



UNIVERSITE DE LIMOGES
Faculté de Médecine

ANNEE 1992



THESE N° 14113

D 035 033030 5

**LE SYNDROME
DE TRANSFUSION FŒTO-FŒTALE**

THESE

POUR LE

**DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE**

présentée et soutenue publiquement le 30 Juin 1992

par

Florence CAVÉ
épouse LAVAYSSIERE

née le 25 novembre 1961 à Châteauroux (Indre)

EXAMINATEURS de la THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER	PRESIDENT
Monsieur le Professeur BAUDET	JUGE
Monsieur le Professeur BOULESTEIX	JUGE
Monsieur le Professeur PIVA	JUGE
Monsieur le Professeur Honoraire UMDENSTOCK	MEMBRE INVITE
Monsieur le Docteur RONAYETTE	MEMBRE INVITE

THESE MED LIMOGES 1992



Ex 3

Silil

402393

**LE SYNDROME
DE TRANSFUSION FŒTO-FŒTALE**

T H E S E

POUR LE

**DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE**

présentée et soutenue publiquement le 30 Juin 1992

par

Florence CAVÉ
épouse LAVAYSSIERE

née le 25 novembre 1961 à Châteauroux (Indre)

EXAMINATEURS de la THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER	PRESIDENT
Monsieur le Professeur BAUDET	JUGE
Monsieur le Professeur BOULESTEIX	JUGE
Monsieur le Professeur PIVA	JUGE
Monsieur le Professeur Honoraire UMDENSTOCK	MEMBRE INVITE
Monsieur le Docteur RONAYETTE	MEMBRE INVITE

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD
- ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

* PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et Traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumo-Phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie-Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale
GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'adultes

LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBET René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
MOULIES Dominique	Chirurgie infantile
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépathologie-Gastrologie-Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie
ROUSSEAU Jacques	Radiologie
SAUTEREAU Denis	Hépatogastro-Entérologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie-Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique
WEINBRECK Pierre	Maladies infectieuses

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Jean José BOUQUIER

Professeur des Universités de Clinique de Pédiatrie

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Vous nous faites le grand honneur de présider notre jury,
après avoir eu la bienveillance de nous conseiller dans
l'élaboration de notre travail.

Vous laisserez, au long de notre carrière, le souvenir de
votre gentillesse et celui de la clarté de votre enseignement.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre
gratitude et de notre profond respect.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur Jean Henri BAUDET

Professeur des Universités de Clinique Obstétricale et

Gynécologie

Chirurgien des Hôpitaux

Chef de Service

Vous nous faites l'honneur de participer au jugement de notre travail.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance pour votre enseignement à la Faculté, lors de notre passage dans le Service de Gynécologie et à travers vos nombreux ouvrages.

Monsieur le Professeur Jean BOULESTEIX

Professeur des Universités de Clinique

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Vous nous faites l'honneur d'accepter de siéger dans ce jury.

Veillez recevoir ici l'expression de notre sincère gratitude pour le temps que vous avez bien voulu nous consacrer lors de notre passage dans le Service de Pédiatrie.

Monsieur le Professeur Claude PIVA

Professeur des Universités de Médecine Légale

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Vous nous faites l'honneur de vous intéresser à notre travail.

Veillez trouver ici le témoignage de notre respectueuse gratitude pour votre enseignement à la Faculté et lors de notre passage dans le Service des Urgences.

A NOS MEMBRES INVITES

Monsieur le Professeur Robert UMDENSTOCK

Professeur honoraire

Vous avez accepté avec gentillesse et bienveillance de nous guider dans l'élaboration de notre travail et de nous apporter toute l'aide de votre savoir pour sa réalisation.

Nous garderons, tout au long de notre "carrière de mère de famille", le souvenir de votre douceur avec les nouveaux nés et celui de votre patience avec les enfants.

Qu'il nous soit permis de vous remercier pour votre aide et de vous exprimer ici notre profonde considération.

Monsieur le Docteur Dominique RONAYETTE

Praticien Hospitalier

Vous avez accepté avec spontanéité de diriger notre travail et de le soutenir par vos conseils et vos encouragements.

Nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans ce jury.

A Jean Luc, mon mari
A Marie, Charlotte, Adrien, nos enfants,
Avec tout mon amour,

A mes parents,
Pour leur soutien et leur confiance,

A mes frères et soeurs et leurs enfants,

A mes beaux-parents,
Pour leur soutien et leur aide,

A ma belle famille,

A tous mes amis,

Que ce travail soit le témoignage de toute mon affection.

PLAN

Introduction

Historique à propos de gémellité

Présentation d'un dossier de jumeaux transfuseur-transfusé

Rappels sur la gémellité

Généralités sur le syndrome de transfusion foeto-foetale

Discussion à partir du dossier et de la bibliographie

Conclusion

Références bibliographiques

INTRODUCTION

*"... rien n'est plus étrange
rien n'est moins étranger
qu'un jumeau pour un homme ordinaire"*

René Zazzo

"les jumeaux, le couple et la personne"

L'oeuf humain fait partie de la catégorie des oeufs dits "polyembryoniques", à partir duquel plusieurs individus peuvent se développer.

Le phénomène de gémellité, fréquent dans le règne animal, a suscité de nombreuses études.

La gémellité naturelle est de deux types :

- elle est habituelle chez les espèces physiologiquement multipares, telles que les rongeurs et les carnivores.
- elle est sporadique chez les espèces normalement unipares, telles que les bovidés, les équidés et les primates (42).

Dans l'espèce humaine, elle est relativement rare et peut être considérée comme une exception à la règle qui veut que la grossesse se limite à un seul foetus.

Ce caractère inhabituel de la grossesse gémellaire a, de tout temps, exercé une fascination sur les hommes : elle a représenté une source inépuisable d'inspiration au cours des millénaires ; elle a également suscité des réactions culturelles ambivalentes de dépréciation ou de valorisation, allant jusqu'à l'infanticide ou la déification des jumeaux.

D'un point de vue médical, bien que considérée comme étant la plus simple des grossesses multiples, la grossesse gémellaire n'en demeure pas moins une grossesse à haut risque, parce que pouvant présenter des complications qui lui sont propres et qui mettent en jeu le pronostic foetal.

Parmi ces complications, nous étudierons plus spécifiquement dans ce travail, à propos d'un dossier récent, le syndrome de transfusion foeto-foetale.

HISTORIQUE A PROPOS DE GEMELLITE

I - LA GEMELLITE SOURCE D'INSPIRATION

Parce que relativement rares, les naissances gémellaires ont, depuis la nuit des temps, exercé une fascination sur les hommes et stimulé leur imagination poétique.

L'origine en serait la croyance primitive en une âme double : une âme mortelle qui animerait l'individu pendant sa vie terrestre et une âme immortelle qui persisterait dans une autre vie.

Ainsi, les jumeaux seraient comme la réalisation d'un homme qui possède son double dans une forme visible.

Dans la mythologie, sublimation de l'imagination antique, la paternité de ce jumeau "surnuméraire" était souvent attribuée à un dieu :

- par exemple, Castor et Pollux, Dioscures grecs, fils de Léda, avaient pour pères respectifs l'un Tyndare roi de Sparte, l'autre Zeus (14).

- de même Hercule fut engendré par le souverain des dieux, alors que son jumeau Iphiclès était le fruit d'Amphitryon, époux légitime d'Alcmène (14).

- ou encore Romulus et Remus, fils de Rhéa et du dieu Mars, élevés par une louve, qui décidèrent de fonder une cité sur le Mont Palatin : Rome (14).

Les histoires de ces jumeaux illustrent les relations de solidarité ou de rivalité qui peuvent exister entre eux.

Les jumeaux divins étaient également considérés comme d'habiles praticiens, grâce auxquels on pouvait retrouver la vue ou récupérer le membre perdu au cours d'une bataille.

Ce n'est donc pas par hasard que les jumeaux Côme et Damien qui soignaient les aveugles, mis à mort comme chrétiens en l'an 291, soient devenus les saints patrons des chirurgiens, des médecins et des pharmaciens (23).

II - LA GEMELLITE SELON LES CULTURES

De même que les naissances de jumeaux ont inspiré mythes et légendes dans les civilisations occidentales, elles ont aussi été source d'étonnement et de croyances dans d'autres civilisations, étant perçus comme transgression fondamentale de l'ordre biologique et sociale.

Elles sont alors à l'origine de réactions variées et ambivalentes de dépréciation ou de valorisation.

Là encore subsiste l'idée selon laquelle les jumeaux seraient conçus par une double paternité : ils deviendraient alors maléfiques ou bénéfiques, suivant que leur origine serait démoniaque ou divine.

L'hostilité envers les jumeaux semble être l'apanage des peuples "les moins évolués" et trouverait son explication dans la nécessité économique : ne pouvant élever deux enfants à la fois, on sacrifie l'un des membres de la paire (le plus faible, ou la fille lors des naissances mixtes, suivant les tribus) ou les deux membres de la paire, dès leur naissance.

Dans certaines peuplades d'Asie et d'Océanie, cette répulsion concerne surtout les paires de sexe différent dont la promiscuité au sein de la mère est considérée comme incestueuse. De tels jumeaux sont alors exécutés ou symboliquement mariés et abandonnés dans la jungle.

Ce rejet trouve son origine dans la croyance que, s'il est admis que l'un des jumeaux est bien l'enfant du partenaire légitime, l'autre serait dû à l'intervention d'un démon, d'un sorcier, d'un ennemi ou plus simplement à l'adultère de la femme.

Mais les jumeaux ne sont pas partout dépréciés et peuvent, au contraire, être valorisés : étant considérés comme symboles de fertilité et de fécondité, ils sont alors fêtés et déifiés comme en Inde, en Colombie ou en Rhodésie.

On leur attribue même parfois des pouvoirs de guérison ou la faculté de prédire et de hâter la pluie.

Quant aux parents des jumeaux, la réaction sociale à leur égard est calquée sur celle qui se manifeste vis à vis de leurs enfants :

- soit les parents seront bannis ou devront se soumettre à un rituel de purification ; la mère pourra être immolée avec ses enfants comme femme adultère ou être accusée de sorcellerie ou de commerce sexuel avec les démons.

- soit les parents seront honorés et respectés ; la mère sera associée aux rites de fertilité de la tribu.

PRESENTATION D'UN DOSSIER DE JUMENTS

TRANSFUSEUR - TRANSFUSE

A l'occasion d'une observation de syndrome de transfusion foeto-foetale qui s'est présentée récemment au CHU DUPUYTREN de Limoges, nous avons pu procéder à une étude de cette complication éventuelle des grossesses gémellaires.

Elle présente, en effet, un grand intérêt de part son mécanisme physiopathologique, mais aussi de part sa répercussion médicale sur chacun des deux enfants, imposant une surveillance anténatale spécifique et une conduite thérapeutique périnatale adaptée.

Le 14 Janvier 1992 sont nés, dans le service de Maternité I, deux jumeaux, Jérôme et Jérémy SOL..., dont l'état critique à la naissance a motivé un transfert immédiat dans le Service de Néonatalogie.

Motifs d'entrée :

Prématurité et détresse respiratoire.

Antécédents :

Mère :

27 ans, groupe A Rh-, 3ème geste.

Grossesse gémellaire.

Menace d'accouchement prématuré à la 34ème semaine :
hospitalisation à l'hôpital de Saint Junien (Haute-Vienne),
puis transfert au CHU de Limoges.

Accouchement à 36 semaines par voie basse.

Observation clinique de Jérôme :

Présentation du sommet.

Pas de signe de souffrance foetale aigue.

Apgar : - à 1 mn : 3 - désobstruction, intubation

- à 3 mn : 5 - ventilation sur tube

- à 5 mn : 8 - bonne autonomie respiratoire

Poids de naissance : 2 kg 480.

Examen à l'arrivée dans le service de néo-natalogie :

Température : 37° C.

Poids 2 kg 480.

Taille : 48 cm - Périmètre crânien (PC) : 33 cm.

Aspect de jumeau transfusé érythrocyanotique.

Bruits du coeur normaux.

Bonnes conditions hémodynamiques.

Auscultation pulmonaire normale.

Bonne coloration.

Pas d'hépatosplénomégalie.

Sur le plan neurologique : hypotonie globale mais bonne réactivité.

Bilan initial :

Groupe : 0 Rh + - gaz du sang : pH 7,46.

Numération formule sanguine (NFS) :

6,8 M globules rouges (GR)/ mm³ -

6,7 g d'hémoglobine (Hb)/100 ml - 77,7 % d'hématocrite -

8 100 globules blancs (GB)/mm³ - 112 000 plaquettes/mm³.

Hypoglycémie : aucun virage de la bandelette réactive (Dextrostix).

Ionogramme normal.

Protides totaux : 61 g/l.

Radiographie du thorax : hypervascularisation pulmonaire, silhouette cardiaque normale.

Evolution :

Sur le plan hématologique :

Polyglobulie initiale par transfusion foeto-foetale.

Bonne tolérance de cette polyglobulie.

Pas de détresse respiratoire, ni de trouble neurologique.

Donc, abstention thérapeutique.

Sur le plan pulmonaire :

Amélioration très rapide du tableau de détresse respiratoire.

Sevrage du respirateur et extubation sans problème le septième jour.

Radiographie pulmonaire normale après extubation.

Sur le plan cardio-vasculaire :

Perception d'un souffle systolique isolé (desuet) les premiers jours de la vie, correspondant à une petite insuffisance tricuspидienne (cardiomyopathie hypertrophique).

Durant la deuxième semaine de vie, régression spontanée de cette cardiomyopathie hypertrophique avec, parallèlement, disparition du souffle d'insuffisance tricuspидienne.

Sur le plan neurologique :

Hypotonie initiale persistant les premiers jours.

Echotomographie transfontannellaire réalisée le premier jour : hémorragie sous épendymaire bilatérale avec petite dilatation du ventricule latéral gauche.

Electro-encéphalogramme (EEG) réalisé le deuxième jour : éléments pointus mis en évidence du côté gauche, sans autre signe de souffrance cérébrale (tracé compatible avec l'âge gestationnel).

Echotomographies transfontannellaires réalisées au troisième jour et au seizième jour : inchangées par rapport à la première.

EEG réalisé au treizième jour : normal.

Bonne impression neurologique au moment de la sortie au dix septième jour (tonus normal, bonne réactivité, bonne poursuite oculaire, ...).

Sur le plan digestif et métabolique :

Correction rapide de l'hypoglycémie initiale puis par la suite, glycémie toujours stable. Alimentation parentérale les deux premiers jours par cathéter veineux ombilical puis à partir du troisième jour, alimentation au lait maternel avec complément intra-veineux poursuivi jusqu'au quatrième jour.

Perte de poids par rapport au poids initial de 360 g au quatrième jour, puis courbe de poids très régulièrement ascendante par la suite.

Sortie au dix huitième jour.

Evolution à 2 mois 1/2 lors d'une consultation de contrôle :

Bonne croissance staturo-pondérale.

Examen viscéral normal : pas de gêne respiratoire, de souffle cardiaque ni d'hépatosplénomégalie.

Développement psycho-moteur satisfaisant.

EEG normal.

Echotomographie transfontannellaire : persistance d'une petite dilatation du ventricule latéral gauche.

Echocardiogramme normal.

Observation clinique de Jérémy :

Né 5 mn plus tard.

Présentation du sommet.

Apgar : - à 1 mn : 2 - désobstruction, intubation

- à 3 mn : 2 - adrénaline intra-trachéale

- à 5 mn : 3

- à 10 mn : 3

Pas d'autonomie respiratoire efficace.

Pâleur très importante.

Poids de naissance : 2 kg 500.

Examen à l'arrivée dans le Service de Néo-Natalogie :

Température : 33°2 C.

Poids : 2 kg 520.

Taille et PC : données non obtenues.

Pâleur généralisée.

Oedème au niveau du cou et de la région lombaire.

Bruits du coeur normaux.

Conditions hémodynamiques médiocres.

Pas d'autonomie respiratoire efficace.

Auscultation pulmonaire normale.

Abdomen ballonné, tendu.

Hépatomégalie.

Pôle inférieur de la rate perçu.

Sur le plan neurologique : hypotonie très importante, aréactivité, absence de motilité spontanée.

Anurie.

Bilan initial :

Groupe : O Rh+. Gaz du sang : pH 6,63.

NFS : 1,5 M GR/mm³ - 5 g d'Hb/100 ml -

16,7 % d'hématocrite - Erythroblastose importante -

94 900 GB/mm³ - 141 000 plaquettes/mm³.

Glycémie : 13 mmol/l - Calcémie : 2,50 mmol/l.

Ionogramme normal.

Protides totaux : 31 g/l.

Radiographie du thorax : grisaille diffuse, épanchement pleural prédominant du côté droit, silhouette cardiaque normale.

Evolution :

Sur le plan hématologique :

Correction par une exanguino-transfusion réalisée à la quatrième heure.

Après l'exanguino-transfusion : 3,6 M GR/mm³ -

11,2 Hb/100 ml - 33,5 % d'hématocrite - 19 900 GB/mm³ -

30 000 plaquettes/mm³.

Sur le plan pulmonaire :

En raison de la détresse respiratoire, poursuite d'une ventilation assistée . Sur les gaz du sang, on note une amélioration progressive de l'hématose, avec cependant persistance d'une acidose métabolique importante.

Sur le plan neurologique :

Persistance d'un très mauvais comportement neurologique, avec hypotonie et aréactivité.

EEG réalisé le premier jour montre un tracé très pauvre, avec une grande souffrance diffuse.

Echotomographie transfontannellaire : normale.

Sur le plan hydro-électrolytique :

Du fait de l'anasarque initial, mise en restriction hydrique sous Furosémide (Lasilix) dès le premier jour ; malgré cela, persistance des oedèmes, absence de diurèse et parallèlement, persistance d'une acidose métabolique importante avec pH inférieur à 7.

A la quarante huitième heure :

Apparition d'une hémorragie pulmonaire et décès quelques heures plus tard.

RAPPELS SUR LA GEMELLITE

I - DEFINITION

D'après la définition donnée dans l'Encyclopediae Universalis par J. Rostand (42) :

"On appelle jumeaux tous les enfants nés de la même mère.

Les uns peuvent être de sexe opposé et ne pas se ressembler, ce sont les faux jumeaux ou jumeaux fraternels.

Ils sont environ deux fois plus fréquents que les jumeaux vrais, qui sont toujours de même sexe, et tellement semblables qu'il est souvent difficile de les distinguer".

II - MONO ET DIZYGOTIE

Les faux jumeaux :

(dizygotes, bi-ovulaires ou bivitellins)

Ils résultent de la fécondation de deux ovules par deux spermatozoïdes et proviennent donc de deux oeufs distincts qui se développent simultanément au cours de la grossesse (42).

Chaque fœtus a un patrimoine génétique indépendant de celui de son congénère ; par exemple, les sexes peuvent être différents (27).

Les vrais jumeaux :

(monozygotes, mono-ovulaires, monovitellins)

A l'inverse des faux jumeaux, ils ont pour origine un seul ovule fécondé par un seul spermatozoïde et proviennent alors de la division d'un même oeuf (42).

Les deux foetus ont un patrimoine génétique identique ; en particulier, ils sont toujours de même sexe (27).

Les deux processus sont donc différents (42) :

- la production de jumeaux dizygotes résulte de l'exagération d'un phénomène physiologique, antérieur à la fécondation : il y a polyovulation.

- alors que la survenue de jumeaux monozygotes est un phénomène pathologique, postérieur à la fécondation : il y a polyembryonie liée à une anomalie de la division de l'oeuf.

Hormis le sexe des enfants, la nature mono ou dizygote de la grossesse peut être déterminée par le mode de placentation, les groupes sanguins ou tissulaires, les types protéiniques, la tolérance aux greffes, les dermatoglyphes, les schémas de dentition ou les enzymes placentaires (9).

La grossesse gémellaire est monozygote dans 3 cas sur 10 et dizygote dans 7 cas sur 10 (26).

III - FREQUENCE - EPIDEMIOLOGIE

Les auteurs s'accordent pour dire que la fréquence de la gémellité est évaluée à 1,2 % du total des naissances.

Cette fréquence varie suivant les races : elle est plus élevée chez les Noires (3,4 %), plus faible chez les Asiatiques (0,8 %) et intermédiaire chez les Blanches. Le taux de grossesse gémellaire peut

atteindre 5,6 % dans certaines régions d'Afrique Occidentale alors qu'il n'est que de 0,3 % en Asie du Sud-Est (9).

Les différences de fréquence se situent au niveau des grossesses dizygotés (DZ), la fréquence des grossesses monozygotés (MZ) étant relativement stable dans les différentes régions du monde (de 3,5 à 5 ‰ naissances) (18), mais également dans le temps, comme l'illustre le tableau ci-dessous reproduit par E. Papiernick dans "Fréquence des grossesses gémellaires et multiples" (33), à partir d'une "étude d'une population ancienne en France basée sur des chiffres collectés sur les registres paroissiaux de baptême".

PERIODE	GROSSESSES GEMELLAIRES	GROSSESSES DZ	GROSSESSES MZ
de 1670 à 1699	2,8 %	1,72 %	0,36 %
de 1700 à 1789	1,69 %	1,33 %	0,36 %
de 1790 à 1839	1,57 %	1,25 %	0,36 %

Hormis le facteur ethnique, la fréquence de la gémellité dizygote est liée à plusieurs autres facteurs :

- l'hérédité est une notion classique : l'hérédité maternelle est déterminante car la prédisposition à la gémellité serait sous le contrôle d'une seule paire de gènes transmis sous le mode mendélien récessif (4) ; le père ne jouerait aucun rôle dans la prédisposition de certains couples à avoir des jumeaux, mais il peut transmettre cette tendance à ses descendants (38).

- la parité et l'âge de la mère semblent influencer l'incidence des grossesses dizygotiques sans doute par élévation progressive du taux des gonadotrophines hypophysaires de type FSH avec l'âge (26).

- le climat et les conditions joueraient également un rôle puisque la fréquence des grossesses gémellaires diminue en période de famine et augmente du Nord au Sud de l'Europe (5,9 ‰ en Espagne, 7,1 ‰ en France, 8,6 ‰ en Suède) (26).

- enfin, l'utilisation récente des inducteurs de l'ovulation et les transferts d'embryons dans le cadre de la fécondation in vitro, augmente de façon indiscutable le risque de grossesses multiples (9).

IV - EMBRYOLOGIE - PLACENTATION

"La classification des grossesses gémellaires repose sur la notion de dizygotisme et de monozygotisme" selon R. Merger et coll. dans " Anomalie de nombre : grossesse gémellaire" (27).

A - Les grossesses dizygotés

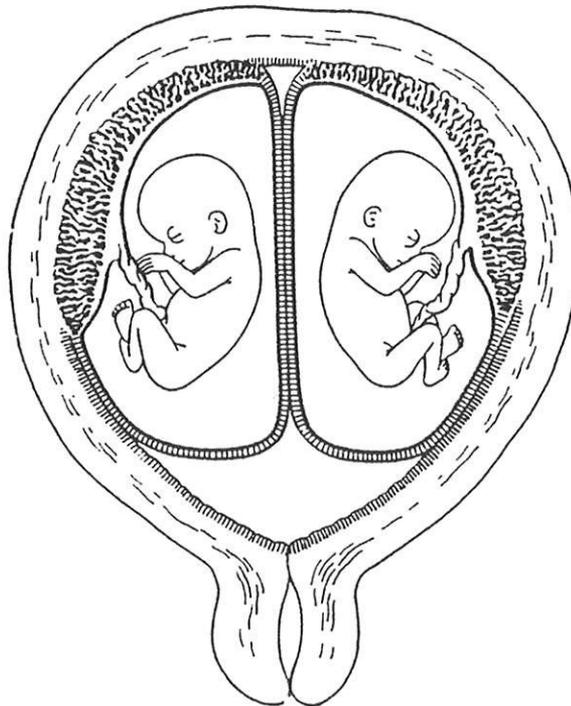
Elles représentent 70 % des grossesses gémellaires.

Les deux oeufs sont indépendants et n'ont entre-eux que des rapports de juxtaposition.

Chacun des oeufs possède son placenta, son chorion et son amnios propres : la membrane inter-amniotique est formée de quatre couches.

La grossesse dizygoté est toujours dichoriale, diamniotique.

Il n'existe pas d'anastomose vasculaire entre les deux placentas qui, même s'ils semblent fusionner, sont fonctionnellement séparés.



Grossesse gémellaire diamniotique dichoriale

B - Les grossesses monozygotes

Elles représentent 30 % des grossesses gémellaires.

La division de l'oeuf unique peut se faire à différents stades du développement embryologique, induisant un aspect anatomique particulier, comme l'illustre le schéma de H. Baudet, tiré de son ouvrage "Obstétrique pratique" (4) (cf. illustration p. 32).

1 - Séparation au stade de blastomère

Entre le premier et le troisième jour.

Les deux blastomères se séparent l'un de l'autre et chacun évolue pour son propre compte.

Chacun des oeufs possède un placenta, un chorion et un amnios séparé : la membrane amniotique est formée de quatre couches.

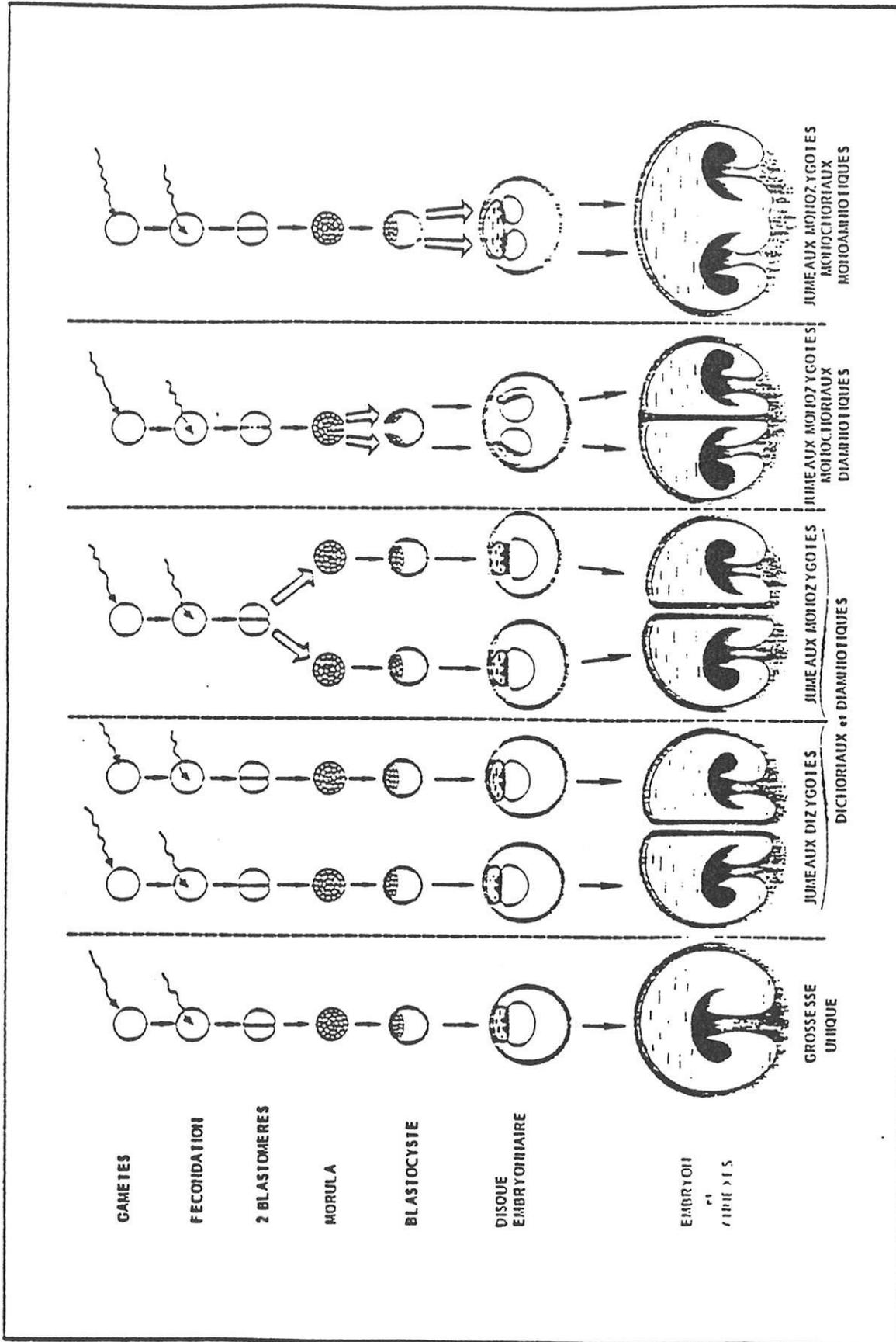
Il s'agit alors d'une grossesse dichoriale, diamniotique ressemblant en tous points à une grossesse dizygote sur le plan anatomique.

Ce mécanisme concerne environ 30 % des grossesses monozygotes.

2 - Séparation au stade de bouton embryonnaire

Entre le troisième et le septième jour.

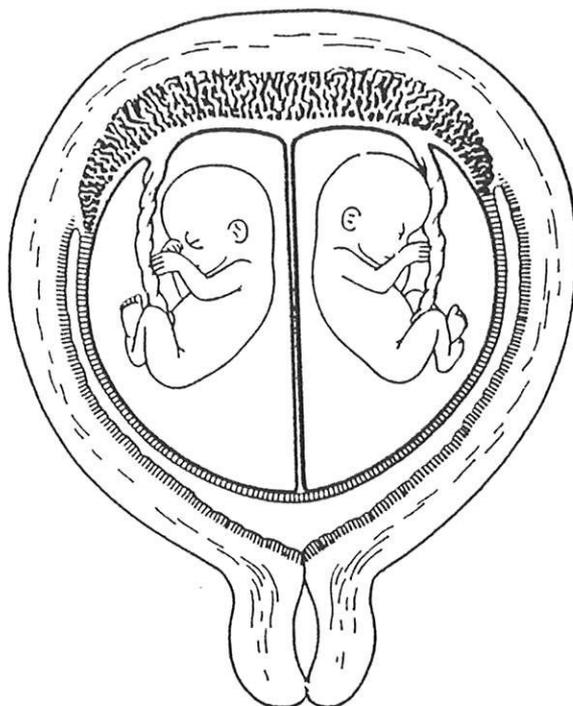
Il y a un seul blastocyste avec une coque trophoblastique commune aux deux boutons embryonnaires.



Il existe donc un seul placenta et un seul chorion, mais chaque oeuf a un amnios séparé : la membrane inter-amniotique est formée de deux couches.

Il s'agit ici d'une grossesse monochoriale diamniotique.

Ce mécanisme concerne environ 70 % des grossesses monozygotes.



Grossesse gémellaire monochoriale diamniotique

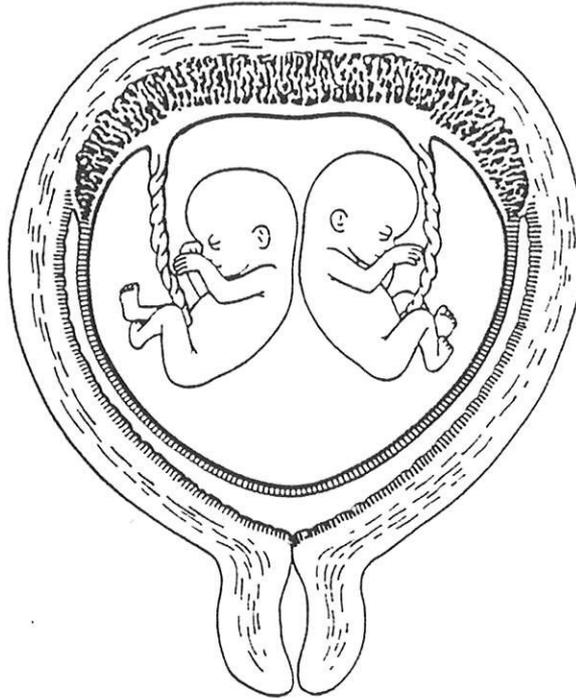
3 - Séparation au stade de disque embryonnaire

Entre le huitième et le quatorzième jour.

Après la formation de la cavité amniotique, il apparaît deux lignes primitives sur le disque embryonnaire. Cette variété est à la limite de la tératologie car, lorsque la séparation est incomplète, les deux embryons restent fusionnés sur une surface plus ou moins étendue et il y a alors développement d'un monstre double.

Il existe donc un seul placenta, un seul chorion et un seul amnios communs aux deux foetus : il n'y a pas de membrane inter-amniotique.

Ce mécanisme concerne 1 à 2 % des grossesses monozygotes.



Grossesse gémellaire monochoriale monoamniotique

4 - La circulation placentaire des grossesses monozygotes

Dans les grossesses monozygotes, des anastomoses vasculaires existent entre les deux circulations foetales de façon constante :

- il peut s'agir d'anastomoses superficielles, artério-artérielles ou veino-veineuses (les premières étant plus fréquentes que les secondes), de gros calibre, visibles à l'oeil nu (31) ; l'équilibre

entre les deux circulations est vite établi sans retentissement foetal majeur le plus souvent (26).

- par contre, les anastomoses fréquentes, artério-veineuses, mises en évidence rétrospectivement sur le placenta par injections vasculaires, réalisent une véritable "troisième circulation" responsable d'une transfusion foeto-foetale ; dans cette forme, une artère de petit calibre de la circulation d'un foetus plonge dans un cotylédon "mixte" et la veine récurrente rejoint la circulation de l'autre foetus (31) ; il se crée alors un déséquilibre plus ou moins important entre les deux circulations avec retentissement foetal plus ou moins grave (27).

Dans les grossesses monochoriales diamniotiques, les anastomoses vasculaires, entre les deux circulations foetales, comportent des anastomoses superficielles et des anastomoses profondes, ces dernières pouvant être à l'origine de l'installation d'un syndrome transfuseur-transfusé.

A l'inverse, dans les grossesses monochoriales mono-amniotiques, les anastomoses vasculaires, entre les deux circulations foetales, ne comportent que des anastomoses superficielles et pas d'anastomoses profondes, comme en témoigne l'absence de syndrome transfuseur-transfusé (31).

V - DIAGNOSTIC DE LA GROSSESSE GEMELLAIRE

Les grossesses gémellaires sont rares, mais il faut y penser pour en faire le diagnostic le plus précocément possible, de façon à en améliorer le pronostic.

En effet, comme le rapportent B. Blanc et coll. dans "Grossesses multiples" (9), "de nombreuses études ont montré l'importance du diagnostic précoce dans le pronostic des grossesses gémellaires : le taux de prématurité passe de 67,7 % à 34,2 % selon que le diagnostic a été porté pendant la grossesse ou à l'accouchement".

Ce diagnostic repose sur les examens clinique et complémentaires.

A - Examen clinique

1 - Interrogatoire

La notion d'hérédité, l'aggravation des signes "sympathiques" de la grossesse, l'importance de la fatigue ou la multiplicité des mouvements actifs sont classiques, mais offrent peu d'intérêt parce que trop subjectifs (26).

2 - Inspection

A la fin de la grossesse, le volume de l'utérus dépasse celui d'un utérus normal à terme. Le ventre est trop gros, trop globuleux. La hauteur utérine peut atteindre 40 cm. Les muscles droits sont anormalement écartés et l'ombilic déplié. Les varices, les vergetures, les varices et les oedèmes des membres inférieurs sont fréquents et importants.

Mais ces signes, communs à tous les excès de volume de l'utérus quelle qu'en soit la cause, ne sont pas fiables et trop tardifs (27).

3 - Palpation

Elle est souvent rendue difficile par la tension de l'utérus et par la fréquente coexistence d'un excès de liquide, voire d'un hydramnios.

La constatation d'un hydramnios aigu doit faire évoquer une grossesse gémellaire univitelline (27).

Malgré tout, la palpation permet d'affirmer le diagnostic lorsqu'elle reconnaît :

- l'existence de quatre pôles foetaux, éventualité très rare,
- l'existence de trois pôles foetaux, dont on ne précisera pas le siège et la nature,
- l'existence de deux pôles foetaux de nom différent, proches l'un de l'autre ou de même nom, à distance l'un de l'autre (4).

4 - Auscultation

L'audition ou la mise en évidence par les ultra-sons de deux foyers d'activité cardiaque distincts est rare (27).

5 - Toucher vaginal

Il ne montre que des signes témoignant de la surdistension utérine : amplification précoce du segment inférieur et déhiscence du col utérin.

Cependant, il permet de préciser le nom, la situation et le volume du pôle qui se présente et complète donc le diagnostic évoqué par la palpation (27).

B - Examens complémentaires

La clinique ne permet que de suspecter la grossesse gémellaire.

Ce diagnostic sera confirmé par les examens para-cliniques.

1 - L'électro-cardiographie foetale

Elle permet d'enregistrer séparément les fréquences cardiaques foetales, mais son utilisation est difficile à réaliser et ne semble pas constituer un bon moyen de dépistage (9).

2 - Les dosages hormonaux

Le dosage des HCG permettrait de dépister 96 % des grossesses gémellaires au premier trimestre (9).

3 - La radiographie de l'abdomen

Cet examen ne saurait être conseillé comme moyen de dépistage ou de surveillance de la grossesse, car il ne pourrait ni être pratiqué avant le sixième mois de la gestation, ni être renouvelé sans danger pour le contenu intra-utérin.

Il pourrait, par contre, être réalisé à terme pour préciser le diagnostic et, éventuellement, la position des foetus (9).

4 - L'échographie

La généralisation du principe des échographies précoces a révolutionné le diagnostic et la surveillance des grossesses gémellaires (9).

L'échographie permet d'affirmer le diagnostic dans 98 % des cas après 7 semaines d'aménorrhée (26).

Elle peut être répétée, certes sans excès, aussi souvent que cela paraît nécessaire, sans risque pour le contenu intra-utérin (4).

Elle permet, en outre, un suivi individuel de chaque foetus qui sera alors exploré pour son propre compte au même titre qu'un foetus unique (6).

L'échographie présente un intérêt indiscutable tout au long de la grossesse (9) :

Au cours du premier trimestre, l'examen échographique devra résoudre plusieurs problèmes :

- reconnaître la grossesse gémellaire : c'est possible dès la cinquième semaine en cas de grossesse biamniotique par visualisation des deux sacs, et plus tard, vers la huitième semaine pour les grossesses monoamniotiques où il faut visualiser les deux embryons. Ce diagnostic sera confirmé par une échographie plus tardive.

- reconnaître le type anatomique de la grossesse gémellaire :

- * mono ou diamniotique : le diagnostic de grossesse diamniotique se fait par visualisation de deux sacs ou d'une cloison membraneuse

- * mono ou dichoriale : le diagnostic n'est possible qu'à huit semaines, quand s'individualisent le ou les placentas, par mise en évidence, si la grossesse est dichoriale, soit de deux masses placentaires distinctes, soit d'une seule masse placentaire avec "le signe du lambda" (au niveau de son raccord pariétal, la cloison interovulaire se clive, ménageant un triangle à base externe : le lambda (6)).

- reconnaître la lyse précoce d'un des embryons : l'interruption de l'une des grossesses se traduit par la juxtaposition d'un oeuf normal et d'un sac vide ; ce dernier involuera progressivement jusqu'à la disparition.

Au cours des deuxième et troisième trimestres, l'examen échographique suivra l'évolution de chaque foetus et facilitera la surveillance de la grossesse :

- il renseigne sur la réalité de l'activité cardiaque de chaque foetus et sur la vitalité de chacun d'eux.

- il objective la croissance foetale par la biométrie échographique : cette technique permet de mesurer les paramètres liés à la stature (notamment le BIP ou diamètre bipariétal) et au poids (notamment le DAT ou diamètre abdominal transverse) de chaque foetus et d'en faire une étude comparative. Pour R. Bessis (6), "la biométrie reste la base de l'apport échographique en pratique courante".

- il permet de dépister une éventuelle malformation, relativement fréquente en cas de grossesse monozygote, par une étude morphologique systématique.

- à terme enfin, il précise la position de chacun des foetus.

Au terme de l'examen échographique, il est alors possible de présenter un compte rendu de la grossesse gémellaire. Ce rapport devra préciser les éléments importants pour la conduite obstétricale (18) :

- forme anatomique de la gémellité.
- disposition des deux foetus sur un schéma illustrant les présentations et les positions par rapport au col.
- localisation placentaire.
- biométrie comparée des foetus avec différence pour le BIP et le DAT.

- évaluations comparatives des quantités de liquide amniotique.

Les informations fournies par l'échographie traditionnelle pourront être affinées par deux autres techniques échographiques :

- l'échographie par voie vaginale permet de confirmer le diagnostic de grossesse gémellaire de façon très précoce, dès la cinquième semaine d'aménorrhée (6).

- l'échocardiographie permet, elle de dépister et de surveiller d'éventuelles cardiopathies ou arythmies cardiaques foetales (15).

5 - Le Doppler

Autre méthode ultrasonographique, le Doppler, d'utilisation plus récente et peut-être plus délicate, fournit des informations complémentaires à l'échographie traditionnelle.

Pour R. Bessis (6) notamment, "ses apports dans la surveillance anténatale sont maintenant incontestés".

Son principe d'utilisation repose sur l'étude des flux sanguins foetaux.

La mesure se fait le plus souvent au niveau des artères ombilicales, après repérage des vaisseaux à étudier par échographie bidimensionnelle.

Les paramètres mesurés sont la vitesse minimale, diastolique (D : directement influencée par la résistance vasculaire d'aval) et la vitesse maximale, systolique (S : reflétant la puissance

d'éjection cardiaque), mesurées à partir des débits sanguins au niveau des vaisseaux étudiés (3).

A partir de ces données, on déduit un index qui représente un bon témoin de l'état de vitalité et de croissance de chaque foetus (6).

Parmi les différents index existants, celui le plus fréquemment utilisé est celui de Pourcelot : $(S - D)/S$. Cet index est interprété par rapport à des abaques de normalité en fonction de l'âge du foetus.

En ce qui concerne les grossesses gémellaires, l'exploration Doppler trouve notamment son intérêt dans le dépistage et le retentissement d'une anomalie hémodynamique sur la croissance foetale (44).

Par ailleurs, la surveillance des jumeaux par la vélocimétrie Doppler semble moins entâchée d'erreur que par la biométrie échographique foetale, notamment au troisième trimestre (2).

M. Uzan et coll. (44) résument l'intérêt du Doppler dans la surveillance des grossesses gémellaires par l'affirmation suivante :

"l'exploration Doppler doit devenir un examen de surveillance systématique et venir s'intégrer aux autres éléments décisionnels mis à la disposition des accoucheurs".

GENERALITES SUR LE SYNDROME DE
TRANSFUSION FOETO-FOETALE

I - HISTORIQUE

La description dans la g n se de la naissance d'Esau et de Jacob relate que "le premier sortit rouge" : ce f t peut  tre la premi re description d'un jumeau pl thorique...*

Il a  t  d crit, vers la fin du si cle dernier, qu'il pouvait exister une diff rence de quantit  d'h moglobine entre des jumeaux uni-ovulaires (Westphalen, 1897, cit  par Prince, 1950).

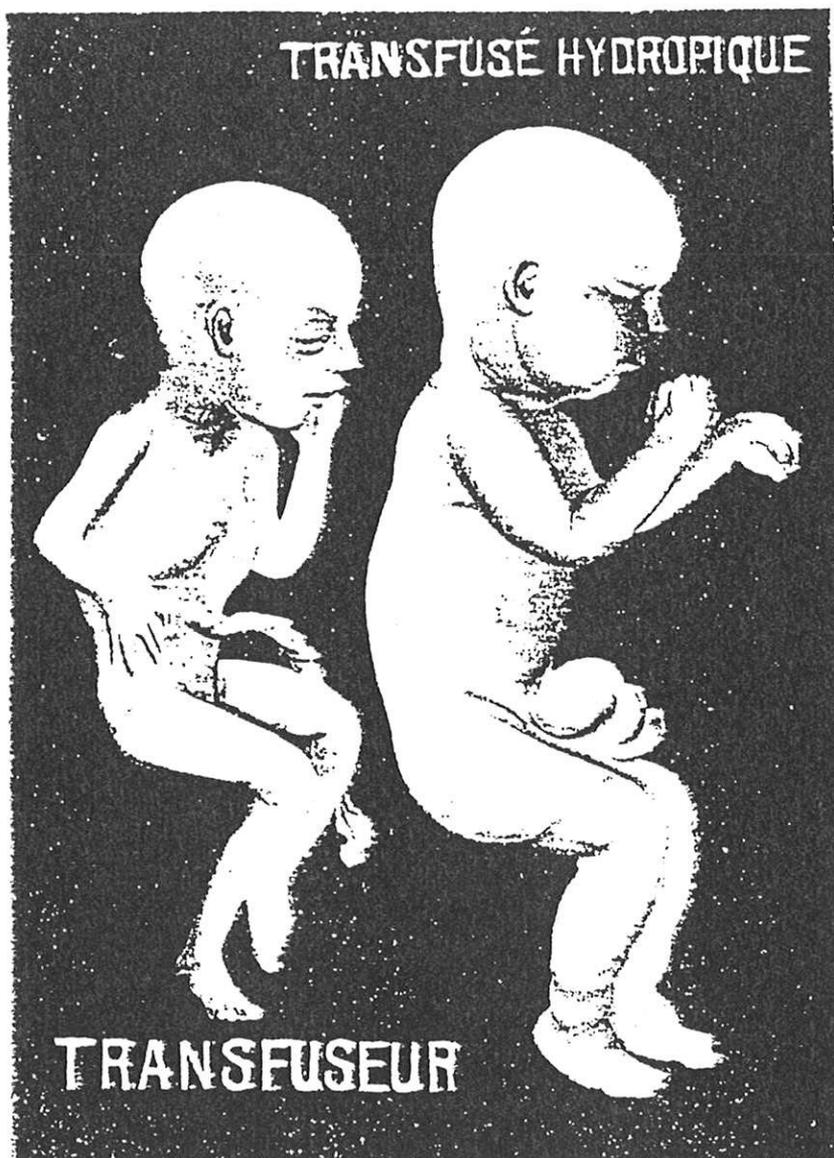
Un peu plus tard, Schatz (1882 et 1884 - 1910, cit  par Newman, 1923) a mis en  vidence des communications entre les deux moiti s d'un placenta monochorial.

Mais cinquante ans se sont  coul s avant que ce syndr me, dans lequel un jumeau n  an mique et l'autre polycyth mique, ne soit attribu    de telles anastomoses vasculaires (Herlitz, 1941, cit  par G. Corney et W. Aherne, 1965) (13).

(*) On doit   la v rit  d'ajouter que le texte de la g n se (Gen, 24-25) cit  par G. Corney et W. Aherne (13) est ambigu et que peut- tre la couleur rouge ou rousse, caract risait plut t la remarquable pilosit  d'Esau, lequel d'ailleurs diff rait de son jumeau Jacob.

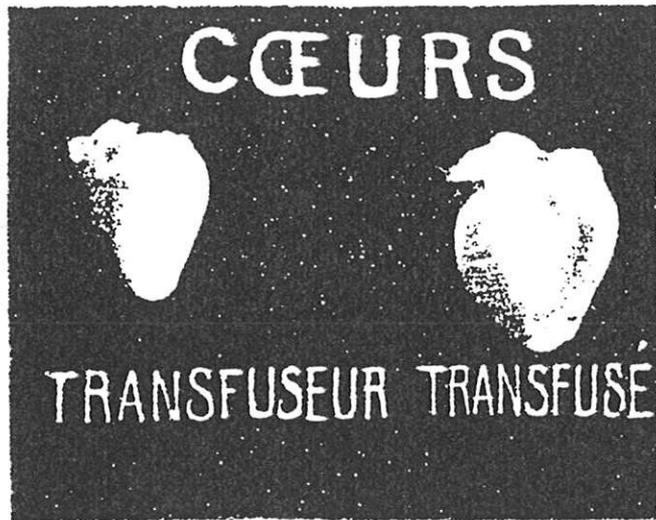
Dans son précis d'obstétrique (édité par Baillière, Paris, 1922), le Professeur Fabre de Lyon apporte deux illustrations montrant la différence frappante qui existe entre le jumeau transfuseur et le jumeau transfusé :

- pour ce qui est de l'aspect général :



Grossesse uni-vitelline

- pour ce qui est de la dimension du coeur :



Coeurs des deux foetus

II - DEFINITION

On dit qu'il y a transfusion foeto-foetale lorsque, au cours d'une grossesse gémellaire monozygote monochoriale, il se produit une exsanguination de l'un des jumeaux (le "donneur" ou transfuseur), au profit de l'autre jumeau (le "receveur" ou transfusé) (37), du fait de l'existence d'anastomoses vasculaires intra-placentaires, artério-veineuses unidirectionnelles entre la circu-

lation des deux jumeaux ce qui est à l'origine d'une différence importante de l'état nutritionnel de ces jumeaux (19).

J. Pernaud et B. Parchoux constatent, dans leur article "Un curieux syndrome propre aux jumeaux monozygotes : la transfusion foeto-foetale" (37), que "le syndrome de transfusion foeto-foetale, (ou de transfusion placentaire, ou de transfusion gémellaire, ou syndrome parabiologique intra-utérin) a fait l'objet jusqu'ici d'un nombre relativement restreint de publications, et si personne ne met en doute sa réalité, du moins l'ensemble des auteurs s'accordent-ils à reconnaître le mystère dont s'entoure sont déterminisme".

III - FREQUENCE

La majorité des auteurs estime que cette situation de transfusion foeto-foetale s'observe dans environ 15 % des grossesses gémellaires monozygotes monochoriales. Si l'on considère que celles-ci représentent 20 à 25 % de l'ensemble des grossesses gémellaires (18), on peut en déduire que très peu de cas devraient être observés en France chaque année (37).

IV - ETIOLOGIE

A - Embryologie - Placentation

Le syndrome de transfusion foeto-foetale est l'apanage des jumeaux monozygotes dont le placenta est de type monochorial diamniotique (19).

Comme nous l'avons déjà vu au chapitre précédent (p 33 à 35), le placenta monochorial diamniotique se caractérise (19) :

- d'une part, par l'aspect de la membrane inter-amniotique, qui est faite par la réflexion des deux amnios sans interposition de chorion.

- d'autre part, par l'existence d'anastomoses vasculaires constantes, bien que de nature différente, entre les deux circulations foetales.

Ces anastomoses sont, pour certaines, visibles à l'oeil nu. Les autres sont mises en évidence par des méthodes d'injection à partir des artères et des veines ombilicales des deux cordons.

Elles ont été reconnues tout d'abord par Schartz, et étudiées par la suite par de nombreux auteurs, dont W. Aherne et coll. (1), K. Bernischke (7), P. Galea et coll. (17) ou encore F. A. Oski et coll. (32).

Ces anastomoses intra-placentaires peuvent être de plusieurs types (19) :

- les anastomoses artério-artérielles sont les plus fréquentes ; elles sont superficielles et siègent sous l'amnios.

- les anastomoses veino-veineuses sont peu fréquentes ; elles sont également superficielles.

- les anastomoses artério-veineuses sont profondes, intra-villositaires ; elles sont à l'origine de shunts entre les deux circulations foetales : un ou plusieurs cotylédons appelés "cotylédons mixtes" par Schartz (rapporté par S.J. Strong et coll. (43)), reçoivent le sang artériel d'une artère ombilicale d'un fœtus, alors que le sang

veineux et drainé dans la circulation de l'autre foetus ; il s'établit alors une "troisième circulation" qui aboutit à la transfusion in utéro d'un foetus par l'autre. Cette troisième circulation peut être compensée, de façon plus ou moins importante, par des anastomoses artério-veineuses profondes s'effectuant en sens inverse ou par des anastomoses artério-artérielles superficielles.

K. Bernischke, suite à ses observations, constate que "le syndrome transfuseur-transfusé est plus grave lorsque les anastomoses artério-artérielles superficielles sont grêles ou absentes" (8).

En résumé, le syndrome transfuseur-transfusé est dû à la présence d'anastomoses vasculaires placentaires profondes entre les deux circulations foetales et à l'établissement d'un flux artério-veineux unidirectionnel non compensé, à partir duquel un jumeau transfuse l'autre : "la troisième circulation" (19).

B - Physiopathologie

Lorsqu'il existe une transfusion foeto-foetale, à chaque battement cardiaque, une petite quantité de sang passe du foetus donneur au foetus receveur (19) :

- le donneur devient anémique, hypovolémique, le flux rénal diminue, ce qui entraîne une oligurie et la constitution d'un oligo-amnios ; le foetus présente souvent un retard de croissance intra-utérin.

- à l'inverse, le receveur devient pléthorique, hypervolémique, le flux rénal augmente, ce qui entraîne une polyurie et la constitution d'un hydramnios.

V - DIAGNOSTIC DU SYNDROME

A - Avant la naissance

L'échographie a pris un rôle primordial parmi les examens complémentaires, car elle permet :

- de déceler ou de confirmer la mort in-utero d'un des deux foetus.
- de mettre en évidence une divergence précoce des croissances foetales.
- d'objectiver un retard de croissance intra-utérin sévère d'un des foetus.
- de reconnaître ou confirmer l'existence d'un hydramnios.

B - Après la naissance

Chez deux enfants nés vivants, le diagnostic positif se fera sur leur examen comparatif (26).

On reconnaîtra le syndrome de transfusion foeto-foetale face à des jumeaux monozygotiques présentant une nette différence de coloration confirmée par une différence de richesse en hémoglobine d'au moins 5 g/100 ml et une forte disparité staturo-pondérale.

A l'extrême au contraire l'un des enfants a pu succomber in-utero :

- soit par hypoxie et anémie aigue pour le jumeau transfuseur (9).
- soit par asphyxie aigue dans un contexte d'hydramnios pour le jumeau transfusé (26).
- ou enfin par dessiccation d'un des foetus qui apparait alors atrophique, macéré et comprimé (on parle de foetus papyracé), alors que l'autre jumeau nait viable.

Le diagnostic positif pourra également se faire sur l'examen du placenta (34).

VI - ETUDE DES JUMEAUX ET DES ANNEXES

Il faut souligner, d'après les observations de différents auteurs, notamment de J.G. Klebe et coll. (21), P.G. Marco (25), ou encore A.R. Rausen et coll. (39), que le sexe des jumeaux n'intervient pas dans l'installation d'une transfusion foeto-foetale (il y a autant de paires féminines que de paires masculines rapportées) et que l'ordre des naissances est indifférent dans le devenir de chaque foetus (c'est tantôt le premier jumeau, tantôt le second qui est transfuseur) (37).

A - Etude clinique

Dans le cas favorable de deux enfants nés vivants, la différence de poids et les signes d'inégalité des volumes sanguins sont les principaux symptômes décelés à la naissance (37).

Ces disparités peuvent être importantes et évidentes. Elles témoignent alors d'une transfusion foeto-foetale d'installation précoce, de débit élevé et non compensé. Mais elles peuvent également être plus modérées, voire manquer dans le cas contraire.

1 - Le jumeau "donneur" ou transfuseur

Il est souvent hypotrophique (cf. p. 46), présente classiquement un déficit pondéral important par rapport au receveur avec diminution des masses musculaires et du volume cardiaque (26).

La différence de poids est de plusieurs centaines de grammes (voire d'un kilogramme). Pour R. Perleman (34), "elle est significative si elle dépasse 20 % du poids du receveur". Il s'agit même d'un déficit staturo-pondéral, témoin d'une malnutrition intra-utérine chronique (37). Cependant, comme l'a observé la plupart des auteurs, le donneur peut être aussi et voire plus gros et lourd que le receveur lorsque l'anémie chronique a entraîné un état d'anarsaque (26).

Il présente de plus une pâleur plus ou moins importante, parfois cadavérique. L'aspect généralisé de cette pâleur, sa

prédominance au niveau des lèvres et des conjonctives évoquent son origine anémique (16).

Il présente enfin des signes d'hypovolémie : tachycardie, tachypnée, hypotension artérielle, murmure systolique anorganique, petit coeur radiologique (16) .

2 - Le jumeau "receveur" ou transfusé

Il est habituellement le plus gros (cf. p. 46). K. Bernischke (7) et R.L. Naeye (29) ont montré, par des examens autopsiques, que tous les organes participent à la différence du développement. La masse cardiaque peut varier du simple au double entre les deux jumeaux, par hyperplasie des fibres musculaires du myocarde et des gros vaisseaux des deux circulations chez le receveur évoquant l'existence d'une hypertension foetale chronique (cf. p. 47). De même le foie, la rate et les surrénales sont hyperplasiés, ainsi que les glomérules des reins (37).

Il est pléthorique et présente une érythrocyanose plus ou moins marquée, surtout nette au niveau des lèvres, des oreilles et des ongles. La muqueuse buccale est carminée et les conjonctives sont injectées (16).

Il faudra rechercher des signes de surcharge volémique avec hyperviscosité sanguine : tachycardie, polypnée, hypertension artérielle systémique et pulmonaire, insuffisance cardiaque congestive avec hépatomégalie et gros coeur radiologique (16).

3 - Forme clinique "paradoxale"

A côté de la forme classique dite chronique, que nous venons de décrire, dans laquelle le jumeau donneur anémique est d'un poids de naissance nettement inférieur à celui du jumeau receveur polycythémique, nous devons décrire une autre forme clinique, loin d'être exceptionnelle, dite paradoxale.

Dans cette forme, le jumeau donneur a un poids de naissance équivalent, voire supérieur, à celui du jumeau receveur. Cela oblige à envisager des mécanismes de transfusion gémellaire au cours même de l'expulsion, par compression vasculaire brutale responsable d'une hémorragie aigue et massive.

C'est dans cette forme dite aigue que le jumeau donneur sera exposé au risque de collapsus néo-natal, dans un tableau de choc hémorragique (37).

A ce propos, dans leur article "Anémie-polyglobulie des jumeaux uni-vitellins et transfusion foeto-foetale" (45), P. Verger et coll. expliquent :

"On peut en définitive se demander si les observations d'anémie-polyglobulie des jumeaux uni-vitellins ne doivent pas être classées en deux catégories :

- une première catégorie où à l'inégalité des taux globulaires est associée une forte différence pondérale entre les jumeaux en

rapport plus ou moins étroit avec la première, le jumeau anémique étant toujours de petit poids, le déséquilibre entre les circulations foetales s'est nécessairement installé très tôt pendant la grossesse, à la faveur d'anastomoses artério-veineuses à sens unique, non ou insuffisamment compensées, dont le fonctionnement s'est maintenu régulièrement jusqu'au terme.

- une deuxième catégorie où la différence pondérale est minime, disproportionnée d'avec l'inégalité des taux globulaires, parfois même en faveur du jumeau anémié, il faut invoquer soit la suppression d'un mécanisme compensateur, soit plus probablement une obstruction veineuse, l'une ou l'autre en fin de grossesse, déséquilibrant tardivement en faveur d'un des jumeaux la circulation placentaire mutuelle".

B - Etude biologique

Pour la majorité des auteurs, et notamment selon C. Francoual et coll. (16) : "pour affirmer le syndrome de transfusion foeto-foetale, il faut noter une différence supérieure à 5 g/100 ml d'hémoglobine entre les deux jumeaux".

Mais ici encore, la disparité de richesse en hémoglobine entre les deux enfants peut être plus ou moins importante, fonction du débit de la transfusion foeto-foetale (cf. p. 57).

	Hémoglobine g p. 100 ml	Hématocrite	Numération hématies (mm ³)	Réticulocytes %
Cordon	16,8	53	5 250 000	3,7
1 ^{er} jour	18,4	58	5 800 000	3,7
3 ^e jour	17,8	55	5 600 000	1,3
7 ^e jour	17	54	5 200 000	0,1
14 ^e jour	16,8	52	5 100 000	0,1

1. Les écarts sont très importants et varient selon les auteurs, le lieu de prélèvement et la technique utilisée. En particulier, la concentration capillaire en hémoglobine est constamment plus élevée que la concentration veineuse. D'autre part, les valeurs sont plus basses chez le prématuré que chez l'enfant à terme.

Valeurs hématologiques moyennes ⁽¹⁾ chez l'enfant à terme
d'après Oski et Naiman, 1972.

1 - Chez le jumeau transfuseur

Les données hématologiques sont dominées par le taux anormalement bas des globules rouges (inférieur à 3 M voire à 2 M GR/mm³), de l'hémoglobine et de l'hématocrite chez un nouveau né, réalisant un tableau d'anémie (37).

Cette anémie présente les caractéristiques suivantes (35) :

- elle est d'importance variable avec généralement un taux d'hémoglobine compris entre 9 et 12 g/100 ml, mais peut être plus sévère avec un taux d'hémoglobine à 5-7 g/100 ml.

- elle est hémorragique avec spoliation sanguine.
- elle est régénérative comme en témoignent la polychromatophilie, la réticulocytose élevée et la présence fréquente d'hématies nucléées.
- elle s'accompagne de signes de carence martiale si elle est importante et résulte d'une hémorragie prolongée : hypochromie, microcytose, fer sérique bas.
- elle peut également s'accompagner d'une thrombopénie (34).

Enfin, selon J.L. Schwartz et coll. (1984, rapporté par R. Perelman (34)) :

"L'anémie peut manquer chez le donneur en raison d'une importante érythropoïèse extra-médullaire compensatrice, essentiellement hépatique et splénique, mais parfois aussi cutanée, qui serait à l'origine d'une hépatomégalie et de manifestations cutanées (sous forme de macules et de papules de 2 à 8 mm de diamètre, de couleur rouge bleu ou magenta, disséminées sur la face et le tronc ainsi que parfois sur les membres)".

Par ailleurs, cette anémie s'associe à des anomalies métaboliques qui témoignent d'une malnutrition intra-utérine chronique : hypoglycémie (37) et hypoprotidémie (9).

2 - Chez le jumeau transfusé

Inversement à celles du jumeau transfuseur, les données hématologiques sont, ici, dominées par le taux anormalement haut des globules rouges (6,5 M à 7,5 M GR/mm³), de l'hémoglobine (22 à 27 g/100 ml) et de l'hématocrite (supérieure à 65 %), réalisant un tableau de polyglobulie (26).

Cette polyglobulie est passive, dûe à la transfusion d'hématies (36).

Elle s'accompagne :

- d'hyperviscosité sanguine, génératrice de baisse du flux sanguin vasculaire et d'infarcissements (au niveau des reins, des membres et surtout du cerveau) (36).

- d'une hyperbilirubinémie à bilirubine non conjuguée, liée à la destruction rapide des hématies en excès (26).

- d'anomalies métaboliques inconstantes (hypoglycémie, hypocalcémie, hypomagnésémie) et d'une thrombopénie transitoire (36).

C - Etude anatomopathologique du placenta et des organes foetaux

1 - Le placenta

Suite à leurs observations, P. Verger et coll. (45) décrivent :

" Quelques auteurs notent simplement que le placenta

unique, dans les grossesses gémellaires univitellines, peu présenter deux parties inégales :

- une première plus petite, pâle, contenant manifestement peu de sang, d'où part un cordon de faible calibre.

- une seconde, plus volumineuse, rouge sombre, gorgée de sang, avec un cordon oedémateux.

Nous avons nous même fait nettement une fois cette constatation qui semble apporter la preuve d'un déséquilibre circulatoire important entre les deux segments placentaires."

Selon les travaux W. Aherne et coll. (1) :

"L'examen histologique montre un aspect différent du placenta selon les auteurs :

- dans le territoire du donneur, le placenta est pâle, petit, les villosités sont volumineuses, oedémateuses, hypercellulaires, le syncytiotrophoblaste est épais, les capillaires sont petits et contiennent des érythroblastes.

- dans le territoire du receveur, le placenta est hyperhémie, hypertrophié, les villosités sont de taille et de configuration normales, le syncytiotrophoblaste est fin, les capillaires sont dilatés et congestifs."

2 - Les organes foetaux

L'inégalité de taille et de poids des foetus s'accompagne d'une inégalité de taille et de poids des organes foetaux, surtout marquée au niveau des reins, du coeur et du foie (19).

Chez le donneur :

Les viscères sont pâles et de poids inférieur à la normale (39).

R.L. Naeye, dans son traité : "Anomalies des organes dans un syndrome parabiologique humain" (rapporté par M.C. Imbert et coll. (19)), décrit :

"Histologiquement, chez le donneur, on a constaté au niveau des reins, une petite taille des glomérules, des altérations dégénératives des tubes excréteurs et dans un cas, des lésions glomérulaires focales attribuées à une hypotension chronique."

Chez le receveur :

A l'inverse de ceux du donneur, les viscères sont de teinte rouge foncée, congestifs, hypertrophiques.

D'après les mêmes travaux de R.L. Naeye :

"Dans le rein, la taille des glomérules est augmentée. L'hypertrophie cardiaque est due à une hyperplasie des fibres musculaires et non à une augmentation de leur taille."

K. Bernischke (7) remarque :

"On retrouve fréquemment des calcifications hépatiques."

VII - PRONOSTIC ET EVOLUTION IMMEDIATE

L'ensemble des auteurs s'accorde à reconnaître que le syndrome de transfusion foeto-foetale aggrave la morbidité et la mortalité liées aux grossesses gémellaires monozygotes.

"Si l'on en croit la littérature, l'évolution est exceptionnellement simple ; la mortalité serait très élevée, de l'ordre de 50 % (voire 70 % d'après les observations de K. Bernischke et coll. (8)),

d'autant plus élevée d'ailleurs que l'accouchement est plus prématuré et serait aussi importante pour les donneurs que pour les receveurs.", résumé J. Pernod et B. Parchoux (37).

L'évolution varie en fonction de la précocité d'installation du syndrome de transfusion foeto-foetale et sera d'un pronostic d'autant meilleur qu'il se constituera tardivement.

A - Installation précoce

Des observations chez des embryons de quelques semaines, rapportées K. Bernischke et coll. (8) et A.R. Rausen et coll. (39), confirment que le phénomène de transfusion foeto-foetale peut être d'installation très précoce au cours du développement intra-utérin. Il aboutit alors, comme nous l'avons précédemment décrit, à la mort in-utero d'un jumeau ou même des deux (37).

C'est à ce même phénomène que l'on attribue les cas de "foetus papyracé" momifié. Le jumeau survivant peut alors présenter une foetopathie : des thromboplastines sont libérées à partir du jumeau mort, ce qui risque de produire des embols chez le survivant à l'origine d'infarctissements au niveau du rein (nécrose corticale rénale bilatérale) ou du cerveau (ramollissement cérébral), ou encore d'être à l'origine d'une coagulation intravasculaire disséminée (26).

B - Installation plus tardive

Dans la forme classique dite chronique, choisie comme modèle de description, le syndrome de transfusion foeto-foetale se constitue à partir de la vingtième semaine de gestation (19). Il est source de complications pour les deux jumeaux.

1 - Chez le transfuseur

L'évolution est fonction de l'importance de la rapidité d'installation et de la durée de l'anémie (35) :

- l'enfant peut succomber dès la naissance ou dans les heures qui suivent d'une détresse cardio-respiratoire liée à l'anémie aiguë (26).
- dans le cas un peu plus favorable où il survit à la période péri-natale, il peut présenter des signes de défaillance cardiaque liée à l'hypovolémie induite par l'hémorragie chronique avec constitution d'oedèmes périphériques, voire d'anasarque (35).

2 - Chez le transfusé

L'évolution est fonction de l'importance de la polyglobulie et plus précisément de l'hyperviscosité sanguine qui l'accompagne (36).

En effet, celle-ci peut être responsable d'une pathologie sévère (16) :

- accident de surcharge cardio-vasculaire massive (défaillance cardiaque congestive, encombrement respiratoire).
- thromboses vasculaires (avec possibilité d'infarctus viscéraux et notamment rénaux, de gangrène des extrémités).
- instabilité neurologique, voire convulsions, par ralentissement de l'irrigation cérébrale.

Passés les accidents immédiats, la polyglobulie occasionne également un renforcement en nombre et en intensité des ictères à bilirubine non conjuguée, liés à une hémolyse massive et rapide et comportant un risque grave d'ictère nucléaire (26).

VIII - TRAITEMENT

Il sera le plus souvent symptomatique, adapté aux complications observées.

A - Pour le transfuseur

L'attitude thérapeutique est fonction de l'importance de l'anémie (35).

En cas d'anémie aigue avec tendance à l'hypovolémie, l'urgence thérapeutique est réelle (16, 35).

Il importe de restaurer d'urgence la masse sanguine et de rétablir l'hémodynamique par une transfusion initialement rapide de 20 ml/kg de sang O Rh-, par cathéter veineux ombilical.

Ultérieurement, des transfusions de sang total ou d'hématies déplasmatisées, peuvent être nécessaires tant que le taux d'hémoglobine reste inférieur à 7-8 g/100 ml. Un apport de fer par voie orale sera également institué à raison de 3 à 6 mg/kg par jour.

Dans les anémies chroniques, une double compensation est à envisager (35) : celle de la perte d'hémoglobine et celle de la perte de fer (35).

* La perte d'hémoglobine n'est à compenser que si l'anémie est mal tolérée, c'est à dire avec au moins pâleur marquée et tachycardie, ou que le taux d'hémoglobine est inférieur à 7-8 g/100 ml. On utilise alors des hématies déplasmatisées en transfusion lente, sans dépasser 20 ml/kg et par jour, afin d'éviter toute surcharge volémique susceptible de faire apparaître une décompensation cardiaque. Si des signes d'asystolie surviennent, la transfusion est arrêtée, du Furosémide injecté (1 mg/kg en intraveineuse, à répéter si besoin) et la transfusion est reprise après régression des signes d'insuffisance cardiaque.

* La compensation de la perte de fer se fera, que l'enfant ait été transfusé ou non, par l'administration de fer per os, à raison de 2 mg/kg trois fois par jour pendant au moins trois mois.

Un état de pré-anasarque ou une anémie sévère avec carence martiale impose le recours à l'exsanguino-transfusion (34).

Les risques d'hypoglycémie enfin, liés à l'état de malnutrition foetale seront également à prévenir (37).

B - Pour le transfusé

L'attitude thérapeutique sera fonction de l'importance et de la tolérance clinique de la polyglobulie (16).

Le traitement est indiqué s'il existe des troubles imputables à la polyglobulie ou si le taux d'hémoglobine est supérieur à 23 g/100 ml.

Ce traitement fait appel à une soustraction de 20 ml/kg de sang, avec ou sans remplacement par un volume équivalent de plasma frais, décongelé, selon qu'il n'y a pas ou qu'il y a augmentation de la masse sanguine circulante (16, 36).

D'après C. Martin et coll. (26) :

"De façon très logique, on peut alors prélever du sang au jumeau pléthorique par cathéter ombilical et l'injecter extemporanément au jumeau anémique. Il s'agit, en effet, de jumeaux monozygotes ayant un groupe sanguin identique."

Le risque d'ictère accompagnant la polyglobulie doit être dépisté précocément et surveillé (16).

Enfin, le risque de thrombose vasculaire ou de coagulation intravasculaire disséminée sera prévenu par une héparinothérapie (37).

IX - EVOLUTION A LONG TERME

En ce qui concerne le jumeau transfusé, il a été décrit des séquelles neurologiques liées à la polyglobulie initiale. Elles sont alors à l'origine de handicaps psychomoteurs, dépendant de l'étendue et de la localisation de ces lésions (41).

Pour le jumeau transfuseur, le pronostic à long terme dépend du degré d'anoxie néo-natale et de l'importance du retard de croissance intra-utérin (26).

Selon ses études menées chez des jumeaux monozygotes où il existe un syndrome parabiologique et une grande différence de poids entre les jumeaux, Mingourski (rapporté par C. Martin et coll. (26)) a montré que "lorsqu'il existe plus de 25 % de différence de poids entre les jumeaux, il s'installe également une légère différence de Q.I. au bénéfice du plus gros."

Dans le même ordre d'idées, d'après leurs observations, plusieurs auteurs dont K. Bernischke (8) ou G. Corney et coll. (13) remarquent qu'"à long terme, il semble que le développement

statur pondéral et intellectuel reste moins satisfaisant chez le jumeau de moindre poids."

Enfin, de J.A. Churchill et coll. (12), dont les travaux ont été repris par C.T. Kaelber et coll. (20), à partir de l'étude de nombreuses paires de jumeaux monozygotiques, nous retiendrons cette conclusion (11) :

"Les facteurs génétiques étant identiques pour une paire monozygote, et les conditions d'environnement physiologique et de nutrition post-natale étant très voisines, les différences de développement somatique et intellectuel entre deux jumeaux semblent trouver leur explication dans une différence de vascularisation placentaire, créant des conditions nutritives anténatales inégales, défavorables pour l'un des jumeaux."

DISCUSSION A PARTIR DU DOSSIER
ET DE LA BIBLIOGRAPHIE

I - DIAGNOSTIC ANTE-NATAL DU SYNDROME DE TRANSFUSION FOETO-FOTALE

Que ce soit dans le dossier présenté ou dans les observations de la bibliographie rassemblée, les indications sur le dépistage paraclinique du syndrome de transfusion foeto-foetale n'apparaissent pas.

Il semblerait pourtant que ce diagnostic puisse se faire de façon assez précoce au cours de la grossesse, par une surveillance technologique très précise, "complément indispensable de la surveillance clinique et biologique" affirme J.H. BAUDET (3).

Cette surveillance a largement bénéficiée de l'utilisation des méthodes ultrasonographiques, notamment de l'échographie et du doppler.

L'échographie :

Elle permet de déceler le caractère monochorial diamniotique de la grossesse gémellaire dès 6-7 semaines d'aménorrhée d'après B. Guérin du Masgenêt (18) par mise en évidence de "deux embryons et de vésicules ombilicales visibles dans le sac trophoblastique, avec une seule membrane amniotique englobant les deux embryons". Une telle grossesse doit alors faire l'objet d'une surveillance particulière, car elle présente un risque élevé de complications.

D'après ce même auteur, le diagnostic de syndrome transfuseur-transfusé repose sur les éléments suivants (18) :

- masse placentaire unique.

- divergence précoce des croissances foeto-foetales dès le 2ème trimestre.
- retard de croissance intra-utérin sévère pour l'un des foetus.
- excès de volume abdominal de l'autre foetus.
- anomalie du liquide amniotique avec oligo-amnios dans le secteur du foetus maigre et hydramnios dans l'autre.

Le Doppler :

Pour M. Uzan et coll. (44), il y a corrélation entre la différence des valeurs de l'index ombilical et la différence de poids entre les deux enfants à la naissance.

"Une différence importante dans les index de résistance ombilicale doit faire suspecter un syndrome transfuseur-transfusé" précise B. Guérin du Masgenêt (18).

La même constatation est faite par C. Baton (2) qui note que "le transfuseur avait un Doppler ombilical à 1 et le transfusé présentait un Doppler normal."

II - TERME DE LA GROSSESSE

Dans notre observation clinique, Madame SOL... a présenté une menace d'accouchement précoce à la 34ème semaine de sa grossesse et a accouché prématurément à 36 semaines de deux enfants : Jérémy, le jumeau anémique est décédé en période périnatale, alors que Jérôme, le jumeau pléthorique, a survécu.

L'ensemble des auteurs de la bibliographie s'accorde à constater que le pronostic foetal est étroitement lié à la prématurité de l'accouchement.

Les observations de A. R. Rausen et coll. (39), à partir de 19 paires de jumeaux présentant des signes de transfusion foeto-foetale à la naissance, semblent bien illustrer cette affirmation :

- dans 4 cas, l'accouchement s'est fait à terme : les deux jumeaux de chaque paire ont survécu à la naissance.
- dans 5 cas, l'accouchement s'est fait entre la 29ème et la 38ème semaine de la grossesse : seulement un jumeau de chaque paire a survécu à la naissance.
- dans 10 cas, l'accouchement s'est fait entre la 22ème et la 32ème de la grossesse : les deux jumeaux de chaque paire sont morts à la naissance.

Dans le même sens, R.L. Naeye constate, dans son étude sur "le syndrome parabiologique intra-utérin humain et ses complications" (29), à partir de ses observations : "la prématurité fut une cause importante de décès dans au moins 10 des paires de jumeaux dont la gestation a été inférieure à 33 semaines."

Le décès précoce de ces enfants s'explique facilement par leur état "prématurissime" (tous pesaient moins de 1 kg 500), qui les soumet aux complications "atteignant les foetus petits constitutionnellement : détresse respiratoire, hémorragie cérébro-méningée, ..." précise J.H. Baudet (4).

Il ressort également de la littérature que le pronostic foetal dépend largement de la présence d'un hydramnios, ce qui semble logique dans la mesure où, comme l'exprime J. Peter (38), "l'accouchement prématuré est favorisé par la surdistension utérine". De même, R.L. Naeye (29), constate que "l'hydramnios développé dans le sac amniotique du jumeau polycythémique aboutit souvent à un accouchement prématuré".

III - BILAN CLINIQUE INITIAL

Dans notre dossier, Jérémy et Jérôme SOL..., présentent, à la naissance, un net contraste de coloration cutanée (le premier cité a une pâleur généralisée, alors que le second est érythrocyanique).

Ils présentent également une légère différence de poids, paradoxalement en faveur du jumeau anémique (le premier pèse 2 kg 520 et le second 2 kg 480), cette différence de poids s'expliquant par la présence d'une anasarque chez le jumeau anémique, le plus lourd (oedèmes au niveau du cou et de la région lombaire, abdomen ballonné et tendu).

C. Martin et coll. (26) définissent ainsi le syndrome de transfusion foeto-foetale :

"Après la naissance, on reconnaîtra ce syndrome face à des jumeaux monozygotiques présentant une nette différence de coloration et une forte disparité de poids en faveur du jumeau pléthorique".

Le contraste de coloration qui existe entre Jérémy et Jérôme rentre bien dans le cadre de cette définition.

Par contre, la petite différence pondérale en faveur du jumeau anémique ne correspond pas à la description classique selon laquelle, pour Tan et coll. (1979, rapporté par P. Galéa et coll. (17)), "une différence de poids de plus de 20 % est hautement significative de la présence d'un syndrome de transfusion foeto-foetale".

La forme clinique, telle qu'elle est observée dans notre dossier, n'est cependant pas rare. L'absence de différence de poids entre le donneur et le receveur en faveur du second, est factice et seulement liée à la présence d'oedèmes, voire d'anasarque chez le premier : "ils traduisent la rétention hydrique visant à compenser l'hypovolémie induite par l'hémorragie, mais ils peuvent être liés en partie à l'insuffisance cardiaque éventuelle" expliquent R. Perelman (35).

A.R. Rausen et coll. (39) décrivent ainsi un foetus transfuseur, mort in-utero, qu'ils ont étudié :

"le corps était modérément macéré. Les tissus sous-cutanés étaient oedématiés. Il y avait des épanchements pleuraux, péricardiques et péritonéaux. Tous les tissus étaient pâles.

Les mensurations (longueur, périmètre crânien, périmètre abdominal) étaient supérieures à celles du jumeau transfusé. Les organes (coeur, poumons, foie, reins, thymus) avaient un poids inférieur à la normale.

La mort in utero du jumeau donneur fut attribuée à une défaillance cardiaque d'origine anémique, avec une apparence extérieure de foetus hydropique.

Il est intéressant de constater que le gros poids de ce jumeau était lié à l'oedème et non à une hypertrophie des organes".

Dans notre dossier, il est également décrit chez Jérémy, des signes de détresse cardio-respiratoire (conditions hémodynamiques médiocres, pas d'autonomie respiratoire efficace), ainsi qu'un mauvais comportement neurologique (hypotonie très importante, aréactivité, absence de motilité spontanée). Ces deux tableaux peuvent être rattachés à la prématurité de l'enfant, associée à l'anémie majeure qu'il présente.

Par contre, l'hypotonie décrite chez Jérôme semble plutôt liée à l'hyperviscosité sanguine accompagnant la polyglobulie et responsable d'un ralentissement du flux sanguin cérébral.

La description de R. Perelman (36) correspond bien à celle du dossier :

"Une hypotonie surtout proximale, un état de léthargie avec faible réponse aux stimulations, sont les manifestations neurologiques les plus précoces (dans les 8 premières heures) de la polyglobulie".

IV - BILAN BIOLOGIQUE

Dans l'observation clinique présentée, la différence de richesse en hémoglobine des deux enfants est importante (le taux d'Hb de Jérémie est de 5 g/100 ml, alors que celui de Jérôme est de 26,7 g/100 ml).

Cette différence nette rentre bien dans le cadre de la description classique et même de la définition du syndrome de transfusion foeto-foetale selon laquelle, d'après C. Martin et coll. toujours (26) :

"Après la naissance, on reconnaîtra ce syndrome face à des jumeaux présentant une différence d'au moins 5 g/100 ml entre le taux d'hémoglobine du donneur et celui du receveur".

Cette disparité entre les taux d'hémoglobine de nos deux jumeaux s'accompagne, de façon logique d'un contraste net entre la déglobulisation de Jérémie, le jumeau transfuseur (1,5 M GR/mm³ et 16,7 % d'hématocrite), et la polyglobulie de Jérôme, transfusé (6,8 M GR/mm³ et 77 % d'hématocrite).

La déglobulisation extrême du premier enfant s'accompagne d'une érythroblastose importante : l'anémie est donc régénérative et témoigne d'une hémorragie chronique d'installation ancienne.

Le bilan biologique de Jérémie met également en évidence une hypoprotidémie (protides totaux à 31 g/l) témoin d'une malnutrition anté-natale, ainsi qu'une acidose métabolique (pH à 6,3) accompagnant l'état de détresse respiratoire.

Le bilan biologique du deuxième enfant révèle une légère thrombopénie (110 000 plaquettes/mm³), mais surtout une importante hypoglycémie. Ces deux anomalies biologiques semblent classiquement associées à la polyglobulie, d'après R. Perelman (36).

Pour Black et coll. (cité par R. Perelman (36)), "l'hypoglycémie a été observée dans un tiers des cas de polyglobulie ; elle pourrait être due soit à une extraction cérébrale de glucose accru, soit à une gluconéogénèse réduite en raison du ralentissement de la circulation hépatique".

Dans le dossier présenté, il n'y a pas d'allusion à la bilirubinémie du jumeau transfusé. Si celle-ci avait été relevée, elle aurait sûrement montré une valeur supérieure à la normale, proportionnelle à la destruction accrue des hématies en excès. Cette hyperbilirubinémie à bilirubine non conjuguée comporte, comme cela a été souvent constaté dans des cas semblables, un risque grave d'ictère nucléaire, et doit donc être reconnue et traitée de façon précoce.

V - BILAN RADIOLOGIQUE

Dans notre cas clinique, la radiographie du thorax de JérémY objective non seulement une grisaille du parenchyme pulmonaire, mais surtout un épanchement pleural prédominant du côté droit. Ces images signent une défaillance cardiaque qui elle-même explique l'hépatomégalie et les épanchements liquidiens déjà décrits.

La radiographie du thorax de Jérôme révèle, elle, une hypervascularisation pulmonaire et une silhouette cardiaque normale. Ces images sont compatibles avec une surcharge vasculaire pulmonaire liée à l'hyperviscosité sanguine.

D'après la littérature, une cardiomégalie est fréquemment associée à la polyglobulie du jumeau receveur, mais elle est d'importance variable.

Dans notre dossier, bien que non visualisée à la radiographie, il existe bien une cardiomyopathie hypertrophique, décelée à l'auscultation par l'audition d'un petit souffle systolique isolé d'insuffisance triscupidiennne.

VI - EVOLUTION ET TRAITEMENT

A - Chez le transfuseur

Dans le dossier présenté, Jérémie, du fait de son anémie majeure, a subi une exsanguino-transfusion réalisée à la quatrième heure de la vie, qui a légèrement amélioré les taux de globules rouges, d'hémoglobine et d'hématocrite (qui restent malgré tout en deçà des valeurs normales).

Parallèlement à cette exsanguino-transfusion, la ventilation assistée a été poursuivie en raison de la détresse respiratoire initiale. Une mise en restriction hydrique sous Lasilix a été instaurée du fait de la présence d'anasarque, mais sans résultat apparent, les oedèmes et l'acidose métabolique ayant persisté.

Finalement, malgré la conduite thérapeutique observée, Jérémy est décédé le deuxième jour dans un tableau de détresse respiratoire essentiellement liée à l'anémie.

Dans la littérature, les interventions thérapeutiques rejoignent ce qui a été réalisé dans notre observation, à savoir transfusion en urgence, voire exsanguino-transfusion en cas d'anémie importante, associée à la réanimation néo-natale.

De manière générale, la majorité des auteurs préconise un traitement :

- par simple administration de fer si l'anémie est asymptotique.
- par transfusion d'hématies déplasmatisées si l'anémie est symptomatique.
- ou par exsanguino-transfusion s'il existe un risque de surcharge volémique (nouveau-né oedémateux), ou une carence martiale traduisant une hémorragie chronique (34).

P. Verger et coll. (45) suivent le même raisonnement thérapeutique, mais le modulent en fonction de la biologie :

"En principe, la transfusion semble nécessaire si le chiffre globulaire est inférieur à 3 000 000 et le taux d'Hb à 12 g".

Plusieurs auteurs proposent, pour transfuser le jumeau anémique, d'utiliser le sang prélevé au jumeau pléthorique, tels Valaés (1960, cité par P. Verger et coll. (45) et par G. Corney et coll. (13)), C. Martin et coll. (26), ou encore P.G. Marco qui écrit dans son

travail sur "la transfusion foeto-foetale chez les jumeaux monozygotes (25)" :

"Une saignée a été réalisée : 30 cm³ de sang ont été retirés du jumeau B pléthorique par la voie ombilicale à 16 heures d'âge, 20 cm³ de celui-ci ont été transfusés au jumeau A anémique".

B - Chez le transfusé

Dans notre dossier, Jérôme n'a été soumis à aucun traitement particulier pour sa polyglobulie du fait de la bonne tolérance de celle-ci (pas de détresse respiratoire ni de trouble neurologique).

Par contre, une correction rapide de l'hypoglycémie a été réalisée.

Ici encore, la conduite thérapeutique rejoint celle de la littérature, essentiellement quant à la polyglobulie et à l'hypoglycémie qui lui est souvent associée.

"L'attitude thérapeutique sera fonction de la tolérance clinique et de l'importance de la polyglobulie : si l'enfant est manifestement handicapé par une pathologie liée à l'hyperviscosité sanguine, ou si les examens biologiques montrent un taux d'Hb supérieur à 26 g/100 ml, il tirera bénéfice d'une soustraction de 20 ml/kg de sang remplacé par une perfusion équivalente de plasma", expliquent C. Francoual et coll. dans leur article "Conduite à tenir devant un syndrome de transfusion foeto-foetale" (16).

K. Bernischke (8), parallèlement au traitement adapté de la polyglobulie, souligne l'importance du traitement de l'hypoglycémie et des autres manifestations qui accompagnent cette polyglobulie.

VII - PRONOSTIC

Comme nous l'avons déjà vu précédemment et en reprenant les mots de J. Pernod et B. Parchoux (37), "l'évolution du syndrome de transfusion foeto-foetale est exceptionnellement simple. La mortalité serait très élevée, de l'ordre de 50 %, d'autant plus élevée d'ailleurs que l'accouchement est plus prématuré, et elle est aussi importante pour les donneurs que pour les receveurs".

Pour A.R. Rausen et coll. (39), "le syndrome de transfusion entre jumeaux paraît rendre compte d'un nombre non négligeable de morts foetales et néo-natales lors des grossesses gémellaires, et être dans une large mesure responsable d'une majoration du risque foetal et néo-natal lors des grossesses monochoriales par rapport aux grossesses dichoriales".

D'après leurs observations personnelles réalisées au "Mount Sinai Hospital" en 1965, à propos de 19 cas de jumeaux soumis à ce syndrome, 25 enfants sur 38, soit 66 % n'ont pas survécu à la période néo-natale.

Sur ces 25 enfants :

- 23 pesaient moins de 1 kg 500 à la naissance et étaient nés avant terme.
- 13 étaient des transfuseurs.

- 12 étaient des transfusés.

Les causes de décès de ces jumeaux transfuseurs ou transfusés sont expliquées par certains auteurs en fonction de leurs travaux.

Nous allons exposer ici les différentes causes relevées dans la littérature, responsables d'une mort précoce de ces enfants :

En ce qui concerne le transfuseur :

Son pronostic peut être compliqué par :

- sa prématurité extrême (45).
- un syndrome des membranes hyalines (7, 25, 37).
- un syndrome de détresse respiratoire (17, 26, 45).
- une défaillance cardiaque liée à l'anémie aiguë (39).
- un choc et une anoxie tissulaire initiaux, avec nécrose corticale des reins (37, 45).
- une paralysie (25).

En ce qui concerne le transfusé :

Son pronostic peut être compliqué par :

- un ictère grave avec atteinte nucléaire (8, 25, 26, 37, 39, 45).
- une défaillance cardiaque congestive (17, 37).
- une coagulation intra-vasculaire disséminée (19, 35).
- un syndrome de détresse respiratoire avec encombrement pulmonaire (17, 35).
- des complications pulmonaires (atélectasies) (25, 45).
- une hémorragie méningée (25).

Toutes causes très variées, mais relevant essentiellement :

- de l'anoxie chez le jumeau anémique.
- de l'hyperviscosité sanguine chez le jumeau polyglobulique.
- et souvent de la prématurité, parfois extrême chez l'un et l'autre.

De sorte que, comme l'écrit F. Leroy dans son article sur "la mortalité péri-natale des jumeaux" (24), à propos des jumeaux monozygotes soumis à une transfusion foeto-foetale :

"Nous sommes, à l'heure actuelle, dans l'impossibilité de prévenir ce type de pathologie".

CONCLUSIONS

A l'occasion d'une observation de transfusion foeto-foetale au cours d'une grossesse gémellaire monozygote monochoriale, nous avons pu procéder à une revue générale de cette éventualité, entrevue par les anciens auteurs, relativement rare, mais de grand intérêt actuel :

- par son mécanisme physio-pathologique.
- par son importance pratique, dictant la conduite à tenir.

PHYSIO-PATHOLOGIE

La condition nécessaire est la gémellité uni-ovulaire, monochoriale, diamniotique.

Le mécanisme paraît être l'existence d'anastomoses artério-veineuses entre les deux circulations placentaires, le réseau artériel du jumeau transfuseur débitant dans le réseau veineux du jumeau transfusé.

Le résultat est :

Pour le transfuseur

Une spoliation de degré variable, avec anémie plus ou moins grave, accompagnée d'une réduction possible de taille et de poids.

Pour le transfusé

Une pléthore avec polyglobulie et surcharge circulatoire accompagnée d'une augmentation globale de taille et de poids d'importance variable.

LA CONDUITE A TENIR

Elle doit faire face à plusieurs problèmes :

Avant la naissance

Résoudre la difficulté du diagnostic précoce à l'aide notamment de l'échographie et du Doppler.

Prévoir une surveillance spécifique pouvant parfois imposer l'interruption prématurée de la grossesse, après contrôle des critères de viabilité de chacun des foetus.

Lors de la naissance

Prévoir une structure d'accueil capable de faire face, éventuellement, à l'urgence.

Appliquer une conduite thérapeutique adaptée :

- transfusion, voire exsanguino-transfusion pour le jumeau anémique.
- déplétion pour le jumeau polyglobulique.

Les problèmes ainsi soulevés justifient donc une grande vigilance de la part des cliniciens et une étroite collaboration obstétrico-pédiatrique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1 - AHERNE W., STRONG S.J, CORNEY G.

The structure of the placenta in the twin transfusion syndrome

Biol. Neonat., 1968 ; 12 : 121-135

2 - BATON C.

Doppler dans les grossesses gémellaires

Les grossesses multiples, Doin Ed., Paris, 1991 : 121-125

3 - BAUDET J.H

Surveillance technologique de la grossesse

Obstétrique pratique, Maloine Ed., Paris, 1990, 2ème Ed. : 76-86

4 - BAUDET J.H

Les anomalies de nombre

Obstétrique pratique, Maloine Ed., Paris, 1990, 2ème Ed. : 115-119

5 - BEHRMAN R.E

The fetal transfusion syndrome

Nelson's textbook of Pediatrics, Saunders Ed., 1992, 14ème Ed. : 441

6 - BESSIS R.

Echographie

Les grossesses multiples, Doin Ed., Paris, 1991 : 104-115

7 - BERNISCHKE K.

Twin placenta in perinatal mortality

New York St. J. Med., 1961 ; 61 : 1499-1508

- 8 - BERNISCHKE K., KIM C.K.
The transfusion syndrome
In : Multiple pregnancy - first or two parts
New Engl. J. Med., 1973 ; 288 : 1276-1284
- 9 - BLANC B., GUIDICELLI B., BOUBLI L., BERNARD Y.
Grossesses multiples
EMC Obstétrique, Paris, 1988, 5030 A¹⁰
- 10 - BOOG G., GILLARD P., COLLET M.
L'exploration Doppler des vaisseaux ombilicaux
Dynamique cardio-vasculaire foetale et néo-natale
Echographie, Doppler
Masson Ed., Paris, 1991 : 31-36
- 11 - BOURGEOIS J.
Jumeaux et pathologie néo-natale :
gémellité et retard de croissance intra-utérin
Méd. Inf., 1972-79 : 813-818
- 12 - CHURCHILL J.A.
Relationship between intelligence and birth weight in twins
Neurology, 1965 ; 15 : 341-347
- 13 - CORNEY G., AHERNE W.
The placental transfusion in monozygotic twins
Arch. Dis. Childh., 1965 ; 40 : 264-270

14 - DARNON J.P.

Dictionnaire des mythologies
Flammarion Ed., Paris, 1982

15 - FABRE

Grossesse et accouchement gémellaire
Précis d'Obstétrique, Paris, 1922 ; Tome I : 237- 238

16 - FRANCOUAL C., BOUILLE J.

Conduite à tenir devant un syndrome de transfusion foeto-foetale
Péd. en Mat., Méd. Sciences Flammarion, 1989 : 141-142

17 - GALEA P., SCOTT J.M., GOEL K.M.

Feto-fetal transfusion syndrome
Arch. Dis. Childh., 1982 ; 57 : 781-783

18 - GUERIN DU MASGENET B.

Grossesses gémellaires et multiples
Echographie en pratique obstétricale
Masson Ed., Paris, 1991 : 160-173

19 - IMBERT M.C., GONZALES M.

Syndrôme transfuseur-transfusé
Les grossesses multiples, Doin Ed., Paris, 1991 : 67-74

20 - KAELBER C.T., PUGH T.F.

Influence of intra-utérine relation on the intelligence of twins
New Engl. J. Med. , 1965 ; 280 : 1030-1034

21 - KLEBE J.G., INGOMAR C.J.

The feto placental circulation during partuition illustrated by
interferal transfusion syndrome

Pediatrics, 1972 ; 49 : 112-116

22 - LAUGIER J.

Jumeaux, grossesses multiples

Périnatalogie, Masson Ed., Paris, 1980 : 74-75

23 - LEPAGE F.

Les jumeaux

Robert Laffont Ed., Paris, 1980

24 - LEROY F.

Mortalité périnatale des jumeaux

Les grossesses à haut risque, Masson Ed., Paris, 1980 : 256-257

25 - MARCO P.G.

Feto-fetal transfusion in monozygotic twins : review of the
litterature and report of two cases

Clin. Ped., 1964 ; 3 : 709-713

26 - MARTIN C., BILLEAUD C., DALLAY D.

Enfants de grossesses multiples

Péd. Prat. Périnat., Maloine Ed., Paris, 1985 : 235-243

- 27 - MERGER R., LEVY J., MELCHIOR J.
Anomalies de nombre : grossesse gémellaire
dans : anomalies de la grossesse
Précis d'Obstétrique, Masson Ed., 1989 : 179-185
- 28 - MOZZICONACCI P., SAUDUBRAY J.M.
Grossesses multiples
Péd., Méd. Sciences Flammarion, Paris, 1982 ; 403
- 29 - NAEYE R.L.
Human intra-uterine parabiotic syndrome and its complications
New Engl. J. Med., 1963 ; 268 : 804-809
- 30 - NELSON W.E.
Placental vascular anastomoses
Textbook of pediatrics
Saunders Ed., Philadelphia, London, 1964 ; 1 : 348-350
- 31 - NESSMAN C.
Placentation des grossesses multiples
Les grossesses multiples, Doin Ed., 1991 : 53-59
- 32 - OSKI F.A., NAIMAN J.L.
Hematologic problems in the newborn
WB Saunders Ed., 1982 ; 3ème Ed. : 64-66

33 - PAPIERNIK E.

Fréquence des grossesses gémellaires et multiples

Les grossesses multiples, Doin Ed., 1991 : 27-33

34 - PERELMAN R., PINON F.

Hémorragie (transfusion) foeto-foetale

Péd. Prat. Périnat., Maloine Ed., Paris, 1985 : 1413-1414

35 - PERELMAN R.

Anémies hémorragiques

Péd. Prat. Périnat., Maloine Ed., Paris, 1985 : 1449-1453

36 - PERELMAN R.

Polyglobulies

Péd. Prat. Périnat., Maloine Ed., Paris, 1985 : 1460-1464

37 - PERNOD J., PARCHOUX B

Un curieux syndrome propre aux jumeaux monozygotes :
la transfusion foeto-foetale

Méd. Inf., Paris, 1975 ; 5 : 609-616

38 - PETER J.

Les grossesses gémellaires

dans : les grossesses multiples

L'Obstétrique actuel, PSR Ed., 1991 : 145-151

- 39 - RAUSEN A.R., SEKI M., STRAUSS L.
Twin transfusion syndrome : a review of nineteen cases studied at
one institution
J. Pédiatr., 1965 ; 66 : 613-628
- 40 - REGNIER C., ROBERT A.
Hématologie néo-natale
Méd. Périnat., Pédiatrie, SIMEP Ed., 1984 ; 64
- 41 - RELIER J.P., BONNET H., DEIBER M.
Le retard de croissance intra-utérin
dans : le nouveau-né pathologique
Méd. Périnat., Méd. Sciences Flammarion, Paris, 1989 ; 77
- 42- ROSTAND J., TETRY A.
Jumeaux
Encyclopediae Universalis, Paris, Ed. 1990 ; Tome XIII : 167-172
- 43 -STRONG S.J., CORNEY G.
Twin transfusion syndrome
in : the placenta in twin pregnancy
Pergamon Press, Oxford, 1967 ; 1 : 68-75
- 44 - UZAN M., CYNOBER E., BERNARD C.
Intérêt du Doppler dans la surveillance des grossesses gémellaires
Guide pratique de Doppler en obstétrique
Masson Ed., Paris, 1991 : 73-75

45 - VERGER P., MARTIN C., CARDINAUD M.C.

Anémie - polyglobulie des jumeaux uni-vitellins et transfusion
foeto-foetale

Pédiatrie, 1963 ; 18 : 533-542

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION.....	9
HISTORIQUE A PROPOS DE GEMELLITE	12
I - La g�mellit� source d'inspiration.....	13
II - La g�mellite selon les cultures.....	14
PRESENTATION D'UN DOSSIER DE JUMEAUX	
TRANSFUSEUR-TRANSFUSE.....	16
RAPPEL SUR LA GEMELLITE.....	25
I - D�finition	26
II - Mono et dizygotie.....	26
III - Fr�quence - Epid�miologie.....	27
IV - Embryologie - Placentation.....	29
A - Les grossesses dizygotiques.....	30

B - Les grossesses monozygotes.....	31
1 - Séparation au stade de blastomère.....	31
2 - Séparation au stade de bouton embryonnaire.....	31
3 - Séparation au stade de disque embryonnaire.....	33
4 - La circulation placentaire des grossesses monozygotes.....	34
V - Diagnostic de la grossesse gémellaire	35
A - Examen clinique.....	36
1 - Interrogatoire.....	36
2 - Inspection.....	36
3 - Palpation.....	37
4 - Auscultation.....	37
5 - Toucher vaginal.....	38
B - Examens complémentaires.....	38
1 - L'électrocardiographie foetale.....	38
2 - Les dosages hormonaux.....	38
3 - La radiographie de l'abdomen.....	39
4 - L'échographie.....	39
5 - Le Doppler.....	42
 GENERALITES SUR LE SYNDROME DE TRANSFUSION FOETO-FOETALE	 44
I - Historique.....	45

II - Définition	47
III - Fréquence	48
IV - Etiologie	48
A - Embryologie - Placentation	48
B - Physio-pathologie	50
V - Diagnostic du syndrome	51
A - Avant la naissance.....	51
B - Après la naissance.....	51
VI - Etude des jumeaux et des annexes	52
A - Etude clinique	53
1 - Le jumeau "donneur" ou transfuseur.....	53
2 - Le jumeau "receveur" ou transfusé.....	54
3 - Forme clinique "paradoxale".....	55
B - Etude biologique.....	56
1 - Chez le jumeau transfuseur.....	57
2 - Chez le jumeau transfusé.....	59
C - Etude anatomopathologique du placenta et des organes foetaux.....	59
1 - Le placenta.....	59

2 - Les organes foetaux	60
VII - Pronostic et évolution immédiate	61
A - Installation précoce	62
B - Installation plus tardive	63
1 - Chez le transfuseur	63
2 - Chez le transfusé	63
VIII - Traitement	64
A - Pour le transfuseur	64
B - Pour le transfusé	6
IX - Evolution à long terme	67
DISCUSSION A PARTIR DU DOSSIER ET DE LA BIBLIOGRAPHIE	69
I - Diagnostic anté-natal du syndrome de transfusion foeto-foetale	70
II - Terme de la grossesse	71
III - Bilan clinique initial	73

IV - Bilan biologique.....	75
V - Bilan radiologique	77
VI - Evolution et traitement	78
A - Chez le transfuseur.....	78
B - Chez le transfusé.....	80
VII - Pronostic.....	81
CONCLUSIONS.....	84
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	87
SERMENT D'HIPPOCRATE	96

BON A IMPRIMER N° 41

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

CAVÉ (Florence, épouse LAVAYSSIERE). — Le syndrome de transfusion fœto-fœtale. — 102 f.; ill.; tabl.; 30 cm (Thèse : Méd.; Limoges; 1992).

RESUME :

La grossesse gémellaire est la plus simple des grossesses multiples.

C'est pourtant une grossesse à haut risque, de par les complications qui peuvent en affecter le déroulement et mettre en jeu le pronostic vital des fœtus.

Parmi ces complications, nous étudierons, dans ce travail, le syndrome de transfusion fœto-fœtale. Il est propre aux grossesses gémellaires monozygotes monochoriales diamniotiques. Il atteindrait 15 % de ces grossesses monozygotes. Son mécanisme d'installation est lié à l'existence d'anastomoses artério-veineuses entre les deux circulations placentaires, le réseau artériel du jumeau transfuseur débitant dans le réseau veineux du jumeau transfusé, créant un déséquilibre circulatoire intra-utérin et une discordance staturo-pondérale entre les deux jumeaux. Il se traduit par une anémie de spoliation chez l'un et une polyglobulie de surcharge chez l'autre.

Le jumeau transfuseur anémique est exposé aux complications de l'anoxie, alors que le jumeau transfusé pléthorique est exposé aux complications liées à l'hyperviscosité sanguine. Transfusion chez l'un, saignée chez l'autre peuvent être nécessaires.

MOTS CLES :

- Transfusion sanguine.
- Grossesse gémellaire.
- Anastomose placentaire.

JURY : Président : Monsieur le Professeur BOUQUIER.
Juges : Monsieur le Professeur BAUDET.
Monsieur le Professeur BOULESTEIX.
Monsieur le Professeur PIVA.
Membres Invités : Monsieur le Professeur Honoraire UMDENSTOCK.
Monsieur le Docteur RONAYETTE.