

Embriologi Acardiac Twin

Acardiac Twin Embryology

Nur Hayati

*Bagian Anatomi, Program Studi Pendidikan Dokter, Fakultas Kedokteran dan Ilmu Kesehatan,
Universitas Muhammadiyah Yogyakarta
Email: hayati_arisk@yahoo.com*

Abstract

Acardiac twin is a rare congenital malformation of monochorionic twin, often result from extensive abnormal placental anastomose. This leads to twin reversed-arterial-perfusion (TRAP) syndrome in the recipient twin, causing hypoxia to the cephalic pole leading to abnormalities of the upper body. This condition is always fatal for the recipient twin and carries a high mortality for the pump twin. Purpose of this article is to review the embryology of acardiac twin. Case reported a 25 years old secundigravida was referred to Tirtonegoro Hospital, Klaten at 30 weeks of gestation with ultrasound report performed by an obstetrician as a single pregnancy with intraabdominal cystic mass. At 33 weeks of gestation the patient was labour a twin. The first was spontaneous, vertex presentation, female, 1600g without any external malformation and no sign for cardiomegaly. The second, by cesarean delivery, female, acardiac-anceps, stillborn, 1950g. Monoplasenta, diamnionic and monochorionic with second twin's umbilical cord 3 cm. This acardiac twin was not diagnosed in antenatal care. The conclusion is a rare case of acardiac twin has been reported and discussed embryologically. Acardiac twin is resulting from extensive abnormal placental vascular anastomosis between twins in monochorionic multiple pregnancies. Knowing the embryologic sequence is important to understanding the mechanism of twin placentation due to this unique syndrome.

Key words : acardiac twin, twin reversed-arterial-perfusion (TRAP), monochorionic twin, embryologic sequence

Abstrak

Acardiac twin adalah suatu bentuk malformasi kongenital langka pada kembar monochorion, akibat anastomosis ekstensif pada pembuluh darah plasenta, menyebabkan terjadinya *twin reversed-arterial-perfusion (TRAP) syndrome* pada kembar “resipien” yang mengakibatkan hipoksia pada kutub kepala fetus dan selanjutnya terjadi abnormalitas pada badan bagian atas. Keadaan ini fatal bagi kembar resipien dan menyebabkan tingginya mortalitas dan morbiditas bagi kembar donor. Tujuan penulisan makalah ini adalah untuk menelaah embriologi kasus *acardiac twin*. Dilaporkan kasus seorang sekundigravida umur 25 tahun dirujuk ke RSU Tirtonegoro Klaten, pada umur kehamilan 30 minggu, hasil USG janin tunggal dengan masa kistik di abdomen. Pada umur kehamilan 33 minggu pasien melahirkan bayi kembar. Bayi I lahir spontan, presentasi kepala, perempuan, BB 1600 g, tidak ada malformasi eksternal dan tidak ada tanda cardiomegali. Bayi kedua lahir secara sectio sesaria, perempuan, *acardiac-anceps*, lahir mati, BB 1950 g. Plasenta monoplasenta, diamnion, monochorion dengan tali pusat janin II hanya 3 cm. *Acardiac twin* kasus ini tidak terdiagnosis pada saat ANC. Disimpulkan bahwa kasus yang jarang yaitu *acardiac twin* dan dibahas aspek embriologisnya. *Acardiac twin* terjadi karena adanya anastomosis abnormal pembuluh darah placenta pada kehamilan

kembar monochorion. Memahami urutan embriologis penting untuk mengetahui mekanisme pembentukan plasenta yang berperan dalam kasus unik ini.

Kata kunci: *acardiac twin*, *twin reversed-arterial-perfusion* (TRAP), kembar monochorion, urutan embriologis.

Pendahuluan

Acardiac twin adalah suatu anomali kongenital langka yang ditandai dengan malformasi fetus tanpa jantung atau jantungnya mengalami rudimentasi dan nonfungsional¹, disebut juga *twin reversed arterial perfusion (TRAP) syndrome*.² Istilah ini pertama kali didefinisikan oleh Gruenwald pada tahun 1942, dan merupakan salah satu bentuk *twin to twin transfusion syndrome* (TTTS).³ Kondisi ini merupakan komplikasi pada 1/35.000 kehamilan dan terjadi pada 1/100 kehamilan kembar monochorion dan 1/30 kehamilan triplet monochorion.¹ Walaupun anomali ini umumnya terjadi pada kembar monochorion, namun ada beberapa laporan yang menyebutkan beberapa kembar dichorion dengan fusi plasenta yang mengalami kelainan ini. Kasus ini juga lebih sering terjadi pada fetus perempuan, dan karena kelainan ini terjadi pada kembar monozigot, kedua fetus kembar ini memiliki jenis kelamin yang sama.¹

Acardiac twin diklasifikasikan berdasarkan derajat kegagalan perkembangan kepala dan truncus. Ada 4 jenis *acardiac twin*, yaitu: (1) *acardiac-acephalus*, kepala fetus tidak berkembang; (2) *acardiac-anceps*, fetus memiliki struktur kepala dan jaringan sarafnya berkembang; (3) *acardiac-acormus*, fetus mempunyai struktur kepala namun perkembangan truncusnya terbatas atau tidak berkembang; dan (4) *acardiac-amorphus*, fetus mengalami malformasi berat di mana kepala dan truncus hampir tidak mengalami diferensiasi.¹

Tujuan tulisan ini melaporkan kasus *acardiac twin* dan tinjauan dari aspek embriologi.

Laporan Kasus

Seorang sekundigravida, umur 25 tahun, umur kehamilan 30 minggu datang

ke RS Tirtonegoro Klaten karena saat ANC didapatkan hasil USG janin tunggal dengan masa kistik intraabdomen, dari anamnesis didapatkan bahwa riwayat kehamilan sekarang baik, kontrol teratur di bidan dan SpOG. Tidak ditemukan adanya riwayat keluarga kembar, tidak menggunakan obat penyubur kandungan dan tidak menggunakan obat-obatan dan sakit selama kehamilannya. Pemeriksaan fisik, secara umum tidak menunjukkan adanya kelainan, demikian halnya dengan parameter laboratorium. Pada umur kehamilan 33 minggu pasien melahirkan bayi kembar. Bayi I lahir spontan, presentasi belakang kepala, perempuan, BB 1600 g, PB 40 cm, AS 7/8, tidak ditemukan malformasi kongenital eksterna dan tidak ada tanda cardiomegali (gambar 1). Bayi ke II lahir secara sectiosesaria atas indikasi retensi janin II, IUFD, syarat embriotomi tidak terpenuhi. Bayi II *acardiac-anceps*, perempuan, BB 1950, PB 35 cm, LK cm, panjang ekstremitas bawah dari lipat paha sampai ujung jari 10 cm, terdapat odem di kedua ekstremitas dan laserasi bekas ekstraksi kaki. Di bagian kepala tampak tumbuh rambut dengan kedua mata dan mulut yang tidak sempurna. Tidak terdapat badan dan kedua ekstremitas atas. Tali pusat rapuh dan terputus dipangkal. Plasenta monoplacenta, monochorion, diamnion dengan tali pusat janin II hanya 3 cm (Gambar 2).

Diskusi

Kehamilan kembar terjadi pada 1,5% kehamilan. Komplikasi malformasi kongenital dua kali lipat lebih sering terjadi pada kehamilan ini dibandingkan pada kehamilan tunggal. *Acardiac twin* atau *twin reversed-arterial perfusion (TRAP) sequence* terjadi pada 1% kehamilan kembar *monochorion*, di mana kedua fetus hanya memiliki satu plasenta.¹



Gambar 1. Bayi I: Bayi "Donor"



Gambar 2. Bayi II: Acardiac Twin

Etiopatogenesis anomali ini adalah karena adanya anastomosis ekstensif pembuluh darah plasenta abnormal pada fetus kembar tersebut, yang mengakibatkan ketidakseimbangan sirkulasi interfetal. Fetus "donor" akan memompa darah deoksigenasi kepada fetus "resipien" atau *acardiac twin*. Pembalikan arah aliran darah *arteri umbilicalis* pada *acardiac twin* menyebabkan atrofi jantung dan berbagai organ lainnya.⁴

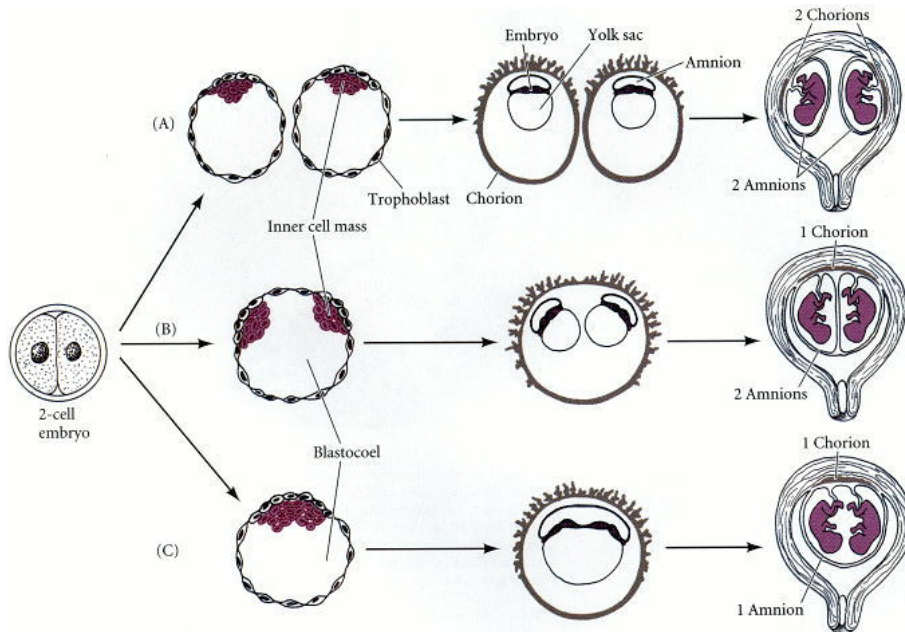
Pola aliran darah ini diistilahkan sebagai "*twin reversed-arterial-perfusion*" (*TRAP syndrome*), di mana bagian badan bawah fetus menerima darah yang saturasi oksigennya lebih tinggi dan kandungan nutrisi yang lebih baik dibandingkan bagian badan atas, yang menyebabkan gangguan perkembangan kepala, leher dan anggota gerak atas. Kembar donor atau fetus yang memiliki aktivitas cardiac 9% di antaranya

juga mengalami malformasi. Fetus ini juga berisiko tinggi mengalami kegagalan jantung kongestif akibat meningkatnya kebutuhan cardiovascular. Mortalitas perinatal kembar donor diperkirakan mencapai 55% dan bagi kembar *acardiac* adalah fatal.⁵

Supaya bisa memahami kejadian *acardiac twin* pada kembar monochorion, perlu dijelaskan plasentasi pada kehamilan kembar. Kehamilan kembar terjadi akibat fertilisasi dua ova (kembar dizigot) atau dari fertilisasi satu ovum dengan pembelahan subsekuen (kembar monozigot). Pembelahan subsekuen dapat terjadi sebagai akibat pemisahan pada *blastomere* awal atau pemisahan sel massa dalam (*inner cell mass*) dalam satu *blastocyst* yang sama.⁶ *Blastocyst* adalah stadium saat embrio implantasi dalam dinding uterus. Setiap *blastocyst* akan berkembang menjadi semua komponen kehamilan, termasuk plasenta dan membran chorion (dari trofoblas), amnion, fetus, *chorda umbilicalis*, *yolk sac* dan *yolk stalk* (dari sel massa dalam)⁷. (6.3) Kejadian kembar dizigot lebih sering (70%) dibandingkan monozigot (30%). Semua kembar dizigot memiliki plasenta dichorion dan semua kembar dichorion adalah diamnion. Kembar monozigot bisa dichorion (25%) ataupun monochorion (75%) tergantung pada stadium embrio saat pembelahan subsekuen terjadi.⁸

Jumlah *blastocyst* yang implantasi di dinding uterus menentukan jumlah plasenta yang akan berkembang. Oleh karena itu, untuk semua kembar dizigot, dua *blastocyst* masuk ke dalam cavitas uteri dan implantasi, kembar ini secara universal memiliki plasenta dichorion. Jaringan chorion dari plasenta embrionik berkembang untuk membentuk amnion. Selanjutnya, semua kehamilan dichorion adalah diamnion. Namun dua plasenta ini tidak selalu dapat diidentifikasi secara makro pada inspeksi setelah persalinan kembar dichorion. Jika kedua *blastocyst* tersebut implantasinya pada endometrium berjauhan satu dengan yang lainnya (misalnya di dinding uterus anterior dan posterior), maka akan tumbuh plasenta yang terpisah.

Akan tetapi bila implantasinya di tempat yang berdekatan (misalnya keduanya di dinding anterior dinding uterus), maka plasenta yang tumbuh akan bertemu dan kemudian bersatu. Dengan demikian, pada saat persalinan hanya ada satu plasenta yang dapat diidentifikasi. Penyatuan kedua plasenta adalah peristiwa yang umum terjadi pada lebih kurang separuh kehamilan kembar dichorion. Pada kembar monozigot, stadium embrio saat terjadinya pembelahan menentukan chorionisitas dan amnionisitas kehamilan (lihat Gambar 3). Dichorionisitas pada kembar monozigot merupakan hasil pembelahan zigot pada stadium sebelum pembentukan *blastocyst*. Selanjutnya dua *blastocyst* akan masuk ke dalam cavitas uteri dan nidasi. Dengan demikian plasenta yang terbentuk merupakan plasenta dichorion, seperti halnya pada kembar dizigot. Bila kedua *blastocyst* tersebut implantasi pada tempat yang berdekatan pada endometrium, maka kedua plasenta yang terbentuk akan bertemu dan menyatu. Dichorionisitas terjadi pada sekitar 23% kembar monozigot. Jika pembelahan embrio terjadi pada stadium setelah pembentukan *blastocyst*, maka *blastocyst* tunggal akan masuk ke cavitas uteri dan implantasi, dan selanjutnya hanya satu plasenta yang akan berkembang. Bagian embrio yang membelah pada situasi ini adalah sel massa dalam. Supaya kembar dizigot yang terbentuk adalah dichorion, pembelahan harus terjadi sebelum hari ke-4 setelah fertilisasi. Jika pembelahan terjadi pada hari ke-4 sampai ke-8 setelah fertilisasi (pada saat ini *blastocyst* sudah terbentuk, tapi amnion belum berkembang), maka yang terjadi adalah kembar monochorion *diamnion*. Kejadian ini lebih sering terjadi pada kembar monozigot, yaitu lebih kurang pada 75% kasus. Bila pembelahan terjadi setelah hari ke-8 setelah fertilisasi, maka chorion dan amnion sudah terbentuk, sehingga kembar yang terjadi akan berbagi baik plasenta maupun cavitas amnion. Jika pembelahan terjadi setelah pembentukan amnion, maka struktur yang membelah adalah *discus embryonicus*. Jika pembelahan *discus embryonicus* ini inkomplit, maka akan terjadi kembar siam.⁵



Gambar 3. Diagram Berbagai Pembelahan Embrio Kembar Monozigot dan Pembentukan Plasenta⁶

Pada kembar monochorion di atas, fetus I menjadi “donor” yang akan memompakan darah ke fetus II (fetus resipien/*acardiac twin*) melalui anastomosis arteri ke arteri pada plasenta dan terjadi pembalikan arah aliran darah di mana darah dari arteri umbilicalis yang saturasi oksigennya rendah mengalir pada fetus resipien. Sebagai akibatnya, terjadi hipoksia pada fetus II yang seterusnya menyebabkan kegagalan perkembangan kepala dan truncus, dalam kasus ini menyebabkan *acardiac-anceps*.

Acardiac twin dapat didiagnosis pada pemeriksaan antenatal dengan USG, yang ditandai dengan tidak adanya denyut jantung, tidak berkembangnya badan bagian atas, ekstremitas superior dan kepala serta deformasi ekstremitas bawah. Akan tetapi misdiagnosis *acardiac twin* dapat terjadi pada USG prenatal karena *fetus acardiac* sering disangka sebagai anencephaly, higroma kistik, kembar siam, ataupun tumor plasenta intra-amniotik. Pada kasus ini *acardiac twin* didiagnosis sebagai janin tunggal dengan masa kistik intraabdomen.

Kesimpulan

Acardiac twin adalah malformasi kongenital langka pada kembar monochorion. Pada kasus ini tidak terjadi perkembangan jantung dan fatal akibatnya bagi fetus yang mengalaminya. Pengetahuan mengenai urutan embriologis sangat penting untuk memahami manifestasi plasentasi, pembentukan amnion dan kejadian sindrom unik pada kehamilan kembar ini. Pembelahan subsekuen *blastocyst* yang terjadi pada hari ke-4 sampai ke-8 bertanggung jawab pada kejadian kembar monochorion ini. Hanya kembar monozigot yang mempunyai plasenta monochorion. Karena pembentukan plasenta juga diikuti oleh pembentukan amnion, maka semua kembar monoamnion pasti monochorion. Tidak ada mekanisme embriologis lain yang mungkin.

Kejadian *acardiac twin* tidak bisa dicegah, oleh karena itu diagnosis dini kelainan pada kehamilan kembar identik ini sangat diperlukan untuk menyelamatkan salah satu fetus.

Daftar Pustaka

1. Rohilla M., Chopra S., Suri V., Anggarwal N., Vermani N. 2008. Acardiac-Acephalus Twins: A report of 2 Cases and Review of Literature. *Medscape J Med.* 10 (8):200
 2. Hanafy A., Peterson C.M. 1997. Twin-reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: case reports and review of literature. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 1997; 37:187-191
 3. Moore T.R., Gale S., Benirschke K. 1990. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynaecol.* 1990;163:907-912
 4. Filly R.A., Goldstein R.B., Callen P.W. 1990. Monochorionic twinning: sonographic assessment. *AJR.* 154:459-469
 5. Dalton M.E., Newton E.R., Cetrulo C.L. 1984. Intrauterine fetal demise in multiple gestation. *Acta Genet Med Gemellol (Aoma).* 33:43-49
 6. Moore K.L. 1988. *The developing human: clinically oriented embryology*, 4th ed. Philadelphia: Saunders.
 7. Perveen S., Quddusi H., Faiz S.A.. 2008. Twin reversed arterial perfusion sequence/sequence acephalus acardiac fetus. *Pak J Med Sci.* 24(6):869-71
 8. Wu C.J., Ding D.C., Ren S.S., Chang C.C., Weng J.T., Hwang K.S. 2008. Prenatal diagnosis and management of twin reversed arterial perfusion (TRAP) syndrome. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 47:1
-