

GROSSESSE GÉMELLAIRE AVEC SIAMOIS PARAPAGES DICÉPHALIQUES DIAGNOSTIQUÉE AU 2E TRIMESTRE: À PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

Imane Attar^{*,1}, Hekmat Chaara^{**}, Soufia Jayi^{**}, Fatimzahra Fdili Alaoui^{**} and Abdelilah Melhouf^{**}

*Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, chu hassan II fes, docteur en médecine, service de gynécologie et obstétrique 2., **Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Chu Hassan II fes, Professeure des études supérieures, Service de Gynécologie et Obstétrique 2; Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Chu Hassan II fes, Professeure des études supérieures et chef de service de gynécologie et obstétrique 2

Resume: Les jumeaux conjoints représentent l'une des malformations congénitales les plus fascinantes et intéressantes à gérer. Plus communément appelée jumeaux siamois, ce phénomène est enveloppé de mystère et considéré comme une curiosité par le grand public. Il s'agit d'une complication rare et spécifique des grossesses mono amniotiques monochoriales résultant de la scission incomplète d'un embryon en deux jumeaux séparés ou de la fusion secondaire précoce de deux embryons séparés à l'origine. C'est une malformation accessible au diagnostic précoce par échographie dès le premier trimestre, ce qui va permettre d'avoir suffisamment de temps pour clarifier le pronostic aux futurs parents en fonction de site d'union, des organes en communs et des malformations associées afin de planifier la prise en charge la plus appropriée. La technologie actuelle donne un coup de main dans le diagnostic précoce et ouvre de nouvelles perspectives sur le devenir des jumeaux conjoints, mais malheureusement, elle présente jusqu'à nos jours un véritable challenge diagnostique et surtout thérapeutique. Le but de notre cas était de rappeler aux cliniciens cette maladie très rare, l'importance de l'échographie comme outil diagnostique indispensable pour mettre en place une stratégie de prise en charge afin d'éviter toute surprise qui peut mettre en jeu le pronostic vital de la patiente, Comme on va exposer les différentes difficultés rencontrées lors de la gestion de ce type d'anomalies.

Abstract: Conjoint twins are one of the most fascinating and interesting birth defects to deal with. More commonly known as Siamese twins, this phenomenon is shrouded in mystery and considered a curiosity by the general public. This is a rare and specific complication of monoamniotic pregnancies resulting from the incomplete splitting of an embryo into two separated twins or the early secondary fusion of two originally separated embryos. It is a malformation accessible to early diagnosis by ultrasound from the 1st trimester, which will allow sufficient time to clarify the prognosis for the future parent, depending on the union site, common organs and malformations. Associate in order to plan the most appropriate care. Current technology helps in the early diagnosis of these conditions and opens up new perspectives on the future of conjoined twins, but unfortunately, it presents until today a real diagnostic and above all therapeutic challenge. The aim of this case study was to remind clinicians of this very rare disease, the importance of ultrasound as an essential diagnostic tool to set up a management strategy in order to avoid any surprises that could put the patient at risk vital prognosis of the patient. As we will explain the various difficulties encountered during the management of this type of anomalies.

Keywords: Siamese, embryology, antenatal ultrasound sign, late diagnosis, prognosis.

Mots clés: siamois, embryologie, signe échographique anténatale, diagnostic tardif, pronostic

Background

Les Siamois représentent une malformation exceptionnelle en obstétrique survenant une fois pour 50 000 à 60 000 naissances [1 - 3], avec 60% de mortalité périnatale.

Ils résultent d'une séparation incomplète du disque embryonnaire avant la troisième semaine de grossesse dont l'étiologie reste mal connue. En effet, deux théories expliquent son étiopathogénie : la théorie de fusion incomplète d'un seul em-



Figure 1: Coupe scanographique anténatale montrant des siamois parapages dicéphaliques.

bryon, et celle de fusion entre deux embryons. [4] Les jumeaux conjoints sont classés selon le site d'union le plus important avec le suffixe, pagus, signifiant fixe. Et plusieurs classifications ont été décrites [5 - 6]

Le diagnostic prénatal des jumeaux conjoints a été rapporté pour la première fois par WILSON et al. [7] qui a prouvé le rôle crucial de l'échographie non seulement dans le diagnostic, mais aussi dans l'établissement du degré de conjonction.

Le diagnostic prénatal des jumeaux siamois, dont l'objectif principal est d'évaluer la viabilité des jumeaux, offre un large éventail d'options de prise en charge en fonction du pronostic présumé. Ils comprennent l'interruption de grossesse, la poursuite de la grossesse et l'accouchement avec séparation ultérieure, et même une foeto-réduction sélective dans les grossesses multiples d'ordre supérieur.

Malgré un bilan lésionnel prénatal bien détaillé, cette entité reste un véritable challenge chirurgical, puisqu'elle n'est pas toujours possible, pas toujours facile et de pronostic incertain même auprès des équipes expérimentées.

Ce qui fait de l'objective de notre analyse, à travers notre cas clinique et une revue de la littérature actualisée, est d'étudier l'intérêt du diagnostic anténatal précoce tout en détaillant les différentes difficultés rencontrées lors de la gestion de ce type d'anomalies et d'insister sur une collaboration multidisciplinaire dans une structure hospitalière tertiaire dans l'espoir d'améliorer le pronostic.

Observation

Il s'agit d'une parturiente de 26 ans, mariage non-consanguin, sans histoire familiale de grossesse gémellaire, référée vers notre structure pour échographie de référence suite à la suspicion d'une grossesse gémellaire avec fœtus conjoints.

C'est une primipare dont la grossesse actuelle était spontanée, suivie en privé par un médecin généraliste, elle a bénéficié d'une échographie de T1 suivant le protocole nationale marocain de gestion prénatal, qui a objective une grossesse gémellaire monochoriale monoamniotique sans aucune malformation détectée, une échographie morphologique à 25 SA a été réalisée par un spécialiste avec suspicion d'une grossesse siamois ; d'où la décision de la réalisation d'un complément scanographique fœtale multibarette puis de référer chez nous pour complément de prise en charge.(figure 1) Un appareil à ultrasons Voluson 730 de GE Healthcare (Waukesha, WI) a été utilisé. L'échographie Trans

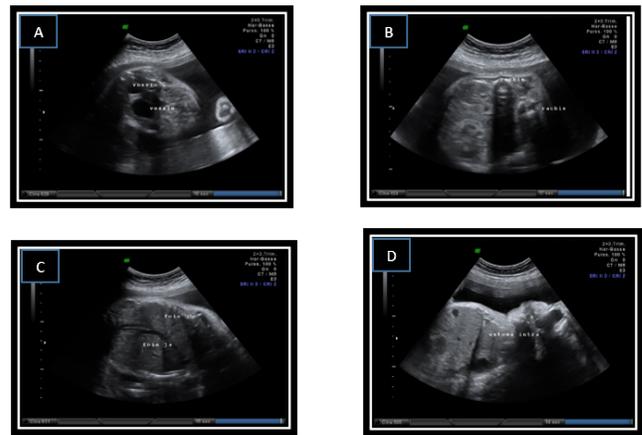


Figure 2: A/ 2 vessies pelvienne B/ 2 rachis C/ 2 foies intra-abdominaux D/estomac intrathoracique témoignant une hernie diaphragmatique.



Figure 3: Image siamois 05 min en post césarienne avec 2 têtes et 3 membres sup et 2 membres inf. et un seul tronc.

abdominale a été réalisée et deux fœtus masculins conjoints ont été détectés. L'analyse anatomique détaillée a montrée des jumeaux dont chacun avait une seule tête, avec un tronc commun, deux foie, 2 reins, 2 rachis séparés cervico-thoraco-lombaire qui fusionnent au niveau de la région sacré, l'analyse des extrémités a objectivée 3 membre supérieure et une seule paire de membre inférieure. Un seul cœur fœtal fonctionnel au centre entre les deux fœtus avec une légère tendance vers l'un des fœtus, l'étude Doppler couleur a montré deux arcades aortiques émergeant avec une cardiopathie complexe. Un seul gâteau placentaire antérieur unique avec un seul cordon ombilical à plus de 3 vaisseaux. Sur la base de ces résultats, un diagnostic de jumeaux conjoints parapages dicéphaliques a été posé. (Figure 2) Les parents ont été informé du pronostic grave de la malformation et une attitude expectative a été adoptée jusqu'au 36 SA ou une césarienne programmé a été réalisé donnant naissance à des jumeaux conjoints de sexe masculin, apgar 7/10 poids de naissance 3700 avec : 2 tête, 3 membre sup, un seul thorax, une seule activité cardiaque, 2 rachis cervico thoraco lombaire, et 2 membre inf., avec une imperforation anale, et un seul cordon ombilicale. (Figure 3)

Les jumeaux sont décédés à 15 min après l'extraction et ont bénéficié d'une radiographie du squelette. (Figure 4)

Discussion

Les jumeaux conjoints sont rares et auraient une prévalence de 1: 50 000 in utero à 1: 250 000 naissances vivantes [1-3]. En effet, sa rareté tient à la rareté de la grossesse gémellaire (environ 1 à 2% des grossesses), à la rareté du monozygotisme (environ 35% des grossesses gémellaires), à la rareté division de l'embryon

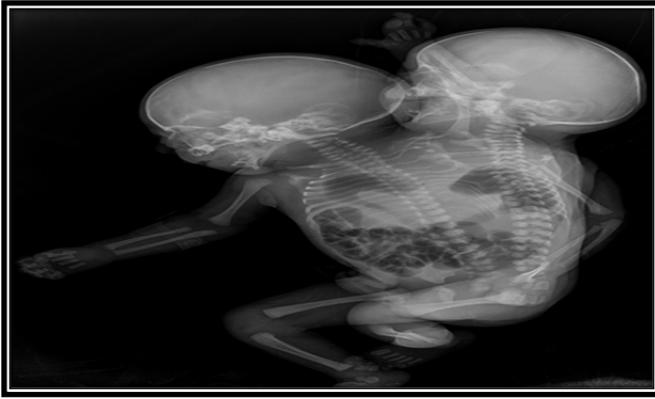


Figure 4: Radiographie standard post natale des jumeaux siamois parapages dicéphaliques.

après le 14^{ème} jour post fécondation ou de la fusion partielle des deux lignes primitives qui conduit aux jumeaux conjoints. Les jumeaux conjoints sont généralement incompatibles avec la vie, c'est-à-dire que 65% des cas sont mort-nés tandis que parmi ceux qui sont nés vivants, 35% meurent dans les premières 24 heures [11]. Seulement 25% survivent à un âge où une séparation chirurgicale peut être envisagée [12].

L'étiopathogénie des jumeaux conjoint était toujours et reste jusqu'à nos jours un sujet de Débat, nombreuses hypothèses ont été envisagées. Certaines ont été complètement abandonnées:

- La syphilis qui avait été mise en cause dans la première moitié du XX^{ème} siècle
- L'ivresse au moment du coït
- L'alcoolisme du mari [13].

D'autres sont encore actuellement discutées. Toutefois, aucune n'est véritablement démontrée:

- Plusieurs auteurs ont noté des "épidémies de jumeaux conjoints" que ce soit à Jérusalem [14], en Afrique du Sud ou en Suède. Ces auteurs suspectaient une incidence saisonnière sur la production de jumeaux conjoints, par le biais de modifications de la concentration d'oxygène et de la température.
- Un rapport de Rosa et al (1987) a mentionné l'exposition de la grossesse à: La Griséofulvine (antifongique) [15], et au rayonnement à faible dose. [16]

Actuellement, le mécanisme de formation des jumeaux conjoints, oppose 2 principales théories:

- l'hypothèse de la fission incomplète tardive d'un seul embryon est la plus reconnue.
- Une autre hypothèse est de plus en plus évoquée c'est la fusion entre deux disques embryonnaires mono-ovulaires initialement séparés.

Alors que d'autres admettent que les deux théories puissent coexister.

Plusieurs classifications ont été décrites en fonction du site d'union, des organes communs et de la symétrie. Saint-Hilaire a établi une en 1832, se basant sur la description du site d'union externe et sur la symétrie. Il en résulte huit types décrits dans la littérature : Les unions ventrales surviennent à 87% du temps et sont classées comme suit : céphalopages (11%), thoracopages (19%), omphalopages (18%), ischiopages (11%) et parapages (28%). Les unions dorsales surviennent chez 13% des

Embryonic aspect	Type	Incidence	Extent of union
Ventral (87 %)			
Rostral (48 %)	Cephalopagus	11 %	Top of head to umbilicus
	Thoracopagus	19 %	Thorax, upper abdomen, conjoined heart
	Omphalopagus	18 %	Thorax, upper abdomen, separate hearts
Caudal (11 %)	Ischiopagus	11 %	Lower abdomen, genitourinary tract
Lateral (28 %)	Parapagus	28 %	Pelvis, variable trunk
	Dicephalus 2 heads		
	Diprosopus 2 faces		
Dorsal (13 %)			
	Craniopagus	5 %	Cranial vault
	Pygopagus	6 %	Sacrum
	Rachipagus	2 %	Vertebral column (midportion)

Tableau 1: Classification des jumeaux conjoints basée sur le site d'union.

jumeaux siamois et sont classées comme : craniopages (5%), rachipages (2%) et pygopages (6%) [3,4]. Une autre classification décrite prend en compte le site corporel partagé comme suit (tableau 1): antérieur ou thoracopage, postérieur ou pygopage, céphalique ou craniopage et caudal ou ischiophage. Pour l'analyse échographique, la classification de Duhamel établie en 1966 semble la plus appropriée, il a fait une synthèse de ces différentes classifications en tenant compte des données de l'embryogénèse. Elle différencie les JC à axes parallèle et qui sont « côte à côte », des tétrapages qui sont « face à face » et des crucipages à axes opposés auxquels sont rapprochés les omphalopages.

En 1976, Wilson réalise la première échographie de JC à 35 SA et depuis Le diagnostic anténatal se fera de plus en plus précocement par la suite. En 1989, Gruter découvre des jumeaux thoracopages à 16 SA, puis en 1997, Hill fait le diagnostic de JC à 7 SA. [3, 7,17]

Le diagnostic prénatal peut se faire à partir du premier trimestre mais cela doit être confirmé à l'échographie de 22 SA ou les organes étant plus développés et le diagnostic devient plus facile; L'identification échographique de l'un des signes classiques suivants peut suggérer le diagnostic [18,19] :

Les signes échographiques au premier trimestre de la grossesse:

- Il existe un seul sac gestationnel identifiable : avec une seule couronne trophoblastique comme dans toute grossesse gémellaire monozygote.
- Il n'existe qu'une seule poche amniotique : qu'il ne faut pas confondre avec le coelome extra-embryonnaire. En effet, la membrane amniotique s'accroche définitivement à la membrane chorionique entre la 11^{ème} et 13^{ème} SA. Tant que le coelome extra-embryonnaire est visible, son échogénéité est supérieure à celle du liquide amniotique.
- Il n'existe qu'une seule vésicule vitelline située en extra-amniotique, son identification permet de confirmer que la zone liquidienne située autour de la membrane amniotique correspond bien au coelome. Dans les cas de JC, il n'existe jamais deux vésicules vitellines à la différence des grossesses gémellaires monozygotes monochoriales monoamniotiques ;
- Une seule masse embryonnaire est visible: Elle est compacte quand l'accolement est important, souvent d'aspect bifide. Toutefois, un examen superficiel risque d'ignorer l'anomalie surtout lorsqu'il n'existe qu'un seul pôle céphalique notamment en cas de JC céphalopages. Au contraire quand l'accolement est minime, deux masses distinctes peuvent aussi faire ignorer le diagnostic.

Signes échographiques au 2ème et 3ème trimestre de la grossesse:

- 2 fœtus qui maintiennent une même position relative
- une scoliose fœtale
- une rétroflexion extrême du cou des fœtus faisant face-à-face en miroir
- la présence d'un seul cordon ombilical
- l'absence de délimitation nette du contour cutané entre les deux fœtus voire la présence d'une jonction entre les deux.

Autres techniques d'imagerie peuvent être pratiquées (radiographie du contenu utérin et imagerie par résonnance) qui apportent un complément d'informations à visé pronostic, néanmoins une exploration cardiaque est avérée indispensable devant tout jumeaux conjoint ainsi qu'un caryotype. Le rôle de l'exploration échographique ne doit pas se terminer en posant le diagnostic, mais il faut préciser l'étendue de l'accolement ainsi que de rechercher les malformations associées telles que : les anomalies cardiaques qui sont les plus fréquentes, l'hypoplasie pulmonaire, l'omphalocèle souvent commun, anomalies du tube neural, les fentes faciales, l'imperforation anale, les anomalies du tractus génital qui sont l'apanage des fusions inférieures.

L'accouchement par voie basse est possible avant 24 SA, au-delà de ce terme, l'accouchement se fait par césarienne afin d'éviter des éventuelles complications maternelles, à noter qu'une interruption volontaire est toujours recommandée devant des siamois non viable mais qui reste encore discutable vue notre contexte éthique [20,21]. Par ailleurs, une surveillance attentive et multidisciplinaire s'impose jusqu'à l'accouchement dans une structure hospitalière de niveau III assurant les meilleures conditions obstétricales et pédiatriques. [8, 9,10]

Bien que le pronostic pour tous les types de jumeaux conjoints soit extrêmement mauvais, une cartographie anatomique et vasculaire minutieuse, pour déterminer l'étendue du partage d'organes, est d'une importance vitale. Cela va aider en concertation avec le couple de choisir la conduite post natale. Seules quelques équipes chirurgicales pédiatriques sont capables d'envisager une chirurgie de séparation des deux jumeaux. Cette chirurgie est longue et difficile quand les jumeaux partagent des organes. Plus les jumeaux ont d'organes en commun ou d'autre malformations associées, plus se pose le problème du pronostic fonctionnel, voire vital de ces enfants.

Conclusion

Les jumeaux conjoints représentent l'une des malformations les plus rare qui présente jusqu'au nos jour un défi sur le plan de prise thérapeutique néonatale. Le diagnostic anténatal peut être établi dès le premier trimestre, mais dans notre contexte de sous-médicalisation il est parfois tardif. La prise en charge doit être multidisciplinaire impliquant l'obstétricien, le chirurgien pédiatre et le généticien pour donner au couple l'information la plus juste possible afin de déterminer l'attitude à adopter devant cette grossesse.

Declaration of conflicting interests

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

References

1. Durier M, Vervaeet H, Gabriel R. Grossesses gémellaires. Étude anatomoclinique et prise en charge. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Elsevier Masson; 2010:5-030-A-10.

2. Tongsong T, Chanprapaph P, Pongsatha S. First-trimester diagnosis of conjoined twins: a report of three cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14(6):434—7.
3. Hill LM. The sonographic detection of early first-trimester conjoined twins. *Prenat Diagn* 1997; 17(10):961—3.
4. Broussin B. Les jumeaux conjoints : diagnostic anténatal. *J Pediatr Puericult* 2000; 13(4):218—24.
5. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31(7):941—4.
6. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31(7):941—4.
7. Wilson RL, Cetrulo CL, Shaub MS. The prepartum diagnosis of conjoined twins by the use of diagnostic ultrasound. *Am J Obstet Gynecol* 1976; 126(6):737.
8. Rode H, Fiegggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MRQ. Four decades of conjoined twins at Red Cross Children' Hospital – lessons learned. *South African Medical Journal* 2006;96(9):931-940
9. Cetin O, Kurdoglu Z, Cim N, Yildizhan R, Sahin G, Kurdoglu M. Early Prenatal Diagnosis of Conjoined Twins: Case Series. *International Journal of Women's Health and Reproduction Sciences* 2015;3(3): 168–170
10. Athanasiadis A, Mikos T, Zafrakas M. Prenatal Diagnosis and Management of Conjoined Fetuses. *Donald School Journal of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2007;1(1):96-104
11. Winkler N, Kennedy A, Byrne J and Woodward P. The imaging spectrum of conjoined twins. *Ultrasound Q* 2008; 24(4):249-55.
12. Filler RM. Conjoined twins and their separation. *Semin Perinatol* 1986; 10(1):82–91.
13. BERTSCH M., CHAIN P., WOLF J.L., NOIR A., RAFFI A. Les monstres à deux têtes à propos d'une nouvelle observation. *Pédiatrie*, 1976,31, 473-486.
14. KAPLAN M., EIDELMAN A.I. Clustering of conjoined twins in Jerusalem, Israel epidemiologic survey. *Am J Obstet Gynecol.*, 1983, 145,636-637.
15. Knudsen LB. No association between griseofulvin and conjoined twinning. *Lancet*, 1987: 2(8567):1097
16. Wertelecki W. Malformations in a Chernobyl-impacted region. *Pediatrics*. 2010; 125(4):e836–e84
17. Grutter F, et al. Thoracopagus fetus. Ultrasonic diagnosis at 16 weeks. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1989; 18(3):355—9.
18. Shih JC, et al. Concordant body stalk anomaly in monozygotic twinning—early embryo cleavage disorder. *Prenat Diagn* 1996; 16(5):467—70.
19. Cuillier F, et al. Prenatal diagnosis of omphalopagus conjoined twins at 13 weeks of amenorrhea. *Gynecol Obstet Fertil* 2001; 29(5):377—80.

20. T.C. Mackenzie, T.M. Crombleholme, M.P. Johnson, L. Schnauffer, A.W. Flake, H.L. Hedrick, et al. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins J Pediatr Surg, 37 (3) (2002), pp. 303–309.
21. M. Hovorakova, R. Peterkova, Z. Likovsky, M. Peterka A case of conjoined twins cephalothoracopagus janiceps disymmetros Reprod Toxicol, 26 (2008), pp. 178–182.