LAPORAN KASUS: *DICEPHALUS DIPUS TETRABRACHIUS* DARI MALANG

DICEPHALUS DIPUS TETRABRACHIUS OF MALANG, A CASE REPORT

Respati Suryanto Dradjat

Laboratorium Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Brawijaya / RSU dr. Saiful Anwar Malang

ABSTRACT

Dicephalus Dipus Tetrabrachius is an extremely rare form of conjoined twinning in which the infant has four arms, two legs, one trunk, but two heads. The case that was born in Malang was girls had four arms that two of the arms had fused at the mid line. The case was delivered by caesarean section, due to pre-eclampsia and prolonged labor. Prior antenatal care was never done; the babies were born without any suspicion of conjoined twin. According to literature almost sixty percent of conjoined twins are either stillborn or lost in uterus, and 35% of twins that survive die within the first 24 hours. Antenatal diagnosis by ultrasound is possible in modern day obstetrics. The babies were born on Oct. 21st, 2006. The treatment planning were determined by degree of fusion and extent of joining of fetal organs. Surgical separation was not possible; the surgical correction is removal of fused arms in the near future, as an alternative plan for improving quality of life. Unfortunately the conjoined twin died 1 week before 6 month old.

Key words: Conjoined twin, *dicephalus*, prognosis, treatment

PENDAHULUAN

Dicephalus merupakan salah satu bentuk kembar siam yang sangat jarang terjadi (1). *Dicephalus Dipus Tetrabrachius* adalah kembar siam dengan dua kepala, dua kaki dan empat lengan. Dilaporkan kasus *Dicephalus Dipus Tetrabrachius* yang lahir di Malang, mempunyai empat lengan, dua lengan digaris tengah Dempet menjadi satu. Kasus ini dilahirkan dengan seksio sesarea, disebabkan oleh partus lama. Perawatan antenatal tidak dilakukan, sehingga tidak diketahui sebelumnya jika terdapat bayi kembar siam. Secara umum tidak semua kembar siam mampu bertahan hidup, sebagian besar meninggal didalam kandungan, lahir meninggal, atau meninggal pada usia dini atau digugurkan ketika didiagnosa dini didalam kandungan. Dalam Ilmu Kebidanan moderen diagnosa antenatal secara dini dapat dilakukan dengan ultrasonografi. Bayi kembar siam ini lahir pada 21 Oktober 2006, tidak memungkinkan dilakukan operasi pemisahan, karena penyatuannya serta banyaknya organ tubuh yang bersatu.

Dalam ilmu bedah *Dicephalus Dipus Tetrabrachius* merupakan kelainan malformasi yang sulit direkonstruksi di meja operasi karena memiliki kelainan organ bawaan dan ketidak lengkapan organ tubuh sehingga sulit dipisahkan. Tindakan operasi yang direncanakan adalah membuang kedua lengan yang menyatu digaris tengah badan, sebagai pilihan untuk memperbaiki kualitas hidup.

Kasus

Seorang ibu melahirkan anak ke 2 dengan *sectio caesarea* karena partus lama disertai pre-eklampsia. Tanpa riwayat antenatal di bidan maupun dokter. Anak pertama lahir normal ditolong bidan. Tidak terdapat riwayat memakai obat penyubur ataupun minum jamu-jamuan selama kehamilan ini.

Pemeriksaan fisik

Bayi kembar Dempet dengan berat badan 3350 gram, panjang 37cm dan 33 cm. Terdapat dua kepala dengan lingkaran kepala 37 cm dan 34 cm, 4 tangan dengan 2 tangan Dempet digaris tengah badan, dan mempunyai sepasang kaki. Mempunyai satu perut dan dua thorak yang bersatu, terdapat satu anus dan satu alat kelamin wanita. Pada auskultasi terdapat suara nafas vesikular, terdengar dua bunyi jantung normal.

Gambar 1. Bayi Kembar Siam *Dicephalus Dipus Tetrabrachius* lahir di Malang 21/10/06

Jurnal Kedokteran Brawijaya, Vol. XXIII, No. 1, April 2007
Korespondensi: Respati Suryanto D; Laboratorium Ilmu Bedah FK Unibraw / RSU dr. Saiful Anwar Malang; Jl. Jaksa Agung Suprpto No.2 Malang; Telp. 0341-362101

**Gambar 2. Foto Rontgen Thorax dan Abdomen
*Dicephalus Dipus Tetrabrachius***

Pemeriksaan Radiografi

Terdapat duplikasi vertebra bertumpu pada satu pelvis, terdapat dua diafragma dari dua dinding thorax yang menyatu, terdapat empat scapula dan empat clavicula, dan terdapat gambaran dua jantung.

Pemeriksaan Ultrasonografi

Didapatkan gambaran dua jantung berdekatan, terdapat satu hepar di hemi abdomen kanan, terdapat dua ginjal terletak di kiri dan kanan, limpa dan vesika urinaria sulit dievaluasi.

Pemeriksaan Echo

Terdapat ventrikular septal defek muskular inlet kecil pada bayi 1, bayi 2 normal

Diagnosa: Kembar siam/Kembar dempet jenis *Dicephalus Dipus Tetrabrachius*

DISKUSI

Bayi kembar siam atau kembar dempet adalah bayi kembar cacat lahir dengan bagian tubuhnya satu sama lain melekat. Bentuk kembar siam, ditentukan oleh tempat perlekatan tubuhnya (2). Kembar siam terjadi pada 1 dari 40.000 kelahiran, atau hanya 1: 100.000 sampai 200.000 kelahiran hidup. Dari kembar identik didapatkan 1 dari 200 kehamilan kembar identik, diperkirakan kembar siam hanya 40-60% yang bisa bertahan hidup, sisanya meninggal dalam kandungan atau setelah lahir (2,3,4,5). Kembar siam berasal dari satu telur (monozigotik), monochorionik, dan monoamniotik, terjadi karena separasi yang tidak komplet pada embrio stadium lanjut. Kembar monozigotik berasal dari satu telur yang dibuahi, sebagai hasil pembelahan zigot pada berbagai tingkat perkembangan. Pemisahan paling

dini terjadi pada tingkat sel, sehingga berkembang dua zigot, dan menjadi blastokista yang berimplantasi secara terpisah. Kebanyakan pemisahan terjadi pada tingkat blastokista, sehingga 2 janin mempunyai satu plasenta, satu chorion dan amnion yang terpisah, ini terjadi pada pemisahan pada usia sebelum hari ke 8 fertilisasi. Jika pemisahan terjadi pada saat sebelum pembentukan *primitive streak* maka terjadi 2 janin dengan satu plasenta, satu chorion dan satu amnion, hal ini terjadi pada usia kehamilan 13 hari. Bila pemisahan terjadi setelah hari ke 13 kehamilan maka akan terjadi penyatuan berbagai bagian tubuh, sehingga terjadi kembar siam. Pada kembar monozigotik ini tidak terdapat kecenderungan pada ras tertentu, tidak ada hubungan dengan faktor heriditer, usia pada waktu mengandung ataupun paritas (4,5).

Klasifikasi kembar siam didasarkan atas diskripsi dari bagian tubuh yang bersatu, atau struktur embrionik yang diperkirakan menyatu atau gagal berpisah (4). Klasifikasi ini akan memudahkan komunikasi, dan membantu dalam menggambarkan anatomi. Penyatuan tubuh dapat terjadi didaerah ventral, lateral maupun dorsal. Kelompok lateral union atau tipe parapagus terdiri dari (3):

1. Dibrachius, memiliki 2 lengan (sekitar 10 % dari *dicephalus*).
2. Tribachius memiliki 3 lengan.
3. Tetrabrachius mempunyai 4 lengan.

Dicephalus Dipus Tetrabrachius sering disertai cacat bawaan lainnya. *Dicephalus* tidak berbeda antara *tribrachius* atau *tetrabrachius* mempunyai harapan hidup lebih lama, jika tidak disertai kelainan bawaan lainnya seperti gangguan jantung, paru atau malformasi usus (3).

Diagnosa dini kembar siam sering tidak diperoleh, jika perawatan antenatal dilakukan secara teratur, kecurigaan adanya kehamilan ganda akan dapat terdeteksi lebih dini. Pemeriksaan penunjang ultrasonografi dan radiografi dapat membantu diagnosa dini ketika bayi masih didalam kandungan. Sehingga dapat diputuskan adanya kehamilan dengan kembar siam perlu diteruskan atau tidak, kembar siam dengan berbagai cacat bawaan akan menjadi pertimbangan untuk tidak meneruskan kehamilan (3).

Penatalaksanaan bayi kembar siam pada fase perinatologi, diawali dengan *life support* dan pemeriksaan penunjang untuk mencari kelainan anatomis dan kelainan fisiologis. Usaha untuk membantu tumbuh kembang dilakukan dengan memberi kecukupan nutrisi. Perawatan khusus diperlukan sampai bayi ini cukup besar, pada usia 2 bulan mencapai berat badan 4200 gram. Diagnosa dan pembedahan merupakan tantangan untuk memperbaiki kecacatan yang ada, memperbaiki harapan hidup dan kualitas hidup (6). Bayi ini mempunyai dua kepala, empat tangan, dua dinding thorax, dua jantung, satu hepar, dua ginjal, satu anus dan satu vagina. Karena tidak mungkin untuk dipisahkan, maka direncanakan untuk melakukan

tindakan amputasi fungsional, yaitu membuang kedua lengan yang menyatu di antara dua thorax, dengan tujuan untuk memperbaiki kualitas hidup. Sangat disesali bayi ini meninggal pada usia 6 bulan kurang 1 minggu.

KESIMPULAN

Dicephalus merupakan jenis kembar siam yang sangat jarang, dengan kemungkinan lahir hidup dan

harapan tumbuh menjadi dewasa termasuk rendah. Dilaporkan kasus jenis ini, disertai berbagai anomali. Lahir hidup melalui seksio sesarea, diharapkan dapat tumbuh kembang dengan baik. Bayi ini direncanakan untuk dilakukan tindakan operasi rekonstruksi guna memperbaiki kualitas hidup, tetapi meninggal pada usia $\pm$ 6 bulan sebelum tindakan ini dikerjakan.

DAFTAR KEPUSTAKAAN

1. Burmagina Y. *Duplicata Incompleta, Dicephalus Dipus Dibrachius*. www.TheFetus.net (accessed Dec. 2006).
2. Balakumar K. *Antenatal Ultrasound Diagnosis of Dicephalus Dipus Dibrachius and its Correlation with Autopsy*. Indian J Radiol Imaging 2006; 107-108.
3. Groner JL, Teske DW, Teich S. *Dicephalus Dipus Dibrachius: An Unusual Case of Conjoined Twins*. J Pediatr Surg 1996; 31(12):1698-700.
4. Rowena S. *Pediatric Surgery, 3rd ed*. New York: WB Saunders; 2000.
5. Simpson J S. *Conjoined Twins*, Di dalam: Holder T M, Ashcraft K W (ed). *Pediatric Surgery*. Philadelphia-London-Toronto: WB Saunders; 1980; 1104-1112.
6. Votteler TP. *Conjoined Twins*, Di dalam: Welch K J, Randolph J G, Ravitch M M, O'Neill J A, Rowe M I (ed), *Pediatric Surgery Vol.2, 4th ed*. Chicago-London: Year Book Medical Publisher Inc, 1986; 771-779.