

Année 2022

N°: MS0262022

## Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité  
en **Gynécologie Obstétrique**

Intitulé

### **LE SYNDROME TRANSFUSEUR TRANSFUSE DIAGNOSTIC, SURVEILLANCE ET TRAITEMENT À PROPOS DE 06 CAS AVEC REVUE DE LA LITTÉRATURE**

Présenté par :

**Docteur Houda SOURADI**

Sous la direction du

**Professeur Samir BARGACH**

# PLAN

<b>I. Introduction.....</b>	<b>5</b>
<b>II. Patientes et méthodes .....</b>	<b>7</b>
<b>III. Observations.....</b>	<b>9</b>
<b>IV. Discussion.....</b>	<b>24</b>
<b>V. Conclusion.....</b>	<b>60</b>
<b>VI. Références.....</b>	<b>63</b>
<b>VII. Résumé.....</b>	<b>70</b>

# LISTE DES ABREVIATIONS

- AVB : Accouchement par voie basse
- BIP : Diamètre bipariétal
- CA : Circonférence abdominale
- DDR : Date des dernières règles
- ERCF : Enregistrement du rythme cardiaque fœtal
- GG : Grossesse gémellaire
- IVG : interruption volontaire de grossesse
- LF : Longueur fémorale
- PMA : Procréation médicalement assistée
- RCUIs : Restriction sélective de la croissance fœtale
- RPM : Rupture prématurée des membranes
- SA : Semaines d'aménorrhée
- STT : Syndrome transfuseur transfusé
- TAPS : Séquence de polyglobulie-anémie des jumeaux - Twin Anemia Polycythemia Sequence

# **INTRODUCTION**

La grossesse gémellaire (GG) représente 2% des naissances. Son type dépend du moment de clivage embryonnaire et peut être soit bi chorionique bi amniotique (02 chorions et 02 amnios), mono chorionique bi amniotique (01 chorion et 02 amnios) ou mono chorionique mono amniotique (01 chorion et 01 amnios) [1].

La fréquence des GG a doublé au cours des dernières années, dû au fait de l'augmentation de l'âge maternel d'une part et au recours à la méthode de procréation médicalement assisté (PMA) d'autre part.

Approximativement 10 à 15% des grossesses mono choriales se compliquent d'un syndrome transfuseur transfusé (STT) et qui survient généralement entre 16 à 26 semaines d'aménorrhée (SA) [2].

Le STT est une pathologie qui affecte les jumeaux ayant un placenta en commun, ce qui met en évidence l'importance de la détermination de la chorionicité et l'amniocité de toute GG afin d'optimiser une surveillance et une prise en charge correcte [1].

La prise en charge est urgente et son absence rend le pronostic global très sévère [3].

# **PATIENTES ET METHODES**

Nous avons réalisé une étude rétrospective unicentrique de tous les cas de STT au niveau du service de Gynécologie obstétrique et grossesses à haut risque à la Maternité Souissi du CHU Ibn Sina de Rabat, sur une durée de 04 ans entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2017 et le 31 Décembre 2020.

Nous avons colligé 06 cas de STT chez qui nous avons étudié les paramètres obstétriques (cliniques et échographiques) ainsi que les éléments de prise en charge.

# **OBSERVATIONS**

## - OBSERVATION 1 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, 2<sup>ème</sup> geste, primipare :

- G1 : Grossesse menée à terme, avec un accouchement par voie basse (AVB) : nouveau née de sexe féminin, poids à 3200 g, Apgar 10/10, avec un bon développement psychomoteur.

- G2 : Grossesse actuelle, estimée à 28 SA selon une échographie précoce réalisée à 11 SA et qui objective la présence d'une GG mono choriale bi amniotique avec signe du lambda.

La patiente bénéficie d'une échographie morphologique à 28 SA qui suspecte un STT devant les arguments suivants : la mono chorionicité, le décès d'un jumeau et la présence d'un hydramnios chez le jumeau vivant. La patiente est référée au sein de notre formation pour prise en charge. La patiente bénéficie alors d'une surveillance stricte tous les 15 jours incluant la réalisation d'enregistrement du rythme cardiaque fœtal (ERCF), des échographies doppler ombilical, cérébral et du ductus venosus, avec réalisation d'une échographie cardiaque à la recherche de malformations cardiaques associées. A 32 SA, le fœtus bénéficie d'une maturation pulmonaire par corticothérapie.



Image 1 : Hydramnios chez le jumeau vivant

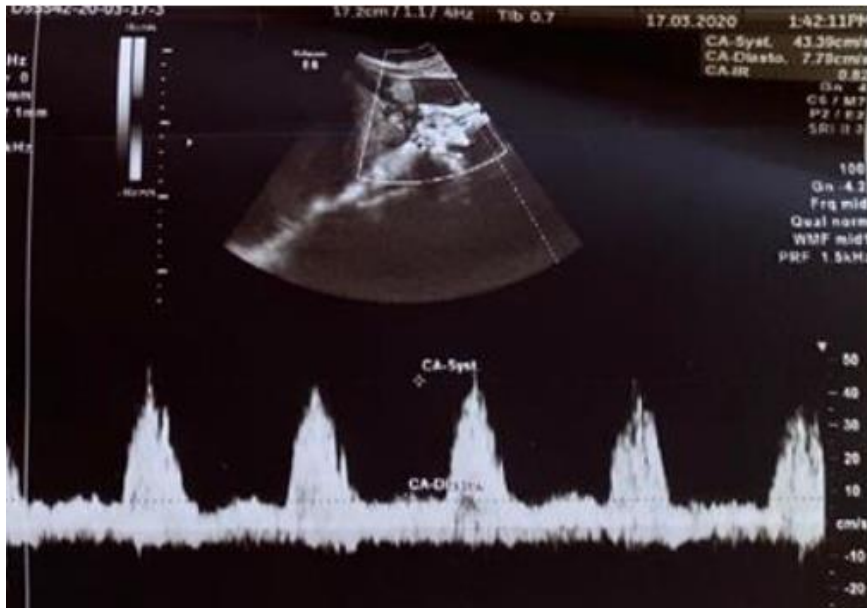


Image 2 : Présence d'un Notch au niveau de l'artère utérine, élément qui oriente vers l'origine vasculaire en cas de RCIU

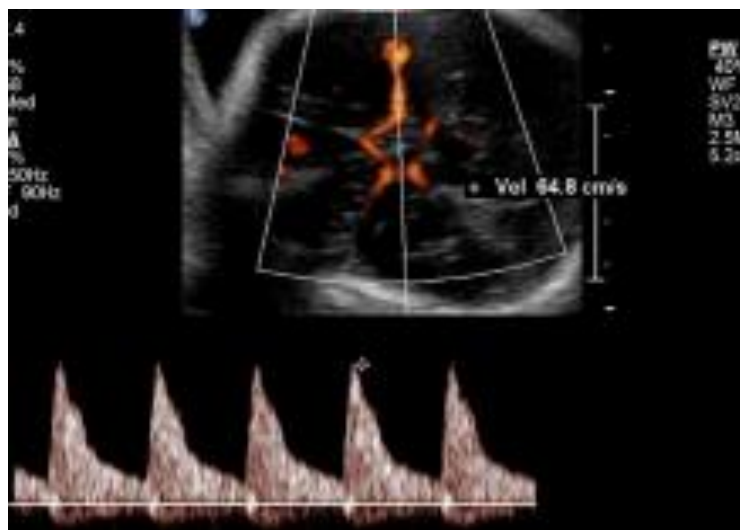


Image 3 : objectivant un doppler normal de l'artère cérébral moyenne

L'évolution de la grossesse est favorable sans survenue de complications. Une césarienne est indiquée à 36 SA qui a permis l'extraction d'un nouveau-né vivant de sexe féminin, poids à 2000 g, Apgar 10/10 et d'un fœtus macéré pesant 500 g. L'évolution post opératoire de la patiente et la surveillance de son nouveau-né sont favorables.

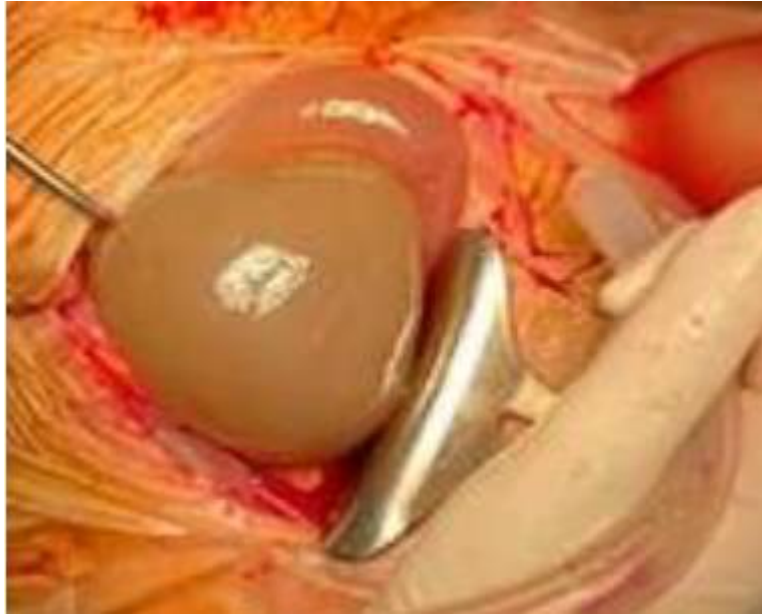


Image 4 : plissement entre les 2 membranes en faveur du STT



Image 5 : Image objectivant l'aspect mono choriale du placenta



Image 6 : Image du fœtus décédé macéré de sexe féminin



Image 7 : Image du jumeau vivant de sexe féminin, eutrophe après son extraction

## - OBSERVATION 2 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 27 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, primigeste nullipare :

G1 : GG actuelle estimée à 30 SA selon une date des dernières règles (DDR) précise.

Le bilan prénatal est sans particularités. La chorionicité est déterminée lors de l'échographie obstétricale faite à 12 SA. Une 2<sup>e</sup> échographie faite une semaine avant son admission aux urgences objective une GG mono choriale bi amniotique évolutive. Le 1<sup>er</sup> jumeau est en anamnios et présente un œdème cérébral et une ascite abdominale. Le 2<sup>ème</sup> jumeau est en hydramnios. La patiente a consulté aux urgences pour une rupture prématurée des membranes (RPM) depuis 12 heures. L'examen général à l'admission retrouve une patiente apyrétique et normo tendue. L'examen obstétrical objective une hauteur utérine à 35 cm avec au toucher vaginal un col mi long admettant un doigt et une membrane rompue avec issue de liquide clair.

La patiente bénéficie d'une échographie obstétricale objectivant une GG :

-J1 : La présentation est céphalique, l'activité cardiaque est négative, le diamètre bipariétal (BIP) est à 90 cm avec œdème cérébral, la longueur fémorale (LF) est à 50 cm, ce qui correspond à 27 SA.

-J2 : La présentation est de siège, l'activité cardiaque est positive, le BIP et la LF correspondent à 26-27 SA. On retrouve un hygroma cervical et donc un retard de croissance.



Image 8 : Images échographiques du jumeau 1 décédé objectivant l'ascite abdominale et l'œdème cérébral.

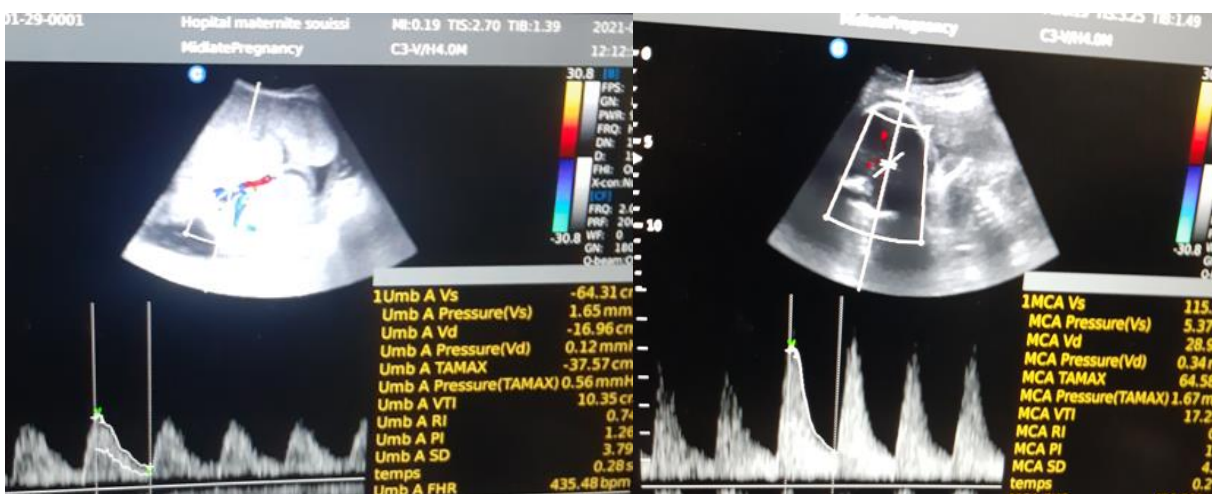


Image 9 : Doppler ombilical et cérébral du fœtus vivant, objectivant leur normalité selon l'âge gestationnel.

Devant la difficulté de positionnement des 2 jumeaux, Le doppler du ductus venosus n'a pas pu être pris. La patiente bénéficie ensuite d'une maturation pulmonaire du fœtus vivant par corticothérapie tout en maintenant une surveillance rapprochée par l'ERCF. La parturiente accouche 3 heures après son admission. Le fœtus vivant est décédé le lendemain à la suite de sa prématurité. Les suites de couche sont simples.



Image 10 : Image de la plaque chorale du placenta objectivant des communications artériovoineuses, veino-veineuses et artério-veineuses.



Image 11 : Image montrant le jumeau 1 transfuseur décédé macéré en anasarque.



Image 12 : Image du 2<sup>e</sup> jumeau transfusé vivant

### - OBSERVATION 3 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 34 ans, 3<sup>ème</sup> geste 2<sup>ème</sup> pare, 2 enfants vivants. G3 est la grossesse actuelle estimée à 24 SA selon une DDR précise. Elle est sans antécédents particuliers, présentant comme bilan pré natale : un groupage B+, des RAI négatives, une sérologie VIH négative, une sérologie toxoplasmose négative, immunisée contre la rubéole et la CMV.

La patiente est référée dans un contexte d'urgence pour prise en charge d'une GG avec suspicion d'un STT. Une échographie morphologique faite au sein de notre formation objective une GG évolutive mono chorale bi amniotique :

J1 : en présentation céphalique, BIP = 52mm = 21 SA+6, LF = 34mm = 20 SA+3, Circonférence abdominale (CA) = 132 mm = 19 SA+ 4, avec absence d'anomalie morphologique et une vessie non visible. Le doppler ombilical montre une diastole nulle.

J2 : en présentation céphalique, BIP = 60mm = 24 SA+6, LF = 38mm = 23 SA+3, CA = 196 mm = 24SA+5, avec absence d'anomalie morphologique et une vessie visible. Le doppler ombilical est normal.



Image 12 : Image échographique objectivant la diastole nulle du doppler ombilical du premier jumeau avec un doppler ombilical normal chez le 2<sup>ème</sup> jumeau.

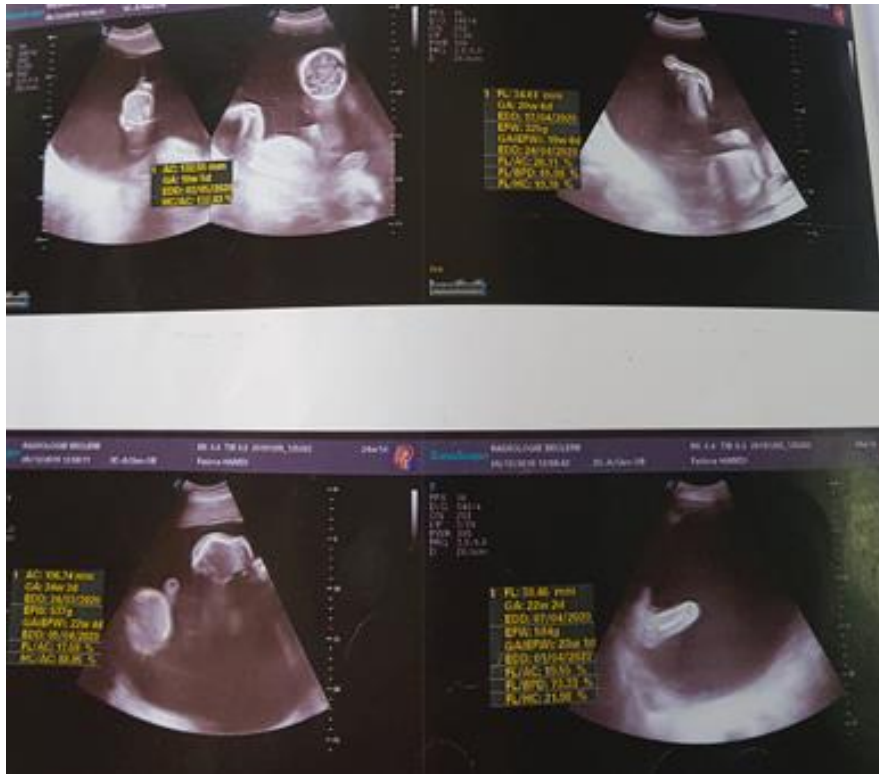


Image 13 : Mensurations des 2 jumeaux avec visualisation de l'hydramnios.

Devant ce tableau, la décision d'une hospitalisation avec surveillance rapprochée est mise en place. À 33 SA, le jumeau 1 présente un reverse flow avec un ERF pathologique, indiquant une césarienne en urgence après une dose de maturation pulmonaire. La césarienne a permis l'extraction de 2 jumeaux vivants de sexe masculin, de respectivement 1100 et 1600 g. L'évolution de la patiente et ses nouveau-nés est simple sans complications.

## **- OBSERVATION 4 :**

Il s'agit d'une patiente âgée de 27 ans, sans antécédents particuliers, primigeste nullipare, grossesse estimée à 38 SA + 4 jours. Une échographie du premier trimestre objective une GG mono chorale bi amniotique estimée à 12 SA. Le bilan pré natale est sans particularités. La patiente consulte aux urgences devant l'apparition de douleurs pelviennes à type de contractions utérines. L'examen clinique à l'admission retrouve une patiente normo tendue, normo carde, apyrétique. La hauteur utérine est à 35 cm. Le toucher vaginal retrouve un col effacé à 90% et dilaté à 4cm. L'échographie retrouve une GG mono chorale selon l'icnographie du premier trimestre, avec :

- J1 en présentation céphalique, avec absence d'activité cardiaque, des mensurations difficilement prises estimant le jumeau 1 à 35 SA.
- J2 en présentation céphalique également, avec une activité cardiaque positive et des mensurations correspondant à 34 SA-35 SA. L'ERCF fait pour le jumeau vivant est revenu normal.

La parturiente accouche par voie basse, d'un mort-né de 2550 g de sexe féminin macéré et d'un 2<sup>ème</sup> jumeau de 2200 g, APGAR 10/10, de sexe féminin et hypotrophe.

## - OBSERVATION 5 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 28 ans, sans antécédents particuliers, primi geste, nullipare, enceinte à 35 SA selon sa DDR précise. La patiente est référée au sein de notre formation pour prise en charge de sa GG mono chorale. L'examen clinique de la patiente est sans particularité, avec un bilan pré natale normal. L'échographie obstétricale objective :

Une GG évolutive, mono chorale bi amniotique (selon l'icnographie essentielle) :

J1 : avec une activité cardiaque positive, en présentation céphalique : BIP : 84 mm : 34SA, LF : 62 mm : 33SA, des index doppler, ombilical et de l'artère cérébrale moyenne normaux.

J2 : activité cardiaque positive et en présentation céphalique, les mensurations correspondant à : BIP : 72mm : 29 SA, LF : 58mm : 28 SA. Le doppler ombilical pathologique objective une diastole nulle.

Une surveillance est mise en place avec répétition quotidienne des doppler, surveillance des ERCF, avec une dose de corticothérapie avant l'extraction.

Une césarienne est programmée à 36 SA qui a permis l'extraction des deux jumeaux de sexe féminin, de 2750 g et 1200 g respectivement. Le 1<sup>er</sup> jumeau est remis à la maman après une surveillance de 24h et le second est placé en réanimation néonatale pour prise en charge. L'évolution de la patiente et de ses nouveaux nés est simple sans complication.

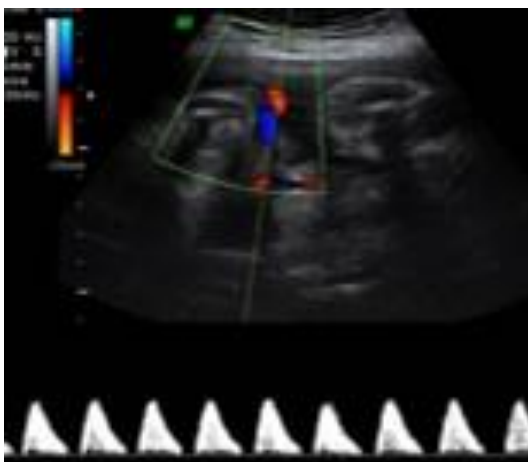


Image 14 : image objectivant le doppler ombilical pathologique de J2 avec une diastole nulle.

## **-OBSERVATION 6 :**

Il s'agit d'une patiente de 24 ans, sans antécédents particuliers, 2<sup>ème</sup> geste primipare :

G1 : accouchement par voie basse d'un nouveau né de sexe masculin, poids à 3000 g.

G2 : grossesse actuelle, gémellaire mono choriale, bi amniotique diagnostiquée une semaine avant sa consultation, estimée à 27 SA. La patiente est mal suivie, n'ayant pas fait d'échographie de datation, ni un bilan pré natal. La patiente est référée au sein de notre service pour prise en charge d'une suspicion d'un STT sur GG.

L'échographie à l'admission retrouve une GG avec :

J1 : en présentation de siège, avec absence d'activité cardiaque et un oligoamnios. Les mensurations sont : BIP : 24 SA + 6 jours, LF : 23 SA + 2 jours.

J2 : en présentation de siège, avec présence d'une activité cardiaque positive et d'un hydramnios. Les mensurations correspondent à : BIP : 64 mm : 25 SA, LF : 43mm : 24SA. Le doppler ombilical et de l'artère cérébrale moyenne est normal.

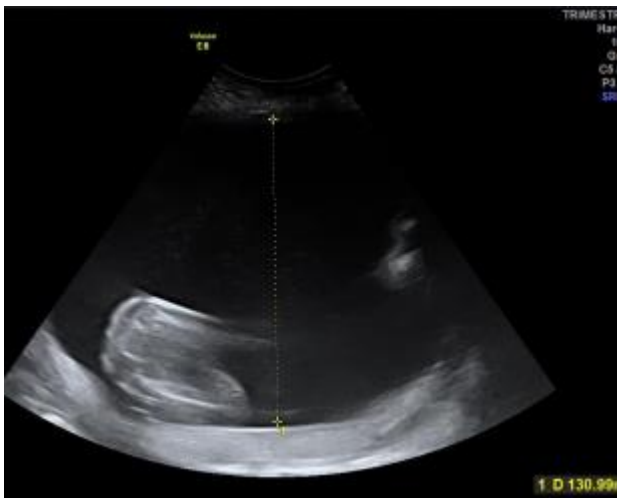


Image 15 : image échographique objectivant l'hydramnios chez J2

Une surveillance rapprochée est mise en place après hospitalisation de la patiente. Une extraction par césarienne est réalisée à 35 SA devant une souffrance à l'ERCF du jumeau vivant permettant l'extraction d'un nouveau-né de sexe féminin APGAR 10/10, poids à 2200 g et d'un jumeau mort macéré.

# DISCUSSION

## RAPPEL :

Une GG est obtenue soit par fécondation de 2 ovocytes par 2 spermatozoïdes. Il s'agit d'une grossesse dizygote avec 2 placentas et 2 sacs gestationnels. Cette grossesse sera donc bi chorale dans tous les cas.

Soit il peut s'agir de la fécondation d'un seul œuf, et dans  $\frac{1}{4}$  des cas le clivage arrive à J4 de la fécondation et ça donne une grossesse monozygote bi chorale dans  $\frac{2}{4}$  des cas. Si le clivage a lieu dans la même semaine, cette grossesse sera mono chorale mono amniotique. Un clivage au-delà de J13 après la fécondation donne les jumeaux conjoint. [4]

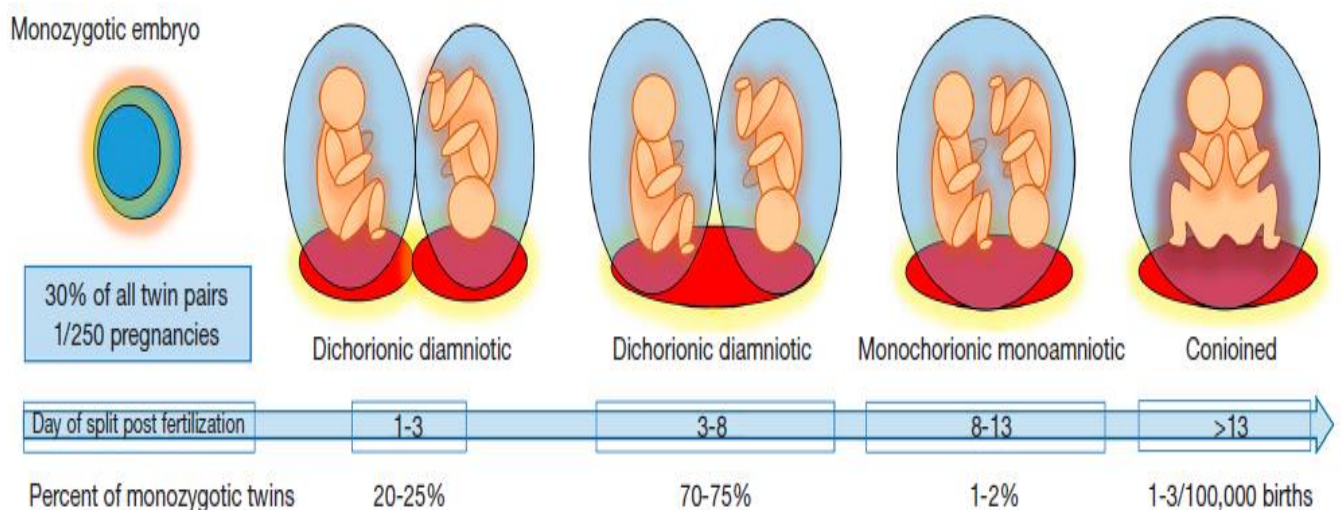
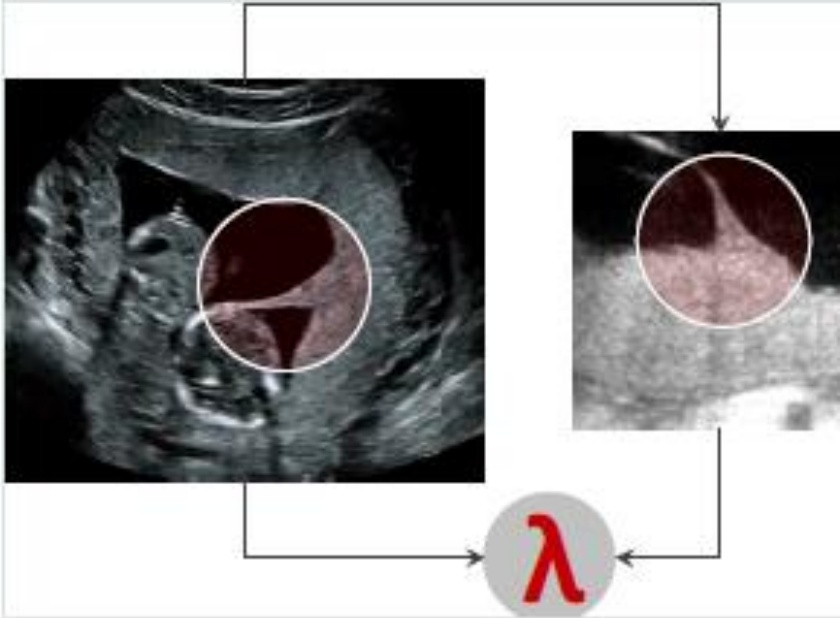


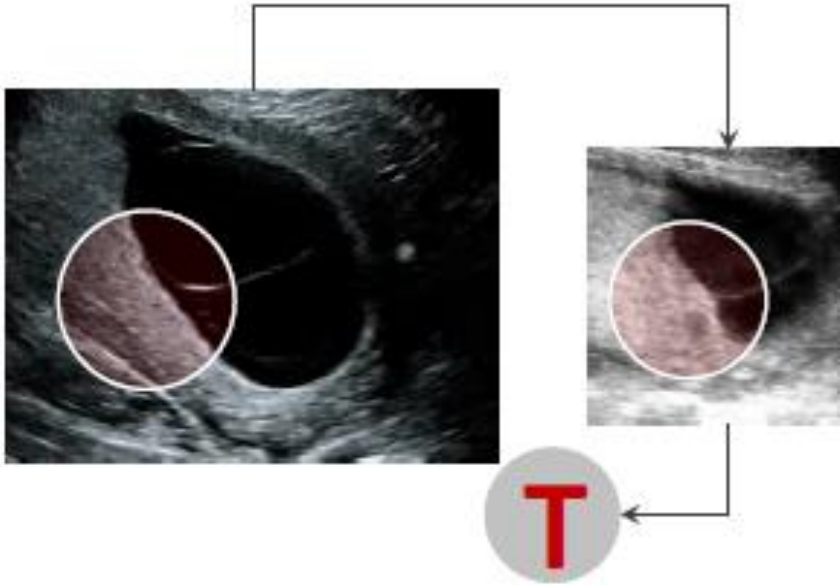
Figure 1 : Chronologie de la division de l'embryon monozygote et les différentes paires de jumeaux que l'on obtient. [4]

La GG peut être dans 80 % des cas bi chorale et dans 20 % des cas mono chorale. On retrouve à 100 % le même sexe dans la grossesse mono chorale et seulement 55 % ont le même sexe dans la grossesse bi chorale, dont 90 % dizygote (45 % même sexe et 45 % sexes différents) et 10% monozygotes (10% même sexe). [4]

La Détermination de la chorionicité est primordiale dans les GG et ceci doit être fait dès le 1<sup>er</sup> trimestre à l'aide de signes échographiques. Au cours de la GG bi choriale on parle d'un « signe du LAMBDA » et dans la GG mono choriale on parle d'un « signe du T ». [5]



Gémellaire bichoriale : signe du Lambda



Gémellaire monochoriale : Raccord en T. Cloison très fine

Image 16 : image échographique explicative du signe du lambda et du signe T [5]

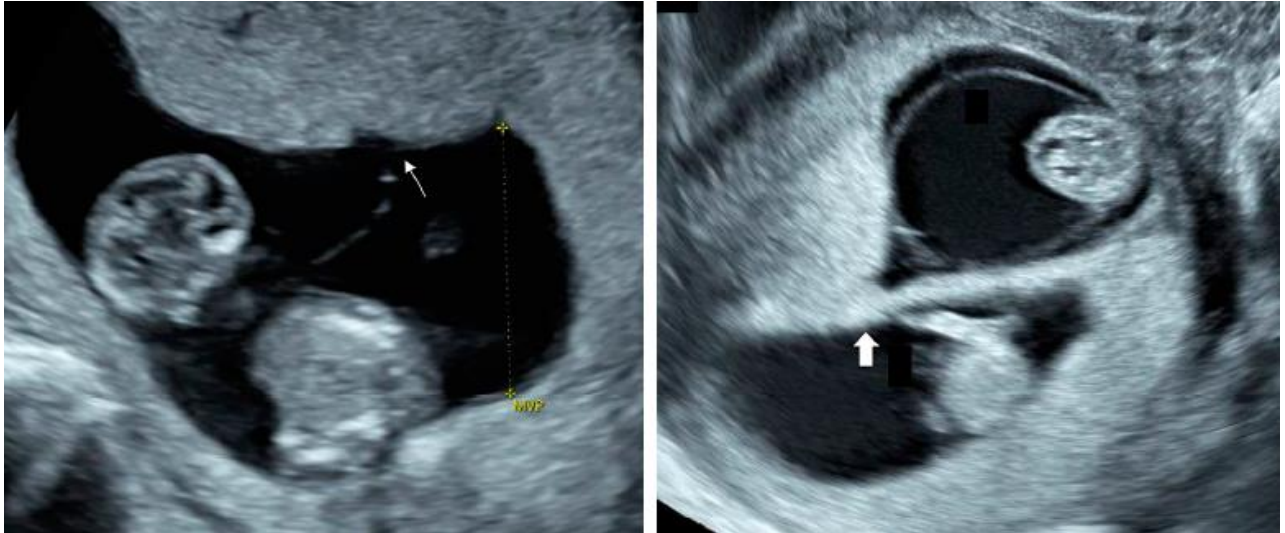


Image 17 : Aspect échographique au 1<sup>er</sup> trimestre d'une grossesse monochoriale à gauche avec le signe du T (flèche), et une grossesse bichoriale à droite avec le signe du lambda correspondant à la présence de la membrane épaisse et du tissu placentaire intermédiaire a sa base. [4]

En absence de détermination de la chorionicité au premier trimestre, il est recommandé d'utiliser un ensemble de signes échographiques pour pouvoir la déterminer aux 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre :

1/ Sexes fœtaux+++ (2/3 de sexes identiques) ;

2/ Localisation du placenta : dans les GG bi choriales, il n'existe deux masses placentaires disjointes que dans la moitié des cas. Dans les GG mono choriales, le placenta est bilobé dans 1-3 % des cas ;

3/ TWIN Peak sign qui est l'équivalent du signe lambda du premier trimestre mais qui peut disparaître dans 20 % des cas au-delà de 20 SA.

4/ Épaisseur de la membrane ;

5/ Compte des feuillets membranaires. [6]

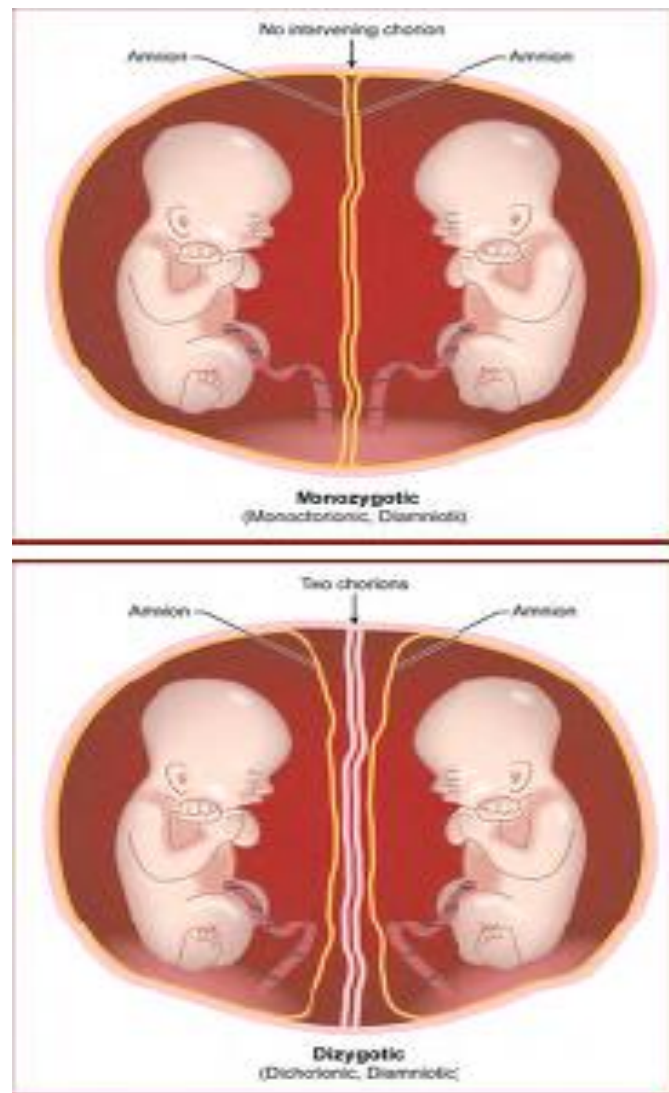


Figure 2 : schéma objectivant la différence d'épaisseur de la membrane entre une grossesse bi choriale et mono choriale. [6]

## HISTORIQUE :

Le diagnostic du STT se faisait à la naissance, lors de la présence d'une différence entre les deux jumeaux, ou l'un est rouge surchargé et l'autre cireux et plus petit [7]. La bible comporte la description la plus ancienne de cette situation, chez les jumeaux d'Isaac et Rebekah, victime d'anastomose vasculaire, en effet leur fils Eseau était rouge et sur le point de décéder. Ensuite les pédiatres ont rajouté à cette définition d'autres critères biologiques qui sont la différence du taux d'hémoglobine et aussi la différence pondérale dépassant > 20 %.[7]

## PHYSIOPATHOLOGIE :

Les mécanismes physiopathologiques responsables du STT restent à nos jours mal élucidés. Ils trouvent très probablement leur origine dans le placenta unique qui se partage par les jumeaux monochoriaux. [8]

Au niveau de la plaque choriale, les anastomoses, artério-artérielles et veino-veineuses directes et superficielles mais aussi artérioveineuses et veino-artérielles, réalisant le partage d'un cotylédon, induisent un équilibre vasculaire très fragile entre les jumeaux qui se comportent comme des vases communicants. [8-9]

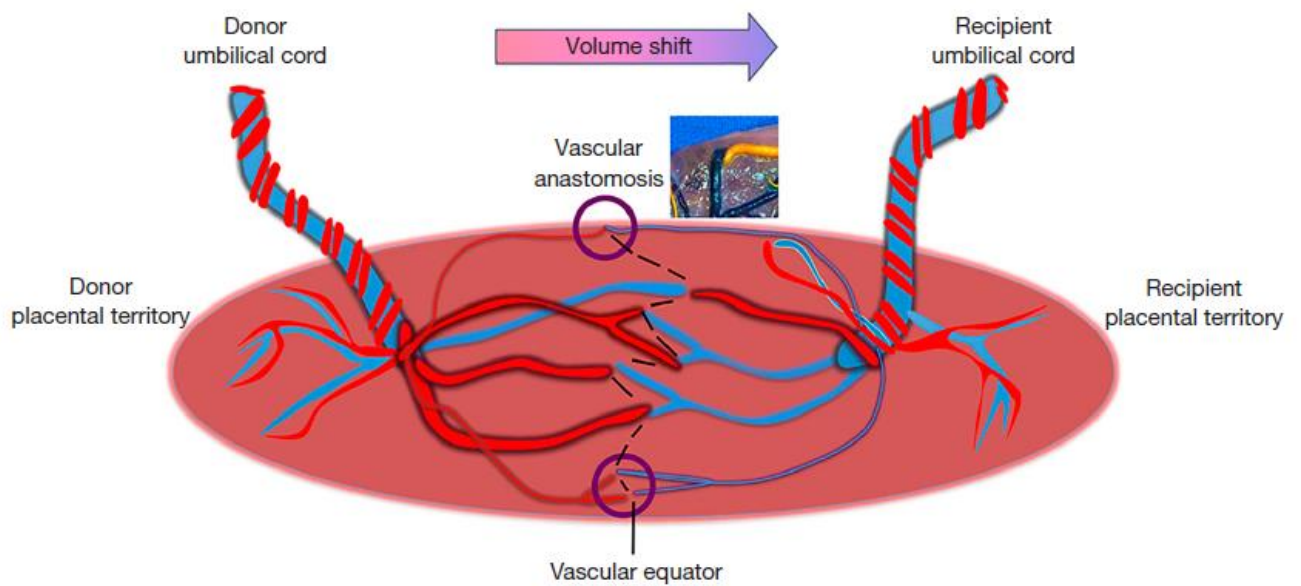


Figure 3 : Schéma explicatif des caractéristiques du placenta mono chorionique qui comprend des insertions séparées du cordon placentaire avec présence d'anastomoses vasculaires reliant les circulations fœtales. [9]



Image 18 : Image réelle d'un placenta délivré après injection de colorants. Flèche bleue : anastomose AA ; Flèche rouge : anastomose AV ; Courbe rouge : équateur vasculaire. [10]

Des échanges métaboliques et hormonaux souvent différents entre 2 jumeaux selon leurs besoins et leurs caractéristiques (RCIU, insertion vélamenteuse ...), sont responsables des complications spécifiques à ce type de grossesses.

Le STT correspond à la décompensation spectaculaire d'un déséquilibre hémodynamique longtemps compensé par une médiation humorale. [9-10]

Le flux net de transfusion sanguine entre 2 jumeaux mono choriaux est le plus souvent nul grâce d'une part à une répartition équilibrée d'anastomoses artério-veineuses de J1 vers J2 et de J2 vers J1 et d'autre part à la présence d'anastomoses artério-artérielles absorbant une grande partie de la différence de pressions systémiques entre les jumeaux. [9]

La constitution précoce et progressive d'un déséquilibre transfusionnel et oncotique entre les circulations foetoplacentaires fait intervenir une compensation humorale visant à compenser une hyper volémie relative chez un des jumeaux. Le facteur atrial natriurétique et l'activation du système rénine angiotensine sont les deux opérateurs les plus reconnus chez le receveur et chez le donneur, respectivement.

Ces phénomènes de compensation sont dérégulés dans la forme aiguë du STT donnant ainsi un hydramnios polyurique chez le receveur et un oligo-anamnios anurique chez le donneur.

De plus l'échange inapproprié de ces hormones à travers les anastomoses placentaires peut aggraver la situation de chaque jumeau avec une cardiomyopathie hypertrophique et hypertensive chez le receveur et une tubulopathie rénale chez le donneur. [12]

Le syndrome transfuseur transfusé est désigné par les acronymes STT ou TTTS pour Twin-to-Twin Transfusion Syndrome ou encore TOPS pour Twin Oligoamnios Polyhydramnios Séquence. Une asymétrie des biométries n'est pas stricte dans la définition du syndrome. Dans ce contexte, la définition d'un hydramnios unilatéral est une grande citerne de liquide amniotique d'au moins 80 mm avant 20 semaines et supérieure à 100 mm au-delà de ce terme. [09-10-12]. Il est d'origine polyurique avec une grosse vessie du côté du fœtus hydramniotique, en raison d'un cycle de diurèse court inférieur à 30 minutes tandis que se développe, en même temps chez l'autre fœtus, un oligoamnios c'est-à-dire une grande citerne inférieure à 20 mm d'origine oligo-anurique avec une vessie de très petite taille, voire sans traduction échographique. [12]

## HYPOTHÈSES PHYSIO-PATHOLOGIQUES

Mathieu Caputo 2000

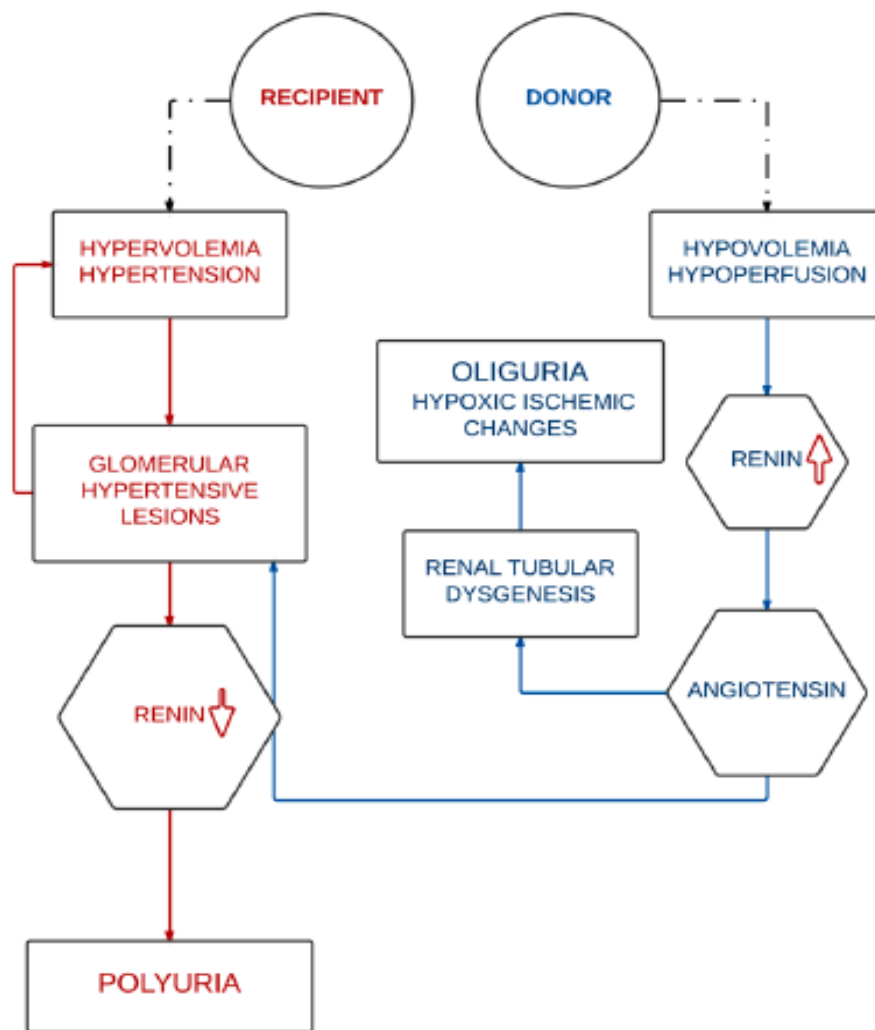


Figure 4 : Schéma résumant l'hypothèse physiopathologique selon Mathieu Caputo en 2000 du STT et ses conséquences. [11]

### **PREDISPOSITION DE LA SURVENUE DU STT :**

Le STT est souvent diagnostiqué au deuxième trimestre de la grossesse à la suite de l'apparition de signes d'appel soit foétaux et/ou maternels.

En effet, un STT peut être découvert lors de la constatation inopinée à l'échographie des conséquences fœtales d'un déséquilibre hémodynamique chronique, ou par une symptomatologie maternelle à la suite d'un STT évolué, telle qu'une dyspnée dû à un hydramnios, une menace d'accouchement prématuré, voire parfois une rupture des membranes.

Certains facteurs pourraient être prédictifs, au premier ou au deuxième trimestre de la grossesse, du développement ultérieur d'un STT :

→ Clarté nucale et STT :

Le lien entre la différence de l'épaisseur la clarté nucale des jumeaux mono choriaux au premier trimestre a été rapporté par Sebire et al. en particulier si l'une est > 95<sup>ème</sup> Percentile, avec développement d'un STT de forme sévère au 2<sup>ème</sup> trimestre.

Cette augmentation de l'épaisseur pourrait déjà être un signe reflétant un déséquilibre hémodynamique constitué. [13]

→ Doppler du canal d'Arantius :

Une étude menée par Matias et al. [14] sur 11 GG mono choriales entre 11 et 14 SA a démontré la présence, chez un jumeau de deux grossesses différentes, d'un flux veineux anormal au niveau du canal d'Arantius. Ces deux grossesses ont ensuite développé un STT vers 17 SA. Ainsi, la présence dans les grossesses mono choriales, entre 11 et 14 SA, de l'association d'une mesure de la clarté nucale élevée et un flux veineux anormal au niveau du canal d'Arantius pourrait constituer un signal d'alarme du développement d'une forme sévère de STT.

→ Plissement de la membrane

Un autre facteur prédictif de la survenue ultérieure d'un STT est la présence d'un plissement de la membrane inter amniotique (membrane folding : Image 19). En effet, 43 % des

grossesses mono choriales qui présentent ce signe au début du deuxième trimestre vont développer un STT. Ce facteur n'est utilisable que dans les grossesses mono choriales bi amniotiques. [13]

Le plissement de la membrane traduit l'existence simultanée, en cas de STT, d'un excès et du manque de liquide amniotique respectivement chez le receveur et chez le donneur. L'utilisation de ce signe reste limitée par son caractère subjectif. Le déséquilibre entre les volumes de liquide amniotique de chaque poche n'est pas spécifique et peut résulter de l'oligoamnios isolé de l'une des deux poches amniotiques. Ce signe pourra également être vu en cas de retard de croissance précoce et isolé chez l'un des fœtus.



Image 19 : signe du plissement de la membrane au début du 2<sup>ème</sup> trimestre. [13]

#### → Visualisation d'une anastomose artério-artérielle

Le dépistage anténatal d'une ou plusieurs anastomoses artério-artérielles (image 20) est accompagné dans 15 % des cas du développement d'un STT contre 61 % des cas en l'absence d'une telle constatation. [15]

Les anastomoses artério-artérielles ne sont pas spécifiques d'un STT mais plutôt du caractère mono chorial du placenta. Denbow et al. [15] ont pu détecter ces anastomoses dès le premier trimestre (13 SA), mais seule la moitié de leur cas (35/68 grossesses) avaient moins de 22 SA. Ainsi nous constatons l'absence d'intérêt de rechercher ces anastomoses au-delà de ce terme. [15] Bien qu'aucun de ces signes ne soit spécifique, leur constatation dans une grossesse mono chorale doit nous inciter à faire une surveillance échographique rapprochée voir hebdomadaire.

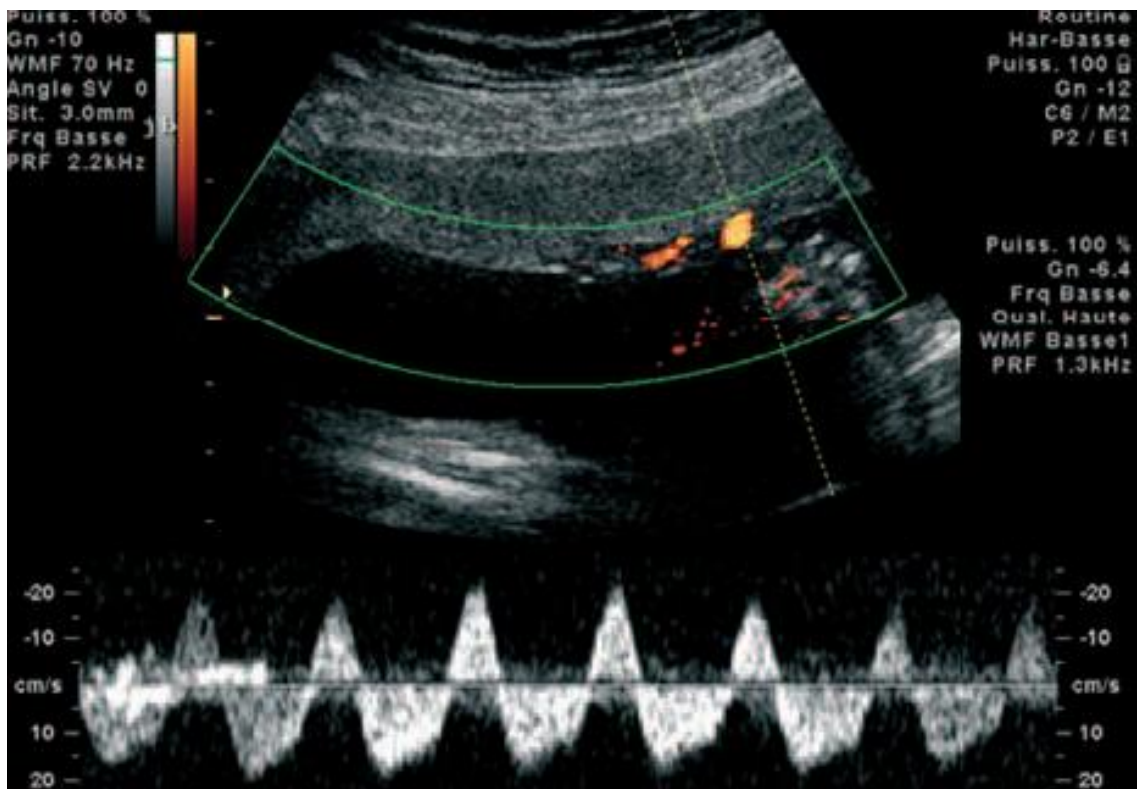


Image 20 : Spectre doppler pulsé d'une anastomose artério artérielle (bi phasique), montrant la présence de deux spectres artériels opposés dans une GG mono chorale. [15]

## EPIDEMIOLOGIE :

On estime que les naissances gémellaires représentent environ 2 à 4 % naissances dans le monde [16]. Sur la base des données du National Vital Statistics System of National Center for

Health Statistics of the Centers for Disease Control and Prevention, la prévalence des naissances gémellaires aux États-Unis en 2018 était d'environ 33 pour 1000 naissances vivantes, soit environ 3% des naissances vivantes. [17], par rapport au taux d'environ 1,8 % aux États-Unis en 1980, donc en nette augmentation [16].

Ces GG, représentent dans 67% des dizygotes et 33% des monozygotes. Parmi les jumeaux monozygotes, environ 75 % sont MCBA. Le syndrome de transfusion gémellaire survient à un taux d'environ 8 à 10 % des GG MCBA, et environ 6 % des GG MCMA, et on estime que 1 à 3 naissances sur 10 000 sont affectées par le STT. [18-19]

Comme il existe une possibilité de jumelage monozygote avec la fécondation in vitro, le STT peut également survenir lors de telles grossesses. Il existe peu de données concernant la prévalence de chaque stade du STT. Sur la base des données des centres de référence, la Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM) estime une prévalence de stade I : à 11 % -15 %, stade II : à 20 % - 40 %, stade III : à 38 % - 60 %, stade IV : à 6 % - 7 %, et stade V : à 2 %. [18]

## **DIAGNOSTIC :**

Le Diagnostic du STT n'est ni clinique ni biologique, il est échographique donc se fait in utéro, toujours chez une grossesse mono chorale, ayant été diagnostiquée au 1<sup>er</sup> Trimestre, avec des images iconographiques explicites. [20]

Une fois que le diagnostic de STT est évoqué, il faut réunir tous les critères diagnostiques.

L'échographie diagnostique devra être confiée en urgence à un praticien ayant une expérience dans cette pathologie.

Il faudra démontrer la présence d'un côté d'un hydramnios polyurique (vessie bien visible et parfois de grande taille) et de l'autre côté d'un oligo-anamnios anurique (la quasi-absence de vessie visible).



Image 21 : Échographie faite chez des jumeaux à 17 SA objectivant un STT [20]

Un retard de croissance peut être détecté chez le donneur dans les 2 tiers des cas, mais ceci n'entre pas dans la définition du STT. [20]

Avant de prévoir une prise en charge thérapeutique, on recherchera systématiquement des anomalies morphologiques, essentiellement des lésions neurologiques, plus fréquentes dans cette population exposée aux variations hémodynamiques.

Des signes de décompensation cardiaque seront également recherchés et un morphogramme complet sera effectué pour chaque fœtus. Le bilan Doppler devra inclure, les vélocimétries cordonales, une étude du ductus venosus et de l'artère cérébrale moyenne. Enfin il ne faut pas oublier de mesurer le col chez ces patientes à haut risque d'accouchement prématuré du fait de l'hydramnios.

Ce bilan échographique doit être réalisé en urgence, et de préférence au centre de compétence ou de référence, où le traitement pourra être mis en route dans la foulée. [20]

Une stadification du STT est proposée depuis presque 15 ans par R.A. Quintero [21-22] permettant une description du STT. Elle ne permet pas l'évaluation de la gravité du STT et le pronostic n'est pas précisément corrélé aux stades, même si les stades 3 ou 4 sont souvent de plus mauvais pronostic. [21-22]

Le stade 1 ne va pas évoluer nécessairement vers le stade 2 et parfois certains stades vont régresser au cours de la grossesse. Il ne s'agit donc pas d'une stadification évolutive linéaire et il n'est pas exceptionnel de voir un STT se manifestant d'emblée en stade 3, à la limite du diagnostic de ce que nous décrivons comme un RCIU sélectif.

La stadification Quintero définit par contre exactement les manifestations pathologiques présentes à un moment donné au cours d'un STT. [23-24]

Le stade 1 correspond à la définition de base du syndrome, avec association hydramnios-anamnios, la vessie du donneur restant encore visible (traduisant la persistance chez ce dernier d'une diurèse, mais parfois c'est une stagnation d'urines).

Au stade 2, la vessie du donneur n'est même plus visible.

Le stade 3 additionne au tableau précédent des anomalies Doppler (vitesses diastoliques nulles, reverse flow du ductus venosus, veine ombilicale pulsatile chez l'un ou l'autre des jumeaux).

Au stade 4, l'un des fœtus est en anasarque (le plus souvent le receveur mais il peut également s'agir du donneur).

Au stade 5, l'un des deux jumeaux au moins est mort.

De nouvelles stadifications commencent à être proposées, basées sur l'examen cardiaque des fœtus mais sont encore très peu utilisées, la classification de Quintero restant la référence en ce domaine. [25]

TTTS : PRE-OPERATIVE STAGING QUINTERO ET AL 1999 Staging of twin-twin transfusion syndrome. J Perinatol. 1999 Dec;19(8 Pt 1):550-5.	
STAGE I	Poly/Oligohydramnios with bladder of the donor still visible
STAGE II	Bladder of the donor not visible
STAGE III	Presence of either aedf in the UA, reverse flow in the DV, or pulsatile UV in either twin
STAGE IV	Hydrops in either twin
STAGE V	Demise of one or both twins

Figure 5 : Les stades QUINTERO du STT. [21-22]

## **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

La RPM, la discordance du liquide amniotique causée par une anomalie chez un jumeau, la restriction sélective de la croissance fœtale (RCUIs) et la séquence de polyglobulie-anémie des jumeaux (TAPS) sont dans des diagnostics différentiels pour le STT.

Avant de poser le diagnostic de STT, il est important de déterminer si la mère a subi une rupture des membranes en s'enquérant de toute fuite de liquide avec ou sans contractions. Le RCIUs est défini par un jumeau affichant un poids estimé inférieur à 10 % en fonction de l'âge gestationnel. Les différences de croissance peuvent se produire dans le cadre du STT ou séparément de celui-ci.

Le TAPS est une entité distincte du STT, caractérisé par un flux net transfusionnel d'un jumeau vers l'autre survenant brusquement, dû probablement à une thrombose d'un ou plusieurs vaisseaux de la plaque chorale et qui n'autorise pas la régulation hormonale, aboutissant à une anémie chez un jumeau et une polyglobulie chez l'autre visible sur les doppler, Il survient dans 1 à 3% de toutes les grossesses mono choriales et complique 10-20 % des STT traités par coagulation laser.[26]

## **TRAITEMENT :**

Une fois le diagnostic du STT est établi, il existe plusieurs options thérapeutiques disponibles. Il s'agit de la prise en charge expectative, de l'amnioréduction, de la septostomie intentionnelle, de la photocoagulation fœtoscopique au laser, de la réduction sélective et de l'interruption volontaire de grossesse (IVG). [19]

La coagulation laser des anastomoses vasculaires sous contrôle fœtoscopique est aujourd'hui, lorsqu'elle est techniquement possible, la meilleure des options thérapeutiques.

### **1-L'attitude expectative :**

Elle n'est présentée comme option que dans les formes précliniques et les stades 1 avec absence de signes d'intolérance maternelle.

L'évolution spontanée d'un STT est dans la majorité des cas très défavorable avec une perte fœtale ou néonatale qui atteint les 90% des cas avec des séquelles neurologiques qui peuvent atteindre 50%, dû à la prématurité et/ou la mort du co-jumeau.

Donc il est important d'établir un diagnostic précoce, une prise en charge spécialisée et une mise en place d'un traitement spécifique selon le cas et chaque fois que cela sera possible.

## **2- Traitement symptomatique :**

### **2-1 : Traitements médicamenteux :**

La littérature révèle que la prise maternelle de digoxine, a trouvé du succès dans un petit nombre de cas d'insuffisance cardiaque fœtale [26]. Toutefois, son rôle dans la résolution de l'anasarque n'a pas été démontré.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens, pour le contrôle médicamenteux d'un hydramnios, sont proscrits sauf dans le cadre d'une prophylaxie de la contractilité utérine jusqu'à 26 SA pour réaliser un geste thérapeutique, en raison des conséquences sur la fonction rénale du donneur, qui est déjà en oligurie, mais aussi une décompensation d'une cardiomyopathie du receveur.

### **2-2 : La septostomie :**

Cette technique comporte la création volontaire d'un orifice dans la membrane inter amniotique ce qui permet le transfert du liquide amniotique en excès depuis la poche du receveur vers la poche du donneur.

Elle fut initialement exécutée de façon fortuite. Hubinont et al. [27] observèrent une amélioration de la symptomatologie des deux jumeaux avec un retour à la normale des quantités de liquide amniotique dans chaque poche avec amélioration des indices Doppler pendant la rupture accidentelle de la membrane inter amniotique suite à une tentative ratée de coagulation laser des anastomoses placentaires.

Cette technique est aujourd'hui abandonnée par pratiquement toutes les équipes, car en pratique son efficacité n'a pas été démontrée en dehors des situations où celle-ci est réalisée en association avec l'amniodrainage. [28]

De plus, lorsque la septostomie est large, elle a en outre l'inconvénient de transformer une grossesse bi-amniotique en une pseudo mono amniotique, avec toutes les conséquences

induites (enroulement des cordons). La septostomie serait enfin susceptible de se compliquer de brides amniotiques (striction et même amputation de membres). [29]

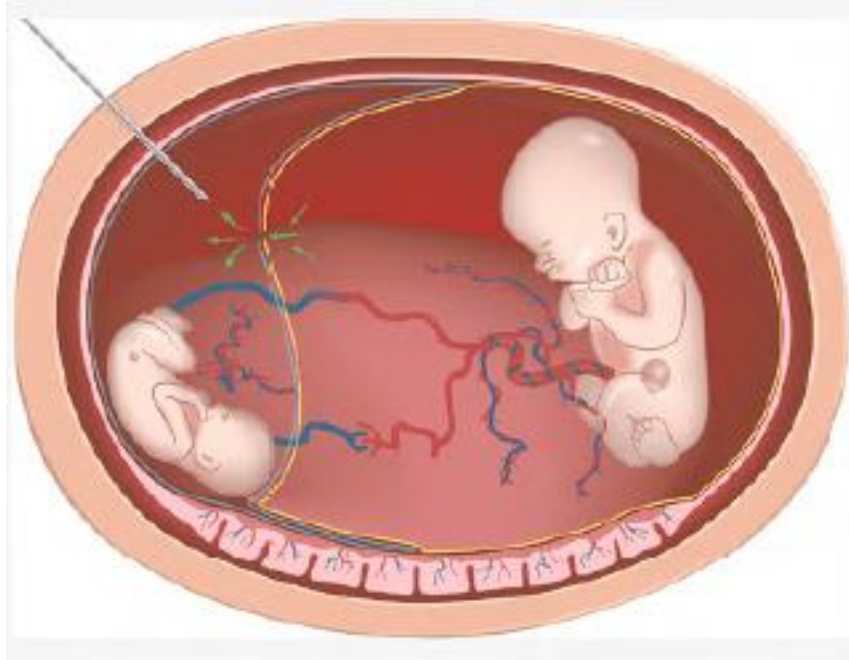


Figure 6: Schéma montrant la réalisation d'une septostomie chez un jumeau présentant un STT [27]

### **2-3 : L'amnioréduction :**

L'amniodrainage ou amnioréduction fut longtemps considéré comme la technique de référence dans le traitement des STT avant le développement de la coagulation laser.

Actuellement c'est l'option de choix purement symptomatique qui consiste en un drainage du liquide amniotique du côté du fœtus en hydramnios.

Ce geste est supposé prévenir les RPM et les accouchements prématurés par diminution de la pression intra-utérine, sauf que l'hydramnios se reforme dans 80 % des cas en moins de 8 jours entraînant, des variations hémodynamiques en modifiant la pression exercée sur les vaisseaux de la plaque chorale.

L'aiguille utilisée est généralement de diamètre supérieur à celui utilisé pour une amniocentèse (18 G) permettant d'avoir un débit d'évacuation plus important.

Les indications habituelles sont : une grande citerne verticale supérieure à 12 cm, un index de liquide amniotique (ILA) dépassant 40 cm, une dyspnée maternelle ou une menace d'accouchement prématuré [30].

Le volume d'évacuation ne doit pas dépasser 3 L et la durée parfaite de la procédure doit être inférieure à 30 minutes en raison du risque de décollement placentaire dans les drainages trop rapides et volumineux, de chorioamniotite et de rupture des membranes au cours des gestes trop longs. Ces complications surviennent dans 1,5 à 15 % des cas. [30, 31]

L'amniodrainage conserve sa pertinence, comme traitement unique des STT, en cas de manifestation tardive du syndrome, au-delà de 26 semaines, et surtout lorsque les conditions techniques semblent défavorables pour faire une fœtoscopie laser. Ce geste va permettre de gagner du temps à fin d'effectuer une cure de corticoïdes pour un ultérieur accouchement prématuré programmé. [31]

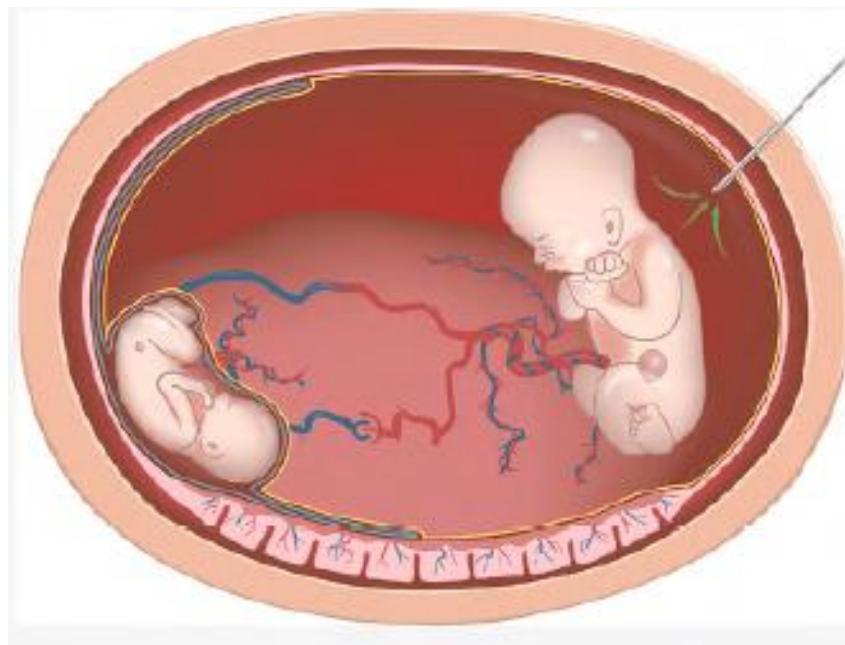


Figure 7 : Schéma de la réalisation d'un amniodrainage chez un jumeau porteur d'un STT [30]

### **3-TRAITEMENT SPECIFIQUE :**

#### **3-1 : L'occlusion d'un des deux cordons :**

Traitement radical, qui se discute une fois le STT s'ajoute chez l'un des deux jumeaux, ou en cas d'un syndrome malformatif grave et de très mauvais pronostic, un retard de croissance majeur de pronostic également très sombre, ou encore au cours d'un geste conservateur s'avérant impossible en cours d'intervention.

Cette option est toujours discutée avec la patiente avant de débiter une chirurgie à visée sélective et conservatrice.

L'existence d'anastomoses vasculaires reliant les deux fœtus explique qu'une interruption sélective de grossesse ne peut s'effectuer, dans ces grossesses mono choriales, que par interruption du flux cordonnal (coagulation à la pince).

#### **3-2 : L'accouchement :**

Cette option thérapeutique est discutée devant un STT tardif, apparu au-delà de 26-28 semaines, à ce terme la probabilité d'échec ou de complication fœtale grave de la coagulation laser devient équivalente au risque de morbi-mortalité périnatale, soit environ 20%.

Cet accouchement ne se fait qu'en milieu spécialisé, avec une unité de réanimation périnatale pour contrôler et prendre en charge la prématurité après cure de corticoïdes.

#### **3-3 : La coagulation laser sous fœtoscopie :**

La coagulation laser sous fœtoscopie représente à ce jour le traitement de première intention, ainsi que le seul traitement étiologique du STT, principalement le STT moins de 28 SA où les vaisseaux sont de petits calibres. Elle donne en comparaison avec les autres options thérapeutiques, de meilleurs résultats en termes de survie globale mais notamment en taux de survie sans séquelles (neurologiques, en particulier) [32-33].

Un essai randomisé regroupant 142 patientes a fait l'objet d'une publication en 2004 dans le New England Journal of Medicine. Cette étude dont l'objectif était de comparer les résultats de la coagulation laser vs amniodrainage, confirmant la supériorité du traitement laser : avec 76% de survie globale d'au moins un fœtus dans le groupe laser contre 56% dans le groupe amniodrainage, et pour l'âge gestationnel à l'accouchement d'environ 1 mois plus tardif pour le groupe laser, et survie à 6 mois sans lésions neurologiques d'environ 50% dans le groupe laser contre 30% pour l'amnioréduction. Les taux de survie sans séquelles graves depuis cette publication princeps sont de 60 à 75%. [32-34]

### **3-3-a : la coagulation laser : techniques :**

Ce traitement se pratique de façon mini-invasive sous anesthésie locale et fœtoscopie. L'abord est percutané, vers la poche amniotique du receveur, en se servant d'un foetoscope semi-rigide de 2 mm.



Image 22 : Matériel pour photo coagulation laser fœtoscopique des anastomoses placentaires. [34]

La membrane amniotique est repérée, l'opérateur suit méticuleusement le trajet, d'une extrémité à l'autre, en recherchant tous les vaisseaux croisant de part et d'autre de cette membrane. La ligne virtuelle le long de laquelle les deux circulations foeto-placentaires se rencontrent est appelée équateur vasculaire, il peut être parallèle à l'insertion de la membrane inter amniotique ou la croiser.

La coagulation des anastomoses vasculaires se réalise par l'intermédiaire d'une fibre laser introduite par le canal opératoire de l'endoscope.

L'énergie lumineuse délivrée par cette fibre laser est focalisée vers le vaisseau cible choisi par l'opérateur. Absorbée par l'hémoglobine présente dans les globules rouges dans la lumière des vaisseaux, cette énergie coagule les hématies et provoque une rétraction de la paroi vasculaire, le blanchiment du vaisseau qui s'en suit traduisant sa coagulation est macroscopiquement vu par l'opérateur. [33]

La réalisation de l'acte est fortement dépendante de la localisation, antérieure ou postérieure, du placenta : L'accès à la plaque chorale est plus difficile en cas de placenta antérieur, et aucune des solutions proposées dans ces cas (optiques à 30°, optiques courbes, fibres laser permettant une coagulation à la perpendiculaire) ne s'est imposée. D'autres facteurs, comme la transparence du liquide amniotique et la position du fœtus donneur « collé » sur la plaque chorale, sont susceptibles de modifier la difficulté du geste.

Le but recherché sera de coaguler sélectivement toutes les anastomoses entre les jumeaux. Celles-ci se situent habituellement au niveau de la plaque chorale et peuvent être reconnues par l'opérateur comme de type artério-veineux, artério-artériel, ou veino-veineux.

On devra, identifier et respecter les vaisseaux n'appartenant qu'à un seul jumeau : leur coagulation n'aurait, pour seul effet, que de diminuer le territoire placentaire du fœtus auquel elles appartiennent, ce qui n'est pas sans conséquence en particulier en cas de vaisseau donneur-donneur. [33-34]

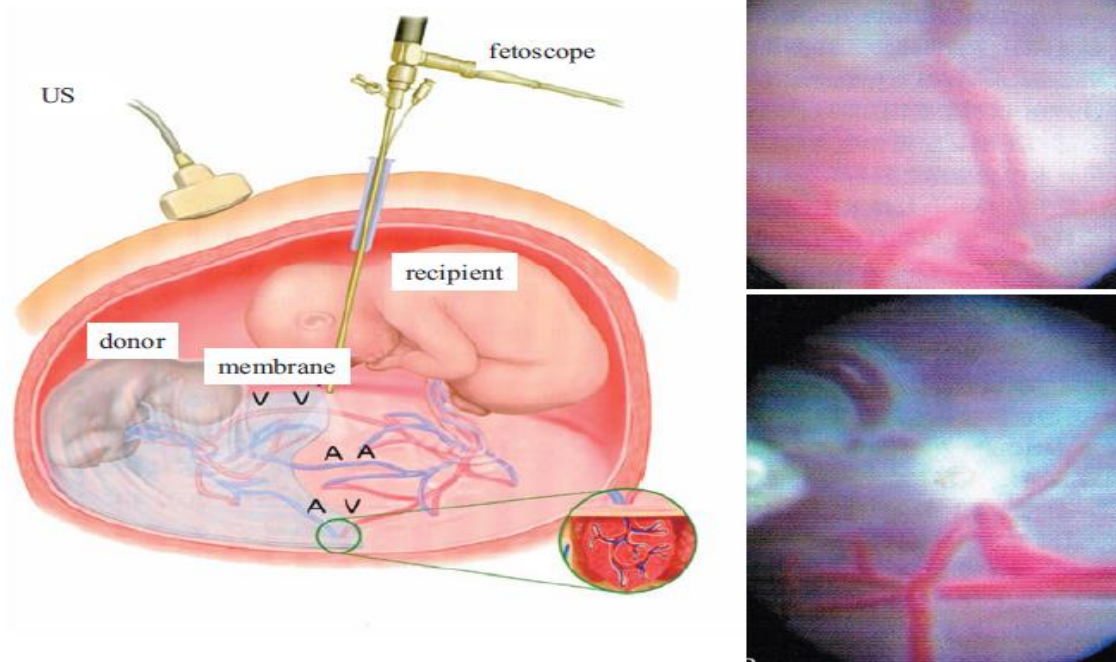


Figure 8 : Photo coagulation fœtoscopie au laser (FLP) : Les anastomoses vasculaires veino-artérielle, veino-veineuse et artério-artérielle sont coagulées avec le laser sous la fœtoscopie. [33]

La suppression des anastomoses, telle que la réalise la coagulation laser, vise à assécher les échanges vasculaires inter jumeaux, et à isoler, pour chacun des deux fœtus, une zone placentaire qui lui deviendrait propre. On procède ainsi à une sorte de dichorionisation de ce placenta unique. Mais les conditions techniques varient d'une patiente à l'autre, des anastomoses résiduelles, persistent dans 40% des cas. Cependant les risques de récurrence de STT ou de développement d'un TAPS sont de 10 à 20%.

Cet échec relatif est relié à la présence de vaisseaux trop fins pour être visualisés lors du geste endoscopique ce qui a fait proposer une nouvelle technique, dite technique de Solomon pratiquée en France, dans le but de diminuer le taux de ces anastomoses résiduelles, consistant à compléter la coagulation sélective en traçant une ligne de coagulation reliant un à un tous les points de coagulation déjà effectués c'est-à-dire de tout l'équateur vasculaire. [34]

La coagulation laser peut être sélective ou non sélective :

⇒ La coagulation non sélective :

Une technique invasive de coagulation laser des anastomoses placentaires (fetoscopic laser occlusion of chorioangiopagus vessels : FLOC) fut décrite par De Lia et al., en 1990, [35]. Puisque l'abord utérin est sous anesthésie générale par laparotomie puis une hystérotomie pour introduire le foetoscope.

La technique de De Lia consiste en une photo coagulation au laser des anastomoses situées au niveau de l'équateur vasculaire placentaire avec ensuite un amniodrainage. Cette méthode reste difficile à reproduire dû à l'absence de frontière anatomique vasculaire distincte.

Ville et al. [36] ont par la suite proposé une approche moins invasive sous anesthésie locale par abord percutané. Alors que De Lia coagule les anastomoses présentes au niveau de l'équateur vasculaire placentaire, la membrane inter amniotique est utilisée par la suite comme frontière d'identification des vaisseaux et donc tous les vaisseaux qui la traversaient étaient coagulés (coagulation laser non sélective).

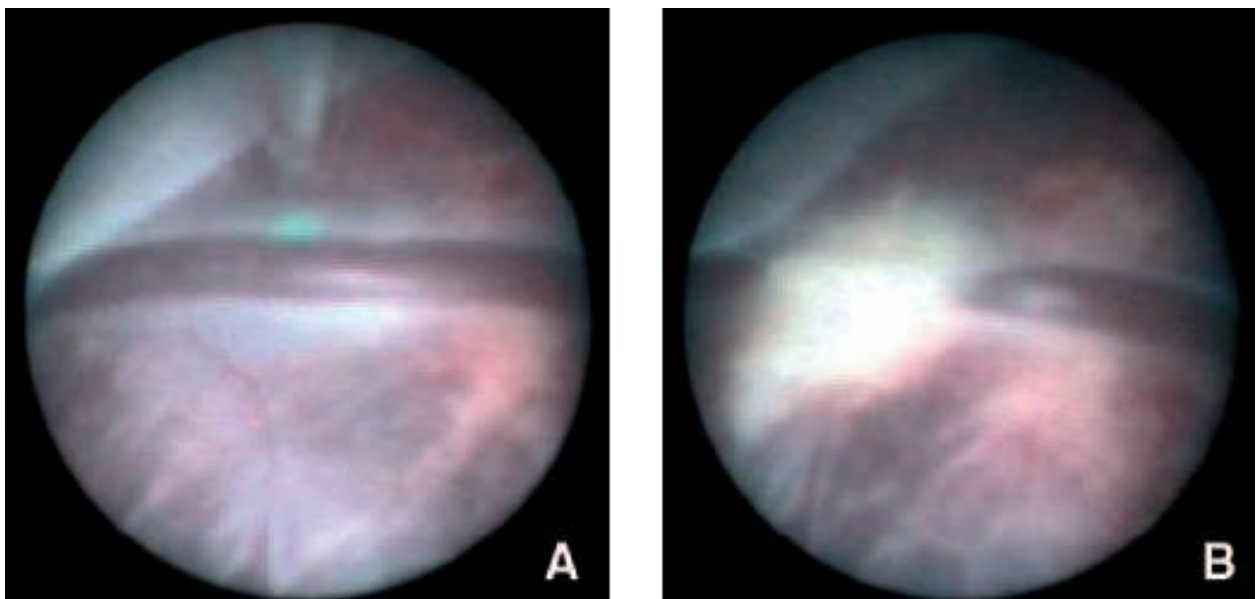


Image 23 : Coagulation laser d'une manière non sélective d'un vaisseau traversant la membrane inter amniotique vu par foétoscopie.

Cette technique cherche à transformer un placenta mono chorial initial en un placenta fonctionnel bi chorial (séparation de jumeaux « chorioangiopages »).

Ces techniques sont associées à un taux de survie globale entre 55 % [37] et 69 %, [38] et permettent la survie d'au moins un jumeau dans 73 % [39] à 82 % [37] des cas.

La coagulation non sélective de tous les vaisseaux qui traversent la membrane peut engendrer la coagulation de quelques vaisseaux destinés à la vascularisation de cotylédons non partagés. Une méta-analyse du traitement des STT avant 28 SA conclut que l'évolution des fœtus ayant bénéficié d'une coagulation laser non sélective des anastomoses est similaire à celui obtenu par les amniodrainages itératifs, avec un taux de survie globale de 58 % et celui d'avoir au moins un survivant respectivement de 74 % et 70 % [38] et cela bien que les âges gestationnels à l'accouchement soient différents.

Ville et al. [37] rapportent cependant 4,2 % de séquelles neurologiques chez les survivants issus de la coagulation laser alors que cela intéresse en moyenne 16 % des survivants au décours d'amniodrainages itératifs.

Cette technique a ensuite rapidement évolué afin de rendre plus précise l'identification des vaisseaux qui traversent la membrane et la coagulation des anastomoses.

⇒ La coagulation sélective :

Dans le but de réduire le taux de pertes fœtales, plusieurs équipes ont modifié leur technique de coagulation.

La technique a ainsi évolué vers une sélectivité plus précise dans le choix des vaisseaux à coaguler (coagulation sélective) [42]. Lors de la fœtoscopie exploratrice de la surface de la plaque chorale, les artères sont d'aspects plus sombres que les veines car leur sang est désoxygéné et elles croisent souvent les veines en les surmontant. Chaque vaisseau qui traverse cette membrane est suivi, sur toute sa longueur jusqu'à son extrémité. Si l'extrémité de l'artère d'un jumeau s'abouche en profondeur dans un cotylédon d'où émerge une veine qui retourne en surface vers le même fœtus, il s'agit dans ce cas d'une anastomose artérioveineuse (A-V) spécifique de celui-ci. Cette dernière ne sera pas coagulée. Si l'artère d'un jumeau chemine sans interruption tout au long de la surface de la plaque chorale jusqu'au cordon de son co-jumeau, il s'agit d'une anastomose artériartérielle (A-A) et elle

sera donc coagulée. Si l'extrémité de l'artère d'un jumeau s'abouche dans un cotylédon à proximité (dans un rayon  $\leq 1$  cm) d'un vaisseau qui en émerge et qui se dirige vers le co-jumeau, il s'agit d'une anastomose artérioveineuse partagée.

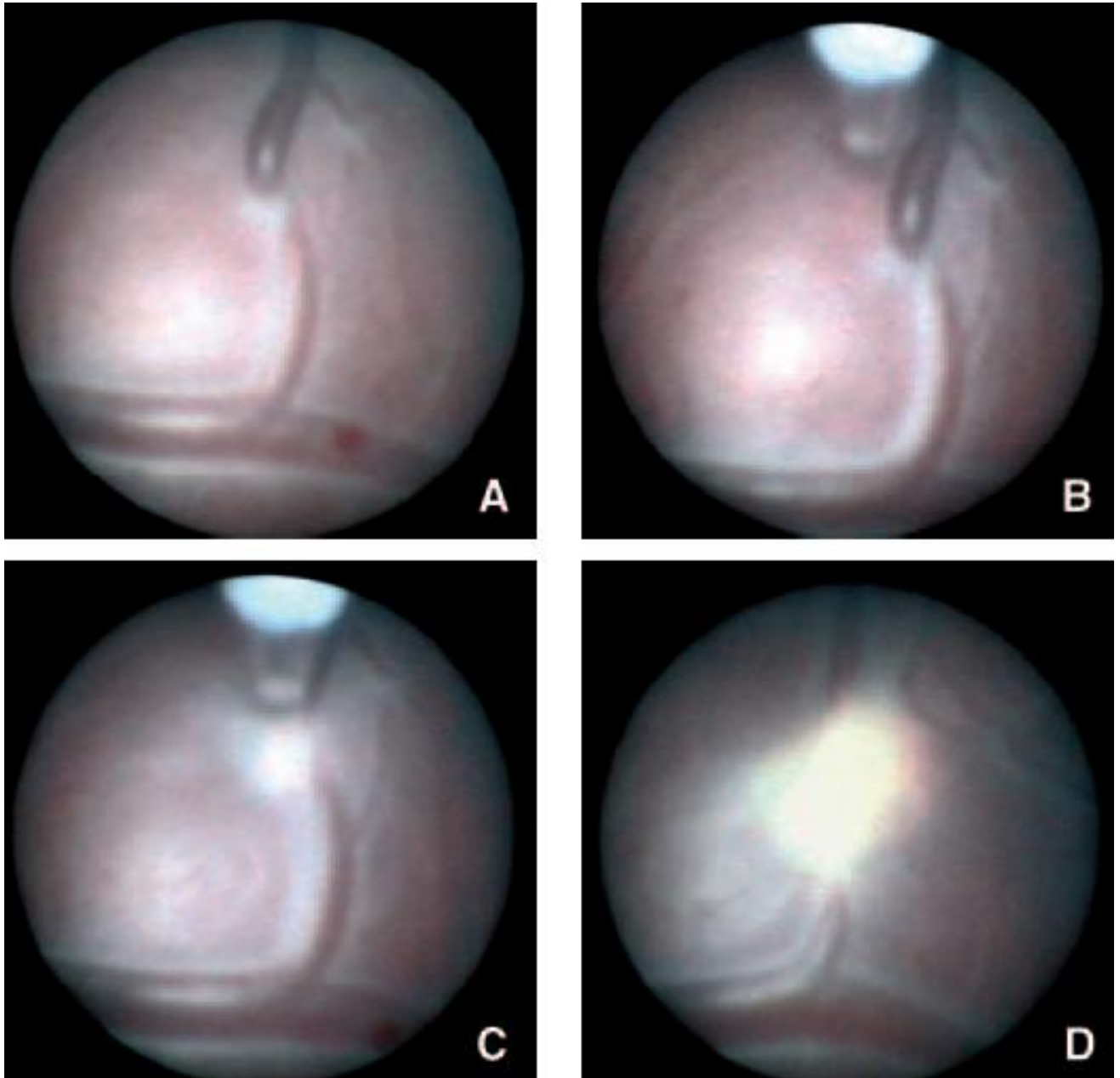


Image 24 : Vues foetoscopique d'une anastomose A-V

L'artère est suivie depuis sa traversée de la membrane inter amniotique, puis la veine jusqu'à son extrémité vers le cordon du receveur. Il s'agit d'une anastomose artério veineuse commune entre les deux fœtus. Elle est coagulée sélectivement.

Ce même système d'identification des anastomoses s'applique aux veines. Toutes les anastomoses A-V et V-A depuis le donneur seront coagulées, ainsi que les anastomoses superficielles A-A et V-V, d'une telle manière à empêcher une récurrence aigüe ou une hémorragie foetofœtale. [40]

Un des principaux problèmes de cette technique de coagulation réside dans l'identification exhaustive de toutes les anastomoses à coaguler. Une technique sélective impliquera la coagulation de tout vaisseau dont le trajet complet ne pourra pas être identifié complètement dans le but de ne pas prendre le risque de négliger une anastomose.

Le risque de récurrence d'un hydramnios après une photo coagulation laser est évalué à 4 % pour Huber [41] et 10 % pour Ville [39] témoignant de la difficulté d'une coagulation sélective exhaustive concernant toutes les anastomoses de la plaque chorale.

Aucune complication maternelle sévère n'est décrite à ce jour, les principales complications sont représentées par la rupture des membranes, la chorioamniotite, l'hémorragie intra-amniotique et l'hématome rétro placentaire. L'ascite amniotique qui survient par fuite du liquide amniotique autour du trocart est douloureuse mais régressive en quelques heures sous morphine.

Quelques études ont évalué l'efficacité de la coagulation sélective. Quintero et al. [43] rapportent la survie d'au moins un fœtus dans 83 % des cas avec la coagulation sélective et dans 61 % des cas quand la coagulation est non sélective. La même équipe évaluée à 67 % le taux de survie d'au moins un fœtus par les amniodrainages itératifs [44]. De la même façon, Hecher et al. [45, 46] Rapportent un taux de survie globale de 68 % par la coagulation sélective (versus 61 % en cas de coagulation non sélective, versus 51 % en cas d'amniodrainages) associée à la survie d'au moins un fœtus dans 81 % des cas (versus 79 % et 60 % respectivement). Toutefois, malgré ces résultats encourageants, la coagulation sélective permet d'obtenir la survie des deux jumeaux dans 39 % à 68 % des cas. [43-47].

Les études relatives aux séquelles neurologiques des fœtus issus de grossesses compliquées de STT sont cependant assez hétérogènes. Certaines d'entre elles s'intéressent à l'imagerie cérébrale néonatale, d'autres au développement neurologique de ces enfants à court et à moyen terme, et quelques-unes aux deux. Quintero et al., [44], sans différencier l'imagerie du handicap neurologique, constatent 4 % de morbidité neurologique en cas de coagulation laser sélective versus 24 % en cas d'amniodrainages itératifs. Ville et al. [39] constatent 4 % de séquelles neurologiques néonatales dans une série de 132 grossesses traitées par coagulation

laser non sélective. Hecher et al. [46] rapportent 6 % d'anomalies échographiques cérébrales néonatales dû à la coagulation laser sélective versus 18 % en cas d'amniodrainages itératifs. Le suivi neurologique à 22 mois (en moyenne) de 89 survivants issus de ce centre révèle 78 % de développement neurologique normal, 11 % d'anomalies mineures et 11 % d'anomalies majeures. [48]

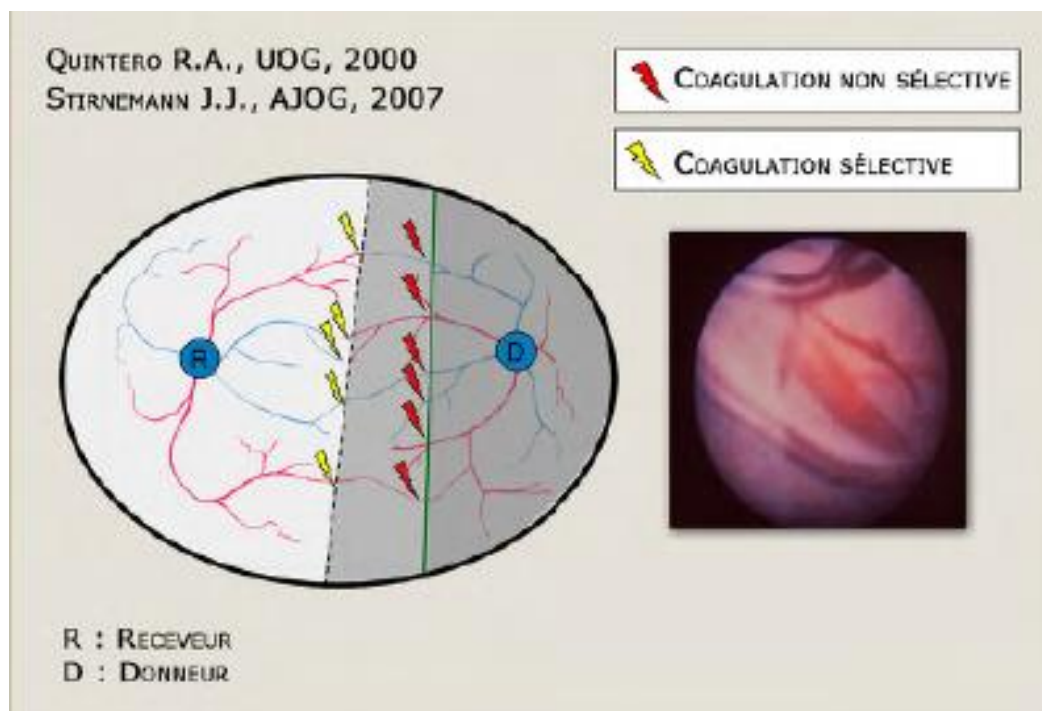


Figure 9 : schéma illustratif résumant la différence entre la coagulation sélective et non sélective. [50]

Il faut éviter de rompre la membrane inter amniotique en dehors de situations exceptionnelles dans lesquelles l'équateur vasculaire du placenta se trouve entièrement du côté du donneur. Un premier essai randomisé comparant cette approche à une stratégie sélective classique s'est révélé convaincant. [50]

## LA COAGULATION LASER : TECHNIQUE



- Urgence
- Sous anesthésie locale
- Abord percutané
- Foetoscope semi rigide de 2 mm
- Drainage < 4L
- Cerclage si longueur du col < ou = 15 mm

Figure 10 : schéma résumant la technique de coagulation au laser. [34]



Image 25 : image objectivant l'équateur vasculaire selon la technique SALOMON

### 3-3-b : Les résultats du laser :

La chirurgie foetoscopique laser favorise dans les 2/3 des cas la survie d'au moins un enfant en bonne santé, et dans les 1/3 des cas, les deux enfants ont une bonne évolution à l'âge de 6 mois. [34]

Ces taux de survie globale sont les meilleurs que l'on puisse espérer à ce jour en cas de grossesse mono choriale compliquée d'un STT, et restent toujours supérieurs à ceux de l'amnioréduction comme l'a confirmé une revue de la base de données Cochrane publiée voilà 5 ans par Roberts et al. [49].

Plusieurs publications ont montré notamment que l'expérience de l'opérateur n'était pas sans influence sur le taux de complications, la survie périnatale, et le pronostic des STT opérés. L'opérateur entraîné aura des temps opératoires plus courts, gèrera de façon plus adéquate d'éventuels problèmes per opératoires, et, aidé d'une meilleure connaissance de l'angio-architecture, sera plus performant dans l'identification des anastomoses sélectives.

### 3-3-c : Suivi et prise en charge après laser :

A la fin de l'intervention par laser, un amniodrainage est systématiquement réalisé, pour diminuer la plus grande citerne amniotique à 5-6 cm d'épaisseur maximum.

Le cerclage systématique dans le STT constitue une exception car l'installation rapide de l'hydramnios peut être à l'origine d'une incompétence cervicale, donc un cerclage est effectué lors du laser, à chaque fois que la longueur du col mesurée est à moins de 15 mm.

Le suivi post opératoire sera attentif, avec, à réalisation systématique, d'un contrôle échographique à 16, 24, 36, et 48 heures. [51]

Les patientes sortent 24 à 48 heures après l'acte, avec une mise en place d'une surveillance attentive chaque semaine de : biométries fœtales, citernes amniotiques, et vélocimétries Doppler avec la mesure des vitesses maximales en systole dans l'artère cérébrale moyenne. L'objectif de cette prise en charge est d'assurer une naissance au meilleur terme possible vu que l'âge gestationnel à la naissance est un facteur pronostic essentiel de ces grossesses.

Une grossesse mono choriale dont le placenta aura été «di chorionicisé», retrouvera un pronostic sensiblement identique à celui d'une gémellaire bi choriale. [52]

Il faudra trouver le bon compromis entre le risque de poursuivre la grossesse et celui de prématurité. Les études confirment qu'un terme raisonnable pour la naissance programmée se situe entre 34 et 36 semaines.

L'IRM est systématiquement effectuée à 32 semaines en vue du risque de lésions neuro-encéphaliques chez ces fœtus qui est d'environ 3%. [51-53]

### 3-3-d : Les échecs et complications du laser :

La persistance d'anastomoses post-opératoires se voit dans le tiers des cas, mais cette persistance est responsable d'échecs thérapeutiques que dans 10 à 20% de l'ensemble des procédures. Ces échecs se manifestent par la persistance ou la récurrence du STT, une hémorragie foetofoetale à type de TAPS, le décès d'un voire des deux jumeaux. Les études cliniques et anatomopathologiques ont mis en évidence que les récurrences de STT après laser est dû à la persistance de gros vaisseaux, alors que l'hémorragie foeto-foetale est plutôt due aux plus petits vaisseaux. [54-55-56]

La récurrence du STT peut intervenir plusieurs semaines après le geste et nécessite donc une surveillance étroite jusqu'à la naissance. Son diagnostic est fait sur la réapparition de la coexistence polyurie/hydramnios et oligurie/oligoamnios. Dans notre expérience, le taux de récurrence est d'environ 9%. Le problème que pose alors cette situation est complexe, car si un deuxième laser est décidé, il peut être techniquement très difficile et la discussion préalable sur l'acceptabilité ou non d'un geste radical de coagulation du cordon d'un jumeau est encore plus critique. Le taux de survie globale après récurrence est d'environ 50%.

Le TAPS post-opératoire est une complication particulièrement redoutable, attribuée à la persistance de petits vaisseaux anastomotiques. Plus fréquemment observé après laser que spontanément, il consiste en un transfert unidirectionnel d'une certaine quantité de sang d'un fœtus à l'autre, en général de l'ex receveur vers l'ex donneur.

Une forme particulièrement sévère de TAPS peut s'observer en cas de mort d'un fœtus, avec exsanguination du survivant vers le fœtus décédé. L'asymétrie des pics de vitesses systoliques dans les artères cérébrales moyennes constitue à ce jour le meilleur marqueur de risque de TAPS : élevées chez le fœtus anémique (cette élévation des vitesses étant très bien corrélée au taux d'hémoglobine foetale), et basses chez le polyglobulique. La surveillance au décours

d'un laser inclura donc nécessairement un suivi particulièrement attentif des vélocimétries cérébrales moyennes, en veillant à opérer dans d'excellentes conditions techniques (axe du faisceau Doppler dans l'axe de l'artère cérébrale, absence de correction d'angle, absence de pression sur la tête fœtale, mesure au tiers proximal-tiers moyen de l'artère, mesure recueillie en dehors de mouvements fœtaux). [55-56]

Les lasers incomplets ou compliqués de mort fœtal sont exposés à un sur risque d'accidents neurologiques, habituellement de type ischémique. Dans une étude faite à l'Hôpital NECKER menée par l'équipe du professeur L. Salomon, regroupant environ 1000 cas de STT traités à un terme moyen de 21 semaines, le risque neurologique a été évalué à 3%, plus faible que ce qui a été rapporté dans la littérature. Il concerne plus fréquemment les donneurs en stade 3. Des pertes de substance dans le parenchyme cérébral, parfois importantes, peuvent survenir, sans ventriculomégalie majeure, si bien qu'elles peuvent parfaitement se développer sans traduction échographique évidente. C'est dire toute l'importance de l'IRM qui sera systématiquement proposée vers 32 semaines. [54-56]

Deux autres complications sont à redouter après laser : la RPM dont on sait qu'elle survient dans 3-8% des cas après une fœtoscopie diagnostique et dans plus de 30% des cas après une fœtoscopie avec geste difficile et une maladie des brides amniotiques (très rare mais à redouter en particulier lorsqu'il y a eu septostomie au cours du laser). Ainsi une ischémie de membre secondaire à une bride peut être observée dans 1-2% des cas. Enfin, il ne faut oublier que se surajoutent les complications maternelles inhérentes à toute fœtoscopie, quelle qu'en soit l'indication : chorioamniotite en premier lieu, mais également saignements et HRP. Une information très complète sur ces risques sera délivrée au couple préalablement à toute chirurgie laser. [55-56]

### 3-3-e : Le pronostic à long terme après laser :

Si l'étude Eurofoetus, qui fut le premier essai randomisé sur la question, fit la preuve indiscutable de la supériorité du laser comparé à l'amniodrainage, en terme de survie à 6 mois à priori sans complications neurologiques, il nous a semblé important de savoir si ce bénéfice initial se confirmait à plus long terme. Ce fut l'objet d'un travail publié en 2010 par l'équipe de l'Hôpital NECKER, et dont les résultats étaient les suivants : 120 cas ayant été inclus dans

l'étude Eurofoetus (68 traitements laser vs 60 patientes traitées par amniodrainage) et qui ont été suivis en moyenne 6 ans après leur naissance. Ils ont ainsi pu montrer que le bénéfice initial en survie sans lésions neurologiques observé dans les 6 premiers mois chez les fœtus traités, était confirmé à plus long terme et se maintenait de façon sensiblement identique après un suivi sur une période d'environ 6 ans. [56]

### **Indications thérapeutiques :**

Les recommandations de prise en charge diffèrent en fonction du stade du STT et de l'âge gestationnel et sont décrites ci-dessous : [1]

Stade I : La prise en charge expectative est recommandée en raison de résultats similaires à ceux de l'amniodrainage et de la photo coagulation au laser fœtoscopique. Des contrôles échographiques hebdomadaires peuvent être envisagés. De plus, environ 25 % seulement des STT de stade I progressent aux autres stades. L'attitude expectative permet ainsi la survie d'au moins un jumeau dans la plupart des grossesses. [12]

Stade II, III, IV : La photo coagulation fœtoscopique au laser est recommandée à ces stades à un âge gestationnel < 26 semaines. [1][4] Une étude menée par Senat et al. a démontré de meilleurs résultats après la coagulation au laser fœtoscopique qu'avec des amniodrainages en série, avec des taux de survie plus importants d'un ou des deux jumeaux et un accouchement à des âges gestationnels plus élevés et des résultats neurologiques meilleurs. [4] Il convient de noter que cette étude n'incluait pas le STT au stade I et ne devrait donc pas être appliquée à la gestion de ce stade.

Stade V : Aucune intervention n'a été évaluée à ce stade.

### **Surveillance après traitement du STT:**

Après la période postopératoire immédiate, une surveillance échographique étroite est nécessaire pour surveiller la résolution de la maladie. Dans une étude menée par l'équipe du Professeur L. SALOMON à l'hôpital NECKER, nous observons que la résolution du STT se

produit généralement au cours des deux premières semaines après la chirurgie au laser. Initialement, une surveillance échographique hebdomadaire est recommandée avec la possibilité d'étendre la surveillance à des intervalles de deux semaines si le tableau clinique est stable. Étant donné que des anastomoses résiduelles à la surface ou en profondeur de la plaque chorionique peuvent être présentes après le laser [58-59-60], le potentiel de récurrence du STT ou du TAPS existe jusqu'à l'accouchement [61].

La stratégie optimale pour la surveillance prénatale au troisième trimestre avec des tests sans stress ou un profil biophysique est inconnue, cependant une stratégie similaire pour d'autres grossesses à haut risque de compromission ou de détérioration fœtale peut être envisagée. L'accouchement prématuré après chirurgie au laser est fréquent avec un âge gestationnel médian à la naissance < 34 SA sur plusieurs grandes séries d'expériences.

## **COMPLICATIONS :**

Le décès d'un ou des deux jumeaux est une complication du STT, avec un taux de survie d'un jumeau allant de 15 % à 70 % et une survie des deux jumeaux oscillant autour de 50 %. Des complications cardiaques peuvent également survenir à la fois chez le receveur et le donneur ; incluent une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire, un dysfonctionnement diastolique et une sténose pulmonaire ou une atrésie chez le receveur, et des modifications vasculaires dues à une synthèse accrue de collagène et à une hypertrophie du média vasculaire et des couches musculaires lisses chez le donneur. [64]

En général, les GG ont un risque plus élevé d'accouchement prématuré, et il existe également un risque élevé d'accouchement prématuré dans le STT. Les déficits neurologiques sont à la fois des complications du STT et de l'accouchement prématuré avec un risque accru de paralysie cérébrale et de troubles du développement neurologique à long terme. [62-63]

Les complications diffèrent également selon la gestion. La prise en charge expectative comporte le risque de complication vers une progression ultérieure du stade ; ce risque de progression dépend du stade au moment du diagnostic car la plupart (75 %) des stades I restent stables ou régressent sans traitement. [57].

Les complications potentielles de l'amniodrainage comprennent la mort d'un ou des deux jumeaux (les taux de survie après cette procédure varient de 50 à 65 %), le travail prématuré, le décollement placentaire, l'infection et la diminution du succès d'une future photo coagulation fœtoscopique au laser. De plus, il existe un risque accru de mauvais résultats neurologiques, notamment de lésions cérébrales, de paralysie cérébrale et de retard cérébral. [63]. Bien qu'elle reste le traitement recommandé pour les stades II-IV, la photo coagulation au laser a de nombreuses complications possibles, qui consistent en une RPM, un accouchement prématuré, une extravasation de liquide amniotique en dehors de l'utérus, un décollement placentaire, un saignement vaginal, une infection, une mort fœtale, un STT récurrent et TAPS.[19] Bien qu'associées à un risque plus faible que l'amniodrainage, les lésions cérébrales, la paralysie cérébrale et le retard cérébral sont également des complications potentielles de la photo coagulation fœtoscopique au laser.[63]

## **PRONOSTIC :**

Le pronostic est variable en fonction du stade, de la gravité de la maladie et de l'âge gestationnel au moment du diagnostic. Un âge gestationnel plus jeune au moment du diagnostic et un stade plus avancé sont associés à un pronostic plus sombre. La survie des jumeaux simples varie de 15 % à 70 %, avec environ 50 % de survie des deux jumeaux, même avec un traitement. Le pronostic est meilleur pour le stade I avec une survie globale de 86 %. De plus, environ 75 % du stade I restent stables ou régressent. [57]. Il y a moins d'informations disponibles pour les stades II-IV, mais le taux de mortalité périnatale pour le stade  $\geq$  III est estimé entre 70 % et 100 %. Concernant le stade V, suite au décès d'un jumeau, il existe un risque de décès de 10 % et un risque de complication neurologique de 10 à 30 % chez l'autre jumeau.

Certaines recherches montrent une amélioration des résultats neurologiques chez le jumeau survivant si la photo coagulation au laser fœtoscopique a été réalisée plus tôt dans la vie gestationnelle. [59]

# CONCLUSION

Il est essentiel de garder à l'esprit l'extrême gravité du STT. L'annonce de ce diagnostic est obligatoirement combinée à un entretien avec le couple pour évoquer les risques de mortalité et de morbidité des deux jumeaux.

Les formes précoces (< 26 SA) seront traitées, en fonction de la volonté du couple et de la tolérance fœtale, soit par coagulation laser sélective des anastomoses vasculaires placentaires, un foeticide sélectif d'un fœtus en stade préterminal, ou une interruption médicale de la grossesse.

Les formes tardives (> 26 SA) seront traitées par amniodrainages après une maturation pulmonaire fœtale de façon à prolonger la durée de la grossesse et à atteindre un âge gestationnel d'extraction compatible avec un meilleur pronostic néonatal.

Ce syndrome conserve à ce jour une grande part de mystère, aussi bien dans sa mécanique physiopathologique que dans son évolution spontanée, parfois totalement imprévisible.

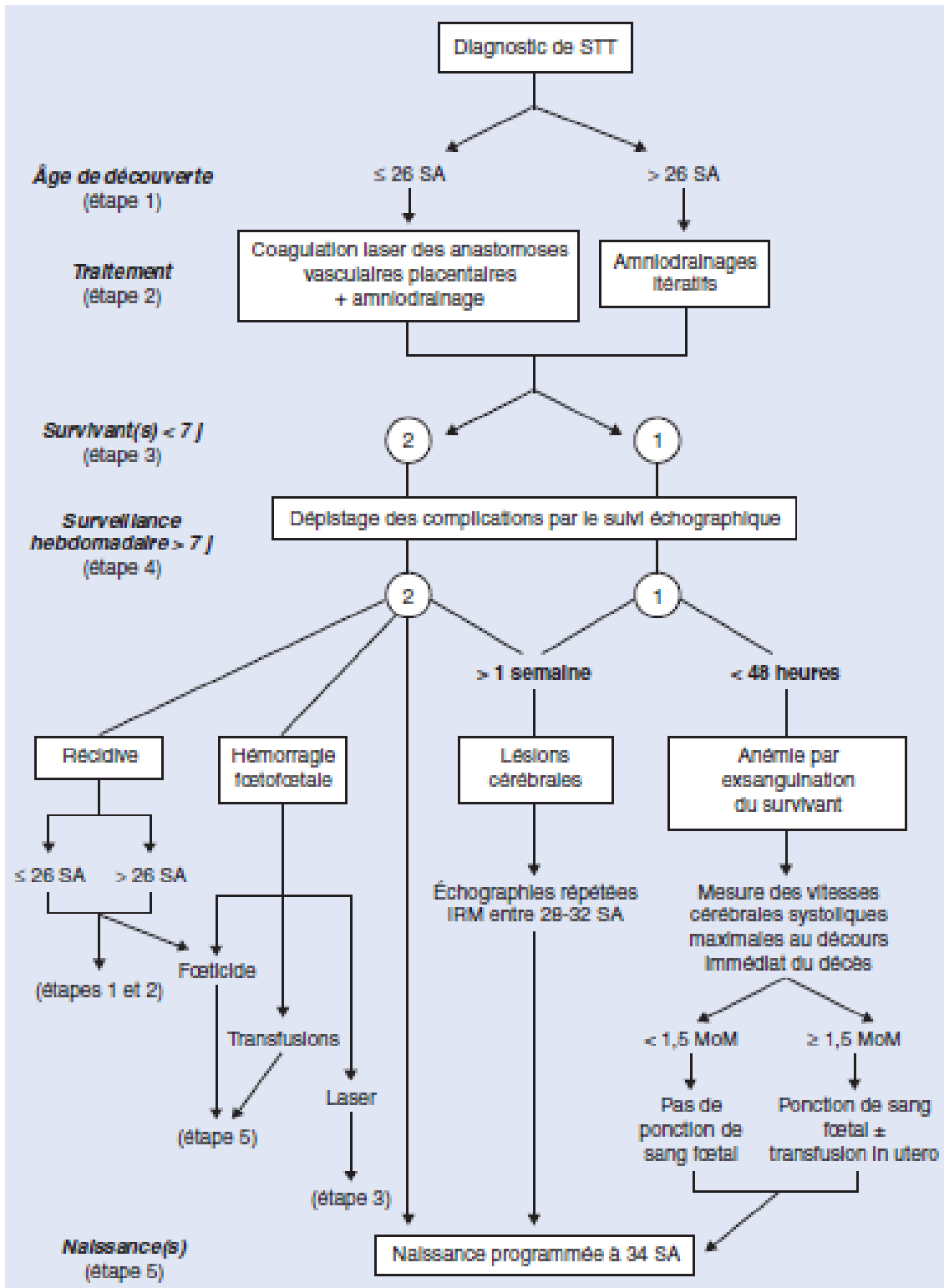


Figure 10 : Arbre décisionnel résumant la prise en charge d'un STT

# REFERENCES

- [1] Society for Maternal-Foetal Medicine. Siempson LG. Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2013 Jan; 208:3-18.
- [2] Zhao DP, de Viliers SF, Sllaghekke F, Walther FJ, Mideldorp JM, Opkes D, et al. Prevalence, size, number and localisation of vascular anastomoses in monochorionic placenta. *Placenta* 2013;589e93.
- [3] Barghela V, Kaufmann M. Naturel history of twin-twin transfusion syndrome. *J Repod Med* 2001;46:480-4.
- [4] Maller JL. Twin to twin transfsion syndrome. *Trans Pediatr.* 2021 May (5):1518-1529.
- [5] lewis L, Guciarro L, Van Mieghiem T, de Koninck P, Beck V, Meadek H, et al. Monochorionic diamniotic twin prignancies: natural history and risk stratification. *Fetal diagn Ther* 2010:121-33.
- [6] Ghalouchi G. 180 et al. *Gynécolog Obstétrique & Fertilité* 40(2012)14-181
- [7] Blickshtein I, Gurewiutsch ED. Bibliocal twins. *Obstet Gynecol* 1991: 632-4.
- [8] Ghalouhi GE, Deloson B, Ville Y. Manegement of twin-to-twin transfusion syndrome. *Gynecol Obstet Ferti.* 2012 Mar;40(3):74-81.
- [9] Glenon CL, Semher SA, Palmas Dias R, et al. The History of Treatment of Twin-to-Twin Transfusion Syndrome. *Twin Hum Genet* 2016;19:168-74.
- [10] I. Cock, L. Lewis L, The placenta in twin-to-twin syndrome and twin anemia sequece, *Twin Res. Genet.* 19 (2016)458–190.
- [11] De J, Fisk N, Hechuer K, Machoin G, Nicolaidis K, Hayett J, et al. Twin-to-twin transfusion syndrome on the etiology, history and management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;(3):210–3.
- [12] Bebinggton MW, Tibilad E, Hueslher-Charles M, Wilshon RD, Mann SE, Johnstone MP. Outcomes in a cohrt of patients with Stage I twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010 Jul (1):48-51.
- [13] Sebare NJ, Soukass A, Sketou H, Gierts L, Nicolades KH. Early predction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Hum Reprod* 2000:2008-10.
- [14] Mateias A, Montenegro N, Areias JC. Anticipating twin-twin transfusion syndrome in monochorionic twin pregnancy. Is there a role for nucchal translucency and ductas venosus blood flow evaluation at 11-14 weeks? *Twin Res* 2000:65-70.
- [15] Tiytor MJ, Denbos ML, Tanawatanacharoen S, Ganon C, Cocx PM,

Fishk NM. Doppler detection of arterio-arterial anastomoses in monochorionic twins: feasibility and clinical application. *Hum Reprod* 2000;15:132-6.

[16] Annanth CV, Chauhan SP. Epidemiology of twinning in developed countries. *Semin Perinatol.* 2012 Jun;36(3):157-61.

[17]. Martin JA, Osterman MJK. Is Twin Childbearing on the Decline? Twin Births in the United States, 2014-2018. *NCHS Data Brief.* 2019 Oct;(31):1-8.

[18] Society for Maternal-Fetal Medicine. Simpson LL. Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2013 Jan; 208(7):318.

[19] Banberg C, Hersh K. Update on twin-to-twin transfusion syndrome. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019 Jul;5:55-65.

[20] El Katib A., Vile Y. - Update on twin-to-twin transfusion syndrome. *Best Pract. Res Clin. Obstet. Gynecol.*, 2008, 22(1), 63-75.

[21] Quintero R.A., Morales W.J. M.H., Bornick - Staging of twin-twin transfusion syndrome. *J. Perinatol.*, 1999, 12007, 30(7), 924-7.

[23] O'Dohue K., Cartwright E, Ga P., Fisks JM. — Stage I twin-twin transfusion syndrome: rates of progression and regression. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, 2007, 30 (7), 9-64.

[24] Sonat MV., Depret J., Boulvoines M., Pupe A., Winer N., Villas Y. — Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N. Engl. J. Med.*, 2004, 351 (2), 136-44.

[25] Stir J., Poufs F., Fon J.C, Villes Y. — Cardiac function in staging Twin- to-Twin Transfusion Syndrome in relation to Quintero staging. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006, 28

[26] De JE, Ery MG, Shear SA, Jenyn TA. Twin transfusion syndrome: successful in utero treatment with digoxin. *Int J Gynaecol Obstet* 1985; 23

[27] Hunont C, Bernd P, Besa W, Magire JP, Dnez J. Nd: YAG laser and needle disruption of the interfetal septum: a possible therapy in severe twin-twin transfusion syndrome. *J Gynecol Surg* 1996;12:183-9.

[28] Hartung J. Amniotic fluid pressure in both cavities of twin-to-twin transfusion syndrome: a vote against septostomy. *Fetal Diagn Ther* 2000;

[29] Umuyr A, van. Fetal urine and amniotic fluid in monochorionic twins with twin-twin transfusion syndrome: simulations of therapy. *Am J Obstet* 2001;185:996-1003.

[30] Hubinont C JM, Donnezy J. Twin-to twin transfusion syndrome: treatment by amniodrainage and septostomy. *Eur J Obstet Biol* 2000;92:141-4.

[31] Detti L, Kovaynci E, Singh RO, et al. Perinatal morbidity rates in severe twin-twin transfusion syndrome: results of the international amnioreduction registry. *Am J Obstet Gynecol* 185:708-15.

- [32] Herbeg K, Bartmann P. Intertwin cardiac status at 10-year follow-up after intrauterine laser coagulation therapy of severe twin-twin transfusion syndrome: comparison of donor, recipient and normal values. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014; 99: 380, 385.
- [33] Lopriore E, Boekienkanp R, FP, Walther FJ: heart disease in twin-to-twin transfusion syndrome treated with fetoscopic laser surgery. *Congenit Heart Dis* 2007; 2: 38, 43.
- [34] Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. Senat MV, N, Ville Y. *N Engl J Med*. 2004 Jul 136-44.
- [35] Cruikshank DP, Keye WR. Fetoscopic neodymium: YAG Laser occlusion of placental vessels in severe twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1990;75:1046-53.
- [36] Ville Y, KH. Successful outcome after Nd: laser separation of chorioamniotic twins under sonoendoscopic control. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992;2: 429-31.
- [37] Kuhlman RS, P. Treating previable twin-twin transfusion syndrome with laser surgery: outcomes following the learning curve. *J Perinat Med* 1999; 27
- [38] Jain V, Fisk NM. The twin-twin transfusion syndrome. *Clin Gynecol* 2004;47:181-202.
- [39] Ville Y, Hecher K. Endoscopic laser coagulation in the management of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105:446-53.
- [40] J, Ville Y. Permanent fetofetal transfusion from the recipient to the donor twin. A complication of laser surgery in twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2004;191:S163.
- [41] K. How can we diagnose and manage twin-twin transfusion syndrome? *Best Pract Res Clin Obstet* 2004;18: 543-56.
- [42] Quintero RA, Craig KS, Gregg G, et al. Selective photocoagulation of placental vessels in twin-twin transfusion syndrome: evolution of a surgical technique. *Obstet Gynecol Surv* 1998; 53(suppl12):97S-103S.
- [43] Bornick PW, Allen MH, Kruger M. Selective versus non-selective laser photocoagulation of placental vessels. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16:230-6.
- [44] Morales WJ, Cincotta R, et al. Stage-based treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188:1333-40.
- [45] Hansmann M, Hackeloer BJ. Endoscopic laser surgery versus serial amniocenteses in the treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 180(3Pt1):717-24.

[46] Hacher K, Diehl W, Zikuilnig L, Vetter M, Hakeloer BJ. Endoscopic laser coagulation of placental anastomoses in 200 pregnancies with severe mid-trimester twin-to-twin transfusion syndrome. *Euro J Obstet Gynecol Reprd Biol* 2000;92:135-9.

[47] Senat MV, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Vile Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004;31:136-44.

[48] Baneik CS, Heckher K, Hackeler BJ, Bartman P. Long-term neurodevelopmental outcome after intrauterine laser treatment for severe twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188:876-80.

[49] Laser therapy and serial amnioreduction as treatment for twin to twin transfusion syndrome: a metaanalysis and review of literature. Rossi AC, D'Adario V. IV Clinic of Obstetrics and Gynecology, University of Bari. *Am J Obstet Gynecol*. 2008 Feb; 198:147-52.

[50] Quimtero RA, Bormick PW, Allaen MH, Johson PK. Selective laser photocoagulation of communicating vessels in severe twin-twin transfusion syndrome in women with an anterior placenta. *Obstet Gynecol* 2001;95(3):472-81.

[51] Moraris RK, Selman TJ, Harbiedge A, Martin WI, Killby MD. Fetoscopic laser coagulation for severe twin-to-twin transfusion syndrome: factors influencing perinatal outcome, learning curve of the procedure and lessons for new centres. *BJOG* 2010;117(11):1350-7.

[52] Saloimon LJ, Nasr B, Nizarrrd J, Bernerd JP, Essaoiui M, Busshieres L, et al. Emergency cerclages in cases of twin-twin transfusion syndrome with a short cervix at the time of surgery and relationship to perinatal outcome. *Prenat Diagn* 2008;218(13):1256-61.

[53] Salomon KJ, Ortqvist L, Agerter P, Bussieres L, Starachci S, Stirneman JJ, et al. Long-term developmental followup of infants who participated in a randomized clinical trial of amniocentesis vs laser photocoagulation for the treatment of twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2010; 203:444 e1-7.

[54] Quarrello E, Ville Y. *Imagerie des grossesses gémellaires*. Sauraps Edition, 2007.

[55] Hube A, Heckher K. How can we diagnose and manage twin-twin transfusion syndrome? *Bet Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynecology*, Volume 17. Issue 2004:543-56.

[56] Lewis L, Van Schoiubroeck D, Grataecos E, Witters I, Timmereman D, J. Monozygotic twins: complications and management options. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2003;15:1277-94.

[57] Washburn EE, Spaerks TN, Gosneill KA, Rand L, Gonzealez JM, Feldstein VA. Stage I Twin-Twin Transfusion Syndrome: Outcomes of Expectant Management and Prognostic Features. *Am J Perinatol*. 2018 Dec; 35(14):1352-1357.

- [58] Slaghekke F, Lewai L, Middeldorp JM, et al. Residual anastomoses in twin-twin transfusion syndrome after laser: the Slomon randomized trial. *Am J Obstet Gynecol* 2014; 211:25.e1-7.
- [59] Knijnenburg PJC, Slaghekke F, Tolaenaar LSA, et al. Incidence of and risk factors for residual anastomoses in Twin-Twin Transfusion Syndrome treated with laser surgery: A 15-year single-center experience. *Fetal Diagn Ther* 2019; 45:13-20.
- [60] Weel LY, Taylor M, Watkings N, et al. Characterisation of deep arterio-venous anastomoses within monochorionic placenta by vascular casting. *Placenta* 2005; 26: 4-19-24.
- [61] Lopriore E, Slaghekke F, Middeldorp JM, et al. Residual anastomoses in twins-to-twin transfusion syndrome treated with selective fetoscopic laser surgery: localization, size, and consequences. *Am J Obstet Gynecol* 2009; 201:646.e1-4.
- [62] Slaghekke F, Zhao DP, Middeldorp JM, Klumper FJ, Haakch MC, Oepkies D, Lopriore E. Antenatal management of twin-twin transfusion syndrome and twin anemia-polycythemia sequence. *Expert Rev Hematol*. 2016 Aug; 9(7):815-20.
- [63] von Klöckner JM, Kopman HM, Rijcken M, Middeldorp JM, Oepkeis D, Lopriore E. Long-Term Neurodevelopmental Outcomes in Survivors of Twin-to-Twin Transfusion Syndrome. *Twin Res Hum Genet*. 2016 Jun; 19(13):255-61.
- [64] Roitar IC, Zaharie G, Staicus A, Predah A, Murueşan D. Fetal cardiovascular alterations in twin-to-twin transfusion syndrome. *Med Pharm Rep*. 2020 Jan; 93(1):5-11.
- [65] Senait MV, Lozeau S, Couderc S, Bernardi JP, Vile Y. The value of middle cerebral artery systolic velocity in the diagnosis of fetal anemia after intrauterine death of one monochorionic twin. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189:120-4.
- [66] Senait MV, Bernard JP, Lozeau S, Vile Y. Management of single death in twin-to-twin transfusion syndrome: a role for fetal blood sampling. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20:360-3.
- [67] Larroche JC, Druillat P, Delezoide AL, Naurcy F, Nessmanin C. Brain damage in monozygous twins. *Biol Neonat* 1990; 57:267-78.



# RESUME

## Syndrome transfuseur transfusé

**Introduction :** La grossesse gémellaire peut être soit bi chorionique bi amniotique, soit mono chorionique bi amniotique, ou soit mono chorionique mono amniotique.

Approximativement 10 à 15% des grossesses mono choriales se compliquent d'un syndrome transfuseur transfusé (STT) et qui survient généralement entre 16 à 26 semaines d'aménorrhée.

**Patientes et méthodes :** Nous avons réalisé une étude rétrospective unicentrique de tous les cas de STT au niveau du service de Gynécologie obstétrique et grossesses à haut risque à la Maternité Souissi du CHU Ibn Sina de Rabat, sur une durée de 04 ans entre le 1<sup>er</sup> Janvier 2017 et le 31 Décembre 2020. Nous avons colligé 06 cas de STT chez qui nous avons étudié les paramètres obstétriques (cliniques et échographiques) ainsi que les éléments de prise en charge.

**Discussion :** Les mécanismes physiopathologiques responsables du STT trouvent très probablement leur origine dans le placenta unique qui se partage par les jumeaux mono choriaux. Le STT peut être découvert lors de la constatation inopinée à l'échographie des conséquences fœtales d'un déséquilibre hémodynamique chronique, ou par une symptomatologie maternelle suite à un STT évolué. Une fois que le diagnostic de STT est évoqué, il faut réunir tous les critères diagnostiques. Il faudra démontrer la présence d'un côté d'un hydramnios polyurique et de l'autre côté d'un oligo anamnios anurique. La stadification Quintero (5 stades) définit exactement les manifestations pathologiques présentes à un moment donné au cours d'un STT. Il existe plusieurs options thérapeutiques : Prise en charge expectative, amnioréduction, septostomie intentionnelle, photocoagulation fœtoscopique au laser, réduction sélective et interruption volontaire de grossesse. [4] La coagulation laser des anastomoses vasculaires sous contrôle fœtoscopique est aujourd'hui, lorsqu'elle est techniquement possible, la meilleure des options thérapeutiques.

**Conclusion :** Il est essentiel de garder à l'esprit l'extrême gravité du STT. L'annonce de ce diagnostic est obligatoirement combinée à un entretien avec le couple pour évoquer les risques de mortalité et de morbidité des deux jumeaux.

**Mots clés:** syndrome transfuseur transfusé- anamios- hydramnios- anémie- photocoagulation au laser- surveillance.

**Auteur :** SOURADI HOUDA

### **Transfused transfusion syndrome**

**Introduction:** Twin pregnancy can be either bi chorionic bi amniotic, or mono chorionic bi amniotic, or mono chorionic mono amniotic. Approximately 10 to 15% of monochorionic pregnancies are complicated by transfused transfusion syndrome (TTS), which generally occurs between 16 and 26 weeks of amenorrhea.

**Patients and methods:** We carried out a unicentric retrospective study of all cases of TTTS at the level of the obstetrics gynecology and high-risk pregnancies department at the Souissi Maternity Hospital of the CHU Ibn Sina in Rabat, over a period of 04 years between January 1st 2017 and December 31, 2020. We collected 06 cases of STT in which we studied the obstetric parameters (clinical and ultrasound) as well as the elements of care.

**Discussion:** The pathophysiological mechanisms responsible for TTTS most likely originate in the single placenta that is shared by monochorionic twins. The TTTS can be discovered during the unexpected finding on ultrasound of the fetal consequences of a chronic hemodynamic imbalance, or by maternal symptoms following an advanced TTTS. Once the diagnosis of TTTS is evoked, all the diagnostic criteria must be met. It will be necessary to demonstrate the presence on one side of a polyuric polyhydramnios and on the other side of an anuric oligo anamnios. The Quintero staging (5 stages) defines exactly the pathological manifestations present at a given time during a TTS. There are several treatment options: expectant management, amnioreduction, intentional septostomy, fetoscopic laser photocoagulation, selective reduction and voluntary termination of pregnancy. [4] Laser coagulation of vascular anastomoses under foetoscopic control is today, when technically possible, the best therapeutic option.

**Conclusion:** It is essential to keep in mind the extreme seriousness of TTTS. The announcement of this diagnosis is necessarily combined with an interview with the couple to discuss the risks of mortality and morbidity of the two twins.

**Key words:** transfused transfusion syndrome- anamios- polyhydramnios- anemia- laser photocoagulation- monitoring.

**Author:** SOURADI HOUDA

## متلازمة نقل الدم

**مقدمة:** يمكن أن يكون الحمل التوأم إما ثنائي المشيمة ثنائي السلى ، أو أحادي المشيمة ثنائي السلى ، أو أحادي المشيمة أحادي السلى. ما يقرب من 10 إلى 15٪ من حالات الحمل أحادية المشيمة معقدة بسبب متلازمة نقل الدم المنقول ، والتي تحدث بشكل عام بين 16 و 26 أسبوعًا من انقطاع الطمث.

**المرضى وطرق العلاج:** لقد أجرينا دراسة استرجاعية أحادية المركز لجميع حالات متلازمة نقل الدم

على مستوى قسم أمراض النساء والولادة والحمل عالي الخطورة في مستشفى السويسي للولادة التابع لجامعة ابن سينا بالرباط ، على مدى 4 سنوات بين يناير في الأول من 2017 و 31 كانون الأول (ديسمبر) 2020. جمعنا 6 حالات من STT درسنا فيها معايير التوليد (السريرية والموجات فوق الصوتية) وكذلك عناصر الرعاية.

**مناقشة:** من المرجح أن تنشأ الآليات الفيزيولوجية المرضية المسؤولة عن متلازمة نقل الدم في المشيمة المفردة التي يتقاسمها التوائم أحادية المشيمة. يمكن اكتشاف متلازمة نقل الدم أثناء الاكتشاف غير المتوقع على الموجات فوق الصوتية للعواقب الجنينية لاختلال التوازن الديناميكي المزمن ، أو عن طريق أعراض الأم بعد اختبار متلازمة نقل الدم المتقدم. بمجرد استحضار تشخيص متلازمة نقل الدم ، يجب استيفاء جميع معايير التشخيص. سيكون من الضروري إثبات وجود على جانب واحد من polyuric polyhydramnios وعلى الجانب الآخر من anuric oligo anamnios. تحدد مرحلة Quintero (5 مراحل) تمامًا المظاهر المرضية الموجودة في وقت معين أثناء متلازمة نقل الدم . هناك العديد من خيارات العلاج: التدبير التوقعي ، التخفيض السلوي ، فغر الحاجز المتعمد ، التخثير الضوئي بالليزر للجنين ، التخفيض الانتقائي والإنهاء الطوعي للحمل. [4] يعتبر التخثر بالليزر للمفاغرة الوعائية تحت سيطرة تنظير الجنين اليوم ، عندما يكون ذلك ممكنًا تقنيًا ، أفضل خيار علاجي.

**الخلاصة:** من الضروري أن نأخذ في الاعتبار الجدية القصوى لـ. متلازمة نقل الدم يُقترن الإعلان عن هذا التشخيص بالضرورة بمقابلة مع الزوجين لمناقشة مخاطر الوفاة والمرض للتوائم.

الكلمات المفتاحية: متلازمة نقل الدم المنقول - فقر الدم - توسع السائل السلوي - فقر الدم - التخثير الضوئي بالليزر - المراقبة.

المؤلف: هدى سورادي