

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE



ANNEE...1993

SCD UNIV.LIMOGES.



D 065 089346 6

THESE N° 5611

**GROSSESSES MULTIPLES  
MORT D'UN ENFANT IN UTERO**

**THESE**

**Pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine  
présentée et soutenue publiquement le 12 octobre 1993**

**Par**

**Maryse GASQ épouse FIORENZA  
née le 18 janvier 1964 à Paris**

**EXAMINATEURS DE LA THÈSE**

Monsieur le Professeur TABASTE  
Monsieur le Professeur BOUQUIER  
Monsieur le Professeur CHRISTIDES  
Monsieur le Professeur VALLEIX  
Monsieur le Docteur RENAUDIE  
Monsieur le Docteur SERVAUD

Président  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité  
Membre invité

Exp 1

Sibil

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE



ANNEE 1993

THESE N° 156

GROSSESSES MULTIPLES  
MORT D'UN ENFANT IN UTERO

THESE

Pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine  
présentée et soutenue publiquement le 12 octobre 1993

Par

Maryse GASQ épouse FIORENZA  
née le 18 janvier 1964 à Paris

EXAMINATEURS DE LA THSE

Monsieur le Professeur TABASTE  
Monsieur le Professeur BOUQUIER  
Monsieur le Professeur CHRISTIDES  
Monsieur le Professeur VALLEIX  
Monsieur le Docteur RENAUDIE  
Monsieur le Docteur SERVAUD

Président  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité  
Membre invité

**UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE**

---

<b>DOYEN DE LA FACULTE</b>	:	Monsieur le Professeur BONNAUD
<b>ASSESEURS</b>	:	Monsieur le Professeur PIVA
		Monsieur le Professeur COLOMBEAU

**PERSONNEL ENSEIGNANT**

**— PROFESSEURS DES UNIVERSITES**

<p>ADENIS Jean Paul ALAIN Luc ALDIGIER Jean-Claude ARCHAMBEAUD Françoise ARNAUD Jean-Paul BARTHE Dominique BAUDET Jean BENSAID Julien BONNAUD François BONNETBLANC Jean-Marie BORDESSOULE Dominique BOULESTEIX Jean BOUQUIER Jean-José BOUTROS-TONY Fernand BRETON Jean-Christian CAIX Michel CATANZANO Gilbert CHASSAIN Albert CHRISTIDES Constantin COLOMBEAU Pierre CUBERTAFOND Pierre DARDE Marie-Laure DE LUMLEY WOODYER Lionel DENIS François DESCOTTES Bernard DESPROGES-GOTTERON Robert DUDOGNON Pierre DUMAS Michel DUMAS Jean-Philippe DUMONT Daniel DUPUY Jean Paul FEISS Pierre GAINANT Alain GAROUX Roger GASTINNE Hervé GAY Roger GERMOUTY Jean HUGON Jacques LABADIE Michel LABROUSSE Claude LASKAR Marc LAUBIE Bernard LEGER Jean-Marie LEROUX-ROBERT Claude LIOZON Frédéric LOUBET René</p>	<p>Ophtalmologie Chirurgie infantile Néphrologie Médecine interne Chirurgie orthopédique et traumatologique Histologie, Embryologie, Cytogénétique Clinique obstétricale et Gynécologie Clinique médicale cardiologique Pneumologie Dermatologie Hématologie et Transfusion Pédiatrie Clinique de Pédiatrie Biostatistique et Informatique médicale Biochimie et Biologie moléculaire Anatomie Anatomie pathologique Physiologie Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire Urologie Clinique de Chirurgie digestive Parasitologie Pédiatrie Bactériologie-Virologie Anatomie Clinique thérapeutique et rhumatologique Rééducation fonctionnelle Neurologie Urologie Médecine du Travail Radiologie et Imagerie médicale Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale Chirurgie digestive Pédopsychiatrie Réanimation médicale Réanimation médicale Pathologie médicale et respiratoire Histologie, Embryologie, Cytogénétique Biochimie et Biologie moléculaire Rééducation fonctionnelle Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire Endocrinologie et Maladies métaboliques Psychiatrie d'adultes Néphrologie Clinique médicale A Anatomie pathologique</p>
--	--



MALINVAUD Gilbert  
 MENIER Robert  
 MERLE Louis  
 MOREAU Jean-Jacques  
 MOULIES Dominique  
 OLIVIER Jean-Pierre  
 OUTREQUIN Gérard  
 PECOUT Claude  
 PERDRISOT Rémy  
 PESTRE-ALEXANDRE Madeleine  
 PILLEGAND Bernard  
 PIVA Claude  
 PRALORAN Vincent  
 RAVON Robert  
 RIGAUD Michel  
 ROUSSEAU Jacques  
 SAUTEREAU Denis  
 SAUVAGE Jean-Pierre  
 TABASTE Jean-Louis  
 TREVES Richard  
 VALLAT Jean-Michel  
 VALLEIX Denis  
 VANDROUX Jean-Claude  
 WEINBRECK Pierre

Hématologie et Transfusion  
 Physiologie  
 Pharmacologie  
 Neurochirurgie  
 Chirurgie infantile  
 Radiothérapie et Cancérologie  
 Anatomie  
 Chirurgie orthopédique et traumatologique  
 Biophysique et Traitement de l'image  
 Parasitologie  
 Hépato-Gastro-Entérologie  
 Médecine légale  
 Hématologie et Transfusion  
 Neurochirurgie  
 Biochimie et Biologie moléculaire  
 Radiologie et Imagerie médicale  
 Hépato-Gastro-Entérologie  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gynécologie-Obstétrique  
 Thérapeutique  
 Neurologie  
 Anatomie  
 Biophysique et Traitement de l'image  
 Maladies infectieuses

**SECRETARE GENERAL DE LA FACULTE — CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIVES**

POMMARET Maryse

Je dédie ce travail à mes parents  
en témoignage de mon amour.

Je leur dois tout.

**A Fabrice,**

A mon frère et à ma soeur,

qu'ils trouvent en ce travail, le témoignage  
de ma profonde affection, et de notre complicité.

A ma grand-mère,

pour tous les merveilleux souvenirs d'enfance.

A mon oncle, Marcel,

pour la confiance que tu as toujours accordée  
à mon avenir.  
Que cette thèse soit la traduction de mon affection  
et de ma gratitude.

A monsieur et madame COCHET,

avec toute ma tendresse.

A Thierry, Claire et Isabelle,

mes neveu et nièces.

A mes Beaux-parents,

Vous m'avez accueillie avec chaleur  
et bienveillance.  
Que cette thèse soit l'expression  
de ma profonde reconnaissance.

A Nelly et François,

Pour nos vacances sportives à Val d'Isère.  
En toute amitié.

A ma famille.

A mes amis.

Et un remerciement tout particulier à Yves PERRON  
pour ses qualités de dessinateur et à Anne Marie pour son aide précieuse  
dans la réalisation de ce travail

**A notre Maître et Président de thèse,**

Monsieur le Professeur J.L. TABASTE  
Professeur des Universités de Gynécologie-Obstétrique  
Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux  
Chef de service.

Nous vous remercions de nous faire l'honneur  
de présider ce jury de thèse.

Vous nous avez fait découvrir la chirurgie  
gynécologique et l'obstétrique.  
Nous avons pu apprécier tout au long de notre  
internat, votre enseignement et votre disponibilité.

Nous vous exprimons ici toute notre reconnaissance.

**A notre Maître,**

Monsieur le Professeur J.J. BOUQUIER  
Professeur des Universités de Pédiatrie  
Médecin des Hôpitaux  
Chef de service.

Nous vous remercions de l'honneur que nous faites  
en siégeant à notre jury de thèse.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profond  
respect.

**A notre Maître,**

**Monsieur le Professeur C. CHRISTIDES**  
Professeur des Universités de Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire  
Chirurgien des Hôpitaux.

**Vous nous avez appris la rigueur et le goût  
du travail bien fait.**

**Votre habileté chirurgicale et vos impressionnantes  
capacités de travail ont forcé notre admiration.**

**Nous avons pu apprécier vos qualités humaines,  
le respect et la bienveillance avec lesquels vous  
entourez chacun de vos patients ; qu'ils soient un  
exemple pour nous.**

**Veillez trouver dans ce travail le témoignage de  
notre gratitude et de notre profond respect.**



**A notre Maître,**

Monsieur le Professeur D. VALLEIX  
Professeur des Universités d'Anatomie  
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous avons apprécié votre dextérité chirurgicale  
et votre disponibilité.

Nous vous remercions pour votre gentillesse  
et pour l'humeur toujours égale, avec laquelle  
vous nous avez prodigué votre enseignement.

Nous sommes honorés de vous compter parmi  
nos juges.

Que ce travail soit l'occasion de vous exprimer  
toute notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. RENAUDIE  
Chirurgien des Hôpitaux  
Gynécologue-Obstétricien.

A votre contact, nous nous sommes initiés  
à la chirurgie gynécologique par voie basse.

Votre enseignement nous a été précieux.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger  
cette thèse.

Notre amitié et notre reconnaissance vous sont  
acquises.

A Monsieur le Docteur M. SERVAUD  
Chirurgien des Hôpitaux  
Gynécologue-Obstétricien.

Nous vous remercions de votre enseignement  
toujours prodigué avec grande amabilité.

Nous avons pu apprécier votre calme  
et votre gentillesse.

Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude  
et de notre amitié.

**A nos Maîtres d'Internat,**

Messieurs les Professeurs

BOCCALON  
CAIX  
CHRISTIDES  
CUBERTAFOND  
DESCOTTES  
JACQUETIN  
LASKAR  
PUEL  
SAVA  
TABASTE  
VALLEIX

et tout particulièrement à monsieur le Professeur BAUDET,  
pour l'année passée dans votre service où nous avons pu apprécier  
la valeur de votre enseignement, l'étendue de vos connaissances et  
votre rigueur morale et intellectuelle.

A tous ceux qui ont participé à notre formation. .

## PLAN

### INTRODUCTION

### FREQUENCE

### ZYGOSITE ET DETERMINISME DES GROSSESSES MULTIPLES

- 1 — Déterminisme des grossesses dizygotes
- 2 — Déterminisme des grossesses monozygotes
- 3 — Diagnostic de zygosité

### DIAGNOSTIC DE PLACENTATION

- 1 — Dichoriale-diamniotique
- 2 — Monochoriale-diamniotique
- 3 — Monochoriale-monoamniotique
- 4 — Les grossesses multiples de 3 embryons et plus
- 5 — Diagnostic de placentation  
aux 2e et 3e trimestres de la grossesse

## **MORT IN UTERO**

**A — AU 1er TRIMESTRE :**  
**SYNDROME DU JUMENTE EVANESCENT**

**B — AUX 2e ET 3e TRIMESTRES**

**1 — Physiopathologie**

- a - Facteurs non spécifiques aux grossesses multiples
- b - Syndrome transfuseur-transfusé et syndrome anastomotique
- c - Complications funiculaires
- d - Malformations foetales et anomalies congénitales
- e - Cas particuliers : \* Le foetus in fetu  
\* jumeau acardiaque

**2 — Morbidité du ou des jumeaux survivants**

**3 — Morbidité maternelle**

**4 — Prise en charge obstétricale et conduite à tenir**

**5 — Interruption sélective de grossesses :**  
**les possibilités et les limites**

## **PREVENTION DES GROSSESSES MULTIPLES ET DE LEURS COMPLICATIONS**

## **CONCLUSION**

## **BIBLIOGRAPHIE**

**INTRODUCTION**



La gémellité humaine est un phénomène relativement fréquent, estimé globalement autour de 1 %.

Les grossesses multiples comportant la nidation de trois foetus et plus, autrefois relativement exceptionnelles, voient leur taux augmenter de façon significative par l'utilisation de plus en plus fréquente de traitements inducteurs de l'ovulation, de techniques de fécondation in vitro.

Or, il s'agit de grossesses à haut risque dont l'évolution est grévée d'un taux de mortalité et de morbidité embryo-foetales beaucoup plus élevé que celui d'une grossesse unique. Une des complications, rare toutefois, mais posant un problème de conduite à tenir, est la mort intra-utérine de l'un des foetus bien avant l'accouchement.

Nous verrons que le type de zygosité, le mode de placentation, et l'étiologie de la mort foetale conditionnent en partie le pronostic du ou des enfants survivants.

Cette étude sera réalisée aux premier, deuxième et troisième trimestres de la grossesse.

Le dernier chapitre sera consacré à la prévention qui passe nécessairement par la diminution des grossesses multiples, issues de procréation médicalement assistée, et éventuellement par les réductions embryonnaires qui, bien que médicalement justifiées, posent des problèmes d'éthique et de société.

La prévention des complications, quant à elle, est le fait du diagnostic précoce  
de grossesse multiple,  
de zygosité  
du type de placentation.

Le suivi de ces grossesses sera renforcé par une surveillance régulière clinique, échographique qui dépistera précocément la moindre anomalie dans la croissance ou dans la vitalité d'un des foetus.

\*

\*

\*

**FREQUENCE**

Les grossesses multiples représentent 1,2 % des grossesses, chiffre en augmentation depuis l'essor des traitements de la stérilité et de procréation médicalement assistée.

Plus de 20 % d'entre elles sont la conséquence d'une induction de l'ovulation.

Nous distinguons deux types de grossesses gémellaires, monozygotes et dizygotés, dont la fréquence, de même que l'épidémiologie sont très différentes.

En effet, le taux de grossesses monozygotes est très stable, environ 3,5 /1000 pour toutes les ethnies ; il ne varie pas avec la parité. La seule cause de variation reconnue est l'âge, de 3 % à 20 ans et moins, à 4,5 % après 40 ans (84).

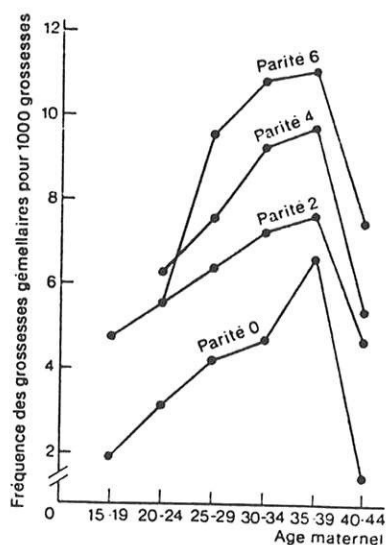
Par contre, il existe des différences de fréquence notables pour les grossesses gémellaires dizygotés :

— Leur taux augmente avec la parité et l'âge maternel, ces deux paramètres évoluant de façon indépendante l'un de l'autre.

***Relation entre la fréquence des grossesses dizygotés ,  
l'âge maternel et la parité***

**D'après HEUSER R.L. - Multiple births :**

**United States - 1964**



L'augmentation avec l'âge peut être expliquée par l'augmentation progressive du taux des gonadotrophines hypophysaires de type FSH ; après 37-39 ans, on observe une décroissance en rapport avec l'augmentation du taux de fausses couches spontanées et de la lyse précoce possible d'un des oeufs "vanishing twin".

— Variation en fonction de l'ethnie

Le taux de gémellité dizygote est plus élevé chez les Noirs, intermédiaire chez les Blancs et faible chez les Asiatiques.

Populations africaines	3,4 à 5,6 %
Asie du Sud-Est	0,3 %
U.S.A.	
Origine africaine	1,2 %
Origine européenne	0,9 %

— Autres facteurs de variation

. Niveau nutritionnel (aspect quantitatif et qualitatif)

. Hérité gémellaire, ou du moins prédisposition, transmise par les femmes ; il a été démontré que le taux de grossesse gémellaire augmente avec le taux de consanguinité.

Cette prédisposition serait sous le contrôle d'une seule paire de gènes transmis sur le mode mendélien récessif et qui ne s'extérioriserait que chez les homozygotes (le taux de gémellité passe de 1,07 à 1,71 % chez les jumelles) (11).

. Relation entre gémellité et arrêt de la contraception estro-progestative (controvertée).

A l'échelon épidémiologique, il paraît, dans un nombre de cas non négligeable, difficile d'obtenir un diagnostic précis de zygosité, soit parce qu'il n'a pas été fait, soit parce qu'il a été impossible à obtenir par des moyens cliniques et paracliniques simples. Aussi la plupart des études utilisent la règle de WEINBERG :

$$\text{Fréquence MZ} = \frac{\text{Nb de paires de même sexe} - \text{Nb paires sexe différent}}{\text{Nb total de naissances}}$$

$$\text{Fréquence DZ} = \frac{2 \times \text{nb paires de sexe différent}}{\text{Nb total de naissances}}$$

La mortalité ante partum au cours des grossesses multiples est très nettement supérieure à la fréquence observée au cours des grossesses uniques. Selon les auteurs, cette mortalité varie de 3 à 5 % (99) ; elle est 3 à 4 fois supérieure à celle d'une grossesse unique.

La mortalité monofoetale in utero, au cours des grossesses multiples, se situe selon les études entre 0,5 et 7,1 % (pour les grossesses uniques : 1 %).

Elle est également plus élevée pour les grossesses monozygotes que pour les grossesses dizygotes.

Le risque de mort in utero paraît encore plus élevé en cas de grossesse triple : 16,9 % pour BORLUM (12) et 24 % pour GONEN (50).

*Pourcentage des grossesses multiples  
compliquées par la mort d'un des foetus in utero*

AUTEURS	%	dont % monochoriales
BENIRSCHKE (9)	0,5	—
OTTOLENGHI-PRETTI (83)	0,54	—
HANNA & HILL (55)	2,2	—
KOWACS (66)	3,9	—
D'ALTON & al. (29)	4,6	—
ENBOM (40)	4,4	60
LITSCHSI & STUCKI	6,8	—
CARLSON (18)	2,6	59
CHEROUNY (20)	4,6	76
FAVIER (42)	7,1	62,5
FLOUK (45)	6,1	71
FUSI (46)	2	50
LUMME (73)	2,2	50
MAZOR (76)	1,77	—

\*

\*

\*

**ZYGOSITE ET DETERMINISME  
DES GROSSESSES MULTIPLES**



La gémellité humaine est un phénomène fréquent, mais non dénué de particularités. Aussi a-t-on recours fréquemment au terme de "gestation exceptionnelle" pour la caractériser.

Il existe deux types de grossesses gémellaires selon que les jumeaux proviennent de la croissance de deux follicules au cours d'un même cycle (jumeaux dizygotes) ou de la séparation d'un embryon en deux (jumeaux monozygotes).

Outre le déterminisme différent de ces deux types de gémellité, nous allons nous attacher au diagnostic de zygosité qui s'avère être primordial dans la surveillance d'une grossesse gémellaire, dans le dépistage précoce d'une complication in utero et dans la conduite à tenir obstétricale. La connaissance de l'identité gémellaire s'avère également très intéressante, ultérieurement, non seulement sur le plan social, mais aussi sur le plan médical (les premières transplantations d'organes se sont faites entre jumeaux monozygotes).

### 1 — Déterminisme des grossesses dizygotes

L'apparition de jumeaux dizygotes résulte d'une double ovulation, suivie de double fécondation et dépend donc des taux de sécrétion de FSH, ce qui est corroboré par les résultats de l'induction thérapeutique de l'ovulation qui utilise soit la FSH, soit l'HMG (mélange de FSH et de LH), aboutissant souvent à une maturation folliculaire multiple (84).

Le déterminisme de la gémellité dizygote prend en compte tous les facteurs qui influent sur le taux de sécrétion de FSH :

— *Photopériode* : augmentation du taux de conception dizygote en juillet, et diminution nette en janvier ;

— *Niveau nutritionnel* : lors des grands épisodes de malnutrition, de famine, il a été constaté une baisse très nette du taux de grossesses gémellaires dizygotes.

— *Age maternel* : Plus élevé chez les mères de jumeaux (29,3 ans) contre 27,9 ans chez les mères de singletons ; avec un pic de fréquence vers 35 ans pour les mères de jumeaux dizygotes. Au-delà de 37 ans, diminution rapide : en effet, l'augmentation du taux de FSH est contre-balancée par une baisse générale de la fertilité.

— *Pollution atmosphérique* : hydrocarbures ayant des propriétés estrogéniques.

Il existe également d'autres facteurs intervenant dans le déterminisme des grossesses multiples dizygotes et qui ne sont pas liés à la sécrétion de FSH :

— *L'hérédité*, avec un rôle déterminant du génotype maternel ;



— *L'ethnie* : avec un taux de gémellité dizygote particulièrement élevé dans les populations noires, conséquence d'un trait génétique commun et d'un facteur nutritionnel associé.

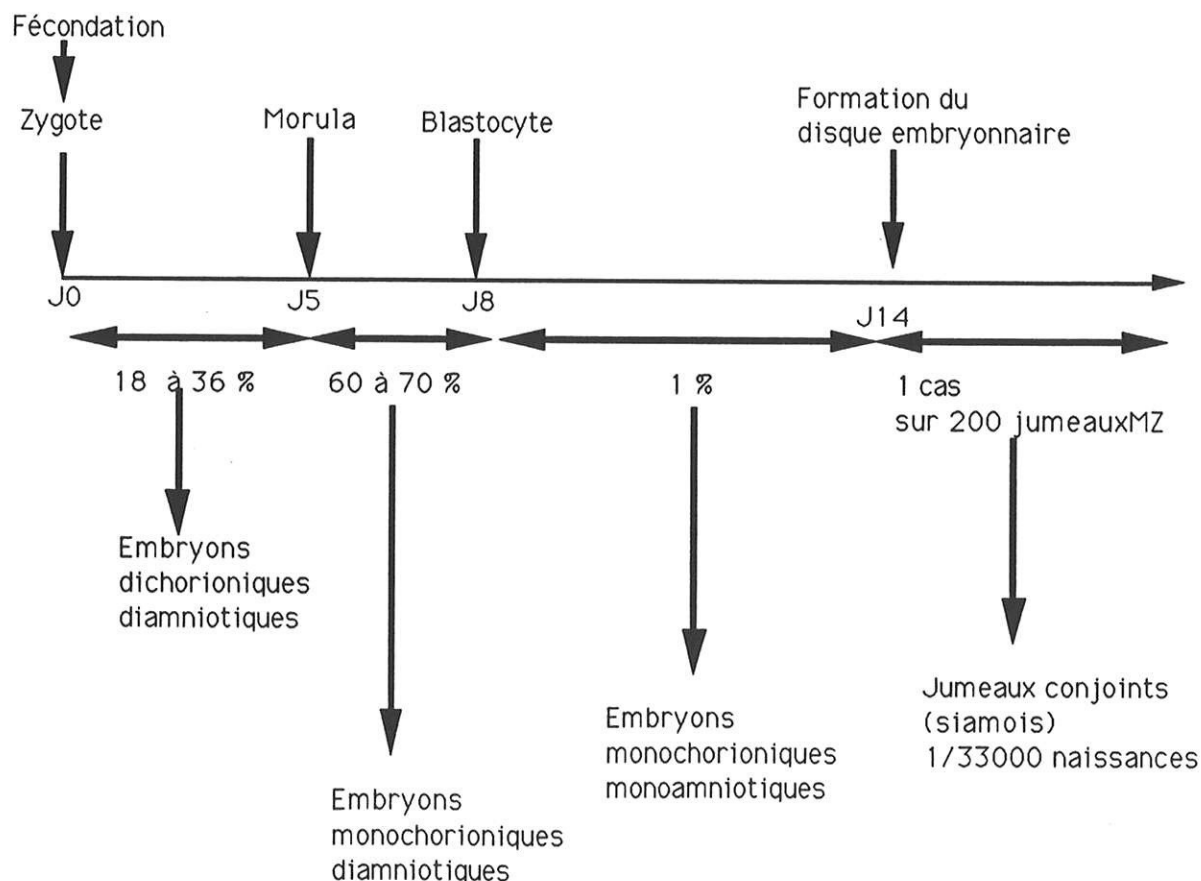
Ainsi, une population africaine nigérienne, les Yoruba, a été particulièrement étudiée (84) :

1 naissance sur 22 est une naissance gémellaire dizygote. Le nombre de grossesses triples est également très élevé. Ceci est lié à l'effet combiné d'un facteur génétique et d'un facteur nutritionnel [population rurale se nourrissant de tubercules (yams) riches en substances proches des estrogènes].

Il a été constaté que lorsque le régime alimentaire changeait, le nombre de jumeaux diminuait.

## 2 — Déterminisme des grossesses monozygotes

Les jumeaux monozygotes résultent d'une scission embryonnaire qui peut se faire avant ou après le développement du blastocyste et dans la seconde alternative, avant ou après le développement de la cavité amniotique. Cette séparation survient donc dans les 14 jours qui suivent la fécondation.



La scission précoce avant le 5<sup>e</sup> jour entraîne la formation de deux blastocystes : il y a double implantation, soit une situation identique en ce qui concerne la structure des membranes ovulaires à celle des jumeaux dizygotes (18 à 36 % des jumeaux monozygotes).

Si le dédoublement se fait entre le 5<sup>e</sup> et le 8<sup>e</sup> jour, il n'y a qu'une implantation et qu'une membrane chorionique. Le placenta est monochorial, diamniotique (60 à 70 % des cas). Dans le cas d'un dédoublement encore plus tardif après le 8<sup>e</sup> jour (après la formation de la membrane amniotique), le placenta est de type monochorial mono-amniotique (32) : 1 % des jumeaux monozygotes. Cette variété est à la limite de la tératologie et pour une séparation encore plus tardive, à partir de la formation du disque embryonnaire, les deux embryons, au lieu d'être complètement séparés, se fusionnent plus ou moins, créant des jumeaux conjoints ou "siamois" (1 cas sur 200 jumeaux monozygotes).

La gémellité monozygotique est beaucoup plus fréquente chez les humains (3,5 à 5 ‰) que chez les autres mammifères (1 ‰).

Un tiers des jumeaux sont monozygotes.

Il est, par ailleurs, intéressant de noter que la mortalité embryonnaire est plus grande chez les monochorioniques que chez les dichorioniques, et ils présentent davantage de malformations majeures et mineures. Les plus fragiles sont les monochorioniques monoamniotiques ; les couples mâles plus fragiles que les couples femelles, et, d'une façon générale, le poids de naissance des monozygotes est plus faible que celui des dizygotes du fait de leur mode de placentation.

En ce qui concerne le déterminisme des grossesses monozygotiques, il semblerait qu'il soit lié à une hérédité polyfactorielle plurigénique. Mais ce n'est pas le seul élément qui soit déterminant. En effet, l'expérimentation animale a montré qu'un retard de l'ovulation induisait une ovopathie, une surmaturation dont la conséquence pouvait être une mortalité embryonnaire plus importante, des anomalies chromosomiques ou congénitales et l'apparition de séparation d'embryon.

Ceci a été corroboré par une étude de BOMSEL-HELMREICH et PAPIERNIK en 1976 qui ont mis en évidence l'augmentation du taux de DZ et de MZ avec l'âge maternel, (pic de fréquence vers 35 ans) mais il existe un deuxième pic chez les mères de moins de 18 ans. Ces deux pics de fréquence correspondent à des périodes de

déséquilibre hormonal, de cycles irréguliers souvent longs, ayant pour conséquence éventuelle un trouble de la maturation ovocytaire.

### 3 — Diagnostic de la zygosité

Il est souvent établi après la naissance, lorsqu'il existe une anomalie rendant utile le diagnostic de zygosité.

— *Sexe* : Les jumeaux de sexe différent sont dizygotes.

#### — *Etude du placenta et des membranes ovulaires*

On ne peut affirmer le caractère dizygote ou monozygote d'une grossesse gémellaire que dans deux circonstances :

- Lorsqu'existent deux masses placentaires et deux poches des eaux séparées par quatre membranes (deux amnios et deux chorions) contenant deux foetus de sexe différent : **La grossesse est dizygote.**

Si les deux foetus sont de même sexe, le zygotisme n'est pas certain.

- Lorsqu'existent une seule masse placentaire, une seule poche des eaux ou deux poches séparées par deux membranes amniotiques contenant deux foetus de même sexe : **La grossesse est monozygote.**

Hormis ces deux cas précis, il faudra recourir à des tests d'identification variés, à l'étude des marqueurs génétiques tels que les groupes sanguins et tissulaires, les enzymes placentaires, et surtout l'ADN placentaire.

#### — *Marqueurs génétiques*

Il est nécessaire d'obtenir la différence d'un ou au mieux deux marqueurs génétiques pour faire la preuve de la dizygosité.

Par contre, l'identité entre un ou plusieurs marqueurs ne permet pas d'avoir la certitude du diagnostic de zygosité, mais donne tout au plus une probabilité de monozygosité (32, 84).

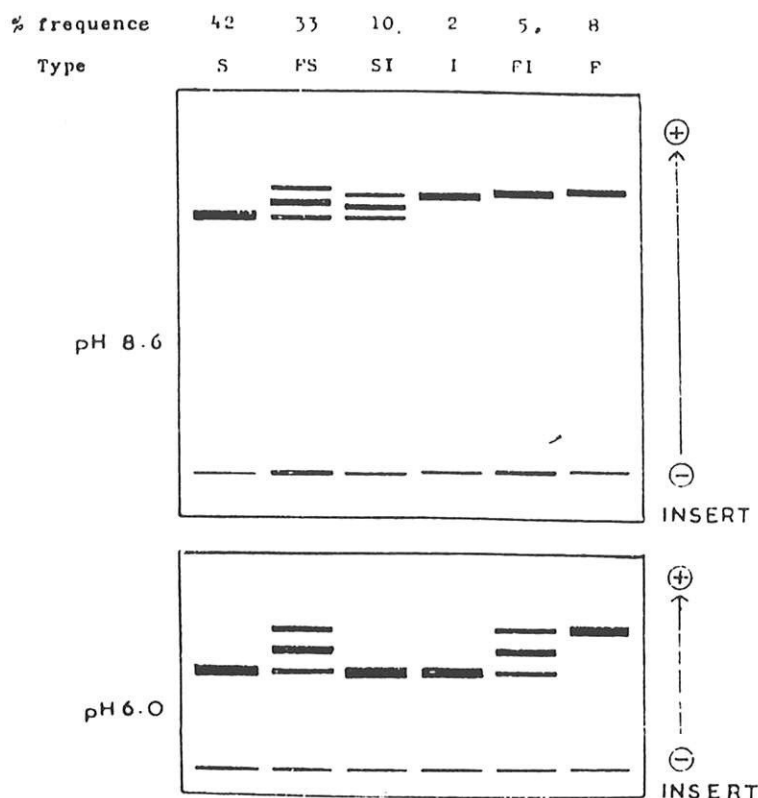
#### 1° - *Phosphatase alcaline placentaire*

Le tissu placentaire qui est le reflet génétique du foetus, est riche en phosphatase alcaline. Or, cet enzyme présente un polymorphisme génétique étendu qui a été étudié de façon approfondie en 1976 par ROBSON et HARRIS, puis par POURCI et al. en 1984 qui ont amélioré la technique d'analyse et confirmé l'intérêt de cet enzyme comme marqueur génétique dans l'étude des grossesses multiples.

Il s'agit d'un système monogénique à 3 allèles :

F (Fast) ; I (Intermediate) ; S (Slow)

différenciés par leur vitesse de migration à l'électrophorèse aux pH 8,6 et 6,0.



Représentation schématique des différents phénotypes révélés par l'électrophorèse de la phosphatase alcaline du placenta (d'après Robson et Harris, 1965)

Il existe 6 phénotypes différents (32,84).

### 2° - Groupes sanguins

C'est le marqueur génétique le plus facile à déterminer en toutes circonstances, même si un des foetus est mort-né et macéré.

Cependant, il n'apporte pas un diagnostic formel, mais une probabilité : détermination dans les systèmes ABO, Rhésus, MNS, Kell, P et Duffy.

### — A.D.N. placentaire (5, 58, 66, 84)

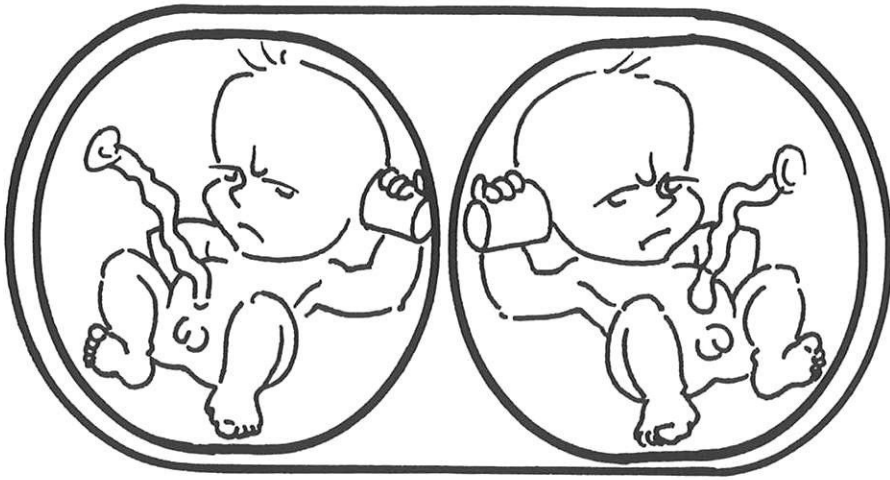
Il s'agit d'une détermination de la zygoté qui utilise des sondes d'ADN du type minisatellite, séquences hypervariables qui ont un pouvoir discriminatoire comparable à celui des empreintes digitales.

De plus, l'étude de l'ADN placentaire permet la détermination du génotype d'enfants mort-nés, et présente plusieurs avantages :

- Le placenta peut être conservé au congélateur (- 20°C) pendant longtemps, ce qui permet un diagnostic ultérieur dans un centre spécialisé.

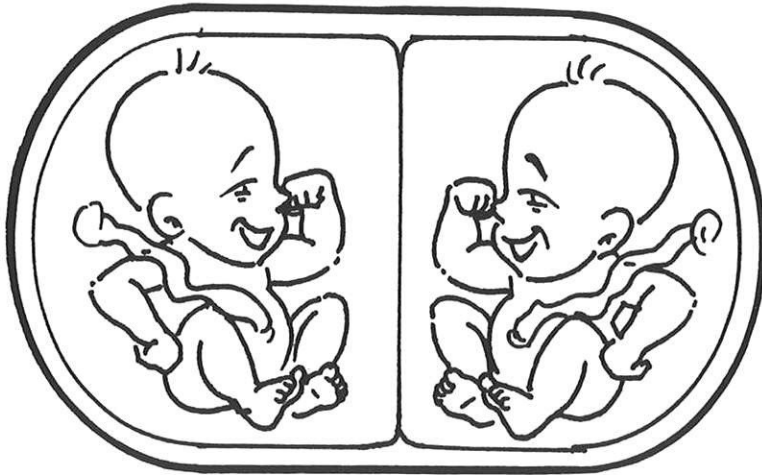
- Très grande précision du diagnostic car le nombre de polymorphismes est limité.

Cependant, cette analyse de l'ADN placentaire est coûteuse, non disponible du fait de sa haute technicité dans tous les centres.

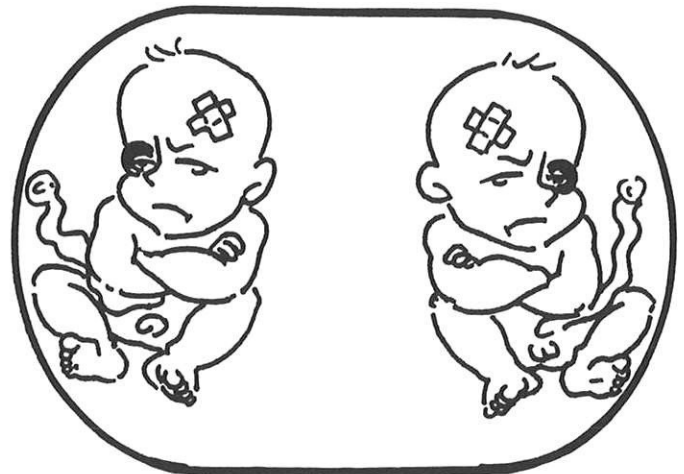


— *Grossesse bichoriale biamniotique* —

DIAGNOSTIC  
DE PLACENTATION



— *Grossesse monochoriale biamniotique* —



— *Grossesse monochoriale monoamniotique* —

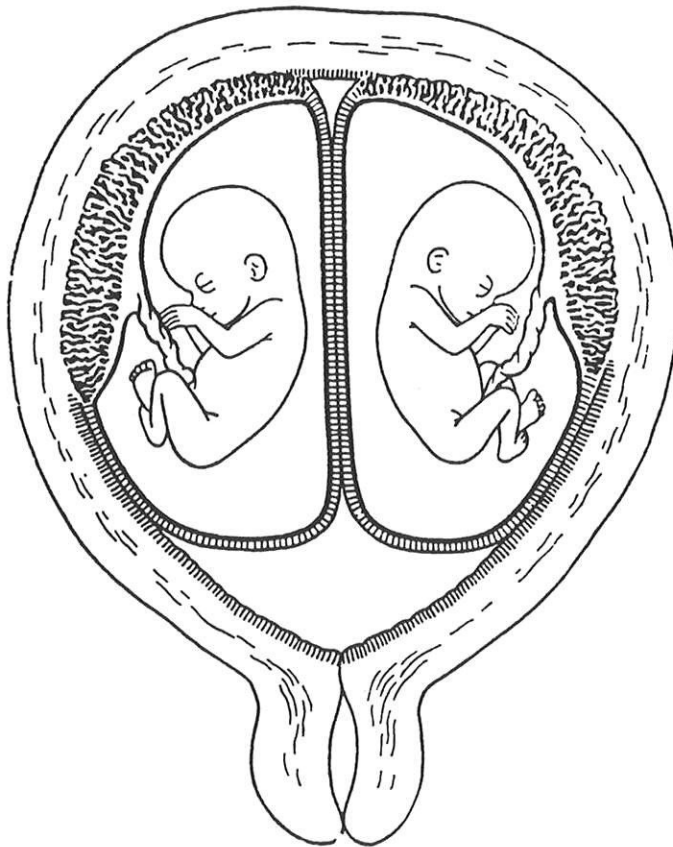
C'est au premier trimestre que doit se définir le type de placentation de la grossesse gémellaire ; grâce à l'exploration ultrasonographique et notamment grâce à l'échographie endovaginale, ce diagnostic est possible dès 7 - 8 semaines d'aménorrhée gravidique mais est optimal entre 12 et 16 semaines.

Cette information est particulièrement utile dans la prise en charge et la conduite à tenir d'une grossesse multiple compliquée par la mort d'un des foetus in utero, ou d'une grossesse avec croissance asymétrique des foetus.

Il existe trois types de placentation :

**1° - Dichoriale - diamniotique :**

- C'est la forme la plus fréquente.
- Classiquement, grossesse gémellaire bi-ovulaire, mais dans de rares cas, elle correspond à la scission précoce d'une grossesse uniovulaire.
- Elle est formée par deux placentas distincts, séparés ou accolés l'un à l'autre.
- La membrane séparant les deux oeufs comprend quatre feuillets : deux amnios et deux chorions.
- Il n'existe pas d'anastomose vasculaires entre les deux placentas.

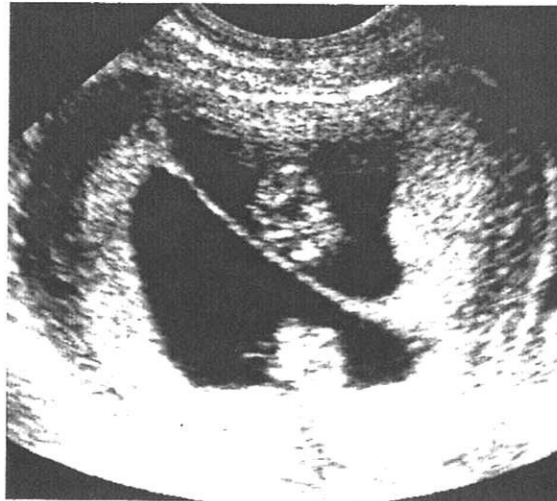


— *Grossesse gémellaire dichoriale diamniotique* —

— A un stade précoce, elle est caractérisée échographiquement par deux sacs distincts, limités chacun par une couronne trophoblastique et contenant deux embryons.



— *Grossesse dichoriale diamniotique précoce* —



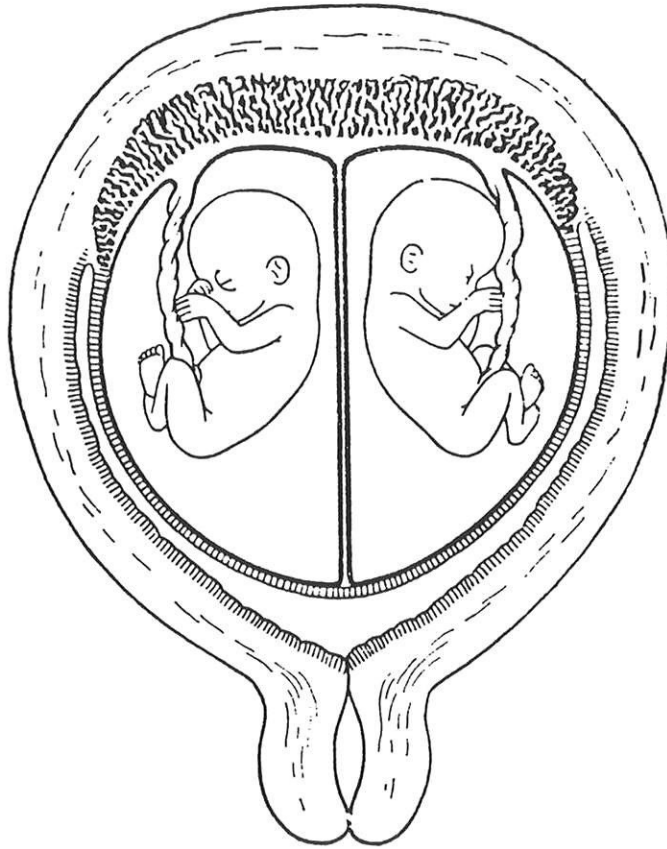
— *Deux placentas distincts* —

2° — *Monochoriale - diamniotique* :

— Le placenta est unique, aucun sillon de séparation sur la face maternelle.

— Sur la face foetale, les cordons s'insèrent en un point quelconque de la surface placentaire.

— Les membranes de l'oeuf sont composées d'un seul chorion et de deux amnios. Ainsi, on ne reconnaît que deux feuillets dans la cloison séparant les deux sacs qui correspondent aux deux amnios. Cette membrane de séparation est donc plus fine que celle d'une grossesse bi-ovulaire.

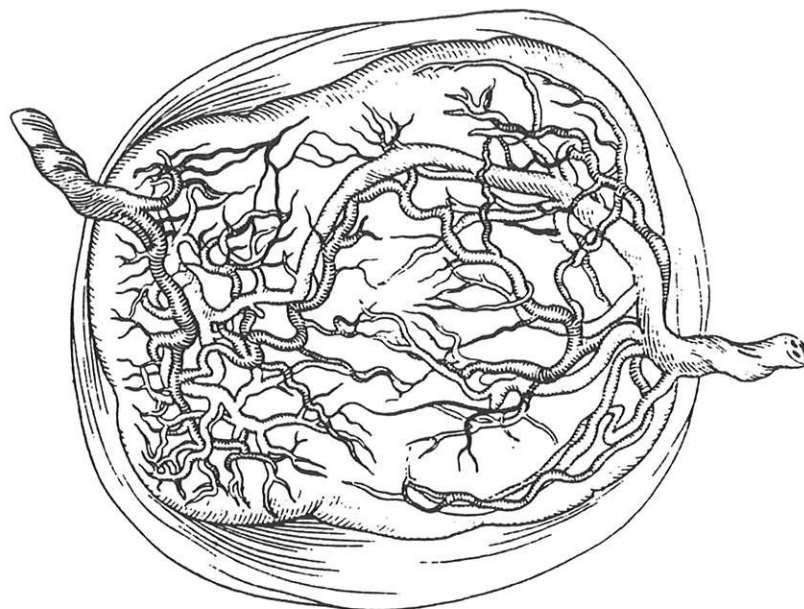


— *Grossesse monochoriale - diamniotique* —



L'étude de la circulation placentaire montre qu'il existe des anastomoses vasculaires entre les deux circulations foetales (anastomoses superficielles et profondes). Elles sont de trois types :

- artério-artérielles
- veino-veineuses
- artério-veineuses



— *Circulation foetale dans un placenta monochorial.*  
*Anastomoses vasculaires superficielles —*

Les jumeaux ont donc un territoire circulatoire commun. Leur devenir dépend de l'équilibre ou du déséquilibre existant entre les deux systèmes circulatoires.

Ce désaccord circulatoire peut revêtir tous les degrés de gravité ; les deux foetus ou l'un des deux seulement peuvent mourir in utero, entraînant pour le survivant des dommages polyviscéraux plus ou moins graves ; il peut également s'agir d'une asymétrie de croissance entre les deux jumeaux.

**3° — Monochoriale - monoamniotique :**

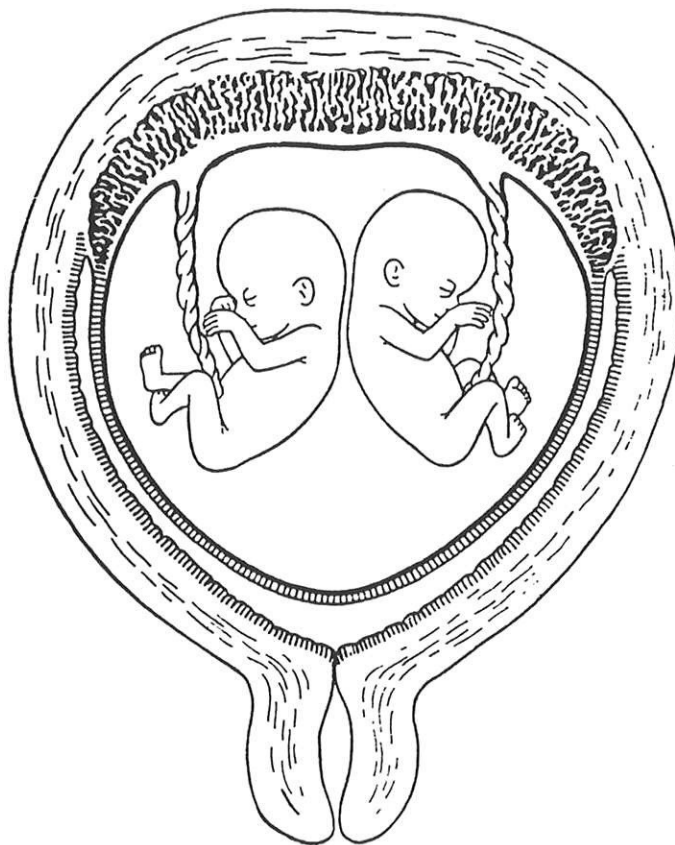
- 1 à 2 % des grossesses monozygotes.
- Le placenta est unique ; le sac membraneux est entièrement commun aux deux foetus. Aucune cloison ne sépare les foetus.
- Les cordons ont une insertion variable, soit aux deux extrémités du placenta, soit au même endroit. Ils peuvent même être soudés à l'insertion placentaire,

puis se diviser en Y. A un degré de plus, on ne trouve qu'un cordon, les ombilics foetaux sont au contact l'un de l'autre. On est à la limite de la monstruosité.

— Cette disposition explique la survenue possible d'accidents funiculaires avec emmêlements...

— Il existe bien sûr de nombreuses anastomoses vasculaires entre les deux circulations foetales.

— Ces grossesses présentent un haut risque de malformation et d'hypotrophie.



— *Grossesse gémellaire monochoriale monoamniotique* —

**. Les grossesses multiples de 3 embryons et plus :**

— *Dans les grossesses triples* : La combinaison d'un oeuf simple et d'un oeuf double est la plus fréquente ; trois oeufs simples sont une éventualité plus rare ; un oeuf triple est une redoutable curiosité.

— Au-delà de trois embryons, les grossesses sont le plus souvent le résultat d'une induction d'ovulation mal contrôlée ou intempestive.

— Grossesses multiples —



*4° — Diagnostic de placentation  
aux deuxième et troisième trimestres de la grossesse*

Les critères anatomiques et histologiques de distinction entre les trois types de placentation sont parfois difficiles à mettre en évidence lors de l'exploration ultrasonographique :

— L'individualisation de deux masses placentaires ou de jumeaux de sexe différent permet le diagnostic de grossesse dichoriale ;

— Par contre, si une seule masse placentaire est observée, elle peut correspondre soit à un seul placenta, soit à deux placentas accolés.

Classiquement au premier trimestre, la distinction est facile par la mise en évidence du "signe du lambda", au niveau de l'insertion de la cloison interovulaire qui signe la grossesse bichoriale (cf. figure p. 38).

Plus tardivement dans la grossesse, le diagnostic peut s'avérer difficile, voire incertain, et plusieurs auteurs ont proposé des critères échographiques pour différencier le type de placentation et d'amniocité :

— V.A. BARSS (7) a réalisé une étude sur 34 grossesses gémellaires, utilisant des sondes ultrasonores de 3 à 3,5 mHz.

Ses critères pour déterminer la chorionicité sont les suivants :

. Si les placentas sont séparés et la cloison bien visualisée, la grossesse est dichoriale.

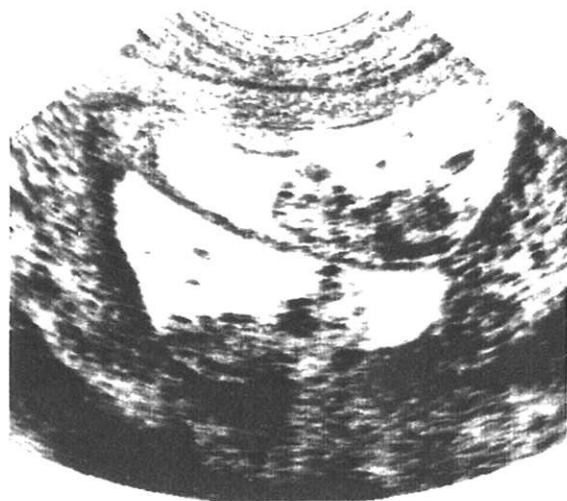
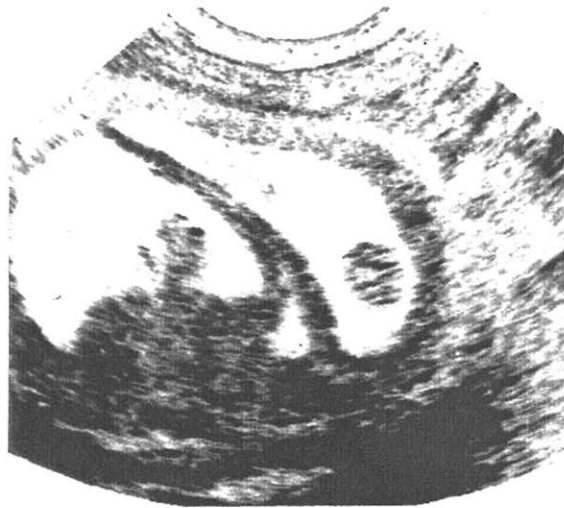
. Si, une seule masse placentaire est observée, la distinction entre grossesse monochoriale diamniotique et grossesse dichoriale diamniotique se fait sur l'épaisseur de la cloison séparant les deux sacs gestationnels :

Cette cloison est considérée comme mince, si elle n'est pas visualisée en entier et si elle se présente "aussi fine qu'un cheveu". Elle témoigne dans ce cas d'une grossesse monochoriale diamniotique.

Si la cloison est épaisse comme "une des parois du cordon ombilical" et si elle est visualisée en entier, la grossesse est considérée comme dichoriale diamniotique.

Ces critères échographiques sont applicables à tous les trimestres, particulièrement aux deuxième et troisième trimestres.

Dans cette étude, la détermination de la chorionicité s'est avérée exacte dans 33 cas sur 34.



— H.N. WINN (116), dans son étude portant sur 32 grossesses gémellaires diamniotiques, a utilisé un matériel échographique ayant une résolution très fine et a démontré qu'il existait une différence significative dans l'épaisseur des cloisons et que celle-ci pouvait être mesurée.

Ainsi, il s'agit d'une détermination objective, quantitative, ne dépendant pas de l'opérateur.

Elle a été corrélée à une étude histologique post-partum et a montré que la différence dans l'épaisseur de la paroi était significative, mais souvent inférieure à 1 mm.

— B.S. HERTZBERG (57) :

Etude portant sur 55 grossesses :

- 42 dichoriales diamniotiques
- 12 monochoriales diamniotiques
- 1 monochoriale monoamniotique.

Cette étude utilise également comme critère de distinction, outre le diagnostic de sexe foetal et le nombre de placentas, l'épaisseur de la cloison.

Il s'agit d'une détermination qualitative de l'épaisseur utilisant les mêmes critères que V.A.BARSS.

*Résultats* : Diagnostic positif dans 91 % des dichoriales diamniotiques

Diagnostic positif dans 25 % des monochoriales diamniotiques.

La mise en évidence de la cloison interovulaire, et notamment l'appréciation de son épaisseur s'avèrent de plus en plus difficile lorsque le terme approche, ainsi pour les grossesses dichoriales diamniotiques (cloison épaisse) :

Diagnostic positif : 100 % au premier trimestre

89 % au deuxième trimestre

36 % au troisième trimestre.

Ces résultats sont corrélés à la diminution relative de la quantité de liquide amniotique et à la croissance foetale. Les meilleurs résultats sont obtenus entre 16 et 24 semaines d'aménorrhée gravidique.

— M.E. D'ALTON (28) :

Etude portant sur 69 grossesses gémellaires diamniotiques :

Sonde de 3,5 mHz ;

Etude de la cloison interovulaire avec comptage du nombre de membranes la composant ;

Utilisation d'un système de focalisation de l'image.

Plusieurs examens échographiques se sont avérés nécessaires :

Visualisation de deux membranes : monochoriale diamniotique

Visualisation de trois à quatre membranes : dichoriale diamniotique.

Examen impossible avant 16 semaines d'aménorrhée gravidique.

— B.S. MAHONY (75), dans son étude, infirme les critères ultrasonographiques décrits précédemment et introduit la notion de "stuck twin", ou signe du "jumeau coincé" : Lorsqu'une seule masse placentaire est visualisée et qu'aucune cloison n'est individualisable, l'observation d'un des foetus paraissant figé, sans mouvement, contre la paroi utérine, témoigne d'une grossesse diamniotique, avec un des foetus emprisonné dans un sac oligo ou anhydramniotique.

Dans tous les autres cas, l'absence de mise en évidence de cloison ne permet pas le diagnostic de mono-amniocité, sauf s'il s'agit de jumeaux conjoints.

\*

\*

\*



— Jumeau évanescent —

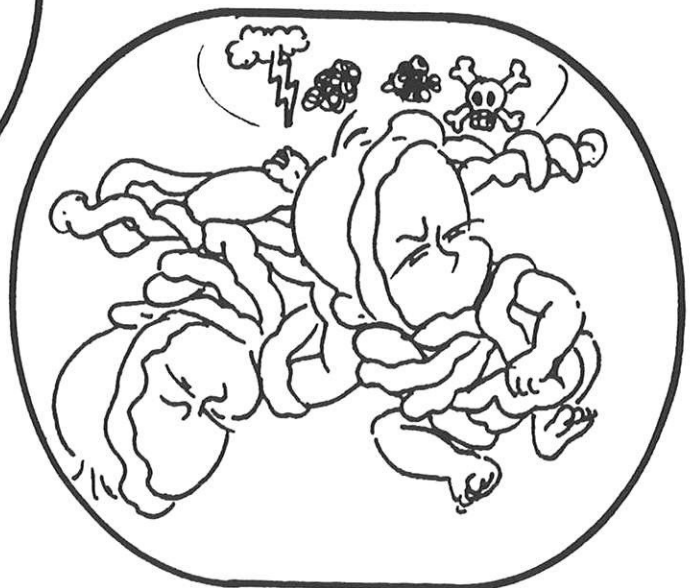


— Foetus in fetu —

MORT IN UTERO



— Syndrome du transfuseur-transfusé —



— Pathologie funiculaire —



## A — AU PREMIER TRIMESTRE

### Syndrome du jumeau évanescent :

Phénomène inconnu jusqu'à l'apparition des premières explorations ultrasonographiques, la lyse précoce in utero d'un des oeufs est extrêmement fréquente puisqu'elle concerne environ 70 % des grossesses gémellaires d'après L. SCHNEIDER, 21,5 % pour la série de LANDY.

Cette lyse peut se traduire cliniquement par l'apparition de métrorragies peu abondantes au cours du premier trimestre, ou le plus souvent par aucune symptomatologie.

Echographiquement, ce phénomène se traduit par la constatation lors d'une exploration précoce de la présence de plusieurs sacs gestationnels présentant chacun un embryon avec activité cardiaque, puis arrêt de l'évolutivité, partiel, de la grossesse avec disparition de l'activité cardiaque au sein d'un des sacs gestationnels et lyse progressive des tissus et des annexes embryonnaires qui peut être observée par des échographies répétées.

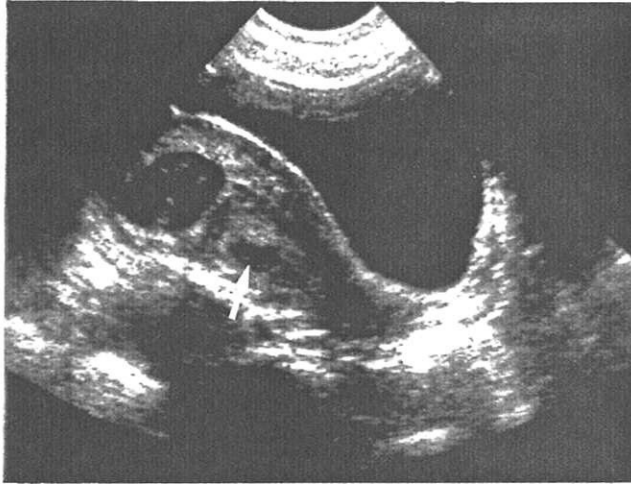
La résorption est le plus souvent complète et n'aura plus tard aucune traduction histologique.

Un cas anecdotique est celui de la mise en évidence de ce phénomène, relaté par K.S. REDDY (93) : Un diagnostic anténatal par biopsie de trophoblaste pour indication d'âge maternel a été réalisé à 10 semaines et demi d'aménorrhée gravidique chez une femme de 36 ans, 4e geste, 2e pare, n'ayant eu aucun examen échographique précoce et n'ayant présenté aucune métrorragie du premier trimestre : Le caryotype s'est avéré normal: 46XX.

A 20 semaines d'aménorrhée gravidique, mort in utero après contage viral maternel et expulsion d'un foetus de sexe masculin, confirmé par l'étude cytogénétique.

Après nouvelle vérification des résultats des caryotypes réalisés à 10 et 20 semaines d'aménorrhée gravidique, la cause la plus vraisemblable de leur discordance est la présence d'un jumeau dizygote évanescent non détecté avant la 10e semaine.

La lyse précoce au premier trimestre d'un embryon, appelée "vanishing twin" par les anglosaxons est un phénomène fréquent, sans conséquence pour le foetus restant.



Syndrôme du jumeau évanescent



## B— AUX DEUXIÈME ET TROISIÈME TRIMESTRES

### 1 — Physiopathologie

#### a) *Facteurs non spécifiques aux grossesses multiples*

La fréquence de la mort in utero au cours d'une grossesse unique est de 0,5 à 1 %. Celle-ci est beaucoup plus élevée pour les grossesses multiples, variant de 2 à 7 % selon les publications.

Aux étiologies propres à la gémellité, s'ajoutent les complications non spécifiques pouvant se rencontrer au cours de toute grossesse : Syndromes vasculo-rénaux avec insuffisance utéro-placentaire, diabète maternel, pathologies infectieuses, malformations et anomalies chromosomiques.

Les causes étant maternelle ou ovulaire, leurs effets se répercuteront sur les deux fœtus et il n'est pas rare d'observer une souffrance foetale chronique ou aiguë chez les deux jumeaux pouvant aboutir à deux morts in utero, dans les cas extrêmes.

#### . *Les syndromes vasculo-rénaux*

Qu'il s'agisse de toxémie ou de syndromes vasculo-rénaux dont la cause est indépendante de la grossesse, la mort du ou des fœtus peut survenir en dehors de tout accident aigu, du fait de lésions placentaires. Alors que dans la toxémie, maladie non récidivante, l'accident reste isolé, dans les syndromes vasculo-rénaux, la répétition est à craindre.

La toxémie est plus fréquente dans les grossesses gémellaires que dans les grossesses uniques (23,2 % contre 8,2 %) et particulièrement en cas de grossesse dizygote (26,7 %) (84).

La mort foetale peut être le fait d'un accident paroxystique : éclampsie, hématome rétroplacentaire.

. *Pathologies infectieuses maternelles*, en particulier listériose, rickettiose ou toutes viroses.

. *Diabète*

. *Allo-immunisation Rhésus*, avec anasarque foeto-placentaire.

. *Malformations* avec ou sans aberration chromosomique

Surtout dans les grossesses monozygotes et monoamniotiques.

*b) Syndrome transfuseur-transfusé et syndrome anastomotique*

Le syndrome transfuseur-transfusé (S.T.T.) est l'apanage des grossesses monozygotes monochoriales diamniotiques, même si on a pu observer exceptionnellement des anastomoses vasculaires dans les grossesses dizygotes. Par contre, ce syndrome n'est jamais observé dans les grossesses monozygotes monoamniotiques bien que les anastomoses soient constantes et fonctionnelles.

La définition de ce syndrome fait intervenir des critères cliniques, biologiques et maintenant échographiques, parfois difficiles à identifier, ce qui rend compte d'une fréquence très diversement appréciée selon les études :

TAN and al.	7 %	) des grossesses monochoriales (30)
BENIRSCHKE	5 %	
RANSEN and al.	15 %	

Cependant, si 100 % des grossesses monochoriales ont des placentas présentant des anastomoses vasculaires, on peut considérer qu'environ 1 % seulement présenteront un S.T.T. grave.

— ***Physiopathologie*** : Le placenta est de type monochorial diamniotique (M.C.D.A.). Les anastomoses placentaires peuvent être de trois types :

- . artério-artérielles, les plus fréquentes et les plus superficielles sous l'amnios ;
- . veino-veineuses, les plus rares, également superficielles ;
- . artério-veineuses qui sont profondes.

Les circulations des deux foetus peuvent être équilibrées : il s'agit alors le plus souvent de communications entre les vaisseaux de même pression sanguine, telles que artério-artérielles ou veino-veineuses. Mais une circulation équilibrée peut aussi résulter d'anastomoses artério-veineuses compensées par des anastomoses de même type s'effectuant en sens inverse, ou par des anastomoses artério-artérielles superficielles.

Elles peuvent être déséquilibrées : c'est ce que l'on retrouve dans le S.T.T. : Déséquilibre hémodynamique avec retentissement systémique chez les deux foetus.

Dans le déterminisme du S.T.T., interviennent le type de placentation, le type d'anastomoses, mais aussi le moment où ces anastomoses deviennent et/ou s'arrêtent d'être fonctionnelles.

Il existe une grande labilité dans le fonctionnement de cette "troisième circulation" (84) (transfusion dans un seul sens avec un jumeau transfuseur et un jumeau receveur).

La présentation classique, typique de ce syndrome correspond à un syndrome transfuseur-transfusé d'évolution chronique :

- Le jumeau donneur hypotrophique, pâle présente une hypotension artérielle systémique et pulmonaire. Du fait de l'hypovolémie, sa diurèse diminue. In utero, cette oligurie entraîne un oligoamnios. Le retard de croissance survient plus tardivement que l'anémie et les changements cardio-vasculaires. Dans certains cas, l'oligurie est extrême et le jumeau donneur sera refoulé, "coincé" contre la paroi, c'est le "stuck-twin" des anglo-saxons.

- A contrario, le receveur est hypervolémique, la filtration glomérulaire s'accroît, ce qui entraîne une élévation du facteur natriurétique et de ce fait, une polyurie responsable d'un hydramnios. Cette hypervolémie s'accompagne ultérieurement d'une hypertension artérielle systémique et pulmonaire. Les viscères du transfusé sont augmentés de volume, principalement le coeur, le foie, les reins, le pancréas et le cortex surrénalien, ce qui peut expliquer parfois une biométrie majorée au niveau de la circonférence abdominale. La cardiomégalie est d'abord compensée, mais dans les formes graves peut apparaître une insuffisance cardiaque par surcharge volémique, à l'origine d'une anasarque.

Au total, le S.T.T. chronique se traduit par une disparité marquée entre les deux jumeaux qui sont pourtant presque toujours monozygotes. Cette différence porte sur la biométrie et le poids de naissance, la quantité de liquide amniotique, sur la coloration des téguments à la naissance et sur la biologie. Le donneur présente une anémie avec érythropoïèse augmentée alors que son co-jumeau est polyglobulique ; on note également des différences importantes au niveau de la volémie plasmatique ainsi que des concentrations sériques en protéines.

A côté de cette forme typique, existent d'autres aspects du même syndrome :

— *Une forme "aiguë"*, où la transfusion a lieu pendant le travail ou à l'accouchement. L'un des jumeaux est pâle et anémique, l'autre est érythroscique et polyglobulique, mais on ne note pas de différence de poids significative entre les deux. Cette forme aiguë serait plutôt attribuée à des anastomoses vasculaires superficielles, artério-artérielles ou veino-veineuses.

— *Une forme "atypique"*, où le plus gros jumeau est anémique, le plus maigre polyglobulique. Cet aspect peut survenir dans deux situations :

- . le donneur présente une anasarque ;
- . il s'est produit au moment du travail et/ou de l'accouchement une inversion du flux dans les anastomoses vasculaires placentaires.

— ***Diagnostic*** :

— ***Clinique*** : La constatation d'un hydramnios au deuxième trimestre d'une grossesse gémellaire permet d'évoquer le diagnostic.

— ***Echographie*** : - Différence de taille (écart  $\geq$  18 mm pour les circonférences abdominales) et différence de poids de plus de 15 % ;

- Anarsaque foetale ;
- Quantité de liquide amniotique
- Placentation.

— ***Doppler ombilical*** : une différence de 0,4 dans le rapport S/D prédit une différence de poids de plus de 350 grammes.

— ***Biologie*** : Le taux d'hémoglobine diffère de plus de 5 g/dl et le taux d'hématocrite de plus de 15 %, le jumeau hypotrophe étant anémique.

Le S.T.T. traduit un déséquilibre complexe de la circulation à travers les anastomoses placentaires.

L'importance et le retentissement du S.T.T. sont fonction du type d'anastomoses, de leur nombre, de leur débit, de l'âge gestationnel à partir duquel elles deviennent fonctionnelles et de la durée de ce caractère fonctionnel.

Le "jumeau évanescent" est vraisemblablement la forme la plus précoce du S.T.T..

Dans sa forme chronique et plus tardive, le pronostic vital des deux jumeaux est en jeu et c'est souvent en premier celui du transfuseur. Le décès du premier jumeau est grêvé de complications :

- mort du co-jumeau
- ou complications de type ischémique dans des territoires variés chez le jumeau survivant provenant, soit d'embols de thromboplastines émanant du jumeau mort, soit de modifications hémodynamiques à type de collapsus chez le deuxième jumeau.

*Définition composite du syndrome transfuseur- transfusé*  
 (d'après Blickstein I. : The twin-twin transfusion syndrome  
 Obstet. Gynecol., 1990, 76, 4 : 714-722)

<p><b>CRITERES MINEURS</b></p>	<p><b>Echographie :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>. Différence de circonférence abdominale <math>\geq 18</math> mm</li> <li>. Hydramnios / oligoamnios</li> <li>. Signes de monozygotie</li> </ul> <p><b>Doppler ombilical :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>. Différence de S/D <math>&gt; 0,4</math></li> </ul>
<p><b>CRITERES MAJEURS</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. Anastomoses placentaires</li> <li>. Différence de poids de naissance <math>\geq 15</math> %</li> <li>. Différence d'hémoglobine <math>\geq 5</math> g/dl (en postnatal ou anténatal par cordocentèse)</li> </ul>
<p><b>DIAGNOSTIC</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>. 2 critères majeurs</li> </ul> <p>ou</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>. 1 critère majeur + 1 critère mineur</li> </ul>



*c) Complications funiculaires*

Il s'agit de complications peu fréquentes, observées dans les grossesses monoamniotiques : enchevêtrement, torsions, noeuds... Ces accidents funiculaires peuvent être favorisés par des anomalies structurales du cordon lui-même (absence de gelée de Wharton favorisant une torsion...).

Par ailleurs, les anomalies d'insertion du cordon sont particulièrement fréquentes dans les grossesses multiples. Dans une revue de la littérature, ENBOM (40) retrouve une incidence de 29,1 % pour les insertions vélamenteuses du cordon. Ce type d'insertion peut être responsable d'hypotrophie importante, voire de mort in utero d'un des foetus. Dans la série de LUMME (73), 80 % des morts monofœtales in utero au cours d'une grossesse monochoriale, sont associées à une insertion vélamenteuse du cordon du foetus mort.

*d) Malformations fœtales et anomalies congénitales*

— Un excès de malformations chez les foetus issus de grossesse multiple a été documenté par S. HAY dès 1970, et confirmé depuis. Dans toutes les études, le taux de malformations est globalement augmenté de 50 à 100 % comparativement aux grossesses uniques.

— L'excès observé à la naissance se limite aux seules jumeaux monozygotes. Les jumeaux dizygotes n'en posent pas moins de problèmes.

— Les malformations les plus fréquemment observées sont les suivantes :

- . Anomalies de fermeture du tube neural ;
- . Anomalies de paroi, omphalocèles ;
- . Atrésies digestives ;
- . Cardiopathies congénitales ;
- . Association VACTERL.

— Il n'est pas rare que ces malformations atteignent les deux jumeaux de façon asymétrique, voire qu'un seul des deux soit malformé (84).

*e) Cas particuliers : \* le foetus in fetu*

*\* jumeau acardiaque*

*\* Le foetus in fetu*

Il s'agit d'une masse comportant des éléments embryonnaires ou foetaux, plus ou moins bien différenciés, siégeant à l'intérieur d'un jumeau porteur. La fréquence des foetus in fetu est inconnue. Le foetus parasite est plus généralement attaché près de l'origine des vaisseaux mésentériques supérieurs, dans l'espace rétro-péritonéal. Mais



d'autres sites ont été observés, comme le pelvis, mais aussi le cerveau. Le diagnostic différentiel avec un tératome est souvent difficile (84).

Les complications in utero peuvent être liées à une hémorragie, une anémie du fœtus porteur, une anasarque foeto-placentaire dont le mécanisme étiopathogénique n'est pas déterminé.

#### \* *Jumeau acardiaque*

Fréquence : 1 grossesse sur 35 000, généralement monozygote, mono-amniotique(81).

Son apparition repose sur l'existence de shunts artério-artériels et veino-veineux, et serait favorisée par la proximité d'implantation des deux cordons ombilicaux.

Dans la période embryonnaire, un des embryons est perfusé passivement à contre courant par du sang artériel désaturé venant de son co-jumeau "jumeau -pompe". Il s'en suit une hypoxie importante qui perturbe profondément la morphogénèse du jumeau "parasite". Les organes les plus communément absents sont la tête, le coeur, les membres, les poumons, le foie, le pancréas et les reins. Le coeur s'atrophie ou persiste à l'état de tube primitif. Peu à peu, les anastomoses placentaires finissent par disparaître.

Les complications sont liées à la surcharge de travail cardiaque que représente l'acardiaque pour le jumeau-pompe (81) :

- hydramnios (40 % ) avec risque d'avortement tardif ou d'accouchement prématuré ;
- anasarque ;
- mort foetale in utero.

De plus, 10 % des jumeaux-pompes sont malformés. Le pronostic de survie d'un jumeau-pompe est d'environ 50 % (33).

## 2 — Morbidité du ou des jumeaux survivants

Seules les morts monofoetales survenant au cours du deuxième ou du troisième trimestre peuvent être néfastes sur le survivant puisque deux tiers des gémellaires diagnostiquées au premier trimestre, se terminent en grossesse unique, sans lésion observée chez le survivant (42).

### *Physiopathologie :*

Autant pour les grossesses dizygotes que monozygotes, le fœtus survivant peut être menacé par la pathologie ayant entraîné la mort de son co-jumeau si l'expectative est choisie ou par les risques inhérents à la prématurité si l'extraction est décidée.

En cas de grossesse monochoriale, la présence d'anastomoses placentaires expose le jumeau survivant à un risque de lésions nécrotiques polyviscérales. Cette pathologie fut initialement décrite par BROCHER en 1932, puis par CONFALONIERI en 1951, mais c'est en 1961 que BENIRSCHKE (9) fit le rapprochement entre ce tableau clinique et la présence d'anastomoses vasculaires placentaires et tenta d'en expliquer la physiopathologie.

L'hypothèse de BENIRSCHKE repose sur le transfert de thromboplastines émanant du fœtus mort à travers les anastomoses vasculaires placentaires. Ces thromboplastines vont activer la voie extrinsèque de la coagulation du fœtus survivant entraînant une coagulopathie de consommation, responsable de la formation de multiples thrombi. Ces derniers provoquent une occlusion artérielle et une ischémie du territoire concerné.

Cette théorie a été étayée par MOORE en 1969 (80), puis par de nombreux auteurs (16, 24, 42, 64, 104, 106, 115).

En 1990, LARROCHE (70) a remis en cause l'hypothèse de BENIRSCHKE. Selon lui, en raison de la topographie et de l'aspect des lésions, d'autres mécanismes étiopathogéniques peuvent être évoqués. Ainsi, dans le cadre du syndrome transfuseur-transfusé, le donneur présente un état hémodynamique instable, du fait de son anémie, son hypovolémie et son hypotension artérielle systémique. Ainsi le receveur, par l'intermédiaire des anastomoses placentaires, peut se trouver soumis à des variations répétées de sa pression sanguine.

Lors de la mort du donneur, se produit une privation sanguine brutale pour le receveur, avec collapsus, qui peut être responsable de lésions d'hypoxie-ischémie sans thrombus intravasculaires.

DUDLEY (37) avait déjà émis cette hypothèse en 1986.

En 1991, FUSI (47) lors d'une ponction du cordon d'un fœtus dont le co-jumeau venait de mourir, a démontré l'absence de coagulation intra-vasculaire disséminée in utero. Cet enfant, né deux jours plus tard par césarienne, à 28 semaines d'aménorrhée gravidique, présentait pourtant des infarctus anciens, rénaux et cérébraux. Il s'agissait d'une grossesse monochoriale biamniotique avec une anastomose veino-veineuse responsable d'un syndrome transfuseur-transfusé chronique avec mort du donneur.

L'hypothèse de LARROCHE permet d'expliquer la survenue éventuelle de lésions viscérales chez deux jumeaux monozygotes, en cas d'anastomoses vasculaires équilibrées ; et elle sous-entend l'apparition possible de telles lésions avant même la mort d'un des deux jumeaux, ce qui va influencer fortement la décision obstétricale.

En conclusion, la physiopathologie des lésions viscéales du jumeau monozygote survivant ne semble pas univoque.

L'ischémie peut résulter soit d'une occlusion artérielle par des thromboplastines, soit d'une hypoperfusion aiguë. Ces mécanismes physiopathologiques étant le plus souvent associés, il paraît souhaitable de n'en négliger aucun dans la décision obstétricale. Le risque encouru par le co-jumeau n'est pas fonction de la durée de cohabitation in utero (44, 45, 46, 73, 101).

— *Fréquence d'atteinte du co-jumeau* —

AUTEURS	ANNEE	ATTEINTE DU CO-JUMENT	
CARLSON (18)	1989	5/29	17 %
EMBOM (40)	1985	18/39	46,2 %
FAVIER (42)	1988	0/5	0 %
FLOUK (45)	1985	5/5	100 %
FUSI (46)	1990	1/8	12,5 %
LUMME (73)	1987	1/12	8,3 %
RUDIGOZ (101)	1992	1/6	16,6 %

*Lésions viscérales :*  
*Type de lésions viscérales décrites*  
*chez les jumeaux monozygotes survivants (84)*

— **Lésions du système nerveux central :**

Porencéphalie  
Encéphalomalacie multikystique  
Hydrocéphalie  
Microcéphalie  
Hydranencéphalie  
Nécrose du cervelet  
Nécrose segmentaire médullaire.

— **Lésions rénales :**

Nécrose corticale  
Localisée  
Diffuse

— **Lésions digestives :**

Atrésie du grêle  
Atrésie appendiculaire  
Atrésie du colon  
Infarctus hépatiques  
Infarctus spléniques

— **Lésions pulmonaires :**

Infarctus pulmonaire

— **Lésions cutanées :**

Aplasie cutanée congénitale

— **Autres lésions :**

Microsomie hémifaciale  
Aplasie distale des membres inférieurs

*a) Lésions du système nerveux central (70)*

— Leucomalacie :

C'est une nécrose de la substance blanche profonde. Après une phase initiale de nécrose, apparaît une réaction pléiomorphe d'abord microgliale, puis constituée de macrophages, d'astrocytes éosinophiles, d'une prolifération vasculaire et parfois de dépôts de calcium. Secondairement, le tissu nécrotique peut disparaître complètement pour laisser place à une cavité kystique.

Parfois, une seule cavité large : c'est la **porencéphalie**. Dans d'autres cas, il s'agit de plusieurs petites cavités : c'est l'**encéphalomalacie multikystique**, dont la porencéphalie peut être une forme évolutive. Ces cavités apparaissent le plus souvent en bordure des ventricules, dont les contours deviennent irréguliers. Le diagnostic anténatal de ce type de lésion est fait par l'échographie, et après la naissance par l'échographie transfontanellaire, voire le scanner ou l'I.R.M. foetale. Selon BEJAR (8), la présence de cette anomalie au troisième jour de vie signe son caractère anténatal, en raison du délai entre la survenue de la nécrose et l'apparition de la cavitation. En effet, l'étiologie de la leucomalacie n'est pas univoque, elle peut également s'observer après l'hypoxie néonatale sévère chez le grand prématuré.

Plusieurs cas de leucomalacie ont été décrits dans la littérature chez des jumeaux monozygotes survivants (8, 18, 20, 24, 25, 44, 120).

— Infarctus ischémiques (24, 47, 106)

Ils concernent un territoire artériel bien défini, le plus souvent celui de l'artère cérébrale moyenne, uni ou bilatéral.

Le stade initial de nécrose se traduit par un ramollissement du territoire cérébral concerné, puis se produit une réaction pléiomorphe et la zone infarctée devient multikystique. L'hémisphère cérébral concerné devient atrophique et une dilatation ventriculaire apparaît du même côté.

D'autres localisations peuvent être observées : lobes frontaux, occipitaux, cervelet et même moelle épinière.

Là encore, le diagnostic se fait au stade de cavitations ou d'atrophie, dont la localisation est plus superficielle que dans la leucomalacie. Cependant, dans les formes très étendues, la différence entre ces deux types est pratiquement impossible à établir.

YOSHIOKA (120) a décrit deux observations documentées par une artériographie, révélant une occlusion de l'artère cérébrale moyenne ou de ses branches.

— Hydranencéphalie

Forme rare (24, 25, 60, 64, 106).

Le plus souvent, la partie basale des lobes frontaux, temporaux et occipitaux est conservée, et on observe une faux hypoplasique séparant les deux hémisphères "vides". Les ganglions de la base et le cervelet sont préservés.

La physiopathologie est mal connue : forme extrême de leucomalacie ? ou occlusion des deux carotides internes ou des artères cérébrales moyennes ?

La mise en évidence échographique paraît simple pourtant le diagnostic différentiel avec une hydrocéphalie majeure est difficile et bénéficie de l'apport du scanner ou de l'IRM.

— Microcéphalie et microencéphalie

Elles sont considérées comme des formes évolutives des lésions précédentes, par perte du tissu cérébral (61).

CHOULOT (25) décrit 9 cas de lésions cérébrales sur 15 enfants survivants à un jumeau mort in utero. Parmi eux, 7 étaient microcéphales.

Inversement, MELNICK (79) a retrouvé une large proportion de jumeaux survivants en étudiant une population d'enfants microcéphales avec retard mental.

En conclusion, les lésions du système nerveux central sont fréquemment observées chez les jumeaux monozygotes survivants. Leur retentissement est souvent majeur.

Cliniquement, il est observé un retard psychomoteur plus ou moins important, des troubles du tonus, paralysies et crises convulsives, et souvent mort précoce en bas âge dans un tableau de grabatisme important.

*b) Lésions rénales (44, 47, 60, 61, 80, 106)*

Le plus souvent, nécrose corticale bilatérale diffuse (44) avec atrophie rénale et présence de nombreux thrombi intravasculaires. Parfois, ces lésions de nécrose peuvent être d'âges différents (47).

Dans certains cas, la nécrose corticale est localisée.

Tableau clinique : hématurie, hypertension artérielle et le plus souvent insuffisance rénale sévère.

HOYME (60) a décrit un cas de rein en fer à cheval. Selon cet auteur, l'anomalie serait survenue à la sixième semaine de développement, alors que les portions caudales des deux reins sont en contact l'une avec l'autre. A cette période, la mort d'un embryon (aspect papyracé à la naissance, longueur 22 mm) aurait entraîné

une nécrose corticale localisée des reins de son co-jumeau, responsable d'une fusion des deux pôles candaux.

### *c) Lésions digestives*

Plusieurs observations ont rapporté des cas d'infarctus spléniques (44, 106) ou hépatiques (106) chez le jumeau survivant.

De même, des atrésies intestinales multiples ont été observées (60). Elles peuvent siéger n'importe où, au niveau du grêle, de l'appendice, du colon.

### *d) Lésions pulmonaires*

SZYMONOWICZ (106) rapporte un cas d'infarctus pulmonaire bilatéral avec de nombreux thrombi dans les artères pulmonaires.

LUMME (73) présente une observation d'hypoplasie pulmonaire droite chez un enfant né vivant, à 39 semaines d'aménorrhée gravidique, avec un co-jumeau monozygote papyracé.

### *e) Autres lésions*

Déficits cutanés (73), aplasie distale des membres inférieurs.

### ***Type de lésions en fonction de la date de survenue de la mort in utero :***

— Lorsque le décès survient tardivement, à la fin du deuxième ou au troisième trimestre, on observe chez le survivant des lésions de nécrose "clastiques" décrites précédemment : leucomalaciques, infarctus du système nerveux central, de la corticale rénale, du foie, de la rate, des poumons.

— Si cette mort survient à la fin du premier trimestre ou au deuxième trimestre, les lésions viscérales affectent le développement des organes concernés, et les tissus nécrosés se résorbent (44), entraînant un tableau pseudo-malformatif : c'est essentiellement dans ces formes que l'on rencontre la microcéphalie, l'hydranencéphalie, le rein en fer à cheval, les atrésies intestinales, l'aplasie cutanée congénitale, la microsomie hémifaciale, l'aplasie des membres inférieurs (84).

— D'autres types de malformations sont attribuées par LARROCHE au survivant, lorsque le décès du premier jumeau survient précocément : certaines formes d'anencéphalie, d'encéphalocèle, d'omphalocèle, de dysplasie rénale (70).



### 3 — Morbidité maternelle

Elle est faible ; le pronostic maternel est en règle générale excellent.

#### *. Troubles de la coagulation*

La première observation publiée est celle de SKELLY en 1982 (105) qui rapporte le cas d'une grossesse triple avec mort au deuxième trimestre d'un des trois foetus : au cinquième mois, est apparue une C.I.V.D. maternelle, traitée par Héparine. Plusieurs transfusions ont été nécessaires pour compenser la spoliation sanguine : l'héparinothérapie a traité la C.I.V.D. et la grossesse a pu se poursuivre. Mais à 35 semaines d'aménorrhée gravidique, le deuxième foetus est mort et une césarienne a été pratiquée à 36 semaines d'aménorrhée gravidique, pour extraire le foetus survivant qui pesait 2250 grammes et ne présentait pas de C.I.V.D..

Par la suite, ROMERO en 1984 (97) a rapporté un cas de prolongation de grossesse de 8 semaines après mort d'un des foetus in utero et C.I.V.D. maternelle, traitée par héparine (sous héparine augmentation du taux de fibrinogène).

PRITCHARD et RATNOFF (90) ont rapporté 8 cas d'hypofibrinogénémie sur 31 femmes présentant une rétention d'oeuf mort au cours d'une grossesse gémellaire (durée de rétention comprise entre 3 et 12 semaines).

Trois d'entre elles présentaient des saignements, les cinq autres n'avaient aucune symptomatologie clinique.

Selon PRITCHARD (90), les troubles de la coagulation maternelle dans les grossesses singletons, lorsqu'il y a rétention de foetus mort in utero au-delà de cinq semaines voient leur fréquence augmenter de façon importante (25 % de C.I.V.D. maternelle après 5 semaines de rétention).

Néanmoins, d'après SKELLY (105) pour les grossesses multiples, il semblerait que le risque de C.I.V.D. maternelle soit beaucoup plus faible.

En 1988, CHESCHEIR (21) a rapporté un cas avec résolution spontanée d'une hypofibrinogénémie isolée. De plus, WITTMAN and al. en 1986 ont démontré l'absence de troubles de la coagulation après interruption sélective de grossesse.

EN CONCLUSION, après avoir considéré l'ensemble de ces résultats, il paraît souhaitable d'étudier régulièrement tous les paramètres de la coagulation maternelle, bien que le risque de C.I.V.D. soit faible après mort d'un foetus in utero dans une grossesse multiple. Le deuxième aspect concerne le succès thérapeutique obtenu par l'héparine en laissant évoluer la grossesse jusqu'à un terme permettant l'extraction du ou des foetus survivants.

*. Problèmes infectieux*

Il n'a pas été rapporté dans la littérature de cas d'infection maternelle ou de chorio-amnionite après rétention d'un foetus mort et intégrité de la poche amniotique. Par contre, des infections au moment de la délivrance sont possible et cette période nécessite une couverture antibiotique maternelle à large spectre.

*. Problèmes psychologiques*

Ils doivent être pris en considération avec la double angoisse du devenir du jumeau survivant et la perte d'un enfant mort qui reste in utero.

*. Accouchement dystocique*

Il existe un risque non négligeable d'accouchement dystocique après rétention d'un foetus mort (présentation dystocique, mauvaise accommodation entre le foetus et le bassin maternel).

Augmentation de la fréquence des césariennes et de ce fait, légère augmentation de la morbidité maternelle.

**4 — Prise en charge obstétricale et conduite à tenir**

Une question se pose après mort in utero d'un jumeau :

*Faut-il extraire le co-jumeau survivant ?*

La conduite à tenir obstétricale dépend de l'étiologie de la mort monofœtale, du type de placentation, de l'âge gestationnel lors du décès in utero et du moment de sa découverte.

Quel que soit le type de placentation, si le décès du premier foetus apparaît secondaire à une pathologie pouvant entraîner les mêmes effets sur le deuxième jumeau, l'interruption de la grossesse doit être envisagée si l'âge gestationnel le permet dans de bonnes conditions (101).

Si l'affection ayant entraîné la mort du premier foetus est sans retentissement obligatoire sur le second, ou si l'étiologie est inconnue, la prise en charge obstétricale est fonction du mode de placentation. Ceci souligne une fois encore le grand intérêt d'une échographie entre 8 et 15 semaines d'aménorrhée gravidique pour établir le diagnostic de placentation (signe du Lambda décrit par BESSIS).

Lorsque le caractère bichorial de la grossesse a pu être prouvé, le foetus survivant ne court aucun risque spécifiquement lié à la mort de son co-jumeau. Il paraît cependant souhaitable de surveiller attentivement sa croissance, sa morphologie, sa vitalité par échographie et enregistrement du rythme cardiaque foetal. De même, il conviendra de dépister et de traiter précocément les menaces d'accouchement prématuré. En ce qui concerne les modalités d'accouchement, elles ne devraient pas être modifiées mais il existe un risque plus important d'accouchement dystocique.

En cas de grossesse monochoriale ou dont la chorionicité n'a pu être affirmée, il faut considérer que le jumeau survivant présente un risque de lésions viscérales dues à l'existence potentielle d'anastomoses vasculaires placentaires.

La plupart des auteurs sont du même avis et mettent en balance dans la décision obstétricale, les risques liés au syndrome anastomotique et ceux liés à la prématurité par une extraction trop précoce.

Cependant, la fréquence de survenue de lésions viscérales chez le jumeau survivant est très diversement appréciée selon les auteurs : il semble qu'elle soit environ de 1 sur 5.

Si l'on tient compte uniquement de l'hypothèse de BENIRSCHKE selon laquelle les lésions viscérales se constituent après le décès de J1 par migration d'embols de thromboplastines, il paraît dès lors souhaitable de faire cesser le plus rapidement possible, l'exposition du foetus à ce risque en pratiquant une césarienne.

Cette attitude apparaît cependant illogique, du moins avant 33 ou 34 semaines d'aménorrhée gravidique. En effet, les lésions viscérales, comme l'a montré LARROCHE, peuvent être consécutives à des ischémies par hypoperfusion survenant avant la mort de J1 à l'occasion de perturbations hémodynamiques entre les deux circulations foetales. D'ALTON (29) relate l'existence de lésions neurologiques graves chez le foetus survivant malgré une césarienne précoce.

Par ailleurs, avant 33 semaines d'aménorrhée gravidique, les risques liés à la grande prématurité sont supérieurs aux risques de lésions viscérales (84) :

Le taux de mortalité à 31-32 semaines d'aménorrhée gravidique est de 15 %.

Séquelles neurologiques graves au même âge gestationnel : 8 %.

L'analyse de la littérature permet de confirmer l'évolution des attitudes obstétricales : FAVIER (42) ET RUDIGOZ (99, 101) choisissent l'extraction par césarienne dès 28 semaines d'aménorrhée si le risque est certain ; GABILAN (84) et HANNA (55) à partir de 34 semaines d'aménorrhée. D'autres (27, 76, 115) se basent sur la maturité pulmonaire (rapport L/S) pour prendre la décision d'extraction. Enfin,

beaucoup ne précisent pas le terme et parlent d'extraction du jumeau survivant "dès que l'âge gestationnel le permet" (44, 106).

Si la mort in utero survient avant la date de viabilité, FISHER (44) propose d'extraire le fœtus mort par hystérotomie et de clamer son cordon ; cette technique a été utilisée par ROBIE (95) avec succès pour l'interruption sélective de grossesse d'un fœtus acardiaque.

Cependant, dans une conception plus fataliste, certains auteurs s'opposent à toute intervention ou extraction prématurée du co-jumeau survivant et surveille l'évolution par l'échographie et provoquent un déclenchement à terme (18, 37,40).

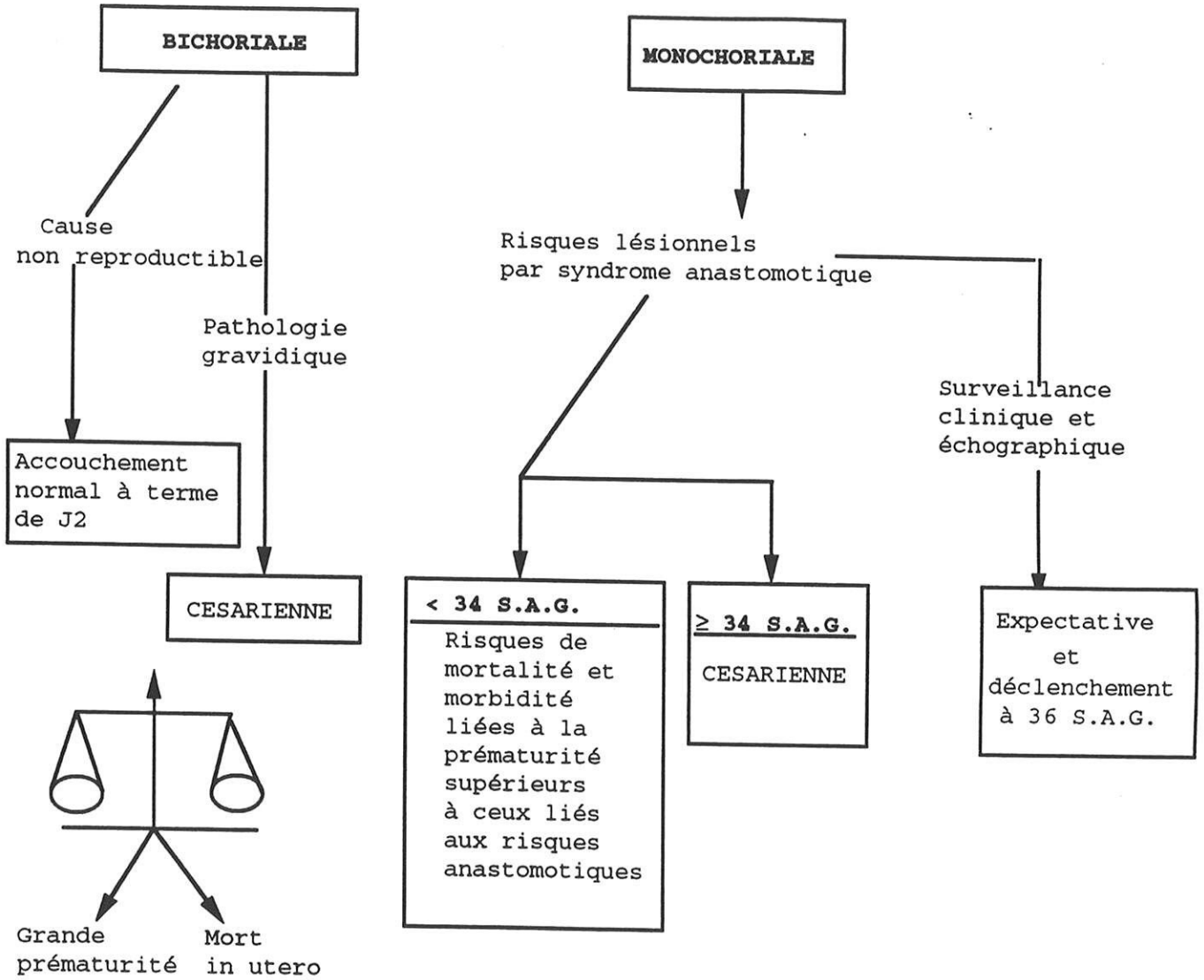
Quelle que soit l'attitude choisie, l'hospitalisation en milieu obstétrico-pédiatrique spécialisé est nécessaire. Il conviendra de rechercher l'apparition d'une souffrance fœtale par l'enregistrement du rythme cardiaque, le score de Manning, le Doppler ombilical et cérébral, l'étude de la croissance fœtale.

L'échographie permettra de dépister la survenue éventuelle de lésions viscérales, complétée par l'IRM au niveau cérébral (18,37). L'apparition d'anomalies pourra conduire à une décision d'interruption médicale de grossesse. En l'absence d'anomalies, l'accouchement sera déclenché artificiellement à partir de 36 semaines d'aménorrhée gravidique (101).

Après la naissance, l'enfant survivant sera confié aux pédiatres et ceci même en l'absence d'anomalies à l'échographie : bilan complet à la recherche de lésions viscérales passées inaperçues : échographie rénale, scanner cérébral ou I.R.M...

Le développement ultérieur sera surveillé en consultation pédiatrique spécialisée (84).

*Conduite à tenir obstétricale*



Le bilan post-natal comprend également un examen détaillé du placenta et une autopsie du fœtus mort.

## **5 — Interruption sélective de grossesse :**

**Les possibilités**

**Les limites**

L'application des techniques de diagnostic prénatal aux grossesses gémellaires peut conduire à deux types de situation :

- Seul un des fœtus est porteur d'une anomalie grave ;
- L'existence d'anastomoses vasculaires compromet gravement le pronostic des deux jumeaux sauf en cas d'interruption sélective de grossesse.

Un foeticide sélectif peut être indiqué quand le fœtus atteint risque de survivre avec des séquelles graves ou quand l'ensemble de la grossesse est menacée par l'évolution prénatale d'un jumeau anormal (ex. : malformation à l'origine d'un hydramnios). Mais les indications autrefois strictement limitées aux grossesses gémellaires dichoriales, s'étendent actuellement de plus en plus aux grossesses monochoriales (ex. : syndrome transfuseur-transfusé sévère où seule l'interruption sélective d'un fœtus au niveau de son cordon ombilical, peut permettre de sauver l'autre).

### **. Grossesse dichoriale**

La technique opératoire est apparemment simple, mais il ne faut pas méconnaître l'importance et parfois la difficulté de l'identification du jumeau atteint ni sous-estimer le risque d'avortement ou d'accouchement prématuré associé à l'intervention.

Il conviendra de s'assurer de l'absence d'anastomoses vasculaires entre les deux circulations foetales.

Plusieurs techniques ont été proposées consistant à injecter de l'air stérile ou du chlorure de potassium dans la circulation foetale sous contrôle ultrasonographique. La voie la plus utilisée, car la plus simple, est la ponction intracardiaque. Aucun cas de porencéphalie du jumeau survivant n'a été rapporté après ces interventions.

Le problème majeur est celui de l'identification des jumeaux. Celle-ci est facile en cas de malformation visible ou de sexes différents.

En cas d'anomalie uniquement biologique, il faut vérifier par un examen rapide le jour de l'intervention.

Il faut s'assurer par ailleurs de l'absence d'anastomoses vasculaires entre les deux circulations foetales. Plusieurs techniques sont utilisées:

— Injection de 10 cm<sup>3</sup> de sang adulte O Rhésus négatif au niveau du cordon d'un des jumeaux et prélèvement dans les minutes suivantes de sang du cordon du deuxième jumeau (84) : Si celui-ci montre la présence de sang foetal et adulte, l'existence d'anastomoses est acquise.

— De même, l'injection de substances "curare-like" dans la circulation foetale d'un des jumeaux entraînera l'immobilisation transitoire de l'autre (détectable par l'échographie) en cas d'anastomoses vasculaires.

La surveillance après interruption sélective nécessite une échographie mensuelle, des bilans de coagulation tous les 15 jours.

Le risque d'avortement par rupture des membranes ou amniotite, ou accouchement prématuré n'est pas négligeable.

#### *. Grossesses monochoriales*

Il existe des situations où la certitude d'anastomoses est acquise parce qu'il s'agit d'une pathologie spécifique des grossesses monochoriales avec anastomoses : syndrome transfuseur-transfusé, foetus acardiaque.

Il peut également exister une discordance avec syndrome malformatif d'un seul jumeau au sein d'une grossesse monozygote (65).

L'interruption par des méthodes classiques paraît impossible en raison des risques vasculaire. Cependant, WITTMAN and al. (117) rapportent l'observation d'un foeticide sélectif du donneur avec syndrome de "Stuck twin" à 25 semaines d'aménorrhée gravidique. Une tamponnade fut créée par injection péricardique d'un bolus de 5 ml de sérum physiologique. L'évolution de la grossesse fut favorable avec régression de l'hydramnios du transfusé. Mais aucune interruption des anastomoses entre les jumeaux n'a été effectuée, exposant ainsi le receveur aux complications liées à la mort de son co-jumeau. Par ailleurs, les auteurs ne donnent aucun renseignement sur l'évolution post-natale du transfusé.

Des cas de foetectomie par voie abdominale et hystérotomie ont été rapportés par ROBIE and al. (95) avec succès : foetectomie d'un foetus acardiaque à 22 semaines et demi d'aménorrhée et poursuite de la grossesse jusqu'à 33 semaines d'aménorrhée gravidique. Mais il s'agit là de techniques particulièrement invasives.



Les espoirs thérapeutiques actuels résident dans la destruction sélective des anastomoses vasculaires placentaires ou dans le foeticide d'un des jumeaux, en supprimant les communications vasculaires avec l'autre foetus :

— DE LIA a proposé la photocoagulation au laser YAG des anastomoses vasculaires placentaires, par foetoscopie, chez des singes Rhésus. Seuls trois cas ont été publiés. Deux foetus sur six sont morts. Le recul de cette technique est encore insuffisant pour apprécier sa fiabilité. De plus, il est très difficile de visualiser par foetoscopie les anastomoses (intérêt du Doppler couleur).

— Des tentatives d'embolisation du cordon ombilical et du coeur d'un des foetus par injection de colle à prise rapide ont été réalisées par DUMEZ et coll. ; mais là encore, le recul est insuffisant (nombreux problèmes techniques liés à la prise rapide de la colle).

— BENIRSCHKE et DRISCOLL en 1967 avaient suggéré la ligature du cordon ombilical, mais leur expérience fut un échec.

Cette tentative de ligature sélective d'un des cordons ombilicaux in utero a été reprise récemment avec succès par LEMERY D. - Clermont-Ferrand (cas non publié actuellement) :

Madame R..., 26 ans, nullipare, a présenté brutalement à 23 semaines et 4 jours d'aménorrhée gravidique un hydramnios aigu révélateur d'un syndrome transfuseur-transfusé sévère évoluant sur une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique.

Le Doppler couleur devait mettre en évidence une anastomose vasculaire siégeant dans la profondeur du placenta inaccessible à toute tentative de destruction sélective.

Devant la gravité de l'évolution, une interruption sélective a été décidée au terme de 27 semaines et 4 jours d'aménorrhée gravidique sur le foetus transfusé qui présentait un état d'anasarque avec décompensation cardiaque avancée (ascite +++, polyglobulie 24,6 g/dl d'hémoglobine contre 6,2 g. pour le transfuseur, différence de poids supérieure à 16 %).

L'intervention a eu lieu sous anesthésie générale et a consisté en une ligature du cordon du transfusé sous remplissage amniotique : abord utérin par un trocard de coelioscopie de Manhès de 5 mm de diamètre ; puis grâce à une pince à biopsie de trophoblaste, passage d'un fil de PDS n° 0 lesté par du plomb, de part et d'autre du cordon (contrôle échographique).

Les deux brins de fil étant récupérés, réalisation d'un noeud coulissant extracorporel descendu à l'aide d'un pousse-noeud. Puis section du fil qui est poussé et perdu dans la cavité amniotique par la pince à trophoblaste.



Immédiatement, constatation échographique de la bradycardie extrême du transfusé, tandis que le rythme cardiaque du transfuseur reste strictement normal.

La grossesse est poursuivie jusqu'au terme de 29 semaines d'aménorrhée sous tocolyse I.V., monoantibiothérapie par Augmentin® et surveillance quotidienne des paramètres infectieux et biologiques (CRP, bilan de la coagulation).

A 29 semaines d'aménorrhée, échec de la tocolyse, une césarienne est décidée à dilatation cervicale complète afin de préserver le fœtus survivant anémique (7,7 g/dl d'hémoglobine) de tout traumatisme obstétrical. Cet échec de la tocolyse s'est produit dans un contexte sub-infectieux (température maternelle 37°7).

Extraction première d'un fœtus mort et macéré de 1260 grammes présentant un noeud serré sur son cordon ; puis naissance d'un fœtus vivant pesant 1170 grammes, Apgar 0, 3, 4.

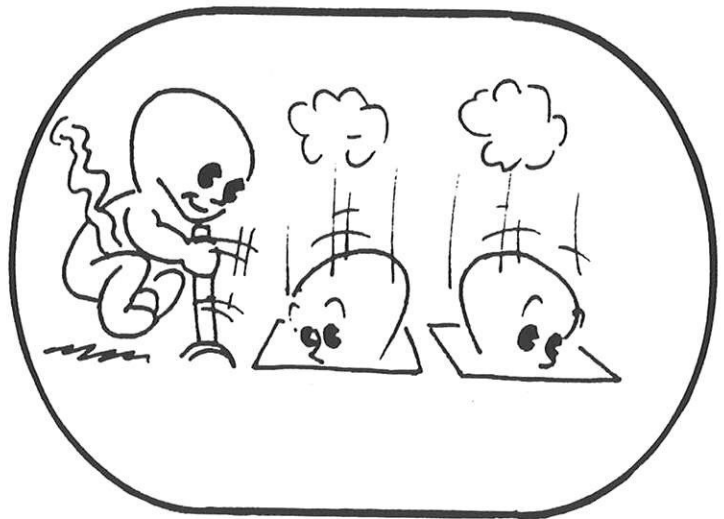
Les suites post-natales immédiates de l'enfant survivant sont considérées comme normales pour un grand prématuré : pas de complications infectieuses, pas de lésions viscérales. Mais le pronostic à long terme reste à évaluer.

**EN CONCLUSION :** L'interruption sélective de grossesse in utero pose les mêmes problèmes que ceux créés par la mort spontanée d'un fœtus in utero ; ils se heurtent à de lourds problèmes de technique pour les grossesses monochoriales mais constituent souvent le seul espoir de préserver la vie d'un fœtus.

\*

\*      \*

**PREVENTION DES GROSSESSES MULTIPLES  
ET DE LEURS COMPLICATIONS**



— Réduction embryonnaire —

Au XIX<sup>e</sup> siècle, HELLIN avait proposé une loi établissant la fréquence des grossesses multiples :

1/80 pour les grossesses gémellaires

$[1/80]^2$  pour les grossesses triples

$[1/80]^3$  pour les grossesses quadruples, etc...

Cette loi n'a plus actuellement qu'une valeur historique ; il existe une augmentation croissante du taux de grossesses "très multiples" (triples et plus) du fait du développement des techniques de procréation médicalement assistée (PMA). Quelle que soit la qualité de la prise en charge obstétricale, le pronostic de ces grossesses est imprévisible et chargé de hauts risques.

Le principal traitement des grossesses multiples est donc avant tout **PREVENTIF** :

- Reconnaissance des facteurs de risque de grossesse multiple pour chaque couple (âge maternel, type de stérilité, qualité des embryons transférés) ;
- Monitoring strict et rigoureux de l'ovulation ;
- Nombre d'embryons transférés adapté à chaque cas particulier.

Cependant, il existe un "taux incompressible" de grossesses multiples qu'on ne peut éviter, si ce n'est au prix d'une diminution très significative du pourcentage de succès des techniques de PMA.

Certaines équipes ont donc proposé de pratiquer des réductions embryonnaires afin d'améliorer le pronostic obstétrical.

Notre but, dans cette étude, consiste, non en la description détaillée d'une technique, mais surtout dans l'évaluation du risque pour le devenir de la grossesse après interruption sélective au premier trimestre (réductions embryonnaires qui concernent le plus souvent des grossesses dizygotes puisque issues de techniques de PMA).

Plusieurs techniques ont été décrites (13) :

. Voie transcervicale

- soit aspiration sélective après dilatation jusqu'à la bougie n° 6
- soit perforation transcervicale par une pince à biopsie de trophoblaste.

Ces techniques ne sont réalisables avec toute sécurité qu'avant 8 semaines d'aménorrhée.

. Ponction transpariétale

Elle est plus répandue et peut être pratiquée jusqu'à 10-12 semaines d'aménorrhée. La ponction du thorax foetal est effectuée sous contrôle échographique à l'aiguille. Le chlorure de potassium, le sérum salé hypertonique, le bolus d'air stérile ont été utilisés.

L'antibioprophylaxie, en cours et au décours de l'intervention, est le plus souvent utilisée, ainsi que l'adjonction de progestatifs. La prévention de l'immunisation Rhésus chez les femmes Rhésus négatif est indispensable. Un contrôle échographique est réalisé 24 heures après la réduction. Le repos est conseillé pour le restant de la grossesse, a fortiori si plusieurs embryons sont laissés en place.

Le principal risque est la fausse couche, soit précoce, soit retardée (4 à 8 semaines après le geste), vraisemblablement consécutive à une infection secondaire.

L'analyse des données de la littérature montre que la réduction embryonnaire ne permet pas une diminution majeure de la prématurité alors qu'il s'agissait de l'un de ses objectifs. Le rôle des ruptures prématurées des membranes dans la prématurité n'est pas négligeable, et elles sont plus fréquentes après utilisation de la voie transcervicale.

***Les autres complications foetales :***

Le principal problème posé est celui du risque de blessure ou de malformation foetale pour les embryons restants.

Ce risque paraît actuellement difficile à estimer précisément en raison du manque de recul dans l'utilisation de ces techniques (4). Les complications de l'injection intra-amniotique de sérum salé hypertonique sont mieux connues depuis la publication de J.M. ROZE en 1989, qui a rapporté trois cas de malformations foetales secondaires à cette technique. Il s'agit d'agénésie ou d'hypoplasie des extrémités (doigts, orteils, voute crânienne). Le mécanisme semble être une nécrose tissulaire, secondaire au contact direct des extrémités de l'embryon avec les membranes du sac voisin très hyperosmolaires. Cette technique est donc à proscrire formellement.

L'aspiration peut provoquer, de façon exceptionnelle, une atteinte d'une extrémité foetale.

(13) La question d'un passage possible de la substance létale d'un embryon vers un autre est importante car elle surviendrait lors de l'embryogénèse et pourrait expliquer certaines des malformations constatées après la réduction embryonnaire ; ce passage est cependant peu probable en raison du caractère dizygotique des grossesses après PMA dans la majorité des cas, mais ne peut être formellement éliminé.

***Les complications maternelles :*** Aucun trouble de l'hémostase n'a été rapporté dans la littérature après réduction embryonnaire.

La dernière partie de ce chapitre sera consacrée à la prévention des complications des grossesses multiples.

Comme dans la plupart des domaines en obstétrique, la pratique de l'échographie est déterminante dans la prise en charge des grossesses multiples. Elle participe aussi bien au diagnostic qu'à la surveillance de la grossesse, à la décision obstétricale, voire à la réalisation de gestes interventionnels.

La prévention passe avant tout par le diagnostic de chorionicité, l'étude de la cloison interovulaire fait partie intégrante de l'étape diagnostique d'une grossesse multiple au début. C'est entre 8 et 15 semaines d'aménorrhée, que ce diagnostic sera porté avec le maximum d'acuité. Il conviendra de surveiller très attentivement les grossesses monochoriales par échographie à la recherche d'une asymétrie de croissance, de signes de surcharge chez l'un des foetus, d'anomalies morphologiques. Certains auteurs préconisent l'évaluation du bien être foetal toutes les semaines après 32 semaines d'aménorrhée gravidique, par le score biophysique de Manning qui permet d'associer les avantages de l'échographie et de l'étude du rythme cardiaque foetal.

Et enfin, dans de rares cas, des gestes d'interruption sélectifs échoguidés pourront s'avérer nécessaires pour préserver le pronostic vital d'un des foetus.

\*

\*        \*

**CONCLUSION**

Certaines situations obstétricales, de difficiles lorsqu'il existe deux intervenants, deviennent parfois inextricables lorsque nous sommes confrontés à trois individus ou plus (la mère et plusieurs foetus) dont les intérêts peuvent diverger fondamentalement.

La fréquence de la mort in utero est bien supérieure à la fréquence observée au cours des grossesses uniques. Les conséquences pour le ou les foetus survivants dépendent bien sûr de l'étiologie ayant conduit à ce décès mais aussi et surtout du type de chorionicité.

Forts de toutes ces données, la plupart des auteurs recommande pour le suivi obstétrical des grossesses multiples :

- . La nécessité d'un diagnostic précoce de la gémellité et la définition du type de placentation ;
- . Une surveillance clinique et échographique régulière des grossesses multiples toutes les trois semaines, et tous les 10 jours à partir de 28 semaines d'aménorrhée gravidique ;
- . Surveillance du rythme cardiaque foetal en cas d'anomalie ou systématiquement à partir de 35-36 semaines d'aménorrhée gravidique ;
- . Déclenchement lorsque les conditions locales ne sont pas défavorables à 37-38 semaines d'aménorrhée (augmentation de la fréquence des morts in utero des grossesses multiples à partir de 37 semaines d'aménorrhée).
- . En cas de retard de croissance intra-utérin d'un foetus :
  - Hospitalisation pour bilan étiologique ;
  - Surveillance quotidienne de la vitalité foetale.

La mort d'un foetus in utero peut malheureusement survenir et poser de très nombreux problèmes, les décisions obstétricales seront souvent difficiles à prendre. Pour les grossesses monochoriales avec anastomoses vasculaires, l'utilisation de nouvelles techniques pour interrompre sélectivement les grossesses constitue un progrès considérable nécessitant des moyens techniques et un opérateur expérimenté et elles doivent être évaluées en raison du retentissement maternel physique et psychologique, du pronostic à long terme du jumeau survivant, et des problèmes éthiques.

**BIBLIOGRAPHIE**



- 1 — **ABERG J.B., MITELMAN F., CANTZ M.**  
Cardiac puncture of fetus with Hurler's disease avoiding abortion of unaffected co-twin.  
Lancet, 1978, ii, 990-1
- 2 — **ABRAMOWITZ L.J.**  
Prevention of fetal loss in twin pregnancies (letter).  
Sud Afr. med. J., 1991, 80, 10, 520
- 3 — **ANDERSON R.L., GOLBUS M.S., CURRY C.J.R., CALLEN P.W., HASITRUP W.H.**  
Central nervous system damage and other anomalies in surviving fetus following second trimester antenatal death of co-twin.  
Prenatal diagnosis, 1990, 10, 513-8
- 4 — **ARVIS P.**  
Les techniques de réduction embryonnaire.  
Rev. fr. Gynecol. Obstet., 1991, 86, 2, 109-13
- 5 — **AZUMA C., KAMIURA S., NOBUNAGA T., NEGORO T., SAJI F., TANIZAWA O.**  
Zygosity determination of multiple pregnancy by deoxyribonucleic acid finger prints.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1989, 160, 734-6
- 6 — **BANCHI M.T.**  
Triplet pregnancy with second trimester abortion and delivery of twins at 35 weeks gestation.  
Obstet. Gynecol., 1984, 64, 728-30
- 7 — **BARRS V.A, BENACERRAF B.R., FRIGOLETTO F.D.**  
Ultrasonographic determination of chorion type in twin gestation.  
Obstet. Gynecol., 1985, 66, 779-83
- 8 — **BEJAR R., VIGLIOCCO G., GRAMAJO H., SOLANA C., BENIRSCHKE K., BERRY C.H., COEN R., RESNIK R.**  
Antenatal origin of neurologic damage in new-born infants.  
Am. J. Obst. Gynecol., 1990, 162, 1230-6
- 9 — **BENIRSCHKE M.D.**  
Twin placenta in perinatal mortality.  
N.Y. State J. Med., 1961, 61, 1499-508
- 10 — **BERKOWITZ R.L., LYNCH L., CHITKARA U., WILKINS I.A., MEHALEK K.E., ALVAREZ E.**  
Selective reduction of multifetal pregnancies in the first trimester.  
N. Engl. J. Med., 1988, 318, 16, 1043-7
- 11 — **BLANC B., GUIDICELLI, BOUBLI L., BERNARD Y.**  
Grossesses multiples.  
E.M.C. Obst., 5030 A10, 1988, 12 p.
- 12 — **BORLUM K.G.**  
Third trimester fetal death in triplet pregnancies.  
Obstet. Gynecol., 1991, 77, 1, 6-9

- 13 — **BOULOT P., HEDON B., PELLICIA G., DESCHAMPS F., BENOS P.**  
Obstetrical results after embryonic reductions performed on 34 multiple pregnancies.  
Hum. Reprod., 1990, 5, 8, 1009-13
- 14 — **BOULOT P., HEDON B., PELLICIA G., DESCHAMPS F., ARNAL F.**  
Techniques, résultats et indications des réductions embryonnaires au cours des grossesses multiples. Revue de la littérature.  
J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod., 1991, 20, 3, 309-16
- 15 — **BRAHAMS D.**  
Assisted reproduction and selective reduction of pregnancy.  
Lancet, 1987, 2, 8572, 1409-10
- 16 — **BULLA M., VON LILIEN T., GOECKE H.**  
Renal and cerebral necrosis in survivor after in utero death of co-twin.  
Arch. gynecol., 1987, 240, 119-24
- 17 — **CAMPBELL D.M.**  
Multiple births : too often a disaster.  
B.M.J., 1991, 302, 6779, 740-1
- 18 — **CARLSON N.J., TOWERS C.U.**  
Multiple gestation complicated by the death of one fetus.  
Obstet. Gynecol., 1989, 73, 5, 1, 685-9
- 19 — **CATTANACH S.A., WEDEL M., WHITE S., YOUNG M.**  
Single intrauterine fetal death in a suspected monozygotic twin pregnancy.  
Aust.N.Z. J. Obstet. Gynaecol., 1990, 30, 2, 137-40
- 20 — **CHEROUNY P.H., HOSKINS I.A., JOHNSON T.R.B., NIEBYL J.R.**  
Multiple pregnancy with late death of one fetus.  
Obstet. Gynecol., 1989, 74, 318-20
- 21 — **CHESCHEIR N.C., SEEDS J.W.**  
Polyhydramnios and oligohydramnios in twin gestations.  
Obstet. Gynecol., 1988, 71, 882-4
- 22 — **CHITAYAT D., KALOUSEK D.K., Mc GILLIVARY B.C., APPLGARTH D.A.**  
A co-twin fetus papyraceus as a cause of elevated AFP and acetylcholinesterase in the amniotic fluid of the normal co-twin.  
Pediatr. Pathol., 1991, 11, 3, 487-91
- 23 — **CHITKARA U., BERKOWITZ R.L., WILKINS I.A., LYNCH L., MAHALEK K.E., ALVAREZ M.**  
Selective second trimester termination of the anomalous fetus in twin pregnancies.  
Obstet. Gynecol., 1989, 73, 690-4

- 24 — **CHOULOT J.J., FESCHAREK R., SAINT-MARTIN J., LIPPA A.**  
Mort d'un jumeau in utero et complications cérébrales chez le survivant.  
Presse med., 1985, 14, 1077-80
- 25 — **CHOULOT J.J., LECLERC M.A., SAINT-MARTIN J.**  
Malformation cérébrale et jumeau survivant.  
Arch. fr. Pediatr., 1982, 39, 105-7
- 26 — **CRAFT I., BRINSDEN P., LEWIS P., AH-MOYE M., FIAMANYA W., ROBERTSON D., SERHAL P.**  
Multiple pregnancy, selective reduction, and flexible treatment (letter).  
Lancet, 1988, 2, 8619,1087
- 27 — **DALLAY D., SOUMIREN-MOURAT J.**  
Problèmes posés par la mort d'un des foetus au cours de la grossesse gémellaire.  
Rev. fr. Gyneco. Obstet., 1985, 80, 877-9
- 28 — **D'ALTON M.E., DUDLEY D.K.**  
The ultrasonographic prediction of chorionicity in gestation.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1989, 160, 557-61
- 29 — **D'ALTON M.E., NEWTON E.R., CETRULO C.L.**  
Intra-uterine fetal demise in multiple gestation.  
Acta genet. med. gemellol., 1984, 152, 424-9
- 30 — **DE LIA J.E., EMERY M.G., SHEAFOR S.A., JENNISON T.A.**  
Twin transfusion syndrom successful in utero treatment with digoxin.  
Int. J. Gynaecol. Obstet., 1985, 23, 197-201
- 31 — **DEROM C., BAKKER E., VLIETINCK R. and al.**  
Zygosity determination in newborn twins using DNA variants.  
J. Med. Genet., 1985, 22, 279-82
- 32 — **DEROM R., VLIETINCK R., DEROM C., THIERY M.**  
Comment différencier les jumeaux mono et dizygotes ?  
Prog. Neonat., 1988, 8, 245-56
- 33 — **DONNENFELD A.E., VAN DE WOESTIJNE J.**  
The normal fetus of an acardiac twin pregnancy : perinatal management based on echocardiographic and sonographic evaluation.  
Prenat. Diagn., 1991, 11, 4, 235-44
- 34 — **DONNER C., Mc GINNIS J.A., SIMON P., RODESCH F.**  
Multifetal pregnancy reduction : a Belgian experience.  
Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol., 1991, 38, 3, 183-7
- 35 — **DOMMERGUES M., DUMEZ Y., EVANS M.**  
Appréciation du risque obstétrical dans les grossesses multiples avec ou sans réduction embryonnaire.  
Rev. fr. Gynecol. Obstet., 1991, 86, 2, 105-7

- 36 — **DOMMERGUES M., NISAND I., MANDELBROT L., ISFER E., RADYNOVIC N., DUMEZ Y.**  
Embryoreduction in multifetal pregnancies after infertility therapy : Obstetrical risks and perinatal benefits are related to operative strategy. *Fertil. Steril.*, 1991, 55, 4, 805-11
- 37 — **DUDLEY D.K.L., D'ALTON M.E.**  
Single fetal death in twin gestation. *Semin. Perinatal.*, 1986, 10, 65-72
- 38 — **DUMEZ Y., DOMMERGUES M., LYONNET S., TADA K., KAPLAN J., MANDELBROT L.**  
First trimester prenatal diagnosis in quintuplets : a practical approach using step-by-step embryoreduction. *Prenat. Diagn.*, 1991, 11, 9, 737-40
- 39 — **DUMEZ Y., OURY J.F.**  
Method of first trimester selective abortion in multiple pregnancy. *Contrib. Gynecol. Obstet.*, 1986, 15, 50-3
- 40 — **ENBOM J.A.**  
Twin pregnancy with intrauterine death of one twin. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1985, 152, 424-30
- 41 — **EVANS M.I., DRUGAN A., BOTTOMS S.F., PLATT L.D., RODECK C.A., HANSMANN M.**  
Attitudes on the ethics of abortion, sex selection and selective pregnancy termination among health care professionals, ethicists, and clergy likely to encounter such situations. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1991, 164, 4, 1092-9
- 42 — **FAVIER M., STEIN J.M., CREMON M., MALINAS Y.**  
La mort in utero d'un jumeau au cours des deuxième et troisième trimestres de la grossesse. *Rev. fr. Gynecol. Obstet.*, 1988, 83, 2, 105-10
- 43 — **FINBERG H.J.**  
The "twin peak" sign ; reliable evidence of dichorionic twinning. *J. Ultrasound Med.* 1992, 11, 11, 571-7
- 44 — **FISHER J.E., SIONGCO A.**  
Case 3. Complications from in utero death of a monozygous co-twin. *Ped. Path.*, 1989, 9, 765-71
- 45 — **FLOUK P., GAUDIN G., DE WOLF E., SPAHR A., DELEZE G.**  
Le syndrome du jumeau mort in utero : risque d'atteinte cérébrale multikystique chez le jumeau survivant. *Bull. Perinatol. de Genève*, 1985, 9, 3-5
- 46 — **FUSI L., GORDON H.**  
Twin pregnancy complicated by single intrauterine death. Problems and outcome with conservative management. *Br. J. Obstet. Gynaecol.*, 1990, 97, 6, 511-6

- 47 — **FUSI L., Mc PARLAND P., FRACOG N. F., WIGGLESWORTH J.**  
Acute twin-twin transfusion : a possible mechanism for brain damaged survivors after intrauterine death of a monochorionic twin.  
Obstet. Gynecol., 1991, 78, 517-20
- 48 — **GEMMETTE E.V.**  
Selective pregnancy reduction : medical attitudes, legal implications, and a viable alternative.  
J. Health Polit. Policy-Law, 1991, 16, 2, 383-95
- 49 — **GOLDBERGER S.B., ROSEN D.J., SHULMAN A., BAHARY C., FEJGIN M.D.**  
Conservative approach to multiple pregnancy with intra-uterine fetal death of one or more fetuses.  
Int. J. Gynaecol. Obstet., 1991, 34, 4, 367-72
- 50 — **GONEN R.**  
The origin of brain lesions in survivors of twin gestations complicated by fetal death.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1991, 165, 1897-98
- 51 — **GONEN R., HEYMAN E., ASZTALOS E., MILLIGAN J.E.**  
The outcome of triplet gestations complicated by fetal death.  
Obstet. Gynecol., 1990, 75, 2, 175-8
- 52 — **GRANET Ph., Mc ALEESE J., FREUND M.**  
La mort in utero d'un des foetus au cours des grossesses multiples.  
J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod., 1981, 10, 359-64
- 53 — **HAGAG Z.J., MAZOR M., LECIBERMAN J.R., BIALE Y.**  
Management and outcome of multiple pregnancies complicated by the antenatal death of one fetus.  
J. Reprod. Med., 1986, 31, 717-20
- 54 — **HAINLINE S., NAGEY D.**  
Prospective obstetric management of a twin pregnancy complicated by death of one twin.  
North-Carolina Med. J., 1982, 43, 708
- 55 — **HANNA J.H., HILL J.M.**  
Single intrauterine fetal demise in multiple gestation.  
Obstet. Gynecol., 1984, 63, 126-30
- 56 — **HATA T., DETER R.L., HILL R.M.**  
Individual growth curve standards in triplets : prediction of third trimester growth and birth characteristics.  
Obstet. Gynecol., 1991, 78, 3, 379-84
- 57 — **HERTZBERG B.S., KURTZ A.B., KACZMARCZYK J.M., WARREN W., WAPNER R.J., NEEDLEMAN L., BALTAROWITZ O.H., RIFKIN M.D., PENNELL R.G., GOLDBERG B.B.**  
Significance of membrane thickness in the sonographic evaluation of twin gestations.  
Am. J. Roentg., 1987, 148, 151-154

- 58 — HILL A.V.S., JEFFREYS A.J.**  
Use of minisatellite DNA probes for determination of twin zygosity at birth.  
*Lancet*, 1985, ii, 1394
- 59 — HOBBS J.C.**  
Selective reduction. A perinatal necessity ? (editorial).  
*N. Engl. J. Med.*, 1988, 318, 16, 1062-3
- 60 — HOYME H.E., HIGGINBOTTOM M.C., JONES K.L.**  
Vascular etiology of disruptive structural defects in monozygotic twins.  
*Pediatrics*, 1981, 67, 288-91
- 61 — HUGHES H.B., MISH J.M.**  
Congenital microcephaly due to vascular disruption : in utero documentation.  
*Pediatrics*, 1986, 78, 85-7
- 62 — IMAIZUMI Y., ASAKA A., INOUE E.**  
Fetal deaths with birth defects among Japanese multiples, 1974.  
*Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma)*, 1990, 39, 3, 345-50
- 63 — ITSKOVITZ J., BOLDES R., THALER I., BRONSTEIN M., ERLIK Y.,  
BRANDES J.M.**  
Transvaginal ultrasonography guided aspiration of gestational sacs for  
selective abortion in multiple pregnancy.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1989, 160, 1, 215-7
- 64 — JUNG J.H., GRAHAM J.M., SCHULTZ N., SMITH D.**  
Congenital hydranencephaly/porencephaly due to vascular disruption  
in monozygotic twins.  
*Pediatrics*, 1984, 73, 467-9
- 65 — KERENYI T., CHITKARA U.**  
Selective birth in twin pregnancy with discordance for Down's syndrome.  
*N. Engl. J. Med.*, 1981, 304, 1525-7
- 66 — KOVACS B., SHAHBAHRAMI B., PLATT L., COMINGS D.**  
Molecular genetic prenatal determination of twin zygosity.  
*Obstet. Gynecol.*, 1988, 72, 954-6
- 67 — KNUPPEL R.A. and al.**  
Intrauterine death in twins after 32 weeks of gestation.  
*Obstet. Gynecol.*, 1985, 65, 172-5
- 68 — LANDY H.J., GINDOFF P.R.**  
Selective termination in multiple gestations (letter).  
*Fertil. Steril.*, 1988, 49, 6, 1093
- 69 — LANDY H.J., WEINGOLD A.B.**  
Management of a multiple gestation complicated by an antepartum fetal  
demise.  
*Obstet. Gynecol. Surv.*, 1989, 44, 171-6

- 70 — LARROCHE J. Cl., DROULLE P., DELEZOIDE A.L., NARCY F., NESSMAN C.**  
Brain damage in monozygous twins.  
Biol. Neonat., 1990, 57, 261-78
- 71 — LEPPERT P., WARTEL L., LOWMAN R.**  
Fetus papyraceus causing dystocia : inability to detect blighted twin antenatally.  
Obstet. Gynecol., 1979, 54, 381
- 72 — LIVNAT E., BAR D., CADKIN A., KEH P., WARD A. -**  
Fetus papyraceus in twin pregnancy.  
Obstet. Gynecol., 1978, 51 (suppl.), 41
- 73 — LUMME R., SAARIKOSKI S.**  
Antenatal fetal death of one twin.  
Int. J. Gynecol. Obstet., 1986, 25, 331-6
- 74 — MAC DONALD R.R.**  
Selective reduction in multifetal pregnancy (editorial).  
Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol., 1991, 38, 3, 181-2
- 75 — MAHONY B.S., FILLY R.A., CALLEN P. W.**  
Amnocity and chorionicity in twin pregnancies : prediction using ultrasound.  
Radiology, 1985, 155, 205-9
- 76 — MAZOR M., HAGAY Z.J., PICARD R., LEIBERMAN J.R.**  
Mort intra-utérine de l'un des foetus lors d'une grossesse gémellaire.  
J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod., 1986, 15, 1071-4
- 77 — MEDEARIS D.N., HOLMES L.B. -**  
On the use of anencephalic infants as organ donors.  
N. Engl. J. Med., 1989, 321, 391-2
- 78 — MELGAR C.A., ROSENFELD D.L., RAWLINSON K., GREENBERG M.**  
Perinatal outcome after multifetal reduction to twins compared with non reduced multiple gestations.  
Obstet. Gynecol., 1991, 78, 5, 1, 763-7
- 79 — MELNICK M.**  
Brain damage in survivor after in uterodeath in monozygous co-twin.  
Lancet, 1977, 8051, 2, 1287
- 80 — MOORE C.M., Mc ADAMS A.J., SUTJERLAND J.**  
Intra-uterine dissiminated coagulation : a syndrome of multiple pregnancy with a dead twin fetus. - J. Pediatr., 1969, 74, 4, 523-8
- 81 — MOORE T.R., GALE S., BENIRSCHKE M.D.**  
Perinatal outcome of forty nine pregnancies complicated by acardiac twinnings.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1990, 163, 907-12



- 82 — NAKAMURA I., UNO M., IO Y., IRESHITA I., NONAKA K., MIURA T.**  
Seasonality in early loss of one fetus among twin pregnancies.  
*Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma)*, 1990, 39, 3, 339-44
- 83 — OTTOLENGHI-PRETTI G. F.**  
Sopro un rarissimo caso di gravidanza gemellare con un feto papiraceo e con inserzione velamentosa del funicolo del feto vivo.  
*Am. Obstet. Gynecol. Med. Perinat.*, 1972, 93, 173
- 84 — PAPIERNIK E., PONS J.C.**  
Les grossesses multiples.  
Doin Editeur Paris, 1991, 1 vol., 427 p.
- 85 — PLATT L., DE VORE G., BIENIARZ A., BENNER P., RAO R.**  
Antenatal diagnosis of acephalus acardia : a proposed management scheme.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1983, 146, 857-9
- 86 — POPLAWSKI N., GILLET G.**  
Ethics and embryos.  
*J. Med. Ethics*, 1991, 17, 2, 62-9
- 87 — PORRECO R.P., BURKE M.S., HENDRIX M.L.**  
Multifetal reduction of triplets and pregnancy outcome.  
*Obstet. Gynecol.*, 1991, 78, 3, 335-9
- 88 — POTTER E.L.**  
Twin zigosity and placental form in relation to the outcome of pregnancy.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1963, 87, 566-77
- 89 — PRIDJIAN G., NUGENT C.E., BARR M. Jr.**  
Twin gestation : influence of placentation on fetal growth.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1991, 165, 5 pt 1, 1394- 401
- 90 — PRITCHARD J.A., RATNOFF O.D.**  
Studie of fibrinogen and other hemostatic factors in women with intrauterine death and delayed delivery.  
*Surg. Gynecol. Obstet.*, 1955, 101, 467-73
- 91 — PUCKETT J.D.**  
Fetal death of second twin in second trimester.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1988, 159, 840-41
- 92 — RAGNI G., LOMBROSO FINZI G.C., OLIVARES M.I., CROSIGNANI P.G.**  
Twin in vitro fertilization (IVF) pregnancies : spontaneous intrauterine abortion after selective second trimester termination of ectopic intra-abdominal pregnancy.  
*J. In vitro Fert. Embryo. Transfert.*, 1991, 8, 4, 236-7
- 93 — REDDY K.S, PETERSEN M.B., AUTONARAKIS S.E., BLAKEMORE K.J.**  
The vanishing twin : an explanation for discordance between chorionic villus karyotype and fetal phenotype.  
*Prenat. Diagn.*, 1991, 11, 9, 679-84



- 94 — **ROBERTSON E.G., NEER K.J.**  
Placental injection studies in twin gestation.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1983, 147, 170-4
- 95 — **ROBIE G.F., PAYNE G.G., MORGAN M.A.**  
Selective delivery of an acardiac acephalic twin.  
N. Engl. J. Med., 1989, 320, 512-3
- 96 — **ROBSON E.B., HARRIS H.**  
Further data on the genetics of placenta alkaline phosphatase.  
Am. Hum. Genet., 1967, 30, 219-32
- 97 — **ROMERO R., DUFFY T.P., BERKOWITZ R.L.**  
Prolongation of a preterm pregnancy complicated by death of a single twin  
in utero and disseminated intravascular coagulation.  
N. Engl. J. Med., 1984, 310, 772-4
- 98 — **ROSNER F.**  
Pregnancy reduction in Jewish Law.  
J. clin. Ethics, 1990, 1, 3, 181-6
- 99 — **RUDIGOZ R.C., FROBERT J.L., LANDRIVON G.**  
Que faire quand dans les grossesses multiples d'un des foetus souffre  
ou meurt ?  
Rev. franç. Gynécol. Obstet., 1983, 78, 5, 309-14
- 100 — **RUDIGOZ R.C., GAUCHERAND P., CHARVET P.Y., DEIBER M.,  
DARGENT D.**  
Retard de croissance intra-utérin d'un des jumeaux.  
J. Med. Lyon, 1989, 1450, 223-31
- 101 — **RUDIGOZ R.C., GAUCHERAND P., PIACENZA J.M, SOUROUR S.**  
Conduite à tenir après la mort de l'un des foetus dans les grossesses multiples.  
JOBGYN, 1993, 1, 2, 109-16
- 102 — **RUDNICKI M.**  
The vanishing twin : morphologic and cytogenetic evaluation of an  
ultrasonographic phenomenon.  
Gynecol. Obstet. Invest., 1991, 31, 3, 141-5
- 103 — **SAHRANIS P., PUGH D. H.**  
Resolution of pre-eclampsia following intra-uterine death of one twin.  
Brit. J. Obstet. Gynecol., 1992, 99, 159-60
- 104 — **SAIER F., BURDEN L., CAVANAGH D.**  
Fetus papyraceus : an unusual case with congenital anomaly of the surviving  
fetus.  
Obstet. Gynecol., 1975, 45, 217-20
- 105 — **SKELLY H., MARIVALE M., NORMAN R.**  
Consumptive coagulopathy following fetal death in a triplet pregnancy.  
Am. J. Obstet. Gynecol., 1982, 142, 595-7
- 106 — **SKYMONOWICZ W., PRESTON H.**  
The surviving monozygotic twin.  
Arch. D. child., 1986, 61, 454-8

- 107 — TOWNSEN R., SIMPSON G., FILLY R.**  
 Membrane thickness in ultrasound prediction of chorionicity of twin gestations.  
*J. Ultrasound Med.*, 1988, 7, 327-32
- 108 — URIBARREN A., ARANGUREN G., RODRIGUEZ-ESCUADERO F.J., MARTINEZ A.J., NEYRO J.L.**  
 Selective embryoreduction in a sextuplet pregnancy.  
*Fertil. Steril.*, 1990, 53, 6, 1102-3
- 109 — VAN DEN VEYNER I.B., SCHATTEMAN E.**  
 Antenatal fetal death in twin pregnancies : a dangerous condition mainly for the surviving co-twin : a report of four cases.  
*Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.*, 1991, 38, 1, 69-73
- 110 — VAN HEUSDEN A.M., BOTS R.S.**  
 Delayed interval delivery in a triplet pregnancy : a case report.  
*Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.*, 1991, 38, 1, 75-8
- 111 — VEJERSLEV L.O., SUNDE L., HANSEN B.F., LARSEN J.K., CHRISTENSEN I.J., LARSEN G.**  
 Hydatidiform mole and fetus with normal karyotype support of a separate entity.  
*Obstet. Gynecol.*, 1991, 77, 6, 868-74
- 112 — VLIETINCK R.**  
 Determination of the zygosity of twins.  
 Thèse Doctorat Médecine, Leuven, 1986
- 113 — WEINBLATT V., WAPNER R., DAVIS G., BARR M., KOCH S., HEEGER S., JACKSON L.**  
 Fetal reduction and selective termination in multifetal pregnancy : outcomes, ethical and counseling issues.  
*Birth Defects*, 1990, 26, 3, 81-94
- 114 — WEINER P.**  
 Diagnosis and treatment of twin to twin transfusion in the mid trimester of pregnancy.  
*Fetal Ther.*, 1987, 2, 71-4
- 115 — WESSEL J., SCHMIDT-GOLLWITZER K.**  
 Intrauterine death of a single fetus in twin pregnancies.  
*J. Perinat. Med.*, 1988, 16, 5-6, 467-76
- 116 — WINN H.N., GABRIELLI S., REECE A., ROBERTS J.A., SALAFIA C., HOBBS J.C.**  
 Ultrasonographic criteria for the prenatal diagnosis of placental chorionicity in twin gestations.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1989, 161, 1540-2

- 117 — WITTMANN B.K., FARQUHARSON D.F., THOMAS W.D.S.,  
BALDWIN V.J., WADSWORTH L.D.  
The role of feticide in the management of severe twin transfusion syndrome.  
*Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1986, 154, 1023-5
- 118 — YOSHIDA K., MATAYOSCHI K.  
A study on prognosis of surviving cotwin.  
*Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma)*, 1990, 39, 2, 383-8
- 119 — YOSHIDA K., SOMA H.  
Outcome of the surviving co-twin of a fetus papyraceus or of a dead fetus.  
*Acta Genet. Med. Gemellol.*, 1986, 35, 91-2
- 120 — YOSHIOKA H., KADOMOTO Y., MINO M., MORIKAWA Y.,  
KASUBUCHI Y., KUSUNOKI  
Multicystic encephalomalacia in liveborn twin with a stillborn macerated  
co-twin.  
*J. Pediatr.*, 1979, 95, 5 pt 1, 798-800
- 121 — ZURLINDEN B., SCHAAL J.P., BOUDIER E., LEGAY J.P.  
Accouchements différés de grossesse multiple. Discussion à propos d'un  
nouveau cas.  
*J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.*, 1990, 19, 8, 1043-8
- 122 — Selective reduction of multifetal pregnancies (letter).  
*N. Engl. J. Med.*, 1988, 319, 14, 949-51
- 123 — Selective fetal reduction.  
*Lancet*, 1988, 2, 8614, 773-5

<b>TABLE DES MATIERES</b>
---------------------------

	<b>Pages</b>
<b>INTRODUCTION</b>	<b>17-18</b>
<b>FREQUENCE</b>	<b>19-23</b>
<b>ZYGOSITE ET DETERMINISME DES GROSSESSES MULTIPLES</b>	<b>24-29</b>
<b>1 — Déterminisme des grossesses dizygotes</b>	<b>25-26</b>
<b>2 — Déterminisme des grossesses monozygotes</b>	<b>26-28</b>
<b>3 — Diagnostic de zygosité</b>	<b>28-29</b>
<b>DIAGNOSTIC DE PLACENTATION</b>	<b>30-40</b>
<b>1 — Dichoriale-diamniotique</b>	<b>31-32</b>
<b>2 — Monochoriale-diamniotique</b>	<b>33-34</b>
<b>3 — Monochoriale-monoamniotique</b>	<b>34-35</b>
<b>4 — Les grossesses multiples de 3 embryons et plus</b>	<b>35-36</b>
<b>5 — Diagnostic de placentation         aux 2e et 3e trimestres de la grossesse</b>	<b>37-40</b>

<b>MORT IN UTERO</b>	<b>41-66</b>
<b>A — AU 1er TRIMESTRE :</b>	
<b>SYNDROME DU JUMENTO EVANESCENT</b>	<b>42-43</b>
<b>B — AUX 2e ET 3e TRIMESTRES</b>	<b>44-66</b>
<b>1 — Physiopathologie</b>	<b>44-50</b>
<b>a - Facteurs non spécifiques aux grossesses multiples</b>	<b>44</b>
<b>b - Syndrome transfuseur-transfusé et syndrome anastomotique</b>	<b>45-48</b>
<b>c - Complications funiculaires</b>	<b>49</b>
<b>d- Malformations foetales et anomalies congénitales</b>	<b>49</b>
<b>e - Cas particuliers :* Le foetus in fetu</b>	<b>49-50</b>
<b>* jumeau acardiaque</b>	
<b>2 — Morbidité du ou des jumeaux survivants</b>	<b>50-57</b>
<b>3 — Morbidité maternelle</b>	<b>58-59</b>
<b>4 — Prise en charge obstétricale et conduite à tenir</b>	<b>59-63</b>
<b>5 — Interruption sélective de grossesses :</b> <b>les possibilités et les limites</b>	<b>63-66</b>
 <b>PREVENTION DES GROSSESSES MULTIPLES ET DE LEURS COMPLICATIONS</b>	 <b>67-70</b>
 <b>CONCLUSION</b>	 <b>71-72</b>
 <b>BIBLIOGRAPHIE</b>	 <b>73-84</b>

## 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 mœurs 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, puisse-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 56

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

**Vu, le Doyen de la Faculté**

**VU et PERMIS D'IMPRIMER**

**LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ**

## RESUME

La fréquence de la mort in utero au cours des grossesses multiples est bien supérieure à celle observée lors des grossesses uniques. Les conséquences pour le ou les foetus survivants sont fonction du type de zygosité et de placentation, de l'étiologie de la mort foetale et de sa date de survenue.

En cas de grossesse monozygote, où le risque de lésions polyviscérales chez le foetus survivant par syndrome anastomotique est majeur, le médecin est confronté à une situation obstétricale périlleuse quant au mode de surveillance, à l'opportunité d'une décision d'extraction tout en préservant le pronostic maternel. Il en est de même lors des interruptions sélectives de grossesse.

Les grossesses multiples sont des grossesses exceptionnelles par de nombreux aspects et doivent faire l'objet d'une surveillance accrue et leur nombre en partie limité par une meilleure maîtrise des techniques de procréation médicalement assistée.

### **MOTS CLES :**

*Grossesse multiple*  
*Mort in utero*  
*Jumeau survivant*  
*Jumeau évanescent*  
*Syndrome transfuseur-transfusé*  
*Interruption sélective de grossesse*  
*Réduction embryonnaire.*