

## TINJAUAN PUSTAKA

### 2.1.Embriogenesis

#### 2.1.1 Definisi

Menurut Dorland's Illustrated Medical Dictionary, Embriogenesis adalah :  
1.produksi dari embrio; 2.perkembangan dari individu yang baru yang terjadi secara seksual yaitu dari zigot. Secara umum, embriogenesis adalah proses pembelahan sel dan diferensiasi sel dari embrio manusia yang terjadi pada saat tahap-tahap awal dari perkembangan manusia. Tepatnya, embriogenesis terjadi pada saat spermatozoa bertemu dan menyatu dengan ovum yang disebut fertilisasi sampai akhir dari minggu ke-8 dari perkembangan manusia (Langman,1994).

#### 2.1.2 Tahap-tahap Embriogenesis

##### 2.1.2.1 Fertilisasi

Fertilisasi adalah proses penyatuan gamet pria dan wanita, yang terjadi di daerah ampulla *tuba fallopii*.Spermatozoa bergerak dengan cepat dari vagina ke rahim dan selanjutnya masuk kedalam saluran telur.Pergerakan naik ini disebabkan oleh kontraksi otot-otot uterus dan tuba. Sebelum spermatozoa dapat membuahi oosit, mereka harus mengalami proses kapasitasi dan reaksi akrosom (Langman, 1994).

Kapasitasi adalah suatu masa penyesuaian di dalam saluran reproduksi wanita, yang pada manusia berlangsung kira-kira 7 jam. Selama waktu ini, suatu selubung dari glikoprotein dari protein-protein plasma segmen dibuang dari selaput plasma, yang membungkus daerah akrosom spermatozoa. Hanya sperma yang menjalani kapasitasi yang dapat melewati sel korona dan mengalami reaksi akrosom (Langman, 1994).

Reaksi akrosom terjadi setelah penempelan ke zona pelusida dan diinduksi oleh protein-protein zona. Reaksi ini berpuncak pada pelepasan enzim-enzim yang diperlukan untuk menembus zona pelusida, antara lain akrosin dan zat-zat serupa tripsin (Langman, 1994).

Fase fertilisasi mencakup fase 3 fase:

1. Penembusan korona radiata.

Spermatozoa-spermatozoa yang mengalami kapasitas tidak akan sulit untuk menembusnya (Langman, 1994).

2. Penembusan zona pelusida.

Zona pelusida adalah sebuah perisai glikoprotein yang mempertahankan pengikatan sperma dan menginduksi reaksi kromosom. Hanya 1 spermatozoa diantara 200-300 juta spermatozoa yang ada di saluran kelamin yang berhasil menembus zona pelusida. Saat spermatozoa masuk ke dalam membrane oosit, spermatozoa lain tidak akan bisa masuk lagi karena aktivasi dari enzim oosit sendiri (Langman, 1994)

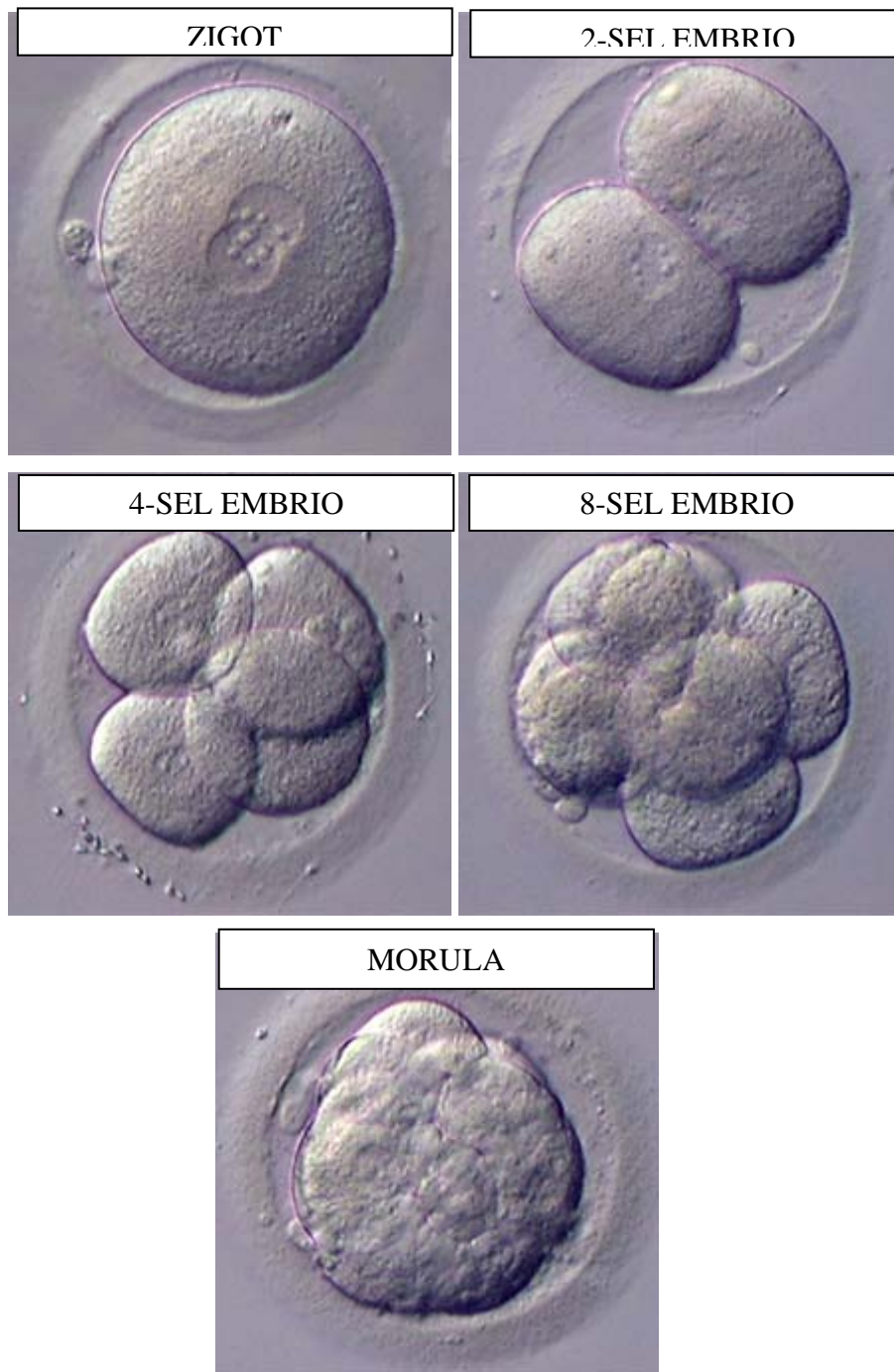
3. Fusi oosit dan membran plasma.

Spermatozoa bergerak masuk ke membrane oosit dan mencapai inti oosit. Perlu diketahui bahwa spermatozoa dan oosit masing-masing memiliki 23 kromosom (haploid), selama masa penyatuan masing-masing pronukleus melakukan sintesis DNA. Segera setelah sintesis DNA, kromosom tersusun dalam gelendong untuk melakukan pembelahan secara mitosis yang normal. Dua puluh tiga kromosom dari ibu dan dua puluh tiga kromosom dari ayah membelah sepanjang sentromer, dan kromatid-kromatid yang berpasangan tersebut saling bergerak ke kutub yang berlawanan, sehingga menyiapkan sel zigot yang masing-masing mempunyai jumlah kromosom yang normal (Langman,1994).

### **2.1.2.2 Pembelahan**

Kira-kira 24 jam setelah fertilisasi, oosit yang telah dibuahi mulai pembelahan pertamanya (Anonimus, 2010). Setelah zigot mencapai tingkat dua sel, ia menjalani serangkaian pembelahan mitosis yang mengakibatkan bertambahnya jumlah sel dengan cepat. Sel ini dikenal sebagai blastomer yang akan berbentuk seperti gumpalan yang padat (Langman, 1994).

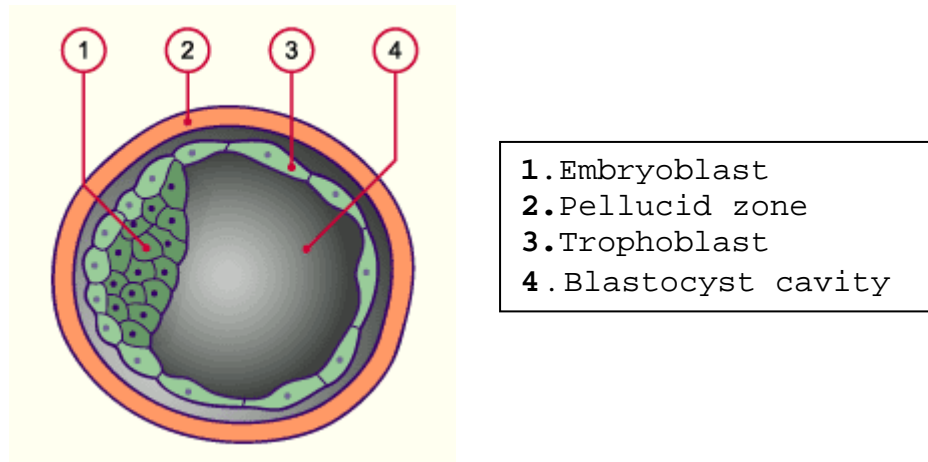
Kira-kira setelah 3 hari setelah pembuahan, sel-sel embrio yang termampatkan tersebut, membelah lagi membentuk morula (Langman, 1994). Morula adalah, kumpulan dari 16-30 sel blastomere. Karena sel-sel ini muncul dari pembelahan (cleavage) dari zigot dan semua terdapat pada zona pelusida yang tidak  $\square$ ias membesar, jadi pertumbuhannya tidak banyak terlihat. Setiap sel yang baru besarnya sama dengan sel awal dan nama morula berarti mulberry, karena mirip seperti kumpulan sel-sel setengah bulat (Anonim, 2010). Sel-sel bagian dari morula merupakan massa sel dalam, sedangkan sel-sel di sekitar membentuk massa sel luar. Massa sel dalam akan membentuk jaringan-jaringan embrio yang sebenarnya, sementara massa sel luar akan membentuk trofoblastt, yang kemudian ikut membentuk plasenta (Langman, 1994)..



Gambar 2.1 Perkembangan sel menjadi morula

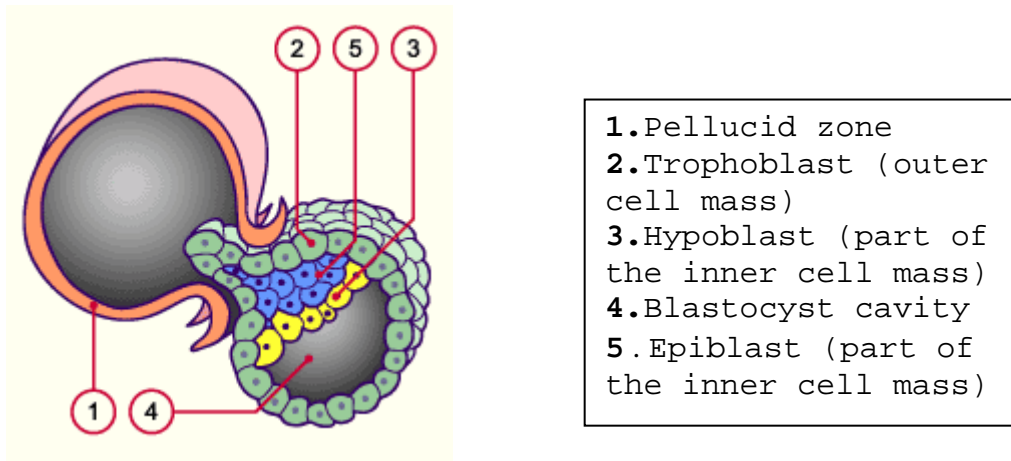
### 2.1.2.3 Pembentukan blastokista, embrioblast, dan rongga amnion.

Pada hari ke-4 setelah inseminasi, sel terluar dari morula yang masih diselubungi dengan zona pelucida mulai berkumpul membentuk suatu pematatan (Anonimus, 2010). Sebuah rongga terbentuk pada di interior blastokista dan Kira-kira pada waktu morula memasuki rongga rahim, cairan mulai menembus zona pelusida masuk ke dalam ruang antar sel yang ada di massa sel dalam (*inner cell mass*). Sel-sel embrio berkembang dari *inner cell mass* yang sekarang disebut embrioblastt. Sedangkan sel-sel di massa sel luar atau trofoblast, menipis dan membentuk dinding epitel untuk blastokista. Zona pelusida kini sekarang sudah menghilang, sehingga implantasi □ bisa dimulai (Langman, 1994).

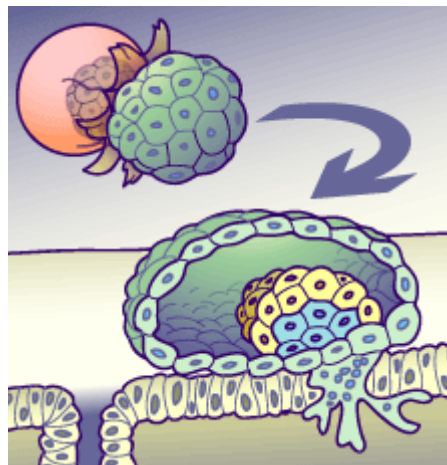


Gambar 2.2 Struktur morula

Pada akhir hari ke-5 embrio melepaskan diri dari zona pelusida yang membungkusnya. Melalui serangkaian siklus pengembangan-kontraksi embrio menembus selimut pelusida. Hal ini didukung oleh enzim yang dapat melarutkan zona pelusida pada kutub embrionik. Pelepasan embrio ini dinamakan *hatching* (Anonimus, 2010)

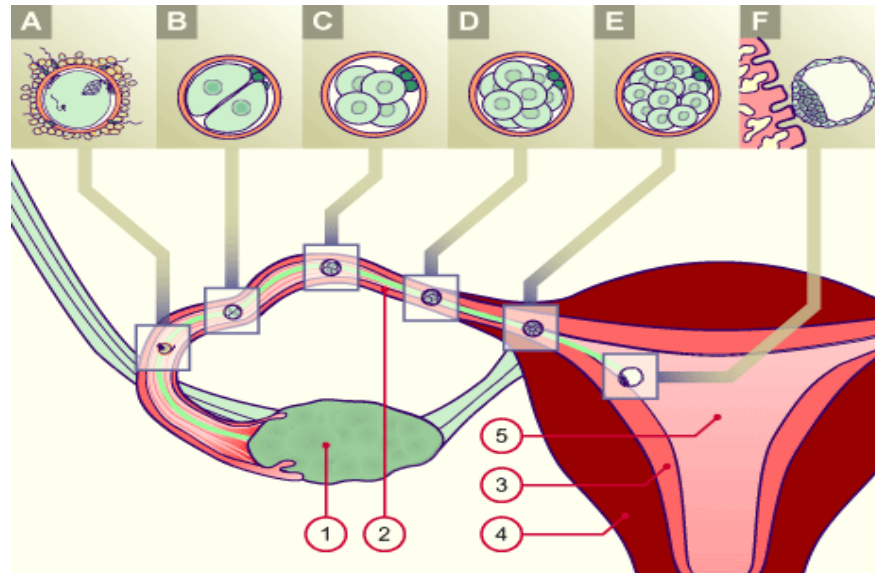


Gambar 2.3 *Hatching*



Gambar 2.4 invasi endometrium

Polaritas dari embrio dapat terlihat pada waktu pembentukan kutub embrionik dan kutub abemrioalik. Ha ini jelas terlihat ketika meneliti blastokista dimana *inner cell mass* sudah terbentuk. Polaritas lebih terfokus pada satu kutub dari interior belahan blastokista yang terdiri dari blastomer (Anonimus, 2010).



Gambar 2.5 Perjalanan embrio sampai ke rahim

Pada perkembangan hari ke-8, blastokista sebagian terbenam di dalam stroma endometrium. Pada daerah di atas embrioblast, trofoblast berdiferensiasi menjadi 2 lapisan: (a) sitotrofoblast, (b) sinsitiotrofoblast. Trofoblast mempunyai kemampuan untuk menghancurkan dan mencairkan jaringan permukaan endometrium dalam masa sekresi, yaitu sel-sel decidua (Prawiroharjo, 2000).

Sel-sel dari embrioblast juga berdiferensiasi menjadi dua lapisan, yaitu lapisan hipoblast dan epiblast. Sel-sel dari masing-masing lapisan mudigah membentuk sebuah cakram datar dan keduanya dikenal sebagai *cakram mudigah bilaminar*. Pada saat yang sama terdapat rongga kecil muncul di dalam epiblast, dan rongga ini membesar menjadi rongga amnion (Langman, 1994).

Pada hari ke-9, blastokista semakin terbenam di dalam endometrium, dan luka bekas penembusan pada permukaan epitel ditutup dengan fibrin, pada masa ini terlihat proses lakunaris, dimana vakuola-vakuola pada sinsitium trofoblast menyatu membentuk lakuna-lakuna yang besar. Sementara pada kutub anembrional, sel-sel gepeng bersama dengan hipoblast membentuk lapisan eksoselom (kantung kuning telur primitif) (Langman, 1994).

Pada hari ke-11 dan 12, blastokista telah tertanam sepenuhnya di dalam stroma endometrium. Trofoblast yang ditandai dengan lacuna dan sinsitium akan membentuk sebuah jalinan yang saling berhubungan, Sel-sel sinsitiotrofoblast menembus lebih dalam ke stroma dan merusak lapisan endotel pembuluh-pembuluh kapiler ibu. Pembuluh-pembuluh rambut ini tersumbat dan melebar dan dikenal sebagai sinusoid. Lakuna sinsitium kemudian berhubungan dengan sinusoid, dan darah ibu mulai mengalir melalui system trofoblast, sehingga terjadilah sirkulasi utero-plasenta (Langman, 1994).

Sementara itu, sekelompok sel baru muncul di antara permukaan dalam sitotrofoblast dan permukaan luar rongga eksoselom. Sel-sel ini berasal dari kantong kuning telur dan akan membentuk suatu jaringan penyambung yang disebut mesoderm ekstraembrional; di mana pada akhirnya akan mengisi semua ruang antara trofoblast di sebelah luar dan amnion beserta selaput eksoselom di sebelah dalam ( langman, 1994).

Segera setelah terbentuk rongga-rongga besar di dalam mesoderm ekstraembrional, dan ketika rongga-rongga ini menyatu, terbentuklah sebuah rongga baru, yang dikenal dengan nama rongga khorion. Rongga khorion ini terbentuk dari sel-sel fibroblast mesodermal yang tumbuh disekitar embrio dan yang melapisi trofoblast sebelah dalam (Prawiroharjo, 1976). Rongga ini mengelilingi kantung kuning telur primitive dan rongga amnion kecuali pada tempat cakram mudigah berhubungan dengan trofoblast melalui tangkai peghubung (Langman,1994).

#### **2.1.2.4 Cakram mudigah trilaminer**

Cakram mudigah bilaminer sendiri berdiferensiasi menjadi embrio trilaminer, terjadi proses epithelio-mesenchymal layer (gastrulasi pada vertebrata kelas bawah). Gastrulasi dimulai dengan pembentukan *primitive streak* (garis primitive)



pada permukaan epiblast (Langman, 1994). Selama periode ini embrio mengalami perubahan-perubahan yang cukup menonjol (Anonimus, 2010).

Sel-sel epiblast berpindah mengikuti garis primitive untuk membentuk mesoderm dan endoderm intraembrional. Setelah tiba di daerah garis tersebut, sel-sel ini menjadi bentuk seperti botol, memisahkan diri dari epiblast dan endoderm yang baru saja terbentuk untuk membentuk mesoderm. Sel-sel yang tetap berada di epiblast kemudian membentuk ectoderm. Dengan demikian epiblast, walaupun terjadi proses gastrulasi, merupakan sumber dari semua lapisan germinal pada embrio (yaitu, ektoderm, mesoderm, dan endoderm) (Langman, 1994).

Sel-sel prenotokord yang bergerak masuk ke dalam lubang primitif, bergerak ke depan hingga mencapai lempeng prekordal. Mereka menempatkan diri dalam endoderm sebagai lempeng notokord. Pada perkembangan selanjutnya, lempeng ini mengelupas dari endoderm, dan terbentuklah sebuah tali padat, notokord. Notokord akan menentukan Sumbu tengah dari embrio yang akan menentukan situasi ke depan mengenai dasar tulang belakang dan dapat menyebabkan diferensiasi dari ektoblast untuk membentuk neural plate (Anonimus, 2010). Karena itu, pada akhir minggu ke-3, terbentuklah 3 lapisan mudigah—yang terdiri dari ectoderm, mesoderm, dan endoderm—, dan berdiferensiasi menjadi jaringan dan organ-organ (Langman, 1994).

#### **2.1.2.5 Masa embrionik**

Menurut Langman (1994), Selama perkembangan minggu ke-3 sampai minggu ke-8, suatu massa yang dikenal sebagai massa embrionik atau masa organogenesis, masing-masing lapisan dari ketiga lapisan mudigah ini membentuk banyak jaringan dan organ yang spesifik. Menjelang masa akhir embrionik ini, sistem-sistem organ telah terbentuk. Karena pembentukan organ ini, bentuk mudigah banyak berubah dan ciri-ciri utama bentuk tubuh bagian luar sudah dapat dikenali menjelang bulan kedua

Masa mudigah berlangsung dari perkembangan minggu keempat hingga kedelapan dan merupakan masa terbentuk jaringan dan sistem organ dari masing-masing lapisan mudigah. Sebagai akibat pembentukan organ, ciri-ciri utama bentuk tubuh mulai jelas.

Lapisan Mudigah ektoderm membentuk organ dan struktur-struktur yang memelihara hubungan dengan dunia luar: (a) susunan saraf pusat; (b) sistem saraf tepi; (c) epitel sensorik telinga, hidung dan mata; (d) kulit, termasuk rambut dan kuku; dan (e) kelenjar hipofisis, kelenjar *mammae*, dan kelenjar keringat serta email gigi.

Bagian yang paling penting dari lapisan mudigah mesoderm adalah mesoderm para aksial, intermediat, dan lempeng lateral. Mesoderm para aksial membentuk somitomer; yang membentuk mesenkim di kepala dan tersusun sebagai somit-somit di segmen oksipital dan kaudal. Somit membentuk miotom (jaringan otot), skeletom (tulang rawan dan sejati), dan dermatom (jaringan subkutan kulit), yang semuanya merupakan jaringan penunjang tubuh. Mesoderm juga membentuk sistem pembuluh, yaitu jantung, pembuluh nadi, pembuluh getah bening, dan semua sel darah dan sel getah bening. Di samping itu, ia membentuk sistem kemih-kelamin; ginjal, gonad, dan saluran-salurannya (tetapi tidak termasuk kandung kemih). Akhirnya limpa dan korteks adrenal juga merupakan turunan dari mesoderm.

Lapisan mudigah endoderm menghasilkan lapisan epitel saluran pencernaan, saluran pernafasan, dan kandung kemih. Lapisan ini juga membentuk parenkim tiroid, paratiroid, hati dan kelenjar pankreas. Akhirnya, lapisan epitel kavum timpani dan *tuba eustachius* juga berasal dari endoderm.

Sebagai akibat dari pembentukan sistem-sistem organ dan pertumbuhan sistem-sistem organ dan pertumbuhan sistem saraf pusat yang cepat, cakram mudigah yang mula-mula datar melipat kearah sefalokaudal, sehingga terbentuklah lipatan kepala dan ekor. Cakram ini juga melipat dengan arah

lintang, sehingga terdapat bentuk tubuh yang bulat. Hubungan dengan kantung kuning telur dan plasenta dipertahankan masing-masing melalui duktus *vitellinus* dan tali pusat.

## **2.2 Kembar Dempet**

### **2.2.1 Definisi**

Kembar identik (monozigotik) terjadi apabila satu sel telur membelah dan berkembang menjadi 2 fetus. Pada beberapa kasus, sel telur yang sudah dibuahi gagal untuk membelah secara utuh. Bayi-bayi yang berkembang dari pemisahan yang gagal ini dinamakan kembar dempet. Tidak seperti kebanyakan kembar identik, Kembar dempet berbagi cairan amnion dan plasenta. Mereka juga secara fisik terhubung—kebanyakan—di kepala, dada, dan panggul. Kembar dempet bahkan berbagi 1 atau lebih organ dalam (Kamal et al, 2007).

Banyak diantara kembar dempet yang masih hidup setelah lahir ataupun meninggal. Sebagian hidup setelah menjalani operasi. Kesuksesan operasi tergantung dari tempat kembar dempet dan berapa organ yang yang dipakai bersama, dan juga pengalaman dan keahlian dari tim dokter bedah sendiri (Kamal et al, 2007).

### **2.2.2 Frekuensi**

Kembar terjadi kira-kira 1 dari 87 kelahiran hidup. Kembar monozigotik berjumlah sekitar sepertiga dari kelahiran kembar. Kembar dempet berkisar antar 1 % dari kelahiran kembar monozigotik. Rata-rata insidensinya adalah 1 per 33,000-165,000 kelahiran dan 1 per 200,000 kelahiran hidup. Rata-rata kembar dempet yang masih hidup adalah 40-60% dari kelahiran hidup. Semakin banyak kasus yang dilaporkan sekarang ini karena kemajuan teknologi dan USG yang rutin (Kamal et al, 2007).

Kondisi ini mungkin lebih banyak terjadi pada populasi ras india dan afrika daripada kulit putih. Epidemiologi lewat berdasarkan ras dan Negara belum dapat diketahui karena laporan yang kurang dan kurangnya fasilitas dari diagnose prenatal (Kamal et al, 2007)

Ketika terlahir hidup, wanita lebih banyak terkena daripada laki-laki, dengan rasio 3:1 atau lebih. Kembar dempet yang masih hidup setelah lahir kebanyakan laki-laki.

Kembar dempet menunjukkan beberapa nilai karakteristik. Kembar dempet tersebut diklasifikasikan menurut tempat dempetnya, dengan frekuensinya:

- Thorakoomfalopagus (dempet dada,perut, atau kedua-duanya) – 74%
- Thorakopagus atau xiphopagus (dempet dada) – 40%
- Omfalopagus (dempet abdomen) – 34%
- Pigopagus (dempet bokong) – 18%
- Ischiopagus (dempet ischium) – 6%
- Kraniopagus (dempet kepala) – 2% (Kamal et al, 2007).

Sebuah penelitian menunjukkan bahwa kembar dempet berdasarkan tipenya mempunyai rata-rata nilai insidensi dari kembar dempet adalah 73% torakopagus, 19% pigopagus, 6% ischiopagus dan 2% craniopagus. Dengan kejadian kembar dempet perempuan lebih banyak dua atau tiga kali daripada laki-laki (Robertson et al,1953).

### **2.2.3 Etiologi**

Pemisahan secara anatomi yang tidak tuntas diantara kembar monozygotik terjadi sesekali. Dengan tidak ada resiko kejadian pada kehamilan berikutnya. Tujuh Kasus (2 diterbitkan) telah dilaporkan yang mana kembar dempet terjadi saat penggunaan clomiphene untuk mempercepat ovulasi. Dua

kasus dari thorakopagus telah dilaporkan bahwa dempet terjadi dengan penggunaan griseofulvin sebelum konsepsi. Spina bifida terkait dengan kembar dempet, dan satu kasus dengan kembar dempet terjadi setelah paparan dari asam valproat (Kamal et al, 2007).

Tidak ada pemetaan atau analisis hubungan gen yang nyata untuk malformasi. Beberapa peneliti melibatkan inaktivasi kromosom X yang abnormal. Inaktivasi kromosom X mungkin terkait dengan peningkatan insidensi dari kembar yang berjenis kelamin wanita. Sebagian penelitian menolak pendapat tersebut (Kamal et al, 2007).

#### **2.2.4 Patofisiologi**

Morula berkembang jadi blastokista pada hari ke-6 setelah ovum dibuahi. Suatu sel inti berkembang di salah satu ujung di dalam vesicle. Suatu massa berisi sel inti bisa berkembang menjadi fetus yang utuh. Kembar dempet terjadi ketika embrioblast, yang berasal dari satu zigot, terpisah tidak sempurna, setelah hari ke-12 dari masa kehamilan (Kamal et al, 2007). Kembar dempet adalah monozigotik dan akan selalu berjenis kelamin sama dan di dalam 1 korion dan amnion yang sama (Kulkarni, 1994).

Berbagai faktor yang dapat mempengaruhi proses pemisahan dari zigot yang dapat menghasilkan pemisahan yang tidak tuntas dari *inner cell mas*/Embrioblast 13-15 hari setelah pembuahan. Walaupun penyebabnya sampai sekarang masih belum diketahui, tapi banyak peneliti yang yakin bahwa faktor yang mempengaruhi monozigotik, juga mempunyai peranan pada kembar dempet (Ogbe, 2009)

Dr.Spencer (2003) mengemukakan—yang juga populer pada abad ke 18 dan 19—bahwa: "*all conjoined twins result from fusion of separate germ discs*" (semua kejadian kembar dempet adalah hasil dari penggabungan/fusi dari lempeng-lempeng nutfah). Artinya kejadian kembar dempet terjadi karena

gabungan dari 2 atau lebih zigot yang telah dibuahi. Hal ini dicontohkan pada kembar dempet parapagus. Tapi beberapa peneliti menyanggah pendapat tersebut (Beckwith, 2003)

### **2.2.5 Klasifikasi dan jenis-jenis kembar dempet**

Anatomi dari bagian tubuh yang berdempet dari kembar dempet dapat berupa penyatuan yang kompleks. *Nomenclature* terkini mengenai kembar dempet dapat ditentukan dari bagian-bagian dari tubuh mana yang paling menonjol dari kembar dempet tersebut (Kulkarni et al, 1994)

#### **2.2.5.1 Sefalotorakopagus**

Kembar dempet sefalotorakopagus dikenali dengan penyatuan bagian tubuh depan sekitar setengah atas dari tubuh, dengan sudut yang berbeda-beda bila dempet wajah. Keanehan ini jarang dikenal dan disebut sebagai janicep, dinamai dari dewa Romawi bermuka 2, Janus. Prognosisnya sangat buruk karena pemisahan secara operasi bukanlah merupakan pilihan yang baik, karena terdapat satu otak dan jantung yang menjalankan 2 sistem tubuh dari 2 tubuh yang dempet. Malformasi seperti ini sangat jarang (Kamal et al, 2007).

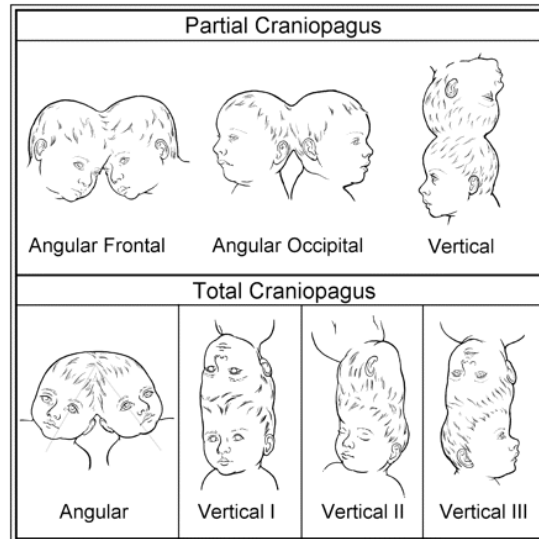
#### **2.2.5.2 Kraniopagus**

Kraniopagus terjadi 2-6% dari kembar dempet (Robertson et al, 1953). Sekitar 40% dari kembar dempet tetap hidup dan sepertiga dari jumlah tersebut meninggal dalam 24 jam pertama, biasanya karena kelainan organ kongenital, menyisakan 25% yang dapat dilakukan operasi. Walaupun begitu, dengan majunya alat bantu diagnose seperti MRI, dan teknik neuroanestesi dan neurosurgical yang baik, dapat memperbaiki prognosis dari kembar dempet kraniopagus (Kamal et al, 2007).

Pada kembar Dempet kraniopagus, Foramen magnum tidak banyak terlibat, tengkorak biasanya berdempet di daerah-daerah kepala yang asimetris, dan terdapat juga Dempet kepala vertikal, non-vertikal, dan angular. Beberapa laporan kasus mempunyai data yang rinci mengenai anatomi yang kompleks dan masalah pembedahan dalam memisahkan bentuk Dempet dari total kraniopagus—ditandai dengan *shared dural venous sinuses (SDVS)* atau terbaginya sinus venosus dural yang berpengaruh kepada implikasi negatif terhadap kualitas hidup dan keinginan untuk hidup dari kembar Dempet tsb (O'Connell, 1976; Stone dan Goodrich, 2006).

Dalam kembar Dempet di kepala tipe kraniopagus, Stone dan Goodrich mengklasifikasikannya kedalam 2 subklasifikasi: 1.Parsial kraniopagus; 2.Total vertikal kraniopagus (Stone dan goodrich, 2006)

O'Connell, Seorang dokter bedah saraf dari Inggris, dengan jelas membedakan tipe parsial yang lebih jarang dan tipe total yang lebih sering terjadi (O'Connell, 1934, 1976). Pada kasus parsial kembar Dempet tipe kraniopagus, Dempet biasanya frontal, dan yang jarang oksipital.Pada CPT (Craniopagus twin) tipe TV (Total Vertical) terdapat beberapa pembuluh darah yang medarahi kedua wilayah otak bayi (O'Connell, 1976). Banyak diantara komplikasi-komplikasi yang akan muncul dikarenakan kompleksnya sistem persarafan dan pembuluh darah di kedua otak pada TV CPT, membuat sulitnya untuk menghasilkan pemisahan yang sukses (Stone dan Goodrich, 2006).



Gambar 2.6 Tipe-tipe kraniopagus

### 2.2.5.3 Thorakopagus

Thorakopagus adalah varietas dari kembar dempet yang paling sering terjadi, sekitar 40% dari kembar dempet (Kamal et al, 2007). Kembar dempet Thoracopagus berdempet berhadapan di toraks atas sampai ke umbilicus dengan dengan dempet biasanya meliputi sternum, diafragma, dan dinding perut bagian atas. Pada tahun 1967, Nichols et al menemukan 42 kasus kembar thorakopagus. Terdapat hati yang berdempet (100%), Jantung yang berdempet (75%), Masalah gastrointestinal (50%), dan hepatobilier (25%) (Kulkarni, 1994). Jelasnya, bahwa jika tidak terdapat kelainan jantung bawaan, angka mortalitasnya adalah 40% dan angka mortalitasnya naik menjadi 87,5% bila terdapat kelainan jantung (Saranrittichai, 2007).





Gambar 2.7 Torakopagus

#### **2.2.5.4 Omfalopagus**

Omfalopagus adalah kembar Dempet di perut. Omfalopagus (34%) kebanyakan muncul bersama Dempet toraks sebagai torakoomfalopagus. Kebanyakan omfalopagus berbagi hati, dan sebagian dari organ-organ dari usus halus dan usus besar (Kamal et al, 2007).

#### **2.2.5.5 parapagus**

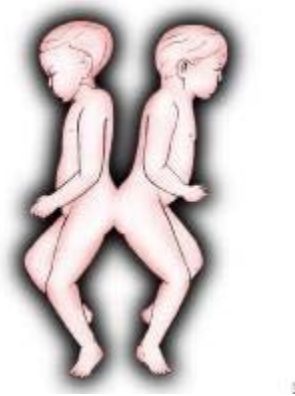
Pada kondisi parapagus, atau disprosopus, kembar Dempetnya menyatu di bagian samping tubuh (lateral) dan menghadap ke arah yang sama (Kamal et al, 2007).



Gambar 2.8 Parapagus

### **2.2.5.6 Pigopagus**

Pigopagus, adalah istilah yang digunakan untuk kembar dempet bokong. Tulang sacrumnya menyatu dan sebagian dari spinal cord juga saling menyatu. Dengan tambahan rectum dan perineal juga menyatu (Kamal et al, 2007).



Gambar 2.9 Pigopagus

### **2.2.5.7 Rachipagus**

Pada Rachipagus, kembar dempet bertemu pada masing-masing punggung, biasanya diatas daerah lumbal. Kembar jenis ini adalah sangat mungkin mengalami penyatuan bagian vertebra di garis tengah dorsal dan bisa juga terjadi meningokel, hubungan antar saraf atau kedua-duanya.



Gambar 2.10 Rachipagus

#### 2.2.5.8 Ichiopagus

Pada Ichiopagus, kembar berdempet di abdomen bawah dan pelvis. Kembar dempet jenis ini dapat mempunyai 3 kaki (tripus) atau 4 kaki (tetrapus). Bagian organ-organ sistem genitourinari dan rectum bisa berbagi atau bersatu. (Kamal et al, 2007). Istilah ischiopagus digunakan untuk menunjukkan adanya hubungan bagian apa saja dari pelvis, yang biasanya bergabung dari ujung bawah sacrum dan *coccyx*. Contoh kasus, 2 orang bayi terlahir dempet berdempet sacrum dan *coccyx* dan tulang panggul dari salah satu anak menyatu dengan *columna vertebrae* anak yang lainnya dengan *ligamentum fibrosa* (Sangari et al,2001). Perkembangan kembar dempet jenis ini bisa dijelaskan karena kegagalan pemisahan pada fase embrionik. Bagian kaudal dari embrio yang tidak terpisah secara sempurna mengakibatkan abnormalitas pada kloaka dan serangkaian abnormalitas lainnya. Kelainan yang paling sering pada ischiopagus adalah kelainan abdomen, anus imperforata dan skoliosis berat (Golladay et al, 1982).



Gambar 2.12 Ischiopagus

### 2.2.6 Evaluasi awal

Identifikasi yang dapat kita temukan selama setelah lahir adalah sangat penting dalam kasus kembar dempet. Pada kasus kembar dempet Torakopagus, terdapat kelainan perikardium (90%) dan dempet jantung (75%). Kelainan jantung yang dilaporkan adalah fusi atrium dengan ventrikel yang terpisah, satu atrium dengan Kelainan septum jantung yang luas, kelainan *valve* arterioventrikular, atresia pulmonar, trunkus arteriosus, dan juga gabungan dari beberapa pembuluh darah. Kelainan jantung tidak hanya terlihat pada kembar torakopagus saja. Kelainan jantung ini dapat dievaluasi dengan EKG sampai ke MRI (Kulkarni, 1994).

Evaluasi traktus gastrointestinal dari atas sampai bawah. X-ray dengan Kontras dapat membantu apakah terdapat penyatuan hati, kantung empedu, limpa, usus, maupun pankreas. Evaluasi traktus urinarius apakah terdapat penyatuan dari kandung kemih, ginjal, juga ureter (Kulkarni, 1994)

### 2.2.7 Penatalaksanaan

Penatalaksanaan dari kembar dempet adalah melalui Operasi (Kamal et al, 2007). Namun pelaksanaannya sendiri merupakan tantangan bagi tenaga medis. Waktu yang tepat untuk memisahkan kembar dempet ini yaitu saat bayi beumur 8-12 bulan. Terkadang akan muncul kondisi gawat darurat seperti obstruksi intestinal,

Ruptur dari omfalokel, gagal jantung kongestif yang membutuhkan operasi pemisahan secepatnya. (Kulkarni, 1994).

### **2.2.8 Aspek Medis dan Sosial**

Banyak isu-isu etis yang muncul akhir-akhir ini terhadap operasi kembar dempet. Jika satu bayi lebih sehat atau lebih sedikit kelainan organnya, operasi akan dilakukan untuk menyelamatkan bayi yang sehat tersebut. Hal ini tentu saja tidak diterima di masyarakat begitu saja terlebih lagi apabila dipandang dari sudut pandang agama (Annas et al, 2001). Banyak dari kasus kembar siam yang mendapati masalah sosial dalam tindakan operasi pemisahan, apalagi operasi pemisahan yang akan mengorbankan satu anak demi anak yang lain seperti pada kembar dempet dengan kelainan hepatobilier (Kulkarni, 1994).

Karena tingginya resiko kematian akibat pemisahan dari kembar dempet ini, Alice Domurat Dreger (2004) mengemukakan bahwa yang harus diperbaiki adalah cara pandang dari kasus tersebut dan menolak tindakan operasi. Dreger mengemukakan bahwa Kembar dempet sendiri harus dianggap sebagai sesuatu yang normal, bukan penyakit.

Analisis yang tepat diperlukan pada kasus kembar dempet ini agar kelak tidak menimbulkan kesalahan dikemudian hari dan kedua orangtua harus berkonsultasi mengenai hal ini (Kulkarni, 1994).

### **2.2.9 Prognosis**

Mayoritas dari kasus kembar siam, terlahir meninggal atau meninggal segera setelah dilahirkan. Operasi yang dilakukan untuk memisahkan kembar dempet sangat sedikit dilakukan karena sedikit yang dilaporkan. Keberhasilan dari Penatalaksanaan dari derajat keparahan kasus, satu atau lebih organ yang menyatu, malformasi kongenital dan ketersediaan alat medis dan operatif (Kulkarni, 1994).