

Diagnostic anténatal des jumeaux siamois (A propos d'un cas et revue de la littérature)

Rhaidouni Mohamed Adnane, Barick.A, Chaara H, Fdili Alaoui FZ, Jayi S, Melhouf My A.

Sidi Mohamed Ben Abdellah University, Department of Gynecology - Obstetrics II, Hassan II Teaching Hospital, Fez.

Abstract: *Les jumeaux siamois humains sont des jumeaux unis par une parcelle de leur corps lors de leur développement in utero, c'est une forme rare et complexe de malformations des nouveau-nés. Nous rapportons la découverte anténatale de jumeaux conjoints dicéphale à 19 SA. L'analyse échographique du site d'accolement des fœtus et la découverte d'anomalies associées a pour but d'établir un pronostic et de pratiquer une interruption médicale de la grossesse en accord avec les couples. En se basant sur les données de la littérature, l'incidence des jumeaux conjoints est de 1/50000 à 200000 naissances vivants. La forme thoracopage est la variante la plus fréquente avec une prédominance féminine.*

Keywords: siamois, anténatal, diagnostic échographique

Introduction Les jumeaux conjoints (JC) est l'une des rares anomalies congénitales, et parmi les plus grands défis de la chirurgie pédiatrique [1]. Les siamois sont unis au niveau des parties anatomiques homologues, et la nomenclature est basée sur le site d'union le plus important [2]. Le diagnostic prénatal est essentiel pour une meilleure prise en charge

Case presentation:

Il s'agit d'une patiente âgée de 33 ans, troisième geste, avec deux enfants vivants accouchés par voie basse, sans antécédents notables, notamment pas de consanguinité ni de gémeité dans la famille. Grossesse actuelle estimée à 19 SA+2j selon une échographie du premier trimestre faite à 12 SA dans un autre structure objectivant des jumeaux conjoints. Parturiente s'est présentée à 19 SA dans notre formation.

L'examen clinique a objectivé une parturiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une hauteur utérine à 18 cm et des BCF perçus dans un seul foyer à 155 battements/min, pas de métrorragie ni hydorrhée.

Une échographie obstétricale (Figure 1) a objectivé une grossesse gémellaire conjointe monochoriale monoamniotique avec deux boîtes crâniennes séparées et une jonction du haut de sternum jusqu'à l'ombilic, présence d'un cœur unique, un seul estomac, deux vessies, deux rachis suivis et quatre membres supérieurs et quatre inférieurs.

Après avoir discuté avec le couple le pronostic fœtal, la décision était de suivre la grossesse et de Césariser à 34-35 SA après corticothérapie reçue à 32 SA. La césarienne a été pratiquée à 35 SA avec extraction céphalique difficile donnant naissance à des jumeaux de sexe féminins, Apgar à la première minute 6/10 puis 8/10 à la cinquième minute, le poids de naissance était à 2900g. L'examen du délivre n'a pas objectivé d'anomalie. Les jumeaux (Figure 2) ont été examinés par les pédiatres dont l'examen initial a décelé un seul foyer d'activité cardiaque avec deux trachées et deux œsophages, aucune autre malformation n'a pu être objectivée cliniquement. Les jumeaux ont présenté une détresse respiratoire intubée au niveau des deux trachées ventilées avec échec des mesures de réanimation, décédés à H6 de vie.

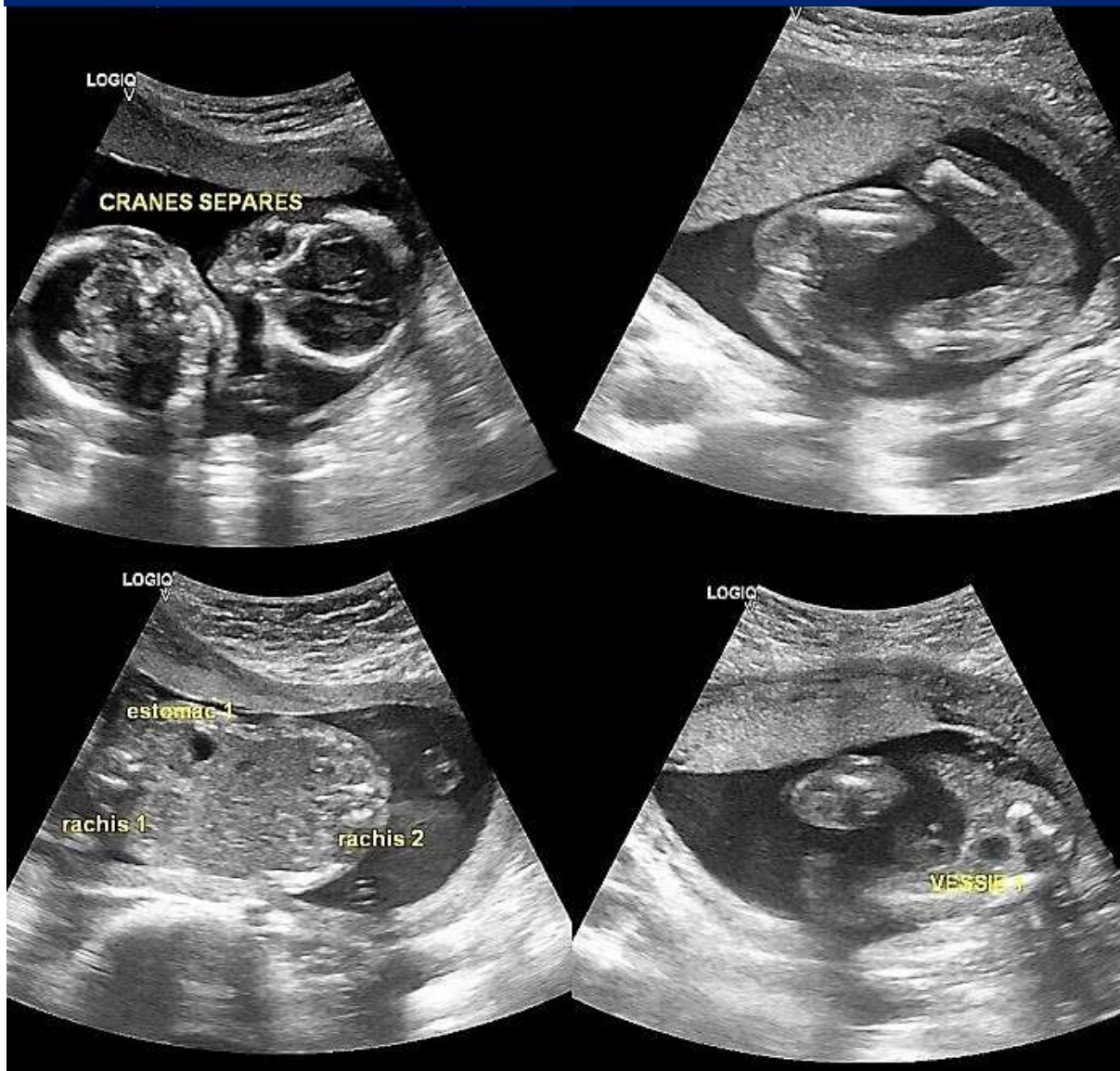


Figure 1 :Echographie obstétricale à 19 SA montrant les JC



Figure 2 : image post natale des jumeaux conjoints

Discussion:

Les grossesses gémellaires spontanées représentent 1,6% de toutes les grossesses humaines. En compte tenu de cette prévalence, 1,2% sont dizygotés et 0,4% sont monozygotés. Parmi ce petit pourcentage de jumeaux monozygotés, 5% sont monochorionique et monoamniotique et seulement 1% sont des grossesses imparfaites [3,4]. Les jumeaux conjoints représentent donc un phénomène rare [5,6]. Les jumeaux conjoints sont génétiquement identiques et ont le même sexe [7]. En effet il existe une prédominance féminine avec un sexe ratio de 3/1 [8,9], mais la raison reste inconnue. Cette malformation survient sporadiquement sans risque pour les prochaines grossesses [10], il n'existe pas d'observation de plusieurs jumeaux conjoints dans une même famille et il n'y a pas de description de JC issus survivants de JC. Le cas que nous rapportons est un cas rare résultant d'une duplication incomplète des jumeaux appelée dicéphales (un seul corps et 2 têtes).

En 1976, Wilson réalise la première échographie de JC à 35 SA . Le diagnostic anténatal se fera de plus en plus précocement par la suite. En 1989, Grutter découvre des jumeaux thoracopages à 16 SA [11], puis en 1997, Hill fait le diagnostic de JC à 7 SA. La visualisation de deux estomacs ou de deux cœurs au sein de la même masse confirmera le diagnostic. D'autres signes suggèrent l'existence de JC, comme la détection de plus de trois vaisseaux au sein du cordon ombilical unique, les pôles céphaliques situés à proximité, ainsi que les deux corps en miroir [12]. L'analyse échographique précisera le site d'union et recherchera d'autres malformations qui pourraient aggraver le pronostic (omphalocèles et anomalies urinaires, malformations cardiaques, défauts du tube neural). Lors de la découverte de JC non viables, une IMG est pratiquée après accord

des parents. L'accouchement par voie naturelle est possible si le terme est inférieur à 24 SA. Après 24 SA, le choix entre un accouchement par voie basse et une césarienne sera décidé en fonction des possibilités de chirurgie séparatrice post-natale qui a souvent lieu vers l'âge d'un an.

Le pronostic des jumeaux conjoints reste très réservé. Pour Romero, 39% des jumeaux conjoints sont mort-nés et 34% meurent dans les heures qui suivent la naissance [13]. La survie des jumeaux dépend du type d'union (organes en commun) et des autres anomalies associées. Actuellement, seules quelques équipes chirurgicales pédiatriques sont capables d'envisager une chirurgie de séparation des deux jumeaux, à condition qu'il n'y ait pas d'association malformative sévère. Quand l'échographie anténatale montre l'existence de malformations sévères une interruption médicale de grossesse doit être proposée après avis demandé auprès d'une équipe chirurgicale compétente.

Conclusion:

Le pronostic des JC dépend essentiellement du site d'accolement et de l'extension des organes fusionnés. L'imagerie joue un rôle important, d'une part, dans le diagnostic anténatal et postnatal de cette malformation, d'autre part, dans la prise de décision de laisser poursuivre ou non la grossesse et du choix de l'accouchement par voie basse ou non grâce à l'échographie obstétricale et à l'IRM. Si les anomalies sont incurables, une IMG précoce est réalisée, en accord avec le couple, évitant ainsi un accouchement tardif, psychologiquement traumatisant.

References:

1. Ryan M, McAdams, Kirk A, Milhoan Brian H, Hall Randy G, Richardson Prenatal and postnatal imaging of thoracopagus conjoined twins with a shared six-chamber heart *Pediatr Radiol* 2004;34:816–819
2. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Ped Surg* 1996;31:941–4.
3. Machin GA, Keith LG. An atlas of multiple pregnancy: biology and pathology. New York: CRC Press; 1999.
4. Denardin D, Telles JA, Betat Rda S, Fell PR, Cunha AC, Targa LV, Zen PR, Rosa RF. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. *Rev Paul Pediatr*. 2013 Sep;31(3):384–91
5. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992;45:591–602
6. Başaran S, Güzel R, Keskin E, Sarpel T. Parapagus (dicephalus, tetrabrachius, dipus) conjoined twins and their rehabilitation. *Turk J Pediatr*. 2013 Jan-Feb;55(1):99–103.
7. Chelliah KK, Faizah MZ, A. Dayang AA, Bilkis AA, Shareena I, Mazli M. Multimodality Imaging in the Assessment of Thoraco-Omphalopagus Conjoined Twin: Lessons to Learn. *Case Rep Radiol*. 2012; 2012:564036.
8. O'Neill JA Jr, Holcomb GW III, Schnauffer L, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg*. 1988;208:299–312.
9. Viljoen DL, Nelson MM, Beighton P. The epidemiology of conjoined twinning in Southern Africa. *Clin Genet*. 1983;24:15–21.
10. Amuabunos AE, Eregie CO, Omoigberale A, Ieffiong V. Conjoined twins in Edo state of Nigeria; a report of the first surviving set. *Niger J Paed* 2014; 41 (3): 239 –243
11. Grutter F, et al. Thoracopagus fetus. Ultrasonic diagnosis at 16 weeks. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1989;18(3):355—9
12. Cuillier F, et al. Prenatal diagnosis of omphalopagus conjoined twins at 13 weeks of amenorrhea. *Gynecol Obstet Fertil* 2001;29(5):377—80.
13. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk, Connecticut: Appleton and Lange; 1988.