

AMNIOINFUSI SEBAGAI TREATMENT ANHIDRAMNION YANG DISEBABKAN OLEH AGENESIS GINJAL BILATERAL : LAPORAN KASUS SINDROMA POTTER

Rizka Fadhillah Yusra, Yusrawati

Fakultas Kedokteran Universitas Andalas, Indonesia

Email: rizkayusra@yahoo.com, yusrawati_65@yahoo.co.id

Abstrak

Anhidramnion adalah jumlah cairan ketuban yang sangat sedikit dimana pengukuran MVP \leq 2cm melalui USG. Penyebab tersering dari anhidramnion yang menetap hingga trimester dua kehamilan adalah agenesis ginjal bilateral. Agenesis ginjal bilateral sangat erat hubungannya dengan Sindroma Potter. Sindroma Potter merupakan gambaran dari berkurangnya cairan ketuban terlepas dari apapun penyebabnya. Penyebab tersering dari kematian bayi baru lahir pada kasus anhidramnion adalah hipoplasia paru. Amnioinfusi merupakan suatu tindakan penambahan cairan ke dalam rongga amnion yang diharapkan dapat mengurangi tekanan uterus akibat dari anhidramnion dan menjaga distensi alveolar untuk meningkatkan pertumbuhan paru janin. Seorang perempuan 26 tahun G3P1A1H1 gravid 27-28 minggu dirujuk ke poliklinik fetomaternal RSUP M.Djamil Padang dengan kecurigaan anhidramnion yang disebabkan oleh agenesis ginjal bilateral. Pada pemeriksaan fisik dan obstetrik didapatkan dalam batas normal. Pada pemeriksaan USG tidak ditemukan adanya ketuban sehingga SDP sulit dinilai, tidak terlihat adanya ginjal dan kandung kemih janin, sehingga diduga ini merupakan suatu kelainan agenesis ginjal bilateral dan mengarah pada Sindroma Potter. Pasien dilakukan amnioinfusi untuk mencegah kontraktur dan hipoplasia paru pada janin, dari amnioinfusi pertama didapatkan SDP bertambah menjadi 2,99 cm. Dilakukan pemantauan dan amnioinfusi berkala hingga janin viable untuk dilahirkan. Amnioinfusi pada agenesis ginjal bilateral bermanfaat untuk membantu penegakan diagnosa dan sebagai terapi pencegahan terjadinya kontraktur dan hipoplasia paru pada janin serta meningkatkan harapan hidup saat janin dilahirkan.

Kata kunci: Agenesis Ginjal Bilateral, Anhidramnion, Amnioinfusi, Sindroma Potter

Abstract

Anhydramnios is a very small amount of amniotic fluid where the MVP measurement \leq 2cm by ultrasound. The most common cause of anhydramnios that persists into the second trimester of pregnancy is bilateral renal agenesis. Bilateral renal agenesis is closely related to Potter's Syndrome. Potter's syndrome is a picture of reduced amniotic fluid regardless of the cause. The most common cause of newborn death in cases of anhydramnios is pulmonary hypoplasia. Amnioinfusion is an action of adding fluid into the amniotic cavity which is expected to reduce uterine pressure due to anhydramnios and maintain alveolar distension to increase fetal lung growth. A 26-year-old woman G3P1A1H1 gravid

27-28 weeks was referred to the fetomaternal polyclinic of RSUP M. Djamil Padang with suspicion of anhydramnios caused by bilateral renal agenesis. Physical and obstetric examinations were found to be within normal limits. On ultrasound examination, there was no amniotic fluid, so MVP was difficult to assess, no fetal kidney and bladder were seen, so it is suspected that this is a bilateral renal agenesis disorder and leads to Potter's Syndrome. The patient was subjected to amnioinfusion to prevent contractures and pulmonary hypoplasia in the fetus. From the first amnioinfusion, the MVP increased to 2.99 cm. Monitoring and amnioinfusion are carried out periodically until the fetus is viable to be born. Amnioinfusion in bilateral renal agenesis is useful for assisting diagnosis and as a preventive therapy for pulmonary contractures and hypoplasia in the fetus as well as increasing life expectancy when the fetus is born.

Keywords: *Bilateral Renal Agenesis, Anhydramnios, Amnioinfusion, Potter's Syndrome.*

Pendahuluan

Anhidramnion adalah jumlah cairan ketuban yang sangat sedikit dimana pengukuran MVP \leq 2cm. (A., 2014) (O'Hare et al., 2019) Anhidramnion yang menetap pada trimester 2 sebelum tahap pembentukan organ paru akan menyebabkan terjadinya hipoplasia pulmonal(3). Keadaan ini akan memberikan angka mortalitas tinggi yaitu lebih dari 80% dan bayi yang selamat akan mengalami gangguan paru kronik. Selain itu, pada keadaan anhidramnion akan meningkatkan risiko kompresi tali pusat, kontraktur sendi, gangguan sistem skeletal, pertumbuhan terhambat dan kematian janin. Penanganan dari kasus ini masih menjadi tantangan besar bagi dokter obstetri dan dokter anak (1, (Yusrawati & Yusra, 2022) (Cunningham et al., 2014)

Kondisi anhidramnion dan ketidak mampuan memvisualisasikan ginjal serta kandung kemih yang sulit diidentifikasi setelah beberapa kali pemeriksaan merupakan karakteristik dari kondisi agenesis ginjal bilateral. Kondisi ini terjadi pada 0,1 hingga 0,3 per 1000 kelahiran. Kondisi anhidramnion lama akan menyebabkan kompresi uterus pada janin sehingga menyebabkan deformitas dari anggota gerak janin, kontraktur pada kepala, wajah dan hipoplasia paru. Kondisi ini dikenal dengan Sindroma Potter atau Potter Sequence. (Fred E, Laulom B, Cassart M, Eurin D, Nassez A, 2008)

Amnioinfusi merupakan suatu tindakan prenatal berupa penambahan cairan ke dalam rongga amnion yang diharapkan mengembalikan kondisi fisiologis intra uterin. Amnioinfusi bersifat diagnostik dan terapeutik. amnioinfusi dapat dilakukan antepertum maupun intrapartum. Amnioinfusi diagnostik dilakukan antepartum dengan tujuan meningkatkan penilaian sonografi dalam kepentingan diagnosa prenatal. Sementara amnioinfusi terapeutik bertujuan untuk meningkatkan kualitas hidup dan biofisik dari janin (Vikraman et al., 2017)

Berdasarkan pemaparan diatas laporan kasus ini bertujuan untuk untuk mengevaluasi upaya manajemen terkini terhadap kasus anhidramnion dengan agenesis ginjal bilateral; pada kasus suspek Sindroma Potter.

Case Report

Seorang Perempuan multipara 26 tahun G3P1A1H1 gravid 27-28 minggu dirujuk ke poliklinik fetomaternal RSUP M.Djamil Padang dengan kecurigaan anhidramnion yang disebabkan oleh agensis ginjal bilateral. Pasien tidak memiliki keluhan tertentu seperti perdarahan atau keluar air dari vagina, sakit perut, sesak napas, maupun keluhan lain. Gerak janin sudah dirasakan. Pasien mengaku tidak mengonsumsi obat apapun selain vitamin kehamilan, tidak merokok maupun mengonsumsi alkohol dan jamu. Pasien tidak memiliki Riwayat menggunakan kontrasepsi apapun. Pasien tidak memiliki riwayat penyakit terdahulu, alergi maupun operasi sebelumnya. Pasien kontrol teratur ke bidan sebanyak 5x, sejak usia kehamilan 2,3,4,5 dan 6 bulan, Kontrol ke Sp.OG sebanyak 4x dan pada usia kehamilan 3,4,5 dan 6. Pada usia kehamilan 4 bulan diketahui bahwa ketuban sedikit, saat usia kehamilan 6 bulan pasien dirujuk ke konsultan fetomaternal. Ini merupakan kehamilan ke 3, anak pertama lahir cukup bulan secara spontan di bidan, dan kehamilan kedua mengalami keguguran di usia kehamilan 2 bulan.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan kesadaran kompos mentis, dengan tekanan darah 110/70 mmHg, laju nadi 84 kali/menit, laju napas 20 kali/ menit, suhu 36,8o C, berat badan 53 kg dan tinggi badan 157 cm. Status general dalam batas normal. Pada status obstetri ditemukan tinggi fundus uteri setinggi pusar, dengan denyut jantung janin 154 kali/menit

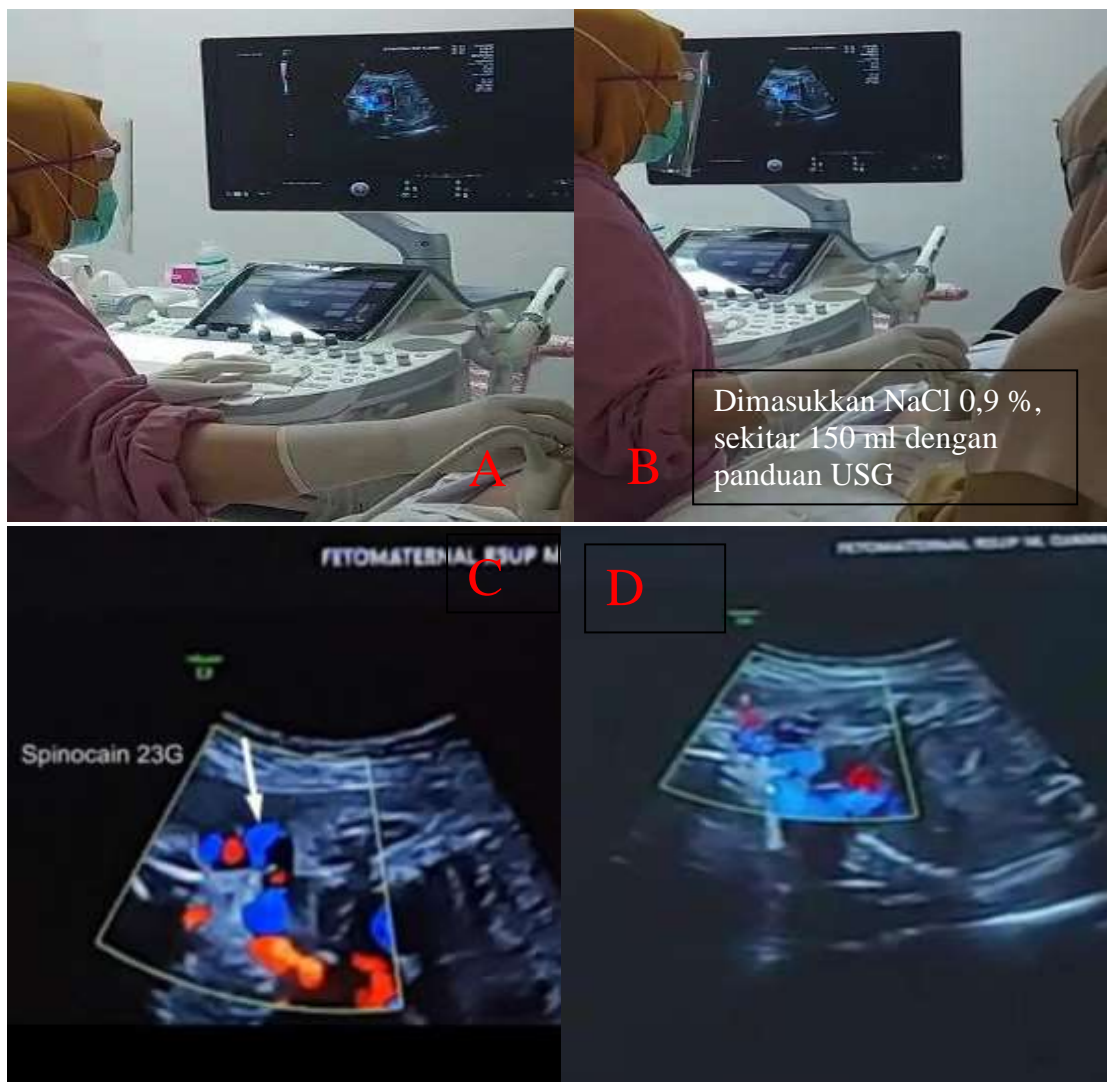
Pada pemeriksaan USG didapatkan janin tunggal hidup letak lintang kepala kanan dorso inferior, fetal heartbeat (+), fetal movement terbatas, dengan perkiraan usia kehamilan 27 minggu, estimated fetal weight 1021 gram, SDP sulit dinilai, gambaran ginjal dan kandung kemih tidak dijumpai. Dari hasil pemeriksaan USG tersebut diduga terdapat agensis ginjal bilateral pada janin yang mengarah pada Sindroma Potter (Gambar 1).



Gambar 1: USG sebelum tindakan amnioinfusi, SDP sulit dinilai, tidak ditemukannya gambaran ginjal dan kandung kemih (Panah hitam: tempat seharusnya ditemukan gambaran ginjal, Panah merah: tempat seharusnya ditemukan vesika urinaria)

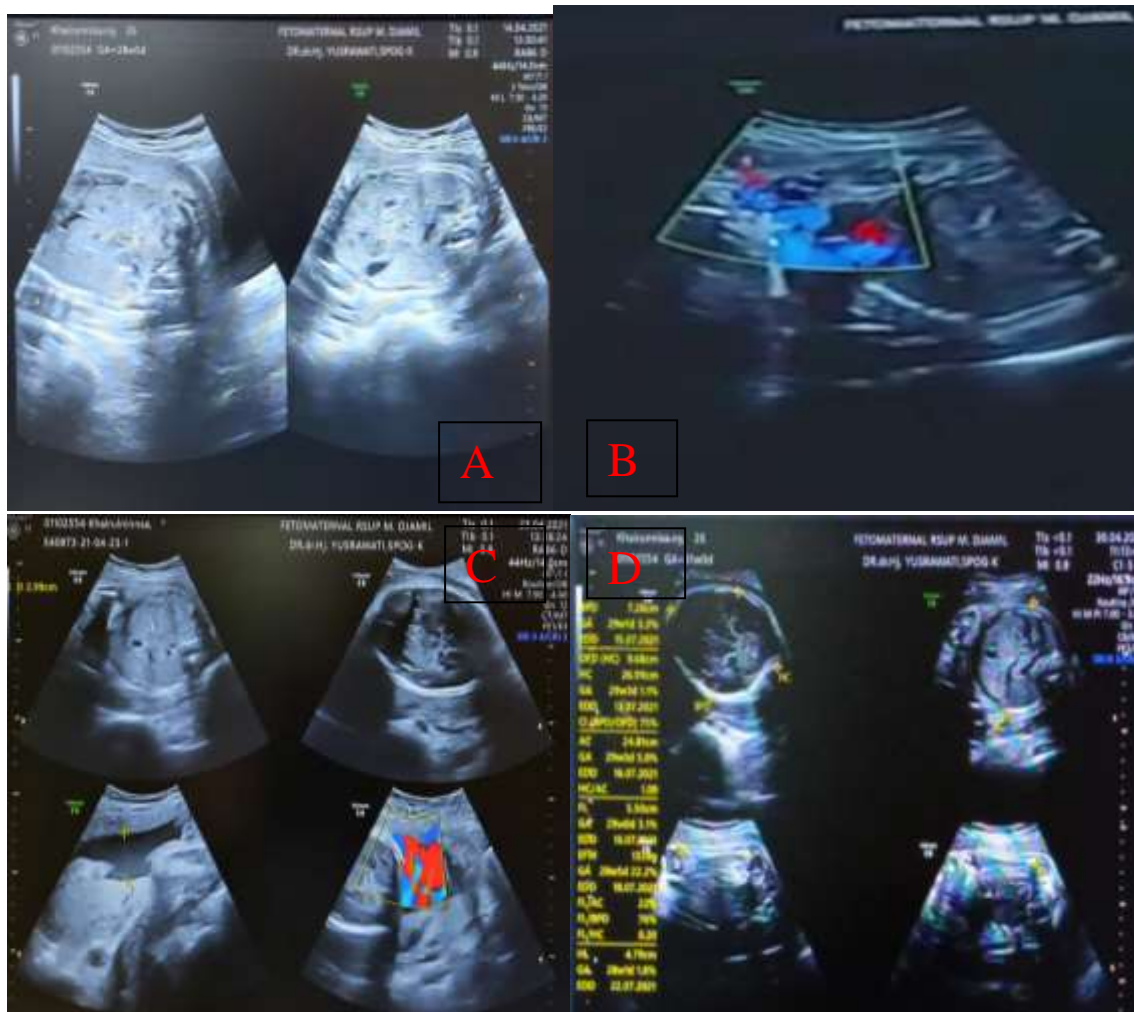
Sembilan hari setelahnya dilakukan tindakan amnioinfusi transabdominal terhadap pasien. Sebelum tindakan amnioinfusi dilakukan, dimintakan persetujuan dari ibu dan suaminya serta diberikan penjelasan terkait prosedur, resiko pada ibu, janin dan ketidakpastian keberhasilan tindakan amnioinfusi. Risiko medis yang terkait dengan tindakan amnioinfus berupa resiko cedera pada janin, kematian janin dalam rahim, PROM, persalinan prematur, solusio plasenta, korioamnionitis, dan ruptur uterus

Amnioinfusi dilakukan di poliklinik fetomaternal RSUP M.djamil Padang, dimasukkan cairan normal salin NaCl 0,9% dengan menggunakan jarum spinocain fr 23. Amnioinfusi dilakukan dengan menggunakan panduan USG transabdominal, kemudian jarum dimasukkan pada bagian uterus yang tidak terdapat plasenta dan bagian janin, dimasukkan cairan normal saline sebanyak 150 ml (Gambar 2) dan dilakukan evaluasi ulang setelah tindakan, dari hasil USG setelah tindakan didapatkan SDP bertambah menjadi 2,99 cm (Gambar 3C).



Amnioinfusi sebagai Treatment Anhidramnion yang Disebabkan Oleh Agenesis Ginjal Bilateral : Laporan Kasus Sindroma Potter

Gambar 2: A; dilakukan USG evaluasi dan mencari akses bagian uterus untuk dilakukan amnioinfusi, yaitu bagian uterus yang bebas dari plasenta dan bagian janin, B; Setelah lokasi didapatkan (A), entry dengan spinocain Fr 23 ke rongga amnion dengan guide USG dan dopler (panah kuning), C; spinocain fr 23 masuk ke dalam rongga amnion D; tampak cairan NaCl 0,9 % mengalir mengisi kavum uteri melalui jarum spinocain fr 23 dengan panduan USG transabdominal (panah merah).



Gambar 3: A; anhidramnion (panah merah) pre amnioinfusi, B; Proses amnioinfusi; gambaran cairan masuk ke rongga amnion (panah kuning), C; post amnioinfusi; SDP 2,99 cm (panah biru), D; USG hari ke 3 setelah amnioinfusi ke 2, kembali didapatkan kondisi anhidramnion, SDP sulit dinilai, tetapi organ janin dapat divisualisasi dengan baik untuk pengukuran biometri.

Tindakan amnioinfusi kedua dilakukan 3 hari setelah amnioinfusi pertama, dengan memasukkan NaCl 0,9% sebanyak 500 ml, 3 hari setelahnya dilakukan evaluasi USG ulang dan didapatkan kondisi kembali anhidramnion dengan SDP sulit dinilai (Gambar 3D). Pasien kemudian direncanakan pemantauan dan amnioinfusi berkala hingga janin viable untuk dilahirkan.

Hasil dan Pembahasan

Cairan amnion merupakan komponen penting bagi pertumbuhan dan perkembangan janin selama kehamilan. Pada awal embriogenesis, amnion merupakan perpanjangan dari matriks ekstraseluler dan disana terjadi difusi dua arah antara janin dan cairan amnion. Pada usia kehamilan 8 minggu, terbentuk uretra dan ginjal janin mulai memproduksi urin. Selanjutnya janin mulai bisa menelan. Eksresi dari urin, sistem pernafasan, sistem digestivus, tali pusat dan permukaan plasenta menjadi sumber dari cairan amnion. Produksi urin janin dimulai pada usia kehamilan antara 8 dan 11 minggu, tetapi itu tidak menjadi komponen utama cairan amnion sampai trimester kedua, hal ini yang menjelaskan mengapa janin dengan kelainan ginjal berat tidak teradapat gejala sampai usia kehamilan 18 minggu. (Ross & Beall, 2012)

Oligohidramnion didefinisikan dengan penurunan jumlah cairan amnion yang abnormal. (Cunningham et al., 2014) Jumlah cairan amnion ikut berubah sesuai usia kehamilan dan cara yang akurat dalam memperkirakan jumlah cairan amnion telah berubah dalam beberapa tahun terakhir. Oligohidramnion dapat didefinisikan dengan; 1. Jumlah cairan amnion kurang kurang dari 500 ml pada usia kehamilan 32-36 minggu; 2. Kantong vertikal terdalam (MVP) kurang dari 2 cm pada kehamilan trimester 2 akhir; 3. Indeks cairan amnion (AFI) kurang dari 5 cm atau kurang dari 5th persentil pada kehamilan trimester 2 akhir. (Cunningham et al., 2014) (Moxey-Mims & Raju, 2018)

Anhidramnion merupakan suatu keadaan tidak adanya cairan amnion yang disebabkan pengeluaran cairan yang berlebihan atau berkurangnya produksi urin atau ekskresi urin (Ross & Beall, 2012) Cairan ketuban diperlukan untuk menjaga cairan paru-paru di dalam paru-paru untuk meningkatkan distensi dan pertumbuhan alveolar dan untuk mempertahankan gradien transpulmoner. Volume cairan ketuban yang rendah memungkinkan cairan paru mengalir dari trakea dan menyebabkan kompresi alveolar, mempengaruhi distensi dan pertumbuhan paru dengan menekan rongga dada dan membiarkan cairan paru janin keluar dari paru-paru. (Bhandari et al., 2021) Volume cairan paru meningkat dengan berat paru-paru dan pada trimester ketiga, sekresi epitel di paru-paru janin menghasilkan sekitar 25 mL / kg cairan paru, yang menyusun sekitar 90% dari berat paru. Selama gerakan pernapasan janin, cairan melewati trakea dan ditelan atau bercampur dengan cairan ketuban. Selama periode non-pernapasan, tekanan positif cairan ketuban di saluran pernapasan bagian atas menghambat keluarnya cairan paru-paru, menjaganya tetap dalam trakea oleh glotis. Hal ini menciptakan gradien tekanan transpulmoner yang diperlukan untuk mempertahankan distensi alveolar di atas kapasitas residu fungsional bayi baru lahir dan meningkatkan pertumbuhan paru. (O'Hare et al., 2019) (Tisekar & AK, 2020)

Pada USG dicurigai mengalami agenesis renal bilateral bila tidak ditemukannya bagian ginjal atau hanya menemukan Sebagian kecil jaringan pada tempat dimana seharusnya ginjal berada. Pemeriksaan dilakukan pada usia kehamilan 18 minggu, biasanya akan ditemukan jumlah air ketuban yang sedikit, kandung kemih yang tidak terlihat, atau tampak sangat kecil. Kekurangan ini bisa menyebabkan malformasi pada bayi karena kurangnya ruang. Malformasi yang paling sering terjadi adalah paru-paru

yang terlalu kecil dan persendian yang terlalu kaku (Fred E, Laulom B, Cassart M, Eurin D, Nassez A, 2008).

Mekanisme terjadinya anhidramnion dapat dikaitkan dengan agenesis ginjal bilateral, dimana tidak ditemukannya kandung kemih dan ginjal setelah trimester kedua kehamilan, agenesis ginjal bilateral merupakan salah satu penyebab primer dari kejadian Sindroma Potter. Sindroma Potter dan Fenotip Potter adalah suatu keadaan kompleks yang berhubungan dengan gagal ginjal bawaan salah satunya agenesis ginjal bilateral dan berhubungan dengan oligohidramnion (Cunningham et al., 2014) (Ross & Beall, 2012) Sindroma Potter digambarkan sebagai suatu keadaan khas pada bayi baru lahir, dimana cairan amnionnya sangat sedikit atau tidak ada (YUSRAWATI & FRIADI, 2007) Oligohidramnion menyebabkan bayi tidak memiliki bantalan terhadap dinding uterus. Tekanan dari dinding uterus menyebabkan gambaran wajah yang khas (wajah Potter). Selain itu, karena ruang di dalam uterus sempit, maka anggota gerak tubuh menjadi abnormal atau mengalami kontraktur dan terpaku pada posisi abnormal (Moxey-Mims & Raju, 2018) (Bhandari et al., 2021)

Pada pasien ini tidak ditemukan faktor resiko dari ibu sehingga diduga penyebab dari oligohidramnion pasien ini berasal dari faktor janin. Dimana pada hasil USG ginjal janin sulit untuk dinilai, diduga agenesis ginjal atau adanya kelainan kongenital pada urogenitalnya. Secara patofisiologi oligohidramnion terjadi karena terjadi suatu keadaan yang menyebabkan pengeluaran cairan amnion berlebihan atau berkurangnya produksi urin janin. Pada kasus ini pasien tidak memiliki riwayat pecah ketuban atau keluar air-air dari kemaluan, sehingga kecurigaan terhadap berkurangnya produksi urin karena kelainan kongenital janin makin meningkat.

Tindakan amnioinfusi merupakan suatu tindakan prenatal dengan cara memasukkan cairan kedalam rongga amnion, baik secara transabdominal maupun transvaginal (Vikraman et al., 2017) Amnioinfusi merupakan usaha dalam pengembalian kondisi lingkungan intrauterine yang fisiologis untuk janin. Amnioinfusi mengurangi tekanan uterus akibat dari anhidramnion dan menjaga distensi alveolar untuk meningkatkan pertumbuhan paru janin. Amnioinfus juga bertujuan untuk mencegah hipoplasia paru dan mendorong kelangsungan hidup janin. Mengingat hipoplasia paru merupakan kondisi yang sangat mematikan bagi janin, saat ini belum ditemukan pengobatan untuk hipoplasia paru setelah bayi lahir, sehingga tindakan intra uterin merupakan satu-satunya cara yang diharapkan dapat mengatasi hipoplasia paru ini (O'Hare et al., 2019)

Amnioinfusi bersifat diagnostik dan terapeutik. amnioinfusi dapat dilakukan antepertum maupun intrapartum. Amnioinfusi diagnostik dilakukan antepartum dengan tujuan meningkatkan penilaian sonografi dalam kepentingan diagnosa prenatal (Vikraman et al., 2017). Pada pasien ini amnioinfusi dilakukan untuk mempertajam diagnostik, dimana tetap tidak ditemukan adanya gambaran ginjal dan kandung kemih setelah amnioinfusi yang memperkuat diagnosa agenesis ginjal bilateral: Sindroma Potter pada pasien ini. Tujuan terapeutik amnioinfusi pada pasien ini adalah meminimalkan kontraktur pada janin, memberikan ruang gerak janin dan meminimalisir

kejadian hipoplasia paru yang mungkin akan dialami oleh janin. Setelah dilakukan amnioinfusi pertama didapatkan SDP bertambah menjadi 2,99 ml, namun Ketika dilakukan USG evaluasi ulang 3 hari setelahnya kembali didapatkan kondisi anhidramnion, hal ini membuktikan bahwa fisiologis aliran amnion tetap berjalan namun produksi dari cairan amnion yang kurang mengakibatkan kondisi anhidramnion menetap bila tidak dilakukan intervensi. Amnioinfusi dilakukan secara berkala untuk meningkatkan prognosa lahir hidup janin.

Kesimpulan

Anhidramnion pada kasus ini disebabkan oleh agenesis ginjal bilateral; Sindroma Potter. Amnioinfusi bertujuan untuk membantu penegakan diagnosa dan sebagai terapi pencegahan terjadinya kontraktur dan hipoplasia paru pada janin serta meningkatkan harapan hidup saat janin dilahirkan. Kehamilan sekarang sangat berbeda dengan kehamilan pertama, pada kehamilan ini perut saya tidak sebesar kehamilan pertama saat memasuki usia 6 bulan, dan gerakan anak pun jarang dirasakan hingga kehamilan 6 bulan ini. Saya dirawat di RSUP M.Djamil selama 6 hari, dan dilakukan tindakan penambahan air ketuban pada hari rawatan ke 2 dan ke 5, setelah dilakukan penambahan air ketuban, Gerakan anak mulai sering saya rasakan dan semakin kuat, dipulangkan dihari ke 6 rawatan, dan kontrol tiap minggu ke poliklinik Fetomaternal RSUP M.Djamil Padang.

BIBLIOGRAFI

- A., A. (2014). *Ultrasound Obstetric and Gynecology , Chapter 9 : Amniotic Fluid Assessment. : Davies Publishing, Incorporated; 2014. 178-84.* [Google Scholar](#)
- Bhandari, J., Thada, P. K., & Sergent, S. R. (2021). Potter Syndrome. In *StatPearls [Internet]*. StatPearls Publishing. [Google Scholar](#)
- Cunningham, F. G., Leveno, K. J., Bloom, S. L., Spong, C. Y., & Dashe, J. S. (2014). *Williams obstetrics, 24e.* Mcgraw-hill New York, NY, USA. [Google Scholar](#)
- Fred E, Laulom B, Cassart M, Eurin D, Nassez A, H. M. (2008). *Ultrasonography In Obstetrics and Gynecology; Callen. . United States of America Elsevier.;* 2008.
- Moxey-Mims, M., & Raju, T. N. K. (2018). Anhydramnios in the setting of renal malformations: the national institutes of health workshop summary. *Obstetrics and Gynecology, 131*(6), 1069. [Google Scholar](#)
- O'Hare, E. M., Jelin, A. C., Miller, J. L., Ruano, R., Atkinson, M. A., Baschat, A. A., & Jelin, E. B. (2019). Amnioinfusions to treat early onset anhydramnios caused by renal anomalies: background and rationale for the renal anhydramnios fetal therapy trial. *Fetal Diagnosis and Therapy, 45*(6), 365–372. [Google Scholar](#)
- Ross, M. G., & Beall, M. H. (2012). Physiology of amniotic fluid volume regulation. *Wellesley, MA: UpToDate.* [Google Scholar](#)
- Tisekar, O. R., & AK, A. K. (2020). *Hypoplastic Lung Disease.* [Google Scholar](#)
- Vikraman, S. K., Chandra, V., Balakrishnan, B., Batra, M., Sethumadhavan, S., Patil, S. N., Nair, S., & Kannoly, G. (2017). Impact of antepartum diagnostic amnioinfusion on targeted ultrasound imaging of pregnancies presenting with severe oligo-and anhydramnios: An analysis of 61 cases. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology, 212*, 96–100. [Google Scholar](#)
- Yusrawati, Y., & Friadi, A. (2007ss). Diagnosis Prenatal Hidronefrose dengan Ultrasonografi (laporan kasus). *Indonesian Journal of Obstetrics and Gynecology.* [Google Scholar](#)
- Yusrawati, Y., & Yusra, R. F. (2022). Amnioinfusions to Treat Early Onset Anhydramnios Caused by Bilateral Renal Agenesis: Potter's Syndrome. *Andalas Obstetrics And Gynecology Journal, 6*(1), 89–97. [Google Scholar](#)

Copyright holder:

Rizka Fadhillah Yusra, Yusrawati (2022)

First publication right:

Syntax Literate: Jurnal Ilmiah Indonesia

This article is licensed under:

