

Thoracopage: Case Report

Belhaj yassine ,Sara boumaaza ; Abu matter F, 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: *Human conjoined twins are a very rare complication of monozygotic and monoamniotic twin pregnancies in utero. We report the antenatal finding of conjoined twins thoracoping at 20SA. Based on literature data, the incidence of conjoined twins is 1/50,000 to 200,000 live births. The thoracoping form is the most common variant.*

Keyword: Siamese, Thoracopage

THORACOPAGE (A propos d'un cas et revue de la littérature)

belhaj yassine ,sara boumaaza ; abu matter F, 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 est une complication tres rare des grossesses gemelaire monozygote et monoamniotique in utero. Nous rapportons la découverte anténatale de jumeaux conjoints thoracopage a 20SA . 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 .

Keywords: siamois, thoracopage

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

OBSERVATION:

Patiente de 33 ans, sans antécédents pathologiques notables, grande multipare,

DDR imprécise avec une grossesse estimée selon la patiente a 8 mois non suivie notamment pas d'échographie de T1, de déroulement apparemment normal (selon les dires de la patiente), elle a consulté dans notre formation pour des brulures mictionnels, pour laquelle elle a bénéficiée d'un examen clinique revenant sans particularités ,avec découverte fortuite de jumeaux siamois à l'échographie qui a été confirmé par l'échographie : siamois thoracopage et omphalopage avec un seul coeur à 3 cavités et un seul foie. Puis la patiente a été admise 15 jours après pour des Contractions utérines chez qui l'examen clinique trouve une hauteur utérine augmentée par rapport à l'AG ,perception de 4 pôles fœtaux, 02 foyers de BCF O et R, CU+ chez une patiente en tt début de travail avec un bishop à 5.

Patiente acheminée au bloc pour voie haute dont l'indication était jumeaux conjoints en travail.

• Les nouveaux nés vu par le pédiatre (morphologie : 2 jumeaux dont chacun avait une seule tête ,

les 2 partageant le même thorax , 4 mb sup et 4 mb inf , un seul Cordon ombilical)

hospitalisée en néonate pour Complément de prise en charge .



Les jumeaux sont à j40 de vie saturant correctement a l'air ambiant.

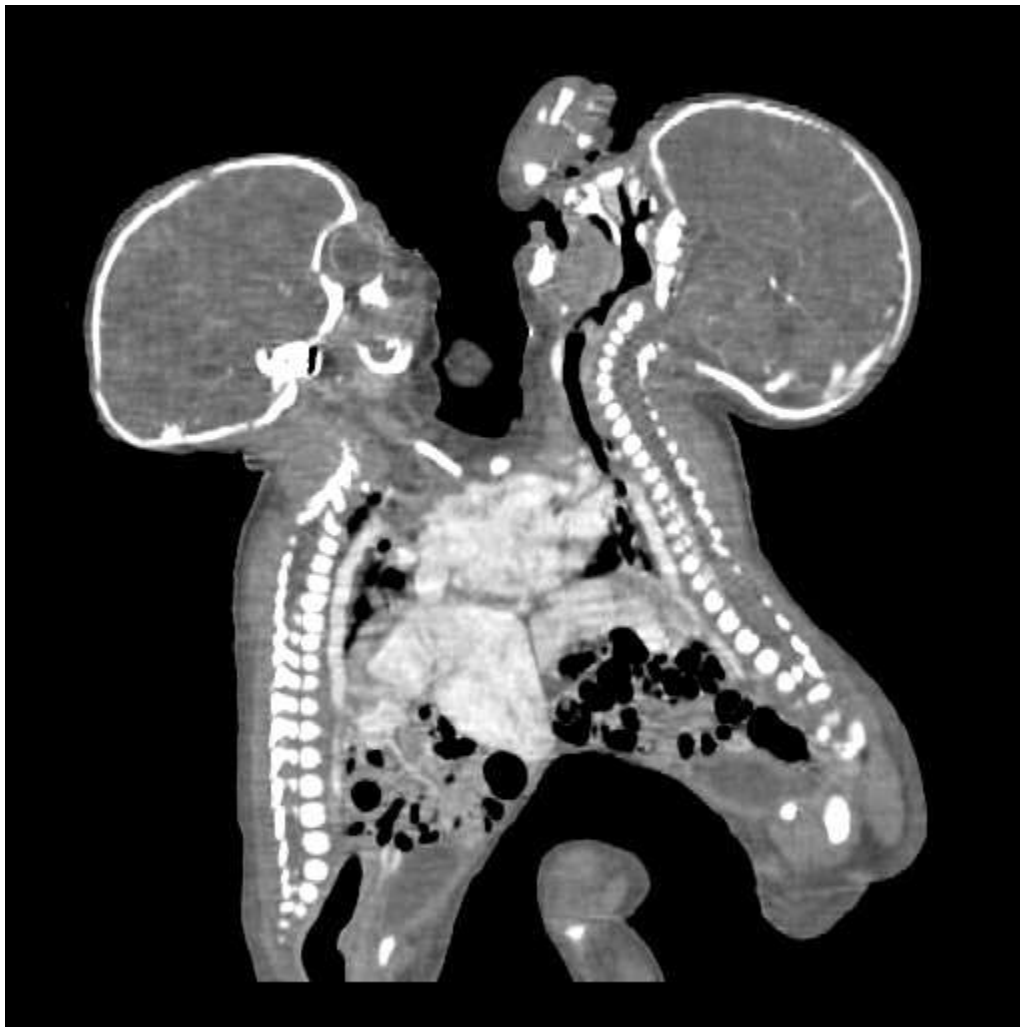
Un scanner réalisé a objectifé :

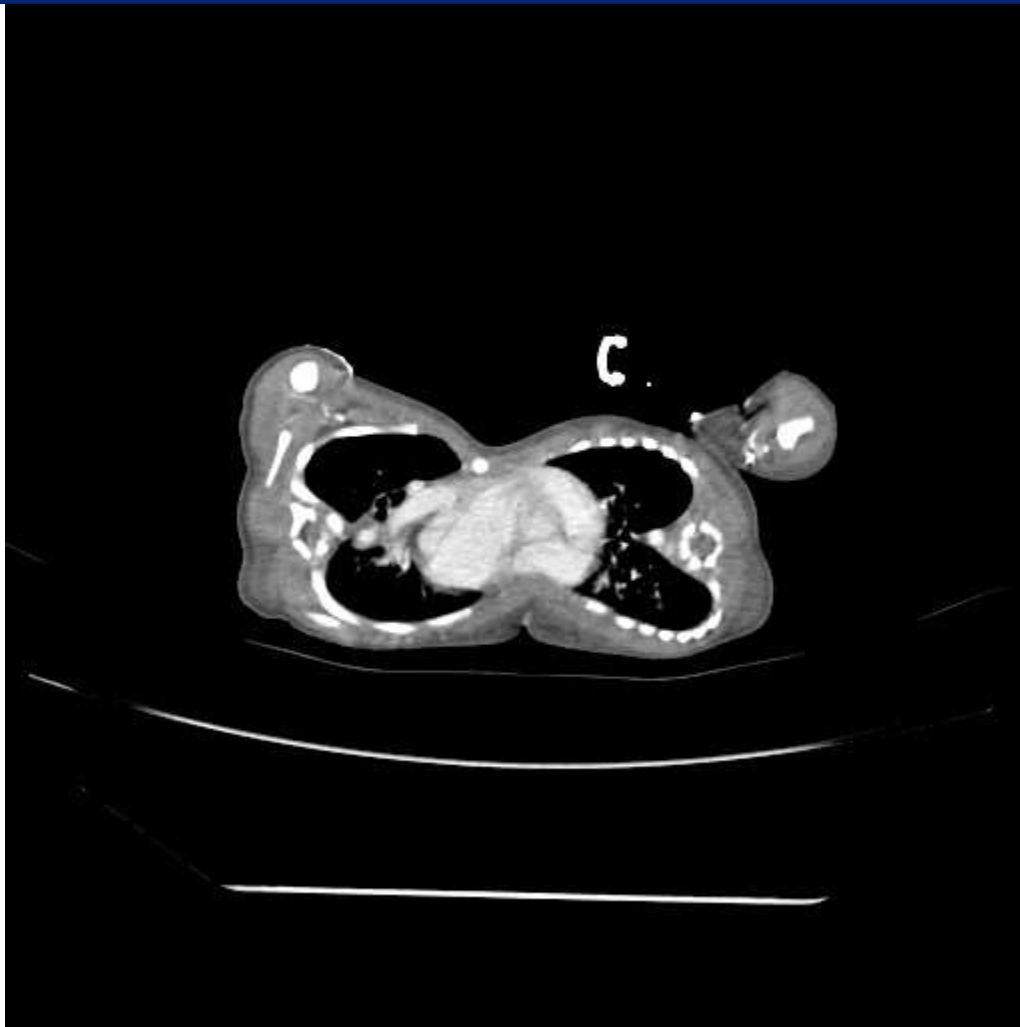
Fusion des parois thoraciques antérieures des deux jumeaux avec fusion des cavités cardiaques et individualisation de deux Ventricules Gauches, de deux Oreillettes Droites, d'une Oreillette Gauche et d'un Ventricule Droit commun latéralisé à gauche donnant naissance à une seule artère pulmonaire destinée aux poumons des deux jumeaux.

Absence d'autre anomalie par ailleurs à l'étage thoracique, notamment présence de deux hémichamps pulmonaires distincts, de deux axes oeso-trachéaux et de deux aortes thoraciques distinctes donnant naissance chacune aux troncs supra-aortiques.

Absence d'anomalie aux étages crânio-cervicale et abdomino-pelvien qui sont séparés, en dehors d'une hépatomégalie du jumeau droit avec troubles perfusionnels.

Squelette axial et ceinture pelviennes séparées, avec présence de deux sternums déplacés en avant et en arrière.





Discussion:

Les grossesses gémellaires spontanées représentent 1,6% de toutes les grossesses humaines. En compte tenu de cette prévalence, 1,2% sont dizygotes et 0,4% sont monozygotes. Parmi ce petit pourcentage de jumeaux monozygotes, 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 , defects 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, Schnaufer 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