

***Intrauterine fetal death* pada trimester dua kehamilan dengan *hydrops fetalis* dan *cystic hygroma*: Studi kasus**

Muhammad Akbar Nasution^{1,*}, Josephine Alicia Bierhuijs¹, Maria Jessica¹, Ananda Josua Butar Butar¹, Kartika Budi Peranawengrum², Cipta Pramana²

¹ Program Studi Profesi Dokter Fakultas Kedokteran Universitas Tarumanagara, Jakarta, Indonesia

² Bagian Obstetri dan Ginekologi RSUD KRMT Wongsonegoro, Semarang, Indonesia

*korespondensi email: muhammad.406202092@stu.untar.ac.id

ABSTRAK

Insiden *stillbirth* masih sangat tinggi, khususnya pada kasus kelainan kongenital yang terdeteksi dini pada janin dengan salah satu penyebab kelainan tersebut ialah *hidrops fetalis*. *Hidrops fetalis* merupakan kelainan kongenital letal yang ditandai dengan akumulasi cairan interstisial pada setidaknya dua rongga tubuh atau satu rongga tubuh serta adanya edema anasarka. *Hidrops fetalis* secara patologis meliputi imun dan non imun. *Hidrops fetalis* non-imun (NIHF) umumnya disebabkan oleh *cystic hygroma*. Studi ini bertujuan untuk menggambarkan kasus yang sangat jarang, yaitu *hidrops fetalis* yang diikuti oleh *cystic hygroma* dimulai dari diagnosis prenatal hingga tatalaksana yang diberikan pada ibu. Studi kasus ini melaporkan kasus *intrauterine fetal death* (IUFD) yang dilahirkan dari seorang wanita berusia 32 tahun, G2P1A0, pada kehamilan 27 minggu secara *sectio caesarea*. Presentasi janin menunjukkan anomali kongenital *cystic hygroma* yang mengarah ke *hidrops fetalis*. Selanjutnya dilakukan terminasi dengan persetujuan orang tua secara seksio sesarea dan janin perempuan ditemukan telah meninggal saat dikeluarkan dari rahim ibu dengan berat badan 1135 gram dengan panjang 30 cm. Ditemukan sisa-sisa kulit dari akumulasi cairan di daerah subkutan yang pecah di seluruh kepala, badan dan ekstremitas. Selain itu, struktur kistik yang memanjang dari posterior kiri leher ditemukan, dan juga ditemukan asites dan edema janin di seluruh tubuh.

Kata kunci: *intrauterine fetal death*; *stillbirth*; non-imun *hydrops fetalis*; *cystic hygroma*

ABSTRACT

The incidence of stillbirth is still very high, especially in congenital abnormalities detected in the fetus, one of the causes of these abnormalities is hydrops fetalis. Hydrops fetalis is a lethal congenital abnormality characterized by the accumulation of interstitial fluid in at least two body cavities or one body cavity and the presence of anasarca edema. Hydrops fetalis pathologically includes immune and non-immune. Non-immune hydrops fetalis (NIHF) is commonly caused by Cystic Hygroma. This study aims to describe a very rare case, which is hydrops fetalis followed by Cystic Hygroma, from prenatal diagnosis to management given to the mother. This study uses a case study report by reporting the case of an intrauterine fetus death (IUFD) that was delivered to a 32-year-old woman, G2P1A0, at 27 weeks' gestation by cesarean section. Fetal presentation shows a congenital anomaly cystic hygroma leading to hydrops fetalis. Subsequently, termination was carried out with the consent of the parents by cesarean section and the female fetus was found dead when it was removed from the mother's womb with a weight of 1135 grams and a length of 30 cm. We found skin remnants from fluid accumulation in the subcutaneous area that ruptured all over the head, trunk and extremities. In addition, there was also a cystic structure extending from the posterior left of the neck, ascites and fetal edema were found throughout the body.

Keywords: *intrauterine fetal death*; *stillbirth*; non-imun *hydrops fetalis*; *cystic hygroma*

PENDAHULUAN

Insiden *stillbirth* masih sangat tinggi, khususnya pada kasus kelainan kongenital yang terdeteksi dini pada janin.^{1,2} *Hidrops fetalis* adalah suatu kondisi kelainan kongenital pada janin yang ditandai dengan akumulasi cairan interstisial abnormal pada rongga serosa atau kompartemen, biasanya pada rongga peritoneum, pleura, dan perikardium ditandai adanya edema pada *soft tissue* pada janin.^{3,5} Banyak hal yang dapat mempengaruhi terjadinya keadaan ini, bisa karena reaksi imunologis yang terjadi pada ibu dan ayah yang berbeda rhesus atau reaksi non imunologi akibat penyakit yang mendasari. Kondisi ini dapat menjadi cacat lahir yang mengganggu kemampuan tubuh dalam memproses cairan dan 90% kasus *hydrops fetalis* adalah *Non-Immunological Hydrops Fetalis* (NIHF) dengan prevalensi berkisar antara 1:1500 hingga 1:4000 kelahiran. Selain itu, kadang-kadang kasus ini juga sering terlihat dengan polihidramnion dan penebalan plasenta lebih dari 6 cm pada 30-75% pasien.⁴⁻⁶ *Hidrops fetalis* biasanya disertai dengan *cystic hygroma* yang merupakan jenis limfangioma. Hal ini juga dikenal sebagai *nuchal oedema* atau *nuchal translucency* (NT). *Cystic hygroma* disebabkan oleh anomali vaskular dengan malformasi limfatik yang mengakibatkan akumulasi

atau edema pada jaringan di sekitar daerah servikofasial dan aksila.² Tujuan dari studi kasus ini adalah untuk menggambarkan kasus yang sangat jarang, yaitu *hidrops fetalis* yang diikuti oleh *cystic hygroma*, dari diagnosis prenatal hingga tatalaksana yang diberikan pada ibu.

STUDI KASUS

Seorang wanita berusia 32 tahun, G2P1A0, usia kehamilan 27 minggu datang ke IGD RSUD di daerah Semarang dengan keluhan utama penurunan gerakan janin sejak seminggu yang lalu. Pasien memiliki riwayat demam 2 bulan. Tidak ada tanda-tanda cairan atau darah yang keluar dari jalan lahir. Riwayat mual, muntah, trauma, pijat perut, dan jatuh disangkal. Hari Pertama Haid Terakhir (HPHT) bulan Januari 2022, sedangkan Hari Perkiraan Lahir (HPL) bulan Oktober 2022. Riwayat haid 28 hari, dengan lama 5 hari, dan rutin mengganti pembalut 3 - 4 kali sehari. Kehamilan sebelumnya pada tahun 2016 dan melahirkan bayi perempuan sehat, 2900 gram, aterm melalui persalinan seksio sesarea dengan indikasi ketuban pecah dini yang sebelumnya mengalami gagal induksi. Tidak ada obat khusus yang dikonsumsi selama kehamilan kecuali vitamin. Pasien tidak memiliki komorbiditas. Tidak ada riwayat

pernikahan sedarah atau *Rh-* (*Rhesus*) negatif pada ibu maupun suami. Pada keluarga tidak ada riwayat penyakit spesifik atau malformasi kongenital. Pasien menyatakan bahwa ia tidak memiliki kucing atau anjing peliharaan dan tidak memiliki kontak dengan hewan apapun.

Berdasarkan pemeriksaan fisik, kesadaran *compos mentis* dengan skor *Glasgow Coma Scale* (GCS) 15 dan pasien kooperatif, tidak ditemukan kelainan pada tanda-tanda vital dan pemeriksaan fisik lainnya. Berat badan pasien 57 kg dan tinggi badan 150 cm sehingga indeks massa tubuh (IMT) pasien termasuk dalam kelompok normal berdasarkan klasifikasi IMT Asia Pasifik. Kondisi janin ditemukan detak jantung yang tidak teratur antara 121-129 kali per menit, tinggi fundus uteri 20 cm dan tidak ada kontraksi perut yang dilaporkan.

Pemeriksaan penunjang pada pasien dilakukan pemeriksaan laboratorium darah lengkap, kardiokografi dan ultrasonografi (USG). Hasil laboratorium menunjukkan bahwa pasien memiliki golongan darah A dengan rhesus positif; hematokrit 33,70%; natrium 134,0 mmol/L; kalium 3,40 mmol/L dan kalsium 1,25 mmol/L. Kardiokografi dilakukan untuk merekam denyut jantung janin secara terus menerus, dan menunjukkan tanda abnormal dengan penurunan variabilitas awal dan deselerasi lambat. Ultrasonografi dilakukan untuk menemukan anomali kongenital dan ditemukan bahwa kehamilan intrauterin, hidup, janin tunggal 27 minggu dengan *cystic hygroma* terlihat pada aspek posterior kiri leher, edema kulit masif, efusi pleura bilateral, dan kardiomegali (Gambar 1).



Gambar 1. Ultrasonografi menunjukkan *cystic hygroma*, edema kulit masif, efusi pleura bilateral, dan kardiomegali.

Selanjutnya dilakukan observasi berkala di ruangan rawat inap selama 5 hari dan didapatkan hasil perburukan kondisi janin, kemudian pada hari ke-6 janin meninggal. Kehamilan kemudian dilakukan terminasi dengan persetujuan orang tua setelah menjelaskan tentang kondisi dan hasil kehamilan yang buruk karena ditemukan *Intrauterine Fetal Death* (IUFD). Persalinan dilakukan perabdominal melalui seksio sesarea dengan indikasi riwayat seksio sesarea sebelumnya pada tahun 2016.

Janin berjenis kelamin perempuan dengan berat badan 1135 gram dan panjang badan 30 cm. Pada janin ditemukan sisa-sisa kulit dari akumulasi cairan di daerah subkutan yang pecah di seluruh kepala, badan dan ekstremitas. Selain itu, struktur kistik yang memanjang dari posterior kiri leher ditemukan, dan juga ditemukan asites dan edema janin di seluruh tubuh. (Gambar 2)



Gambar 2. Janin yang diaborsi dengan *cystic hygroma* dengan *hidrops fetalis*

PEMBAHASAN

Intrauterine Fetal Death (IUFD) atau lahir mati digambarkan dengan tidak adanya pernapasan janin, detak jantung, gerakan janin serta pulsasi dari korda umbilikalis. Diagnosa IUFD dapat ditegakkan bila usia kehamilan ibu lebih dari 20 minggu atau perkiraan berat badan janin lebih dari 350 gram.⁷ Pada kasus ini, pasien datang pada usia kehamilan 27 minggu dan perkiraan berat badan janin berdasarkan pemeriksaan ultrasonografi adalah 1730 gram sehingga kriteria diagnosis IUFD terpenuhi. Sebagian besar penyebabnya tidak diketahui. Namun, ada beberapa etiologi IUFD yang dipercaya dan sebagian besar dikategorikan sebagai faktor ibu, janin dan plasenta.⁷ Temuan USG dan riwayat dalam kasus ini menjelaskan penyebab janin mengalami IUFD. Hal ini bertentangan dengan penelitian kohort sebelumnya yang menemukan bahwa sebagian besar etiologi IUFD adalah faktor ibu. Hal ini termasuk adanya diabetes mellitus terutama diabetes tipe 2, riwayat lahir mati, memiliki hipertensi, kebiasaan merokok, dan *Systemic Lupus Erythematosus* (SLE).⁸

Hidrops fetalis adalah suatu keadaan pada janin yang ditandai dengan akumulasi cairan interstisial abnormal pada rongga serosa atau lebih kompartemen dan/atau edema pada jaringan lunak janin,

biasanya pada rongga peritoneum, pleura, dan perikardium.³ Ada beberapa faktor yang dapat menyebabkan hidrops fetalis, dibagi menjadi kelompok imun dan non imun. Saat ini, *Non-Immunological Hydrops Fetalis* (NIHF) memiliki persentase yang lebih besar dalam menyebabkan *hidrops fetalis*. Salah satu penyebab umum NIHF adalah adanya defek pada sistem limfatik.⁴ Pada janin terdapat suatu kondisi, di mana limfangioma dapat muncul di belakang leher atau di daerah aksila, yang dijelaskan dengan istilah *cystic hygroma*. Teori menyatakan peristiwa ini sebagai hasil dari perkembangan kantung jugularis limfatik yang terganggu selama proses embriologi limfatik.⁹ *Cystic hygroma* dapat muncul secara kongenital atau berkembang setiap saat pada seseorang. *Hidrops fetalis* dapat dipicu oleh *cystic hygroma* yang kemudian dapat menyebabkan IUFD.¹⁰ Di sisi lain, infeksi ibu juga dapat berkontribusi pada sejumlah besar etiologi NIHF.⁹ Kasus ini menyiratkan bahwa adanya *hygroma colli* pada janin dapat menyebabkan hidrops fetalis, yang pada akhirnya menyebabkan IUFD pada janin. Namun, pada kasus ini juga ditemukan riwayat kondisi demam pada ibu 2 bulan sebelum masuk rumah sakit. Oleh karena itu, kemungkinan NIHF yang disebabkan oleh infeksi juga harus diperhatikan. Berdasarkan studi

kohort yang dilakukan di California, sebagian besar kasus NIHF tetap tidak dapat dijelaskan, sementara hanya sebagian kecil kasus yang memiliki diagnosis pasti.¹¹

Hidrops fetalis paling sering ditemukan pada trimester kedua dan ketiga. Dengan demikian, USG rinci harus dilakukan pada usia kehamilan 18 sampai 22 minggu kehamilan. Asites dan edema kulit (ketebalan >5 mm) yang terletak di kepala, leher belakang, dada dan perut biasanya ditemukan selama awal kehamilan. Pada awal kehamilan sebelum usia kehamilan 20 minggu, kelainan seperti polihidramnion dan edema plasenta adalah temuan yang paling umum. Sedangkan setelah usia kehamilan 15 minggu, efusi pleura dan efusi perikardial pada janin dapat terlihat.⁴ Ultrasonografi (USG) yang dilakukan pada pasien menunjukkan kelainan kongenital seperti asites, edema kulit masif, efusi pleura bilateral, dan kardiomegali. Hal ini didukung oleh penelitian kohort yang melaporkan 85% hidrops fetalis terjadi akumulasi cairan pada kulit. Tempat kedua tersering ditemukan higroma servikal pada 70% insiden, dan asites muncul pada 43% kasus.¹²

Sebagai tatalaksana, yang paling disarankan adalah terminasi kehamilan. Penjelasan tentang kondisi dan *outcome*

yang buruk dari kehamilan ini, serta kondisi IUFD didiskusikan dengan ibu dan keluarga. Tidak jarang, faktor agama dan sosial dapat berkontribusi pada pengambilan keputusan.¹³ Metode dan waktu kelahiran pada *stillbirth* bergantung pada usia kehamilan saat IUFD terjadi, riwayat obstetrik ibu (misalnya histerotomi sebelumnya), dan preferensi ibu. Metode induksi persalinan pada kasus lahir mati, baik menurut pedoman *American College of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) dan *Royal College of Obstetricians and Gynecologists* (RCOG) menyarankan bahwa *Induction of Labour* (IOL) adalah metode persalinan yang direkomendasikan pada janin lahir mati. Sebuah meta-analisis dari 14 uji coba terkontrol secara acak menunjukkan bahwa di antara wanita dengan janin *stillbirth*, misoprostol pervaginam dan oral sangat efektif dalam waktu 48 jam.¹⁴ Meskipun cara persalinan IUFD yang direkomendasikan adalah pervaginam, seksio sesarea perlu dipertimbangkan dalam kasus-kasus tertentu. Indikasi utama untuk diterminasi secara perabdominal adalah gagal induksi persalinan, 2 kali seksio sesarea pada kehamilan sebelumnya, perdarahan antepartum, gangguan hipertensi pada kehamilan dan partus macet.¹⁵ Pasien pernah mengalami gagal induksi dan

memiliki riwayat seksio sesarea pada tahun 2016, sehingga diambil keputusan untuk dilakukan seksio sesaria.

Setelah dilakukan terminasi pada kehamilan, pasien mungkin menunjukkan peningkatan besar dalam kondisi emosional. Selain tindak lanjut fisik pasien, informasi tentang peningkatan risiko IUFD pada kehamilan yang akan datang juga diberikan pada ibu. Penyebab dari IUFD harus segera dievaluasi dan diberikan manajemen khusus. Terlepas dari kenyataan bahwa faktor-faktor yang dapat menyebabkan IUFD telah diidentifikasi dan dikendalikan, penelitian menunjukkan bahwa risikonya tidak menurun secara signifikan. Mempertimbangkan hal tersebut, kemungkinan IUFD berikutnya dalam kasus yang tidak dapat dijelaskan mungkin lebih besar. Akses layanan kesehatan diusulkan sebagai salah satu faktor yang memainkan peran besar dalam mengakibatkan IUFD. Sebagian besar negara berkembang mungkin mengalami kesulitan dalam mendapatkan layanan kesehatan yang layak. Meskipun demikian, prevalensi IUFD yang tinggi di negara maju membantah teori ini.¹⁶⁻¹⁸

KESIMPULAN

Insiden lahir mati masih sangat tinggi, khususnya pada kasus kelainan

kongenital yang terdeteksi dini pada janin. Salah satu penyebab adalah *hidrops fetalis*. Keadaan terjadinya hidrops fetalis bersama *cystic hygroma* sangat jarang terjadi dan dapat meningkatkan persentase kematian janin sehingga IUFD tidak dapat dihindari. Pencegahan IUFD dan penurunan prevalensi kejadiannya tetap menjadi beban besar di bidang obstetri sehingga faktor etiologi harus diidentifikasi dan manajemen yang tepat harus dilakukan. Tingginya risiko terulang pada kehamilan berikutnya menyebabkan perawatan dan perhatian yang lebih intensif diperlukan. Diagnosis prenatal secara dini disarankan sebagai langkah wajib perawatan antenatal untuk mencegah kejadian yang tidak diinginkan. Studi lebih lanjut tentang hidrops fetalis dan *cystic hygroma* di Indonesia diperlukan untuk memperluas informasi tentang faktor-faktor yang dapat berkontribusi pada kejadian IUFD di Indonesia.

DAFTAR PUSTAKA

1. Langlois S, Wilson RD. Fetal Hydrops. In: Pandya PP, Oepkes D, Sebire NJ, Wapner RJ, editors. Fetal Medicine. 3rd ed. Elsevier; 2020. p. 427-42.
2. Chen YN, Chen CP, Lin CJ, Chen SW. Prenatal ultrasound evaluation and outcome of pregnancy with fetal cystic hygromas and lymphangiomas. J Med Ultrasound. 2017;25(1):12-5.
3. Kontomanolis EN, Fasoulakis Z. Hydrops Fetalis and the Parvovirus B-19. Curr Pediatr Rev. 2018;14(4):239-52.
4. Vanaparthi R, Mahdy H. Hydrops Fetalis. [Internet]. StatPearls Publishing. 2022 [cited 26 Februari 2022] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563214/>
5. Agarwal PK, Rahi S, Baberwal MC, Mishra HK. A Case Report of Hydrops Fetalis with Cystic Hygroma. Journal of Mahatma Gandhi University of Medical Sciences & Technology. 2019;4(2):44-5.
6. Maranto M, Cigna V, Orlandi E, Cucinella G, Verso CL, Duca V, et al. Non-Immune Hydrops Fetalis: Two Case Report. World J Clin Cases. 2021; 9(22): 6531-7.
7. Man J, Hutchinson JC, Heazell AE, Ashworth M, Levine S, Sebire NJ. Stillbirth and intrauterine fetal death: factors affecting determination of cause of death at autopsy. Ultrasound Obstet Gynecol. 2016;48(5):566-73.
8. Muin DA, Windsperger K, Attia N, Kiss H. Predicting singleton antepartum stillbirth by the demographic Fetal Medicine Foundation Risk Calculator—A retrospective case-control study. PLoS One. 2022;17(1):e0260964.
9. Mirza B, Ijaz L, Saleem M, Sharif M, Sheikh A. Cystic hygroma: an overview. J Cutan Aesthet Surg. 2010;3(3):139-44.
10. Kamble V, Bhatia T, Patil S. Cystic hygroma with hydrops fetalis: a rare case report. Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol. 2014;3(3):847-85.
11. Sparks TN, Thao K, Lianoglou BR, Boe NM, Bruce KG, Datkhaeva I, et al. Nonimmune hydrops fetalis: identifying the underlying genetic etiology. Genet Med. 2019;21(6):1339-44.
12. Reischer T, Muth B, Catic A, Monod C, Linder T, Göbl C, et al. Clinical Course and Outcome of Non-Immune Fetal Hydrops in Singleton Pregnancies. J Clin Med. 2022;11(3):702.
13. Pusayapaibul P, Manonai J, Tangshewinsirikul C. Factors influencing parental decisions to terminate pregnancies following prenatal diagnoses of major fetal anomalies at Ramathibodi Hospital, Bangkok, Thailand. BMC Pregnancy and Childbirth. 2022; 22:[8p.].
14. Tsakiridis I, Giouleka S, Mamopoulos A, Athanasiadis A, Dagklis T. Investigation and management of stillbirth: a descriptive review of major guidelines. Journal of Perinatal Medicine. 2022;50(6):796-813.

15. Nupur H, Saumya N, Prelata M, Nayan S, Aseri S, Sangeeta S. Indication of Caesarean Section in Intrauterine Fetal Demise. *Scholars Academic Journal of Biosciences*. 2014. 2(10):724-7.
16. Nijkamp JW, Ravelli ACJ, Groen H, Erwich JJHM, Mol BWJ. Stillbirth and neonatal mortality in a subsequent pregnancy following stillbirth: a population-based cohort study. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2022; 22(1):11.
17. Lamont K, Scott NW, Jones GT, Bhattacharya S. Risk of recurrent stillbirth: systematic review and meta-analysis. *BMJ*. 2015;350:h3080.
18. Dev A. Risk of recurrent stillbirth and neonatal mortality: mother-specific random effects analysis using longitudinal panel data from Indonesia (2000 – 2014). *BMC Pregnancy Childbirth* 2022; 22(1):524.