorionic dengan salah satu janin IUFD didapatkan adanya anemia akut pada janin hidup terutama dalam 24 jam kejadian IUFD dan sesuai dengan derajat TTTS. Perubahan yang cepat dan dengan tingkat TTTS pada saat terjadinya IUFD mengakibatkan kerusakan iskemik pada otak janin hidup. DIC dapat terjadi pada janin hidup dikarenakan adanya tromboplastin dan thrombin dari janin yang mengalami maserasi masuk melalui anastomosis vascular pada plasenta sehingga terjadi koagulopati yang cepat.^{6,7}

Kesimpulan

Didapatkan kedua janin dengan jenis kelamin yang sama (♂), janin I dengan kondisi hidrops fetalis (hidrothoraks dan ascites) dengan maserasi derajat I (perkiraan waktu kematian 8-24 jam, sesuai dengan klasifikasi Quintero stad. IV), janin II dengan fetal distress dan pada permukaan plasenta didapatkan adanya anastomosis vaskular arteri-vena yang menghubungkan kedua janin. Perbedaan berat badan lahir kedua janin yang tidak berbeda jauh (11,11%) dan tidak didapatkan adanya Intra Uterine Growth Restriction (IUGR) menunjukkan bahwa TTTS baru saja terjadi. Tanpa manajemen yang baik, morbiditas dan mortalitas janin

mencapai 100%. Manajemen pada TTTS stadium IV adalah dengan *amniocentesis* dan *septostomy*, suatu teknik yang paling mudah dilakukan, relatif murah dan dengan tindakan invasif minimal.

Daftar Pustaka

1. Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M., Staging of twin-twin transfusion syndrome, J.Perinatol. 1999. 19 : 550-5.
2. Taylor MJ, Govender L, Jolly M, Wee L, Fisk NM, Validation of the Quintero staging system for twin-twin transfusion syndrome. Obstet Gynecol. 2002. 100 : 1257-65.
3. Nicholas and Galea, Twin-Twin Transfusion - As Good as It Gets?, New England medical Journal, July 14, 2004. available at <http://www.nejm.org>
4. Hubinont C.; Bernard P.; Pirot N.; Biard J.-M.; Donnez J., Twin-to-twin transfusion syndrome: treatment by amniodrainage and septostomy, European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 92. 2000 : 141-144.
5. Quintero RA, Dickinson JE, Morales WJ, Stage-based treatment of twin-twin transfusion syndrome, American Journal of Obstetric Gynecology 2003. 188 : 1333-40.
6. Dickinson JE, Evans SF. The progression of disease stage in twin-twin transfusion syndrome. J Matern Fetal Neonatal Med. 2004. 16 : 95-101.
7. Woo HHN, Sin SY, Tang LCH, Single fetal death in twin pregnancies: review of the maternal and neonatal outcomes and management, HKMJ Vol 6 No 3, September, 2000.