

LAPORAN KASUS: KEMBAR SIAM TIPE HETEROPAGUS (PARASIT)

Case Report: *Heteropagus Type Conjoined Twins (Parasites)*

Ahmad Fahruddin¹, Donel Suhaimi²

¹*Residen Departemen Obstetri dan Ginekologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Riau,
Pekanbaru, Indonesia

²Departemen Obstetri dan Ginekologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Riau,
Pekanbaru, Indonesia

*Email: dr.ahmadfahrudiin@gmail.com

ABSTRACT

Conjoined twins are a rare form of multiple pregnancy that occurs due to incomplete division of the zygote. In this report, there was a case of heteropagus conjoined twins where the parasite attached to the oropharyngeal autosite area. Considering the fact that multiple pregnancies with parasitic fetuses are very rare, we consider this case report important and useful. This case report aimed to determine the management of heteropagus conjoined twins. The subject of the case study in this case study was a pregnant woman with a heteropagus conjoined twin pregnancy at Arifin Achmad Hospital in 2022. The research method used the case study method, which is a study that explores a problem in detail, takes in-depth data and includes various sources of information. which will help doctors gain insight into the mystery of parasitic twins. In this case, the patient underwent a planned CS at 35-36 weeks of gestation, according to the findings on physical examination of the patient's baby there was a mass attached to the intraoral area, the mass showed rudimentary, acephalic and acardiac hand and foot shaped tissue. The limbs in parasites do not move and do not feel. There is no skeletal muscle in the legs and this is thought to be due to failure of myoblast differentiation caused by lack of proper innervation. The baby's condition had deteriorated because the baby's airway was disrupted due to a lump entering the stomach. Currently, the baby's condition is improving after surgery to separate the conjoined twins. Next, focus again on recovering the baby's condition.

Keywords: Conjoined Twins, Heteropagus Twins, Parasites

ABSTRAK

Kembar siam merupakan bentuk kehamilan kembar yang jarang terjadi akibat pembelahan zigot yang tidak sempurna. Dalam laporan ini terjadi kasus kembar siam heteropagus dimana parasit menempel pada area orofaringeal autosite. Mengingat fakta bahwa kehamilan kembar dengan janin parasit sangat jarang, maka kami menganggap laporan kasus ini penting dan berguna. Tujuan laporan kasus adalah mengetahui manajemen pelaksanaan bayi kembar siam tipe heteropagus. Subjek studi kasus dalam studi kasus ini adalah ibu hamil dengan kehamilan kembar siam tipe heteropagus di RSUD Arifin Achmad tahun 2022. Metode penelitian yang digunakan adalah metode studi kasus adalah studi yang mengeksplorasi suatu masalah dengan terperinci, dan pengambilan data yang mendalam dan menyertakan berbagai sumber informasi yang akan membantu dokter mendapatkan wawasan tentang misteri kembar parasit. Dalam kasus ini pasien dilakukan SC terencana pada usia kehamilan 35-36 minggu, sesuai dalam temuan pada pemeriksaan fisik pada bayi pasien bahwa terdapatnya massa yang melekat pada intraoral, pada massa tersebut tampak jaringan berbentuk tangan dan kaki yang rudimenter, acephalic dan acardiac. Anggota badan pada parasit tidak bergerak dan tidak merasakan. Tidak adanya otot rangka pada tungkai dan ini diduga karena

kegagalan diferensiasi mioblas yang disebabkan oleh kurangnya persarafan yang tepat. Kondisi bayi sempat mengalami menurun karena jalan nafas bayi terganggu akibat adanya benjolan yang masuk kedalam perut. Saat ini kondisi bayi membaik setelah dilakukan operasi pemisahan kembar siam. Selanjutnya, fokus kembali pada pemulihian kondisi bayi.

Kata kunci: Kembar Heteropagus, Kembar Siam, Parasit

PENDAHULUAN

Kembar heteropagus adalah kondisi yang menggambarkan kembar siam asimetris di mana satu kembar ("autosite") memiliki tubuh yang sebagian besar utuh dan kembar lainnya ("parasit") tetap secara anatomis tidak lengkap tetapi melekat dan dipelihara oleh yang lain.

Kembar monozygot dan isoseksual yang menyatu pada bagian tubuh bayi dikenal sebagai kembar siam. Kembar siam berbagi satu korion, plasenta, dan kantung ketuban. Pembentukannya dihasilkan baik dari kegagalan pemisahan lempeng embrio antara 15 dan 17 hari setelah fertilisasi atau dari penyatuhan sekunder dua *embryonic discs* yang terpisah di daerah tabung saraf dorsal atau kantung kuning telur ventral pada usia kehamilan 3-4 minggu.¹

Kembar siam adalah kelompok pasien yang menarik dengan presentasi yang bervariasi. Mereka dapat menyatu pada sisi ventral (87%) atau punggung (13%). Mereka diklasifikasikan berdasarkan bagian tubuh yang menyatu: cephalopagus (11%, kepala ke umbilikus), thoracopagus (19%, thorax ke umbilikus), omphalopagus (18%, umbilikus), ishiopagus (11%, perut bagian bawah dan panggul), parapagus (28%, perut bagian bawah dan panggul), kraniopagus (5%, tengkorak, tetapi tidak berdasarkan foramen magnum/tengkorak), rachipagus (2%, tulang belakang), dan pygopagus (6%, sakrum dan perineum).²

Jenis dan orientasi keterikatan mempengaruhi gejala sisa medis dan tantangan unik yang dihadapi oleh setiap pasangan kembar. Kelainan

kongenital hampir selalu terjadi pada kembar siam. Karena kebutuhan medis dan bedah mereka yang unik, pasien-pasien ini memerlukan perawatan dari berbagai spesialisasi di pusat perawatan tersier dengan layanan yang lengkap.³

Kembaran parasit adalah anomali yang sangat langka. Insiden pastinya tidak diketahui namun diperkirakan terjadi kurang dari 1 dalam 1 juta kelahiran. Ini mengacu pada jenis kembar siam di mana jaringan dari kembaran yang belum terbentuk sempurna (parasit) menempel dan bergantung pada kembaran yang sudah berkembang sempurna (autosite).

Parasit ini memiliki bagian janin yang mudah dikenali dan biasanya menempel pada autosite melalui pedikel jaringan lunak yang mengandung pembuluh darah besar. Tempat penempelannya bisa salah satu dari delapan (thor-acopagus, omphalopagus, craniopagus, cephalopagus, parapagus, ischiopagus, pyopagus atau rachipagus).⁴

Etiologi kembaran heteropagus belum dapat ditentukan tetapi ada 2 teori yang dominan. Teori "fisi" menyarankan pemisahan embrio yang tidak lengkap sedangkan teori "fusi" mengusulkan koalisi 2 bagian yang awalnya berbeda. Teori paling maju menyatakan bahwa hal ini terjadi karena gangguan vaskular di dalam rahim, yang menyebabkan kematian dan resorpsi parsial salah satu dari si kembar.⁵

Pemisahan kembar siam merupakan tugas yang menantang baik bagi ahli bedah maupun ahli anestesi karena rumitnya prosedur dan durasi pembedahan yang lama. Mempertahankan stabilitas hemodinamik menjadi lebih sulit jika

kedua jantung si kembar disatukan, sehingga angka kematian mendekati 100% jika terjadi fusi jantung yang signifikan.⁶

Penelitian ini bertujuan untuk mengetahui gambaran secara umum tentang pelaksanaan pertolongan persalinan dengan kembar siam tipe heteropagus.

METODE

Jenis penelitian yang digunakan yaitu secara kualitatif deskriptif dengan metode pendekatan studi kasus, yang merupakan suatu bentuk studi kasus dalam melaksanakan asuhan dalam suatu kasus dengan menggunakan pendekatan proses serta menjabarkan tindakan yang diberikan pada pasien dengan kembar siam dengan heteropagus dimulai dari pengkajian, diagnosa, intervensi, implementasi dan evaluasi.⁷

Subjek studi kasus dalam studi kasus ini adalah ibu hamil dengan kehamilan kembar siam tipe heteropagus (parasite) di RSUD Arifin Achmad, Riau, Indonesia, pada tahun 2022, dimana penelitian ini sudah mendapatkan surat persetujuan (*inform consent*) dari pasien. Penulis menyatakan bahwa mereka telah memperoleh semua formulir persetujuan pasien yang sesuai. Pasien telah memberikan persetujuannya untuk gambarnya dan informasi klinis lainnya untuk dilaporkan dalam jurnal. Para pasien memahami bahwa nama dan inisial mereka tidak akan dipublikasikan dan akan dilakukan upaya untuk menyembunyikan identitas mereka.

LAPORAN KASUS

Pasien usia 22 tahun dengan G2P1A0H1 gravid 35-36 minggu datang ke Departemen Obstetri dan Ginekologi Rumah Sakit Umum Arifin Achmad Pekanbaru pada tahun 2021 dengan rencana SC elektif. Selama kehamilan ini pasien mengaku rutin kontrol ke Bidan atau BPM sebanyak 4 kali dan Dokter Kandungan sebanyak 5 kali.

Pada pemeriksaan USG terakhir, dikatakan bahwa ada benjolan / tumor di bagian wajah janin. Atas temuan ini pasien dirujuk ke RSUD AA untuk tatalaksana lebih lanjut. Pasien merasakan gerakan janin aktif dan mulai dirasakan sejak 5 bulan yang lalu.



Gambar 1. Hasil pemeriksaan USG Pasien.

Pada gambar 1. merupakan Pemeriksaan USG didapatkan jumlah air ketuban banyak dengan MVP 8,1 cm, serta tampak massa campuran padat dan kistik berukuran 9.13 x 9,77 x 10.19 cm dari regio oropharyngeal.

Berdasarkan anamnesis dan pemeriksaan lengkap, pasien didiagnosis dengan polihidramnion pada G2P1A0H1 gravid 35-36 minggu +suspect kembar siam. Pasien selanjutnya dilakukan SC elektif. Lahir hidup bayi perempuan dengan BBL 2740 gr, PB 49 cm, A/S 6/8.



Gambar 2. Pemeriksaan fisik pada bayi pasien

Pada gambar 2. Dilakukan pemeriksaan fisik pada bayi oleh dokter spesialis anak, didapatkan hasil terdapatnya massa pada intraoral, pada massa tersebut tampak jaringan berbentuk tangan dan kaki yang rudimenter dengan kesan kembar siam. Kemudian bayi di konsultasikan ke dokter spesialis bedah anak, dan bayi

pasien didiagnosis dengan kembar siam tipe heteropagus (parasit). Dan tatalaksana lebih lanjut akan dilakukan oleh dokter spesialis bedah anak.

PEMBAHASAN

Ketika satu dari pasangan kembar siam hadir dengan anomali kongenital utama dan melekat secara eksternal pada janin yang relatif normal, disebut asimetris atau heteropagus. Istilah "heteropagus" menggambarkan situasi di mana salah satu dari bayi kembar memiliki tubuh yang sebagian besar utuh yang mampu bertahan hidup (inang) dan disebut sebagai "autosite", sementara kembarannya, disebut sebagai "parasit".⁸

Insiden kembaran asimetris sangat jarang yaitu kurang dari 1 per 1-2 juta kelahiran, dan hanya mewakili 1-2% dari seluruh kasus kembar siam. Menurut literatur kejadian kembar siam heteropagus dilaporkan oleh beberapa peneliti, diantaranya oleh Spencer, dkk pada tahun 2001 menemukan 157 kasus kembar siam heteropagus yang dilaporkan selama 125 tahun, dan oleh Sharma,dkk pada tahun 2010 juga telah melaporkan 39 kasus kembar siam heteropagus dikumpulkan dalam 10 tahun, dan B Dejene, dkk pada tahun 2018 melaporkan 5 kasus kembar siam heteropagus selama 9 tahun.^{9,10,5}

Kejadian kembar siam kecenderungan yang lebih tinggi terhadap jenis kelamin perempuan daripada laki-laki dengan rasio 3:1. Dominasi perempuan yang terlihat pada kembar simetris tidak terlihat pada kembar heteropagus dimana ada distribusi jenis kelamin yang sama. Dalam kasus ini, pasien melahirkan bayi kembar siam dengan jenis kelamin perempuan.¹¹

Berdasarkan terminologi kembar siam dibagi menjadi tiga kelompok besar, tergantung pada apakah parasit terletak di sisi ventral, dorsal, atau lateral. Di sisi ventral terbagi 4 yaitu cephalopagus (kepala), thoracopagus

(thorax), omphalopagus (abdomen) dan isschiopagus (panggul). Ketika terletak di sisi dorsal, kembar siam dibagi menjadi pygopagus (sakrum), rachipagus (tulang belakang) dan craniopagus (tempurung kepala) dan jika terletak di sisi lateral diklasifikasikan sebagai parapagus (samping).¹²

Diagnosis antenatal kembar siam penting untuk manajemen perinatal lebih lanjut. Diagnosis prenatal dari anatomi kompleks dan anomali terkait menjadi mungkin dengan penggunaan ultrasonografi (US), ekokardiografi, dan MRI. Tujuan penilaian prenatal adalah konseling awal yang diinformasikan kepada orang tua tentang kemungkinan hasil dan kemungkinan pemisahan pascanatal yang berhasil, manajemen obstetrik yang tepat, dan membuat keputusan mengenai penghentian kehamilan. Kecurigaan prenatal terhadap kembar siam dapat dimulai pada usia kehamilan 7 minggu, ketika diferensiasi antara kehamilan monokorionik-diamnion dan monoamnion monokorionik dimungkinkan. Deteksi kantung kuning telur bersama tanpa membran antar kembar oleh AS meningkatkan indeks kecurigaan. Diagnosis yang lebih baik membutuhkan pemindaian tambahan di kemudian hari.¹³

Pemeriksaan ultrasonografi awal dianjurkan untuk menilai korionitas dan amnionitas pada kehamilan ganda. Penentuan korionitas penting, karena kembar monokorionik memiliki komplikasi spesifik karena sirkulasi fetoplasenta bersama. Hal ini dapat menyebabkan twin-twin transfusion syndrome, twin anemia-polycythemia sequence, atau twin reversed arterial perfusion. Kembar monoamniotik juga berisiko terjerat tali pusat dan kembar siam. Kembar siam mungkin dapat menjadi misdiagnosed sebagai janin tunggal dengan beberapa anomalii karena tingkat fusi yang ekstrem atau adanya kembaran jantung.¹⁴

Diagnosis dan manajemen kembar siam sangat sulit. Penggunaan

USG dan MRI dapat sangat membantu dalam perencanaan dan pengelolaan kondisi tersebut. Di antara keduanya, membuat diagnosis dini dengan MRI dapat memprediksi secara akurat lokasi perlengketan (pada toraks atau otak) dari kembar heteropagus. Pada pasien dilakukan pemeriksaan ultrasonografi oleh dokter kandungan konsultan fetomaternal, didapatkan jumlah air ketuban banyak dengan MVP 8,1 cm, serta tampak massa campuran padat dan kistik berukuran 9,13 x 9,77 x 10,19 cm dari regio oropharyngeal. Pasien didiagnosis dengan polihidramnion pada G2P1A0H1 gravid 35-36 minggu + susp kembar siam.

Jenis persalinan kembar heteropagus dijelaskan dalam 34 publikasi dari tahun 1984 hingga saat ini: 53% kembar lahir dengan cara persalinan normal, 29% melalui operasi caesar, 12% dengan aborsi spontan dan 6% dengan penghentian kehamilan secara sukarela.¹⁵

Kelahiran kembar siam seringkali tidak terduga, mengakibatkan persalinan macet pada persalinan pervaginam yang sulit atau SC darurat. Komplikasi ini dapat dihindari dengan SC elektif pada usia kehamilan 36-38 minggu, setelah paru-paru janin mencapai maturitas. Tingginya angka kelahiran mati dan distosia mendukung SC elektif lebih disarankan.¹⁶

Dalam kasus ini ibu pasien dilakukan SC terencana pada usia kehamilan 35-36 minggu. Sesuai dalam temuan pada pemeriksaan fisik pada bayi pasien bahwa terdapatnya massa yang melekat pada intraoral, pada massa tersebut tampak jaringan berbentuk tangan dan kaki yang rudimenter, acephalic dan acardiac.

Setelah lahir, bayi harus dirujuk untuk pemeriksaan yang tepat dan manajemen bedah. Pada pemeriksaan fisik adanya anggota tubuh parasit adalah petunjuk paling umum dan penting untuk diagnosis kembar parasit. Ekstremitas atas dari kembar parasit awalnya terdeteksi, namun selalu sulit

untuk mendeteksi ekstremitas bawah karena mereka sering tersumbat oleh batang tubuh.



Gambar 3. Bayi kembar siam heteropagus sebelum operasi pemisahan parasit.

Pada kejadian ini, terjadi kegagalan pada pembelahan atau pemisahan, sehingga menempel satu sama lain. Pada pasien ini menempel pada mulut. kondisi bayi sempat menurun karena jalan nafas bayi terganggu akibat adanya benjolan yang masuk kedalam perut. Selang beberapa waktu kondisi bayi membaik sehingga kegiatan operasi pemisahan dapat dilakukan. selanjutnya fokus kembali pada pemulihan kondisi bayi. kondisi bayi tersebut pasca dioperasi terus membaik. Salah satu parameternya yakni dari berat badan yang sudah naik lebih dari 1,5 Kg, dan juga luka operasi terpantau bagus.



Gambar 4. Bayi kembar siam heteropagus sesudah operasi pemisahan parasit

Anggota badan pada parasit tidak bergerak dan tidak merasakan.

Tidak adanya otot rangka pada tungkai dan ini diduga karena kegagalan diferensiasi mioblas yang disebabkan oleh kurangnya persarafan yang tepat. Suplai darah parasit berasal dari autosite dan hubungan ini terbukti selama operasi. Ini juga dapat diidentifikasi pada CT Scan pra operasi atau MRA. Suplai darah yang paling umum ke parasit berasal dari ligamen falsiformis.

Pilihan terapi yang harus dipertimbangkan berkisar dari konservatif, manajemen non-bedah hingga operasi darurat atau terencana.

Diagnosis prenatal yang akurat memungkinkan konseling yang memadai kepada orang tua tentang prognosis dan kelayakan serta tingkat keberhasilan yang diharapkan dari pemisahan parasite. Pemisahan parasite dari autosite umumnya dilakukan pada awal masa bayi. Sayatan kulit awal harus direncanakan dengan hati-hati untuk mengambil kulit dan jaringan subkutan yang cukup dari parasit untuk memastikan penutupan luka yang bebas tegangan setelah pemisahan. Ini akan muncul kerusakan luka atau infeksi, sebagai komplikasi yang paling sering ditemui. Pencarian menyeluruh dari autosite di tempat perlekatan harus dilakukan untuk mengecualikan jaringan abnormal atau asing yang tertinggal dan untuk mengoreksi kemungkinan anomali di autosite seperti kelainan usus bawaan yang terkait.¹⁴

Keterbatasan dalam penelitian ini adalah kembar parasit terjadi pada kurang dari 1 dari 1 juta kelahiran. Karena sangat jarang, tidak banyak dokumentasi yang dapat digunakan oleh para peneliti. Masih banyak pertanyaan yang tersisa, namun peningkatan teknik pencitraan dan bedah akan membantu dokter mendapatkan wawasan tentang misteri kembar parasit.¹⁷

SIMPULAN

Pada pasien kembar siam tipe heteropagus ini menempel pada mulut,

kondisi bayi sempat menurun karena jalan nafas bayi terganggu akibat adanya benjolan yang masuk kedalam perut. Saat kondisi bayi membaik dilakukan operasi pemisahan kembar siam. selanjutnya fokus kembali pada pemulihan kondisi bayi. kondisi bayi tersebut pasca dioperasi terus membaik dan juga luka operasi terpantau bagus.

Diagnosis prenatal kembar siam penting untuk manajemen perinatal lebih lanjut yaitu ultrasonografi, MRI dan ekokardiografi. Pilihan terapi yang harus dipertimbangkan berkisar dari konservatif, manajemen non-bedah hingga operasi darurat atau terencana.

Meskipun keberhasilan dalam pemisahan bedah kembar Hematofagus telah meningkat, pemisahan bedah masih merupakan tantangan besar. Prosedur ini memerlukan tim multidisiplin, pencitraan yang akurat untuk menilai pembagian organ, dan pertimbangan aspek terkait kelangsungan hidup dan etika dalam setiap kasus.

UCAPAN TERIMAKASIH

Terima kasih kepada pihak Rumah Sakit Umum Arifin Achmad dan Departemen Obstetri dan Ginekologi, Fakultas Kedokteran Universitas Riau yang telah mengizinkan saya membuat laporan kasus ini.

DAFTAR RUJUKAN

1. Shyam Baboo MAH. Heteropagus conjoined twin - magnetic resonance imaging finding and its importance. *Images Clin Pract.* 2018;4(1).
2. Jennifer Arnold, Alexandra Luton JD. Introduction: unique challenges in the care of conjoined twins. 2018;42(6).
3. Awor S, Abola B, Byanyima R, et al. Prediction of pre-eclampsia at St. Mary's hospital lacor, a low-resource setting in northern Uganda, a prospective cohort study. *BMC Pregnancy Childbirth.* 2023;23(1):1-10. doi:10.1186/s12884-023-05420-

- z
4. Moleti M, Di Mauro M, Sturniolo G, Russo M, Vermiglio F. Hyperthyroidism in the pregnant woman: Maternal and fetal aspects. *J Clin Transl Endocrinol.* 2019;16(April):100190. doi:10.1016/j.jcte.2019.100190
 5. Dejene B, Negash SA, Mammo TN, Tadesse A, Getachew H, Derbew M. Heteropagus (parasitic) twins: A series of five cases. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2018;37(July):44-49. doi:10.1016/j.epsc.2018.07.019
 6. Utariani A. *Anestesi Dan Aspek Lain Pada Pembedahan Kembar Siam.* Airlangga University Press; 2020.
 7. Nursalam. *Metodologi Ilmu Keperawatan.* 4th ed. Salemba Medika; 2015.
 8. Saravanan R. Parasitic Twin- A Rare Case Of Heteropagus. *Univ J Med Med Spec ISSN.* 2019;5(2).
 9. Spencer R. Parasitic conjoined twins: External, internal (fetuses in fetus and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat.* 2001;14(6):428-444. doi:<https://doi.org/10.1002/ca.1079>
 10. Sharma G, Mobin SSN, Lypka M, Urata M. Heteropagus (parasitic) twins: a review. *J Pediatr Surg.* 2010;45(12):2454-2463. doi:<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.07.002>
 11. Sarjani S, Dewi TP. Keterlambatan Deteksi Dini Pada Conjoined Twin. *J Kedokt Syiah Kuala.* 2021;21(3):291-297. doi:10.24815/jks.v21i3.21860
 12. Giwangkancana G, Kusmayadi DD, Kadi F, Utariani A, Haryawan Z. The Multidisciplinary Perioperative Management of Conjoined Twin Separation Surgery During the Pandemic. *J Multidiscip Healthc.* 2022;15(November):2669-2678. doi:10.2147/JMDH.S390419
 13. Robert Carachi SHED. *Clinical Embryology: An Atlas of Congenital Malformations.*; 2019.
 14. Eris Yalcin S, Akkurt MO, Yavuz A, Yalcin Y, Sezik M. Prenatal sonographic diagnosis of cephalopagus conjoined twins at 14 weeks of pregnancy. *J Clin Ultrasound.* 2018;46(6):408-411. doi:10.1002/jcu.22550
 15. M. N. Djibrine, O. Ngaringuem, Y. Hagré, A. Moussa, K. Attimer and OC. Heteropagus conjoined twins: Five cases. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2022;76(1). doi:10.1016/j.epsc.2021.102086
 16. Rajshree Dayanand Katke, Nidhi Sudhakar Kurkal, Tamanna Vinaik PP. A rare presentation of heteropagus conjoined twin: a case report with review of literature. *Int J Reprod Contraception, Obstet Gynecol.* 2015;4(3). doi:10.18203/2320-1770.ijrcog20150108
 17. Mian A, Gabra NI, Sharma T, et al. Conjoined twins: From conception to separation, a review. *Clin Anat.* 2017;30(3):385-396. doi:<https://doi.org/10.1002/ca.22839>