

UNIVERSITE DE NANTES

---

FACULTE DE MEDECINE

---

Année 2010

N°16

THESE  
pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

DES de Gynécologie Obstétrique

par

***Laure Maillet-Dumas***

Née le 11 juin 1979 à Beaumont (Puy de Dôme)

---

Présentée et soutenue publiquement le 26 Avril 2010

---

**Prise en charge des grossesses gémellaires  
monoamniotiques :  
Une étude multicentrique à propos de 120 cas.**

---

Président : Monsieur le Professeur P. Lopes  
Directeur de thèse : Monsieur le Docteur N. Winer

# Sommaire

Sommaire .....	1
I. Introduction .....	2
II. Généralités.....	4
1. Fréquence .....	4
2. Embryologie .....	5
3. Diagnostic.....	7
4. Complications.....	10
a) Pré maturité .....	10
b) Retard de Croissance Intra-Utérin.....	11
c) Complications maternelles .....	11
d) Syndrome Transfuseur Transfusé.....	11
e) Malformations congénitales .....	12
f) Fœtus acardiaque.....	12
g) Jumeaux conjoints .....	14
h) Enchevêtrement des cordons .....	14
III. Matériel et méthode.....	20
IV. Résultats .....	23
1. Caractéristiques maternelles.....	23
2. Naissance et mode d'accouchement.....	30
3. Le devenir néonatal .....	33
4. Complications maternelles du post-partum :.....	38
a) Hémorragie du post partum.....	38
b) Syndrome infectieux du post partum .....	38
5. Réalisation des sous groupes : <i>Out- &amp; In-patient</i> .....	38
a) Caractéristiques maternelles.....	40
b) Caractéristiques fœtales.....	40
V. Discussion .....	43
1. Mortalité néonatale.....	43
2. Prise en charge de la grossesse.....	49
3. La naissance, à quel terme ?.....	59
4. La naissance : césarienne ou épreuve du travail ?.....	62
Conclusion.....	68
Bibliographie.....	70

# I. Introduction

Les grossesses gémellaires monoamniotiques (GGMA) correspondent au développement de deux embryons au sein d'une seule cavité amniotique. Ce type de grossesse résulte d'une division tardive de l'œuf, qui intervient après le 8<sup>ème</sup> jour post-fécondation.

Ce type de grossesse se caractérise par sa rareté. Sa fréquence représente environ 1% des grossesses gémellaires monozygotes, soit environ 30 à 50 grossesses par an, en France.

Ces grossesses sont également marquées par une morbidité majeure, inhérente aux particularités de cette grossesse. Les complications funiculaires apparaissent comme une des spécificités de ces grossesses.

La rareté de ces grossesses explique toute la difficulté à les évaluer de façon scientifique et donc à proposer un suivi optimal. Les séries publiées sont pour la plupart, anciennes, ou présentent de petits effectifs, donc manquent de puissance.

Les pratiques sont donc très peu consensuelles, que ce soit en France ou dans les pays anglo-saxons, pour le suivi de la grossesse et la naissance.

Fort de ces constatations, il nous a paru intéressant de proposer une étude, qui ne pouvait être que multicentrique, afin de regrouper un nombre suffisant de dossiers.

Les différents centres participant à l'étude n'ont pas systématiquement les mêmes attitudes, ni les mêmes pratiques, pour ce qui est du suivi et de la prise en charge de ces grossesses.

Il sera d'autant plus intéressant de comparer ces résultats, pour tenter d'établir une prise en charge consensuelle, pour ces grossesses difficiles. Les conclusions de cette analyse rétrospective seront confrontées à une revue de la littérature et aux recommandations du Collège National des Gynécologues Obstétriciens Français (CNGOF), proposées en 2009.

Nous aborderons chaque étape de la grossesse, où la mono amnionicité est un enjeu :

Dans un 1<sup>er</sup> temps, nous évaluerons l'importance et la difficulté de poser un diagnostic.

Puis, nous étudierons les complications spécifiques de ces grossesses, afin de proposer une prise en charge et un suivi adapté.

Et enfin, nous aborderons le terme et le mode d'accouchement pour la naissance de ces enfants.

## II. Généralités

### 1. Fréquence

Les grossesses gémeillaires correspondent au développement de deux embryons au sein d'une cavité amniotique unique. Ces grossesses sont toujours monochoriales et donc issues d'un seul conceptus, donc monozygotes.

On estime à 1 naissance sur 330, la fréquence des grossesses gémeillaires monozygotes.

Les grossesses gémeillaires monoamniotiques représentent 1 % des grossesses monozygotes, soit pour un pays comme la France, une trentaine de grossesse par an.

Les premiers cas de GGMA ont été rapportés dès le début du XX<sup>ème</sup> siècle [1]. Le diagnostic était alors posé en post-natal, après analyse du placenta.

Une publication de 1912, fait état « *d'une grossesse gémeillaire univitelline, avec un enchevêtrement des cordons constituant un nœud extraordinairement complexe* » [2]. Cette description post-mortem évoque la présence de 2 fœtus mort-nés, non macérés, contenus dans un sac ovulaire unique, constitué par le chorion, que doublait intérieurement l'amnios. Ce dernier ne présentait sur sa face interne aucune trace indiquant qu'antérieurement il eût pu exister une cloison amniotique séparant les fœtus l'un de l'autre.

- Annexe I -

En 1935, Quigley collecte une large série de 109 cas de GGMA et rapporte un taux de mortalité fœtale totale de 68 %, soit un taux de survie des 2 fœtus de la grossesse, dans seulement 16 % des cas [3]. A cette époque, le diagnostic de GGMA se faisait à la naissance, lorsqu'on notait l'absence de membrane inter amniotique ou un enchevêtrement des cordons.

La naissance du 2<sup>ème</sup> jumeau devait donc s'envisager dans les plus brefs délais, surtout si le cordon de J2 avait été clampé et coupé accidentellement.

Les particularités de ces grossesses sont donc connues depuis bien longtemps et l'avènement de l'échographie obstétricale depuis les années 1970 permet désormais de faire ce diagnostic en ante natal.

## 2. Embryologie

Sur le plan embryologique, les grossesses monoamniotiques sont issues d'un seul zygote.

Trois types de grossesses monozygotes sont décrits :

- **les bichoriales biamniotiques** (30%) : la division du conceptus se fait précocement, entre J0 et J3 après la fécondation. En effet, l'embryologie du chorion démarre 3 jours après la fécondation.
- **les monochoriales biamniotiques** (69%) : la division survient entre J4 et J7, soit après la formation du chorion et avant la formation de l'amnios.
- **les monochoriales monoamniotiques** (1%) : la division est plus tardive, entre J8 et J13, après que l'amnios se soit formé.
- le stade ultime rarissime est représenté par **les jumeaux conjoints**, dont la division de l'œuf s'est faite après J14. [4]

- Annexe 2 -

Le mécanisme initial de division du zygote est encore mal compris. Il est évoqué une érosion au sein des cellules de la masse cellulaire interne du blastocyste. Par la suite, ce « dommage » donnerait lieu à deux points de réparation, qui conduirait à deux entités distinctes.

Cette hypothèse a été évoquée chez l'animal, sans que l'on puisse avec certitude faire le parallèle avec l'Homme. [4]

On retrouve par ailleurs un taux augmenté de jumeaux monozygotes pour les grossesses issues de fécondation in vitro. Cette observation va dans le sens de modifications cellulaires subies par l'embryon, comme c'est le cas lors des fécondations in vitro avec injection intra-cytoplasmique de sperme (FIV-ICSI), avec perforation de la membrane pellucide. [4]

Par ailleurs, de nombreuses études observent un nombre plus important de filles chez ces grossesses gémellaires monozygotes spontanées. Cet excès de filles ne semble, par ailleurs, pas lié à un excès de fausse couche chez les garçons.

Type of twin	Sex ratio (male/male+female)
Dizygotic and singletons	0.514
All monozygotic	0.484
All monoamniotic twins	0.231
Conjoined twins	0.230
Sacral teratomas	0.250

Data from James<sup>70</sup> and Derom.<sup>71</sup>

[4] Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.

*Tableau I : sexe ratio chez les jumeaux.*

On observe, de plus, que ce sexe ratio en faveur des filles est modéré pour les grossesses bichoriales, biamniotique, et augmentent progressivement pour les grossesses monoamniotiques, puis pour les jumeaux conjoints, où le ratio est très élevé.

Sur le plan embryologique, on observe que les embryons filles ont un certain retard au développement par rapport aux fœtus garçons. Ce retard peut être rapporté au processus d'inactivation de l'X que subissent les embryons filles. Ce délai pourrait expliquer que la division de l'œuf se fasse plus tardivement chez les zygotés filles, et donc que l'on observe

un sexe ratio fille plus élevé chez les jumeaux monozygotes monoamniotiques et jumeaux conjoints, qui se sont divisés tardivement. [4]

Ces grossesses monoamniotiques résultent donc d'une division tardive du zygote, après que l'amnios ait débuté sa formation. Ainsi, ces grossesses ne développent qu'une seule vésicule vitelline. En effet, la vésicule vitelline apparaît probablement dans les heures qui suivent la différenciation de l'amnios.

Cette constatation en fait une aide précieuse au diagnostic précoce. La visualisation de deux vésicules vitellines peut en effet écarter le diagnostic de mono amnionité. L'inverse ne se vérifie pas ; il a en effet été décrit des cas de grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques avec une seule vésicule vitelline visualisée précocement. [5]

Le diagnostic de ces grossesses monoamniotiques est donc plus fiable à un terme de 8-9 semaines d'aménorrhée (SA).

### **3. Diagnostic**

Le diagnostic échographique peut et doit être fait dans la mesure du possible au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse, afin d'appréhender une stratégie de surveillance adaptée.

Rodis propose la réunion de 5 critères échographiques, après 3 examens successifs, pour retenir le diagnostic de grossesses monoamniotiques [6] :

- il doit être visualisé une seule masse placentaire.
- aucune membrane ne doit être visualisée entre les 2 fœtus.
- les 2 fœtus doivent être de même sexe.
- le liquide amniotique doit être réparti de façon harmonieuse et similaire entre les 2 fœtus.
- ces derniers doivent avoir une liberté de mouvements, non restreints et distincts entre les 2 fœtus.

Les faux positifs sont fréquents. En effet, il est parfois difficile de visualiser la membrane inter amniotique, qui peut être très fine lors d'une grossesse monochoriale biamniotique [7].

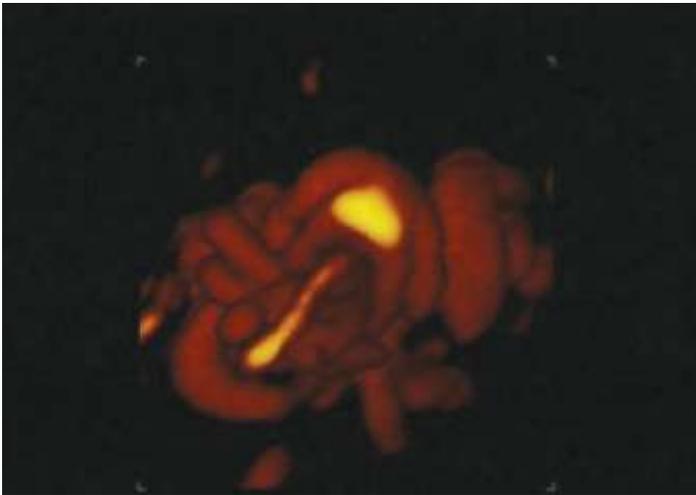
Le diagnostic différentiel avec une situation de Stuck-Twin ou « jumeau coincé » peut être une cause d'erreur diagnostique. Il s'agit alors d'une grossesse gémellaire monochoriale, biamniotique avec syndrome transfuseur transfusé (STT) majeur. La membrane inter-amniotique est ainsi collée sur le jumeau donneur qui est en anamnios complet.

La description échographique donne une fausse impression de cavité amniotique unique. Dans cette situation, il faudra rechercher des signes de surcharge chez le receveur (grosse vessie, ascite, épanchement des séreuses, voire anasarque...), ainsi qu'une restriction des mouvements du jumeau donneur qui est « coincé » dans sa cavité amniotique.

Un second diagnostic différentiel à évoquer est celui de grossesse gémellaire pseudo-monoamniotique. Il s'agit d'une grossesse gémellaire monochoriale, biamniotique dont la membrane inter-amniotique s'est déchirée. Cette interruption de membrane aboutit au diagnostic clinique de mono amnionité. Cette atteinte de la membrane peut être spontanée ou fait suite à un geste invasif, comme une amniocentèse. Il est souvent possible de visualiser des fragments de membrane flotter dans la cavité amniotique

Le diagnostic d'amnionité n'est donc jamais figé et il faut savoir à chaque échographie visualiser la membrane inter-amniotique pour vérifier son intégrité. Ces grossesses pseudo-monoamniotiques ont en effet le même pronostic que les grossesses mono amniotiques, pour ce qui est du risque d'enchevêtrement des cordons [8] [9].

En outre, la visualisation d'un enchevêtrement des cordons signe le caractère monoamniotique de la grossesse. Ce diagnostic peut être fait très tôt dans la grossesse, voire au premier trimestre de la grossesse [10]. Dès 11 SA, il est possible de visualiser en doppler pulsé, deux ondes distinctes de flux artériel, enchâssée dans une seule masse funiculaire. Ce diagnostic signe de façon certaine le caractère monoamniotique de la grossesse. L'utilisation de l'échographie en 3 dimensions peut être une aide au diagnostic d'enchevêtrement et permet ainsi de pouvoir illustrer ce mécanisme aux futurs parents. [11]



[11] Vayssière C, Plumeré C, Gasser B, Neumann M, Favre R, Nisand I. Diagnosing umbilical cord entanglement in monoamniotic twins: becoming easier and probably essential. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004 ; 24: 586-589.

*Figure 1 : enchevêtrement des cordons en échographie 3D.*

Dans tous les cas, il apparaît nécessaire de pratiquer un examen anatomo-pathologique du placenta, afin de confirmer le caractère monoamniotique de la grossesse.

Le diagnostic d'enchevêtrement des cordons sera précisé par l'obstétricien à la naissance, ainsi que la présence d'un ou plusieurs nœuds sur le ou les cordons ou entre eux.

On mesurera également la distance entre les deux insertions cordonales.

Cet examen n'aura, bien entendu qu'un but de diagnostic rétrospectif, mais permettra de confirmer les constatations échographiques anténatales, mais aussi parfois dans un but d'analyse médico-légale rétrospective.

## 4. Complications

Les GGMA ont longtemps été assimilées à un pronostic très sombre. La mortalité périnatale et la morbidité de ces grossesses sont très augmentées, notamment par rapport aux singletons, mais aussi par rapport aux grossesses gémellaires biamniotiques.

La mortalité périnatale est 5 à 10 fois plus élevée en cas de grossesse gémellaire qu'en cas de grossesse unique. Elle est deux fois plus élevée dans les grossesses monochoriales que dans les grossesses dichoriales. [12]

Les grossesses monoamniotiques présentent donc les risques inhérents à toute grossesse gémellaire, mais également les risques spécifiques à la mono amnionicité.

Quels sont les risques encourus par l'ensemble des grossesses gémellaires ?

### a) **Prématurité**

**La prématurité** est la complication majeure des grossesses gémellaires. 50 % des patientes enceintes de jumeaux vont accoucher avant 37 SA [12]. Ce risque est d'autant plus marqué pour les GGMA, où la quasi-totalité des femmes accouchent avant 37 SA.

Cette prématurité est spontanée, mais également souvent consentie, dans le cas de suspicion de souffrance fœtale ou de complications maternelles.

Les complications de la prématurité sont bien connues :

- respiratoires : maladie des membranes hyalines, détresse respiratoire, dysplasie broncho-pulmonaire...
- neurologiques : hémorragie intracérébrale...
- digestives : entérocolite ulcéro-nécrosante...
- infectieuses....

## **b) Retard de Croissance Intra-Utérin**

**Le retard de croissance intra-utérin (RCIU)** est la 2<sup>ème</sup> grande complication des grossesses gémellaires.

Par convention, 10% des enfants uniques sont hypotrophes. Il n'en est pas de même pour les jumeaux. Environ 1 jumeau sur 2 est hypotrophe car son poids de naissance est situé au dessous du 10e percentile ; et pourtant, les mêmes courbes de référence sont utilisées !

## **c) Complications maternelles**

**Les complications maternelles** sont également plus fréquentes chez les femmes enceintes de jumeaux.

L'hypertension artérielle maternelle sans protéinurie est 3 fois plus fréquente au cours des grossesses gémellaires qu'au cours des grossesses uniques [13]. Le diabète gestationnel est également plus fréquent.

## **d) Syndrome Transfuseur Transfusé**

**Le syndrome transfuseur-transfusé (STT)** est l'apanage des grossesses gémellaires monochoriales.

Ce syndrome est lié à un phénomène de communication entre les deux circulations des jumeaux au niveau de leur placenta. Le STT survient dans 15% des grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques du fait d'un déséquilibre important des anastomoses artério-veineuses. Cette fréquence est bien moindre chez les GGMA : environ de 3 à 6 %. Le diagnostic est souvent plus difficile à poser, en raison de l'absence de membrane inter amniotique. Il est probable que chez les GGMA, l'augmentation du nombre d'anastomoses

artério-artérielles soit protecteur des STT, expliquant la fréquence inférieure de ces complications par rapport aux grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques [14] [15].

### **e) Malformations congénitales**

**Les malformations congénitales** sont également plus fréquemment retrouvées chez les grossesses gémellaires monozygotes.

2 à 3 % des singletons vont naître avec une anomalie congénitale majeure. Ce taux est aux alentours de 10 % pour l'ensemble des grossesses gémellaires monozygotes, et quasiment de 20 % pour les GGMA [4] [7].

Ces malformations incluent principalement :

- des anomalies de la ligne médiane, attribuées au processus-même de division du zygote.
- des cardiopathies, dont l'étiologie peut être attribuée à des fluctuations du flux sanguin pendant la période de cardiogénèse, impliquant des connections vasculaires placentaires.
- des anomalies neurologiques [4].

Des déformations liées aux contraintes du volume utérin partagé par deux fœtus sont, en outre à noter. Il est décrit des pieds-bots, des luxations congénitales de hanche, des synostoses des os du crâne... plus fréquents chez les jumeaux, par rapport aux singletons.

### **f) Fœtus acardiaque**

**Le cas du fœtus acardiaque** est une situation extrêmement rare, décrit pour 1 naissance sur 35000. Il s'agit toujours d'une grossesse monochoriale, soit bi soit monoamniotique. Le placenta unique présente des anastomoses, associées à un reverse flow du jumeau sain vers le fœtus acardiaque.

Le risque majeur, outre la prématurité, est l'insuffisance cardiaque du jumeau normal. Le jumeau sain perfuse, en effet l'acardiaque, à contre-courant, par une artère ombilicale (séquence TRAP : Twin Reverse Arterial Perfusion).

Le jumeau acardiaque n'est plus vascularisé par le placenta, mais uniquement par l'autre jumeau, qui est ainsi exposé à un risque vital.

- Annexe 3 -

Le retour veineux se fait entièrement vers le jumeau sain, qui joue le rôle de pompe pour l'acardiaque. Le risque de surcharge circulatoire (hyperdébit) est donc majeur pour le jumeau sain.

De plus, ces co-jumeaux d'acardiaque, sont également à risque d'anomalies congénitales et d'aneuploïdie. 50 à 75 % de ces co-jumeaux décèderont dans la période néonatale. [16]

Outre un suivi intensif, il peut être proposé une coagulation du cordon du fœtus acardiaque, par foetoscopie, afin de diminuer la mortalité du jumeau sain. [17]



[4] Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.

Figure 2 : fœtus acardiaque avec son co-jumeau sain.

### **g) Jumeaux conjoints**

**Les jumeaux conjoints**, communément appelés siamois, sont également une spécificité des grossesses monozygotes, et sont toujours monoamniotiques. Ils résultent d'une division tardive du zygote, après J14 du développement embryonnaire. Ils représentent une situation rarissime : 1 naissance sur 100000.

Environ la moitié de ces jumeaux conjoints présentent des malformations congénitales majeures, incompatibles avec la vie. Les progrès du diagnostic prénatal permettent désormais de poser le diagnostic de jumeaux conjoints, dès le premier trimestre de la grossesse, permettant de proposer au couple une interruption médicale de grossesse. Quelques cas, très médiatisés de séparation chirurgicale de ces siamois ont été décrits, mais ces situations restent exceptionnelles. [4]

L'ensemble de ces complications, quelles soient propres aux GGMA, ou non, vont grever le pronostic de ces grossesses si particulières. Cependant, la complication majeure, car inopinée, de ces GGMA reste les accidents funiculaires.

### **h) Enchevêtrement des cordons**

**L'enchevêtrement des cordons** signe le caractère monoamniotique et représente tout l'enjeu de ces grossesses à haut risque. Il s'agit de la 1<sup>ère</sup> cause de décès in utero chez les GGMA, responsables d'environ 50 % des pertes fœtales. [18]

Cet enchevêtrement des cordons est retrouvé à la naissance, dans près de 94 % des cas, selon Roqué [19]. Néanmoins, le diagnostic en anténatal n'est pas toujours réalisé : 22.6 % des patientes ont eu un diagnostic anténatal d'enchevêtrement des cordons dans cette revue de la littérature regroupant 133 cas.

Ce diagnostic apparaît cependant comme améliorant la mortalité périnatale et diminuant la durée du séjour en soins intensifs néonataux, malgré un âge gestationnel plus précoce à la naissance, pour le groupe avec diagnostic d'enchevêtrement. [19]

Ces GGMA ont un pronostic défavorable. Dans les années 90, la mortalité périnatale était évaluée entre 30 et 70%. [20]

Des séries plus récentes montrent une nette diminution de la mortalité périnatale, évaluée entre 3 et 32 %. Il est à noter une grande disparité dans ces résultats. Tous les auteurs n'ont, en effet pas tous les mêmes critères d'évaluation.

Il faut, tout d'abord distinguer :

- la mortalité totale : elle prend en compte la totalité des pertes fœtales quelque soit le terme, et les décès néonataux. Elle englobe également les fœtus malformés qui décèdent.
- la mortalité périnatale se définit comme le nombre de mortinaissances (décès d'un fœtus après sa limite de viabilité, soit en général 22 SA, mais parfois plus tardivement) et de décès néonataux précoces (décès d'enfants de moins d'une semaine).
- la mortalité périnatale, excluant les décès dus à des anomalies congénitales : ce taux représente les complications dues aux accidents funiculaires, à la prématurité... et peut être considéré comme le reflet de la qualité des soins obstétricaux et pédiatriques.

Notons que la limite de viabilité n'est pas toujours la même, pour le calcul de la mortalité périnatale (entre 20 et 28 SA), ce qui rend difficile les comparaison entre séries.

En outre, certaines séries comptent un petit nombre de cas, avec une puissance trop faible qui en découle.

Précisons, par ailleurs, que la série présentant une mortalité périnatale faible, à 3%, incluait les GGMA ayant au moins un enfant vivant en début de travail [21]. Cette étude

exclut donc les grossesses avec décès in utero des 2 fœtus, avant travail. Elle ne tient donc pas compte de l'ensemble des décès périnataux, notamment ceux pouvant être liés à un accident funiculaire.

Ces chiffres illustrent bien la difficulté d'évaluer les risques inhérents à ce type de grossesse.

De façon sous-jacente, c'est donc la prise en charge de ces grossesses qu'il est difficile d'évaluer.

- Peut-on prévenir ces accidents funiculaires ?
- Existe-t-il des facteurs prédictifs à ces accidents ?
  - Ou s'agit-il d'un épisode aigu, sans signe avant-coureur ?

Si ces signes existent, à quel rythme faut-il surveiller ces femmes pour améliorer le pronostic de ces grossesses ?

Certaines séries suggèrent, en outre, une diminution de la mortalité après 32 SA, lorsque la liberté de mouvement au sein de la cavité amniotique se fait moindre [22]. La fréquence de décès in utero serait donc maximale entre 20 et 28 SA.

Carr et al. présente une série de 24 GGMA, avec aucun décès in utero après 30 SA [23].

De même Tessen et al. expose une série de 20 GGMA, sans mort fœtale in utero (MFIU) après 32 SA [24].

Notons que ces séries sont relativement anciennes (1990 et 1991).

Une publication française plus récente (2004), de Demaria et al. fait état de 19 GGMA, sans MFIU après 29 SA [25].

Ces différentes publications sont donc en faveur d'un risque de MFIU moindre au troisième trimestre et les auteurs proposent donc de prolonger la grossesse au-delà de 32 SA, voir même jusqu'à 36 SA [25].

D'autres séries contredisent cette notion et décrivent des MFIU tardives, qui incitent à rester vigilant.

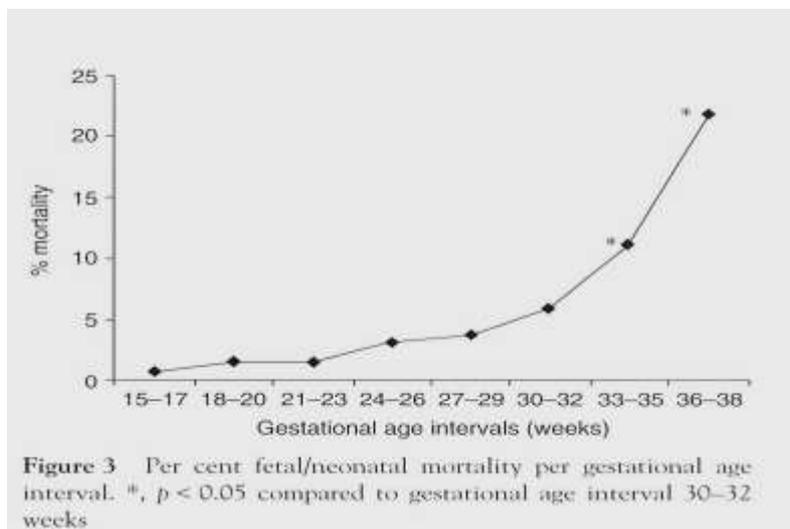
Pijnenborg décrit en 1999 un cas de double décès in utero à 32 SA, chez une patiente non hospitalisée [26].

Heyborne et al., sur une importante série de 96 GGMA, souligne 2 MFIU après 32 SA, également chez une patiente non hospitalisée [27].

Beasley et al. décrit une MIU à 33 SA, chez une patiente avec un bilan tout à fait rassurant 3 jours auparavant [20].

Ezra et al. publie également une série de 30 GGMA, avec 2 MFIU à 33 et 34 SA, chez des patientes suivies en ambulatoire [28]

Enfin, Roqué et al. sur une revue de la littérature regroupant 133 GGMA, montre un doublement de la mortalité périnatale toutes les deux semaines, à partir de 24 SA: mortalité de 11% à 33 SA, et de 21.9% entre 36 et 38 SA. [19]



[19] Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2003 ; 13: 414-421.

Ces MFIU après 32 SA, sont le plus souvent décrites pour des grossesses suivies en ambulatoire. Un suivi rapproché en hospitalisation pourrait-il éviter ces décès ? Une naissance

programmée à 32 SA aurait probablement évité ces pertes fœtales, mais au prix d'une prématurité non négligeable, et de potentielles séquelles respiratoires et neurologiques.

Pour finir, le mode d'accouchement de ces grossesses si particulières reste discuté.

La plus part des équipes, notamment anglo-saxonnes préconisent une césarienne, en raison du risque de procidence et d'asphyxie périnatale liées à l'enchevêtrement des cordons [20] [23] [27] [28].

Quelques séries, notamment françaises, font état d'accouchement par les voies naturelles, avec des taux de, respectivement 81 % et de 40 % [21] [25]. Les résultats néonataux de ces séries sont comparables à la morbidité néonatale des autres populations de jumeaux. Ces équipes acceptent la voie basse, en fonction des critères suivants : acquisition de la maturité pulmonaire, présentation céphalique pour J1, sous anesthésie péridurale, avec un monitoring fœtal normal et une équipe obstétricale entraînée [22].

Malgré tout, Pijnenborg et al. rapportent un cas de décès per-partum de J1, à 33 SA, dans les suites d'un accouchement voie basse [26].

L'accident perpartum doit être redouté et est souvent lié à une procidence massive des cordons, aboutissant à une asphyxie périnatale.

Le nombre de cas n'est certainement pas suffisant pour conclure sur la possibilité sans sur-risque de la voie basse.

Les complications de ces GGMA sont désormais mieux connues, sans que l'on puisse statuer de façon consensuelle sur leur prise en charge.

Ces interrogations nous ont donc conduit à réaliser une étude multicentrique afin d'appréhender chaque étape de la prise en charge de ces grossesses, en fonction des centres :

- du diagnostic, qui doit être certain et précoce,

- du suivi de la grossesse : quelle fréquence, en ambulatoire ou en hospitalisation ?

- de la naissance : à quel terme ? quelle voie d'accouchement ?

### III. Matériel et méthode

Quinze centres ont été contactés par email afin de participer à cette étude.

Douze centres ont répondu positivement. Il s'agit pour l'ensemble de maternité publique, de niveau III, parisienne et de province.

Les centres sont les suivants :

✓ Nantes : 21 dossiers	✓ Saint-Vincent de Paul : 13 dossiers
✓ Angers : 4 dossiers	✓ Clamart : 8 dossiers
✓ Lille : 16 dossiers	✓ Necker : 7 dossiers
✓ Poitiers : 4 dossiers	✓ Poissy : 17 dossiers
✓ Besançon : 9 dossiers	✓ Port-Royal : 4 dossiers
✓ Clermont-Ferrand : 2 dossiers	✓ Robert Debré : 28 dossiers

Nous avons réalisé un questionnaire de six pages, regroupant 47 items, afin de procéder au recueil de données.

J'ai rempli les questionnaires pour les centres en province et une élève sage-femme, Nina Bernat, qui réalisait un travail sur le même sujet, a rempli les questionnaires pour les CHU parisiens.

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée sur dossiers, de janvier 1998 à décembre 2009.

Le questionnaire portait sur 7 points :

1. les caractéristiques maternelles
2. le diagnostic de mono amnionicité
3. le suivi de la grossesse
4. les complications de la grossesse
5. la naissance
6. le devenir néonatal
7. les complications maternelles.

Les critères d'inclusion comprenaient les GGMA, atteignant le terme de 12 SA, avec 2 fœtus vivants.

L'ensemble des GGMA retenues a bénéficié d'un diagnostic prénatal échographique.

Un examen anatomo-pathologique du placenta ou à défaut, un examen anatomique macroscopique, devait confirmer le caractère monoamniotique pour l'ensemble des dossiers de l'étude.

Les grossesses évoluant au-delà de 26 SA, ont été divisées en deux sous-groupes, en fonction du suivi pendant la grossesse.

Le groupe 1 ou « outpatient » inclut les patientes dont le suivi était programmé en ambulatoire et dont l'admission en hospitalisation se faisait sur indication obstétricale.

Le groupe 2 ou « inpatient » inclut les patientes qui ont été hospitalisées en systématique entre 25 et 31 SA.

L'analyse se fera « en intention de traiter », c'est-à-dire qu'une patiente hospitalisée sur l'indication d'une menace d'accouchement prématuré (MAP), à 30 SA, dans un centre où le suivi se fait systématiquement en ambulatoire, sera incluse dans le groupe 1 « outpatient ».

Le logiciel Epidata a été utilisé pour le recueil de données et les calculs statistiques.

Les pourcentages ont été comparés par le test du  $\chi^2$  ou par le test de Fisher, selon les effectifs. Les données quantitatives ont été comparées par le test  $t$  de Student ou le test de Wilcoxon.

## IV. Résultats

- 133 patientes ont été comptabilisées sur la période donnée.
- 13 patientes ont été exclues d'emblée :
  - 1 grossesse triple (1 singleton et 1 GGMA)
  - 1 fœtus acardiaque
  - 11 dossiers de jumeaux conjoints, qui ont donné lieu à des interruptions médicales de grossesse.

Concernant ces 11 cas de jumeaux conjoints : le diagnostic échographique a été posé en moyenne à 11 SA+5 jours.

L'interruption médicale de grossesse (IMG) a été demandée et acceptée pour l'ensemble des dossiers. L'IMG a eu lieu en moyenne à 13 SA + 6 jours [9SA-21SA].

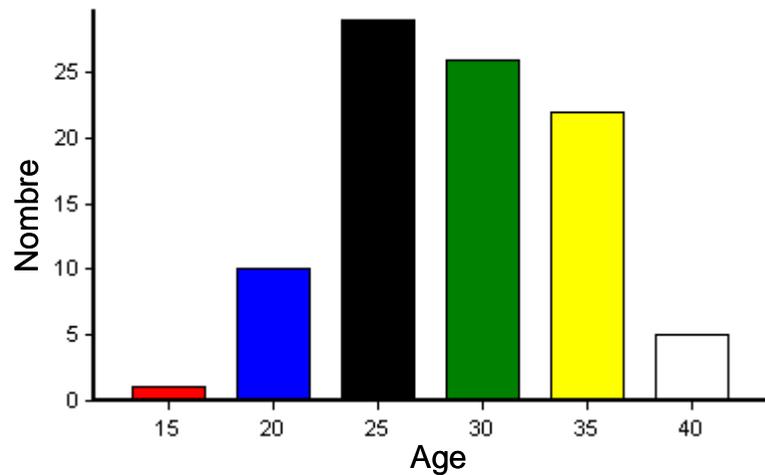
- **120 patientes** ont donc été retenues.

*-Annexe 4-*

### 1. Caractéristiques maternelles.

- L'âge maternel moyen est de 31 ans [19 ans – 44 ans].

Graphique 1 : Répartition de l'âge maternel



- Gestité : 32.5 % sont des primigestes.
- Parité :
  - 50 % des patientes avaient accouché au moins une fois par les voies naturelles.
  - 3 patientes avaient un utérus uni-cicatriciel. Parmi ces 3 patientes, 2 ont eu une césarienne itérative, et la 3<sup>ème</sup> a été déclenchée pour mort fœtale in utero (MFIU) à 18 SA.
  - 1 patiente avait un utérus quadri-cicatriciel. Cette dernière a été césarisée en urgence à 30 SA pour anomalies du rythme cardiaque fœtale.
- 7 patientes ont eu recours à une **assistance médicale à la procréation**, soit **5.8 %**.  
(3 stimulations ovariennes, 3 inséminations, 1 fécondation in vitro).
- Le diagnostic échographique de GGMA a été réalisé en moyenne à 11SA+5 jours [6 SA – 33 SA].

Le diagnostic réalisé à 33 SA concerne une grossesse non suivie, dont la première consultation a eu lieu à ce terme.

87 % des patientes ont eu un diagnostic échographique au premier trimestre de leur grossesse.

La totalité des patientes a bénéficié d'un diagnostic anténatal de GGMA.

- La **mortalité totale**, englobant l'ensemble des pertes fœtales, quelque soit le terme, jusqu'au 1<sup>er</sup> mois de vie est évaluée à **25.41%** (61 décès pour 240 enfants).

- Parmi l'ensemble des 120 dossiers, 14 patientes ont eu une interruption de grossesse avant 26 SA, soit spontanément, soit pour motif médical (IMG).

On dénombre ainsi 11 doubles MFIU spontanées entre 12 et 25 SA et 3 doubles IMG pour syndrome polymalformatif et RPM pour 1 cas, avant 26 SA.

Donc 11.6 % ont eu une interruption de grossesse, avant le terme de 26 SA.

Ces 14 patientes ont été déclenchées et ont accouché par voie basse, sans difficulté.

- Il reste donc **106 patientes** ayant au moins un fœtus vivant, au terme de 26 SA. Nous avons ainsi pris le terme de 26 SA, pour notre limite de viabilité.

- La **mortalité périnatale** - définie comme le nombre de décès d'un fœtus après 26 SA, associé aux décès néonataux jusqu'au 1<sup>er</sup> mois de vie -est évaluée à **15.56 %** (33 décès pour 212 enfants). Le chiffre national de référence est de 8 pour mille, soit 20 fois plus.

Pour ce qui est des critères de définition de la mortalité périnatale, nous prenons volontairement la limite de viabilité de 26 SA, jusqu'au 1<sup>er</sup> mois de vie, pour nous calquer sur les principales publications qui utilisent également ces limites.

- En excluant les décès dus à des malformations congénitales, la mortalité périnatale est alors de **8.7%**, soit 10 fois supérieure à la mortalité des singletons.
  
- 20 fœtus ont eu un diagnostic de **malformations congénitales létales**, soit **8.3 %** de malformations fœtales.
  
- Le suivi par le CHU a débuté en moyenne à 20 SA + 2 jours [9 SA – 34 SA].
  
- Les patientes étaient adressées :
  - dans 44.3 % des cas par un médecin de ville,
  - dans 26.4 % des cas, par elles-mêmes,
  - dans 29.2 % des cas, elles ont été transférées d'une autre maternité.
  
- Les patientes ont eu en moyenne, 5 consultations au CHU au cours de leur grossesse. [1 – 15 consultations].
  
- 26.4 % des patientes n'ont eu aucune hospitalisation pendant leur grossesse, soit 28 patientes.
  - 57.5 % des patientes ont eu une hospitalisation
  - 11.3 % ont été hospitalisées à 2 reprises
  - 3.8 %, à 3 reprises
  - 0.9 %, à 4 reprises.
  
- La durée moyenne d'hospitalisation est de 12.1 jours [1-56 jours].

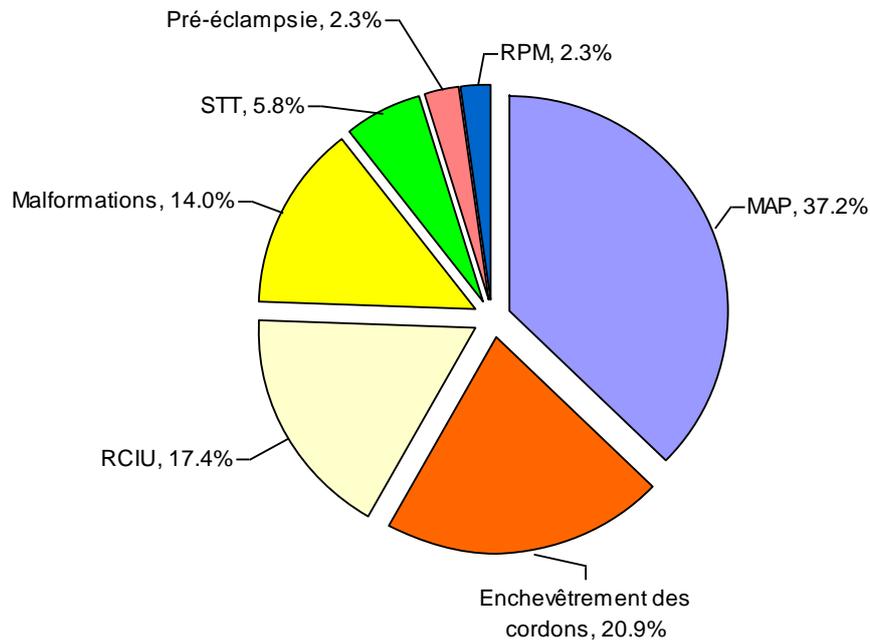
- 37.2 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **MAP**, pour une durée moyenne de 15.91 jours [1-49 jours]
- 20.9 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **enchevêtrement des cordons**.
- 17.4 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **RCIU**, pour une durée moyenne de 10.13 jours [1-46 jours]
- 14 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **malformations**, pour une durée moyenne de 16.8 jours [2-56 jours]
- 5.8 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **STT**, pour une durée moyenne de 2.83 jours [1-6 jours].

On compte 6 cas de STT sur 106 patientes, soit **5.6 % de STT** sur la population.

Parmi ces 6 cas, 1 grossesse a subi un décès in utero d'un jumeau à 15 SA et une patiente a subi une IMG sélective d'un jumeau à 22 SA. Il n'y a pas eu de traitement par laser des anastomoses. On compte donc une mortalité périnatale de 16.6 % due à un STT.

- 2.3 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **pré éclampsie**, pour une durée moyenne de 15.5 jours [15-16 jours].
- 2.3 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **rupture prématurée des membranes**.

**Graphique 2 : Répartition des causes d'hospitalisation**



- 20 patientes ont bénéficiées d'un **suivi à domicile par une sage-femme** avec monitoring fœtal (soit 18.9 % des patientes).
- Les motifs de suivi à domicile étaient :
  - dans 47.4 % des cas, un suivi systématique.
  - dans 15.8 % des cas pour enchevêtrement des cordons.
  - dans 15.8 % des cas pour MAP
  - dans 15.8 % des cas pour RCIU
  - dans 5.3 % des cas pour MFIU d'un jumeau.
- La fréquence du suivi à domicile est :
  - dans 47.4 % des cas de 2 fois / semaine,
  - dans 21.1 % des cas de 3 fois / semaine,
  - dans 10.5 % des cas de 1 fois / semaine.

- dans 21.1 % des cas, de 1 fois / jour (soit 4 patientes).
- La durée moyenne de ce suivi à domicile, est de 33.63 jours [6-63 jours].
- 73 patientes sur 106 ont bénéficié d'au moins une **cure de corticoïdes**, soit **69 %**.
- 46.2 % de ces patientes ont bénéficié d'une seule cure et 22.6 % ont eu 2 cures de corticoïdes.
- 23.5 % des patientes ont bénéficié d'un **diagnostic anténatal d'anomalies funiculaires** (enchevêtrement, nœuds des cordons ...)
- 78.3 % des patientes ont bénéficié d'un suivi par monitoring au CHU, à un terme moyen de 28 SA + 5 jours [23 SA-36 SA].
- Le nombre d'échographies réalisées au cours de la grossesse est en moyenne de 7.31 [1-17 échographies]
- Fréquence du suivi échographique :
  - dans 57.3 % des cas, les échographies ont été pratiquées tous les 15 jours, à partir de 26 SA.
  - dans 31.1 % des cas, les échographies ont été pratiquées 1 fois / mois.
  - dans 9.7 % des cas, les échographies ont été pratiquées 1 fois / semaine.
  - et dans 1.9 % des cas, les échographies ont été pratiquées 2 fois / semaine.

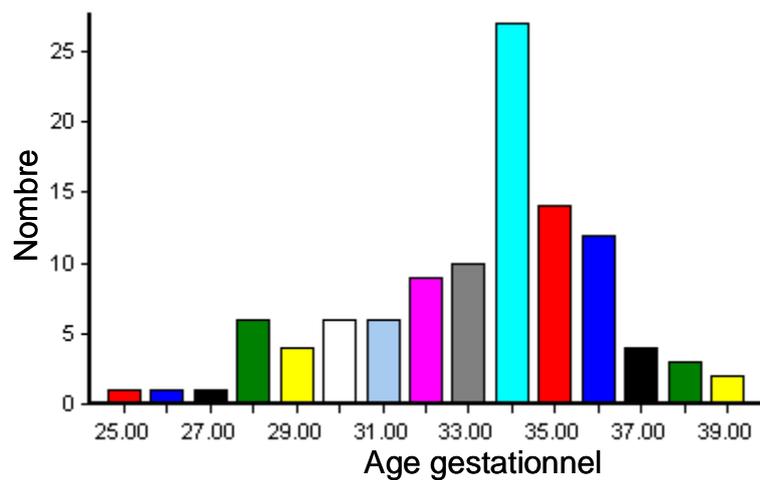
- 29 patientes ont bénéficié d'une **amniocentèse**, à un terme moyen de 22 SA + 1 jours [14 SA-34 SA], soit **27.3 %** de l'ensemble des patientes.

- Les étiologies de ces amniocentèses sont :
  - âge maternel pour 6 cas (20 %)
  - malformations ou signes évocateurs d'anéuploïdie pour 18 cas (62 %)
  - discordance de croissance pour 1 cas (3.4 %)
  - hydramnios pour 1 cas (3.4 %)
  - avant une IMG pour 2 cas (6.8%)
  - pour évaluer la maturité pulmonaire (P/S) pour 1 cas (3.4 %).

## 2. Naissance et mode d'accouchement

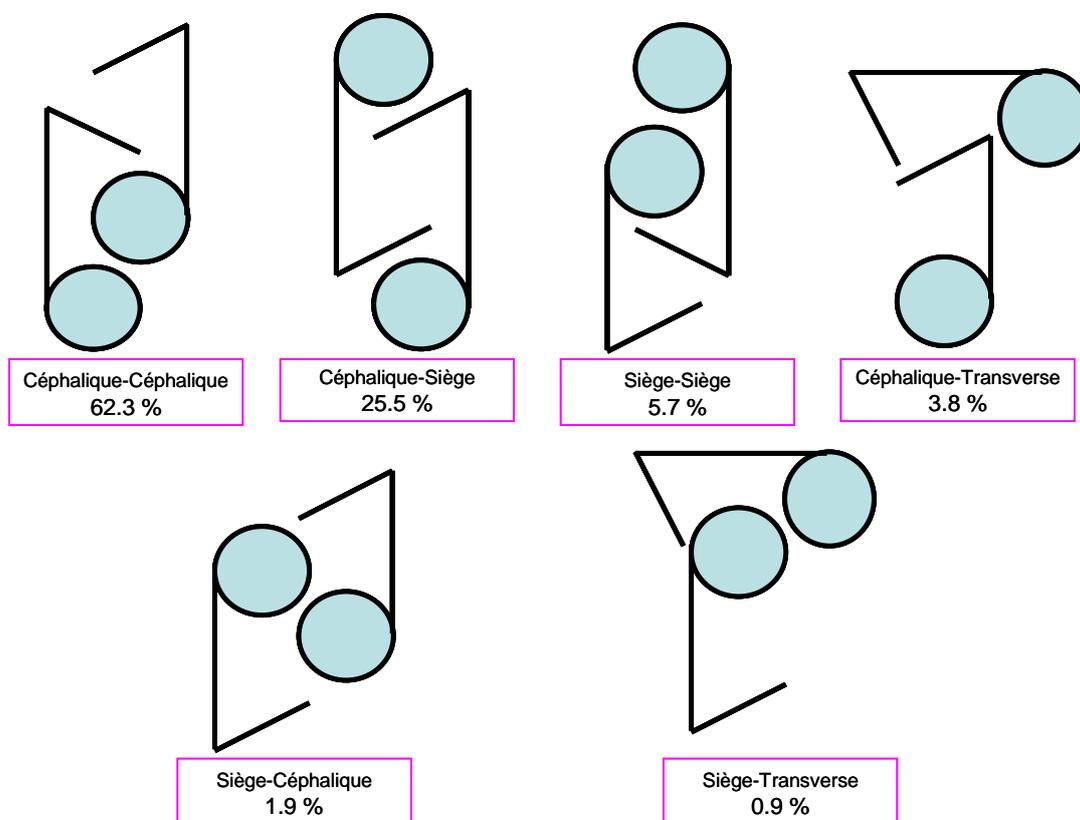
- Les 106 patientes ont accouché en moyenne à 33 SA + 1 jour [25-39 SA]

*Graphique 3 : Age gestationnel à la naissance*



- 9 patientes ont accouché après 37 SA.
- 67 % des patientes ont accouché avant 34 SA.

Concernant les présentations fœtales en début de travail :



- 36 patientes ont eu un **accord de voie basse**, en début de travail.
  - parmi ces 36 patientes, 5 patientes ont été exclues car leurs deux fœtus étaient décédés en début de travail. Nous avons également exclu 5 patientes dont le J2 était décédé en début de travail. Nous ne comptabiliserons que ces 26 patientes comme tentative de voie basse, soit **27 %** de la population.
    - 6 centres ont accepté une épreuve du travail sur les 12 étudiés.
    - parmi ces 26 patientes, 23 ont finalement **accouchée voie basse**, soit **23.9 %** de la population, et soit 92 % du sous-groupe épreuve du travail.
    - 3 patientes avaient un accord de voie basse et ont finalement eu une césarienne : 2 césariennes pour échec de déclenchement à 35 et 36 SA et une césarienne en

urgence pour ARCF en cours de travail. Il n'y a eu aucune césarienne sur J2 après naissance de J1 par voie basse.

- Sur les 23 patientes ayant accouchées voie basse, soit 46 enfants :
  - 11 enfants ont eu une extraction instrumentale, soit 23.9 %
  - 9 enfants ont une manœuvre de grande extraction de siège ou version grande extraction (VGE)
  - 26 enfants sont nés sans manœuvre ni extraction instrumentale (spont), soit 56.5 %
  
- Sur les 23 patientes ayant accouchées voie basse :
  - 18 patientes avaient une présentation Céphalique-Céphalique, soit 78.2 %
  - 3 patientes avaient une présentation Céphalique-Siège, soit 13 %
  - 2 patientes avaient une présentation Siège-Siège.

Parmi les 18 patientes avec une présentation Céphalique-Céphalique :

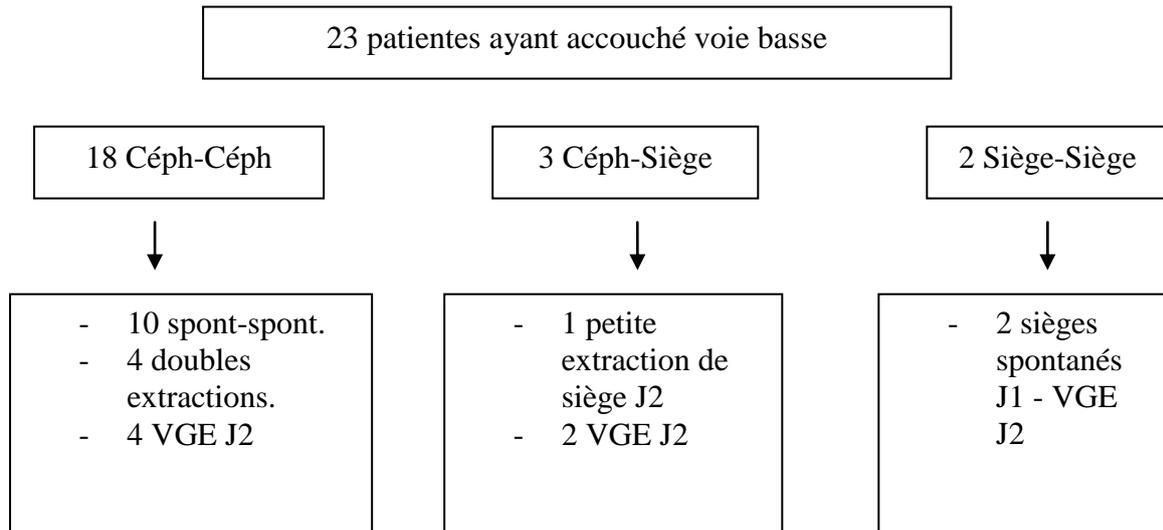
- 10 spont-spont
- 4 VGE pour J2
- 4 doubles extractions instrumentales, dont une ventouse d'engagement pour J2

Parmi les 3 patientes avec une présentation Céphalique-Siège :

- 1 petite extraction de siège pour J2
- 2 VGE pour J2.

Parmi les 2 patientes avec une présentation Siège-Siège :

- 2 Siège spont-VGE.



- Le délai entre la naissance de J1 et J2 n'est renseigné que dans 6 dossiers. Il a toujours été inférieur à 5 minutes (3.1 minutes en moyenne) pour les voies basses.
- Comparaison Epreuve du travail / Césarienne :
  - 26 épreuves du travail et 70 césariennes
  - Ont été exclues les 5 patientes ayant 2 MFIU en début de travail et les 5 patientes dont le J2 était décédé en début de travail.
  - Aucune différence significative entre les 2 modes d'accouchement pour ce qui est du score d'Apgar et du pH artériel au cordon.

### 3. Le devenir néonatal

Le sexe ratio est très largement en faveur du sexe féminin : on compte 87 paires de filles, pour 32 paires de garçons, soit 73.1 % de jumeaux filles, soit un sexe ratio (mâle / [mâle + femelle]) de 0.26.

Le poids moyen des J1 est de 1896 g [540-4110 g]

Le poids moyen des J2 est de 1856.4 g [700-3040 g]

Le poids moyen de l'ensemble des enfants est de 1876 g.

Le score d'Apgar à une 1 minute est en moyenne de :

- 8.52 [1-10] pour J1
- 8.12 [0-10] pour J2

Le score d'Apgar à 5 minutes est en moyenne de :

- 9.29 [1-10] pour J1
- 9.43 [5-10] pour J2

Le pH artériel au cordon est en moyenne de 7.32 [6.91-7.43] pour J1 et de 7.30 [6.95-7.47] en moyenne pour J2. A noter que cet item n'est renseigné que pour 120 enfants sur 185 enfants vivants à la naissance.

Considérons le nombre d'enfants nés avec un score d'Apgar inférieur à 7 à 5 minutes :

- 7 J1 sont nés avec un score d'Apgar inférieur à 7 à 5 minutes.
- 5 J2 sont nés avec un score d'Apgar inférieur à 7 à 5 minutes.

Ces 12 enfants sont issus de 8 grossesses. Parmi ces 8 patientes, 3 ont accouché voie basse et 5 ont été césarisées. Il n'y a donc pas de lien statistique entre le mode d'accouchement et un score d'Apgar à 5 minutes inférieur à 7.

Cependant, parmi ces 8 patientes, 5 ont accouché avant 34 SA, terme où la prématurité est un facteur pronostic puissant.

Pour les 3 patientes restantes, ayant accouché après 34 SA : pour 2 cas, il s'agit de voie basse, à respectivement 35 et 36 SA :

1/ la première patiente a été déclenchée à 36 SA. Les deux enfants sont nés par voie basse, sans instrument et sans manœuvre. Le score d'Apgar de J1 est de 10 à 1 minute et 4 à 5 minutes. Quant à J2, son score d'Apgar est de 5 à 1 minute et 10 à 5 minutes.

J2 a été hospitalisé 3 jours en réanimation, en raison d'une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine.

2/ pour la seconde patiente, il s'agit d'une voie basse spontanée, à 35 SA, sur présentation Siège-Siège. Le score d'Apgar de J1 est de 5 à 1 minute et 6 à 5 minutes (pH artériel au cordon : 7.32). Pour J2, le score d'Apgar est de 9 à 1 minute et 6 à 5 minutes (pH artériel : 7.34). J1 est né en siège spontané et J2 par grande extraction de siège. J2 a été hospitalisé 28 jours en réanimation pour mauvaise adaptation à la vie extra-utérine.

3/ pour 1 cas, il s'agit d'une césarienne en urgence à 37 SA, pour une patiente non hospitalisée, césarisée en urgence pour ARCF. J2 a été hospitalisé 53 jours en réanimation, avec des séquelles neurologiques (IRM évoquant des lésions ischémiques). Les pH artériels de J1 et J2 montrent une nette acidose métabolique. (pH de J1 : 6.91 – pH de J2 : 6.95). Il s'agit d'ailleurs du seul cas où les pH artériels sont inférieurs à 7.15.

- 15.6 % des enfants nés vivants n'ont pas été transférés et sont restés avec leur mère.
- 51.8 % des enfants ont été hospitalisés en néonatalogie
- 32.4 % des enfants ont été hospitalisés en réanimation.
- La durée moyenne d'hospitalisation des enfants est de 23.7 jours [1-104 jours].
- Complications néonatales observées :
  - respiratoires : 31 enfants (14.6 %)
  - infectieuses : 15 enfants (7%)
  - hématologiques, à type d'anémie : 4 enfants (1.8 %), dont 3 ayant nécessité une transfusion.
  - digestives : 3 cas, dont un cas d'entérocolite ulcéronécrosante.

- métaboliques : 26 enfants avec ictère nécessitant une photothérapie (12.2 %)
- neurologiques : 4 enfants (1.8 %)
  - 2 cas d'hémorragies sous épendymaires bilatérales sans aucune signification pronostic,
  - 1 cas d'ischémie sous corticale bilatérale avec un début d'atrophie cortico sous corticale avec ventriculomégalie, (enfant né à 37 SA avec pH au cordon à 6.95)
  - 1 cas de rétinopathie stade 1 régressive.
- **61.9 %** des enfants ont été **allaités par leur mère**, que se soit de façon mixte ou exclusive.
- On note un total de **33 enfants décédés**, soit 25 mort-nés et 8 enfants décédés dans le premier mois de vie sur le total de 212 enfants, soit 15.5 % de décès.
- 6 enfants décédés étaient des J1, sans décès de J2  
9 étaient des J2, sans décès de J1  
18 enfants décédés étaient des doubles décès, soit 9 grossesses avec un double décès.
- Recherche étiologique de ces 33 décès :
  - ✓ 16 décès sont dus à des **malformations congénitales** : 13 IMG et 3 décès post-natals à J7 (cardiopathie), J14 (cardiopathie) et J25 (cardiopathie). Les différentes malformations congénitales, ayant motivées une IMG regroupent : des cardiopathies, une holoprosencéphalie, une exencéphalie, un syndrome OEIS, un syndrome polymalformatif. On note également un enfant porteur d'une hernie diaphragmatique, décédé à 2 mois de vie et qui n'a donc pas été comptabilisé parmi les décès.

✓ 2 MIU sont dues à un **STT** : une IMG sélective à 22 SA et une MIU spontanée à 15 SA. Dans les 2 cas, les co-jumeaux ont survécu.

✓ 4 décès sont dus à la **prématurité**. Il s'agit de 2 doubles décès post-natals d'enfants nés à 25 et 27 SA.

✓ 11 MIU, spontanées sont directement imputables à un **accident funiculaire**, à défaut d'autre étiologie :

- MIU d'un J1 à 35 SA. Césarienne en urgence pour MIU à priori récente : J2 va bien.

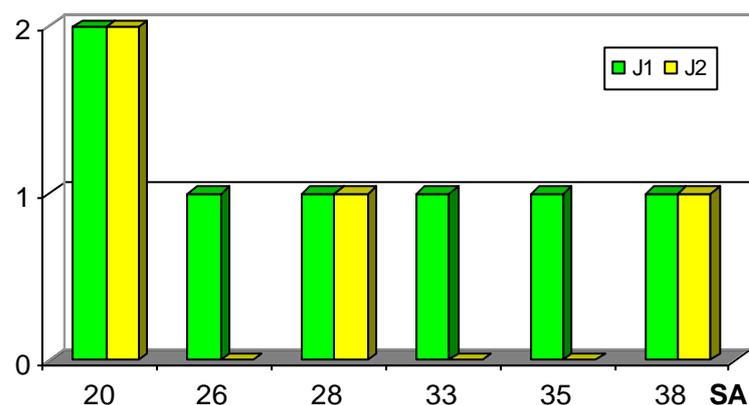
- MIU d'un J1 vers 33 SA. Grossesse non suivie, découverte de la MIU à 35 SA. J2 va bien.

- MIU à 26 SA d'un J1. J2 né à 28 SA, va bien.

- 2 doubles MIU de J1 et J2 à 28 et 38 SA.

- 2 MIU à 20 SA, suivi de séquelles neurologiques sur le co-jumeau, ayant conduit à une IMG.

*Graphique 4 : MFIU imputable à un accident funiculaire*



#### **4. Complications maternelles du post-partum :**

##### **a) Hémorragie du post partum**

- 21 patientes ont fait une **hémorragie de la délivrance**, soit **19.8 %** des patientes.
- Dans 7 cas, il s'agissait d'une hémorragie de la délivrance grave, supérieure à 1 litre.
- 18 patientes ont reçu du Syntocinon® et 9 patientes, du Syntocinon® et du Nalador®.
- Toutes les hémorragies ont été résolutive avec ces utérotoniques.

##### **b) Syndrome infectieux du post partum**

- 6 patientes ont eu une **infection du post partum**, soit **5.6 %** des patientes.
- Les germes sont : dans 2 cas : Streptocoque B, dans 2 cas : Escherichia Coli, dans 1 cas : Enterocoque et dans 1 cas : Staphylocoque.

Il n'y a pas eu de complication à type de thrombose veineuse profonde.

- La **durée d'hospitalisation des mères en post-partum** fût en moyenne de **7.1 jours** [2-20].

#### **5. Réalisation des sous groupes : *Out- & In-patient***

Nous avons par la suite réalisé deux groupes distincts par leur type de prise en charge.

En effet, au sein de notre population de 106 patientes, certains centres suivent leurs patientes en ambulatoire, avec une hospitalisation sur indication. Le suivi est alors variable selon les centres : soit un suivi à domicile par une sage-femme avec monitoring fœtal, soit,

pas de suivi par monitoring et simple consultation au CHU. Ce 1<sup>er</sup> groupe est nommé « outpatient ».

Le 2<sup>nd</sup> groupe ou « inpatient » comprend les patientes hospitalisées en systématique pour un suivi rapproché. Cette hospitalisation s'est faite selon les centres entre 25 et 31 SA. Ces patientes sont hospitalisées d'emblée et ce, jusqu'à la naissance.

La répartition entre les 2 groupes s'est faite, en intention de traiter, en fonction des protocoles de chaque centre.

Seulement 2 centres pratiquent une prise en charge d'hospitalisation systématique. Les patientes incluses dans ce groupe « inpatient » ont bénéficié d'une surveillance par monitoring quotidienne, de 1 à 3 fois par jour.

Ce groupe « inpatient » comptabilise 19 patientes.

Le groupe « outpatient » inclut 87 patientes, suivies dans les 10 autres centres. Le suivi dans ce groupe n'est pas homogène :

- 23 patientes du groupe « outpatient » n'avaient aucun suivi par monitoring, soit 26 %.
- 34 patientes avaient au moins 1 ERCF /semaine, soit 39 %.
- 17 patientes avaient 1 ERCF / jour, soit 19 % (patientes hospitalisées sur indication dans le groupe « outpatient »).

La population des 2 groupes n'est donc pas équivalente en nombre :

- groupe 1 « outpatient » : n = 87
- groupe 2 « inpatient » : n = 19.

Nous allons comparer les caractéristiques maternelles et fœtales des 2 groupes.

### a) Caractéristiques maternelles

<i>n total (%)</i>	« outpatient » <i>n=87</i>	« inpatient » <i>n=19</i>	<i>p</i>
Age maternel (ans) (ET*) [min-max]	<b>31</b> (5.3) [19-44]	<b>30</b> (5.4) [22-42]	<b>NS</b>
Terme au diagnostic (SA) (ET) [min-max]	<b>12</b> (2.7) [6-33]	<b>12</b> (0.8) [9-13]	<b>NS</b>
Terme lors de l'hospitalisation (SA) (ET) [min-max]	<b>28</b> (5.06) [15-34]	<b>27</b> (0.8) [24-31]	<b>NS</b>
Durée d'hospitalisation (jours) (ET) [min-max]	<b>7</b> (6.6) [1-29]	<b>31</b> (14.3) [4-56]	<b>&lt; 10<sup>-5</sup></b>

Tableau II : caractéristiques maternelles des groupes « out » et « in ».

\* ET : écart-type

### b) Caractéristiques fœtales

#### (1) Mortalité fœtale :

<i>n total (%)</i>	« outpatient » <i>n=87</i> <i>soit 174 enfants</i>	« inpatient » <i>n=19</i> <i>soit 38 enfants</i>	<i>p</i>
Décès in utero	23 (13.2%)	2 (5.2%)	<b>0.26</b> <b>NS</b>
<b>Décès in utero, malformations congénitales exclues</b>	<b>12 (6.9%)</b>	<b>0 (0%)</b>	<b>0.17</b> <b>NS</b>

Tableau III : mortalité fœtale des groupes « out » et « in ».

Parmi ces 12 MFIU, on compte 5 décès « inévitables » :

- 1 MFIU à 15 SA d'un STT, le co-jumeau va bien.
- 2 MFIU à 20 SA, avec des séquelles neurologiques pour les co-jumeaux, motivant une IMG.

Pour les 7 autres décès de ce groupe « outpatient ». Il s'agit de 3 MFIU de J1 à 26, 33 et 35 SA et de 2 doubles MFIU, 28 et 38 SA.

Ces 5 patientes étaient suivies en ambulatoire :

✓ Cas n°1

La patiente a été hospitalisée à 32 SA, pendant 7 jours, pour stagnation de la croissance de J1. Un retour à domicile a été autorisé à 33 SA, l'échographie étant considérée comme rassurante (biométries au 10<sup>ème</sup> percentile, dopplers normaux). La patiente consulte une fois / semaine au CHU, avec réalisation d'un monitoring fœtal.

A 35 SA+4 jours, la patiente consulte pour diminution des mouvements actifs fœtaux récente. La MFIU de J1 est constatée à l'échographie. Décision de césarienne en urgence pour extraction de J2, la MFIU de J1 étant à priori récente. Les 2 enfants ont des poids normaux (J1 : 2340 g, J2 : 2380 g). J2 né avec un score d'Apgar à 10 à 1 et 5 minutes de vie (pH artériel 7.38). Il est hospitalisé 9 jours en néonatalogie. L'échographie transfontanellaire à 1 mois de vie est normale. L'autopsie de J1 montre un cordon grêle, sans RCIU. Il n'est pas renseigné dans le dossier l'existence d'un enchevêtrement des cordons.

✓ Cas n° 2 :

La patiente est une grossesse non suivie, qui consulte au CHU à 33 SA + 5 jours. On diagnostique une GGMA très probable, avec la MFIU de J1, à priori récente (biométries de J1 correspondant à environ 33 SA). La patiente est hospitalisée pour surveillance de J2 (ERCF 2 fois / Jour). Mise en travail spontané à 35 SA + 3 jours. Naissance de J1 pesant 1030 g, mort-né et J2, 2540 g qui va bien. L'autopsie de J1 confirmera la mono amnionicité et que la MFIU de J1 a eu lieu vers 32-33 SA.

✓ Cas n°3 :

La patiente est adressée au CHU pour MFIU à 26 SA. Elle était alors suivie jusque là en ambulatoire. La patiente est hospitalisée pour surveillance de J2 avec 3 ERCF / jour. Mise en travail spontanée, après rupture prématurée des membranes. Accouchement voie basse sans difficulté (2 présentations céphaliques). J1 mort-né pèse 860 g et J2, 1260 g est hospitalisé 36 jours en réanimation néonatale.

✓ Cas n°4 :

Il s'agit d'une grossesse mal suivie. La patiente consulte au CHU à 27 SA où l'on diagnostique une GGMA. Elle consulte à nouveau à 38 SA où l'on diagnostique 2 MFIU, à priori récente. La patiente est déclenchée et accouche de 2 enfants mort-nés pesant 3350 g pour J1 et 2900 g pour J2.

✓ Cas n°5 :

La patiente était suivie en ambulatoire. L'échographie de 28 SA diagnostique 2 MFIU, à priori récente. L'échographie précédente avait eu lieu 15 jours auparavant et était sans particularité. La patiente n'avait pas eu de suivi de monitoring dans l'intervalle.

## (2) Morbidité foetale

<i>n total (%)</i>	« outpatient » <i>n=87</i>	« inpatient » <i>n=19</i>	<i>p</i>
Terme à la naissance (SA) (ET) [min-max]	<b>33</b> (2.9) [25 - 39]	<b>33</b> (2.2) [28 - 36]	<b>NS</b>
Poids J1 (grammes) (ET) [min-max]	<b>1907</b> (602.3) [540-4110]	<b>1843</b> (394.6) [1055-2650]	<b>NS</b>
Poids J2 (grammes) [min-max]	<b>1851</b> (532.9) [700-3040]	<b>1879</b> (444.6) [1050-2650]	<b>NS</b>
Durée d'hospitalisation en Néonatalogie / Réanimation (jours) (ET) [min-max]	<b>24</b> (18.8) [0-104]	<b>20</b> (15.8) [0-53]	<b>NS</b>

Tableau IV : morbidité foetale des groupes « out » et « in ».

## V. Discussion

La littérature internationale est relativement pauvre sur le sujet des GGMA. Notre étude est donc intéressante par son caractère national et par le nombre de dossiers récents colligés.

15 séries internationales publiées de 1990 à 2009 ont été retenues, comptabilisant un nombre total de 484 grossesses. Toutes ces séries sont rétrospectives, sans randomisation. Les recommandations qui en découlent sont donc à considérer avec prudence, compte tenu du niveau de preuve grade C. La rareté de ces grossesses fait que la plupart de séries comptent une trentaine de cas, lorsqu'elles sont issues d'un seul centre.

Seulement 2 séries sont comparables à la nôtre, en termes de nombre de cas, confortant l'intérêt scientifique de cette série :

- Heyborne et al. publie en 2005 une série de 96 patientes issues de 11 centres aux USA [27].
- Hack et al. publie en 2009, une série de 98 cas, issus de 10 centres aux Pays-Bas [29].

### 1. Mortalité néonatale.

Concernant la mortalité périnatale, les taux retrouvés dans la littérature sont très variables.

Ci-après le *tableau V* présentant les 15 séries retenues.

<b>Etudes</b>	<b>Nb de cas</b>	<b>Suivi de la grossesse</b>	<b>Mortalité</b>
<b>Demaria</b> et al [25] 2004, France (1)	19	Ambulatoire Echo. tous les 15 jours ERCF 2 f / semaine Naissance à 36 SA, 40 % de VB	<b>M. périnatale : 32 %</b> <b>En excluant les malfo : 11 %</b> <b>Pas de MFIU après 29 SA.</b>
<b>Allen</b> et al. [30] 2001, Canada (2)	25	2 groupes "Out" & "In" 1 cas de VB sur 25 patientes.	<b>M. périnatale : 10 %</b> <b>En excluant les malfo : 2.8 %.</b> <b>Pas de MFIU après 29 SA.</b>
<b>Heyborne</b> et al [27] 2004, USA (3)	96	2 groupes "Out" & "In" 100 % césarienne aucune MFIU dans groupe "in", 13 MFIU dans groupe "out".	<b>M. périnatale : 15.4%</b> <b>En excluant les malfo : 12.6 %</b> <b>2 MFIU à 33 SA.</b>
<b>Malinowski</b> et al [31] 2006, Pologne (4)	26	2 groupes "Out" & "In", Aucune MFIU dans groupe "in".	<b>M. périnatale : 19.4%</b>
<b>Pasquini</b> et al, [18] 2006, UK (5)	44	Prescription de Sulindac dès 20 SA. 100 % césarienne	<b>Aucune MFIU.</b>
<b>Suzuki</b> et al [32] 2001, Japon (6)	11		<b>M. périnatale : 18 %</b> <b>Double MFIU à 33 SA.</b>
<b>Beasley</b> et al [20] 1999, USA (7)	9	Ambulatoire Echo. tous les 15 jours ERCF 3 à 7 f / semaine. 100 % césarienne	<b>M. périnatale : 16.6%</b> <b>1 MFIU à 33 SA</b>
<b>Riethmuller</b> et al [21] 2004, France (8)	16	81 % de VB.	<b>M. périnatale : 3 %</b> <b>1 décès dû à malfo.</b>
<b>Cordero</b> et al [ 33] 2006, USA (9)	36	2 VB sur 36 cas.	<b>M. périnatale : 8.3%</b> <b>1 MFIU à 22 SA.</b>
<b>Carr</b> et al. [23] 1990, USA (10)	24	48 % de VB.	<b>M. périnatale : 29 %</b> <b>Pas de MFIU après 29 SA.</b>
<b>Ezra</b> et al [28] 2005, Israël (11)	30	100 % césarienne Pas de MFIU chez les patientes hospitalisées	<b>M.périnatale : 26.6%</b>
<b>Hack</b> et al [29] 2009, Pays-Bas (12)	98		<b>M.périnatale : 19 %</b> <b>2 MFIU à 32 SA et 1 MFIU à 34 SA</b>
<b>Tessen</b> et al [24] 1991, USA (13)	20	Césarienne et VB	<b>Pas de MFIU après 32 SA.</b>
<b>DeFalco</b> et al [34] 2006, USA (14)	23	2 groupes "Out" & "In", aucune MFIU dans groupe "in", 3 MFIU dans groupe "out". 100 % césarienne	<b>M. périnatale : 6.5 %</b>
<b>Aisenbrey</b> et al [35] 1995, USA (15)	7	Ambulatoire Echo. tous les 15 jours ERCF 2 f / semaine 100 % césarienne	<b>Aucune MFIU</b>
<b>Série personnelle, 2010, France</b>	<b>106</b>	2 groupes "Out" & "In" aucune MFIU dans groupe "in", 12 MFIU dans groupe "out". 23.9% de VB	<b>M. périnatale : 15.5 %, En excluant les malfo : 8.7 %</b>

(1) **Demaria**, 2004, France, 19 cas : mortalité périnatale : 32 %, en excluant les malformations congénitales : 11%.

Le suivi des patientes s'effectue en ambulatoire, avec une échographie tous les 15 jours et un ERCF 2 fois/semaine à partir de 28 SA. La naissance s'envisage vers 36 SA, avec un taux de VB de 40 %. L'auteur ne relate pas de MFIU après 29 SA.

(2) **Allen** 2001, Canada, 25 cas : mortalité périnatale : 10%, en excluant les malformations congénitales : 2.8 %.

6 patientes ont été suivies en ambulatoire (ERCF de 0 à 2 fois/semaine) et 18 patientes suivies en « inpatient », avec de 1 à 2 ERCF / jour. L'auteur relate un cas de MFIU à 29 SA, mais pas au-delà de ce terme.

(3) **Heyborne** 2004, USA, 96 patientes sur 11 centres. Mortalité périnatale : 15.4 %, en excluant les malformations congénitales : 12.6 %.

2 groupes : 44 patientes suivies en « outpatient » (3 ERCF / semaine) et 43 patientes suivies en « inpatient » (ERCF 1 heure / Jour, 3 fois / jour). Aucune MFIU dans groupe inpatient, 13 MFIU dans le groupe outpatient. 2 MFIU à 33 SA.

L'auteur préconise une hospitalisation systématique à partir de 26 SA pour ERCF, 2 ou 3 fois/semaine.

(4) **Malinowski** 2006, Pologne, 26 grossesses : mortalité périnatale : 19.4 %.

2 groupes : 11 « inpatient », 15 « outpatient ». Pas de MFIU dans le groupe inpatient.

(5) **Pasquini** 2006, UK, 44 grossesses, mais seulement 20 après 20 SA : aucun décès périnatal.

Prescription de Sulindac en systématique dès 20 SA, pour diminuer la quantité de liquide amniotique et donc l'amplitude des MAF.

(6) **Suzuki** 2001, Japon, 11 grossesses : mortalité périnatale : 18 %. Double MFIU à 33SA.

(7) **Beasley** 1999, USA, 9 patientes : mortalité périnatale : 16.6 %.

Suivi ambulatoire avec ERCF 3 à 7 fois/semaine et échographie tous les 15 jours. 1 MFIU à 33 SA, 3 jours après un ERCF normal. 1 double MFIU à 28 SA, 24 h après être sortie de l'hôpital. La patiente avait été hospitalisée pour ARCF. Elle avait bénéficié de 24 h d'ERCF en continu, qui était rassurant.

L'auteur conclue à la nécessité de monitoring fréquent pour détecter d'éventuel accident funiculaire.

(8) **Riethmuller** 2004, France, 16 patientes : Aucune MFIU. 1 décès néonatal dû à une malformation cérébrale.

Critères d'inclusion différent : au moins 1 enfant vivant en début de travail et diagnostic anténatal de GGMA fait seulement dans 50 % des cas. 81 % d'accouchement voie basse.

(9) **Cordero** 2006, USA, 36 grossesses : mortalité périnatale : 8.3 %. 1 MIU à 22 SA.

(10) **Carr** 1990, USA, 24 grossesses : mortalité périnatale : 29 %. 6 double MFIU et 2 simples MFIU. Pas de MFIU après 30 SA.

Mais les données sont anciennes. Le diagnostic de GGMA n'était fait en anténatal que dans 21% des cas, et le diagnostic de grossesse gémellaire n'était fait en anténatal que dans 29%. Le sexe ratio en faveur des garçons est également surprenant pour une série de GGMA.

(11) **Ezra** 2005, Israël, 30 grossesses : mortalité périnatale : 26.6 %. Aucune MFIU chez les patientes hospitalisées. 2 double MFIU à 33 et 34 SA, chez des patientes peu suivies et non étiquetées GGMA.

(12) **Hack** 2009, Pays-Bas, 98 patientes, 10 centres : mortalité périnatale : 19 %. 2 MFIU à 32 SA et 1 MFIU à 34 SA + 4 jours, suivi du décès néonatal du co-jumeau pour ischémie cérébrale.

Peu de renseignement sur le type de suivi qu'ont eu ces MFIU. Prise en charge non homogène selon les centres donc pas de conclusion concernant le suivi.

(13) **Tessen** 1991, USA, 20 patientes. Pas de MFIU après 32 SA.

(14) **De Falco** 2006, USA, 23 grossesses sur 4 centres : mortalité périnatale en excluant les malformations congénitales : 6.5 %.

2 groupes : 11 patientes dans le groupe inpatient avec un monitoring fœtal continu et 12 patientes dans le groupe outpatient avec ERCF 3 fois/semaine. On note 3 MFIU dans le groupe outpatient : 1 MFIU simple à 33 SA malgré 1 ERCF 5 fois / semaine en ambulatoire et une double MFIU à 28 SA, 24 H après un ERCF continu de 24 h rassurant.

(15) **Aisenbrey** 1995, USA, 7 grossesses. Aucun décès. Suivi en ambulatoire avec ERCF 2 fois/semaine et échographie tous les 15 jours à partir de 26 SA.

La mortalité périnatale moyenne, en tenant compte de toutes ces publications se situe aux environs de 16.1 %.

Notre série, avec une mortalité périnatale de 15.5 % présente donc des résultats comparables.

Nous sommes donc bien loin des taux de mortalité de 30 à 70 % énoncés dans les années 1980 [20].

Les progrès de l'échographie anténatal permettent de poser un diagnostic précoce et ainsi de programmer une naissance anticipée, ce qui n'était pas le cas il y a trente ans.

Dans notre étude, réalisée sur des dossiers de 1998 à 2009, 87.5 % des patientes ont eu un diagnostic de GGMA au 1<sup>er</sup> trimestre de la grossesse.

L'âge gestationnel moyen au moment du diagnostic était de 11 SA+5 jours, ce qui montre la faisabilité d'un diagnostic échographique précoce. Le doute diagnostic sur l'amnionité en début de grossesse doit orienter rapidement le praticien vers un échographiste référent afin de confirmer ou d'infirmier la GGMA.

De même, l'amélioration de la qualité des soins en néonatalogie et réanimation néonatale, couplée à une corticothérapie et à l'intensification du suivi prénatal, a contribué à faire diminuer cette morbi-mortalité néonatale.

Malgré ces progrès, peut-on encore diminuer le nombre de décès in utero ? et à quel prix, en terme de handicap ?

## 2. Prise en charge de la grossesse.

Aucune étude n'a montré comment prévenir l'enchevêtrement des cordons. Il semble d'ailleurs illusoire d'espérer y parvenir.

Une étude publiée par Peek et al. en 1997 utilisait la prise de Sulindac, un anti-inflammatoire, afin de diminuer la diurèse fœtale et la quantité de liquide amniotique, et ainsi réduire la liberté de mouvement des fœtus au sein de la cavité utérine [36]. La série de Pasquini relate 20 grossesses ayant bénéficié de la prise systématique de Sulindac dès 20 SA [18]. Il ne rapporte aucun décès dans sa série. Il semble que ce type d'étude n'est pas été réitéré par la suite. De plus, les AINS étant contre-indiqués pendant la grossesse au-delà de 24 SA, en raison des risques fœtaux, cette piste médicamenteuse n'est pas à retenir.

A défaut de prévenir ce type d'accident, il faut chercher à les dépister suffisamment tôt pour éviter la MFIU.

Combien de jumeaux vont enchevêtrer leurs cordons ?

Peu d'études se sont intéressées à ce pourcentage d'enchevêtrement.

- Pasquini et al. retrouvent 100 % d'enchevêtrement en anténatal sur leurs 20 grossesses [18].
- Suzuki et al. retrouvent 82 % d'enchevêtrement à la naissance sur leurs 11 GGMA, tandis que Cordero relate 42 % d'enchevêtrement à la naissance [32] [33].
- Dans la revue de la littérature de Roqué [19], sur 133 cas colligés, l'auteur relate 88 cas d'enchevêtrement, 5 cas précisés sans enchevêtrement, et 40 cas non renseignés. En excluant ces 40 cas non renseignés, le taux d'enchevêtrement avoisine les 95 %.

Les chiffres sont donc très variables selon les équipes, mais il semble logique de penser que la quasi-totalité des jumeaux monoamniotiques vont enchevêtrer leur cordon ; la pratique clinique va également dans ce sens.

Notre étude ne permet pas de conclure sur ce point, car l'enchevêtrement n'a été recherché et notifié dans le dossier, que dans un nombre restreint de cas : 26 cas sur 106 ont bénéficié de cette recherche échographique, soit 24.5 % ; ce qui est trop peu pour conclure.

L'examen anatomo-pathologique ne précise pas non plus toujours cet élément, et la libération des cordons étant souvent faite à la naissance, l'anatomo-pathologiste n'a pas toujours la possibilité de le mettre en évidence.

Roqué montre paradoxalement que le diagnostic anténatal d'enchevêtrement des cordons améliore significativement la morbidité périnatale, ainsi que la mortalité périnatale, et diminue la durée d'hospitalisation en soins intensifs de néonatalogie [19].

**Table 3** Twin pregnancies with or without antenatal diagnosis of cord entanglement

	Antenatal diagnosis of cord entanglement	No reported antenatal diagnosis of cord entanglement
Maternal age (years)	28.3 ± 5.3 (15)	28.3 ± 5.2 (85)
Gestational age at delivery (weeks)	30.4 ± 7.6 (27)	32.6 ± 4.1 (108)*
Birth weight (g)	1626.8 ± 499.0 (37)	1850.93 ± 1712.7 (99)
Days of NICU admission for non-anomalous neonates	10.6 ± 7.7 (12)	32.6 ± 32.0 (28)*
Days of NICU admission for non-anomalous neonates at > 32 weeks of gestation	10.6 ± 7.7 (12)	22.2 ± 17.9 (24)*

NICU, neonatal intensive care unit

Data represent means ± standard deviation. For maternal age and gestational age, the number in parentheses represents the number of pregnancies evaluated; for birth weight and days of NICU admission, the number in parentheses represents the number of neonates evaluated

\*,  $p < 0.05$

*Tableaux VI et VII : Comparaison entre, avec et sans diagnostic antenatal d'enchevêtrement des cordons.*

**Table 4** Total and non-anomalous perinatal morbidity and mortality for neonates with and without the antenatal diagnosis of cord entanglement

	Antenatal diagnosis of cord entanglement	No reported antenatal cord entanglement
Perinatal morbidity	6.7% (4/60)	11.2% (23/206)
Perinatal morbidity in neonates without anomalies	3.5% (2/57)	7.4% (13/176)
Perinatal mortality	8.3% (5/60)	27.7% (57/206)*
Perinatal mortality in neonates without anomalies	7.0% (4/57)	21.6% (38/176)*

\*,  $p < 0.05$

[19] Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2003 ; 13: 414-421.

Ces résultats confortent donc la pertinence d'un dépistage échographique de cet enchevêtrement, pour mettre en place une surveillance spécifique.

En outre, la distance séparant l'insertion des 2 cordons n'est pas toujours renseigné dans les dossiers. On peut en effet penser que la distance entre l'insertion des 2 cordons peut être un facteur prédictif d'enchevêtrement. Hack et al. publient en 2009 une étude sur 42 placentas de GGMA [15]. Il n'a pas retrouvé d'association entre la mortalité périnatale et la distance entre les 2 insertions cordonales.

L'ensemble de ces publications laisse à penser qu'un suivi intensif est nécessaire, pour ces grossesses à haut risque. Le suivi a pour but, dans le cas des complications funiculaires, de dépister des signes de souffrance fœtale, qu'elle soit chronique ou aiguë.

Les recommandations françaises de pratique clinique (RPC) préconisent une échographie bimensuelle comme pour les grossesses monochoriales biamniotiques, ne serait-ce parce qu'il existe également environ 5 % de STT [40]. Ce suivi a pour but : une évaluation dynamique des biométries fœtales, du volume amniotique, du doppler ombilical, la recherche d'un éventuel STT avec l'évaluation de la taille des vessies, d'une discordance de croissance entre les 2 jumeaux et d'un éventuel enchevêtrement des cordons.

Le doppler ombilical peut être le reflet d'une altération de l'hémodynamique fœtale secondaire à une vasoconstriction des vaisseaux ombilicaux dans la portion enchevêtrée et être ainsi une aide pour le diagnostic d'enchevêtrement serré des cordons.

L'ERCF est également communément utilisé pour le suivi de ces grossesses, dès que le seuil de viabilité est atteint. Ce monitoring a pour but de détecter des signes répétés de compression cordonale : décélérations variables répétées, bradycardie ; signes qui seraient précurseur d'un accident aigu, qui pourrait être fatal.

Le rythme de ce suivi par monitoring est controversé.

Certaines équipes préconisent un suivi en hospitalisation, pour une surveillance par monitoring, 2 ou 3 fois / jour, voire un ERCF en continu, en partant du principe qu'une occlusion cordonale est plus un phénomène subaigu, qui sera précédé de signes précurseurs, détectables à l'ERCF. [27] [31] [20] [28] [34].

Certains de ces auteurs ont comparé les 2 prises en charge « inpatient » et « outpatient » et tous concluent à un bénéfice à un suivi en hospitalisation.

Il n'est retrouvé aucune MFIU dans les groupes « inpatient » et Heyborne, dans sa série de 96 cas retrouve même une différence significative en faveur du groupe « inpatient », pour ce qui est de l'âge gestationnel à la naissance.

Variable	Indicated admission (n = 44)	Elective admission (n = 43)	P value
<b>Maternal characteristic</b>			
Age (y)	29	29	Not significant
Gravidity (n)	2	2	Not significant
Parity (n)	1	1	Not significant
Estimated gestational age at diagnosis (wk)	18.1	17.2	Not significant
Estimated gestational age at hospitalization (wk)	30.1	26.5	< .001
Antenatal days in hospital (n)	11.2	42.3	< .001
<b>Indications for delivery (n)</b>			
Intrauterine fetal death	8	0	.003
Fetal distress/nonreassuring fetal surveillance	14	22	.02
Mature amniocentesis/reached goal estimated gestational age	15	16	Not significant
Fetal death	13 (14.8%)	0 (0%)	< .001
<b>Newborn infant outcome and morbidity</b>			
Estimated gestational age at delivery (wk)	31.3	33	.003
Combined birth weight (g)	3470	3750	< .02
Combined neonatal intensive care unit days (n)	53	46	Not significant
Combined days on ventilator (n)	0.5	0	Not significant
Composite morbidity (n)	50 (18 excluding respiratory distress syndrome and sepsis)	29 (7 excluding respiratory distress syndrome and sepsis)	< .001 (.004)
Necrotizing enterocolitis (n)	3	1	
Intraventricular hemorrhage, grades III and IV (n)	1	0	
Periventricular leukomalacia (n)	1	1	
Retinopathy of prematurity (n)	8	3	
Sepsis (n)	8	5	
Bronchopulmonary dysplasia (n)	5	2	
Respiratory distress syndrome (n)	24	17	

*Tableau VIII : groupe « out » et « in » : comparaison du terme à la naissance*

[27] Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol* 2005 ; 192 : 96-101.

Baxi et al. publie en 2009 une série de 25 grossesses suivies dans un seul centre aux USA. La prise en charge était la même pour toutes ces grossesses : hospitalisation systématique dès 26-28 SA, ERCF quotidien, césarienne à 34 SA. L'auteur ne déplore aucun décès, exclusion faite des malformations congénitales létales [38].

Notre série corrobore cette tendance : il n'est retrouvé aucune MFIU dans le groupe «inpatient», tandis que 12 MFIU sont déplorées dans le groupe «outpatient». Cette différence n'est cependant pas statistiquement significative.

Il faut donc pondérer nos conclusions et souligner le fait que nos 2 groupes ne sont pas équivalents en nombre de patientes : 87 patientes dans le groupe « out » et 19 dans le groupe « in ». Cette analyse, couplée à la revue de la littérature pourrait justifier une étude randomisée.

Nous avons, en effet été intéressés par la prise en charge des autres centres, qui se fait quasiment exclusivement en ambulatoire. Les patientes suivies au CHU de Nantes sont les seules de l'étude à avoir été hospitalisées en systématique, avec 2 patientes de Saint-Vincent de Paul.

Cependant, d'autres publications vont à l'encontre de ces hospitalisations systématiques.

C'est le cas de l'équipe de Port-Royal qui publie en 2004, une série monocentrique de 19 grossesses. Les patientes bénéficiaient d'un suivi ambulatoire avec une consultation 2 fois / semaine par une sage-femme à partir de 28 SA, avec un ERCF [25]. Les auteurs rapportent malgré tout une MFIU à 29 SA, dont le co-jumeau est né par césarienne à 33 SA et va bien. Il a été mis en évidence un enchevêtrement des cordons et un nœud vrai lors de la césarienne.

Aisenbrey et al., présentent une série plus ancienne (1995) de 7 cas, suivi en ambulatoire : échographie tous les 15 jours à partir de 26 SA et ERCF 2 fois / semaine.

L'hospitalisation était envisagée si anomalie du RCF [35].

Il n'est relaté aucune MFIU sur ces 7 grossesses. L'auteur préconise donc un suivi en ambulatoire, avec 2 ERCF / semaine et une hospitalisation uniquement sur indication, liée au monitoring foetal.

La fréquence de 2 ERCF / semaine est-elle suffisante pour détecter un accident aigu ou sub-aigu ?

DeFalco et al., en 2006 relatent un cas de décès in utero, à 33 SA malgré un suivi en ambulatoire, au rythme de 5 ERCF / semaine [34]. De même, Beasley évoque un cas de double MFIU, 24 h après un monitoring continu de 24 h rassurant [20].

Ces notions permettent de rappeler que le caractère brutal et inopiné de ces accidents doit être intégré dans l'information à donner aux patientes et de garder toute l'humilité médicale vis à vis de notre capacité à prédire les MFIU.

Notre étude relate également un cas de MFIU à 35 SA + 4 jours suivie en ambulatoire 1 fois / semaine. On a découvert la MFIU d'un jumeau, quelques jours après une consultation avec monitoring rassurant.

L'accident funiculaire apparaît donc comme un évènement potentiellement aigu, brutal, n'étant pas forcément précédé de signes avant-coureurs.

Le suivi comportant un monitoring continu, comme le recommande DeFalco et donc une hospitalisation systématique dès le seuil de viabilité atteint semble illusoire et non dénué de risque iatrogénique. En effet, les contraintes de ce monitoring continu sont majeures, même s'il existe désormais des systèmes de monitoring portatif, permettant de déambuler. Le stress maternel et médical, généré par un ERCF continu est un élément indispensable à prendre en compte, surtout sur des durées d'hospitalisation aussi longue (2 mois d'hospitalisation de 26 à 34 SA).

Un suivi en hospitalisation avec 2 à 3 ERCF / jour semble être une prise en charge cohérente, réaliste sur le plan des contraintes.

Il serait illusoire de penser que ce type de suivi « protège » la patiente de tout risque de MFIU, même si il n'y a, à ce jour aucun cas publié de MFIU avec ce type de suivi (exclusion faite des malformations congénitales majeures).

En outre, on pourrait s'attendre à ce que cette prise en charge soit plus interventionniste et donc majore le taux de prématurité consentie. Mais cela n'est pas confirmé :

- dans notre série, l'âge gestationnel à la naissance est comparable entre les 2 groupes inpatient (33 SA) et outpatient (33 SA+1 jour).
- la série de Heyborne (87 grossesses) retrouve même un âge gestationnel à la naissance plus avancé pour le groupe inpatient (33SA contre 31.3 SA pour le groupe outpatient  $p = 0.003$ ).

Un suivi ambulatoire proposant le même rythme d'ERCF, soit 2 à 3 / jour pourrait éventuellement s'envisager, dans certaines situations.

Dans notre série, aucune patiente ayant bénéficiée d'une hospitalisation à domicile n'a eu plus d'un ERCF / jour.

Cette hospitalisation à domicile peut s'envisager seulement si le réseau de sages-femmes libérales peut répondre à une telle demande. Pour pallier à ces difficultés, il peut être proposé à la patiente de réaliser elle-même ses monitorings et de les faxer au Centre Hospitalier où elle est suivie, pour qu'ils soient interprétés. Ce type de suivi nécessite de la part de la patiente une parfaite compréhension des risques encourus et de la procédure qui lui incombe. Il faut de plus, que la patiente puisse être transférée dans les plus brefs délais, à la maternité d'un niveau adapté à son terme. Cette prise en charge à domicile n'est donc réservée qu'à un nombre très restreint de patientes.

Nonobstant la controverse de l'hospitalisation, l'administration de corticoïdes en systématique est relativement admise par l'ensemble des équipes.

Dans notre série, près de 67 % des patientes ont accouché avant 34 SA. Ce taux de prématurité justifie la pratique systématique de cette corticothérapie. Il faut souligner, d'autre part, que le caractère aigu et imprévisible des accidents funiculaires fait qu'il est difficile de prévoir une corticothérapie ciblée.

Seulement 69 % des patientes ont bénéficié d'une corticothérapie dans notre série (46.2 % 1 cure, 22.6 % 2 cures) militant donc pour une cure systématique à l'admission. Les pratiques ne sont donc pas encore homogènes, même si probablement, les données les plus anciennes de l'étude, qui est réalisée sur 10 ans, sont différentes des données les plus récentes.

Concernant le décès in utero d'un jumeau, quelle est la conduite à tenir pour le 2<sup>ème</sup> jumeau ?

On note dans notre série, 9 grossesses avec un double décès. En excluant les décès pour malformations congénitales, on retrouve 4 grossesses ayant abouties à une double MFIU :

- Dans 2 cas, il s'agit d'une double MFIU à 28 et 38 SA.
- Dans 2 cas, il s'agit d'une MFIU à 20 SA pour un jumeau et d'une IMG pour le co-jumeau en raison de séquelles cérébrales.

Les jumeaux survivants ont bénéficié d'une IRM cérébrale fœtale à 31 et 33 SA, permettant le diagnostic de séquelles cérébrales (atrophie corticale et anomalies de la gyration évoquant une origine ischémique précoce), confirmant bien l'existence d'anastomoses artérioveineuses.

- Notons également un cas de MFIU à priori récente, découverte à 35 SA + 4 jours. Le co-jumeau encore vivant a bénéficié d'une césarienne en urgence.

Les caractéristiques néonatales du co-jumeau étaient satisfaisantes. Une échographie transfontanellaire, faite à 1 mois de vie est sans particularité.

Les grossesses monochoriales sont bien connues pour les risques encourus pour le jumeau survivant en cas de MFIU d'un jumeau. Les perturbations hémodynamiques sont potentiellement majeures en cas de décès in utero d'un jumeau, avec des transferts de sang via les anastomoses placentaires, du jumeau survivant au jumeau mort. Ces flux peuvent entraîner une transitoire mais sévère hypovolémie et hypotension chez le survivant, responsable d'ischémie cérébrale potentielle.

De plus, la MFIU va entraîner la libération de substances thrombogènes de type thromboplastine, provenant du jumeau mort vers le jumeau survivant via les anastomoses placentaires, entraînant des occlusions vasculaires et une CIVD [37] [39].

Toute la difficulté est d'évaluer les potentielles séquelles neurologiques sur le survivant, sachant que les lésions cérébrales ne sont pas visibles immédiatement en échographie ou en IRM cérébrale.

Environ 25 % des jumeaux survivants vont présenter des séquelles neurologiques, après la MFIU de leur co-jumeau [19]. Cette inégalité face aux séquelles neurologiques est probablement due aux types d'anastomoses entre les 2 jumeaux.

La prise en charge d'une MFIU dans le cas des GGMA varie avec la durée supposée de l'intervalle séparant le décès, de son constat. Si une anémie est suspectée par mesure du pic systolique de vélocité dans l'artère cérébrale moyenne dans les 24 heures suivant la MFIU, certaines équipes proposent de réaliser une transfusion sanguine in utero afin d'éviter l'hypovolémie profonde et ainsi traiter l'anémie fœtale. Cette attitude pourrait diminuer la mortalité du cojumeau mais n'a pas montré de bénéfice sur le risque de développer des lésions cérébrales chez les survivants [39].

Si le diagnostic est porté plus de 24 heures après l'accident, il est admis qu'il ne faut pas extraire le survivant car les lésions apparaissent classiquement dans les trois semaines à un mois après la survenue de l'accident. Un suivi échographique réalisé par une équipe expérimentée recherchera la survenue de lésions intra-cérébrales, à type de kystes de germinolyse, polymicrogyrie, hémorragie intra-crânienne, retard de gyration et leucomalacie périventriculaire. Ce suivi devra être complété par une IRM cérébrale fœtale, réalisée idéalement vers 32 SA, et au moins quatre semaines après la MFIU [39].

### **3. La naissance, à quel terme ?**

Parmi les 106 patientes de notre étude, l'âge gestationnel moyen à la naissance est de 33 SA +1 jour [25 SA-39 SA].

- 35 patientes ont accouché après 34 SA, soit 33 %.
- 9 patientes ont accouché après 37 SA, soit 8.5 %.

Toute la difficulté réside dans la balance entre le risque engendré par la prématurité induite et le risque de MFIU due à un accident funiculaire.

Les immenses progrès de la néonatalogie ont permis de nettement diminuer la morbidité des enfants nés après 32 SA, notamment pour les enfants ayant bénéficiés d'une corticothérapie. Certains auteurs préconisent donc une naissance à ce terme [18] [20].

Des publications plus récentes proposent de différer la naissance vers 34 SA, mais sous couvert d'une surveillance en hospitalisation. [27]. En effet, même si la mortalité néonatale est faible entre 32 et 34 SA, la morbidité néonatale n'est pas nulle. Les complications respiratoires néonatales restent non exceptionnelles avant 34 SA et outre le risque de handicap, l'hospitalisation de ces prématurés est une difficulté supplémentaire pour la mise en place du lien parent enfant.

Le terme de 34-35 SA nous semble donc raisonnable pour décider de programmer la naissance, en assurant malgré tout une surveillance armée, pluriquotidienne jusqu'à ce terme [40].

Certains auteurs proposent d'évaluer la maturité pulmonaire par amniocentèse afin de diminuer la morbidité néonatale. Rodis et al. suggèrent que la naissance peut être envisagée si le ratio lécithine / sphingomyéline est supérieur à 2 [6]. De même, Aisenbrey préconise la réalisation d'une amniocentèse dès 32 SA pour effectuer ce dosage et de répéter le prélèvement à une à deux semaines d'intervalle jusqu'à démonstration de la maturité pulmonaire [35].

Ces données sont quelque peu anciennes (1997 et 1995) et ces dosages ont été controversés, compte tenu des faux-positifs : chacun des jumeaux pouvant être à des stades différents de maturité pulmonaire, ce qui ne peut être évalué par les tests de maturité habituels [37].

Cette pratique a donc été plus ou moins abandonnée par la plus part des équipes.

Dans notre série, nous n'avons retrouvé qu'une seule patiente ayant bénéficiée de ce prélèvement à 33 SA (dosage du P/S \*), suivie d'une césarienne pour maturité pulmonaire acquise. \* P/S : acide palmitique / acide stéarique.

D'autres publications suggèrent qu'une naissance prématurée prophylactique n'est pas justifiée, en raison de la diminution du risque d'accident funiculaire après 32 SA. [23] [24] [25]. Ces auteurs ne retrouvent pas de MFIU après 32 SA et considèrent ainsi qu'au-delà de 30-32 SA, le ratio « volume de liquide amniotique / masse fœtale » décline, ce qui entrave grandement les mouvements amples des fœtus. Sous couvert de cet argument, ces équipes proposent une naissance vers 36 SA. Notre série ne semble pas confirmer cette conviction.

La MFIU, fort heureusement, est un évènement rare, et il faut donc de grandes séries pour la mettre en évidence. Les séries citées précédemment regroupent peu de patientes :

- [23] Carr : 24 cas, pas de MFIU après 30 SA.
- [24] Tessen : 20 cas, pas de MFIU après 32 SA.
- [25] Demaria : 19 cas, pas de MFIU après 29 SA.

Ces conclusions sont, ainsi, controversées par d'autres auteurs [20] [26] [27] [32] [19]:

- [20] Beasley : 1 MFIU à 33 SA, 3 jours après un ERCF rassurant. L'autopsie retrouve un double circulaire et un enchevêtrement de 8 tours entre les 2 jumeaux et un nœud vrai.
- [26] Pijnenborg : 1 double MFIU à 32 SA. Les 2 cordons étaient complètement enchevêtrés.
- [27] Heyborne : 2 MFIU à 32 et 33 SA.
- [32] Suzuki : 1 double MFIU à 33 SA attribuée à un enchevêtrement des cordons.
- [19] Roqué dans une revue de la littérature regroupant 133 patientes retrouve une augmentation conséquente des pertes fœtales, pour les grossesses évoluant au-delà de 33 SA. (11 % de perte fœtale entre 33-35 SA, 21.9 % entre 36-38 SA)

Notre étude corrobore ces résultats. Nous retrouvons 4 MFIU après 32 SA :

- 1 MFIU à 35 SA, alors qu'une consultation avec ERCF quelques jours auparavant était rassurante.
- 1 MFIU à 33 SA chez une patiente non suivie pour sa grossesse.

- 1 double MFIU à 38 SA chez une patiente mal suivie. Le double décès était à priori récent (fœtus non macérés de poids correspondant au terme : J1 : 3350 g, J2 : 2900 g)

La diminution des mouvements fœtaux amples en fin de grossesse est donc une hypothèse séduisante mais qui ne permet pas d'écarter tout risque d'accident funiculaire.

Il ne nous semble donc pas raisonnable de prolonger ces grossesses au-delà de 34-35 SA, terme où les complications de la prématurité sont très limitées.

#### **4. La naissance : césarienne ou épreuve du travail ?**

McLeod and McCoy rapportent en 1981, 4 cas d'accouchement par voie basse où le cordon de J2 a été clampé par inadvertance après la naissance de J1 [41]. Ces publications historiques sont décrites dans des cas où le diagnostic de GGMA n'avait pas été fait en ante natal, ce qui n'est plus le cas de nos jours.

Classiquement, la césarienne était considérée comme un dogme en raison du risque d'enchevêtrement des cordons, du risque de procidence, voire d'impaction des 2 fœtus.

Ceci est conforté par l'accident pernatal rapporté par Pijnenborg [26].

La plus part des auteurs prônent donc la césarienne systématique.

C'est le cas de :

- Heyborne : 100 % de césarienne sur 96 cas
- Aisenbrey : 100 % de césarienne sur 8 cas
- Pasquini : 100 % de césarienne sur 20 cas
- Beasley : 100 % de césarienne sur 8 cas
- Ezra : 100 % de césarienne sur 30 cas

- Baxi : 100 % de césarienne sur 25 cas.
- Allen : 1 cas d'accouchement voie basse, chez une multipare, avec une GGMA non compliquée, avec une progression rapide du travail. Les autres patientes ont été césarisées (25 cas).

Cependant, on ne peut exclure la possibilité de la VB en raison de quelques séries, notamment françaises, rapportant leur expérience de tentative de voie basse, qui n'apparaît pas plus délétère que la césarienne pour les nouveaux-nés.

- **Tessen** et al publie en 1991 une série sur 20 GGMA aux USA et montre que le travail et l'accouchement voie basse ne sont pas associés à une augmentation de la mortalité néonatale [24].

- **Riethmuller** et al. propose en 2004, une série de 16 grossesses, avec 81 % de voie basse [21].

Les résultats néonataux sont tout à fait encourageants : aucun décès néonatal (exclusion faite des malformations congénitales létales), 2 enfants avaient un score d'Apgar inférieur à 7 à 5 minutes de vie. Aucune césarienne n'a été pratiquée en cours de travail pour souffrance fœtale aigue. Le délai entre l'accouchement de J1 et de J2 était en moyenne inférieur à 5 minutes. La moitié des enfants ont eu une extraction instrumentale ou une manœuvre de grande extraction.

Cette série présente donc des résultats tout à fait rassurants et marque bien la nécessité d'une gestion active de l'accouchement de ces GGMA. Il s'agit cependant de données, en partie, anciennes (dossiers de 1985 à 2003) avec seulement 50 % de diagnostic anténatal de GGMA.

Nous sommes également surpris par le sexe ratio de 1, peu fréquent parmi les séries de GGMA, qui marquent toujours un ratio largement en faveur des filles. Il n'y en effet pas eu d'examen anatomo-pathologique des placentas et seulement un examen anatomique.

Seulement 3 enchevêtrements des cordons ont été retranscrits dans les dossiers, à la naissance (18.75 %), sans retentissement sévère à l'enregistrement du RCF en pré et per partum. Ce taux d'enchevêtrement est bien inférieur à toutes les séries publiées. Il est donc possible que ce soit un biais du caractère rétrospectif de l'étude.

Certes, il s'agit là d'une série intéressante, montrant une faisabilité de l'accouchement voie basse, lorsque J1 est en présentation céphalique. La pratique de la voie basse est ici rapportée par une équipe référente, habituée à un management actif des accouchements de jumeaux. La question de la reproductibilité en population reste entière.

- **Demaria** et al publie en 2004, avec l'équipe de Port-Royal, Cochin, Saint-Vincent de Paul, une série intéressante de 19 patientes, dont 40 % ont accouché par voie basse (exclusion faite des patientes ayant 2 jumeaux décédés en début de travail), soit 6 patientes sur 15 [25].

Les résultats néonataux sont comparables entre les 2 voies d'accouchement, pour ce qui est de la morbi-mortalité néonatale et de la durée d'hospitalisation en soins intensifs de néonatalogie. L'auteur décrit pour un cas, la nécessité de couper le cordon du 2<sup>ème</sup> jumeau car ce dernier formait un circulaire étroitement serré, autour du cou du 1<sup>er</sup> jumeau. Ce geste n'a eu aucune conséquence sur aucun des 2 jumeaux.

L'auteur relate donc un cas d'accident funiculaire per-partum, en précisant l'absence de complication pour les 2 jumeaux. Il souligne malgré tout le manque de puissance de cette série de voie basse de 6 patientes, ce qui ne permet pas de conclure à l'innocuité de cette pratique, mais à sa faisabilité potentielle.

Il n'est par ailleurs retrouvé aucune complication, à type de collision ou d'impaction dans cette série. L'équipe de Port -Royal conclut donc à une faisabilité de l'accouchement voie basse, si le 1<sup>er</sup> jumeau est en présentation céphalique, si les dopplers fœtaux sont normaux et en l'absence de discordance de croissance entre les 2 jumeaux.

Ces publications sur l'acceptation de la voie basse regroupent un nombre restreint de patientes. Le décès per-partum est un évènement rare, mais difficilement acceptable.

Une publication montre malgré tout la difficulté d'appréhender l'accouchement voie basse de ces grossesses :

- **Pijnenborg** publie en 1999 un cas de GGMA, non diagnostiqué en anténatal, dont le déroulement de la grossesse est normal [26]. On note une rupture spontanée de la poche des eaux à 32 SA et un début de travail spontané à 33 SA.

La voie basse est acceptée, J1 étant en présentation céphalique et les 2 ERCF étant normaux. Après 30 minutes de la seconde phase du travail, il est réalisé une extraction par ventouse de J1 pour souffrance fœtale. Après 2 tractions, née une petite fille de 1630 g, Apgar 0 à 1 et 5 minutes de vie, qui n'a pu être réanimée par les pédiatres. Le pH veineux au cordon était de 7.11, le pH artériel n'ayant pu être réalisé. Le 2<sup>ème</sup> jumeau est né 15 minutes plus tard, en siège spontané. Le J2 pèse 1665 g, avec un score d'Apgar de 8 / 9 à 1 et 5 minutes (pH artériel : 7.18, pH veineux : 7.32).

L'examen du placenta retrouve un enchevêtrement des cordons.

Ce cas clinique rappelle que l'accouchement n'est pas dénué de risques et pondère donc les séries intéressantes, publiées sur les tentatives de voie basse, qui ne peuvent être acceptées que par des équipes connaissant les spécificités de cette grossesse.

Dans notre série de 106 cas, 26 patientes ont eu un accord de voie basse, soit 27 % de la population. Il n'a été comptabilisé dans ces voies basses, que les patientes avec au moins J1 vivant en début de travail (10 patientes exclues car MFIU de J1 et J2 ou MFIU J2).

23 patientes ont accouché voie basse, soit 23.9 %.

50 % des centres étudiés acceptent la voie basse.

Parmi les 6 centres, 2 centres acceptent que J1 soit en présentation autre que céphalique et que le terme soit inférieur à 32 SA.

Nous comptabilisons ainsi 4 patientes ayant accouchées voie basse avant 32 SA et 2 patientes avec une présentation siège-siège.

<i>Cas</i>	<i>Terme (SA)</i>	<i>Présentation</i>	<i>J1</i>	<i>J2</i>
1	25	C-C	800 g - Apgar : 4 / 9 décédé à 1 jour de vie	840 g - Apgar 10 / 10 décédé à 9 jours de vie
2	27	S-S	540 g - siège spontané - Apgar 5 / 7 décédé à 1 jour de vie	700 g - VGE - Apgar 5 / 7 décédé à 4 jours de vie
3	28	C-C	J1 MFIU	1260 g -VGE- Apgar 6 / 9 pH artériel 7.31
4	30	C-C	1030 g - spatules - Apgar : 7 / 9	1100 g -VGE
5	31	C-C	1555 g - Apgar 10 / 10 pH artériel 7.34	1475 g - Apgar 10 / 10 pH artériel 7.34
6	35	S-S	2030 g -siège spontané - Apgar 5 / 6 pH artériel 7.32 hospitalisé 9 jours en néonatalogie	2700 g - VGE - Apgar 9 / 6 pH artériel 7.34 hospitalisé 28 jours en réanimation

Les 5 premiers cas évoquent autant le problème de l'accouchement voie basse des grossesses gémellaires avant 32 SA que la question de la voie basse chez les GGMA.

Il est toujours difficile, sur une étude rétrospective, chez ces enfants nés avant 32 SA, de savoir si c'est la prématurité ou la voie d'accouchement qui est responsable de leur morbidité, voire de leur mortalité. Le caractère monoamniotique ne fait que rajouter un critère d'interrogation.

Quant à l'accouchement voie basse, lorsque J1 est en siège, très peu d'équipe l'autorise. Aucune publication n'en fait état dans la littérature chez les GGMA.

Le cas décrit dans notre étude relate un travail spontané à 35 SA, avec une présentation Siège-Siège ; le score d'Apgar est inférieur à 7 à 5 minutes de vie pour J1 et J2, malgré des pH artériels satisfaisants. J2 a été hospitalisé 28 jours en réanimation, ce qui est inhabituel pour le terme de 35 SA.

Nous ne disposons pas de suffisamment de cas pour conclure sur un éventuel effet délétère de l'accouchement voie basse sur de telles présentations, mais l'ensemble de la littérature anglo-saxonne semble contre-indiquer cette pratique.

Quant à l'accouchement voie basse, avec J1 en présentation céphalique, notre étude ne retrouve pas de différence significative pour une voie d'accouchement plutôt qu'une autre, pour ce qui est du score d'Apgar, du pH artériel, de la durée d'hospitalisation des nouveaux-nés.

Les accidents per-partum sont suffisamment rares, pour qu'il soit nécessaire de colliger un nombre conséquent de cas, pour établir des recommandations en matière de voie d'accouchement.

En l'absence d'études de cohortes importantes, qu'il sera difficile à mettre en œuvre, les cas cliniques comme celui de Pijnenborg doivent amener à la plus grande prudence, quant à l'accord de la voie basse, chez ces grossesses à haut risque.

## Conclusion

Les GGMA sont des grossesses à haut risque, avec un nombre de décès et de complications néonatales conséquents. La mortalité périnatale peut actuellement être évaluée à 15 %, ce qui reste très supérieur à la mortalité périnatale du singleton.

Un diagnostic échographique précoce est nécessaire pour mettre en place un suivi adapté aux risques inhérents à ce type de grossesse. Il apparaît également nécessaire de rechercher à l'échographie un éventuel enchevêtrement des cordons, afin d'accentuer cette surveillance.

La prise en charge doit donc se faire d'emblée dans un centre de médecine fœtale, avec service de réanimation pédiatrique ou néonatalogique, donc un plateau technique de niveau III [40]. L'intensification de la surveillance obstétricale et échographique peut se discuter dès la limite de viabilité, et semble s'imposer vers 30 SA. Un suivi intensif, avec un monitoring 2 ou 3 fois/jour et un suivi échographique bimensuel, semble améliorer la mortalité et la morbidité néonatale. Cette prise en charge en hospitalisation est certes contraignante et coûteuse, mais est probablement la plus à même de détecter des accidents sub-aigus et ainsi diminuer la mortalité périnatale.

La corticothérapie systématique reste de mise, étant donné le taux de prématurité et la difficulté à anticiper la naissance des enfants.

La MFIU peut advenir à tous les termes de la grossesse, y compris au-delà de 32 SA et si la grossesse continue au-delà de ce terme, la surveillance doit être intensifiée. Nous recommandons une naissance vers 34-35 SA, terme raisonnable où les complications de la prématurité sont moindres et où la MFIU devient difficilement acceptable.

La voie d'accouchement est une question difficile car il manque de données pour contre-indiquer formellement la voie basse [40]. Des cas publiés d'accident per-partum

doivent inciter à la prudence et réserver l'épreuve du travail à des équipes conscientes des risques funiculaires, potentiellement graves à l'accouchement. La césarienne prophylactique reste recommandée dans la plus part des cas (avis d'expert) [40].

La fréquence de ces grossesses est une difficulté majeure à l'évaluation de ce suivi. La mise en place d'un registre national de l'ensemble des GGMA pourrait permettre de colliger un nombre conséquent de dossiers et ainsi améliorer encore la prise en charge de ces grossesses.

## Bibliographie

- [1] Alfieri. La gravidanza a bigemina monocoriale e monamniotica. Annali di obstetrica 1903 ; 4-5-7-8.
- [2] Vallois L., Vallois H. Un cas de grossesse gémellaire monoamniotique avec enroulements multiples des cordons. Bulletins et Mémoires de la Société d'anthropologie de Paris 1913 ; 4 : 213-226.
- [3] Quigley JK. Monoamniotic twin pregnancy. Case report with review of literature. Am J Obstet Gynecol 1935 ; 29 : 354-62.
- [4] Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.
- [5] Shen O, Samueloff A, Beller U, Rabinowitz R. Number of yolk sacs does not predict amnionicity in early first-trimester monochorionic multiple gestations. Ultrasound Obstet Gynecol 2006 ; 27 : 53-5.
- [6] Rodis JF, McIlveen PF, Egan JFX, Borgida AF, Turner GW, Campbell WA. Monoamniotic twins : improved perinatal survival with accurate prenatal diagnosis and antenatal fetal surveillance. Am J Obstet Gynecol 1997 ; 177 : 1046-9.

[7] Dickinson JE. Monoamniotic twin pregnancy : a review of contemporary practice. Aust NZ Obstet Gynaecol 2005 ; 45 : 474-478.

[8] Megory E, Weiner E, Shaley E, Ohel G. Pseudomonoamniotic twins with cord entanglement following genetic funipuncture. Obstet Gynecol 1991 ; 78 : 915-7.

[9] Sherer DM, Bitton C, Stimphil R, Dallouol M, Khoury-Collado F, Abulafia O. Cord entanglement of monochorionic diamniotic Twins following spontaneous antepartum septostomy sonographically simulating a true knot of the umbilical cord. Ultrasound Obstet Gynecol 2005 ; 26 : 676-8.

[10] Overton TG, Denbow ML, Duncan KR, Fisk NM. First-trimester cord entanglement in monoamniotic twins. Ultrasound Obstet Gynecol 1999 ; 13 : 140-2.

[11] Vayssière C, Plumeré C, Gasser B, Neumann M, Favre R, Nisand I. Diagnosing umbilical cord entanglement in monoamniotic twins: becoming easier and probably essential...Ultrasound Obstet Gynecol 2004 ; 24: 586-589.

[12] Pons JC, Bomsel-Helmreich O, Laurent Y, Papiernik E. Epidemiology of multiple Pregnancies. Fetal Diag Ther 1993 ; 8 : 352-353.

[13] Santema JG, Koppelaar I, Wallenburg HC. Hypertensive disorders in twin pregnancy. Eur J Obstet Gynecol 1995 ; 58 : 9-13.

- [14] Bajoria R. Abundant vascular anastomoses in monoamniotic versus diamniotic monochorionic placentas. *Am J Obstet Gynecol* 1998 ; 179 : 788-93.
- [15] Hack KE, van Gemert MJ, Lopriore E, Schaap AH, Eggink AJ, Elias SG, van den Wijngaard JP, Vandenbussche FP, Derks JB, Visser GH, Nikkels PG. Placental characteristics of monoamniotic twin pregnancies in relation to perinatal outcome. *Placenta* 2009 ; 30 : 62-5.
- [16] Guigne V, Schwetterie F, Arbez-Gindre F. Un cas de jumeau acardiaque acéphale et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol reprod* 2006 ; 36 : 293-297.
- [17] Lewi L . Pregnancy and infant outcomes of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2006 ; 194 : 782-789.
- [18] Pasquini L, Wimalasundera C, Fichera A, Barigye O, Chappell L, Fisk NM. High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and Cesarean delivery at 32 week's gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 681-687.
- [19] Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2003 ; 13: 414-421.
- [20] Beasley E, Megerian G, Gerson A, Roberts NS. Monoamniotic Twins : Case Series and Proposal for Antenatal Management. *Obstet Gynecol* 1999 ; 93 : 130-4.

[21] Riethmuller D, Lantheaume S, Teffaud O, Menget A, Maillet R, Schaal JP. Pronostic obstetrical et néonatal des grossesses gémellaires monoamniotiques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004 ; 33 : 632-6.

[22] Dubecq-Princeteau F, Dufour P, Thibault D, Lefebvre C, Monnier JC. Accouchement par voie basse d'une grossesse monochoriale monoamniotique. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1995 ; 24 : 634-5.

[23] Carr SR, Aronson MP, Coustan DR. Survival rates of monoamniotic twins do not decrease after 30 week's gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1990 ; 163 : 719-22.

[24] Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins : a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol* 1991 ; 77 : 832-4.

[25] Demaria F, Goffinet F, Kayem G, Tsatsaris V, Hessabi M, Cabrol D. Monoamniotic twin pregnancies : antenatal management and perinatal results of 19 consecutive cases. *BJOG* 2004 ; 111 : 22-6.

[26] Pijnenborg JM, Oei SG. The monoamniotic twin : a riskful event. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999 ; 86 : 51-3.

[27] Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol* 2005 ; 192 : 96-101.

- [28] Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, Nadjari M, Eisenberg VH, Samueloff A, Rojansky N. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2005 ; 84 : 432-5.
- [29] Hack KE, Derks JB, Schaap AH, Lopriore E, Elias SG, Arabin B, Eggink AJ, Sollie KM, Mol BW, Duvekot HJ, Willekes C, Go AT, Koopman-Esseboom C, Vandenbussche FP, Visser GH. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 2009 ; 113 : 353-60.
- [30] Allen VM, Windrim R, Barrett J, Ohlsson A. Management of monoamniotic twin pregnancies : a cases series and systematic review of the literature. *BJOG* 2001 ; 108 : 931-6.
- [31] Malinowski W, Bas-Budecka E, Bilar M, Jozwiak P, Kus E, Ronin-Walknowska E. Monoamniotic twin pregnancy. Multicenter study. *Ginecol Pol* 2006 ; 77 : 17-25.
- [32] Suzuki S, Kanelo K, Shin S, Araki T. Incidence of intrauterine complications in monoamniotic twin gestation. *Arch Gynecol Obstet* 2001 ; 265 : 57-9.
- [33] Cordero L, Franco A, Joy SD. Monochorionic monoamniotic twins : neonatal outcome. *J Perinatol* 2006 ; 26 : 170-5.
- [34] DeFalco LM, Sciscione AC, Megerian G, Tolosa J, Macones G, O'Shea A, Pollock MA. Inpatient versus outpatient management of monoamniotic twins and outcomes. *Am J Perinatol* 2006 ; 23 : 205-11.

[35] Aisenbrey GA, Catanzarite VA, Hurley TJ, Spiegel JH, Schrimmer DB, Mendoza A. Monoamniotic and pseudomonoamniotic twins : sonographic diagnosis, detection of cord entanglement, and obstetric management. *Obstet Gynecol* 1995 ; 86 : 218-22.

[36] Peek MJ, McCarthy A, Kyle P, Sepulveda W, Fisk NM. Medical amnioreduction with sulindac to reduce cord complications in monoamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol* 1997 ; 176 : 334-6.

[37] Su LL. Monoamniotic twins : diagnosis and management. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002 ; 81 : 995-1000.

[38] Baxi LV, Walsh CA. Monoamniotic twins in contemporary practice : a single-center study of perinatal outcomes. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2009 ; 27 : 1-5.

[39] M.-V. Senat. Mort Fœtale in utero et grossesse gémellaire. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009 ; 38 : 100-103.

[40] Winer N, Caroit Y, Le Vaillant C, Philippe HJ. Grossesse monochoriale monoamniotique : diagnostic et prise en charge. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009 ; 38 : 585-589.

[41] McLeod FN, McCoy DR. Monoamniotic twins with an unusual cord complication. Case report. *Br J Obstet Gynaecol* 1981 ; 88 : 774-5.

## Annexe 1

[2] Vallois L., Vallois H. Un cas de grossesse gémellaire monoamniotique avec enroulements multiples des cordons.

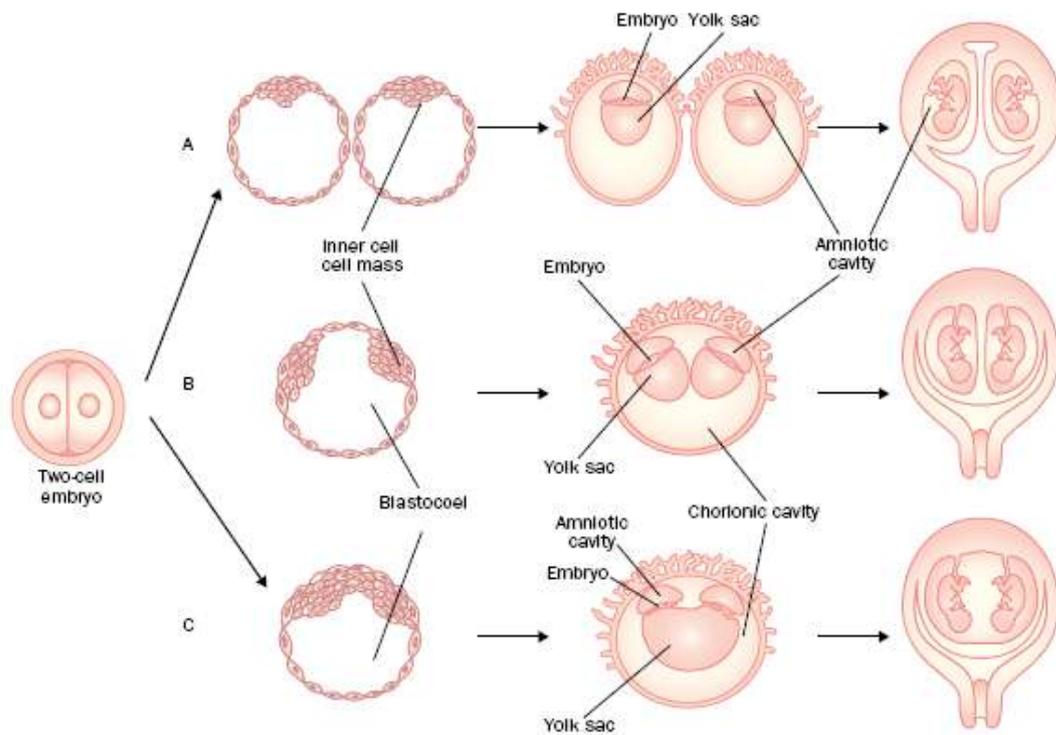
**Bulletins et Mémoires de la Société d'anthropologie de Paris 1913 ; 4 : 213-226.**



*Fig. 2.* — Nœud formé par les deux cordons.

## Annexe 2

[4] Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.

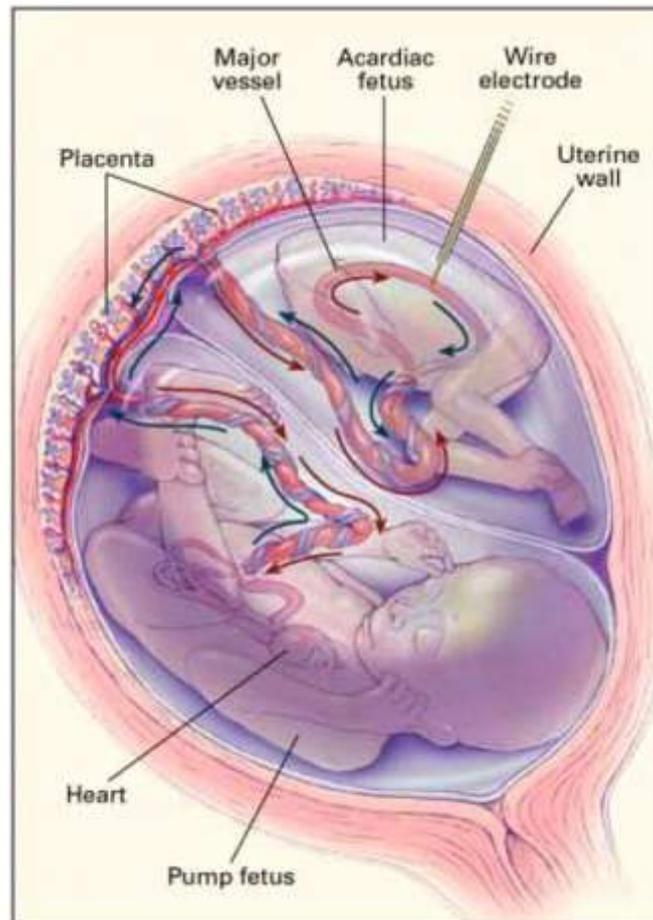


**Figure 2: Three types of monozygotic placentation and membranes**

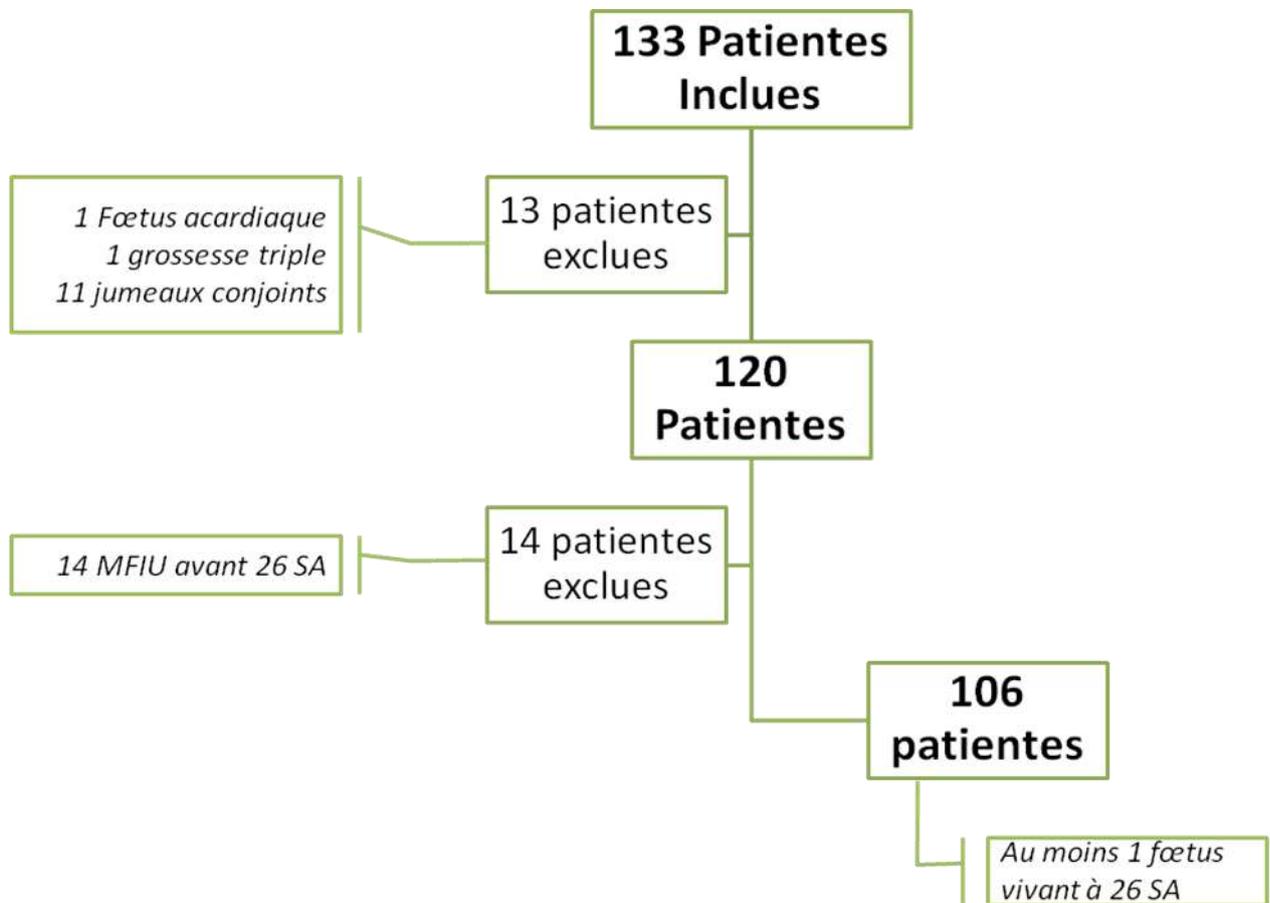
A=dichorionic diamniotic pregnancy. B=monochorionic pregnancy. C=monochorionic monoamniotic pregnancy. Adapted from reference 13 with permission of the Massachusetts Medical Society.

**Annexe 3** Jumeau Acardiaque

Séquence TRAP : Twin Reverse Arterial Perfusion.



**Annexe 4** Critères d'inclusion de l'étude



NOM : MAILLET-DUMAS

PRENOM : Laure

Titre de Thèse : Prise en charge des grossesses gémellaires monoamniotiques.  
Une étude multicentrique, à propos de 120 cas.

---

## RESUME

Les GGMA sont des grossesses à haut risque, avec un nombre de décès et de complications néonatales conséquent. Nous avons réalisé une étude multicentrique, regroupant 120 patientes, afin d'appréhender ces risques.

La mortalité périnatale peut actuellement être évaluée à 15 %, ce qui reste très supérieur à la mortalité périnatale du singleton.

Un diagnostic échographique précoce est nécessaire pour mettre en place un suivi adapté aux risques inhérents à ce type de grossesse. Il apparaît également nécessaire de rechercher à l'échographie un éventuel enchevêtrement des cordons, afin d'accentuer cette surveillance.

La prise en charge doit donc se faire d'emblée dans une maternité de niveau III. L'intensification de la surveillance obstétricale et échographique peut se discuter dès la limite de viabilité et semble s'imposer dès 30 SA. Un suivi intensif, avec un monitoring 2 ou 3 fois/jour et un suivi échographique bimensuel, semble améliorer la mortalité et la morbidité néonatale. Cette prise en charge en hospitalisation est certes contraignante et coûteuse, mais est probablement la plus à même de détecter des accidents sub-aigus et ainsi diminuer la mortalité prénatale.

La MFIU peut advenir à tous les termes de la grossesse, y compris au-delà de 32 SA et si la grossesse continue au-delà de ce terme, la surveillance doit être rapprochée. Nous recommandons une naissance vers 34-35 SA, terme raisonnable où les complications de la prématurité sont moindres et où la MFIU devient difficilement acceptable.

La voie d'accouchement est une question difficile car il manque de données pour contre-indiquer formellement la voie basse. Des cas publiés d'accident per-partum doivent inciter à la prudence et réserver l'épreuve du travail à des équipes conscientes des risques funiculaires, potentiellement graves à l'accouchement. La césarienne prophylactique reste recommandée par la plupart des auteurs.

---

## MOTS-CLES

- Grossesses gémellaires monoamniotiques
- Enchevêtrement des cordons
- Morbimortalité périnatale