

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 175

LES JUMEAUX SIAMOIS :
A PROPOS DE 8 CAS AVEC REVUE DE LA LITTERATURE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Amal BOUSSELAMTI
Née le 02 Avril 1988 à Kénitra
Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Jumeaux conjoints – Approche multidisciplinaire – Séparation chirurgicale.

JURY

Mr. F. ETTAYEBI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	PRESIDENT
Mr. H. ZERHOUNI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	RAPPORTEUR
Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	} JUGES
Mme. N. ALLALI Professeur de Radiologie	
Mr. A. EL KORAICHI Professeur d'Anesthésie-Réanimation	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENS Aid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYA OUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADN AOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOU DI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUNINI Yassine
Pr. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOURIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZA OUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saïda*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leïla
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOU MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAIKHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHANIMI Zineb
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Pédiatrie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



Dédicaces

A ceux qui me sont les plus chers
A ceux qui m'ont toujours encouragé
Je dédie cette thèse

A mon très cher père

Ce modeste travail est le fruit de tout sacrifice déployé pour notre éducation.

Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.

Vous avez fournis beaucoup d'efforts aussi bien physiques et moraux à notre égard.

Vous n'avez jamais cessé de nous encourager et de prier pour nous.

C'est grâce à vos percepts que nous avons appris à compter sur nous-mêmes.

Père : je t'aime et j'implore le tout puissant pour qu'il t'accorde une bonne santé et une vie heureuse.

A ma très chère mère

Votre patience, votre bienveillance, votre dévouement sont admirables.

Vous étiez toujours présente pour nous écouter, nous reconforter et nous montrer le droit chemin.

Vous avez déployé énormément d'efforts pour que nous ne manquions de rien.

Vous êtes une mère formidable.

Je t'aime et je te souhaite longue vie dans la bonne santé et le bonheur.

A ma grande sœur Rachida et son époux

Votre présence et votre soutien inconditionnel resteront gravé dans ma mémoire. Les mots me manquent pour vous remercier. je vous souhaite une vie pleine d'amour et de bonheur.

A mon frère Mostapha et son épouse

En témoignage de ma grande affection.

Je vous remercie pour votre soutien et encouragements.

Puisse Dieu combler votre vie de bonheur, santé et beaucoup de succès.

A mes très chères sœurs

Hanane, Meriem, Houda, Loubna et Hafsa

Vous avez toujours été des sœurs fidèles.

*Vous m'avez soutenue dans les différentes étapes de ma vie
et de mes études.*

Mon amour pour vous est si profond.

A mes nièces et neveux Ouissal, Ichrak, Chahd, Rania ,

Malak, Zaid, Yasser, Omar et Aymane ,que j'aime

beaucoup

A la mémoire de mes grands parents.

A tous mes oncles et tantes et à tous mes cousins

Et cousines

A ma chère amie et sœur Chiguer Bouchra

Merci d'avoir croisé mon chemin, merci pour tous ces moments et souvenirs agréables, et pour votre soutien. Vous avez toujours fait preuve d'une vraie amitié et d'un amour propre.

Que Dieu préserve notre amitié pour qu'elle ne se dénoue jamais.

A mes amies,

Hanane Boussima, Mounia Chigri, Lahlali Fatima Zahra, Sefsafi Zakia, Boulmane Asmae, Fatima Ezzahra moumayaz, Siham El amrani, Assia Karara, Lajouri Siham, Siham Benzahra, Hanae Echahdi, Leila Kartout, Ouiame Lamliki, Noura Fernaoui, Chaimae Khairoune, Malika Amarir, Kaoutar Belgassi, Imane Adrif, Berrada Leila

Nous voilà arrivées à la fin d'un long et difficile parcours. Vous êtes plus que des amies, vous êtes des sœurs. Vous étiez toujours présentes pour me soutenir, m'écouter, vous m'avez beaucoup aidée, je vous en serai toujours reconnaissante. Je vous aime mes sœurs et je vous dédie ce modeste travail.

*A mes amis El Hasbaoui Ibrahim, Yassine, Hasni Med
ali, Sanoussi Hamza, Mouden achraf, El marzouqi batal*

*A Tous les membres de l'AMIR et en particulier
à mes collègues de la promotion 2012*

*A tous mes Professeurs de la Faculté de Médecine
et de Pharmacie de Rabat*

A tous ceux que j'ai omis d'écrire le nom.

Remerciements

A

Notre Maître et Président de jury

Monsieur le Professeur Ettayebi Fouad

Professeur de chirurgie pédiatrique

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury de thèse.

Nous vous exprimons notre grande admiration pour vos hautes qualités morales, humaines et professionnelles.

Nous vous prions de trouver, dans ce modeste travail, l'expression de notre sincère reconnaissance et notre respectueuse admiration.

A

Notre Maître et rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur Zerhouni Hicham

Professeur de chirurgie pédiatrique

Vous m'aviez fait l'honneur de me confier ce travail, qui n'aurait pu se faire sans vos précieuses directives et vos judicieux conseils.

Je tiens à vous exprimer ici toute ma gratitude pour votre grande disponibilité et votre immense gentillesse.

Veillez accepter, l'assurance de ma profonde estime et ma vive reconnaissance.

A

Notre Maître et juge de thèse

Madame le Professeur Oubejja Houda

Professeur de chirurgie pédiatrique

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la gentillesse avec laquelle vous nous avez accueillis.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude la plus sincère.

A

Notre Maître et juge de thèse

Madame le Professeur Allali Nazik

Professeur de Radiologie

Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de notre jury.

Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos qualités d'enseignant et votre compétence.

A

Notre Maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur El Koraichi Alae

Professeur de réanimation-anesthésie

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi le jury de notre thèse.

Veillez accepter l'assurance de notre profond respect et notre sincère reconnaissance.

Liste des tableaux

Tableau I : nombre et la prévalence des différents types de jumeaux conjoints déclarés par chaque centre de surveillance.

Tableau II: prévalence des JC observée dans diverses populations étudiées entre 1930-2010.

Tableau III : les jumeaux siamois et le sexe.

Tableau IV : Le nombre et le pourcentage des malformations congénitales majeures non liées au site de l'Union, observées dans 73 paires de jumeaux siamois.

Tableau V : jumeaux conjoints et évaluation anatomique.

Tableau VI : les cas non opérés

Tableau VII : Cas opérés

Tableau VIII : siamois admis entre 1974 – 2006

Tableau IX : Détails cliniques des siamois dont la séparation n'a pas été tentée

Tableau X : Détails cliniques des jumeaux siamois ayant subi une séparation en urgence (57)

Tableau XI : Détails cliniques de la séparation programmée

Tableau XII : Etude des 7 cas de jumeaux siamois

Liste des figures

Figure 1: the Biddenden Maids: Mary and Eliza.

Figure 2 : Eng et Chang.

Figure 3: Les types de JC d'après Ambroise Paré.

Figure 4 : les 8 types de jumeaux conjoints : (1) céphalopages, (2) thoracopages, (3) omphalopages, (4) ischiopages, (5) parapages, (6) craniopages, (7) pygopages, (8) rachipages.

Figure 5 : Céphalopages avec une face unique formée par la réunion de Deux hémifaces.

Figure 6: photo de Jumeaux conjoints omphalopages .

Figure 7 : jumeaux ischiopages à 12SA.

Figure 8 : jumeaux parapages à l'âge de 2 mois.

Figure 9 : (A) jumelles craniopages : aspect à la naissance. (B) vue supérieure des deux têtes jointes. (C) vue postérieure des deux têtes jointes.

Figure 10 : jumeaux pygopages.

Figure 11: embryogenèse et placentation des jumeaux monozygotes.

Figure 12 : une radiographie standard montrant l'union globale de ce cas de jumeaux ischiopage .

Figure 13 : TDM thoraco-abdominale montrant la continuité entre les deux foies.

Figure 14 : IRM thoraco-abdominale montrant un foie en commun et deux cœurs.

Figure 15 : IRM montrant la fusion entre les deux foies.

Figure 16 : Le TOGD réalisé chez l'un des jumeaux montrant une opacification du système œsogastroduodénal et intestin proximal avec absence de passage dans le coté controlatéral.

Figure 17 : lavement réalisé chez l'un des jumeaux montrant une absence de passage de produit de contraste dans le coté controlatéral.

Figure n°18 : photos l'un des jumeaux à l'âge de 2ans et demi.

Figure 19 : jumelles conjointes de type thoraco-omphalopage –observation N° 6.

Figure 20 : Radiographie thoraco-abdominale montrant la présence d'un poumon pour chaque jumelle et air hépatique en commun avec un bassin séparé.

Figure 21: coupe scannographique montrant la présence d'une seule cavité cardiaque qui est rehaussée, et deux hémi champs pulmonaires pour chaque nouveau-né.

Figure 22 : jumeaux conjointes de type parapage avec 3 membres inférieurs, observation n°7.

Figure 23 : Radiographie thoraco-abdominoelvienne montrant un abdomen et un bassin en commun avec deux membres inférieurs l'autre rudimentaire.

Figure 24 : images scanographiques montrant une vessie et des intestins en commun.

Figure 25: jumelles conjointes de type omphalopages (observation n°8).

Figure 26 : Radiographie standard montrant le site anatomique en commun avec clartés digestives séparées.

Figure 27 : C/image échographique bidimensionnelle d'un cas de ischiopage à 10 SA-D /image échographique tridimensionnelle du même cas à 10 SA.

Figure 28 : IRM montrant la fusion des jumeaux pygopages.

Figure 29 : Xipho-omphalopage avec omphalocèle commune

Figure 30 : A Thoracopagus-omphalopagus(Cas 6), B Image scannographique tridimensionnelle avec reconstruction (Cas 6A), C en per opératoire (Cas 6A) un grand defect de la cage thoracique après séparation des siamois, D Réparation par une prothèse(Cas 6A)

Figure 31 – A)Ischiopagus tripus. B) les jumeaux après séparation, on note une cicatrisation

Liste des abréviations

JC	: jumeaux conjoints
TDM	: tomodensitométrie
UIV	: urographie intraveineuse
IRM	: imagerie par résonance magnétique
S. coagulase	: <i>Staphylococcus</i> coagulase
TOGD	: transit œsogastroduodéal
ICBDSR	: International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research
SA	: semaine d'aménorrhée
NFS	: numération formule sanguine
ECG	: électrocardiogramme
PVC	: pression veineuse centrale
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire

Sommaire

Introduction	1
Généralités	4
A. Définition :	5
B. Historique :	5
C. Nomenclature :	9
D. Classification :	10
1. Céphalopages :	13
2. Thoracopages :	14
3. Omphalopages :	14
4. Ischiopages :	15
5. Parapages :	15
6. Craniopages :	16
7. Pygopages :	18
8. Rachipages :	18
9. Formes atypiques :	18
E. Etiopathogenie :	21
Matériel et méthodes d'étude	24
Résultats	26
Discussion	58
A. Epidémiologie :	59
1. Fréquence :	59
2. La Race :	61
3. Le sexe :	63
4. La gémellité :	63
B. Les jumeaux siamois et les autres facteurs de risque associés:	64
C. Anomalies malformatives associées :	64
D. Diagnostic :	67
1. Le diagnostic prénatal :	67

1.1.	L'échographie :	67
1.2.	L'imagerie par résonance magnétique :	69
1.3.	L'échocardiographie :	70
2.	Le diagnostic postnatal :	70
2.1.	Le diagnostic clinique :	70
2.2.	Les examens complémentaires :	71
a.	La radiographie standard :	71
b.	L'échographie :	71
c.	La tomodensitométrie :	71
d.	L'imagerie par résonance magnétique :	72
e.	Les opacifications du tractus gastro-intestinal et génito-urinaire :	72
E.	La prise en charge :	81
1.	Prénatale et modalités d'accouchement :	81
2.	postnatale :	83
2.1.	La préparation préopératoire :	84
2.2.	Le moment de séparation :	84
2.3.	L'anesthésie :	85
2.4.	La séparation chirurgicale :	89
a.	Le but :	89
b.	Les principes généraux :	89
c.	Les expériences des équipes :	90
F.	Le pronostic et évolution à long terme :	111
G.	Les jumeaux cons joints et L'éthique :	113
	Conclusion.....	115
	Annexe	118
	Résumés	123
	Bibliographie	127

Introduction

Les jumeaux conjoints est l'une des rares anomalies congénitales, et parmi les plus grands défis de la chirurgie pédiatrique (1).

La prévalence des jumeaux conjoints est de 1/50000 à 200000 naissances, avec une prédominance féminine (70%) (2,3) et l'étiologie reste inconnue.

Les siamois sont unis au niveau des parties anatomiques homologues, et la nomenclature est basée sur le site d'union le plus important (4).

La classification de Spencer des siamois est universellement acceptée actuellement.

Le diagnostic prénatal est essentiel pour une meilleure prise en charge.

Un conseil détaillé des parents en prénatal est primordial pour une bonne planification de la gestion postnatale.

Une évaluation préopératoire détaillée des organes communs et des anomalies associées est essentielle pour juger la séparabilité des siamois.

Un bilan préopératoire détaillé avec une bonne gestion anesthésique en per opératoire et les soins postopératoires sont essentiels pour garantir une séparation sécurisée et par conséquent réussie.

Selon le site d'union et des organes en communs, les taux de survie après la séparation chirurgicale peut atteindre 50% à 100% (5,6).

Le pronostic dépend de la nature et l'extension des organes communs ainsi que l'association à d'autres malformations (7).

Finalement, le sujet des jumeaux siamois ouvre un grand débat sur le plan éthique.

A la lumière de ces données de la littérature médicale, nous avons jugé utile de rapporter l'expérience du service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants Rabat et de souligner l'expérience des autres pays afin d'assurer une meilleure prise en charge dans l'avenir.

Généralités

A. Définition :

Le terme de « jumeaux conjoints » ou « jumeaux siamois » est appliqué lorsque deux individus identiques sont reliés par une partie de leur anatomie et partagent un ou plusieurs organes (8).

Le terme de « jumeaux conjoints » semble être le mieux adapté puisqu'il fait apparaître à la fois le caractère d'union et de gémellité (9). En effet, il a remplacé le terme de « monstres doubles ».

B. Historique :

Bien que la fréquence des jumeaux conjoints soit très faible, ce type de malformation congénitale a été un sujet d'intérêt depuis le début de l'histoire humaine (10).

Ainsi, la description des jumeaux siamois a été faite par les anciens égyptiens, mais le premier cas bien documenté était Les servantes Biddenden : Mary et Eliza Chulkhurst (Figure 1).

Elles sont nées en 1100, à Kent, en Angleterre, unies par les hanches et les épaules. Après la mort de Mary à un âge de 34ans, une Séparation immédiate a été refusée par Eliza qui a dit « comme nous sommes venues ensemble nous irons ensemble» et elle a décédé 6h après (11,12) .

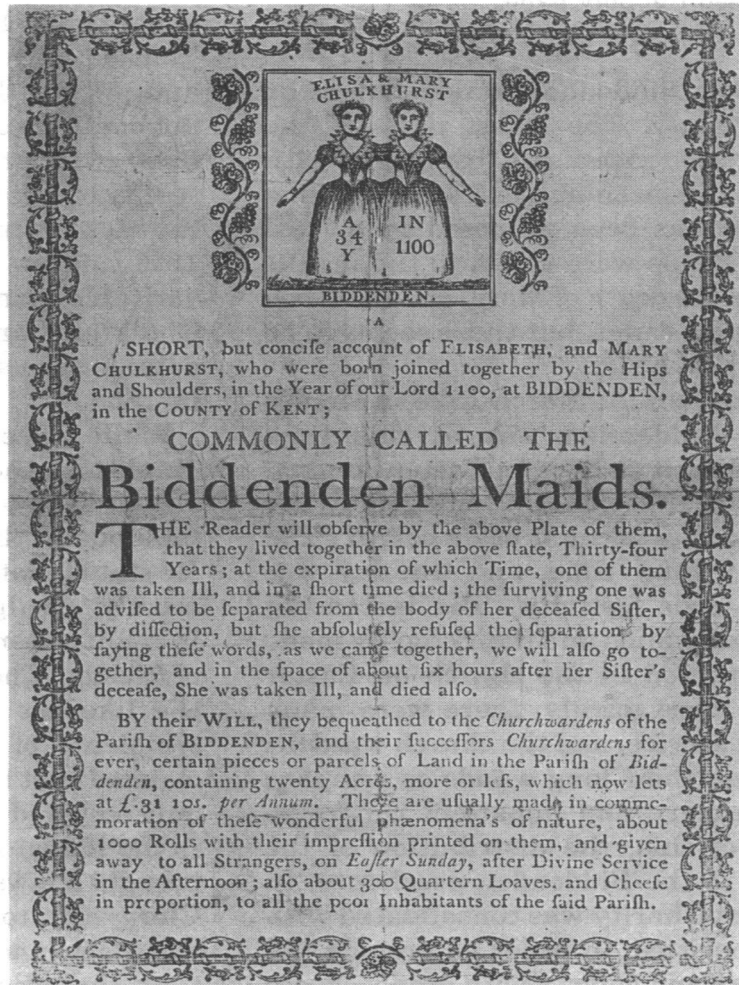


Figure 1: the Biddenden Maids: Mary and Eliza (12).

Parmi également les jumeaux siamois les plus célèbres sont Chang et Eng Bunker (Figure 2), nés au Siam (actuellement Thaïlande) en 1811 et d'où le terme de « jumeaux siamois » et ils sont décédés en 1874 à un âge de 63 ans. Il s'agissait de xiphopages unis à la partie inférieure du thorax. Ils sont devenus célèbres en travaillant dans un cirque international. Ils ont épousé deux sœurs et ont eu 21 enfants (12,13).



Figure 2: Eng et Chang (14)

Au début, le diagnostic de jumeaux conjoints n'était pas possible jusqu'à l'accouchement, une dystocie du travail était le premier signe dans ce cas là et le sacrifice d'un ou les deux fœtus était souvent nécessaire afin d'accomplir l'accouchement (15,16).

Par la suite, le diagnostic est fait par imagerie utilisant les rayons X et le premier cas est publié en 1934 mais les critères de radiodiagnostic ont été décrits la première fois en 1950 (15,17,18) .

Le premier cas de diagnostic anténatal de jumeaux conjoints par échographie est rapporté en 1976 (15,19,20).

La première séparation chirurgicale réussie de jumeaux conjoints est faite en 1689 par Johannes Fatio (21).

C. Nomenclature :

Spencer et ses collègues (22) ont fourni une nomenclature utile, permettant d'évoquer la forme globale des jumeaux par une simple déduction.

Selon cette terminologie, on utilise le site d'union le plus important et on rajoute le suffixe «-page » et en anglais «-pagus » qui signifie en grec « ce qui est fixé ».

- ❖ Exemple : omphalopage, ischiopage, thoracopage.

Le préfixe "di " indique la duplication complète de l'organe désigné par le suffixe :

- ❖ Exemple :

- Dicéphale = deux têtes
- Diprosope = Tête à deux visage

Dans les anciens ouvrages, on peut trouver d'autres nomenclatures qui sont utilisées pour désigner les différents types de jumeaux conjoints ; le préfixe indique la zone de fusion, puis un de ces deux suffixes pour indiquer la gémellité et l'union :

- ❖ «-dyme » : signifie jumeau ou double, c'est une abréviation du terme "didyme " du Grec « didumos » qui signifie « jumeau ».
- ❖ «-adelphe » : signifie frère ou jumeau, du Grec « adelphos »
- ❖ «Jumeau».

D. Classification :

Plusieurs classifications ont été rapportées dans la littérature.

- ❖ L'une des plus anciennes classifications date de 1573 et revient à Ambroise Paré (23)(Figure3).



Figure 3: Les types de JC d'après Ambroise Paré (23).

- ❖ En 1832, Saint-Hilaire établit une classification des jumeaux conjoints, dont dérivent les autres. Elle se base sur la description du site d'union externe et sur la symétrie (24).
- ❖ La classification de FOERSTER (1863) est la plus simple, elle classe les monstres en λ , en Y et en X.
- ❖ La classification de SCHWALBE (1913) semble la plus logique basée sur le mode d'union des sujets (parallèle, ventral, dorsal ou caudal).
- ❖ La classification de DUHAMEL (1966) a fait une synthèse de ces différentes classifications en tenant compte des données de l'embryogenèse. Elle différencie les JC à axes parallèles et qui sont «côte à côte » (parapages), des tératopages qui sont « face à face » et des crucipages à axes opposés auxquels sont rapprochés les omphalopages.
- ❖ La classification de CUQ (1980) a été faite dans un but de simplifier la nomenclature et la classification des jumeaux conjoints pour les rendre plus conformes aux données actuelles de la morphogénèse pathologique et de la sémantique (25).
- ❖ En 1996, Spencer a proposé une terminologie et une classification qui est universellement acceptée actuellement (26,22).

C'est une classification simplifiée des huit types de jumeaux siamois (Figure 4).

Dans la plupart des cas, l'examen physique simple suffira pour identifier le type de jumelage; la seule exception majeure est la distinction entre les thoracopages et les omphalopages, qui peuvent avoir une union musculo-squelettique identique. Cependant, la différence sur plan de l'opérabilité et la survie exige qu'ils se distinguent les uns des autres, cette distinction est basée sur l'implication du cœur (voir ci-dessous).

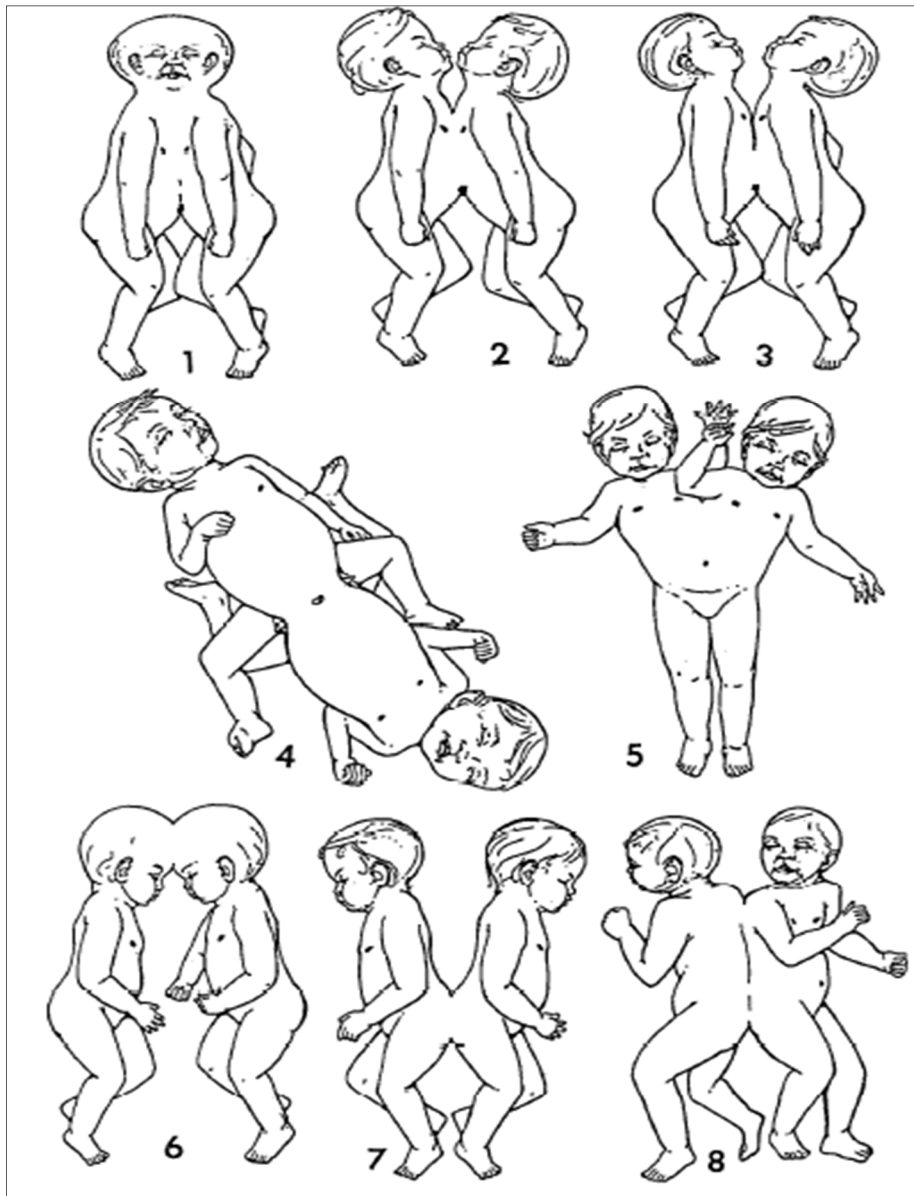


Figure 4 :les 8 types de jumeaux conjoints : (1) céphalopages,(2) thoracopages,(3) omphalopages,(4) ischiopages,(5) parapages,(6)craniopages,(7)pygopages,(8)rachipages (22).

Les cas typiques sont décrits un par un.

1. Céphalopages :

Dans ce type la fusion est du vertex à l'ombilic avec deux visages sur les côtés opposés de même tête mais un visage peut être rudimentaire. Le bas de l'abdomen et le pelvis sont séparés, avec présence de quatre membres supérieurs et quatre membres inférieurs (Figure 4 et 5).



Figure 5 : Céphalopages avec une face unique formée par la réunion de deux hémifaces (27).

2. Thoracopages :

Union antérieure allant du thorax supérieur jusqu'à l'ombilic, les fœtus sont joints face à face. Le degré de fusion cardiaque est variable ce qui détermine les possibilités de séparation chirurgicale et le pronostic.

Les deux pelvis sont séparés et présence des quatre membres supérieurs et quatre membres inférieurs (Figure 4).

3. Omphalopages :

La Fusion est ventrale au niveau de la région ombilicale, intéressant parfois le bas du thorax, la fusion péricardique est possible mais jamais de fusion Cardiaque, avec absence de fusion pelvienne et présence de 8 membres (Figure 4et 6).



Figure 6: photo de Jumeaux conjoints omphalopages (28).

4. Ischiopages :

La fusion est ventrale depuis l'ombilic jusqu'à un large pelvis en commun avec deux sacrum et deux symphyse pubiennes avec toujours des anomalies des organes génitaux externes et de l'anus, et présence de 8 membres (Figure 4et7). (Les cas qui sont unis par la partie supérieure de l'abdomen et les cas ayant deux ou trois membres inférieur sont probablement des parapages).



Figure7: jumeaux ischiopages à 12SA (29).

5. Parapages :

Fusion ventrolatérale avec un pelvis commun, une symphyse pubienne unique et un ou 2 sacrum.

Si ces jumeaux ont 2 thorax séparés sont appelés donc parapages dithoraciques et si présence d'un tronc unique avec 2 têtes séparées sont appelés donc parapages dicéphaliques. Ils ont 2,3 ou 4 bras et 2 ou 3 jambes (Figure 4et8).



Figure 8 : jumeaux parapages à l'âge de 2 mois (30).

6. Craniopages :

Il s'agit d'une fusion à n'importe quelle partie de la tête en dehors de la face et du foramen magnum. Ils partagent le crâne, les méninges, et de temps en temps une surface du cerveau, et rarement sont symétriques. Les troncs ne sont pas unis, et il y a quatre membres inférieurs et quatre membres supérieurs (Figure 4 et 9).



Figure 9: (A) jumelles craniopages : aspect à la naissance. (B) vue supérieure des deux têtes jointes. (C) vue postérieure des deux têtes jointes (31).

7. Pygopages :

Il s'agit d'une fusion dorsale, intéressant la région sacro coccygienne et périnéale avec un partage parfois même de la moelle épinière et

Souvent présence d'un canal anal unique avec deux rectums et 8 membres (Figure4et10).



Figure10 : jumeaux pygopages (32).

8. Rachipages :

Fusion dorsale au-dessus du sacrum, Fusion parfois étendue à la région occipitale(Figure4).

9. Formes atypiques :

L'étude de ces jumeaux a montré que certains cas diffèrent des cas typiques. Il s'agit notamment des jumeaux parasites et les jumeaux qui sont

intermédiaires entre les différents types. Ces cas exceptionnels doivent être étiquetés comme tels, mais la nomenclature devrait toujours préciser qu'ils sont des jumeaux siamois.

Il existe deux types de jumeaux parasites : les jumeaux endoparasites ou « fœtus in fœtus » et les jumeaux exoparasites ou jumeaux conjoints à composants inégaux.

Les jumeaux endoparasites ou « fœtus in fœtus »: C'est l'inclusion d'un fœtus (fœtus parasite) à l'intérieur d'un autre fœtus (autosite ou fœtus hôte). Ce type d'anomalie se présente souvent comme une masse intra abdominale, rétro péritonéale, pelvienne ou encore une masse liquidienne.

Les jumeaux exoparasites ou jumeaux conjoints à composants inégaux: dans ces cas particuliers, les segments d'un fœtus parasite incomplet fusionnent sur le fœtus hôte (l'autosite) de l'extérieur.

Jumeaux parasites ne doivent pas être identifiés par des termes tels que Gastromèle, Hétéropage, Notomélie polymélie. Ces termes ne sont pas spécifiques et devraient être abandonnés.

Le site de fixation et structures anatomiques seront surnuméraires pour indiquer le type de la jonction, par exemple :

- crane (et non la face) : craniopages parasites
- la face et la partie ventrale du tronc : céphalopages
- la cage thoracique et la partie supérieure de l'abdomen : thoracopages ou omphalopages, ceci dépend du partage du cœur ou non
- partie ventrale du pelvis : ischiopages

- la partie dorsale du pelvis limitée au sacrum, coccyx et périnée : pygopages
- une union dorsale au niveau de la ligne médiane au-dessus de sacrum :rachipages
- Face latérale du tronc et ou de la tête : parapages.

E. Etiopathogenie :

Pour comprendre le mécanisme de cette anomalie, il faut d'abord connaître le processus de grossesses gémellaires monozygotes (figure 11).

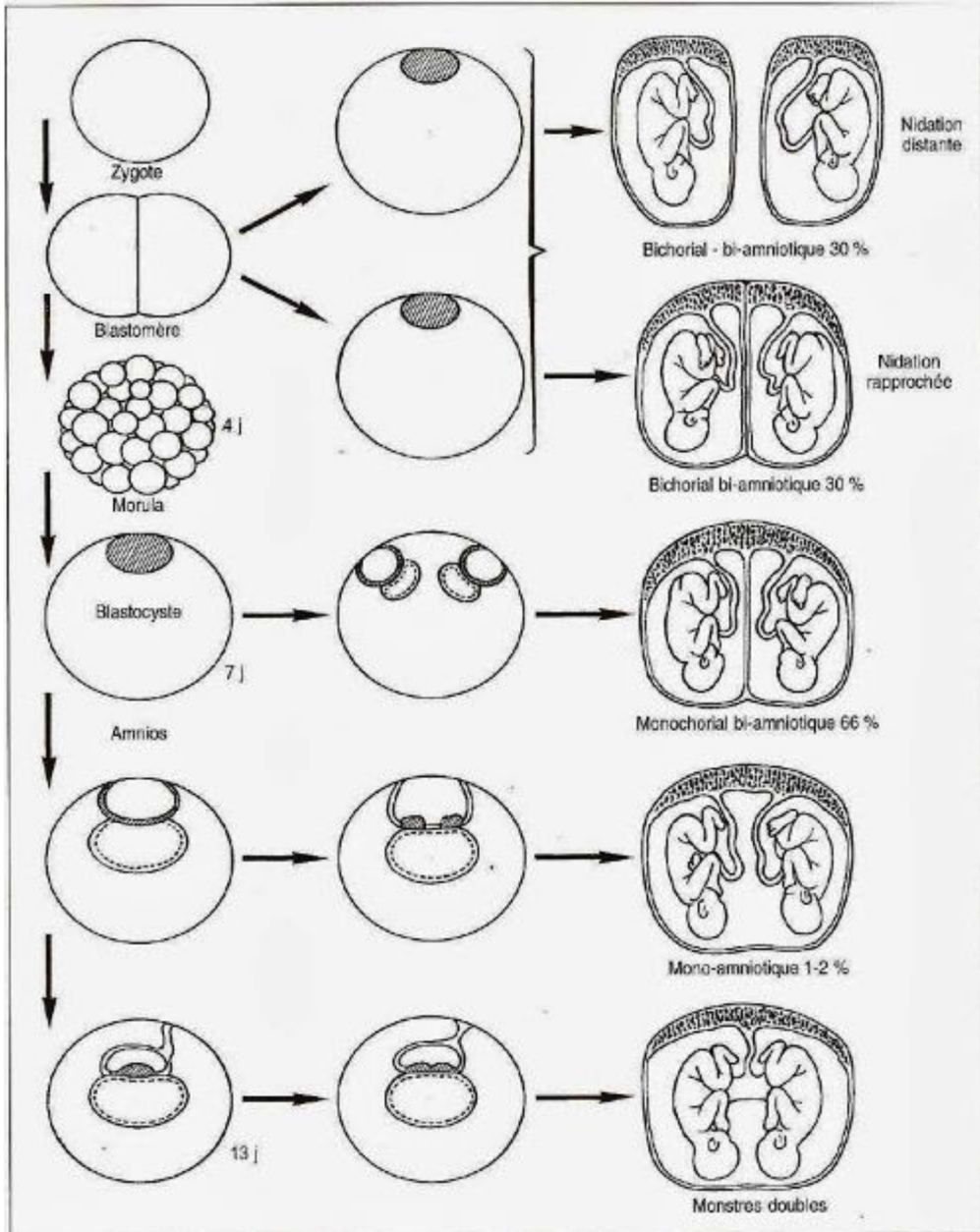


Figure 11: embryogenèse et placentation des jumeaux monozygotes (33).

Les grossesses géminaires monozygotes proviennent de la division précoce du même œuf :

- Lorsque la division survient dans les trois jours après la fécondation:

Deux embryons distincts en résultent, possédant chacun son amnios et son chorion. Ces jumeaux sont bichoriaux et biamniotiques (20 à 30%) (Figure 11).

- Lorsque le clivage survient du 4^{ème} au 8^{ème} jour : les cellules destinées à être le chorion sont déjà différenciées au cours de l'implantation, tandis que celles qui sont destinées à la conception de l'amnios, sont encore indifférenciées ; Il en résulte alors des jumeaux monozygotes, monochoriaux et biamniotiques (70 à 80 %) (figure 11).

- Lorsque le clivage embryonnaire survient entre le 9^{ème} et 13^{ème} jour : les cellules de la lignée destinée à la formation du chorion et de l'amnios sont différenciées et il en résulte une grossesse géminaire monochoriale monoamniotique (figure 11).

Cette situation est la plus rare (1%). Ce sont les grossesses qui présentent plus de risque de complications.

- Encore plus rarement, lorsque la division s'effectue plus tard, après le 13^{ème} jour après la fécondation : elle donne lieu aux jumeaux

Conjoints qui résultent d'une segmentation tardive (figure 11).

Cependant, les mécanismes exacts de cette anomalie restent obscurs. Deux théories opposées ont été proposées pour expliquer ce phénomène.

- ❖ Ceux qui soutiennent un processus "de fusion", à l'exception de parapages, tous les autres types de jumeaux conjoints peuvent être expliqués par la fusion de deux embryons mono-ovulaires initialement

séparés (34,35,36,37). Selon Machin et Sperber (38) , l'origine de parapages pourrait s'expliquer par la bifurcation d'une seule notochorde.

- ❖ En revanche, on retrouve la théorie de la fission incomplète tardive d'un seul embryon (39,40,41,42,43,44,45).

Matériel et méthodes d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée au sein du Service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'Hôpital d'enfants de Rabat, au cours de laquelle ont été colligés les dossiers des jumeaux siamois. La période considérée pour ce travail est de 19 ans s'étalant entre janvier 1996 et décembre 2015.

Dans cette étude, nous avons inclus tous les jumeaux siamois qui ont été hospitalisés durant cette période au sein de notre service et nous n'avons exclu aucun cas.

Le recueil des données a été effectué à l'aide du dossier médical du patient classé dans les archives de notre service.

Les données analysées sont :

- Le sexe, la fratrie et origine.
- La présence d'une consanguinité des parents ou non.
- Le suivi de grossesse et le terme d'accouchement.
- le moment de diagnostic de cette malformation congénitale.
- La description clinique du type de jonction et recherche d'autres malformations congénitales.
- Le bilan paraclinique réalisé chez nos patients pour mieux étudier les structures anatomiques en commun pour une éventuelle séparation.
- Discussion de la faisabilité d'une chirurgie de séparation ou non.
- les modalités de séparation dans les cas opérables.
- L'évolution.

Le recueil de l'ensemble des données suscitées s'est effectué à l'aide de la fiche d'exploitation mentionnée dans l'annexe 1.

Résultats

OBSERVATION N° 1 :

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- Grossesse dite suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal non fait jusqu'à l'accouchement.
- Accouchement par voie basse le 12/1996.

-Examen clinique :

- ❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs avec un bon état général et nutritionnel.
- ❖ La fusion est ventrale depuis l'ombilic jusqu'à un large pelvis en commun avec quatre membres inférieurs, quatre membres supérieurs, deux périnées avec présence de deux organes génitaux externes de type féminin et deux anus dont un est perméable l'autre est non.

A noter la présence d'un seul ombilic et pas de solution de continuité abdominale : il s'agit de jumeaux conjoints de type ischiopages.

- ❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes.

-le bilan réalisé :

- ❖ La radiographie standard : (figure 12)

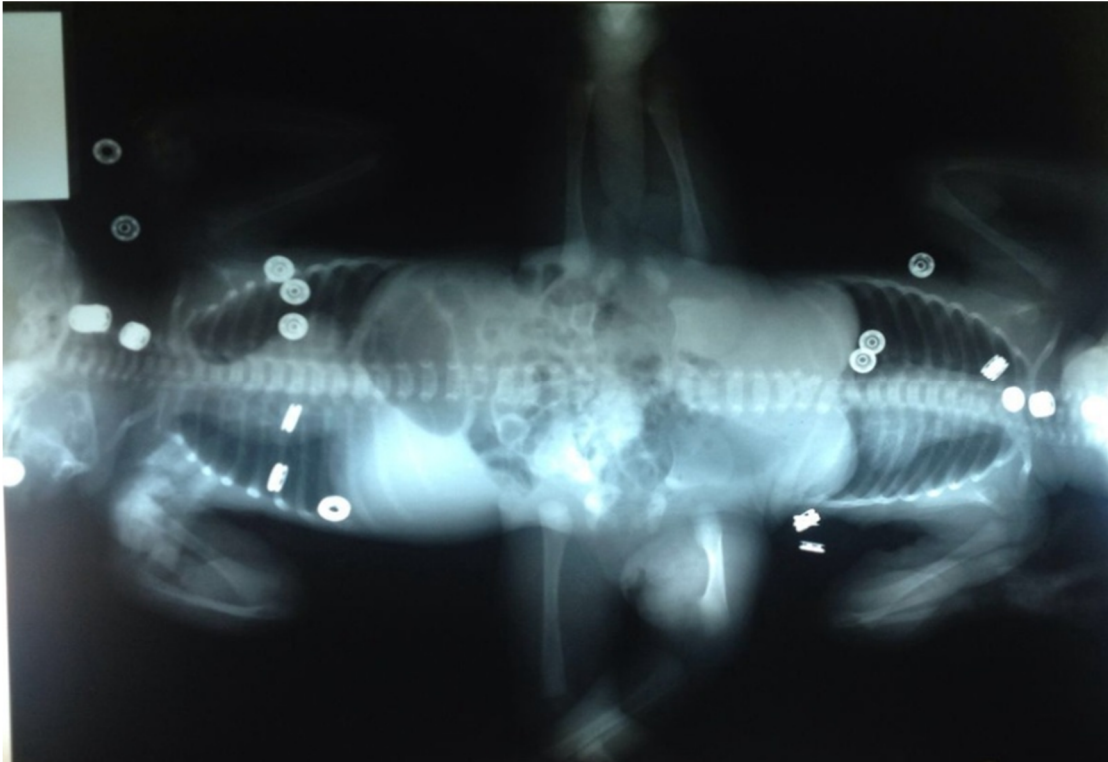


Figure 12: une radiographie standard montrant l'union globale de ce cas de jumeaux ischiopage .

Malheureusement, on n'a pas trouvé le reste de bilan réalisé dans le dossier médical.

-une **séparation** des deux jumelles faite le 28 avril 1998 par une équipe multidisciplinaire à l'hôpital "LA PAZ" Madrid après une exploration radiologique et endoscopique à un âge de 15 mois avec un poids de 15Kg et un bon état général et nutritionnel.

- après une mise en condition et une anesthésie générale avec intubation endotrachéale en décubitus dorsal, l'intervention dans un premier temps des neurochirurgiens et des plasticiens avec la réalisation d'une incision transversale entre les deux faux périnéés avec ouverture des plans jusqu'à la partie commune

de la colonne vertébrale avec dissection et exposition de la dure mère une séparation de façon douce est réalisée ,puis une fermeture des deux canaux rachidiens avec des parties molles et une section de la fusion osseuse jusqu'à séparation complète des colonnes vertébrales qui restent en fin semblant une agénésie sacrale. En 2^{ème} temps c'est la séparation viscérale avec ouverture jusqu'aux cavités péritonéales qui sont séparées, la présence d'une vessie unique d'aspect normal, après ouverture du péritoine : existence d'un utérus bicorne chez chacun avec ovaires et des viscères normaux pour chacun, la vessie est séparée en deux parties de même taille avec deux uretères de chaque côté. et la reconstruction du rectum puis fermetures des plans musculocutanés.

-Evolution : bonnes suites opératoires et bonne cicatrisation des plaies avec acquisition progressive de la position assise et debout après rééducation.

OBSERVATION N°2 :

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- Premières filles de parents non consanguins, mère de 19 ans et père de 24 ans.
- Grossesse non suivie.
- Accouchement par voie basse le 22/5/99.
- **Examen clinique :** à l'âge de 16 mois, Poids=12 kg

❖ Les deux jumelles sont unies par la partie inférieure du tronc en forme de parapages caudaux, en position de décubitus dorsal (sur le dos) Fatima est située à droite et Amina à gauche. Elles n'ont qu'un seul bassin d'aspect normal, deux membres inférieurs présentant des caractéristiques normales et à partir de la taille divergent deux troncs normaux à un angle d'environ 120°, pourvus de deux membres supérieurs chacune d'entre elles, à l'exception d'une hypoplasie du premier doigt de la main droite de Fatima. Les deux têtes et visages sont normaux. Périmètre crânien de Fatima 45 cm et de Amina 47 cm. La partie haute de l'isthme correspond pourtant aux rebords costaux des deux troncs et entre eux il existe un septième membre d'environ 20 cm de longueur et qui a un long os dans son intérieur. Ce membre est contrôlé apparemment par Fatima. L'isthme de fusion qui connecte amplement les deux abdomens a 60 cm de périmètre, 25 cm de diamètre longitudinal en comptant jusqu'au centre du périnée commun qui est complètement normal, avec un seul anus, un urètre et deux orifices vaginaux. Il y a un seul nombril. Les deux jumelles retirent la jambe qui semble leur correspondre face à des stimuli douloureux et il semble claire que chacune d'entre elles a une innervation indépendante. Par ailleurs elles

semblent avoir un développement psychomoteur optimal approprié à leur âge quoique limité à cause de cette malformation.

- **Les examens complémentaires :**

- ❖ **La radiologie conventionnelle** montre deux appareils digestifs en apparence normaux unis au niveau du rectum.

- ❖ **La TDM thoraco-abdominale :** présence d'une continuité entre les deux foies mais avec deux troncs portes et deux vésicules séparées et une continuité entre les deux intestins grêles, les deux colons semblent être séparés l'un de l'autre et le reste des organes abdominaux sont séparés.

- ❖ **La UIV** (urographie intraveineuse) montre un seul rein de chaque côté avec des cavités non dilatées et on voit une seule vessie urinaire de taille apparemment normale. Le rachis lombo-sacré est très désorganisé à sa confluence et il y a une vertèbre en coin dorsale pour chaque jumelle.

- ❖ **Étude tridimensionnelle lombo-sacré par la TDM et l'IRM :** vertèbre en papillon en L3 sur un des côtés, et hémivertèbres sur les deux côtés qui convergent dans un sac unique à partir de L4. Méga sac thécal central. La moelle épinière est unie dans sa partie la plus distale en confluant en un filum terminal lipomateux. Il semble qu'il existe des racines des deux côtés de la partie terminale de la moelle qui se dirigent vers les membres inférieurs correspondants. Les grands vaisseaux abdominaux convergents au-dessus du bassin, ce qui rend difficile de préciser leur anatomie, c'est pourquoi nous avons indiqué une artériographie.

- ❖ **Artériographie :** cathétérisme des deux aortes par voie fémorale droite, avec plusieurs injections de produit de contraste. Pontage aortique de 2-3 cm. Chaque membre inférieur présente une artère iliaque claire. On voit deux

artères rénales et de l'aorte infrarénale de Fatima naît une branche pour le membre accessoire qui parcourt tout le tronc d'en bas vers le haut.

❖ **Electromyographie:** Contrôle moteur indépendant de chaque membre inférieur et chacune des filles contrôle seulement le membre inférieur homolatéral, sans réponses croisées. La stimulation motrice transcrânienne ne permet pas d'identifier laquelle des deux contrôle le troisième membre inférieur (rudimentaire).

- **La décision :** une séparation chirurgicale faite par équipe de service de chirurgie pédiatrique Hôpital “ LA PAZ” Madrid.

Ils ont décidé de faire le traitement en deux temps: le premier pour séparer le rachis et la fusion médullaire par voie postérieure de même que pour insérer des expandeurs cutanés et le deuxième pour compléter la séparation et la couverture des surfaces sanglantes.

Le premier temps a eu lieu le 31/10/2000 (Docteurs Carceller, Pérez Grueso et Tovar) et il consista en une laminotomie des deux rachis, extirpation du lipome médullaire en filum terminale avec libération médullaire, section de l'union médullaire en L5 et reconstruction d'un sac dural individualisé pour chacune en respectant toutes les racines qui, effectivement, sortaient latéralement vers chaque membre inférieur de leur moelle correspondante. Le squelette rachidien fut partiellement sectionné à partir du corps de la L5 par sa face postérieure en interposant un rouleau de silicone entre les bords du sillon ainsi crée pour faciliter la séparation plus tard. Ensuite (le Dr. Ros et Dr. López Gutierrez) ils ont placé des expandeurs tissulaires dans l'abdomen de Amina (680cc) et dans celui de Fatima (650cc) ainsi que dans le membre surnuméraire (500cc). Le 31/10/01 (Les docteurs Mme Martinez Urrutia et Mr. Lopez Pereira)

un examen urologique effectué a montré une vulve unique, anatomiquement bien formée en ce qui concerne les organes génitaux externes. Au moyen de cystoscope n°8 et optique 30° ils ont étudié urètre, col et vessie qui sont normaux, le trigone est bien formé dans lequel il existe un orifice urétéral droit et gauche et il n'y a aucune cloison. La capacité vésicale est apparemment normale. Après l'endoscopie ils ont réalisé une stimulation électrique du périnée ce qui prouve l'existence d'un sphincter externe au comportement normal. Le post opératoire s'est déroulé sans incident, il y a eu une bonne cicatrisation des plaies et l'apparition d'un syndrome de dénervation pelvienne postérieur à la section médullaire avec un fonctionnement normal des membres inférieurs.

Le deuxième temps de la séparation est réalisé quatre mois plus tard, après que les expandeurs ont été complètement remplis. Ils ont commencé le 13/02/01 par canalisation des voies centrales au service d'anesthésie (Drs. Bourgeois, Sanabria, de la Hoz y Pérez) et le lendemain ils ont continué avec l'opération proprement dite (Drs. Tovar, Lassaletta, Jaureguizar, López Pereira, Martínez Urrutia, Lobato, Olivares, Martínez, Sánchez P. Grueso, Carceller et Díaz). Celle-ci consista en la séparation antérieure divisant les structures pelviennes (rectum- anus, vessie et vagin) à parts égales, en sectionnant le pontage interaortique, la fusion veineuse iliaque et le rachis d'avant jusqu'à arrivé au rouleau de silicone pour terminer par la section de la peau postérieure. Parmi les découvertes opératoires ils ont remarqué la présence de deux ovaires dans la partie supérieure de l'isthme qui ont été retirées et d'un pancréas annulaire non obstructif chez Amina. Par la suite chaque jumelle est mise dans une salle opératoire pour faire la reconstruction. Pour les deux ils ont réalisé une colostomie et l'hémi-vessie fut anastomosée avec l'hémi-rectum laissant une

cavité à basse pression qui reçoit le drainage du rein unique de chacune. Aussi l'urètre est reconstruit. Chaque jumelle a un ovaire, mais seulement Amina a un utérus. La couverture pariétale pour Fatima est obtenue en ouvrant longitudinalement le membre supplémentaire qui a sa vascularisation préservée et en l'inclinant vers le bas pour l'anastomoser depuis le périnée jusqu'aux bords de l'orifice pariétal créé par la séparation. Dans ledit lambeau s'y trouve inclus un os qui ressemble à un fémur. Pour Amina ils ont utilisé une maille non absorbable et une partie des téguments expansés qui ont été préservés pour elle. Les deux fermetures ont été faites avec une faible tension et sont restées fermes. L'opération a duré 14 heures et s'est déroulée de manière satisfaisante.

- **Evolution**

Plusieurs complications en postopératoire:

Amina:

- ❖ Pneumonie et épanchement pleural droit 15/2/01 qui a nécessité un drainage pleural et bronchoscopie pour culture.
- ❖ Déhiscence partielle de plaie chirurgicale ayant nécessité une fermeture chirurgicale sous anesthésie générale le 22/2/01 et le 28/2/01.
- ❖ Bactériémie par *S. coagulase négative* et candidémie le 28/2/01.

Fatima:

- ❖ Déhiscence partielle de plaie chirurgicale ayant nécessité une fermeture chirurgicale sous anesthésie générale le 1/3/01. Nettoyage de la plaie sous anesthésie générale le 22/2/01 et nouvelle fermeture chirurgicale le 28/2/01.
- ❖ Candidémie le 28/2/01.

Dans l'ensemble l'évolution a été très positive. Les deux jumelles ont pris rapidement du poids (Amina a nécessité un support entéral continu supplémentaire pendant deux mois) et ont cicatrisé correctement avec une très bonne adaptation du point de vue moteur et psychologique.

Le 30/3/01 le rapport de réhabilitation de Amina révèle un membre supérieur gauche fonctionnel. Un membre supérieur droit avec le premier doigt hypoplasique. Des extenseurs du poignet manquent. Hypotonie globale des biceps et des triceps. Membre inférieur gauche et hanche subluxée. La région glutéale atrophique. Pied en équin. Scoliose dextro-convexe. Il est recommandé d'exercer l'équilibre unipodal avant de placer la prothèse.

Le rapport de Fatima: Membres supérieurs fonctionnels, bon trophisme. Membre inférieur droit: hanche en *abduction* et flexum, réductible. Genou et pied fonctionnels. Scoliose convexité gauche, posturalement modifiable. Extrémité osseuse résiduelle bosselée. Contrôle du tronc en position assise avec difficulté. Ne fait pas d'équilibre unipodal. Il est recommandé la stimulation et des exercices d'équilibre unipodal.

Le 9/5/01 lui a été pratiqué à Amina une pollicisation (Dr. López Gutiérrez) avec succès.

Au mois d'Avril ils ont réalisé des examens radiologiques de la colonne vertébrale et de l'appareil uro-génital. Amina a une courbure lombo-sacrée prononcée, tandis que celle de Fatima est beaucoup moins prononcée à cause du fémur qui se trouve dans le lambeau qui garde la position.

Il n'y a pas de dilatation des bassinets ni des calices, et le contour échographique des reins est normal. On ne voit pas de reflux et la cavité recto-vésicale de toutes les deux est grande.

OBSERVATION N°3 :

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- 2^{ème} d'une fratrie de 2.
- origine : Taroudant.
- La consanguinité des parents : non précisé dans le dossier.
- Grossesse non suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal non fait jusqu'à l'accouchement.
- Accouchement par césarienne le 03/07/2007.
- Poids de naissance=4kg500

-Examen clinique :

❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs avec des réflexes archaïques qui sont présents.

❖ les deux sont jointes par la région abdominale de l'appendice xiphoïde jusqu'à la région sous ombilicale avec une omphalocèle commune à la partie inférieure de cet accolement : il s'agit de jumeaux conjoints de type omphalopage (confirmé par exploration radiologique).

❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale, pas d'ambiguïté sexuelle ni malformations anorectales ou orthopédiques apparentes.

-Les examens complémentaires :

❖ **La TDM thoraco-abdominale :** présence d'une continuité entre les deux foies mais avec deux troncs portes et deux vésicules séparées et une

continuité entre les deux intestins grêles, les deux colons semblent être séparés l'un de l'autre et le reste des organes abdominaux sont séparés(Figure13).

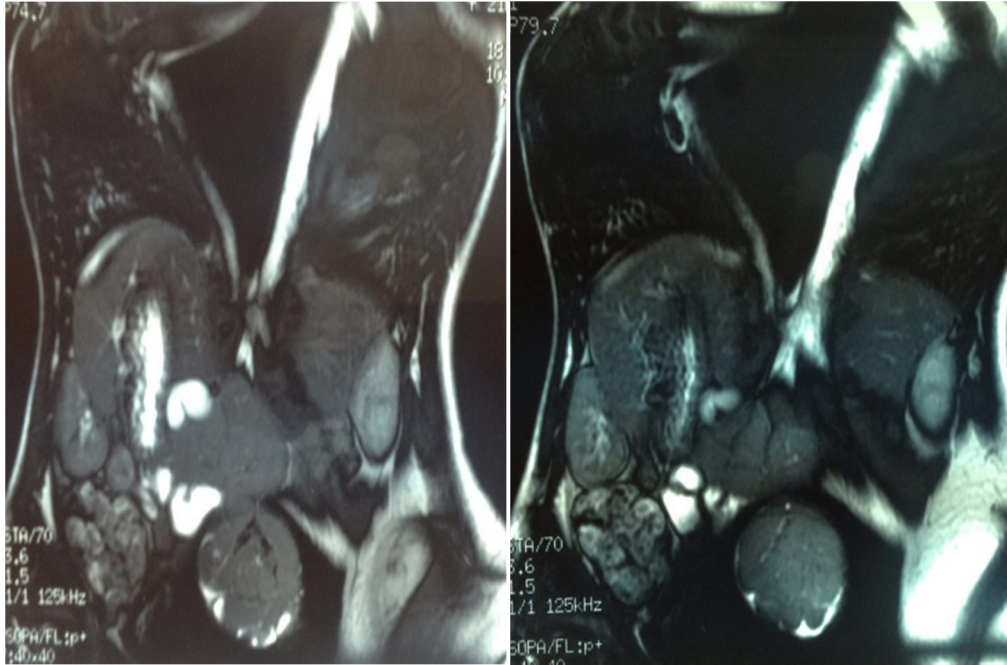


Figure 13 : TDM thoraco-abdominale montrant la continuité entre les deux foies.

❖ **Echocardiographie :** deux cœurs séparés sans anomalies individualisables.

-La décision :

La séparation chirurgicale des jumelles omphalopages est réalisée en Arabie saoudite avec des bons résultats postopératoires.

Malheureusement on n'a pas le compte rendu opératoire.

OBSERVATION N° 4

- Jumeaux conjoints de sexe masculin.
- uniques de leurs parents.
- origine : Meknès.
- Absence de consanguinité des parents.
- Grossesse non suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal non fait jusqu'à l'accouchement.
- Accouchement par césarienne le 21/04/2011.
- Poids de naissance=non précisé.

-Examen clinique :

❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs avec des réflexes archaïques qui sont présents.

❖ les deux sont joints par le thorax et l'abdomen avec présence de deux cordons ombilicaux fusionnant au niveau d'une petite omphalocèle : il s'agit de jumeaux conjoints de type thoraco-omphalopage.

❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale, pas d'ambiguïté sexuelle ni malformations anorectales ou orthopédiques apparentes.

-

Le bilan réalisé :

❖ **IRM thoraco-abdominale : (Figure 14)**

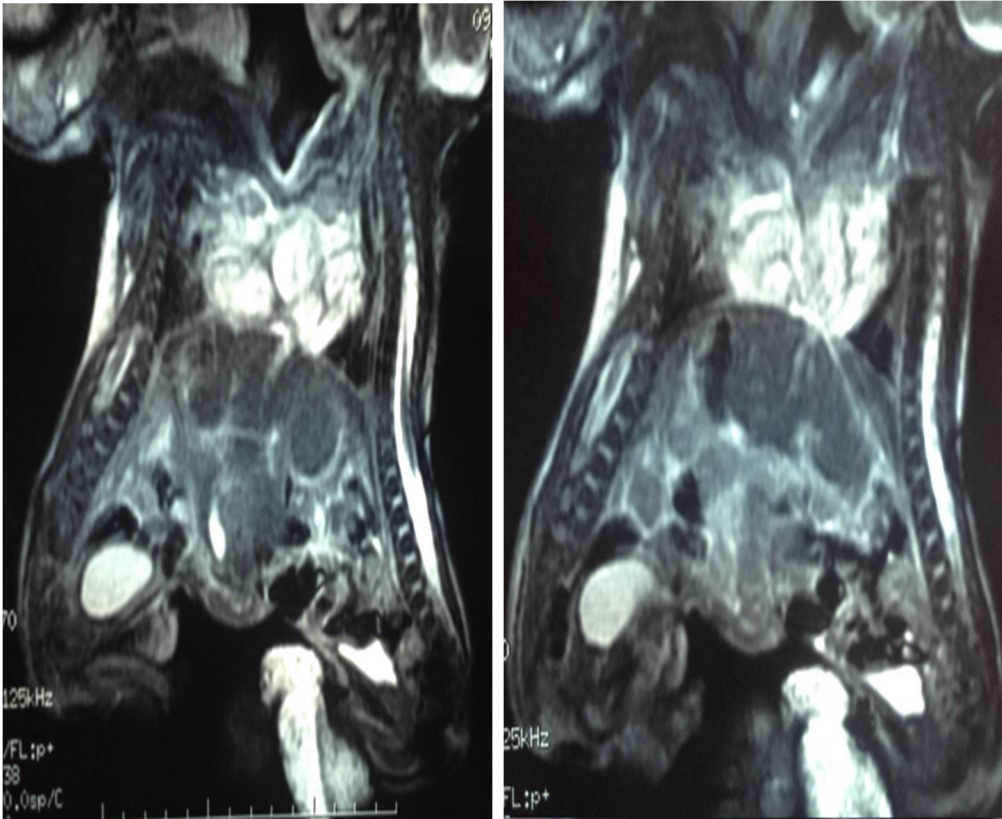


Figure 14 : IRM thoraco-abdominale montrant un foie en commun et deux cœurs.

Les deux cœurs sont enveloppés dans une seule membrane péricardique, renferment chacun 4cavités, avec une communication entre leurs oreillettes droites.

Foie unique avec un partage asymétrique, plutôt important chez nouveau-né N° 2 avec présence de deux troncs portes communicant entre eux par une branche reliant le secteur latéral gauche du nouveau-né n°2 et latéral droit du nouveau-né n°1. Présence des deux VCI : la VCI du nouveau-né n°1 reçoit un

seul tronc veineux sus-hépatique, alors que la VCI du nouveau-né n°2 draine plusieurs troncs sus-hépatiques. On note la présence de deux vésicules biliaires.

Le reste des organes est sans particularité pour les 2 nouveaux nés : poumons, estomac, tube digestif, rate, reins, vessie.

-La décision : non faisabilité du geste opératoire dans notre contexte.

-Evolution : Décès à l'âge de 1 mois et 20 jours.

OBSERVATION N° 5:

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- origine : Tanger.
- La consanguinité des parents : non précisé dans le dossier.
- Grossesse suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal non fait jusqu'à l'accouchement.
- Accouchement par césarienne le 01/05/2012.
- Poids de naissance=5kg200.

-Examen clinique :

❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs, eupnéiques avec des réflexes archaïques qui sont présents.

❖ les deux sont jointes par la région abdominale avec un seul ombilic et présence de deux bassins séparés: il s'agit de jumeaux conjoints de type omphalopage.

❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale, pas d'ambiguïté sexuelle ni malformations anorectales ou orthopédiques apparentes.

-Les examens complémentaires :

❖ **Echographie abdominale:** objective un parenchyme hépatique commun, avec deux systèmes portes et sus-hépatiques. Par ailleurs les deux rates sont de taille et de morphologie respectée et les 4 reins sont de taille normale avec bonne différenciation cortico-médullaire et sans dilatation pyélocalicielle.

❖ **IRM abdominale :**

La fusion se fait entre les ombilics (un seul ombilic) et la partie inférieure du thorax au niveau du cartilage xiphoïde du sternum avec communication entre les deux cavités abdominales.

Présence d'une fusion entre les deux foies avec partage égal du foie en commun, présence de deux systèmes portes et visualisation aussi de deux vésicules biliaires et deux voies biliaires séparées.

Les deux pancréas et les deux estomacs sont séparés.

(Figure 15).

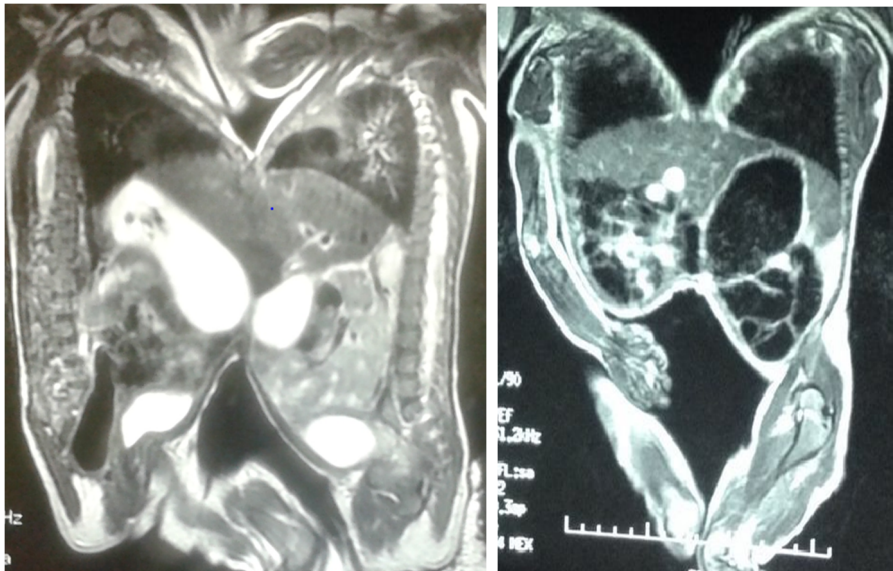


Figure 15 : IRM montrant la fusion entre les deux foies.

❖ Le TOGD :(Figure 16).



Figure 16 : Le TOGD réalisé chez l'un des jumeaux montrant une opacification du système œsogastroduodénal et intestin proximal avec absence de passage dans le coté controlatéral.

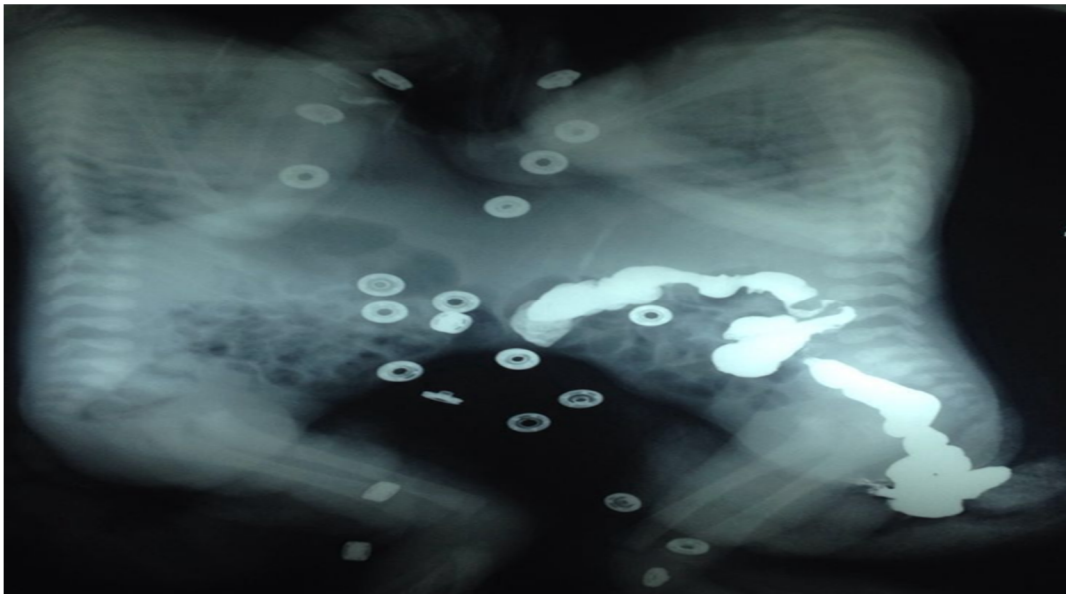


Figure 17 : lavement réalisé chez l'un des jumeaux montrant une absence de passage de produit de contraste dans le coté controlatéral.

-**La décision** : Une chirurgie de séparation est faisable dans ce cas.

-La chirurgie de séparation est réalisée à un âge de 40 jours, par l'équipe de du service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital de Rabat.

▪**Préparation** des deux malades pour une grande anesthésie sur deux tables différentes au niveau de la même salle et par deux équipes différentes.

▪**Le geste chirurgical** :

- ❖ Malades sous anesthésie générale-intubés ventilés.
- ❖ incision arciforme circulaire.
- ❖ ouverture de l'aponévrose et du péritoine.
- ❖ ligature section des deux ligaments ronds.
- ❖ A l'exploration : il existe une fusion des deux foies avec un plan de clivage.
- ❖ mise sur lac des deux pédicules hépatiques.
- ❖ séparation des 2 foies avec hémostases et bilistase soigneuse et ligature section des gros troncs vasculaires.
- ❖ hémostase des tranches de section hépatique et suture des 2 berges.
- ❖ il existe un accollement entre les deux feuillets péricardiques sur environ 1cm en arrière de la xiphoïde, qu'on a libéré avec suture par ailleurs, chaque jumeau a un tube digestif distinct avec deux cavités péritonéales et deux feuillets péritonéaux.
- ❖ séparation des 2 siamois.
- ❖ Fermeture de l'aponévrose du premier jumeau sans tension, avec une éventration résiduelle sur environ 3 cm au niveau de la portion supérieure et fermeture de l'aponévrose du 2ème jumeau sans tension dans sa totalité.
- ❖ fermeture cutanée +omphaloplastie.

- **Evolution** : Le décès d'une jumelle à j1 de postopératoire par épanchement péricardique, l'autre jumelle est toujours vivante avec bonne santé (Figure 18).



Figure n°18 : photos à l'âge de 2ans et demi.

OBSERVATION N° 6 :

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- uniques de ses parents.
- origine : Larache.
- Consanguinité des parents : non précisé dans le dossier.
- Grossesse non suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal non fait jusqu'à l'accouchement.
- Accouchement par césarienne le 05/02/2014.
- Poids de naissance=non précisé.

-Examen clinique :

❖ les deux jumelles sont jointes par le thorax et l'abdomen avec présence d'un seul ombilic, les deux bassins sont séparés: il s'agit de jumelles de type thoraco-omphalopage(Figure19).

❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale pas d'ambiguïté sexuelle ni malformations anorectales ou orthopédiques apparentes.



Figure 19 : jumelles conjointes de type thoraco-omphalopage –observation N° 6.

-Les examens complémentaires:

❖ **La radiographie thoraco-abdomino-pelvienne :** (Figure20).



Figure 20 : Radiographie thoraco-abdominale montrant la présence d'un poumon pour chaque jumelle et air hépatique en commun avec un bassin séparé.

❖ **Angioscanner thoraco-abdominal : (Figure 21)**

- Une seule cavité cardiaque est rehaussée.
- deux héli champs pulmonaires pour chaque nouveau-né.
- Crosse de l'aorte pour chacune.
- Aorte descendante pour chacune.
- Un seul foie prédominant chez un nouveau-né, l'autre a une simple languette du foie gauche
- Un seul système porte et VSH
- présence de deux estomacs et deux reins pour chacune.

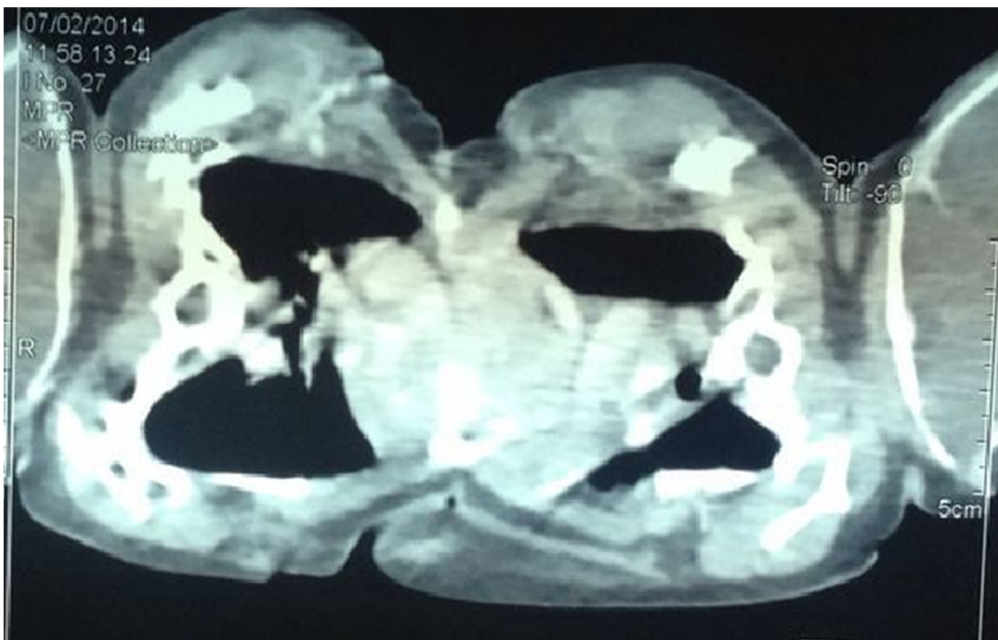


Figure 21 : coupe scannographique montrant la présence d'une seule cavité cardiaque qui est rehaussée, et deux héli champs pulmonaires pour chaque nouveau-né.

-La décision : la chirurgie de séparation est non faisable dans ce cas vu la présence d'un cœur en commun.

-Evolution : décès à l'âge de 2mois

OBSERVATION N° 7 :

- Jumeaux conjoints de sexe masculin.
- 2^{ème} d'une fratrie de 3.
- origine Laarache.
- Absence de consanguinité des parents.
- Grossesse suivie, menée à terme.
- Accouchement par césarienne le 15/02/2014.
- Poids de naissance=3kg
- **Examen clinique :**
 - ❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs, eupnéiques avec des réflexes archaïques qui sont présents.
 - ❖ les deux ont un bassin en commun avec présence de trois membres inférieurs, une omphalocèle, une extrophie vésicale, un seul orifice ramenant du méconium et des organes génitaux externes en commun avec présence de deux scrotums avec un testicule à droite en place: il s'agit de jumeaux conjoints de type parapages (Figure22).
 - ❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes.



Figure 22 : jumeaux conjoints de type parapages avec 3 membres inférieurs, observation n°7.

- **Les examens complémentaires :**

✚ **La radiographie thoraco-abdominopelvienne: (Figure23).**



Figure 23 : Radiographie thoraco-abdominopelvienne montrant un abdomen et un bassin en commun avec deux membres inférieurs l'autre rudimentaire.



Angioscanner thoracoabdominopelvienne :(figure24).

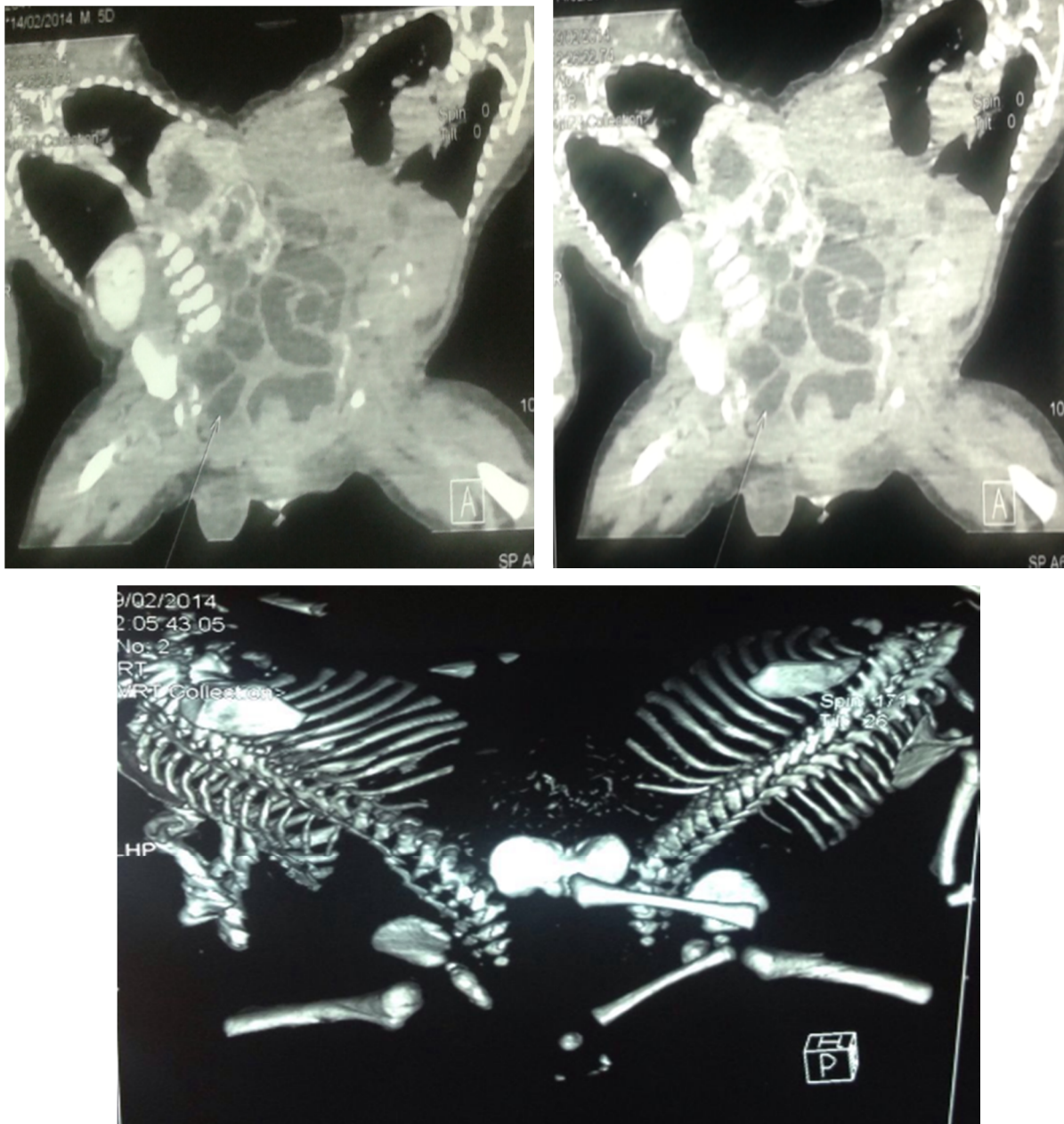


Figure 24 : images scanographiques montrant une vessie et des intestins en commun.

- **La décision** : une chirurgie de séparation est non faisable dans ce cas vu les malformations urogénitales complexes.
- **L'évolution** : le décès à l'âge de 6 mois.

OBSERVATION N° 8 :

- Jumelles conjointes de sexe féminin.
- uniques de ses parents.
- Absence de consanguinité des parents.
- Grossesse suivie, menée à terme.
- Le diagnostic anténatal est fait à 27SA par échographie anténatale.
- Accouchement par césarienne le 16/05/2014.
- Poids de naissance=3kg.
- **Examen clinique :**
- ❖ Jumeaux conjoints toniques, réactifs, eupnéiques avec des réflexes archaïques qui sont présents.
- ❖ les deux sont jointes par la région abdominale avec la présence d'un seul ombilic : il s'agit de jumeaux conjoints de type omphalopage (Figure 25).



Figure 25: jumelles conjointes de type omphalopages (observation n°8).

- ❖ Absence d'autres malformations notamment pas d'atrésie de l'œsophage ni des choanes, pas d'imperforation anale, pas d'ambiguïté sexuelle ni malformations anorectales ou orthopédiques apparentes.

- **Les examens complémentaires :**

- ✚ **La radiographie thoraco-abdominopelvienne:** (Figure 26).



Figure 26 : Radiographie standard montrant le site anatomique en commun avec clartés digestives séparées.

- ❖ **Echographie abdominale :** le foie apparait de contours réguliers, d'échostructure homogène et de dimensions normales avec un pont parenchymateux entre les deux bébés. Présence de deux vésicules biliaires avec les voies biliaires intra et extra hépatiques ne sont pas dilatées. Le pancréas, la rate et les reins sont d'aspect normal pour les deux.
- ❖ **Echographie transfontanellaire :** est normal en dehors d'une éctasie du carrefour ventriculaire gauche chez un bébé.
- ❖ **Echocardiographie :** deux cœurs séparés sans anomalies individualisables.
 - **La décision :** une chirurgie de séparation parait faisable sur ces données, une IRM abdominale et opacification du tube digestif est prévue pour les deux.
 - **L'évolution :** le décès des jumeaux par une mort subite.

Au total :

- sur une période de 19 ans allant de 1996 à 2015.
- on a colligé au sein de notre service 8 cas.
- Un cas diagnostiqué en prénatal dans notre série (observation n°8).
- On note une prédominance féminine qui représente 75% de nos cas.
- on note :
 - ✓ 3 cas d'omphalopages.
 - ✓ 2 cas de thoraco-omphalopages.
 - ✓ 2 cas de parapages.
 - ✓ 1 cas d'ischiopage.
- 50% de nos cas ont bénéficié d'une séparation chirurgicale.
- L'âge de séparation est de 40 jours à 16 mois.
- un cas d'omphalopage opéré dans notre service, les 3 autres ont été opérés à l'étranger (1 cas de parapage et 1 cas d'ischiopage en Espagne et un cas d'omphalopage en Arabie saoudite).
- suites opératoires satisfaisantes pour les cas opérés.
- les autres 4 cas ont décédé à un âge moyen de 2 mois et demi : pour 3 cas la séparation chirurgicale était non faisable et pour un cas d'omphalopage la séparation était prévue mais l'évolution est marquée par le décès par mort subite.

Discussion

A. Épidémiologie :

1. Fréquence :

Les grossesses gémellaires spontanées représentent 1,6% de toutes les grossesses humaines. En compte tenu de cette prévalence, 1,2% sont dizygotes et 0,4% sont monozygotes. Parmi ce petit pourcentage de jumeaux monozygotes, 5% sont monochorionique et monoamniotique et seulement 1% sont des grossesses imparfaites (46,47).

La fréquence des jumeaux siamois est estimée entre 1/50,000 à 100,000 naissances. Spencer a signalé que 1% sont mort-nés et que 40 à 60% meurent après la naissance, de sorte que l'incidence réelle est plus proche de celui de 1/200 000 naissances vivantes (48,49) ceci est illustré également dans le tableau II.

Cependant, avec le diagnostic précoce et l'interruption médicale de grossesse, l'incidence de naissances vivantes avec cette condition a diminué au cours de la dernière décennie (47).

Les jumeaux conjoints représentent donc un phénomène rare (34,50).

Concernant la fréquence de chaque type de jumeaux conjoints et dans ce sens , nous rapportons les résultats d'une étude multicentrique dans le monde entier publié en 2011 dans un journal américain(American Journal of Medical Genetics),cette étude comprend un grand nombre de jumeaux conjoints jamais étudié estimé à 383 de jumeaux conjoints déclarés dans 21 centres de surveillance, l'étude a été rendue possible grâce à l'Organisation internationale des malformations congénitales de surveillance et de la recherche (ICBDSR) (13).cette étude a analysé plusieurs paramètres épidémiologiques , y compris le nombre et la prévalence des différents types de jumeaux conjoints déclarés par ces centres de surveillances(Tableau I) . A noter que les années étudiées

diffèrent entre les centres de surveillance inclus dans cette étude mais avec un minimum de cinq ans et on a qui ont fait cette étude épidémiologique sur plus de trente ans, et ceci doit être pris en considération.

Tableau I : nombre et la prévalence des différents types de jumeaux conjoints déclarés par chaque centre de surveillance (13).

Surveillance Program ^a	Thoracopagus	Parapagus dicephalus	Cephalopagus	Omphalopagus	Parasitic	Craniopagus	Parapagus diprosopus	Ischiopagus	Rachipagus	Pygopagus	Not specified	Total
Canada-Alberta	5	1	0	0	2	0	1	0	0	0	2	11
USA-Atlanta	11	3	1	0	0	0	0	0	0	1	9	25
USA-Texas	3	3	3	2	1	0	0	1	0	0	0	13
Mexico-RYVEMCE	5	5	4	0	2	0	3	2	1	0	2	24
South America-ECLAMC	51	10	4	15	8	5	6	0	3	0	6	108
Finland	11	1	5	0	2	2	1	1	0	0	0	23
Hungary	28	7	1	3	0	0	0	1	0	0	0	40
France-Central East	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	37	37
Spain-ECEMC	12	2	0	0	0	0	0	0	0	0	2	16
China-Beijing	14	7	2	0	0	1	0	0	0	1	3	28
Australia-Victoria	5	0	1	0	0	1	0	0	0	0	16	23
Others	16	5	0	1	0	4	0	2	0	2	5	35
Total (n)	161	44	21	21	15	13	11	7	4	4	82	383
Total (%)	42.0	11.6	5.5	5.5	3.9	3.4	2.9	1.8	1.0	1.0	21.4	100.0

ECEMC, Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas; ECLAMC, Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas; RYVEMCE, Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas.

^aOnly those Surveillance Programs that reported 10 or more sets of CT were specified. The remaining 10 reporting less than 10 cases are grouped together as "Others" (USA-Utah, Wales, Northern Netherlands, Germany Saxony-Anhalt, Slovak Republic, Italy-North East, Italy-Emilia Romagna, Italy-Tuscany, Italy-Campania, Israel).

La prévalence observée des différents types de jumeaux conjoints (tableau I) montre une prédominance (42,0%) du type thoracopage comme rapporté dans d'autres études épidémiologiques avec des proportions similaires: 49,3% [Edmonds et Layde, 1982] (51), 43,5% [Castilla et al, 1988] (52), 43,6% [Métneki et Czeizel, 1989] (53) et 39,1% [ICBDMS, 1991] (42).

Le second type de jumeaux conjoints le plus fréquent était les parapages dicéphaliques (11,5%). Les types les plus communs restants étaient les céphalopages et les omphalopages avec une prévalence estimée à 5,5% chacun. D'autres types, tels que les parapages diprosopes, les ischiopages, les rachipages, et les pygopages ont été observés avec une prévalence inférieure à 3% pour chaque type, et les deux derniers types étant les plus rares (1,0%). Les jumeaux conjoints dites parasites ont été observés dans 3,9%.

On remarque que les proportions des différents types observés dans tous les programmes participants étaient similaires, sauf pour le type omphalopage.

Alors dans notre série on note que le type omphalopage vient en premier suivi de la forme thoracopage.

2. La Race :

Leur incidence est plus élevée en Inde, en Afrique et en Asie, que celle observée en Europe et en Amérique.

Le tableau ci-dessous montre la prévalence des JC observée dans diverses populations étudiées entre 1930-2010 (Tableau II).

Les différences observées entre les populations étudiées pouvaient être attribuées à la taille de la population, et l'inclusion ou non de mort-nés, des avortements spontanés, et l'interruption volontaire de grossesse (13).

Tableau II: prévalence des JC observée dans diverses populations étudiées entre 1930-2010 (13).

Prevalence	Population studied
Higher than 1:20,000 births	1:2,800 India [Mudaliar, 1930]
	1:4,242 Uganda [Bland and Hammar, 1962]
	1:6,500 Taiwan [Emanuel et al., 1972]
	1:14,000 Rhodesia-Africa [Zake, 1984]
Between 1:20,000 and 1:50,000 births	1:20,000 Sweden [Ryden, 1934]
	1:20,100 CDC-USA (CDC-Atlanta, 1973)
	1:22,284 Brazil [Berezowski et al., 2010]
	1:25,000 Maltese Islands [Savona-Ventura et al., 2009]
	1:30,600 China [Liang et al., 1999]
	1:35,100 China [Tang et al., 2007]
Between 1:50,000 and 1:100,000 births	1:50,000 USA-Los Angeles [Robertson, 1953]
	1:50,000 USA-Chicago [Potter, 1961]
	1:55,865 24 countries WHO project [Stevenson et al., 1966]
	1:68,500 Hungary [Métneki and Czeizel, 1989]
	1:74,626 South America-ECLAMC [Castilla et al., 1988]
	1:75,000 Sweden [Källén and Rybo, 1978]
	1:91,131 ICBDMs [ICBDMS, 1991]
	1:97,560 USA-Atlanta [Edmonds and Layde, 1982]
Between 1:100,000 and 1:200,000 births	1:100,000 Japan [Imaizumi, 1988]
	1:151,500 Spain [Martínez-Frías et al., 2009]
	1:166,000 New York-USA [Milham, 1966]
	1:200,000 USA [Bender, 1967]

3. Le sexe :

Les jumeaux conjoints sont génétiquement identiques et ont le même sexe (54). En effet il existe une prédominance féminine (Tableau III) avec un sexe ratio de 3/1 (55,56), mais la raison reste inconnue.

Tableau III : les jumeaux siamois et le sexe.

Etude	Années d'étude	Nombre de cas	Pourcentage des femelles	Pourcentage des males	Sexe indéterminé
Lewis Spitz (57)-Londres	34 ans (1968-2002)	20cas	80%	20%	0%
Tannuri et al (8) - Brésil	20ans (1992-2012)	21 cas	62%	38%	0%
Martínez-Frías et al (10)-Espagne	30ans (1976-2006)	17 cas	64,7%	23,5%	11,7%
Saguil et al (28)_ Philippines	32ans (1974-2006)	22 cas	54,5%	45,5%	0%
Cheng-Ren Shi et al (58)-Chine	25 ans (1980-2005)	7 cas	85,7%	14,3%	0%
Notre série	19 ans (1996-2015)	8 cas	75%	25%	0%

4. La gémellité :

Les jumeaux conjoints en cas des grossesses triples sont très rares, leur chance de survie est réduite vu la fréquence d'anomalies associées sévères.

Cette malformation survient sporadiquement sans risque pour les prochaines grossesses (59), il n'existe pas d'observation de plusieurs jumeaux conjoints dans une même famille et il n'y a pas de description de JC issus survivants de JC.

Dans notre série, on n'a pas noté des cas de grossesses triples ni des antécédents de jumeaux siamois survenant dans la même famille.

B. Les jumeaux siamois et les autres facteurs de risque associés:

Les facteurs de risque génétiques et environnementaux tels que la consanguinité, la survenue dans une même famille, les études cytogénétiques, l'âge maternel, la parité, les expositions maternelles et les maladies aiguës et chroniques pendant la grossesse n'ont pas révélé aucune association avec la survenue de cette malformation (13,60).

Les anomalies du caryotype sont pratiquement absent chez les siamois (61).

C. Anomalies malformatives associées :

Nous rapportons ici les résultats de l'étude d'ICBDSR dont d'autres résultats ont été déjà étudiés (13). Cette étude a analysé plusieurs paramètres épidémiologiques, y compris les anomalies malformatives associées observées chez les jumeaux conjoints.

Seules les anomalies congénitales majeures qui ne sont pas liées au site de l'union de ces jumeaux et les cas où ces défauts ont été clairement décrits ont été donc inclus dans l'analyse. La proportion de chaque type d'anomalie congénitale a été estimée par rapport au nombre total de malformations (Tableau IV).

Tableau IV : Le nombre et le pourcentage des malformations congénitales majeures non liées au site de l'Union, observées dans 73 paires de jumeaux siamois (13).

Malformation	Thoracopagus	Parapagus Dicephalus	Omphalopagus	Parasitic	Craniopagus	Parapagus Diprosopus	Cephalopagus	Ischiopagus	Pygopagus	Total	%
Neural tube defects	4	3	0	0	0	3	0	0	1	11	9.91
Hydrocephaly	3	0	0	0	0	0	0	0	1	4	3.60
Other central nervous system defects	1	2	2	0	0	0	0	0	0	5	4.50
Micro-ophthalmia	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0.90
Facial clefts	5	1	2	0	0	2	1	0	0	11	9.91
Congenital heart defects	0	1	2	1	0	0	0	1	2	7	6.31
Gastrointestinal atresias	1	3	2	1	1	1	1	0	1	11	9.91
Abdominal wall defects	0	0	0	1	1	0	0	2	0	4	3.60
Genitourinary defects	6	1	5	1	1	1	1	2	4	22	19.82
Musculoskeletal anomalies	6	3	2	0	1	0	0	2	0	14	12.61
Limb reduction anomalies	5	0	0	1	1	0	0	0	0	7	6.31
Polydactyly/syndactyly	0	2	0	0	0	0	0	0	0	2	1.80
Other	5	2	2	2	0	1	0	0	0	12	10.81
Total	37	18	17	7	5	8	3	7	9	111	100.00

Les malformations congénitales associées ont été observées chez 115 parmi les 182 paires de jumeaux conjoints dont on se dispose des données (63,2%). Cependant, la malformation était décrite de manière adéquate dans seulement 73 cas.

Autres études (51,53,42) ont également estimé le pourcentage de malformations associées non liées au site d'union à 63% ce qui rejoint les données de l'étude sus citée, mais seulement deux études (53,42) ont stratifié les malformations associées selon le type d'union de ces jumeaux et il y avait pas de différence statistiquement significative par rapport aux résultats retrouvés dans l'étude de ICBDSR.

Dans notre série de cas, on a noté juste une hypoplasie d'un doigt chez un cas de parapage.

D. Diagnostic :

Le diagnostic de siamois est possible dans la période prénatale à l'aide de différentes techniques, on ne doit pas attendre l'accouchement ou après la naissance pour une meilleure prise en charge et pour éviter les accouchements dystociques et la morbidité maternelle.

1. Le diagnostic prénatal :

Le diagnostic prénatal est essentiel pour une meilleure prise en charge.

Nous rapportons étude faite par Al Rabeeah et al (62) le diagnostic prénatal a été fait dans 82%, pour Saguil et al (28) dans 14%, une revue de la littérature de 75 cas de jumeaux conjoints diagnostiqués avant 15 SA publié par Chen et al en 2011 (29). Dans notre série aucun cas n'est diagnostiqué en prénatal.

1.1. L'échographie :

L'échographie permet de diagnostiquer nombreuses situations, y compris les grossesses gémellaires parfaite et imparfaites et reste l'examen de choix en raison de son faible cout et de sa grande disponibilité.

En 1976, Wilson réalise la première échographie de JC à 35 SA (19).Le diagnostic anténatal se fera de plus en plus précocement par la suite.

En 1989,Grutter découvre des jumeaux thoracopages à 16 SA (63) ,puis en 1997 , Hill fait le diagnostic de JC à 7SA (64).

Le diagnostic prénatal de JC peut être suspecté et confirmé si les deux fœtus ne sont pas vus séparés à l'échographie (65).

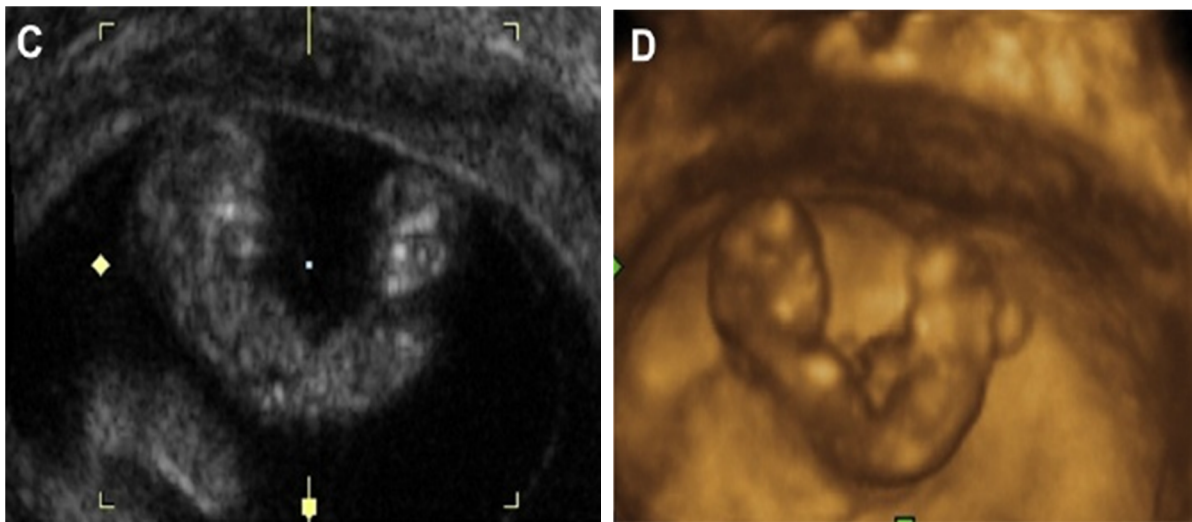
La visualisation de deux estomacs ou de deux cœurs au sein de la même masse confirmera le diagnostic (66) .D'autres signes suggèrent l'existence de

JC, comme la détection de plus de trois vaisseaux au sein du cordon ombilical unique, l'aspect bifide du pôle fœtal au premier trimestre, les têtes fœtales qui restent au même niveau, l'échec d'un fœtus de changer de position par rapport à l'autre dans le temps (67), la présence d'un hydramnios qui se voit dans 50 à 76% des jumeaux conjoints ainsi que la présentation face à face des jumeaux (68,69).

Un balayage échographique détaillé à 20 SA va définir l'étendue de la zone conjointe et les organes partagés (11).

Donc, le diagnostic doit être fait avec prudence dans le premier trimestre, et imagerie de suivi doit être effectuée pour confirmer le diagnostic.

Bien que l'échographie bidimensionnelle joue un rôle dans le diagnostic prénatal des jumeaux siamois mais une classification précise reste difficile en raison de structures tridimensionnelles complexes, et donc l'échographie tridimensionnelle a montré des résultats prometteurs dans l'amélioration de la visualisation des relations spatiales anatomiques complexes (Figure 27).



**Figure 27: C/image échographique bidimensionnelle d'un cas de ischiopage à 10 SA-
D /image échographique tridimensionnelle du même cas à 10 SA(29).**

1.2. L'imagerie par résonance magnétique :

Cependant, en présence de l'obésité maternelle ou d'oligohydramnios et en raison de la capacité échographique limitée à différencier les tissus mous, l'IRM fournit une excellente alternative (65) . En outre, l'IRM permet de différencier les tissus avec une qualité supérieure et une plus grande précision au cours du troisième trimestre de la grossesse(Figure 28), lorsque le fœtus est plus grand et moins mobile (70). Compte tenu de ces qualités et du caractère non invasif l'IRM sera probablement gagner un rôle important dans le diagnostic prénatal des anomalies fœtales dans le futur, en particulier lorsque les résultats échographiques du fœtus sont ambigus ou incertains (71).



Figure 28 : IRM montrant la fusion des jumeaux pygopages (72).

L'échographie initialement et par la suite l'IRM, en particulier dans le troisième trimestre de la grossesse lorsqu'il existe moins de liquide amniotique et un plus grand fœtus, constituent les principales modalités d'imagerie prénatale et aussi le caractère non irradiant qu'il faut souligner.

1.3. L'échocardiographie :

Une échocardiographie fœtale est d'une importance vitale pour les jumeaux siamois ayant une fusion cardiaque (11).

A noter qu'il a été rapporté que l'augmentation des niveaux d'alpha-foetoprotéine sont indicatifs des jumeaux siamois (73), mais les données concernant la spécificité et la sensibilité de ce marqueur biochimique manquent.

Faire un diagnostic prénatal a un intérêt d'abord pour informer les parents et aussi de planifier le temps, le lieu et le mode d'accouchement (11) ainsi que la planification d'une éventuelle chirurgie de séparation en postnatale.

La plupart des équipes recommandent l'accouchement par césarienne (48). L'accouchement par voie basse comporte un risque élevé de traumatisme vaginal pour la mère et peut aussi mener à un traumatisme ou une asphyxie néonatale.

2. Le diagnostic postnatal :

2.1. Le diagnostic clinique :

A la naissance le diagnostic de jumeaux siamois est évident ainsi que le type de jumelage. Les examens complémentaires permettent de préciser l'anatomie des organes partagés Afin de juger la séparabilité des siamois.

Le choix de l'imagerie dépend beaucoup du site de fusion.

2.2. Les examens complémentaires :

a. La radiographie standard :

Tous les jumeaux ont souvent une radiographie thoraco-abdominopelvienne d'abord pour une évaluation globale et en partie pour aider les professionnels de la santé à comprendre l'étendue de la zone conjointe (74).

b. L'échographie :

Tous les nouveau-nés devraient avoir une échographie transfontanellaire, et probablement une échographie de moelle aussi. En plus, une échographie abdominale est nécessaire pour évaluer le foie, la présence de deux rates, Les vésicule biliaires, les systèmes biliaires, les reins et les vessies.

Une étude Doppler détaillée pour évaluer les grands vaisseaux de l'abdomen et le système veineux hépatique (75).

L'échocardiographie est obligatoire en raison de fréquence des anomalies cardiaques congénitales dans tous les types de jumeaux siamois.

L'échographie tridimensionnelle en postnatal peut faciliter la compréhension des connexions cardiaques (76).

c. La tomодensitométrie :

Il faut éviter la TDM si possible dans la petite enfance en raison de la charge élevée de rayonnement, mais les siamois, même sont stables et asymptomatiques, représentent une exception bien justifiée. La tomодensitométrie à multi-barrettes (MDCT) est la meilleure modalité pour évaluer les siamois en post natal.

L'utilisation du produit de contraste est nécessaire pour une étude d'anatomie vasculaire ainsi que les images tardives donnent des informations

très utiles sur l'excrétion des reins, l'anatomie de l'uretère, et l'emplacement et le nombre de vessies (75).

d. L'imagerie par résonance magnétique :

L'IRM a un rôle de plus en plus important dans l'évaluation post-natale de jumeaux siamois, en particulier ceux qui sont joints au niveau de la tête ou le thorax. Elle permet d'avoir des images tridimensionnelles dans n'importe quelle direction avec une meilleure résolution et caractérisation des tissus. L'IRM est l'examen optimal pour évaluer toute fusion corticale chez les jumeaux craniopages ainsi qu'une meilleure évaluation de l'anatomie cardiaque et les vaisseaux en cas des thoracopages.

L'IRM et la TDM sont des examens complémentaires, car L'IRM permet une meilleure étude des tissus mous alors que la TDM permet une meilleure étude de l'anatomie osseuse. Cholangio-pancréato-IRM permet une meilleure évaluation des voies biliaires et pancréatiques (77,61).

e. Les opacifications du tractus gastro-intestinal et génito-urinaire :

Les anomalies urologiques se limitent aux jumeaux ayant le bassin en commun c'est le cas des ischiopages, des parapages et des pygopages. La plupart des jumeaux partagent quatre reins et deux vessies, parfois avec un uretère qui vient d'un jumeau vers le jumeau controlatéral (78). La tomодensitométrie fournit habituellement des informations suffisantes concernant les voies urinaires supérieures et les vessies. Une étude détaillée de l'anatomie de l'urètre et les fistules exigent les examens rétrogrades par des produits de contraste.

La présence d'un abdomen en commun implique souvent la présence d'une partie des intestins en communs et toujours une cavité péritonéale en commun (75).

La jonction pelvienne conduit à des anomalies et des fusions complexes dans la région ano-rectale, Ceux-ci exigent une approche individuelle avec des radiographies conventionnelles avec utilisation de produit de contraste (lavements, le transit de grêle et cystographie) de l'intestin distal et la vessie (75).

Dans de nombreuses situations, La radiographie conventionnelle avec utilisation de produit de contraste fournit des informations souvent limitées, à cause du chevauchement des anses intestinales (79,80).

Nous rapportons une étude faite par l'équipe de Tannuri et al entre 1992 et 2012 ayant pris en charge 21 cas de jumeaux siamois (8). Une évaluation minutieuse par imagerie des siamois a été effectuée pour tous jumeaux siamois comme décrit dans le tableau V. un complément par angiographie hépatique est réalisé lorsque angioscanner ou imagerie par résonance magnétique ne fournissent pas suffisamment d'informations.

Tableau V : jumeaux conjoints et l'évaluation anatomique (8).

Type	Evaluation
Ischiopages	Echographie abdominale, transfontanellaire et pelvienne Echocardiographie Radiographie Echo doppler Opacification et lavement Tomodensitométrie Angioscanner IRM Urétrocystographie Endoscopie Cavographie Vénographie hépatique
Thoracopages	Echographie abdominale et transfontanellaire Echocardiographie Radiographie Echocardiographie fœtale Angioscanner Echodoppler abdominale
Omphalopages	Echographie abdominale et transfontanellaire Echocardiographie Radiographie Echodoppler abdominale
Craniopages	TDM cérébrale et crânienne Angioscanner cérébrale Echographie abdominale Echocardiographie

❖ **En conclusion : Imagerie postnatale: dilemmes et considérations radiologiques.**

Les thoracopages :

Environ 80-90% des jumeaux thoracopages ne sont pas candidats à la séparation chirurgicale en raison de la nature complexe de la jonction cardiaque, et des anomalies cardiovasculaires associées.

Les thoracopages ayant des ventricules en commun n'ont jamais été séparés avec succès avec survie les deux. Un seul cas de séparation de jumeaux siamois avec des oreillettes en commun a été rapporté (81).

L'anatomie cardiaque peut être utilement classée en quatre types (82):

1. cœurs et péricarde séparés.
2. cœurs dis séparés mais péricarde commun.
3. oreillettes fusionnées mais ventricules séparés.
4. oreillettes et ventricules fusionnées.

Les cœurs conjoints peuvent posséder plus de six chambres, dont certaines peuvent être rudimentaires.

L'anatomie du foie peut être mieux appréciée après l'utilisation de contraste, soit à la tomodensitométrie ou IRM. Les reconstructions coronales ou tridimensionnelles supplémentaires fourniront de plus amples informations.

La démonstration que le système de drainage veineux hépatique et la veine cave inférieure sont séparés et la présence d'une oreillette droite pour chaque jumeau est important que le drainage veineux hépatique absent ou fortement anormal chez un jumeau ce qui est incompatible avec la survie après la chirurgie (74).

Les omphalopages :

Comme il n'y a pas de mélange de sang dans les cavités cardiaques, le foie peut être évalué par scanner ou IRM avec injection de produit de contraste dans l'un des jumeaux. L'imagerie est commencée peu de temps après l'injection, au cours de la phase artérielle précoce.

Le non rehaussement d'un seul cœur confirme l'absence de jonction cardiaque.

En cas de foie en commun, le parenchyme hépatique sera rehaussé en partie par injection de produit de contraste chez l'un des jumeaux et le site de fusion est marqué par des lobules irréguliers (83).

L'estomac et l'intestin grêle proximal sont généralement séparés, et chaque jumeau a un rectum.

Chez un tiers de jumeaux omphalopages, l'iléon terminal et le côlon sont partagés, et peuvent également avoir un approvisionnement en sang double. Ces cas peuvent bénéficier d'angiographie avant la séparation. Il n'y a pas habituellement un partage d'appareil uro-génital (74).

Les ischiopages :

La jonction pelvienne conduit à une anatomie urogénitale et orthopédique complexe et nécessite par conséquent une imagerie en coupe détaillée. *La tomодensitométrie multidétecteur nous permet d'avoir une anatomie squelettique des deux jumeaux en plus du temps artériel.* En outre, les images tardives sont nécessaires pour montrer l'excrétion de produit de contraste dans les uretères et la vessie (s). Habituellement, Les reins fonctionnent normalement, mais sont souvent mal orientés ou ayant une localisation ectopique.

Lorsque les deux vessies sont présentes, elles se trouvent juxtaposées ou ils peuvent se trouver dans une situation sagittale médiane avec une vessie qui draine dans l'autre. Les uretères traversent fréquemment et s'insèrent dans la vessie controlatérale qui doivent être réacheminés pendant la séparation. La duplication partielle de l'urètre est possible mais un seul orifice urétral est typique.

Le tractus gastro-intestinal distal est souvent partagé entre les deux, avec une agénésie anorectale et fistule recto-vésical. L'utilisation de produit de contraste est nécessaire pour limiter la partie distale de l'intestin.

Sinus urogénital nécessite une étude avec produit de contraste et IRM pour préciser la présence et les relations existant entre utérus, le vagin, le col et les ovaires. Chez les garçons, il ya une incidence accrue de cryptorchidie (74).

Pygopages :

Il ya une augmentation de l'incidence des anomalies vertébrales, y compris l'hémivertèbre, agénésie hémisacrée et les anomalies thoraciques (84). Bien que ce type de jonction pelvienne est différente de celle des ischiopages, les types sont similaires dans la mesure où de nombreuses autres anomalies orthopédiques associées ont été signalés en association avec les deux, tels que la subluxation de la hanche ou une luxation, le talus vertical congénital, pied bot varus équin et la scoliose. On peut avoir un degré variable de fusion spinale. L'examen clinique ou électromyographie peuvent orienter vers une fusion spinale qui est facilement détectée par l'IRM médullaire. Ainsi la fusion des deux cordons inférieurs réalise une forme de 'Y' à l'IRM (85). On peut avoir dans ce type un seul anus et rectum en commun mais le reste de l'intestin est généralement séparé (74).

Craniopages :

O'Connell (86) a classé initialement les craniopages en partiel ou total. Le type Partiel a été réservé à une fusion limitée à la surface avec des crânes intacts, l'anomalie ne s'étend pas plus loin que les leptoméninges. Le type total est réservé aux craniopages qui partagent une grande surface avec des cavités crâniennes largement connectées. Plus tard, quatre sous-types généraux ont été adaptés: frontal, pariétal, temporo-pariétal et occipital (87).les jumeaux craniopages de type frontal se trouvent chacun face à l'autre, dans le type occipital ;les deux faces se trouvent loin l'un de l'autre . Le type pariétal se produit lorsque les jumeaux fusionnent au sommet, et cet alignement est souvent désigné comme des craniopages de type vertical.

La majorité des jumeaux craniopages ont seulement la dure mère qui sépare leurs cerveaux. Des portions du cervelet peuvent faire une hernie dans la fosse cérébrale postérieure de l'autre jumeau. Ces jumeaux peuvent également avoir des régions du cortex en commun ou s'intriquent entre les deux, ceci est facilement identifiable avec l'IRM. L'étendue de tissu cérébral partagé entre les jumeaux a un impact significative sur la morbidité postopératoire et même une large fusion peut être une contre-indication à une chirurgie de séparation.

Bucholz et al. (88) Rapporte que tous les cas présentant des déficits neurologiques profonds avaient des connexions cérébrales avant la chirurgie.

Ces jumeaux développent entre eux des sinus circonférentiels qui compliquent la séparation de ces jumeaux et par conséquent constituent un facteur commun d mortalité et de morbidité. Le jumeau qui reçoit le sinus commun lors de la séparation chirurgicale et par conséquent on évite chez lui

l'hypertension veineuse et les infarctus corticaux, il a inévitablement une diminution de risque de morbidité et de mortalité (74).

Céphalopages :

Les Céphalopages partagent souvent le thorax en plus de la tête. Sur la même tête on peut avoir deux faces opposées ou une face peut être rudimentaire. D'autres variantes existent qui ont été examinées en post-mortem (89). Ces jumeaux sont non viables (74).

Rachipages :

Les rachipages sont liés par la colonne vertébrale principalement par les arcs vertébraux, et sont les plus rares de tous les jumeaux siamois (90). Sur 1200 jumeaux siamois, Spencer (91) a trouvé un seul exemple typique de rachipage. Le site le plus commun de l'union des rachipages est la partie dorsale (74).

Parapages :

Les parapages sont liés par une large fusion ventrolatérale avec un bassin, une symphyse pubienne et une ou deux sacrum, le thorax peut être également partagé.

Union thoracique nécessite une évaluation cardiaque détaillée. Union ventriculaire est rapportée chez les jumeaux parapages (76).

Imagerie à effectuer sera similaires pour les autres jumeaux liés au niveau de l'abdomen et du bassin. Une fusion hépatique nécessite une évaluation par la tomodensitométrie avec injection de produit de contraste. Une étude de la partie distale de l'intestin avec un contraste est très performant pour une évaluation des connexions, malformations anorectales et fistules colo vésicales. Les anomalies

urogénitales complexes nécessitent une évaluation minutieuse par l'échographie, la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique et les opacifications rétrogrades. L'anatomie vasculaire est également complexe, mais *La tomodensitométrie multidétecteur* devrait maintenant éviter la nécessité d'angiographie par cathétérisme dans de nombreux cas. Les anomalies orthopédiques sont également fréquentes avec présence de deux, trois ou quatre membres supérieurs et deux ou trois membres inférieurs (74).

En conclusion, la radiologie de haute qualité peut prédire la plupart des anomalies préopératoires, Mais en raison de la rareté de cette malformation, l'anatomie complexe de ces cas peut ne pas être claire avant la chirurgie de séparation.

Il faut dire que une imagerie appropriée et de haute qualité est fondamentale pour la planification chirurgicale, et elle est sans aucun doute un facteur dans l'amélioration des résultats dans de nombreux cas rapportés récemment.

E. La prise en charge :

1. Prénatale et modalités d'accouchement :

En obstétrique, la gestion prénatale des fœtus siamois a deux principaux objectifs (92) :

1-maximiser la survie de ces fœtus.

2-minimiser la morbidité maternelle.

Une classification prénatale précise des fœtus conjoints permet un conseil précoce des parents et de préciser les modalités de l'accouchement afin de minimiser la morbidité maternelle. IL faut avoir un pronostic avant 24 SA car l'interruption de grossesse est encore possible à ce stade (93,94,95).

L'évaluation prénatale et la surveillance de ces jumeaux nécessite une échographie, une IRM, y compris une analyse du cœur, préférablement après 18 SA, afin de déterminer l'anatomie des organes partagés et la détection des autres anomalies associées (61). Des échographies séquentielles à la fin de deuxième trimestre peuvent être nécessaires afin d'évaluer les liaisons anatomiques (96).

Le doppler de l'artère ombilicale ne semble pas aider au diagnostic de jumeaux conjoints mais aide dans l'évaluation du bien-être fœtal.

Des cas sporadiques de délivrance vaginale et survie de petits siamois ont été décrit dans la littérature (97). Cependant, la césarienne est la modalité de choix afin de minimiser les traumatismes à la naissance, d'améliorer la survie néonatale (98,99,100) et aussi pour réduire le risque d'une atonie utérine secondaire à une distension. L'obstétricien prévoit généralement une césarienne à court terme après une confirmation de maturité pulmonaire.

En général, il est estimé que la majorité des jumeaux siamois sont des prématurés ,40% sont mort-nés et 35% décèdent dans les 24h après l'accouchement (101).

Actuellement, le diagnostic prénatal des fœtus siamois pose un grand dilemme sur le plan éthique : Cette grossesse peut avoir un résultat favorable à long terme, conduisant à la naissance des êtres humains qui après une chirurgie complexe de séparation auront un physique normal, un développement mental et psychosocial et une qualité de vie acceptable ou une telle grossesse doit être terminée avant d'atteindre le stade de viabilité ?

A condition que les fœtus ont un âge gestationnel non viable, et après une information des parents sur les moyens thérapeutiques et les résultats à long terme, les parents décident de continuer ou terminer cette grossesse mais ceci ouvre un grand débat éthique et religieux.

Un conseil détaillé des parents en prénatal est primordial pour une bonne planification de la gestion postnatale.

Une équipe médicale multidisciplinaire, impliquant les obstétriciens, les néonatalogistes, les chirurgiens pédiatres et les anesthésistes, doivent s'occuper du counseling (102).

L'obstétricien joue un rôle essentiel dans la coordination d'une réunion entre les parents et les membres de l'équipe multidisciplinaire (102).

l'information des parents doit être détaillée avec des explications concernant la rareté de cette malformation et l'étiologie inconnue de cette anomalie ainsi que les organes partagés entre les deux et les anomalies

congénitales associées. il faut bien informer les parents de l'absence d'un support génétique sous-jacent ou la contribution des facteurs environnementaux .

Les parents passent par une épreuve stressante, face à des dilemmes éthiques, ce qui rend le respect, la discrétion et la compassion de tous les côtés sont impératives (102).

2. postnatale :

La gestion des jumeaux siamois après l'accouchement peut prendre l'un des scénarios suivants (103) :

1-ceux qui décèdent rapidement après la naissance.

2-ceux qui survivent jusqu'au moment prévu pour la séparation chirurgicale.

3-ceux qui peuvent être sauvés par une urgente chirurgie de séparation.

4-ceux qui ne peuvent pas être séparés vu les anomalies complexes.

Une chirurgie est dite urgente : lorsque l'intervention chirurgicale doit être faite immédiatement, en cas d'une anomalie qui justifie une intervention chirurgicale immédiate, en cas d'un jumeau mort-né ou il y a un dommage sur le pont de fusion ce qui met en danger la vie des deux bébés (104,105).

Les cas inséparables doivent bénéficier d'un accompagnement à long terme.

Pour les cas opérables, Les investigations préopératoires détaillées, la bonne planification, l'approche multidisciplinaire, une équipe dotée d'une longue et vaste expérience et un centre bien équipé sont essentiels pour garantir une séparation réussie.

2.1. La préparation préopératoire :

La Séparation peut avoir lieu dès 2 à 4 mois après l'accouchement, mais avant cette séparation une surveillance étroite dans un milieu de soins intensifs est nécessaire pour stabilisation de ces jumeaux, et la supplémentation nutritionnelle afin d'optimiser la croissance et le développement en préopératoire (106). Les investigations Périnatales et post-natales détaillées sont importantes pour confirmer les organes partagés et exclure d'autres malformations congénitales possibles. La présence d'une équipe multidisciplinaire de divers sous-spécialistes chirurgicaux, néonatalogistes, anesthésistes, infirmières sont essentiels à la réussite de la séparation.

Les méthodes de séparation varient selon le type d'anomalies et les organes partagés, les malformations associées et état général de ces jumeaux.

2.2. Le moment de séparation :

Les siamois ayant bénéficié d'une séparation chirurgicale programmée ont un taux de survie de 80 à 90% dans la plupart des séries (107,108), par rapport à un taux de survie de 30 à 50 % chez les jumeaux ayant bénéficié d'une séparation urgente.

Une séparation programmée offre plus d'avantages qu'une séparation urgente : elle est associée à un risque faible d'anesthésie, avoir plus de temps pour une évaluation précise de l'anatomie, une détection des anomalies congénitales non constatées antérieurement (61).

Le moment idéal pour effectuer une chirurgie de séparation est de 6 à 12 mois de vie. C'est le temps pour une croissance et expansion des tissus, avec la

possibilité d'avoir des images plus précises de l'union et des anomalies associées, pour avoir un bon résultat.

2.3. L'anesthésie :

L'anesthésie des siamois pose un défi sur plan anatomique, physiologique et logistique, bien qu'il existe de nombreuses configurations possibles de l'union, chaque cas est unique.

Une évaluation préopératoire détaillée avec une bonne gestion anesthésique en per opératoire et les soins postopératoires sont essentiels pour garantir une séparation sécurisée et par conséquent réussie.

Une évaluation précise des organes communs et des anomalies associées est primordial pour une bonne gestion anesthésique. Il est nécessaire de définir l'anatomie et la vascularisation des organes communs, en particulier pour les organes vitaux, tels que le cœur, le foie, et le système gastro-intestinal.

On décrit par la suite les principes d'anesthésie des jumeaux siamois selon **Grant Stuart et al** (109) qui se sont basés sur une expérience dans la gestion de 26 cas de jumeaux siamois.

Il faut savoir que l'anesthésie des jumeaux siamois même pour les cas simples doit être apprécié car il faut tjrs guetter la survenue des problèmes, il faut au moins deux anesthésistes, un bloc opératoire convenablement équipé et adapté pour accueillir deux patients et deux équipes de professionnels en même temps et Chaque jumeau devrait avoir sa propre machine, des médicaments et des produits sanguins.

Les investigations pré-anesthésiques comprennent la NFS, la glycémie, la fonction hépatique et le bilan de crase, la radiographie thoracique et l'écho

cardiaque sont de routine également ainsi d'autres investigations en fonction des exigences chirurgicales.

Il est absolument essentiel que l'équipe d'anesthésistes comprendra la séquence du geste chirurgical, et donc la bonne communication est primordiale.

Malgré que chaque cas de jumeaux conjoints est un challenge, certains défis s'appliquent à la quasi-totalité des séparations: la gestion des voies aériennes, l'accès vasculaire, la longue durée de séparation, le contrôle de la perte sanguine, de l'infection, le repositionnement en per opératoire en toute sécurité et enfin, le transfert d'un jumeau à une salle opératoire adjacente après la séparation.

-l'induction et la gestion des voies aériennes :

L'induction est par voie intraveineuse ou par inhalation, mais pour cette équipe utilisent un agent d'inhalation le Sévoflurane qui est bien toléré. Les deux jumeaux sont induits en même temps, et l'endormissement d'un jumeau peut prendre plus de temps que l'autre. Une fois ils sont endormis et l'accès périphérique est atteint, un myorelaxant est donné aux deux jumeaux.

Les drogues d'induction et les myorelaxants administrés à un bébé peuvent entraîner une obstruction des voies aériennes, une hypoventilation ou l'apnée chez l'autre bébé, en particulier les siamois ayant une importante circulation croisée, et donc l'induction anesthésique ne doit être commencée que lorsque les voies aériennes sont sécurisées chez les deux bébés (105).

Les drogues d'induction, dont l'effet est imprévisible, doivent être administrées individuellement en fonction du poids de chaque bébé (110), qui peut être estimé approximativement en fonction de la taille.

Une anesthésie générale avec intubation trachéale, même sa difficulté vu le positionnement anatomique anormale, avec ventilation mécanique est préférable lors de la séparation chirurgicale des siamois (111,112,113,114).

L'intubation nasotrachéale est préférée, car les jumeaux sont habituellement ventilés pour une période après la séparation.

Cette équipe utilise le fentanyl pour l'analgésie péri opératoire, et la morphine pour l'analgésie postopératoire.

-L'accès vasculaire :

Il est essentiel d'avoir un accès vasculaire pour chaque jumeau. Un accès veineux central et un accès artériel sont importants. Le choix du site vasculaire central doit être adapté en fonction de chaque cas, chez les jumeaux craniopages un accès fémoral est préférable, alors que pour les thoracopages et les omphalopages l'accès jugulaire est convenable.

-le Positionnement et le monitoring :

Il est essentiel que l'équipe chirurgicale ait un accès adéquat aux enfants et en même temps il faut la protection des voies aériennes et l'accès vasculaire. Il est généralement nécessaire de déplacer les jumeaux lors de la procédure, et cette possibilité doit être discutée et planifiée.

La surveillance cardio-respiratoire est utilisée pour tous les cas, Il peut être difficile dans la pratique d'obtenir de bons enregistrements en raison de position anatomique. L'ECG, la pression artérielle, la PVC, gaz du sang et la surveillance des paramètres respiratoires, la diurèse, la perte de sang et la température, sont des éléments de surveillance de routine.

Il est également essentiel de maintenir une stabilité hémodynamique pendant la chirurgie, mais en raison d'une certaine étendue de la circulation croisée entre les jumeaux, il est difficile de déterminer avec précision la perte de sang pour chaque bébé. Habituellement, la mesure de quantité du sang d'aspiration et la mesure des hématocrites, ont contribué à la détermination de la perte de sang.

Les deux équipes anesthésiques doivent être en étroite communication concernant l'évaluation de la perte de sang pour chaque bébé.

-Le maintien de température :

En tenant compte de la taille relative des jumeaux siamois, l'étendue de l'accès chirurgical nécessaire, la durée prolongée du geste opératoire, il est fort probable que le maintien de la température de ces nourrissons sera difficile. Toutes les méthodes habituelles de réchauffement devraient être utilisées.

-les soins post opératoires :

Les jumeaux devront être gérés au niveau des soins intensifs après la séparation. Les soins postopératoires, y compris la ventilation mécanique, la régulation de l'équilibre hydro électrolytique, la prévention de l'infection, et le maintien de la stabilité hémodynamique, doivent être gérés avec soin.

Il est habituel que, en raison du manque relatif de la peau pour la couverture après la séparation, la fermeture de la peau sera avec des matériaux synthétiques et même nécessite une fermeture par étapes pendant plusieurs semaines. Les jumeaux resteraient ventilés après la séparation permettant une période de stabilisation et d'observation à proximité, ainsi qu'une bonne relaxation musculaire pour moins de tension abdominale.

Une prise en charge anesthésique adéquate est un facteur central lors de la séparation chirurgicale. Une surveillance attentive, l'entretien d'une ventilation adéquate ainsi qu'une coopération étroite entre tous les membres de l'équipe multidisciplinaire sont essentiels pour garantir une meilleure prise en charge anesthésique.

2.4. La séparation chirurgicale :

a. Le but :

La séparation chirurgicale des jumeaux siamois est l'objectif principal de toutes les équipes qui prennent en charge cette affection rare, mais parfois cette chirurgie n'est pas possible parce que les anomalies sont rares et difficiles à gérer, même pour les chirurgiens expérimentés.

L'objectif de la séparation des jumeaux siamois est de les rendre deux individus libres et autonomes et assurer une qualité de vie acceptable.

b. Les principes généraux :

La séparation est recommandée dans tous les cas où il y a une possibilité de survie des deux bébés, mais quand il s'agit d'une fusion cardiaque ou cérébrale complexe avec une survie peu probable, seulement les soins de base à assurer pour ces bébés.

- Lorsque l'un des jumeaux est décédé ou atteint d'une anomalie létale et ne peut pas survivre et si non opérés les deux jumeaux vont mourir, une séparation pour sauver le jumeau sain devrait être tentée (115).
- La séparation programmée est recommandée quand les jumeaux sont stables.

- le consentement des parents est indispensable après des explications détaillées.
- l'implication des parents est essentiel dans toutes les étapes.
- la séparation est un travail d'équipe multidisciplinaire.
- une étude préopératoire détaillée d'anatomie est indispensable pour établir un plan d'action préalable qui peut être changé en fonction des données opératoires.
- les techniques chirurgicales varient en fonction de types d'anomalies et les organes en commun, les malformations associées et les conditions générales, d'après une revue de la littérature on va rapporter des séries de cas pris en charge pour souligner l'expérience de ces équipes.

c. Les expériences des équipes :

-Expérience de l'équipe de Al Rabeeah et al (Arabie Saoudite) (62) par une étude rétrospective menée entre 1990 et 2006 ayant pris en charge 34 paires de jumeaux siamois.

Parmi les 34 cas de jumeaux siamois, 20 paires n'étaient pas opérables (Groupe 1) et 13 paires ont été séparées avec succès (Groupe 2).

Le facteur déterminant pour les cas non opérables était lié aux anomalies cardiaques qui empêchent la réussite de la séparation, en plus d'autres anomalies majeures signalées dans le Tableau VI.

Tableau VI : les cas non opérés (62)

Type	Anomalies Cardiaques Et Organes en Commun	Résultat	
1.	Thoracopagus tetrapus	Coeur unique, CIV, CIA, hypoplasie pulmonaire, foie commun	Décès à l'âge de 10 jours
2.	Thoracopagus tetrapus	Coeurs communicants au niveau des ventricules avec anomalies majeures et foie unique	Décès à l'âge de 5 jours
3.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Coeur unique avec CIA large et TGV, foie et intestins communs	Décès à l'âge de 12 jours
4.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Coeur unique et malformé, foie commun omphalocèle	Décès après 1 heure
5.	Thoracopagus tetrapus	Coeurs communicants, un seul coeur ayant TF, un autre ayant TGV	Décès à l'âge de 16 jours
6.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Coeurs communicants avec CIV, VG hypoplasique, hypoplasie pulmonaire, intestins, foie et UG communs	Décès à l'âge de 5 jours
7.	Thoracopagus tetrapus	Coeur, foie et intestins malformés	Mort-né
8.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Coeurs communicants au niveau des ventricules, un coeur à 3 chambres et l'autre à 4 chambres avec hypoplasie du VG, CIV, CIA, foie et intestins communs	Décès à l'âge de 16 jours
9.	Thoracopagus tetrapus	Coeurs communicants au niveau des ventricules, un avec CIV et l'autre avec TGV . Insuffisance respiratoire	Décès à l'âge de 5 jours
10.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Coeurs communicants, foie, gros intestin, bassin et système UG commun	Décès à l'âge de 8 jours
11.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Foie et coeur malformés	Décès à l'âge de 22 jours
12.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Coeur unique, CIV, hypoplasie VG, foie, intestins, UG	Décès à l'âge de 5 jours
13.	Thoracopagus tetrapus	Coeurs communicants au niveau des ventricules, un coeur ayant CIV, TF et l'autre ayant TGV, foie commun	Décès à l'âge de 25 jours
14.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Un coeur à 3 chambres, l'autre ayant VG hypoplasique CIV, CIA, insuffisance respiratoire sévère, foie commun	Décès à l'âge de 3 jours
15.	Bracho-omphalopagus bipus	Coeur unique, hypoplasie VG, CIV foie, intestins, UG	Décès à l'âge de 15 jours
16.	Cephalothoraco-omphalopagus tetrapus	Plusieurs anomalies majeures	Mort-né
17.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Un coeur CIV, CIA et l'autre hypoplasie VD, hypoplasie pulmonaire sévère, foie, intestins UTG et bassin	Décès à 1 heure
18.	Thoracopagus tetrapus	Coeurs communicants CIA, un coeur à 3 chambres avec hypoplasie du ventricule, l'autre TF	Décès à l'âge de 17 jours
19.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, UG, bassin et anus communs	Attendant
20.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus with extrophy of cloaca	Foie, intestins, UG, un pénis (phallus) malformé, un anus, un bassin communs	Attendant

CIV communication inter ventriculaire ; CIA communication inter auriculaire ; TGV Transposition des grands vaisseaux ; TF Tétralogie de Fallot ; VG Ventricule gauche ; UG urogénital ; VD ventricule droit

Dans le groupe 2, 12 paires de jumeaux siamois ont été séparées avec succès comme le montre le Tableau VII.

Deux des douze paires étaient des jumeaux parasites, la première paire étant heteropagus abdominal et la seconde une duplication caudale. Les dix autres paires étaient des jumeaux siamois complets avec une diversité d'organes communs. Cinq de ces paires de jumeaux (Tableau VII) souffraient d'anomalies cardiaques congénitales. Chez la paire n° 4, l'un des jumeaux souffrait d'anomalies cardiaques congénitales sévères nécessitant une chirurgie cardiaque palliative. Il a été opéré, cependant il mourut 6 mois plus tard. Chez les paires n° 3, n° 5 et n° 6, l'un des jumeaux souffrait d'une communication inter ventriculaire (CIV) qui fut traitée d'une manière conventionnelle afin d'anticiper une fermeture spontanée. Chez la paire n° 12, séparée le 25 juin 2005, un jumeau souffrait d'une importante CIV, d'une hypoplasie du ventricule droit et d'une communication inter-auriculaire modérée. Il attend toujours de subir une chirurgie cardiaque de correction. Dû aux complications et/ou retards éventuels, cette équipe a décidé d'éviter l'emploi d'expandeurs tissulaires ou de prothèses synthétiques lorsque cela était possible.

Dans tous les cas, la fermeture chirurgicale a été exécutée en premier lieu par lambeaux musculaires et cutanés. Chez les jumeaux tripus le troisième membre inférieur anormal fut utilisé pour couvrir la perte de substance chez les deux jumeaux. Chez les jumeaux thoracopages, l'anomalie a été traitée en rectifiant le pectus carinatum et en utilisant un lambeau musculaire et cutané. Chez les deux paires, ils étaient obligés d'utiliser un lambeau musculaire couvert d'une greffe de peau épaisse pour combler la perte de substance.

Selon l'équipe, il faut revoir le cas attentivement, étudier la surface commune et être sélectif dans le choix des cas nécessitant despanseurs tissulaires ou des prothèses synthétiques. Les résultats des reconstructions chirurgicales ont été satisfaisants pour l'équipe médicale et les parents.

Chez le pair n° 12 (Tableau VII) la présence d'une cardiopathie congénitale chez l'un des jumeaux a soulevé un débat parmi les membres de l'équipe ; ajourner la séparation jusqu'à ce qu'une chirurgie cardiaque de réparation soit entreprise, ou accélérer la séparation afin d'éviter à l'autre jumeau les risques anesthésiques inutiles ainsi que la période de convalescence.

Il a été convenu que l'équipe procède à une séparation semi-urgente, selon le deuxième choix. La chirurgie s'est bien déroulée. Cette paire présentait une anatomie hépatobiliaire complexe :

Les jumeaux avaient en commun :

- la partie distale du cholédoque,
- le canal de Wirsung (canal pancréatique), l'ampoule de Vater,
- le duodénum et environ 40 cm de jéjunum.

Le cas de n° 5 (Tableau VII) était unique puisqu'il s'agissait d'une grossesse de triplés avec un fœtus femelle normal et deux jumelles siamoises omphalopages, qui ont été séparées avec succès à l'âge de 4 mois. Les deux jumelles sont en bonne santé, l'une souffrant de CIV mineure fut traitée de manière conventionnelle. Les trois sœurs évoluent bien.

Le suivi de ces cas est de 4 mois à 16 ans, soit une moyenne de quatre ans et demi, avec de bons résultats.

Figure VII : Cas opérés (62)

Type	Organes Communs	Résultat	
1	Omphalopagus	Foie, peau, muscles	Survie des deux
2	Xipho-omphalo- ischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, vessie, un anus, un rectum et un bassin	Survie des deux
3	Xipho-omphalo- ischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, une vessie, atrésie du canal anal, un bassin, ACC	Survie des deux
4	ischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, vessie, un anus, un rectum et un bassin, 2vessies communicantes, anomalies cardiaques congénitales chez un jumeau	Survie des deux(un jumeau avec problème majeur du cœur mourut 6 mois plus tard)
5	Omphalopagus	Foie, péricarde, petit intestin, anomalies cardiaques congénitales	Survie des deux
6	Thoraco- omphaloischio- pagus tripus	Foie, petit et gros intestins, un anus et un bassin, organes génitaux communs, vessies fusionnées	Survie des deux
7	Omphalopagus	Foie, diaphragme, ACC	Survie des deux
8	Heteropagus abdominal		Survie
9	Duplication caudale		Survie
10	omphaloischio- pagus tetrapus	Urogénital, gros intestin, bassin	Survie des deux
11	Pyopagus tetrapus	Un rectum, une colonne vertébrale, un sacrum, et des nerfs communs	Survie des deux
12	Omphalopagus tetrapus	Péricarde commun, foie fusionné, VB et canal pancréatique, pancréas, duodénum, jéjunum, omphalocèle , ACC	Survie des deux
13	Ischiopagus tetrapus	Un anus et un rectum, un système urogénital, une vessie, une colonne vertébrale	Survie des deux

ACC anomalies cardiaques congénitales

VB Voie biliaire

L'emploi d'expandeurs tissulaires et de prothèses synthétiques doit être considéré attentivement. Il faut être très sélectif quant à leur utilisation afin d'éviter le risque d'infection éventuelle ainsi que le retard de cicatrisation et les coûts inutiles (55,116). Ils ont essayé d'utiliser des expandeurs de tissu dans l'un de leurs premiers cas, mais ils ont dû les enlever à cause d'une infection, et, à notre grande surprise, le cas a pu être fermé sans avoir recours aux prothèses synthétiques.

Ainsi, pour les autres cas de leurs séries, ils ont opté de ne pas utiliser des expandeurs de tissu ni des prothèses synthétiques. Dans le cas de deux paires de jumeaux, les plasticiens ont utilisé un lambeau musculaire couvert d'une greffe de peau épaisse pour combler la perte de substance chez l'un des deux jumeaux dans chacune des deux paires, ce qui a permis une cicatrisation rapide et sans complication.

L'une des étapes critiques dans la séparation des jumeaux siamois est la séparation hépatobiliaire, surtout dans le cas rare de jumeaux siamois qui partagent: les canaux biliaires et pancréatiques, l'ampoule de Vater, le duodénum et l'intestin grêle (117,118). Ils ont récemment rencontré un cas avec une anatomie hépatobiliaire complexe (paire n° 12): Les jumeaux partageaient la partie distale du cholédoque, le canal de Wirsung (canal pancréatique), l'ampoule de Vater, le duodénum et environ 40 cm de jéjunum (Tableau 3). Le duodénum a été divisé, en laissant l'ampoule à l'un des jumeaux, alors que l'autre a subi une réimplantation de la partie distale du cholédoque en roux en y du jéjunum (après la séparation du jéjunum commun). Le foie partagé a aussi été divisé. La cicatrisation chez les deux jumeaux s'est produite sans complication.

Enfin, il faut toujours tenir compte de l'importance des anomalies cardiaques associées, à cause de leur fréquence élevée et de leur influence sur le résultat chirurgical.

-Expérience de l'équipe de Saguil et al (Philippines) (28) par une étude menée entre 1974 et 2006 ayant pris en charge 22 paires de jumeaux siamois.

Parmi les 22 cas de jumeaux siamois (Le tableau VIII), 5 paires thoracopages n'étaient pas opérables vu les anomalies cardiaques, un cas d'ischiopage non opéré par refus des parents et 16 paires ont été séparées.

Tableau VIII : siamois admis entre 1974 - 2006 (28)

année	sexe	Type	Organes communs	résultat
1974	M	pygopagus	Sacrum, organes génitaux externes, rectum, anomalies cardiaques congénitales chez un jumeau.	Séparation en urgence, les deux décédés
1984	F	craniopagus	Os pariétal	Séparation élective à un an, les deux sont vivants
1984	F	thoracopagus	Cage thoracique, sternum, foie et péricarde	Séparation élective à un an, un est décédé d'une sévère hydrocéphalie
1994	M	thoracopagus	Péricarde, foie, partie inférieure du sternum	Séparation élective à un an, les deux sont vivants
1995	F	thoracopagus	Péricarde commun, septum inter atrial, foie	inséparables, décès à 8 mois
1996	F	Omphalopagus	Partie inférieure du sternum et le xiphoïde	Séparation élective à 6 mois, les deux sont vivants
1997	F	thoracopagus	Péricarde, sternum et foie	Séparation élective à 11 mois, les deux sont vivants
1998	F	Ischiopagus tetrapus	Partie inférieure de tractus gastro-intestinal, vessie,	Ligature de canal artériel persistant chez un jumeau à 3

Les jumeaux siamois: à propos de 8 cas avec revue de la littérature

			urètre, moelle épinière pelvienne	mois, séparation élective à 2 ans, les deux sont vivants
1998	M	thoracopagus	Cœur, foie et sternum	inséparables, décès par sepsis à 8 jours
2000	M	thoracopagus	Foie, péricarde, sternum et anomalies cardiaques sévères chez un jumeau	Séparation en urgence à deux jours, un décède d'une défaillance cardiaque, l'autre a développé une entérocolite nécrosante et décédé par la suite.
2000	F	thoracopagus	Foie, péricarde et sternum	Séparation élective à 1 an, les deux sont décédés d'un sepsis et insuffisance respiratoire
2001	F	thoracopagus	Cœur, sternum et foie	inséparables, décédés à 1 mois
2002	M	thoracopagus	Xiphoïde, foie	Séparation élective à 11 mois, les deux sont vivants
2002	M	thoracopagus	Xiphoïde, foie	Séparation élective à 10 mois, les deux sont vivants
2002	M	Ischiopagus tripus	Pelvis, tractus urogénital, colon et anus	Les parents refusent la séparation, une colostomie est faite
2003	M	craniopagus	Crâne et dure mère	Séparation élective aux états unis, les deux sont vivants
2004	M	omphalopagus	Omphalocèle, iléon distal et colon, jumeau B avec une extrophie vésicale	Séparation urgente à J 2, un jumeau est décédé d'une agénésie bilatérale des reins
2004	M	omphalopagus	Foie et peau	Séparation urgente à J2, un avait une oreillette et un ventricule, l'autre jumeau est décédé par acidose sévère
2004	F	thoracopagus	Cœur et sternum	inséparables, décès à 1 mois
2005	F	Ischiopagus tripus	Tractus gastro-intestinal inférieur, organes génitaux externes, pelvis, un jumeau avec une hypoplasie pulmonaire	Séparation urgente à 8 j, un est décédé en per opératoire, l'autre jumeau d'un sepsis après deux mois
2005	F	thoracopagus	Cœur, deux oreillettes et un ventricule	inséparables, décédés à 9 jours
2006	F	Omphalopagus	Foie, un jumeau avec extrophie du cloaque	Séparation urgente à 2 jours, les deux sont décédés

Des difficultés techniques ont été souvent rencontrées au cours de la réalisation de l'imagerie en raison de problèmes de position.

Même avec des défauts septaux existants et persistance du canal artériel, les chirurgiens cardiaques de l'équipe ont choisi d'effectuer des chirurgies correctives après la séparation chirurgicale.

La suspicion des anomalies vasculaires et un muscle myocardique en commun nécessite un recours à angiographie (119).

Ils réussit à séparer des jumeaux avec péricarde en commun.

Le défi avec des jumeaux thoracopages réside dans la séparation des structures cardiaques et hépatobiliaires.

La couverture de la peau a été réalisée avec l'insertion despanseurs tissulaires.

Bien que l'échographie ainsi que la scintigraphie ont été employées, l'anatomie gastro-intestinale et biliaire en commun est étudié avec précision pendant le geste chirurgicale.

Chez les jumeaux ischiopages, les anomalies cardiaques mortelles sont moins fréquentes, mais la qualité de vie devient un problème majeur avec la séparation

-Expérience de Lewis Spitz dans la prise en charge de 20 cas de jumeaux conjoints durant 34ans de 1968 à 2002 (57) :

La prise en charge de ces jumeaux est divisée en trois catégories :

-les cas non opérés : au total de 6, dont les caractéristiques sont décrites dans le tableau IX. Aucune tentative de séparation n'a été faite soit en rapport

avec des anomalies cardiaques complexes soit le cas était inacceptable pour la famille. Tous ont reçu des soins de base et sont tous morts en quelques jours après la naissance.

Tableau IX : Détails cliniques des siamois dont la séparation n'a pas été tentée (57)

cas	année	Type	Sexe	Organes communs	Anomalies associées	résultat
3	1986	Thoracopagus	F	Fusion cardiaque complexe, péricarde, foie, voie biliaire commune, intestin grêle	Atrésie pulmonaire, atrésie œsophagienne et fistule trachéo œsophagienne	Les deux décédés à 3 j
5	1989	Thoracopagus	F	Fusion cardiaque, intestin grêle, foie	Exomphalus, defect du septum ventriculaire, coarctation	Les deux décédés à 4 semaines
9	1994	Thoracopagus	F	Fusion cardiaque	Pas d'autopsie	Les deux décédés à 3 j
12	1996	Parapagus	F	Thoraco-abdomina- ischiopagus	Pas d'autopsie	Les deux décédés à 5j
17	1999	Thoracopagus	F	Fusion cardiaque complexe	Pas d'autopsie	Les deux décédés à j1
20	2002	Thoracopagus	F	Fusion cardiaque, duodénum	omphalocèle	Les deux décédés à j19

-séparation urgente : faite en urgence pour 7 cas (voir tableau X) dans les cas suivants : soit l'un des jumeaux est décédé l'autre est vivant (2 cas) soit un jumeau entrainé de mourir en menaçant la survie de l'autre (3 cas) ou présence

d'une anomalie congénitale nécessitant une intervention chirurgicale en urgence (1 cas) ou présence d'un dommage intéressant le lien de liaison (1 cas).

Tableau X : Détails cliniques des jumeaux siamois ayant subi une séparation en urgence (57)

cas	année	Type	Sexe	Age de séparation	Organes communs	Anomalies associées	résultat
2	1985	Thoracopagus	F	3 jours	Péricarde, diaphragme, foie, voie biliaire commune, intestin grêle proximal	Atrésie pulmonaire	1 vivant et va bien, 1 décédé à 6 semaines
7	1993	Omphalopagus	F	1 jour	Foie, intestin distal, anomalies anorectales	Rupture de l'omphalocèle à la naissance, foie divisé.	Les deux sont décédés
11	1995	Thoracopagus	M	8 jours	Communication atriale, péricarde, foie	veine hépatique absent	1 décède immédiatement, 1 décède à 6 semaines
14	1997	Thoracopagus	F	1 jour	Fusion cardiaque, péricarde, foie	Hernie diaphragmatique	1 décès immédiat, 1 décède à 1 jour
15	1998	Omphalopagus	F	2 jours	Foie, intestin grêle proximal	omphalocèle, volvulus de l'intestin grêle, atrésie de l'intestin proximal et distal	Les deux vivants et vont bien
16	1999	Omphalopagus	M	3h	Intestin grêle, vessie	Hypoplasie pulmonaire et rein en fer à cheval	1 est décédé avant l'intervention, 1 vivant et va bien
18	2000	Parapagus	F	1 jour	Poumon, diaphragme, aorte, foie, intestin	Canal artérioventriculaire, HTAP	1 est décédé au cours de l'intervention, 1 est décédé après l'intervention

-Séparation programmée : au total de 7 cas dont les caractéristiques sont expliqués dans le tableau XI.

Tableau XI : Détails cliniques de la séparation programmée (57)

cas	année	Type	Sexe	Age à l'opération	Organes communs	Anomalies associées	résultat
1	1968	Craniopagus	F	2 mois	Sinus sagital	-	1 vivant et va bien, 1 décédé à 6 mois
4	1987	Ischiopagus	M	8 mois	Foie, iléon distal et le colon, uretères croisés, organes génitaux	Imperforation anale	Les deux vivants et vont bien
6	1992	Parapagus	F	3 ans	Péricarde, diaphragme, foie, iléon distal et colon, vessie et vagin	Rein unique	Les deux vivants et vont bien, 1 décédé à 3 jours
8	1993	Parapagus	M	10 mois	péricarde, foie, intestin grêle distal et colon, uretères croisés, organes génitaux	Anomalies anorectales	1 va bien, 1 décédé à 6 mois
10	1994	Thoracopagus	F	3 mois	Péricarde, diaphragme, foie, voie biliaire, intestin grêle	Omphalocèle, atrésie des voies biliaires extra hépatiques	Les deux vivants et vont bien
13	1997	Omphalopagus	F	3 mois	foie	-	Les deux vivants et vont bien
19	2001	Pyropagus	F	2 mois	Moelle épinière, colonne vertébrale	Anomalies anorectales	Les deux vivants et vont bien

Le geste opératoire sera détaillé pour deux cas :

Cas 15 : il s'agit d'un xipho-omphalopage diagnostiqué en prénatal à 17 SA. Accouchement par césarienne, une séparation faite en urgence vu l'aspect ischémié des intestins contenus dans le sac d'omphalocèle (Figure 29). Une échocardiographie était normale. Ils ont été réanimés et opérés en urgence, un volvulus nécrotique a été trouvé. La nécrose intestinale est réséquée. Présence d'une atrésie duodénale chez l'un des jumeaux qui a été réparé avec restauration de la continuité intestinale.

Les deux avaient un intestin grêle raccourci (28 cm, 30 cm).le foie est divisé et l'abdomen est fermé avec un grand défaut réparé une semaine après.

En post opératoire, une perforation intestinale chez un jumeau réparée mais une nutrition entérale complète avec bonne tolérance intestinale est atteint rapidement.



Figure 29 : Xipho-omphalopage avec omphalocèle commune (57).

Cas 16 : il s'agit d'un cas d'omphalopage référé à 17 SA pour évaluation prénatale.une échographie a montré une omphalocèle entre les jumeaux, échocardiographie normale. Accouchement par césarienne à 37 SA, immédiatement, un jumeau a nécessité une ventilation mécanique pour détresse respiratoire, un transfert est réalisé en urgence, mais le jumeau ayant la détresse respiratoire a fait un pneumothorax bilatéral drainé mais décédé au cours du transfert. Le pont de liaison des deux jumeaux est compressé manuellement pour éviter exsanguination du jumeau vivant.ils sont admis immédiatement au bloc opératoire pour séparation. La vessie en commun est réparée et les intestins en commun sont divisés à l'iléon distal et colostomie faite vu agénésie anorectale. Bonne évolution sans incident, une anorectoplasie est envisagée par la suite. Pour autre jumeau décédé, l'autopsie a montré une hypoplasie pulmonaire sévère.

-Expérience de l'équipe de Shi Cheng-Ren (58) (la chine) par une étude menée entre 1980 et 2005 ayant pris en charge 7 cas de jumeaux siamois. il s'agit de 6 cas de thoracopages-omphalopages dont 4 cas sont xipho-omphalopages et un cas d'ischiopage dont les caractéristiques sont décrites dans le tableau XII.

Tableau XII : Etude des 7 cas de jumeaux siamois (58)

No.	Type of conjoining	Date of admission	Gender	Birth weight	Main organs shared	Related malformations	Date of separation	Prognoses
Case 1	X ^a	August 1980	Female	4,800	Liver, xiphoid process	ASD	September 1980	A died 4 years B survived
Case 2	T	November 2000	Male	5,800	Liver pericardium, xiphoid process	Severely CHD	November 2000	A died B died
Case 3	I ^b	December 2001	Female	4,600	Colon, cloaca	Severely CHD, Pierre-Robin syndrome	January 2001	A died B loss of Follow-up
Case 4	T ^c	April 2001	Female	5,200	Liver pericardium, sternum	VSD, PAD	May 2001	A,B survived
Case 5	X	September 2003	Female	5,000	Liver, xiphoid process	VSD	October 2003	A, B survived
Case 6	T	June 2004	Female	5,300	Liver, pericardium, sternum	ASD, VSD, PAD	July 2004	A survived B died
Case 7	X	May 2005	Female	4,900	Liver, xiphoid process	VSD	June 2005	A,B survived

VSD : ventricular septal defect ; ASD :arterial septal defect ;PAD :patent arterial duct ;CHD :congenital heart disease.

a Xipho-omphalopagus

b Ischiopagus

c Thoracopagus-Omphalopagus

La séparation des foies en commun est faite au moyen d'un électrotome, coagulation au plasma d'argon et aspiration. Les branches des canaux biliaires et les vaisseaux sanguins ont été ligaturés en faisant attention de ne pas traumatiser les voies biliaires et le système porte. Il n'y avait pas besoin de réparer le sternum et le péricarde séparés dans la plupart des thoraco-omphalopages. Une réparation d'un grand defect de la cage thoracique antérieure pour le cas 6A par une prothèse (Figure 30) pour maintenir une stabilité de la cage thoracique et par conséquent une fonction respiratoire normale. Ainsi qu'un matériel biosynthétique est utilisé pour réparer un grand defect abdominal.



Figure 30 : A Thoracopagus-omphalopagus(Case 6), B Image scannographique tridimensionnelle avec reconstruction (Cas 6A), C en per opératoire (Cas 6A) un grand defect de la cage thoracique après séparation des siamois, D Réparation par une prothèse(Cas 6A) (58)

-Expérience de l'équipe de Tannuri et al (8) (Brésil) par une étude rétrospective menée entre 1992 et 2012 avec analyse de 21cas de jumeaux siamois.il s'agit de 8 ischiopages, 7 thoracopages, 3omphalopages, 2 thoraco-omphalo-ischiopages et 1 cas de craniopage.

Après une évaluation radiologique détaillée les jumeaux sont séparés en deux groupes :

➤ 9 cas non candidat à la séparation, on se basant sur imagerie, en rapport avec la complexité des organes en commun principalement le foie et le cœur et les conditions générales. Cette décision est prise après discussion avec les parents et le comité d'éthique.

❖ Ischiopages :

1 cas de ischiopage non opéré vu une asphyxie périnatale sévère évoluant vers le décès à J1 de vie. Ce cas avait une hernie diaphragmatique avec un estomac et rate occupant le thorax d'un jumeau et présence également d'un estomac et lobe hépatique dans le thorax de l'autre jumeau. Ceci a causé un pneumothorax pour les deux.

Foie et bassin en commun avec présence de 3 membres inférieurs et anomalies cardiovasculaires sévères.

❖ Thoracopages : 6 cas non opérables vu les anomalies cardiaques complexes, foie en commun chez tous les cas et duodénum en commun pour 3 cas.

❖ Thoraco-omphalo-ischiopages : 2 cas non opérés. 1 cas avait des anomalies cardiaques sévères. L'autre cas avait 4 membres supérieurs, 2 membres inférieurs, une vessie, un pelvis

Et intestin grêle en commun depuis la portion terminale jusqu' à l'anus et un seul appareil génital. La présence pour chacun un estomac, un duodénum, jéjunum et une grande partie de l'iléon. Présence de deux reins et un utérus bicorne, avec fusion des deux foies. Les parents ont refusé la séparation et cette décision est soutenue par le comité d'éthique.

➤ Les cas opérés : par la même équipe chirurgicale, après la séparation l'autre jumeau est transféré à une autre salle opératoire avec son équipe d'anesthésiste et de chirurgiens pour une reconstruction.

❖ Ischiopages : 7 cas opérés.ils ont commencé par une grande incision longitudinale à travers la paroi abdominale antérieure. Les foies fusionnés ont été séparés le long de la ligne médiane antérieure, après avoir vérifié que chaque foie avait son propre hile et ses veines hépatiques. Chaque enfant a un estomac, un duodénum, une vésicule biliaire, un pancréas et une rate. Tous les cas avaient des intestins en commun. Chez les jumeaux avec un seul anus, une colostomie ou une iléostomie est faite pour un nourrisson selon le cas, et une anastomose intestinale est faite pour autre ayant l'anus. Dans les cas ayant deux anus, les intestins ont été séparés en fonction de l'origine de l'irrigation. Pour les voies urinaires, les uretères étaient croisés avec l'uretère d'un jumeau implanté dans la vessie de l'autre jumeau dans la majorité des cas. Ces uretères ont été réimplantés dans la vessie du jumeau correspondant. La séparation a été complétée par la division adéquate et anatomique des organes génitaux internes et externes et les os du bassin à l'aide d'instruments orthopédiques appropriés. la dernière phase était la fermeture de la paroi abdominale.

Pour tous les cas des ischiopage tripus, ils ont utilisé les tissus mous de 3^{ème} membre anormal pour couverture. Une dissection minutieuse faite de ce

membre, et un grand volet contenant la peau et les muscles squelettiques est obtenu pour la fermeture complète de la cavité abdominale de l'un des jumeaux. La paroi abdominale de l'autre enfant a été fermée avec une prothèse. Dans les deux premières paires de jumeaux siamois, l'expansion tissulaire est utilisée; cependant, aucun avantage n'a été noté car le recours à une prothèse est nécessaire pour fermer l'abdomen et couvrir les viscères. Dans un cas, la peau abdominale est devenue nécrotique une semaine après la procédure de séparation, très probablement due à une ischémie provoquée par le positionnement préalable de l'extenseur tissulaire. La peau nécrotique a été excisée, et l'enfant a complètement récupéré (Figure 31).



Figure 31 – A)Ischiopagus tripus. B) les jumeaux après séparation, on note une cicatrisation (8).

- ❖ **Thoracopages** : un seul cas opéré. Ce cas avait un seul sac péricardique, et une petite partie de la paroi ventriculaire antérieure en commun et des anomalies cardiaques associées une communication inter ventriculaire chez un jumeau et un ventricule droit hypoplasie chez l'autre. Ces jumeaux partageaient un foie avec deux hiles, deux vésicules biliaires, deux estomacs et deux duodénum. les intestins sont séparés. En préopératoire, un nourrisson a fait une hémorragie pulmonaire et décédé, conduisant à une urgente séparation.

Une séparation est faite mais décédé par la suite par une septicémie à l'âge de 11 mois.

- ❖ **Omphalopages** : Tous les cas avaient un foie en commun, mais aucun n'a eu un tractus biliaire complexe ou partagé. Présence de deux circulations hépatiques indépendantes, et deux veines cave inférieures. Pas de malformations cardiaques congénitales, et la séparation était possible dans tous les cas.

Chez tous les patients, la paroi abdominale a été fermée avec une prothèse.

Un cas est séparé à 11 mois de vie ayant une omphalocèle spontanément épithélialisée; une couverture complète de la peau a été obtenue sans difficulté.

F. Le pronostic et évolution à long terme :

Les grossesses gémellaires ont une morbidité et mortalité périnatale élevée par rapport aux grossesses uniques (120). Elles sont associées à un faible poids de naissance, l'immaturité pulmonaire, l'accouchement prématuré, l'asphyxie et la souffrance neurologique (121). Le pronostic d'une grossesse multiple, que ce soit parfaite ou imparfaite, est plus mauvais si l'âge maternelle est avancé, car elle peut être associée au diabète sucré, l'hypertension artérielle, les anomalies de travail et de la césarienne (122,123)

Dans une étude menée au Brésil, de 1981 à 2007 (124), les cas de jumeaux siamois et leurs résultats ont été étudiés. La recherche a révélé 14 cas de femmes enceintes de jumeaux imparfaits, et dans tous les cas, une césarienne a été réalisée. Sept paires étaient de sexe féminin et six de sexe masculin, et, dans une paire de jumeaux, le sexe n'a pas été identifié parce qu'ils étaient des ischiopages. Concernant le site de fusion, sept paires étaient des thoraco-omphalopages et sept étaient omphalo-rachipages. Après la naissance, 10 paires de ces jumeaux sont décédés le premier jour de vie et 3 paires ont survécu moins d'une année, et seulement une paire a bénéficié d'une séparation chirurgicale. Une paire de xipho-omphalopage est resté en bonne santé 8 ans après l'intervention (125).

La mortalité des jumeaux siamois reste élevée malgré le succès de la chirurgie ceci dépend de la complexité de fusion, l'étendue de la zone de jonction et par conséquent l'étendue des organes partagés, la sévérité des anomalies et les conditions générales en per et postopératoire. Les taux de mortalité sont plus élevés pour les séparations effectuées dans les premiers mois de vie (126,127).

Les Cas de jumeaux qui ne partagent pas des organes vitaux, comme le cœur ou le cerveau, à titre d'exemple les omphalopages et les pygopages, ont des taux de survie plus élevés.

Pour les ischiopages et les parapages, la survie dépend de l'étendue de l'union, la reconstruction osseuse et de la partie inférieure du tractus urogénital est nécessaire dans ces cas, avec une morbidité importante à long terme et le recours le plus souvent à des chirurgies reconstructives supplémentaires.

Pour les craniopages, la réussite de la séparation dépend de degré de partage des sinus veineux (128) .

Il ne faut pas sous-estimer l'importance de l'approche d'une équipe multidisciplinaire, l'élaboration d'un plan précis, le travail exhaustif, l'entraînement et l'engagement des parents dans toutes les étapes de la planification. L'équipe multidisciplinaire comprend des chirurgiens

Spécialistes selon les exigences de chaque cas, en plus de psychiatres et de psychologues. Les services sociaux, la physiothérapie, la rééducation, les soins infirmiers doivent être associés.

G. Les jumeaux cons joints et L'éthique :

Le sujet de jumeaux siamois génère toujours de nombreuses questions éthiques.

L'objectif de la séparation des jumeaux siamois est de les rendre des individus libres, avec la possibilité d'une existence indépendante, et faire des choix individuels (129).

La présence de deux cerveaux est la base pour considérer ces jumeaux conjoints deux individus car un cerveau indépendant est la base de l'existence.

Cependant, chaque jumeau doit être traité selon les bases de l'éthique. Le bien être de chaque jumeau doit être recherché indépendamment, sans causer des dommages pour chacun (130).

Tout risque de morbidité ou de mortalité de l'un des jumeaux doit être communiqué aux parents et à eux de décider d'effectuer une séparation ou non.

Le vrai point éthique qui se pose lorsque les jumeaux partagent des organes vitaux, comme le cœur et le foie, empêchant donc une séparation postnatale ou une survie en extra-utérine.

Il n'y a aucune loi qui autorise l'interruption de grossesse dans certains pays comme dans le Brésil (124), sauf après une autorisation judiciaire, il est possible d'effectuer une interruption (131).mais dans d'autres pays où l'avortement est légal les couples ont la liberté de choisir cette option.

Pour chaque cas la décision doit être cohérente et prise en commun et les parents doivent être encouragés à demander des conseils religieux s'ils le souhaitent (132).

Et donc les jumeaux siamois continuent à susciter une polémique importante au niveau éthique et légal parmi les médecins, les avocats, les juges et les personnes non-initiées (133,134) . Il existe plusieurs questions qui doivent être universellement résolues comme: le consentement des autorités, un risque opératoire acceptable, la qualité de vie postopératoire et le fait de savoir s'il s'agit d'un ou de deux êtres humains. L'équipe d'Al Rabeeah et al du Royaume Arabie Saoudite considère, comme la plupart des autorités, que les jumeaux siamois à une seule tête et les jumeaux siamois parasites constituent une seule personne (135,6) . De plus, les jumeaux siamois munis d'un seul cœur peuvent aussi appartenir à cette catégorie. Ils considèrent que le risque de mortalité opératoire ne doit pas dépasser les 50-60%, et que le consentement parental est indispensable.

Le plus important est de préserver la confidentialité de l'événement, afin d'éviter tout stress psychologique supplémentaire aux parents, en gardant les médias, les visiteurs indésirables à distance. Malheureusement, cette malformation attire l'attention du public en général, et ceci peut parfois évoluer vers la publicité. Il est éthiquement inapproprié de donner des détails à la presse sans consentement parental.

Conclusion

Une équipe multidisciplinaire expérimentée est nécessaire pour une meilleure prise en charge des jumeaux conjoints.

Une étude détaillée de l'anatomie par des explorations radiologique est nécessaire pour une bonne planification.

Il ne faut pas sous-estimer l'importance de l'élaboration d'un plan précis, le travail exhaustif, l'entraînement et l'engagement des parents dans toutes les étapes de la planification.

L'âge de séparation ainsi que les techniques chirurgicales varient en fonction de types d'anomalies et les organes en commun, les malformations associées et les conditions générales.

Une expérience chirurgicale préalable est indispensable pour un bon résultat vu l'anatomie complexe de ce type de malformation, existence des variantes anatomiques qui peuvent modifier radicalement le plan opérationnel.

La séparation de siamois nécessite une équipe de chirurgiens les urologues, les orthopédistes, les neurochirurgiens, les plasticiens et les chirurgiens cardiovasculaires, en fonction de la zone d'union.

En post opératoire, ces patients ont besoin d'un suivi méticuleux dans une unité de soins intensifs et la prévention de l'infection des zones cutanées couvertes ainsi qu'un suivi à long terme.

Une grande question qui se pose après la séparation c'est la survie de ces jumeaux mais contre quelle qualité de vie ?

Les jumeaux siamois continuent à susciter également une polémique importante au niveau éthique et légal et il existe encore plusieurs questions qui doivent être universellement résolues.

Finalement, notre sujet est l'une des rares anomalies congénitales, mais parmi les plus grands défis de la chirurgie pédiatrique moderne et un sujet d'intérêt.

Annexe

Annexe 1 : La fiche d'exploitation

-Identité :

- Sexe : G F
- Origine :

-La fratrie :

- Le nombre :.....
- Pathologie : oui non

Laquelle :.....

-La consanguinité des parents : Oui Non

-Cas similaires dans la famille : Oui Non

-Mère :

✚ Age :.....

✚ La grossesse :

- Le suivi de grossesse : Oui Non
- Pathologie au cours de la grossesse : Oui Non

Aigu chronique

Laquelle :.....

- Prise médicamenteuse : Oui Non

Lequel :.....

- Prise de toxique : Oui Non

Lequel :.....

- Nombre de visite :.....

- Echographie anténatale : Oui Non

- Diagnostic posé : Oui Non

❖ Si oui âge de grossesse :.....SA

• **Autres examens radiologiques :**

❖ **IRM fœtale : Oui Non**

Résultat :.....

❖ **Echocardiographie fœtale : Oui Non**

Résultat :.....

❖ **Autres :.....**

✚ **L'accouchement :**

• **Programmée : Oui Non**

• **Modalité: VB Césarienne**

• **Lieu :.....**

• **Le Terme :.....**

• **Adaptation à la vie extra-utérine : Apgar :.....**

• **Réanimation immédiate : Oui Non**

✚ **Examen Clinique :**

• **Le Type de jumeaux : céphalopage, thoracopage, omphalopage, ischiopage, parapage, craniopage, pygopage, rachipage.....**

• **Autres malformations apparentes :**

Oui Non

Lesquelles :.....

✚ **Examens complémentaires :**

• **La radiographie standard :**

Oui Non

Résultat :.....

• **Échographie :**

-ETF :

Oui Non

Résultat :.....

-Echocardiographie :

Oui Non

Résultat :.....

-Echographie abdominale :

Oui Non

Résultat :.....

-Echographie pelvienne :

Oui Non

Résultat :.....

• **La TDM et AngioTDM :**

-Thoracique :

Oui Non

Résultat :.....

-Abdominale :

Oui Non

Résultat :.....

-pelvienne :

Oui Non

Résultat :.....

• **L'IRM et Angio IRM :**

-cérébrale :

Oui Non

Résultat :.....

-thoracique :

Oui Non

Résultat :.....

-pelvienne :

Oui Non

Résultat :.....

• **Les opacifications digestives et urinaires :**

Oui Non

Résultat :.....

• **Autres :.....**

✚ La possibilité d'une séparation chirurgicale :

Oui Non

✚ La préparation préopératoire :.....

✚ L'âge de séparation :.....

✚ La gestion anesthésique :.....

✚ L'acte opératoire :.....

✚ Les suites opératoires :.....

✚ Evolution à long terme :.....

Résumés

Résumé

Titre : Les jumeaux siamois: à propos de 8 cas avec revue de la littérature

Auteur : Amal bousselamti

Mots clés : Jumeaux conjoints, approche multidisciplinaire, séparation chirurgicale

Les jumeaux siamois sont une forme rare et complexe de malformations des nouveau-nés. On décrit notre expérience du service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'Hôpital d'enfants de Rabat dans la prise en charge des jumeaux conjoints. On a colligé 8 cas entre 1996 et 2015. Il s'agit de 3 omphalopages, 2 thoraco-omphalopages, 2 parapages, 1 ischiopage. Avec prédominance féminine. 3 cas étaient inséparables en rapport avec des anomalies sévères. Un cas d'omphalopage était candidat à la séparation mais décédé avant le geste opératoire. 4 siamois ont été séparés mais un seul cas qui a été opéré dans notre formation. Les jumeaux sont séparés entre 40 jours et 16 mois de vie avec de bons résultats.

En se basant sur les données de la littérature, l'incidence des jumeaux conjoints est de 1/50000 à 200000 naissances vivants. La forme thoracopage est la variante la plus fréquente avec une prédominance féminine. Les investigations préopératoires détaillées et une bonne planification par une équipe multidisciplinaire sont nécessaires pour le succès de la séparation chirurgicale. Une équipe dotée d'une longue et vaste expérience et un centre bien équipé sont indispensables afin de pouvoir relever le défi que présente cette anomalie avec de bons résultats post opératoire. Le nombre de jumeaux conjoints pris en charge a augmenté du fait de la possibilité d'assurer une vie normale pour ces jumeaux. Un suivi à long terme particulièrement une réhabilitation des jumeaux séparés doit faire partie du plan de prise en charge.

L'élaboration d'un plan bien précis, l'approche multidisciplinaire du problème, l'entraînement et la longue expérience de l'équipe chirurgicale sont des facteurs importants pour la prise en charge des jumeaux siamois.

Abstract

Title: Conjoined Twins: report of 8 cases with review of the literature

Author: Amal Bousselamti

Keywords: Conjoined twins, multidisciplinary approach ,Surgical separation.

Conjoined twins are rare and complex anomalies of the newborn. We describe our experience in the management of conjoined twins in the department of pediatric surgical emergencies in Rabat children's hospital .Records of 8 conjoined twins admitted from 1996 to 2015 were reviewed.

There were 3 omphalopagus, 2 thora-omphalopagus, 2 parapagus, et 1 ischiopagus twins. There is a distinct female predominance. Three twins were deemed inseparable due to severe anomalies .One omphalopagus died before separation. four twins were separated, but only one operated in our department. The twins were separated between 40 days and 16 months, with good results.

Based on our literature research, the incidence of conjoined twins is reported to be in the range of one in 50,000-200,000 live births. Thoracopagus is the commonest variety with female predominance, Meticulous preoperative investigations and planning as well as a multispecialty team approach contribute to the success of surgical separation. A dedicated team of pediatric specialists with collective experience in the management of conjoined twins will certainly improve the outcome of conjoined twins of favorable morphology .Increasing awareness that these twins may still lead normal lives has also increased the number of twins brought for management. Long-term management, particularly in rehabilitation of separated twins, should also be incorporated in the future plans for these patients. Careful planning, a multidisciplinary approach, rehearsal and experience are important factors in dealing with conjoined twins.

ملخص

العنوان: التوائم السيامية: دراسة لثمان حالات مع عرض للمعطيات العلمية

المؤلف: أمال البوسلامي

الكلمات الأساسية: التوائم المتصلة, عمل متعدد التخصصات, والفصل الجراحي

التوائم السيامية اسم ارتبط بظاهرة التصاق الأجنة و هي أحد العيوب الخلقية النادرة و المعقدة للأطفال حديثي الولادة . هذا العمل يصف تجربة مصلحة المستعجلات الجراحية في المستشفى الجامعي للأطفال بالرباط, في العناية بالتوائم الملتصقة. عدد الحالات التي قمنا باستشفائها ما بين عام 1996 و 2015 هو 8 حالات: 3 حالات متصلة بالصدر, حالتين من الاتصال بالصدر و البطن معا, حالتين من الاتصال بالورك, و حالة واحدة من الاتصال بالحوض, مع هيمنة الجنس الأنثوي. 3 حالات كانت غير قابلة للفصل نظرا للتشوهات الحادة التي تعانيها. واحدة من الحالات المتصلة بالبطن كانت مرشحة للفصل, لكنها توفيت قبل موعد العملية, بينما تم فصل 4 توائم بنجاح بين عمر 40 يوما و 16 شهرا, فقط واحدة منها تم إجراؤها بمصلحتنا استنادا على المعطيات العلمية, فإن حالات التوائم السيامية تقدر بحوالي 1/50000 إلى 200000 ولادات حية. الحالات المتصلة بالصدر هي الأكثر انتشارا, مع هيمنة الجنس الأنثوي.

يعد توفر مركز مجهز تجهيزا جيدا , التحقيقات المفصلة قبل الجراحة والتخطيط من قبل فريق متعدد التخصصات و ذو خبرة طويلة وواسعة أمرا ضروريا من أجل مواجهة التحدي الذي يمثله هذا التركيب البنيوي المعقد, والقيام بعملية الفصل الجراحي, مع الحصول على نتائج جيدة. و قد لاحظنا من خلال البيانات أن ارتفاع عدد التوائم الملتصقة التي صارت تحظى بالعناية الطبية راجع لإمكانية ضمان حياة طبيعية للتوائم المنفصلين خاصة مع تقدم الطب و التجهيزات الطبية. العناية الطبية ينبغي أن تشمل كذلك خطة لإعادة تأهيل التوائم المنفصل, و ضمان متابعة طبية طويلة المدى.

وفي النهاية نؤكد على أن تحضير و تحديد خطة عمل تشمل تخصصات متعددة, و فرقة طبية جراحية مدربة و ذات خبرة طويلة هو أساسي للعناية بالتوائم المتصلة.

Bibliographie

- [1]. Ryan M, McAdams, Kirk A, Milhoan Brian H, Hall Randy G. Richardson Prenatal and postnatal imaging of thoracopagus conjoined twins with a shared six-chamber heart *Pediatr Radiol* 2004;34:816–819.
- [2]. Wilson RL, Cetrulo CL, Shaub MS. The prepartum diagnosis of conjoined twins by the use of diagnosis ultrasound. *Am J Obstet Gynecol* 1976; 126: 737.
- [3]. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: Prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990; 177: 201-7.
- [4]. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Ped Surg* 1996;31:941-4.
- [5]. O’Neill JA. Conjoined twins. In: O’Neill JA, Rowe M, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Pediatric surgery*. St. Louis, MO: Mosby; 1998. pp. 1925-38.
- [6]. Al Rabeeah A. Conjoined twins—past, present, and future. *J Pediatr Surg* 2006;41:1000-4.
- [7]. Dorairajan G. undiagnosed xyphopagus twins: a perinatal malady. *Clinics and practice*. 2012; 2(23) : 52-54. PubMed Google Scholar.
- [8]. Tannuri AC, Batatinha JA, Velhote MC, Tannuri U. Conjoined twins – twenty years’ experience at a reference center in Brazil. *Clinics*. 2013;68(3):371-377.
- [9]. Cuq P, et al. Proposals for the classification and nomenclature of conjoined twins. *Anat Histol Embryol*. 1980 Jun;9(2):108-28.

- [10]. Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, Rodríguez-Pinilla E, Blanco M, Egüés J, Félix V, García A, Huertas H, Nieto C, López JA, López S, Paisán L, Rosa A, Vázquez MS. Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Pediatr Surg*. 2009 Apr;44(4):811-20.
- [11]. Spitz L. Conjoined twins. *Current Paediatrics* (2001) 11, 386-389. .
- [12]. Bondeson J. The Biddenden Maids: a curious chapter in the history of conjoined twins. *J. Roy Soc Med* 1992; 85: 217-221.
- [13]. Mutchinick OM, Luna-Muñoz L, Amar E, Bakker MK, Clementi M, Cocchi G, da Graça Dutra M, Feldkamp ML, Landau D, Leoncini E, Li Z, Lowry B, Marengo LK, Martínez-Frías ML, Mastroiacovo P, Métneki J, Morgan M, Pierini A, Rissman A, Ritvanen A, Scarano G, Siffel C, Szabova E, Arteaga-Vázquez J. Conjoined twins: a worldwide collaborative epidemiological study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2011 Nov 15;157C(4):274-287.
- [14]. Jacqmart. G. les jumeaux conjoints : diagnostic et conduite à tenir obstétricale à propos de 05 cas. Université de Nantes. 1985.
- [15]. Van den Brand SFJJ, Nijhuis JG, Van Dongen PWJ. Prenatal ultrasound diagnosis of conjoined twins. *Obstet Gynecol Survey* 1994;49:656-62.
- [16]. Harper RG, Kenigsberg K, Sia CG, Horn D, Stern D, Bongiovi V. Xiphopagus conjoined twins: a 300-year review of the obstetric, morphopathologic, neonatal, and surgical parameters. *Am J Obstet Gynecol* 1980;137:617-29.

- [17]. Hansmann M, Schlachter H, Foedisch HJ, et al. Prapartale diagnose eines thoracopagus mittels ultrasonographie. *Gynakologe* 1979;12:64.
- [18]. Gray CH, Nix HG, Wallace AJ. Thoracopagus twins: prenatal diagnosis. *Radiology* 1950;54:398.
- [19]. Wilson RL, Cetrulo CL, Shaub MS. The prepartum diagnosis of conjoined twins by the use of diagnostic ultrasound. *Am J Obstet Gyneol* 1976;126:737.
- [20]. Schmidt W, Kubli F. Early diagnosis of severe congenital malformations by ultrasonography. *J Perinat Med* 1982;10:233-41.
- [21]. Votteler TP. Conjoined twins. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, Neill JAO, Rowe MI, editors. *Pediatric Surgery*. 4th ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. p.829-36.
- [22]. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg*. 1996;31(7):941-4.
- [23]. Broussin B. Les jumeaux conjoints: diagnostic anténatal. *J Pediatr Puericulture*. 2000;13:218-24.
- [24]. Cuillier F, Lemaire P, Sommer JC, Abossolo T. Découverte anténatale de jumeaux conjoints omphalopages à 13 semaines d'aménorrhée. *Gynecol Obstet Fertil*. 2001;29:377-80.
- [25]. Cuq P, Woronoff M. Proposals for the classification and nomenclature of conjoined twins. *Anat Histol Embryol*. 1980 Jun;9(2):108-28.
- [26]. Arbinder K, Singhal, Gautam S, Agarwal, Shilpa Sharma, Arun K. Gupta, Devendra K. Gupta. Parapagus conjoined twins: Complicated

- anatomy precludes separation. *J Indian Assoc Pediatr Surg*;Jul-Sept 2006;Vol 11;Issue 3.
- [27]. Nobuhiro S. Saori K. Tamao N. Tamao Y. Mitsuyo T. Yoshikatsu S. Kaoru S. First trimester diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, Volume 126, Issue 1, 1 May 2006, Pages 132-133.
- [28]. Saguil E,Almont J,Baltazar W,AcostaA, Caballes A, Catangui A,Villegas C.Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int* (2009) 25:775–780.
- [29]. Chih-Ping Chen , Chin-Yuan Hsu , Jun-Wei Su , Hsiao-En Cindy Chen ,Alan Hwa-Ruey Hsieh , Alex Hwa-Jiun Hsieh , Wayseen Wang.Conjoined twins detected in the first trimester: A review. *Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology* 50 (2011) 424e431.
- [30]. Başaran S, Güzel R, Keskin E, Sarpel T.Parapagus (dicephalus, tetrabrachius, dipus) conjoined twins and their rehabilitation. *Turk J Pediatr*. 2013 Jan-Feb;55(1):99-103.
- [31]. Konan Blé R,Séni K,Adjoussou S,Quenum G, Akaffou E,Koné M.Craniopagus conjoined twins:difficultés de prise en charge en milieu africain. *Gynécologie Obstétrique et Fertilité* 36(2008) 56-59.
- [32]. Chou YC¹, Peng HC, Chu CH, Tsai ST, Ling JC, Hsu YH, Chen SY, Harnod T.Successful separation of the conjoined thecal sac with an epidermal cyst in pygopagus twins. *J Pediatr Surg*. 2011 Sep;46(9):e25-7.

- [33]. Le Roy. In R. Voker et coll. traité d'obstétrique. Tome 1, Masson. Paris. 1983.
- [34]. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992;45:591–602.
- [35]. Spencer R. 2000a. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part I: Embryogenesis. *Clin Anat* 13(1):36–53.
- [36]. Spencer R. 2000b. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part II: Adjustments to union. *Clin Anat* 13(2):97–120. *Clin Anat* 13(2):97–120.
- [37]. Logrono R, Garcia-Lithgow C, Harris C, Kent M, Meisner L. 1997. Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: Report and review. *Am J Med Genet* 73(3):239–243.
- [38]. Machin GA, Sperber GH. 1991. Comments on “Unique anomalies in cephalothoracopagus janiceps conjoined twins with implications for multiple mechanisms in the abnormal embryogenesis.”. *Teratology* 44(5):481–483.
- [39]. Simpson JY. 1869. A lecture on the Siamese and other viable United twins. *Br Med J* 1(428):229–233.
- [40]. Aird I. 1959. Conjoined twins: Further observations. *Br Med J* 1(5133):1313–1315.
- [41]. Machin GA, Sperber GH. 1987. Lessons from conjoined twins. *Am J Med Genet* 28(1):89–97.

- [42]. ICBDM. 1991. Conjoined twins—An epidemiological study based on 312 cases. The International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)* 40(3–4):325–335.
- [43]. Kaufman MH. 2004. The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 20(8–9):508–525.
- [44]. Spitz L. 2005. Conjoined twins.. *Prenat Diagn* 25(9):814–819.
- [45]. Weber MA, Sebire NJ. 2010. Genetics and developmental pathology of twinning.. *Semin Fetal Neonatal Med* 15(6):313–318.
- [46]. Machin GA, Keith LG. *An atlas of multiple pregnancy: biology and pathology*. New York: CRC Press; 1999.
- [47]. Denardin D, Telles JA, Betat Rda S, Fell PR, Cunha AC, Targa LV, Zen PR, Rosa RF. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. *Rev Paul Pediatr*. 2013 Sep;31(3):384-91.
- [48]. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2006; 89: 1188-1192.
- [49]. Spencer R. *Conjoined Twins: Developmental Malformations and Clinical Implications*. Baltimore: Johns Hopkins University Press; 2003.
- [50]. Başaran S, Güzel R, Keskin E, Sarpel T. Parapagus (dicephalus, tetrabrachius, dipus) conjoined twins and their rehabilitation. *Turk J Pediatr*. 2013 Jan-Feb;55(1):99-103.
- [51]. Edmonds LD, Layde PM. 1982. Conjoined twins in the United States, 1970–1977. *Teratology* 25(3):301–308.

- [52]. Castilla EE, Lo'pez-Camelo JS, Orioli IM, Sa'nchez O, Paz JE. 1988. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)* 37(2):111–118.
- [53]. Me'tneki J, Czeizel A. 1989. Conjoined twins in Hungary, 1970–1986. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)* 38(3–4):285–299.
- [54]. Chelliah KK , Faizah MZ, A. Dayang AA, Bilkis AA, Shareena I, Mazli M. Multimodality Imaging in the Assessment of Thoraco-Omphalopagus Conjoined Twin: Lessons to Learn. *Case Rep Radiol.* 2012; 2012: 564036.
- [55]. O'Neill JA Jr, Holcomb GW III, Schnaufer L, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg.* 1988;208:299–312.
- [56]. Viljoen DL, Nelson MM, Beighton P. The epidemiology of conjoined twinning in Southern Africa. *Clin Genet.* 1983;24:15–21.
- [57]. Spitz L. Surgery for conjoined twins. *Ann R Coll Surg Engl* 2003; 85: 230–235.
- [58]. Shi C, Cai W, Jin H, Chen F, Zhou Y, Zhou D. Surgical management to conjoined twins in Shanghai area. *Pediatr Surg Int* (2006) 22:791–795.
- [59]. Amuabunos AE , Eregie CO, Omoigberale A, Ieffiong V. Conjoined twins in Edo state of Nigeria; a report of the first surviving set. *Niger J Paed* 2014; 41 (3): 239 –243.
- [60]. Walker M, Browd SR. Craniopagus twins: embryology, classification, surgical anatomy, and separation. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 554-566.

- [61]. Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, et al (2002) The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 37:303–309.
- [62]. AL Rabeeah A. jumeaux siamois Passé, présent et futur. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2006, 5 (3) : 45-49.
- [63]. Grutter F, et al. thoracopagus fetus. Ultrasonic diagnosis at 16 weeks. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1989;18(3):355-9.
- [64]. Hill LM. The sonographic detection of early first-trimester conjoined twins. *Prenat Diagn* 1997;17:961-3.
- [65]. Col Yoginder Singh , Brig S.K. Kathpalia , Col H. Bal , N.K. Arif. Early prenatal diagnosis in a case of conjoined twin with Craniopagus and Thoraco-omphalopagus. *Med J Armed Forces India*. 2012 Oct; 68(4): 381–382.
- [66]. Osman K, Filali Adib A, Abdellaoui B, Bezad R, Chraïbi C. Découverte anténatale de jumeaux conjoints omphalo-ischiopages à 14 semaines d'aménorrhée. *La Revue Sage-Femme* (2012)11,210-212.
- [67]. Sharma UK, Dangol A, Chawala CD, Shrestha D. Antenatal detection of conjoined twins. *J Nepal Med Assoc*. 2007;46(167):133e135.
- [68]. Hubinont C, Pratola D, Rotschild E, Rodesch F, Schwers J. Dicephalus: unusual case of conjoined twins and its prepartum diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 1984;149:693-4.
- [69]. Kalchbrenner M, Weiner S, Templeton J, Losure TA. Prenatal ultrasound diagnosis of thoracopagus conjoined twins. *J Clin Ultrasound* 1987;15:59-63.

- [70]. Spielmann AL, Freed KS, Spritzer CE. MRI of conjoined twins illustrating advances in fetal imaging.. *J Comput Assist Tomo.*2001;25:88e90.
- [71]. Usta IM, Awwad JT. A false positive diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy: pitfalls of first trimester ultrasonographic prenatal diagnosis. *Prenat Diagn.*2000;20:169e170.
- [72]. McHugh K. Edward M. Kiely.Spitz L.Imaging of conjoined twins. *Pediatr Radiol* (2006) 36: 899–910.
- [73]. Chatterjee MS,Weiss RR,Verma UL,Tejani NA,Macri J.Prenatal diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn* 1983;3:357-61.
- [74]. Kieran McHugh. Edward M. Kiely. Lewis Spitz.Imaging of conjoined twins. *Pediatric Radiology* September 2006, Volume 36, Issue 9, pp 899-910.
- [75]. McHugh Kieran, Kiely Edward M, Spitz Lewis.Imaging of conjoined twins.*Pediatric radiology*, 2006; 36 (9) doi:10.1007/s00247-006-0121-6.
- [76]. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, et al (2005) Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart* doi:10.1136/hrt.2005.069682.
- [77]. Norwitz ER, Hoyte LP, Jenkins KJ, et al (2000) Separation of conjoined twins with the twin reversed-arterial-perfusion sequence after prenatal planning with three-dimensional modelling. *N Engl J Med* 343:399–402.
- [78]. Wilcox DT, Quinn FM, Spitz L, et al (1998) Urological problems in conjoined twins. *Br J Urol* 81:905–910.

- [79]. Martinez L, Fernandez J, Pastor I, et al (2003) The contribution of modern imaging to planning separation strategies in conjoined twins. *Eur J Pediatr Surg* 13:120–124.
- [80]. Spitz L, Kiely EM (2003) Conjoined twins. *JAMA* 289:1307–1310.
- [81]. Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, et al (2002) The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 37:303–309.
- [82]. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, et al (2005) Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart* doi:10.1136/hrt.2005.069682.
- [83]. Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, et al (2001) Imaging in the preoperative assessment of conjoined twins. *Radiographics* 21:1187–1208.
- [84]. Spiegel DA, Ganley TJ, Akbarnia H, et al (2000) Congenital vertebral anomalies in ischiopagus and pyopagus conjoined twins. *Clin Orthop Relat Res* 381:137–144.
- [85]. Hockley AD, Gornall P, Walsh R, et al (2004) Management of pyopagus conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 20:635–639.
- [86]. O’Connell JE (1976) Craniopagus twins: surgical anatomy and embryology and their implications. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 39:1–22.
- [87]. Walker M, Browd SR (2004) Craniopagus twins: embryology, classification, surgical anatomy, and separation. *Childs Nerv Syst* 20:554–566.

- [88]. Bucholz RD, Yoon KW, Shively RE (1987) Temporoparietal craniopagus. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 66:72–79.
- [89]. Grassi R, Esposito V, Scaglione M, et al (2004) Multi-detector row CT for depicting anatomic features of cephalothoracopagus varieties: revised approach. *Radiographics* 24:e21.
- [90]. Ratan SK, Rattan KN, Magu S, et al (2004) Thoracolumbar rachipagus parasite. *Pediatr Surg Int* 20:298–300.
- [91]. Spencer R (1995) Rachipagus conjoined twins: they really do occur! *Teratology* 52:346–356.
- [92]. Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME (Eds); *Fetology - The diagnosis and management of the fetal patient :conjoined twins*. McGraw-Hill:New York 2000;892-99.
- [93]. Schmidt W, Heberling D, Kubil F. Antepartum ultrasonographic diagnosis of onjoined twins in early pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1981;139:961-3.
- [94]. Blum E, Pearlman M, Graham D. Early second-trimester sonographic diagnosis of thoracopagus twins. *J Clin Ultrasound* 1986;14:207-8.
- [95]. Scharl A, Schlensker KH, Wohlers W, Heymans L. Frühe Ultraschall-diagnose des thoracopagus. *Z Geburtshilfe Perinatol* 1988;192:38-41.
- [96]. Filler RM. Conjoined twins and their separation. *Semin Perinatol* 1986;10:82-91. .

- [97]. Jing G, Yun-feng G. Prenatal diagnosis of conjoined twins with real-time ultrasound. *Clin Med J* 1988;101:58.
- [98]. Barth RA, Filly RA, Goldberg J, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990;177:201-7.
- [99]. Vaughn TC, Powel LC. The obstetrical management of conjoined twins. *Obstet Gynecol* 1979;53:67S-72S.
- [100]. Hammond DI, Okun NB, Carpenter BF, Martin DJ, Krzaniak S. Prenatal Ultrasonographic diagnosis of dicephalus conjoined twins.. *Can Assoc Radiol J* 1991;42:357-9.
- [101]. Sakala EP. Obstetric management of conjoined twins. *Obstet Gynecol* 1986;67:S21-25.
- [102]. Athanasiadis A, Mikos T, Zafrakas M, Diamanti V, Papouli M, Assimakopoulos E, Pados G, Tzevelekis F, Bontis J. Prenatal management and postnatal separation of omphalopagus and craniopagus conjoined twins (Submitted for publication).
- [103]. Graivier L, Jacoby MD. Emergency separation of newborn conjoined (Siamese) twins. *Tex Med* 1980;76:60-2.
- [104]. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003;289:1307-10.
- [105]. Thomas JM. Anaesthesia for conjoined twins. *Childs Nerv Syst*. 2004;20(8-9):538-546.
- [106]. Jackson OA, Low DW, Larossa D. Conjoined twin separation: lessons learned. *Plast Reconstr Surg*. 2012 Apr;129(4):956-63.

- [107]. O'Neill JA Jr, Holcomb GW, Schnaufer L, Templeton JM Jr, Bishop HC, Ross AJ, Duckett JW, Norwood WI, Ziegler MM, Koop CE. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988;208:299-312.
- [108]. Spitz L, Kiety E. Success rate for surgery of conjoined twins. *Lancet* 2000;356:1765.
- [109]. Stuart
G, MBChB, FRCA, Ann E. Black, MBBS, FRCA, Richard, Howard, BSc,
MBChB, FRCA, FFPMRCAn.
The anaesthetic management of conjoined twins. *Seminars in Pediatric Surgery*. Volume 24, Issue 5, October 2015, Pages 224–228.
- [110]. Greenberg M, Frankville DD, Hilfiker M. Separation of omphalopagus conjoined twins using combined caudal epidural-general anesthesia. *Can J Anaesth*. 2001;48(5):478-482.
- [111]. Leelanukrom R, Somboonviboon W, Bunburaphong P, Kiatkungwanklai P. Anaesthetic experiences in three sets of conjoined twins in King Chulalongkorn Memorial Hospital. *Paediatr Anaesth*. 2004;14(2):176-183.
- [112]. Thomas JM, Lopez JT. Conjoined twins--the anaesthetic management of 15 sets from 1991-2002. *Paediatr Anaesth*. 2004;14(2):117-129.
- [113]. Diaz JH, Furman EB. Perioperative management of conjoined twins.. *Anesthesiology*. 1987;67(6):965-973.
- [114]. Shank E, Manohar N, Schmidt U. Anesthetic management for thoracopagus twins with complex cyanotic heart disease in the magnetic resonance imaging suite.. *Anesth Analg*. 2005;100(2):361-364.

- [115]. Ward Lord Justice, In the Supreme Court of Judicature, Court of Appeal (Civil Division), On Appeal from the Family Division. Case No: B1/2000/2969. Royal Courts of Justice, Strand, London, 22nd September 2000.
- [116]. Spitz L, Capps SN, Kiely EM: Xipho-omphaloischiopagus tripus conjoined twins: successful separation following abdominal wall expansion. *J Pediatr Surg* 1991; 26:26-9.
- [117]. Lobe TE, Oldham KT, Richardson CJ: Successful separation of aconjoined biliary tract in a set of omphalopagus twins.. *J Pediatr Surg* 1989; 24:930-2.
- [118]. Meyers RL, Matlak ME: Biliary tract anomalies in thoracoomphalopagus conjoined twins.. *J Pediatr Surg* 2002 ; 37:1716-9.
- [119]. Carnevale CC, Borges MV, Affonso BB et al (2006) Importance of angiographic study in preoperative planning of conjoined twins: case report. *Clinics* 61(2):167–170.
- [120]. Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med* 1973;288:1276-84.
- [121]. Newton ER. Antepartum care in multiple gestation. *Semin Perinatol* 1986;10:19-29.
- [122]. Sibai BM, Hauth J, Caritis S, Lindheimer MD, MacPherson C, Klebanoff M et al. Hypertensive disorders in twin versus singleton gestations. National Institute of Child Health and Human Development Network of Maternal-Fetal Medicine Units. *Am J Obstet Gynecol* 2000;182:938-42.

- [123]. American College of Obstetricians and Gynecologists Committee on Practice Bulletins-Obstetrics; Society for Maternal-Fetal Medicine; ACOG Joint Editorial Committee. ACOG Practice Bulletin #56: Multiple gestation: complicated twin, triplet, and high-order multifetal pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004;104:869-83.
- [124]. Denardin D, Telles JA, Betat Rda S, Fell PR, Cunha AC, Tarqa LV, Zen PR, Rosa RF. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. *Rev Paul Pediatr* 2013;31(3):384-91.
- [125]. Berezowski AT, Duarte G, Rodrigues R, Cavalli RC, Santos RO, Villela YA et al. Conjoined twins: an experience of a tertiary hospital in Southeast Brazil. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2010;32:61-5.
- [126]. Brizot ML, Liao AW, Lopes LM, Okumura M, Marques MS, Krebs V et al. Conjoined twins pregnancies: experience with 36 cases from a single center. *Prenat Diagn* 2011;31:1120-5.
- [127]. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins.. *JAMA* 2003;289:1307-10.
- [128]. Sanders RC, Blackman LR, Hogge WA, Wulfsberg EA, Spevak PJ. *Structural fetal abnormalities: the total picture*. St. Louis: Mosby; 1996.
- [129]. Pellegrino ED. The relationship of autonomy and integrity in medical ethics. In: Connor SS, Fuenzalida-Puelma HL, editors. *Bioethics: issues and perspectives*. Washington: PAHO; 1990.
- [130]. Pearn J. Bioethical issues in caring for conjoined twins and their parents. *Lancet* 2001;357:1968-71.

- [131]. Brasil - Presidência da República [homepage on the Internet]. Decreto-lei nº2.848, de 7 de dezembro de 1940. [cited 2013 Jun 12].. Available from:
http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/decreto-lei/del2848compilado.htm.
- [132]. Nomura RM, Brizot Mde L, Liao AW, Hernandez WR, Zugaib M. Conjoined twins and legal authorization for abortion. Rev Assoc Med Bras 2011; 57(2):199-205.
- [133]. Annas GJ. Conjoined twins – the limits of law at the limits of life. N Engl J Med 2001; 344:1104-8.
- [134]. Bratton MQ, Chetwynd SB. One into two will not go: conceptualizing conjoined twins.. J Med Ethics 2004; 30:279-85.
- [135]. Pearn J: Bioethical issue in caring for conjoined twins and their parents.. The Lancet 2001; 357:1968-71.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشريف في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 175

سنة : 2016

التوائم السيامية

دراسة لثمان حالات مع عرض للمعطيات العلمية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: أمال البوسلامتي

المزودة في 02 أبريل 1988 بالقنيطرة

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التوائم المتصلة - عمل متعدد التخصصات - الفصل الجراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: هشام زرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: هدى أوبجة نبوي

أستاذة في جراحة الأطفال

السيدة: نازك علالي

أستاذة في طب الأشعة

السيد: علاء القرشي

أستاذ في الإنعاش والتخدير