DOI: 10.35990/mk.v8n2.p209-218

Medika Kartika : Jurnal Kedokteran dan Kesehatan

LAPORAN KASUS

LAPORAN KASUS: PRESENTASI LANGKA PADA KELAHIRAN KEMBAR SIAM "*DICEPHALIC PARAPAGUS*"

(DEAD CASE REPORT: RARE PRESENTATION IN THE BIRTH OF "DICEPHALIC PARAPAGUS" CONJOINED TWINS)

Salmon Charles Siahaan[1], Dharma Banjarnahor [2], Andianto Indrawan Tjiptohardjo, Yoselyn Natasya Sucahyo [1], Ferdinand Aprianto Tannus[1]

[1]Program Studi Profesi Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Ciputra, Surabaya, Jawa Timur, Indonesia

[2]Rumah Sakit Umum Daerah Dr. Mohamad Soewandhie, Surabaya, Jawa Timur, Indonesia

Email korespondensi: charles.siahaan@ciputra.ac.id

ABSTRAK

Kembar siam adalah kondisi dua janin berkembang dalam satu kantong gestasi dengan bagian tubuh yang tergabung. Salah satu jenisnya adalah *dicephalic parapagus*, yang memiliki prognosis buruk. Laporan kasus ini bertujuan untuk menjelaskan langkah pencegahan dan penanganan kasus serupa di masa depan. Seorang ibu G3P2 usia 39 tahun dengan kehamilan 39/40 minggu datang ke IGD RSUD A dengan keluhan air ketuban keluar selama 6 jam dan kontraksi selama 2 jam. Tidak ditemukan denyut jantung janin. Pemeriksaan dalam menunjukkan pembukaan lengkap, presentasi bokong, dan ketuban jernih. Dilakukan persiapan untuk persalinan. Saat pemeriksaan, ditemukan sindaktili pada kaki yang tampak di vulva. Persalinan dimulai dengan melahirkan bokong, kaki, perut, dan dada menggunakan manuver pertolongan sungsang. Namun, terdapat hambatan saat melahirkan bahu, sehingga dilakukan manuver Løvset. Setelah bahu lahir, kepala sulit dilahirkan menggunakan manuver Mauriceau. Pemeriksaan menunjukkan adanya dua kepala pada janin, sehingga persalinan pervaginam tidak memungkinkan. Pasien ditawarkan kraniotomi tetapi menolak. Akhirnya, dilakukan manuver Zavanelli dan persalinan melalui operasi caesar. Kesimpulan, Prognosis kembar siam tipe *dicephalic parapagus* sangat buruk, terutama jika tidak terdeteksi sejak dini. Penanganan memerlukan keputusan kompleks yang melibatkan persetujuan keluarga. Pemeriksaan antenatal yang memadai dan evaluasi ultrasonografi sangat penting sebagai metode skrining dan perencanaan kelahiran.

Kata kunci: *dicephalic parapagus*, kembar siam, *dicephalic, parapagus*, presentasi langka

ABSTRACT

Conjoined twins are a condition where two fetuses are found in one gestational sac with joined body parts. One of them is dicephalic parapagus which tends to have a poor prognosis. The

purpose of this case report is to determine the prevention measures and steps for handling future occurrences of this case. A 39-year-old gravida three, para two, at 39/40 weeks gestation, arrived at the emergency room of Hospital A at 07:44 a.m., complaining of water discharge since 01:30 a.m. and contractions since 05:00 a.m. Fetal heartbeats were not detected. On vaginal examination, full cervical dilatation, breech presentation, sacrum denominator, Hodge II descent were observed, and clear amniotic fluid was evident. Labor was initiated. The mother was prompted to push, leading to the visibility of legs at the vulva, along with the observation of syndactyly. The patient was guided to push further, resulting in the birth of the buttocks, revealing an additional limb in the sacrum area. A breech rescue maneuver was performed, followed by the delivery of the legs, stomach, and chest. However, difficulties arose in progressing with labor to deliver the shoulders. The Lovset maneuver was attempted, and eventually, the upper extremities were born. Challenges persisted while delivering the head using the Mauriceau maneuver. Upon reevaluation of the baby through a digital examination, it was suspected that the baby had two heads, prompting consideration for a craniotomy. However, the mother refused separation of the head from the body. Subsequently, the Zavanelli maneuver was performed, and an abdominal delivery was conducted. Conclusion, the prognosis for conjoined twins, particularly the dicephalic parapagus type, is generally poor, especially in cases that go undetected. Deciding to terminate a pregnancy in these instances is a complex decision that necessitates family approval. Sufficient antenatal care and ultrasonography evaluations are two methods for screening dicephalic parapagus twins and planning their delivery.

Keywords: dicephalic parapagus, conjoined twins, dicephalic, parapagus, rare presentation

PENDAHULUAN

Kembar siam merupakan salah satu kejadian paling langka pada kehamilan ganda, dengan tingkat kejadian berkisar antara 1 dalam 50.000-100.000 kehamilan. Saat ini, kepercayaan umum mengenai patofisiologi kembar siam adalah teori fisi, yang menyatakan bahwa kembar siam disebabkan kegagalan atau keterlambatan pembelahan embrio pada hari ketiga belas atau setelahnya. ditandai dengan adanya dua janin yang tumbuh dalam satu *gestational sac*, kemudian bergabung. Terdapat delapan subtipe kembar siam yang dikategorikan berdasarkan titik penyatuan bagian tubuh, yaitu: *omphalopagus*, *thoracopagus, cephalopagus, ischiopagus, parapagus, craniopagus, rachipagus,* dan *pyopagus*. *Parapagus* merupakan subtipe langka, dengan presentase 0,5% dari kehamilan kembar siam.[1–3]

Persalinan bayi kembar siam melalui vagina jarang terjadi dan sering kali berakibat fatal bagi neonatus, kecuali dalam kasus bayi kecil dan prematur awal, ketika si kembar tidak dapat bertahan hidup. Untuk menghindari komplikasi lebih lanjut pada kasus cukup bulan, operasi caesar elektif dilakukan. Diagnosis dan pengobatan yang cepat serta akurat sangat penting, karena 70% kembar siam meninggal dalam waktu 48 jam setelah lahir atau mengalami kelainan bawaan yang

parah. Tingginya insiden bayi lahir mati dan kematian neonatal berarti hanya 6-8 pasang bayi kembar siam yang bertahan hidup untuk operasi pemisahan setiap tahunnya. Prognosis dikaitkan dengan tempat fusi, yang biasanya buruk pada kasus *craniopagus* dan *thoracopagus*. Penatalaksanaan bayi kembar memerlukan tim multidisiplin, yaitu kemajuan dalam pencitraan, perawatan anestesi, dan teknik bedah berperan penting meningkatkan tingkat kelangsungan hidup ibu dan anak.[4–8]

Pada laporan kasus ini kami berharap dapat menjelaskan penyebab terjadinya kasus ini dan penanggulangan yang seharusnya dilakukan saat di rumah sakit.

KASUS

Seorang ibu berusia 39 tahun, hamil ketiga (para dua), usia kehamilan 39/40 minggu, tiba di IGD RS A, mengeluh keluar cairan sejak 6 jam smrs dan kontraksi. sejak 2 jam sebelum masuk rumah sakit detak jantung janin tidak terdeteksi pada persalinan kala dua. Pemeriksaan vagina bagian dalam menunjukkan dilatasi penuh, presentasi sungsang, *denominator* sakrum, Hodge II, dan cairan ketuban jernih. Sang ibu diminta untuk mengejan, selanjutnya terlihat kaki di vulva, dan terdapat kondisi sindaktili.

Pada riwayat *antenatal care*, didapatkan bahwa pasien hanya memeriksakan kehamilannya sebanyak 4 kali selama kehamilan ini. Kehamilan tergolong risiko rendah. Pasien hanya memeriksakan kehamilan di Puskesmas dan tidak pernah melakukan USG.

Tabel 1 Pemeriksaan ANC

No	Tanggal	BB	Tekanan Darah	Diagnosis
1	13 Apr 2023	70	120/80	G3P2A0 13/14 + obesitas + U>35 th + primitua sekunder
2	08 Jun 2023	76	120/80	G3P2A0 21/22 + obesitas + U>35 th + primitua sekunder
3	05 Okt 2023	83	130/80	G3P2A0 37/38 + obesitas + U>35 th + primitua sekunder
4	12 Okt 2023	84	130/80	G3P2A0 38/39 + obesitas + U>35 th + primitua sekunder

Pada pemeriksaan laboratorium didapatkan Hb 12,3; Leukosit 13.540; Trombosit 166.000; albumin: 3,3; SGOT/SGPT: 22/8; GDA: 87; Bun/SK: 7/0,7. Pemeriksaan laboratorium tidak menunjukkan adanya kelainan baik dalam hasil dari pemeriksaan darah lengkap maupun kimia klinik.

Saat persalinan, dengan didampingi bidan, ibu mengejan dan lahirlah bokong, namun terjadi kelainan tambahan anggota tubuh di daerah sacrum. Terjadi distosia kepala atau *after coming head*.[9] Pemeriksaan vagina lebih lanjut menunjukkan dua leher. Setelah dievaluasi, bayi tersebut diduga memiliki dua kepala, sehingga persalinan pervaginam tidak mungkin dilakukan. Kami mengusulkan untuk dilakukan tindakan kraniotomi, namun ibu menolak, sehingga dilakukan persalinan abdominal menggunakan manuver Zavanelli.

Selanjutnya dilakukan operasi caesar, sehingga bayi lahir mati dengan berat 3700 gram. Bayi tersebut memperlihatkan 2 kepala terpisah, 2 leher, dengan dada dan perut menyatu, serta hadirnya 3 kaki dan 3 lengan. Temuan ini sesuai dengan kembar siam *parapagus dicephalus*.



Gambar 1 Proses persalinan pervaginam, terjadi distosia.[A1]



Gambar 2 Proses pengeluaran bayi melalui pembedahan sesar.



Gambar 3 *Parapagus dicephalus*.

DISKUSI

Kembar siam atau *conjoined twins* merupakan kondisi abnormal pada kehamilan kembar. Ada dua teori yang menjelaskan terjadinya kembar siam. Teori pertama menyatakan bahwa kembar siam terjadi akibat pembelahan embrio yang tidak sempurna, terjadi pada hari ke 13 atau setelahnya. Teori kedua mengusulkan fusi sekunder antara dua embrio terpisah.[1,10]

Pemisahan kembar monozigot yang tidak sempurna setelah dua minggu awal pembuahan menyebabkan janin siam berbagi satu plasenta, kantung ketuban, dan kantung korionik.[11] Klasifikasi kembar siam didasarkan pada menyatunya janin pada bagian perut dan punggung. Istilah "*parapagus*" mengacu pada kembar siam yang menyatu di panggul dan berbagi bagian kepala. Variasi *parapagus* antara lain *parapagus dithoracic* (dada terpisah), *dicephalus parapagus* (satu batang dan dua kepala terpisah), dan *diprosopus parapagus* (satu batang, satu kepala, dan dua muka).[12,13]

Anatomi organ dalam bervariasi antar kasus, dimana mempengaruhi tingkat kelangsungan hidup dan kualitas hidup kembar *parapagus*. Dalam kasus kompleks dengan fusi organ, beberapa bayi kembar tidak dapat bertahan hidup sampai usia koreksi bedah dapat dilakukan.[14]

Pada laporan kasus ini, diamati bayi *parapagus dicephalic*, dengan satu tubuh memiliki dua kepala, 3 lengan, dan 3 kaki. Terlihat bahwa satu lengan dan kaki tidak berkembang dengan baik (Gambar 3). Sekitar 25% kehamilan kembar tidak terdiagnosis hingga minggu ke-21 kehamilan. Diagnosis dini sangat penting untuk menentukan apakah akan mengakhiri kehamilan atau merencanakan pemisahan, berdasarkan derajat penyatuan antara si kembar. Komplikasi meningkat seiring

dengan semakin kompleksnya keterikatan dan pembelahan organ vital, seperti jantung.[15] Menurut penelitian Usang, terjadinya kembar paraphagus ini disebabkan fusi inkomplit dan embrio monozigot pada saat embryogenesis (teori Fisi). Hal ini akan menyebabkan kegagalan dari *neural tube* pada ujung kranial pada akhir dari minggu ke 4 embriogenesis yang akan menyebabkan *forebrain* primordial abnormal. [16] Pada kasus ini sama seperti dengan penelitian Usang, kami tidak menemukan faktor risiko terjadinya kembar parapagus oleh karena sedikitnya kasus, tetapi beberapa penelitian melihat adanya hubungan antara obesitas dan kejadian kembar tanpa diecephalic parapagus.

Diagnosis kembar siam dapat dilakukan sejak minggu ke 10 kehamilan dengan menggunakan USG 2 dimensi. Diagnosis dini ini sangat penting untuk prognosis dan penatalaksanaan selanjutnya. Konseling komprehensif bagi pasien dan pasangannya sangat penting, idealnya di fasilitas kesehatan tersier yang melibatkan tim multidisiplin. tidak ada referensi

Di antara kasus kembar *parapagus*, varian *thoracopagus* adalah yang paling umum (42%), diikuti *parapagus dicephalus* (11,5%). Pada varian *craniopagus* dan *omphalopagus* masing-masing sebesar 5,5%.[17]

Metode persalinan tergantung pada penilaian prenatal. Sebagian besar persalinan pada trimester ketiga direkomendasikan melalui operasi caesar, sedangkan persalinan pervaginam mungkin dipertimbangkan untuk kasus bayi lahir mati atau kembar siam yang letal.[18]

Dalam laporan kasus ini, pasien memasuki tahap kedua persalinan tanpa adanya indikasi kehamilan kembar siam sebelumnya, kemudian dilakukan pimpinan persalinan pervaginam. Namun pada saat persalinan, ditemui kelainan bawaan seperti penambahan anggota badan, dan hambatan persalinan pada saat bahu dan kepala hendak dilahirkan. Bahu dan ekstremitas atas dilahirkan dengan manuver Lovset, meskipun ada usaha dorongan, kepala yang muncul setelahnya tidak dapat dikeluarkan secara spontan. Ketika diketahui bahwa detak jantung janin tidak terdeteksi dan bayi tetap belum lahir, maka tim rumah sakit berdiskusi, dengan persetujuan pasien dan keluarga, diambil keputusan untuk melakukan operasi caesar untuk melahirkan bayi tersebut. tidak ada referensi

Pada saat dilakukan pemeriksaan ANC di puskesmas, oleh karena pasien termasuk dalam skor kehamilan risiko rendah, dimana faktor komorbid yang terlihat adalah obesitas, dan tidak dilakukan USG selama kehamilan. Hal ini merupakan salah satu risiko terbesar mengapa terjadinya kesalahan diagnosis kejadian dicephalic parapagus. USG yang dianjurkan adalah pada saat trimester pertama (11-

13mg), untuk dapat melihat kelainan kongenital di awal kehamilan. Mencari peningkatan *nuchal translucency* adalah hal yang harus dicari, deteksi dini dari kasus ini menjadi mandatori untuk terminasi di awal kehamilan dan mencegah komplikasi lebih lanjut.[19]

Prognosis kembar siam bergantung pada derajat penyatuan organ vital dan tingkat keparahan malformasi yang ada. Deteksi antenatal dini pada kehamilan kembar siam berperan penting dalam menentukan prognosis bayi dan penatalaksanaan obstetri. tidak ada referensi

Literatur menunjukkan sekitar 40% bayi kembar siam lahir mati, dan sekitar 35% meninggal dalam 24 jam pertama setelah lahir. Insiden lahir mati dan kematian bayi lebih tinggi pada bayi *dicephalic*. Harapan hidup bayi *parapagus dicephalic* bervariasi antara 15 menit hingga 11 hari.[20,21]

Dalam laporan kasus ini, bayi meninggal saat persalinan, karena dugaan kelainan kongenital multipel yang tidak dievaluasi saat pelayanan antenatal. *Dicephalus* yang tidak terdeteksi menyebabkan distosia saat persalinan sungsang, sehingga kepala bayi terjebak di canalis vagina/rahim (setelah kepala keluar) dan menyebabkan terhambatnya proses persalinan (Gambar 2).

Tidak ditemukan hubungan antara kembar siam dengan usia ibu, ras, jumlah kehamilan sebelumnya, atau faktor genetik, dan kemungkinan terjadinya kembali kondisi ini sangat kecil. Kembar siam, atau yang juga dikenal sebagai "*double monsters,"* merupakan fenomena langka yang sering menjadi perhatian dan daya tarik di masyarakat. Biasanya, kembar siam memiliki penampilan yang saling mencerminkan satu sama lain. Kondisi ini merupakan bentuk langka dari kembar monozigot, yang terjadi akibat pembelahan embrio yang tidak sempurna pada hari ke-13 hingga ke-15 setelah pembuahan.

Dalam kajian literatur, terdapat dua teori utama mengenai asal-usul kembar siam. Teori fusi menjelaskan bahwa pembelahan sel telur yang telah dibuahi terjadi sebagian. Ketika pemisahan massa embrionik tertunda hingga lebih dari 12 hari setelah pembuahan, kembar siam terbentuk. Sementara itu, teori penyatuan menyatakan bahwa sel telur yang telah dibuahi terpisah sepenuhnya, tetapi sel induk yang bertugas mencari pasangan serupa mendeteksi dan menyatu dengan sel dari embrio lainnya. Teori penyatuan ini lebih banyak diterima oleh para ahli. [22]

KESIMPULAN

Kembar siam atau *conjoined twins* merupakan kondisi kehamilan kembar yang jarang terjadi. Kembar siam *Parapagus Dicephalic* merupakan kasus yang lebih jarang lagi (0,5% dari seluruh kasus kembar

siam). Tingkat kelangsungan hidup rendah dan ditentukan oleh derajat penyatuan organ-organ utama tubuh seperti jantung, paru-paru, hati, dan lain-lain. Deteksi dini berperan penting menentukan prognosis bayi dan mengurangi angka kesakitan pada ibu. Dalam laporan kasus ini, kembar siam tidak terdeteksi pada pemeriksaan antenatal, sehingga terjadi kematian janin dan manajemen obstetri yang salah. Penatalaksanaan yang tidak tepat menyebabkan terhambatnya proses persalinan dan morbiditas ibu pada persalinan caesar. Keputusan persalinan abdominal diambil berdasarkan keputusan tim obstetri dan persetujuan pasien serta keluarga setelah mendapat penjelasan mengenai kondisi ibu dan menandatangani *informed consent*. Perbaikan dalam kasus ini meliputi evaluasi antenatal di fasilitas kesehatan dengan pemeriksaan USG sesuai pedoman untuk menghindari morbiditas ibu dan perinatal, serta rujukan tepat waktu.

KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak terdapat konflik kepentingan dalam laporan kasus ini.

UCAPAN TERIMA KASIH

Terima kasih kepada berbagai pihak yang sudah membantu dan mendukung penulisan laporan kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. DeCherney AH, Nathan L, Laufer N, Roman A. Multifetal Gestation. In: Dziadosz M, Roman A, editors. Current Diagnosis & Treatment Obstetrics & Gynecology. 12e ed. ew York, United States: McGraw-Hill Education; 2019.
2. N'Guessan E, N'Guessan RK, Gbeli F, Guie P. A rare case of dicephalic parapagus conjoined twins. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol. 2019;9(1):415.
3. Rochadi. 46-150 Parapagus dicephalus conjoined twins and evaluation of ischiopagus tetrapus conjoined twins in Indonesia: a case report. Vol. 45, J Med Sci. 2013.
4. O'Brien P, Nugent M, Khalil A. Prenatal diagnosis and obstetric management. Semin Pediatr Surg. 2015;24(5):203–6.
5. Willobee BA, Mulder M, Perez EA, Hogan AR, Brady AC, Sola JE, et al. Predictors of in-hospital mortality in newborn conjoined twins. Surgery (United States). 2019;166(5):854–60.
6. Poudel D, Shrestha S, Aryal R, Adhikari A, Bajracharya S. Thoraco-omphalopagus conjoined twin: A rare case report. Int J Surg Case Rep. 2022 Oct 1;99.
7. Bovendeert, J.F.M., Nievelstein, R.A.J., Bleys, R.L.A.W. et al. A

parapagus dicephalus tripus tribrachius conjoined twin with a unique morphological pattern: a case report. J Med Case Reports 14, 176 (2020). https://doi.org/10.1186/s13256-020-02501-x.

8. Félix-Báez CA, Leyva-Moraga E, Leyva-Moraga FA, Leyva-Moraga F, Juanz-González A. Spontaneous Delivery of Conjoined Twins. European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology. 2020 Jun;249:112–3.
9. Siahaan S, Henderi H, Sudibjo, Safitiri N, Berlian. Intervensi Ibu Hamil Dengan Kurang Energi Kalori Melalui Suplementasi Mikronutrien Di SurabayaTahun 2019. Majalah Kedokteran Andalas. 2021;44(1):17–27.
10. Cunningham F, Leveno K, Dashe J, Hoffman B, Spong C, Casey B. Williams Obsterics. 26th ed. McGraw Hill; 2022. 703 p.
11. Mian A, Gabra NI, Sharma T, Topale N, Gielecki J. Conjoined twins: From conception to separation, a review. Clinical Anatomy. 2017;30(3):385–96.
12. Nweke MC, Adesina OA, Akinola A, Iyapo O, Ogun GO. A Case of Dicephalus Parapagus Dibrachius Dipedis Twins with Review of Literature. Annals of Tropical Pathology. 2019;10(2):166–71.
13. Rochadi . Parapagus dicephalus conjoined twins and evaluation of ischiopagus tetrapus conjoined twins in Indonesia: a case report. Journal of thee Medical Sciences (Berkala Ilmu Kedokteran). 2013;45(03):146–50.
14. Bindlish A, Sawal A. A Detailed Description and Discussion on Conjoined Twins. Cureus. 2022;14(9).
15. Rama K, Jahagirdar V, Gouri TI, Vadagandla K, Rama A. A Case Report of Dicephalus Dipus Dibrachius –A Rare Variant of Conjoined Twins. Arch Clin Med Case Rep. 2020;04(05):913–9.
16. Usang UE, Olasode BJ, Archibong AE, Udo JJ, Eduwem DAU. Dicephalus parapagus conjoined twins discordant for anencephaly: a case report. J Med Case Rep. 2010 Dec 5;4(1):38.
17. Saxena R, Sinha A, Pathak M, Rathod KJ. Conjoined Thoracopagus Twins: A Systematic Review of the Anomalies and Outcome of Surgical Separation. African Journal of Paediatric Surgery. 2023;20(3):157–65.
18. Adeku M, Ajayi G, Adegbola O, Adeyemi A. Triplet with Dicephalus Twins: A Case Report. Scientific

Journal of Genetics and Gene Therapy. 2017;3(1):001–3.

19. Melo Â, Dinis R, Portugal A, Sousa AI, Cerveira I. Early Prenatal Diagnosis of Parapagus Conjoined Twins. Clin Pract. 2018 Mar 28;8(2):1039.
20. Alkhateeb M, Mashaqbeh M, Magableh S, Hadad R, Nseer Q, Alshboul A. Early prenatal diagnosis of thoracopagus twins by ultrasound. Acta Informatica Medica. 2015;23(1):60–2.
21. Mahajan S, Chauhan U, Gholap S, Yelam B. Parapagus dicephalus conjoined twin: a case report. Int J Contemp Pediatrics. 2020;7(1):217–9.
22. Gothwal M, Sharma C, Yadav G, Singh P, Raikar S. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol. 2018 Aug;7(8):3410-3412