

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

ANNEE: 2014

THESE N°: 99

LA PRISE EN CHARGE DES JUMENTS CONJOINTS :
REVUE DE LITTÉRATURE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Amal SALHI

Née le 13 Août 1986 à Oujda

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Juments conjoints – Diagnostic prénatal – Accouchement –
Chirurgie – Anesthésie.

JURY

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT ET RAPPORTEUR

Mme. M. BOUJOUAL

Professeur de Gynécologie Obstétrique

CO-RAPPORTEUR

Mme. F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

}

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَيَخْلُقُ مَا لَا تَعْلَمُونَ

صَلَّى
الْحَقُّ
عَلَيْهِم

سورة النحل : الآية : 8



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

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 estudiantines	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
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
Janvier, Février et Décembre 1987	
Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie



Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUÏ Mohamed

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas
Février Avril Juillet et Décembre 1991
Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUÏA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUÏA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAÏBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

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

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

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



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
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

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

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 HOUSSEINI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie
Urologie



Pr. MANSOURI Aziz*
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

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*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
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

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*

Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

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

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

Gastro-Entérologie
Neurologie
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

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
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. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie

Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BENYOUSSEF Khalil
 Pr. BERRADA Rachid
 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 MOUSSAIF Hamid
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. GOURINDA Hassan
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL BARNOUSSI Leila
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*

Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie



Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale

Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HADDOUR Leila
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. ISMAEL Farid
 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*

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

Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 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

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 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 HAMZAOUI 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
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*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtiassam
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*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
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

Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhoussaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Moncef*
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

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
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Anesthésier réanimation
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



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. BJIJOU Younes

Pr. BOUHSAIN Sanae*

Pr. BOUI Mohammed*

Pr. BOUNAIM Ahmed*

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*

Pr. CHAKOUR Mohammed *

Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Pr. DOGHMI Kamal*

Pr. EL MALKI Hadj Omar

Pr. EL OUENNASS Mostapha*

Pr. ENNIBI Khalid*

Pr. FATHI Khalid

Pr. HASSIKOU Hasna *

Pr. KABBAJ Nawal

Pr. KABIRI Meryem

Pr. KADI Said *

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*

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

Hématologie clinique

Chirurgie Générale

Microbiologie

Médecine interne

Gécologie obstétrique

Rhumatologie

Gastro-entérologie

Pédiatrie

Traumatologie orthopédique

Pédiatrie

Microbiologie

Chimie Thérapeutique

Chirurgie Cardio-vasculaire

Pédiatrie

Hématologie biologique

Chirurgie Générale

Radiologie

Cardiologie

Pneumo-phthisiologie

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

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

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*

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

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

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-ENTÉROLOGIE
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique



Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSCHIR 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 HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERGUIG 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
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUY Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 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*

Avril 2013

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

***Enseignants Militaires**

Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologique
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne



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. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOU Laila
Pr. HMAMOUCI 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

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biotechnologie
Biologie
Chimie Organique
Biochimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

Mise à jour le 13/02/2014 par le

Service des Ressources Humaines



Dédicaces



A Allah
Tout puissant
Qui m'a inspirée
Qui m'a guidée dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenue
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde



A mon très cher père

A celui qui m'a aidé à découvrir le 'savoir' le trésor inépuisable.

*De tous les pères, tu as été le meilleur, tu as su m'entourer
d'attention, m'inculquer les valeurs nobles de la vie,
m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.*

*Merci d'avoir été toujours là pour moi, un grand soutien
tout au long de mes études.*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple à suivre
pour tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.
Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon respect,
ma considération, ma reconnaissance et mon amour éternel.*

*Que Dieu te préserve des malheurs de la vie afin que tu demeures
le flambeau illuminant mon chemin...*

*Ce travail est ton œuvre, toi qui m'as donné tant de choses
et tu continues à le faire... sans jamais te plaindre*



A ma chère mère

A une personne qui m'a tout donné sans compter.

Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ;

l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi.

Sans toi, ce travail n'aurait tout simplement jamais été achevé

*Tu m'as toujours encouragée, dans les moments de doute
et de fatigue particulièrement...*

*Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout
au long de mes études.*

*J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage
de ma gratitude, ma profonde affection et mon profond respect.*

*Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie,
santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum
de ce que je te dois.*



A ma sœur NAJAT:

*En plus de ma chère sœur, tu es aussi une amie éternelle
Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous les sentiments
d'amour et de tendresse envers toi
Ton aide, ta générosité, ton soutien ont été pour moi
une source de courage et de confiance ...
Qu'il me soit permis aujourd'hui de t'assurer mon profond
amour et ma grande reconnaissance..
J'implore Dieu qu'il t'apporte bonheur et t'aide
à réaliser tous tes vœux*



A mes très chers frères JAOUAD et AMINE

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour
et mon attachement. Puisse nos fraternels
liens se pérenniser et consolider encore
J'implore DIEU qu'il vous apporte bonheur, amour
et que vos rêves se réalisent.*

A mes neveux AYMANE et ASSER

*Bref, vous êtes la joie de ma vie.
J'espère que ma thèse sera pour vous source de fierté
et qu'elle sera un exemple à suivre.
Que Dieu vous garde et vous protège...*



A mes grands parents

Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous

*Je vous remercie pour le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel
que vous me portez depuis mon enfance et j'espère
que votre bénédiction m'accompagnera toujours*

A tout le reste de ma famille

*Pour tout l'amour qu'ils m'ont témoigné
et leur soutien sans faille.*

A toutes mes amies

Merci pour votre amour, votre soutien et votre serviabilité...

Vous étiez toujours là pour me soutenir, m'aider et m'écouter

J'ai trouvé en vous le refuge de mes chagrins et mes secrets.

*Que Dieu vous protège et vous procure joie et bonheur
et que notre amitié restera à jamais*



*A ceux à qui j'ai voulu ressembler et qui m'ont fait
progresser vers une médecine que j'aime...*

*Aux personnes que j'ai côtoyées au cours
de mon parcours médical
dans les différents services sans distinction
de catégories professionnelles...*

A tous les patients qui m'ont permis d'apprendre...

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis
involontairement de citer.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin
à l'élaboration de ce travail.*

*A tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager
les gens et diminuer leurs souffrances...*



Remerciements:

Je voudrais remercier :

*Notre maître Rapporteur et Président de thèse
Monsieur le professeur ABDELHAK M'BAREK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant
de présider le jury de notre thèse.*

*Nous avons eu la chance et le privilège de profiter
de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles
incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent
l'admiration et le respect.*

*Puissent des générations et des générations avoir la chance de profiter
de votre savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté.*

*Veillez, Cher Maître ; trouver dans ce modeste travail l'expression
de notre haute considération et notre profond respect pour avoir
guidé les premiers pas de ma carrière.*



Notre juge
Mme LABOUIRIK F.
Professeur en pédiatrie

*Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité
et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter
de juger ce travail.*

*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.*



Notre juge
Mr, ZERHOUNI Hicham
Professeur en chirurgie pédiatrique

*Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité
et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter
de juger ce travail.*

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

*Veuillez accepter, cher maître, ce travail avec toute
notre estime et haute considération.*



Notre co-rapporteur de thèse
Mme BOUJOVAL MAJDOULINE,
Professeur de gynécologie et obstétrique

Vous m'avez honoré par votre confiance en me confiant
cet excellent sujet de travail

Les conseils fructueux que vous nous avez prodigué
ont été très précieux, nous vous en remercions.

Votre bonté, votre modestie, votre compréhension,
ainsi que vos qualités professionnelles ne peuvent
que susciter notre grand estime et profond respect.

Veillez trouver ici, l'assurance de notre reconnaissance
et notre profonde admiration



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

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

*Une thèse est le fruit de plusieurs années d'études et je ne saurais
oublier dans mes dédicaces l'ensemble de mes professeurs et maîtres
qui ont contribué de près ou de loin dans l'élaboration de ce travail.*



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
DEFINITION	4
HISTORIQUE	6
I. PLACE DES JUMEAUX CONJOINTS DANS LA MYTHOLOGIE:	7
II.HISTOIRE DES IDEES RELATIVES A L'ORIGINE DES JC (D'APRES J.ROSTAND)	9
A . Dans l'Antiquité :	9
B. Durant Le Moyen-âge :	10
C. La querelle des monstres au XVIIe siècle (J.ROSTAND)	10
D. De BONNET à nos jours	11
III. A PROPOS DE QUELQUES JC CELEBRES	12
A. Les Biddenden Sisters	12
B. Johanna et Melchiora	12
C. Eng et Chang	13
D. Rosa et Josepha Blazeck	14
E. Autres	14
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	16
I. DYNAMIQUE DE L'EMBRYOGENESE :	17
1. Migration et formation de la morula puis de la blastula (1ère semaine):..	17
2. Nidation et formation du disque didermique (2ème semaine) :	17
3. La formation du disque embryonnaire tridermique (3ème semaine) : la gastrulation	19
II. EMBRYOGENESE DES JUMEAUX CONJOINTS	21

NOMENCLATURE	24
CLASSIFICATIONS	26
I. CLASSIFICATIONS ANCIENNES :.....	27
II. CLASSIFICATIONS RECENTES :.....	30
A. Jumeaux conjoints symétriques:	30
1) Groupes des JC en X (ou xioides); tératopages (anacatadidymes) ; crucipages (aspect d'une crois) ; hétoides (en forme de H): (figure 11)....	30
a) Les eusomphaliens: jumeaux conjoints où chaque jumeau possède son ombilic.....	32
b) Les monomohaliens	36
2) Les jumeaux conjoints en λ ou lambdoïdes ou tératodelphes	39
3) Les jumeaux conjoints en Y	42
4) Autres types	43
a) Jumeaux parapages	43
b) Dipyge	44
c) Diprosopes.....	45
d) dicéphales.....	46
B) Jumeaux conjoints asymétriques ou «Hétérosites» ou « Jumeaux parasites »	47
1) Les jumeaux endoparasites ou « fœtus in foeto »:	47
2) Les jumeaux exoparasites ou jumeaux conjoints à composants inégaux	47
ETUDE ANALYTIQUE.....	50
REVUE DE LITTERATURE	51
1. Objectif de l'étude	51
2. Matériels et méthodes.....	52

3. Résultats	52
4. Analyse des différents éléments.....	56
1) L'âge maternel.....	56
2) Le terme du diagnostic.....	57
3) La parité et antécédents obstétricaux	58
4) Le sexe	58
5) Les examens complémentaires ayant permis le diagnostic	60
6) Type de JC	60
7) Anomalies associées	62
8) La conduite à tenir obstétricale	66
9) La séparation et le devenir chirurgical.....	67
10) La survie des jumeaux conjoints.....	68
DISCUSSION	70
I. EPIDEMIOLOGIE	71
A. Fréquence	71
B. La race.....	71
C. Le sexe	73
D. La gémellité	73
E. Les anomalies chromosomiques.....	73
F. Anomalies malformatives associées.....	73
II. ETIOPATHOGENIE	74
III. DIAGNOSTIC	76
1. Circonstance de découverte.....	76
a) Circonstances cliniques.....	76
b) Echographie systématique	76

2. Diagnostic anténatal.....	77
a) La radiographie du contenu utérin.....	77
b) L'échographie.....	78
c. Le Doppler obstétrical	88
d. Imagerie par résonnance magnétique nucléaire.....	88
e. Le caryotype.....	90
3. Evolution et complications des JC.....	92
□ Complications non spécifiques : liées à la gémellité	92
a) La prématurité	92
b) Retard de croissance intra-utérin	93
c) La souffrance fœtale aigue	93
d) Autres complications	93
□ Complications spécifiques.....	94
a) Les malformations congénitales	94
b) Anomalies chromosomiques	94
c) La mort in utéro.....	94
4. Surveillance obstétricale.....	97
La prise en charge (PEC)	98
I. LA PEC OBSTETRICALE.....	100
1. L'accouchement par voie basse	100
□ Caractère dystocique de l'accouchement des JC	100
□ Techniques obstétricales.....	100
3. L'interruption thérapeutique de la grossesse.....	103

II. PEC NEONATALE	105
1. Prise en charge médicale	105
2. La prise en charge chirurgicale	106
a. La chirurgie d'urgence	106
b. La chirurgie de séparation programmée.....	107
□ Equipe multidisciplinaire	108
□ Explorations préopératoires.....	108
□ Principes de séparation chirurgicale	114
- Moment de la séparation	114
- Le plan opérationnel	114
- L'hémorragie.....	114
□ La reconstruction après séparation	115
□ Soins postopératoires	116
□ Résultats	118
□ Selon le type de JC	119
□ Les complications postopératoires.....	120
III. PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE	122
1. Principes généraux.....	122
2. Particularités anesthésiques selon le type de JC	123
a- Jumeaux thoracopages	123
b- Jumeaux omphalopages.....	124
c- Jumeaux ischiopages et pygopages.....	124
d- Jumeaux crâniopages	124

3. Etapes d'anesthésie pour une chirurgie de séparation	125
a- La prémédication	125
b- L'induction	126
c- Le monitoring	127
4. Complications anesthésiques	127
□ Diminution de la pression artérielle	127
□ L'hémorragie	128
□ Le collapsus circulatoire	128
IV. PRISE EN CHARGE PSYCHOSOCIALE	130
PRONOSTIC	131
CONCLUSION	131
RESUMES	131
REFERENCES	131

LISTE DES FIGURES:

Figure 1 : *Sculpture du Janus au Vatican*

Figure 2: *« The Biddenden Maids »*

Figure 3: *Eng et Chang*

Figure 4 : *Les frères Tocci*

Figure 5 : *La segmentation et la nidation*

Figure 6 : *Le disque embryonnaire au 8ème jour*

Figure 7 : *La gastrulation*

Figure 8 : *Embryogenèse et placentation des jumeaux monozygotes*

Figure 9 : *Les types de JC d'après Ambroise Paré*

Figure 10 : *Classification des jumeaux conjoints Tableau du DUHAMEL*

Figure 11 : *Jumeaux conjoints en X*

Figure 12 : (A) Image en 3D montrant le partage des os du crane chez des jumelles crâniopages . (B): aspect des JC crâniopages à la naissance. (C): crâniopages vue supérieure

Figure 13 : *JC métopages*

Figure 14 : *JC rachipages*

Figure 15 : *Jumeaux pygopages, vue de face*

Figure 16 : *Jumeaux omphalopages avec omphalocèle*

Figure 17 : *Jumeaux thoracopages*

Figure 18 : (A) Cas de jumeaux ischiopages délivrés à 12SA. (B) radiographie de JC ischiopages

Figure 19 : Jumeaux conjoints en λ

Figure 20 : JC céphalopages à 13 SA

Figure 21 : Jumeaux conjoints en Y

Figure 22 : JC parapage à l'âge de deux mois

Figure 23 : Nouveau-né dipyge, avec cinq membres inférieurs

Figure 24 : JC diprosopes (vue d'ensemble)

Figure 25 : (a-b) JC dicéphales montrant trois membres supérieurs

Figure 26 : JC parasites

Figure 27 : Répartition dans les pays de cas observés du 2003 à 2014.

Figure 28 : Répartition des cas en fonction de l'âge maternel.

Figure 29 : Répartition des cas selon le terme du diagnostic.

Figure 30 : Répartition des cas en fonction du sexe.

Figure 31 : Répartition des cas selon le type de JC.

Figure 32 : Répartition des cas selon les anomalies associées observées.

Figure 33 : Répartition des cas selon la conduite à tenir obstétricale.

Figure 34 : Distribution des cas selon la survie.

Figure 35 : (A-D) Images échographiques des jumeaux céphalopages à 13 SA. Têtes fusionnées. (C) des images longitudinales des jumeaux. Les deux colonnes vertébrales sont liées à la seule tête. (D) Les extrémités inférieures

Figure 36 : a) Echographie 2D de jumeaux ischiopages à 10 SA. b) échographie 3D

Figure 37 : a) Echographie 2D de jumeaux thoraco-omphalopages à 10 SA. H= tête, T=thorax

Figure 38 : b) Échographie par voie endovaginale de jumeaux conjoints à 13 SA permettant de visualiser en coupe transversale au niveau abdominal deux estomacs et un foie commun

Figure 39 : Déformation des pieds chez des jumelles cranipages

Figure 40 : a) Jumeaux thoraco omphalopages associés à une omphalocèle (O) et un kyste du cordon ombilical (flèche). b) échographie à 19 SA montrant un kyste du cordon ombilical (flèche) autour de l'omphalocèle

Figure 41 : a) Aspect échographique de la fusion postérieure du pôle céphalique (crâniopages à 37SA)- b) aspect échographique normal des parties antérieures des pôles céphaliques

Figure 42 : Echocardiographie in utéro montrant un cœur partagé chez des jumeaux thoracopages

Figure 43 : IRM prénatal de jumeaux thoraco-omphalopages montrant la fusion du sternum et de l'abdomen

Figure 44 : Accouchement par voie basse d'un jumeaux thoraco-omphalopages ; tête collé à la vulve avec procidence du cordon ombilical et des deux mains

Figure 45 : TDM postnatal des 2 jumelles omphalopages montrant une fusion hépatique totale

Figure 46 : Bilan des anomalies osseuses par TDM avec reconstructions 3D chez des jumelles pygopages : Fusion des vertèbres sacro-coccygiennes, 2 symphyses pubiennes, 4 membres inférieurs

Figure 47 : TDM postnatal chez JC omphalopages avec deux vésicules biliaires distinctes

Figure 48 : IRM chez parapages montrant rachischisis, moelle bas insérée et une fusion des vertèbres lombaires

Figure 49 : Echographie préopératoires chez JC thoracopages à J30, A) communication des vaisseaux sanguins dans le foie. (B-C) Doppler montrant l'absence de l'art hépatique du jumeau 1. (D) l'échographie Doppler de l'artère hépatique montre que le spectre de fréquences chez le jumeau 2 était vers le foie

Figure 50 : Mesure de la plaie après séparation prévue chez des jumeaux pygopages

Figure 51 : Une expansion a été réalisée, jusqu'à 500cc a été gonflé après 10 semaines (a) vue de côté (b) vue de dessus

Figure 52 : La fermeture primaire de la peau a été possible (a) un volet élargi transversal (b)

Figure 53 : Anesthésie des jumeaux crâniopages incomplets.

LISTE DE TABLEAUX :

Tableau I: Tableau récapitulatif des différents éléments cliniques et paracliniques des cas observés de 2003

Tableau II : Prévalence des JC observés dans diverses populations étudiées : 1930-2010.



Introduction

Les jumeaux conjoints représentent l'une des malformations les plus fascinantes qui posent un véritable challenge diagnostique et thérapeutique, leur incidence est de 1 /50,000 à 1/100,000 grossesses avec 60% de mortalité périnatale [1].

Il s'agit d'une complication rare et spécifique des grossesses monoamniotiques dont l'étiologie reste mal connue. En effet, deux théories expliquent son étiopathogénie: la théorie de fission incomplète d'un seul embryon, et celle de fusion entre deux embryons [2].

Plusieurs classifications ont été décrites, mais la plus pratique est celle qui utilise le site d'union prédominant.

Cette pathologie est accessible au diagnostic anténatal précoce ; grâce à l'échographie qui joue un rôle important dans le bilan prénatal permettant de choisir de la conduite à tenir obstétricale et néonatale [3]. En effet, en cas de décision conservatrice, la grossesse doit être surveillée afin de dépister toute complication. Quant à l'accouchement, la césarienne est préférable, devra être programmée dans une structure hospitalière de niveau III assurant les meilleures conditions obstétricales et pédiatriques [4].

L'imagerie postnatale joue un rôle important dans la prise en charge de cette pathologie, permettant d'établir un bilan lésionnel précis et de guider les plans de clivage en cas de séparation chirurgicale. En effet, cette dernière est un véritable challenge, puisqu'elle n'est pas toujours possible, pas toujours facile et de pronostic incertain même auprès des équipes expérimentées [5,6], elle présente un défi à la fois chirurgical et anesthésique, d'où l'intérêt d'un planning pré opératoire, de même qu'une préparation des parents et la disponibilité d'une équipe multidisciplinaire ; sont les clés d'une séparation réussie.

L'objectif du travail est d'étudier, à travers une revue de littérature actualisée, les différents types de JC, leurs moyens de diagnostic et les différents modalités de prise en charge obstétricale, néonatale, chirurgicale et anesthésique en insistant sur les difficultés que pose cette pathologie, l'intérêt du diagnostic anténatal précoce et d'une collaboration multidisciplinaire dans une structure hospitalière tertiaire afin d'améliorer leur pronostic.



Définition

Le terme « jumeau conjoints » semble être le mieux adapté à cette pathologie puisqu'il fait apparaître à la fois le caractère d'union et de gémellité [7].

En effet, il a remplacé le terme de « monstres doubles », appelés aussi: diploterata (DUHAMEL), monstres composés (IGSH), duplicitatès (SCHWALBE), monstra duplicia (BARKOW) ou gemini conjuncti (CUQ).

- L'aspect des jumeaux conjoints peut évoquer un seul corps : ils sont alors qualifiés de monosomiens ou évoquer la réunion de deux corps dont les constituants sont assez facilement distingués, il s'agit alors de synsomiens [8].
- Lorsque le développement de ces deux sujets est très inégal : l'un d'eux ayant un aspect atrophique et semblant être le parasite de l'autre: ce sont des jumeaux hétérosites (MORIN), ou parasitaires (IGSH) ou anisodiplorata (DUHAMEL) ou gemini conjuncti inaequales (CUQ).
- Lorsque les deux constituants sont parfaitement identiques, il s'agit de jumeaux conjoints autosites ou autositaires (MORIN) ou isodiploterata (DUHAMEL) ou duplicitates symmetros (SCHWALBE) ou gemini conjunctia equales (CUQ).
- Par ailleurs, chacun des deux sujets peut posséder un cordon ombilical distinct : ce sont des JC eusomphaliens.
- Un cordon ombilical commun: ce sont des JC monomphaliens.



Historique

I. PLACE DES JUMEAUX CONJOINTS DANS LA MYTHOLOGIE:

Les jumeaux occupent une place de choix dans la mythologie. De tout temps, ils ont inspiré un sentiment de magie et ont revêtu un caractère sacré, entraînant, pour leur entourage, une bonne ou mauvaise fatalité.

Les jumeaux conjoints aient eux aussi, de tout temps, attiré la curiosité et aient été à l'origine de légendes extraordinaires. En effet, on retrouve leur trace jusque dans les époques les plus anciennes, puisqu'une statue à deux têtes de l'époque néolithique (6500 avant Jésus Christ) semble être la plus vieille observation de diprosopie [9].

De plus, les témoignages sur les JC, dans la Préhistoire, sont retrouvés sous forme de peintures rupestres. C'est le cas du gigantesque dessin sur un rocher, découvert en Australie qui représente un monstre à deux têtes avec 6 doigts à la main droite et 4 à la main gauche.

De même aux Iles Salomon, on a trouvé le dessin de JC à union postérieure, avec des extrémités anormalement raccourcies [10]. Un dessin au charbon, figurant un monstre dicéphale avec deux bras, a été découvert dans l'Archipel Bismark, dans l'Océan Indien [11].

Les légendes créées par ces naissances monstrueuses sont nombreuses et sont rapportées par le tératologiste J.WARKANY (cité par J.de GROUCHY – [9]).

Dans l'Antiquité, le plus bel exemple de monstre double est Janus, ce Dieu romain à faces opposées (figure1), était le Dieu des portes puisque, comme elles, il présentait deux faces.



Figure 1 : Sculpture du Janus au Vatican [12].

II.HISTOIRE DES IDEES RELATIVES A L'ORIGINE DES JC (D'APRES J.ROSTAND)

Dès l'Antiquité, les hommes se sont demandés pourquoi, de loin en loin, naissent dans leurs espèces des individus monstrueux présentant des caractères anormaux par rapport au type ordinaire de la population.

Les préjugés et la superstition ont largement devancé la raison et la première tendance fut de faire intervenir des causes surnaturelles.

A . Dans l'Antiquité :

On attribuait aux JC une valeur de présage :

- Chez les Chaldéens "la naissance de jumeaux soudés dos à dos devait faire redouter que les Dieux n'abandonnent le pays, que le roi et son fils n'abandonnent la ville".
- Chez les Romains, d'après TACITE, la naissance de JC avait précédé et annoncé la mort de Claude. Pourtant de grands esprits se détachent de l'ignorance populaire. En effet ARISTOTE (384-322 avant J.C.) déclare que "la monstruosité n'est pas contre nature mais contre ce qui se passe ordinairement dans la nature" [10].
- Dans certains pays d'Orient, au contraire, le monstre était vénéré car on lui trouvait presque toujours quelques ressemblances avec un animal sacré.

B. Durant Le Moyen-âge :

Les médecins ont proposé des explications naturelles de la monstruosité: viciation de la semence, action de la boisson ou de la nourriture, accouplement avec des bêtes, influence des astres ou des comètes, imagination de la mère etc. Explications naïves ou fantaisistes qui auront du moins pour conséquence un adoucissement de la conduite sociale à l'égard des monstres et de leur progéniture.

C. La querelle des monstres au XVIIe siècle (J.ROSTAND)

C'est seulement à la fin du XVIIe siècle que les idées relatives à l'origine des êtres anormaux prendront une tournure plus scientifique [13].

A cette époque se situe la dispute de Louis LEMERY (1677-1743) chimiste, et de J.B.WINSLOW, anatomiste danois (1699-1760) ; En effet LEMERY pensait que la compression dans la matrice entraîne un accolement des germes ; si la pression était modérée il n'y aurait qu'une union superficielle, si elle était forte l'union pourrait aller jusqu'à confondre les deux sujets sur une grande étendue.

De façon plus générale il attribuait les monstruosité à des causes accidentelles uniquement, s'exerçant sur des œufs bien conformés, alors que WINSLOW admettait que des causes accidentelles puissent intervenir dans certains cas.

D. De BONNET à nos jours

En 1759, C.F.WOLF démontre sur l'œuf de poule, par des observations embryologiques précises, que le fœtus n'est pas préformé dans l'œuf. C'est la théorie de l'épigenèse, dans laquelle ; le développement embryonnaire se fait par différenciation successive.

Par la suite, les embryologistes confirmèrent l'efficacité tératogénique des facteurs externes : chimiques, physiques et bactériens.

Mais les généticiens montrèrent qu'un certain nombre de malformations avaient leur point de départ dans la cellule germinale et plus précisément dans une particularité de son appareil chromosomique.

III. A PROPOS DE QUELQUES JC CELEBRES

A. Les Biddenden Sisters (figure 2)



Figure 2 : « The Biddenden Maids » [14].

Les JC les plus anciens, unis par le bassin: Mary et Elisa Chalkhurst, nées en 1100, à Biddenden, Kent en Angleterre, morts à 34 ans, à 6 heures d'intervalle [11].

B. Johanna et Melchiora

La première autopsie de JC fut réalisée à Saint-Dominique, en juillet 1533, sur un omphalopage de sexe féminin qui avait pour nom Johanna et Melchiora.

Puisque l'autopsie ne montrait en commun que le foie, il fut admis que les deux sœurs pouvaient être séparées spirituellement [15].

C. Eng et Chang (figure 3) :

Parmi tous les jumeaux conjoints, les plus connus et les plus étudiés sont: Eng et Chang Bunker nés au Siam (maintenant la Thaïlande) en 1811 et ayant vécu le plus longtemps. Il s'agissait de xiphopages unis par une bande de tissu de l'appendice xiphoïde à l'ombilic qui était commun.

Ils épousèrent deux sœurs dont Eng eut 12 enfants et Chang 10. Tous étaient normaux sauf un fils et une fille de Chang qui étaient sourds et muets.

En 1874, Chang mourut d'une pneumonie, sa mort fut suivie deux heures plus tard par celle de son frère .Leurs corps furent embaumés et exposés [16].



Figure 3 : Eng et Chang [12].

D. Rosa et Josepha Blazeck :

Nées en 1875, en Bohême, elles étaient des jumelles pygopages jointes par un large sacrum unique, par la région lombaire basse et par les ailes iliaques. Elles moururent à 43 ans à 12 minutes d'intervalle [17].

E. Autres :

Le XIXe siècle a vu d'autres couples célèbres :

Les jumelles sardes Rita et Christina, nées en 1820, et les Tocci (figure4), nés à Locarno en 1877, les uns et les autres ne possédaient que deux jambes par couple.

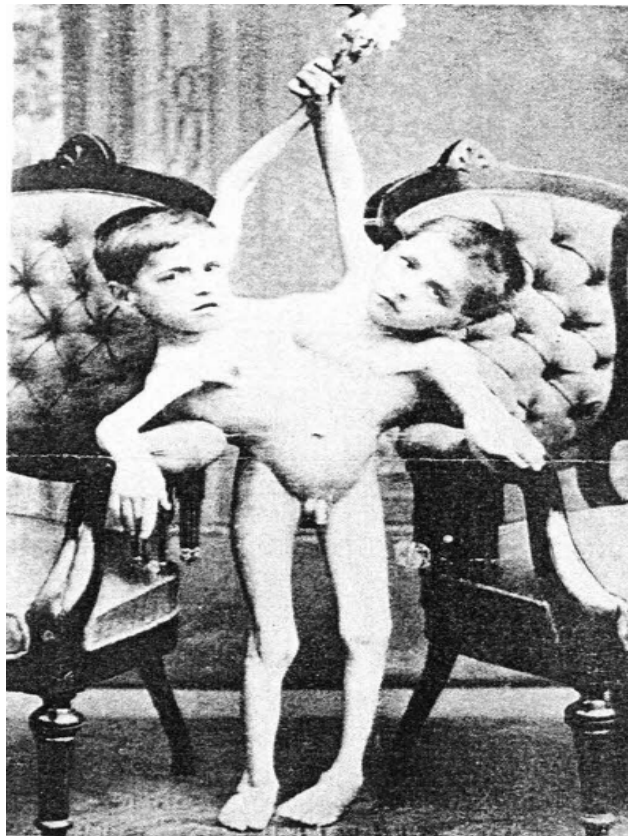


Figure 4 : Les frères Tocci [12].

Avec le temps, l'intérêt populaire pour les jumeaux conjoints s'est estompé. En Amérique seulement subsistent les quatre derniers "shows de monstres" itinérant du monde qui rencontrent encore un prodigieux succès. En effet grâce aux progrès chirurgicaux et obstétricaux de telles pratiques sont appelées à disparaître.

Rappel embryologique

Un bref rappel sur les premières étapes du développement, en particulier, sur celui de la chorde, dans un embryon unique, semble nécessaire.

I. DYNAMIQUE DE L'EMBRYOGENESE :

1. Migration et formation de la morula puis de la blastula (1ère semaine):

Au cours de la première semaine suivant la fécondation, l'œuf par segmentations successives, arrive au stade de Morula, puis en se creusant d'une cavité devient blastocyte qui s'implante au 6^{ème} jour dans la muqueuse utérine. Le blastocyte est alors au stade de bouton embryonnaire (figure 5).

2. Nidation et formation du disque didermique (2ème semaine) :

Au cours de la deuxième semaine se forme le disque embryonnaire : à la face inférieure de la masse cellulaire du bouton embryonnaire se différencient successivement l'entoblaste puis l'ectoblaste qui sont les deux feuillets primitifs (figure 6).

À cette étape on voit la naissance de:

- La vésicule vitelline.
- La cavité amniotique (future « poche des eaux »)
- L'amnios.

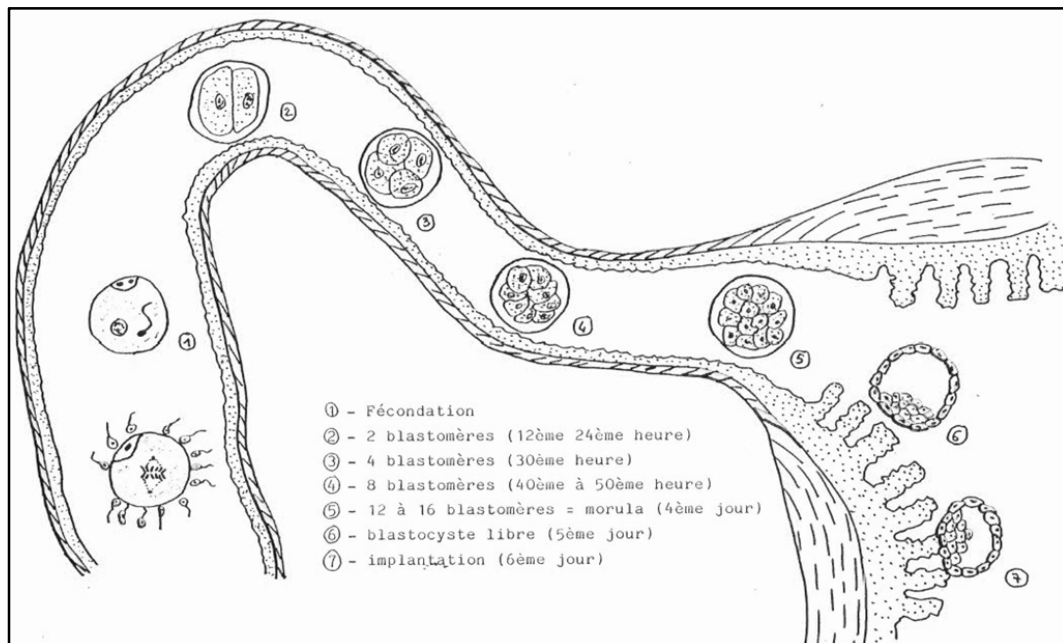


Figure 5: La segmentation et la nidation [12].

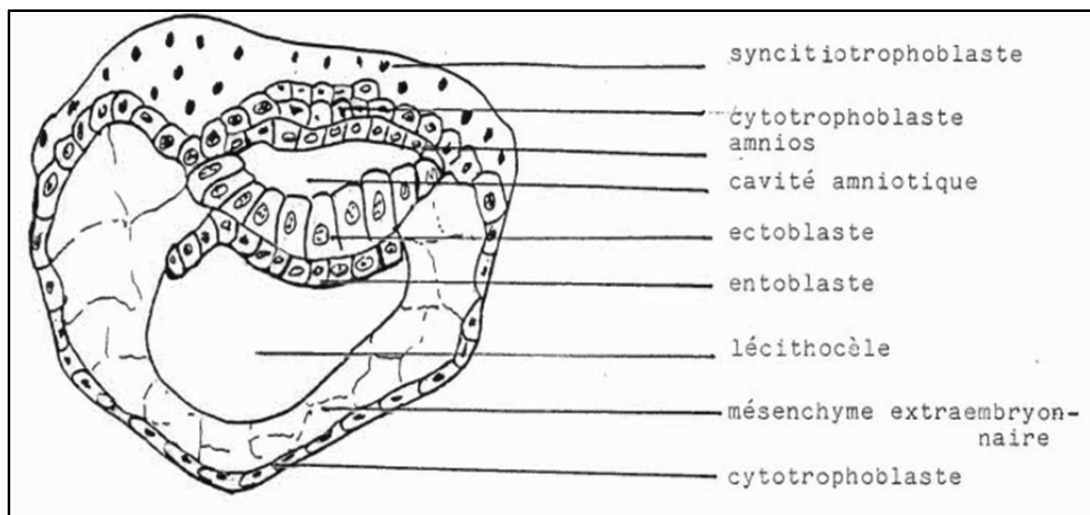


Figure 6: Le disque embryonnaire au 8ème jour [12].

3. La formation du disque embryonnaire tridermique (3^{ème} semaine) : la gastrulation :

C'est la mise en place d'un troisième feuillet de l'embryon: le chordomésoblaste, qui se fait par un processus de migration cellulaire : les cellules ectoblastiques glissent en profondeur au niveau de la ligne primitive (figure 7).

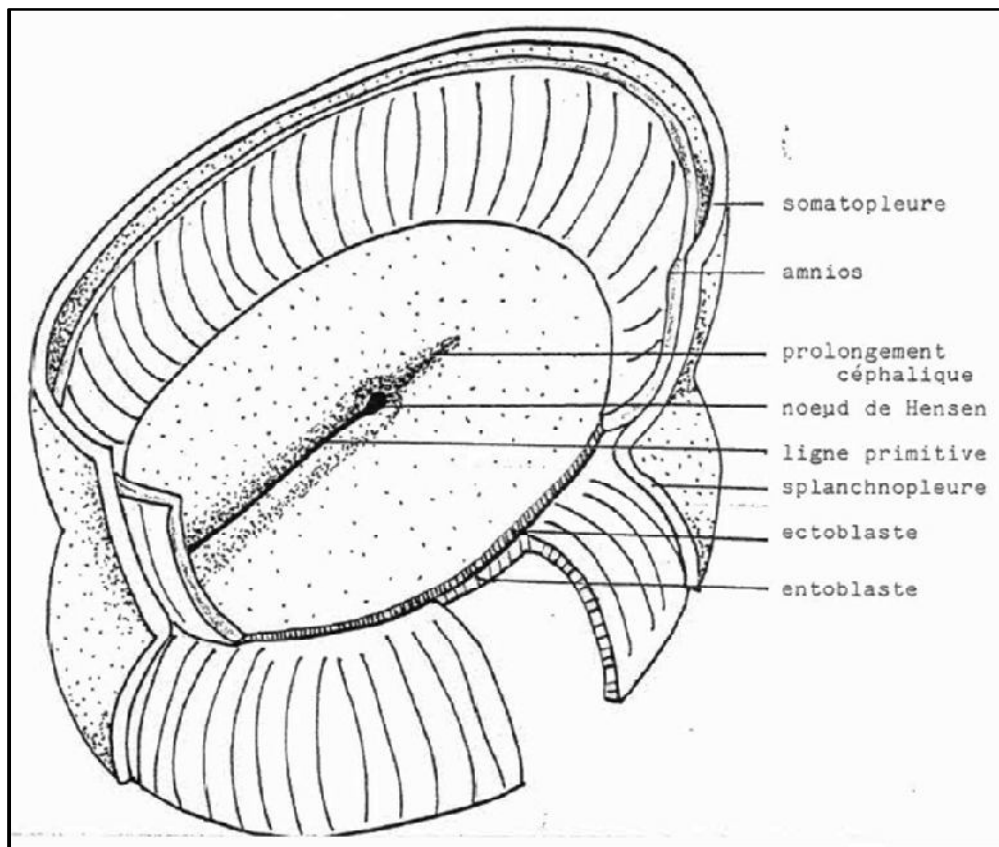


Figure 7: La gastrulation [12].

Cette période se caractérise par les phénomènes suivants :

- apparition d'une plaque épaisse près de l'extrémité caudale: le nœud postérieur.
- la prolongation en avant du nœud postérieur par un sillon longitudinal: la ligne primitive qui forme près de l'extrémité céphalique un renflement : le nœud de Hensen.
- à partir du nœud de Hensen, une digitation s'enfonce sous le feuillet ectoblastique sans atteindre l'extrémité de la plaque. Il s'agit du prolongement céphalique de la ligne primitive.
- le nœud postérieur remonte vers le nœud antérieur avec lequel il se confond, c'est le phénomène de recul de la ligne primitive.

Le prolongement céphalique de la ligne primitive est la première ébauche de la chorde dorsale qui s'allonge vers l'avant, formant un véritable canal qui s'ouvre dans l'entoblaste.

En avant de cet orifice, l'entoblaste s'épaissit et prolifère formant la plaque préchordale, puis se forme la chorde pleine.

En effet, le système chordal est le système axial fondamental, permettant la différenciation du système nerveux à partir de la plaque et de la gouttière neurale, et celle des organes axiaux, notamment le squelette axial [18].

Ce rappel embryologique nous permet d'aborder la genèse des jumeaux conjoints.

II. EMBRYOGENESE DES Jumeaux CONJOINTS :

Pour comprendre le mécanisme de cette anomalie, il faut connaître le processus de grossesses gémellaires monozygotes (figure 8).

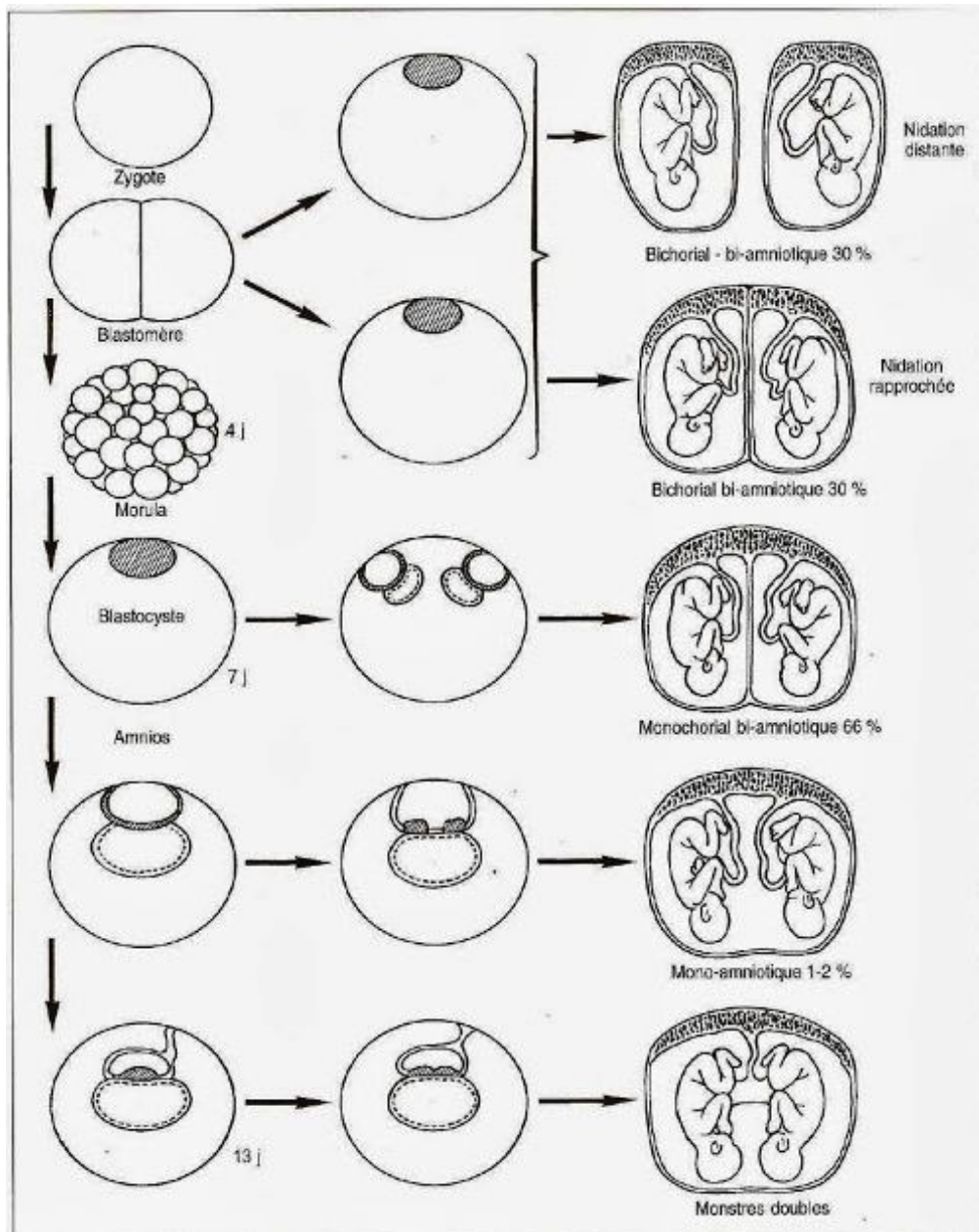


Figure 8: embryogenèse et placentation des jumeaux monozygotes [19].

Les grossesses gémellaires 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 diamniotiques et dichoriaux (20 à 30%) (Figure 8).

- 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 diamniotiques (70 à 80 %) (figure 8).
- 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 gémellaire monochoriale monoamniotique (figure 8). Cette situation est la plus rare (1%). Ce sont les grossesses qui présentent le 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 8). Leur fréquence est estimée à un pour 1500 grossesses gémellaires.

Le mécanisme de formation des jumeaux conjoints oppose depuis longtemps deux théories embryologiques divergentes :

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

Nombreux sont les partisans de la théorie de la scission [2-20]. D'autres auteurs l'expliquent par un mécanisme de fusion précoce entre deux jumeaux monozygotes [21-22], voire dizygotes [23]. Alors que d'autres admettent que les deux théories puissent coexister.

A decorative rectangular frame with a dark red border. Inside the frame, the word "Nomenclature" is written in a red, italicized serif font. The bottom right corner of the frame is adorned with a complex, swirling, scroll-like pattern in shades of red, white, and grey.

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 = deux faces sur une tête unique
 - Dipyge= deux paires de fesses.

Dans les ouvrages anciens, 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 jumeauté et l'union :

- «-dyme » : signifie jumeau ou double, c'est une rétraction du terme " didyme " du Grec didumos « jumeau ».
- «-adelphe » : signifie frère ou jumeau, élément du Grec adelphos «jumeau». En tératologie, ce suffixe exprime l'idée d'une réunion accidentelle d'organes de même fonction ou d'êtres de même espèce. Le suffixe "-adelphe" est souvent utilisé dans la terminologie des jumeaux conjoints à développement égal, ou inégal, pour indiquer le site anatomique auquel le frère jumeau également, ou inégalement évolué s'unit à son jumeau complet.



I. CLASSIFICATIONS ANCIENNES :

Elles étaient élaborées sur des critères morphologiques :

L'une des plus anciennes classifications date de 1573 et revient à Ambroise Paré [24] (figure 9).



Figure 9: Les types de JC d'après Ambroise Paré [3].

En 1822 GEOFFROY SAINT-HILAIRE [25] établit un catalogue de très nombreuses formes connues de jumeaux conjoints et propose une nomenclature qui servira de base à des classifications plus récentes.

La classification de FOERSTER (1863) [26] est la plus simple, elle classe les monstres en λ , en Y et en X.

La classification de SCHWALBE (1913) [27] semble la plus logique basée sur le mode d'union des sujets (parallèle, ventral, dorsal ou caudal).

La classification de DUHAMEL (figure 10) en (1966) : a fait une synthèse de ces différentes classifications [28] en tenant compte des données de l'embryogenèse. Elle différencie les JC à axes parallèle et qui sont «cote à cote », des tétrapages qui sont « face à face » et des crucipages à axes opposés auxquels sont rapprochés les omphalopages [29].

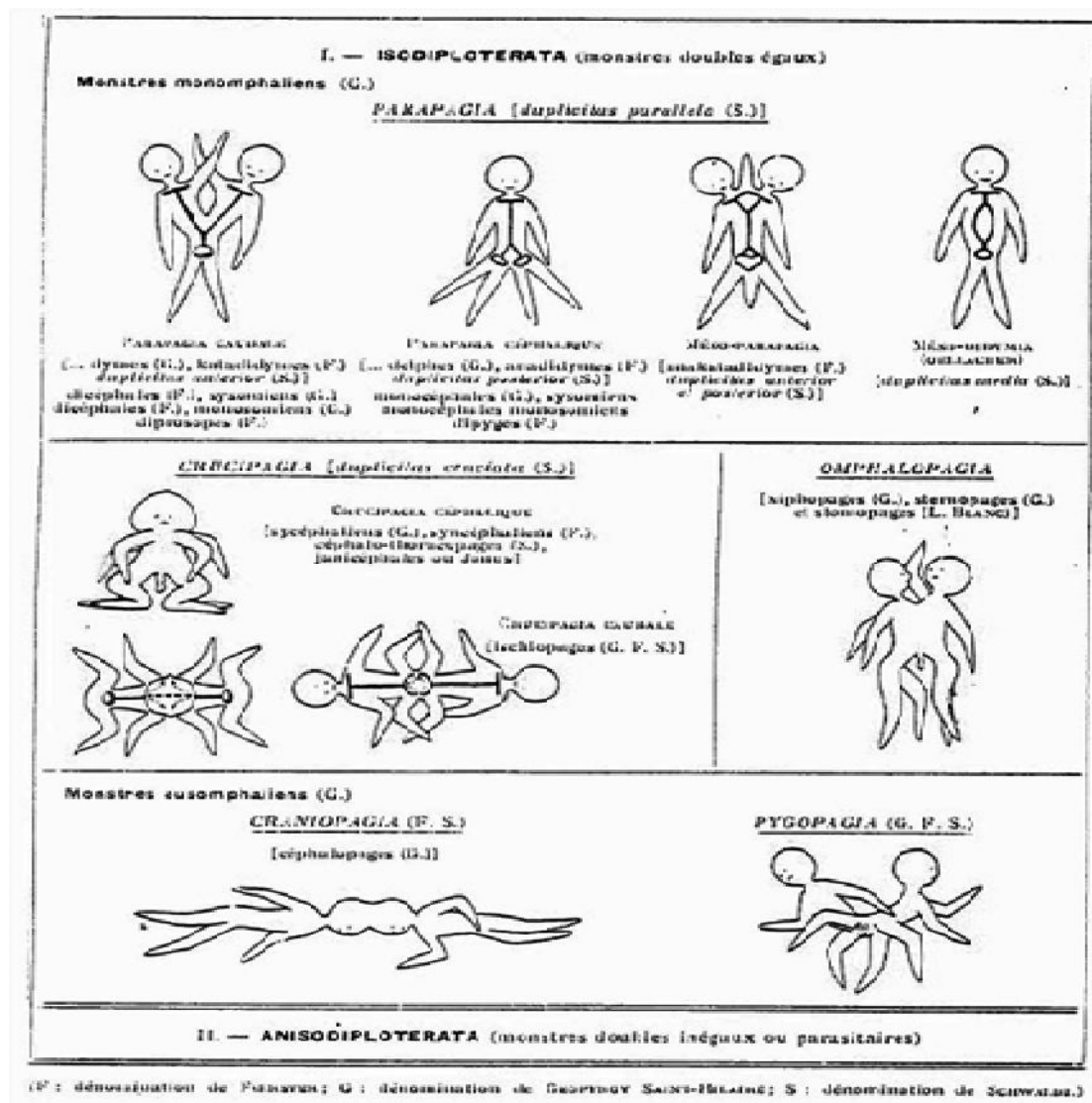


Figure 10: classification des jumeaux conjoints Tableau du DUHAMEL [12].

La classification de CUQ en 1980 [7] est basée sur les données de l'embryologie expérimentale et dénommée selon les règles de la sémantique.

II. CLASSIFICATIONS RECENTES :

A. Jumeaux conjoints symétriques:

Le degré de fusion entre les jumeaux conjoints est très variable, allant d'une jonction simple de peau à peau jusqu'à l'intégration d'un jumeau dans l'autre. La Classification de MORIN et NEIDHARDT est plus simple et plus complète, divisée en trois grands groupes eux mêmes composés de familles qui se subdivisent en plusieurs genres [8].

- 1) **Groupes des JC en X (ou xioides); tératopages (anacatadidymes) ; crucipages (aspect d'une crois) ; hétoïdes (en forme de H):** (figure 11)

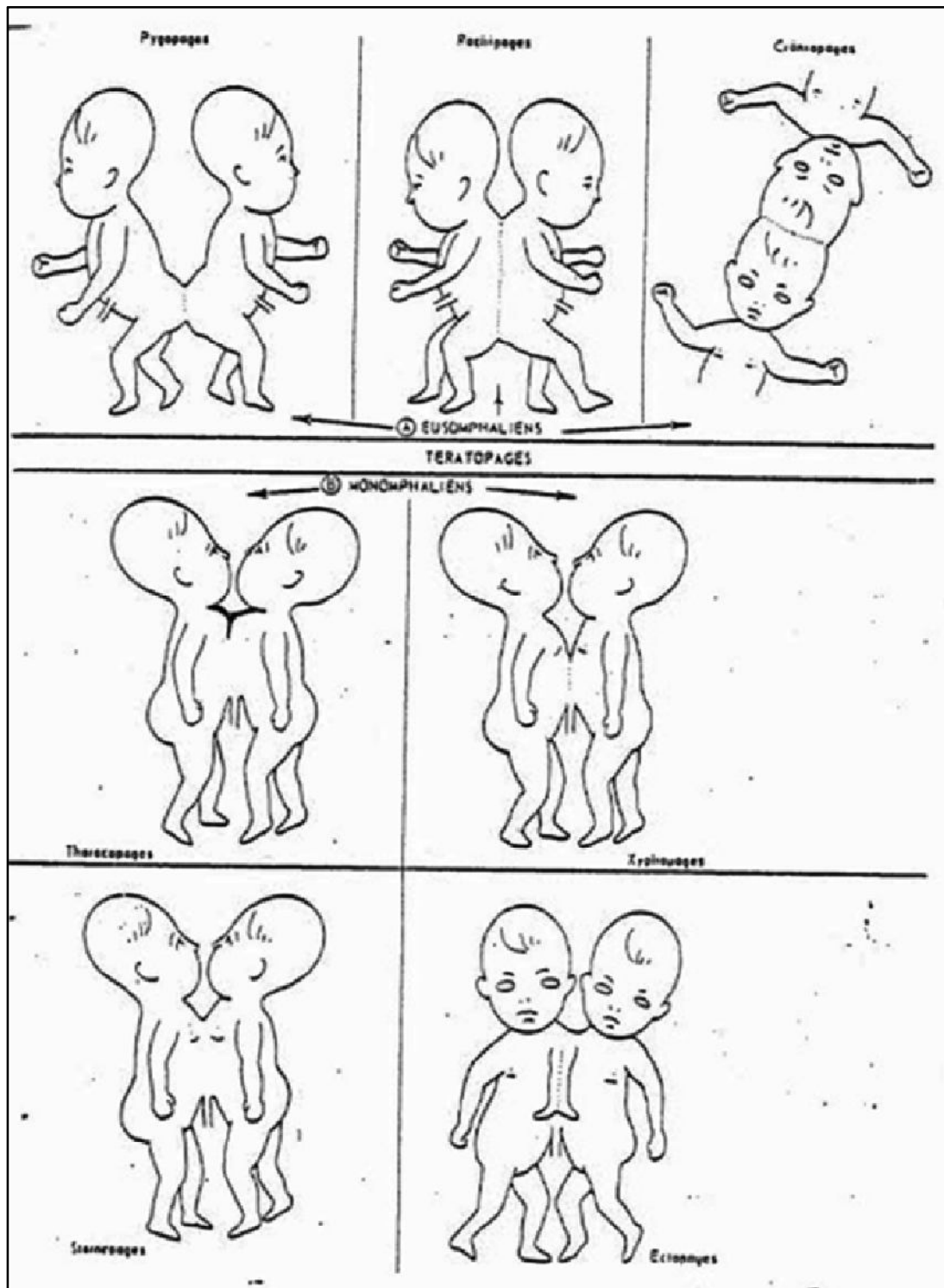


Figure 11 : jumeaux conjoints en X [12].

Ils se répartissent en deux familles: les eusomphaliens et les monophaliens

a) Les eusomphaliens: jumeaux conjoints où chaque jumeau possède son ombilic.

En général, les jumeaux sont dos à dos avec des différents sites anatomiques d'union :

➤ **Crâniopage:**

C'est une variété rare, 1 à 2% des jumeaux conjoints, les fœtus sont joints par les crânes excepté les faces et les foramens magnums, il s'agit d'une fusion des écailles des voutes crâniennes avec ou sans fusion des systèmes nerveux intracrâniens (figure 12). Les jumeaux crâniopages doivent être classés selon leur aire de jonction en variété frontale, pariétale qui est la plus fréquente, temporale et occipitale. Ils peuvent aussi être subdivisés en type partiel : où les cerveaux sont séparés par de l'os ou au moins de la dure-mère, chacun est enveloppé par les leptoméninges, ayant de ce fait un meilleur pronostic, ou type complet : où les cerveaux sont connectés.





Figure 12: (A) image en 3D montrant le partage des os du crane chez des jumelles crâniopages . (B): aspect des JC crâniopages à la naissance.(C): crâniopages vue supérieure [30].

➤ **Métopages:**

(metôpon = front = pègnymi = attacher ensemble).

Il s'agit de jumeaux conjoints crâniopages à union frontale, face à face, sans aucune autre malformation (figure 13).

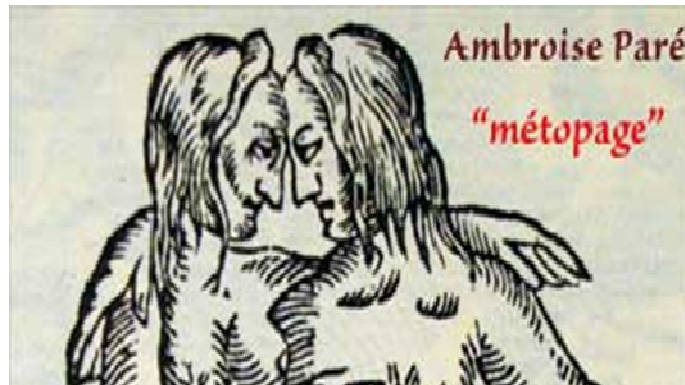


Figure 13: JC métopages [31]

➤ **Rachipages:**

Très rare, leur site d'union est la colonne vertébrale, parfois la fusion est étendue à la région occipitale (figure 14).

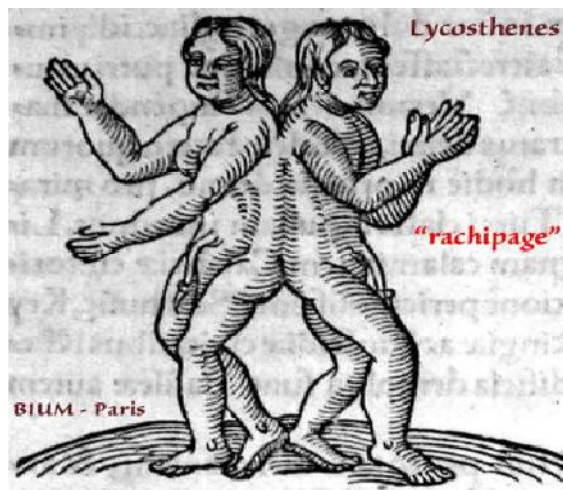


Figure 14 : JC rachipages [32]

➤ **Pygopages, (18%):**

Les jumeaux sont liés par le sacrum et la région périnéale (figure 15), ils ont 8 membres normaux, mais parfois 3 membres inférieurs. Dans 15 % des cas, ils partagent le système urinaire avec une seule vessie. Ils ont un seul anus, parfois un seul rectum mais le reste du tube digestif est séparé. Parfois il existe des anomalies associées : imperforation anale, fistule recto-vaginale et une atrésie vaginale. Ils peuvent partager la moelle épinière.



Figure 15 : Jumeaux pygopages, vue de face [33].

b) Les monomohaliens:

Les crucipages (crucis= croix) : jumeaux conjoints avec un seul ombilic commun, la fusion est ventrale (face à face).

Selon les sites de fusion on peut distinguer trois types de JC en X :

Les crucipages caudaux : correspondent aux ischiopages

Les crucipages thoraco-omphalopages.

Les mésoparapages : ce sont des jumeaux conjoints unis latéralement (côte à côte) par leur partie moyenne (torse et abdomen) et séparés dans les régions céphaliques et caudales, se sont des dicéphales- dipyges possédant 8 membres (4supérieurs et 4 inférieurs).

Description des crucipages :

- **Omphalopages (33%),**

Les jumeaux sont joints par la région abdominale face à face, la fusion se fait à l'ombilic impliquant généralement le thorax inférieur. Il existe une fusion entre les deux foies dans 80 % des cas avec souvent un partage inégal du foie commun. Les anomalies des voies biliaires sont fréquentes. Les jumeaux omphalopages ont souvent une omphalocèle associée au niveau de l'insertion du cordon ombilical (figure 16).

Le péricarde peut être commun mais les cœurs sont toujours distincts.



Figure 16: jumeaux omphalopages avec omphalocèle [34].

- **Thoracopages:**

Est la variété la plus fréquente, représente 40% des cas déclarés, l'union se fait au niveau de la partie antérieure du thorax (figure 17). Les jumeaux thoracopages partagent le sternum le diaphragme et la paroi abdominale supérieure, le péricarde est commun dans 90% des cas et des cœurs joints dans environ 75% des cas, la séparation chirurgicale dans ce cas est inenvisageable.

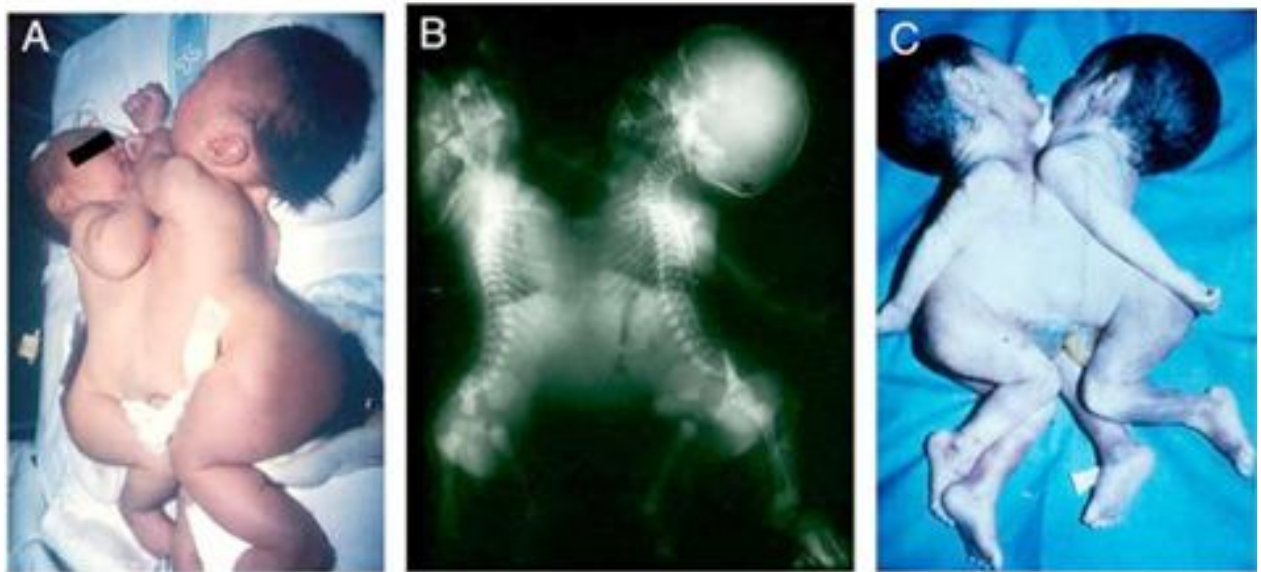


Figure 17: (A-B-C) jumeaux thoracopages [35].

- **Sternopages :**

Le sternopage est un jumeau thoracopage ayant conservé les deux sternums, l'un est en avant et l'autre est en arrière du plan médian de la conjonction.

- **Ischiopages:**

Représentent 6% des JC, la fusion se fait au niveau de la partie inférieure du sacrum et du coccyx (figure 18) avec souvent un large anneau pelvien commun, la partie basse intestinale est commune et les anomalies génito-urinaires sont fréquentes.



Figure 18: (A) cas de jumeaux ischiopages délivrés à 12SA.

(B) radiographie de JC ischiopages [36].

2) Les jumeaux conjoints en λ ou lambdoïdes ou tératodelphes

C'est la partie inférieure des sujets qui est séparée. Soit avec deux têtes ou une seule (figure 19).

- ❖ Les syncéphaliens ou janicéphales (syn = ensemble) : Caractérisés par la présence de deux têtes unies à des degrés variables donnant des individus à deux faces, plus ou moins individualisées, on distingue :
 - Les janus : une tête à deux faces regardant de côtés opposés
 - Les iniopes
 - Les iniotes
 - Les synotes

Ces jumeaux ne sont pas viables.

- ❖ Les monocéphaliens : une seule simple tête.

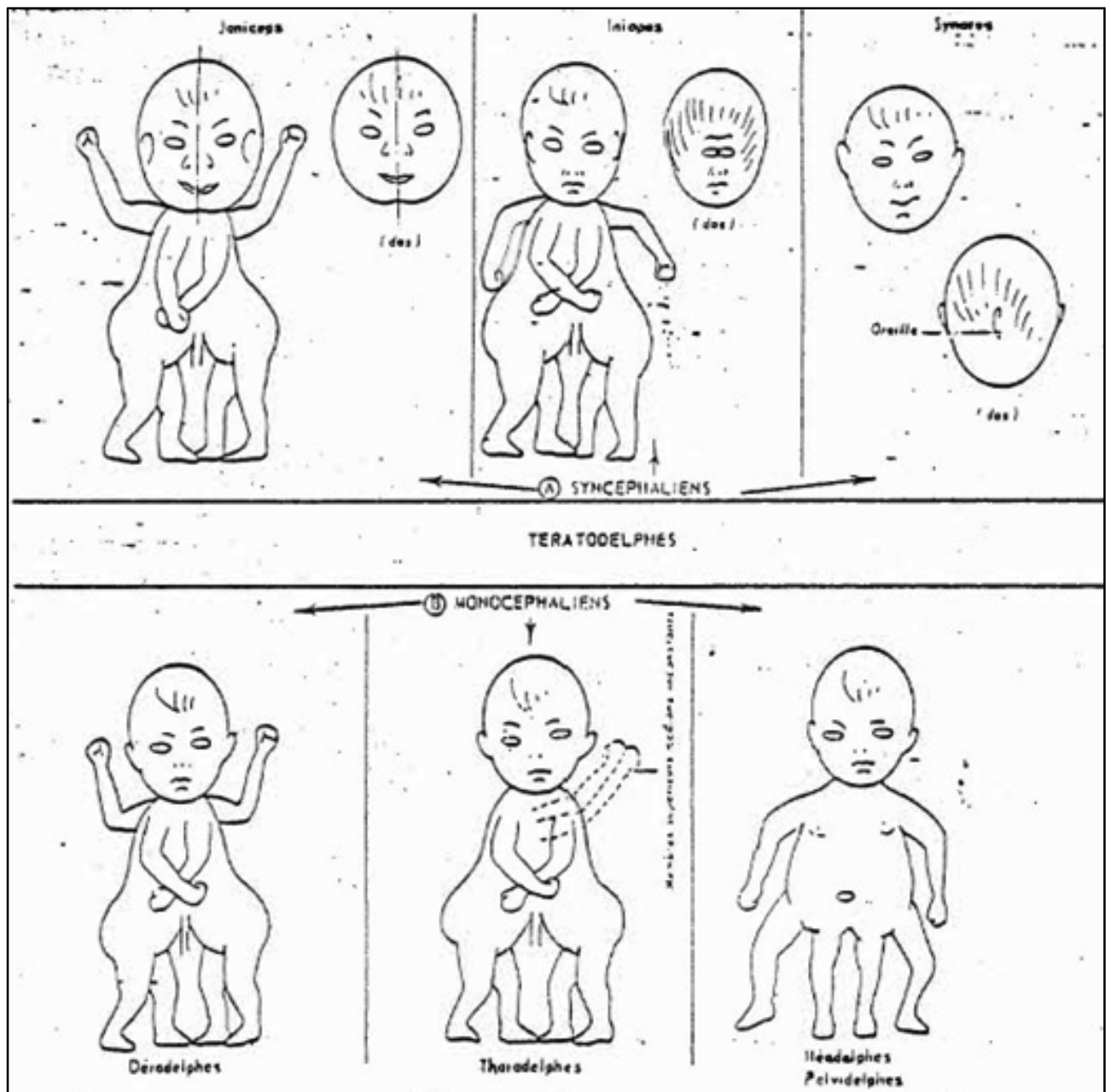


Figure 19: Jumeaux conjoints en λ [12].

❖ Céphalopages « cephalopagus » :

Ils sont joints face contre face (figure 20), chacune étant fendue par le milieu. Les anomalies cérébrales sont majeures et la séparation est impossible [22, 23].



Figure 20: JC céphalopages à 13 SA [37].

3) Les jumeaux conjoints en Y :

C'est la partie supérieure des sujets qui est double alors que la partie inférieure est unique (figure 21). On distingue :

- ❖ Les synsomiens: avec dualité nette de la partie supérieure des sujets
- ❖ Les monosomiens : la soudure entre les deux extrémités céphaliques est de plus en plus importante.

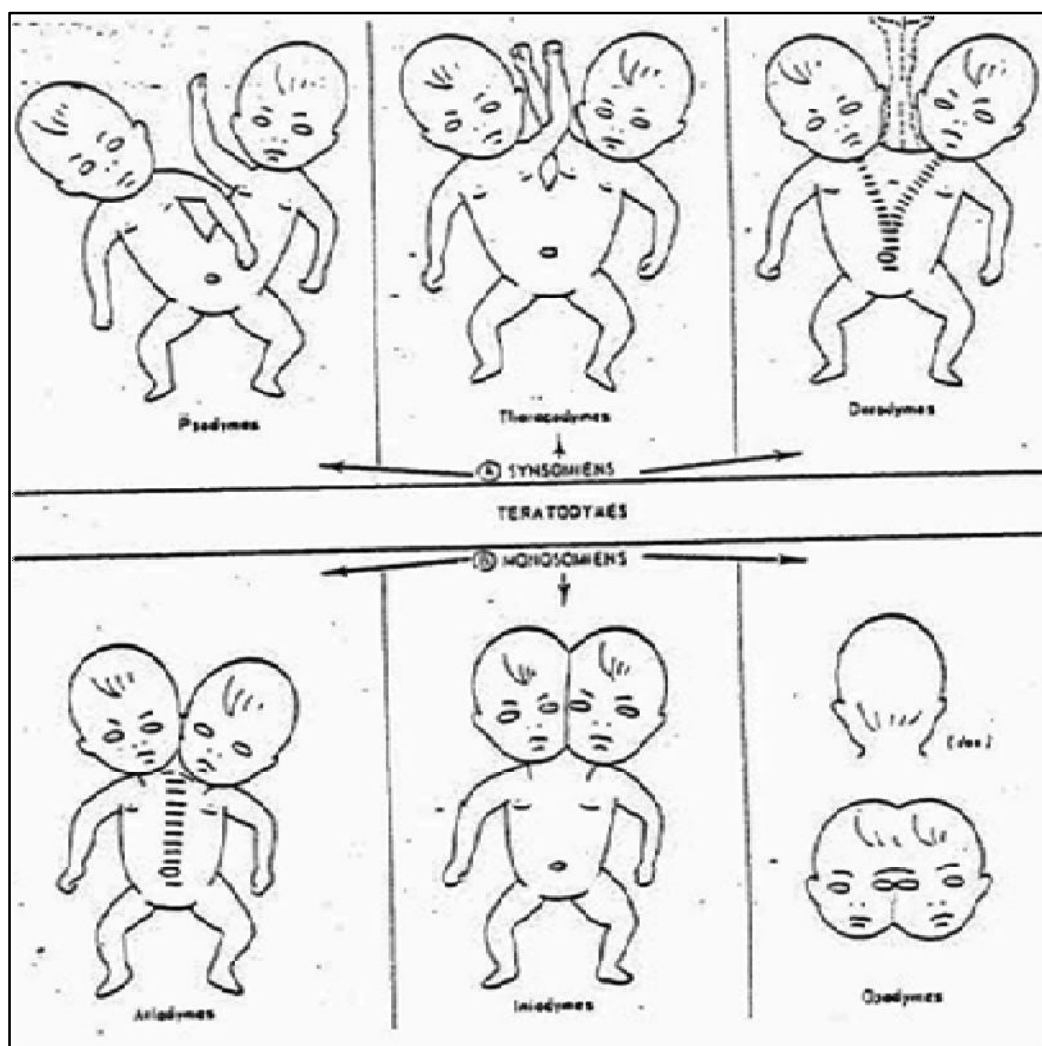


Figure 21: Jumeaux conjoints en Y [12].

4) Autres types:

a) Jumeaux parapages: ce groupe comprend des jumeaux conjoints à axes parallèles ; la fusion se fait latéralement « côte à côte » (figure 22).



Figure 22: JC parapage à l'âge de deux mois [38].

- b) **Dipyge** : jumeaux conjoints avec une tête, un thorax, un abdomen et deux pelvis (figure 23).



Figure 23 : nouveau nédipyge, avec cinq membres inférieurs [39].

- c) **Diprosopes** : jumeaux qui présentent un corps, une tête et deux faces (figure 24).



Figure 24 : JC diprosopes (vue d'ensemble) [40].

d) dicéphales_: un corps et deux têtes. Les JC dicéphales représentent 11% des cas. Ils sont mort-nés dans la plupart des cas à cause de l'existence de malformations cardiaques et pulmonaires majeures. Les dicéphales comportent 3 ou 4 membres supérieurs, peuvent avoir une survie prolongée (figure 25), c'est le cas des frères écossais Tocci et Hensel et Rita et Christina.



Figure 25 : (a-b) JC dicéphales avec trois membres supérieurs [40].

B) Jumeaux conjoints asymétriques ou «Hétérosites» ou « Jumeaux parasites »:

1) Les jumeaux endoparasites ou « fœtus in foeto »:

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.

2) 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 (figure 26). En fonction du site de la fusion du jumeau parasite on peut distinguer plusieurs groupes :

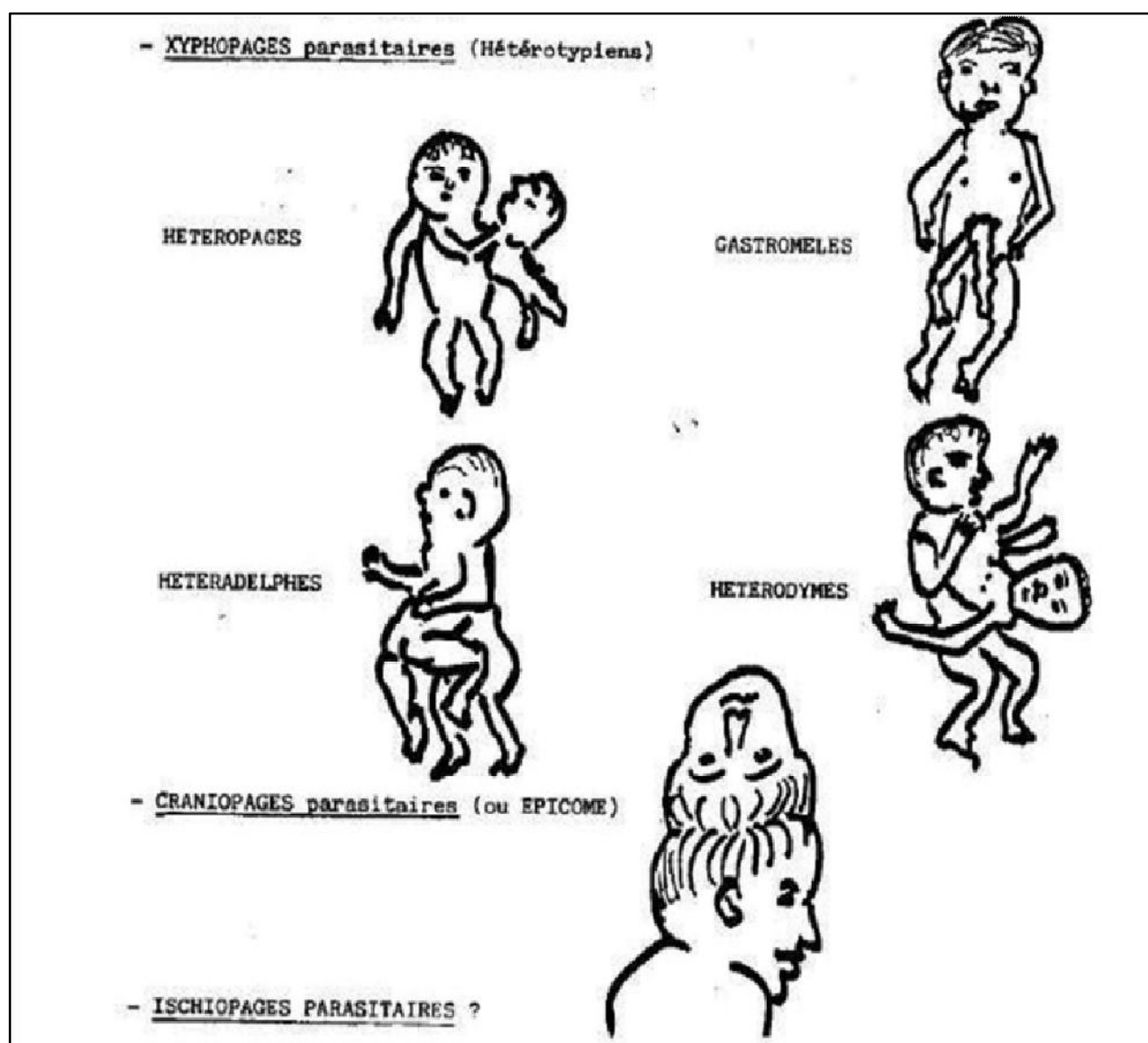


Figure 26: JC parasites [8]

On distingue plusieurs formes :

- Xiphopages parasites: le jumeau parasite s'unit au jumeau autosite au niveau de la région péri-xiphoïdienne.
- Pygomèles: membre du frère jumeau attaché à la région fessière.
- Notomélie: JC parapages confondus par leurs parties céphaliques et caudales donc, il ne reste comme témoin de leur dualité initiale que des vestiges dorsaux des membres intermédiaires.
- Polymélie: JC avec des membres surnuméraires.
- Crâniopages parasites
- Desmiognathe : une tête surnuméraire et imparfaite unie au sujet par des attaches musculaires non osseuses.
- Hétéropages: L'un des jumeaux conjoints est normal, l'autre, soit morphologiquement normal mais à développement inégal, soit acéphale.

Etude analytique

REVUE DE LITTERATURE

La littérature est riche en publications sur les jumeaux conjoints, les progrès en imagerie, en thérapeutique obstétricale et en chirurgie infantile, ouvrent de nouvelles perspectives sur le devenir des jumeaux conjoints et viennent moduler l'abord de cette anomalie.

1. Objectif de l'étude :

Le but de l'étude est d'analyser, à travers les différentes observations de jumeaux conjoints publiées de 2005 à 2014 réparties en 14 pays, les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives en se basant sur les éléments suivants :

- L'âge maternel
- Parité et antécédents obstétricaux
- Le sexe
- Type de JC
- Terme du diagnostic
- Examens complémentaires
- Anomalies associées
- Conduite à tenir obstétricale
- Devenir chirurgical
- Survie des JC

2. Matériels et méthodes :

Revue de littérature actualisée et étude de 27 observations, réparties en 14 pays, et publiées de 2005 à 2014. Sont inclus dans l'étude, les jumeaux conjoints dont l'étude anatomique est faite à l'occasion d'une autopsie quand elle est pratiquée, ou réduite, dans le cas contraire à une simple description macroscopique, ou même fournie par des examens complémentaires réalisés en post partum ou en post mortem.

Ont été exclus, les cas de jumeaux parasites.

3. Résultats :

Les cas publiés ont été signalés dans 14 pays : Inde, Chine, Turquie, Sénégal, Taiwan, Émirats arabes unies, Kango, Cameroun, Cote d'ivoire, Croatie, Etats-Unis, Brésil, l'Afrique du sud et Maroc.

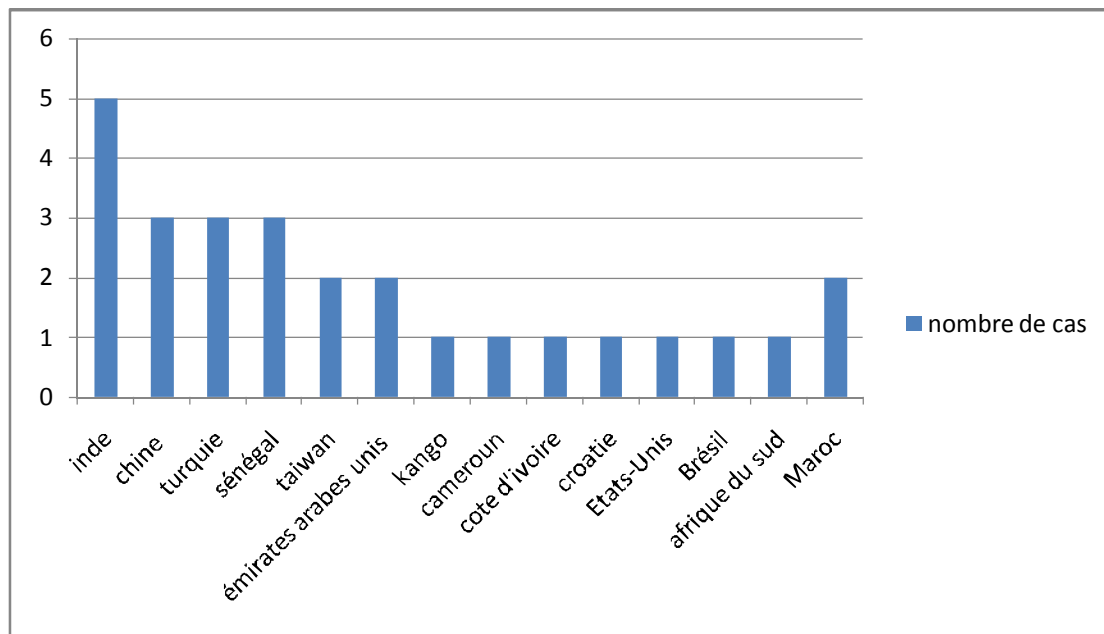


Figure 27 : Répartition dans les pays de cas observés du 2005 à 2014.

Les différents tableaux cliniques sont rapportés aux tableaux récapitulatifs :

Tableau I: tableau récapitulatif des différents éléments cliniques et para cliniques des cas observés :

Auteur année	Age maternel (ans)	Terme du diagnostic (SA)	Parité	sexe	Examens complémentaires	Type de JC	Anomalies associées	CAT obstétricales	Organes partagés	Séparation ou tentative de séparation	Survie décès
2005 Anthony Cook	NP	NP	NP	M	En postnatal : TDM, IRM	pygopages	NP	AVB	Anus et verge	séparation à l'âge d'un an	Survie des 2 Hypospadias chez les 2
2005 Dubravkoabek	33	13	G4P2	F	Echographie anténatale	céphalopages	NP	ITG			
2006 Amy N	35	12 SA et 3j	G1P0	NP	échographie	Thoracopages	Hygroma kystique Pied surnuméraire	ITG	NP		
2007 Chih-Ping Chen	27	19	G1P0	F	Echographie : fusion thoracique et abdominale Caryotype : 46 XX	Thoraco- omphalopages	Omphalocèle Kyste du cordon ombilical	ITG	Cœur et foie		
2007 Hilal Matta	NP	NP	NP	F	Explorations préopératoires : TDM, IRM, Urocystographie	pygopages	NP	Césarienne à 34 SA	Rectum Sacrum Sac dural	Chirurgie de séparation programmée	Survie des 2
2008 Jiaming Sun	NP	NP	NP	F	Explorations préopératoires : TDM, IRM	Thoraco- omphalopages	omphalocèle	Césarienne à 40 SA	Foie péricarde	Séparation d'urgence après rupture d'omphalocél e	Décès d'une jumelle 2H après l'opération Décès de l'autre après 39H
2008 Jiaming Sun	NP	NP	NP	F	Echographie, TDM, IRM	Thoraco- omphalopages	Dextrocardie CIA	césarienne	Foie péricarde	Séparation à l'âge de 3 mois	Survie des deux
2008 R Konan Ble	38	37	G2P2 Antécéde nts de gémellité	F	Echographie : fusion des pôles céphaliques au niveau occipital Angio-TDM à J15 : un cerveau complet chez chaque jumelle	crâniopages	Pied bot varus équin. Pied plat valgus chez l'autre jumelle.	Césarienne à 37 SA du fait de l'entrée du travail		Pas de séparation	Décès des jumelles à 4 mois et demi de vie suite à des infections nosocomiales, escarres et anémie
2008 Ibrahim Karnak	27	30	G1P1	F	Echographie montre la gémellité et pas la conjonction	omphalopages	Omphalocèle Anomalie cloacale Imperforation anale	AVB	NP	Chirurgie d'urgence après rupture de l'omphalocèle et la mort d'un jumeau	Mort d'un jumeau qlq heures après la naissance. Mort du 2 ^{ème} jumeau après 3H de la chirurgie

2009 Andreas Chiabi	29	33	G1P0	F	Echographie prénatale : fusion du thorax et abdomen	Thoraco-omphalopages	Pas d'anomalies	Césarienne à 35 SA	2 cœurs dont un est fonctionnel	Pas de séparation	Décès à J7 suite à une détresse respiratoire
2010 Shilpa Amin	25	10	G5P2	NP	Echographie anténatal	thoracopages	Hygroma kystique	ITG	NP		
2010 Adriano Bechara de SouzaHoubaiika	NP	NP	NP	F	NP	omphalopages	NP	AVB	foie	Séparation d'urgence après mort d'une jumelle	Jumelle A : mort à l'âge de 11 ans suite à une cardiopathie Jumelle B : mort après 6j de l'intervention
2011 Kiran Agarwal	27	13SA et 2J	G2P0 antécédent d'AV	F	Echographie anténatale : jumeaux face à face partagent la tête et le thorax	Céphalo-thoracopages	NP	ITG	Cœur et cerveaux		
2011 Kiran Agarwal	25	15	G2P1	NP	Echographie anténatale : fusion au niveau du thorax et abdomen	Cranio-thoraco-omphalopages	Ascite	ITG	NP		
2011 Kiran Agarwal	22	28	G1P0	F	Echographie après MAP	thoracopages	Gastroschisis omphalocèle	AVB, par le siège	NP	Pas de séparation	Fœtus morts nés
2011 N'Dinga Herman Ghislain	26	41	G3P2	A	Aucune échographie n'est faite au cours de la grossesse	thoracopages	Ambiguïté sexuelle	Laparotomie d'urgence après dystocie d'expulsion compliquée de RU	NP		Morts nés
2011 Yu Cheng Chou	NP	NP	NP	F	Explorations préopératoires : IRM, TDM, cystoscopie, rectoscopie	pygopages	NP	Césarienne à 39 SA	Anus et rectum	Séparation programmée à l'âge de 7 mois	Survie des 2 Pas de séquelles neurologiques
2011 John Lazarus	NP	A terme	NP	F	Echographie montre la gémellité et pas la conjonction	ischiopages	Pas d'anomalies	AVB	NP	Pas de séparation	Décès à J12 VIH positive
2012 Mamour Guère	35	à terme	G6P5	F	Pas d'échographie anténatale	Dicéphales	NP	Embryotomie rachidienne sur JA suivie d'une césarienne	NP		Morts nés
2012 Mamour Guère	36	A terme	G4P4	M	Pas d'échographie anténatale	diprosopes	NP	Césarienne d'urgence sur HRP	NP		Morts nés
2012 Mamour Guère	18	A terme	G2P1	M	Echographie en salle de travail après dystocie d'expulsion	Thoraco-omphalopages	NP	Césarienne en urgence	NP		Morts nés

2012 Col Yoginder Singh	26	14	G3P2	F	Echographie : foie unique et têtes fusionnées IRM anténatal : fusion complète de la boîte crâniennes et cavités thoraciques	Cranio-thoraco-omphalopages	Hypotélorisme et micrognathisme	ITG	Foie et cerveaux		
2012 K Osman	30	14	G4P0	F	Echographie anténatale	Omphalo-ischiopages	Pas d'anomalies associées	ITG	estomac		
2013 XiaRongWen	NP	NP	NP	F	Echographie postnatale Echocardiographie à J30	Thoraco-omphalopages	NP	césarienne	Foie et vaisseaux hépatiques Cotes et péricarde	Séparation des vaisseaux hépatiques à j40 Chirurgie de séparation à 4mois	Survie des deux jumelles
2013 OlguSunumlari	33	35	NP	F	Echographie anténatale Echocardiographie : cœur partagé avec 4 cavités	Toraco-omphalopages	NP	césarienne	cœur	Pas de séparation	Mort peu après la naissance en raison d'un CCV
2014 Prashant Jain	NP	A terme	NP	F	Echographie anténatale montre la gémellité et non la conjonction IRM, angio-TDM, cystoscopie	pygopages	NP	AVB	Fusion du cône médullaire inférieur	Séparation programmée à l'âge de 8 mois	Survie des 2 Pas de séquelles
2014 Boujoual M.	28	38	G1P0 antécédent d'hyperprolactinémie	A	Echographie anténatale montre la gémellité et pas la conjonction	omphalopages	Pieds bots Omphalocèle Ambiguïté sexuelle Extrophie vésicale Périnée effacé sans anus	Césarienne en urgence	Partie de l'intestin grêle	Séparation d'urgence après rupture d'omphalocèle	Décès après l'intervention

Abréviations : F : féminin, M : masculin, A : ambigu, NP : non précisé, CIA : communication inter auriculaire, AVB : accouchement par voie basse, AVH : accouchement par voie haute, ITG : interruption thérapeutique de grossesse, AV : avortement, GG : grossesse gémellaire, MAP : menace d'accouchement prématuré, RU : rupture utérine, HRP : hématome rétroplacentaire, CCV : collapsus cardiovasculaire

4. Analyse des différents éléments :

1) L'âge maternel :

La répartition de l'âge maternel dans notre série est la suivante :

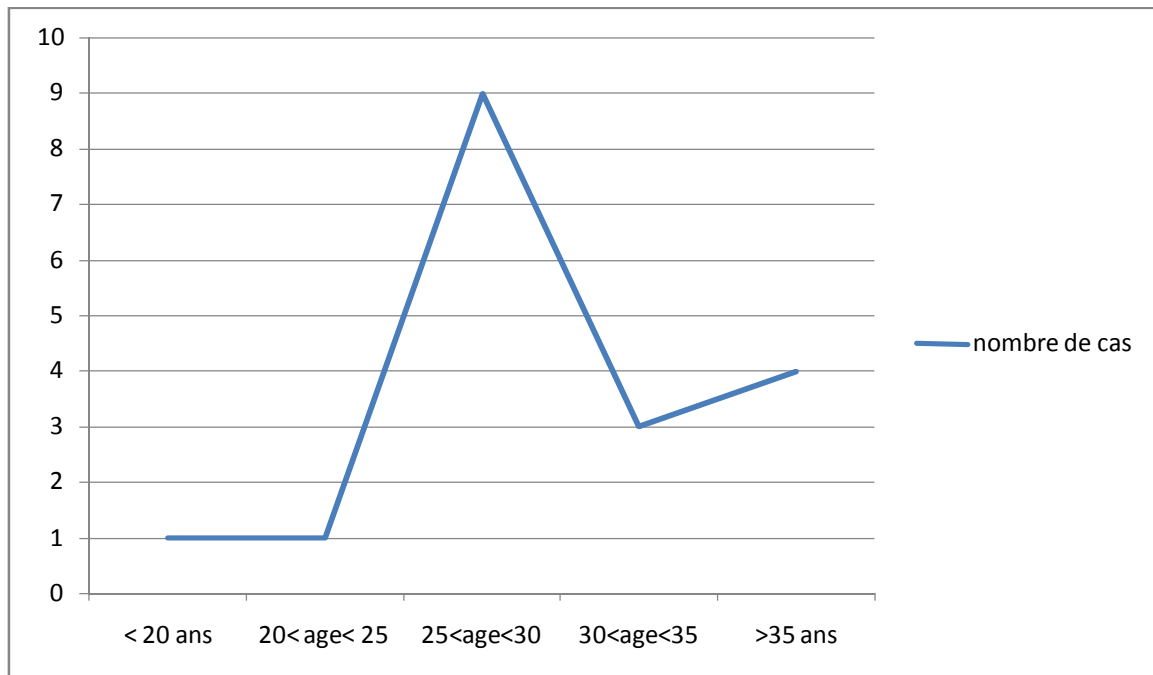


Figure 28: Répartition des cas en fonction de l'âge maternel.

Cette distribution montre un pic entre 25 et 30 ans : la moyenne d'âge est de : 28 ans avec des extrêmes allant de 18 à 38 ans.

Toutefois, selon EDMON et LAYDE [41], il n'existe pas d'incidence de l'âge maternel dans la survenue des JC.

2) Le terme du diagnostic :

- Dans notre série, la moyenne du terme de diagnostic est de 25 SA et 3 J avec des extrêmes allant de 10 SA jusqu'à 41 SA, le diagnostic est fait :
- Dès le premier trimestre dans 3cas
- En 2^{ème} trimestre dans 5 cas
- En 3^{ème} trimestre dans 3 cas
- Le diagnostic était une surprise lors de l'accouchement dans 9 cas
- Dans 7cas, le terme du diagnostic n'a pas été mentionné

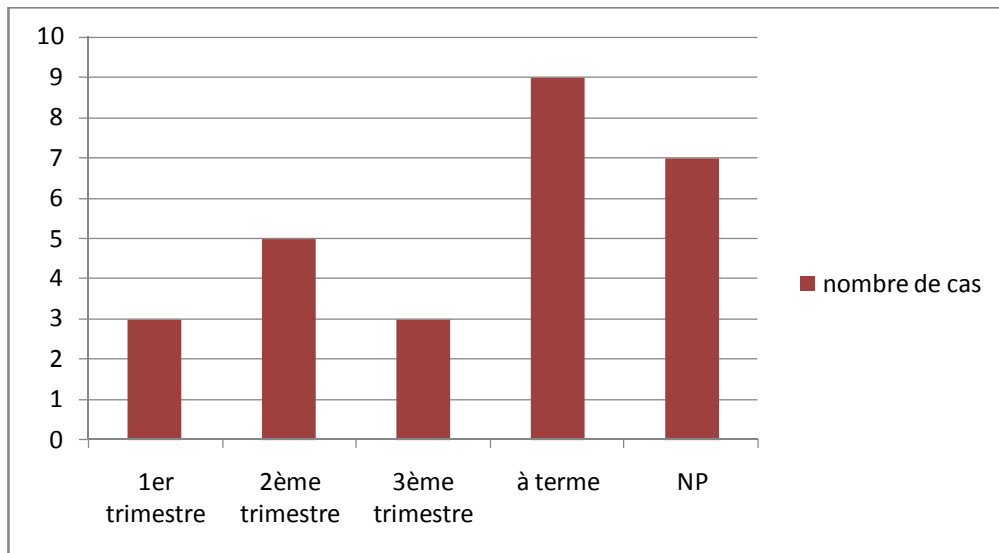


Figure 29: Répartition des cas selon le terme du diagnostic.

Dans la littérature internationale, de nombreux cas rapportés sont diagnostiqués à partir de la 9^{ème} SA [42] : Maggio en 1985 [43] a rapporté le diagnostic de JC à huit SA et cinq jours. Grutter en 1989 [44], mentionne la découverte de JC thoracopage à 16SA, puis Hill en 1997 [45] à six SA et six jours.

3) La parité et antécédents obstétricaux :

La parité dans notre série conformément à d'autres études [46], ne semble pas influencer la survenue des jumeaux conjoints. En effet, la plupart des patientes ont présenté des grossesses normales avant l'accouchement des jumeaux conjoints. Dans notre série, en dehors des antécédents de fausses-couches, aucune autre anomalie n'a été rapportée.

En ce qui concerne les antécédents de grossesse gémellaires, seuls deux cas ont été retrouvés.

4) Le sexe :

Nous notons en accord avec toutes les séries de la littérature, la prédominance du sexe féminin, bien que très peu d'études, ont calculé le sexe ratio par type de jumeaux conjoints.

Une des rares séries dans lesquelles il n'y a pas de prédominance féminine, est celle qui est présentée par Castilla et al [47], il y avait un sex-ratio globale de 1,09 (12/11).

Dans notre série nous avons trouvé :

- 20 cas de sexe féminin (74%)
- 3 cas de sexe masculin (11,11%)
- 2 cas ambigu (7,4%)
- 2 cas, dont le sexe n'est pas mentionné.

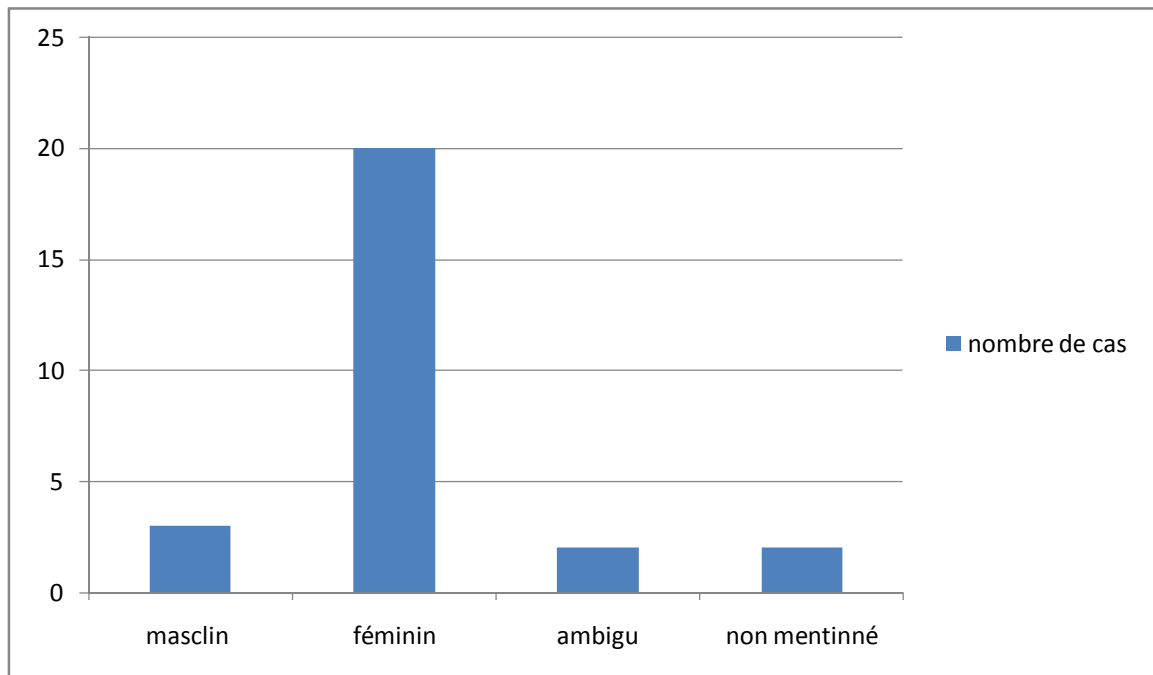


Figure 30: Répartition des cas en fonction du sexe.

Pour MILHAM [48], cette prédominance féminine est expliquée par deux hypothèses :

- Soit l'œuf femelle est plus susceptible que l'œuf mâle de subir cette déviation en JC.
- Soit cette déviation étant constituée, l'œuf femelle est plus résistant et donc susceptible de mener son développement à terme sans avortement.

De plus, cette sélection par le sexe, rapportée également par EDMONDS [41], existerait dans d'autres anomalies comme la trisomie 18.

5) Les examens complémentaires ayant permis le diagnostic :

❖ L'échographie :

Dans 14 cas de notre série (50,8%), le diagnostic de jumeaux conjoints a été fait lors d'une échographie pratiquée à titre systématique, alors que le déroulement de la grossesse a été normal.

Cependant, dans 4 cas (14,8%), l'échographie a montré la gémellité mais pas la conjonction. Dans d'autres cas (34,4%), aucun suivi anténatal n'a été fait au cours de la grossesse, le diagnostic n'étant fait que par des complications obstétricales.

Ce résultat, souligne l'intérêt de l'échographie dans le diagnostic anténatal des jumeaux conjoints.

❖ Le caryotype :

Le caryotype a été indiqué dans un seul cas.

❖ IRM anténatal : est réalisé dans un seul cas où il montre une fusion complète de la boîte crânienne et cavités thoraciques.

6) Type de JC:

Bien que la fréquence des différents types de jumeaux conjoints, a été analysée dans certaines études, quelques variations dans les fréquences ont été identifiées. En effet, l'incidence des diprosopes reste inconnue [49].

Dans notre série, on note une prédominance du type thoraco-omphalopage, ceci concorde avec les données de la littérature puisque la plupart des études définissent la plus forte proportion de jumeaux conjoints comme thoracopages

[41, 50, 51]. En effet, dans la série étudiée par Edmonds et Layde [41], les groupes les plus fréquents étaient thoraco-omphalopages (28 %), suivis par les thoracopages (18%). Dans l'étude la plus vaste d'ICBDMS [50], 40,55 % du total des cas étaient thoracopages.

Dans notre série, la répartition des types de JC est la suivante :

- 9 cas de jumeaux thoraco-omphalopages
- 4 cas thoracopages
- 4 cas pygopages
- 3 cas omphalopages
- Un cas ischio-omphalopage
- Un cas craniopage
- Un cas céphalopage
- Un cas céphalo-thoracopage
- Un cas ischiopage
- Un cas dicéphale
- Un cas diprosope.

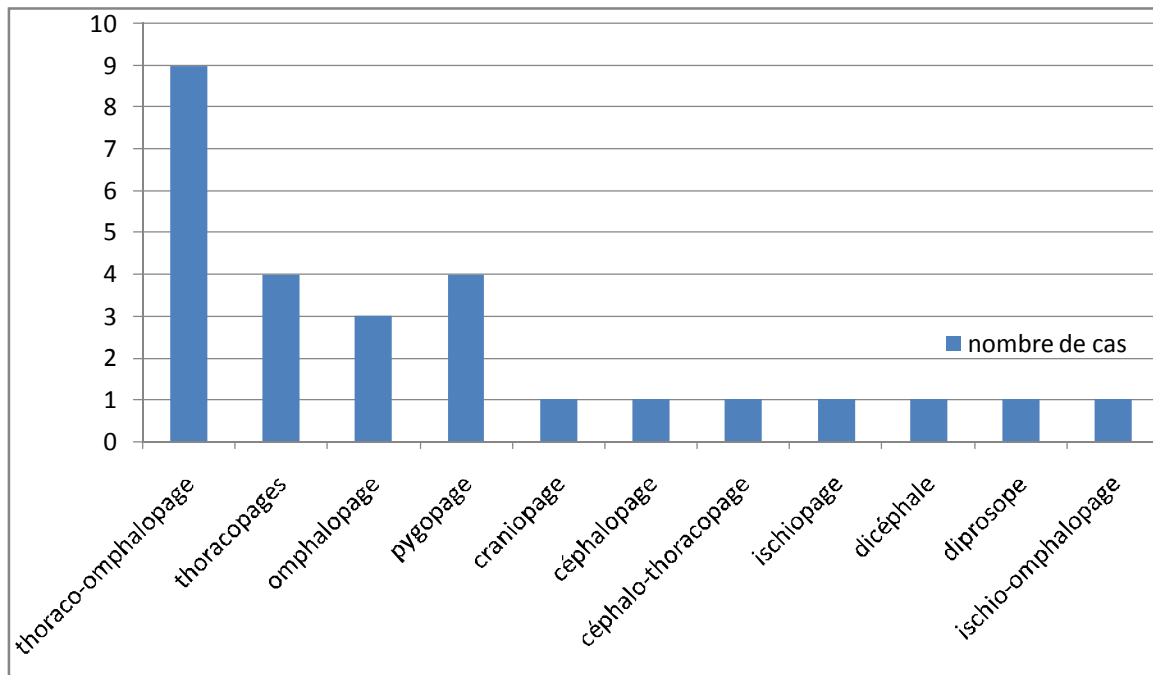


Figure 31: Répartition des cas selon le type de JC.

7) Anomalies associées :

On constate dans notre série, une fréquence élevée des anomalies congénitales associées, puisque parmi 26 cas, 12 cas (46%) présentent une ou plusieurs malformations. Celles-ci se répartissent de la façon suivante :

- Malformation de la paroi abdominale :
 - Omphalocèles : 5cas
 - Gastrochisis : 1cas
 - kyste du cordon ombilical : 1cas

- Malformations uro-génitales :
 - Ambiguïté sexuelle : 2cas
 - Extrophie vésicale : 1cas
 - Périnée effacé sans anus : 1cas
 - Anomalie cloacale : 1cas
- Déformations du pied :
 - Pied surnuméraire : 1 cas
 - Pied bot : 1cas
 - Pied bot varus équin : 1 cas
 - Pied plat valgus : 1 cas
- Malformations cardiaques :
 - Dextrocardie : 1cas
 - Communication inter auriculaire : 1cas
 - Un seul cœur fonctionnel : 1cas
- Hygroma kystique : 2cas
- Malformations digestives :
 - Imperforation anale : 1 cas
- Autres :
 - Hypertélorisme : 1 cas
 - Micrognatisme : 1 cas
 - Ascite et anasarque : 1cas

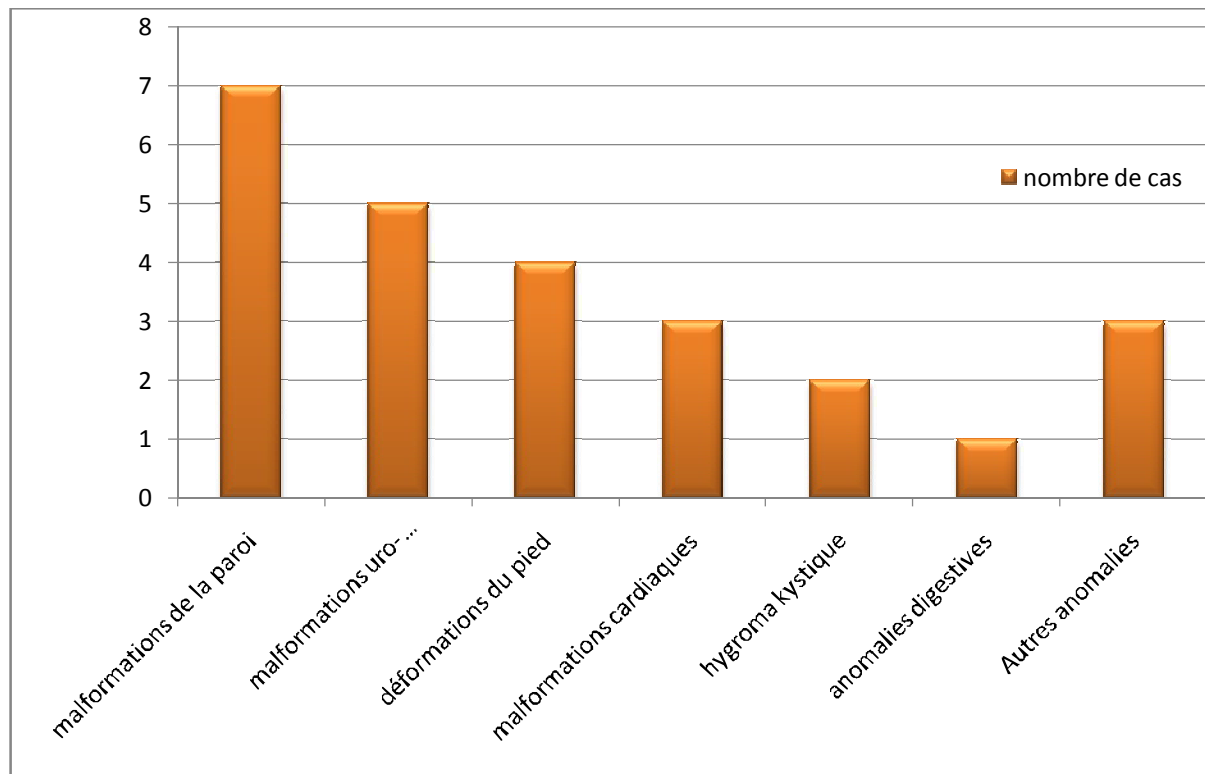


Figure 32: répartition des cas selon les anomalies associées observées.

Parmi les anomalies observées, on trouve des malformations qui sont en rapport avec le site d'union comme le cas de l'omphalocèle associée en cas de jumeaux omphalopages, et d'autres malformations qui ne sont pas liées à la conjonction, notamment les déformations du pied et les malformations cardiaques congénitales.

En effet, Edmonds et Layde [41] ont rapporté les malformations congénitales les plus fréquentes, qui ne sont pas en rapport avec le site d'union, représentées essentiellement par:

- Les anomalies du tube neural
- Les fentes faciales
- L'imperforation anale
- La hernie diaphragmatique
- Les malformations cardiaques congénitales
- La cryptorchidie
- Les organes génitaux ambigus.

8) La conduite à tenir obstétricale :

Dans notre série, l'analyse du mode d'accouchement de JC observés, montre un taux élevé de césarienne, puisque:

- L'accouchement par voie basse représenté dans 6 cas (environ 22,22%)
- L'accouchement par voie haute dans 13 cas (48,15%), dont 6 cas, la césarienne a été indiquée suite à une dystocie.
- Et l'interruption de grossesse dans 8 cas (29,6%)

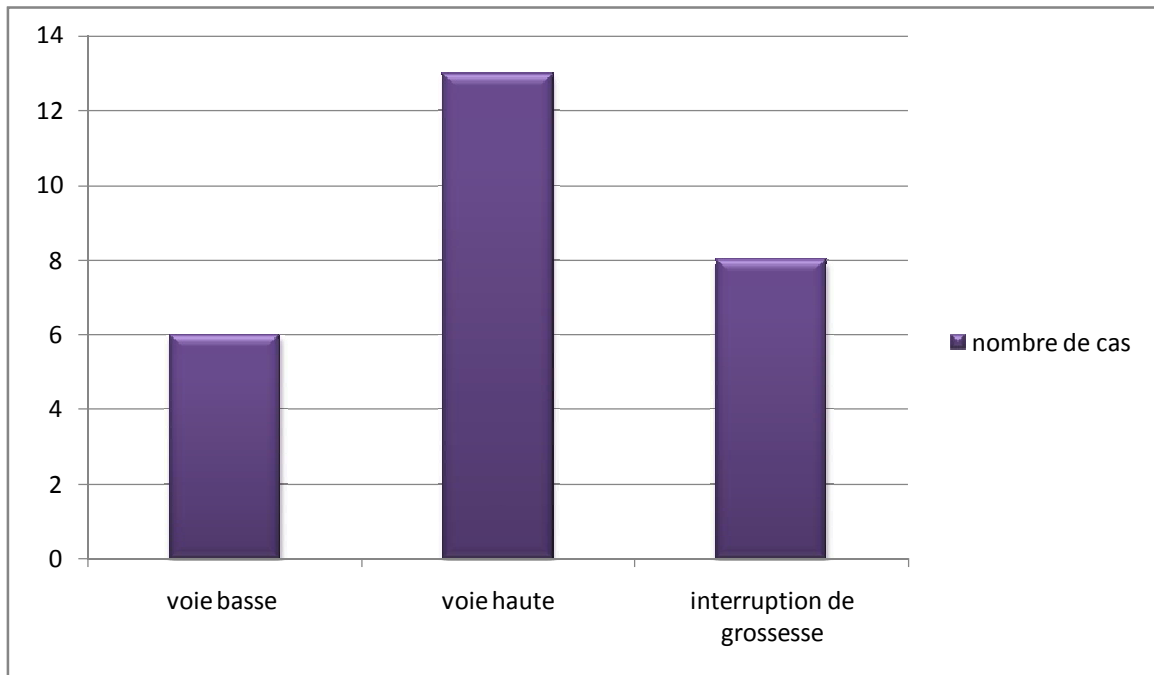


Figure 33: répartition des cas selon la conduite à tenir obstétricale.

9) La séparation et le devenir chirurgical :

Dans notre série, on trouve :

- 10 cas de tentatives de séparations chirurgicales (dans 37% des cas) donnant résultats à 6 jumeaux survivants et 4 jumeaux décédés
- 6 opérations ont été programmées et 4 ont été effectuées en urgence (indiquée devant une rupture d'omphalocèle ou mort d'un jumeau).
- Les opérations de séparation programmées toutes réussies, ceci concerne 4 cas pygopages et 2 cas thoraco-omphalopages.
- Les opérations de séparation en urgence toutes échouées (3 cas omphalopages et un cas thoraco-omphalopage).

Thoracopages : leur prédominance dans notre série expliquerait la forte mortalité anté et périnatale. En effet, leur pronostic chirurgical est sombre quand ils partagent le cœur. Toutefois, 75 % des thoracopages ont un cœur commun et 90 % un sac péricardique commun. De plus, même après séparation réussie, la présence de lésions cardiovasculaires sévères compromet la survie de chaque jumeau nécessitant plus tard des interventions palliatives, ceci souligne l'intérêt d'une étude écho cardiographique précise.

Pygopages :

Ils sont associés à un meilleur pronostic, notamment une survie élevée, contrairement aux crâniopages et thoracopages.

Hoyle, a rapporté dans une étude, un taux de mortalité de 23%, qui est lié au nombre d'organes partagés et la présence d'anomalies associées [52].

Omphalopages : représentent les cas les plus réussis.

Ischiopages : ils sont associés à une survie meilleure, néanmoins, les enfants se retrouvent avec des handicaps majeurs.

Crâniopages : Le pronostic des crâniopages est mauvais [53]. Leur séparation fait partie des procédures les plus complexes en neurochirurgie.

Dans toutes les études, la chirurgie d'urgence pour séparation est associée à un mauvais pronostic, avec un taux de mortalité élevé jusqu'à 75%. En revanche, un taux élevé (70%) de succès a été rapporté en cas de séparation programmée.

10) La survie des jumeaux conjoints :

Notre série de cas confirme le pronostic sévère de cette malformation, puisque sur 26 cas :

- 8 Cas d'interruption de grossesse du fait du non viabilité du fœtus ou la gravité des anomalies malformatives associées
- 6 Cas de mort nés
- 4 Cas de morts dans les premiers jours de vie
- 9 Cas ont survécu

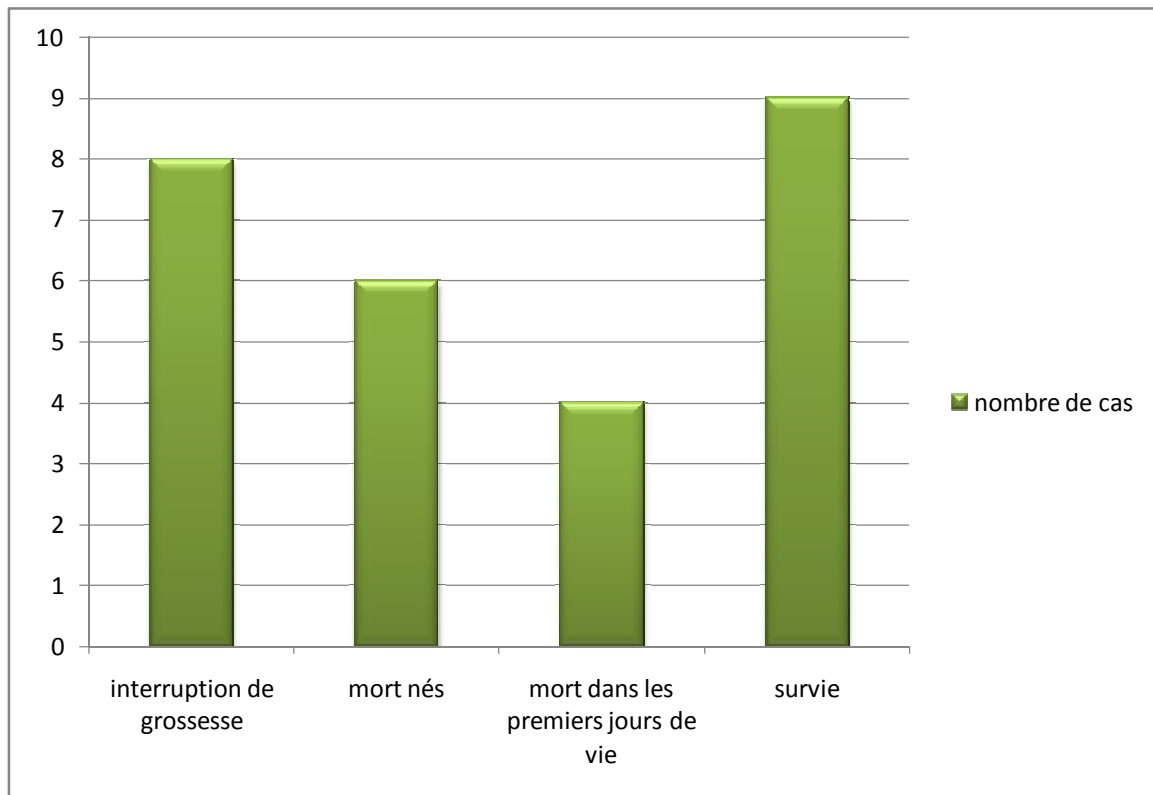


Figure 34: Distribution des cas selon la survie.

Ceci concorde avec les données de la littérature puisque, la majorité des JC meurent in utéro ou immédiatement après la naissance, seuls survivent 18 % pour Mackenzie et al [54] et 34 % pour Al Rabeeah [5]. Pour Romero 39 % sont mort nés et 34 % meurent dans les heures qui suivent la naissance [55].



Discussion

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence :

- ❖ Les grossesses gémellaires monoamniotiques surviennent dans 1% des grossesses gémellaires monozygotes [43-56-57], et dans 3 à 5 pour 1000 naissances.
- ❖ Les jumeaux conjoints représentent donc un phénomène rare. En effet, sa rareté tient à la rareté de la grossesse gémellaire (environ 1 à 2% des grossesses), à la rareté du monozygotisme (environ 35% des grossesses gémellaires), à la rareté division de l'embryon après le 14^{ème} jour post-fécondation ou de la fusion partielle des deux lignes primitives qui conduit aux jumeaux conjoints [58,59]. Ils s'observent dans 1/ 1000 cas, existent approximativement chez 1/100 000 grossesses [45-60] mais seulement chez 1/200 000 enfants vivants.

B. La race :

Leur incidence est plus élevée (de 1/14,000 à 1/25.000) en Inde, en Afrique et en Asie, que celle observée en Europe et en Amérique [52]. Ceci concorde avec la répartition de notre série.

Les études récentes sur l'épidémiologie des JC sont relativement rares. De ce fait, la prévalence ne semble pas différer de manière significative (de 1,02 à 1,34 pour 100.000 naissances) dans les populations occidentales [41, 47, 61, 62]. Toutefois, une augmentation des taux de prévalence de 3.27/100.000 naissances [63] et 2.85/100.000 naissances [64] a été rapportée dans deux études sur les populations chinoises.

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

Prévalence	Population étudiée
>1/20000	Inde (Mudaliar, 1930) Ouganda [Bland and Hammar, 1962] Taiwan [Emanuel et al., 1972] Rhodésie- Afrique [Zake, 1984]
Entre 1/20000 et 1/50000	Suède [Ryden, 1934] Etats-Unis (CDC-Atlanta, 1973) Brésil [Berezowski et al., 2010] Iles de Malte [Savona-Ventura et al., 2009] Chine [Liang et al., 1999] Chine [Tang et al., 2007]
Entre 1/50000 et 1/100000	Etats-Unis, Los Angeles [Robertson, 1953] Etats-Unis, Chicago [Potter, 1961] Hongrie [Me'tneki and Czeizel, 1989] Amérique du sud [Castilla et al. 1988] Suède [Kallén and Rybo, 1978] Etats-Unis, Atlanta [Edmonds and Layde, 1982]
Entre 1/100000 et 1/200000	Japon [Imaizumi, 1988] Espagne [Martinez-Frias et al., 2009] Etats-Unis, New York [Milham, 1966] États-unis [Bender, 1967]

C. Le sexe :

Le sexe féminin est plus fréquent avec un ratio de 1,6 à 3 /1 selon les auteurs. Ce qui concorde avec les résultats de notre série, puisque le sexe féminin représente 73% des cas observés.

D. 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 [55].

Le risque de récurrence est négligeable [57], il n'existe pas d'observation de plusieurs jumeaux conjoints dans une même famille [42] et il n'y a pas de description de JC issus de survivants de JC [57].

E. Les anomalies chromosomiques :

Il n'a pas été noté dans la littérature médicale d'incidence particulière pour les anomalies chromosomiques en cas de JC [65]. Cependant cette dernière notion est difficile à évaluer compte tenu de la faible fréquence des JC.

F. Anomalies malformatives associées :

La pathogénie des malformations chez les jumeaux conjoints s'explique facilement quand la malformation est en rapport avec le site d'union comme c'est le cas de l'omphalocèle ou des malformations cardiaques mais d'autres malformations n'ont aucun rapport avec ce site ; sont cependant fréquentes et n'ont pas d'explication embryonnaire satisfaisante [66].

Toute les études rapportées ont montré que : La race, l'hérédité, la parité et la consanguinité n'interviennent pas dans le processus des JC [3].

II. ETIOPATHOGENIE :

Les jumeaux conjoints sont une anomalie malformative concernant les grossesses gémellaires monozygotes. A la différence des grossesses gémellaires dizygotes, la prévalence des grossesses monozygotes ne paraît pas être influencée par l'ethnie, l'âge de la femme, sa parité ou son poids.

- ✓ De nombreuses hypothèses ont été envisagées ; certaines ont été complètement abandonnées :
 - La syphilis qui avait été mise en cause dans la première moitié du XXème siècle
 - L'ivresse au moment du coït
 - L'alcoolisme du mari [67].

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

- ✓ Plusieurs auteurs ont noté des "épidémies de jumeaux conjoints" que ce soit à Jérusalem [1], en Afrique du Sud [68] ou en Suède [61]. Ces auteurs suspectaient une incidence saisonnière sur la production de jumeaux conjoints, par le biais de modifications de la concentration d'oxygène et de la température.
- ✓ Un rapport de Rosa et al (1987) a mentionné l'exposition de la grossesse à :
 - La Griséofulvine (antifongique) : dans deux cas JC mais cela n'a pas été confirmé [69]

- La causalité des protéines (Activine, Nodal) : a été prouvée chez des JC poulets mais pas chez l'homme [70].
- L'exposition chronique au rayonnement à faible dose: pourrait favoriser la survenue de grossesses gémellaires et augmenter la prévalence de JC [71].
- ✓ Actuellement, le mécanisme de formation des jumeaux conjoints, oppose la théorie de la fission incomplète d'un seul embryon et celle de la fusion entre deux embryons [2].

III. DIAGNOSTIC

1. Circonstance de découverte :

Avant l'ère de la radiographie et de l'échographie, quatre cas de jumeaux conjoints avaient été suspectés cliniquement avant la naissance.

a) Circonstances cliniques :

- L'excès de hauteur utérine et l'hydramnios : existaient, selon WEDBERG [72], dans une grossesse sur deux en cas des jumeaux conjoints.
- Métrorragies : plus rarement.
- Diagnostic à l'expulsion : était plus fréquent dans des observations plus anciennes [73]. Actuellement le diagnostic de JC est rare au cours du travail grâce au développement du diagnostic prénatal.

b) Echographie systématique :

- Au cours du premier trimestre : réalisée entre 11 et 13 SA, et plus précocement en cas d'antécédents particuliers ou de signes d'appel inhabituels.
- L'échographie du 2ème trimestre : réalisée habituellement entre 22 et 24 SA.
- L'échographie du 3ème trimestre : réalisée entre 32 et 34 SA.

2. Diagnostic anténatal :

Les jumeaux conjoints présentent à ce jour des difficultés diagnostiques et thérapeutiques dans les pays africains par manque en moyens diagnostiques, en personnel qualifiés, et en consultations prénatales.

En effet, le diagnostic prénatal permet de prévoir le moment, le lieu et le mode d'accouchement en cas de jumeaux conjoints.

a) La radiographie du contenu utérin :

En 1967, Rudolph a rapporté le diagnostic par la radiographie du contenu utérin de 16 cas sur 65 jumeaux conjoints [57].

Son diagnostic était basé sur quatre signes radiologiques dont la conjonction rendait probable le diagnostic de jumeaux conjoints [74] :

- Les deux têtes : situées au même niveau et dans un même plan.
- Les rachis : en hyper extension.
- les jumeaux : anormalement rapprochés l'un de l'autre.
- Aspect constant en dépit des mouvements actifs et des essais de mobilisation extrinsèque.
- Toutefois, cet examen présente de nombreux inconvénients :
 - L'exposition aux radiations.
 - L'impossibilité d'un diagnostic précoce.
 - L'hydramnios, étant fréquent dans les jumeaux conjoints, gêne l'interprétation des clichés.
- ces critères sont mis en défaut pour certaines catégories de jumeaux conjoints

b) L'échographie :

Wilson en 1976 a réalisé la première échographie de JC à 35 semaines d'aménorrhée [75]. Par la suite les diagnostics ont été faits de plus en plus précocement.

De nombreux cas rapportés dans la littérature internationale sont diagnostiqués à partir de la 9^{ème} SA : Grutter en 1989, a mentionné la découverte de thoracopage à 16SA [44], puis Hill (1997) à six SA et six jours. Maggio en 1985 à huit SA et cinq jours [43].

Même si le diagnostic peut être réalisé précocement, il doit être toujours confirmé au cours d'une échographie de 12-13 SA au deuxième et troisième trimestre. En effet, les organes étant plus développés et le diagnostic devient plus facile [3].

L'analyse ne doit pas s'arrêter au diagnostic de JC, mais doit aussi rechercher des anomalies malformatives associées compte tenu de leur plus grande fréquence et de leur aggravation du pronostic.

❖ Les signes échographiques au premier trimestre de la grossesse :

L'examen doit s'aider de toutes les possibilités de l'échographie (sondes de hautes fréquences, voie endovaginale, échographie 3D, Doppler couleur etc.) [76].

➤ *L'étude de la chorionicité :*

La performance de cette étude dépend du moment de réalisation de cet examen [54, 77] :

- Avant huit semaines d'aménorrhée la membrane amniotique n'est pas toujours identifiable.
- La disparition de la cavité extra-embryonnaire par accolement de la membrane amniotique au chorion s'effectue entre 10^{ème} et 13^{ème} semaines.
- La vésicule vitelline est toujours visible dès la 6^{ème} semaine et disparaît en même temps que la cavité extra-embryonnaire (cœlome extra-embryonnaire).

En cas de jumeaux conjoints :

- Il existe un seul sac gestationnel identifiable : avec une seule couronne trophoblastique comme dans toute grossesse gémellaire monozygote.
- Il n'existe qu'une seule poche amniotique : qu'il ne faut pas confondre avec le cœlome extra-embryonnaire. En effet, la membrane amniotique s'accrole définitivement à la membrane chorionique entre le 11^{ème} et 13^{ème} SA. Tant que le cœlome extra-embryonnaire est visible, son échogénicité est supérieure à celle du liquide amniotique.
- Il n'existe qu'une seule vésicule vitelline : située en extra-amniotique, son identification permet de confirmer que la zone liquidienne située autour de la membrane amniotique correspond bien au cœlome. Dans les cas de JC, il n'existe jamais deux vésicules vitellines à la différence des grossesses gémellaires monozygotes monochoriales monoamniotiques [54].

➤ *Les signes embryonnaires ou fœtaux*

- Une seule masse embryonnaire est visible:

Elle est compacte quand l'accolement est important, souvent d'aspect bifide. Toutefois, un examen superficiel risque d'ignorer l'anomalie surtout lorsqu'il n'existe qu'un seul pôle céphalique notamment en cas de JC céphalopages (figure 35).

Au contraire quand l'accolement est minime, deux masses distinctes peuvent aussi faire ignorer le diagnostic.

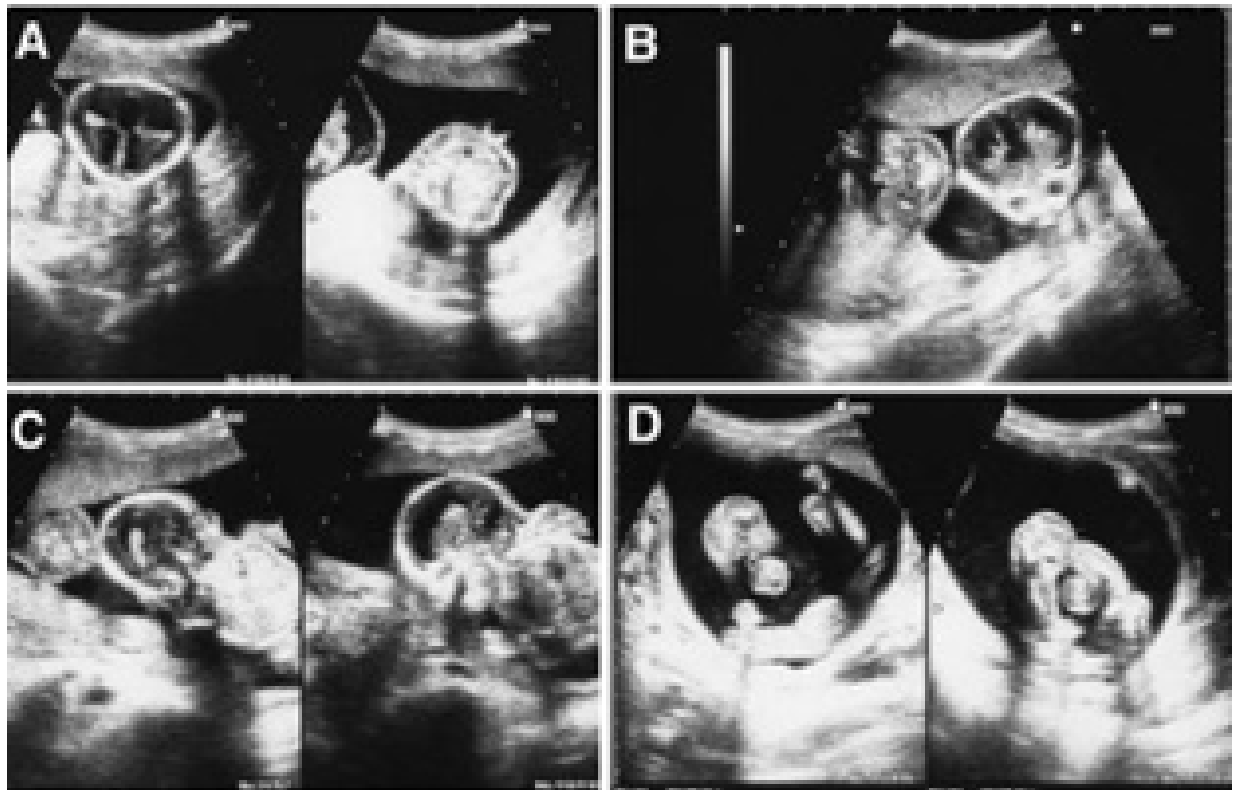


Figure 35:(A-D) Images échographiques des jumeaux céphalopages à 13 SA. Têtes fusionnées. (C) des images longitudinales des jumeaux. Les deux colonnes vertébrales sont liées à la seule tête. (D) Les extrémités inférieures [37]

- Examens des structures dupliquées [54]:

Il faut déterminer en premier la zone de raccordement des deux corps (figure 36) en précisant le nombre d'organes dupliqués ou communs (figures 37-38) et l'étendue de la zone d'accolement.

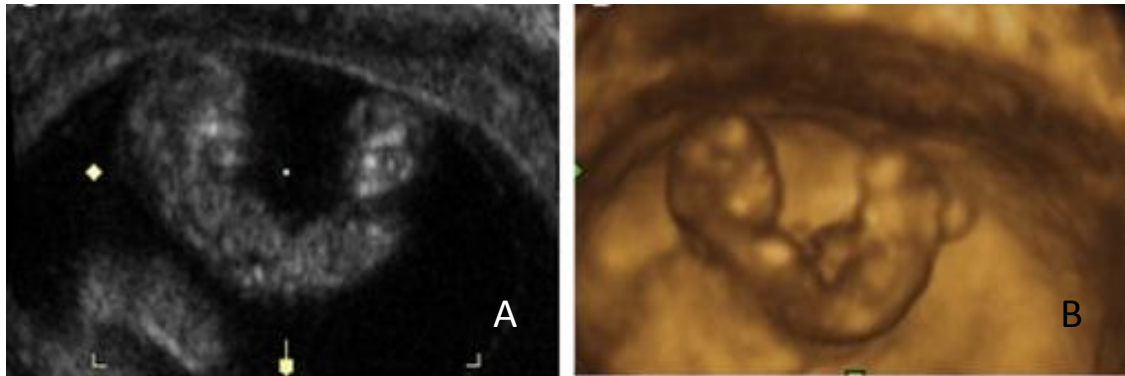


Figure 36: a) Echographie 2D de jumeaux ischiopages à 10 SA. b) échographie 3D [36].

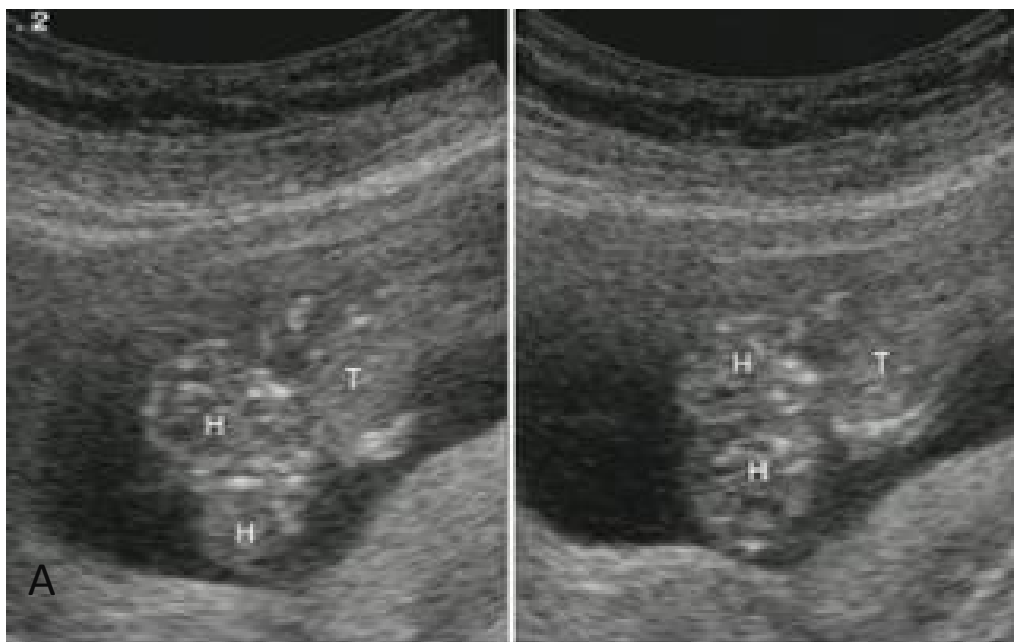


Figure 37: a) Echographie 2D de jumeaux thoraco-omphalopages à 10 SA. H= tête, T=thorax [36].



Figure 38: b) Échographie par voie endovaginale de jumeaux conjoints à 13 SA permettant de visualiser en coupe transversale au niveau abdominal deux estomacs et un foie commun [78].

➤ *Les anomalies malformatives associées :*

Les malformations associées qui sont fréquentes doivent être dépistées par l'échographie car elles peuvent modifier grandement le pronostic des jumeaux conjoints et donc la conduite à tenir. Elles représentent 50 % sur l'un ou les deux jumeaux [24 -57](figure 39).



Figure 39: déformation des pieds chez des jumelles crâniopages [30].

- Les anomalies cardiaques : sont les plus fréquentes
- L'hypoplasie pulmonaire
- L'omphalocèle souvent commune (figure 40)
- Anomalies du tube neural
- Les fentes faciales
- L'imperforation anale
- Les anomalies du tractus génital qui sont l'apanage des fusions inférieures.

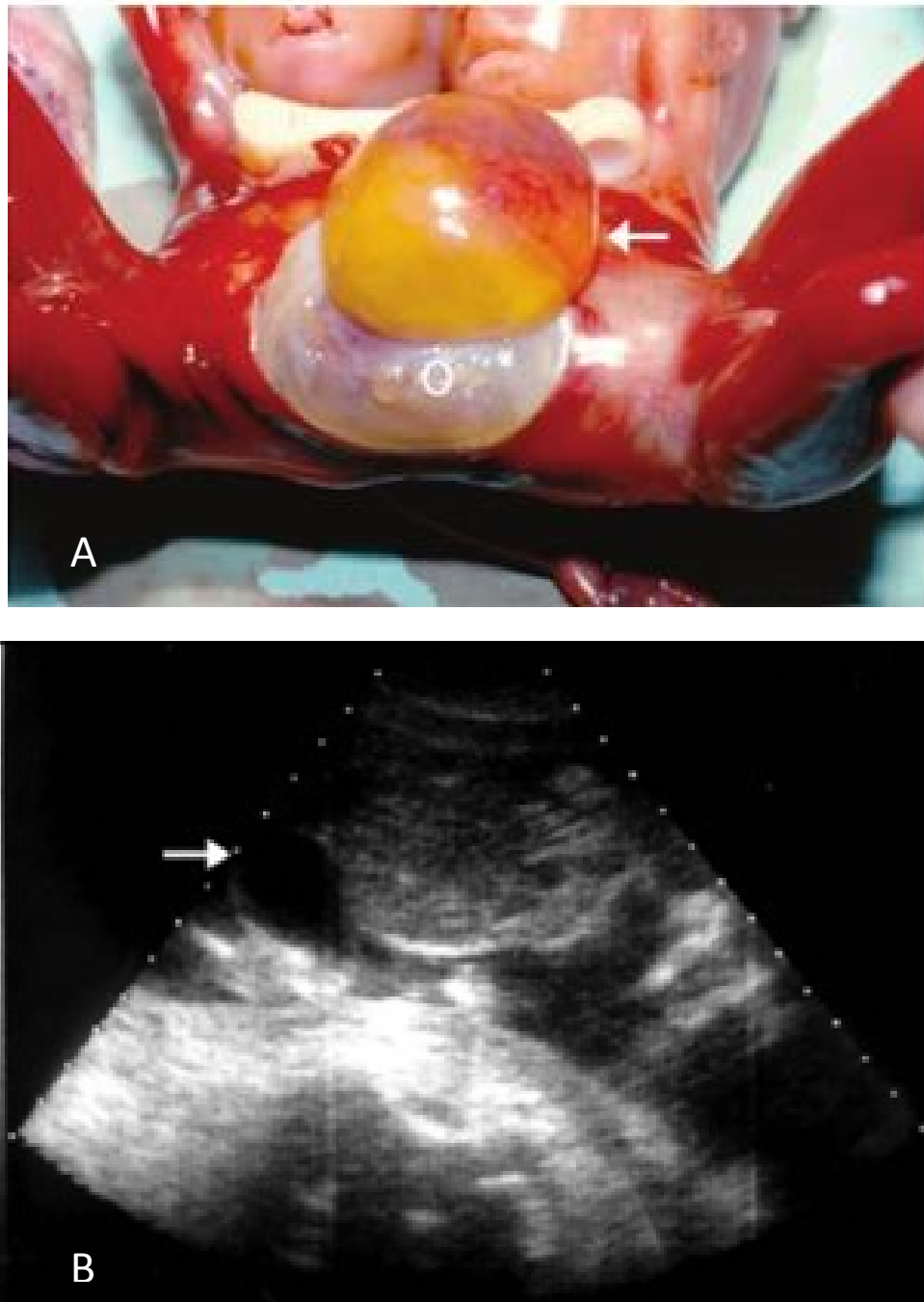


Figure 40: a) jumeaux thoraco omphalopages associés à une omphalocèle (O) et un kyste du cordon ombilical (flèche). b) échographie à 19 SA montrant un kyste du cordon ombilical (flèche) autour de l'omphalocèle [79].

❖ **Signes échographiques au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre de la grossesse :**

Si le diagnostic n'a pas été fait au premier trimestre, la recherche de tous ces signes est en principe plus facile au 2^{ème} et 3^{ème} trimestre, les organes étant plus développés (figure 41).



Figure 41: a) aspect échographique de la fusion postérieure du pôle céphalique (crâniopages à 37SA) [30]

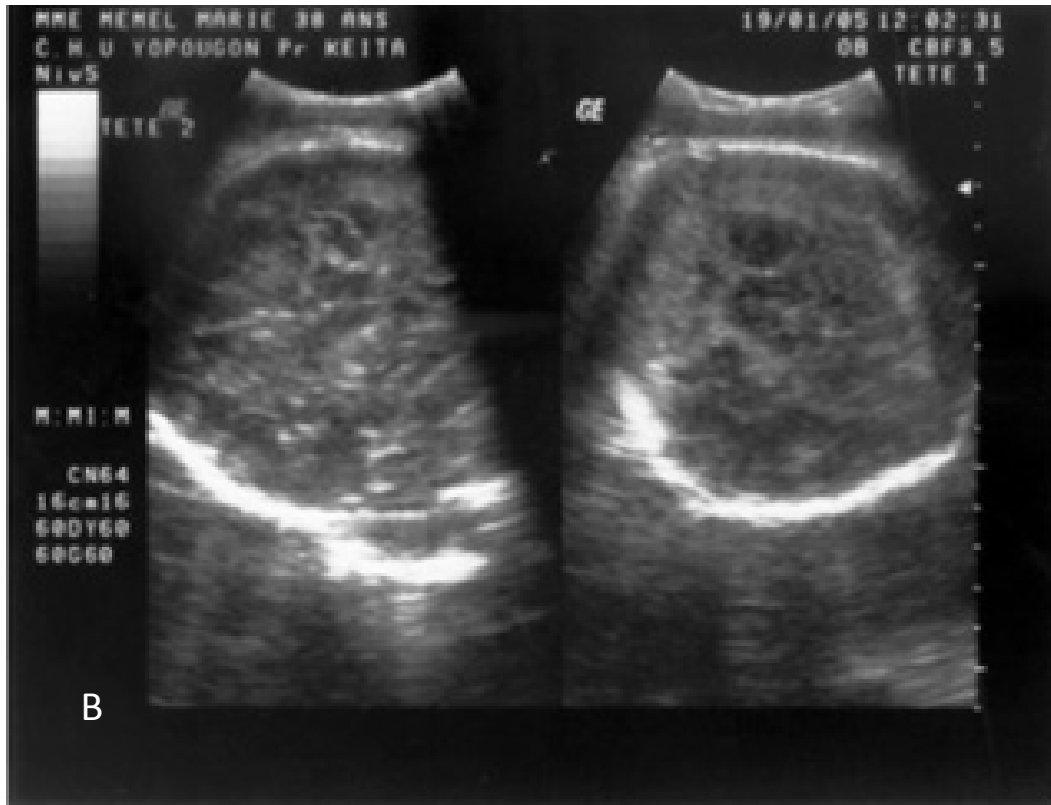


Figure 41: b) aspect échographique normal des parties antérieures des pôles céphaliques [30].

Dans le cas où une décision de conservation de la grossesse a été prise, la surveillance échographique continue à rechercher l'apparition d'éventuelles anomalies associées, et donne ainsi des précisions à l'équipe chirurgicale pour une conduite à tenir postnatale.

Le bilan écho cardiographique s'avère indispensable quelle que soit la forme de jonction ; il est capital à visée pronostique lorsqu'on suspecte une fusion cardiaque (figure 42).

c. Le Doppler obstétrical :

L'examen doppler, en obstétrique, occupe une place grandissante dans la prise en charge de la grossesse gémellaire. En effet, de nombreux sites d'explorations fœtaux et maternels sont possibles:

- Le Doppler de l'artère ombilicale : permet une exploration du versant fœtal de la circulation materno-fœtale, particulièrement intéressante en cas de complications, notamment, en cas de retard de croissance intra utérin. En effet, l'index diastolique nul ou égal à un, est un marqueur de gravité qui nécessite une hospitalisation, du fait du risque de mortalité périnatale importante.
- Le Doppler cérébral : témoigne la redistribution vasculaire qui survient en cas d'acidose, d'hypoxie ou d'hypercapnie et donc de décompensation d'une souffrance fœtale chronique.
- Le doppler veineux peut aider dans la prise en charge des grossesses monochoriales compliquées.
- Le Doppler utérin : permet l'exploration du versant maternel de la circulation materno-fœtale.

d. Imagerie par résonnance magnétique nucléaire :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) n'a pas d'effet délétère sur le fœtus, se réalise après sédation fœtale pour ralentir les mouvements fœtaux et minimiser les artefacts.

Elle permet de fournir une qualité d'image supérieure à celle de l'échographie bidimensionnelle et doit être considérée en complément aux ultrasons pour la caractérisation prénatale de certaines anomalies [82] (figure 43). Elle est réalisée au cours du troisième trimestre puisque le fœtus devient plus large et moins mobile [83]. Compte tenu de sa meilleure différenciation des tissus, son plus grand champ d'étude et l'absence d'effet biologique néfaste sur le fœtus, l'IRM ultra-rapide tend à occuper un rôle important dans le diagnostic anténatal des anomalies fœtales, surtout lorsque les résultats échographiques sont ambigus ou incertains [83].



Figure 43: IRM prénatal de jumeaux thoraco-omphalopages montrant la fusion du sternum et de l'abdomen [84].

e. Le caryotype :

Le caryotype permet l'étude morphologique globale du matériel héréditaire et le dépistage des anomalies du nombre et de structure des chromosomes. Toutefois, sa réalisation n'est pas systématique, puisque les anomalies chromosomiques n'ont pas d'incidence particulière dans le cadre de JC [65]. En effet, les indications du caryotype en cas de JC n'ont aucune particularité.

De ce fait, le caryotype est indiqué dans les situations suivantes:

- Grossesse à risque de trisomie 21 fœtale avec un test combiné $>1/250$. Celui-ci est évalué à partir de la combinaison entre l'âge maternel, les marqueurs sériques maternels et l'épaisseur de la nuque mesurée au premier trimestre.
- Signes d'appels échographiques
- Antécédent de grossesse avec caryotype anormal
- Les anomalies chromosomiques parentales
- Diagnostic de sexe pour les maladies liées à l'X.

Diagnostic anténatal de JC :

**Echographie
obstétricale :
(T1,T2,T3)**



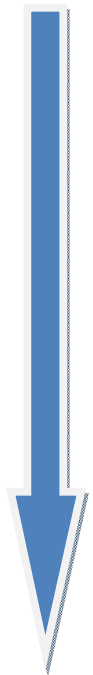
- Un seul sac gestationnel
- Une seule couronne trophoblastique
- Une seule poche amniotique
- Une seule vésicule vitelline
- Une seule masse embryonnaire
- Anomalies malformatives associées :
hypoplasie pulmonaire, omphalocèle,
déficit du tube neural, fente faciale,
imperforations anale, anomalies du
tractus génital.

**IRM:
(T3)**



- Meilleure résolution d'image
- Etude anatomique complète
- Analyse de la complexité de la conjonction des organes.
- Préciser la possibilité de séparation chirurgicale et guide son abord et ses techniques.

Caryotype fœtal :



Indiqué en cas de :

- Grossesse à risque de trisomie 21.
- Signes d'appels échographiques
- Antécédent de grossesse avec caryotype anormal
- Anomalies chromosomiques parentales
- Diagnostic de sexe pour les maladies liées à l'X

Récapitulatif du diagnostic prénatal

3. Evolution et complications des JC:

En dépit des progrès obstétrico-pédiatriques au cours des dernières années, les grossesses gémellaires comme les JC, restent des grossesses à haut risque exposent à un certain nombre de complications spécifiques et non spécifiques.

- **Complications non spécifiques : liées à la gémellité**

- a) La prématurité :**

La prématurité représente la première grande complication des grossesses gémellaires et la première cause de mortalité. En effet ; environ 50% des patientes accouchent avant 37 semaines d'aménorrhée (SA) [85] ; et les naissances entre 26 et 30 SA sont 10 fois plus fréquentes qu'en cas de grossesse unique, et celles entre 31 et 34 SA est 7 fois plus élevée qu'en cas de grossesse unique [86]. Les grossesses monozygotes monochoriales ; y compris les JC, ont le taux de prématurité le plus élevé (51%).

Les conséquences pédiatriques peuvent être dramatiques :

- Si poids <1000 g : les nouveaux nés doivent être transférés en réanimation
- Si $1000 < \text{poids} < 1500$ g : 80% sont transférés en réanimation
- Si $1500 < \text{poids} < 2500$ g : 20% seulement sont transférés
- Si poids > 2500g: 1% des enfants sont transférés.

Effet, Il existe une relation directe entre le poids de naissance ou le terme de grossesse et le risque de morbidité néonatale [86].

b) Retard de croissance intra-utérin :

Il s'agit du 2^{ème} grand risque après la prématurité en cas de grossesse gémellaire. Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) aboutit à un poids de naissance au-dessous du 10^{ème} percentile.

Un poids de naissance inférieur au 3^{ème} percentile, est un signe de gravité, expose au risque d'anoxie anténatale, per-partum et postnatale avec ses conséquences cérébrales (hémorragies cérébrales et risques d'handicap), métaboliques (hypoglycémie) et hématologiques (thrombopénie, trouble de la coagulation).

Plusieurs causes peuvent être invoquées : HTA maternelle, insuffisance de perfusion placentaire due à la surdistension utérine et aux anastomoses vasculaires [87].

c) La souffrance fœtale aigue

Les jumeaux ; notamment le cas des JC ; sont souvent exposés à l'anoxie perpartum en rapport avec une présentation anormale, un retard à l'expulsion du jumeau, à la procidence du cordon ou un décollement placentaire [88].

d) Autres complications :

- L'hypertension artérielle : les patientes ayant une grossesse gémellaire, ont un risque élevé (multiplié par 3) d'hypertension gravidique et de pré-éclampsie. La survenue des complications est plus précoce et plus sévère [89].

- L'hydramnios : est plus fréquent en cas de grossesse gémellaire, il prédispose aux risques de présentations dystociques et procidence du cordon.

- **Complications spécifiques:**

- a) **Les malformations congénitales :**

La fréquence des malformations congénitales en cas de grossesse monozygote, notamment les JC, est multipliée par 3 [90].

Les malformations les plus fréquemment citées sont :

- Les troubles de fermeture du tube neural
- L'hydrocéphalie
- Les fentes labiales
- Les cardiopathies.
- L'association VATER ou VACTERL : qui comporte des anomalies vertébrales, anales, cardiaques, trachéales, œsophagiennes, rénales et des membres.
- Les malpositions fœtales : peuvent être responsables de luxations congénitales de la hanche, plagiocéphalie et de torticolis [87].

- b) **Anomalies chromosomiques :**

Le risque de transmission de maladie autosomique récessive en cas de grossesses gémellaires est de 6,25% touchant les deux enfants.

- c) **La mort in utéro :**

La prévalence de mort fœtale d'un jumeau est d'environ 0,5 à 6,8% avec un risque 3 fois plus important dans les grossesses monochoriales (3,7%). Les étiologies les plus fréquents sont :

- L'insertion vélamenteuse du cordon entraînant un RCIU vasculaire majeur
- Le nœud sur le cordon,
- Les anomalies congénitales
- Les autres complications spécifiques des grossesses gémellaires monochoriales [87].

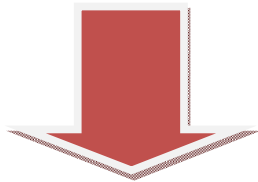
En effet, les lésions les plus fréquemment retrouvées sont :

- Neurologiques (dans 75% des cas) : il s'agit essentiellement d'encéphalopathies multi-kystiques et de porencéphalie
- Rénales (15%) : nécrose corticale
- Digestives (15%) : atrésie de localisations variables

Dans le cas de jumeaux conjoints, la mortalité d'un jumeau est suivie par celle de l'autre, suite au passage de thromboplastines tissulaires provenant du jumeau mort.

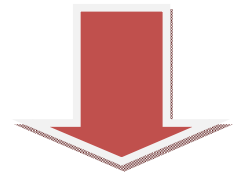
Complications des JC

Non spécifiques :



- Prématurité
- RCIU
- SFA
- HTAG
- Diabète gestationnel

Spécifiques :



- Malformations congénitales :
 - Troubles de fermeture du tube neural
 - Hydrocéphalie
 - Fentes labiales
 - Cardiopathies
 - Associations VATER ou VACTERL
 - Malposition fœtal
- MFIU

Récapitulatif des complications en cas de JC

4. Surveillance obstétricale :

Du fait de l'augmentation du risque de mortalité en cas de JC et de leur relative rareté. Une surveillance clinique et échographique est recommandée ; devrait être faite par une équipe expérimentée, dans une structure hospitalière tertiaire [91], qui dispose d'une unité d'obstétrique, de néonatalogie et de réanimation néonatale.

La surveillance échographique doit être régulière et précoce (dès 16 SA), effectuée tous les 15 jours voire de façon hebdomadaire. Elle permet :

- La surveillance de la croissance : courbe de croissance
- Le dépistage des anomalies morphologiques associées
- Le contrôle de la présentation
- L'appréciation de la quantité du liquide amniotique
- L'étude des annexes : placenta et cordon
- Le dépistage du risque de prématurité : grâce à l'échographie du col.

L'intensification de la surveillance obstétricale en cas de facteurs de risque (en hospitalisation) et la prise en charge adéquate améliorerait le pronostic et diminuerait la mortalité prénatale.

La prise en charge
(PEC)

Une fois le diagnostic posé, des informations préalables orientent la prise en charge, notamment :

- L'importance de la jonction
- La viabilité des fœtus
- L'existence d'autres malformations associées
- L'existence d'anomalies chromosomiques
- Et la possibilité de séparation [92-93-94].

La prise en charge doit être multidisciplinaire dans une structure hospitalière tertiaire impliquant une collaboration étroite entre obstétriciens, chirurgiens, anesthésistes et néonatalogues.

I. LA PEC OBSTETRICALE :

Nous envisagerons, en fonction des découvertes échographiques et du devenir possible des jumeaux conjoints, les modalités d'accouchement ou de la prise en charge obstétricale.

La prise en charge obstétricale est fonction de la décision conservatrice ou non : si la décision de conserver la grossesse est choisie, la surveillance se fera jusqu'à terme de façon multidisciplinaire. Dans ce cas, les conditions d'accueil et de prise en charge postnatale sont organisées avant la naissance [95].

1. L'accouchement par voie basse :

➤ Caractère dystocique de l'accouchement des JC:

L'accouchement à terme par voie basse des jumeaux conjoints est un événement rare pouvant mettre en jeu le pronostic maternel tant vital que fonctionnel [59-84]. En effet, lorsque le diagnostic est méconnu, l'accouchement par voie basse ou la tentative d'accouchement par voie basse peut engendrer de graves lésions maternelles (figure 44) [84]. Ainsi, il n'est possible qu'en cas de: prématurité, mort in utéro et de faible poids.

➤ Techniques obstétricales :

Bien que ce soit un événement rare, tout obstétricien peut se trouver confronté à un accouchement de jumeaux conjoints par voie basse.

RUDOLPH [96] a décrit les techniques obstétricales d'extraction :

- selon lui la présentation du siège est la plus favorable, puisqu'une traction sur les jambes, pourrait aboutir à l'accouchement simultané

des 2 troncs, si les jumeaux ne sont pas trop gros et le bassin maternel est favorable, ensuite, si les 2 têtes sont suffisamment mobiles et indépendantes, elles peuvent être dégagées l'une après l'autre avec ou sans forceps, en relevant les corps des jumeaux sur l'abdomen maternel.

- Pour les présentations céphaliques, l'accouchement par voie basse se révèle plus difficile. Selon E.FINE (cité par RUDOLPH – [96]), une fois la tête du premier jumeau pulsée, les jambes doivent être extériorisées, de sorte que le corps entier du premier jumeau soit accouché, à l'exception de sa zone d'union avec le second. Ensuite, le second jumeau est accouché par extraction de siège.
- Selon RUDOLPH, les fœtus peuvent être accouchés simultanément en glissant le corps de l'un sur l'autre, en fixant la tête de l'un sous le menton de l'autre, permettant leur engagement ensemble. Mais cette technique suppose un pont d'union lâche ; fait de tissu mou tel qu'en présentent les xiphopages.
- Seuls les crâniopages ne poseraient pas de problème à l'expulsion, leur accouchement pouvant être consécutif [97].

Ces techniques décrites pour les accouchements spontanés sont évidemment utilisables en cas d'ITG par voie basse et tardive.



Figure 44: accouchement par voie basse d'un jumeaux thoraco-omphalopages ; tête collé à la vulve avec procidence du cordon ombilical et des deux mains [40].

2. La césarienne :

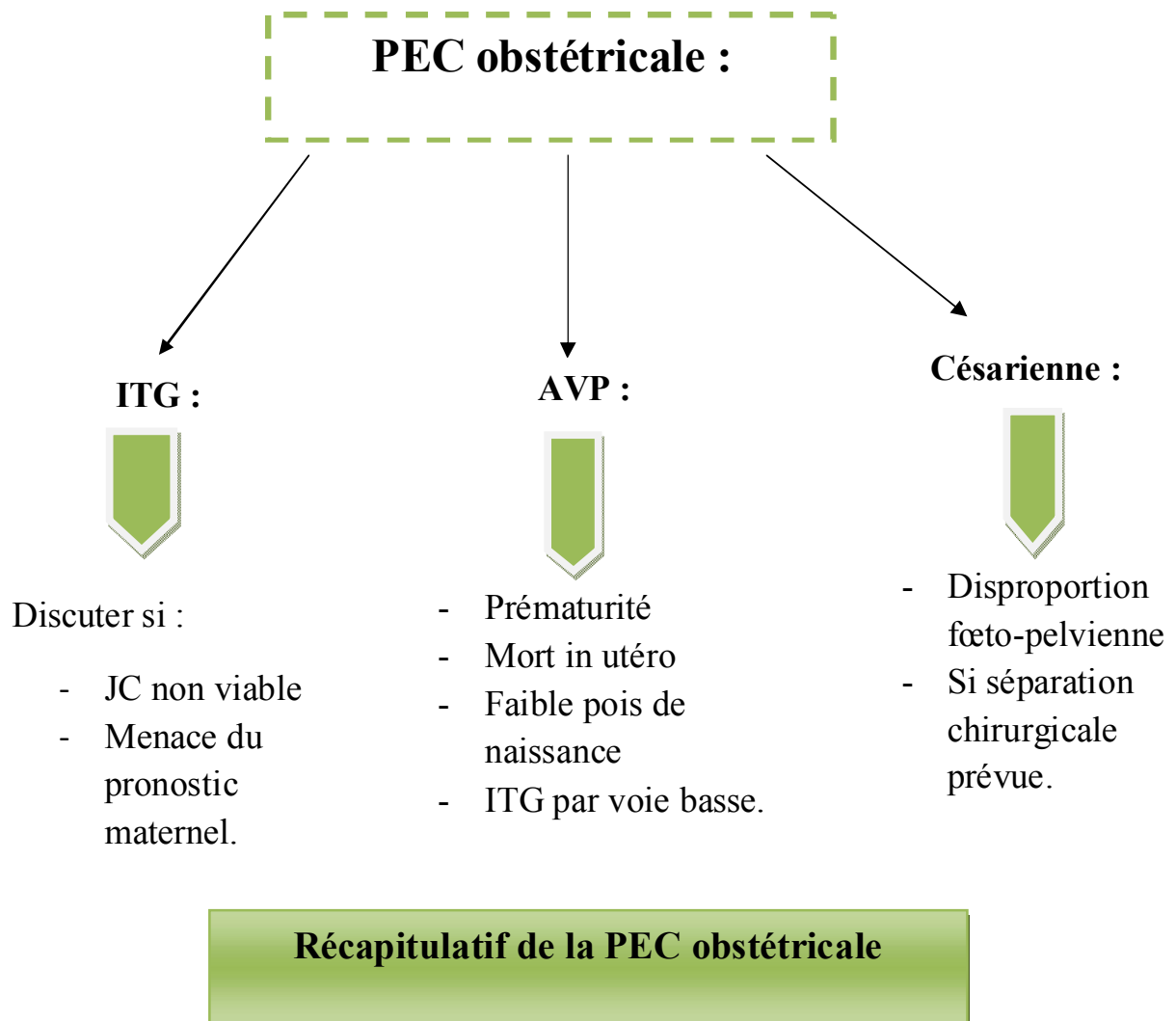
La césarienne pour ce type de malformation peut se révéler difficile et nécessiter une incision corporelle ce qui diminue la qualité de la cicatrice.

- Elle prend intérêt :
 - En cas de séparation chirurgicale : C'est évidemment la méthode de choix lorsqu'on envisage une séparation chirurgicale d'urgence. En effet, elle permet une préparation optimale [98] avec transfert de la mère dans un centre approprié, muni de différents spécialistes : obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatres [99].
 - En cas de disproportion foeto-pelvienne : elle permet d'éviter un accouchement dystocique [72- 75], pouvant se compliquer de rupture utérine, traumatismes fœtaux et mort fœtale [67]. Elle est pratiquée au delà de 24 semaines d'aménorrhée, après maturation pulmonaire, le plus souvent à terme vers 38 semaines d'aménorrhée.

3. L'interruption thérapeutique de la grossesse :

Lors de la découverte de jumeaux conjoints non viables, l'interruption de grossesse devrait être recommandée. En cas de décision non conservatrice, elle est pratiquée par voie basse avant 24 semaines et par césarienne au-delà de 24 semaines pour réduire le risque de morbidité [96].

Toutefois, la légalité de l'avortement précoce des jumeaux conjoints diffère d'un pays à l'autre. Au Maroc, l'avortement médical, seul type autorisé, n'est permis que lorsque le maintien de la grossesse met en jeu le pronostic vital maternel.



II. PEC NEONATALE :

L'imagerie postnatale (l'IRM et Scanner), permet de déterminer le type de fusion, d'établir un bilan anatomique précis des différentes anomalies et d'orienter ainsi la décision thérapeutique [81].

On distingue trois catégories:

- **Groupe I:** aucune intervention chirurgicale n'est indiquée. C'est le cas de fusion cardiaque ou cérébrale complexe. Des soins palliatifs seront alors indiqués jusqu'à la mort des jumeaux conjoints.
- **Groupe II:** une séparation d'urgence est effectuée.
- **Groupe III:** la séparation est effectuée lorsque l'état du nourrisson est stable, permettant de procéder à toutes les investigations nécessaires pour préciser l'anatomie de l'union. Elle devrait être programmée idéalement autour de 3 mois, en effet, à cet âge les tissus sont souples et l'état physiologique est optimal.

1. Prise en charge médicale :

Les jumeaux conjoints continuent à susciter une polémique importante au niveau éthique et légal parmi les médecins, avocats, juges et toutes personnes non-initiées [100- 101]. A ce jour, plusieurs questions persistent encore, devrait être universellement résolues notamment: le consentement des autorités, le risque opératoire acceptable, la qualité de vie postopératoire et le fait de savoir s'il s'agit d'un ou de deux êtres humains.

En cas de JC portant d'anomalies graves ou partageant les organes vitaux (fusion complexe du cœur, crâniopages type complet), la chirurgie de séparation n'est plus possible. De même ; lorsque les parents refusent la séparation de leurs enfants, une prise en charge médicale et des soins palliatifs devraient être fournis :

- Une alimentation équilibrée
- La lutte contre la douleur
- La physiothérapie
- La rééducation
- les soins infirmiers

2. La prise en charge chirurgicale :

a. La chirurgie d'urgence :

Dans certaines conditions, une chirurgie de séparation urgente est indiquée, immédiatement après la naissance ou dans la période néonatale, notamment:

- Lorsque la condition d'un jumeau menace la survie de l'autre (c'est le cas d'une maladie cardiaque congénitale complexe, cardiomyopathie ou septicémie).
- Lors d'une détérioration des deux jumeaux en cas de troubles hémodynamiques et respiratoires. C'est le cas des jumeaux thoracopages.

- Après traumatisme de la zone de jonction (en cas de type omphalopage), notamment au moment de l'accouchement.
- Lorsque l'état de l'un des jumeaux est incompatible avec la vie (c'est le cas de : l'anencéphalie, acardiaque, anomalies congénitales complexes ou mort-nés), mais l'autre jumeau a une bonne chance de survie.
- D'autres circonstances peuvent indiquer une chirurgie d'urgence: occlusion intestinale, rupture d'omphalocèle.

Dans toutes les études, la chirurgie de séparation urgente est associée à un mauvais pronostic ; la mortalité est élevée (75%), essentiellement liée aux causes de séparation urgente et au manque de planification de la procédure d'anesthésie chirurgicale.

De plus, une fois la chirurgie d'urgence est réalisée, les résultats des explorations peuvent indiquer l'existence d'autres anomalies incompatibles avec la vie.

b. La chirurgie de séparation programmée :

Une séparation de jumeaux conjoints réussie dépend de : la précision des organes partagés, le bilan d'imagerie post-natale, la planification préopératoire complète, et les techniques opératoires maîtrisées [102].

❖ **Equipe multidisciplinaire:**

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.

Cette équipe, comprend des chirurgiens spécialistes selon les exigences de chaque cas, en plus de psychiatres, psychologues, les services sociaux, les physiothérapeutes, et les soins infirmiers spécialisés. Après la présentation de chaque cas, le chef de l'équipe prend en charge l'initiation de l'équipe multidisciplinaire en mettant l'accent sur les membres dotés d'une expérience préalable.

❖ **Explorations préopératoires :**

- L'imagerie préopératoire (IRM et TDM) (figures : 45-46-47-48): est essentielle pour la planification chirurgicale et pronostique, elle permet de :
 - Préciser les caractéristiques anatomiques de chaque enfant
 - Comprendre la complexité des conjonctions d'organes
 - Et d'identifier les structures qui sont présents ou absents [81].
- La radiographie avec injection de produit de contraste : permet une excellente évaluation uro-génitale et digestive. Toutefois, l'administration du produit de contraste doit être judicieuse pour éviter le surdosage : une injection séparée de chaque enfant et deux examens à des intervalles corrects sont recommandés.

- L'angiographie : permet d'étudier la vascularisation des organes et de déterminer les rapports sanguins entre les jumeaux. En effet, l'évaluation des shunts et anastomoses vasculaires (figure 49) est capitale pour les anesthésistes.
- Le cathétérisme cardiaque : est indiqué si une chirurgie cardiaque est nécessaire. Il permet d'identifier les connexions intracardiaques et d'étudier les cavités cardiaques. Toutefois, il est de moins en moins utilisé, grâce au développement des technologies écho cardiographiques.
- Place de la sédation : les explorations préopératoires nécessitent souvent l'administration de sédatifs ou anesthésiques ; pour réaliser une sédation simple ou une anesthésie générale complète. Dans tous les cas, une évaluation complète et exhaustive pré-sédative doit être effectuée. Le choix de la technique dépend des facteurs suivants:
 - L'âge et la taille des jumeaux
 - Le site et de la complexité de la conjonction
 - L'anatomie des voies aériennes
 - Le degré de la douleur causée par la procédure
 - La durée de l'exploration
 - La disponibilité et faisabilité du cathéter intraveineux

Les agents couramment utilisés comprennent le propofol, la kétamine, le fentanyl et la dexmédétomidine.

Quel que soit la technique utilisée, la surveillance devrait inclure l'oxymétrie de pouls, ECG, pression artérielle, et, si possible, la capnographie.

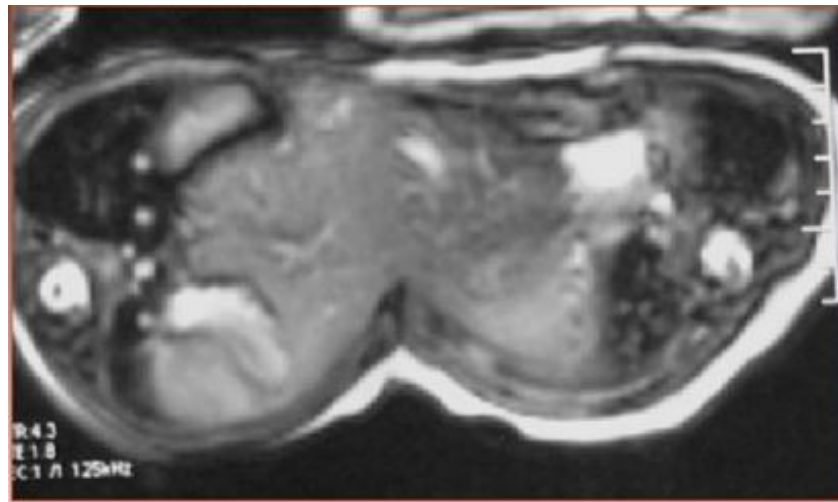


Figure 45: TDM postnatal des 2 jumelles omphalopages montrant une fusion hépatique totale [103].



Figure 46: Bilan des anomalies osseuses par TDM avec reconstructions 3D chez des jumelles pygopages : Fusion des vertèbres sacro-coccygiennes, 2 symphyses pubiennes, 4 membres inférieurs [103].

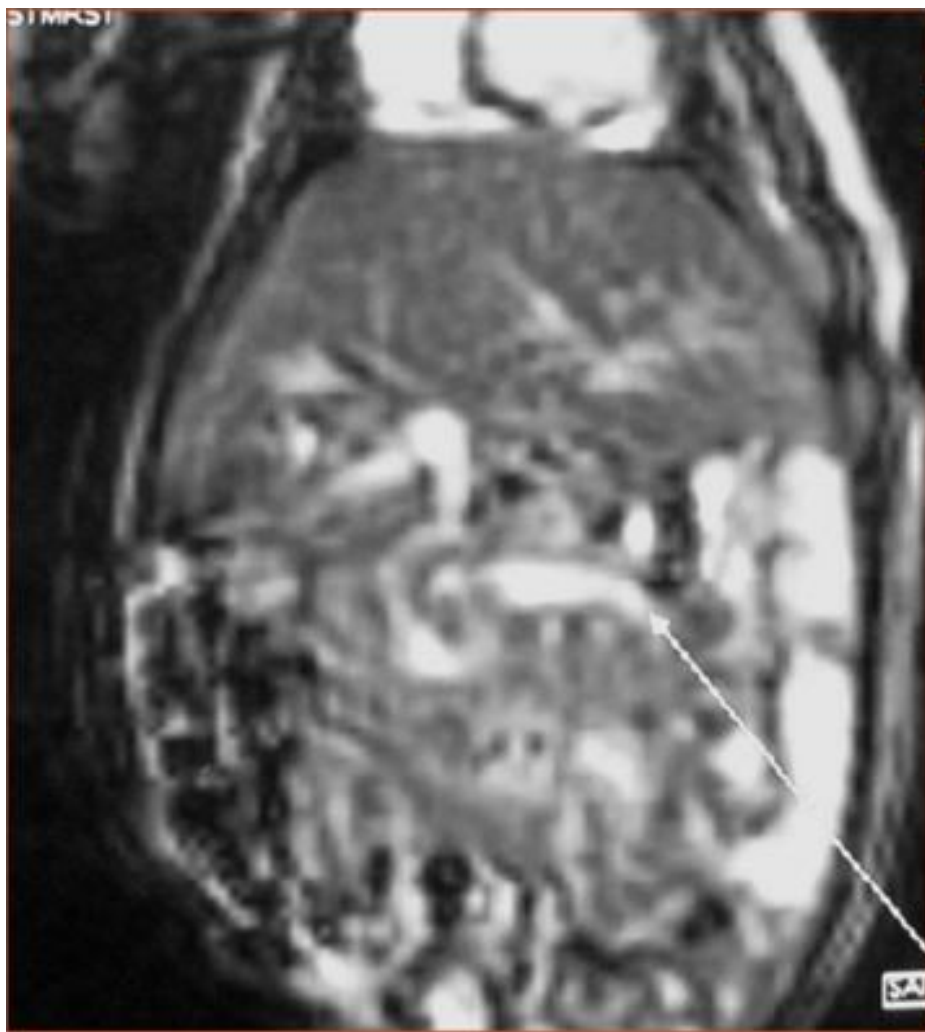


Figure 47: TDM postnatal chez JC omphalopages avec deux vésicules biliaires distinctes [103].

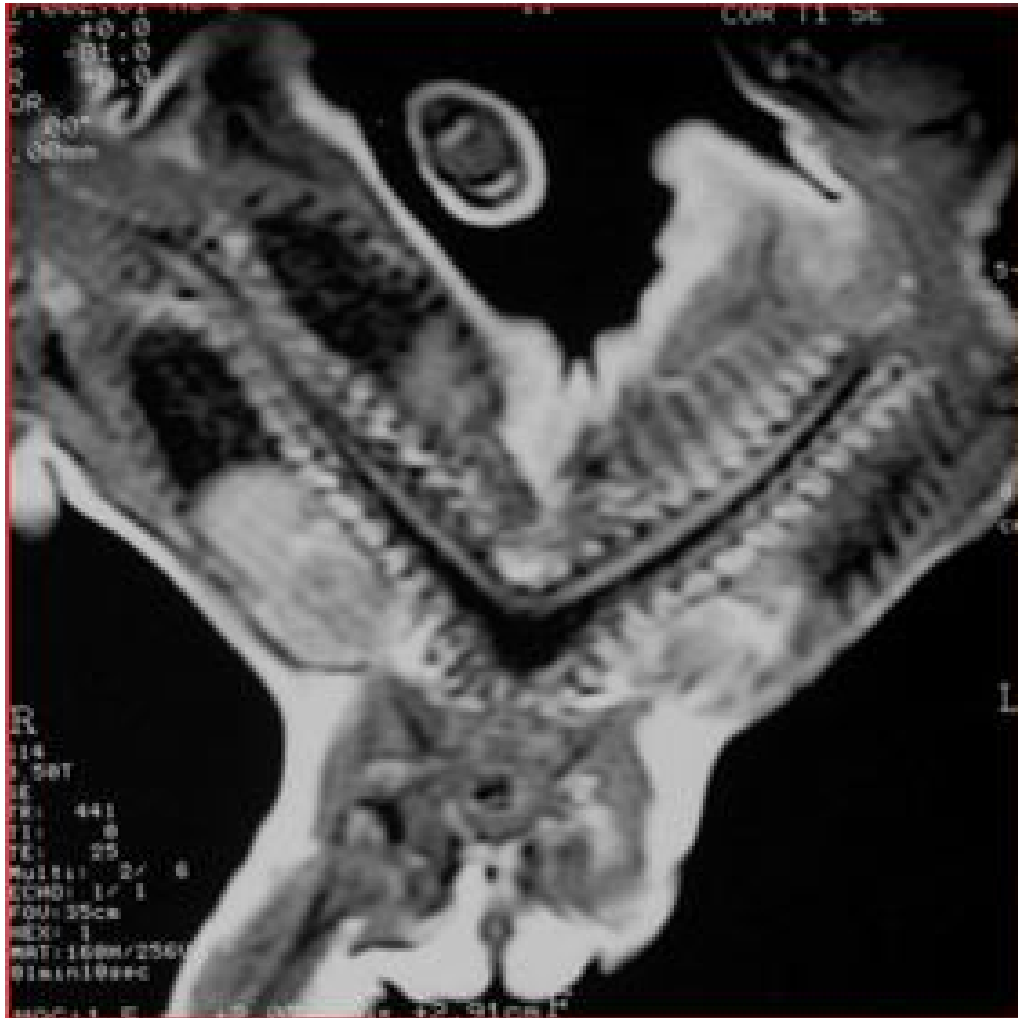


Figure 48: IRM chez parapages montrant rachischisis, moelle bas insérée et une fusion des vertèbres lombaires [103].

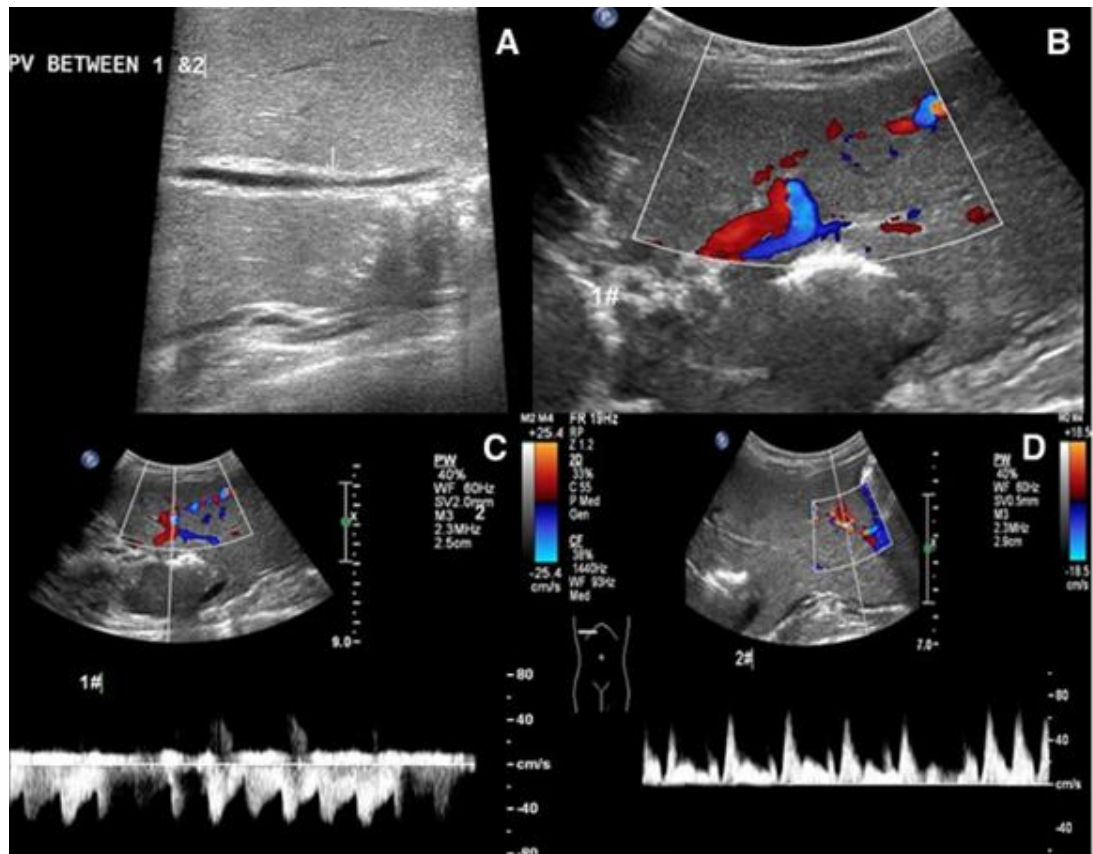


Figure 49: échographie préopératoire chez JC thoracopages à J30, A) communication des vaisseaux sanguins dans le foie. (B-C) Doppler montrant l'absence de l'art hépatique du jumeau 1. (D) l'échographie Doppler de l'artère hépatique montre que le spectre de fréquences chez le jumeau 2 était vers le foie [104].

❖ **Principes de séparation chirurgicale :**

- **Moment de la séparation :**

La séparation est prévue entre l'âge de 4 et 11 mois. En effet, à cet âge les enfants sont plus grands, leur expansion tissulaire est adéquate pour permettre la fermeture de la peau [105] et les explorations sont plus significatives. Au-delà de cet âge, les problèmes psychologiques liés à la séparation deviennent plus accentués [105].

- **Le plan opérationnel :**

Il dépend de la configuration anatomique, et des différentes variations anatomiques. En effet, les spécialistes impliqués sont nécessaires en fonction de la zone d'union notamment : chirurgiens cardiaques, urologues, chirurgiens orthopédistes, neurochirurgiens et des chirurgiens plastiques [95].

En cas de séparation hépatobiliaire, il faut toujours tenir compte de l'importance des anomalies cardiaques associées, du fait de leur fréquence élevée et de leur influence sur le résultat chirurgical [106].

- **L'hémorragie :**

Elle est à la fois chirurgicale et anesthésique, peut être soudaine et importante jusqu'à 2 à 3 fois du volume sanguin de chaque enfant [107].

Elle peut être massive en cas de :

- Jumeaux crâniopages
- Jumeaux thoracopages avec un seul cœur
- foies largement fusionnés
- fusion osseuse importante.

❖ **La reconstruction après séparation :**

Devrait être précédée par une mise en condition des deux nourrissons afin d'optimiser leur transfert en unité de soins intensifs [107].

Diverses techniques ont été utilisées pour la couverture de peau après séparation :

- Les volets cutanés : peuvent être effectués à partir de la paroi abdominale et utilisés pour la fermeture primaire, ils sont suturés sous grande tension [108]. Toutefois, elles sont sujettes à la dégradation, ce qui prolonge la convalescence et peut entraîner une exposition des viscères [109]. D'autre part, le retour veineux vers le cœur peut être altéré en cas de fermeture serrée, notamment au niveau thoracique [110]. De ce fait, l'utilisation d'un filet synthétique [un implant en polyéthylène poreux et un fil monofilament de polypropylène] a été suggérée pour reconstruire le sternum et la paroi abdominale [110], suivie d'une greffe cutanée retardée.

- L'expansion tissulaire (figures 50,51 et 52) : augmente le succès de séparation chirurgicale des jumeaux conjoints [111], ses avantages sont:

- L'éviction des défauts de plaies abdominales
- Diminution de la tension sur les plaies abdominales fermées
- L'utilisation élargie du tissu adjacent à la réparation structurelle
- La réduction des besoins de greffes de peau
- Le rapprochement de la couleur de la peau et de la texture de différents tissus
- La diminution du risque lié à la ventilation et la pression intra-abdominale provoquées par des fermetures étanches.

- Toutefois ses complications sont représentées par:

- L'infection
- La formation d'hématome
- La nécrose de la peau
- La déhiscence de la plaie
- Les fuites de fluide à partir du dispositif d'expansion
- L'exposition de l'implant à l'extérieur de la plaie chirurgicale.

❖ **Soins postopératoires :**

Après l'intervention, les nourrissons ont besoin d'un suivi méticuleux dans une unité de soins intensifs. Une bonne surveillance, invasive et non invasive, est nécessaire à l'évaluation cardio-respiratoire ; permet d'améliorer le taux de survie. De plus, l'utilisation d'un système de surveillance neurologique et stimulateur musculaire diminue la morbidité à long terme liée aux complications neurologiques.

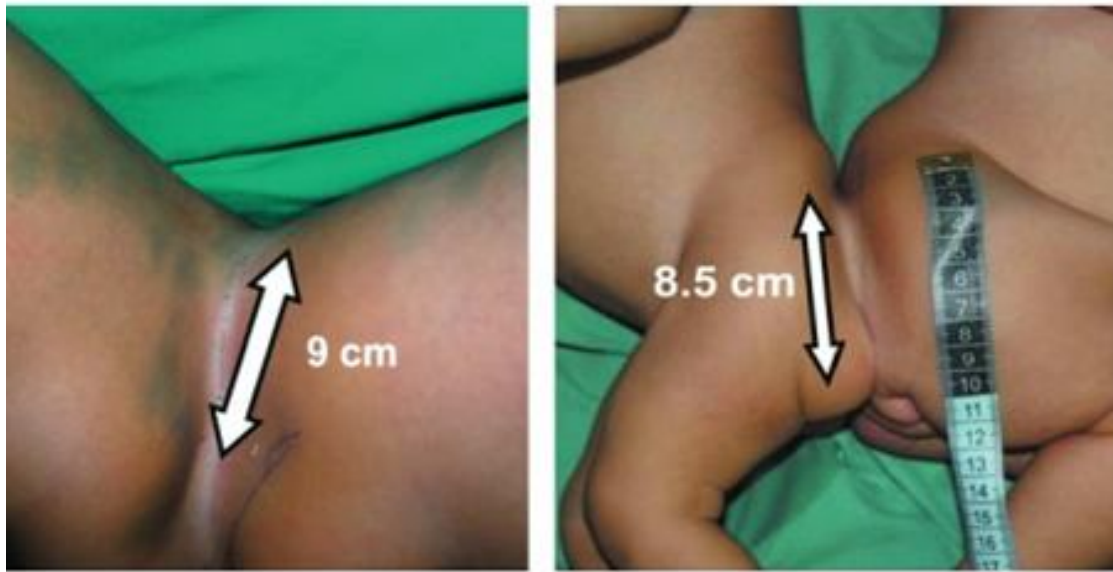


Figure 50: mesure de la plaie après séparation prévue chez des jumeaux pygopages [33].

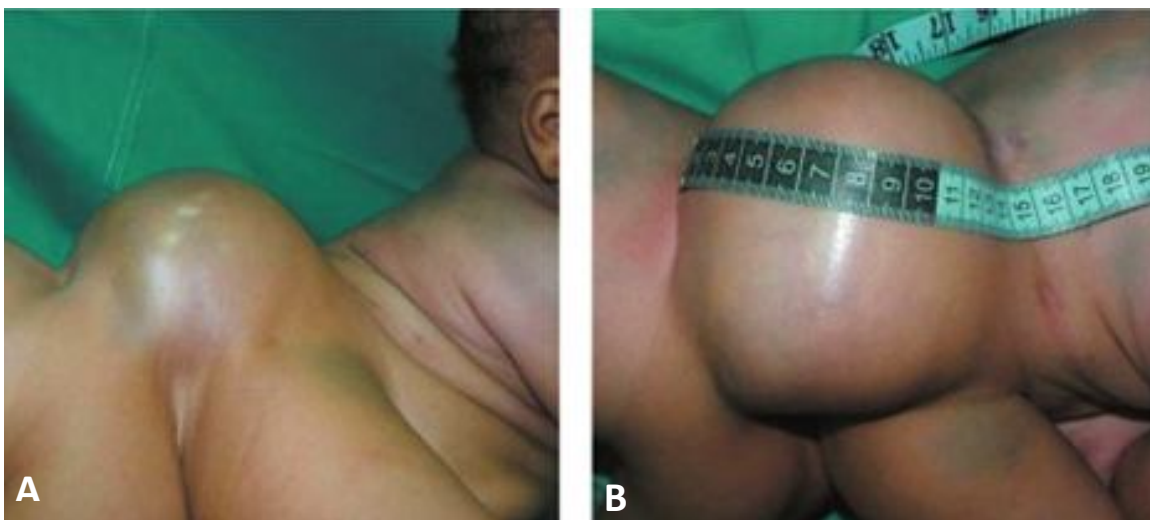


Figure 51: une expansion a été réalisée, jusqu'à 500cc a été gonflé après 10 semaines (a) vue de côté (b) vue de dessus [33].

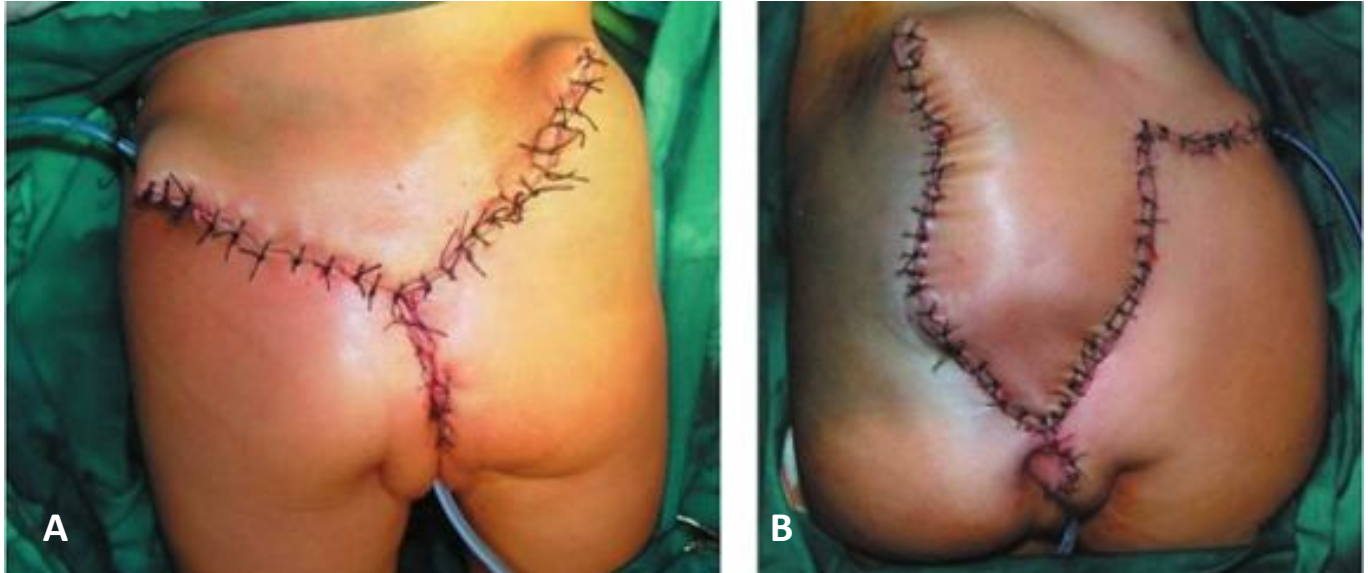


Figure 52: La fermeture primaire de la peau a été possible (a)
un volet élargi transversal (b) [33].

❖ Résultats :

La véritable difficulté de cette pathologie, est la séparation qui n'est pas toujours possible (49 à 62%), [5- 6], pas toujours facile et de pronostic incertain même auprès d'équipes expérimentées [5-6-85].

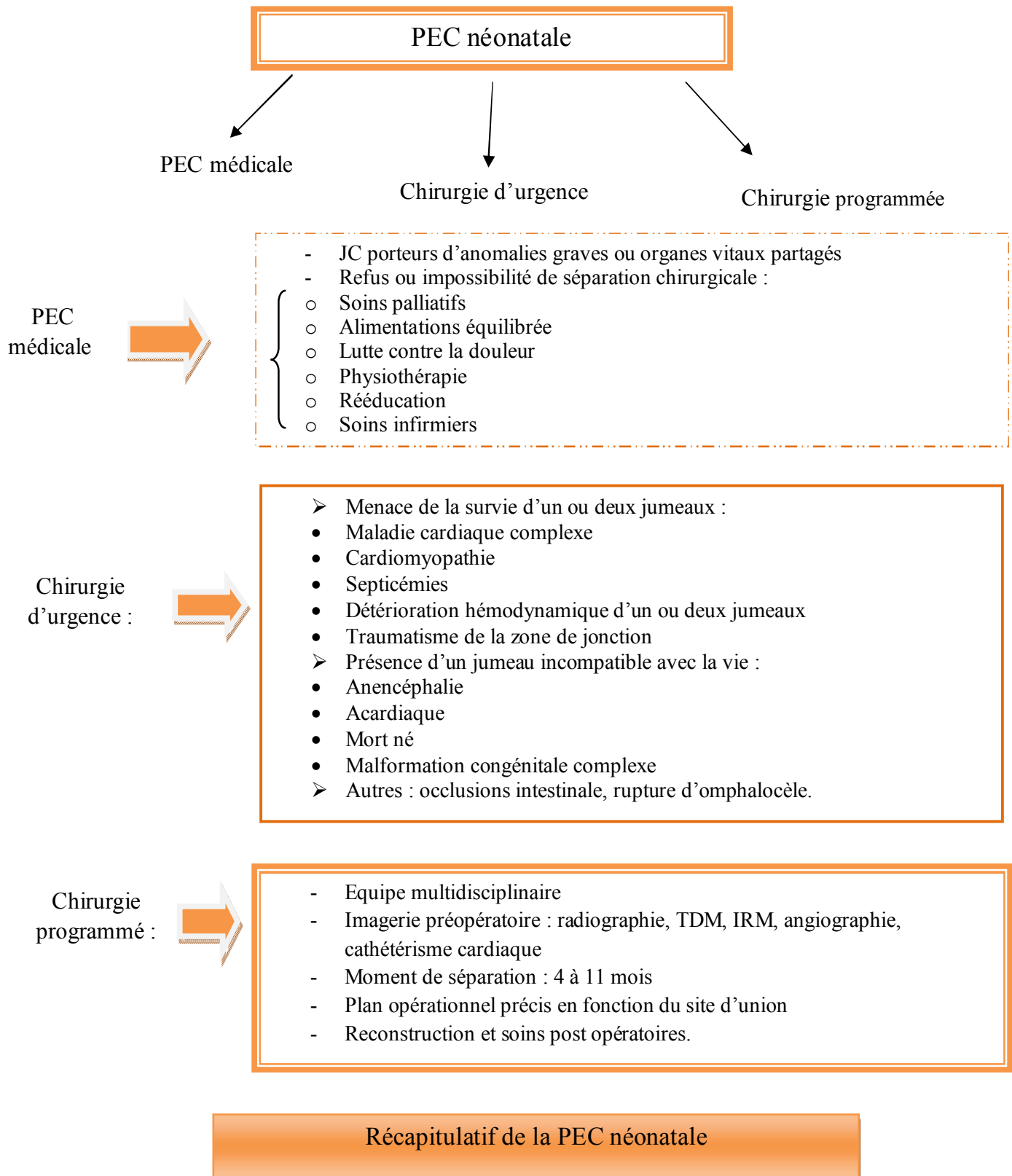
En effet, la chirurgie des jumeaux conjoints est souvent complexe. De plus, l'expérience chirurgicale des JC traditionnellement limitée à quelques centres dans le monde est actuellement élargie dans de nombreuses parties du monde, comme la Chine, l'Arabie saoudite, et la Nouvelle-Zélande [112].

- **Selon le type de JC :**

- La première séparation réussie de jumeaux conjoints a été réalisée par Fatio en 1689 : la séparation des omphalopages s'est effectuée en serrant lentement une bande d'encerclement autour de la connexion jusqu'à la nécrose du pont commun [113]. En effet, les cas les plus réussis sont présentés en cas de type omphalopages.
- La première séparation réussie des jumeaux thoracopages avec cœur conjoint a été réalisée en 1979, donnant un seul enfant survivant. Toutefois, une séparation réussie des jumeaux thoracopages ayant le cœur conjoint est difficile et les résultats sont très pauvres. Par ailleurs, en l'absence de jonction cardiaque, la séparation devient possible [113].
- Les perspectives pour les jumeaux crâniopages visent à déterminer si la jonction du cerveau est complète ou incomplète, mais le résultat généralement est médiocre.
- En cas de jumeaux ischiopages, les enfants se retrouvent avec de graves handicaps à long terme.
- Chez les jumeaux pygopages les structures qui nécessitent la séparation ne sont généralement pas essentielles à la survie.

- **Les complications postopératoires :**

- Dans tous les cas, les complications postopératoires immédiates sont liées à:
 - La transfusion sanguine massive
 - La fermeture étanche
 - La chirurgie prolongée
 - et aux modifications anatomiques.
- Les causes de décès sont par ordre de fréquence : les complications cardiovasculaires et respiratoires, Suivi des hémorragies, l'hypoxie, l'hypercapnie, l'acidose, hypothermie, hypotension, et le déséquilibre électrolytique [114].
- Le sepsis est à la fois un problème à court et à long terme et peut avoir un impact sur la morbidité et de la mortalité.
- La lutte contre la douleur est obligatoire. Ainsi, l'utilisation précoce de la gabapentine doit être envisagée pour prévenir le syndrome de douleur chronique.
- En cas de jumeaux plus âgés, il faut lutter contre l'anxiété de séparation après l'intervention chirurgicale.



III. PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE :

Les jumeaux conjoints peuvent nécessiter une anesthésie soit pour les procédures diagnostiques ou chirurgicales, notamment la chirurgie de séparation. Ils répondent aux principes généraux d'anesthésie pédiatrique, néanmoins, ils ont quelques spécificités.

En effet, la prise en charge anesthésique exige une équipe anesthésique qualifiée et expérimentée avec élaboration d'un plan précis, une surveillance rigoureuse, une gestion des voies respiratoires, un remplissage adapté et une bonne gestion pharmacologique des agents anesthésiques [115-116].

1. Principes généraux :

- L'anesthésie des jumeaux conjoints est complexe. En effet, les anesthésistes doivent traiter chaque enfant comme un individu séparé :

- Toute détérioration de l'état des jumeaux doit être prévue, des mesures d'intubation et de réanimation d'urgence doivent être contrôlées.

- Deux équipes d'anesthésie sont nécessaires, de même que deux fournisseurs d'anesthésie: un pour chaque enfant. Deux tables opératoires devraient être disponibles : l'intervention commence sur une table, la seconde est utilisée lorsque les jumeaux sont séparés.

- Aucun agent d'induction, en particulier les relaxants musculaires, ne doit être administré à un nourrisson avant le contrôle des voies aériennes du deuxième jumeau.

2. Particularités anesthésiques selon le type de JC :

a- Jumeaux thoracopages :

Ils sont associés à un risque important de complications respiratoires et cardiovasculaires, notamment le risque de détérioration brusque de la fonction cardio-respiratoire en préopératoire, entraînant la mort prématurée de deux nourrissons [113].

D'autre part, la gestion des voies aériennes est difficile lorsqu'il existe une extrême lordose et une hyperextension. Dans ce cas, l'intubation du premier jumeau doit être faite tout en prenant soin de l'autre jumeau. Il n'est pas conseillé de paralyser un nourrisson avant de contrôler les voies respiratoires des deux jumeaux, sauf en cas d'un jumeau mort.

Dans ce type de JC, il est généralement plus facile d'intuber les enfants quand ils sont sur leurs côtés, la face tournée vers le haut.

L'utilisation du masque laryngé n'est pas aussi réussie dans ce type. Une fois les enfants anesthésiés, l'intubation fibroscopique est alors utilisée. Il peut être utile d'insérer un tube naso-pharyngé (une sonde endotrachéale [ETT]) dans une narine pour fournir de l'oxygène [113].

Pour éviter l'instabilité cardiovasculaire et respiratoire, secondaire aux variations des pressions intra thoraciques, il faut programmer une ventilation à pression positive chez les deux nourrissons.

L'accès vasculaire central (sous-clavière, jugulaire interne ou fémorale), est difficile en raison des différentes variations anatomiques, d'où l'intérêt de l'exploration échographique préopératoire.

L'hémorragie, comme pour la plupart des jumeaux conjoints, peut être importante (deux à trois fois les volumes du sang estimé).

b- Jumeaux omphalopages :

La fusion peut aller d'un tissu fibreux ou une partie du foie à une conjonction plus complexe. Lorsque les foies sont largement fusionnés, l'hémorragie peut être importante.

L'accès des voies aériennes peut être difficile, mais pas aussi dangereux que chez les jumeaux thoracopages, mais dans les formes les plus complexes, les défis ventilatoires sont les mêmes [113].

c- Jumeaux ischiopages et pygopages :

Généralement, la gestion des voies aériennes ne pose pas de problème, sauf lorsque la conjonction est complexe. Chez les jumeaux ischiopages, une chirurgie pour obstruction intestinale peut être nécessaire avant la séparation [113].

d- Jumeaux crâniopages :

La gestion des voies aériennes de ces jumeaux est souvent un défi en raison de la proximité de la tête et le visage des nourrissons (figure 53).

L'état neurologique préopératoire doit être documenté minutieusement, car le degré du déficit neurologique après une chirurgie dépend de l'étendue de la conjonction du cerveau, du système vasculaire, et méningé et de la complexité de la procédure.

En effet, lorsque les sinus veineux des jumeaux sont en communication au niveau de la fusion, l'hémorragie peut être énorme, ce qui limite la possibilité d'une chirurgie de séparation [115].

L'accès vasculaire central peut être limité à la voie fémorale.

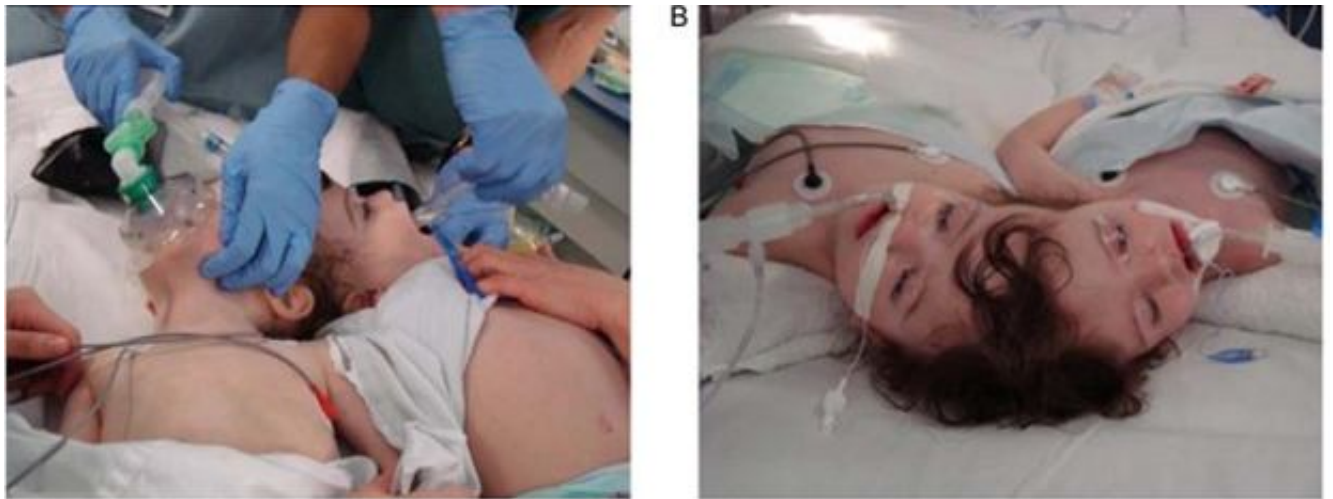


Figure 53: anesthésie des jumeaux crâniopages incomplets [117].

3. Etapes d'anesthésie pour une chirurgie de séparation :

a- La prémédication :

Chaque paire de jumeaux doit être traitée individuellement.

Les Sédatifs ou anxiolytiques ne sont généralement pas nécessaires

- En cas de jumeaux plus âgés, la sédation fait appel aux molécules suivantes :midazolam, triméprazine, l'hydrate de chloral [116],
- En cas des jumeaux nouveau-nés, l'atropine n'est nécessaire que lorsqu'il existe un risque de stimulation vagale (par exemple, avec laryngoscopie ou la bronchoscopie) ou lorsque l'utilisation de la kétamine est prévue.

b- L'induction :

Le choix des techniques de l'induction dépend de l'accès par voie intraveineuse, l'état de santé de chaque enfant et des médicaments disponibles.

La relaxation musculaire doit être utilisée après contrôle des voies aériennes.

En cas d'accès difficile aux voies respiratoires: l'induction par inhalation avec le sévoflurane ou l'utilisation intraveineuse de kétamine peut être utile [114].

Chez les nourrissons ayant une cardiopathie congénitale cyanogène ou ayant une anatomie complexe, la kétamine par voie intraveineuse est une alternative utile [114].

Le type de la sonde d'intubation endotrachéale ETT et la voie utilisée (orale ou nasale) sont déterminés par le type de liaison (la voie nasale n'est pas adaptée pour la chirurgie des jumeaux crâniopages , elle est difficile chez les jumeaux thoracopages).

En cas de JC hémodynamiquement stables et de liberté des voies aériennes, l'induction par voie intraveineuse à l'aide de propofol, l'étomidate, thiopental et la kétamine peut être utilisée avec succès.

c- Le monitoring :

- Le débit urinaire doit être surveillé constamment au cours de l'anesthésie.
- La surveillance de la température est essentielle pour assurer une normothermie.
- Le contrôle ventilatoire doit être synchronisé chez les JC.
- La surveillance cardiovasculaire est nécessaire dans tous les cas.
- La surveillance de la fonction neurologique et le contrôle de la circulation sanguine cérébrale et l'oxygénation pendant la séparation est importante.
- De même les gaz du sang artériel, les électrolytes, et les paramètres de la coagulation doivent être contrôlés régulièrement.

4. Complications anesthésiques:

• Diminution de la pression artérielle :

Pendant l'anesthésie, la vasodilatation d'un jumeau peut provoquer une baisse significative de la pression artérielle de l'autre. L'assistance cardiaque est alors nécessaire au début pour chaque jumeau, de même que l'utilisation précoce des inotropes [113].

- **L'hémorragie :**

Lorsque l'anesthésie régionale n'est pas possible, on a recourt à l'infiltration d'un anesthésique local, par un vasoconstricteur, pour réduire l'hémorragie [113].

- **Le collapsus circulatoire :**

Le collapsus circulatoire lié à la séparation peut être dû à l'insuffisance surrénalienne d'où l'intérêt de l'utilisation de stéroïdes en périopératoire [118 – 119 - 120].

Les autres causes du collapsus circulatoire de la séparation sont :

- Les hémorragies entraînant une réponse vagale (en particulier lors des séparations osseuses ischiopages, pygopages)
- Les anomalies cardiaques non diagnostiquées.

En conclusion, La séparation des jumeaux conjoints est un réel défi. L'imagerie établit un bilan anatomique précis des différentes anomalies et oriente ainsi la décision thérapeutique. La particularité anesthésique exige la présence d'une équipe qualifiée et expérimentée.

PEC anesthésique

Prémédication :

- Sédatifs ou anxiolytiques (triméprazine, hydrate de chloral) si JC âgés.
- Atropine : si risque de stimulation vagale.

Induction :

- Relaxation musculaire après contrôle des voies aériennes
- Accès aux VA difficile : induction par inhalation avec le sévoflurane ou kétamine
- Liberté des VA et état hémodynamique stable : induction par voie intraveineuse : propofol, Etomidate, thiopental, kétamine.

Monitoring :

- Débit urinaire
- Température
- Contrôle ventilatoire synchronisé
- Surveillance cardiovasculaire
- Surveillance de la fonction neurologique
- Gaz du sang, électrolytes, coagulation.

Récapitulatif de la PEC anesthésique des JC

IV. PRISE EN CHARGE PSYCHOSOCIALE :

La prise en charge psychosociale prend intérêt, chez les enfants nés avec un handicap grave, notamment les JC, puisqu'ils soulèvent des questions de bioéthique inévitables pour les parents, les médecins, les thérapeutes, et la société en général. En effet, la naissance des JC conduit à des questions controversées concernant l'autonomie, la qualité de la vie, et les interprétations subjectives des risques médicaux, puisqu'ils peuvent être interprétés dans la plupart des sociétés africaines comme un signe de sorcellerie ou de mauvais présage infligés à la famille par ses ancêtres.

De ce fait, dès le diagnostic de jumeaux conjoints, la préparation des parents, aux futures conditions, est très utile, permettant:

- L'intégration du nouveau né dans le milieu familial
- L'aider à la réduction du stress
- La facilitation de leur collaboration lors des étapes de prise en charge obstétricale et néonatale.

Dans certains cas, les parents refusent d'accepter ces enfants, bien que l'avortement reste illégal dans certains pays.

Pour but de prise de décision, les parents doivent connaître:

- La nature d'union
- La possibilité de séparation
- Le pourcentage de réussite de l'intervention et les risques de mortalité et de morbidité

Beaucoup de questions morales, éthiques et juridiques ont été soulevées dans la littérature actuelle, en soulignant la complexité des décisions à prendre après le diagnostic des jumeaux conjoints [121].



La survie immédiate et à long terme des jumeaux conjoints est extrêmement variable.

En effet, la majorité des JC meurent in utéro ou immédiatement après la naissance, seuls survivent 18 % pour Mackenzie et al [86] et 34 % pour Al Rabeeah [5]. Pour Romero 39 % sont mort nés et 34 % meurent dans les heures qui suivent la naissance [55].

Les résultats sont meilleurs chez les jumeaux qui ne partagent pas les organes vitaux. Néanmoins, ils auront besoin d'une réhabilitation efficace.

Actuellement, grâce aux avancées techniques et chirurgicales, la séparation chirurgicale a connu un grand succès arrivant jusqu'à 70% dans certains cas.

- Pour les jumeaux thoracopages : la bronchopneumonie, les arythmies, les accidents vasculaires cérébraux embolique sont des complications qui peuvent aggraver le pronostic avec une mortalité et morbidité importante [122].

- Pour les jumeaux pygopages : ils sont associés à un meilleur pronostic, notamment une survie élevée, contrairement aux crâniopages et thoracopages. Toutefois, toute planification ou prise en charge inadéquate, peut entraîner une morbidité permanente. Après séparation, certains JC doivent subir une nouvelle intervention chirurgicale pour la reconstruction du pelvis et de l'appareil urogénital, et l'amélioration de leur la qualité de vie. Certains nécessitent des soins et un suivi à vie, pour beaucoup d'autres, la vie continue avec des séquelles minimes.

- Pour les crâniopages : Moins de 100 cas de jumeaux crâniopages ont été rapportés au cours des dernières années, leur séparation est parmi les procédures les plus complexes en neurochirurgie [53]. La première séparation réussie, où l'un des jumeaux a survécu, était en 1952. L'un des jumeaux est mort un mois après la chirurgie, le 2^{ème} à l'âge de 11 ans suite aux complications de l'hydrocéphalie.

- Pour les omphalopages : ils représentent les cas les plus réussis. En cas de séparation hépatobiliaire, 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. Lorsque les foies sont largement fusionnés, l'hémorragie peut être importante [108].

- Pour les ischiopages : une chirurgie pour obstruction intestinale peut être nécessaire avant la séparation. Ils sont associés à une survie meilleure. Néanmoins, les enfants se retrouvent souvent avec des handicaps majeurs.



Conclusion

Les jumeaux conjoints sont une anomalie malformative rare et grave concernant les grossesses gémellaires monozygotes, connue depuis l'antiquité, dont l'étiologie reste mal connue. Leur mécanisme de formation, oppose la théorie de la fission incomplète d'un seul embryon et celle de fusion entre deux embryons

Le diagnostic anténatal repose sur l'échographie, il est accessible dès le premier trimestre, permet de définir les structures anatomiques communes, de rechercher les anomalies associées, d'organiser l'accouchement dans conditions meilleures et de programmer une prise en charge multidisciplinaire.

La chirurgie de séparation des jumeaux conjoints, est un véritable défi dans les pays en voie de développement, elle nécessite un bilan d'imagerie précis, une planification préopératoire complète et les techniques opératoires maîtrisées.

Le pronostic dépend du type de JC, des anomalies associées, du caractère urgent de la séparation chirurgicale et des disponibilités techniques et chirurgicales.



Résumés

RESUME

Titre : La prise en charge des jumeaux conjoints : Revue de littérature

Auteur : SALHI Amal

Mots clés : Jumeaux conjoints- Diagnostic prénatal- Accouchement- Chirurgie- Anesthésie.

Les jumeaux conjoints sont considérés comme étant une complication rare et grave des grossesses monozygotes dont l'étiologie reste mal connue. Cette anomalie est accessible au diagnostic anténatal, qui permet de définir les structures communes, de rechercher les anomalies associées et d'organiser une prise en charge obstétricale et néonatale adéquate. Leur classification consiste à utiliser le site d'union et le suffixe « page ». Le diagnostic prénatal ; complété par l'imagerie postnatale joue un rôle capital dans la prise en charge néonatale, permet d'établir un bilan lésionnel précis et de planifier une prise en charge chirurgicale. En effet, la chirurgie de séparation est un véritable défi, à la fois chirurgicale et anesthésique, de pronostic incertain qui dépend du site d'union, de l'extension des organes fusionnés et des anomalies associées.

Ce travail permet, à travers une revue de littérature actualisée et étude de 27 observations, d'analyser les différents types de jumeaux conjoints, leur moyen de diagnostic et les différentes modalités de prise en charge obstétricale, néonatale et chirurgicale.

ABSTRACT:

Title: The management of conjoined twins: Literature review

Author: SALHI AMAL

Keywords: Conjoined twins- Prenatal diagnosis- Delivery- Surgery- Anesthesia.

Conjoined twins are considered as rare and serious complication of monozygotic pregnancies whose etiology remains unclear. This anomaly is accessible to the prenatal diagnosis, which allows to define common structures , search for associated anomalies and to organize an obstetrical and neonatal proper care . Their classification is to use the union and the suffix "pagus" site. Prenatal diagnosis; completed by postnatal imaging plays an important role in neonatal care, enables a precise lesion assessment and plan surgical treatment. Indeed, the separation surgery is a challenge; both surgical and anesthetic, have uncertain prognosis depends on the site of union, extension fused organs and associated anomalies.

This work allows, through a review of literature and updated study of 27 observations; analyze the different types of conjoined twins, their means of diagnosis and the various methods of obstetrical, neonatal and surgical management.

ملخص

العنوان : التكفل بالتوائم الملتصقة: استعراض الأدبيات

من طرف : امال صالح

الكلمات الأساسية: التوائم الملتصقة -التشخيص قبل الولادة -ولادة -جراحة -تخدير

تعتبر التوائم الملتصقة احدى المضاعفات النادرة والخطيرة للحمل انطلاقا من بويضة واحدة الذي لا يزال غير واضح المسببات. هذا الوضع الشاذ هو متاح للتشخيص قبل الولادة حيث يمكن من تحديد الأعضاء المشتركة وتشوهاتها وتنظيم الرعاية الطبية المناسبة خلال الولادة وما بعدها. تصنيفها يعتمد على موقع الالتصاق ثم إضافة كلمة "ملتصق". يكمل التشخيص قبل الولادة بالتصوير بعد الولادة الذي يلعب دورا أساسيا في الرعاية الطبية لحديثي الولادة ويمكن من تقييم دقيق وتخطيط للعلاج الجراحي. وتعد جراحة فصل التوائم تحديا فعليا سواء بالنسبة للجراحة أو التخدير و ذات عواقب غير مؤكدة ترجع الى موقع الالتصاق و امتداد الاعضاء الملتصقة و التشوهات المشتركة.

يسمح هذا العمل من خلال استعراض ودراسة حديثة ل 27 ملاحظة من تحليل مختلف انواع التوائم الملتصقة ووسائل تشخيصها والطرائق المختلفة للرعاية الطبية خلال الحمل و الولادة والجراحة بعد الولادة.



Références

- [1] **KAPLAN M., EIDELMAN A.I.** Clustering of conjoined twins in Jerusalem, Israel epidemiologic survey. *Am J Obstet Gynecol.*, 1983, 145,636-637.
- [2] **Bernirschke K, Kaufman P.** The pathology of the human placenta. New York: Springer-Verlag; 1995.
- [3] **Broussin B, Carles D.** les jumeaux conjoints : diagnostic anténatal. *Med Foet Echo Gyn* 1999; 37: 4-9.
- [4] **Raynal P, Petit T, Ravasse P, Herlicoviez M.** Un cas rare de jumeaux hétéropages épigastriques. *Journal de gynécologie obstétrique et de biologie de la reproduction.* 2001; 30(1): 65-69.
- [5] **Al Rabeeah A.** Conjoined Twins: past, present and future. *J pediaterSurg* 2006; 41(5): 1000- 4.
- [6] **Rode H, Fieggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MR, Hewitson JP, et al.** Four decades of conjoined twins at Red Cross children's Hospital: lessons learned. *S Afr Med J* 2006; 96(9 pt 2): 931- 40.
- [7] **CUQ p. et al.** Proposals for the classification and nomenclature of conjoined twins. *Anat.Histol.Embryol.*, 1980,9, 108-128.
- [8] **MORIN A., NEIDHARDT J.H.** Les monstres doubles : essai nosologique et caractères anatomiques. *Méd Infant.*, 1975, 82, n05 complet.
- [9] **BOLES E.T., VASSY L.E.** Thoraco-ompholopagus conjoined twins. Successful surgical separation. *Surgery*, 1979, 86, 485-492.
- [10] **MOSCOVICI S.** Monstre double sternopage. Thèse, Médecine, Toulouse, 1982, n° 412.

- [11] **DE GROUCHY J.** Jumeaux mosaïques et chimères. Paris: MEDSI, 1980.
- [12] **Ghislaine Jacqmart**, les jumeaux conjoints : diagnostic et conduite à tenir obstétricale à propos de 05 cas. Université de Nantes. 1985.
- [13] **ROSTAND J.** Coup d'oeil sur l'histoire des idées relatives à l'origine des monstres. Rev.Hist.Sci. et leurs Applications, 1955, 8,238.
- [14] **J. W. BALANTYNE** : manual of antenatal pathology.
- [15] **PENA-CHEVARRIA A., SHIPPLEY P.G.** The siamese twins of Espagnola. Ann.Med.Hist., 1924, 6, 297 (cité par GUTTMACHER).
- [16] **MASSEY E.W.** North Carolina medical curiosities. N.C.med.J., 1981, 42,278-279.
- [17] **BREAKSTONE B.H.** The last illness of the Blazek twins.Am.Med., 1922, .17, 221 (cité par Guttmacher).
- [18] **ROUX Ch., HORVATH C.** Tératologie. Enc.Méd.Chir.Obstet., 1979, 5116 A10.
- [19] **F. Le Roy. In R. Voker et coll** .traité d'obstétrique. Tome 1, Masson. Paris. 1983.
- [20] **Van den Brand SFJJ, Nijhuis JG, Van Dogan PWJ.**Prenatal ultrasound diagnosis of CT. ObstetGynecolSurv 1995; 49: 656-62.
- [21] **Sturock MM, Mc Kenzie J.** The abnormalities and genesis pf cephalopagus (janiceps) twins. AnatAnz 1973; 133:350-6.
- [22] **Spencer R. Conj T:** Theoretical embryologic basis. Teratology 1992; 45: 591-602.

- [23] **Sakala EP.** Antenatal diagnosis of cephalothoracopagus Twins in a triplet pregnancy. J reprod 1989; 34: 365-8.
- [24] **Monteagudo A, Haratz-Rubenstein N, Timor-Tritsch IE.** Sonographic assessment of complications unique to mono-chorionic fetal pregnancies, In: Ultrasound and multifetal pregnancy. New York, London: the Parthenon publishing group; 1998: 87-111.
- [25] **GEOFFROY SAINT-HILAIRE E.** Philosophie anatomique des monstruosités humaines. Paris : 1822.
- [26] **FORESTIER.** Die missbildungen des Menschen. Jena : G.Fisher, 1861.
- [27] **SCHWALBE E.** Die morphologie der missbildungen des Menschen und der Tiere. Leipzig : G.Fischer, 1906, 1958.
- [28] **DUHAMEL B.** Morphogenèse pathologique. Paris: Masson éd., 1966.
- [29] **Abossolo T, Dancoisme P, Tuailon J, Orvain E, Sommer JC, Rivière JP.** Diagnostic anténatal précoce de jumeaux cephalo-thoracopages asymétriques. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1994 ; 23 : 79-84.
- [30] **Konan Blé R, Séni K, Adjoussou S, Quenum G, Akaffou E, Koné M.** Jumeaux conjoints craniopages: difficulté de prise en charge en milieu africain. Gynécologie Obstétrique et Fertilité. 2008 Jan;36(1):56-9.
- [31] gravure extraite du livre « des monstres et des prodiges » du Ambroise Paré.
- [32] gravure du médecin Lycosthenes, extrait du livre « les monstres à la renaissance et à l'âge classique ».

- [33] **AMIR ELBARBARY, M.D.; SALAH NASSER, M.D.; IKRAM SAFE, M.D. and MOHAMMED OSAMA KOTB, M.D.** The Versatility of Tissue Expansion in Providing Primary Wound Coverage in Conjoined Twins Separation. *Egypt, J. Plast. Reconstr. Surg., Vol. 33, No. 2, July: 297-306, 2009.*
- [34] **Ana Cristina AounTannuri, Julio Americo Pereira Batatinha, Manoel Carlos Prieto Velhote, UenisTannuri.** Conjoined twins – twenty years’ experience at a reference center in Brazil. *CLINICS 2013;68(3):371-377*
- [35] **María Luisa Martínez-Frías** , Eva Bermejo, Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, 811–820.*
- [36] **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 and Gynecology 50 (2011) 424e431.*
- [37] **DubravkoHabek. TomislavKulas.** *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 126 (2006) 129–133.*
- [38] **SibelBaşaran, RenginGüzel, ErbuğKeskin, TunaySarpel.** *Parapagus conjoined twins and their rehabilitation. The Turkish Journal of Pediatrics 2013; 55: 99-103 .*

- [39] **Maiy Carmen Prieto Franchi, Noren E.** Villalobos Inciarte, Adolfo F. Brea Andrade, Carol E. LópezFuenmayor. Rev ObstetGinecolVenez v.64 n.1 Caracas ene. 2004. 0048-7732.
- [40] **Guèye M. Kane Guèye, GuèyeM .D. N, Diouf A, Niang MM,**
Accouchement de jumeaux conjoints de découverte fortuite au cours du travail au CHU de Dakar. Pan African Medical Journal.2012; 12:102.
- [41] **Edmons LD, Layde PM.** Conjoined twins in United States 1970-1977. Teratology 1982, 25 (3): 301-308.
- [42] **Apostolos PA, Tzannatos C, Mikos T, et al:** A unique case of conjoined triplets. Am J ObstetGynecol 2005; 192:2084-7.
- [43] **Maggio M, Callan NA, Kamal A, Sanders RC.** The first trimester ultrasonographic diagnosis of conjoined twins.Am J ObstetGynecol 1985; 152:833-5.
- [44] **Grutter F; Marguerat Ph, Maillard-Brignon C, De GrandiP, Pescia G.** Foetus thoracopages. Diagnostic échographique à 16SA. J GynecolObstetBiolReprod 1989 ; 18 : 355-9.
- [45] **Hill LM.** The sonographic detection of early first- trimester conjoined twins. PrenatDiagn 1997; 17: 961-3.
- [46] **Harper R.G et Coll,** xiphopagus conjoined twins: a 300 year review of obstetric, morphopathologic, neonatal and surgical parameters. Am .Obstet.Gynecol.1980, 137,617- 629.
- [47] **Castilla EE, Lo´pez-Camelo JS, Orioli IM, Sanchez O, Paz JE.**The epidemiology of conjoined twins in Latin America.Acta Genet Med Gemellol (Roma); 1988: 37(2):111-118.

- [48] **MILHAM S.** Frères siamois symétriques: analyse de vingt-deux observations.-J.Pediatrics, 1966, 69, 643-647.
- [49] **Wu J, Staffenberg DA, Mulliken JB, et al.** Diprosopus: a unique case and review of the literature. *Teratology* 2002;66:282-7.
- [50] **ICBDMS** (The International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems). Conjoined twins—an epidemiological study based on 312 cases. *Acta Genet Med Gemellol* 1991;40:325-35.
- [51] **Aird I:** Conjoined twins: further observations. *BMJ.* 1959 1313-1315.
- [52] **Hoyle R. M.:** Surgical separation of conjoined twins: collective review. *SurgGynecol Obstet.* 170:549-561 1990
- [53] **Saguil E., Almonte J, Baltazar,W, A. Acosta, A. Caballes, A. Catangui, et al.,** Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution, *Pediatr.Surg. Int.* 25 (2009) 775–780.
- [54] **Monteagudo A, Timor thritsh IE.** TransvaginalSonography of the first-trimester multifetal pregnancy. In: *Ultrasound and multifetal pregnancy.* Te Parthenon Publishing Group; 1998. P. 31-60.
- [55] **Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, HobbinsJC.** Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk, Connecticut; Appleton & Lange, 1988.
- [56] **Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH.** Conjoined twins: Prenatal diagnosis and assenssment of associated malformations. *Radiology* 1990; 177: 2017.

- [57] **Pessonier A, Ko-Kivok-Yun P, Fournie A.** Grossesses gémellaires monochorialesmonoamniotiques. Problèmes Diagnostiques. Risques évolutifs. J GynecolObstetBiolRepord 1994 ;23 : 299-302.
- [58] **[Mehmet Harma, Muge Harma, Zeki Mil, CevdetOksuzler.** Vaginal delivery of dicephalicparapagus conjoined twins: case report and literature review. Tohoku J Exp Med. 2005; 205: 179-185.
- [59] **Aparna C, Renuka IV, Sailabala G, Nayudamma Y.** Dicephalusdipustribrachius: A case report of unusual conjoined twins. Indian J PatholMicrobiol. 2010; 53(4): 814-816.
- [60] **Tongsong T, Chanprapaph P, Pongsatha S.** First –trimester diagnosis of conjoined twins; A report of three cases. Ultrasound ObstetGynecol 1999; 14: 434-7.
- [61] **Kallén B, Rybo G.** Conjoined twinning in Sweden. ActaObstetGynecolScand 1978: 57(3):257–259.
- [62] **Métneki J, Czeizel A.** Conjoined twins in Hungary, 1970–1986. Acta Genet Med Gemellol (Roma); 1989: 38(3–4):285–299.
- [63] **Liang J, Xu CI, Wang Y.** Epidemiological survey of conjoined twins in China. Hua Xi Yi Ke Da XueXueBao; 1999: 30(1):56–58
- [64] **Tang Y, Zhu J, Zhou GX, Dai L, Wang YP, Liang J.** An epidemiological study on conjoined twins in China, from 1996 ton2004.ZhonghuaYu Fang Yi XueZaZhi; 2007: 41(Suppl):146–149.
- [65] **Moussaoui RD.** Jumeaux conjoints : à propos d’une observation. Gynécologieinternationale1997 ; 6 : 59-61.

- [66] **Mohr HP.** Abnormalities in twins. *Ergeb Inn Med Kinder Heikd* 1972; 33: 1-25.
- [67] **BERTSCH M., CHAIN P., WOLF J.L., NOIR A., RAFFI A.** Les monstres à deux têtes à propos d'une nouvelle observation. *Pédiatrie*, 1976,31, 473-486.
- [68] **BHETTAY E., NELSON M.M., BEIGHTON P.** Epidemic of conjoined twins in Southern Africa. *Lancet*, 1975, 2, 741-743.
- [69] **Knudsen LB.** No association between griseofulvin and conjoined twinning. *Lancet*, 1987: 2(8567):1097
- [70] **Levin M, Roberts DJ, Holmes LB, Tabin C.** Laterality defects in conjoined twins. *Nature*, 1996: 384(6607):321.
- [71] **Wertelecki W.** Malformations in a Chornobil-impacted region. *Pediatrics*. 2010: 125(4):e836–e84
- [72] **WEDBERG R ET coll.** Cephalothoracopagus (janiceps) twinning. *Obstet.Gynecol*, 979, 54, 392-396.
- [73] **TAN K.L., GOON S.M., SALMON Y., WEE J.H.** Jumeauxthoracoetcraniopages. *ActaObstet.Gynecol.Scand.*, 1971, 50, 373-380.
- [74] **GRAY C.M., NIX H.G.WALLACE A.J.** Thoracopagus twins: prenatal diagnosis. *Radiology*, 1950, 54, 398-400.
- [75] **Wilson RL, Cetrulo CL, ShaubMS.** Theprepartum diagnosis of conjoined twins by the use of diagnosis ultrasound.*Am J ObstetGynecol* 1976; 126: 737.

- [76] **Bonilla-Musoles F, Raga F, Bonilla F Jr Blanes J, Osborne NG.** Early diagnosis of conjoined twins using two-dimensional color Doppler and three dimensional ultrasound. *Nat Med Assoc* 1998; 90: 552-6.
- [77] **Copperman AB, Kaltenbacher L, Walker B, Sandler B, Bustio M, Grunfeld L.** Early first-trimester ultrasound provides a window through which the chorionicity of twins can be diagnosed in an in vitro fertilization (IVF) population. *J Assisted Reprod Genet* 1995; 12: 693-7.
- [78] **F. Cuillier, P. Lemaire, J.-C. Sommer, T. Abossolo.** Découverte anténatale de jumeaux conjoints omphalopages à 13 semaines d'aménorrhée. *Gynécol Obstét Fertil* 2001 ; 29 : 377-80
- [79] **Chih-Ping Chen. THORACO-OMPHALOPAGUS CONJOINED TWINS ASSOCIATED WITH OMPHALOCELE AND AN UMBILICAL CORD CYST.** *Taiwan J Obstet Gynecol* • June 2007 • Vol 46 • No 2.
- [80] **Amy N. Ratner, Dom Terrone and Facog Julie Cosgrove.** Thoracopagus Conjoined Twins. *Journal of Diagnostic Medical Sonography* 2006 22: 53
- [81] **Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, Kiely EM, Spitz L.** Imaging in the preoperative assessment of conjoined twins. *Radiographics*, 2001; 21(5): 1187-1208.
- [82] **Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS:** Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *J Pediatr Surg* 33:553-558, 1998.

- [83] **Spielmann AL, Freed KS, Spritzer CE.** MRI of conjoined twins illustrating advances in fetal imaging. *J Comput Assist Tomo.* 2001; 25:88e 90.
- [84] **MacKenzie, Timothy M. Crombleholme,**The Natural History of Prenatally Diagnosed Conjoined Twins. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 37, No 3 (March), 2002: pp 303-309.
- [85] **Blondel B, Kaminski M.** les accouchements multiples en France. *J. Obstet. Biol. Reprod*, 1988, 17: 251- 257.
- [86] **Papimerk E.** prévention de la prématurité dans les grossesses gemellaires, problèmes et techniques. Doin, Paris 1991.
- [87] **Francoual C Cressaty J.** Grossesse gemellaire et multiples. inFrancoual C, Hureau Rendu C, Bouille J. *Pédiatrie en maternité*. Eds Flammarion-Medecine-Science. Paris 1999 : pp177-180.
- [88] **KOWACS BW, HIRSCHBAUM HT, PAUL RH.** Twin gestations.I : Antenatal care and complications. *ObstetGynecol*1989 ; 3 : 313-7.
- [89] **Rao A, Sairam S, Shehata H,** obstetric complications of twins pregnancies. *Best Part Chin ObstetGynecol* 2004; 18: 557-76.
- [90] **Mulliez N, Roume J, Gonzales M,** Malformations et grossesses gémellaires in Papimerk . Paris 1991. P 77-82.
- [91] **Boujoual . M, MadaniH.** Jumeaux conjoints au niveau d'une omphalocèle commune avec extrophie cloacale et ambiguïté sexuelle. *The Pan African Medical Journal.* 2014;17:243.

- [92] **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; 20:169e 170.
- [93] **Quarello E, Ville Y.** Imagerie des grossesses gémellaires. Paris : Sauramps. Medical ; 2005. p. 74-83.
- [94] **Body G, Perrotin F, Guichet A, Paillet C, Descamps P.** la pratique du diagnostic prénatal. Paris ; Masson : 2001. P. 227-35.
- [95] **Barth RA, Crowe HC.** Ultrasound evaluation of multifetal gestations. In: Callen PW, editor: *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 4th ed. Philadelphie: Saunders; 2000. P. 171-20
- [96] **RUDOLPH A.J., MICHAELS J.P., NICHOLS B.L.** Obstetric management of conjoined twins. *Birth Defects*, 1967, 3, 28.
- [97] **VAUGHN T.C. et al.** The obstetrical management of conjoined twins. *Obstet. Gynecol.*, 1979, 53, 675-725.
- [98] **AUSTIN E. et al.** The antepartum diagnosis of conjoined twins. *J. Pediatr. Surg.*, 1980, 22, 332-334.
- [99] **KOONTZ W.L. et al.** Ultrasonography in the antepartum diagnosis of conjoined twins. Report of two cases. *J. Reprod. Med.*, 1983, 28, 627-630.
- [100] **Annas GJ:** Conjoined twins – the limits of law at the limits of life. *N Engl J Med* 2001; 344:1104-8.
- [101] **Bratton MQ, Chetwynd SB:** One into two will not go: conceptualizing conjoined twins. *J Med Ethics* 2004; 30:279-85.

- [102] **Sun TS, Li SG, Zhang Zc, Li F, Guan K.** Preoperative preparation and surgical separation of conjoined pyopagus Twins. *Chin Med J* 2010; 123:1800-3.
- [103] **EL mouhadi . S, Dafiri . R,** imagerie post natale des JC. Service de radio pédiatrie Hopital d'enfat CHU ibn sina rabat.
- [104] **XiaoRongWena, b, Shyam S. Parajuly.**Thoraco-omphalopagus conjoined twins: impact of ultrasound assessment on successful surgical separation. *Clinical Imaging* 37 (2013) 138–142
- [105] **Thomas JM, Lopez JT –** Conjoined twins: the anaesthetic management of 15 sets from 1991-2002. *PediatrAnesth*, 2004; 14:117-129.
- [106] **Lobe TE, Oldham KT, Richardson CJ:** Successful separation of a conjoined biliary tract in a set of omphalopagus twins. *J PediatrSurg* 1989; 24:930-2.
- [107] **O'Neill JA, Holcomb GW, Schnaufer L, et al:** Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988; 208:299-312.)
- [108] **Marks M.W., Mackenzie J.R., Burney R.E., et al.:** Response of random skin flaps to rapid expansion. *J. Trauma*, 25: 947, 1985.
- [109] **Meyers RL, Matlak ME:** Biliary tract anomalies in thoraco-omphalopagus conjoined twins. *J PediatrSurg* 2002; 37:1716-9.
- [110] **CantyT.G.Sr., Mainwaring R., Vecchione T., et al.:** Separation of omphalopagus twins: Unique reconstruction using syngeneic cryopreserved tissue. *J. Pediatr. Surg*, 33: 750, 1998.
- [111] **Iconomou T.G., Michelow B.J. and Zuker R.M.:** Tissue expansion in the pediatric patient. *Ann. Plast. Surg.*, 31: 134, 1993.

- [112] **Winder M. and Law A.**: Separation of pyopagus conjoined twins: A New Zealand neurosurgical experience. *J. Clin. Neurosci.*, 13: 968, 2006.
- [113] **Peter .J .Davis, Franklyn .P;** Cladis, smith's anesthesia for infants and children. 8ème édition.
- [114] **Rickham PP.** The dawn of paediatric surgery: Johannes Fatio (1649–1691) –his life, his work and his horrible end. *ProgPediatrSurg* 1986; 20: 94–105.
- [115] **Diaz JH, Furman EB**: Perioperative management of conjoined twins. *Anesth* 1987; 67:965-73.
- [116] **Shank E, Manohar N, Schmidt U**: Anesthetic management of thoracopagus twins with complex cyanotic heart disease in the magnetic resonance imaging suite. *AnesthAnalg* 2005; 100:361-4.
- [117] **Frederick K. Kozak , Marcela Fandino , Luthiana F.** Carpes. Cranial conjoined twins: Surgical and anesthetic challenges for a routine procedure: Adenoidectomy and examination of ears. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 75 (2011) 444–447.
- [118] **Walker, M. & Browd, S.R. (2004).** Craniopagus twins: embryology, classification, surgical anatomy, and separation. *Child's Nervous System*, 20, 554-566.
- [119] **Girshin, M., Broderick, C., Patel, D., CHacko, S., Reddy, S., Staffenberg, D., & Wasnick, J. (2006).** Anesthetic management of staged separation of craniopagus conjoined twins. *Pediatric Anesthesia*, 16, 347-351.

- [120] **Hoyle RM, Thomas CG.** Twenty-three-year follow-up of separated ischiopagustetrapus conjoined twins. *Ann Surg* 1989; 210:673-9
- [121] **Pearn J. Bioethical** issues in caring for conjoined twins and their parents. *The Lancet* 2001; 357: 1968-71.
- [122] **Millar A.J.W, H. Rode, J. Thomas, J. Hewitson:** Thoracopagus conjoined twins. D.H.Parikh D.C.G. Crabbe A.W. Auldist S.S. Rothenberg *Pediatric thoracic surgery*.2009 Springer-Verlag London Limited.

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 الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بأجمعهم الذي يستحقونه .
 - وأبأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في أأعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - وأبأن أأحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - وأبأن أقوم بأواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - وأبأن أأحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - وأبأن 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 - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة: 2014

أطروحة رقم: 99

التكليف بالتوائم الملتصقة:

استعراض الأدبيات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: امال صالح

المزودة في 13 غشت 1986 بوجلة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التوائم الملتصقة - التشخيص قبل الولادة - ولادة - جراحة - تخدير.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس ومشرف

مساعد مشرف

أعضاء

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: ماجدولين بوجوال

أستاذة في طب النساء والتوليد

السيدة: فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيد: هشام زرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال