

Université de Nantes
UFR de médecine

Ecole de Sages-femmes de Nantes

Diplôme d'Etat de Sage-femme

**Identification des paramètres de
surveillance des Grossesses Gémellaires
Monochoriales Monoamniotiques.
Expérience Nantaise**

Stéphanie PETARD
Née le 14 janvier 1986

Directeur de mémoire : Docteur LE VAILLANT Claudine

Année universitaire : 2008-2013

- **Remerciements**

Je souhaite remercier toutes les personnes qui m'ont aidée ou qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire.

Dans un premier temps, je tiens à remercier Madame le Docteur Claudine LE VAILLANT. En tant que Directeur de Mémoire, elle m'a guidée dans mon travail de recherche et m'a consacré son temps précieux pour la rédaction de ce mémoire.

Je remercie également Mme Claudine BURBAN, pour ses remarques judicieuses et ses corrections.

Je remercie aussi mon amie Mélanie pour avoir lu et corrigé mon mémoire.

Je remercie ma maman pour sa grande disponibilité et sans qui je n'aurais jamais pu réaliser ces 5 années d'études et ce mémoire.

Enfin, je remercie mon conjoint qui m'a toujours encouragée, et mes deux filles qui m'ont donné le sourire dans les moments les plus difficiles.

Sommaire

Glossaire	4
Introduction	5
Contexte	6
I. Epidémiologie	6
II. Le placenta	6
1. Placentation :	6
2. Caractéristiques du placenta :	7
III. Diagnostic.....	8
1. Diagnostic d'enchevêtrement :	9
2. Visualisation de la vésicule vitelline :	10
3. Autres indices diagnostiques :	10
4. Diagnostic différentiel.....	10
5. Diagnostic de certitude	11
IV. Complications fœtales et néonatales	11
1. Prématurité	11
2. Retard de croissance intra-utérin	12
3. Enchevêtrements de cordons	12
4. Mort fœtal in-utero	12
5. Malformations	13
6. Syndrome transfuseur-transfusé.....	14
Méthodes	16
Résultats	18
I. Caractéristiques maternelles	18
II. Diagnostic anténatal.....	19
1. Diagnostic de monoamnionicité	19
2. Pathologies fœtales	19
III. Suivi anténatal	22
1. Surveillance échographique avant l'hospitalisation	22
2. Hospitalisation	23

3. Enregistrement du Rythme cardiaque Fœtale.....	25
4. Surveillance par Echo-Doppler	25
IV. Accouchement.....	26
1. Terme d'accouchement	26
2. Les césariennes en urgence.....	28
V. Pronostic néonatal	28
1. Etat des enfants à la naissance	29
2. Poids des nouveau-nés à la naissance.....	29
3. Morbidité néonatale	30
4. Mortalité.....	33
VI. Le placenta.....	33
Discussion	34
I. Biais et limites de l'étude.....	34
II. Comparaison des résultats avec la revue de la littérature	35
1. Fréquence et caractéristiques maternelles.....	35
2. Morbidité fœtale et néonatale	36
3. Mortalité fœtale et néonatale	38
4. Le suivi prénatal.....	39
5. Le suivi échographique.....	39
6. Hospitalisation	41
7. Cure de corticoïdes.....	42
8. Fréquence des ERCF	42
9. Risque de mortalité et de morbidité lié à la prématurité.....	45
10. Risque de mortalité fœtale : 2 théories	46
11. Césarienne prophylactique	48
III. Cas particulier : le décès d'un seul jumeau.....	49
1. Mort fœtale in utero d'un seul jumeau.....	49
2. Interruption sélective de grossesse.....	50
Rôle de la sage-femme	51
Conclusion	53

Références.....	54
Annexes 1 : Schéma placentation des différents types de grossesses gémellaires.....	63
Annexe 2 : Rappel des recommandations du CNGOF (2009)	64
Annexe 3 : Tableau récapitulatif des 23 cas de GG MCMA	65
Annexe 4 : Description des cas avec pathologie fœtale	68
Annexe 5 : Tableau Récapitulatif de la revue de la littérature	71
Annexe 6 : Positions d'allaitement pour des jumeaux.....	75

Glossaire

AA : Anastomose Artério-Artérielle
AG : Age Gestationnel
ARCF : Anomalie du Rythme Cardiaque Fœtal
ATCD : Antécédents
AV : Anastomose Artério-Veineuse
AVB : Accouchement Voie Basse
BCBA : Bichoriale Biamniotique
CAV : Communication Atrio-Ventriculaire
CIV : Communication Intra-Ventriculaire
CN : Clarté Nucale
DLD : Décubitus Latéral Droit
DLG : Décubitus Latéral Gauche
DG : Diabète Gestationnel
DS : Déviation Standard
ECG : ElectroCardioGramme
ERCF : Enregistrement du Rythme Cardiaque Fœtal
ETF : Echographie Trans-Fontanelle
FCS : Fausse Couche Spontanée
FIV-ICSI : Fécondation In Vitro - Intra Cytoplasmic Sperm Injection
FO : Fond d'Oeil
GEU : Grossesse Extra-utérine.
GG : Grossesses Gémellaires
HRP : Hématome Rétro-Placentaire
IMC : Indice de Masse Corporelle
IMG : Interruption Médicale de Grossesse
IVG : Interruption Volontaire de Grossesse
J1 : 1^{er} jumeau né
J2 : 2^{ème} jumeau né
LCC : Longueur Crânio-caudale
MAP : Menace d'Accouchement Prématuro
MCBA : Monochoriale Biamniotique
MCMA : Monchoriale Monoamniotique
MFIU : Mort Fœtale In Utero
MMH : Maladie des Membranes Hyalines
OPN : Os Propre du Nez
RCF : Rythme Cardiaque Fœtal
RCIU : Retard de Croissance Intra-Utérin
RPM : Rupture Prématuro des Membranes
SA : Semaine d'Aménorrhée
STT : Syndrome Transfuseur-Transfusé
SFAD : Sage-femme à domicile
VSM de l'ACM : Vitesse Systolique Moyenne de l'Artère Cérébrale Moyenne
VV : Anastomose Veino-veineuse

Introduction

Les grossesses gémellaires (GG) Monochoriales Monoamniotiques (MCMA) sont définies par le développement de deux fœtus au sein d'une même cavité amniotique. Ce sont des grossesses très rares mais responsables d'une mortalité périnatale importante. En effet, les GG MCMA sont caractérisées par la présence quasi-systématique d'enchevêtrement des cordons avec un risque majeur d'accident funiculaire entraînant le décès du ou des jumeaux. Plusieurs études et descriptions de cas ont alors été réalisées mais toujours avec un effectif réduit.

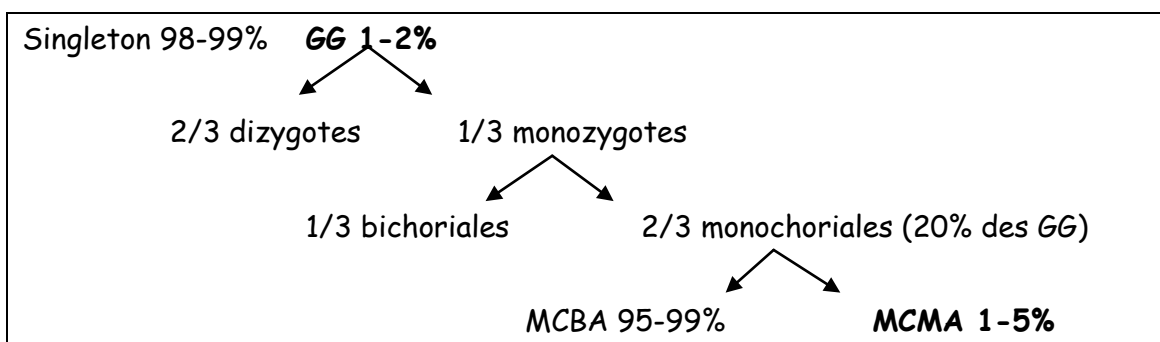
En conséquence, il n'y a pas de conduite à tenir consensuelle relatif à ce type de grossesse. Il nous semble alors essentiel d'évaluer et d'établir une prise en charge optimale notamment en ce qui concerne le diagnostic, la surveillance échographique et la fréquence des enregistrements du rythme cardiaque fœtal. De même, il est important de définir un terme d'accouchement raisonnable pour diminuer le risque de mort fœtale in utéro sans pour autant augmenter la morbi-mortalité néonatale liée à une prématurité.

En tant que sage-femme il est nécessaire de s'intéresser à ces grossesses car même si la physiologie est le cœur de notre métier en exercice autonome, nous sommes amenés en collaboration avec le médecin à prendre en charge ces patientes notamment en service de grossesses à haut risque ou lors d'un suivi à domicile sur prescription.

Nous avons donc réalisé une étude rétrospective afin de décrire la prise en charge des GG MCMA au CHU de Nantes sur une période de 10 ans. L'objectif principal est de déterminer les paramètres de surveillance optimaux à mettre en place au cours de la grossesse pour diminuer la mortalité fœtale et néonatale.

I. Epidémiologie

Les GG sont en augmentation en France depuis 1970 (+ 80% en 35 ans) du fait de l'augmentation de l'âge maternel et du recours aux techniques d'Aide Médicale à la Procréation [28]. Les GG représentent 1 à 2 % de toutes les grossesses. Un tiers des GG sont monozygotes (issue d'un seul œuf embryonnaire) et 2/3 sont monochoriales (un placenta commun aux deux fœtus) [10]. Les GG MCMA sont donc très rares puisqu'elles représentent 1 à 5% de ces GG monochoriales soit 1/5000 à 1/25000 naissances [4] ce qui représente **30 à 50 grossesses par an en France** [3].



II. Le placenta

1. Placentation :

La survenue des GG monozygotes résulte de la division de l'œuf embryonnaire. Le moment de cette division dans le temps, va définir la chorionicité et l'amnionité.

Lorsque la division survient les 3 premiers jours (stade morula) la grossesse obtenue est BCBA, entre 4 et 8 jours (stade blastocyste) elle sera MCBA et entre 8 et 13 jours la grossesse est MCMA. Si la division a lieu après le 14^{ème} jour on obtient des monstres conjoints un cas particulier de GG MCMA (*cf Annexe 1*). A partir de cette période un axe se forme c'est pourquoi la division de l'œuf est incomplète et une partie du corps des fœtus est fusionnée.

Plusieurs études ont montré un taux plus élevé de paires de jumeaux féminins dans les GG MCMA. L'hypothèse du rôle du chromosome X inactivé dans la division embryonnaire a été retenue mais n'est pas clairement élucidée.

2. Caractéristiques du placenta :

Le placenta des GG MCMA est unique. Les cordons ombilicaux ont une insertion souvent para-centrale et la distance les séparant est faible mais aucune étude n'a trouvé de corrélation entre la distance des cordons et la mortalité fœtale et périnatale. Par contre, ils sont enchevêtrés de façon quasi-constante et responsables d'une part importante de la mortalité fœtale.

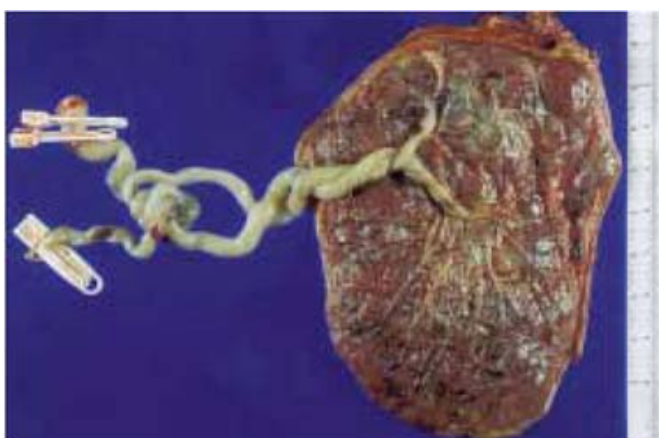


Figure 1: Placenta et membrane après naissance par césarienne prophylactique, confirmation de la monoamnionicité et de l'enchevêtrement des cordons. Ultrasound Obstet Gynecol 1999;13:140-142 [11]

Des anastomoses vasculaires reliant la circulation des deux fœtus sont caractéristiques des placentas monochoriaux. Les placentas MCMA possèdent plus d'anastomoses profondes (AV) et superficielles (AA et VV) comparés aux placentas MCBA[21, 24, 27]. Les diamètres des anastomoses sont également plus importants.

Les anastomoses AV sont généralement unidirectionnelles et profondes et sont responsables du STT. Les anastomoses AA et VV sont superficielles et sont protectrices du STT car elles sont bidirectionnelles et donc restaurent un équilibre du flux sanguin [21]. Par contre, elles jouent un rôle dans la double MFIU.

L'étude anatomo-pathologique du placenta est importante et doit être réalisée de façon systématique car elle confirme le diagnostic de GG MCMA.

III. Diagnostic

L'amélioration de la résolution échographique a conduit à un nombre croissant de diagnostic de GG MCMA. Le diagnostic au premier trimestre est primordial car il permet d'adapter la prise en charge. Selon RODIS, [52] il permettrait une réduction de la mortalité de 71%. EZRA et al. [57] constatent également dans leur étude qu'il y a 75% de diagnostic de GG MCMA parmi les naissances vivantes versus seulement 33% de diagnostic dans le groupe avec MFIU.

Peu de choses sont publiées sur le diagnostic de monoamniotie au 1^{er} trimestre. RODIS et al. [52] proposent la réunion de **5 critères échographiques** après 3 examens successifs :

- *Aucune membrane visualisée entre les 2 fœtus*
- *Présence d'un seul placenta*
- *2 fœtus de même sexe*
- *Quantité de liquide amniotique normale autour des 2 fœtus*
- *Mouvements non limités pour les 2 fœtus*

Le diagnostic de chorionicité est une obligation de résultat et doit être réalisé au cours de l'échographie du premier trimestre. Le sac gestationnel est visible dès 4 SA + 2 ou 3 jours. Puis, le sac vitellin peut être observé dès 5 SA $\frac{1}{2}$, l'embryon à partir de la 6^{ème} SA et l'amnios peut être visible dès 6 SA $\frac{1}{2}$ mais reste difficile à objectiver jusqu'à 8 SA. Le diagnostic de GG MCMA se fera donc par la visualisation de 2 embryons dans un seul sac gestationnel. On peut donc différencier la chorionicité dès 6 SA mais le diagnostic d'amnionité ne pourra se faire qu'à partir de 8 SA [31]. Les recommandations du CNGOF (2009) précisent par ailleurs que « les embryons seront comptés à partir de 7 SA. Les vésicules vitellines seront dénombrées entre 8 et 12 SA. La présence ou l'absence d'une membrane inter-amniotique ne sera jamais affirmée avant 9 SA. Une grossesse monoamniotique (et les complications qui s'y rattachent) ne doit donc jamais être annoncée avant ce terme, et sans l'utilisation de la sonde endovaginale. » [37] (*cf Annexe 2*).

Le diagnostic de GG MCMA est complexe car parfois la membrane est tellement mince lors des GG MCBA qu'elle est insaisissable même avec les scanners ayant la plus haute résolution. C'est pourquoi d'autres éléments diagnostiques doivent être pris en compte.

1. Diagnostic d'enchevêtrement :

L'enchevêtrement signe le caractère monoamniotique et peut être présent dès le premier trimestre, mais son diagnostic est difficile aussi précocement. L'échographie Doppler pulsé est l'examen de référence d'enchevêtrement des cordons. La visualisation de deux ondes distinctes de flux artériel dans une seule masse funiculaire permet d'affirmer le diagnostic. Il est possible de le faire dès 12 SA mais avant 20 SA les vaisseaux artériels sont tellement petits qu'ils sont difficiles à voir. Le diagnostic peut alors être éclairé par l'échographie 3D pour visualiser au mieux les vaisseaux enchevêtrés et aider à illustrer le problème aux parents. L'enchevêtrement peut toutefois être confondu avec le regroupement d'un seul cordon ombilical dénommé « stack of coins » [9].

En complément, la compression de cordon peut être détecté par ERCF (décélérations spontanées) et Doppler (flux diastolique nul ou reverse flow) mais ce ne sont pas des critères spécifiques de l'enchevêtrement de cordon. Le diagnostic d'enchevêtrement est tout aussi important que celui de monoamnicité. En effet, ROQUE et al. [53] ont signalé que sur les 133 GG MCMA de leur étude on pouvait distinguer 7% de mortalité périnatale pour les grossesses avec un diagnostic anténatal d'enchevêtrement contre 21,6% de mortalité pour celles qui n'ont pas eu ce diagnostic.

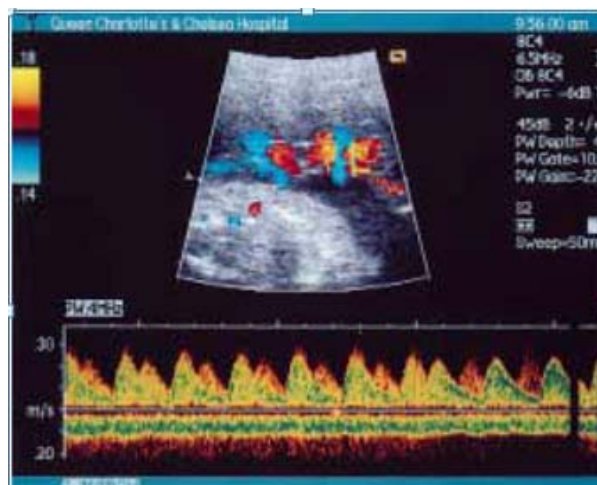


Figure 2: Doppler pulsé mettant en évidence la fréquence cardiaque de jumeaux monoamniotiques avant 12 semaines révolues de gestation, confirmant l'enchevêtrement des cordons. Un fœtus avait une fréquence cardiaque de 147 et l'autre une fréquence de 131 battements/min. Ultrasound Obstet Gynecol 1999;13:140-142 (11)

2. Visualisation de la vésicule vitelline :

Durant le 1^{er} trimestre, BROMLEY et BENACERRAF [54] ont évalué la relation entre le nombre de vésicules vitellines et l'amnionité. Ils ont conclu que l'identification de 2 vésicules vitellines permet de diagnostiquer les GG MCBA avant même de visualiser la membrane amniotique. Pourtant, selon MURAKOSHI et al. [17], compter le nombre de vésicules vitellines n'est pas un indicateur de certitude de monoamnionie. En effet, ils rapportent 2 cas de GG MCMA avec 2 vésicules vitellines visualisées au 1^{er} trimestre. Le diagnostic est par la suite confirmé au deuxième trimestre par la visualisation de l'enchevêtrement des cordons à l'échographie puis en post-natal. Il est vrai que le moment du développement du sac embryonnaire par rapport à l'amnios est difficile à préciser car leur différenciation se fait de façon très proche dans le temps (6-8 jours après la conception). Il est également possible que la GG soit effectivement MCBA suivie d'une rupture spontanée de la membrane amniotique. Donc, même si le nombre de vésicules vitellines est un bon indicateur, la suspicion d'une GG MCMA doit persister lors de la visualisation de 2 sacs vitellins car ces 2 cas rapportés doivent inciter à maintenir le doute.

3. Autres indices diagnostiques :

La proximité inhabituelle des 2 fœtus, l'insertion proche des deux cordons ombilicaux et la présence de nombreuses anastomoses de gros calibres sont des signes pouvant appuyer le diagnostic de GG MCMA.

4. Diagnostic différentiel

Du fait de la difficulté de visualisation de la membrane amniotique entre les jumeaux, les GG MCBA peuvent être prises pour des GG MCMA. S'il s'agit d'une GG MCBA avec une rupture spontanée de la membrane la prise en charge est la même qu'une GG MCMA car le risque d'enchevêtrement des cordons est équivalent. Par contre s'il s'agit d'un « Stuck-twins » ou jumeau coincé la prise en charge est différente. En effet, il s'agit d'une GG MCBA avec un STT sévère. Le jumeau coincé (donneur) est en oligoamnios sévère avec RCIU sévère et l'autre jumeau est en hydramnios et de croissance normale. Bien qu'il soit plus fréquent que les GG MCMA (5 à 10% des GG monochoriales) le pronostic semble plus sombre [26].

Les 5 éléments échographiques pour son diagnostic sont :

- Asymétrie de croissance des jumeaux

- Diminution des mouvements actifs du « jumeau coincé » (le plus petit)
- Absence de mobilité du même jumeau, provoquée aux changements de position maternelle en DLG ou DLD ou à la mobilisation de la paroi utérine
- Mise en évidence d'une cloison moulant le fœtus « coincé »
- Cordon du fœtus « coincé » non libre dans la cavité

5. Diagnostic de certitude

Seule l'étude anatomo-pathologique du placenta à la naissance ainsi que la visualisation de multiples nœuds aux cordons par l'obstétricien permettra d'affirmer le diagnostic de GG MCMA.

IV. Complications fœtales et néonatales

1. Prématurité

La prématurité est la complication la plus fréquente des GG. Selon l'enquête nationale périnatale 2010 [47] elle touche 42% des naissances gémellaires (huit fois plus que les singletons) et la très grande prématurité (avant 32 SA) touche encore 5,4% des GG sachant que celles induites par F.I.V sont plus à risque [43]. L'accouchement prématuré est responsable de 2/3 de la mortalité périnatale [43]. Lorsque le poids à la naissance est compris entre 1000 et 1500g, 80% des jumeaux sont transférés en service de réanimation. De même entre 1500-2000g 20% sont transférés et lorsque le poids est supérieur à 2500g cela touche encore 1% des jumeaux. Il existe donc une relation directe entre poids de naissance ou terme et risque de morbidité néonatale [43].

La morbidité néonatale des GG MCMA est essentiellement liée à la prématurité quasi constante qui si elle n'est pas spontanée sera consentie. Les complications sont principalement d'ordre respiratoires (détresse respiratoire, maladies des membranes hyalines), neurologiques (hémorragies intra-ventriculaires, leucomalacie péri-ventriculaire, ...), digestives (entérocolite ulcéro-nécrosante) et hématologiques (anémie).

2. Retard de croissance intra-utérin

Le RCIU est défini par la mesure du périmètre abdominal inférieur au 10^{ème} percentile. Selon l'enquête périnatale 2010 [47], environ 50% des jumeaux vivants ont un poids inférieur à 2500g (correspond à un poids inférieur au 10^{ème} percentile à partir de 37-38SA) soit 10 fois plus que les singletons. Il est 2 fois plus fréquent dans les grossesses monochoriales et peut ne toucher qu'un seul jumeau, on parle alors de RCIU sélectif. La pertinence du diagnostic anténatal est faible [30] et la conduite à tenir est difficile lorsque le RCIU d'un seul jumeau est sévère et précoce, car une prématurité induite portera préjudice au jumeau sain. De même la poursuite de la grossesse est à risque de décès pour le jumeau en retard de croissance avec pour conséquence possible le décès de son cojumeau. Les courbes AUDIPOG peuvent être utilisées à la naissance afin de reporter le poids et dépister un éventuel RCIU.

3. Enchevêtrements de cordons

Leur présence est quasi systématique : PAQUINI et al. [12] documente 95% d'enchevêtrement à la mi-gestation et ROQUE et al [53] recense 94% d'enchevêtrements à la naissance. Ils apparaîtraient tôt dans la grossesse souvent au premier trimestre quand les fœtus ont la place de se mobiliser de façon importante dans la cavité amniotique. Ils seraient responsables de 50% de la mortalité fœtale [12]. Les nœuds peu serrés au début de la grossesse peuvent se serrer, entraînant une compression de cordons de façon imprévisible et donc compromettre la circulation fœtale. Selon ARABIN et HACK [14], sur une étude de 36 cas, il pourrait y avoir une corrélation entre l'emplacement de l'enchevêtrement et le décès car deux tiers des grossesses ayant un enchevêtrement près de l'insertion ombilicale ont présenté une MFIU (mais il faudrait étendre l'étude sur une plus grande cohorte pour avoir des résultats plus fiables).

4. Mort fœtal in-utero

La MFIU est une complication qui touche 5% de toutes les GG soit sept fois supérieure aux singletons [59] car les complications maternelles (pré-éclampsie, diabète gestationnel, ...), fœtales (anomalies congénitales, RCIU, infections, ...) et ovulaires (insuffisance placentaire, anomalies d'insertion funiculaire, décollement placentaire, ...) sont plus fréquentes. Dans les GG monochoriales elle est 4 fois plus fréquente que dans les GG BCBA [30]. Et, pour les GG MCMA le risque de mortalité est cinq fois plus élevé par rapport au GG MCBA [2]. La cause principale

serait les accidents funiculaires mais cette hypothèse est réfutée par certains auteurs. En effet, quasiment toutes les GG MCMA ont des enchevêtrements dès le début de la grossesse et, toutes ne se terminent pas par au moins un décès fœtal. Il est donc possible que d'autres mécanismes soient susceptibles d'être impliqués comme par exemple, l'exsanguination aiguë à travers les anastomoses de gros calibres.

En cas de MFIU sur le 1^{er} jumeau, le 2^{ème} décède dans 70% des cas selon BAJORIA [27] pour les GG MC. Il existe également un risque important de séquelles neurologiques (19% selon ROQUES [53]) et d'accouchement prématuré : souvent dans les 3 semaines après le décès pour les GG en générales [59].

Le mécanisme physiopathologique est encore discuté, toutefois l'apparition d'une hypovolémie fœtale brutale et massive par le biais des anastomoses vasculaires intraplacentaires semble être l'hypothèse la plus probable même si la possibilité de passage d'embolies de thromboplastine entraînant une Coagulation Intra-Vasculaire Disséminée n'est pas exclue. Il semblerait qu'après ou juste avant le décès du premier jumeau il y ait un passage massif de sang du jumeau sain vers le jumeau décédé, il en résulte donc un choc hypovolémique avec anémie aiguë, ischémies tissulaires sévères, infarctus viscéraux pouvant aboutir au décès. Plus la mort fœtale est précoce plus le risque de décès du survivant augmente mais si elle a lieu autour de 20SA le survivant aurait moins de séquelles qu'un décès au troisième trimestre [29]. BAJORIA et al.[27] ont également montré que la mortalité du jumeau survivant dépendait du type d'anastomoses vasculaires : de nombreuses anastomoses superficielles augmenteraient le risque de décès du cojumeau.

5. Malformations

Les malformations congénitales sont plus fréquentes dans les GG par rapport aux singletons, le risque relatif est multiplié par 1.25 concernant tous les appareils et sans prendre en compte les jumeaux conjoints et les anomalies chromosomiques [28]. Elles sont également deux fois plus fréquentes chez les gémellaires MC que chez les BC [30]. Elles sont de l'ordre de 10% dans les GG MCMA.

Malformation cardiaque : Les cardiopathies sont les anomalies les plus fréquentes des GG. L'incidence de malformation cardiaque serait de 5%, soit neuf fois supérieur au singleton [60]. Il est donc nécessaire de faire une échographie détaillée pour toutes les GG MCMA.

Anomalies du SNC : Plus fréquentes dans les GG MCMA, les cas retrouvés dans la littérature concernent l'anencéphalie [16]. Les risques sont l'hydramnios par l'absence de déglutition même si le cojumeau sain compense en déglutissant le liquide en excès. Ce dernier est alors à fort risque de décès du fait des enchevêtrements de cordons plus importants liés à l'hydramnios mais également car le jumeau anencéphale peut décéder à tout moment provoquant l'exsanguination du cojumeau survivant.

Jumeau acardiaque (TRAP séquence) : il assure sa circulation sanguine grâce à son cojumeau qui lui sert de pompe. Une artère ombilicale emmène du sang vers le jumeau acarde qui renvoie à son cojumeau du sang désoxygéné par une veine ombilicale. Ce dernier est alors à fort risque d'insuffisance cardiaque. Cette pathologie spécifique des GG MC est rare et donc il n'existe pas de conduite à tenir formelle. Toutefois un suivi intensif est recommandé tous les 8-15 jours afin de mesurer la taille du fœtus acardiaque, les Doppler et les signes d'insuffisance cardiaque du jumeau sain (avis d'expert) [30].

Jumeaux conjoints : ils représentent 1% des GG monochoriales [10]. Cette anomalie est diagnostiquée à l'échographie du premier trimestre et une interruption médicale de grossesse est souvent proposée aux parents.

S'il existe une anomalie grave d'un fœtus, l'interruption sélective de grossesse peut être effectuée afin de prévenir les complications liées au décès du jumeau présentant des malformations. La littérature sur l'interruption sélective de grossesse lors des GG MCMA est très limitée. Différentes techniques existent : ligature du cordon, coagulation du cordon avec une pince bipolaire, fibre laser et radiofréquence par fetoscopie ou par échographie guidée. C'est une intervention difficile dans les GG MCMA du fait de la proximité des insertions funiculaires et de la taille des anastomoses vasculaires. Ces techniques sont à forts risques de complications dont la RPM ou le décès du cojumeau [61], il est donc nécessaire d'évaluer le rapport bénéfices/risques avant la réalisation de ce geste.

6. Syndrome transfuseur-transfusé

Le STT est une complication spécifique des grossesses MC avec un risque de morbi-mortalité élevé. Il apparaît le plus souvent au deuxième trimestre de la grossesse. Le STT est caractérisé par le passage de sang d'un fœtus (le donneur) vers son cojumeau (le receveur) par le biais d'anastomoses vasculaires placentaires.

Le diagnostic repose sur l'apparition simultanée d'un hydramnios polyurique avec sur-distension de la vessie chez le receveur et d'un oligoamnios avec une petite vessie ou une vessie non visible chez le donneur. Le diagnostic est primordial car le pronostic vital des 2 fœtus est engagé. La patiente doit donc être envoyée en urgence vers un centre référent pour réaliser un bilan complet (confirmation diagnostique, bilan morphologique, analyse Doppler détaillée).

5 stades ont été proposés par QUINTERO, mais dont les valeurs pronostiques ont été débattues [41] :

- Stade I : discordance isolée entre les volumes de liquide amniotique
- Stade II : Stade I + absence de visualisation de la vessie du donneur
- Stade III : stade I ou II + anomalies Doppler
- Stade IV : anasarque d'au moins un des deux fœtus
- Stade V : mort d'au moins l'un des deux fœtus

Pour les GG MCMA le diagnostic est donc plus difficile du fait de la cavité amniotique unique. Le diagnostic se fera donc sur trois critères : Hydramnios, Hydrops et cessation de remplissage de la vessie du donneur. A ces 3 critères peuvent s'ajouter des Doppler pathologiques témoignant des anomalies hémodynamiques chez le donneur et/ou le receveur au niveau de la veine et des artères ombilicales, du ductus venosus, de l'aorte thoracique et de l'artère cérébrale moyenne. Une différence du taux d'hémoglobine et de poids peut être observée à la naissance mais n'est pas spécifique du STT.

Le STT dans les GG MCMA serait environ 5 fois moins fréquent par rapport aux GG MCBA : 3-10% vs 10-15% [3] ; [41] . Par contre lorsqu'il est présent, le pronostic est plus sombre que pour un STT biamniotique. La rareté du STT monoamniotique s'explique par :

- La faible incidence des GG MCMA ne permettant pas d'observer une incidence réelle de STT au cours de ces grossesses.
- L'angio-architecture placentaire spécifique qui protège du STT.
- La présence d'une cavité amniotique unique ne permettant pas de visualiser le stade I décrit par QUINTERO.
- Il est également possible que les 2 fœtus avalent le liquide amniotique et restaurent leur volémie sans l'apparition d'hydramnios même en cas de déséquilibre circulatoire.

Méthodes

Les GG MCMA sont des grossesses à haut risque de mortalité fœtales et néonatales dont les recommandations sur la prise en charge sont peu précises et basées essentiellement sur des accords professionnels plutôt que sur des études fiables.

Le CNGOF précise depuis 2009 [37] que pour les GG MCMA « l'intensification de la surveillance obstétricale à partir de 27-30 SA est requise (accord professionnel). Celle-ci peut se faire en hospitalisation dans une maternité de type III ou en externe en lien avec une maternité de type III (accord professionnel). Une naissance à partir de 32 SA et avant 36 SA est recommandée (accord professionnel). La césarienne doit être privilégiée (accord professionnel) ». Ces recommandations sont très générales et ne concernent pas la fréquence des échographies et des ERCF. Les prises en charge sont donc très différentes d'un centre à l'autre. Au CHU de Nantes, le protocole précise de réaliser une échographie bimensuelle dès 12SA avec Doppler à partir de 22SA, une hospitalisation à 27-30SA et une césarienne entre 32 et 36SA.

Au cours de mes études, j'ai été confronté à une MFIU survenue à 30SA + 6 jours chez une patiente hospitalisée en service de grossesse à haut risque. Ce cas m'a permis de me poser beaucoup de questions sur les pratiques actuelles et m'a conduit à réaliser ce mémoire afin de déterminer la meilleure prise en charge pour éviter cet accident.

Nous avons donc réalisé une étude rétrospective sur 10 ans au CHU de Nantes dont l'objectif principal est de déterminer la surveillance optimale à adopter pour éviter la MFIU. Les paramètres étudiés ont porté sur le diagnostic anténatal, le suivi échographique, la fréquence des ERCF et les complications fœtales et néonatales.

La recherche s'est effectuée à partir des cahiers d'accouchement du CHU de Nantes entre le 1^{er} janvier 2002 et le 31 mars 2012.

Au total 23 GG MCMA ont été recensées et ont toutes été incluses dans l'étude. Les dossiers des patientes et des enfants ont été consultés aux archives du CHU de Nantes. Le recueil des données a permis d'étudier les caractéristiques maternelles, le déroulement de la grossesse, la surveillance intensive durant l'hospitalisation, l'état des nouveau-nés à la naissance, leurs complications au cours

de l'hospitalisation et les caractéristiques du placenta retrouvées dans le compte rendu d'anatomo-pathologie.

L'analyse des résultats a été réalisée grâce au logiciel Epidata et quand une comparaison était nécessaire le test de Khi-deux a été utilisé.

L'estimation des poids fœtaux a été réalisée grâce au recueil des biométries à l'échographie des 32SA ou à la dernière échographie si l'accouchement a eu lieu avant. Les biométries ont ensuite été rentrées sur le site :

http://www.biometrie.aly-abbara.com/estimation_poids_foetal_calculatrice.html

La formule d'Hadlock et al. (1984) a été choisie :

$$\text{" Log10 EPF = 1.5115 + 0.0436 PA + 0.1517 LF + 0.0006923 BIP PC + - 0.00321 PA LF "}$$

PA : Périmètre Abdominal - LF : Longueur Fémorale - BIP : Diamètre bipariétal - PC : Périmètre crânien

Le calcul des percentiles des poids de naissance a été réalisé grâce au logiciel du site AUDIPOG.net.

Résultats

Entre le 1^{er} janvier 2002 et le 31 mars 2012 (10 ans et 3 mois) il y a eu 1300 accouchements de grossesses gémellaires dont :

- 63,5% (826) de GG BCBA
- 26,2%(340) de GG MCBA
- 1,8% (n=23) de GG MCMA.

Pour 8,5% (n=111) des grossesses gémellaires, la chorionicité n'a pas été précisée sur les cahiers d'accouchements. Les GG MCMA représentent entre 5.1% et 6.8% des GG MC.

I. Caractéristiques maternelles

L'âge maternel moyen de nos 23 patientes était de 29.3 ± 5.5 ans.

Concernant les antécédents médicaux, nous retrouvons 13% de patientes obèses :

- Cas n°21 : obésité modérée (IMC=32)
- Cas n°23 : obésité sévère (IMC=38)
- Cas n°14 : obésité morbide (IMC= 41.5)

Nous n'avons pas retrouvé d'autres antécédents médicaux ou chirurgicaux notables. On note toutefois concernant les antécédents obstétricaux, 13% (n=3) d'utérus cicatriciel.

Le tabagisme actif avant grossesse est retrouvé chez 17.4% des patientes (n=4). Cependant, 2 patientes ont arrêté leur consommation dès le début de la grossesse.

Dans 30,4% des cas les patientes sont primigestes (n=7) et 60.9% sont nullipares (n=14). 95.7% (n=22) de nos patientes ont eu une grossesse spontanée. Une grossesse a été induite par FIV-ICSI pour une seule patiente avec implantation de 2 embryons.

13% des patientes ont développé un diabète gestationnel traité par un régime (cas n°1, 4 et 13). Aucune autre pathologie maternelle n'a été retrouvée hormis une pyélonéphrite D qui a nécessité une hospitalisation de 48 heures.

II. Diagnostic anténatal

Sur les 23 paires de jumeaux, 65.2% (n=15) étaient de sexe féminin et 34.8% (n=8) étaient de sexe masculin. Le sex-ratio était donc de 0,53.

1. Diagnostic de monoamnicité

Le diagnostic échographique de GG MCMA a été effectué pour toutes nos patientes. Le terme de découverte du diagnostic est très variable se situant entre 9SA et 33SA et 5 jours pour une moyenne de $14,7 \pm 5.4$ SA. Les détails sont exposés dans le tableau I suivant.

Tableau I : Diagnostic échographique de GG MCMA, nombre (%)

Diagnostic	n=23
Diagnostic précoce avant 11 SA	3 (13)
Diagnostic à l'échographie du 1 ^{er} trimestre	11 (47.9)
Diagnostic entre 14 - 20SA	5 (21.8)
Diagnostic après 32SA	1 (4.3)*
Terme de diagnostic inconnu	3 (13)

* Le diagnostic réalisé à 33SA et 5 jours concerne la patiente du cas n°4 de 2003 qui était transférée pour menace d'accouchement prématuré. La monoamniotie a été découverte lors de l'hospitalisation au CHU de Nantes.

Le diagnostic de GG MCMA a été posé à un terme compatible aux recommandations du CNGOF dans 60.9 à 73.9% des cas.

2. Pathologies fœtales

Afin de différencier les jumeaux nous avons décidé de les nommer Jumeau A = JA et Jumeau B = JB. En échographie, par convention JA est le jumeau de droite et JB celui de gauche. Or, dans les GG MCMA il est très difficile de les distinguer au fur et à mesure des échographies car ils changent régulièrement de positions et ce même en fin de grossesse. Il est facile de les distinguer avec certitude à chaque échographie lorsqu'il existe une malformation congénitale.

Les différents cas de pathologies fœtales sont détaillés en Annexe n°4.

A) Malformations congénitales

Quatre malformations létales ont été retrouvée dans notre étude. Elles sont exposées dans le tableau II suivant.

Tableau II : Résumé des malformations congénitales

Cas	JA	JB
n°7	Artère ombilicale unique	Rachischisis Artère ombilicale unique
n°8	Cardiopathie, situs inversus abdominal	Aucune
n°12	Atrésie tricuspide, CIV	Aucune
n°15	Aucune	Anencéphalie

Nous retrouvons 8.7% (4/46) de malformations congénitales dont la moitié est représentée par des cardiopathies. Une amniocentèse a été réalisée pour toutes les patientes dont l'un des fœtus était porteur d'une malformation congénitale, qui n'a révélé aucune anomalie. Par ailleurs, une patiente âgée de 42 ans et une autre dont l'un des fœtus présentait une clarté nucale à 4 mm ont également eu une amniocentèse qui s'est révélée normale.

B) Retard de croissance intra-utérin

Parmi les 40 fœtus né vivants, le diagnostic anténatal de RCIU à été porté dans 5% des cas (2/40) :

- Pour le cas n°1 les biométries d'un jumeau étaient de - 2 Déviations Standard avec une discordance de croissance par rapport à son cojumeau de 20%.
- Pour le cas n°6 les biométries se situaient entre le 3^{ème} et le 10^{ème} percentile. Une discordance de croissance avec son cojumeau de 31% était présente. Le jumeau en RCIU a présenté des Doppler pathologiques avec rapport cérébro-placentaire égale à un.

C) Discordance de poids

En anténatal, les biométries ont révélé un poids concordant pour 30% (6/20) des jumeaux. Les discordances de croissance réalisée à partir de l'estimation du poids fœtal, sont exposées dans le tableau III suivant.

Tableau III : Les discordances de croissance, nombre (%)

Discordance de croissance :	n=20
De 5-10%	6 (30)
De 10-15%	4 (20)
De 15-20%	2 (10)
> à 20%	2 (10)

Dans 20% des cas il existait une discordance de croissance pouvant entraîner des complications fœtales (discordance > 15%).

D) Syndrome transfuseur-transfusé

Aucun cas de syndrome transfuseur-transfusé n'a été retrouvé dans notre étude.

E) Suspicion d'anémie

Une anémie a été suspectée pour un fœtus (cas n°22) dont la vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne était de 1.68 MoM.

F) Enchevêtrements des cordons

Le diagnostic anténatal d'enchevêtrements des cordons a été posé dans 95% des cas (19/20). Pour le cas n°4 on peut noter qu'il n'y a pas eu de diagnostic anténatal d'enchevêtrements alors qu'ils étaient présents à la naissance. Le terme moyen de diagnostic anténatal d'enchevêtrements était de 26.9 ± 4.0 SA variant de 18SA à 31SA et 6 jours.

G) Mortalité fœtale

Parmi les 23 GG MCMA il y a eu 13% de mortalité fœtale (6/46) dont :

- 2 MFIU soit 4.3% des fœtus : pour le cas n°3 la MFIU a été découverte à l'échographie du 2^{ème} trimestre mais les biométries correspondaient à un décès aux alentours de 20SA $\frac{1}{2}$. Les échographiques et l'IRM réalisée à 31SA du cojumeau survivant ont révélé une atteinte cérébrale. Une interruption médicale de grossesse a donc été réalisée à 31SA. Pour le cas n°21, la MFIU a été découverte à 30SA+6jours lors d'une surveillance systématique par ERCF en hospitalisation. Le cojumeau survivant a été extrait en urgence le jour même par césarienne pour des ralentissements variables répétés avec une variabilité réduite et une réactivité absente.

- 2 interruptions sélectives de grossesses pour malformations congénitales létales : pour le cas n°7 il n'y a eu aucune conséquence sur le cojumeau survivant alors que pour le cas n°15 des séquelles neurologiques sont apparues à la suite du geste de coagulation du cordon. Une interruption médicale de grossesse a donc été réalisée autour de 22SA.

III. Suivi anténatal

43,5% (10/23) de nos patientes ont été exclusivement suivies au CHU de Nantes. Parmi celles-ci 50% étaient suivies de façon mensuelles et 50% étaient suivies de façon bimensuelle.

Les patientes ont bénéficié d'une surveillance par une sage-femme à domicile dans 69.6% (16/23) des cas. La fréquence du suivi variait de 1 à 3 fois par semaine et 56,3% (9/16) avaient 2 ERCF par semaine. Ce suivi commençait en moyenne à 26.1 ± 2.2 SA et durait en moyenne 27.3 ± 17 jours.

Pour la suite de l'étude nous avons exclu les cas N°3, 7 et 15 qui ont eu un décès fœtal avant 26 SA. Le terme de viabilité néonatale n'étant pas atteint, les patientes n'ont pu bénéficier d'une surveillance intensive en hospitalisation mais ont toutefois bénéficié d'un suivi particulier.

1. Surveillance échographique avant l'hospitalisation

Toutes nos patientes ont bénéficié d'une surveillance échographique avant l'hospitalisation. La fréquence variait d'un suivi mensuel à un suivi bimensuel. Les détails concernant la fréquence, sont exposés dans le tableau IV suivant.

Tableau IV : Surveillance échographique avant hospitalisation, nombre (%)

Fréquence des échographies avant hospitalisation	n=20	Avant 2009 n=14	Après 2009 n=6
	Bimensuelle dès 12SA	3 (15)	1 (7.1)
Bimensuelle dès 17SA	1 (5)		1 (16.7)
Mensuelle puis bimensuelle dès 24SA	2 (10)	1 (7.1)	1 (16.7)
Mensuelle	9 (45)	7 (50)	2 (33.3)
Inconnue	5 (25)	5 (35.8)	

Depuis 2009, le CNGOF recommande pour les GG MC un suivi échographique bimensuel [37]. Seulement 15% (3/20) des patientes ont bénéficié d'un suivi

bimensuel dès la première échographie et 45% (9/20) des patientes ont bénéficié d'un suivi mensuel. Le non-respect des recommandations est en partie lié au fait que nos dossiers datent de 2002 car après 2009 nous observons une amélioration des pratiques avec autant de patientes suivies de façon bimensuelle dès le premier trimestre que de suivi mensuel (33.3%).

2. Hospitalisation

75% des patientes (15/20) ont été hospitalisées directement au CHU tandis que 25% (5/20) ont été transférées d'une maternité de niveau II.

A) Motif d'hospitalisation

La menace d'accouchement prématuré est l'unique pathologie obstétricale retrouvée dans notre étude. Elle concerne 43.5% des patientes (n=10) dont la moitié (n=5) sont hospitalisées pour ce motif. Il s'agit de 4 transferts in utero (cas n°4, 10, 16 et 22) et un suivi CHU (cas n°14). Le terme moyen d'accouchement de ces patientes était de 32.8 ± 2.5 SA variant de 29SA à 36SA et 1 jour. Aucune patiente n'a eu de césarienne en urgence pour mise en travail spontané. Seule la patiente du cas n°14 a eu une césarienne en urgence pour RPM à 29 SA dans un contexte de MAP sévère.

Les autres patientes (75%) ont été hospitalisées en prévention du risque élevé de mortalité fœtale dans un contexte de GG MCMA.

B) Terme d'hospitalisation

Le terme d'entrée moyen était de $28,8 \pm 2.4$ SA variant de 25SA+3 jours à 34SA+1 jour et est détaillé dans le tableau V ci-dessous. La durée d'hospitalisation était en moyenne de 32.1 ± 17.8 jours.

Tableau V : Terme d'entrée d'hospitalisation, nombre (%)

	<u>n=20</u>
Hospitalisation entre 25 et 27 SA	5 (25)
Hospitalisation entre 27 et 30 SA	9 (45)
Hospitalisation entre 30 et 34 SA	6 (30)

45% de nos patientes (9/20) ont été hospitalisées à un terme correspondant aux recommandations du CNGOF. Parmi celles qui ont été hospitalisées avant 27SA, 2 cas ne présentaient aucun facteur de risque en plus

des enchevêtrements de cordons. Parmi les patientes hospitalisées après 30SA, une seule présentait une pathologie fœtale (suspicion de RCIU).

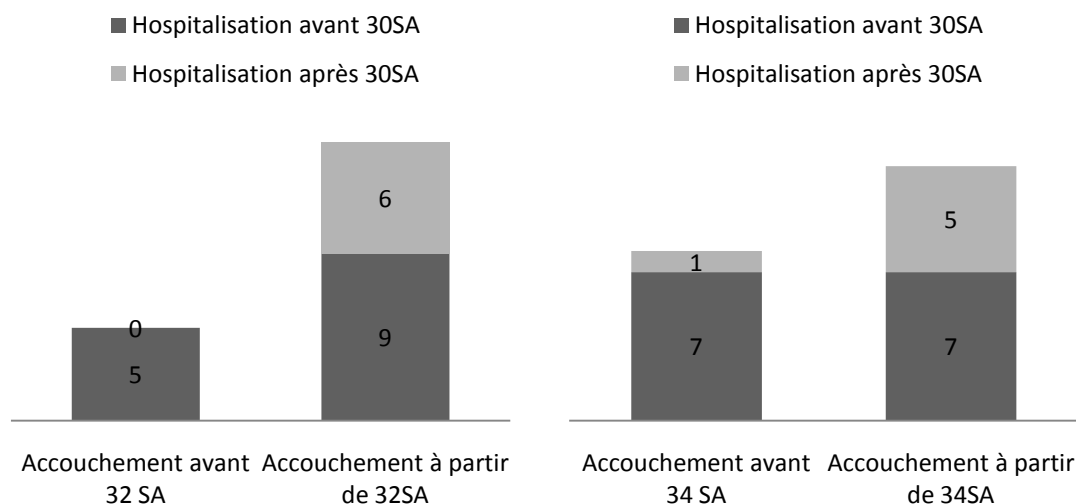
Nous avons étudié si le terme d'entrée d'hospitalisation avait une influence sur le terme d'accouchement (iatrogénie). Les résultats sont exposés dans le tableau VI et le graphique I suivants.

Tableau VI : Terme d'entrée d'hospitalisation et terme d'accouchement

Terme d'entrée	n=20 (%)	Terme d'accouchement (SA)	p
Hospitalisation avant 30SA (Min-max)	14 (70)	32.8 ± 2.2 (29-35.46)	p=0.16*
Hospitalisation après 30SA (Min-max)	6 (30)	34.90 ± 1.0 (33.56-36.14)	

* p non significatif à 34SA, p=0.09 pour une limite de 32SA

Graphique I : Terme d'hospitalisation et terme d'accouchement (n=20)



Il n'y a pas de différence significative concernant le terme d'accouchement pour les patientes hospitalisées avant ou après 30SA. On note toutefois, p proche de 0.05 lorsqu'on choisit une limite d'accouchement de 32SA.

C) Cure de corticoïdes

La cure de corticoïdes était réalisée le jour de l'hospitalisation. Seule une patiente n'a pas bénéficié d'une cure de corticoïdes (Cas n°1 : année 2002). Le terme moyen de la première cure est donc sensiblement le même que celui de l'entrée soit 28.6 ± 2.2 SA. 55% des patientes (n=11) ont bénéficié de 2 cures de corticoïdes, il s'écoulait en moyenne 19.9 ± 7.7 jours entre la première et la

deuxième cure soit un terme moyen de la deuxième cure de 30.8 ± 2.1 SA. Aucune cure n'a été réalisée après 34SA selon les recommandations du CNGOF, la maturité pulmonaire étant normalement acquise.

3. Enregistrement du Rythme cardiaque Fœtale

Toutes les patientes ont bénéficié d'un enregistrement du rythme cardiaque fœtal. La fréquence moyenne était de 1.8 ± 0.6 fois par jour.

Tableau VII : Fréquence des ERCF pendant l'hospitalisation, nombre (%)

Fréquence ERCF	n=20
1 fois par jour	4 (20)
1 à 2 fois par jour	5 (25)
2 fois par jour	8 (40)
2 à 3 fois par jour	1 (5)
3 fois par jour	2 (10)

La majorité des patientes soit 40% (8/20) a bénéficié de 2 ERCF par jour. Nous retrouvons 35% d'ARCF (7/20) : pour 6 patientes une césarienne en urgence a été décidée ; pour une patiente, les ERCF de contrôles étant normaux, une attitude expectative a été choisie (une MFIU sera ensuite découverte les jours suivants cas n°21).

4. Surveillance par Echo-Doppler

Le nombre moyen d'échographie était de 11.2 ± 3.1 . Concernant les Doppler ils étaient réalisés en même temps que le suivi échographique mais à partir de l'échographie de 22SA soit un nombre moyen de 8.3 ± 2.7 . La fréquence est exposée dans le tableau VIII ci-dessous.

Tableau VIII : Suivi Echo-Doppler pendant l' hospitalisation, nombre (%)

Fréquence	Total n=20	Après 2009 n=6
Bimensuelle	5 (25)	1 (17)
Bimensuelle à 1 fois par semaine	3 (15)	3 (50)
1 fois par semaine	8 (40)	2 (33)
1 à 2 fois par semaine	1 (5)	
2 fois par semaine	3 (15)	

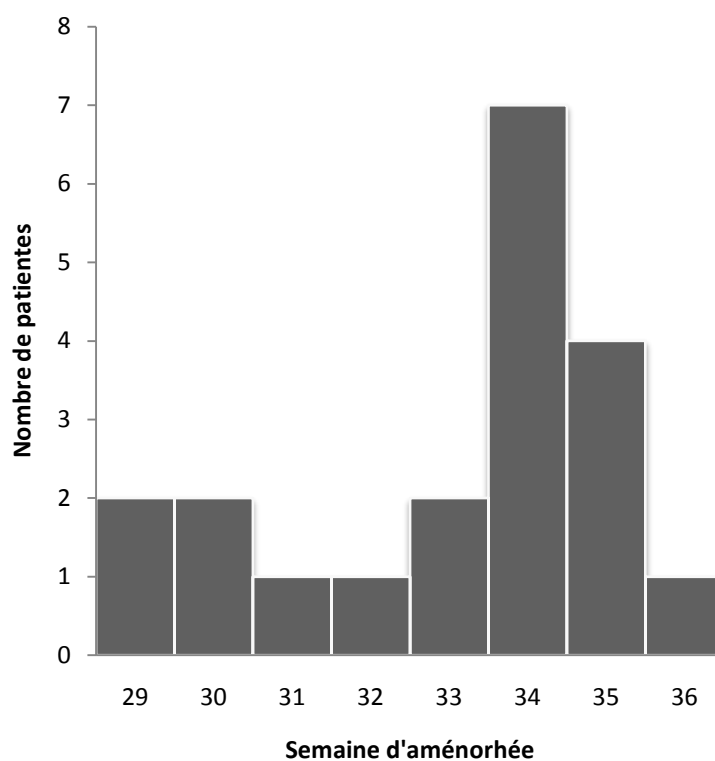
La majorité des patientes soit 40% a bénéficié d'une fréquence d'Echo-Doppler d'1 fois par semaine. La fréquence bimensuelle reste également très fréquente (25 à 40%), elle concerne encore 17 à 67% des patientes après les recommandations du CNGOF de 2009.

IV. Accouchement

1. Terme d'accouchement

Toutes les patientes ont accouché par césarienne à un terme moyen de 33.5 ± 2.1 SA.

Graphique II : Terme d'accouchement des 20 patientes



La césarienne était soit programmée et réalisée de manière prophylactique en prévention du risque de mortalité fœtale soit réalisée en urgence pour un motif donné.

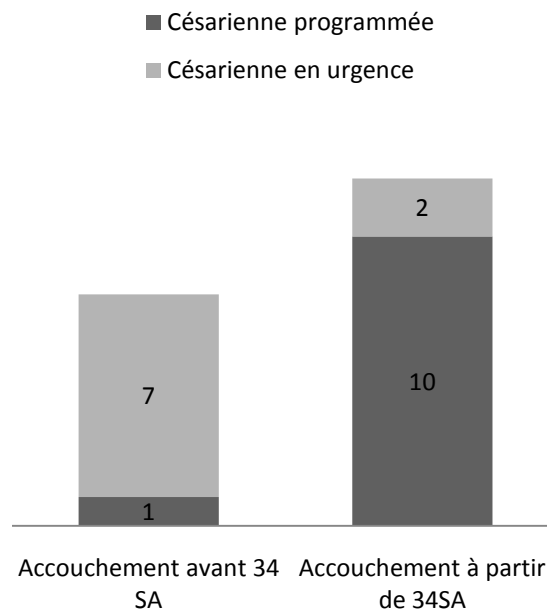
Nous avons étudié si les patientes césarisées en urgence l'étaient significativement à un terme plus précoce que celles qui ont eu une césarienne programmée. Les résultats sont exposés dans le tableau IX et le graphique III suivants.

Tableau IX : Mode de césarienne et terme d'accouchement

	n=20 (%)	Terme moyen d'accouchement (SA)	p
Césarienne programmée	11(55)	34.8 ± 0.8	p=0.0018*
Min-max		(33.42-36.14)	
Césarienne en urgence	9(45)	31.8 ± 2.0	
Min-max		(29-34.56)	

*p significativement différent pour une limite de 34SA

Graphique III : Mode de césarienne et terme d'accouchement (n=20)



Au CHU de Nantes la décision de césarienne prophylactique se situe autour de 34,8 SA. En cas d'urgence, la césarienne a lieu en moyenne 3 semaines plus tôt de façon significative (p<0.05).

2. Les césariennes en urgence

Les césariennes en urgence ont été réalisées dans 77,8% des cas (7/9) pour des ARCF. Une patiente a été césarisée pour baisse des mouvements actifs fœtaux (cas n°18) dans un contexte de réapparition des enchevêtrements de cordons et une autre a été césarisée en urgence pour RPM (cas n°14) dans un contexte de MAP sévère.

Tableau X : Description des cas de césariennes en urgence pour ARCF

Cas	Terme H°	Déroulement Grossesse	Fréquence ERCF	Fréquence Echo/Doppler	Terme Acct	Apgar et pds JA	Apgar et pds JB
1	34SA	DG + RCIU	2x/jr	1x/15j	34SA	10/10 2060g	10/10 1660g
6	28SA	MAP + RCIU	3x/j	2x/sem	30SA	10/10 1460g	10/7 1190g
10	27SA	MAP	1x/j	1x/15j	29SA	5/7 1515g	7/10 1750g
12	28SA	MAP + Cardiopathie	3x/j	2x/sem	31SA	6/8 1470g	10/10 1670g
13	28SA	DG sous régime	2x/j	1x/sem	34SA	7/9 1860g	4/10 1680g
21	28SA	Tension des cordons + MIU	1x/j	Bimensuelle à 1x /sem	30SA	MIU	10/10 1635g
22	28SA	Suspicion anémie + MAP	1 à 2x/j	1x/sem	32SA	6/10 1670g	10/10 1685g

H° = hospitalisation, Acct = Accouchement, pds = poids, DG = Diabète Gestationnel, RCIU = Retard de Croissance Intra-utérin, MAP = Menace d'Accouchement Prématuro, MFIU = Mort Fœtale In-Utéro.

Les patientes césarisées en urgence pour ARCF ont été hospitalisées dans 86% (6/7) des cas avant 30SA. 57% (4/7) des grossesses présentaient un facteur de risque d'ARCF (RCIU, MIU, suspicion d'anémie).

V. Pronostic néonatal

L'enfant du cas n°7 a été inclus soit un total de 87% d'enfants nés vivants (40/46).

1. Etat des enfants à la naissance

Le score d'Apgar moyen à 1 et 5 minutes de vie était de 8.4 et 9.4 :

- A 1 minute de vie le score d'Apgar était inférieur à 8 pour 25% des enfants (10/40)
- A 5 minutes de vie le score d'Apgar était inférieur à 8 pour 10% des enfants (4/40).

Pour 10% des enfants (4/40) le pH artériel était inférieur à 7.20.

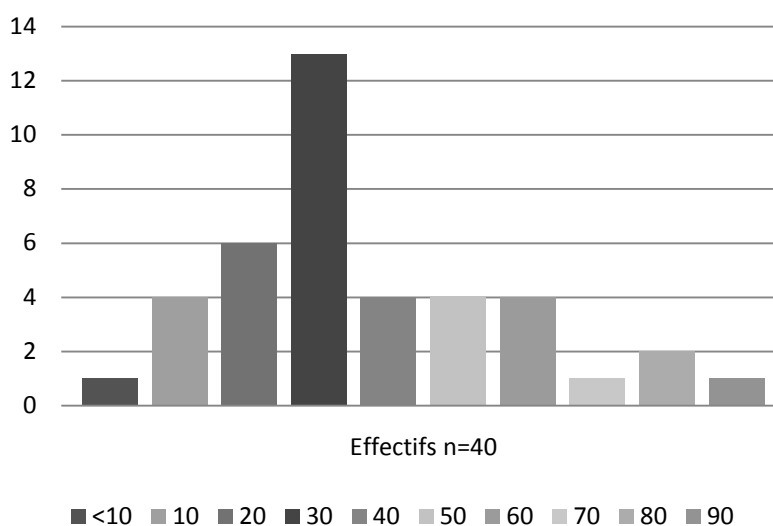
Au total, 27.5% (11/40) des enfants ont été réanimés :

- 10% (4/40) ont été ventilé au masque
- 17.5% (7/40) ont été intubés en salle de naissance
- Il n'y a eu aucune réanimation nécessitant le massage cardiaque.

2. Poids des nouveau-nés à la naissance

Le poids de naissance moyen était de 1939.7 ± 438.8 g. Les poids étaient répartis de la manière suivante.

Graphique IV : Poids des nouveau-nés en percentiles (n=40)



- 70% des enfants avaient un poids inférieur au 50^{ème} percentile
- 10% avaient un poids au 10^{ème} percentile
- 2.5 % soit un enfant présentait un RCIU avec un poids au 5^{ème} percentile (cas n°1).

Le poids est concordant pour 40% des enfants (8/20). Les discordances de poids sont détaillées dans le tableau XI suivant.

Tableau XI : Discordance de poids à la naissance

	n=20
Discordance de 5-10%	4 (20)
Discordance de 10-15%	4 (20)
Discordance de 15-20%	4 (20)
Discordance > à 20%	0

Contrairement à ce qui a été retrouvé en anténatal, il n'y a pas de discordance de poids > à 20%.

3. Morbidité néonatale

Les enfants étaient hospitalisés en moyenne durant 20.9 ± 12.7 jours avec un terme moyen de sortie de 37.2 ± 0.9 SA. Les enfants perfusés (50%) l'ont été pendant une durée moyenne de 8.3 ± 5.8 jours et ceux sous ventilation assistée (37.5%) l'étaient pendant une durée moyenne de 6.3 ± 4.8 jours.

L'allaitement maternel peut être un facteur améliorant le pronostic néonatal :

- 7.5% des enfants (3/40) ont reçu du lait maternel de manière exclusive.
- 80% des enfants (32/40) ont eu une alimentation mixte (lait de mère, lait de femme et lait pour prématuré)
- 12.5% des enfants (5/40) ont reçu uniquement du lait pour prématuré ou du lait 1^{er} âge.

Nous avons détaillé les différents services dans lesquels les enfants étaient hospitalisés, les stratégies thérapeutiques employées (alimentation parentérale, mode de ventilation) et les complications survenues au cours de l'hospitalisation dans le tableau XII suivant.

Tableau XII : Morbidité néonatale, nombre (%)

	n=40
Service d'hospitalisation :	
Suites De Couches	1 (2.5)
Unité Kangourou	12 (30)
Néonatalogie	8 (20)
Soins intensifs	5 (12.5)
Réanimation néonatale	14 (35)
Rapprochement mère-enfant	8 (20)
Thérapeutiques :	
Nombre d'enfants perfusés	20 (50)
Nombre d'enfants intubés	14 (35)
Intubation aller-retour	10 (25)
Intubation 2 à 3 jours	4 (10)
Nombre d'enfants sous C-PAP	15 (37.5)
Complications :	
Aucune	12 (30)
Ictère nécessitant photothérapie	18 (45)
MMH	14 (35)
Infections *	3 (7.5)
Anémie nécessitant une transfusion	5 (12.5)
Séquelles neurologiques**	0
Autres complications***	14 (35)

* Cas n°14 : Infection Materno-Foetale à enterococcus faecalis (2 enfants), cas n°21 : infection nosocomiale à staphylococcus aureus.

** Les échographies Transfontanellaires et les Electroencéphalogrammes n'ont pas révélé d'anomalie particulière. Seul le cas n°21 présentait une Hémorragie Intra Ventriculaire de stade 2 dont le risque de séquelles à long terme est très faible.

*** Hypoglycémie, hyperglycémies, hypocalcémies, hyponatrémie, tubulopathie, insuffisance rénale à diurèse conservée, apnées, détresse respiratoire transitoire à la naissance, ictère modéré, anémie légère, hyperlactacidémie, thrombopénie, leucopénie, thrombose sur cathéter.

Nous avons défini la morbidité comme la survenue d'au moins une complication au cours du séjour. Elle concerne 70% des enfants (n=28). Elle touche 100% des enfants avant 34SA (15/15) et 52% des enfants après 34SA (13/25). Les complications sont dominées par l'ictère nécessitant un traitement par photothérapie (45%) et la maladie des membranes hyalines (35%).

Anémie néonatale :

Le taux d'hémoglobine moyen est de $14.6 \pm 2.8g$. Nous avons retrouvé un cas de jumeaux présentant une différence d'hémoglobine supérieure à 5g (cas n°13). Aucun cas de TAPS (définie par une différence d'hémoglobine $>8g$ pour le 1^{er} stade) n'a été retrouvé. Nous avons décrit les cas d'enfants ayant eu une transfusion sanguine afin de déterminer la présence d'un éventuel STT non diagnostiqué en anténatal.

Tableau XIII : Description des enfants ayant eu une transfusion sanguine

Cas	Tx Hb J1	Tx d'Hb J2	Poids J1	Poids J2	Discordance de croissance	Enfant transfusé
8	14.7 g/l	14.6 g/l	2350g	2450g	4%	J1 dans un contexte de probable choc septique
12	19 g/l	19.8 g/l	1470g	1670g	12%	J1 dans un contexte de probable choc septique
14	13.6 g/l	11.7 g/l	1055g	1050g	0.5%	J1 et J2 nés à 29SA
21	MIU	9 g/l	1635g	1630g	0.3%	J2 extraction en urgence pour ARCF suite à la MIU de J1

Tx = Taux, Hb = Hémoglobine

Pour le cas n° 21 il s'agit d'une transfusion immédiate , il est peu probable qu'il s'agisse d'un STT car nous sommes dans un contexte de MFIU récente (du fait de la présences d'anastomoses superficielles, le passage de sang brutale vers le jumeau décédé est possible). Pour les autres cas l'anémie s'est installée secondairement à la naissance du fait d'une infection ou lié à la prématurité. Le STT n'est donc suspecté pour aucun de nos cas en post-natal.

4. Mortalité

La mortalité néonatale est de 5% (2/40). Il s'agit du cas n°8 et n°12 décédés à 7 et 14 jours de vie suite à l'intervention chirurgicale d'une cardiopathie sévère (probable sepsis).

En résumé

- La mortalité fœtale est de 4.6% (2/46) et 13% (6/46) en prenant en compte les interruptions sélectives ou médicales de grossesse
- La mortalité néonatale de 5% (2/40)
- La mortalité périnatale est de 7.5% (3/40)
- La mortalité périnatale sans malformation est de 2.6% (1/38).
- La mortalité totale est de 17.4% (8/46)

Pour une patiente avec GG MCMA, la probabilité de retourner à la maison avec 2 enfants vivants est de 73.9% (17/23) et avec au moins un enfant vivant de 91.3% (21/23). A partir de 26SA cette probabilité est de 85% (17/20) pour 2 enfants vivants et 100% (20/20) avec au moins un enfant vivant.

VI. Le placenta

Le placenta pesait en moyenne $590.1 \pm 153g$.

Les cordons étaient enchevêtrés à la naissance dans 85 à 90% des cas (n=17 ou 18 car pour le cas n°11 il n'y avait pas de renseignements sur les enchevêtrements de cordons).

L'insertion des cordons était majoritairement centrale ou paracentrale (65%) et pour 3 enfants il y avait une insertion vélamenteuse. Pour un enfant (cas n°1) cette insertion a eu des conséquences puisqu'il présentait un poids inférieur au 5^{ème} percentile. Pour les 2 jumeaux du cas n°16 l'insertion vélamenteuse n'a eu aucune conséquence (poids aux 25^{ème} et 30^{ème} percentile).

La distance moyenne séparant les cordons était en moyenne de $1.8 \pm 1cm$ allant d'une insertion au même endroit (base en Y) à une distance maximale de 3.5cm.

I. Biais et limites de l'étude

Notre étude s'étend sur 10 années compte tenu de la rareté des GG MCMA. Notre nombre de cas reste modeste et nous avons remarqué que la prise en charge a légèrement évolué depuis le premier cas de notre étude. C'est pourquoi, il ne nous était pas judicieux de réaliser l'étude sur plusieurs décennies pour obtenir un effectif plus important. Les résultats auraient été trop différents entre les cas les plus anciens et les plus récents. De plus, on observe des progrès considérables concernant la prise en charge de la prématurité et la résolution échographique depuis les 20 dernières années.

Les études retrouvées dans la littérature portent également sur des nombres de cas comparables au nôtre. Nous nous sommes appuyés sur les études comportant le plus grand nombre de cas :

- ROQUES et al. [53] ont réalisé la plus grande étude de 1990 à 2002 avec ses 133 cas .
- HEYBORNE et al. de 1933 à 2003 comptent 96 cas [56]
- HACK et al. de 2000 à 2007 comptent 98 cas [55]
- MORIKAWA et al. de 2002 à 2009 comptent 101 cas [68]
- Une thèse de médecine réalisée par L. MAILLET-DUMAS sur plusieurs centres en France de 1998 à 2009 compte 120 cas [75].

La comparaison de nos données avec la revue de la littérature est difficile à réaliser. Les critères d'inclusion et d'exclusion sont très différents d'une étude à une autre (malformations, seuil de prise en charge néonatale variant de 22 à 26SA). Cette différence entraîne une répercussion directe sur le calcul du taux de mortalité. De plus, les auteurs ne calculent pas non plus le même taux de mortalité (mortalité totale, périnatale, fœtale, avec ou sans malformation,...). Nous avons donc relevé les éléments pertinents et communs à notre étude (*cf. Annexe n°5*). Le manque de données, notamment dans les dossiers les plus anciens, nous a parfois posé problème surtout concernant le suivi échographique. Les échographies réalisées dans un centre extérieur au CHU n'étaient pas toujours photocopiées dans le dossier. Le suivi prénatal des patientes suivies en dehors du CHU de Nantes n'était pas connu. Nous aurions pu réaliser une étude comparative avec un groupe témoin de GG MCBA mais notre nombre de cas étant très petit il aurait été difficile d'en tirer de véritables conclusions.

II. Comparaison des résultats avec la revue de la littérature

1. Fréquence et caractéristiques maternelles

Les GG MCMA représentent 1.8 % des GG totales du CHU de Nantes. L'incidence, comparée aux GG MC varie de 5,1 à 6.8 % . La fréquence retrouvée est supérieure à celle de la littérature (1 à 5% des grossesses MC) s'expliquant par le fait que le CHU est une maternité de niveau III. La prise en charge de GG MCMA y est donc concentrée dans le respect des recommandations professionnelles.

Dans notre étude, l'âge maternel moyen est de 29.3 ans équivalent à celui de l'enquête périnatale de 2010 [47]. Dans la littérature, le nombre de GG MCMA reste stable quand nous comparons les études les plus anciennes par rapport aux plus récentes alors que l'âge maternel moyen ne cesse d'augmenter. Il se pourrait donc que contrairement aux grossesses gémellaires, il n'y ait pas de relation entre l'âge maternel et le risque d'avoir une GG MCMA.

La fréquence des nullipares (60.9%) est supérieure à celle de la population générale (43.5%) [47]. L'étude réalisée en France [75], retrouve 50% de nullipares. L'effectif étant peu conséquent par rapport à la population générale, il est difficile d'établir un lien entre parité et risque de GG MCMA.

Nous retrouvons 17.4% des patientes avec tabagisme actif avant grossesse soit le même que dans l'enquête périnatale (17.1% des femmes déclarent fumer au cours du 3^{ème} trimestre de grossesse).

13% de nos patientes sont obèses contre 9.9% selon l'enquête périnatale 2010 (7.4% en 2003). Notre faible échantillon ne nous permet pas d'affirmer que l'obésité favorise la survenue de GG MCMA mais cette hypothèse n'est pas à exclure.

Une patiente (4.3%) a bénéficié de l'aide médicale à la procréation. Il s'agissait d'une FIV-ICSI avec transfert de 2 embryons. La PMA concerne 5.5% de la population générale . Dans la thèse de L. MAILLET-DUMAS [75], il y a 5.8% d'assistance médicale à la procréation. En effet, les techniques d'aide médicale à la procréation seraient plutôt responsables de l'augmentation des grossesses dizygotes avec une faible augmentation des grossesses MC [28].

Les GG MCMA ont un risque important de mortalité et de morbidité fœtale et néonatale :

La **morbidité néonatale** est définie par le nombre de nouveau-nés présentant des complications dans le premier mois de vie. La **mortalité périnatale** concerne le nombre de MFIU à partir du seuil de prise en charge néonatale (26 SA pour notre étude) + le nombre de nouveau-nés décédés dans le premier mois de vie. La **mortalité totale** concerne tous les décès fœtaux et néonataux au moment de l'étude.

2. Morbidité fœtale et néonatale

A) Etat des enfants à la naissance

De manière générale les nouveau-nés ont eu des difficultés d'adaptation : 25% des enfants avaient un score d'Apgar à 1 minute de vie inférieur à 8. En comparaison, 7.1% des enfants de la population générale ont un score d'Apgar à 1 minute inférieur à 8 [47]. 10% des enfants avaient encore un score d'Apgar à 5 minutes de vie inférieur à 8 et 10% des pH artériels étaient inférieurs à 7.20.

La part d'enfants transférés en service de réanimation et soins intensifs reste également élevée : 35% en réanimation et 12.5% en soins intensifs versus 6.6% de transfert dans l'enquête périnatalité 2010. 10% ont été ventilés sur une courte période de 2 à 3 jours et 37.5% ont eu besoin d'une assistance respiratoire assistée. RIETHMULLER et al. [2] retrouvent un taux de transfert de 21.8% en service de réanimation et de 56.3% en soin intensif.

B) RCIU

Dans la littérature nous retrouvons peu de choses concernant le RCIU des GG MCMA. Il est connu qu'il est plus fréquent pour les grossesses gémellaires : un enfant sur deux est hypotrophe. Dans notre étude nous ne retrouvons qu'un seul enfant dont le poids de naissance est au 5^{ème} percentile (2.5%), et quatre enfants présentent un poids au 10^{ème} percentile (10%). Nous sommes donc loin des 50% retrouvés pour l'ensemble des GG. PAQUINI et al.[12] ont un effectif identique au nôtre et ils retrouvent plus de RCIU (8/20 soit 20%). Il faut noter que toutes les patientes étaient traitées par Sulindac®, un anti-inflammatoire non stéroïdien dont le but est d'entraîner un oligoamnios afin de limiter l'apparition d'enchevêtrement des cordons. Il est possible que le traitement ait favorisé l'apparition d'un RCIU.

De plus, nous n'avons aucune discordance de poids supérieure à 20% mais nous avons 4 patientes (20%) dont les jumeaux présentent une discordance pondérale supérieure à 15%. Ces données sont différentes de celle de HACK et al. [55] qui comptent 14% de discordance de croissance supérieure à 20%.

Du fait de notre petit effectif nous ne pouvons conclure sur le fait qu'il y a moins de RCIU dans les GG MCMA par rapport aux grossesses gémellaires. Notre échantillon n'est peut-être pas représentatif par rapport au RCIU mais il est toutefois possible que les jumeaux monoamniotiques soient protégés par le même mécanisme que le STT.

C) Prématurité et complications

Tous les enfants nés vivants de notre étude sauf un (soit 97.5%) sont nés prématurément. L'enfant né après 37SA est celui du cas n°7 dont son cojumeau est décédé in utero à 20SA. L'accouchement prématuré était pour tous, consenti pour raison fœtale. Dans la littérature, les naissances après 37SA sont rares. Cela concerne les études, souvent anciennes, où l'accouchement voie basse était autorisé ou, lorsqu'il y avait un seul fœtus décédé précocement in utero comme notre cas n°7.

La morbidité dans notre étude concerne 70% des nouveau-nés. Elle est essentiellement liée à la prématurité puisque les complications touchent 100% des enfants nés avant 34SA (15/15). Ce chiffre est diminué de moitié (52%) pour les enfants nés après 34SA (13/25). Les complications sont dominées par l'ictère nécessitant un traitement par photothérapie (45%) et la maladie des membranes hyalines (35%).

D) STT

Nous n'avons pas retrouvé de cas de STT dans notre étude. Or dans les études comptant le plus grand effectif il y a une fréquence de 3.1 à 6% de STT [55, 56, 68]. Cette fréquence plus faible que les GG MCBA s'expliquerait principalement par la présence plus importante d'anastomoses superficielles protectrices.

E) Anémie et transfusion sanguine

Cinq enfants (12.5%) ont bénéficié d'une transfusion sanguine. Pour deux enfants, cette transfusion a eu lieu dans un contexte de choc septique suite à une intervention cardiaque. Les 2 jumeaux du cas n°14, nés à 29SA, ont été transfusés pour anémie au cours de l'hospitalisation, probablement liée à la prématurité

extrême. Le dernier enfant transfusé est le cojumeau survivant du cas n°21 avec MFIU à 30 SA et 6 jours. Son taux d'hémoglobine à la naissance était de 9 grammes. Nous pouvons alors supposer qu'une transfusion de sang du jumeau vivant vers le jumeau décédé s'est produite. Le STT ou le TAPS sont peu probables, car aucun symptôme ne s'est révélé au cours des échographies. Le jumeau survivant n'a pas eu de séquelles neurologiques majeures. Elles sont pourtant retrouvées dans 25% des cas suite au décès du cojumeau dans l'étude de BAJORIA [27] pour les GG MC et 19% selon ROQUES dans son étude spécifique aux GG MCMA. Egalement, aucune séquelle neurologique majeure n'a été retrouvée pour les 39 autres enfants.

Nous avons remarqué qu'une paire de jumeaux présentait une différence d'hémoglobine supérieure à 5g/l sans complication particulière. CORDERO et al.[70] retrouve 9 cas équivalents. La cause est inconnue pour 5 cas, ce qui fait évoquer un transfert de sang entre jumeaux, probablement au moment de l'accouchement ou un début de TAPS.

F) Malformations

Nous retrouvons dans notre étude 8.7% d'anomalies graves (1 anencéphale, 1 rachischisis et 2 cardiopathies graves) ce qui correspond aux chiffres de la littérature qui retrouve 6 à 18% de malformations.

3. Mortalité fœtale et néonatale

Dans notre étude, la **mortalité totale** est de **17.4%** (8/46), la **mortalité périnatale** concerne **7.5%** des enfants (3/40) ; **4.3%** (2/46) de mortalité liée aux accidents funiculaires. Il n'y a eu aucun décès lié à la prématurité seule. Les 2 décès néonataux survenus à 7 et 14 jours de vie ont eu lieu suite à une intervention pour des cardiopathies graves.

Ces chiffres sont comparables à ceux de la littérature dont la mortalité périnatale varie de 0 à 32% en prenant en compte les malformations. Si l'on prend les études avec les plus grands effectifs, la mortalité périnatale est de 14% pour MORIKAWA [68], 12.2% pour HACK [55], 10,4% pour HEYBORNE [56] et de 15.5% et 8.7% sans les malformations d'après la thèse de L. MAILLET-DUMAS [75].

Ces chiffres témoignent bien d'une morbidité et d'une mortalité fœtale et néonatale importante pour les GG MCMA liées principalement à la prématurité, aux malformations et aux accidents funiculaires.

Le diagnostic précoce et la prise en charge active des GG MCMA devraient permettre de diminuer la mortalité périnatale :

4. Le suivi prénatal

Le suivi d'une GG MCMA doit être assuré par un praticien ayant une bonne connaissance des particularités de ce type de grossesse et nécessite la possibilité d'une étroite collaboration avec une structure de type III (avis d'expert) [33]. Les patientes suivies au CHU ont bénéficié d'un suivi régulier et conforme aux recommandations. Les consultations ont été effectuées par un gynécologue-obstétricien dans tous les cas : pour 50% le suivi était mensuel et dans 50% des cas bimensuel.

La majorité des patientes ont été suivies par une sage-femme à domicile (69.6%) avant l'hospitalisation systématique. Ce suivi commençait en moyenne aux alentours de 26.15A ce qui correspond au terme gestationnel de prise en charge néonatale. Dans la majorité des cas (56.3%) la fréquence était 2 fois par semaine et la durée de ce suivi était en moyenne de 27.3 jours.

Dans la littérature le suivi à domicile par une sage-femme est réalisé à la place d'une hospitalisation en systématique. Le suivi est réalisé de 2 à 7 fois par semaine à partir de 22-24SA [66, 72]. L'hospitalisation n'est envisagée qu'en présence de pathologie fœtale ou obstétricale.

5. Le suivi échographique

A) Diagnostic de GG MCMA

Le diagnostic précoce permet de réduire considérablement la mortalité fœtale [52] [57]. Dans notre étude, le diagnostic a été posé en anténatal pour toutes les patientes. Il a été posé avant ou au cours de l'échographie du premier trimestre dans 60.9 à 73.9% des cas et pour 21.8% des patientes, au cours de l'échographie intermédiaire réalisée autour de 18 SA. Le diagnostic de chorionicité est pourtant une obligation de résultat et doit être réalisé, selon les recommandations de 2009 du CNGOF, au cours de l'échographie du premier trimestre [37].

Le terme moyen du diagnostic pour notre étude est de 14.7 SA. La thèse de L. MAILLET-DUMAS [75] retrouve un diagnostic moyen de 11+ 5 jours. Il est donc possible actuellement de diagnostiquer toutes les GG MCMA au 1^{er} trimestre et en

cas de doute la patiente doit être dirigée le plus rapidement vers un spécialiste de 2^{ème} avis afin d'adapter la prise en charge. Une patiente transférée par un autre centre, a toutefois eu un diagnostic très tardif à 33SA et 5 jours (cas n°4) et n'a donc pas pu avoir une prise en charge en accord avec les recommandations.

B) Diagnostic d'enchevêtrement des cordons

L'échographie permet principalement d'informer sur les flux directionnels à l'aide du Doppler couleur pour permettre d'identifier l'enchevêtrement des cordons. Chaque cordon doit être tracé à partir de l'insertion placentaire [9]. L'échographie doit mettre également en évidence une éventuelle compression de cordon. Dans notre étude nous retrouvons 85 à 90% d'enchevêtrements. Chiffres correspondant à ceux de la littérature.

Nous recommandons d'effectuer la recherche systématique des enchevêtrements des cordons. Leur présence est un facteur de risque majeur de mortalité et notre cas n°21 avec MFIU (et une « impression de tension entre les cordons ») nous laissent penser qu'en cas d'enchevêtrements importants, la fréquence des ERCF peut être augmentée. Le diagnostic d'enchevêtrements est difficile et doit être réalisé par un échographiste expérimenté.

C) Fréquence des Echo-Doppler

Le suivi échographique des GG MCMA n'est pas défini de manière précise dans les recommandations du CNGOF de 2009. Pour les GG MCBA il « est recommandé d'effectuer une surveillance mensuelle en consultation et une surveillance bimensuelle en échographie (accord professionnel) ». Dans notre étude, avant l'hospitalisation, 45% des patientes bénéficient d'un suivi échographique mensuel. Cette pratique tend à diminuer depuis les recommandations de 2009 car le suivi échographique mensuel concerne 50% des patientes avant 2009 contre 33% après 2009.

Certains auteurs (52, 64, 66 et 72) proposent un suivi mensuel entre l'échographie du 1^{er} et du 2^{ème} trimestre mais ce sont des études anciennes (de 1995 à 2004). EZRA et al. [57] dans leur étude menée en 2006, proposent une surveillance beaucoup plus intensive par Echo-Doppler, 2 fois par semaine avec estimation du poids fœtal de façon bimensuelle.

Au CHU de Nantes le suivi échographique s'intensifie pendant l'hospitalisation pour 60% de nos patientes d'une fois par semaine (40%) à 2 fois par semaine (15%) lorsque l'état des fœtus nécessite une surveillance plus

rapprochée. Cette surveillance est conforme aux recommandations du CNGOF et aux données de la littérature. Nous avons retrouvé un seul cas de Doppler pathologiques associé à une suspicion de RCIU.

La fréquence bimensuelle des Echo-Doppler en l'absence d'anomalie semble donc appropriée. Toutefois nous recommandons d'intensifier la fréquence d'une à 3 fois par semaine en fonction des pathologies fœtales et de l'importance des enchevêtrements de cordons.

6. Hospitalisation

Les recommandations du CNGOF de 2009 [37] précisent que « *L'intensification de la surveillance obstétricale à partir de 27-30 SA est requise (accord professionnel). Celle-ci peut se faire en hospitalisation dans une maternité de type III ou en externe en lien avec une maternité de type III (accord professionnel)* ».

Dans la littérature nous retrouvons des termes plus précoces d'hospitalisation en systématique, en général à partir de la limite de prise en charge néonatale (22-26SA). Pour certains auteurs l'hospitalisation doit être systématique (74, 56, 67). Pour d'autres (66, 52, 64) l'hospitalisation est envisagée uniquement si au cours du suivi ambulatoire il existe des ARCF ou des pathologies fœtales (anomalies Doppler, RCIU, ...). EZRA [57] et HEYBORNE [56] ont étudié la différence entre les patientes suivies en ambulatoire avec ERCF à domicile de celles qui étaient hospitalisées en systématique. Ces études laissent à penser qu'il est préférable d'hospitaliser les patientes car toutes les MFIU ont été retrouvés dans le groupe suivi en ambulatoire. De plus, HEYBORNE et al.[56] retrouvent de manière significative un poids de naissance et un terme d'accouchement supérieur pour le groupe hospitalisé versus le groupe de patientes suivies en ambulatoire. De même il existait une différence significative concernant une diminution de la morbidité en faveur du groupe de patientes hospitalisées.

En France le terme de 25-26SA est le seuil de prise en charge néonatale. La durée d'hospitalisation serait très longue si l'on envisage une entrée à partir de ce terme car l'accouchement est programmé autour de 34SA. Une hospitalisation trop précoce peut avoir des conséquences (augmentation de la prématurité et donc diminution du pronostic néonatal, patientes déprimées, ...). Le suivi par SFAD à partir de 25-26SA nous semble donc un bon compromis lorsqu'il n'existe pas de pathologies maternelles, fœtales et obstétricales, dans l'attente d'une hospitalisation autour de 27-30SA.

Dans notre étude, 45% des patientes ont été hospitalisées entre 27 et 30SA et 30% ont été hospitalisées après 30SA. Pour ces dernières il n'y a pas eu de MFIU. Toutes les césariennes en urgence ont été réalisées chez des patientes hospitalisées pour pathologies fœtales, obstétricales ou anomalie funiculaire importante et donc potentiellement plus à risque d'extraction en urgence. Ces données sont favorables pour une hospitalisation plus tardive des patientes ne présentant aucune anomalie. Toutefois, pour notre patiente n°21 avec MFIU, hormis la sensation de tension des cordons en plus des enchevêtrements des cordons, il n'y avait pas d'autre pathologie, seulement une obésité maternelle. Il est donc essentiel d'avoir une certitude quant au degré d'importance des enchevêtrements présents avant de décider de retarder l'hospitalisation.

Nous recommandons donc une hospitalisation systématique pour toutes les patientes autour de 28SA avec une hospitalisation plus précoce en cas de pathologies fœtales ou obstétricales, ou une hospitalisation plus tardive en l'absence d'anomalie et après s'être assuré que les enchevêtrements ne sont pas trop importants par un échographiste expérimenté avec une limite maximale d'hospitalisation de 32SA.

7. Cure de corticoïdes

La cure de corticoïdes permet d'accélérer le processus de maturation pulmonaire fœtale et de diminuer de 40% la mortalité néonatale liée à la prématurité. Selon PAQUINI et al. [12], grâce aux corticoïdes la survie à 32-34SA est quasi semblable à celle du terme. Tous les auteurs s'accordent pour effectuer une cure de corticoïdes [12 ; 52 ; 64 ; 67 ; 72 ; 74]. La cure est possible dès l'hospitalisation, puis une 2^{ème} peut être répétée avant la césarienne programmée, ou avant au cas de pathologie (MAP, pré-éclampsie,...).

Dans notre étude le terme moyen de la première cure était de 28,6SA ce qui correspond souvent à la date de l'hospitalisation. Dans 55% des cas, 2 cures complètes ont été réalisées. L'unique patiente qui n'a pas bénéficié de cure a accouché en 2002 après le terme de 34SA où la maturité pulmonaire est acquise et dont les enfants se sont par ailleurs bien adaptés.

8. Fréquence des ERCF

Tous les auteurs s'accordent pour démarrer les enregistrements à partir du seuil de prise en charge néonatale. Il est cependant difficile d'établir une fréquence optimale car la compression de cordon est un accident aigu imprévisible.

Tableau I : Fréquence des ERCF dans la littérature et mortalité fœtale

Etude	Fréquence ERCF	Mortalité fœtale
Aisenbray 1989-1994 (1995) 7 cas	ERCF : 2x/semaine 100% Césarienne, à 32SA	Pas de décès périnatal
Beasley 1994-1996 (1999) 8 cas	Suivi ambulatoire ERCF 3 à 7x/semaine dès 25- 26SA (continu si anomalies) 100% césarienne	1 MIU à 33SA
Allen 1993-2000 (2001) 25 cas	Ambulatoire : ERCF 0 à 2x/semaine Hospitalisées : 1 à 2 ERCF/jour	1 MFIU à 29SA (Ambulatoire)
Defalco 1991-2001 (2006) 23cas	Ambulatoire : ERCF 2 à 7 x /semaine Hospitalisées : ERCF continu 100% de césarienne	3 MIU dans le groupe ambulatoire : - MFIU à 33 SA (5 ERCF/semaine) - double MFIU à 28SA (hospitalisée à plusieurs reprises pour des ARCF, patiente avait été libérée après 24h de monitoring continu rassurant)
Demaria 1993-2001 (2004) 19cas	Suivi ambulatoire dès 22-24SA ERCF 2x/semaine Accouchement à 36SA	24% MIU- (18% sans malformations) Pas de MIU après 29SA
Ezra 1986-2002 (2005) : 30 cas	Hospitalisation dès 25SA ERCF 3x/semaine 100% de césarienne (32-35SA)	28.6% mortalité périnatale Tous les décès (après 25SA) avait un suivi en ambulatoire
Heyborne 1933-2003 (2005) : 96cas	Ambulatoire : 1 à 3 ERCF / semaine Hospitalisées : ERCF 1h - 3x/jr	Mortalité = 29.5% (ambulatoire) vs 0% (hospitalisées)
Kristen 2000-2009 (2011) : 13cas	Hospitalisation dès 24SA ERCF continu (24h/24) 100% césarienne à 34SA	0 MFIU Moyenne d'efficacité de 51.6% pour enregistrer les 2 fœtus.
Notre étude 2002-2012 (2013) : 23 cas	Hospitalisation vers 28SA ERCF : 1 à 3 par jour 100% césarienne, 34SA	1 MFIU à 30SA+6 (1 ERCF/jour) : devant des ARCF la fréquence avait été augmentée à 2/jour sur 2 jours pour revenir à 1/jour devant des ERCF satisfaisants

Une fréquence de 2 ERCF par jour nous semble donc être tout à fait appropriée. Cette fréquence peut être augmentée à 3 fois par jour en cas d'ARCF, d'anomalies Doppler, de RCIU, de discordance de poids, de STT et peut être envisagée lorsqu'on dépasse le terme de 34SA. Toutefois, il semble dérisoire de proposer un ERCF continu, car enregistrer de manière efficace le rythme cardiaque des 2 fœtus est très difficile. Toutefois, selon KRISTEN et al. [67] l'efficacité d'enregistrement augmente de façon significative avec l'âge gestationnel. Il peut donc être intéressant de discuter de la mise en place de 3 ERCF par jour lorsqu'on dépasse le terme de 34SA. Il faut toutefois informer les parents que cette fréquence ne permet pas d'éviter à 100% la mort in utero.

Les études avec prise en charge active (hospitalisation systématique, suivi échographique bimensuel, ERCF 2 à 3 fois par jour, cure de corticoïdes, césarienne à 32-36SA) n'ont pas de MFIU après exclusion des enfants présentant des malformations [12 ; 52 ; 64 ; 67 ; 72 ; 74]. Une prise en charge active permet donc de diminuer considérablement le taux de mortalité périnatal évalué à 30-70% dans les études les plus anciennes [72].

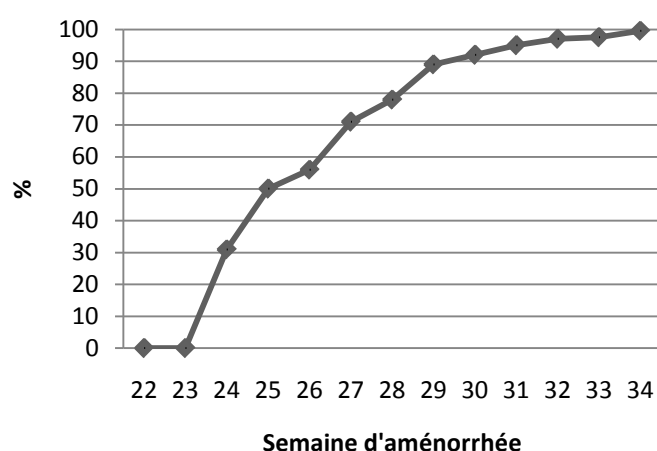
Une césarienne prophylactique doit être envisagée aux alentours de 34SA :

Le terme d'accouchement est un sujet à controverse dans la littérature car 2 risques s'affrontent : prématurité versus risque de MFIU. Certains auteurs recommandent d'envisager la naissance à partir de 32SA car ils considèrent qu'à partir de ce terme le risque de mortalité néonatale est inférieur au risque de mortalité in utéro [12, 56, 64, 72]. D'autres, considèrent qu'au-delà de 32SA le risque de mortalité périnatale est faible et donc que les risques liés à la prématurité sont plus importants : ils préconisent donc de poursuivre la grossesse jusqu'à 34-35SA voir 37SA [25, 66, 71].

9. Risque de mortalité et de morbidité lié à la prématurité

En France, les complications de la prématurité sont bien connues car les enfants nés avant 37SA représentent 5.5% [47] des naissances.

Graphique IV : Taux de survie néonatale selon l'âge gestationnel de naissance



Larroque et al. [51]

Le taux de survie augmente considérablement à chaque semaine de gestation et à 32SA la survie néonatale est élevée (97%), à 34SA la survie est quasi totale (99.6%). IL est donc nécessaire d'évaluer la balance bénéfiques/risques pour décider du terme d'accouchement.

10. Risque de mortalité fœtale : 2 théories

A) Le risque de mortalité reste important après 32SA

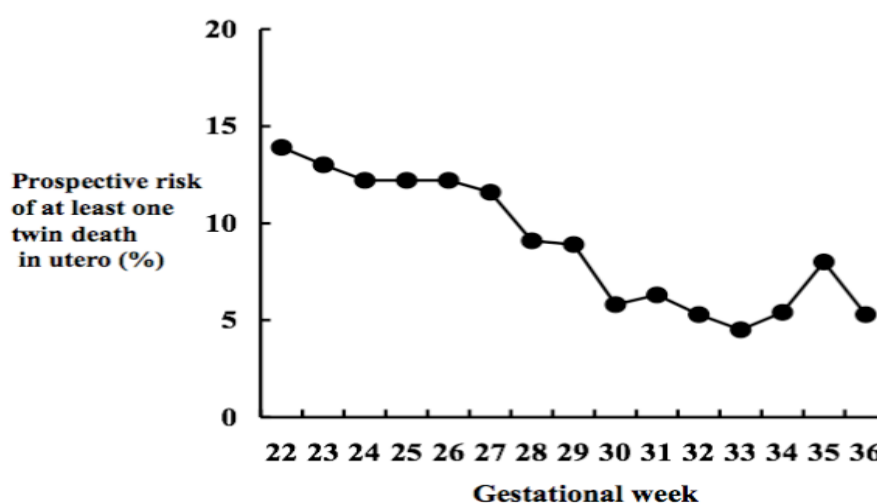
Les auteurs qui affirment cette hypothèse ont observé des cas de MIU après ce terme. ROQUE et al. [53] ont pris en compte les décès fœtaux et néonataux dans leur calcul de risque, il est donc difficile d'en tirer de véritables conclusions par rapport au risque de MIU lié aux accidents funiculaires.

Tableau II : Cas de MIU après 32SA retrouvé dans la littérature.

Roques : 133cas	Différence significative de mortalité périnatale à 33-35SA (11%) et 36-38SA (21.9%) versus 30-32SA (5.8%). Selon lui la mortalité augmente d'1%/semaine avant 32SA, 4%/semaine à 33-35SA et 7% / après 35SA .
Beasley : 8 cas	1 MIU à 33SA.
Pijnenborg : 2 cas	1 double MIU à 32SA
Defalco : 23cas	3 MIU (suivi ambulatoire) : une simple à 33SA, une double à 28SA
Ezra : 30 cas	2 doubles MIU à 33 et 34SA
Hack : 98cas	une double MFIU à 32 et 34SA
Morikawa : 101 cas	1MFIU à 35 et à 37SA Risque de MFIU de 4.5 à 8% entre 30 et 36SA

MORIKAWA et al. [68] ont calculé le risque potentiel d'au moins une seule MFIU à N semaine de gestation en utilisant l'équation suivante :
 nombre de toutes les femmes avec au moins 1 MFIU à la semaine gestationnel N
 sur le nombre de toutes les femmes qui accouchent à \geq N semaine de gestation.

Graphique VI : Taux de risque de mortalité fœtale en fonction du terme de grossesse



Le risque de MFIU diminue progressivement au cours de la grossesse mais a tendance à se stabiliser à partir de 30SA. Les malformations sont prises en compte dans ce calcul de risque et représentent 17.9% des décès (5/28). Au total le risque de MFIU dans l'étude menée par MORIKAWA [68] est de 4.5 à 8% entre 30 et 36SA.

B) Le risque de mortalité fœtale est faible après 32SA

Les auteurs qui affirment cette hypothèse n'identifient pas de décès après ce terme dans leur étude.

Tableau III : Auteurs n'ayant pas observé de MIU après 32SA.

Carr : 24 cas	Pas de MIU après 30SA
Tessen : 20 cas	Aucune MIU après 32SA
Allen : 25 cas	Pas de mortalité après 29SA
Demaria : 19cas	Pas de MIU après 29SA
Notre étude : 23 cas	Pas de MIU après 31SA

Le taux de mortalité fœtale selon les données de la littérature est de 5.8% de 26 à 37SA (après exclusion des malformations). Nous avons effectivement remarqué qu'après 32SA, il y a peu de MFIU. Toutefois il existe un biais car le terme moyen d'accouchement se situe en moyenne autour de 32-33SA (prématurité spontanée, prématurité consentie pour pathologies fœtales et obstétricales, prévention d'accidents funiculaires). Il y a donc de moins en moins de naissances après ce terme d'où la faible probabilité d'avoir une MFIU après 32SA sans pour autant que le risque diminue.

D'après les données de la littérature on peut conclure que le risque de MFIU est présent tout au long de la grossesse. Ce risque tend à diminuer au fur et à mesure de l'avancement de la grossesse mais il reste important après 32SA. Les risques de mortalité liés à une naissance à 32SA sont de 3% avec un risque de morbidité important. En comparaison le risque de mortalité fœtale de 30 à 36SA est légèrement supérieur : de 4.5 à 8% selon MORIKAWA [68] dont le nombre d'effectifs est très largement réduit par rapport à l'étude EPIPAGE [51] et donc la différence n'est probablement pas significative. La balance bénéfices/risques est donc difficile à évaluer à ce terme. A 34SA le risque de mortalité lié à la prématurité n'est plus que de 0.4%.

Tableau IV : Risque de MIU versus risques liés à la prématurité.

Age gestationnel	Taux de mortalité néonatale EPIPAGE n=2901	Taux de mortalité fœtale MORIKAWA n=138 (après 30SA)
32SA	3% + morbidité	4.5 à 8%
34SA	0.4%	4.5 à 8%

Le terme de 34SA nous semble donc raisonnable pour décider de programmer la naissance (avis d'expert) mais une cure de corticoïdes doit être faite au préalable [3]. Ce qui reste en accord avec les recommandations du CNGOF [37] « une naissance à partir de 32 SA et avant 36 SA (accord professionnel) » .

11. Césarienne prophylactique

Dans notre étude nous avons eu 100% de césarienne (hors grossesses avec interruption sélective de grossesse ou MFIU avant 26SA). Dans 45% des cas la césarienne a été réalisée en urgence à un terme significativement plus précoce par rapport aux cas ayant eu une césarienne programmée. Toutefois s'il n'y avait pas eu d'intervention médicale l'issue de la grossesse aurait pu être fatale. Au total nos patientes ont accouché au terme moyen de 33,5 SA et 60% ont accouché après 34 SA. Ce qui correspond aux données de la littérature.

Selon les recommandations du CNGOF, la césarienne doit être privilégiée (accord professionnel) mais il n'y a pas d'arguments pour contre-indiquer formellement un accouchement voie basse. Les publications sont également en faveur de la césarienne [12 ; 56 ; 57 ; 64 ; 72 ; 74].

Selon TESSEN et. al. [71], il n'y a pas d'augmentation de la mortalité néonatale liée au travail et à l'accouchement voie basse. DEMARIA et. al. [66] retrouvent dans leur étude avec 40% d'accouchements voie basse des résultats comparables entre voie basse et césarienne. Ils décrivent tout de même un cas avec un cordon serré autour du cou de J1 qui a dû être sectionné à la vulve : l'état néonatal était par ailleurs satisfaisant pour les 2 jumeaux.

L'accouchement des grossesses gémellaires est un accouchement à haut risque surtout pour le deuxième jumeau qui doit être extrait dans les plus brefs délais. Dans les GG MCMA ce risque est d'autant plus important car un cordon lâche présent autour du cou de J2 peut se serrer lors de l'accouchement de J1 avec un risque de séquelles neurologiques majeur ou de décès. Le risque

d'accrochage des mentons existe également mais reste rare et uniquement en cas de présentation siège/céphalique (1/90000 naissances) [22]. PIJNENBORG et al. [73] ont décrit un décès de J1 lors d'un accouchement voie basse après ventouse sur des ARCF et de nombreux enchevêtrements de cordons, J2 était vivant avec un score d'Apgar de 8 et 9 à 1 et 5 minutes de vie. Les cordons peuvent également se comprimer de façon brève et imprévisible pendant l'épreuve du travail entraînant une césarienne en urgence ce qui surajoute un risque de morbi-mortalité néonatale.

Ces données nous incitent à recommander une césarienne de manière systématique pour toutes les GG MCMA non compliquée d'une MFIU.

III. Cas particulier : le décès d'un seul jumeau

1. Mort foétale in utero d'un seul jumeau

Nous avons eu 4.3% de MIU (n=2) à 20SA (cas n°3) et 30SA et 6 jours (cas n°21). La MIU du cas n°3 a entraîné de graves séquelles neurologiques sur le cojumeau survivant nécessitant une IMG, pour le cas n°21 une extraction d'urgence a dû être réalisée devant des ARCF du jumeau vivant. IL n'a pas eu de séquelles neurologiques mais cet enfant a présenté à la naissance une détresse respiratoire majeure et une anémie (Hb=9g). Ces cas laissent penser que suite au décès d'un jumeau, une hémorragie massive et aiguë du jumeau vivant vers son cojumeau décédé peut survenir. Ce phénomène est plus important dans les GG MCMA par rapport au MCBA du fait de la présence plus importante d'anastomoses superficielles [27].

En cas de MFIU précoce d'un seul jumeau, nous recommandons un suivi intensif de la grossesse à partir de 25-26SA afin de dépister les lésions neurologiques du cojumeau survivant. Une surveillance par SFAD peut être proposée avec ERCF au moins 2 fois par semaine, l'hospitalisation n'est pas recommandée car le risque de MFIU par accidents funiculaires devient faible. Une surveillance Echo-Doppler bimensuelle sera nécessaire si le décès survient après 20SA. Celle-ci permettra de mesurer les vitesses cérébrales systoliques maximales au niveau de l'artère cérébrale moyenne pour dépister une anémie d'installation récente. Dans ce cas, une transfusion in utero sera nécessaire afin d'éviter l'apparition de complications (œdème préfrontal, ascite, anasarque, intestins hyperéchogènes, spectre Doppler anormal au niveau du canal d'Arantius). L'IRM permettra ensuite de dépister les

lésions d'apparitions plus tardives (trois semaines à 1 mois) de type leucomalacie périventriculaire.

S'il n'y a pas de lésions, la prise en charge est l'expectative avec surveillance rapprochée jusqu'à maturité pulmonaire [29], voire >38SA s'il n'y a aucune anomalie : l'accouchement voie basse sera envisageable. Si des lésions sont visibles, l'IMG sera proposée. En cas de MFIU plus tardive, l'extraction du cojumeau survivant sera envisagée devant des ARCF. Une prise en charge psychologique doit bien évidemment être proposée de façon systématique aux parents.

2. Interruption sélective de grossesse

En présence d'une malformation létale chez l'un des fœtus, l'interruption sélective de grossesse est recommandée après 18SA. Pour nos 2 cas, une photocoagulation du cordon a été réalisée afin d'assurer un arrêt complet du flux sanguin pour éviter une hémorragie aiguë lorsque le fœtus présentant la malformation décède. Il existe toutefois d'autres techniques, par exemple, dans l'étude menée par VALSKY et al. [65] le cordon était sectionné. Les résultats sont intéressants car ils n'ont pas retrouvé de différence significative de MFIU entre les MCMA (0/17) et les MCBA (2/72).

Dans notre étude, l'interruption sélective de grossesse a eu lieu à 18 et 19SA à l'Hôpital Necker de Paris car ce geste nécessitant une grande maîtrise doit être effectué par un spécialiste. Pour le cas n°7, l'interruption n'a eu aucune conséquence sur le cojumeau sain. Concernant le cas n°15, l'interruption sélective du jumeau anencéphale a entraîné de graves complications neurologiques pour le jumeau sain nécessitant une IMG.

L'interruption sélective de grossesse par coagulation du cordon est associée à un risque élevé de décès ultérieur ou de séquelles neurologiques majeures du deuxième jumeau à cause de la proximité des cordons et des anastomoses superficielles. La prise en charge est la même qu'une MFIU d'un seul jumeau.

Rôle de la sage-femme

La prise en charge de la grossesse gémellaire MCMA ne relève pas de la compétence de la sage-femme dans son exercice autonome. Cependant, la sage-femme peut être amenée à suivre des GG MCMA sur prescription médicale : suivi à domicile si elle travaille en libérale ; service de grossesse à haut risque en milieu hospitalier. Dans notre étude le suivi à domicile commençait aux alentours de 26SA avec une fréquence de 2 fois par semaine ; en milieu hospitalier le suivi débutait en moyenne autour de 28-29SA.

La sage-femme doit dans un premier temps être attentive au dépistage des pathologies gravidiques de grossesse dont le risque est plus important pour les GG. L'HTA et la pré-éclampsie sont 2 fois plus fréquentes par rapport aux singletons [38] : une mesure systématique de la tension artérielle et une bandelette urinaire à la recherche d'albuminurie au moindre signe d'appel seront donc nécessaires. Le risque de menace d'accouchement prématuré étant également augmenté il sera nécessaire d'interroger la patiente sur la présence de contractions utérines fréquentes, d'en vérifier la présence au palper et de proposer une conduite à tenir adaptée (échographie de col en milieu hospitalier ou toucher vaginal). En cas d'ARCF, ou toute autre anomalie la patiente sera adressée d'urgence vers le centre référent pour envisager une hospitalisation plus précoce. En cas d'anomalies lors de l'hospitalisation, la sage-femme en informe le médecin.

La sage-femme peut découvrir à tout moment le décès d'un ou des 2 jumeaux lors de la surveillance par ERCF. Les patientes sont informées de ce risque et il peut être intéressant au cours des visites d'échanger autour de ce sujet. Le fait de mettre des mots sur ses craintes peut permettre d'atténuer les angoisses et vivre un peu plus sereinement cette grossesse. De plus, même s'il faut savoir garder une réserve quant au risque de MFIU, il est important de les rassurer surtout lorsqu'il n'existe aucune pathologie, ni malformation fœtale car le pronostic est bon dans 90-95% des cas grâce à la prise en charge intensive en milieu hospitalier. Envisager que leurs enfants ont plus de chances de s'en sortir aide la maman à se projeter avec ses jumeaux et se préparer à leur arrivée.

Les patientes sont informées que la naissance aura lieu autour de 34SA et cette prématurité provoquée va les angoisser. « Comment seront pris en charge mes enfants ? », « combien de temps resteront-ils à l'hôpital ? », « seront-ils près de moi ? », « pourrais-je les allaiter ? » sont des questions auxquelles la sage-femme doit être préparée à répondre et elle ne devra pas hésiter à être rassurante si la grossesse se passe bien jusqu'à ce terme. Lors de l'hospitalisation,

afin de compléter ces propos, la sage-femme devra proposer de façon systématique un entretien avec les pédiatres et un suivi psychologique avec selon le désir des parents, une visite des services de néonatalogie (Réanimation, Soins Intensifs, Néonatalogie ou Unité Kangourou en fonction de l'évolution de la grossesse) afin d'aider les couples à mieux appréhender les enjeux d'une naissance prématurée.

Du fait de la césarienne associée à la grossesse gémellaire, les risques d'hémorragie de la délivrance et par la suite de thrombose veineuse profonde sont augmentés. La sage-femme sera donc très vigilante quant à ces risques et informera le médecin en cas d'anomalie.

L'allaitement maternel est à privilégier car il permet d'améliorer le pronostic néonatal et de faciliter le lien mère-enfants. Au CHU de Nantes, 87.5% des enfants ont bénéficié du lait de leur mère mais seulement 7.5% ont bénéficié d'un allaitement maternel exclusif. La sage-femme devra donc favoriser sa mise en place si la maman le souhaite en l'encourageant à recueillir son lait le plus précocement possible (tire-lait mis à disposition, explications de l'expression manuelle). Si les enfants ont acquis leur réflexe de succion (autour de 34SA) et se sont bien adaptés la sage-femme apportera tout son soutien et ses conseils pour faciliter la mise au sein. Elle aidera la maman à trouver une position qui lui est confortable (confère Annexe 6). Les positions des dessins n°4 et 5 sont particulièrement adaptées pour les premiers jours afin d'éviter les douleurs au niveau de la cicatrice de césarienne.

A la sortie des jumeaux un suivi par une sage-femme de PMI ou la sage-femme libérale ayant suivi la grossesse, peut s'avérer nécessaire pour surveiller la poursuite d'une bonne prise de poids et d'une croissance satisfaisante. Les consultations seront un moment privilégié pour valoriser la patiente dans son rôle de mère. Des noms d'associations de jumeaux pourront lui être transmis afin qu'elle se sente soutenue et aidée par des parents qui vivent la même chose (exemple : Association « Jumeaux et plus »).

En conclusion, la sage-femme joue un rôle primordial car elle participe à la surveillance clinique et paraclinique (ERCF) des patientes présentant une GG MCMA dans le pré et le post-partum. En milieu hospitalier, elle sert d'intermédiaire entre les différents intervenants (obstétriciens, pédiatres, psychologues). En effet, du fait d'une longue durée d'hospitalisation, la sage-femme peut établir une relation de confiance avec la patiente afin de l'aider à surmonter ses éventuelles angoisses.

Conclusion

Les GG MCMA sont des grossesses rares mais dont on a démontré depuis fort longtemps un taux de mortalité et de morbidité périnatales important. Cette mortalité est principalement due à la prématurité, aux malformations et aux accidents funiculaires. Au fur et à mesure des études menées, le taux de mortalité s'améliore du fait des progrès techniques concernant le dépistage (diagnostic de monoamnionité et d'enchevêtrements des cordons), de la prise en charge néonatale mais surtout grâce à la mise en place d'une prise en charge intensive de la grossesse. La mortalité périnatale peut être évaluée aujourd'hui aux alentours de 10-15% et à 5-10% en l'absence de malformation. Même si ces chiffres sont rassurants par rapport aux études plus anciennes, ils restent élevés par rapport aux grossesses gémellaires totales.

En l'absence d'anomalie, nous recommandons un suivi par une SFAD 2 fois par semaine à partir de 26SA puis une hospitalisation dans un centre de niveau III aux environs de 28SA où sera débutée une première cure de corticoïdes. Une surveillance Echo-Doppler bimensuelle permettra d'éliminer une malformation, de s'assurer d'une bonne vitalité fœtale, d'éliminer une discordance de croissance, un STT et d'évaluer l'importance des enchevêtrements des cordons afin d'adapter la prise en charge en fonction des anomalies retrouvées. Nous recommandons de réaliser des ERCF 2 fois par jour et de réaliser une césarienne prophylactique autour de 34SA.

Cette prise en charge est basée sur des études avec de petits effectifs, il est donc nécessaire de poursuivre les recherches afin d'améliorer le pronostic de ces grossesses.

Références

Articles :

1. P. CHRISTIN, A. NASSIMI, D. ORIOT. **Grossesse gémellaire monochoriale monomaniotique : à propos d'une souffrance fœtale à terme.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2003 ; 32 : 486-494
2. D. RIETHMULLER, S. LANTHEAUME, O. TEFFAUD, A MENGET , R. MAILLET, J.-P. SCHAAL. **Pronostic obstétrical et néonatal des grossesses gémellaires monoamniotiques.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2004 ; 33 : 632-636
3. N. WINER, Y. CAROIT, C. LE VAILLANT, H-J. PHILIPPE ; **Grossesse monochoriale monoamniotique : diagnostic et prise en charge.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38, S85-S89
4. T.DIAS, S. MAHSUD-DORNAN, A. BHIDE, A. T. PAPAGEORGHIOU and B. THILAGANATHAN. **Cord entanglement and perinatal outcome in monomniotic twins pregnancies.** Ultrasound Obstet Gynecol 2010 ; 35 : 201-204
5. L. LEWI. **Cord entanglement in monoamniotic twins : does it really matter ?** Ultrasound Obstet Gynecol 2010 ; 35 : 139-141
6. C. VAYSSIERE, C. PLUMERE, B. GASSER, M. NEUMANN, R. FAVRE and I. NISAND. **Diagnosing umbilical cord entanglement in monoamniotic twins : becoming easier and probably essentia.** Ultrasound Obstet Gynecol 2004 ; 24 : 586-589
7. OMARI AA, CAMERON D. **Getting knotted : umbilical knots in a monochorionic monoamniotic twin pregnancy.** Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2005 ; 90 : F24.
8. B. ARABIN, R. N. LAURINI and J. VAN EYCK. **Early prenatal diagnosis of cord entanglement in monoamniotic multiple pregnancies.** Ultrasound Obstet Gynecol 1999 ; 13 : 181-186

9. T. TONGSONG and P. CHANPRAPAPH. **Evolution of umbilical cord entanglement in monoamniotic twins.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999 ; 14 : 75-77
10. N.J SEBIRE, A.SOUKA, H.SKENTOU, L. GEERTS and K. H. NICOLAIDES. **First trimester diagnosis of monoamniotic twins pregnancies.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000 ; 16 : 223-225
11. T. G. OVERTON, M. L. DENBOW, K. R. DUNCAN and N. M. FISK **Firt-trimester cord entanglement in monoamniotic twins.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999 ; 13 : 140-142
12. L. PAQUINI, R. C. WIMALASUNDERA, A. FICHERA, O. BARIGYE, L. CHAPPELL and N. M. FISK. **High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and Cesarean delivery at 32 weeks' gestation.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 681-687
13. K. KANEKO · S. SHIN · T. ARAKI. **Incidence of intrauterine complications in monoamniotic twin gestation.** *Arch Gynecol Obstet* 2001 ; 265 : 57-59
14. ARABIN B, HACK K. **Is the location of cord entanglement associated with antepartum death in monoamniotic twins?** *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009 ;33 : 246-247
15. KRUGER C, JASPERS KD. **Monoamniotic twin pregnancy : a hazardous fetal life.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2004 ; 89 : F479
16. K. I. LIM, C. DY, D. PUGASH and K. P. WILLIAMS. **Monoamniotic twins discordant for anencephaly managed conservatively with good outcomes: two case reports and a review of the literature.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005 ; 26 : 188-193
17. T. MURAKOSHI, K. ISHII, M. MATSUSHITA, T. SHINNO, H. NARUSE and Y. TORII. **Monochorionic monoamniotic twin pregnancies with two yolk sacs may not be a rare finding: a report of two cases.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010 ; 36 : 384-386
18. PAULS F. **Monoamniotic twin pregnancy : a review of the world literature and a report of two new cases.** *Can Med Assoc J.* 1969 ; 100 : 254-256

19. JO YS, SON HJ, JANG DG, KIM N, LEE G. **Monoamniotic twins with one fetal anencephaly and cord entanglement diagnosed with three dimensional ultrasound at 14 weeks of gestation.** *Int J Med Sci.* 2011 ; 8 : 573-576

20. R. FABER and H. STEPAN. **Picture of the Month Umbilical cord entanglement in monoamniotic twins.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004 ; 24 : 592-593

21. K.E.A. HACKA, M.J.C. VAN GEMERT B, E. LOPRIORE C, A.H.P. SCHAAP D, A.J. EGGINK E, S.G. ELIAS F, J.P.H.M. VAN DEN WIJINGAARD B, F.P.H.A. VANDENBUSSCHE G, J.B. DERKS A, G.H.A. VISSER A, P.G.J. NIKKELS H A. **Characteristics of Monoamniotic Twin Pregnancies in Relation to Perinatal Outcome.** *Placenta* 2009 ; 30 : 62-65

22. MILLER AP. **Successful vaginal delivery of locked monoamniotic twins.** *Can Med Assoc J.* 1977 ; 117 : 158-159

23. GALLOT D, SAILNIER JP, SAVARY D, LAURICHESSE-DELMAS H, LEMERY D. **Ultrasonographic signs of twin-twin transfusion syndrome in a monoamniotic twin pregnancy.** *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005 ; 25 : 308-309

24. UMUR A, VAN GEMERT MJ, NIKKELS. **Monoamniotic-versus diamniotic-monochorionic twin placentas: anastomoses and twin-twin transfusion syndrome.** *Am J Obstet Gynecol.* 2003 ; 189 : 1325-1329

25. CARR SR, ARONSON MP, COUSTAN DR. **Survival rates of monoamniotic twins do not decrease after 30 weeks' gestation.** *Am J Obstet Gynecol.* 1990 ;163 : 719-722

26. AL-KOUATLY HB, SKUPSKI DW. **Intrauterine sling: a complication of the stuck twin syndrome.** *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999 ; 14 : 419-421

27. BAJORIA R. **Abundant vascular anastomoses in monoamniotic versus diamniotic monochorionic placentas.** *Am J Obstet Gynecol.* 1998 ;179 :788-793

28. B. BLONDEL. **Augmentation des naissances gémellaires et conséquences sur la santé.** *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009 ; 38 : S7-S17

29. M. DREYFUS, T. BEILLAT, L. DURIN, Y. BEKKARI. **Mort fœtal d'un jumeau.** CNGOF : extrait des mises à jour en gynécologie et obstétrique TOME XXIV publié le 30.11.2000
30. R. FAVRE. **Conflit d'intérêts entre jumeaux.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S90-S99
31. G. BENOIST, M. HERLICOVIEZ. **Le diagnostic de chorionicité.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S18-S30
32. A. GRIGNON, J. DUBOIS. **Echographie des grossesses gémeillaires.** J Radiol 2002 ; 83 :1899-1908
33. P. DERUELLE, C. COULON, P. VAAST, V. HOUFFLIN-DEBARGE. **Grossesses gémeillaires : où les suivre ? Où les faire accoucher ?** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S56-S60
34. D. CHELLI, A. METHNI, F. BOUDAYA, Y. MARZOUKI, B. ZOUAOUI, S. JABNOUN, E. SFAR, M.B. CHENNOUFI, H. CHELLI. **Grossesse gémeillaire avec mort fœtale in utero d'un jumeau : étiologies, prise en charge et pronostic.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S80-S87
35. R. GUILHERME, C. PLOT, A.-L. DELEZOIDE. **Mort fœtale et nœud serré au cordon : évidemment coupable ?** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 39 : 168-170
36. J. STRINEMANN. **Prise en charge du syndrome transfuseur-transfusé.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S76-S84
37. Extrait des mises à jour en gynécologie et Obstétrique. Recommandation pour la pratique clinique CNGOF. **Les grossesses gémeillaires.** Trente-troisièmes journées nationales. Paris, 2009
38. HAS. Recommandation de bonne pratique. **Situation pathologiques pouvant relever de l'hospitalisation à domicile au cours de l'ante et du post-partum.** Argumentaire scientifique. Consensus formalisé. Avril 2011. Téléchargeable sur [www. has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)
39. K. TAYORO, C. PAILLET, A. TOUTAIN, L. BONNAMY, F. PIERRE, F. TRANQUART. **Retard de croissance intra-utérin et mort fœtale in**

utéro en relation avec des torsions répétées du cordon. J.E.M.U., 1999 ;
20 : 288-290

40. A.H.P. SHAAP, J.P.H.M VAN DEN WIJNGAARD, P.G.J. NIKKELS, A.J.M. VAN DEN BROEK, I. SNIDERS, M.J.C VAN GEMERT. **Significance of Donor Anuria Differs between Monoamniotic and Diamniotic Twin-Twin Transfusion Syndrome.** Placenta 2007 ; 28 : 523-526
41. QUARELLO E., VILLE Y., **Syndrome transfuseur-transfusé : diagnostic et traitement.** EMC (Elsevier SAS, Paris), Gynécologie/Obstétrique, 5-031-A-60, 2006.
42. D. POUHEHEN J-L . GALTIER, M. RIQUE. **Fœtus acardiaque acéphale et grossesse gémellaire a propos d'un cas.** J Gynecol Obstet Reprod 1999 ; 28 : 275-277
43. J.-C PONS, N. DILAI. **Grossesses multiples et tocolyse.** J Gynecol Obstet Reprod 2001 ; 30 : 3520-3524
44. C.VAYSSIÈRE. **Recommandation pour la pratique clinique. Prise en charge particulière de la menace d'accouchement prématuré en cas de grossesse multiples.** J Gynecol Obstet Reprod 2002 ; 31 (suppl. au N°7) : 5S114-5S123
45. L. SENTILHES, A-C BOUHOURS, P.-E BOUET, F. BOUSSION, F. BIQUARD, P. BIQUARD, P. GILLARD, P. DESCHAMPS. **Prévention de la prématurité spontanée chez les grossesses gémellaires asymptomatiques.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 2009 ; 38 : S61-S75
46. C. VAYSSIÈRE. **Prise en charge en cas de RPM dans une grossesse multiple.** J Gynecol Obstet Biol Reprod 1999 ; 28 : 678-682.
47. D.R.E.E.S. **Etudes et résultats. La situation périnatale en France en 2010.** N°775. Octobre 2011 (téléchargeable sur le site de la D.R.E.E.S.)
48. E. CLOUQUEUR, M. BOUKERROU, M. NAYAMA, T. RAKZA, S. DEPRET-MOSSER, D. SUBTIL. **La transfusion foeto-fœtale per-partum.** J. Gynecol Obstet Biol Reprod 2006 ; 35 : 283-287

49. SENAT MV, DEPREST J., BOULVAIN M., PAUPE A., WINER N., VILLE Y.
Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004 ;351 : 36-44
50. VICTORIA M.ALLEN, RORY WINDRIM, JON BARRETT, ARNE OHLSSON.
Management of monoamniotic twin pregnancies : a case series and systematic review of the literature. *BJOG* 2001 ; 108 : 931-936
51. LARROQUE B, BREART G, KAMINSKI M, DEHAN M, ANDRE M, BURGUET A, GRANDJEAN H, LEDESERT B, LEVEQUE C, MAILLARD F, MATIS J, ROZE JC, TRUFFERT P; Epipage study group. **Survival of very preterm infants: Epipage, a population based cohort study.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2004 ; 89 : F139-F144
52. RODIS J, MC ILVEEN P, EGAN J, BORDIGA A, TURNER G, CAMPBELL W.
Monoamniotic twins : improved perinatal survival with accurate prenatal diagnosis and antenatal fetal surveillance. *Am J Obstet Gynecol* 1997 ; 177 : 1046-1049
53. ROQUE H, GILLEN-GOLDSTEIN J, FUNAI E, YOUNG BK, LOCKWOOD J.
Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J. Matern Fetal Neonat Med* 2003 ; 13 : 414-421
54. BROMLEY B., BENACERRAF B. **Using the number of yolk sacs to determine amnionicity in early first trimester monochorionic twins.** *J. Ultrasound Med* 1995 ; 14 : 415-419
55. HACK KE., DERKS JB, SHAAP AH, LOPRIORE E., ELIAS SG, ARABIN N, 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 : 353-360
56. HEYBORNE KD, PORRECO RP, GARITE TJ, PHAIR K, ABRIL D. O.
Obstetrix / Pediatric Research Study Group, Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol* 2005 ; 192 :96-101
57. 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 : 432-435

58. 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 : 205-211
59. M.-V SENAT. **Mort foetale in utero et grossesse gémellaire.** *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009 ; 38 : S100-S103
60. BAHTIYAR MO, DULAY AT, WEEKS BP, FRIEDMAN AH, COPEL JA. **Prevalence of congenital heart defects in monochorionic/diamniotic twin gestations : A systematic literature review.** *J. Ultrasound Med* 2007 ; 26 : 1491-1498
61. CHALLIS D., GRATACOS E., DEPREST JA. **Cord occlusion techniques for selective terminaison in monochorionic twins.** *J. Perinat Med* 1999 ; 27 : 327-338
62. BECKMANN CA, BECKMANN CRB, STANZIOANO GJ, BERGAUER NK, MARTIN CB. **Accuracy of maternal perception of preterm uterine activity.** *Am J Obstet Gynecol* 1996 ; 174 : 672-275
63. GOLDENBERG RL., LAMS JD, MIODOVNIK M et al. **The preterm prediction study : factors in twins gestations. National institute of child health and human development maternal-fetal medicine units network.** *Am J Obstet Gynecol* 1996 ; 175 : 1047-1053
64. AISENBRAY GA, CATANZARITE VA, HURLEY TJ, PSIEGEL JH, SCHRIMMER DB, MENDOZA A. **Monoamniotic and pseudomonoamniotic twins : sonographic diagnosis, detection of cord entanglement and obstetric management.** *Obstet Gynecol* 1995 ; 86 : 218-222
65. D.V. VALSKY, M -J. MARTINEZ-SERRANO, M. SANZ, E. EIXARCH, E -R ACOSTA, J, -M.MARTINEZ, B. PUERTO and E. GRATACO. **Cord occlusion followed by laser cord transection in monoamniotic discordant twins.** *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 37 : 684-688
66. F. DEMARIA, F. GIFFINET, G. KAYEM, V. TSATSARIS, M. HESSABI, D. CABROL. **Monoamniotic twin pregnancies : antenatal management and perinatal results of 19 consecutive cases.** *BJOG* 2004 ; 111 : 22-26

67. KRISTEN H. QUINN, CAROL TRAN CAO, D. YVETTE LACOURSIERE, DAVIS SCHRIMMER. **Monoamniotic twin pregnancy : continuous inpatient electronic fetal monitoring—an impossible goal ?** *Am J Obstet Gynecol* 2011 ; 204 : 161.e1-161.e6
68. MORIKAWA M, YAMADA T, SATO S, MINAKAMI H. **Prospective risk of intrauterine fetal death in monoamniotic twin pregnancies.** *Twin Res Hum Genet.* 2012 ; 15 : 522-526.
69. M.ALLEN, R. WINDRIM, J. BARRETT, A. OHLSSON. **Management of monoamniotic twin pregnancies : a case series and systematic review of the literature.** *BJOG.* 2001 ; 108 : 931-936
70. CORDERO L, FRANCO A, JOY SD. **Monochorionic monoamniotic twins: neonatal outcome.** *J Perinatol.* 2006 ; 26 : 170-175
71. TESSEN JA, ZLATNIK FJ. **Monoamniotic twins: a retrospective controlled study.** *Obstet Gynecol.* 1991 ; 77 : 832-834
72. BEASLEY E, Megerian G, Gerson A, Roberts NS. **Monoamniotic twins: case series and proposal for antenatal management.** *Obstet Gynecol.* 1999 ; 93 : 130-134
73. PIJNENBORG JM, OEI SG. **The monoamniotic twin: a riskful event.** *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1999 ; 86 : 51-53
74. BAXI LV, WALSH CA. **Monoamniotic twins in contemporary practice: a single-center study of perinatal outcomes.** *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 ; 23 : 506-510

Ouvrages

75. LAURE MAILLET-DUMAS. **Prise en charge des grossesses gémellaires monoamniotiques : une étude multicentrique à propos de 120 cas.** Thèse de médecine, NANTES, 2010
76. ROUXEL CHRISTINE. **Les grossesses gémellaires Monochoriales Monoamniotiques.** Thèse de médecine, NANTES, 1989

77. FLECHAIS MARION. **Prise en charge des grossesses gémellaires compliquées du décès in utero d'un seul jumeau. Comparaison des grossesses bi choriales et des grossesses mono choriales.** Mémoire de sage-femme, NANTES, 2012.

Sites internet

http://www.audipog.net/courbes_morpho.php (vendredi 10 août 2012)

http://www.biometrie.aly-abbara.com/estimation_poids_foetal_calculatrice.html

http://www.cngof.asso.fr/D_PAGES/PURPC_10.HTM (dimanche 30 décembre 2012)

<http://www.lllfrance.org> (vendredi 24 janvier 2013)

Annexes 1 : Schéma placentation des différents types de grossesses gémellaires

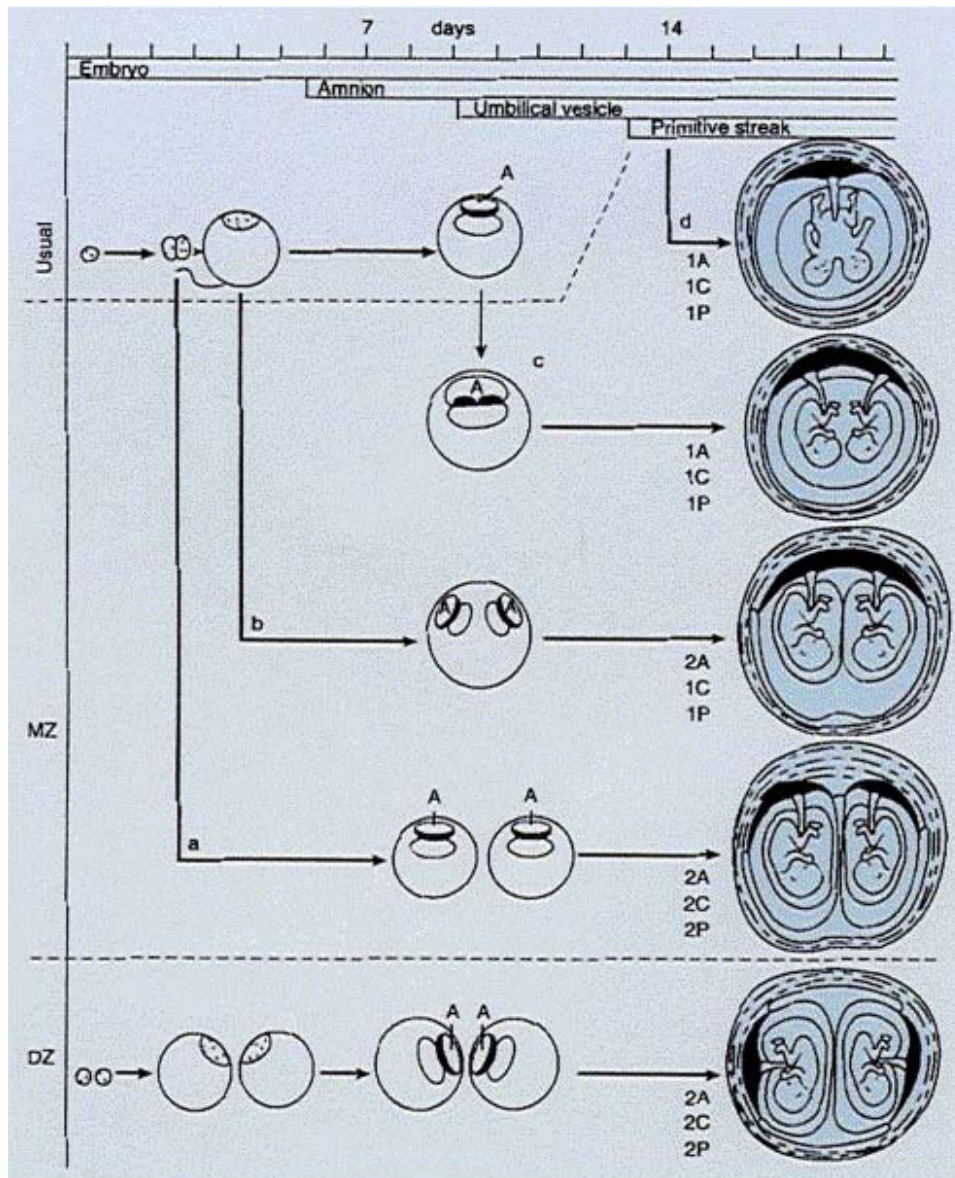


Figure 1. Arrangement of the fetal membranes in twinning. MZ = monozygotic; DZ = dizygotic; A = amnion; C = chorion; P = placenta. From O'Rahilly R, Muller F, Human Embryology and Teratology, New York, Wiley-Liss, 1992.

Annexe 2 : Rappel des recommandations du CNGOF (2009)

Tout compte rendu d'examen échographique de grossesse gémellaire doit donner une information sur la chorionicité (en particulier au premier trimestre) (accord professionnel). Il est recommandé de porter le diagnostic de chorionicité d'une grossesse gémellaire le plus précocement possible, car plus il est précoce, plus il est fiable (accord professionnel). Si le diagnostic de chorionicité au premier trimestre ne peut être effectué, la patiente doit être adressée à un échographiste référent d'un CPDPN (accord professionnel). Les signes les plus pertinents (proches de 100 %) sont le compte des sacs gestationnels entre 7 et 10 SA ou la recherche du signe du lambda entre 11 et 14 SA (accord professionnel). Si le diagnostic de chorionicité a été établi au premier trimestre de la grossesse de manière appropriée et que la « photographie explicite de l'image échographique ayant permis le diagnostic de la chorionicité » peut être fournie, ce diagnostic est posé de façon définitive et ne doit plus être remis en cause ultérieurement.

Annexe 3 : Tableau récapitulatif des 23 cas de GG MCMA

A n n é e	Terme H° CHU	Grossesse	Nbre cure Corti cco	E R C F	Echo pdt H°	Terme acct	Motif d'acct	J1	J2	Sortie
1	2002 34SA + 1	DG RCIU A.omb unique J2	0	2 x/ j	1x / 15j	34SA + 4	César urgence ARCF J2	RAS	RCIU A Omb. unique	37SA + 4
3	2003	MIU J1 à 20SA				31SA + 5	IMG lésions cérébrales majeurs J2			
4	2003 33SA + 5	TIU PCA pour MAP	1	1x / j	?	36SA + 1	César progr.	RAS	RAS	37SA + 1
7	2003	Foeticide selectif J1 pour spina bifida				37SA + 4	AVB		RAS	38SA + 1
5	2004 29SA + 2	RAS	2	2 x/ j	1x / sem	33SA + 3	César progr.	MMH, ictère	MMH, ictère Pds au 10ep	37SA+ 4
6	2004 28SA	TIU la Roche pr MAP/ RCIU J2	2	3 x/ j	2x / sem	30SA + 3	César urgence ARCF J2	MMH, Ictère	MMH	Transf -ert la Roche
8	2004 25SA + 3	DG, MAP Cardio- pathie J1	2	2 à 3 x / j	1x / sem	34SA + 2	César progr.	DCD à 7jrs	MMH, Ictere	35SA + 2
9	2005 28SA + 4	MAP Pye- lectasie bilatérale J1/J2	2	1 à 2 x/ j	1 à 2x / sem	34SA + 4	César progr.	RAS	MMH, ictère	36SA + 3

H° = Hospitalisation
Acct = Accouchement
Corticco = Corticcoïdes

	A n n é e	Terme H° CHU	Grossesse	Nbre cure Corti cco	ER CF	Echo pdt H°	Terme acct	Motif d'acct	J1	J2	Sortie
1 0 0 5	2	27SA + 3	TIU Cholet MAP (42ans)	1 cure 1/2	1x / j	1x / 15j	29SA + 5	César urgence ARCF J1	Ictère / IR à diu- rèse conser- vée	Ictère, IR à diu- rèse conser- vée	Transf- ert Cholet
1 1 0 5	2	30SA + 4	RAS (CN 4mm)	2	2x / j	1x / 15j	34SA	César progr.	RAS	RAS	37SA
2 0 0 6	2	31SA + 3	RAS	2	2x / j	1x / 15j	35SA + 4	César progr.	RAS	RAS	36SA + 4
1 6 0 6	2	27SA + 3	Transfert PCA MAP	2	2x / j	1x / sem	34SA + 3	César progr.	RAS	RAS	37SA + 3
1 0 2 7	2	28SA + 4	MAP, Atrésie tricuspide CIV J1	2	3x / j	2x / sem	31SA + 6	César urgence ARCF	Dcd à J14	Ictère Leucop énié	34SA + 2
1 3 0 7	2	28SA + 2	DG sous régime TIU Cholet		2x / j	1x / sem	34SA	César urgence ARCF J1	Ictère Trble du RC	Ictère, thromb opénié, pds au 10ep	Transf- ert Cholet
1 4 0 7	2	26 + 4	MAP, Obésité morbide	1.5	2x / j	1x / 15j	29SA	César Urgence RSM	Ictère, MMH, IMF, apnée, ané- mie	Ictère, apnée, ané- mie	36SA + 5
1 7 0 8	2	25SA + 6	RAS	2	2x / j	1x / sem	34SA + 2	César progr.	Poids au 10ep	Ictère, MMH	37SA + 3
1 5 0 9	2		Interruption sélective J2 à 18SA pour anencéphalie				22SA + 3	IMG	Anen- céphali e	Anomalies cérébrales,... d'origine iatrogène	

	A n n é e	Terme H° CHU	Grossesse	Nbre cure Corti cco	ER CF	Echo pdt H°	Terme acct	Motif d'acct	J1	J2	Sortie
1 9 0 9	2 0	26SA + 5	MAP	2	1 à 2x / j	1x / sem- 15j	35SA + 2	César progr.	DR transit oire	Poids au 10èp	37SA
1 8 1 0	2 0	30SA + 2	RAS	1 cure	1 à 2x / j	1x / 15j	33SA + 4	César urgence pour réapparition enchev + baisse MAF	Ictère	Ané- mie	36SA + 1
2 0 1 1	2 0	26SA + 2	RAS	2	1 à 2x / j	1x / sem- 15j	35SA + 3	César progr.	Ané- mie	Ané- mie	39SA + 2
2 1 1 1	2 0	28SA+ 5	Obésité	1	1x / j	1x / 15j à 1x/se m	30SA+ 6	César urgence MFIU J1 + ARCF J2		Ictère, MMH, ané- mie, infec- tion, HIVII	37SA + 6
2 2 1 2	2 0	28SA + 2	TIU la Roche suspicion anémie J1, MAP	2	1 à 2x / j	1x / sem	32SA + 1	César urgence ARCF JG	Ictère, MMH	Ictère, MMH	Transf- ert La Roche
2 3 1 2	2 0	31SA	Obésité, ut cicatriciel	1	1x / j	1x / sem	35SA + 4	Césarienne progr.	MMH	MMH	38SA + 2

Annexe 4 : Description des cas avec pathologie fœtale

CAS	Pathologie	Hospitalisation CHU	Terme et motif de césar.	Caractéristiques de l'enfant à la naissance	Complications néonatales	Particularités
1	J2 RCIU à -2DS Discordance de croissance (20%) Artère ombilicale unique	34SA Pas de cure de corticoïdes ERCF 2x / j Echo-doppler 1x / 15jrs	34SA ARCF : ralentissements variables profonds (80bpm)	Masculin Apgar 10/10 Poids 1660g - 5 ^e p Discordance de poids de 19% DR transitoire Transféré en néonatalogie	Echo rénale, ETF normale Evolution favorable	Insertion véleméteuse du cordon.
6	J2 : RCIU DAT < 3 ^e p, fémur < 10 ^e p, RCP = 1 Discordance de croissance (31%)	28SA ERCF 3x/jr Echo-doppler 2x/sem Doppler ombilical pathologique proche de 1.	30SA ARCF : tracé sinu-soïdale + Ralentissements	Féminin Apgar 10/7 Poids 1190g - 25 ^e p Discordance de poids de 18% Ventilé au masque Transférée en réanimation Hb : 12,1g	MMH (surfactant), hyperglycémies isolées (insuline), Hyponatrémie (tubulopathie), 9 jrs de perfusion 17 jrs de C-PAP Pas de transfusion ECG, ETF et FO normaux	
8	CAV Malposition et atrésie pulmonaire OPN court, CN = 6mm estomac à D	25SA ERCF 2 à 3x / j Echo-Doppler 1x / sem Caryotype normal	34SA Cesar. Programmée	Féminin Apgar 8/8 Poids : 2350g	Pose d'un Blalock à 7 jrs de vie puis décès d'un probable sepsis	Cordons des 2 jumeaux de 70cm de long, ex-centrés
12	Atrésie tricuspide CIV CN = 3.4 mm	28SA ERCF 3x / j Echo-Dopplers 2x / sem	31SA ARCF VCT = 3.6 ms + ralentissements	Masculin Apgar 6/8 Poids : 1470g Transféré en réanimation	Décédé à 14 jrs de vie d'un probable sepsis. Autopsie : atrésie tricuspide, sténose pulmonaire	
22	Suspicion d'anémie VSM de l'ACM = 62.2 (1.68MoM)	28SA ERCF 1 à 2x / j Echo-Dopplers 1x / sem	32SA ARCF tachycardie la veille + ralentissements isolés	Féminin Apgar 6/10 Poids 1670g Ventilée au masque Transférée au Soins intensifs Hb : 12.3g (J2= 14.8g)	Transférée en réa à J2 pour Détresse Respiratoire : MMH, surfactant Perfusée 9 jrs, CPAP 4jrs Ictère (photothérapie) Hypocalcémie Pas de transfusion	

Description des cas nécessitant une interruption sélective de grossesse

C A S	Diagnostic	Suivi de grossesse	Accouchement	Malformations	Particularités
7	Découverte à 15SA + 4jrs d'un Rachischisis (J2)	19SA : Coagulation du cordon à l'insertion ombilicale + Amnioinfusion et coagulation des anastomoses placentaires Caryotype normal. IRM 32SA normale SFAD 2x/sem Suivi Intensif de Grossesse 1x/mois : aucune anomalie sur J1.	AVB à 37SA Sexes féminins J1 : Apgar 10/10, Poids : 2685g Artère ombilicale unique Aucune complication	J2 : Myelomeningocèle lombosacrée à partir de L2 sans syndrome d'Arnold Chiari.	Surcharge méconiale macrophagique signe de souffrance fœtale chronique d'intensité modérée.
1 5	Découverte à 12SA d'une Anencéphalie (J2)	18SA : Coagulation du cordon par foetoscopie. Caryotype normal Echo-Doppler 1 x / sem révèle une arthrogrypose : - malposition des 4 membres - atrophie cérébrale - hypoplasie cérébelleuse - élargissement pericérébraux - anomalie de la vallée sylvienne - dysmorphie faciale Dopplers pathologiques (inversion du RCP) Les lésions semblent d'origine iatrogène.	IMG à 22SA Sexe féminins Poids : 455g (J1) 75g (J2) J1 : Microcéphalie, polymicrogyrie fronto-pariétale bilatérale lié à des phénomènes ischémiques. Calcification neuronales étendues au niveau du mésencéphale et de la moelle cervicale, lésions étagées des noyaux des nerfs crâniens d'origine ischémique.	J2 : Syndrome Poly-malformatif anencéphalie, rachischisis cervical, cou court palmé, large fente palatine post., agénésie rénale G et pulmonaire G probable, agénésie utérine et tubaire, petit hemivertebre T8-T9	ATCD maternelle de 3 FCS : une à 6SA et 2 à 8SA. 1 vaisseau vélamenteux 2 cordons juste à côtés avec base en Y Petit hématome décidual marginal

Description des cas de Mort In Utero

C A S	Terme de la MIU	Suivi de grossesse et accouchement	Etiologies
3	MIU (J2) découverte à l'écho de 22SA estimée à 20SA $\frac{1}{2}$	SFAD 2x/sem Echo-Dopplers bimensuelle : oligoamnios et mobilité fœtale réduite dès 26SA, troubles de la gyration. IRM à 31SA : lésions cérébrales étendues au cortex pariéto- occipital (semblent d'origine ischémique précoce), atrophie corticale et de la gyration avec micropolygyrie. IMG à 31SA, sexes féminins Poids : 1980g et 150g.	Neurofoetopathologie : lésions cérébrales de J1 semblent d'origine hypoxique-ischémique. Origine du décès de J2 inconnue (possible d'origine funiculaire) Absences d'anomalies chromosomiques chez les deux fœtus. Etude anatomo-pathologique : présence de nœuds vraies entre les 2 cordons + importante surcharge macrophagique méconiale. Coupe morte largement lysé, paroi d'un ou plusieurs vaisseaux remaniée.
2 1	A 30SA + 6jrs découverte d'une MIU de J1 sur un contrôle par ERCF (1 x/ jour)	Césarienne en urgence réalisée dans les heures qui suivent le décès pour ARCF J2 : ralentissements variables répétés avec une variabilité réduite et une réactivité absente. Sexes masculins. J2 : Apgar 10/10, Poids : 1630g Silverman 8/10, pâleur ++ Ventilé au Néopuff et transféré en réanimation. Hb : 9g/l pHv : 7.31 (pH impossible). Perfusé 24 jrs, intubé 2 jrs (MMH), CPAP pendant 8 jrs, Ictère (photothérapie). Transfusion à J0 et J1. Infection nosocomiale (s. aureus). ETF à J4 : HIV de grade II.	J1 : Poids 1635g Cause funiculaire évoquée : 4 tours de spire + 1 nœud vraie 28SA+6 jours : Enchevêtrements des cordons à l'échographie avec sensation de tension importante des cordons. 29SA + 3jrs : épisode de tachycardie de J1 à l'échographie se normalisant. 29SA+4 et 29SA+5jrs : épisode de tachycardie à 180-200bpm chez J1 se normalisant aux ERCF de contrôles.

Annexe 5 : Tableau Récapitulatif de la revue de la littérature

Etude	Diagnostic (Dg) anténatal	Prise en charge	Mortalité périnatale
Carr 1967-1988 (1990) 24 cas	Données anciennes Dg MCMA = 21% Dg GG = 29% Sexe ratio = 1.18 25% hydramnios	AVB 75% (48% des naissances vivantes) Terme moyen d'acct = 36.3SA (max = 42SA)	Pas de MIU après 30SA 29% mortalité Taux de survie périnatale des 2 jumeaux = 46%, pour au moins 1 = 63%
Tessen 1961-1989 (1991) 20 cas	1 anomalie du tube neural	70% AVB Terme moyen d'acct = 33.7SA	65% double naissance vivantes 28% mortalité Aucune MIU après 32SA
Aisenbray 1989-1994 (1995) 7 cas (+1pseudo)	3 enchevêtrements de cordons (1 dg de nœud au cordon à tort)	Echo mensuelle avec recherche enchevêtrement avant 25-26sa puis toutes les 2 sem ERCF : 2x/sem (2h 2x/jour si enchevêtrements) Hospitalisation si ARCF (ERCF continu) ou Dopplers patho Amniocentèse à 32sa et répétée 1 sem et 2 sem après jusqu'à maturité pulmonaire R>2 100% Césarienne prophylactique à 32SA après maturité pulmonaire. Terme moyen d'acct = 33.2SA	Pas de décès périnatal
Rodis 1985-1996 (1997) 13 cas	100% dg MCMA Terme moyen du dg = 16.3SA 62% d'enchevêtrements 15% (2) STT	Echo tous les 15jrs/1m 24-26SA : Corticoïdes toutes les semaines + ERCF. Amniocentèse à partir de 33-34SA Césarienne si ARCF, rapport L/S>2 ou 35SA Etude = 62% césarienne pour ARCF Terme moyen d'acct = 33SA	0 MIU 2 décès en néonatal 7.7% mortalité
Beasley 1994-1996 (1999) 8 cas	Dg MCMA = 17.2SA Sexe ratio = 1/6 1 discordance de croissance >20%	Suivi ambulatoire Echo ts les 15jrs après 24SA ERCF 3 à 7x/sem des 25-26sa (continu si anomalies) 100% césarienne Corticoïdes en systématique	1 MIU à 33sa Mortalité = 6.25% 50% morbidité

Cordero 1990-1998 (2006) 36 cas	STT = 8.3% Malformation 11% Différence Hb>5g/l pour 9 cas	94% de césarienne Terme moyen d'acct =32SA 42% enchevêtrement à la naissance	8% mortalité : 1MFIU 22SA 5 décès néonataux 12% morbidité
Pijnenborg 1999 : 2 cas		2 AVB à 33SA	1 décès per partum 1 double MIU à 32SA
Allen 1993-2000 (2001) 25 cas		7 suivis en ambulatoire avec ERCF 0 à 2x/sem = groupe « inpatientes » 18 hospitalisées avec 1 à 2 ERCF/jour 40% césarienne prophylactique (32-35SA)	Pas de mortalité après 29SA 1MFIU à 29SA (inpatient) Mortalité = 5.5% et 16% avec malfo.
ROQUES 1990-2002 (2003) 133cas	22.6% dg anténatal d'enchevêtrement Terme moyen du dg = 24.3SA Malformations = 26.3%	Terme moye, d'acct = 30.4sa (dg anténatal d'enchevêtrements) Terme moyen d'acct =32.6sa (pas de dg anténatal d'enchevêtrement) Enchevêtrements présents à l'acct = 66.2 à 96,2%	Mortalité périnatale après 32SA = 16.8% (anomalie congénitale dans 40.9%) Mortalité périnatal sans anomalie = 10.2% après 32SA 23.3% de mortalité périnatale totale
Defalco 1991-2001 (2006) 23cas	Malformation 6.5%	Patientes hospitalisées : ERCF continu (n=11) = Groupe In Suivi ambulatoire : ERCF 2 à 7 x / sem (n=12) = Groupe out 100% de césarienne 43% césarienne pour ARCF 47% d'enchevêtrement de cordons	Pas de MFIU dans le groupe In 3 MIU dans le groupe out (une simple à 33SA, une double à 28SA) Mortalité 6.5%
Demaria 1993-2001 (2004) 19cas	100% de diagnostic de MCMA (9-20SA) : 89% avant 14SA Malformation = 8%	Suivi en ambulatoire dès 22-24SA ERCF 2x/sem Echographies mensuelles puis tous les 15 jrs à partir de 22SA. Doppler ombilical, cérébral en cas de RCIU. Dès 28SA consultation avec SF tous les 15 jours Accouchement programmé à 36SA Terme acct moyen = 31SA (25-38) AVB 53% Transfert SI équivalent AVB vs césarienne	24% MIU-18% (sans malformations) Pas de MIU après 29SA 3décès néonataux 32% mortalité périnatale (11% si exclusion des malformations) 16% de morbidité

Riethmuller 1985-2003 (2004) 16cas	50% dg MCMA Sexe ratio =1 Malformations = 6.25% (2) Discordance >20% = 6.25% (2) (inclusion = au moins un enfant vivant en début de travail >28SA)	AVB si : - J1 en PC - APD - ERCF normal avant travail, - équipe entraînée. Enchevêtrements = 18.75% 81% AVB Terme acct moy = 36.5SA 0 césarienne pendant le travail pour ARCF	1 décès néonatal (malformation) à 5' de vie 3% mortalité Transferts 21.8% (Réa) à 56.25% (SI) Durée H° < 11jrs 100% nés vivants
Ezra 1986- 2002 (2005) : 30 cas	70% diagnostic MCMA = 75% pour les naissances vivantes vs 33% pour le groupe MIU. Enchevêtrements = 87% 2stt 1 cardiopathie	Césarienne entre 32-35SA Hospitalisation des 25SA RCF 3x/sem Echo-doppler 2x/sem + EPF toutes les 2 semaines Recherche systématique des enchevêtrements de cordons Terme moyen d'acct =33.2SA 100% de césarienne (23% prophylactique)	42% mortalité totale (2 doubles à 33 et 34SA) 28.6% mortalité périnatale Tous les décès (après 25SA) avait un suivi en ambulatoire 1 décès néonatal
Heyborne 1933-2003 (2005) : 96cas	Diagnostic MCMA = 18,1SA (ambulatoire) vs 17.2 (hospitalisées) Sexe ratio = 0.256 3.1% STT	Ambulatoire (n=44) jusqu'à 30SA : 1 à 3 ERCF / semaine Hospitalisées en systématique (n=43) autour de 26SA : ERCF 1h - 3x/j Préconise hospitalisation à partir de 26SA pour ERCF 2 à 3x / jour + Césarienne autour de 31-33SA 100% de césarienne 42% pour ARCF, 36% pour P/S >2	29.5% de mortalité (ambulatoire) vs 0% (hospitalisées) 7décès néonataux (5 malformations) Mortalité à partir de 20SA = 14.5% soit 12.6% sans malformations 10.4% de mortalité a partir de 24SA
Paquini 1994-2005 (2006) : 20cas	Diagnostic de MCMA = 95% Diagnostic enchevêtrements = 95% Sexe ratio = 0.7 Discordance >25% = 10% (2) confirmé en post-natal	Amnio-réduction par sulindac Césarienne à 32SA Cure de corticoïdes Surveillance Echo-Doppler hebdomadaire : recherche systématique des enchevêtrements Terme acct moy = 32SA 8 RCIU 100% de césarienne	Aucune mortalité Pas de séquelles neurologiques majeures > HIV1
Hack 2000-2007 (2009) : 98cas	91% de dg de MCMA 65% de sexe féminin 6% STT 3.5% malformations	40% corticoïde PEC non homogène selon les centres Terme moy acct = 33.2SA (24-39) 58% césarienne	Mortalité 19% (17% sans les malformations) 12 décès néonataux (7 malformations) Mortalité périnatale = 12.2% > 24SA

K.E.A Hack 1998-2008 (2009) : 43 cas	2% STT Discordance de croissance > 20% = 14%	Analyse des placentas 76% insertion paracentrale 20% marginale 4% vélamenteuse Pas de relation entre discordance de croissance et insertion vélamenteuse ou marginale du cordon. Distance moyenne = 4cm (0- 20cm)	Mortalité fœtale = 22%
Baxi 2001- 2009 (2010) : 25cas	92% de sexe féminin Malformations = 18% Cardiopathie 14% 1stt (4%)	26-28SA hospitalisation 1cure de corticoïdes (possible 2 ^{ème} cure avant la césarienne programmée) 56% d'enchevêtrements à la naissance (pas de recherche systématique) 100% césarienne pas après 34SA	98% double naissance vivante (49/50) 1MFIU (anencéphalie) 5 décès néonataux (2 malformations)
DIAS 2001-2008 (2010) : 18 cas	Diagnostic d'enchevêtrement = 100% (recherche systématique)	Echo mensuelle Césarienne à 34SA Terme moyen d'acct = 34SA	Taux de mortalité = 5.6% après 20SA 2 décès néonataux (cardiopathie)
Kristen 2000-2009 (2011) : 13cas (inclusion >24SA avec 2 fœtus vivants)	Diagnostic d'enchevêtrements = 88%	Hospitalisation dès 24SA Cure de corticoïdes systématique Césarienne à 34SA ERCF continue Admission moyenne = 27SA (24- 29) Terme moyen d'acct = 32SA (25-34) 100% césarienne : 46% pour ARCF	0% MFIU 1 mort néonatale pour anencéphalie Mortalité = 3.8%
Morikawa 2002-2009 (2012) : 101 cas	55.4% sexe féminin STT = 4% Malformations = 6%	Terme moyen d'acct = 32SA 89% de césarienne 9% ont accouchées après 37SA.	Mortalité = 14% soit 11% sans les malformations 1MFIU à 35 et à 37SA 82,2 % des patientes avec 2 naissances vivantes

Annexe 6 : Positions d'allaitement pour des jumeaux

Voici quelques idées de positions pour des tétées simultanées.

dessin n°1 : un bébé en position classique, l'autre en position "ballon de rugby"



- un bébé en position classique, l'autre en position "ballon de rugby" (le bébé est face au sein, son corps passé sous le bras de la mère, du même côté). C'est la position la plus facile à maîtriser, surtout si les bébés ont du mal à prendre le sein (dessin n° 1),

dessin n°2 : les deux bébés en position classique...

- les deux bébés en position classique avec leurs corps croisés, soutenus par les cuisses de la mère ou par des coussins (dessin n° 2),

- les deux bébés en position "ballon de rugby"(non illustré),



dessin n°4 : la position en sphinx



-la mère couchée sur le dos, les deux bébés en position de " sphinx ", à genoux de chaque côté (dessin n° 4),

dessin n°5 : la mère est couchée sur le dos, les deux bébés couchés le long de ses flancs

-la mère couchée sur le dos, les deux bébés couchés le long de ses flancs sur des coussins (dessin n° 5).



Source :

<http://www.lllfrance.org>

RESUME

PETARD STEPHANIE. Identification des paramètres de surveillance des Grossesses Gémellaires Monochoriales Monoamniotiques. Expérience Nantaise. Mémoire de Sage-femme. NANTES. 2013

Les grossesses gémellaires (GG) Monochoriales Monoamniotiques (MCMA) sont définies par le développement de deux fœtus au sein d'une même cavité amniotique. Ce sont des grossesses très rares : 30 à 50 cas par an en France. Les complications sont nombreuses et la mortalité périnatale est élevée liée principalement aux accidents funiculaires (enchevêtrements de cordons présents de façon quasi-systématique), aux malformations et à la prématurité.

Nous avons réalisé une étude rétrospective du 1^{er} janvier 2002 au 31 mars 2012 qui nous a permis de recueillir 23 cas de GG MCMA. L'objectif principal de cette étude était de déterminer la meilleure prise en charge afin d'éviter la mort fœtale in utero.

En l'absence d'anomalie, nous recommandons un suivi par une SFAD 2 fois par semaine à partir de 26SA puis une hospitalisation dans un centre de niveau III aux environs de 28SA où sera débutée une première cure de corticoïdes. Une surveillance Echo-Doppler bimensuelle permettra d'éliminer une malformation, de s'assurer d'une bonne vitalité fœtale, d'éliminer une discordance de croissance, un STT et d'évaluer l'importance des enchevêtrements des cordons afin d'adapter la prise en charge en fonction des anomalies retrouvées. Nous recommandons de réaliser des ERCF 2 fois par jour et de réaliser une césarienne prophylactique autour de 34SA.

Mots-clés :

Monoamniotiques

Enchevêtrements des cordons

Mort fœtale in utero

Prématurité

Mortalité périnatale.