

UNIVERSITE DE NANTES
UFR DE MEDECINE
ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-Femme

**Prise en Charge
des Grossesses Multiples Complicées
par une Malformation Majeure
pour un des Foetus.**

Vanessa SIMON

née le 15 Novembre 1986

Directrice de mémoire : Dr Claudine LE VAILLANT

Année universitaire 2005-2009

Index des Abréviations

Amnioc. : Amniocentèse	IMG : Interruption Médicale de Grossesse
AMP : Assistance Médicale à la Procréation	ISG : Interruption Sélective de Grossesse
APN : Accompagnement Post-Natal	IVG : Interruption Volontaire de Grossesse
APSI : atrésie de la voie pulmonaire à septum intact (cardiopathie)	IC : Intervalle de Confiance
APSO : atrésie de la voie pulmonaire à septum ouvert (cardiopathie)	J. : Jumeau
ARCF : Anomalies du Rythme Cardiaque Fœtal	KCl : Chlorure de Potassium
ATCD : Antécédents	Matu : Maturation
AVB : Accouchement Voie Basse	MA : Mono-Amniotique
BA : Bi-Amniotique	MC : Mono-Chorial
BC : Bi-Chorial	MIU : Mort-In-Utéro
BT : Biopsie de Trophoblaste	NR : Non Renseigné
CC : Coagulation du cordon	OEIS : syndrome associant omphalocèle + extrophie vésicale + imperforation anale + anomalies rachidiennes
CA : Coagulation des anastomoses placentaires	OGE : organes génitaux externes
César : Césarienne	OR : Odd Ratio
CN : Clarté Nucale	PN : Poids de Naissance
CPDPN: Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal	PR : Pomykystose Rénale
DAN : Diagnostic Anté-Natal	PSF : Ponction de sang Fœtal
Déclt : Déclenchement	RCIU : Retard de Croissance Intra-Utérin
Dcd : décès	RR : Risque Relatif
FIVET: Fécondation in vitro et transfert d'embryons	S. : Suspicion
FIV-ICSI : Fécondation in vitro avec injection intra-cytoplasmique de spermatozoïdes	SA : Terme en Semaines d'Aménorrhées
Hypoplasie du VG/D : Hypoplasie du Ventricule Gauche/ Droit (cardiopathie)	J. : Jour
IAC : Insémination avec spermatozoïdes du conjoint	Sd : Syndrome
IAD : Insémination avec spermatozoïdes de donneur	S. échos : Signes découverts à l'Échographie
IC : Intervalle de Confiance	Spont. : Spontané
	STT : Syndrome Transfuseur-Transfusé
	T : Trimestre (de grossesse)
	TA : Tri-amniotique
	Ventric. unilat./bilat. M.I. : Ventriculomégalie unilatérale/bilatérale Majeure Isolée
	VPU : Valves Postérieures de l'Urètre

Sommaire

Introduction	1
---------------------	----------

CHAPITRE I : GENERALITES	2
---------------------------------	----------

1.1. Epidémiologie des grossesses multiples	2
1.2. Malformations et grossesses multiples	2
1.2.1. Généralités	2
1.2.2. Anomalies et type de la grossesse	3
1.2.3. Anomalies déterminées génétiquement	3
1.3. Dépistage prénatal	4
1.3.1. Dépistage échographique	4
1.3.2. La mesure de la clarté nucale	4
1.3.3. Les marqueurs sériques HT21 du 2 ^{ème} trimestre de grossesse	4
1.3.4. Méthodes de Diagnostic Anténatal	5
1.4. Diagnostic	5
1.5. Le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal	6
1.5.1. Définition	6
1.5.2. Missions du CPDPN	6
1.5.3. Constitution du CPDPN	6
1.5.4. Fonctionnement des CPDPN	6
1.6. La prise de décision médicale	7
1.6.1. Les options médicales	7
1.6.2. Complications des grossesses multiples	7
1.6.3. Les complications liées à l'ISG	8
1.6.4. La balance décisionnelle	9
1.7. L'interruption sélective de grossesse	9
1.7.1. Généralités	9
1.7.2. Cadre législatif de l'ISG	10
1.7.3. Pré-requis	11
1.7.4. Technique de l'ISG sur une grossesse bichoriale	11
1.7.5. Technique de l'ISG sur une grossesse monochoriale	12
1.8. L'accompagnement post-natal	13
1.8.1. Généralités	13
1.8.2. Conditions préalables à l'APN	13
1.8.3. Préparation en cours de grossesse	14
1.9. Formalités autour de la naissance	15
1.9.1. Législation sur la déclaration à l'état-civil	15
1.9.2. Législation sur le devenir des corps de nouveaux-nés	16
1.9.3. L'Autopsie	16

CHAPITRE II : ETUDE DE CAS AU CHU DE NANTES	17
--	-----------

2.1. Généralités	17
2.1.1. Matériels et méthode	17
2.1.2. Objectifs de l'étude	18
2.1.3. Limites de l'étude	18

2.2	Malformations fœtales	19
2.3.	Dépistage des malformations fœtales	21
2.3.1.	Mesure de la clarté nucale (CN)	21
2.3.2.	Dépistage échographique	22
2.3.3.	Dosage des marqueurs sériques HT21 du 2 ^{ème} trimestre de grossesse	22
2.3.4.	Dépistage systématique des anomalies chromosomiques et génétiques	22
2.4.	Méthodes de Diagnostic Anté-Natal	23
2.4.1.	Biopsies de trophoblaste	23
2.4.2.	Amniocentèses	23
2.4.3.	Amniocentèses et biopsie de trophoblaste associées	24
2.4.4.	Prélèvements effectués au décours de la réalisation de l'ISG	24
2.4.5.	Complications des gestes de DAN (survenues avant l'ISG)	25
2.5.	Prise en charge de ces grossesses multiples compliquées	25
2.6.	L'interruption sélective de grossesse (ISG)	27
2.6.1.	L'interruption sélective de grossesses bichoriales	27
2.6.1.1.	ISG précoces sur grossesses bichoriales (11 cas)	27
2.6.1.2.	ISG tardive sur grossesses bichoriales (19 cas)	28
2.6.2.	L'interruption sélective de grossesses monochoriales (5 cas)	30
2.7.	L'accompagnement post-natal et autres solutions	31
2.7.1.	Choix de prise en charge	31
2.7.1.1.	Accompagnement post-natal (11 cas)	31
2.7.1.2.	Autre choix parental (3 cas)	31
2.7.1.3.	Cas particulier	32
2.7.2.	Issues de ces grossesses multiples sans ISG	32
2.8.	Bilan de l'étude	33

CHAPITRE III : DISCUSSION	34
----------------------------------	-----------

3.1.	Malformations fœtales et AMP	34
3.2.	Dépistage des malformations fœtales	34
3.2.1.	Mesure de la clarté nucale	34
3.2.2.	Dépistage systématique selon l'âge maternel	34
3.2.3.	Dosage des marqueurs sériques HT21 du second trimestre	35
3.2.4.	Dépistage échographique	35
3.3.	Méthodes de Diagnostic Anté-Natal	36
3.3.1.	Biopsie de trophoblaste	36
3.3.2.	Amniocentèse	36
3.3.3.	Quelle méthode choisir ?	37
3.3.4.	Prélever un ou deux jumeaux ?	37
3.3.5.	Cordocentèse	38
3.4.	Quel choix face aux anomalies rencontrées dans notre étude ?	38
3.4.1.	L'Anencéphalie	38
3.4.2.	Le jumeau acardiaque	39
3.5.	L'Interruption sélective de grossesse	40
3.5.1.	L'Interruption sélective de grossesses bichoriales	40
3.5.1.1.	ISG précoce de grossesses bichoriales (début 2 ^{ème} trimestre)	40
3.5.1.2.	ISG au cours du 2 ^{ème} trimestre de grossesse	42
3.5.1.3.	ISG tardive de grossesses bichoriales (3 ^{ème} trimestre)	43
3.5.2.	Interruption sélective de grossesses monochoriales	45

3.5.3.	Suivi de la grossesse après une ISG (de grossesse MC ou BC)	47
3.6.	L'accompagnement post-natal	48
3.6.1.	Position des CPDPN	48
3.6.2.	Indications de l'accompagnement post-natal	48
3.6.3.	Ethique et APN	49

CHAPITRE IV : PSYCHOLOGIE DE CETTE GROSSESSE COMPLIQUEE	50
--	-----------

4.1.	Les grossesses multiples	50
4.1.1.	Les jumeaux	50
4.1.2.	Le diagnostic d'une grossesse multiple	50
4.2.	L'annonce de la malformation	51
4.3.	La prise de décision	52
4.3.1.	Facteurs décisionnels	52
4.3.2.	Choix de l'ISG	52
4.3.3.	Choix de l'accompagnement post-natal	53
4.3.4.	Autres choix	53
4.4.	Le deuil	54
4.5.	Cheminement parental au cours de la grossesse	55
4.5.1.	Interruption sélective de grossesse tardive	55
4.5.2.	Interruption sélective de grossesse précoce	55
4.5.3.	Accompagnement post-natal de l'enfant	56
4.6.	La naissance et l'après-naissance	57
4.6.1.	Généralités	57
4.6.2.	La naissance prématurée	57
4.6.3.	Le retour à la maison	57
4.7.	Le jumeau sain	58
4.7.1.	Point de vue des parents	58
4.7.2.	Le jumeau solitaire	59
4.8.	Accompagnement des parents	59
4.8.1.	Pendant la grossesse	59
4.8.2.	Dans le deuil de l'enfant	60
4.8.3.	Pendant les soins, avec l'enfant sain	61
4.8.4.	Soutien du couple	61

CHAPITRE V : PLACE DE LA SAGE-FEMME DANS LA PRISE EN CHARGE DE CES GROSSESSES COMPLIQUEES	62
--	-----------

CONCLUSION	63
-------------------	-----------

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

RESUME

Introduction

Au XXème siècle, les avancées dans le domaine du diagnostic anténatal ont permis de développer la prise en charge d'un nouveau patient: le fœtus malade in utéro. Les diagnostics de plus en plus précis permettent de discuter de possibilités thérapeutiques en anténatal et/ou en postnatal, et dans les cas extrêmes, de réfléchir à une interruption de la grossesse.

Les grossesses multiples représentent un grand challenge pour les obstétriciens du XXIème siècle. Sujettes à de nombreuses complications, elles sont aussi pourvoyeuses de plus d'anomalies fœtales que les grossesses de singleton. Or lorsque seul un fœtus est atteint d'une malformation majeure, quelles solutions peuvent être envisagées?

L'interruption sélective de grossesse est l'équivalent de l'interruption médicale de grossesse, appliquée sur des grossesses multiples. En 1978, Aberg et al. en réalisèrent une première expérience: l'interruption d'un jumeau atteint du syndrome de Hurler par exsanguination.¹ Depuis 10 à 20 ans, de nouvelles techniques ont été développées, et leur pratique devient habituelle dans les quelques centres français spécialisés dans la prise en charge anténatale de ces grossesses compliquées. L'interruption sélective de grossesse soulève cependant de nombreuses questions: dans quels cas la réaliser ? quelle(s) technique(s) utiliser ? À quel terme? Quels sont les risques encourus?

L'alternative à cette procédure est l'accompagnement post-natal de l'enfant. Nous verrons en quoi consiste cet accompagnement, et quel(s) sens peuvent donner les parents à cette démarche.

Face à cette situation ambiguë, entre d'une part un fœtus malformé et d'autre part un/des fœtus sains que l'on cherche à protéger, entre d'une part des intérêts médicaux et d'autre part des éléments psychologiques propres au couple, quelle(s) solution(s) choisir ?

Mon expérience personnelle m'a mis en contact avec plusieurs couples confrontés avec cette situation. Ce que j'ai remarqué alors, c'était la façon dont leurs choix et leurs ressentis divergeaient. Ils avaient cependant tous un point en commun: après avoir attendu deux enfants, ils n'en accueillirent qu'un seul. Dans cette situation complexe, comment peuvent-ils réagir? Et que peuvent faire les soignants auprès de ces familles?

Nous étudierons ces divers aspects par le biais d'une étude rétrospective de la prise en charge au CHU de Nantes des grossesses multiples compliquées par une malformation majeure sur un fœtus.

CHAPITRE I : GENERALITES

1. Généralités

1.1. Epidémiologie des grossesses multiples

Les grossesses multiples représentent actuellement 1.3% des grossesses. Ce taux a beaucoup augmenté sur la fin du XX^{ème} siècle, du fait de l'utilisation de techniques d'assistance médicale à la procréation (AMP): en 1972, ce taux n'était que de 0.88%.²

Il existe plusieurs types de jumeaux: des jumeaux dizygotes (75% des grossesses gémellaires) et des jumeaux monozygotes. Les jumeaux monozygotes peuvent être bichoriaux (BC) et bi-amniotiques (BA) ou mono-choriaux (MC) et bi- ou mono-amniotiques (BA ou MA).

Les jumeaux monochoriaux semblent être 7 à 8 fois plus fréquents après AMP qu'après conception spontanée.^{3,4}

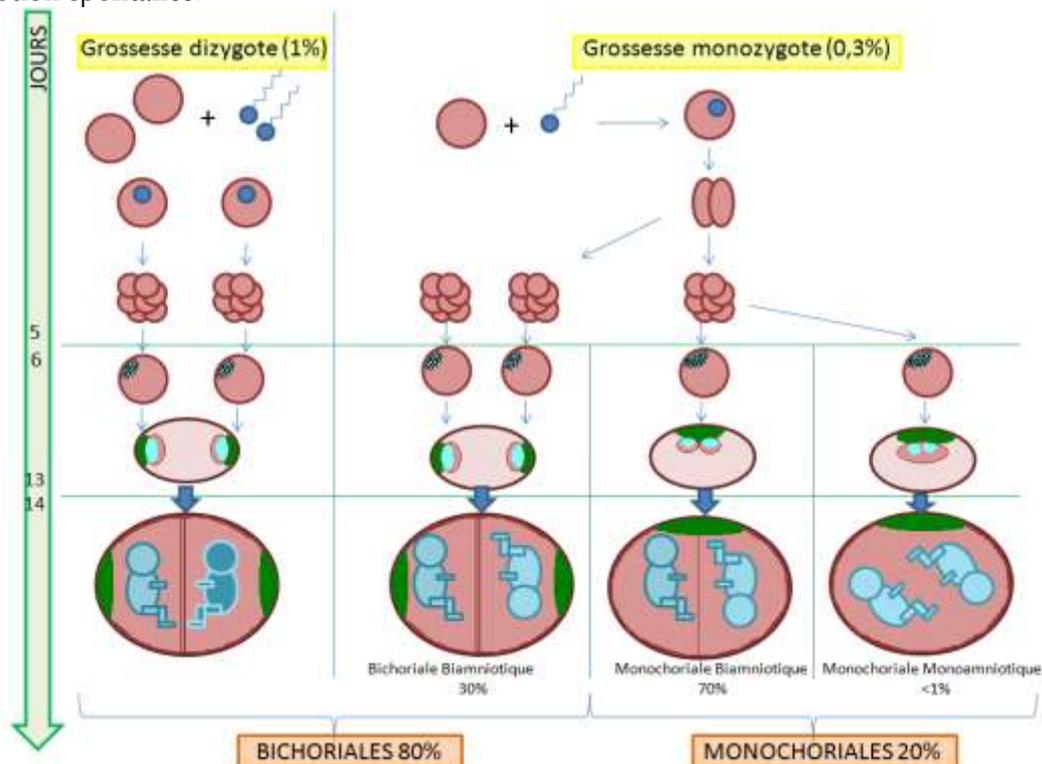


Schéma n° 1: Formation des grossesses gémellaires⁵

Les grossesses triples représentent 2,9 naissances sur 10000.² Une paire de jumeaux monochoriaux est retrouvée dans 5 à 10% des grossesses triples induites par AMP⁶ et dans plus de 50% de celles conçues naturellement.⁷

1.2. Malformations et grossesses multiples

1.2.1. Généralités

Le taux de malformations fœtales est augmenté parmi les jumeaux. Les études réalisées concordent pour établir un risque multiplié par deux d'anomalies lorsque la grossesse est multiple.⁸ Kohl et Casey l'évaluèrent à 6% parmi les jumeaux (dont 2% d'anomalies majeures). Il ne serait que de 3,5% chez les singletons (dont 1% d'anomalies majeures).⁹

Les grossesses triples auraient un risque d'anomalies fœtales 4 à 6 fois plus important que celui de grossesses simples.¹⁰

Mastroiacovo et al. ont démontré que les taux de malformation seraient augmentés chez les jumeaux dans presque toutes les catégories de malformations.^{11,12,13}

En particulier :

- le taux de malformations cardiaques et digestives est supérieur à deux fois le taux retrouvé dans des grossesses singletons.¹²
- pour les anomalies de type Spina Bifida, les études sont controversées.^{12,13}
- les cardiopathies (0,5% des nouveaux-nés) seraient quatre fois plus fréquentes chez les jumeaux.¹⁴
 - o d'une part, les grossesses MC peuvent développer un syndrome transfuseur-transfusé (STT), induisant des cardiopathies (sténoses pulmonaires...)
 - o d'autre part, les cardiopathies congénitales indépendantes d'un STT seraient aussi augmentées.¹⁵

Ainsi, le risque qu'un des jumeaux d'une paire mono-choriale soit atteint d'une pathologie cardiaque serait de 9%. Lorsque la grossesse mono-choriale est bi-amniotique, ce risque serait de 7%, mais passerait à 57% lorsqu'elle est mono-amniotique. Quand un jumeau d'une paire mono-choriale est atteint, dans 27% des cas le deuxième l'est également.¹⁶

1.2.2. Anomalies et type de la grossesse

Ce taux varie en fonction du type de la grossesse :

- Pour les grossesses gémellaires dizygotiques, le taux de malformation semble être proche de celui des grossesses simples, 2-3%.¹⁷
- Pour les grossesses monozygotes, le risque d'une anomalie sur un des jumeaux serait 2 à 3 fois supérieur¹⁸, et fonction du moment où l'embryon s'est divisé. Plus tard se fait la division de l'œuf, et plus le risque malformatif serait important.¹⁷ Les grossesses mono-amniotiques ont de ce fait un taux de malformation supérieur aux autres grossesses gémellaires.¹⁹

Une certaine masse de cellules est nécessaire pour qu'un embryon se développe normalement. Les excès de malformations et les cas de discordances retrouvés dans les grossesses mono-choriales seraient expliqués par :

- une répartition inégale des blastomères entre les deux embryons²⁰
- une répartition inégale du flux sanguin d'un placenta unique vers deux embryons.²¹

Les anomalies non déterminées génétiquement toucheraient les deux fœtus d'une grossesse gémellaire dans 15-20% des cas.²²

1.2.3. Anomalies déterminées génétiquement

Le risque d'anomalies chromosomiques augmente avec l'âge maternel et est 1,6 fois supérieur dans les grossesses multiples.²³ Ainsi, une femme de 33 ans attendant des jumeaux aurait un risque d'anomalie chromosomique sur un de ses deux jumeaux équivalent à celui d'une femme de 35 ans avec un singleton.²⁴

Lorsque la grossesse est monozygote, le risque que les deux jumeaux soient atteints d'une maladie héréditaire ou d'une anomalie chromosomique est théoriquement le même que le risque classique pour une grossesse mono-fœtale. Lorsque les fœtus sont issus d'œufs différents, ce risque est augmenté, car chaque fœtus a alors un risque distinct d'être atteint. Au total, une grossesse gémellaire bichoriale a un risque d'avoir un fœtus atteint d'une anomalie génétique deux fois plus important qu'une grossesse simple.²⁴

1.3. Dépistage prénatal

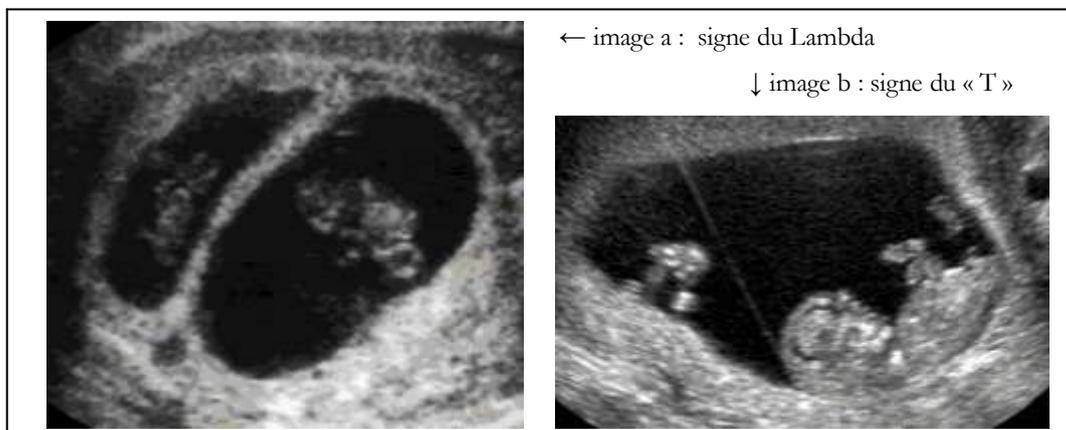
1.3.1. Dépistage échographique

L'échographie est l'examen prédominant de détection des anomalies fœtales en anté-natal.

La première échographie est très importante dans le cas de grossesses multiple: elle va statuer sur le type de la grossesse multiple, déterminant pour son suivi obstétrical ultérieur.

La période comprise entre 10-13 semaines d'aménorrhées offre le maximum de critères échographiques pour évaluer la chorionicité de la grossesse:

- Le signe du lambda, formé par l'insertion de trophoblaste entre les membranes amniotiques est retrouvé dans les grossesses bichoriales.
- Le signe du « T » caractérise les grossesses monochoriales: la membrane interamniotique s'insère alors perpendiculairement sur le placenta commun.
- L'épaisseur de la membrane entre les jumeaux: elle est fine dans le cas de jumeaux monochoriaux et épaisse, en triple feuillet lorsque la grossesse est bi-choriale.²⁶



Images échographiques de grossesses gémellaires : bichoriale(a), monochoriale (b)²⁷

Le rythme des échographies sera établi en fonction de la chorionicité:

- Bimensuel pour les grossesses gémellaires MCBA (12 – 15 – 17 SA...)
- Mensuel pour les grossesses gémellaires BCBA. (12 – 18 – 22SA...)

A 17-18 sa, l'échographiste effectue une analyse pré-morphologique des fœtus.

Les échographies de grossesses multiples sont plus compliquées à réaliser que celles de grossesses simples, du fait de la position des fœtus et du/des placenta(s).²⁶

1.3.2. La mesure de la clarté nucale

Réalisée à l'échographie du 1^{er} trimestre de grossesse, la mesure échographique de la clarté nucale du fœtus est interprétée en fonction de la longueur cranio-caudale du fœtus (45-80mm de LCC). Elle permet principalement de dépister des anomalies chromosomiques, mais une valeur augmentée est parfois signe d'appel d'autres malformations majeures, en particulier cardiaques.²⁸

1.3.3. Les marqueurs sériques HT21 du 2^{ème} trimestre de grossesse

Les anomalies caryotypiques fœtales peuvent également être dépistées par le dosage des marqueurs biologiques au début du deuxième trimestre. Ce dépistage est proposé systématiquement pour les grossesses monofoetales. Un prélèvement sanguin, réalisé entre 14 et 17SA, va mesurer les taux de deux hormones : la fraction libre de la β HCG et l'AFP ou l'oestriol non conjugué. Ce dépistage évalue un risque statistique personnalisé d'aneuploïdie, prenant en compte différents paramètres, dont l'âge de la patiente et le nombre de fœtus de la grossesse.²⁹

1.3.4. Méthodes de Diagnostic Anténatal

Suite à la découverte d'anomalies à l'échographie, d'un résultat des marqueurs sériques plaçant la patiente dans une population plus à risque d'anomalies caryotypiques, ou après un conseil génétique, l'obstétricien peut avoir recours à une procédure de Diagnostic anténatal (DAN).

L'*amniocentèse* consiste à prélever une quantité de liquide amniotique à l'aide d'une aiguille de ponction insérée à travers l'abdomen maternel (sans anesthésie). Elle peut être réalisée à partir du début du 2^{ème} trimestre de grossesse, le plus souvent vers 16-17SA. L'analyse d'un caryotype est obtenue en 15 jours.

Dans le cas où le praticien désire prélever les deux jumeaux, deux techniques existent : deux ponctions distinctes, ou la ponction d'une première poche puis de la deuxième par un passage inter-membranaire (technique « single-pass »). Le choix de la technique dépend de la position des fœtus, des placentas, et des préférences de l'opérateur.³⁰

La *biopsie de trophoblaste* permet l'étude du caryotype fœtale à partir de cellules issues des villosités chorales. Une aiguille de prélèvement est insérée par voie abdominale jusqu'au niveau du trophoblaste du fœtus, sous contrôle échographique. Le prélèvement est un geste bref, réalisé sous anesthésie locale à partir de 8-9SA, le plus souvent à 11 SA. Les premiers résultats sont obtenus plus rapidement que l'amniocentèse: en 24 à 48h au CHU de Nantes. Cette réponse sera confirmée 10-15jours après, par le résultat de la culture cellulaire.

1.4. Diagnostic

Le diagnostic précis ou présumé de la malformation sera exposé au couple par un obstétricien ou un spécialiste dans le domaine de cette anomalie. Plusieurs points sont importants dans ce diagnostic:

- la nature de l'anomalie fœtale et son pronostic in ou ex-utéro
- le pronostic pour le/les fœtus sans anomalies décelées vis-à-vis de la présence de ce fœtus anormal
- les risques de complications au cours de cette grossesse
- la prise en charge et le suivi médical proposé

Cette consultation est importante pour le couple. Le choix des mots ou la forme de l'annonce de la malformation par le médecin auront un impact sur la prise de conscience par le couple de la malformation. L'idéal est de choisir un lieu calme, donner des explications en douceur, et prendre du temps avec ce couple, afin qu'il puisse intégrer ce qui lui est expliqué, alors que le choc de cette annonce diminue ses capacités de compréhension.

Lorsqu'un fœtus issu d'une grossesse simple est atteint d'une malformation incurable, la patiente a le droit de recourir à une Interruption médicale de grossesse (IMG). Cette procédure est également applicable dans le cas de grossesses multiples, et porte alors le nom d'Interruption Sélective de Grossesse (ISG). Elle consiste à effectuer un arrêt de vie in utéro d'un des fœtus, mais sans arrêter le processus de la grossesse.

Le médecin n'est pas seul dans la prise en charge de cette grossesse compliquée : l'avis consultatif du Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) est nécessaire avant toute décision d'ISG. Le médecin peut aussi le requérir en cas d'incertitude sur la conduite à adopter.

1.5. Le Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal

1.5.1. Définition

Les Centres Pluridisciplinaires de Diagnostic Prénatal ont été créés par la loi du 29 Juillet 1994. Ce sont des établissements de santé ou des organismes à but non lucratif qui disposent d'une unité d'obstétrique. Ils reçoivent une agrémentation, à renouveler tous les cinq ans. (Article R2131-10 du Code de la santé Publique).

Il existe actuellement 49 CPDPN en France.³¹

1.5.2. Missions du CPDPN

Leur réglementation fut précisée par le décret du 28 Mai 1997, et est inscrite dans le Code de la santé Publique.

Article R2131-10: « [...] Les centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal ont pour mission:

1. De favoriser l'accès à l'ensemble des activités de diagnostic prénatal et d'assurer leur mise en œuvre en constituant un pôle de compétences cliniques et biologiques au service des patients et des praticiens;
2. De donner des avis et conseils, en matière de diagnostic, de thérapeutique et de pronostic, aux cliniciens et aux biologistes qui s'adressent à eux lorsqu'ils suspectent une affection de l'embryon ou du fœtus;
3. [...]
4. D'organiser des actions de formation théorique et pratique destinées aux praticiens concernés par le diagnostic prénatal des diverses affections de l'embryon et du fœtus. »

1.5.3. Constitution du CPDPN

Article R2131-12: Le CPDPN comprend une équipe composée de praticiens exerçant sur place et agréés, qualifiés en gynécologie-obstétrique, échographie fœtale, pédiatrie, génétique, psychiatrie et psychologie, foetopathologie, biologie.

Un coordinateur est désigné par les membres médicaux de l'équipe pour une période de 2 ans. Il veille à l'organisation des activités et établit le bilan d'activité du centre.

1.5.4. Fonctionnement des CPDPN

Article R2131-16 « Le centre peut être consulté soit directement par la femme enceinte ou le couple, soit par le médecin traitant qui adresse au centre le dossier médical.

Dans ce dernier cas, le dossier doit contenir le consentement écrit de la femme enceinte ou du couple à la démarche du médecin traitant et une attestation mentionnant qu'ils ont été avertis de ce que le centre conservera des documents les concernant. »

Article R2131-17 « Le centre propose des investigations complémentaires ou recourt à des avis extérieurs spécialisés s'il y a lieu d'étayer le diagnostic ou le pronostic.

Le centre indique à la femme enceinte, au couple ou au médecin traitant les éventuelles possibilités de prise en charge thérapeutique et propose, le cas échéant, une orientation vers des structures spécialisées. Ces propositions et avis sont présentés à la femme enceinte ou au couple ou au médecin traitant par un ou plusieurs membres de l'équipe pluridisciplinaire, après concertation au sein de celle-ci.[...] »

Selon l'article R2131-18, si à l'issue de la concertation, le choix de l'interruption de la grossesse peut être envisagé et que la patiente la demande, des attestations sont signées par deux médecins du Centre.

En pratique:

1. La femme désire une interruption sélective de grossesse, ou un avis du centre.
2. Elle signe une autorisation pour la présentation du dossier au CPDPN
3. Présentation du dossier au CPDPN dans les plus brefs délais
4. Si la patiente est demandeuse d'une interruption et que le conseil l'accepte, une feuille d'autorisation est signée par deux médecins et la patiente. La réalisation de l'ISG est ensuite organisée.
Sinon, le médecin explique à la patiente/ au couple quelles sont les propositions retenues par le conseil.

1.6. La prise de décision médicale**1.6.1. Les options médicales**

La prise en charge d'une grossesse multiple compliquée par la découverte d'une anomalie majeure pour un des fœtus repose sur un trépied :

- L'identification de la malformation
- L'évaluation du pronostic du fœtus malformé et celui du/ des fœtus sains au sein de cette grossesse compliquée. (L'obstétricien a un devoir de protection du/des fœtus sain(s))
- Le diagnostic de la chorionicité

Deux options principales se présentent :

- l'Accompagnement Post-Natal de l'enfant (en cas de pronostic léthal en post-natal) [APN]
- l'Interruption Sélective de Grossesse³² [ISG]

1.6.2. Complications des grossesses multiples

Un autre argument à prendre en compte dans la balance décisionnelle est le pronostic obstétrical de cette grossesse multiple compliquée.

Pronostic obstétrical des grossesses multiples

Naturellement, les grossesses gémellaires ont des risques de complications plus élevés que des grossesses simples:

- Pathologies gravidiques: diabète gestationnel, toxémie gravidique...
- Syndrome transfuseur-transfusé (concerne 15% des grossesses monochoriales)³²
- Rupture prématurée des membranes
- Accouchement prématuré
 - o <37SA : risque x 9³³
 - o Grande prématurité <33SA: risque x12 pour des jumeaux/ x36 pour des triplés (la moyenne d'âge gestationnel à la naissance de triplés est de 32SA)³⁴
- Retard de croissance intra-utérin (36% des triplés)³⁴
- Mortalité
 - o Néonatale : RR x 7 pour les jumeaux, RR x 14 pour les triplés
 - o Postnatale : RR x 2,6 pour les jumeaux, RR x 6,8 pour les triplés³³

☞ Ces complications engendrent ainsi une augmentation de la mortalité et de la morbidité fœtales et néonatales, ainsi que de la morbidité maternelle.

Pronostic obstétrical des grossesses multiples avec un fœtus malformé

- ☞ La présence d'un jumeau anormal au sein de cette grossesse multiple augmente le risque d'un accouchement prématuré, et d'un poids de naissance du jumeau sain plus faible.

Malone et al. publièrent une étude avec 14 cas de grossesses gémellaires dont un des fœtus était porteur d'une anomalie majeure. Le taux d'accouchement à un terme inférieur à 36 SA dans cette population était supérieur à celui retrouvé pour des grossesses dont les deux fœtus sont sains (78% versus 59%). Le taux de césarienne était aussi augmenté. Le devenir du jumeau sain était semblable à celui des fœtus sains nés à l'issue de grossesses gémellaires non compliquées. (Cependant, cette étude se base sur peu de cas, et possède un biais de sélection, car 5 grossesses ayant eu une ISG ont été exclues.)³⁵

Gul et al. démontrèrent sur un effectif faible comprenant 13 grossesses gémellaires dont un fœtus était porteur d'une anomalie majeure, que les risques d'accouchement prématuré, de faible poids de naissance et de mortalité du jumeau sain étaient significativement augmentés en comparaison avec un échantillon de grossesses gémellaires dont les fœtus étaient sains. (Total de 267 grossesses).³⁶

Alexander et al. comparèrent 3 groupes de grossesses gémellaires: avec deux fœtus sains, avec un jumeau porteur d'une anomalie mineure (56 cas), avec un jumeau porteur d'une anomalie majeure (définie comme ayant un impact sur la morbidité/mortalité néonatale du jumeau atteint, 18 cas) :

- La fréquence des ruptures prématurées des membranes n'étaient pas différente entre les 3 groupes.
- Le groupe avec un fœtus porteur d'une anomalie majeure avait un taux d'accouchement prématuré supérieur aux deux autres. En moyenne, celui-ci a lieu 2 semaines plus tôt que pour une grossesse gémellaire avec deux fœtus sains.
- En conséquence, le poids de naissance des fœtus sains de ce groupe était plus faible. Cependant, la mortalité périnatale et le devenir néonatal des jumeaux sains étaient similaires entre les trois groupes.³⁷

Dans certains cas, l'anomalie du fœtus va engendrer la formation d'un hydramnios, ce qui entraîne des risques d'accouchements prématurés, ou de ruptures des membranes. Il est possible d'effectuer une ponction évacuatrice de cet hydramnios. Cependant, l'amniodrainage induit lui-même ses propres risques: ruptures des membranes, accouchements prématurés, infections.³⁸ De plus, l'hydramnios peut se reformer, nécessitant la réalisation d'amniodrainages répétés.³⁹

Les 3 études rapportées ci-dessus ne précisent pas la nature de la malformation, qui pourrait jouer un rôle plus important que par sa simple présence: certaines pathologies sont plus à même de développer un hydramnios et engendrer un accouchement prématuré que d'autres, par exemple.³²

1.6.3. Les complications liées à l'ISG

L'ISG réalisée précocement (fin du 1^{er} trimestre de grossesse et début du 2^{ème} trimestre) expose à un risque de fausse-couche.

L'ISG réalisée tardivement (au cours du 3^{ème} trimestre) engendre un risque de naissance prématurée. Ce terme améliorerait le pronostic du jumeau sain, car en cas de complications suite au geste, il est écarté de la période de la grande prématurité. Il subsiste cependant une prise de risque à effectuer ce geste tard, car un accouchement prématuré peut empêcher sa réalisation.

- ☞ De façon générale, les médecins privilégieront une ISG précoce dès que le terme du diagnostic le rendra possible.⁴⁰

L'Interruption Sélective de Grossesse comporte donc des risques pour le(s) fœtus sain(s). C'est ce qui complique la prise de décision, et la distingue de celle d'une IMG; lorsqu'un singleton est atteint d'une anomalie majeure, la prise de position médicale est simple: si les parents le souhaitent, on accède à leur demande d'IMG. Dans le cas particulier des grossesses multiples, il faut prendre en compte le(s) jumeau(x) sain(s).

1.6.4. La balance décisionnelle

Face à une grossesse compliquée, le médecin et le couple vont évaluer les bénéfices et les risques des deux options possibles (ISG ou APN), afin de déterminer quelle sera la prise en charge.

Différents éléments sont alors à prendre en considération :

- *La nature de la pathologie fœtale* : quelle serait l'évolution spontanée du fœtus in utéro et après la naissance?³⁰⁽⁶⁷⁾
 - *Les risques de cette grossesse* : Quels sont ceux encourus par la présence du jumeau anormal au sein de cette grossesse multiple? Quelles sont ceux encourus si on réalise une ISG?
 - *La position parentale*: par rapport à la pathologie, à l'ISG, à l'APN?
- ✓ 1^{er} cas : le pronostic est en faveur d'un décès in utéro ou en périnatal, et la pathologie ne représente pas de danger pour le bien-être et le développement du (des) fœtus sain(s).
- ➔ L'option de ne rien effectuer en anténatal est possible. Les parents peuvent choisir librement de réaliser une ISG ou un accompagnement post-natal de leur enfant.
- ✓ 2^{ème} cas : le pronostic est en faveur d'un décès in utéro ou en périnatal, mais le jumeau anormal peut menacer le bien-être et le développement de son co-jumeau:
- Par la formation d'un hydramnios sur la poche du jumeau malformé
 - Le décès in utéro du fœtus anormal peut entraîner le décès du fœtus sain ou des séquelles multi-organiques dans le cas de grossesses monochoriales, mais pas dans le cas de grossesses bichoriales.
 - Dans le cas de grossesses monochoriales, un syndrome transfuseur-transfusé peut compliquer la grossesse et menacer le bien-être du jumeau sain.
- ➔ L'option de l'ISG se discute. L'intérêt du jumeau sain dans la réalisation d'une ISG est alors à évaluer dans la prise de décision.
- ✓ 3^{ème} cas: le fœtus malformé est viable
- ➔ L'ISG est possible à la demande parentale. (l'APN est impossible)

1.7. L'interruption sélective de grossesse

1.7.1. Généralités

L'interruption Sélective de Grossesse consiste à effectuer un arrêt de vie d'un fœtus atteint d'une « affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable » présent au sein d'une grossesse multiple. Au contraire de l'IVG et de l'IMG, la grossesse se poursuit jusqu'à son terme. Le fœtus interrompu reste présent dans l'utérus jusqu'à l'accouchement.

L'ISG est un acte rare; les centres français en pratiquant en général moins de 10 par an par centre.⁴¹ Environ 1 à 2% des grossesses gémellaires se retrouvent confrontés à un choix majeur: l'ISG ou l'expectative, suite au diagnostic pré-natal d'une anomalie affectant un seul des deux jumeaux!⁴²

1.7.2. Cadre législatif de l'ISG

Législation sur l'interruption médicale de grossesse (IMG)

L'interruption volontaire de grossesse pour raison médicale est une procédure particulière prévue par la législation, devenue possible en raison de l'évolution des techniques de dépistage prénatal des anomalies fœtales, surtout dans le domaine de l'échographie.

- **Loi « Veil » du 17 Janvier 1975**

En France, la Loi de 1975 légalisa l'Interruption Volontaire de Grossesse (IVG) et l'Interruption Médicale de Grossesse (IMG), dont la démarche est différente:

- l'interruption volontaire de grossesse résulte d'une décision personnelle
- l'interruption médicale de grossesse résulte d'une décision médicale. Elle peut être réalisée à tout moment de la grossesse. Elle fait partie des interruptions *volontaires* de grossesse, car c'est la femme qui la demande. Il revient ensuite au corps médical de l'autoriser.

La législation de 1975 obligeait l'accord signé de deux médecins afin de procéder à l'IMG.

En 1994, la loi a été révisée et précisa que l'un de ces deux médecins devait être membre d'un centre de diagnostic prénatal agréé.

- **Loi de Juillet 2001**

L'IMG y est définie comme une « interruption volontaire de la grossesse pratiquée pour motif médical ». Cette loi précise ses modalités d'accès :

« Pour le cas où l'indication d'IMG est fœtale, il faut :

- que la femme soit demandeuse d'une IMG
- l'examen de ce cas par l'équipe pluridisciplinaire de diagnostic prénatal agréé
- l'attestation de deux médecins qu'il « existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » (Article L.2213 du Code de la Santé Publique)

La loi prévoit qu'un médecin puisse à tout moment refuser de pratiquer une IMG. Il doit cependant adresser la patiente à un confrère pour que sa demande puisse être prise en compte. (Article L2212-8 du Code de la Santé Publique)

- **Etat juridique du fœtus**

L'injection de substances létales à un nouveau-né est qualifiée d'« euthanasie ». C'est un crime répréhensible par la loi. (Article 16 du Code Civil, article 221 du Code Pénal)

En France, un nouveau-né acquiert un état civil à la naissance à condition de naître vivant et viable (Circulaire du 30 Novembre 2001). In utero, le fœtus n'a donc pas de qualification juridique, ce qui permet de réaliser des IMG.

A l'instar de la France, en Angleterre, en Italie ou en Israël, une IMG est réalisable à tout moment de la grossesse. Il n'en est pas de même pour d'autres pays. Dans le cas des Etats-Unis, le geste est interdit après 24SA (limite de viabilité fœtale), sauf si la santé physique ou mentale de la mère sont en jeu.^{43,44}

Cadre législatif de l'interruption sélective de grossesse (ISG)

Il n'existe pas de loi spécifique pour l'ISG.

Elles sont donc réalisées selon les modalités du cadre législatif de l'IMG.

Le Comité Consultatif National d'Éthique a émis un avis le 24 Juin 1991, concernant l'ISG:⁴⁵

« La réduction fœtale (au-delà de 6 mois), [...] (n°) est envisagée (que) dans trois cas:

- l'un des embryons est porteur d'une maladie létale "in utero ".
- l'un des embryons est porteur d'une anomalie mettant en jeu le ou les autres fœtus[...] Ainsi un fœtus malade menace un ou des fœtus apparemment en bonne santé.
- l'un des embryons est porteur d'une anomalie majeure : trisomie 21, spina bifida. Dans les grossesses monofoetales, ces anomalies sont généralement une indication à une interruption thérapeutique de grossesse. »

1.7.3. Pré-requis

Avant de réaliser ce geste, deux éléments sont indispensables:

- connaître la chorionicité de la grossesse pour définir la technique à réaliser
- repérer le jumeau atteint

Le repérage est aisé en cas de malformation fœtale évidente, ou de caractéristiques échographiques précises. Mais parfois, le diagnostic est posé sur des prélèvements fœtaux, avec peu ou pas de signes échographiques différenciant les jumeaux. L'échographiste doit donc bien distinguer les fœtus au moment des prélèvements et préciser leur position par rapport aux annexes, qui sont des éléments fixes.⁴⁰

1.7.4. Technique de l'ISG sur une grossesse bichoriale

L'interruption sélective de grossesse consiste à injecter un produit toxique dans la circulation d'un fœtus, comme lors d'une IMG (grossesse simple) ou d'une Réduction Embryonnaire (grossesse multiple). La RE a cependant une démarche différente de l'ISG, car elle consiste à entraîner l'arrêt de vie d'un fœtus présumé sain pour améliorer le pronostic des autres fœtus.⁴⁰

La procédure se déroule en plusieurs étapes :

1. identification précise du fœtus anormal par un échographiste
2. insertion de l'aiguille par l'obstétricien, sous contrôle échographique, à travers la paroi maternelle. Le point de piquûre est choisi en fonction de la position du placenta, du fœtus malformé +/- de l'insertion de son cordon ombilical au niveau du placenta.
3. injection du produit toxique +/- un produit anesthésique au fœtus, au niveau du cordon ou directement dans le cœur. Il peut être plus facile pour l'obstétricien de prendre pour cible le cœur du fœtus, afin d'être certain de la réussite de son geste.
4. Contrôle échographique. L'aiguille est laissée en place jusqu'à l'observation échographique de l'arrêt cardiaque fœtal.⁴²

Intérêt de la prise en charge de la douleur fœtale au cours de l'ISG

Pour la majorité des neurophysiologistes, il apparaît clair que la sensation douloureuse ne peut être ressentie par le fœtus qu'en présence de connexions thalamocorticales potentiellement fonctionnelles, ce qui est le cas à 26SA. Un scientifique, Hooker, a pu démontrer que la sensibilité à la pression et à l'effleurement du fœtus est très précoce. Elle concernerait l'ensemble du corps et des muqueuses dès 20SA. De nombreuses données cliniques et expérimentales suggèrent même que la sensibilité à la douleur serait accrue chez le prématuré.⁴⁶

Lorsqu'une IMG est pratiquée à un terme supérieur à 24SA, une analgésie fœtale est systématiquement associée au geste, dans le but de ne pas induire de souffrance inutile. Le produit anesthésiant, souvent à base de morphine (Sufentanyl[®], Fentanyl[®]), est injecté dans la circulation fœtale avant le produit létal. Cet acte est réalisable de même au cours d'une ISG.

1.7.5. Technique de l'ISG sur une grossesse monochoriale

Particularités des grossesses monochoriales

Dans les grossesses monochoriales, les jumeaux se partagent un seul placenta, et des anastomoses vasculaires relient les deux circulations dans la plupart des cas.⁴⁷ Les jumeaux ne sont donc pas indépendants l'un de l'autre, et si l'on injecte un produit toxique dans la circulation du fœtus anormal, celui-ci peut se diffuser par les anastomoses vers la circulation du fœtus sain et engendrer le décès de celui-ci.⁴⁸ Dans le cas de grossesses mono-choriales, on ne peut donc appliquer la même technique d'ISG que celle utilisée pour des grossesses bi-choriales.

Le décès du fœtus sain peut aussi se produire à distance. Deux théories pourraient expliquer le décès d'un jumeau consécutif au décès de son co-jumeau issus d'une grossesse mono-choriale :

- Dans la première, la décroissance brutale des résistances vasculaires du jumeau anormal à l'agonie crée une transfusion du fœtus sain vers le fœtus anormal⁴⁹. Il en résulte une anémie, qui peut être à l'origine de séquelles organiques ou d'un décès in utero du jumeau sain.⁵⁰
- Dans la deuxième, des embolies de thromboplastines issues du fœtus décédé passent dans la circulation du fœtus sain, et créent des lésions ischémiques, pouvant occasionner des séquelles organiques ou un décès in utero.⁵¹

Lorsqu'un jumeau d'une grossesse monochoriale décède in utero, la mortalité et la morbidité globale de son co-jumeau sont ainsi estimées respectivement à 26% et 51%.⁵²

L'ISG d'un jumeau monochorial nécessite donc une technique arrêtant de façon complète et permanente les flux veineux et artériels.

Techniques

Actuellement, deux méthodes sont utilisées: la photocoagulation au laser, et la coagulation à la pince bipolaire du cordon ombilical du fœtus. Le geste se réalise sous anesthésie loco-régionale. Une tocolyse et une antibioprofylaxie sont le plus souvent donnés à la patiente.

La coagulation à la pince bipolaire est la méthode la plus utilisée. Sous contrôle échographique, l'obstétricien introduit la pince au travers d'un port dans l'abdomen maternel de 2-3mm. La coagulation est obtenue par des applications répétées pendant 10 à 30s de 50 Watts sur une ou plusieurs parties du cordon, jusqu'à ce que le doppler couleur confirme l'absence de flux sanguin. L'obstétricien peut aborder le sac amniotique du fœtus malformé directement, ou indirectement (passage à travers une autre poche amniotique).⁵³

Le laser est utilisé pour deux cas en obstétrique: l'oblitération des anastomoses placentaires dans le cas de syndromes transfuseur-transfusé sévères, et l'ISG. Le laser est une fibre optique connectée à une source YAG (Yttrium-Aluminium-Garnett) ou un laser diode avec des fibres de 400 à 600 µm utilisé à une puissance de 30 à 50W. L'obstétricien l'introduit dans la poche amniotique via un port de 1 à 2 mm, sous contrôle échographique. Parfois, en plus de la photocoagulation du cordon, l'obstétricien pratique une coagulation des anastomoses placentaires.^{54,55}

1.8. L'accompagnement post-natal

1.8.1. Généralités

L'accompagnement post-natal (APN) d'un enfant est une alternative à l'ISG. Il s'agit d'accompagner l'enfant après sa naissance sans s'opposer à la mort naturelle induite par sa malformation.

L'idée de « soins palliatifs » est apparue en France avec la Circulaire du 26 août 1986 dite « Circulaire Laroque », qui définit les soins d'accompagnement parfois appelés soins palliatifs et présente les modalités essentielles de leur organisation.

La loi de 1999 définit les soins palliatifs dans l'article L1 : « Les soins palliatifs sont des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile. Ils visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage. »

La loi relative aux droits des malades et à la fin de vie du 22 avril 2005, dite « loi Léonetti », permet d'inscrire dans la loi française un principe double: le refus de l'acharnement thérapeutique et de l'euthanasie.

L'APN d'un enfant consiste à administrer à l'enfant des soins palliatifs, de « confort », et non curatifs. (Lorsqu'une femme décide de porter son fœtus atteint d'une malformation majeure létale jusqu'au terme de la grossesse, on qualifie celle-ci de « palliative »). Ces soins pourraient se pratiquer dans toutes les maternités pourvues d'une prise en charge pédiatrique et d'une équipe médicale informée et à l'écoute des parents.⁵⁶

L'APN est particulier, puisque la personne au seuil de la mort est un enfant à naître. Il se décompose en deux temps:

- l'accompagnement du couple pendant la grossesse,
- l'accompagnement de l'enfant et des parents, de la naissance jusqu'au décès.⁵⁷

1.8.2. Conditions préalables à l'APN

Cette solution n'est bien sûr pas applicable dans tous les cas de malformations. C'est au CPDPN que revient la décision d'accepter ou de refuser la demande parentale d'accompagner leur enfant au décès. Pour cela, des avis spécialisés en pédiatrie sont souvent demandés : cardiologie, neurologie, uro-néphrologie, orthopédie... selon les anomalies fœtales décelées.

Deux éléments sont nécessaires :

- Le fœtus n'est pas viable ou devrait décéder après la naissance
- Sa présence in utero ne menace pas le développement du/des autre(s) fœtus.

En pratique, cette solution est choisie :

- Pour des malformations constitutives ou des éléments vitaux sont absents chez le fœtus (jumeau acardiaques, anencéphales...)
- Pour certaines cardiopathies (hypoplasie du ventricule gauche(VG),...)
- Lorsqu'une restriction pulmonaire importante est prévue à la naissance

C'est le cas lorsque le fœtus est porteur d'une hernie diaphragmatique majeure, ou développe une séquence de Potter (secondaire à une polykystose rénale [PR], à des valves de l'urètre postérieur [VPU]...)

1.8.3. Préparation en cours de grossesse

L'équipe médicale va anticiper la prise en charge de cet enfant, en accord avec les parents.⁵⁸

Quelle sera l'évolution de l'enfant ?

Le médecin devra préciser quels seront les problèmes rencontrés par l'enfant dans l'adaptation à la vie extra-utérine et en post-natal. La question est majeure: quelle sera son espérance de vie ? Les conditions de sa survie ?

Quelles thérapeutiques sont possibles, dans le cadre d'un accompagnement de type soins palliatifs ?

Il ne s'agit pas d'euthanasie ou d'acharnement thérapeutique, mais d'accompagner un enfant jusqu'au bout de sa vie, en limitant ses souffrances. Sa douleur sera systématiquement prise en charge et ajustée selon son état et ses besoins. Les besoins de base du bébé seront satisfaits : présence de la mère, nursing, chaleur, alimentation... En cas de signe de stress ou de mal-être, des médicaments sédatifs pourront être utilisés.

Dans quel service effectuer cet accompagnement ?

Après la naissance, les parents peuvent souhaiter garder leur enfant malade avec eux, ou au contraire le confier pour pouvoir aller le voir à leur guise. Ces deux possibilités devraient être laissées au couple dans l'idéal.

- **Le service de Suites de Couches**

Dans cette unité, la maman s'occupe de ses deux jumeaux, qui peuvent rester en permanence avec elle. Cela peut cependant occasionner des problèmes organisationnels pour la prise en charge pédiatrique de l'enfant. Au CHU de Nantes, l'Unité Kangourou, alliant prise en charge maternelle et néonatale serait une bonne alternative.

- **Les services de néonatalogie et de réanimation**

Les parents y rendent visite à leur enfant lorsqu'ils le souhaitent. Ils sont entourés par une équipe de pédiatrie souvent déjà connue, et peuvent s'y référer dans le suivi de leur enfant.

- **A domicile**

Dans certains cas, le décès ne survient pas dans les premiers jours après la naissance. Un retour à domicile peut alors être envisagé. La surveillance médicale du bébé par les équipes pédiatriques continue d'être assurée, par des soins à domicile et des consultations. Lorsque l'enfant survit un certain temps, des hospitalisations de courte durée peuvent parfois être envisagées pour soulager transitoirement la famille de sa prise en charge.

Le décès

Le pédiatre doit expliquer aux parents face à quelle(s) situation(s) d'urgence ils peuvent être confrontés avec leur enfant, en précisant qu'en fin de vie, sa réanimation ne sera pas entreprise.

Contrairement aux craintes des parents, le décès n'est pas forcément synonyme de violence. Dans de nombreux cas, le bébé s'endort doucement, du fait de sa fragilité, et le décès peut survenir paisiblement dans les bras des parents. Il peut ainsi parfois survenir au domicile mais il est plus opportun qu'il se fasse à l'hôpital. Cela permet aux parents d'être soutenus par des professionnels dans ce moment particulièrement éprouvant.

1.9. Formalités autour de la naissance

1.9.1. Législation sur la déclaration à l'état-civil

Circulaire du 22 Juillet 1993

Cette loi définit pour la première fois un critère de viabilité permettant l'inscription des enfants à l'état-civil. (Article 79-1 du Code Civil)

Le seuil de viabilité a été défini par l'OMS en 1977 : un terme à la naissance supérieur à 22SA, ou un poids de naissance supérieur ou égal à 500g. Dans cette définition, on remarque qu'aucun autre critère n'est pris en compte, notamment la présence de malformations fœtales.

Circulaire du 30 Novembre 2001

(Cf Annexe n°2 et n°3)

- ❖ L'enfant est déclaré à l'état civil, par un acte de naissance, lorsqu'il *naît vivant et viable*.

L'officier d'état civil dresse cet acte de naissance: il attribue à l'enfant ses noms et prénoms, et précise les conditions de sa naissance. Ces éléments seront reportés sur les registres d'état civil et sur le livret de famille. L'inscription sur les registres d'état civil ouvre la possibilité aux parents de bénéficier de certains droits sociaux comme le congé maternité.^{59,60}

- ❖ Si l'enfant décède par la suite, un acte de décès sera secondairement dressé.

Ce décès sera reporté sur le livret de famille. L'inscription sur les registres d'état-civil permet aux parents de récupérer le corps afin d'organiser des obsèques.

- ❖ Un acte d'enfant sans vie est déclaré lorsque:
 - l'enfant est né vivant mais non viable (cas rare)
 - l'enfant est né viable, mais sans vie

Dans ce cas, il n'y a pas d'inscription sur les registres de naissance, mais sur le registre de décès uniquement. Pour la loi, c'est donc un enfant « mort sans être né ».

Concrètement, lorsqu'une IMG est pratiquée au delà de 22SA ou que le fœtus pèse au moins 500g, l'officier dresse un acte d'enfant sans vie. Cela s'applique pour les ISG: le fœtus naît en même temps que son jumeau/ses jumeaux, et sera déclaré à son terme de naissance, quand bien même son développement aurait été arrêté dans les premiers mois de la grossesse.

Décret du 20 Août 2008 relatif à l'inscription à l'Etat-civil des enfants mort-nés

L'application de l'article 79-1 du Code Civil relatif à l'établissement d'un acte d'enfant sans vie ne mentionnant aucun critère pré-requis, tels que le poids du fœtus ou la durée de la grossesse, des cas de jurisprudence ont amené la révision de la loi. Désormais, les parents peuvent demander l'inscription leur enfant mort-né sur les registres d'état-civil, en dehors de tout critère de viabilité du fœtus.

L'acte d'enfant sans vie est dressé par l'officier de l'état civil sur production d'un certificat médical d'accouchement. Celui-ci est établi, à la demande des parents, en cas d'accouchement spontané ou provoqué pour raison médicale (dont l'IMG), mais ne peut l'être en cas d'interruption spontanée de grossesse (fausse couche précoce ; définie par un terme <15 SA, selon le CNGOF) et d'IVG.

L'inscription sur un livret de famille déjà existant est possible sous la mention «enfant sans vie».

1.9.2. Législation sur le devenir des corps de nouveaux-nés

(Cf Annexe n° 3)

- ❖ En cas d'actes de naissance et de décès, l'inhumation ou la crémation du corps est obligatoire. Elle s'effectue à la charge de la famille.

D'après le décret 2006-965 du 1 août 2006, concernant les personnes hospitalisées et les enfants sans vie, il existe un délai de 10 jours pour que la famille demande le corps. Au delà de ce délai, l'établissement fait procéder à l'incinération, à sa charge. Lorsque des prélèvements sur le corps sont nécessaires, ce délai peut être allongé jusqu'à 4 semaines après le décès.

- ❖ En cas d'acte d'enfant sans vie, les parents peuvent choisir d'organiser l'inhumation ou la crémation du corps, ou laisser le corps à la charge de l'établissement.

Le couple signe un document demandant la réalisation de funérailles ou déléguant la prise en charge du corps à l'établissement. Le CHU de Nantes peut prendre à sa charge la crémation des corps des fœtus de plus de 22SA. Les cendres sont ensuite dispersées dans le jardin des souvenirs de Nantes. La loi de bioéthique de 1994 impose aux établissements de santé le « respect de l'être humain dès le commencement de la vie » (Article L 94-653-2).

- ❖ En l'absence d'acte juridique, le corps est incinéré à la charge des établissements de santé. (Dans la plupart des hôpitaux, les fœtus de moins de 22 semaines sont assimilés à des produits du corps humain et incinérés avec les déchets du bloc opératoire.)

1.9.3. L'Autopsie

L'autopsie a pour but de confirmer le diagnostic posé in utéro, ou d'y apporter des précisions. Ses conclusions peuvent permettre l'accès à un diagnostic pré-natal, ou à un conseil génétique pour une prochaine grossesse. Il est important pour le couple de savoir précisément de quelle pathologie souffrait leur fœtus, et si celle-ci peut se reproduire dans leur famille.

L'autorisation parentale d'autopsie est obligatoire avant tout examen, pour les fœtus de plus de 22SA. Une demande de prélèvement et de conservation de tissus fœtaux peut être associée selon la pathologie du fœtus et les recherches que le médecin souhaite effectuer. Pour les fœtus nés à un terme inférieur à 22SA, un flou juridique persiste. Il convient d'informer la patiente des examens pratiqués sur son fœtus. Au CHU de Nantes, le formulaire d'autorisation d'autopsie est demandé à partir de 14SA (limite supérieur du terme de réalisation de l'IVG).⁶⁰

L'analyse de fœtus ayant été l'objet d'une ISG est très délicate. In utéro, le fœtus entame un processus de momification, conduisant à une lyse progressive des organes et des tissus. Lorsque l'ISG fut précoce, l'analyse du fœtus « né à terme » est généralement stérile. Dans les premières semaines après une ISG, il est possible d'effectuer une analyse morphologique et de quelques organes du fœtus, mais passé ce délai, les tissus sont trop lysés. Le cerveau fœtal n'est plus analysable une semaine après l'ISG. Lorsque le fœtus est resté plus de 4 semaines dans l'utérus, les foetopathologistes n'arrivent généralement pas à conclure sur l'analyse des organes. Seules les anomalies morphologiques restent éventuellement décelables.

CHAPITRE II :
ETUDE DE CAS AU CHU DE NANTES

2. Etude de Cas au CHU de Nantes

2.1. Généralités

2.1.1. Matériels et méthode

Population

Cette étude a pour objectif d'évaluer la prise en charge et l'issue des grossesses multiples compliquées d'une malformation majeure de l'un des fœtus, au CHU de Nantes .

Il s'agit d'une étude rétrospective sur la période de Janvier 1996 à Octobre 2008.

Ces observations ont été sélectionnées à partir du registre des actes du service de Diagnostic anténatal, et du registre des naissances du service de Bloc Obstétrical du CHU de Nantes.

50 cas ont été retenus :

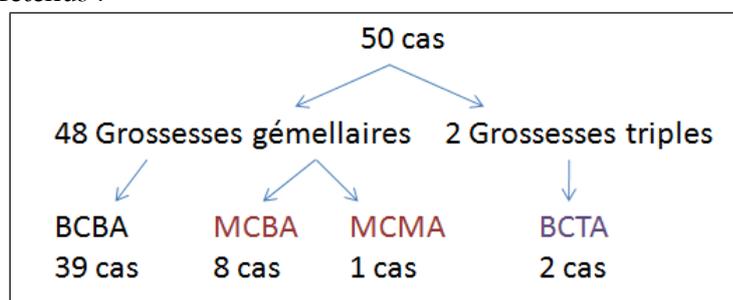


Tableau n°1 : Caractéristiques de la population étudiée

Généralités sur ces grossesses

L'âge moyen des patientes était de 31ans (19-38ans).

68% des grossesses ont été suivies totalement au CHU de Nantes. La majorité des grossesses ayant eu une ISG précoce (8/11) ont opté pour un suivi extérieur au CHU de Nantes. Nous avons donc contacté ces établissements afin de savoir quelle fut l'issue de ces grossesses.

Mode de conception

68% des grossesses étaient d'origines spontanées. Une patiente a eu deux grossesses gémellaires compliquées avec des fœtus atteints de polykystose rénale bilatérale.

Des techniques d'assistance médicale à la procréation (AMP) ont été utilisées pour 16 grossesses: 15 grossesses gémellaires BCBA, 1 grossesse triple BCTA (après FIVET de 2 embryons).

Nombre de cas	Méthode d'AMP utilisée	Nombre d'Embryons transférés
6	FIVET (Fécondation in vitro avec transfert d'embryon)	5 x 2 embryons 2 x 3 embryons 1 x 4 embryons
4	FIV-ICSI (Fécondation in-vitro avec injection intracytoplasmique de spermatozoïdes)	
2	Inducteurs de l'ovulation	
3	IAC (Insémination avec sperme de conjoint)	
1	IAD (Insémination avec sperme de conjoint)	

Tableau n° 2 : Grossesses multiples et techniques d'AMP

2.1.2. Objectifs de l'étude

Nous avons choisi d'étudier cette population en dissociant 2 groupes :

- les grossesses monochoriales
- les grossesses bichoriales.

Les éléments étudiés furent les suivants:

- les malformations fœtales
 - o l'incidence
 - o les types d'anomalies fœtales dépistées
 - o les signes de découverte
- le terme au diagnostic de la malformation
- les examens complémentaires (caryotype fœtal...)
- la prise en charge de la grossesse
 - o Interruption sélective de grossesse
 - Technique
 - Age gestationnel au moment du geste
 - Complications de la procédure
 - Issue de la grossesse
 - o Accompagnement post-natal
- les aspects psychologiques de ces grossesses compliquées

2.1.3. Limites de l'étude

Notre étude comporte un nombre restreint de cas.

Il pourrait être intéressant de comparer l'évolution et l'issue de ces grossesses compliquées avec celle de grossesses multiples de fœtus normaux. Nous n'avons pas recensé les accouchements de grossesses multiples au CHU de Nantes. Notre série de cas ne nous permet donc qu'une comparaison entre des grossesses multiples avec un fœtus malformé, ayant ou non été l'objet d'une interruption sélective de grossesse.

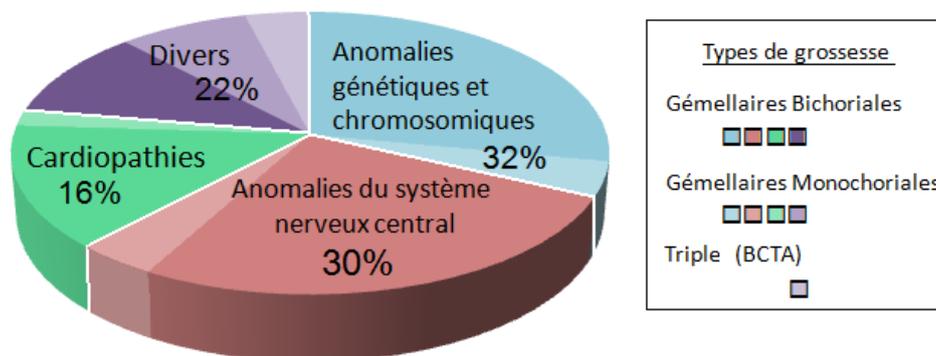
Il n'a pas été possible d'obtenir tous les renseignements sur le devenir des grossesses ayant eu une ISG précoce (2 cas non renseignés). De même, nous n'avons pas pu récupérer le compte-rendu de l'accouchement d'une grossesse ayant eu lieu prématurément avant la réalisation de l'ISG et quelques renseignements nous manquent dans le suivi de ces dernières.

Les marqueurs sériques HT21 du 2^{ème} trimestre de grossesse n'ont pas souvent été réalisés sur les grossesses de notre étude : seulement 6 cas. Pour 76% des patientes, ce dépistage (réalisé ou non) n'était pas mentionné dans le dossier.

Le diagnostic étiologique précis des anomalies cérébrales n'a pas pu être posé dans tous les cas, les fœtus ayant été interrompus depuis plusieurs semaines avant leurs naissances, ce qui a gêné l'analyse des structures du cerveau à l'autopsie.

2.2 Malformations fœtales

Nous avons répartis les malformations en plusieurs catégories :



Graphique n°1 : Répartition des anomalies fœtales en catégories et Types de grossesses

Catégorie	Anomalies fœtales	Nombre de cas	Type de grossesse
Anomalies génétiques et chromosomiques 16 cas	Trisomie	7 cas	7x BCBA
	Syndrome (Sd) de Turner (caryotype 45, X0)	4 cas	2x BCBA 2x MCBA
	Trisomie 18	1 cas	BCBA
	Trisomie 13	1 cas	BCBA
	Trisomie 8	1 cas	BCBA
	Sd de Di George (délétion 22q1.1)	1 cas	BCBA
	S. Sd du « cri du chat » (inv.5q15.2q22)*	1 cas	BCBA
Anomalies du système nerveux central 15 cas	Spina Bifida	4 cas	3x BCBA MCMA
	Acrânie (2 anencéphalies, 1 exencéphalie)	3 cas	3x BCBA
	Agénésies partielles du corps calleux (Cf détails ci-contre)	2 cas	2x BCBA
	Hypoplasie du cervelet (Cf détails ci-contre)	2 cas	BCBA MCBA
	Ventriculomégalies majeures isolées (Cf détails ci-contre)	2 cas	2x BCBA
	Dilatation tétra-ventriculaire	1 cas	BCBA
	Sd de Dandy Walker	1 cas	BCBA
Cardiopathies 8 cas	Hypoplasie du ventricule gauche	5 cas	5x BCBA
	APSI/APSO**	2 cas	BCBA MCBA
	Hypoplasie du ventricule droit	1 cas	BCBA
Divers 11 cas	Polykystose rénale bilatérale	3 cas	2x BCBA BCTA
	Jumeau acardiaque	2 cas	MCBA BCTA
	Urétéro-hydronéphrose bilatérale ***	1 cas	MCBA
	Syndromes poly-malformatifs (Cf détail ci-contre)	4 cas	2x BCBA 2x MCBA
	Anomalies majeures des membres****	1 cas	BCBA

Tableau n°3 : Description des malformations présentées par les fœtus de l'étude

* Suspicion (S.) de Syndrome du « cri du chat ». Le fœtus présentait une mutation: une inversion péri-centrique d'un chromosome 5 dont le point de cassure est situé dans la région minimale critique du syndrome du « cri du chat » (confirmation par hybridation in situ FISH). L'inversion apparait sans gain ni perte, mais il n'est pas exclu que les cassures aient entraîné la perte d'un ou plusieurs gènes, ou que ceux-ci, placés différemment n'aient pas une fonction normale; d'où un risque pour le développement neurologique de l'enfant. La mutation était de novo. Ce fœtus ne présentait pas de signes échographiques évocateurs.

** APSI/APSO : Atrésie Pulmonaire à Septum Intact/Ouvert

*** Une mégavessie associée à un urétéro-hydronephrose bilatéral majeur fut découverte dès 16SA, sur un fœtus de sexe masculin. L'autopsie confirma la présence de valves de l'urètre postérieur (VUP).

**** Ce fœtus comportait un avant-bras droit terminé par une main avec un pouce, sans autres doigts, et un avant-bras gauche composé d'un seul os, sans doigt. Aucune étiologie ne fut révélée, mais il y avait des antécédents familiaux (anomalies des membres chez 3 parents proches, dont la patiente).

☞ Nous remarquons dans cette série deux cas d'**hétérocaryotypes**, avec un fœtus à caryotype normale et son co-jumeau monochorial à caryotype monosomique X.

Précisions sur les anomalies cérébrales

Deux fœtus présentaient une Ventriculomégalie Majeure Isolée (Ventric. M. I.) :

- unilatérale chez un fœtus; l'épaisseur des ventricules était de 18mm à 27SA et évolutive (22mm à 30SA). Une IRM cérébrale du fœtus a été réalisée à 32SA. (Imagerie par Résonance Magnétique nucléaire). Elle n'a pas révélé d'autre anomalie du cerveau.
- bilatérale et stable, mesurée >15mm à 22SA. Le couple refusa la réalisation d'une IRM.

Deux fœtus présentaient une agénésie partielle du corps calleux:

- associée à une brachymésophalangie bilatérale et à une ventriculomégalie mesurée à 13mm à 18SA, confirmée par une IRM à 30SA.
- isolée, confirmée par l'IRM réalisée à 32SA.

Deux fœtus présentaient une hypoplasie du cervelet :

- associée à une ventriculomégalie bilatérale mesurée à 15mm à 18SA.
- associée à une rupture septale et une ventriculomégalie majeure (25mm à 23SA+5j). Le périmètre crânien (PC) était supérieur au 97^{ème} percentile pour le terme.

Précisions concernant les Syndromes polymalformatifs (4 cas)

- ✓ Cas n°1: le fœtus présentait une hypoplasie du corps calleux confirmée par l'IRM à 32SA, associée à une ventriculomégalie modérée (12mm à 30SA), une dissymétrie entre les calibres des troncs artériels aortique et pulmonaire, des anomalies des Organes Génitaux Externes (OGE, hypospadias). Le PC était estimé au 90^{ème} percentile.
- ✓ Cas n°2: le fœtus présentait une séquence de Pierre Robin (micro-rétrognathisme majeur, glossoptose), une hyperflexion permanente de la tête en raison d'une mauvaise angulation rachidienne haute, des membres inférieurs fixés en flexion sur les fesses, des fémurs courts et incurvés et deux pieds en varus.
- ✓ Cas n°3 : le fœtus avait une méningocèle postérieure étendue, des anomalies rachidiennes, 2 pieds bots, un omphalocèle avec foie extériorisé, un rein unique dilaté, une extrophie vésicale, une imperforation anale, un thorax étroit, l'oreillette cardiaque droite était dilatée. (Association OEIS)
- ✓ Cas n°4: Le fœtus présentait un Retard de croissance intra-utérin (RCIU) associé à un anamnios et une Tétralogie de Fallot à 22SA.

2.3. Dépistage des malformations fœtales

Les anomalies fœtales peuvent être dépistées par la mesure de la clarté nucale, par le dosage des marqueurs sériques HT21, par l'échographie, ou par la recherche du caryotype fœtal, indiquée après un conseil génétique.

2.3.1. Mesure de la clarté nucale (CN)

Une clarté nucale élevée (≥ 3 mm) a été mise en évidence dans 14 cas (28% des fœtus).

Ce cutt-off de 3mm fut choisi parce que l'étude comprend des cas datant de 1996. A ce moment, les clartés nucales n'étaient pas interprétées en fonction du terme de l'échographie.

Au total, 69% des anomalies génétiques ou chromosomiques furent dépistées par le biais de la mesure de la clarté nucale, dont 57% des fœtus porteurs d'une trisomie 21.

Pathologie génétique ou chromosomique	Nombre de cas dépistés par la mesure de la CN	Nombre de cas présentant l'anomalie chromosomique	Pourcentage de fœtus atteints dépistés par la mesure de la CN
Trisomie 21	4	7	57%
Sd de Turner	4	4	100%
Trisomie 18	1	1	100%
Trisomie 13	0	1	0%
Trisomie 8	1	1	100%
Sd de Di George	1	1	100%
Mutation sur le chromosome 5	0	1	0%

Tableau n°4 : Dépistage des anomalies caryotypiques par la mesure de la clarté nucale

Une anomalie fœtale à CN augmentée et à caryotype normal fut dépistée dans 3 cas:

- Uretéro-hydronephrose bilatérale sur valves de l'urètre postérieur.

La mesure de la CN était de 5mm, avec des logettes. L'échographie réalisée à 16SA révéla une uretéro-hydronephrose majeure fœtale avec une mégavessie, les bassinets étant mesurés à 3mm.

- Dilatation tétra-ventriculaire majeure. La CN était de 3mm.
- Syndrome polymalformatif (cas n°2, Séquence de Pierre Robin): les anomalies des membres ont été vues à l'échographie de 12SA, la CN était mesurée à 6mm.

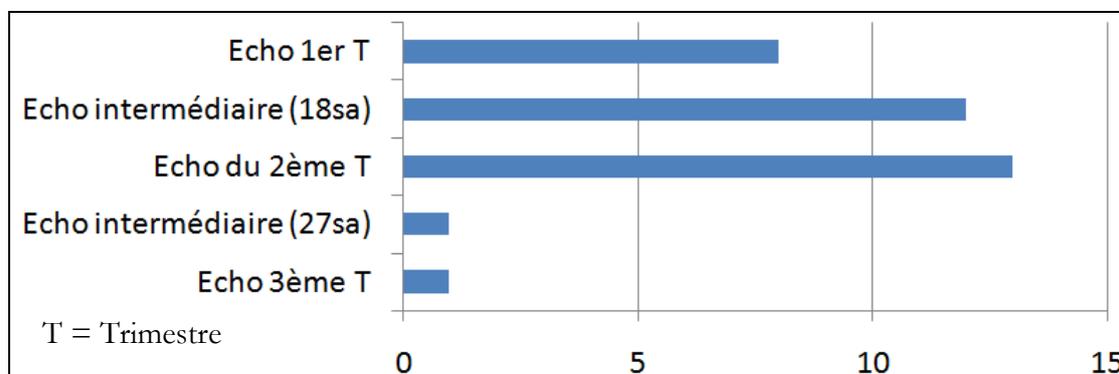
Aucun des 8 fœtus porteurs de cardiopathie ne fut dépisté par la mesure de la CN.

A noter, que les trois cas de trisomie 21 ayant une clarté nucale normale furent dépistés:

- par la réalisation d'une amniocentèse systématique pour âge maternel élevé à 18SA. Ce fœtus présentait une clarté nucale de 1,4 mm au terme de 11+5jours. (A 22SA, la mesure des os propres du nez était de 5,4mm.)
- par la découverte d'anomalies échographiques à 17SA : brachymésophallangie et agénésie des os propres du nez. (CN normale à 12SA)
- par la découverte d'anomalies échographiques à 22SA : anomalies cardiaques mal définies, forme de l'estomac évocateur d'une atrésie duodénale. (CN normale à 12SA)

2.3.2. Dépistage échographique

94% des anomalies majeures fœtales furent dépistées par le biais de l'échographie. 26% des fœtus ne présentaient qu'une CN anormale. Pour 68% des fœtus, la malformation était visualisée directement ou des signes d'appels autres que la CN étaient retrouvés.



Graphique n°2 : Terme de dépistage échographique des anomalies fœtales

2.3.3. Dosage des marqueurs sériques HT21 du 2^{ème} trimestre de grossesse

38 dossiers ne comportaient pas de renseignement sur le dépistage par les marqueurs sériques. Il est possible: soit que ce test n'ait pas été réalisé, soit que son résultat normal ne fut pas reporté dans le dossier.

Dans 6 cas, les marqueurs n'ont pas été effectués; dans 4 cas, ils étaient normaux; dans 2 cas, ils étaient anormaux :

Pathologie fœtale	Résultats des marqueurs sériques	Conduite à tenir adoptée
S. Syndrome du « cri du chat »	HCG=1,23MoM, AFP=0,62MoM, → soit un calcul de risque combiné à 1/140	Réalisation d'une amniocentèse double à 23sa+2jours : → caryotype anormal de l'un des jumeaux 46 XY (inv. 5q15.2q22)
Spina Bifida	AFP= 4,41 MoM	Echographie réalisée à 17sa → Syndrome d'Arnold Chiari + myéloméningocèle découverts

Tableau n°5 : Marqueurs sériques anormaux: valeurs et conduite à tenir

2.3.4. Dépistage systématique des anomalies chromosomiques et génétiques

Une des deux amniocentèses indiquées pour âge maternel élevé (38ans x 2) a permis de dépister un cas de trisomie 21.

Une biopsie de trophoblaste a été indiquée lors d'un conseil pré-conceptionnel à un couple en raison d'un antécédent de fœtus atteint d'une polykystose rénale bilatérale. Ce prélèvement confirma l'atteinte de l'un des jumeaux.

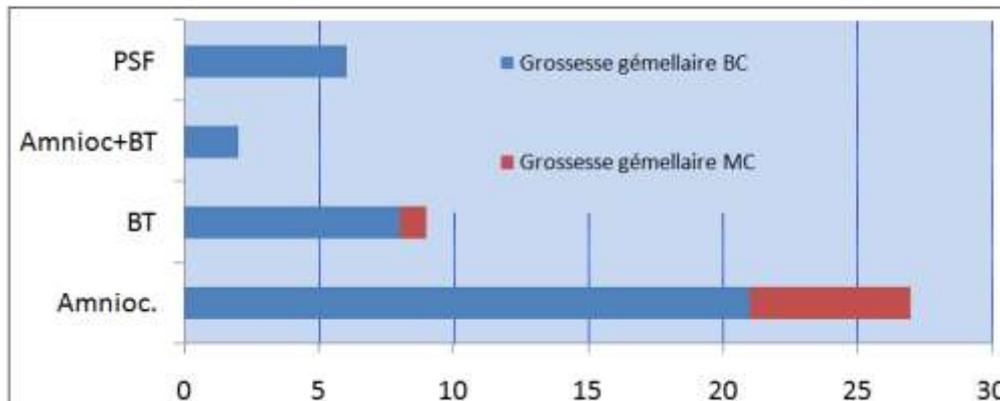
Le graphique n°3 détaille le terme et le mode de dépistage en fonction des malformations fœtales. (Cf Annexe n°4)

2.4. Méthodes de Diagnostic Anté-Natal

80% des grossesses ont eu recours à une méthode invasive de Diagnostic Anté-Natal (DAN).

46 gestes ont été réalisés dans le cadre du bilan étiologique de la malformation, dont :

- 31 avant l'ISG
- 11 pendant l'ISG
- 1 pour établir le caryotype du fœtus sain (au cours de l'ISG)
- 1 pour repérage fœtal précédant l'ISG



Graphique°4 : Répartition des procédures de DAN employées selon la chorionicité de la grossesse

2.4.1. Biopsies de trophoblaste

11 biopsies de trophoblaste ont été effectuées, au terme moyen de 13SA +4jours [12+3-15+6]. Les grossesses étaient gémellaires, BCBA dans 10 cas et MCBA dans 1 cas.

Le prélèvement fut réalisé sur les deux jumeaux dans 3/9 cas. (en excluant les cas décrits au 2.4.3).

Parmi les indications de biopsie, on retrouve :

- CN augmentée 7 cas
- CN augmentée + autres signes échographiques 2 cas
- Signes échographiques: dilatation tétra-ventriculaire 1 cas
- Conseil pré-conceptionnel: polykystose rénale familiale 1 cas

Cf Annexe n°5: Tableau n°6

2.4.2. Amniocentèses

29 amniocentèses furent effectuées sur 23 grossesses gémellaires BCBA, et 6 MCBA.

Le terme moyen au moment du prélèvement était de 20SA +5jours [13SA+3j.-32SA+1j].

Pour 52% des grossesses, les deux jumeaux furent prélevés (nb=14), soit 52% des jumeaux bichoriaux, et 50% des jumeaux monochoriaux. (en excluant les cas décrits au 2.4.3)

Deux techniques furent alors employées :

- 2 ponctions distinctes (7/10 cas)
- 1 ponction dans une poche, puis passage inter-membranaire pour ponctionner le 2nd jumeau (procédure dite « single-pass ») (3/10 cas)

Pour une grossesse monochoriale, le fœtus anormal étant en anamnios, le caryotype fut établi à partir du liquide amniotique prélevé de la poche de son co-jumeau. (Fœtus avec un syndrome polymalformatif : RCIU+Tétralogie de Fallot)

Les procédures furent indiquées :

- Sur signes d'appel échographiques (autres que la CN) 18 cas
- Sur CN augmentée 4 cas
- Sur signes d'appel échographique + CN augmentée 2 cas
- Sur résultat anormal des marqueurs sériques HT21 1 cas
- Pour repérage fœtal précédant l'ISG : 1 cas

Le fœtus trisomique 21 fut dépisté par une amniocentèse réalisée pour CN anormale (CN=4mm). L'ISG a été réalisée à 33SA + 4j après une amniocentèse pour repérage fœtal, le fœtus anormal ne présentant pas d'anomalies majeures échographiques permettant de le distinguer de son co-jumeau.

- Pour âge maternel élevé (38ans) 2 cas
- Pour l'analyse du caryotype du jumeau sain 1 cas (avec l'ISG)

Pour l'un de ces cas, l'amniocentèse servit également à préciser la chorionicité de la grossesse.

Cf Annexe 5 : Tableau n°7

2.4.3. Amniocentèses et biopsie de trophoblaste associées

Parmi les procédures décrites ci-dessus, dans 2 cas, le diagnostic anténatal associa une biopsie de trophoblaste sur le jumeau malformé et une amniocentèse de son co-jumeau dans le même temps. Les cas rapportés sont les suivants :

- Une grossesse MCBA avec un fœtus polymalformé (cas n°3, OEIS). Aucune anomalie génétique ou chromosomique ne fut mise en évidence chez ces jumeaux.
- Une grossesse BCBA chez une patiente de 38 ans, dont un fœtus avait une CN à 4,6mm. Il était trisomique 21.

Dans un 3^{ème} cas, une biopsie de trophoblaste fut réalisée sur un fœtus présentant un hygroma kystique et des épanchements (CN= 6mm à 11SA+4j); une amniocentèse fut réalisée sur la poche de son co-jumeau en même temps que l'ISG.

2.4.4. Prélèvements effectués au décours de la réalisation de l'ISG

Lorsque l'ISG était précoce, 5 prélèvements ont été effectués, dans le cadre du bilan étiologique:

- 1 biopsie de trophoblaste (fœtus présentant une dilatation tétra-ventriculaire)
- 4 amniocentèses sur :
 - o 2 fœtus avec acrania (caryotypes normaux)
 - o 1 fœtus avec de multiples anomalies échographiques. Il était trisomique 13.
 - o 1 fœtus sain (co-jumeau bichorial porteur d'un Syndrome de Turner, dépisté par une biopsie de trophoblaste réalisée pour hygroma kystique et des épanchements: CN=6mm à 11SA+4j).

Lorsque l'ISG était tardive, 6 ponctions de sang fœtal furent réalisées :

- 4 cas, dans le cadre du bilan étiologique
- 1 cas, pour établir le caryotype et la numération-formule-sanguine d'un fœtus atteint d'une hypoplasie du cervelet associée à une rupture septale. Une thrombopénie fœtale étant ainsi révélée (91 000 plaquettes/ml), l'anomalie fœtale pourrait être secondaire à une allo-immunisation fœto-maternelle. (les recherches chez les parents n'ont pas été effectuées en post-natal, en raison du décès maternel).

- 1 cas, afin d'étudier plus précisément une mutation rare portant sur le chromosome 5.

Cf Annexe n° 5 : Tableau n°8

☞ Au total, suite aux procédures de DAN, le caryotype fœtal fut établi pour les deux jumeaux dans 47% des cas :

- 43% des jumeaux monochoriaux (3/7 cas)
- 48% des jumeaux bichoriaux (17/35 cas)

Dans deux cas, la découverte d'un hygroma kystique et d'épanchements sur un fœtus monochorial fit réaliser une amniocentèse sur les deux jumeaux, qui mit en évidence une **hétérocaryotypie** (Syndrome de Turner = caryotype 46 XO/ caryotype normal).

Aucun geste de DAN ne fut effectué sur les grossesses triples (2 cas).

2.4.5. Complications des gestes de DAN (survenues avant l'ISG)

Les prélèvements de trophoblastes furent simples, et se réalisèrent en une insertion unique (10/11 cas) sans complication.

Parmi les procédures d'amniocentèses réalisées, on nota un échec de culture, sans conséquence: le geste comprenait une biopsie de trophoblaste sur le fœtus anormal et une amniocentèse de la poche du fœtus sain. Les prélèvements simples furent réalisés en une ou deux insertions.

A noter, une complication survenue suite à la réalisation d'une amniocentèse réalisée à 23SA : rupture prématurée des membranes à 24SA+2jours, puis accouchement prématuré à 25SA+3jours. L'enfant non malformé survécut après une hospitalisation prolongée en néonatalogie (9 semaines). Il fut ensuite perdu de vu.

2.5. Prise en charge de ces grossesses multiples compliquées

66% des grossesses de notre étude choisirent une interruption sélective de grossesse (ISG).

22% des couples ont choisi un accompagnement post-natal (APN).



Graphique n°5 : Répartition des prises en charge: ISG précoces/Tardives ou APN, en fonction de la chorionicité de la grossesse.

Catégorie	Pathologie	Nombre de cas	ISG Précoce (P)/ Tardive (T)	APN	Autres choix	
Anomalies génétiques et caryotypiques N=16 cas	Trisomie 21	7 cas	7 2x(P), 5x(T)			93% d'ISG, (dont 53% tardives)
	Sd de Turner	4 cas	2+2 (P)			
	Trisomie 18	1 cas	1 (P)			
	Trisomie 13	1 cas	1 (T)			
	Trisomie 8	1 cas			1	
	Sd de Di George	1 cas	1 (T)			
	Mutation du chromosome 5	1 cas	1 (T)			
Anomalies du système nerveux central N=15 cas	Spina Bifida	4 cas	3+1 1x(P), 3x(T)	1		87% d'ISG, (dont 57% tardives)
	Acrânie	3 cas	3 (P)	1		
	Agénésies partielles du corps calleux	2 cas	1 (T)		1	
	Hypoplasie du cervelet	2 cas	1+1 (T)			
	Ventriculomégalie M. I.	2 cas	2 (T)			
	Dilatation tétra-ventriculaire	1 cas	1 (P)			
	Sd de Dandy Walker	1 cas	1 (P)			
Cardiopathies N=8 cas	Hypoplasie du VG	5 cas	1 (T)	4		62% d'APN
	APSI/APSO	2 cas	1 (T)	1		
	Hypoplasie du VD	1 cas			1	
Divers N=11 cas	Polykystose rénale bilatérale	3 cas		2+1		50% d'APN/ 50% d'ISG (dont 80% précoces)
	Jumeau acardiaque	2 cas	1+1 (P)			
	Urétéro-hydronephrose bilatérale (VUP)	1 cas		1		
	Syndromes polymalformatifs	3 cas	2 (P, T)	1		
	Anomalies majeures des membres	1 cas	1 (P)			
	Sd. Polymalformatif n° 4 (RCIU + Tétralogie de Fallot)	1 cas	PAS DE CHOIX <i>(accouchement prématuré à 25+3)</i>			

Légende :

▲ Grossesses BCBA

▲ Grossesses MCBA/MCMA

▲ Grossesses Triples BCTA

Tableau n°9 : Prise en charge en fonction de la malformation fœtale

Notre étude rapporte deux grossesses MC avec un fœtus acardiaque, ayant bénéficié d'une surveillance échographique rapprochée dès 14SA. Devant la croissance de la masse acardiaque, une ISG fut indiquée et réalisée à 18SA+6j et 19SA+3j.

Dans un cas de syndrome polymalformatif (cas n°3), sur une grossesse MCBA, les parents demandèrent une ISG, mais le CPDPN rejeta la demande, car le pronostic était clairement en faveur d'un décès post-natal rapide (cas de 1997). L'enfant présentait un OEIS. Il est décédé à 1minute de vie.

2.6. L'interruption sélective de grossesse (ISG)

Nous allons subdiviser les cas répertoriés en deux catégories définies selon la chorionicité, car les options et les techniques diffèrent selon le type de la grossesse :

- Les ISG de grossesses bichoriales furent effectuées au CHU de Nantes.
- Les ISG de grossesses gémellaires monochoriales et d'une grossesse triple (BCTA) ont été adressées dans le service du Pr Ville au CHU de Poissy.

En France, la législation permettant de réaliser une ISG quelque soit le terme de la grossesse, deux périodes sont utilisées : le début du 2^{ème} trimestre (jusqu'à 18SA) et le 3^{ème} trimestre.

	Grossesses Bichoriales	Grossesses Monochoriales	
ISG Précoce	11 cas 37% $T = 15sa+0j$ (13sa+6j - 17sa+0j)	5 cas (dont 1 sur grossesse triple BCTA) 83% $T = 19sa$ (17sa-21sa)	T : terme moyen au moment de l'ISG
ISG Tardive	19 cas 63% $T = 33sa+0j$ (31sa+0-34sa+4j) → 1 AP avant l'ISG	1 cas 17% AP avant l'ISG	
	Total = 30/39 cas	Total = 6/11 cas	

Tableau n°10 : Répartition des ISG selon la chorionicité des grossesses

2.6.1. L'interruption sélective de grossesses bichoriales

2.6.1.1. ISG précoces sur grossesses bichoriales (11 cas)

- **Généralités et Technique**

Les ISG ont été pratiquées entre 13SA+6j. et 17SA, avec un terme moyen de 15SA.

Le délai entre la décision d'ISG et sa réalisation fut de 1 à 2 semaines.

L'ISG fut réalisée par l'injection intra-cardiaque de 1 à 3 ml de Chlorure de Potassium (KCl). Le plus souvent, une seule insertion est réalisée, et le geste est simple (deux cas seulement nécessitèrent deux insertions).

Cf Annexe n°6 : Tableau n°11

- **Complications survenues après l'ISG**

Aucune complication suite au geste ne fut rapportée dans cette série de 11 cas.

- **Issues des grossesses (9/11 cas)**

Ces patientes accouchèrent toutes à terme [38-41SA]. L'accouchement fut le plus souvent de début spontané et par les voies naturelles (90%).

Le poids moyen des enfants était de 3220g+/-600g [2290g-4010g]. On peut noter pour l'enfant pesant 2290g à la naissance, que la mère était suspectée d'une intoxication alcoolique.

2.6.1.2. ISG tardive sur grossesses bichoriales (19 cas)

• Généralités et Techniques

Les ISG tardives représentent 63% des ISG pratiquées pour des grossesses bichoriales (19cas), avec un terme de réalisation moyen de 33SA (31-34SA+4jours).

Le délai entre la décision et la réalisation de l'ISG fut parfois long : dans 7 cas il fut de près de 3 mois, lorsque des anomalies avaient été découvertes au début du deuxième trimestre. Le délai fut inférieur ou égal à 3 semaines dans 9 cas, mais toujours supérieur à 1 semaine.

Dans 3 cas sur 17, la réalisation de l'ISG fut difficile :

- 2 cas nécessitant 3 insertions de l'aiguille
- 1 cas fut reporté d'une semaine après 2 échecs. L'ISG fut alors réussie après deux insertions de l'aiguille.

Le site d'injection du produit létal était :

- le cœur 60% des cas
- le cordon 40% des cas

Le produit analgésique est généralement injecté au même site, à l'exception de deux cas, où l'abord fut d'abord cordonal pour le produit anesthésique, puis cardiaque pour le produit létal.

Deux produits ont été utilisés pour arrêter le cœur du fœtus:

- Chlorure de Potassium (2 à 5cc) 35% des cas
- Xylocaïne (20 à 40cc, le plus souvent 20cc) 70% des cas

Dans deux cas, la Xylocaïne et le Chlorure de Potassium furent utilisés simultanément.

Dans notre série, on remarque que 7 patientes furent hospitalisées pour menace d'accouchement prématuré, ainsi ont été réalisées:

- Corticothérapie avant l'ISG dans 71% des cas (12/17cas, dans 3 cas, elle fut réalisée en prévention des complications de l'ISG).
- Tocolyse dans 47% des cas (8 cas, dont 1 cas à but préventif, avec l'ISG).
- Echographie de col pour 53% des patientes (9/17 cas, pour 2 patientes n'ayant pas été hospitalisées, elle fut réalisée le jour de l'ISG)
- Hospitalisation de 24 à 48 heures dans 53% des cas (9/17 cas).

Les patientes non hospitalisées après l'ISG ont été suivies par une sage-femme à domicile.

Cf Annexe n°6 : Tableau n° 12et 12bis

Cas particuliers :

✓ Deux ISG n'ont pas pu être réalisées :

- l'ISG d'un fœtus porteur d'un Spina Bifida était initialement prévue à 33SA, mais la découverte échographique d'un pont vasculaire reliant les deux placentas a fait émettre un doute sur la chorionicité, et a orienté la décision vers un accompagnement post-natal. (décès de l'enfant à 1 minute de vie)
- L'ISG d'un fœtus atteint du Syndrome de Di George, était prévue mais un accouchement prématuré survint avant celle-ci, à 30SA. Le jumeau malformé décéda peu après sa naissance.

✓ Un fœtus trisomique 21 développa un hydramnios au début du troisième trimestre. En prévention, l'ISG initialement prévue à 35SA, fut réalisée à 33SA.

• **Complications survenues après l'ISG**

Au cours d'une ISG pour trisomie 21, après l'injection de 20cc de Xylocaïne 1%, le cœur du fœtus malformé s'arrêta puis repris une fréquence cardiaque. L'arrêt cardiaque fut obtenu en injectant 15cc de KCl supplémentaires.

Dans un cas, la complication de l'ISG fut immédiate: le jumeau sain présentait une bradycardie.

Des accouchements prématurés survinrent, plus ou moins à distance du geste. Il n'est pas alors possible de déterminer si le geste en est directement responsable.

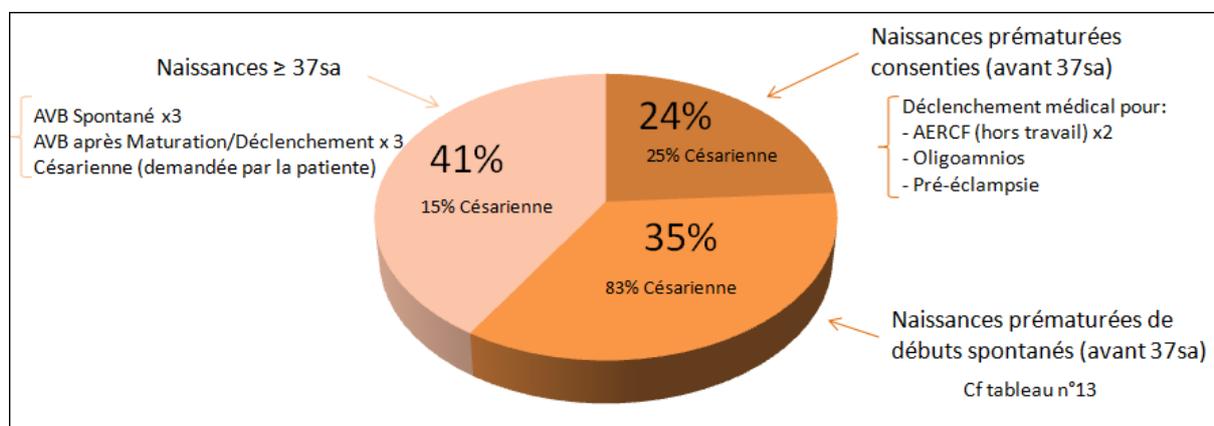
Numéro du cas	Anomalie fœtale	Terme de l'ISG	Terme de Naissance	Délai ISG/ Naissance	Modalités de naissance
25	Ventriculomégalie unilatérale M.I.	34sa+3j	34sa+3j	0j.	Césarienne en urgence immédiate pour bradycardie du fœtus sain suite à l'ISG
18	Trisomie 21	31sa+5j	33sa+0j	9j.	Accouchement prématuré (AVB)
21	Trisomie 21	32sa+0j	32sa+4j	4j.	Menace d'AP → hospitalisation après l'ISG (tocolyse IV) Rupture prématurée des membranes puis mise en travail. Césarienne pour AERCF
27	Hypoplasie du cervelet + rupture septale	31sa+4j	35sa+2j	26j.	Rupture prématurée des membranes puis mise en travail. Césarienne pour Utérus cicatriciel
29	Spina Bifida	31+0	34+1	22j.	Accouchement prématuré. Césarienne pour AERCF
34	Sd polymalformatif n°1 (Hypoplasie du corps calleux, anomalie des OGE)	33sa+0j	35sa+3j	17j.	Accouchement prématuré Césarienne en urgence pour AERCF

Tableau n°13 : Complications de l'ISG tardive sur des grossesses bichoriales

• **Issue des grossesses (17 cas, 2 cas sans ISG réalisée exclus)**

Le terme moyen à la naissance était de 35SA+2j (+/-2SA+0j.) [31SA+5j-39SA+0j.]; 59% des naissances ont été prématurées.

Les enfants sains avaient un poids de naissance de 2220g en moyenne +/-470g [1625g-3380g]. Celui des enfants mort-nés était de 1580g+/-330g en moyenne [920-2300g].



Graphique n° 6 : Issue des grossesses bichoriales après ISG tardive

En moyenne, 23 jours séparaient la réalisation de l'ISG et l'accouchement de début spontané :

- Délai < 1 semaine 29% (5 cas),
dont 3 naissances le même jour que l'ISG pour indications médicales
- Délai 1-3 semaine 24% (4 cas)
- Délai \geq 3 semaines 47% (8 cas).

- **Complications maternelles**

Un décès maternel survint. Dans les suites immédiates d'une césarienne (à 35SA+ 2jours), la patiente (38ans) a présenté une série d'infarctus du myocarde, puis une défaillance multi-viscérale et un coma. Elle est morte deux jours après. L'autopsie a émis l'hypothèse d'une embolie amniotique, sans la confirmer.

2.6.2. L'interruption sélective de grossesses monochoriales (5 cas)

- **Généralités et Techniques**

Le délai entre la décision d'ISG et sa réalisation était en moyenne de 12jours (2-30jours). Dans deux cas, ce délai était inférieur à 1 semaine : 2 et 5 jours ; la procédure d'ISG a été réalisée à 17SA et 18SA+4jours.

Une ISG prévue à 30-32SA, n'a pu être réalisée, car il y a eu un accouchement prématuré à 28SA+5j. Le fœtus anormal, porteur d'une hypoplasie du cervelet dépistée à 18SA, est décédé peu après sa naissance.

Des ISG ont été réalisées pour 1 grossesse gémellaire MCMA, et 1 triple BCTA.

Parmi toutes les coagulations du cordon :

- 2 cas : la photocoagulation est effectuée au laser seul (2 fœtus acardiaques)
- 3 cas : la coagulation du cordon réalisée à la pince bipolaire est associée à une photocoagulation au laser des anastomoses placentaires

L'âge gestationnel au moment de la réalisation de l'une ou de l'autre des techniques n'est pas différent. Dans un cas, une amnio-infusion de 400cc fut effectuée pour faciliter le geste.

Cf Annexe n°6 : Tableau n°14

- **Complications de l'ISG**

Une complication tardive fut rapportée: on découvrit à la naissance une bride amniotique autour de la cheville d'une petite fille. Elle était issue d'une grossesse gémellaire MCBA, ayant eu une amniocentèse à 16SA+2 jours sur les deux poches, et réduite à 17SA par l'usage d'une coagulation par laser et pince bipolaire (sa jumelle présentait un syndrome de Turner). Cette bride fut sectionnée à la naissance, laissant un sillon au niveau de la cheville, qui était normalement formée et fonctionnelle.

- **Issue des grossesses monochoriales**

Le terme de naissance moyen dans notre série était de 35SA+4jours [34SA+1j.-38SA]. Toutes les grossesses se poursuivirent ainsi jusqu'au terme maximal envisagé:

- 5 accouchement voie basse,
- 1 césarienne programmée (grossesse triple).

Le poids moyen des enfants sains était de 2270g +/- 360g [1740-2685g]. Celui des fœtus interrompus était de 30 à 185g.

2.7. L'accompagnement post-natal et autres solutions

2.7.1. Choix de prise en charge

Cf Annexe n°6 : Tableaux n° 15 et 16

2.7.1.1. Accompagnement post-natal (11 cas)

22% des patientes optèrent pour l'accompagnement post-natal de leur enfant ayant les anomalies suivantes :

- Hypoplasie du ventricule gauche x4
 - Polykystose rénale x3 (dont une grossesse triple BCTA)
 - Atrésie pulmonaire à septum intact. (cardiopathie)
 - Mégavessie et Urétéro-hydronéphrose bilatérale sur valves de l'urètre postérieur
 - Spina Bifida
- (l'ISG n'ayant pu être réalisée (difficultés techniques), les parents acceptèrent l'APN)
- Syndrome polymalformatif (Cas n°3 : OEIS)

Tous les enfants décédèrent en post-partum :

- 8 décédèrent le jour même de la naissance (le plus souvent dans les premières heures)
- 2 enfants vécurent 1jour ½ et 2 jours.
- 1 enfant vécut 3 semaines.

Ce petit garçon, atteint d'une hypoplasie du ventricule gauche, n'avait pas refermé son canal artériel comme prévu. Il présenta à 3 semaines de vie des signes d'insuffisance cardiaque graves. Après discussion avec les parents, un traitement médical fut tenté, sans améliorations cliniques, puis un traitement chirurgical. L'enfant décéda en post-opératoire immédiat.

2.7.1.2. Autre choix parental (3 cas)

Certains parents ont choisi de poursuivre la grossesse, alors que l'un des fœtus avait les anomalies suivantes:

- Agénésie partielle du corps calleux associée à une ventriculomégalie modérée (mesure échographique des ventricules latéraux à 12 mm, stable, à partir de 27SA).

Après un caryotype et des recherches virales qui ne retrouvèrent pas d'étiologie, les parents décidèrent de continuer la grossesse sans intervention.

- Hypoplasie du ventricule droit.

Les parents ont refusé d'avoir un suivi spécialisé au cours de la grossesse. A la naissance, l'enfant a présenté une bonne adaptation à la vie extra-utérine, puis est décédée d'une défaillance cardiaque à 14 jours de vie.

- Trisomie 8.

La biopsie de trophoblaste effectuée à 15SA+6j pour une CN augmentée (3mm) révéla une trisomie 8 (100%) Les parents refusèrent la ponction de sang fœtal ou de liquide amniotique proposées pour statuer sur le pourcentage de cellules trisomiques 8 chez le fœtus. L'enfant naquit et présenta une trisomie 8 sous forme de mosaïque faible (10%). Il fut perdu de vue.

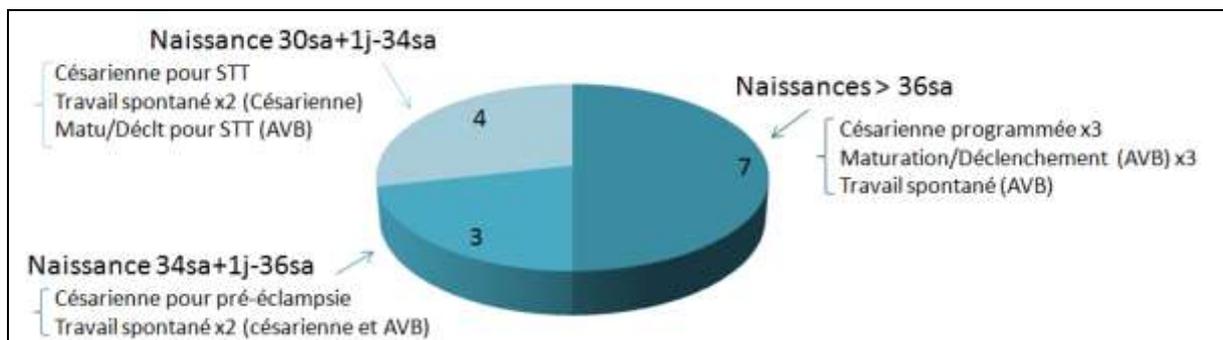
2.7.1.3. Cas particulier

Un fœtus polymalformé (RCIU+Tétralogie de Fallot+anamnios), présent au sein d'une grossesse gémellaire MCBA, naquit à 25SA+3jours. Il est décédé à 5 heures de vie. Son jumeau survécut après une hospitalisation prolongée en néonatalogie (son développement psycho-moteur ultérieur ne nous est pas connu).

2.7.2. Issues de ces grossesses multiples sans ISG

Parmi les grossesses où les patientes ne souhaitent pas d'ISG, on remarque:

- 7 Accouchements prématurés non consentis
- 2 Syndromes transfuseur-transfusé (grossesses MCBA)
 - Césarienne réalisée à 32SA, pour doppler pathologiques (flux diastolique nul au niveau ombilical) sur le jumeau transfuseur, atteint d'une cardiopathie (APSI). Les enfants pesaient 1270g et 1820g à la naissance.
 - AVB à 33SA+3jours, après maturation et déclenchement pour reverse flow au niveau ombilical sur le jumeau transfusé, polymalformé (cas n°3, OEIS). L'enfant sain pesait 1880g, son co-jumeau, 1255g.
- 1 Pré-éclampsie
 - Une césarienne pour indication maternelle fut réalisée en urgence à 34SA+3jours. L'un des jumeaux bichoriaux avait une hypoplasie du ventricule droit.



Graphique n°7 : Issue des grossesses multiples sans ISG

Le terme de naissance moyen était de 35SA+1j +/-2SA+2j [30SA+3j-38SA +2j].

Les poids de naissance des jumeaux sains étaient de 2240g en moyenne +/-670g [1270-3220g] ; celui des enfants malformés, 2210g +/-690g [613g-3440g].

2.8. Bilan de l'étude

Nous avons pu distinguer trois groupes parmi les cas de notre étude:

- les grossesses multiples ayant été l'objet d'une ISG précoce
- les grossesses multiples ayant été l'objet d'une ISG tardive
- les grossesses multiples avec un fœtus malformé ayant été menées jusqu'à leur terme.

Dans le tableau suivant, nous avons exclu les deux cas où une ISG ne put être réalisée en raison d'un accouchement prématuré et le cas ayant accouché prématurément à 25+3 (suivant une amniocentèse).

Groupe	Nombre de cas	Complications de la grossesse (hors pathologies gravidiques)	Terme de naissance moyen	Modalités de naissance	PN du J sain	
ISG précoces	BC	11	0	39-40sa	90% AVB 10% Césariennes	3220g (+/- 600g)
	MC	5	- 1 maladie des brides amniotiques	34sa +1j	80% AVB 1 césarienne (Triplés)	2070g (+/-270g)
ISG tardives	17	- 2 Ruptures prématurées des membranes → AP - 1 hydramnios - 35% d'Accouchement prématuré non consentis (32 sa+4j – 35sa+3j) -24% de prématurités consenties	35sa+3j (+/- 2sa) ▪ 41% d'accouchements à terme	60% AVB 40% Césariennes (5/7 en cours de travail, 1 programmée)	2220g (+/-470g)	
Sans ISG	14	- 29% d'Accouchements prématurés non consentis (30sa+3j-34sa+4j) -29% de prématurités consenties	34sa +3j (+/- 3sa+2j) ▪ 42% d'accouchements à terme	50% AVB 50% Césariennes (3/7 en cours de travail, 3 programmées)	2200g (+/-600g)	

Tableau n°17 : Comparaison de l'évolution des grossesses avec ou sans ISG

Sur ce faible effectif, nos résultats sont limités.

Nous ne remarquons pas de différences significatives sur l'issue des grossesses avec ISG tardive ou sans ISG. Par contre, lorsqu'on compare le groupe ayant eu une ISG précoce avec l'un ou l'autre de ces deux groupes, on remarque que l'ISG du début du 2^{ème} trimestre est significativement corrélée à :

- un terme de naissance plus élevé
- un poids de naissance plus élevé
- moins d'accouchement prématuré
- plus d'accouchement par les voies naturelles.

CHAPITRE III : DISCUSSION

3. Discussion

L'interruption sélective de grossesse est une technique assez récente, puisqu'elle est réalisée pour des grossesses bichoriales, depuis 1990-1995, et pour des grossesses monochoriales depuis moins de 10 ans. Pour ces dernières, l'évaluation des pratiques est toujours d'actualité. A présent, nous allons comparer les résultats de notre étude avec les données de la littérature.

3.1. Malformations fœtales et AMP

Sperling et al. ne montrèrent pas que le mode de conception (spontané vs après AMP) ou le type de la grossesse influait sur les malformations fœtales dans une étude portant sur 495cas.⁶¹

- ✓ Notre population présentait un taux de grossesses multiples générées par l'AMP (32%) similaire à celui observé dans l'ensemble des grossesses multiples françaises: 1/3 des grossesses multiples seraient engendrées par l'AMP en France.² Notre étude conforte donc celle de Sperling dans l'hypothèse que les grossesses multiples créées par les techniques d'AMP n'auraient pas plus de malformations que celles générées spontanément.

3.2. Dépistage des malformations fœtales

3.2.1. Mesure de la clarté nucale

L'association de la mesure de la clarté nucale et de l'âge maternel permettrait un dépistage de 80% des fœtus trisomiques 21 sur des grossesses gémellaires selon Sebire et al. Le taux de détection d'aneuploïdies serait similaire à celui des grossesses de singletons, mais pour un taux de faux-positifs supérieur: en utilisant la valeur correspondant au 95^{ème} percentile pour des singletons comme seuil d'action pour des jumeaux, 5,4% des jumeaux bichoriaux et 8,4% des monochoriaux étaient considérés comme à risque accru dans cette série. 7/8 fœtus trisomiques 21 ont été détectés. Cette série comporte cependant un nombre faible de cas.⁶²

Pandya démontra également un bon taux de dépistage des anomalies caryotypiques sur des grossesses gémellaires par la mesure de la clarté nucale: en fixant comme seuil 2,5mm, 90% des fœtus trisomiques 21(7/8 cas) et un fœtus Trisomie 18 (1/2 cas) ont été dépistés.⁶³

Monni et al. montrèrent également que la chorionicité influait sur la valeur de la clarté nucale de jumeaux sains: elle était 1,66 fois supérieure chez des jumeaux monochoriaux par rapport à des jumeaux bichoriaux, d'où un taux de faux-positifs augmenté ; mais l'effectif était faible: 125 cas.⁶⁴

Dans l'étude de Sperling et al., la clarté nucale permet principalement de dépister des aneuploïdies, mais elle était également augmentée chez les fœtus polymalformés et pour certaines cardiopathies importantes.⁶¹ Simpson et al. rapporte ainsi que 3% des fœtus ayant une clarté nucale supérieure au 99^{ème} percentile ont une malformation cardiaque.⁶⁵

- ✗ La mesure de la clarté nucale ne permet de dépister que 57% des trisomiques 21 de notre étude (4/7foetus). Elle permet en outre de dépister 4/4 cas de syndrome de Turner, un fœtus atteint du syndrome de Di George et 3 autres fœtus malformés à caryotype normal. Aucun des 8 fœtus porteur d'une cardiopathie n'avait de CN anormale.

3.2.2. Dépistage systématique selon l'âge maternel

Le dépistage systématique basé sur l'âge maternel seul a un taux de détection de la trisomie 21 très faible, évalué à 27,3% sur la série de Maymon, comprenant des grossesses gémellaires.⁶⁶

- ✗ Dans notre série, deux amniocentèses furent réalisées pour âge maternel élevé, permettant dans la détection d'un fœtus trisomique 21.

3.2.3. Dosage des marqueurs sériques HT21 du second trimestre

Le dosage des marqueurs sériques dans le cadre de grossesses multiples est controversé :

Lemay et al. rapportèrent une étude prospective comparant le dépistage de trisomie 21 par les marqueurs sériques du début du 2^{ème} trimestre de 11 040 grossesses gémellaires et 64 815 singletons, comprenant respectivement 27 et 86 fœtus trisomiques.

Le taux de détection par les marqueurs sériques d'un fœtus trisomique 21 semble inférieur dans le groupe de grossesse multiple: 60% versus 74,4% (résultat non significatif: $p=0,25$). Une hypothèse avancée est que la présence du jumeau normal masquerait les variations des taux de β HCG et AFP induit par le jumeau anormal, diminuant ainsi l'efficacité de ce dépistage.

Le taux de faux-positifs du test était élevé: 10,8% pour les grossesses multiples, 10,3% pour les grossesses simples (non significativement différent).

- ☞ Lemay considère que la mesure de la clarté nucale est la méthode de choix pour dépistage de la trisomie 21 sur des grossesses multiples; ses résultats étant meilleurs que ceux apportés par les marqueurs sériques HT21 du 2^{ème} trimestre de grossesse.⁶⁷

Muller et al. retrouve dans une étude prospective de 3043 grossesses gémellaires un taux de détection des fœtus trisomiques 21 inférieur: seulement 54,5%, pour un taux de faux-positifs également inférieur : 7,75%.²⁹

Dans une étude portant sur 800 000 grossesses de singletons, Muller et al. rapportèrent un taux de détection de la trisomie 21 par les marqueurs sériques du 2^{ème} trimestre de 72%, pour un taux de faux-positifs évalué à 6,5%.⁶⁸

En comparant les deux études de Muller et al., il semblerait que les marqueurs sériques soient moins efficaces dans le dépistage de la trisomie 21 lorsque la grossesse est multiple. Le taux de faux-positifs de ce dépistage serait également supérieur sur des grossesses gémellaires.

Le dépistage par les marqueurs sériques HT21 serait cependant meilleur qu'un dépistage systématique basé sur l'âge maternel, sur des grossesses gémellaires.

- ☞ Pour Muller et al., le médecin peut proposer ce dépistage à cette patiente, tout en ayant un discours clair sur les résultats apportés par cette méthode.²⁹

Maymon et al. rapportèrent un taux de faux-positifs de 5% après le dépistage par les marqueurs sérique de 174 grossesses gémellaires.⁶⁹

- ☞ Notre étude possède un échantillon trop faible pour juger de l'intérêt du dépistage par les marqueurs sériques du 2^{ème} trimestre : seuls 6 dossiers comportent les résultats du test. Dans un cas, une amniocentèse a été réalisée pour des résultats de marqueurs sériques anormaux, permettant de dépister une anomalie chromosomique.

3.2.4. Dépistage échographique

Dans une étude portant sur 495 grossesses gémellaires, Sperling et al. détectèrent 83% des anomalies structurales sévères (incluant les aneuploïdies) en combinant la mesure de la clarté nucale du 1^{er} trimestre et l'échographie morphologique vers 19SA. Les anomalies majeures concernaient 23 fœtus.⁶¹

- ☞ Dans notre étude, la majorité des anomalies fœtales (94%) ont été dépistées par le biais de l'échographie. Une échographie pré-morphologique des fœtus a été systématiquement réalisée à 17-18SA. Le taux de dépistage des anomalies avant 19SA est plus faible que celui rapporté par Sperling: seulement 66%.

3.3. Méthodes de Diagnostic Anté-Natal

3.3.1. Biopsie de trophoblaste

De Catte et al. effectuèrent 262 biopsies de trophoblaste sur les deux fœtus d'une grossesse gémellaire. Le taux de réussite du prélèvement était de 97%, les échecs étant expliqués par le prélèvement d'un jumeau deux fois ou par une contamination maternelle.

Le taux de fausses-couches était estimé à 5,5% et ne variait pas selon les indications du prélèvement. La naissance des fœtus se réalisa à un terme proche de 36SA; les nouveau-nés ayant un poids de naissance correspondant à leur terme.⁷⁰

Brambati et al. analysèrent les biopsies de trophoblaste de 198 grossesses gémellaires (dont 85% MC) et 9 grossesses triples (TCTA). Seul 1% des prélèvements nécessitèrent deux insertions de l'aiguille de ponction, mais 6% des biopsies ne purent être analysées.

Aucune différence ne fut démontrée sur le taux de fausses-couches, d'accouchement prématuré ou sur le poids moyen des enfants à la naissance entre le groupe de grossesses multiples ayant bénéficié d'une biopsie de trophoblaste et le groupe contrôle de grossesses gémellaires.⁷¹

☞ Ces deux études confirment que la biopsie de trophoblaste réalisée sur des grossesses gémellaires est une méthode fiable.

☒ Dans notre étude, 11 biopsies de trophoblaste ont été réalisées sans complication sur des grossesses gémellaires. Tous les prélèvements réalisés ont pu être analysés.

3.3.2. Amniocentèse

Le principal risque d'une amniocentèse est la fausse-couche. Pratiqué sur des grossesses de singleton, il est estimé à 0,2-1%. Cette procédure engendre également des ruptures prématurées des membranes (1-2%), des chorioamniotites et des accouchements prématurés. Il y a donc un risque de morbidité et de mortalité chez l'enfant.^{72,73}

La méta-analyse réalisée par Millaire démontre que les études les plus récentes concordent vers l'estimation d'un taux de fausses-couches à 2-3% après la réalisation d'une amniocentèse, entre 15 et 18SA.³⁰

Yukobowich et al. étudia 3 groupes: grossesse gémellaire avec amniocentèse (476 cas); grossesse de singleton ayant une amniocentèse (489 cas, toutes les amniocentèses ont été réalisées à 17-18SA), grossesse gémellaire sans amniocentèse (477 cas). Sur cet effectif large, ils conclurent que les grossesses gémellaires avec amniocentèse avaient un taux de fausses-couches significativement supérieur aux deux autres groupes: 2,7% vs 0,6 et 0,6%.

Ces fausses-couches survenaient plus de 4 semaines après le geste, et leur incidence pourrait être augmentée dans le groupe où les jumeaux étaient discordants, (l'un des deux ayant un caryotype anormal): 3% vs 1%.⁷²

Millaire et al. rapportèrent également un taux de fausses-couches significativement augmenté lorsqu'une amniocentèse est réalisée sur une grossesse gémellaire entre 15 et 17SA : 3% (132 cas) versus 0,8% sur une grossesse simple (248 cas). De plus, un cas de chorioamniotite a été décrit.³⁰

Toth-Pal et al. remarquèrent, à l'instar de Yukobowitch, un délai entre la réalisation de l'amniocentèse et la survenue de la fausse-couche qui était supérieur à 5 semaines (étude de 175 grossesses gémellaires ayant eu une amniocentèse et 300 grossesses multiples de contrôle).⁷⁴

☒ Notre étude ne rapporte qu'une complication: un accouchement prématuré (25+3SA) suite à la réalisation d'une amniocentèse à 23SA (délai de 17 jours entre l'ISG et la naissance). C'est dans le but d'éviter ces complications graves que les bonnes pratiques recommandent de ne pas réaliser de prélèvements fœtaux au cours du 2^{ème} trimestre, soit entre 22 et 30 SA.

3.3.3. Quelle méthode choisir ?

Wapner et al. comparèrent les risques et le devenir des grossesses gémellaires ayant eu une biopsie de trophoblaste (161 cas) ou une amniocentèse entre 16 et 18SA (81 cas). Le total des pertes fœtales était de 9,3% lorsqu'une amniocentèse avait été effectuée, et 3,9% après une biopsie de trophoblaste, lorsqu'on excluait les grossesses avec un fœtus anormal ($p < 0,05$).

- ☞ Entre des mains expérimentées, une biopsie de trophoblaste serait donc une méthode plus sûre et efficace qu'une amniocentèse pour le diagnostic prénatal des grossesses gémellaires.⁷⁵

Daskalakis et al. retrouvent au contraire un taux de fausse-couche à 4%, équivalent entre les deux procédures. Cette étude incluait 347 grossesses gémellaires ayant eu une amniocentèse et 69 biopsies de trophoblaste. Cependant, elle ne distingue pas les complications selon le terme de réalisation, prenant en compte des amniocentèses réalisées pendant tout le 2^{ème} trimestre.⁷⁶

Van den Berg et al. comparèrent les deux méthodes de prélèvement sur 500 grossesses multiples : plus de résultats incertains ont été observés après une biopsie de trophoblaste double, par rapport à une amniocentèse sur les deux jumeaux (5% vs 0,3%). Dans cette étude, les ISG réalisées à 12-14 semaines (11cas) avaient un taux de fausses-couches plus faible que celles réalisées à 16-18SA (16 cas), mais la différence n'est pas significative.

- ☞ Les auteurs concluent qu'il serait mieux de réaliser dès que possible une biopsie de trophoblaste, pour effectuer une ISG rapidement si nécessaire.⁷⁷

3.3.4. Prélever un ou deux jumeaux ?

Weisz et Rodeck, Nieuwint et al. considèrent que si un jumeau présente des anomalies échographiques, les deux fœtus doivent être ponctionnés. Ils admettent cependant qu'un seul prélèvement peut être réalisé lorsque la grossesse est de façon certaine monochoriale, et qu'aucune anomalie échographique ou discordance de croissance entre les deux jumeaux ne sont observées.^{78,79}

- ☒ Au total, suites aux procédures de DAN, le caryotype fœtal fut établi pour les deux jumeaux dans 47% des cas de notre étude:
 - 48% des jumeaux bichoriaux (17/35 cas)
 - 43% des jumeaux monochoriaux (3/7 cas)

Les hétérocaryotypies de jumeaux monochoriaux

Les jumeaux monochoriaux devraient avoir le même patrimoine génétique, or ce n'est pas toujours le cas. De rares cas de littérature décrivent une discordance dans les caryotypes de jumeaux, diverses anomalies étant rapportées.⁸⁰ La plus fréquemment rencontrée est le Syndrome de Turner, qui s'expliquerait par une erreur de division cellulaire peu après le stade de blastocyste.⁸¹

- ☞ La possibilité d'une hétérocaryotypie impose donc de prélever les deux fœtus d'une grossesse monochoriale lorsqu'un seul présente des signes évocateurs d'aneuploïdie.
- ☒ Nous rapportons dans cette étude deux cas d'hétérocaryotypies à caryotypes 45 XO et 46 XX.

Technique en cas de prélèvement double par amniocentèse

Sebire et al. étudièrent 176 grossesses biamniotiques ayant eu une amniocentèse entre 10 et 20SA par une seule insertion d'aiguille (single-pass). Le taux de fausses-couches rapporté était similaire à celui rapporté après des amniocentèses sur des grossesses de singleton : 1,1%. Le terme à la naissance et le poids des enfants n'était pas significativement différent entre les deux groupes: grossesses gémellaire avec amniocentèse/grossesse de singleton avec amniocentèse.⁸²

Une étude des pratiques réalisées dans 50 CPDPN français et suisses montra que:

- dans 51% des cas, les centres utilisent l'une ou l'autre technique,
- 35% préfèrent intervenir par deux ponctions distinctes,
- 14% effectuent systématiquement un passage inter-membranaire dès que possible.⁴¹

Millaire et al. rapportèrent 132 amniocentèses sur des grossesses gémeillaires en 2006. Les prélèvements furent tous réussis. Dans 98% des grossesses bichoriales, et 56% des grossesses monochoriales, les deux jumeaux ont été prélevés:

- par 2 insertions dans 54% des cas
- par une seule insertion dans 46% des cas.³⁰

Il y a alors un risque de contaminer la poche du 2^{ème} jumeau avec le liquide amniotique du 1^{er}.

- ✎ Dans notre étude, les prélèvements concernèrent les 2 jumeaux monochoriaux dans 55% des cas, mais seulement 60% des jumeaux bichoriaux. Il y eut plus d'amniocentèses réalisées par le biais de 2 ponctions distinctes que dans l'étude de Millaire: 7/10cas.

3.3.5. Cordocentèse

Dans une étude de Antsaklis et al, portant sur 84 grossesses gémeillaires, le taux de fausses-couches suivant la ponction de sang fœtal était de 8.2% (survenue plus de 2SA après la PSF), soit un risque multiplié par 4 par rapport à la cordocentèse de singletons.⁸³

☞ Les auteurs concluent ainsi que cette procédure devrait être réservée pour des cas particuliers: évaluation de l'anémie fœtale, hémoglobinopathies...

- ✎ Les ponctions de sang fœtal de notre étude ont été réalisées au moment de l'interruption sélective de grossesse, pour le bilan étiologique de la malformation fœtale.

3.4. Quel choix face aux anomalies rencontrées dans notre étude ?

La balance décisionnelle est parfois difficile à établir dans le cas de grossesses multiples compliquées par une malformation majeure pour un fœtus.

Nous avons représenté dans un tableau quels sont les éléments liés à l'anomalie fœtale, qui vont influencer sur le pronostic obstétrical et néonatal du fœtus sain, et donc être primordiaux dans la décision de la prise en charge des grossesses multiples compliquées par une malformation majeure sur un fœtus.

Cf Annexes n°7 et 8

Dans cette partie, nous avons choisi de ne détailler que deux exemples particuliers d'anomalies, présents dans notre étude: l'anencéphalie et le jumeau acardiaque. Dans ces deux cas, l'accompagnement post-natal et l'interruption sélective de grossesse sont alors possibles, mais la prise en charge de ces grossesses reste controversée.

3.4.1. L'Anencéphalie

Le fœtus anencéphale a une prévalence de 1/2000 à 5000 fœtus. Ce fœtus n'est pas viable et décède à quelques heures/jours de vie si la grossesse est menée jusqu'à son terme.⁸⁴

Hatami et al. étudièrent une série de 35 grossesses de singletons anencéphales, dont 90% développèrent un hydramnios. Le taux de ruptures prématurées des membranes était multiplié par 7, et les accouchements prématurés 6 fois plus fréquents que pour des grossesses simples.⁸⁵

Lipitz et al. publièrent une étude rétrospective portant sur 14 grossesses gémeillaires bichoriales comportant un fœtus anencéphale. L'âge moyen à la délivrance était de 35SA (29-39).

Six grossesses (43%) furent compliquées par un hydramnios, mais aucune ne nécessitât un amnio-drainage. Selon ces résultats, l'expectative serait donc une bonne solution.⁸⁶

Sébire et al. rapportèrent 11 cas de grossesses monochoriales dont un des fœtus était anencéphale. 3 de ces fœtus anencéphales décédèrent in utero, entraînant le décès de leur co-jumeau sain. Sur les 8 grossesses restantes, 4 développèrent un hydramnios, deux nécessitant un amniodrainage. Le terme à la naissance de fœtus sains vivants était en moyenne de 34SA.

☞ Ce jumeau malformé engendre donc un taux de mortalité et de morbidité néonatal important.⁸⁷

Lust et al. effectuèrent une étude en 2008 reprenant tous les cas publiés d'anencéphalie sur grossesse gémellaire, qui démontra que la pratique de l'ISG était significativement corrélée avec un terme plus élevé à la naissance et un poids augmenté du jumeau sain.⁸⁸

☞ Au total, dans le cas de grossesses bi-choriales dont un fœtus est anencéphale, l'expectative serait une option envisageable, mais il y a un risque d'hydramnios et d'accouchement prématuré. L'ISG est recommandée lorsque la grossesse est monochoriale, étant donné les risques importants de morts in utero et de séquelles neurologiques pour le co-jumeau conjoint sain.⁵²

Quelques cas furent décrits, où, après la naissance d'un jumeau anencéphale, une grossesse put être poursuivie afin que la naissance du jumeau sain se produise à un terme moins prématuré (délais reportés de quelques jours à plusieurs semaines entre les deux naissances).⁸⁹

☒ Dans notre étude, trois cas d'acranies sont rapportés : 2 anencéphalies et 1 exencéphalie. Ces fœtus furent tous interrompus au début du deuxième trimestre de grossesse.

3.4.2. Le jumeau acardiaque

Il est présent dans 1% des grossesses gémellaires monochoriales et 1/30 grossesses triples ayant une composante monochoriale, soit 1/35 000 grossesses.

Le jumeau acardiaque n'est pas viable, sa survie dépend de l'hémodynamique de son co-jumeau:

- le sang issu d'une artère ombilicale du jumeau sain est dirigé vers le jumeau acardiaque par le biais d'une anastomose artério-artérielle.
- la veine ombilicale du jumeau acardiaque véhicule le sang vers le placenta par une anastomose veino-veineuse.⁹⁰

Au cours de la grossesse, ce jumeau acardiaque peut arrêter sa croissance spontanément (4 cas sur 10 dans la série de Sullivan).⁹¹ Mais sa croissance évolutive menace la survie du jumeau sain dont la mortalité périnatale est estimée à 35-55% sans traitement.⁹² Ce taux résulte de deux complications : la prématurité (en partie liée au développement d'hydramnios sur la poche du jumeau acardiaque) et les défaillances cardiaques du jumeau sain.

Différents éléments vont servir à préciser le pronostic:

- Poids/taille/forme du jumeau acardiaque

La forme du jumeau acardiaque est très variable : d'une masse informe avec/sans organes internes (acardius amorphus), jusqu'à un fœtus avec des membres individualisés (acardius acephalus), une tête (acardius anceps).⁹³

L'étude de Moore et al démontra que la survenue d'hydramnios, d'accouchement prématuré et l'issue périnatale seraient liées au rapport entre le poids des jumeaux (étude sur 49 cas). Un ratio est calculé entre la circonférence abdominale ou thoracique du jumeau acardiaque et la circonférence abdominale du jumeau pompe mesurées à l'échographie. Le pronostic des fœtus sains de cette série était bon lorsque le ratio était <50%. Les accouchements ayant eu lieu avant

34 SA avaient un ratio de 60% en moyenne, versus 29% lorsque l'accouchement survenait après 34SA ($p < 0.04$) ; lorsque le ratio dépasse 70%, le taux d'accouchement prématuré est de 90%.⁹⁴

- Critères hémodynamiques

Lorsqu'il existe de larges différences dans l'index de résistance des vaisseaux ombilicaux des deux fœtus, le flux sanguin apporté au jumeau acardiaque est relativement faible. De cette façon, plusieurs éléments sont de bon pronostic:

- une fonction ventriculaire droite normale chez le jumeau sain au deuxième trimestre,
- un ratio de l'index de résistance (IR) [IR J. acardiaque - IR J. pompe] $>$ à 0.20
- ou un ratio de l'index de pulsatilité (IP) [IP J. acardiaque/ IR J. pompe] \leq à 1,3.⁹⁵

A contrario, plusieurs facteurs sont prédictifs d'un pronostic négatif pour le jumeau sain:

- Hydramnios sur le jumeau acardiaque
- Signes de défaillance cardiaque du jumeau sain: cardiomégalie, épanchement péricardique, reflux dans la valve tricuspide
- Réverse flow au canal d'Arantius du jumeau sain
- Signes d'anémie du jumeau sain⁹⁵

☞ Dommergues et al. recommandent de privilégier une ISG en cas d'hydramnios ou de défaillance cardiaque du jumeau pompe. Cependant, si la situation est bien tolérée, l'expectative jusqu'à l'accouchement pourrait être envisagée.⁴⁰

☞ Dans notre étude, deux jumeaux acardiaques furent dépistés à l'échographie du premier trimestre puis suivis toutes les semaines/ 2 semaines. Devant la croissance évolutive de ces fœtus, une ISG fut réalisée.

3.5. L'Interruption sélective de grossesse

3.5.1. L'Interruption sélective de grossesses bichoriales

La plupart des centres français ne fixent pas de terme limite à l'ISG, à l'instar de l'IMG.

80% des centres français et suisses accepteraient même une ISG en cours de travail ou pendant la césarienne.⁴¹

En pratique, au CHU de Nantes, les ISG ont été réalisées à deux périodes pendant la grossesse : le début du 2^{ème} trimestre (ISG précoce) ou le 3^{ème} trimestre (ISG tardive).

3.5.1.1. ISG précoce de grossesses bichoriales (début 2^{ème} trimestre)

- **Technique**

Evans et al évaluèrent la quantité de produit létal injectée au cours de l'ISG: avant 18SA, 2ml de KCl seraient nécessaires pour arrêter la vie fœtale, il en faudrait de 3 à 5 ml après.⁹⁶

☞ Dans notre étude, les ISG précoces étaient ainsi réalisées par l'injection de 1 à 3 ml de chlorure de potassium intracardiaque.

- **Complications de l'ISG précoce**

- **Existence de facteurs prédisposant ?**

Yaaron et al. démontrèrent que l'âge maternel, la parité, la gestité, ou la méthode de conception de la grossesse n'auraient pas d'influence sur la survenue de complications après le geste de l'ISG.⁹⁰ Selon Evans, l'indication de l'ISG n'influerait pas non plus.⁹⁷

○ Risque de Fausses-couches

Yaaron et al. effectuèrent 82 RE ou ISG de grossesses gémellaires dans un seul centre. Le taux de pertes fœtales était de 9.7% lorsque le geste avait eu lieu avant 14SA (31cas), et légèrement inférieur après : 7,8% (51 cas) (non significatif). Cette différence pourrait être expliquée par des fausses-couches naturelles, qui surviennent encore à ce terme. On remarque que la survenue des fausses-couches est décalée par rapport à la procédure : cette durée est supérieure lorsque la procédure est réalisée avant 14SA : moyenne de 4,1+/-2,8semaines versus 1,2 +/-0,6. (p 0,08).⁹⁷

Evans et al. effectuèrent une étude multicentrique (9 centres) en 1994, comportant 183 cas d'ISG. Le taux de fausses-couches moyen était de 12,6%. Il n'était pas influencé par l'indication de l'ISG ou la technique employée, mais était multiplié par 3 lorsque le geste était effectué après 16SA : 5,4% avant 16SA, 14,4% au-delà de 17SA.⁹⁶

☞ Evans et al. conclurent qu'il vaudrait mieux réaliser une ISG le plus tôt possible dans la grossesse.

Cependant, une autre étude d'Evans remet en cause la notion de corrélation entre le terme à la réalisation du fœticide et le taux de pertes fœtales : dans cette étude multicentrique (9 centres) portant sur 402 ISG, le taux de pertes fœtales retrouvé était de 7%, et indépendant du terme de réalisation de l'ISG.

Evans et al. ont alors conclu qu'une ISG serait réalisable aux 3 trimestres de la grossesse entre des mains expérimentées, avec de bonnes issues dans plus de 90% des cas.⁹⁸ Cependant, cette étude comporte des cas très hétérogènes, et certains considèrent plus raisonnable de réaliser l'ISG avant 16SA dès que possible.⁹⁹

Eddleman et al. effectuèrent une étude comprenant 200 cas d'ISG dans un seul centre. Le taux de fausses-couches à la suite du geste pratiqué entre 12 et 22SA était de 4%, soit largement inférieur au taux retrouvé dans les précédentes études, mais il s'expliquerait par le faible nombre d'opérateurs, expérimentés, qui réalisèrent les ISG.¹⁰⁰

Lynch et al. constatèrent qu'après 20SA, les ISG avaient un taux d'accouchement prématuré et de ruptures prématurées des membranes plus important (OR= 3,7, IC à 95% [1,2-11,5]).¹⁰¹

☞ Au total, il serait préférable de réaliser les ISG tôt, mais l'ISG peut toutefois être proposée à tout terme de la grossesse, dans certains cas, sous réserve que l'équipe la réalisant soit expérimentée.

Eddleman et al. ont étudié d'autres paramètres :

- Lorsque plusieurs fœtus sont interrompus, le taux de fausses-couche est majoré. (42.9% pour 2 fœtus interrompus versus 2.6% pour un seul, p<0,01).
- Les fausses-couches ne suivent pas immédiatement le geste. On observe un délai variable de 1 à 5 semaines entre le geste et la survenue d'une fausse-couche.
- Lorsque l'ISG portait sur le fœtus situé le plus bas, la naissance survenait en moyenne une semaine plus tôt. (moyenne 38SA versus 37SA, p=0,04)

L'étude de Lynch et al. retrouve également ce critère significativement corrélé à un terme et un poids de naissance plus faibles (Odd Ratio= 4,1 et 3,8).¹⁰¹

- Lorsque l'ISG est réalisée sur des grossesses gémellaires, le taux de fausses-couches rapporté est significativement plus faible que lorsque les grossesses sont de rang supérieur (2.4% vs 11.1%, p<0,01). Cependant, le nombre de ces grossesses de haut rang est limité dans cette étude et, dans quelques cas, plusieurs fœtus étaient porteurs d'anomalies.¹⁰⁰

Evans et al avaient également démontré que lorsque le nombre de fœtus est de 3 ou plus, le taux de fausses-couches est plus important (>12%).⁹⁶

○ Terme et poids à la naissance

L'âge moyen à la délivrance était de 35,7SA dans l'étude d'Evans.⁹⁸

Lynch et al. comparèrent trois groupes: grossesses gémellaires ayant eu une ISG entre 12 et 23SA (69 cas), grossesses gémellaires sans ISG (825 cas), grossesses de singletons (42 000).

Les grossesses gémellaires bi-choriales ayant eu une ISG ont un taux plus faible d'accouchement prématuré que les grossesses gémellaires bi-choriales sans ISG : 58% vs 40%, ($p < 0,005$); mais supérieur à celui des grossesses de singletons : 40% vs 10%, ($p < 0,001$).

On peut cependant reprocher à cette étude d'inclure des ISG réalisées à des termes très différents : entre 12 et 23SA.¹⁰¹

L'étude de Yaaron montra que lorsque le terme de réalisation d'une ISG précoce augmente :

- le poids de naissance des bébés est plus faible (en moyenne 3300g +/- 400g lorsqu'une ISG était réalisée avant 14SA, 2600g +/- 1000g après ; $p = 0,005$)
- la naissance survient à un terme plus précoce (38,4 +/- 2,3SA en moyenne pour les grossesses avec ISG avant 14SA, et 35,7SA +/- 5SA après; $p = 0,04$)⁹⁷

Au total, la mortalité associée à une procédure d'ISG serait inférieure à 10% lorsque l'on inclut les fausses-couches et les accouchements prématurés.

- ☞ Les auteurs concluent que le pronostic est plus favorable lorsque l'ISG, précoce, est réalisée tôt dans le 2^{ème} trimestre de grossesse. Dans ce but, il est important de dépister précocement les anomalies fœtales des grossesses gémellaires par le biais d'échographies précoces et de biopsies de trophoblaste.⁹⁷

Une hypothèse a été avancée pour expliquer la survenue d'accouchements prématurés à distance du geste : après l'ISG persistent des tissus nécrotiques intra-utérins, qui pourraient initier une réaction inflammatoire par l'intermédiaire de cytokines et de prostaglandines, à l'origine de contractions utérines.³²

- ☒ Notre série a un effectif faible. Nous démontrons toutefois que les grossesses bichoriales ayant eu une ISG précoce donnèrent toutes naissance à terme d'enfants en bonne santé, de poids de naissance normaux. L'accouchement se fit à 90% par les voies naturelles. Au total, ces grossesses sembleraient avoir eu une issue semblable à celle de grossesses de singleton, après la réalisation de l'ISG. Nos résultats semblent ainsi plus optimistes que ce que rapporte la littérature.

○ Autres complications ?

D'après les études d'Evans, il n'y avait pas de lésions ischémiques chez les fœtus survivants, ni de coagulopathies ou de complications maternelles.⁹⁸

3.5.1.2. ISG de grossesses bichoriales au cours du 2^{ème} trimestre de grossesse

Au CHU de Nantes, les ISG ne sont pas pratiquées au cours du second trimestre de grossesse, mais reportées au 3^{ème} trimestre dès que possible, afin de limiter les risques de grande prématurité suite au geste. Cependant, beaucoup de législations ont fixé une limite de terme au-delà duquel une IMG ne peut plus être réalisée. Des ISG sont alors effectuées au deuxième trimestre.

Lipitz et al. rapportèrent 36 cas d'ISG pratiquées au cours du 2^{ème} trimestre (entre 24 et 33 SA). L'âge gestationnel moyen à la réalisation du geste de 25.5 +/- 2SA. L'âge gestationnel à la naissance était de 37SA +/- 3SA en moyenne (28SA-41SA), avec 14% de naissances à un terme inférieur à 34SA. Le pronostic périnatal du jumeau suite à une ISG au 2^{ème} trimestre est donc favorable. Cependant, cette série comporte un nombre faible de cas, et ceux-ci proviennent de centres différents.¹⁰²

3.5.1.3. ISG tardive de grossesses bichoriales (3^{ème} trimestre)

- **Techniques**

- **Site d'injection**

Bhide et al. ont montré que les deux sites d'injections garantissaient une même réussite du geste sans complications maternelles.¹⁰³

☞ La majorité des équipes privilégient la certitude d'arrêter la vie du jumeau malformé :

- Plus de 50% des CPDPN effectueraient ainsi une ponction cardiaque du fœtus pour injecter le produit létal.
- 20% aborderaient le cordon pour l'injection.
- 16% des centres agiraient en fonction des conditions d'accès du cordon du jumeau.
- 6% des centres aborderaient le cordon (pour une analgésie fœtale) puis le cœur (pour l'injection létale).⁴¹

☞ Dans notre étude, une injection dans le cœur était préférée à une injection cordonale, (60%) à l'instar des pratiques rapportées dans la littérature, afin d'être certain d'interrompre le jumeau malformé.

☞ Dans un cas, le geste ne fut pas réalisé parce que l'échographie suspectait la présence d'anastomoses vasculaire, alors que la grossesse était présumée bichoriale.

Dans le cas de grossesses bichoriales, les placentas peuvent se fusionner. Il existe alors un risque faible d'anastomoses entre les deux masses placentaires.¹⁰⁴ Dans ce cas, 85% des centres ne modifieraient pas leur pratique, mais 9% des centres choisiraient alors de considérer ces grossesses comme des grossesses monochoriales.⁴¹

- **Produit utilisé**

Les études montrent que l'usage de la lidocaïne (Xylocaïne®), ou du chlorure de potassium (KCl) sont aussi efficaces, à des doses non toxiques pour la mère en cas de passage dans la circulation maternelle.¹⁰⁵ La Xylocaïne® respecterait mieux les structures cérébrales en vue de l'autopsie.^{41,106}

Selon une étude des pratiques de l'ISG dans 50 centres français et suisses, plus de 40% des centres emploieraient systématiquement de la lidocaïne et 37% utiliseraient du chlorure de potassium comme produit létal.⁴¹

☞ Les ISG tardives de notre étude étaient également réalisées par l'injection de lidocaïne (Xylocaïne® 1%) dans la majorité des cas (70%), et de KCl.

- **Analgésie fœtale**

Plus de 90% des équipes procéderaient à une anesthésie du fœtus avant l'injection du produit létal dans le cas d'ISG à un terme proche de celui de la viabilité du fœtus.⁴¹

Séat et al. démontrèrent que l'injection par la veine ombilicale de 5 µg de Sufentanyl® (dérivé morphinique) suivis par 2g de KCl est une procédure sûre, qui n'induit pas de modification de l'électrocardiogramme maternel ou des taux sanguins de potassium après une IMG.¹⁰⁷

☞ Dans notre étude, une analgésie fœtale a systématiquement été réalisée, par l'injection intra-cordonale ou intra-cardiaque d'une ampoule de Fentanyl®.

○ Tocolyse et antibiothérapie prophylactique

Dans la série de Shalev, une cure de corticoïde était systématiquement réalisée 3 semaines avant l'ISG. Suite au geste, les patientes reçurent une tocolyse et les médecins leur recommandèrent de rester au repos jusqu'à 35SA.¹⁰⁸

- ✎ Dans notre série, la corticothérapie et la tocolyse n'étaient pas réalisés de manière systématique. Toutes les patientes non hospitalisées bénéficièrent toutefois d'un suivi par sage-femme à domicile.

● **Complications suite à une ISG tardive (>30-32SA)**

Shalev rapporta 23 cas d'ISG, pratiquées entre 28 et 33 SA dans un seul centre.

Les gestes ne posèrent pas de difficultés techniques.

L'âge gestationnel moyen à la naissance était de 37SA. Aucune naissance ne se fit à un terme inférieur à 35SA. Le délai entre l'ISG (pratiquée entre 28 et 33SA), et la naissance était en moyenne de 6½SA.

Le poids moyen des enfants sain de 2630g +/-650g (PN >2000g). Ils avaient un développement psycho-moteur normal à l'âge de 18 mois (16 cas).

Les auteurs de cette série concluent que L'ISG tardive est une procédure sûre et efficace, garantissant un devenir favorable pour le/les fœtus sain(s). C'est donc une option que l'on peut proposer au couple.¹⁰⁸

- ✎ Dans notre étude (17 ISG) il y eut 2 ruptures prématurées des membranes sur ces grossesses, survenant 4jours et 3SA+5j. après l'ISG. Le taux d'accouchement prématuré total était de 35%.
- ✎ Lorsque nous comparons les grossesses gémellaires ayant eu une ISG tardive avec celles qui n'ont pas été interrompues (cas détaillés dans la partie 2.7) :
 - Le taux d'accouchement prématuré n'est pas significativement différent (35% vs 30%)
 - Le terme à la naissance est légèrement inférieur lorsque la patiente n'a pas réalisé d'ISG. Cependant, notre effectif est faible, et comporte de nombreux biais (nature des pathologies fœtales différentes dans les deux groupes, taux de complications obstétricales différents...). Selon notre étude, les femmes ayant eu une ISG tardive pourraient accoucher plus souvent à terme que les femmes sans ISG (40% versus 20%, non significatif).
 - Le poids de naissance n'est pas statistiquement différent que la grossesse ait eu une ISG ou pas, malgré la différence de terme à la naissance. On remarquera tout de même que ce critère est biaisé, entre autre parce que le groupe des grossesses multiples n'ayant pas eu d'ISG comporte des grossesses MC ayant développé un syndrome transfuseur-transfusé.
 - Le taux de césarienne est de près de 50% dans les deux cas.

Lorsque l'on compare les grossesses bichoriales ayant eu une ISG, on remarque que l'issue obstétricale est significativement meilleure en cas d'ISG précoce : âge gestationnel plus élevé à la naissance (différence de 1mois en moyenne), enfants de poids de naissance plus élevé (+1000g), accouchement par les voies naturelles plus fréquent (90% vs 60%).

A noter que deux grossesses ayant eu une ISG tardive auraient pu bénéficier d'une ISG précoce, eu égard au terme du dépistage de l'anomalie fœtale.

- ☞ L'ISG réalisée pendant le 3^{ème} trimestre de grossesse garanti donc une issue périnatale bonne pour les jumeaux sains, mais le pronostic obstétrical est moins bon que lorsque l'ISG est précoce. Lorsque les parents demandent une ISG, il serait donc préférable de la réaliser au début du 2^{ème} trimestre dès que possible.

3.5.2. Interruption sélective de grossesses monochoriales

- **Technique**

Lewi et al. rapportèrent 80 cas d'ISG par coagulation au cordon réalisées dans deux centres, au terme de 21SA en moyenne (15SA-29,5SA).

Dans 69% des cas, le laser était utilisé en première intention, mais 50% nécessitèrent le recours à une coagulation par la pince bipolaire. Les cas où le laser fut utilisé seul avaient un âge gestationnel significativement plus faible que les cas nécessitant une méthode complémentaire (moyenne : 19,4SA versus 22,4SA; $p < 0,0001$).

- ☞ Au total, les auteurs de cette étude conclurent que la coagulation à la pince bipolaire semblerait être plus efficace que le laser pour la réalisation d'ISG. Mais ils opteraient pour le laser en cas d'ISG à un terme < 16 SA, ou dans certains cas particuliers (jumeau acardiaque par exemple), car il est moins traumatique que la pince bipolaire.

La visualisation nette du placenta ou du cordon ombilical pendant les procédures foetoscopiques peut être difficile en raison de la position placentaire, fœtale ou des contraintes spatiales (oligoamnios). Au total, dans 9% des cas, un deuxième port fut nécessaire.

Les opérateurs ont parfois recours à une amniotomie pour faciliter la visualisation.¹⁰⁹ D'autres techniques sont à l'étude comme l'insufflation de dioxyde de carbone.¹¹⁰

La poche du jumeau sain fut directement accessible dans 67% des cas. Dans 25% des cas, les opérateurs ont effectué le geste à travers la membrane du fœtus sain, mais une septostomie fut nécessaire dans la moitié des cas, lorsque la coagulation à travers la membrane inter-amniotique avait échoué (les 6% restants sont des grossesses MCMA).¹⁰²

- ☞ Dans notre série, 2/5 cas furent traités par une coagulation au laser uniquement (fœtus acardiaques). Les autres fœtus furent interrompus par une coagulation du cordon à la pince bipolaire associée à une photocoagulation laser des anastomoses placentaires.

Sur des fœtus acardiaques, Tan et Sepulveda comparèrent les résultats d'ISG obtenues par différentes techniques. Celles qui garantissent un meilleur pronostic sont: l'injection d'alcool, l'application de radiofréquences ou la coagulation au laser ou à la pince monopolaire.¹¹¹

- Hecher et al. ont effectué 60 coagulations du cordon ou des anastomoses sur des grossesses gémellaires comprenant un fœtus acardiaque ; le taux de survie des fœtus sains n'était pas différent par l'une ou l'autre méthode (80%).¹¹²
- L'application de radiofréquences pourrait diminuer le risque de rupture des membranes, pour un taux de survie du fœtus sain évaluée à 86%.¹¹³
- Les techniques de thermocoagulation par application d'électrode dans le fœtus acardiaque à proximité de l'artère ou dans celle-ci seraient une solution aussi efficace.¹¹⁴

- **Complications de l'ISG d'une grossesse monochoriale**

- **Mort in utéro (11-13%)**

Dans la série de Lewi, 9 décès in utéro se produisirent, dont 5 dans les 24 heures ayant suivi le geste. Les décès survenant précocement restaient le plus souvent inexplicables. A distance, une partie s'expliquèrent par l'étranglement des cordons des jumeaux de grossesses MCMA, ou MCBA dont la membrane inter-amniotique avait été rompue au cours du geste.

Un incident grave survint dans cette série: une perforation du cordon du jumeau malformé, qui entraîna le décès de son co-jumeau.¹⁰⁹

Robyr et al. rapportent un taux équivalent : 13% sur 46 grossesses ayant eu une ISG.¹¹⁵

Nicolini rapporta 4 décès (23% des fœtus sains) suivant le geste : deux furent inexplicables, un fœtus développa une hydrocéphalie et les parents choisirent de réaliser une IMG, le dernier enfant décéda de complications liées à sa prématurité.¹¹⁶

- **Ruptures prématurées des membranes (13-14%)**

Dans la série de Lewi, il y eut 13% de ruptures prématurées des membranes. Les pertes de liquide s'arrêtèrent spontanément pour 3 cas. Un amniopatch fut pratiqué chez une patiente et fut un succès. Toutes les naissances à un terme inférieur à 31SA étaient associées à une rupture précoce des membranes.¹⁰⁹

Dans la série de Robyr, Les ruptures prématurées des membranes survinrent dans 9% des cas avant 28SA, et dans 14% des cas entre 28 et 34SA.¹¹⁵

Sur un effectif plus faible (26 cas), Rustico retrouve un taux de 14% de ruptures prématurées des membranes : 3 ruptures prématurées des membranes survinrent dans les 3 semaines après l'ISG, et une dans les 5 semaines.⁴²

- **Anémie fœtale**

Léwi et al. effectuèrent un suivi échographique régulier, incluant la mesure de la vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne. Cela permit de dépister 1 cas d'anémie fœtale, traité avec succès par transfusion in utero.¹⁰⁹

☒ Dans notre étude, la mesure échographique de la vélocimétrie doppler de la vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne du fœtus fut réalisée après l'ISG. Aucune anémie fœtale ne fut dépistée.

- **Rupture de la membrane inter-amniotique**

Si la déchirure est grande, cela conduirait les deux fœtus à vivre dans une même poche, tout comme pour une grossesse monochoriale, monoamniotique. Il y a alors un risque de décès in utero du jumeau sain par enchevêtrement des cordons. Lewi en rapporte ici deux cas.¹⁰⁹ D'autres auteurs ont décrit cette complication survenue après la réalisation d'amniocentèses.¹¹⁷

Quintero rapporte une série d'ISG sur des grossesses MCMA. Un étranglement des cordons survenait après le geste dans 36% des cas.¹¹⁸

Pour éviter le risque d'étranglement des cordons, Middeldorp effectua une transsection du cordon après l'ISG de trois grossesses MCMA, permettant la naissance voie basse, à terme, d'enfants sains.¹¹⁹

- **Chorioamniotite (1 cas rapporté)**¹⁰⁹

- **Autres complications (rares) : hématomas myométriaux, maladies des brides amniotiques.**¹²⁰

☒ De notre étude, une seule complication a été rapportée parmi nos 5 cas d'ISG de grossesses monochoriales: une maladie des brides amniotique.

- **Résultats**

Dans la série de Lewi, le taux de réussite du geste (réalisé au terme moyen de 21SA) est proche de 100%.

L'âge gestationnel moyen à la naissance du fœtus sain vivant était de 35SA (24-40): 21% des naissances ont eu lieu avant 32SA (dont 8% avant 28SA), 38% à terme (>37SA).

Au total, 83% des fœtus sains survécurent, ce taux ne variant pas selon l'indication de l'ISG, ou la méthode employée. Leur poids moyen à la naissance était de 2250g (617-3800g).

92% des enfants ont eu un développement psycho-moteur normal (évalué à 1an). Cependant, parmi les 5 enfants souffrant d'un retard mental, 4 sont nés avant 29SA, et 3 présentaient une décompensation cardiaque avant l'ISG (co-jumeau acardiaque). Il n'est alors pas possible de dissocier l'impact de la prématurité, de la pathologie présente avant l'ISG, ou de la procédure d'ISG elle-même dans la survenue de ces retards mentaux.¹⁰⁹

Dans 6 cas, une ISG après 26SA, par coagulation à la pince bipolaire fut réalisée. Les naissances ont eu lieu à 36SA en moyenne (31-40SA). Le pronostic des ISG après 26SA serait donc favorable.¹⁰⁹

Dans la série de Robyr, plus faible (46 cas de coagulation à la pince bipolaire), les résultats sont moins bons : seulement 70% des enfants survécurent. Leur développement neurologique était normal après la naissance (3-42 mois). Lorsque l'ISG était effectuée à 16 ou 17SA, le pronostic du jumeau sain était significativement plus péjoratif que lorsque le geste était effectué à 18SA ou plus.¹¹⁵

Parmi les 26 cas rapporté par Rustico, le taux de survie des fœtus sains était aussi de 70%.⁴² Pour Nicolini et al. (17 coagulations du cordon à la pince bipolaire), il était de 76%.¹¹⁶

- ✎ Dans notre étude, les grossesses monochoriales interrompues sélectivement accouchèrent au terme maximal envisagé. Il était prévu à 34SA, car les gestes réalisés pourraient induire une sénescence plus rapide des tissus placentaires, et exposeraient alors à un risque de souffrance fœtale ou de mort-in-utéro dans les dernières semaines de grossesse.

Les accouchements ont été eutociques, par voie basse lorsque la grossesse initiale était gémellaire. Les enfants avaient un poids de naissance concordant avec leur terme.

Cas particulier : ISG sur des grossesses triples mono ou bi-choriales

Van Schoubroeck rapporte une étude multi-centrique portant sur 12 cas d'ISG de fœtus présents sur une composante monochoriale d'une grossesse triple. Suite au geste survinrent: des ruptures prématurées des membranes (3 cas, 25%), 2 morts-in-utéro. Le taux de survie des fœtus sain était ainsi de 83%. 13% des nouveau-nés gardent des séquelles neurologiques ; l'étude ne permettant pas de distinguer la part imputable à l'ISG et celle liée à la prématurité (ces enfants étaient tous de grands prématurés). Aucune complication maternelle ne fut rapportée.

- ☞ Les techniques d'ISG sur des grossesses triples auraient donc des risques de complications équivalents à ceux des ISG sur des grossesses gémellaires monochoriales.³⁴

- ✎ Dans notre étude, une grossesse triple a eu une ISG précoce sans complications.

3.5.3. Suivi de la grossesse après une ISG (de grossesse MC ou BC)

Une étude analysant les pratiques dans 50 CPDPN étudia le suivi des patientes après l'ISG:⁴¹

- Effectué par le médecin ou la sage-femme qui suivait la grossesse initialement 36%
- Dans la maternité du CPDPN (par le médecin dans 1/3 des cas) 36%
- Choix laissé à l'appréciation de la patiente 28%

- ✎ Dans notre étude, le suivi des grossesses après une ISG tardive se faisait majoritairement au CHU de Nantes (72%), au contraire des ISG précoces (40%).

Dans le cas des grossesses monochoriales, il est systématiquement recherché des lésions ischémiques cérébrales (leucomalacie péri-ventriculaires,...) chez le jumeau survivant par la réalisation d'une IRM au cours du 3^{ème} trimestre (30-32SA), et par un contrôle échographique rapproché après la procédure.

3.6. L'accompagnement post-natal

3.6.1. Position des CPDPN

La demande de poursuite de la grossesse avec un jumeau malformé, quelle qu'en soit la raison, n'est pas encore toujours bien comprise par les équipes médicales, lorsqu'une autre solution plus facile se propose : l'IMG ou l'ISG. Il semble pourtant que les couples choisissant cette option augmentent ces dernières années.

Sur une étude portant sur 50 centres (dont 49 français) en 2005, 85% se montrent favorables à un accompagnement de type soins palliatifs dans le cas d'un fœtus dont le décès est prévisible en période néonatale immédiate.

Les intérêts motivants ce choix sont :

- la demande parentale 40%
- la volonté de ne pas nuire au jumeau sain 15%
- les deux 45%

Pour certains centres, cette alternative à l'ISG est systématiquement proposée, pour d'autres, la demande doit être clairement formulée par les parents.⁴¹

- ⊗ Cependant, ce type de soin est particulier, et lorsque le CPDPN accepte le choix parental, les équipes d'un établissement peuvent ne pas souhaiter accompagner ces parents et refuser de les prendre en charge. Dans notre série, une patiente a demandé à être prise en charge au CHU de Nantes suite au refus de la clinique qui la suivait de l'accompagner dans son projet d'accompagnement post-natal.

3.6.2. Indications de l'accompagnement post-natal

Carbonne rapporte 10 cas de grossesses de singletons dont les parents choisirent d'aller au terme de la grossesse malgré un pronostic fœtal défavorable. Les anomalies fœtales étaient :

- anomalies chromosomiques (trisomie 18),
- cardiopathies (hypoplasie ventriculaire, atrésie pulmonaire),
- immobilité fœtale par myopathie à révélation anténatale,
- pathologie ostéo-articulaire,
- malformations cérébrales et rachidiennes...

La moitié des enfants sont décédés en période néonatale, dont 3 pendant le travail. 2 sont décédés à quelques jours ou semaines de vie (trisomies 18). Les 5 autres sont vivants, porteurs de handicaps sévères dans certains cas : scoliose majeure avec insuffisance respiratoire; cardiopathies nécessitant une chirurgie itérative palliative; encéphalocèle de pronostic moteur, intellectuel et convulsif réservé, associé à une grande prématurité (27SA).

Le délai très limité d'évolution post-natale ne permet pas une évaluation psychologique approfondie. Néanmoins, aucun couple n'a manifesté de regrets sur son choix dans les quelques mois suivant la naissance.¹²¹

- ⊗ Dans notre étude, plus de 80% des enfants ont vécu moins de 2 jours. Un enfant survécut d'une cardiopathie pendant 3 semaines, décédant ensuite au cours d'une intervention palliative décidée conjointement par le couple et les chirurgiens cardiaques.

Les éléments sur le vécu des parents que nous avons recueillis sont limités par la durée du séjour en suites de couches. Nous remarquons des expressions de deuil, la nécessité pour certains parents de réaliser des obsèques ou de s'entourer de la famille et de montrer l'enfant.

Dans un cas, la femme a semblé ne montrer que de l'indifférence vis-à-vis de son enfant décédé.

3.6.3. Ethique et APN

Le choix de l'accompagnement post-natal soulève de nombreuses questions: quel est le sens de poursuivre la vie in utéro de ce fœtus? Quel est le but de l'attente ? Que faire avec cet enfant, et avec ses parents?⁵⁸

Que le choix de la patiente soit en faveur d'une ISG ou d'un accompagnement post-natal, il y aura une douleur à porter : celle du décès du bébé. Lorsque des parents apprennent que leur enfant âgé de quelques mois, quelques années ou plus est atteint d'une maladie grave et mortelle, on trouve normal qu'ils cherchent à comprendre la maladie, et à savoir comment aider leur enfant au mieux, afin de l'accompagner jusqu'au bout, dans la dignité et le respect.⁵⁸

La demande d'accompagnement post-natal peut s'inscrire dans cette logique : offrir une vie, même courte, à cet enfant, et essayer de la mener au mieux, pour lui et pour son entourage. C'est prendre le temps de faire connaissance et d'accompagner cet enfant plutôt que le précipiter vers un destin fatal, ce qui devrait permettre aux parents d'être plus sereins au moment du décès et après. Ils ont alors le sentiment d'avoir fait tout ce qu'il leur était possible avec/pour cet enfant.^{58,97}

- ☒ Au CHU de Nantes, les parents demandant un accompagnement post-natal pour leur enfant futur rencontrent les pédiatres plusieurs fois avant la naissance et visitent parfois les services de néonatalogie. Ils créent ainsi un premier contact, qui va être important pour concrétiser leur demande : il s'agit à ce moment d'avoir un discours clair sur les attentes des parents et sur la manière dont la prise en charge sera réalisée pour cet enfant.

Dans certains cas, l'enfant peut décéder au cours de la grossesse, ou pendant l'accouchement. Alors, faut-il mettre des capteurs d'enregistrement du rythme cardiaque de ce fœtus ? Et en cas d'anomalie du rythme cardiaque fœtal, que faire ?

L'équipe pédiatrique est appelée à la naissance. Afin que les meilleures conditions soient réunies pour l'accueil de cet enfant, les services de néonatalogie sont prévenus pendant la grossesse de sa malformation et de la prise en charge souhaitée.

Pour les pédiatres, les actions auprès de l'enfant vont se résumer à du nursing, un gavage gastrique si besoin, et une analgésie: administration de morphine par la sonde de gavage ou par perfusion en fin de vie. Rien ne sera effectué de plus, sauf en cas de demande parentale.

Certains parents peuvent désirer faire le maximum pour garder l'enfant, y compris des interventions chirurgicales, ce qu'il convient d'éclaircir en anténatal. Ces demandes soulèvent des problèmes éthiques : sur l'acceptation du handicap, sur les limites de la médecine. Jusqu'à quel point aller sans acharnement thérapeutique ?

Dans le cas particulier des grossesses multiples, on distingue différentes positions parentales :

- Certains couples n'auraient de toute façon jamais opté pour une ISG, le plus souvent pour des raisons religieuses : l'APN répond alors à leurs attentes.
- Certains sont réellement ambivalents entre les deux choix. Outre cette démarche d'accompagnement de l'enfant, leur demande s'appuie souvent pour partie du désir d'épargner le fœtus sain en ne réalisant pas de geste risqué en anténatal.

Au total, les parents ne vont pas tous s'investir auprès de leurs enfants, il y aurait peut-être autant de parents qui prendraient vraiment en charge leur enfant, que de couples qui préféreraient conserver de la distance avec lui.

CHAPITRE IV : PSYCHOLOGIE

4. Psychologie de cette grossesse compliquée

L'annonce d'une malformation majeure sur un des jumeaux plonge les parents dans un désarroi important. Elle suscite aussi chez les professionnels une grande perplexité: quels mots prononcer ? Quelles attitudes adopter ? Quel soutien apporter aux parents?¹²²

Dans ce but, il s'agit de bien comprendre le mélange des émotions qui traversent ce couple confronté à une situation difficile.

4.1. Les grossesses multiples

4.1.1. Les jumeaux

Leur naissance est souvent considérée comme une bénédiction ou une malédiction, comme une chance/malchance.

Ils sont à l'origine de mythes ou de représentations particulières. Ainsi, au Cambodge, les jumeaux filles et garçons sont considérés comme la réincarnation d'amoureux, et leur mariage est possible. En Afrique de l'Ouest, ils sont parfois assimilés à des demi-dieux, à qui on doit rituels et offrandes.

Au contraire, ils peuvent être considérés comme des êtres maléfiques: chez plusieurs peuples d'Afrique Centrale, les naissances de jumeaux appartiennent au monde animal et font l'objet d'aversion. Les Luba (Congo) les appellent 'enfants du malheur'; les Tonga (Zambie) supprimaient traditionnellement un des deux jumeaux. Au Cameroun et au Nigeria, on leur prête aussi des pouvoirs surnaturels, leur permettant de faire du mal à leurs ennemis.

Les mères de jumeaux ont aussi de ce fait, une considération particulière. En Afrique de l'Ouest, la mère de jumeaux mixtes est ainsi considérée comme une élue de Dieu qui a donné la vie à des êtres qui auront une grande destinée.¹²³

4.1.2. Le diagnostic d'une grossesse multiple

L'annonce d'une grossesse multiple est toujours une surprise. Souvent les parents sont d'abord sidérés par cette nouvelle, puis l'acceptent bien.

Mais cela peut aussi être source d'une véritable détresse: peur de l'inconnu, de quelque chose de contraire à la normalité, peur de ne pas être capable d'assumer deux bébés à la fois, de réussir à les élever... Cette annonce est alors vécue au début comme un choc, une «catastrophe».

Lorsque les couples ont eu un long parcours avant de réussir à attendre un enfant, en particulier lorsqu'ils sont pris en charge pour infertilité, leur désir d'enfant devient un des moteurs de leur vie. Se voir comblé avec la venue de deux enfants alors qu'ils en ont tant espéré un, peut donc être perçu comme une chance. Cependant, les services d'Assistance Médicale à la Procréation informent les couples sur les risques liés aux grossesses multiples. Les parents prennent souvent mal l'annonce de triplés ou plus, synonyme de complications et d'angoisses supplémentaires.¹²⁴

Le moment où l'échographiste confirme l'existence de plusieurs fœtus et où les parents peuvent voir les formes des fœtus à l'échographie, va marquer le début de l'imaginaire parental. Dès lors, les parents vont penser et s'investir pour deux bébés ou plus, distincts.

4.2. L'annonce de la malformation

L'annonce restera un moment gravé dans la mémoire des parents. Il y aura un «avant» et un «après» l'annonce pendant cette grossesse.

« J'ai eu l'impression de vivre un cauchemar » « de voir ma vie basculer » « le bonheur s'évanouir »¹²⁵

Les parents ont souvent une *réaction de stupeur* face à cette annonce.

Les parents idéalisent souvent la grossesse, y portent beaucoup d'espoirs, et souhaitent que tout soit parfait. Ils cultivent l'idée que les complications n'arrivent qu'aux autres, ne peuvent les atteindre. Ce n'est qu'au moment du diagnostic qu'ils comprennent pleinement la réalité de ce qu'ils craignaient. C'est un réel *choc* !

Les parents ne sont pas préparés à l'idée qu'à l'issue d'une échographie, on puisse leur annoncer que l'examen est anormal. Ils le seraient peut-être un peu plus lorsqu'on leur annonce que le résultat des marqueurs sériques place le fœtus dans une population à risque accru d'aneuploïdies.

Passée cette stupeur, un *sentiment d'irréalité* prévaut, où ils doivent se convaincre que ce qui leur a été annoncé est réel. Ils ressentent de l'*incrédulité*, et peuvent craindre une erreur de jugement. Il leur faut du temps et des explications pour intégrer cette annonce.

Ils ressentent alors une *forme d'injustice*: «pourquoi nous et pas les autres?». Cette malformation d'un fœtus qu'ils ont créé tous les deux est vécue comme *un échec*. Ils ressentent une blessure narcissique à l'idée d'avoir pu créer quelque chose d'imparfait, et se sentent directement à l'origine de l'anomalie de leur fœtus, quelle qu'elle soit.

Ce *sentiment de culpabilité* est d'autant plus lourd dans le cas de couples suivis en AMP. Ils ont en quelque sorte «bravé les lois de la nature» en choisissant de suivre un programme pour créer des enfants, alors que seuls ils n'auraient pas réussi. Or l'un de ceux-ci n'est pas normal. Ils peuvent vivre cela comme une punition. «Est ce que j'avais le droit à ces enfants?»

Au traumatisme généré par l'annonce peuvent répondre des réactions de violences par le couple.

Représentation des jumeaux après l'annonce

Les parents pensent fréquemment à ce bébé malformé, avec pitié, tristesse, horreur, incrédulité,... L'annonce de la malformation fait son chemin dans l'esprit des parents, qui vont commencer ainsi le deuil de cet enfant imaginaire.

« Je sentais qu'il y avait quelque chose de définitivement cassé. Je me disais, il y a l'autre, il faut continuer à vivre.»¹²⁵

Les parents vont reporter leurs espoirs et leurs craintes sur le jumeau normal. Heureusement, il est là, mais s'il avait lui aussi une anomalie?¹²⁴ Les soignants doivent rassurer le couple sur ces craintes légitimes. Mais l'anxiété peut perdurer jusqu'à la naissance, et n'être levée que par la preuve concrète que le bébé est sain et bien formé.

Dès l'annonce d'une grossesse gémellaire, les parents commencent à construire un imaginaire autour de ces fœtus. Ils sont idéalisés, représentés déjà en tant que «bébés». L'annonce vient casser la conception qui s'était mise en place et amorcer leur deuil.

Le soignant va devoir aider le couple à admettre la réalité et à considérer ce fœtus malformé comme un enfant, même s'il est particulier. Ce fœtus n'est pas réduit à sa pathologie, même si dans le langage courant, on peut parler par exemple d'un «trisomique». Les parents attendent deux enfants, différents, qu'ils ont le droit d'aimer l'un comme l'autre.

4.3. La prise de décision

Après une telle annonce, il est nécessaire pour les parents d'avoir du temps: temps pour réfléchir, temps pour poser des questions et comprendre, temps pour être écouté.⁹⁷

4.3.1. Facteurs décisionnels

Les facteurs qui vont influencer la prise de décision sont très variables d'un couple à l'autre:

- Les informations remises par les professionnels sur la pathologie du fœtus et ses conséquences. Elles doivent être « claires, loyales et appropriées » et « tenir compte de la personnalité du patient » (article 35 du code de déontologie médicale).

C'est le facteur le plus important. Suite à l'annonce de la malformation, les parents doivent intégrer rapidement des connaissances médicales, or, la douleur ressentie par l'annonce ne facilite pas la compréhension. Souvent, les explications sont répétées par plusieurs professionnels, à des moments différents. Rares sont les documents explicatifs qui peuvent être laissés au couple.⁴¹

Dans l'idéal, la patiente ne devrait pas être seule lorsqu'elle reçoit ces informations, et devrait avoir la possibilité de recontacter les professionnels à distance, lorsqu'elle ressentira le besoin d'avoir plus de précisions.

- La religion

Si la religion n'a souvent que peu d'impact face au désir d'avoir un enfant (on le remarque en AMP), il n'en va pas de même face à l'interruption d'une grossesse. Catholicisme, judaïsme, islam s'accordent pour qualifier de crime l'IMG et l'ISG. La religion peut donc se révéler une difficulté supplémentaire dans l'esprit des parents croyants confrontés à cette situation déjà compliquée.

- La position de l'entourage

Les paroles et la position de la famille et des amis mis au courant pourront avoir une influence sur la décision. Parfois, le couple a déjà eu un contact avec la pathologie, et s'est déjà forgé une idée sur sa gravité. Il est aussi des pathologies dont les effets sont largement connus, comme la trisomie 21. Les gens ont souvent déjà des avis pré-conçus vis à vis de cette pathologie.

- Informations recherchées sur internet

Les sites internet peuvent offrir des réponses variées et parfois inexactes aux parents, or souvent ceux-ci retiendront les éléments les plus négatifs sur cette pathologie. Il reviendra aux professionnels de rétablir la réalité des faits, appliqués à leur fœtus en particulier.

4.3.2. Choix de l'ISG

Décider d'effectuer une ISG, c'est accomplir un acte irrévocable: choisir entre la vie et la mort. Démarche culpabilisante, ce d'autant plus lorsque subsiste des incertitudes sur le pronostic de l'enfant. Mais la situation est bien plus compliquée que dans le cas d'une IMG:

- d'une part, la grossesse ne se termine pas, mais la femme la poursuit avec la présence d'un fœtus mort in utéro
- d'autre part, l'intérêt du/des fœtus sain(s) est à prendre en compte.

Choix ! Ce terme est dur pour les parents. De plus, ils se sentent isolés, n'ayant jamais entendu parler d'ISG avant d'y être confronté. C'est donc un vrai dilemme.

Ce choix vient des parents: après avoir pris conscience de la gravité de la pathologie de leur enfant, le couple en vient souvent à se demander si quelque chose ne peut être fait pendant la grossesse. Il est important qu'ils évoquent l'idée en premier et décident de ce qui sera le mieux

dans leur cas, avec les informations du médecin. Il est alors tentant d'en rejeter la responsabilité sur le corps médical.

Ils doivent raisonner sur ce qui sera le mieux pour eux en tant qu'individu, pour leur couple, pour leur famille. Il faut une bonne communication des conjoints dans cette situation délicate, pouvant être compliquée lorsque leurs positions sont opposées. Les conflits au sein du couple dans cette période de vulnérabilité peuvent être très destructeurs. Parfois, une tierce personne (personnel médical, psychologue, membre ou proche de la famille...) peut aider à mettre de l'ordre dans les désirs,angoisses, souhaits de chacun, afin de prendre une décision.

Le médecin devra donc s'assurer que le couple formule sa décision sur des bases solides, et qu'il comprend bien en quoi consistent les solutions possibles.

Le choix du terme de l'ISG est à discuter entre le couple et le médecin.

- Le choix d'une ISG précoce est corrélée à la crainte de faire une fausse-couche et ainsi «tuer» un fœtus sain, « innocent » dans l'imaginaire parental. Mais la solution est ainsi apportée rapidement, et une fois le geste réalisé, les parents peuvent être « libérés » et « tourner la page » en vue de la suite de la grossesse.
- Dans le cas d'une ISG tardive, le couple craint les complications du geste: prématurité et infection, même si le terme de réalisation, qui assure un pronostic raisonnablement bon pour l'enfant sain, les rassure. Ils peuvent également avoir peur qu'un accouchement prématuré n'empêche la réalisation du geste.

4.3.3. Choix de l'accompagnement post-natal

La prise de décision parentale peut être en apparence plus simple dans les cas où un accompagnement post-natal est possible. Le couple a alors l'assurance que le fœtus n'est pas viable, et décèdera quelque soit leur choix. Il peut alors sembler plus simple de ne pas agir, la nature officiant d'elle-même.

Mais, ne pas agir consiste à poursuivre cette grossesse avec plusieurs fœtus, ressentir le développement et la vitalité de ce fœtus anormal et le mettre au monde. Par la suite, la période avant le décès du bébé sera plus ou moins longue selon la pathologie qu'il présente. Le parcours de ces familles dans l'accompagnement de leur enfant destiné à décéder en bas âge est ainsi très variable, et parfois difficile.

La proposition ou non de l'accompagnement ne doit pas naître de convictions personnelles des soignants comme des parents, favorables ou non à l'interruption de grossesse. Les deux attitudes sont complémentaires et non opposées, le choix de l'accompagnement au décès ne s'appliquant pas à toutes les situations de malformation fœtale grave.¹²² Penser à accompagner son enfant jusqu'à sa mort naturelle n'est pas une folie, ni un acte de courage. C'est un chemin différent de celui de l'ISG. Chacune de ces deux situations engendre une démarche particulière et une préparation du couple: on ne peut remplacer une des solutions par l'autre facilement. L'essentiel est pour chaque couple de décider selon ses références et ses capacités personnelles.¹²⁶

4.3.4. Autres choix

Enfin, un petit nombre des couples qui ne souhaitent pas d'ISG, bien qu'informés que la médecine n'a rien à proposer de valable pour leur enfant, souhaitent que tout soit fait, avant, pendant, et après la naissance, pour que celui-ci vive malgré tout. La position des équipes obstétrico-pédiatriques face à ces demandes parentales, qu'elles considèrent comme de l'acharnement thérapeutique, doit être clairement exprimée au couple. On peut proposer à ces parents d'entendre les avis d'autres équipes pédiatriques/obstétricales.¹²⁷

4.4. Le deuil

La mort d'un enfant est une tragédie à laquelle un couple n'est pas préparé. Être enceinte de plusieurs bébés pour ensuite n'en avoir qu'un à élever ne rentre pas dans la logique physique, mentale et émotionnelle.

Un deuil s'installe afin de faire face à la mort d'un être connu. La personne en deuil mobilise une partie de son temps pour y faire face, et puise dans ses réserves psychologiques pour le résoudre. C'est une période de crise nécessaire qui sera plus ou moins intense et durera plus ou moins longtemps selon l'attachement porté à la personne décédée. A l'issue de ce deuil, la personne pourra se remémorer le défunt de façon sereine et saine.

L'état de deuil s'accompagne de manifestations de dépression: tristesse, révolte, anxiété, autoaccusations, perte de l'élan vital. Des deuils anciens non parfaitement résolus peuvent alors resurgir.¹²⁶ La période de la grossesse et du post-partum prédispose déjà à une fragilité psychique. Celle-ci sera accentuée par le décès du bébé.

Dès la connaissance de la grossesse, le futur bébé est créé dans l'esprit des parents: il est doté des qualités désirées par les parents, un bébé imaginaire parfait pour eux. L'annonce d'une malformation vient casser ce schéma préconçu. Les parents vont faire le deuil de cet enfant imaginaire, mais aussi du couple de jumeau (ou des triplés) qu'ils avaient rêvé élever. Il y avait le jumeau de droite/gauche, le gros/petit,... Ce couple est déjà présent et fortement investi dans l'esprit parental durant la grossesse.

Ils peuvent également éprouver du regret, puisqu'ils n'auront probablement pas d'autre occasion de vivre une grossesse multiple. Ils ne pourront donc que rester sur ce goût d'amertume que représente leur seule expérience imparfaite d'une grossesse multiple.¹²⁷

Lorsqu'une ISG est réalisée, le parent doit faire le deuil d'un espoir, d'un projet, celui de l'enfant imaginaire. Le plus souvent, ces enfants subissent un processus de momification, et les parents ne les voient pas.

Lorsque le bébé est né et vu, ce deuil d'espoir est remplacé par celui de l'enfant réel, dont les parents vont remarquer les particularités. Il n'y a alors plus de place à l'imaginaire, remplacé par le concret.

Les parents qui perdent un jumeau vivent une épreuve aussi douloureuse que ceux qui perdent un enfant «singleton». La bonne santé du jumeau vivant ne vient en aucun cas atténuer ou compenser la gravité de la perte et l'intensité du vécu du deuil. Une mère ayant perdu un de ses jumeaux s'exprime ainsi:

« Les gens pensent que de perdre un jumeau, c'est d'avoir une demi-peine. Je n'ai pas perdu un demi-bébé, j'ai perdu un enfant tout entier et ma peine est à 100%. »¹²⁷

La détresse des parents est significativement plus importante lorsque l'anomalie de l'un des jumeaux était inattendue, par rapport au cas où les parents savaient qu'il y avait un risque de perdre la grossesse entière, lorsque des pathologies familiales sont connues, comme l'hémophilie ou la polykystose rénale.¹²⁸

Comme il s'agit de grossesses multiples, deux processus vont coexister chez le parent: celui du deuil de l'enfant anormal et celui de l'attachement à l'enfant normal.¹²² Une ambivalence est ainsi présente dans l'esprit des parents :

- D'une part, le jumeau malformé les met dans une situation de difficulté psychique.
- D'autre part, le développement du jumeau normal les prépare à une situation de joie et de bonheur.

Ce mélange d'émotions contradictoires peut être difficile à vivre.

4.5. Cheminement parental au cours de la grossesse

4.5.1. Interruption sélective de grossesse tardive

L'annonce de la malformation est suivie d'une période plus ou moins longue où la femme va attendre la réalisation de l'ISG. Pendant ce temps, elle voit son ventre grossir, et ressent ses bébés; mais elle sait d'ors et déjà que l'un deux ne va pas vivre, que son existence est en sursis.

« Ce qui a été particulièrement horrible, c'était qu'il fallait laisser les bébés dans mon ventre pour laisser grossir celui qui était vivant » exprime ainsi une mère.¹²⁵

Une fois la réalisation de l'ISG, la femme va porter en son ventre un fœtus mort et un/des fœtus sain(s). Elle éprouve alors une ambivalence, le bonheur de porter la vie, et la douleur/l'horreur de porter la mort.¹²² Bien que le fœtus survivant et la femme ne souffrent en principe pas de l'ISG ni de la présence de son jumeau décédé, les parents expriment une forte anxiété, aussi bien l'un que l'autre face à cette situation. Le contact avec la mort rejoint à des peurs infantiles: comme si la mort était contagieuse, pour le bébé sain, pour la mère elle-même.

Mais à distance, le fœtus interrompu laisse la place à une situation plus normale. Naturellement, il va diminuer de taille et prendre moins de place dans l'utérus maternel. C'est comme si il était mis de côté et laissait ainsi à la femme la possibilité de l'oublier, lui permettant de penser à la vie. La femme porte la vie et la mort, mais elle ne peut ressentir que les manifestations de la vie.

Physiquement, la femme est enceinte d'une grossesse multiple, mais après la décision d'ISG, elle ne peut dire à son entourage qu'elle attend des jumeaux. De ce fait, elle a l'impression de mentir, et n'est pas à l'aise avec l'image d'autrui qui lui est renvoyée (celle d'une femme épanouie, enceinte de plusieurs bébés).

La pensée de ce bébé revient très fortement avec l'arrivée proche de l'accouchement. Il va s'agir alors de donner la vie et la mort. «Faire naître la mort» Pensée paradoxale et dérangeante. L'angoisse va être extrême à ce moment. Le couple va alors être confronté directement avec la réalité de la mort et les conséquences de leur choix.

4.5.2. Interruption sélective de grossesse précoce

Certaines femmes peuvent avoir l'idée que réaliser une ISG précoce, c'est faire vite «disparaître» un enfant non désiré, afin de revenir dans un mythe de l'«enfant parfait» et panser leur blessure narcissique.⁴¹ Cependant, un deuil est nécessaire. Nier l'existence passée de ce fœtus peut générer des troubles psychologiques à distance.

Le plus souvent, la femme ne se sait pas enceinte de jumeaux avant la première échographie. Le délai entre l'annonce que la femme portait plusieurs fœtus et le geste (au début du 2^{ème} trimestre) est donc court. Le couple n'a pas eu beaucoup de temps pour construire un imaginaire autour de cette grossesse multiple. De plus, la femme n'a souvent pas perçu les mouvements des fœtus, permettant de leurs donner une double réalité. Cela simplifie le deuil de ce fœtus, deuil d'un enfant imaginaire.

La naissance sera alors celle d'un enfant singleton. Le fœtus malformé ne se développe plus après le geste, et est l'objet d'un processus de « momification » in utéro. A terme, il sera de forme réduite, et parfois indistincte, expulsée avec les membranes. Les parents ne le voient pas.

Le deuil du fœtus interrompu peut être ravivé par la naissance, qui représente l'aboutissement de la grossesse. Les parents font à ce moment le bilan de cette grossesse, et se remémorent les étapes qu'ils ont traversées. C'est le « deuil interrompu du fœtus interrompu ». Il se termine en général bien, peu de temps après la naissance.

4.5.3. Accompagnement post-natal de l'enfant

La grossesse se déroule jusqu'à son terme avec la présence de tous les fœtus, dont la croissance et la vitalité sont ressenties. Le fœtus malformé est perçu comme condamné, comme une vie en sursis, attendant le moment de sa naissance, après lequel ses heures seront comptées.

Dans certains cas, la femme doit vivre avec l'idée que la vie de ce fœtus peut s'arrêter à tout moment in utero. C'est une source d'angoisse pour elle, et elle peut se culpabiliser si on lui annonce que son fœtus est décédé alors qu'elle-même ne l'avait pas senti. Elle a l'impression d'être une mauvaise mère pour n'avoir pas été présente au moment du décès de son « bébé ».

La naissance est un moment lourd d'émotion: le couple ne sait comment seront les bébés à la naissance, et sachant le moment inéluctable et proche, ils oscillent entre attention envers le/les futur(s) bébé(s) sain(s), et le futur bébé dont la fin approche.

Chaque situation est ensuite unique. Les parents peuvent souhaiter voir l'enfant anormal rapidement, tant qu'il est en vie, voire, le garder avec eux jusqu'à son décès. Ils peuvent préférer qu'on le mette dans une autre pièce, pour pouvoir le voir plus tard ou une fois qu'il sera décédé. C'est au couple de décider dans cette situation unique de ce qu'ils souhaitent faire ou pas.

Dans le cas où l'enfant anormal survit plusieurs jours, les parents vont créer un lien parental particulier, puisqu'il se met en place tout en étant éphémère, destiné à se briser avec le décès de l'enfant. Même si le temps est compté, il peut être vécu intensément en essayant de profiter de toutes les occasions où le bébé est particulièrement actif et réceptif aux événements extérieurs. Cette approche valorise le quotidien: chaque jour devient important. Les parents vont pouvoir s'occuper de lui, le prendre en photo, communiquer avec lui, le présenter à la famille... Cela permet de ne pas se focaliser sur la mort à venir, pour vivre pleinement ces instants de vie avec lui: ces moments resteront très forts dans le cœur des parents et seront source de consolation après son départ, aidant à supporter son absence.^{59,129}

Mais tout ce temps vécu autour d'un bébé à naître puis né, qui va mourir, n'est pas simple. C'est une façon de côtoyer la mort au quotidien, à travers la vie en sursis de son enfant. L'approche palliative n'occulte pas la dimension du deuil. Au contraire, elle va en permettre l'expression sous une certaine forme.¹²⁸

C'est une angoisse pour les parents que d'attendre sans savoir exactement à quel moment ce bébé décèdera. Dans certains cas, ils vont osciller entre l'espoir que tout se finisse vite, pour limiter ce temps d'attente difficile à vivre (d'autant plus si leur enfant souffre), et celui qu'au contraire, le temps s'étire afin de pouvoir en profiter, lui donner une réalité, une vie, et ainsi rendre hommage à leur bébé. Si l'enfant est en apparence normal, ils peuvent aussi de façon plus ou moins inconsciente, garder l'espoir d'une erreur de pronostic et d'une survie au-delà de la période fatidique.

Un accompagnement psychologique s'avère souvent nécessaire pour exprimer l'angoisse, la tristesse, la colère, la peur des parents face à la mort de l'enfant, à leur attachement à celui-ci.

4.6. La naissance et l'après-naissance

4.6.1. Généralités

La naissance d'un enfant, c'est un emploi à plein temps pour un couple. Pendant plusieurs jours, les pensées des parents seront tournées de façon presque exclusive vers leur bébé, qu'ils apprennent à comprendre, à soigner, à aimer. L'accueil d'un enfant désiré et attendu procure ainsi des moments riches, heureux, instaurant une nouvelle intimité dans la famille : la triade père-mère-enfant.

Dans le cas d'une grossesse multiple compliquée par le décès de l'un des fœtus ou nouveau-né, cette triade est bouleversée. Le couple va devoir vivre deux extrêmes douloureux/heureux, dans le même temps: l'accueil d'un nouveau-né et le deuil d'un enfant.⁵⁹

4.6.2. La naissance prématurée

La prématurité vient compliquer la situation pour les parents, et c'est une complication que l'on retrouve d'autant plus fréquemment lorsque la grossesse est multiple.

Un enfant prématuré est en soi une difficulté à surmonter pour les parents: ils vont devoir créer un lien avec ce bébé, alors que l'environnement médical nécessaire va limiter leur intimité et que cet enfant ne correspond pas au bébé attendu. Les parents ne sont souvent pas prêts à l'accueillir si différent, si tôt. Petit, fragile, et à l'avenir parfois incertain, il engendre des craintes: peur pour ses parents de ne pas réussir à s'y attacher alors que c'est leur enfant, ou de s'attacher et avoir mal ensuite s'il venait à décéder, peur des séquelles...

Dans le cas de grossesses multiples dont un des fœtus est atteint d'une anomalie majeure et décédé, la menace de mort qui pèse sur le/les survivant(s) prématuré(s), et leur séparation obligée est insoutenable pour les parents. Elle est un rappel permanent du décès et de leur séparation avec le fœtus/bébé décédé.

4.6.3. Le retour à la maison

Le retour à la maison est souvent difficile.

Parfois, il est ressenti comme un soulagement: avec la sortie de la maternité, une page est tournée, et les parents peuvent se consacrer plus facilement aux soins du/des nouveau-né(s). La mère, parfois restée longtemps à l'hôpital, est heureuse de changer d'environnement, et de retrouver ses enfants aînés si elle en a. Ceux-ci pourront l'aider à surmonter sa peine.

D'un autre côté, revenir à la maison, c'est rentrer chez soi, mais dans des circonstances différentes que celles que l'on avait imaginé. La maison peut avoir été préparée à l'arrivée de plusieurs bébés: matériel acheté, chambre, organisation déjà fixée à l'avance. Or il manque un bébé, et la vision de toutes ces attentions rappelle douloureusement ce manque.

La femme peut avoir le sentiment de se retrouver «seule» avec cet/ces enfant(s), ce qui est un écho du «vide» créé par son enfant décédé et son deuil imparfait. La mère (le couple) est effectivement assez isolée au retour de la maison, ne bénéficiant alors plus de l'aide et de la compréhension de professionnels. La famille peut être une aide, mais il lui est difficile de comprendre ce que vivent et pensent les parents, et de prévenir leurs besoins face à ces situations exceptionnelles. Dans ce cas, comment savoir quel comportement adopter? Parfois leurs réactions ou le choix des mots pourront blesser le couple fragilisé. Ainsi, les parents peuvent entendre des personnes bien attentionnées leur dire:

«Vous êtes chanceux, vous en avez eu au moins un!», Mais sont-ils aussi chanceux d'en avoir perdu un?¹²⁹

4.7. Le jumeau sain

4.7.1. Point de vue des parents

Le processus d'attachement au nouveau-né sain ne va pas forcément de soi. Complicé par le deuil du bébé décédé, il peut même devenir pathologique.¹²⁵

Les parents peuvent ressentir des ambivalences vis à vis du bébé sain:

- D'une part, ils sont heureux de l'accueillir
- D'autre part, des sentiments refoulés peuvent perdurer tant que le deuil n'est pas fini:
 - o se représenter l'enfant comme «coupable» d'avoir survécu, car il empêche les parents de vivre pleinement le deuil de cet enfant mort. « Pourquoi lui et pas l'autre? »
 - o se sentir coupable de lui donner vie, tout en le privant de l'être avec qui il formait un couple
 - o avoir peur de cette «moitié d'un tout» que représente le survivant d'un couple, ou de cet être qui a côtoyé si tôt et de façon si proche la mort...

Les parents avaient déjà imaginé le couple de jumeau, bien avant que la naissance ait eu lieu. Il leur sera difficile de constater que l'enfant survivant est traité comme un enfant unique, tout comme des parents de triplets, de voir leurs enfants considérés comme jumeaux. Lorsque les parents verront des jumeaux, ils repenseront automatiquement à leur bébé et à son jumeau décédé.

Le décès de son jumeau fait craindre pour celui qui reste, comme une malédiction qui devrait logiquement toucher les deux membres du couple. Beaucoup de parents s'investissent de façon importante pour prendre soin de l'enfant/des enfants survivant(s), même s'il(s) est/sont en bonne santé. Les parents le(s) ressentent plus vulnérable(s) et ont besoin de le/les protéger.¹²⁹ Parallèlement, ils peuvent se culpabiliser de ne pas réussir à donner une attention totale au(x) nouveau-né(s), pris dans leurs expressions du deuil.

Le jumeau survivant les ramène au deuil de celui qui est décédé. Les soins donnés au jumeau vivant peuvent alors donner naissance à des idées, à des fantasmes: imaginer son jumeau décédé dans le comportement du bébé sain, ou dans les soins qu'on lui donne. Cela résulte d'une confusion dans l'esprit du parent. Il devra absolument dissocier ses bébés. Un jumeau survivant ne doit pas passer dans l'esprit de ses parents comme un substitut face au décès de son co-jumeau. Chacun doit avoir son identité et son histoire propre.

Pour passer ce cap, le parent peut communiquer avec son bébé. Lui raconter l'histoire de sa naissance, de son aventure de plusieurs mois avec ce frère ou cette sœur décédé(e), peut aider à distinguer les jumeaux. Tout sentiment peut être exprimé à un bébé, puisque celui-ci ne portera pas de jugement; ce qui participe à aider les parents à verbaliser ce qu'ils ont vécu et faire avancer leur deuil.¹²⁹

Expliquer à son enfant qu'il y avait un jumeau avec lui avant sa naissance et que celui-ci est mort?

C'est à chaque couple de savoir s'il désire en parler. La manière dont les parents expliqueront l'histoire de ce jumeau, son histoire est importante: il s'agit d'expliquer les origines de l'enfant, les tout premiers instants de sa vie, dont il n'a aucun souvenir. L'enfant va tisser un lien spécial avec ce jumeau qu'il ne connaît pas mais avec qui il sait avoir vécu une relation in utero. Il faudra donc adapter les paroles à l'âge et à la capacité de compréhension de l'enfant.

Parler de la mort de ce jumeau à l'entourage?

Et si oui, à qui et à quel moment? Le couple ne peut souvent pas cacher la grossesse multiple si elle est menée à terme. Il est préférable que la famille soit préparée à l'idée qu'un des bébés ne vivra pas, elle sera d'une aide plus efficace auprès du couple. Par contre, en exposant les détails de cette grossesse, le couple peut se mettre en difficulté, car certains peuvent ne pas comprendre leur position. Mais le choix reste à décider au sein du couple.

4.7.2. Le jumeau solitaire

Est-ce que le jumeau ressent la mort de son co-jumeau? Peu de réponses certaines sont apportées à cette question. Cependant, quelques constats sont rapportés:

Le jumeau solitaire peut être confronté à une ambivalence: joie d'être en vie, tristesse de l'absence. Il peut se sentir coupable d'exister, avoir le sentiment de vivre en sursis, ou d'avoir usurpé la place de son jumeau et cherche alors à sublimer ces sentiments en s'imposant de réussir sa vie, pour deux.

Le sentiment de manque est fréquemment rapporté. Le jumeau regrette de ne pas avoir eu une relation privilégiée avec son co-jumeau, pense n'être en quelque sorte que la «moitié d'un tout», d'un couple brisé. Cette intimité est purement imaginaire, mais comme il ne peut la connaître, il a tendance à idéaliser le concept de la jumeauté et à en concevoir une amertume.

Il est également confronté à la mort de l'autre, ce qui le renvoie à une réflexion sur sa propre mort. Il lui faudra prendre conscience de cette relation et de sa position vis à vis de la mort, afin de faire le deuil de ce jumeau disparu.

Perdre son jumeau, ce n'est pas une maladie, mais un événement de la vie qu'il faudra surmonter. Cependant, quelles que soient l'histoire de cette grossesse et de ces jumeaux, le survivant va devenir le témoin permanent de l'image de son co-jumeau décédé.¹³⁰

4.8. Accompagnement des parents

4.8.1. Pendant la grossesse

Acteurs autour du couple

Chaque couple va avoir son propre cheminement et ses propres besoins pendant la grossesse. Des parents peuvent accepter et vivre sereinement ce qui leur arrive. Au contraire, d'autres se retrouvent en grand besoin et un accompagnement par quelqu'un de spécialisé s'avère nécessaire. La prise en charge n'est donc pas simple. Elle est effectuée par différents acteurs : obstétriciens, pédiatres, sages-femmes, psychologues...

Il est ainsi nécessaire qu'une bonne transmission s'établisse entre les différents professionnels qui ont/auront soin de la femme/du couple pour une prise en charge optimale.

Les soignants peuvent évaluer le vécu du couple, et les adresser si besoin vers une aide psychologique, par le biais de psychologues, ou de groupes de parole. La plupart des centres proposent de manière systématique un suivi psychologique au couple. Il est souvent établi dès l'annonce de l'anomalie majeure du fœtus, et peut être poursuivi parfois longtemps après la naissance, selon les besoins des parents. Les consultations peuvent se réaliser de manière individuelle ou en couple selon leur demande.⁴¹

Le personnel soignant n'est pas préparé à ces situations rares, ce qui peut être source de difficultés. Ils doivent être avertis du caractère complexe et souvent contradictoire des sentiments du couple, afin d'être à leur écoute et de répondre le mieux à leurs attentes.

Préparation à la naissance

Les délais entre l'annonce de la malformation et la réalisation de l'ISG puis la naissance permettent aux parents de se préparer. Beaucoup de questions se posent :

- Comment se passera la naissance ?
- Comment sera le bébé décédé où qui décèdera après la naissance? Et que sera-t-il possible de faire pour/avec lui ?
 - o La déclaration de naissance
 - o Le devenir du corps
- Est ce qu'on pratiquera des examens sur leur enfant?

Il faut parler au couple de la façon dont se déroulera la naissance. Ils pourront ainsi l'imaginer et réfléchir à ce qu'ils souhaitent faire pour leur enfant décédé/vivant malade. Cette préparation simplifie la démarche et peut la rendre moins douloureuse à la fois pour les parents, et pour les soignants.

On les informe qu'ils disposent d'un délai de quelques jours leur permettant de venir voir/revoir leur enfant à la morgue ou de le présenter à leur famille.

L'autopsie est très souvent demandée par les parents. Ils ressentent le besoin d'avoir une confirmation de l'exactitude du diagnostic posé in utero. Parfois, on peut observer des refus, en particulier par des musulmans, qui considèrent qu'on ne doit pas toucher à l'intégrité du corps. Préalablement à une autopsie, il s'agit de bien expliquer aux parents ce dont il s'agit, en particulier les prélèvements qui peuvent être effectués et conservés, ce qui sera recherché. Pour ne pas générer d'idées malsaines, il faut les rassurer sur le fait que l'intégrité du corps sera préservée.

4.8.2. Dans le deuil de l'enfant

Des rites de deuil ont été instaurés dans beaucoup de civilisations. Ce sont des coutumes, qui vont permettre de concrétiser la réalité de la mort de l'être, et faire progresser le processus de deuil. Certains petits rituels peuvent ainsi être effectués avec cet enfant décédé:

- Le voir, le toucher, le tenir dans ses bras ; voire en compagnie de leur(s) enfant(s) vivant(s), afin de montrer le « tout » qu'ils formaient dans cette grossesse et de les comparer: mettre en avant leurs différences et leurs ressemblances permet de bien les dissocier dans l'esprit des parents
- L'habiller de vêtements choisis spécialement, lui donner des objets à emporter avec lui (bracelet, mot, photo...)
- Conserver un peu de « lui » : son bracelet de naissance, une mèche de cheveux...
- Prendre des photos du bébé décédé, ou des bébés ensemble. Ce seront des traces qui resteront pour plus tard, peut-être pour se rappeler de cet enfant, peut-être pour en parler à la fratrie ou à la famille. (ou conserver les échographies)
- Nommer l'enfant sur un faire-part de naissance +/- indiquer ce qui lui est arrivé.^{127,129}

Avant tout, les parents ont besoin de se sentir soutenus dans leurs choix et actes. Dans ces situations rares, c'est à eux de décider de ce qu'ils souhaitent faire, et à quel moment. Les soignants doivent respecter leurs émotions, leur intimité, tout en les accompagnant, les soutenant dans leur démarche. Il n'y a aucune obligation à accomplir quelque chose, ni à un moment, ni à un autre, mais le personnel s'efforcera de se tenir à leur disposition, afin qu'ils puissent prendre le temps de faire selon leurs souhaits.

Le soignant peut proposer des attitudes. C'est à lui de percevoir quelle est la personnalité de ce parent afin de l'inviter, si celui-ci n'ose pas, d'entrer en contact avec ce bébé, ou de conserver un souvenir. Mais il n'y a pas à imposer.

Le deuil de l'enfant ne peut commencer que si l'enfant est vu, sinon, c'est le deuil de l'espoir qui continue. Beaucoup s'accordent ainsi sur le fait que le deuil est plus facile lorsque le corps est vu.

Mais, dans le cas particulier de l'ISG, précoce ou tardive, l'état de l'enfant peut devenir choquant pour le parent. On peut difficilement le prévenir de ce qu'il verra. C'est à la sage-femme qu'il revient de préparer et accompagner la rencontre. Il est possible de masquer certaines parties de l'enfant, afin de montrer premièrement ses caractéristiques de bébé. Cela permet de l'humaniser, de le montrer, non pas comme un « monstre », mais comme un être, ayant le droit d'être aimé, respecté. Le parent se sent ainsi valorisé dans son droit de rendre hommage à son enfant décédé. La malformation n'est plus vue de la même manière: la réalité remplace l'imaginaire.^{125,128}

« J'ai été très sensible au fait que le Pr P. soit venu m'annoncer avec délicatesse le décès de A.-S. Ce qui m'a le plus touchée, c'est de voir combien la petite A-S a été aimée et respectée le temps qu'elle a vécu.»¹²²

4.8.3. Pendant les soins, avec l'enfant sain

Devant la détresse des parents, de nombreux soignants les ont encouragés à reporter leurs espoirs et leurs attentions sur l'enfant vivant. Cet enfant devait les consoler, réparer en quelque sorte le malheur lié au décès de son co-jumeau : en reportant ainsi l'intérêt des parents sur le jumeau vivant, les soignants évitaient d'avoir à prendre en considération leur deuil et leurs ressentis :

«N'y pensez plus, concentrez vous sur celui qui va bien, il a tellement besoin de vous»¹²²

Puis, l'évolution et la diffusion des connaissances autour du deuil ont amené les soignants à prendre conscience de la gravité et de la complexité de la blessure que représente la mort d'un bébé. Ils se sont souciés alors davantage du soutien à apporter à ces parents, au risque de les enfermer dans un statut parfois exclusif de parents endeuillés. De cette façon, il y avait un risque d'être moins attentif à soutenir le lien délicat qui se formait avec le jumeau vivant.

Être présent à côté de ce couple n'est pas forcément une place facile, car les émotions des parents sont fluctuantes. C'est dans une relation d'empathie, où les soignants comprennent et accompagnent le deuil d'un enfant et dans le même temps, soutiennent l'installation de la fonction parentale que les parents vont pouvoir le mieux vivre ces instants difficiles. Le soignant doit savoir trouver les mots justes, appropriés afin d'instaurer un climat de confiance et de sécurité.¹²²

4.8.4. Soutien du couple

Ces situations de deuil particulières peuvent être à l'origine de troubles conjugaux. Les parents expriment souvent que la traversée de cette épreuve les a touchés dans leur intimité, et a diminué voir supprimé le désir de l'un pour l'autre.

- Les femmes expriment de la culpabilité et des difficultés à reprendre une vie sexuelle après un accouchement malheureux, à s'autoriser de nouveau pour elle-même le plaisir.
- Les hommes n'ont plus la même conception de leur femme après toutes ces épreuves qui ont marqué son esprit aussi bien que son corps.

Le couple peut alors devenir totalement couple de parents, et l'homme et la femme peinent à retrouver le couple d'amants qu'ils ont auparavant formé. Angoissés durant cette grossesse, et focalisés vers leurs bébés, vers l'accouchement puis vers le jumeau sain, ils oublient l'intérêt de l'un pour l'autre. Le couple d'amoureux peut aussi se transformer en une relation d'amitié profonde et de confiance, suite au drame qu'ils ont traversé ensemble. Cependant, cet événement peut être parfois destructeur au point que le couple divorce.

Avec cette expérience, les parents ont pris conscience de la valeur de la vie. Ils sont sensibilisés avec la mort, et paradoxalement, cela peut aussi leur donner un nouvel élan d'attachement à la vie. Certains couples désirent alors aussitôt une nouvelle grossesse.¹³⁰

CHAPITRE V : LA SAGE-FEMME

5. Place de la Sage-femme dans la prise en charge de ces grossesses compliquées

La prise en charge d'une grossesse multiple compliquée par une malformation majeure pour un fœtus est pluridisciplinaire. La sage-femme y participe en collaboration avec l'obstétricien, qui est l'acteur principal du suivi de cette grossesse pathologique.

❖ Dans le secteur libéral, les sages-femmes peuvent ainsi assurer un suivi à domicile. Dans le milieu hospitalier, elles peuvent rencontrer ces patientes dans le service des grossesses pathologiques, ou de suivi intensif de grossesse. Leur rôle est alors de s'assurer de la bonne évolution de la grossesse (sur le plan obstétrical, maternel et fœtal), mais pas seulement : proches des couples, elles les accompagnent et se tiennent disponibles pour les aider à surmonter les étapes difficiles de cette grossesse. Elles peuvent préparer individuellement ce couple en vue de la naissance et l'accueil du/des enfants.

Certaines sages-femmes travaillent dans des services qui leur permettent d'accompagner les femmes lors de la réalisation de gestes de diagnostic anténatal, ou d'IMG/ISG. Leur action va être marquée par 3 phases, dans lesquelles le vécu, les besoins et inquiétudes de la femme diffèrent: l'attente (délai avant la réalisation du geste), la procédure, l'après-geste. Leur rôle est alors très important: soutenir, déculpabiliser et apporter un réconfort à la femme enceinte et son conjoint.

Les sages-femmes doivent dépister les signes de détresse psychologique du couple, et peuvent lui proposer de rencontrer une psychologue ou un groupe de soutien.

Par les cours de préparation à la naissance, la sage-femme va aider la future mère à envisager la fin de la grossesse, l'accouchement et l'après-naissance. Celle-ci est alors réunie avec d'autres femmes enceintes, et peut partager avec elles leur désir d'enfant et se projeter pour accueillir un nouveau-né. La maternité redevient alors naturelle et physiologique.

❖ En salle de naissance, la Sage-femme va surveiller la bonne évolution du travail et de l'accouchement : naissance d'un singleton en cas d'ISG précoce, double naissance avec un enfant mort-né dans le cas d'une ISG tardive, naissance de deux enfants en cas d'APN.

La sage-femme dispose alors d'un rôle très important : préparer et réaliser la naissance des enfants. Cette situation complexe la place dans une position délicate: elle est confrontée dans le même temps à la vie et à la mort ou une pathologie grave.

Son action va s'inscrire dans la dualité des émotions du couple: accompagnant l'instauration du lien parent-enfant et soutenant les parents confrontés au deuil ou à la pathologie de leur enfant. Pour les aider à traverser cette épreuve au mieux, l'accompagnement de la sage-femme se nourrit d'une réflexion personnelle sur sa position vis-à-vis de la mort/la vie, de la pathologie, de l'interruption de grossesse, de l'accompagnement post-natal.

❖ Les sages-femmes de suites de couches, ou les sages-femmes de PMI suivront l'évolution du couple et du nouveau-né un peu plus à distance de la naissance. Elles veilleront en particulier au risque de dépression du post-partum, majoré chez ces femmes.

La visite post-natale sera réalisée par le médecin. Elle fera le point sur la grossesse, et apportera si possible des précisions sur le diagnostic de la malformation fœtale et son risque de récurrence pour un futur enfant de ce couple. Le médecin évaluera aussi quel est le cheminement des parents après ces épreuves. A distance, des séquelles peuvent persister au sein de cette famille : la sage-femme devra donc garder à l'esprit les épreuves qu'a traversées ce couple, lors du suivi d'une future grossesse.

CONCLUSION

Conclusion

La présence d'un fœtus atteint d'une malformation majeure au sein d'une grossesse multiple engendre de multiples problèmes, aussi bien médicaux que psychologiques. Il est donc toujours d'actualité de chercher à limiter le nombre de grossesses multiples en légiférant sur les pratiques d'assistance médicale à la procréation.

Une prise en charge anténatale de cette grossesse compliquée ne pourra se faire qu'après l'établissement d'un diagnostic anténatal précis, lui-même compliqué par la présence de plusieurs fœtus : la réalisation d'amniocentèses ou de biopsie de trophoblaste sur ces grossesses peut se révéler difficile, et risquée. Dès que possible, l'obstétricien privilégiera la réalisation d'une biopsie de trophoblaste, afin d'avoir la possibilité de réaliser une ISG le plus précocement possible si besoin.⁸⁹

Le diagnostic de la malformation fœtale est fondamental. Il constitue la base de la balance décisionnelle que vont établir conjointement le médecin et le couple afin de décider de l'avenir de cette grossesse et de ce fœtus. Deux éléments entrent également en jeu :

- la protection du/des fœtus sain(s), pouvant être menacés par la présence du fœtus malformé,
- la psychologie du couple.

Les parents vont effectuer un parcours souvent difficile pour réaliser le deuil de ce fœtus et des espoirs qu'il représentait. La prise de décision représente une étape importante dans ce cheminement :

☞ Le couple peut demander une interruption sélective de grossesse.

A l'heure actuelle, aucune législation n'encadre cette pratique. Sur le modèle de la réglementation de l'IMG, les obstétriciens français disposent de la possibilité de réaliser une interruption à tout moment de la grossesse, à la différence d'autres pays, ce qui permet de différer des interventions au cours du 3^{ème} trimestre, en vue d'améliorer le pronostic du fœtus non atteint. Cependant, dès que possible, l'obstétricien privilégiera une ISG au début du deuxième trimestre à une ISG tardive (3^{ème} trimestre), car elle assure, au prix d'un risque faible de fausses-couche, un devenir obstétrical/néonatal meilleur, presque similaire à celui d'une grossesse de singleton.

La technique d'ISG va différer selon la chorionicité de la grossesse, qu'il convient à cet effet d'établir clairement dès l'échographie du 1^{er} trimestre. L'ISG sur des grossesses monochoriales est une technique délicate effectuée dans quelques rares centres spécialisés. Elle expose le fœtus sain à des risques majorés par rapport à une ISG réalisée sur une grossesse bichoriale.

☞ Une alternative est parfois possible: l'accompagnement post-natal d'un enfant non viable, ou dont les malformations ne permettront pas une survie prolongée. La démarche parentale est alors particulière, et se prépare avant la naissance avec les équipes pédiatriques qui prendront en charge l'enfant.

Ces grossesses imposent donc une prise en charge multi-disciplinaire et complémentaire entre différents professionnels de santé: obstétriciens, médecins, pédiatres, sages-femmes, psychologues,...

Bibliographie

Articles :

- ¹- ABERG A., METELMAN F., CANTZ, M et al.
Cardiac puncture of fetus with Hurler's disease avoiding aborting of unnaffected co-twin.
Lancet, 1978, ii, p990-991
- ²- ANTOINE J-M, AUDEBERT A, AVRIL C et al.
Traitements de la stérilité et grossesses multiples en France : analyse et recommandations.
Gynécologie Obstétrique & Fertilité 2004; 32, p670-683
- ³- WENSTROM KD, SYROP CH, HAMMITT DG, et al.
Increased risk of monochorionic twinning associated with assisted reproduction.
Fertil Steril 1993; 60, p510-514
- ⁴- HULVERT J, MARDESIC T, MULLER P et al.
Monochorionic twins after treatment of sterility using assisted reproduction methods.
Ceska Gynecol 1999; 64, p295-299
- ⁵- Compte-rendus d'une Journée organisée le Vendredi 30 Janvier 1998 à Colmar par le Cercle d'Étude des Gynécologues Obstétriciens du Parc,
Prise en charge des Grossesses Multiples, Diagnostic de chorionicité, Où, Quand, Comment?
Retranscrit par KUTNAHORSKY R ;
Consultable sur <http://www.gyneweb.fr/Sources/gdpublic/gemellaire/chorionicite.html>
- ⁶- CHOW JS, BENSON CB, RACOWSKY C, et al.
Frequency of a monochorionic pair in multiple gestations: relationship to mode of conception
J Ultrasound Med 2001; 20, p757-760
- ⁷- DE CATTE L, CAMUS M, FOULON W.
Monochorionic high-order multiple pregnancies and multifetal pregnancy reduction.
Obstet Gynecol 2002; 100, p561-566
- ⁸- HALL JG
Twinning.
Lancet 2003; 362, p735-743
- ⁹- KOHL SG, CASEY G.
Twin gestation.
Mt Sinai J Med. 1975; 42, p523-539
- ¹⁰- VAN SCHOUBOECK D, LEWI L, RYAN G, et al.
Fetoscopic surgery in triplet pregnancies: a multicenter case series.
Am J Obstet Gynecol 2004; 191, p1529-1532
- ¹¹- MASTROIACOVO P, CASTILLA EE, ARPINO C et al
Congenital malformations in twins: an international study.
Am J Med Genet 1999; 83, p117-124
- ¹²- MYRIANTHOPOULOS NC.
Congenital malformations in twins: epidemiologic survey.
Birth Defects Orig Artic Ser. 1975; 11, p1-39
- ¹³- HAY S, WEHRUNG D.
Congenital malformations in twins.
Am J Hum Genet. 1970; 22: p662-678.
- ¹⁴- BAHTIYAR MO, DULAY AT, WEEKS BP et al
Prevalence of congenital heart defects in monochorionic/diamniotic twin gestations: a systematic literature review.
J Ultrasound Med Nov 2007; 26(11), p1491-1498
- ¹⁵- KARATZA AA, WOLFENDEN JL, TAYLOR MJ, et al.
Influence of twin-twin transfusion syndrome on fetal cardiovascular structure and function: prospective case-control study of 136 monochorionic twin pregnancies.
Heart 2002; 88, p271-277
- ¹⁶- MANNING N, ARCHER N.
A study to determine the incidence of structural congenital disease in monochorionic twins.
Prenat Diagn. 2006; 26, p1062-1064
- ¹⁷- LUKE B. KEITH LG
Monozygotic twinning as a congenital defect and congenital defects in monozygotic twins.
Fetal Diagn. Ther. 1990; 5, p61-69
- ¹⁸- GLINIANAIA SV, RANKIN J, WRIGHT C.
Congenital anomalies in twins: a register-based study.
Human reprod. 2008; 23, p1306-1311
- ¹⁹- LAYDE P, ERICKSON D, FALEK A, MCCARTHY B
Congenital Malformation in Twins
Am J Hum Genet 1980; 32, p69-78.
- ²⁰- MACHIN GA
Some causes of genotypic and phenotypic discordance on monozygotic twin pairs.
Am J Med Genet 1996; 61, p216-228

- ²¹- GRINGAS P, CHEN W
Mechanism for differences in monozygotic twins.
Early Hum Dev 2001; 64, p105-117
- ²²- TIMOR-TRITSCH E, MONTEAGUDO A, et al.
Ultrasound evaluation of unusual triplet gestations.
Inclus dans Triplet pregnancies and their consequences.
New-York, London: Parthenon Publishing Group 2002; p 33-44.
- ²³- WAPNER RJ.
Genetic diagnosis in multiple pregnancies.
Semin Perinatol 1995; 19, p351-62
- ²⁴- RODIS JF, EGAN JF, CRAFFEY A, et al.
Calculated risk of chromosomal abnormalities in twin gestations.
Obstet Gynecol 1990 ;76:1037-41
- ²⁶- LEVY R, ARFI JS, MIRLESSE V, JACOB D.
Diagnostic échographique de chorionicité dans les grossesses multiples.
Gynécologie Obstétrique et Fertilité 2003 ; 31, p960-963
- ²⁷- Echographies de grossesses gémeillaires.
Par ABBARA A. Site mit à jour en 2007, consulté en janvier 2009 :http://www.aly-abbara.com/echographie/Atlas_echographie/atlas_echographie.html#jumeaux
- ²⁸- WESTIN M, SALTVEDT S, ALMSTROM H,
Is measurement of nuchal translucency thickness a useful screening tool for hert defects? A study of 16 383 fetuses.
Ultrasound Obstet Gynecol 2006. 27, p632-639
- ²⁹- MULLER F, DREUX S, DUPOIZAT H, et al.
Second-trimester Down syndrom maternal serum screening in twin pregnancies: impact of chorionicity.
Prenat Diagn 2003; 23, p331-335
- ³⁰- MILLAIRE M, BUJOLD E, MORENEY AM, GAUTHIER R.
Mid-Trimester Genetic Amniocentesis in Twin Pregnancy and the Risk of Fetal Loss.
Journal Obstétrique Gynécologie Canadien. 2006 ; 28, p512-518
- ³¹- PONS JC
Qu'est ce qu'un Centre Pluri-Disciplinaire de Diagnostic Prénatal ?
Consultable sur <http://armel.marna.free.fr/documents/medcine/cpdpn.ppt>, mis en ligne le 8/01/01
- ³²- 3ème congrès de Gynécologie Obstétrique et Reproduction de la côte d'Azur. Sept 2006
Conflits d'intérêts entre jumeaux.
BERNARD JP, QUARELLO E, VILLE Y.
Consultable sur http://www.gynazur-2006.com/resumes.php3?id_article=47
- ³²- PONS JC.
Les complications des grossesses gémeillaires.
Consultable sur http://www.med.univ-rennes1.fr/cngof/publications/publi96_2.html, 1996
- ³³- BLONDEL B, KAMINSKY M.
The increase in multiple births and its consequences on perinatal health.
J Gynecol Obstet Bio Reprod 2002; 31(8), p724-740.
- ³⁴- VAN SCHOUBOECK D, LEWI L, RYAN G, et al.
Fetoscopic surgery in triplet pregnancies : a multicenter case series.
Am J Obstet Gynecol 2004; 191, p1529-1532
- ³⁵- MALONE FD, CRAIGO SD, CHELMOW D, D'ALTON E.
Outcome of twin gestations complicated by a single anomalous fetus.
Am J Obstet Gynecol 1996; 88, p1-5
- ³⁶- GUL A, CEBECI A, ASLAN H, POLAT I, SOZEN I, CEYLAN Y.
Perinatal outcome of twin pregnancies discordant for major fetal anomalies
Fetal Diagn Ther. 2005; 20, p244-248
- ³⁷- ALEXANDER JM, RAMUS R, COX SM, GILSTRAP LC.
Outcome of twins gestations with a single anomalous fetus.
Am J Obstet Gynecol 1997; 177, p849-852
- ³⁸- COVIELLO D, BONATI F, MONTEFUSCO SM et al. Amnioreduction
Acta Biomed. 2004; 75, p31-33
- ³⁹- STOJIC S, NOVAKOV-MIKIC A, BOGAVAC M, MANDIC A
Amnioreduction in treatment of increased amniotic fluid volume.
Med Pregl. 2004; 57(11-12), p579-583

- ⁴⁰- DOMMERGUES M, PICONE O.
Stratégie de diagnostic prénatal et prise en charge des pathologies liées aux grossesses multiples.
EMC Gynécologie Obstétrique 2005; 2, p91-98
- ⁴¹- GOUSSOT-SOUCHET M.
Interruption sélective de grossesse pour pathologie grave d'un jumeau : étude des pratiques auprès des Centres Pluridisciplinaires de Diagnostic Prénatal
Mémoire Master 2 d'éthique médicale et biologique, Med. Paris V, 2005, 45p.
- ⁴²- RUSTICO MA, BAIETTI MG, COVIELLO D et al.
Managing twins discordant for fetal anomaly
Prénat Diagn. 2005; 25, p766-771
- ⁴³- DAFFOS F.
L'interruption médicale de grossesse et la loi.
Journal de pédiatrie et de puériculture 2003 ; 16, p129-133
- ⁴⁴- SHALEV J, MEIZNER I, RABINERSON D
Improving pregnancy outcome in twin gestations with one malformed fetus by postponing selective feticide in the third trimester.
Fertility and Sterility 1999; 72, p257-260
- ⁴⁵- Avis sur les Réductions embryonnaires et fœtales n°24, du 24 Juin 1991,
Emis par le Comité Consultatif National d'Éthique.
Consultable sur <http://www.ccne-ethique.fr/docs/fr/avis024.pdf>
- ⁴⁶- MAHIEUR-CAPUTO D.
La douleur fœtale.
Journal de Pédiatrie et de Puériculture 2005 ; 18, p120-126
- ⁴⁷- DENBOW ML, COX P, TAYLOR M et al.
Placental angioarchitecture in monochorionictwin pregnancies: relationship to fetal growth, fetofetal transfusion syndrome, and pregnancy outcome.
Am J Obstet Gynecol 2000; 182, p417-26
- ⁴⁸- OLIVENNES F, DOUMERC S, SENAT MV
Evidence of early placental vascular anastomosis during selective embryo reduction in monozygotic twins.
Fertil Steril. 2002; 77, p183-184.
- ⁴⁹- BEJAR R, VIGLIOCCO G, GRAMAJO H et al.
Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants
Am J Obstet Gynecol. 1990; 162(5), p1230-1236.
- ⁵⁰- OKAMURA K, MUROTSUKI J, TANIGAWARA S, et al.
Funipuncture for evaluation of hematologic and coagulation indices in the surviving twin following co-twin's death.
Obstet Gynecol 1994; 83, p975-978
- ⁵¹- BERNISCHKE K, KIM CK.
Multiple pregnancy.
I N England J Med 1973; 288, p1276-1284
- ⁵²- FUSI L, MCPARLAND P, FISK N et al.
Acute twin-twin transfusion: a possible mechanism for brain-damaged survivors after intrauterine death of a monochorionic twin.
Obstet Gynecol. 199; 78, p517-520.
- ⁵³- NICOLINI U, POBLETE A, BOSCHETTO, et al.
Complicated monochorionic twin pregnancies : experience with bipolar cord coagulation.
Am J Obstet Gynecol 2001; 185, p703-707
- ⁵⁴- HECHER K, HACKELOER J, VILLE Y.
Umbilical cord coagulation by operative microendoscopy at 16 week's gestation in an acardiac twin.
Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10, p130-132
- ⁵⁵- JOLLY M, TAYLOR M, ROSE G et al.
Interstitial laser: a new surgical technique for twin reversed arterial perfusion sequence in early pregnancy.
British Obstet Gynaecol 2001; 108, p1098-1102
- ⁵⁶- Association SPAMA Soins Palliatifs en Maternité.
Consultable sur <http://spama.asso.fr/> mis à jour en 2008
- ⁵⁷- Société française d'accompagnement et de soins palliatifs.
Consultable sur <http://www.sfap.org/content/view/3/27/> mis à jour en 2006
- ⁵⁸- SORNAY A.
Les soins palliatifs en maternité, quel vécu pour les soignants ?
Mémoire de fin d'étude, Ecole de Sages-femmes « Jeanne Sentubery », Paris, 2007, 80p.

- ⁶⁰- JOUBERT M.
Interruption médicales de grossesse et foetopathologie. Aspects administratifs et réglementaires au 15 décembre 2006.
Consultable sur www.reseau-naissance.com/medias/dr_joubert.ppt mis à jour Nov. 2008
- ⁶¹- SPERLING L, KIIL C, LARSEN LU et al.
Detection of chromosomal abnormalities, congenital abnormalities and transfusion syndrome in twins.
Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 29, p517-526
- ⁶²- SEBIRE NJ, SNIJDER RJ, HUGUES K, et al.
Screening for trisomy 21 in twin pregnancies by maternal age and fetal nuchal translucency thickness a 10-14 weeks of gestation .
Br J Obstet Gynaecol 1996; 103, p999-1003
- ⁶³- PANDYA PP, HILBERT F, SNIJDEERS RJ, et al.
Nuchal translucency thickness and crown-rump length in twin pregnancies with chromosomally abnormal fetuses.
J Ultrasound Med.1995, 14, 565-8
- ⁶⁴- MONNI G, ZOPPI MA, IBBA RM.
Nuchal translucency in multiple pregnancies.
Croat Med J, 2000; 41, p266-269
- ⁶⁵- SIMPSON LL, MALONE FD, BIANCHI DW, et al.
Nuchal translucency and the risk of congenital heart disease.
Obstet Gynecol 2007; 109, p376-383
- ⁶⁶- MAYMON R, JAUNIAUX E, HERMAN A.
Down's syndrome screening in twin pregnancies by nuchal translucency measurement. Current concept.
Minerva Ginecol. 2002; 23, p588-592
- ⁶⁷- LEMAY C, BOURDREL JM, GRAS V. et al.
Second-trimester Down syndrome maternal serum marker screening : a prospective study of 11 040 twin pregnancies.
Prenat Diagn 2008; 28, p1105-1109
- ⁶⁸- MULLER F, FORESTIER F, DINGEON B, et al.
Second trimester trisomy 21 maternal serum marker screening. Results of a countrywide study of 854,902 patients
Prenat Diagn 2002; 22, p925-929
- ⁶⁹- MAYMON R, JAUNIAUX E, HOLMES A
Nuchal translucency measurement and pregnancy outcome after assisted conception versus spontaneously conceived twins.
Hum Reprod. 2001; 16(9), p1999-2004
- ⁷⁰- DECATTE L, LIEBAERS I, FOULON W.
Outcome of twin gestations after first trimester chorionic villus sampling.
Obstet Gynecol 2002; 96(5), p714-720
- ⁷¹- BRAMBATI B, TULUI L, GUERCILENA S, et al;
Outcome of first-trimester chorionic villus sampling for genetic investigation in multiple pregnancy.
Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17, p209-216
- ⁷²- YUKOBOWICH E, ANTEBY EY, COHEN SM et al.
Risk of fetal loss in twin pregnancies undergoing second trimester amniocentesis.
Obstet Gynecol. 2001; 98(2), p231-234
- ⁷³- GHIDINI A, LYNCH L, HICKS C, et al.
The risk of second-trimester amniocentesis in twin gestations: a case-control study
Am J Obstet Gynecol. 1993; 169(4), p1013-6
- ⁷⁴- TÓTH-PÁL E, PAPP C, BEKE A, et al.
Genetic amniocentesis in multiple pregnancy
Fetal Diagn Ther. 2004; 19(2), p138-44
- ⁷⁵- WAPNER RJ, JOHNSON A, DAVIS G, et al.
Prenatal diagnosis in twin gestations: a comparison between second-trimester amniocentesis and first-trimester chorionic villus sampling
Obstet Gynecol. 1993; 82(1), p49-56
- ⁷⁶- DASKALAKIS G, ANASTASAKIS E, PAPANTONIOU N, et al.
Second trimester amniocentesis in assisted conception versus spontaneously conceived twins
Fertil Steril. 2008; 31
- ⁷⁷- VAN DEN BERG C, BRAAT AP, VAN OPSTAL D et al.
Amniocentesis or chorionic villus sampling in multiple gestations? Experience with 500 cases.
Prenat Diagn. 1999; 19(3), p234-244
- ⁷⁸- WEISZ B, RODECK CH.
Invasive diagnostic procedures in twin pregnancies.
Prenat Diagn. 2005; 25(9), p751-758
- ⁷⁹- NIEUWINT A, VAN ZALEN-SPROCK R, HUMMEL P et al.
'Identical' twins with discordant karyotypes,
Prenat Diagn. 1999; 19(1), p72-76
- ⁸⁰- LEWI L. BLICKSTEIN I, VAN SCHOUBROECK D et al.
Diagnosis and Management of heterokaryotypic monochorionic twins.

Am Journal of Medical Genetics 2006; 140A, p272-275

⁸¹- GILBERT B, YARDIN C, BRIAULT S, et al.
Prenatal diagnosis of female monozygotic twins discordant for Turner syndrome: implication for prenatal genetic counselling.
Prenat Diagn 2002; 22, p697-702

⁸²- SEBIRE NJ, NOBLE PL, ODIBO A, et al.
Single uterine entry for genetic amniocentesis in twin pregnancies

Ultrasound Obstet Gynecol. 1996 ; 7(1), p26-31

⁸³- ANTSAKLIS A, DASKALAKIS G, SOUKA AP, et al.
Fetal blood sampling in twin pregnancies.
Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 22, p377-379.

⁸⁴- ORPHANET
Article "Anencéphalie", rédigé en 2006,
Consultable sur <http://www.orpha.net/>

⁸⁵- HATAMI M, KHATAMEE MA, MATIN M, et al
Anencephaly and pregnancy outcome in Iran.
Gynecol Obstet Invest. 2007; 63, p49-52.

⁸⁶- LIPITZ S, MEIZNER I, YAGEL S. et al.
Expectant management of twin pregnancies discordant for anencephaly
Obstet Gynecol 1995; 86(6), p969-972

⁸⁷- SEBIRE NJ, SEPULVEDA W, HUGUES KS, et al.
Management of twin pregnancies discordant for anencephaly
Br J Obstet Gynecol 1997; 104 , p216-219

⁸⁸- LUST A, DE CATTE L; LEWI L et al.
Monochorionic and dichorionic twin pregnancies discordant for fetal anencephaly : a systematic review of prenatal management options.
Prenatal diagnosis 2008; 28(4), p275-279

⁸⁹- M. LEEKER, E. BEINDER.
Twin pregnancies discordant for anencephaly-management, pregnancy outcome and review of litterature.
Eur J Obstet Gynecology Reprod bio 2004; 114, p15-18

⁹⁰- COULAM CB, WRIGHT G.
First trimester diagnosis of acardiac twins.
Early Pregnancy. 2000; 4(4), p261-270

⁹¹- SULLIVAN A., WARNER M., BALL R. et al.
The management of acardiac twins. A conservative approach.
Am J Obstet Gynecol 2003; 189, p1310-1313

⁹²- W. DIEHL, K. HECHER.
Selective cord coagulation in acardiac twins.

Seinars in Fetal and Neonatal Medecine 2007; 12, p458-463

⁹³- CHI GJ.
Acardiac twins--an analysis of 10 cases
J Korean Med Sci. 1989; 4(4), p203-216.

⁹⁴- MOORE TR, GALE S, BERNISCHKE K,
Perinatal outcome for forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning.
Am J Obstet Gynecol 1990; 163, p907-912

⁹⁵- BRASSARD M, FOURON J-C, LEDUC L, et al.
Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus.
Obstet Gynecol 1999; 94(3), p409-414

⁹⁶- EVANS MI, GOLDBERG JD, DOMMERGUES M, et al.
Efficacy of second trimester selective termination for fetal abnormalities: international collaborative experience among the world's largest centers.

Am J Obstet Gynecol 1994; 171(1), p90-4.

⁹⁷- YAARON Y, JOHNSON KD, BRYANT-GREENWOOD PK et al.
Selective termination and elective reduction in twin pregnancies: 10 years experience at a single centre.

Hum Reprod. 1998; 13(8), p2301-2304.

⁹⁸- EVANS MI, GOLDBERG JD, HORENSTEIN J et al.
Selective termination for structural, chromosomal, and mendelian anomalies: international experience.
Obstet Gynecol 1999;181(4), p893-897

⁹⁹- BERNARD J.
Diagnostic anténatal et grossesse gémellaire.
Les JTA;
Consultable sur <http://www.lesjta.com>, article ajouté en 2006

¹⁰⁰- EDDLEMAN K, STONE J, LYNCH L et al.
Selective termination of anomalous fetuses in multifetal pregnancies: Two hundred cases at a single center.
Am J Obstet Gynecol 2002; 187, p1168-1172

¹⁰¹- LYNCH L, BERKOWITZ RL, STONE J, et al.
Preterm delivery after selective termination in twin pregnancies.
Obstetrics and gynecology 1996; 87(3), p366-369

¹⁰²- LIPITZ L, SHALEV E, MEIZNER I et al.
Late selective termination of fetal abnormalities in twin pregnancies: a multicentre report.
BJOG 1996; 103(12), p1259-1268

- ¹⁰³- BHIDE A, SAIRAM S, HOLLIS B, et al.
Comparison of feticide carried out by cordocentesis versus cardiac puncture.
Ultrasound Obstet Gynecol 2002; 20, p230-232
- ¹⁰⁴- BHARGAVA I, CHAKRAVARTY A.
Vascular anastomoses in twin placentae and their recognition.
Acta Acat (Basel.) 1975; 93(3), p471-480
- ¹⁰⁵- SENAT MV, FISCHER C, VILLE Y et al.
The use of lidocaine for fetocide in late termination of pregnancy.
BJOG. 2003; 110(3), p296-300
- ¹⁰⁶- LEGENDRE MC.
La décision en situation complexe entre une éthique normative ou une éthique reposant sur la discussion. Exemple en périnatalogie : les Interruptions Sélectives de Grossesses, Mémoire Master 2 d'éthique médicale et médecine légale, Med. Paris V, 2007, 55p
- ¹⁰⁷- SENAT MV, FISHER C, VILLE Y.
Funipuncture for feticide in late termination of pregnancy.
Prenat Diagn 2002; 22(5), p354-356
- ¹⁰⁸- SHALEV J, MEIZNER I, RABINERSON D et al.
Improving pregnancy outcome in twin gestations with one malformed fetus by postponing selective feticide in the third trimester.
Fertility and Sterility 1999; 72(2), p257-260.
- ¹⁰⁹- LEWI L, GRATACOS E, ORTIBUS E et al.
Pregnancy and infant outcome of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies.
Am J Obstet Gynecol 2006; 194(3), p782-789
- ¹¹⁰- KOHL T, TCHATCHEVA K, BERG C, et al.
Partial amniotic carbon dioxide insufflations (PACI) facilitates fetoscopic interventions in complicated monochorionic twi pregnancies.
Surgical Endoscopy 2007 ; 21, p1428-1433
- ¹¹¹- TAN TYT, SEPULVEDA W.
Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities.
Ultrasound Obstet Gynecol. 2003; 22, p409-419
- ¹¹²- HECHER K, LEWI L, GRATACOS E et al.
Twin reversed arterial perfusion: fetoscopic coagulation of placental anastomoses of the umbilical cord.
Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 28, p688-691
- ¹¹³- LEE H, WAGNER AJ, SY E et al.
Efficacy of radiofrequency ablation for twin-reversed arterial perfusion sequence.
Am J Obstet Gynecol. 2007; 196(5), p459 e1-4.
- ¹¹⁴- RODDECK C., DEANS A., JAUNIAUX E.
Thermocoagulation for the early Treatment of Pregnancy with an acardiac twin.
The New England Journal of Medecine. 1998; 339(18), p1293-1295
- ¹¹⁵- ROBYR R., YAMAMOTO M, VILLE Y
Selective feticide in complicated monochorionic twin pregnancies using ultrasound-guided bipolar cord coagulations.
BJOG 2005; 112, p1344-1348
- ¹¹⁶- NICOLINI U, POBLETE A, BOSCHETTO C et al.
Complicated monochorionic twin pregnancies: experience with bipolar cord coagulation.
Am J Obstet Gynecol. 2001; 185(3), p703-707
- ¹¹⁷- FELDMAN DM, ODIBO A, CAMPBELL WA, et al.
Iatrogenic monoamniotic twins as a complication of therapeutic amniocentesis
Obstet Gynecol. 1998; 91, p815-816
- ¹¹⁸- QUINTERO R, MORALES W.
Percutaneous fetal intervention.
In Harrison M. (ed): The unborn Patient (vol.3) Philadelphia, PA, Saunders, 1999
- ¹¹⁹- MIDDELDORP J, KLUMPER F, OEPKES D, et al.
Selective feticide in monoamniotic twin pregnancies by umbilical cord occlusion and transection
Fetal diagn and ther 2008; 23(2), p121-5
- ¹²⁰- DEPREST JA, GRATACOS E, Obstetrical endoscopy
Curr Opin Obstet Gynecol 1999; 11(2), p195-203
- ¹²¹- CARBONNE B, CASTAIGNE V, CYNOBER E
Accompagnement de la grossesse en cas de pathologie fœtale grave ou létale.
Consultable sur www.lesjta.com. mis en ligne en 2008, 5p.
- ¹²²- BITOUZE V, VAAST P, HOUFFLIN-DEBARGE V
Congrès national de la Société française de pédiatrie, 2/06/2004 à Lille
La mort périnatale d'un enfant jumeau : vivre entre perte et attachement.
2004; 11(6), 286p
Service de pathologie maternelle et fœtale, CHRU Lille. Archives de pédiatrie mis en ligne sur www.eslsevier.com en 2004

- ¹²³- BANGRE H
Représentation des jumeaux en Afrique.
Mis en ligne en 2004 sur www.afrik.com/article7975.html
- ¹²⁴- BRYAN E.
Psychological aspects of prenatal diagnosis and its implications in multiple pregnancies.
Prenat Diagn. 2005; 25(9), p827-834
- ¹²⁵- DUMOULIN M., LE GRAND-SEBILLE C,
L'un sans l'autre. La disparition d'un jumeau en période périnatale
Etudes sur la mort, 2002; 121, p105-139
- ¹²⁶- GREEN JM
Obstetricians' views on prenatal diagnosis and termination of pregnancy: 1980 compared with 1993.
BJOG. 1995; 102(3), p228-232
- ¹²⁷- S. FRECHETTE-PIPERNI
Les rêves envolés (extraits),
Edition de Mortagne 2005, 1^{ère} édition, 463p.
- ¹²⁸- I.DE MEZERAC, J-P.LUCOT, D.MALLET
Congrès de la SFAP à Nice – Réflexions autour d'un berceau vide. Juin 2003
Mis en ligne en 2003 sur <http://spama.asso.fr/>
- ¹²⁹- Center for Loss in Multiple Birth
Perdre un jumeau ou triplet.
Consultable sur www.climb-support.org 2003; 3p.
- ¹³⁰- RUAUD C.
Vivre la mort d'un jumeau.
Compte-rendu du colloque de Lille du 13 Février 2004
Consultable sur <http://nostoutpetits.free.fr>
- ¹³¹- MOUTARD ML
Agénésie isolée du corps calleux
Sur ORPHANET, <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-acc.pdf>,
Mis en ligne en 1998, dernière mise à jour 2003, 3p.
- ¹³²- Polykystose rénale autosomique récessive.
Consultable sur <http://www.medisite.fr/medisite/Polykystose-renale-autosomique,1515.html> mis en ligne en 2007.
- ¹³³- SEBIRE NJ, SNIDJERS RJ, SANTIAGO C et al.
Management of twin pregnancies with fetal trisomies.
Br J Obstet Gynaecol 1997; 104 (2), p220-222
- ¹³⁴- Trisomie 8 partielle.
Consultable sur <http://www.crdime.qc.ca/syndromes/tris8.htm>
- ¹³⁵- ROOT S, CAREY JC
Survival in trisomy 18.
Am J Med Genet. 1994. 49(2), p170-174.
- ¹³⁶- Trisomie 21 Par la Fondation Lejeune
Consultable sur <http://www.fondationlejeune.org>
- ¹³⁷- WESSELS MW, LOS FJ, FROHN-MULDER IM, et al.
Poor outcome in Down syndrome fetuses with cardiac anomalies or growth retardation
Am J Med Genet A. 2003; 116A(2), p147-151
- ¹³⁸- SNIJDERS R.
Fetal loss in Down syndrome pregnancies
Prenat Diagn. 1999; 19(12), p1180
- ¹³⁹- GAUTHERON V.
Spina Bifida
Consultable sur http://www.med.univ-rennes1.fr/sisrai/art/spina_bifida_p._226-229.html, 3p. 1996.
- ¹⁴⁰- ORPHANET
Syndrome de Turner.
Consultable sur www.orpha.net. Juillet 2006
- ¹⁴¹- ANAES/Service des recommandations professionnelles
Conduite à tenir lors de la découverte anténatale d'une ventriculomégalie cérébrale.
2004; 71p.

Livres :

HAUSSAIRE-NIQUET Chantal, DUMOULIN Maryse
L'enfant interrompu.
Flammarion. 1^{ère} édition Mars 1998.

PAPIERNIK Emile , ZAZZO René, PONS Jean-Claude, ROBIN Muriel.
Jumeaux, triplés et plus...
Edition Nathan, 1^{ère} édition, avril 1992

Législation :

- Loi n°75-17 du 17 janvier 1975 relative à l'interruption volontaire de la grossesse
- Loi N° 94-653 du 29 juillet 1994, relative au respect du corps humain
- Loi n° 2001-588 du 4 juillet 2001 relative à l'interruption volontaire de grossesse et à la contraception
- Circulaire DGS/3 D du 26 août 1986, relative à l'organisation des soins et à l'accompagnement des malades en phase terminale
- Loi n°99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs
- Loi relative aux droits des malades et à la fin de vie n° 2005-370 du 22 avril 2005
- Circulaire n° 50 du 22 juillet 1993 relative à la déclaration des nouveau-nés décédés à l'état civil
- Circulaire DHOS/DGS/DACS/DGCL n° 2001/576 du 30 novembre 2001 relative à l'enregistrement à l'état civil et à la prise en charge des corps des enfants décédés avant la déclaration de naissance.
- Décret 2008-800 du 20 Août 2008 relatif à l'inscription à l'Etat-civil des enfants morts-nés

Annexes

ANNEXE n°1 : Lois relatives à l'Interruption médicale de grossesse

ANNEXE n°2 : Circulaire du 30 novembre 2001 relative à l'enregistrement à l'état civil et à la prise en charge des corps des enfants décédés avant la déclaration de naissance

ANNEXE n°3 : Formalités administratives autour de la naissance

ANNEXE n°4 : Graphique relatif au dépistage prénatal des anomalies fœtales de l'étude

ANNEXE n°5 : Tableaux relatifs au diagnostic anténatal des anomalies fœtales de l'étude

ANNEXE n°6 : Tableaux relatifs à la prise en charge et l'issue des grossesses de l'étude

ANNEXE n°7 : Index des anomalies fœtales rencontrées dans l'étude

ANNEXE n°8 : Létalité des anomalies rencontrées dans l'étude et risques encourus in utero pour le jumeau sain

Code de la santé publique : Partie Législative : Deuxième partie / Livre II- Interruption volontaire de grossesse

Titre I : Dispositions générales

Chapitre III – Interruption de grossesse pratiquée pour motif médical.

Article L2213-1 (créé par la loi du 22 Juillet 2001)

L'interruption volontaire d'une grossesse peut, à toute époque, être pratiquée si deux médecins membres d'une équipe pluridisciplinaire attestent, après que cette équipe a rendu son avis consultatif, soit que la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la femme, soit qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic.

Lorsque l'interruption de grossesse est envisagée au motif que la poursuite de la grossesse met en péril grave la santé de la femme, l'équipe pluridisciplinaire chargée d'examiner la demande de la femme comprend au moins trois personnes qui sont un médecin qualifié en gynécologie-obstétrique, un médecin choisi par la femme et une personne qualifiée tenue au secret professionnel qui peut être un assistant social ou un psychologue. Les deux médecins précités doivent exercer leur activité dans un établissement de santé.

Lorsque l'interruption de grossesse est envisagée au motif qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic, l'équipe pluridisciplinaire chargée d'examiner la demande de la femme est celle d'un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal. Lorsque l'équipe du centre précité se réunit, un médecin choisi par la femme peut, à la demande de celle-ci, être associé à la concertation.

Dans les deux cas, préalablement à la réunion de l'équipe pluridisciplinaire compétente, la femme concernée ou le couple peut, à SA demande, être entendu par tout ou partie des membres de ladite équipe.

Titre II : Dispositions pénales

Chapitre II : Interruption illégale de grossesse

Article L2222-2 (Loi du 4 Juillet 2001)

L'interruption de la grossesse d'autrui est punie de deux ans d'emprisonnement et de 30000 euros d'amende lorsqu'elle est pratiquée, en connaissance de cause, dans l'une des circonstances suivantes :

- 1- Après l'expiration du délai dans lequel elle est autorisée par la loi, sauf si elle est pratiquée pour un motif médical ;
- 2- Par une personne n'ayant pas la qualité de médecin ;
- 3- Dans un lieu autre qu'un établissement d'hospitalisation public ou qu'un établissement d'hospitalisation privé Satisfaisant aux conditions prévues par la loi, ou en dehors du cadre d'une convention conclue selon les modalités prévues à l'article L. 2212-2.

Cette infraction est punie de cinq ans d'emprisonnement et de 75000 euros d'amende si le coupable la pratique habituellement.

La tentative des délits prévus au présent article est punie des mêmes peines.

**ANNEXE n°2 : Circulaire DHOS/E 4/DGS/DACS/DGCL
n° 2001-576, du 30 novembre 2001
relative à l'enregistrement à l'état civil et à la prise en charge
des corps des enfants décédés avant la déclaration de naissance**

I. ENREGISTREMENT À L'ÉTAT CIVIL

1.1 Établissement des actes de naissance et de décès

L'article 79-1 du code civil prévoit que, lorsqu'un enfant est décédé avant que sa naissance soit déclarée à l'état civil, l'officier de l'état civil établit un acte de naissance et un acte de décès sur production d'un certificat médical indiquant que l'enfant est né vivant et viable, et précisant les jours et heures de sa naissance et de son décès.

Concernant la viabilité, la circulaire n° 50 du 22 juillet 1993 relative à la déclaration des nouveau-nés décédés à l'état civil a précisé cette notion afin, d'une part, d'éviter la déclaration de fœtus de terme très bas qui auraient pu présenter quelques signes de vie et, d'autre part, d'obtenir des données cohérentes pour l'analyse épidémiologique de la mortalité néonatale. Selon les recommandations de l'OMS (1977), la limite basse pour l'établissement d'un acte de naissance pour des enfants nés vivants, retenue dans cette circulaire susvisée, correspond au terme de vingt-deux semaines d'aménorrhée ou à un poids de 500 grammes, à l'exclusion de tout autre critère, en particulier les malformations.

1.2 Établissement d'un acte d'enfant sans vie

En l'absence de certificat médical attestant que l'enfant est né vivant et viable, l'officier de l'état civil établit un acte d'enfant sans vie.

Il en est ainsi :

- lorsque l'enfant est né vivant mais non viable ;
- ou lorsque l'enfant est mort-né après un terme de vingt-deux semaines d'aménorrhée ou ayant un poids de 500 grammes. Ces critères plus protecteurs et plus adaptés scientifiquement, ont vocation à se substituer au délai de 180 jours de gestation pour l'enregistrement à l'état civil des enfants mort-nés prévu dans l'instruction générale relative à l'état civil.

II. CONSEQUENCES EN TERMES DE DEVENIR DES CORPS

2.1 En cas d'actes de naissance et de décès

L'inhumation ou la crémation du corps est obligatoire ; elle s'effectue, à la charge de la famille, selon les prescriptions fixées par la législation funéraire. La commune est tenue de prendre en charge les frais d'obsèques des personnes dépourvues de ressources suffisantes ; elle peut aider financièrement les familles en difficulté.

2.2 En cas d'acte d'enfant sans vie

La famille peut faire procéder, à sa charge, à l'inhumation ou la crémation du corps. La commune garde la faculté d'aider financièrement les familles en difficulté.

Sinon, en cas d'absence de prise en charge par la famille, le corps est :

- soit inhumé si l'établissement de santé, en accord avec les communes concernées, a pris des dispositions spécifiques dans ce sens ;
- soit incinéré dans un crématorium à la charge de l'établissement de santé selon les dispositions des articles R. 44-7 à R. 44-9-I du code de la santé publique.

Dans ces deux cas l'entreprise de pompes funèbres ou le crématorium sont choisis dans le respect des règles du code des marchés publics.

2.3. En l'absence d'acte dressé par l'officier d'état civil

Le corps est incinéré dans un crématorium, à la charge de l'établissement de santé selon les dispositions des articles R. 44-7 à R. 44-9-I du code de la santé publique. Néanmoins, certaines communes acceptent d'accueillir ces corps dans leurs cimetières et recueillent, à cet effet, les déclarations des familles. Cette pratique n'apparaît pas devoir être remise en cause au regard du caractère douloureux de telles situations.

III. MODALITES DE PRISE EN CHARGE DES CORPS

Lorsque l'enfant est né vivant, mais non viable, ou lorsque l'enfant est mort-né quelle que soit la durée de gestation, l'établissement de santé est tenu d'informer la famille sur les différentes possibilités de prise en charge du corps.

Lorsque, dans un délai de dix jours au maximum suivant le décès, le corps n'a pas été réclamé par la famille, l'établissement de santé fait procéder à son inhumation ou SA crémation conformément aux dispositions du titre II ci-dessus.

Quelle que soit la décision prise par la famille en matière de prise en charge du corps, le personnel soignant veillera à proposer, sans imposer, un accompagnement facilitant le travail de deuil.

Dans le cadre de l'information des familles, les établissements de santé remettront aux familles qui le souhaiteraient une liste d'entreprises de pompes funèbres habilitées. En aucun cas, les établissements de santé ne doivent porter atteinte, par les indications qu'ils donneraient, au principe de libre choix.

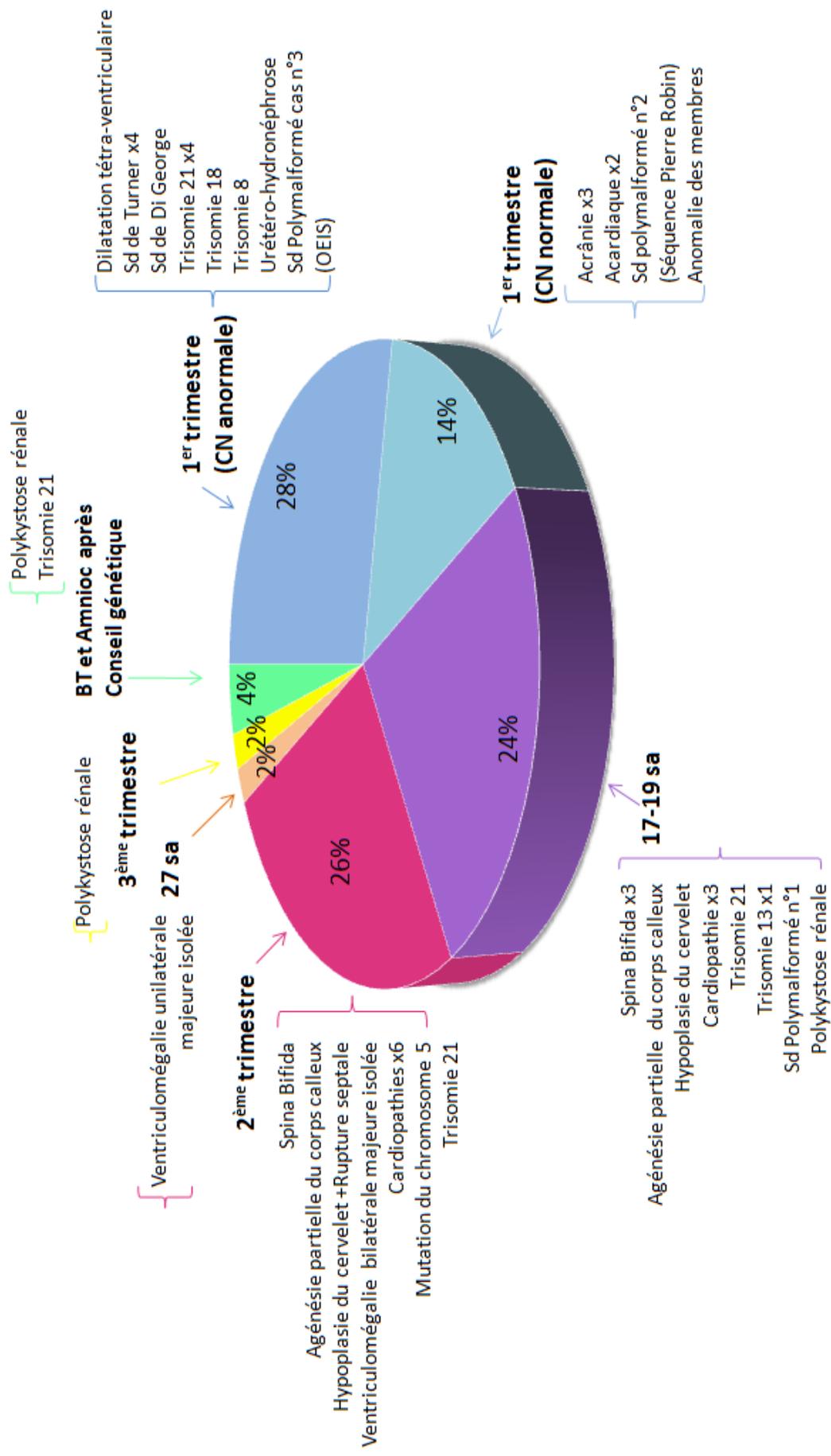
Les parents seront informés qu'ils peuvent bénéficier, pour inhumer le corps, d'une prestation simplifiée. La réglementation n'impose pas en effet de normes minimales et les entreprises de pompes funèbres doivent adapter rituel et cercueil à la situation particulière tout en assurant un service digne.

ANNEXE n° 3 : Formalités administratives autour de la naissance⁷³

	FCETUS (mort-né) < 22 SA	ENFANT MORT-NE ≥ 22 SA	ENFANT NE VIVANT ≥ 22 SA ou ≥ 500 g puis décédé
Personnalité Juridique	Non	Non	Oui
Déclaration à l'état civil	ACTE D'ENFANT SANS VIE (= Acte de décès seul), non obligatoire	ACTE D'ENFANT SANS VIE (= Acte de décès seul) sans contrainte légale de délai	ACTE DE NAISSANCE (enfant né vivant et viable) obligatoire dans les 3 jours après la naissance + ACTE DE DECES
Inscription sur le livret de famille	POSSIBLE en décès	POSSIBLE en décès	OUI Obligatoire en naissance et en décès
Dotation d'un prénom	Possible	Possible	Obligatoire
Autorisation parentale d'autopsie	OUI Au minimum mère	OUI Au minimum mère	OUI, obligatoire (père et mère)
Autorisation parentale de conservation d'ADN pour étude génétique	OUI, obligatoire	OUI, obligatoire	OUI, obligatoire
Funérailles par la famille (inhumation ou crémation)	POSSIBLES Non obligatoires	POSSIBLES Non obligatoires	Funérailles obligatoires (mais prise en charge des frais d'obsèques parfois par commune)
Elimination du corps en cas de prise en charge par le CHU (« abandon du corps »)	Si non réclamation du corps (délai de 10 j), inhumation dans les 2 jours suivants (si autopsie, 4 sem maxi)	Si non réclamation du corps (délai de 10 j), inhumation dans les 2 jours suivants (si autopsie, 4 sem maxi)	
Transport du corps	Non Réglementé si pas d'obsèques? (bon de transport)	Non Réglementé avant mise en bière (après, obligation véhicule conforme)	Réglementé (transport sans mise en bière doit être fait dans les 24 H par les pompes funèbres)
Droits de filiation, donation, succession	Non	Non	Oui
Remboursement de l'hospitalisation	Risque maladie (75%)	Risque maternité (100%) si > 28 SA, variable entre 22 et 28 SA	Risque maternité (100%)
Congés de Maternité	NON, Congés Maladie	OUI ≥ 28 SA, variable < 28 SA	Oui
Congés de Paternité	Non	Variable	Oui
Congé supplémentaire 3 ^e enfant	Non	Oui, à priori	Oui
Protection contre le licenciement	Non, à priori	Oui, à priori	Oui
Parité et retraite	Non, à priori	Variable selon les caisses	Oui

**ANNEXE n° 4 : Graphique relatif au dépistage prénatal
des malformations fœtales de l'étude**

Graphique n° 2: Dépistage des malformations fœtales (Terme de découverte échographique)



**ANNEXE n° 5 : Tableaux relatifs au diagnostic anténatal
des anomalies fœtales de l'étude**

Tableau n°6 : Biopsies de trophoblaste: terme de réalisation et indication

Tableau n°7 : Amniocentèses: terme de réalisation et indication

Tableau n°8 : Prélèvements réalisés avec l'ISG

Légende :

- ▲ Grossesses Gémellaires BCBA (n= 39)
- ▲ Grossesses Gémellaires MCBA (n= 8)/ MCMA(n=1)
- ▲ Grossesses Triples BCTA (n=2)

Tableau n° 6 : Biopsies de trophoblaste: indication et terme de réalisation

Numéro du cas	Anomalie fœtale	Terme de réalisation (en sa)	Type de grossesse	Prélèvement simple (1) ou double (2)?	Indication du DAN
1	Sd de Turner	13+4	BCBA	2	CN=14mm sur J. malformé
2	Sd de Turner	12+6	BCBA	1	CN=6mm
3	Trisomie 21	13+2	BCBA	1	CN=3mm
5	Trisomie 18	13+3	BCBA	1	CN=7,6mm
11	Sd polymalformé n°2 (Séquence Pierre Robin)	13+1	BCBA	1	CN=6mm + S. échos
43	Polykystose rénale	13+0	BCBA	2	Conseil pré-conceptionnel (ATCD familiaux)
45	Mégavessie et Urétéro-hydronéphrose (VUP)	12+3	MCBA	1	CN= 5mm
47	Trisomie 8	15+6	BCBA	2	CN=3,3mm
4	Trisomie 21	14+5	BCBA	2 (BT + Amnioc.)	CN=4,6mm + âge maternel
46	Sd polymalformé n°3 (OEIS)	14+2	BCBA	2 (BT + Amnioc.)	S. échos
9	Dilatation tétra-ventriculaire	14+3	BCBA	1 (avec ISG)	S. échos + CN= 2,9mm
Terme moyen		13sa +4j			

Tableau n° 7 : Amniocentèses : indication et terme de réalisation

Tableau n° 7 : Amniocentèses: indication et terme de réalisation					
Numéro du cas	Anomalie fœtale	Terme de réalisation (en sa)	Type de grossesse	Prélèvement sur (1) ou (2) jumeaux [technique]	Indication du DAN
12	Sd de Turner	17+5	MCBA	2 [1 ponction]	CN: hygroma + S. échos
13	Sd de Turner	16	MCBA	2 [1 ponction]	CN: hygroma + s. échos
14	Spina Bifida	19	MCMA	1	S. échos
17	Hypoplasie du cervelet isolée	19+1	MCBA	2 [2 ponctions]	S. échos
18	Trisomie 21	25	BCBA	1	S. échos
19	Trisomie 21	13-15	BCBA	2 [NR]	CN=4mm
19	Trisomie 21	32+1	BCBA	1	Repérage fœtal avant ISG
20	Trisomie 21	18	BCBA	2 [2 ponctions]	Age maternel (38 ans)
21	Trisomie 21	19+1	BCBA	2 [NR]	S. échos
22	Trisomie 21	14	BCBA	2 [2 ponctions]	CN=3,8
24	S. Sd du « cri du chat »	23+2	BCBA	2 [1ponction]	Marqueurs sériques anormaux
25	Ventriculomégalie unilat. M I	23+4	BCBA	2 [2 ponctions]	S. échos
26	Ventriculomégalie bilat. M I	23	BCBA	1	S. échos
27	Hypoplasie du cervelet + rupture septale	18	BCBA	2 [NR]	Age maternel (38 ans)
28	Spina Bifida	17+3	BCBA	1	S. échos (+ AFP =4,41)
31	Sd de Dandy Walker	31+3	BCBA	2 [2 ponctions]	S. échos
36	Sd de Di George	17	BCBA	2 [2 ponctions]	CN=3,3 + doute sur la chorionicité
37	Hypoplasie du VG	18	BCBA	2 [2 ponctions]	S. échos
38	Hypoplasie du VG	26	BCBA	2 [NR]	S. échos
40	Hypoplasie du VG	23+4	BCBA	1	S. échos
41	APSI	22+1	MCBA	1 + amniodrainage	S.échos
48	Agénésie partielle du corps calleux isolée	29+3	BCBA	1	S. échos
50	Sd polymalformatif (Cas n°4) RCIU + Tétralogie de Fallot+ anamnios	23	MCBA	1 () sain car J. malformé en anamnios)	S. échos
4	Trisomie 21	14+5	BCBA	2 (BT + Amnioc.)	CN=4,6mm + âge maternel
46	Sd polymalformé n° 3 (OEIS)	14+2	BCBA	2 (BT + Amnioc.)	S. échos
2	Sd de Turner	15+5	BCBA	1 (avec ISG, J. sain)	Pas de s. d'appel
6	Anencéphalie	13+3	BCBA	1 (avec ISG)	S. échos
7	Anencéphalie	13+6	BCBA	1 (avec ISG)	S. échos
23	Trisomie 13	13+3	BCBA	1 (avec ISG)	S. échos
Terme moyen		21+2	[En ne prenant en compte que les amniocentèses à visée diagnostic: T= 20+21]		

Tableau n° 8: Prélèvements réalisés avec l'ISG

Numéro du cas	Anomalie foetale	Prélèvement réalisé	Terme de réalisation (en sa)	Type de grossesse	Analyses
2	(Sd de Turner) Prélèvement du Jumeau sain	Amniocentèse	15+5	BCBA	Caryotype foetal
6	Exencéphalie	Amniocentèse	13+3	BCBA	Caryotype foetal
7	Anencéphalie	Amniocentèse	13+6	BCBA	Caryotype foetal
23	Trisomie 13	Amniocentèse	13+3	BCBA	Caryotype foetal
9	Dilatation tétra-ventriculaire	Biopsie de trophoblaste	14+3	BCBA	Caryotype, sérologies
24	S. Sd du « cri du chat »	Ponction de sang foetal (PSF)	33+2	BCBA	Analyse de la mutation génétique (dépitée avant l'ISG)
27	Hypoplasie du cervelet + rupture septale	PSF	31+4	BCBA	NFS, caryotype foetal
29	Spina bifida	PSF	34+4	BCBA	Caryotype foetal
32	Cardiopathie	PSF	33+5	BCBA	Caryotype foetal
33	Hypoplasie du ventricule Gauche	PSF	34+3	BCBA	Caryotype foetal
34	Sd Polymalformé n°1 (Hypoplasie du corps calleux, anomalie des OGE)	PSF	33	BCBA	Caryotype foetal

**ANNEXE n° 6 : Tableaux relatifs au dépistage prénatal
des malformations fœtales de l'étude**

Tableau n° 11 : Interruptions sélectives des grossesses bi-choriales réalisées précocement

Tableau n° 12 : Interruption sélectives des grossesses bi-choriales réalisées tardivement (technique puis issue de la grossesse)

Tableau n° 14 : Interruptions sélectives des grossesses mono-choriales

Tableau n° 15 : Déroulement et issue des grossesses avec accompagnement post-natal du fœtus malformé

Tableau n° 16 : Déroulement et issue des autres grossesses de l'étude

Tableau n°11: Interruptions sélectives des grossesses bichorales réalisées précocement

N° du cas	Anomalie foetale	Terme de découverte	Délai	Terme de l'ISG	Site d'injection	Produit	Complications	Terme et mode de naissance	PN de J sain
1	Sd de Turner	13+2	17 jours	15sa+5j	Cœur	KCl(2cc)	Non	40sa+4j, AVB spont	3770g
2	Sd de Turner	11+4	29jours	15sa+5j	Cœur	KCl(1cc)	Non	39sa, AVB spont	2865g
3	Trisomie 21	12sa	14jours	14sa	Cœur	KCl(?)	Non	NR	NR
4	Trisomie 21	13sa	28jours	17sa	Cœur (2insertions)	KCl(?)	Non	39sa, AVB spont	3130g
5	Trisomie 18	12	24jours	15sa+3j	Cœur	KCl(2cc)	Non	41sa, AVB spont	4000g
6	Exencéphalie	12	10jours	13sa+3j	Cœur	KCl(4cc)	Non	NR	NR
7	Anencéphalie	12	13jours	13sa+6j	Cœur (2insertions)	KCl(4cc)	Non	39sa, AVB spont à terme,	3030g
8	Anencéphalie	13	7jours	14sa	Cœur	NR	Non	"eutocique"	NR
9	Dilatation tétra-ventriculaire	12	17jours	14sa+3j	Cœur	KCl(2cc)	Non	à terme, AVB spont	4010g
10	Anomalie bilatérale des membres	12	14 jours	14sa	Cœur	KCl(3cc)	Non	41sa, AVB décliné pour colfavorable	2670g
11	Sd polymalformé n°2 (Séquence de Pierre Robin)	12sa+4j	25jours	16sa	Cœur	KCl(3cc)	Non	38sa, Césarienne (pour RCIU, siège, oligoamnios)	2290g

Abréviations utilisées :

AVB= Accouchement par les voies naturelles

Spont. = Spontané

Déclt= Déclenchement

César = Césarienne

Matu = Maturation

NR = Non renseigné

Tableau n°12: Interruptions sélectives des grossesses bichoriales réalisées au 3^{ème} trimestre: technique

Numéro du cas	Anomalie fœtale	Terme de découverte	Terme de l'ISG	Site d'injection	Produit (Quantité)	Analgésie fœtale	Complications immédiates	Précisions
18	Trisomie 21	23sa+5j	31sa+5j	NR	Xylocaïne (20cc)	Oui	Reprise activité cardiaque → injection de KCl (15cc)	
19	Trisomie 21	12 sa (CN=4mm)	33sa+4j	Cœur	Xylocaïne (?)	NR	Non	
20	Trisomie 21	18sa	32 sa	Cœur	KCl (?)	Oui (cœur)	Non	1sem avant, ponction FISH+ injection d'indigo carmin
21	Trisomie 21	17sa	32sa	Cœur	KCl (?)	Oui (cordon)	Non	
22	Trisomie 21 (CN=3mm)	11sa+4j	33sa	Cordon	Xylocaïne (23cc)	Oui (cordon)	Non	foeticide prévu à 35sa, mais hydramnios au 3 ^{ème} trimestre → date de l'ISG avancée
23	Trisomie 13	17sa+1j	31sa+5j	Cordon	Xylocaïne (20cc)	Oui (cordon)	Non	ISG avancée, car AERCF sur J1 à 31sa+5j (hospitalisation pour MAP)
24	S. Sd « cri du chat »	22sa	33sa+2j	NR	Xylocaïne (20cc)	Oui (NR)	Non	
25	Ventriculomégalie unilat. M. I.	27sa	34sa+3j	Cordon	Xylocaïne (40cc)	Oui (cordon)	Bradycardie du jumeau sain	
26	Ventriculomégalie bilat. M. I.	33sa	34sa+2j	Cordon	Xylocaïne (20cc)	Oui (cordon)	Non	
27	Hypoplasie du cervelet +Rupture septale	22sa	31sa+4j	Cœur	KCl (4cc)	Oui (cœur)	Non	
28	Spina Bifida	17sa	32sa	Cœur	KCl (5cc)	Oui (cœur)	Non	
29	Spina Bifida	18sa	31sa	Cœur	Xylocaïne (20cc)	Oui (cœur)	Non	
30	Agénésie partielle du corps calleux	18sa	33sa+1j	Cœur	Xylocaïne (?)	Oui (cordon)	Non	Geste difficile (3 insertions)
31	Syndrome de Dandy Walker	22sa	34sa+4j	Cœur (2 insertions)	Xylocaïne (20cc) + KCl (2cc)	Oui (cœur)	Non	Geste difficile: échec à la 1 ^{ère} tentative (2insertions) succès à la 2 ^{ème} (réalisée 1semaine après)
32	Cardiopathie (APS)	17sa+6j	33sa+5j	Cordon	Xylocaïne (20cc)	Oui (cordon)	Non	
33	Hypoplasie du VG	22sa+5j	34sa+3j	Cœur	Xylocaïne (20cc)	Oui (cœur)	Non	
34	Syndrome poly-malformatif n°1 (cf texte)	18sa	33sa	Cordon	KCl (3cc)	Oui (cordon)	Non	Geste difficile (3insertions)
35	Spina Bifida	22sa	33sa	-	-	-	Doute sur l'existence d'anastomoses entre les fœtus	→ discussion puis choix d'un APN (décès à 1min de vie)
36	Sd de Di George	13sa (CN=3,3mm)	prévu à 32sa	-	-	-	Accouchement prématuré avant le geste	Décès en post-natal

Tableau n°12 b: Interruptions sélectives des grossesses bichoriales réalisées au 3^{ème} trimestre: issue de la grossesse

Numéro du cas	Terme de l'ISG	Terme de naissance	Délai ISG/Naissance	Mode de naissance	Précisions	PN du jumeau sain
18	31sa +5j	33sa	9 j.	AVB	Travail spontané	1760g
19	33sa +4j	35sa +4j	14 j.	AVB	Déclenchement pour oligoamnios	2325g
20	32 sa	32sa	0 j	AVB	Déclenchement pour pré-éclampsie	1620g
21	32sa	32sa +4j	4 j.	César en cours de travail Pour stagnation dilatation + AERCF	Travail spontané	1820g
22	33sa	36sa +4j	25 j.	AVB	Déclenchement (37sa)	2330g
23	31sa +5j	31sa +5j	0 j	César en cours de travail	Déclenchement pour AERCF (hospitalisée pour MAP)	1625g
24	33sa +2j	34sa	5 j.	AVB	Déclenchement pour AERCF (découvert par sage-femme à domicile)	2250g
25	34sa +3j	34sa +3j	0 j.	Césairenurgence	Bradycardie suite à l'ISG	1695g
26	34sa +2j	37sa +2j	21 j.	AVB	Travail spontané	2860g
27	31sa +4j	35sa +2j	26j.	César en cours de travail Pour utérus cicatriciel et grossesse gémellaire	Mise en travail spontanée après rupture des membranes (liquide amniotique teinté)	2220g
28	32sa	37sa +2j	37 j.	César programmée	(souhait de la patiente)	2600g
29	31sa	34sa +1j	22 j.	César en cours de travail pour AERCF	Travail spontané	1750g
30	33sa +1j	39sa	41 j.	AVB	Travail spontané	3380g
31	34sa +4j	37sa	17 j.	AVB	Maturation-Déclenchement (37sa)	3130g
32	33sa +5j	38sa +1j	31 j.	AVB	Travail spontané	2370g
33	34sa +3j	37sa +4j	22 j.	AVB	Déclenchement (37sa)	2560g
34	33sa	35sa +3j	17 j.	César en urgence Pour AERCF + troubles de la coagulation	Travail spontané	2390g
35	33sa	34sa +4j	Non réalisée (doute sur la chorialité)	César en cours de travail	Radiopelvimétrie anormale et grossesse gémellaire	1420g
36	prévu à 32sa	30sa	Non réalisée	AVB	Travail spontané	NR

Tableau n°14: Interruptions sélectives des grossesses monochoriales

Numéro du cas	Anomalie fœtale	Terme de découverte	Terme de l'ISG	Méthode utilisée	Complications	Terme de naissance	Mode de naissance	PN de J sain
12	Syndrome de Turner (MCBA)	12sa +0j (hygroma kystique+ œdème généralisé)	18sa +4j	CC à la pince bipolaire + CAP au laser	Non	34sa +1j	AVB déclenchement	2490g
13	Syndrome de Turner (MCBA)	12sa+6j (hygroma kystique + épanchements ++)	17sa	CC à la pince bipolaire + CAP au laser (amnio-infusion de 400cc)	Oui**	34sa +5j	AVB, Matu/déclt	2010g
14	Spina Bifida (MCMA)	18sa+3j (s. échos)	21sa	CC à la pince bipolaire + CAP au laser	Non	38sa +0j	AVB spontané	2685g
15	Acardiaque (BCTA)	12sa+0j (s. échos)	18sa +6j	CC au laser seul	Non	34sa +1j	Césarienne programmée	1740g / 2030g
16	Acardiaque (MCBA)	11sa+6j (s. échos)	19sa +3j	CC au laser seul	Non	37sa +2j	AVB, Matu/déclt	2680g
17	Hypoplasie du cervelet (MCBA)	18 sa (s. échos)	Prévue à 30-32sa	-	Accouchement prématuré avant le geste	28sa +5j	AVB spontané	Jumeau malformé 1250g Jumeau sain (dcd à H1) 1160g

2 cas d'hétérocarotypies

** Complication : maladie des brides amniotiques sur la jumelle restante (bride au niveau de la cheville)

CC : Coagulation du Cordon
 CAP : Coagulation des Anastomoses Placentaires
 Dcd : Décès

Tableau n°15: Déroulement et issue des grossesses avec accompagnement post-natal du fœtus malformé

Numéro du cas	Pathologie fœtale et type de grossesse	Déroulement de la grossesse	Terme de naissance	Mode de naissance	PN du J. sain	PN du J. malformé	Délai entre la naissance et le décès	Précisions
37	Hypoplasie du VG +Aorte BCBA	Normal	38sa	Maturation/Déclenchement AVB, (pour J1 en siège)	2610g	3440g	3 semaines :	Non fermeture du canal artériel traitement médical puis chirurgical . Enfant décédé en post-opératoire immédiat
38	Hypoplasie du VG BCBA	Normal	38sa +2j	Césarienne programmée (pour J1 en siège)	3190g	2260g	2 jours	
39	Hypoplasie du VG + atrésie aortique BCBA	Normal	36sa +2j	AVB, Déclenchement (pour antécédent de MIU et 36sa)	2830g	2900g	30 minutes	
40	Hypoplasie VG+ Aorte BCBA	Normal	34sa +4j	AVB spontané	1960g	2255g	36 heures	
41	Atrésie pulmonaire à septum intact MCBA	STT	32sa	Césarienne (pour anomalies dopplers)	1270g	1820g	2 jours	
42	Polykystose rénale bilatérale BCBA	Oligoamnios de J. sain à partir de 34sa	36sa	AVB, Matu/Déclt pour oligoamnios (IA=2-3)	2330g	2460g	à l'accouchement	
43	Polykystose rénale bilatérale BCBA	Normal	36sa +6j	AVB spontané	2630g	2160g	à l'accouchement	
44	Polykystose rénale bilatérale Grossesse triple BCTA	AP	30sa +3j	Césarienne (pour échappement à la tocolyse)	1550g / 1490g	613g	Quelques heures de vie	
45	Urétero-Hydronéphrose sur Valves de l'urètre postérieur MCBA	Normal	33sa +0j	Césarienne (Pour stagnation de dilatation)	1980g	2390g	1 minute	
46	Sd polymalformatif n°3 (OEIS) MCBA	STT	33sa +3j	Maturation/Déclenchement (pour anomalies des dopplers) AVB,	1880g	1255g	1 minute	Grossesse MCBA, demande d'ISG du couple refusée, en faveur d'un APN
35	Spina bifida BCBA	Normal	34sa +4j	César en cours de travail (pour bassin limite)	1420g	2430g	1 minute	Choix de l'ISG, puis devant des difficultés techniques pour la réaliser, choix de l'APN

Tableau n°16: Déroulement et issue des autres grossesses de l'étude

Numéro du cas	Pathologie fœtale et type de grossesse	Déroulement de la grossesse	Terme de naissance	Mode de naissance	PN de J.sain	PN de J. malformé	Devenir du fœtus anormal	Précisions
47	Trisomie 8 BCBA	Normal	36sa +4j	Césarienne programmée (pour J1 en siège)	3220g	2800g	Perdu de vue	Après la biopsie de trophoblaste, les parents refusent d'autres investigations
48	Agénésie partielle du corps calleux BCBA	Normal	37sa +4j	Césarienne programmée (indication NR)	2105g	2635g	Perdu de vue	Couple désirant accueillir l'enfant
49	Hypoplasie du ventricule droit BCBA	Pré-éclampsie à 34sa	34sa +3j	Césarienne en urgence	1780g	1560g	Dcd à 14jours	Refus d'amniocentèse et de suivi spécialisé
Syndrome polymalformé n°4 (RCIU+ Tétralogie de Fallot)								
50	MCBA	Accouchement Pré-maturé	25sa +3j	AVB spontané	905g	565g	Dcd à 5 heures de vie	Amniocentèse réalisée à 23sa+4j, pas de décision ISG/APN
17	Hypoplasie du cervelet BCBA	Accouchement Pré-maturé	28sa +5j	AVB spontané	1160g	1250g	Dcd à 1 heure de vie	AP avant réalisation de l'ISG
36	Sd de Di George MCBA	Accouchement Pré-maturé	30sa	AVB spontané	Nr	Nr	NR	AP avant réalisation de l'ISG

Abréviations utilisées :

- STT= Syndrome transfuseur- transfusé
- ATCD= Antécédent
- MIU= Mort In Utéro

ANNEXE n°7 : Index des anomalies fœtales de l'étude

✓ Agénésie partielle du corps calleux

L'agénésie du corps calleux est la plus fréquente des malformations cérébrales avec une incidence de 0,05 à 0,7% dans la population générale. Elle est caractérisée par l'absence de la principale commissure inter hémisphérique : le corps calleux.

Dans 50% des cas, cette anomalie est isolée, elle peut alors être symptomatique : les signes cliniques variables peuvent comprendre un retard intellectuel modéré à sévère dans 1/3 des cas, des crises d'épilepsie (50%), des troubles de comportement (de type autistique principalement), et une dysmorphie faciale (liée à la ventriculomégalie souvent associée : hypertélorisme, saillie des bosses frontales, macrocranie).

Le conseil génétique est difficile dans la mesure où aucun marqueur ne permet actuellement de prévoir si l'enfant à naître sera symptomatique (20-30% des cas) ou asymptomatique.

Le traitement est symptomatique : antiépileptique en cas de crises convulsives, prise en charge en psychomotricité, orthophonie, psychothérapie si troubles du développement psychomoteur.¹³¹

✓ Hypoplasie du ventricule gauche

L'hypoplasie du ventricule gauche est une malformation cardiaque majeure dans laquelle le cœur comporte un ventricule gauche qui n'assure pas sa fonction. In utéro, le canal artériel permet l'apport de sang dans l'organisme. La grossesse se déroule donc normalement.

A la naissance, le fœtus présente une bonne adaptation à la vie extra-utérine, mais décède à quelques jours de vie, lors de la fermeture physiologique de ce canal.

Aucune solution curative n'est possible. La seule prise en charge possible est une intervention chirurgicale palliative lourde dans laquelle le ventricule droit est utilisé pour remplacer le ventricule gauche. Il n'est cependant pas programmé pour éjecter une telle quantité de sang, et va défaillir. L'espérance de vie dans ces conditions est inférieure à 40ans, avec des handicaps souvent lourds. La seule solution curative est la transplantation cardiaque, or cette procédure est à haut risque.

L'ISG ou l'APN sont des options plus raisonnables à envisager.

✓ Polykystose Rénale Infantile

La polykystose infantile est une maladie autosomique récessive rare (1/20.000 à 40.000 naissances), pouvant apparaître sous deux formes :

- Dans les formes les plus graves, une échographie montre des gros reins hyperéchogènes, sans kystes visibles. Ces reins ne fabriquant pas d'urine, le fœtus est en oligoamnios sévère, et développe une séquence de Potter, responsable de son décès in utéro ou quelques heures après sa naissance.
- Dans les formes modérées, une échographie anténatale peut mettre en évidence des reins volumineux et hyperéchogènes, mais en partie fonctionnels, ce qui préserve une quantité normale du liquide amniotique. La maladie peut aussi être découverte à la naissance. Elle va évoluer vers une insuffisance rénale et hépatique, dans 40% des cas avant l'âge de 20 ans. La seule solution est une double transplantation rein-foie.¹³²

✓ Trisomie 8

La trisomie 8 toucherait 1 personne sur 25,000/50,000.

La trisomie complète du chromosome 8 ne permet presque jamais la survie du nouveau-né. La majorité des fœtus meurent in utero ou dans leur première année de vie.¹³³

La trisomie 8 partielle est caractérisée par une dysmorphie, des anomalies faciales, des malformations squelettiques majeures, un déficit intellectuel, des troubles organiques (cœur, tractus urinaire, poumons). Leur espérance de vie est souvent bonne.¹³⁴ Le couple doit décider entre: élever cet enfant malade et effectuer une ISG.

✓ Trisomie 18

La prévalence de la trisomie 18 est de 1/8000 naissances. L'enfant présente des anomalies morphologiques multiples : faciales, squelettiques, génitales. Des malformations cardiaques sont toujours présentes, et presque toujours responsables du décès. D'autres malformations organiques diverses sont souvent associées: poumons, reins, intestins...

Selon Sébire, l'ISG ne serait pas nécessaire, puisque le fœtus est destiné à décéder in utero ou dans la période néonatale, or la pratique d'une ISG, surtout au 2^{ème} trimestre pourrait précipiter la naissance du jumeau normal à 24SA.¹³³

Roots et al. rapportèrent un âge moyen de survie de 4 jours sur une série comprenant 64 nouveau-nés trisomiques 18. 45% des enfants vivaient une semaine. Cependant, la survie à 6 mois était de 9% (3% dans d'autres séries d'effectif plus faible) et de 5% à 1an (0% dans 3 autres séries).¹³⁵

✓ Trisomie 21

Un enfant sur 650 est conçu trisomique 21.

La maladie entraîne des signes communs à tous les patients, mais avec une grande variabilité d'une personne à l'autre. Elle est la 1^{ère} cause de déficit mental d'origine génétique. Certaines complications congénitales peuvent être présentes à la naissance (malformation cardiaques, digestives,...), ou surviennent au cours de la vie (endocriniennes, orthopédiques, visuelles, auditives,...).

Il est d'usage en France d'accéder à la demande d'IMG de parents dont le fœtus est trisomique 21. C'est d'autant plus légalisé, qu'un dépistage de la trisomie 21 est proposé systématiquement à toute femme enceinte (double / triple test).¹³⁶

Sébire et al. démontrèrent que 32% des fœtus trisomiques 21 décèdent in utero avant 20SA et 54% à terme.¹³³

Wessels et al. démontrèrent que les fœtus trisomiques 21 qui présentent une cardiopathie et/ou un RCIU ont un taux de survie de 40% seulement à l'âge de 1 an. Dans certains cas, il pourrait être possible de proposer aux parents un accompagnement post-natal, lorsque les malformations dépistées à l'échographie seraient de pronostic vital et que la grossesse est bichoriale.¹³⁷

Snijders et al. démontrèrent également un taux de 30% de pertes des fœtus trisomiques 21.¹³⁸

✓ Spina Bifida

Le spina bifida est une malformation localisée de la moelle épinière, de ses enveloppes et des vertèbres qui l'entourent. Le spina bifida est à l'origine d'un handicap multiple :

- Handicap moteur majeur. Le niveau du spina bifida va préciser le pronostic de l'atteinte en post-natal : plus le spina est haut situé, plus le handicap moteur associé est important.
- Atteinte des fonctions sphinctériennes et génito-sexuelles

De plus, elle est presque toujours associée à d'autres anomalies: ventriculomégalie cérébrale et malformation d'Arnold-Chiari, correspondant à une malposition du tronc cérébral et du cervelet (engagé dans le trou occipital), et responsable de signes cliniques variés (troubles moteurs et sensitifs, Ataxie, nystagmus traduisant l'atteinte cérébelleuse...).

Cette malformation est incurable. Une intervention chirurgicale est réalisée dans les premiers jours après la naissance pour explorer le sac herniaire et refermer les méninges, les muscles, puis la peau. La plupart des enfants seront par la suite multi-opérés (orthopédie, neurologie...) et appareillés.¹³⁹

✓ **Syndrome de Turner**

Le syndrome de Turner est une anomalie chromosomique liée à l'absence d'un chromosome X. Seuls les femmes sont atteintes: 1 femme sur 2500, mais cette anomalie représenterait jusqu'à 10% des produits de fausse-couche. Seulement 2% des fœtus atteints seulement arriveraient à terme.

Elle entraîne le plus souvent une petite taille et un défaut de fonctionnement des ovaires, qui peut engendrer une infertilité. D'autres pathologies inconstantes peuvent également être retrouvées : rénales, cardiaques, ou auditives. Le diagnostic n'est parfois posé qu'à la puberté. L'espérance de vie est bonne, et il n'existe pas de déficit intellectuel.¹⁴⁰

Si les parents le désirent, une ISG est donc possible. Ce fœtus ne menace pas le pronostic de son co-jumeau in utéro, si la grossesse est bi-choriale.

✓ **Ventriculomégalie cérébrale**

Une ventriculomégalie cérébrale anténatale se définit comme une mesure anormalement augmentée des ventricules cérébraux du fœtus à l'échographie. C'est un signe d'appel qui va nécessiter la réalisation d'un bilan exhaustif familial, maternel et fœtal afin de rechercher une étiologie (infection, allo-immunisation foeto-maternelle...) et/ou des malformations associées.

La ventriculomégalie est de pronostic neurologique incertain, mais certains critères de pronostic peuvent être mis en évidence, participant à la prise de décision anténatale:

- le caractère isolé ou associé de la ventriculomégalie. Lorsque la ventriculomégalie est associée à une autre malformation ou a une anomalie chromosomique, ou relève d'une étiologie identifiée, possible ou probable, le pronostic est lié à cette étiologie et/ou aux malformations associées.
- l'augmentation du périmètre crânien : au-delà du 95^{ème} percentile pour l'âge gestationnel, ce serait un facteur de mauvais pronostic.
- la taille des ventricules: leur augmentation au-delà de 10 mm n'est pas directement liée à un déficit psychomoteur, mais le pronostic serait moins bon au-delà de 15 mm.
- le caractère uni-ou bilatéral de la ventriculomégalie: le pronostic neurologique des ventriculomégalies modérées unilatérales, à taille égale du carrefour, est meilleur que celui des bilatérales. Environ la moitié régressent, en fin de grossesse ou après la naissance.
- l'évolutivité de la ventriculomégalie : le pronostic pour une ventriculomégalie modérée demeurant stable et isolée est moins sévère que pour une ventriculomégalie initialement identique qui s'accroît. Les formes spontanément résolutive semblent de meilleur pronostic.¹⁴¹

ANNEXE n°8 : Létalité des anomalies rencontrées dans l'étude et risques encourus in utéro pour le jumeau sain

Pathologie fœtale	Evolution pendant la grossesse	Risques pour le jumeau sain du fait de la présence d'un co-jumeau malformé		Létalité de la pathologie
		Sur grossesse BCBA	Risques supplémentaires si grossesse MCBA	
Jumeau Acardiaque (grossesse MC)	- Arrêt de développement spontané ou - Développement au détriment de son co-jumeau - Risque d'hydramnios		- RCIU - Défaillance cardiaque et décès - Naissance prématurée	OUI Décès dès la naissance
Anencéphalie	- Risque d'hydramnios - 25% décès in utéro	- Naissance prématuré	- Risque de décès et séquelles organiques de J sain en cas de décès du J malformé	OUI Décès peu après la naissance
Trisomie 8	- Décès in utéro possible	- Non	- Risque de décès et séquelles organiques de J sain en cas de décès du J malformé	OUI, si T8 totale, décès in utéro ou avant 1 an NON, si T8 partielle, espérance de vie bonne
Trisomie 18	- Décès in utéro possible	- Non	- Risque de décès et séquelles organiques de J sain en cas de décès du J malformé	OUI, 45% à 7 jours <5% à 1 an
Trisomie 21	- 54% décès au terme de la grossesse	- Non	- Risque de décès et séquelles organiques de J sain en cas de décès du J malformé	NON, espérance de vie +/- longue en fonction des manifestations cliniques
Hypoplasie du VG	- Normale	- Non	- Non	OUI, décès quelques jours après la naissance
Sd de Turner	- 98% de décès in utéro	- Non	- Risque de décès et séquelles organiques de J sain en cas de décès du J malformé (cas exceptionnel d'hétérocaryotypie)*	NON, espérance de vie bonne (petite taille, dysmorphie, atteintes rein/cœur/ORL inconstantes)
Polykystose rénale infantile (grossesse BC)	- Anamnios et séquence de Potter si forme grave → décès in utéro possible	- Non	Non, (hors cas d'hétérocaryotypie)	OUI, si forme grave (NON, si forme modérée)
Ventriculomégalie	- Normale	- Non	- Non	NON, → Séquelles neurologiques inconstantes
Spina Bifida	- Normale	- Non	- Non	OUI / NON, handicap moteur et troubles sphinctériens
Agénésie du corps calleux (isolée)	- Normale	- Non	- Non	NON → Retard mental modéré à sévère dans 20 à 30% des cas

Tableau n° 16 : Létalité de la pathologie fœtale et risques encourus in utéro pour le jumeau sain

(A noter, que les complications en lien avec la pathologie d'un fœtus issu d'une grossesse bichoriale sont retrouvées également si les jumeaux sont monochoriaux. La réciproque n'est pas vraie.)

* Notre étude rapporta deux cas d'hétérocaryotypies: des grossesses gemellaires MCBA, dont un fœtus était atteint du syndrome de Turner. Une ISG fut réalisée précocement dans ces deux cas, pour protéger le jumeau sain des complications liées au décès possible de son co-jumeau.

Résumé

1 à 2% des grossesses multiples sont confrontées à une malformation majeure portant sur un seul fœtus.

Face à cette situation compliquée, aussi bien sur le plan affectif pour les couples, que décisionnel pour le milieu médical, une interruption sélective de grossesse est possible. Ce geste, techniquement difficile, est réalisé par des obstétriciens au début du 2^{ème} trimestre où pendant le 3^{ème}, dans des centres spécialisés, au prix d'une prise de risque pour le déroulement de la grossesse et le bien-être du fœtus sain.

Cette prise en charge impose un diagnostic précis et précoce des anomalies fœtales, et de la chorionicité de la grossesse, permettant l'orientation rapide du couple vers un centre spécialisé.

L'alternative qui peut être proposée aux couples est l'accompagnement post-natal de l'enfant.

Ces deux choix engendrent un cheminement compliqué et souvent douloureux des parents, qu'il revient aux soignants d'accompagner au mieux.

Méthode: Etude rétrospective des cas de grossesses multiples compliquées par une malformation majeure pour un fœtus ayant été pris en charge au CHU de Nantes entre Janvier 1996 et Octobre 2008.

Mots-clés : Interruption Sélective de Grossesse, Accompagnement Post-Natal, Grossesse Multiple, Diagnostic Anténatal, Malformation Majeure