

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2018 N° 2018-96
(déterminé par la scolarité après réception des ex.)

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

DES de gynécologie-obstétrique

par
Louise CARIOU de VERGIE
née le 2 décembre 1986 à Nantes

Présentée et soutenue publiquement le 17 septembre 2018

PRISE EN CHARGE DES GROSSESSES GEMELLAIRES MONOAMNIOTIQUES :
ETUDE MULTICENTRIQUE RETROSPECTIVE OBSERVATIONELLE A PROPOS
DE 221 CAS.

Président : Monsieur le Professeur Cyril FLAMANT

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Norbert WINER

Membres du jury : Monsieur le Professeur Patrick ROZENBERG
Madame le Docteur Anne-Sophie RITEAU

Remerciements :

A Monsieur le Professeur Norbert Winer, vous m'avez accompagné et soutenu durant tout ce travail, ainsi que tout au long de ma formation de gynécologue-obstétricien. Votre disponibilité et vos compétences ont permis de mener à bien ce projet. Merci pour votre écoute et votre compréhension dans mes différents choix, vous avez été un réel soutien.

A Monsieur le Professeur Cyril Flamant, merci de me faire l'honneur de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur Patrick Rozenberg, vous me faites l'honneur de vous déplacer jusqu'à Nantes pour juger mon travail. Merci de l'accueil chaleureux que vous m'avez réservé dans votre service lors de mon recueil de données

A Madame le Docteur Anne-Sophie Riteau, tu me fais l'honneur de juger mon travail. Merci d'avoir eu la patience de me former à l'exercice compliqué de l'échographie. Ta gentillesse et ta disponibilité, même dans les moments difficiles, sont admirables.

A Madame le Docteur Fleur Lorton, ta disponibilité, ta rigueur méthodologique et tes compétences statistiques ont permis de mettre davantage en valeur ce travail.

Aux services hospitalo-universitaires, pour avoir permis et facilité ce long recueil de données, en particulier :

Le Professeur Olivier Sibony de la maternité de l'hôpital Robert Debré à Paris.

Le Professeur Véronique Houfflin-Debarge de la maternité du CHRU de Lille.

Le Professeur Yves Ville, le Docteur Gihad Chalouhi et le Docteur Cergika Vellupilai de la maternité de l'hôpital Necker à Paris.

Le Professeur François Goffinet et le Docteur Olivia Anselem de la maternité de Port-Royal à Paris.

Le Professeur Didier Rhiethmuller de la maternité du CHRU de Besançon.

Le Professeur Alexandra Benachi de la maternité de l'hôpital Antoine Béchère à Clamart.

Le Professeur Philippe Vaast et le Docteur Florence Biquard de la maternité du CHU d'Angers.

Le Professeur Fabrice Pierre et le Docteur Martine Dugué-Marechaud de la maternité du CHU de Poitiers.

A Madame Jo Ann Cahn pour la traduction de l'article et pour la pertinence de vos remarques qui ont permis d'améliorer ce travail.

A Madame le Docteur Le Vaillant pour m'avoir formé à l'échographie, notamment des grossesses gémellaires.

A toute l'équipe de la maternité du CHU de Nantes, pour votre professionnalisme et votre humanité.

A toutes les équipes des différents services qui m'ont accueilli et formé durant mon internat et qui ont contribué à ma formation :

Le service de gynécologie-obstétrique de La Roche sur Yon,

Le service de chirurgie digestive et endocrinienne du CHU de Nantes,

Le service de chirurgie gynécologique du centre René Gauducheau,

Le service de gynécologie-obstétrique de la cité sanitaire de Saint-Nazaire.

A mes co-internes, particulièrement celles de ma promotion : Céline, Juliette, Pauline B. et Pauline G..

A Madame le Docteur Florence Eboué, pour exercer ce métier difficile avec passion, bienveillance et compétence et pour m'avoir donné envie d'en faire de même.

A mes parents, pour vos sacrifices et votre soutien inconditionnel tout au long du chemin parcouru. C'est grâce à vous si j'en suis là aujourd'hui.

A mes grands-parents, pour m'avoir toujours soutenu avec bienveillance. Vos valeurs de psychologie et d'humanité si importantes à l'exercice de la médecine m'inspirent quotidiennement.

A mes frères, pour m'avoir supporté durant toutes ces années. Vous contribuez pleinement à mon équilibre et nos différences sont une source d'enrichissement permanente.

A ma belle-famille, pour votre soutien, votre bienveillance et l'intérêt que vous portez à mon travail.

A Stéphane, pour ton amour, ton indéfectible soutien et ta capacité à toujours garder les pieds sur terre. Je puise ma force dans ta sérénité. Ton souci et ta volonté de partager les obligations du quotidien me permettent de m'épanouir pleinement.

A Augustin, tu es le plus beau cadeau que la vie m'ait donné.

Sommaire

Sommaire	5
Abstract	7
I. Introduction	9
II. Généralités.....	10
1. Fréquence	10
2. Embryologie.....	12
3. Diagnostic	14
4. Complications	16
a) Pré maturité	17
b) Retard de Croissance Intra-Utérin.....	17
c) Complications maternelles	18
d) Syndrome Transfuseur Transfusé.....	18
e) Malformations congénitales	18
f) Fœtus acardiaque.....	19
g) Jumeaux conjoints	20
h) Enchevêtrement des cordons	22
III. Matériel et méthode.....	25
IV. Résultats	29
1. Caractéristiques maternelles.	30
2. Suivi de la grossesse	31
3. Complications principales.....	33
a) Menace d'accouchement prématurée (MAP).....	33
b) MFIU.....	33
c) Malformations congénitales	35
d) RCIU	35
e) Enchevêtrement des cordons	36
f) Syndrome transfuseur-transfusé (STT)	36
g) Hospitalisation.....	37
4. Examens complémentaires.....	38
5. Naissance et mode d'accouchement.....	40
a) Accouchement voie basse	43
b) Césarienne	44
6. Le devenir néonatal.....	45
7. Mortalité.....	46
8. Complications maternelles du post-partum.....	47
a) Hémorragie du post partum.....	47
b) Syndrome infectieux du post partum	47
9. Comparaison de l'issue néonatale en fonction des groupes inpatient et outpatient	48
10. Comparaison de l'issue néonatale après 34 SA en fonction de la voie d'accouchement.....	50

V. Discussion	51
1. Mortalité périnatale	52
2. Enchevêtrement des cordons.....	52
3. Organisation de la surveillance « inpatient » versus « outpatient ».....	53
4. Terme de l'accouchement	55
5. Voie d'accouchement : césarienne vs voie basse.....	58
Conclusion.....	61
Bibliographie.....	63
Annexes.....	67
Article.....	70

Abstract

soumis à la Society for Maternal Fetal Medicine 2019 (SMFM)

Submission ID: 1013-000915

Background : Monoamniotic twins occur in one of 25 000 pregnancies. They are associated with high combined rate of perinatal morbidity and mortality. In addition to the risks common to all types of twin pregnancies, more specific complications and particularly cord entanglement worsen their prognosis. Literature is conflicting about the optimal gestational age for birth and mode of delivery

Objective : To evaluate prenatal oversight strategies and to analyze the optimal timing and mode of delivery for monoamniotic twin pregnancies.

Study Design : Retrospective multicenter study retrieving obstetric and perinatal outcomes for 221 monoamniotic twin pregnancies from 10 university obstetric departments in France, over a 18-year period. The age of delivery, the risk of fetal demise and neonatal morbidity was compared among women who were observed as inpatients versus outpatients. Perinatal outcomes were as well compared according to mode of delivery for patients who gave birth at or after 34 weeks of gestation.

Results : The perinatal mortality (from 22WG to D8 post natal) and corrected perinatal mortality rates (after exclusion lethal fetal malformations) were 18.4% and 13.2%, respectively. Mean gestational age at birth was not significantly different between fetus managed as inpatients (33 WG) and outpatients (34 WG; $p=0.8$). The incidence of intrauterine death and perinatal outcomes were neither significantly different between fetus managed as inpatient (7/62 (6.4%)) or outpatients (12/139 (8.6%, $p=0.5$)). After 34 WG, one third (34 %)

of the patients delivered vaginally and there were no significant difference (umbilical artery pH, intrauterine fetal death, and neonatal death). However, rate of Apgar scores <7 and hospitalization in neonatal intensive care unit (73,3% vs 49,2% $p < 0,0002$), are increased in the caesarean group.

Conclusion : Management as out patient and continuation of monoamniotic pregnancies beyond 34 weeks of gestation are both reasonable options providing an optimal surveillance is carried out. If ceasarean seems to be the most frequent option recommended, vaginal delivery cannot be necessary contraindicated.

I. Introduction

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

Ce type de grossesse se caractérise par sa faible prévalence. Sa fréquence représente approximativement 1% des grossesses gémellaires monozygotes soit une incidence de 1/25 000.^{1,2}

Ces grossesses sont également marquées par une morbidité et une mortalité périnatale importante (40-60%).¹ Au risque d'accouchement prématuré et de retard de croissance intra utérin (RCIU) communs à tous les types de grossesses gémellaires, s'ajoute des complications plus spécifiques, inhérentes aux particularités de ce type de grossesses telles que les malformations fœtales, le syndrome transfuseur-transfusé (STT) et le risque de mort fœtale in utéro (MFIU) secondaire à l'enchevêtrement des cordons qui assombrissent encore d'avantage leur pronostic.

La faible prévalence de ces grossesses explique toute la difficulté à les évaluer de façon scientifique et donc à établir des recommandations optimales et consensuelles pour le suivi et les conditions d'accouchement de ces patientes.

Les séries publiées sont pour la plupart, soit anciennes, soit présentent de petits effectifs, donc manquent de puissance, soit ayant une validité externe discutable en raison de pratiques échographiques ou organisationnelles non consensuelles. Par ailleurs, il n'existe pas d'essai randomisé qui semble d'ailleurs difficile à réaliser dans ce contexte. Il est donc indispensable et recommandé par le biais des métaanalyses de continuer à rapporter les résultats d'études rétrospectives, si possible multicentriques, afin d'obtenir des séries plus importantes, permettant de tirer des conclusions plus solides et de pouvoir informer les cliniciens et les patientes sur des résultats périnataux plus récents.³

Certaines publications récentes restent néanmoins contradictoires sur la gestion optimale que l'on pourrait recommander.⁴⁻⁶

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

Fort de ces constatations, il nous a paru intéressant d'analyser nos pratiques professionnelles sur nos patientes en France et de proposer un état des lieux national par une étude rétrospective multicentrique, afin de regrouper un nombre suffisant de dossiers.

Les différents centres participant à l'étude n'ont pas systématiquement la même prise en charge de ces grossesses. Il sera d'autant plus intéressant de comparer ces résultats, et d'en apprécier les différences avec les recommandations actuelles de prise en charge pour ces grossesses rares et difficiles à appréhender.

Le but de cette étude rétrospective multicentrique, était de déterminer si il existait une différence concernant le terme moyen d'accouchement, le taux de survenue de MFIU et différents critères néonataux en fonction du type de suivi (ambulatoire ou hospitalisation), d'étudier les caractéristiques maternelles, les complications spécifiques, la mortalité, le terme de la naissance, le mode d'accouchement et le devenir néonatal lors de ces grossesses.

II. Généralités

1. Fréquence

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

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

Les grossesses gémellaires monoamniotiques représentent environ 1 % des grossesses monozygotes, soit pour un pays comme la France, entre 30 et 50 grossesses par an.

Les premiers cas de GGMA ont été rapportés dès le début du XX^{-ème} siècle.⁷ Le diagnostic était alors posé en post-natal, après analyse du placenta.

Une publication de 1912, fait état « *d'une grossesse gémellaire univitelline, avec un enchevêtrement des cordons constituant un nœud extraordinairement complexe* ». ⁸ Cette description post-mortem évoque la présence de 2 fœtus mort-nés, non macérés, contenus dans un sac ovulaire unique, constitué par le chorion, que doublait intérieurement l'amnios. Ce dernier ne présentait sur sa face interne aucune trace indiquant qu'antérieurement il eût pu exister une cloison amniotique séparant les fœtus l'un de l'autre.

- Annexe I -

En 1935, Quigley collecte une large série de 109 cas de GGMA et rapporte un taux de mortalité fœtale totale de 68 %, soit un taux de survie des 2 fœtus de la grossesse, dans seulement 16 % des cas. ⁹ A cette époque, le diagnostic de GGMA se faisait à la naissance, lorsqu'on notait l'absence de membrane inter amniotique ou un enchevêtrement des cordons. La naissance du 2^{ème} jumeau devait donc s'envisager dans les plus brefs délais, surtout si le cordon de J2 avait été clampé et coupé accidentellement.

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

2. Embryologie

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

Trois types de grossesses monozygotes sont décrits :

- **les bichoriales biamniotiques** (30%) : la division du conceptus se fait précocement, entre J0 et J3 après la fécondation. En effet, l'embryologie du chorion démarre 3 jours après la fécondation.

- **les monochoriales biamniotiques** (69%) : la division survient entre J4 et J7, soit après la formation du chorion et avant la formation de l'amnios.

- **les monochoriales monoamniotiques** (1%) : la division est plus tardive, entre J8 et J13, après que l'amnios se soit formé.

- le stade ultime rarissime est représenté par **les jumeaux conjoints**, dont la division de l'œuf s'est faite après J14. ¹⁰

- Annexe 2 -

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

Cette hypothèse a été évoquée chez l'animal, sans que l'on puisse avec certitude faire le parallèle avec l'Homme. ¹⁰

On retrouve par ailleurs un taux augmenté de jumeaux monozygotes pour les grossesses issues de fécondation in vitro. Cette observation va dans le sens de modifications cellulaires subies par l'embryon, comme c'est le cas lors des fécondations in vitro avec injection intra-cytoplasmique de sperme (FIV-ICSI), avec perforation de la membrane pellucide.¹⁰

Par ailleurs, de nombreuses études observent un nombre plus important de filles chez ces grossesses gémellaires monozygotes spontanées.¹¹⁻¹³ Ce nombre supérieur de filles ne semble, par ailleurs, pas lié à un excès de fausse couche chez les garçons.

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

Data from James⁷⁰ and Derom.⁷¹

(4) Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.

Figure 1 : Sex ratio dans les différentes populations de jumeaux

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

Sur le plan embryologique, on observe que les embryons filles ont un certain retard au développement par rapport aux fœtus garçons. Ce retard peut être rapporté au processus d'inactivation de l'X que subissent les embryons filles. Ce délai pourrait expliquer que la division de l'œuf se fasse plus tardivement chez les zygotes filles, et donc que l'on observe un sexe ratio fille plus élevé chez les jumeaux monozygotes monoamniotiques et jumeaux conjoints, qui se sont divisés tardivement.¹⁰

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

Cette constatation en fait une aide précieuse au diagnostic échographique précoce où la visualisation de deux vésicules vitellines peut en effet écarter le diagnostic de monoamnicité.

Le diagnostic de ces grossesses monoamniotiques est donc le plus fiable à un terme de 8-9 semaines d'aménorrhée (SA) qui n'est pas un âge gestationnel classique pour faire une échographie systématique de routine.

3. Diagnostic

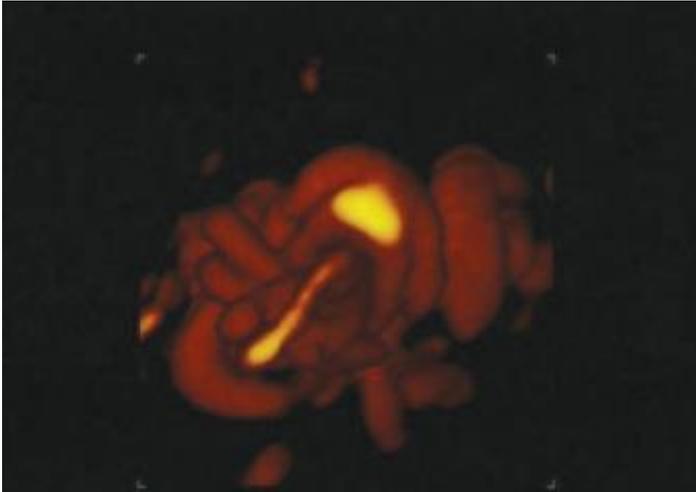
Le diagnostic échographique peut et doit être fait dans la mesure du possible au 1^{er} trimestre de la grossesse, afin d'appréhender une stratégie de surveillance adaptée.

Les faux positifs en échographie sont fréquents. En effet, il est parfois difficile de visualiser la membrane inter amniotique, qui peut être très fine lors d'une grossesse monochoriale biamniotique ou encore s'il s'agit d'un Syndrome Transfuseur-Transfusé (STT) avec une membrane inter-amniotique peu visible car moulant le jumeau donneur « stucked-twin » qui est en anamnios complet.¹⁴ Dans cette situation, la description échographique donne une fausse impression de cavité amniotique unique alors qu'il s'agit d'une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique avec STT majeur. Il faudra rechercher des signes de surcharge chez le receveur (grosse vessie, ascite, épanchement des séreuses, voire anasarque, fuite tricuspidiennne, cardiomégalie...), ainsi qu'une restriction quasi totale des mouvements du jumeau donneur qui est immobile « coincé » dans sa cavité amniotique et plaqué contre la paroi utérine.

Un second diagnostic différentiel à évoquer est celui de grossesse gémellaire pseudo-monoamniotique. Il s'agit d'une grossesse gémellaire monochoriale, biamniotique dont la membrane inter-amniotique s'est déchirée. Cette absence de membrane aboutit au diagnostic clinique de mono amnionité. Cette rupture de la membrane peut être spontanée ou faire suite à un geste invasif, comme une amniocentèse ou un amniodrainage. C'était une procédure fréquente dans les années 2000 avant que la foetoscopie ait fait la preuve de son efficacité.¹⁵ Il est souvent possible de visualiser des fragments de membrane flotter dans la cavité amniotique avec la crainte des complications potentielles.

Le diagnostic d'amnionité n'est donc jamais figé et il faut savoir à chaque échographie visualiser la membrane inter-amniotique pour vérifier son intégrité et mesurer la plus grande citerne. Ces grossesses pseudo-monoamniotiques ont en effet le même pronostic que les grossesses mono amniotiques, pour ce qui est du risque d'enchevêtrement des cordons sans compter les autres complications spécifiques (syndrome des brides amniotiques).¹⁶

En outre, la visualisation d'un enchevêtrement des cordons signe le caractère monoamniotique de la grossesse. Ce diagnostic peut être fait très tôt, parfois au premier trimestre de la grossesse ¹⁷. Dès 11 SA, il est possible de visualiser en doppler pulsé, deux ondes distinctes de flux artériel, enchâssée dans une seule masse funiculaire. Ce diagnostic signe de façon certaine le caractère monoamniotique de la grossesse. L'utilisation de l'échographie en 3 dimensions peut être une aide au diagnostic d'enchevêtrement et permet ainsi de pouvoir illustrer ce mécanisme aux futurs parents. ¹⁸



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

Figure 2 : Enchevêtrement des cordons en échographie 3D.

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

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

On mesurera également la distance entre les deux insertions cordonales.

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

4. Complications

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

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

Les grossesses monoamniotiques présentent donc les risques inhérents à toute grossesse gémellaire, mais également les risques spécifiques liés à la chorionicité unique et à la mono amnionité.

a) Prématurité

La prématurité est la complication majeure des grossesses gémellaires. 50 % des patientes enceintes de jumeaux vont accoucher avant 37 SA ¹⁹. Ce risque est d'autant plus marqué pour les GGMA, où la quasi-totalité des femmes accouchent avant 37 SA.

Cette prématurité est spontanée, mais également souvent consentie, soit de façon préventive, soit dans le cas de suspicion d'axphyxie prénatale ou de complications maternelles.

Les complications de la prématurité sont bien connues :

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

b) Retard de Croissance Intra-Utérin

Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est la 2^{ème} grande complication des grossesses gémellaires, son incidence est estimée entre 25 et 35 % et ne semble pas être plus élevée pour les grossesses monoamniotiques²⁰.

c) Complications maternelles

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

L'hypertension artérielle maternelle sans protéinurie est 3 fois plus fréquente au cours des grossesses gémellaires qu'au cours des grossesses uniques.²¹ Le diabète gestationnel est également plus fréquent.

d) Syndrome Transfuseur Transfusé

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

Ce syndrome est lié à un phénomène de communication entre les deux circulations des jumeaux au niveau de leur placenta unique. Le STT survient dans 15% des grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques du fait d'un déséquilibre important des anastomoses artério-veineuses. Cette fréquence est bien moindre chez les GGMA : environ de 3 à 6 %. Le diagnostic est souvent plus difficile à poser, en raison de l'absence de membrane inter amniotique. Il est probable que chez les GGMA, l'augmentation du nombre d'anastomoses artério-artérielles soit protecteur des STT, pouvant expliquer la fréquence inférieure de ces complications par rapport aux grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques.^{22,23}

e) Malformations congénitales

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

2 à 3 % des singletons vont naître avec une anomalie congénitale majeure. Ce taux est aux alentours de 10 % pour l'ensemble des grossesses gémellaires monozygotes, et quasiment de 20 % pour les GGMA.^{10,14}

Ces malformations incluent principalement :

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

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

f) Fœtus acardiaque

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

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

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

- *Annexe 3* -

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

De plus, ces co-jumeaux d'acardiaque, sont également à risque d'anomalies congénitales et d'aneuploïdie. 50 à 75 % de ces co-jumeaux décèderont dans la période néonatale.²⁴

Outre un suivi intensif, il peut être proposé une coagulation du cordon du fœtus acardiaque, par foetoscopie ou sous écho guidage, afin de diminuer la mortalité du jumeau sain.²⁵



(4) Hall JG. Twinning. Lancet 2003 ; 362 : 735-43.

Figure 3 : Fœtus acardiaque avec son co-jumeau sain.

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

Environ la moitié de ces jumeaux conjoints présentent des malformations congénitales majeures, incompatibles avec la vie. Les progrès du diagnostic prénatal permettent désormais de poser le diagnostic de jumeaux conjoints, dès le premier trimestre de la grossesse, et ainsi

d'informer les patientes du pronostic. A la demande du couple, une interruption de grossesse pour motif médical pourra alors être acceptée. Quelques cas, très médiatisés de séparation chirurgicale de ces siamois ont été décrits, mais ces situations restent exceptionnelles.¹⁰

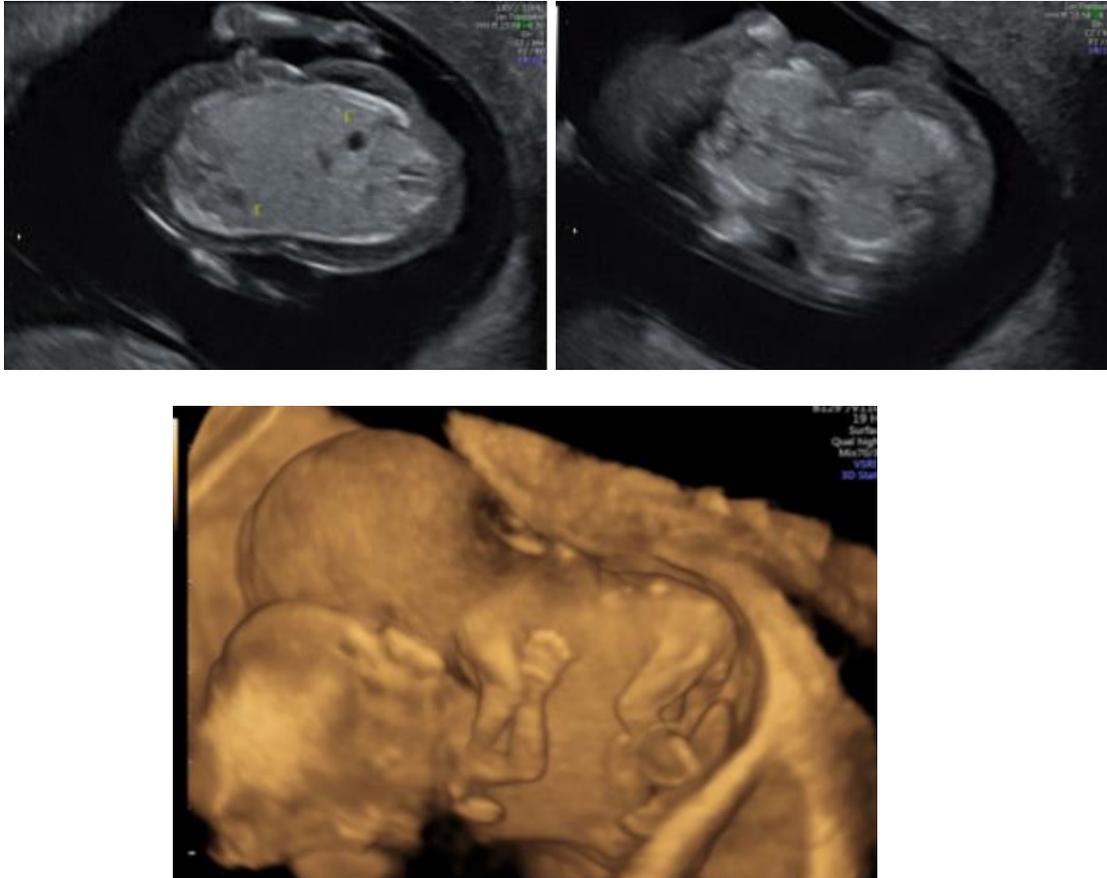


Figure 4 : Echographie à 11 SA, grossesse gémellaire avec jumeaux conjoints thoraco-omphalopages (Lamarche P., 2017).

L'ensemble de ces complications, qu'elles soient propres aux GGMA, ou non, vont grever le pronostic de ces grossesses si spécifiques. Cependant, la complication majeure (outre les malformations), car inopinée, de ces GGMA reste les accidents funiculaires.

h) Enchevêtrement des cordons

L'enchevêtrement des cordons signe le caractère monoamniotique et représente un des enjeux majeurs de ces grossesses à haut risque. Il s'agit de la 1^{ère} cause de décès in utero chez les GGMA, responsables d'environ 50 % des pertes fœtales.²⁶

Cet enchevêtrement des cordons est retrouvé à la naissance, dans près de 94 % des cas, selon Roqué.²⁷ Néanmoins, le diagnostic en anténatal n'est pas toujours réalisé ou recherché : 22.6 % des patientes ont eu un diagnostic anténatal d'enchevêtrement des cordons dans cette revue de la littérature regroupant 133 cas.

L'intérêt de ce diagnostic est controversé et apparaît pour certains auteurs comme pouvant améliorer la mortalité périnatale et permettre de diminuer la durée du séjour en soins intensifs néonataux, malgré un âge gestationnel plus précoce à la naissance, pour le groupe avec diagnostic d'enchevêtrement.²⁷ Pour d'autres, l'enchevêtrement des cordons aurait en réalité peu d'impact sur la mortalité périnatale, voire même conduirait à augmenter la prématurité par principe de précaution.⁴

Ces GGMA ont un pronostic globalement défavorable. Dans les années 90, la mortalité périnatale était évaluée entre 30 et 70%.²⁸ Des séries plus récentes montrent une nette diminution de la mortalité périnatale, évaluée entre 3 et 32 %. Il est à noter une grande disparité dans ces résultats. Tous les auteurs n'ont, en effet pas tous les mêmes critères d'évaluation.

La qualité de la prise en charge de ces grossesses est difficile à évaluer et de nombreuses questions restent en suspens : peut-on prévenir ces accidents funiculaires ? Existe-t-il des facteurs prédictifs à ces accidents ? S'agit-il d'un épisode aigu, sans signe avant-coureur ? Si ces signes existent, à quel rythme faut-il surveiller ces femmes pour améliorer le pronostic de ces grossesses ?

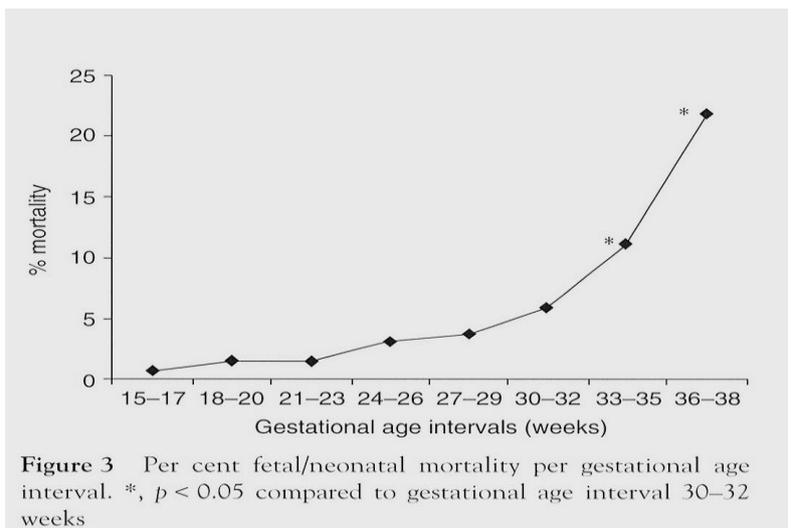
Certaines séries françaises suggèrent, en outre, une diminution de la mortalité après 32 SA, lorsque la liberté de mouvement au sein de la cavité amniotique se fait moindre.^{5,29} La fréquence de décès in utero serait donc maximale entre 20 et 28 SA.

Carr et al. présente une série de 24 GGMA, avec aucun décès in utero après 30 SA.³⁰ De même Tessen et al. expose une série de 20 GGMA, sans mort fœtale in utero (MFIU) après 32 SA.³¹ Notons que ces séries sont relativement anciennes (1990 et 1991).

Une publication française récente, fait état de 38 GGMA, sans MFIU après 32 SA.⁵

Ces différentes publications sont donc en faveur d'un risque de MFIU moindre au troisième trimestre et ces auteurs proposent donc de prolonger la grossesse au-delà de 32 SA, voire même jusqu'à 36 SA.⁵ D'autres séries contredisent cette notion et décrivent des MFIU tardives, qui incitent à rester vigilant.^{6,28,32,33}

Roqué et al. sur une revue de la littérature regroupant 133 GGMA, montre un doublement de la mortalité périnatale toutes les deux semaines, à partir de 24 SA: mortalité de 11% à 33 SA, et de 21.9% entre 36 et 38 SA.²⁷



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

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

programmée à 32 SA aurait éventuellement évité des pertes fœtales, mais au prix d'une prématurité certaine, et de potentielles séquelles respiratoires, digestives et neurologiques.

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

La plupart des équipes, notamment anglo-saxonnes préconisent une césarienne, en raison de la rareté des grossesses et du risque de procidence et d'asphyxie périnatale liées à l'enchevêtrement des cordons, à la compression funiculaire et au risque du clampage per partum.^{6,28,30,32,33}

Quelques séries, notamment françaises, font état d'accouchement par les voies naturelles, avec des taux de, respectivement 81 %, 40 %, 52.6 % et 34,5 %.^{4,5,34} Les résultats néonataux de ces séries sont comparables à la morbidité néonatale des autres populations de jumeaux. Ces équipes acceptent la voie basse, en fonction des critères suivants : présentation céphalique pour J1, sous anesthésie péridurale, avec un monitoring fœtal normal et une équipe obstétricale entraînée et connaissant le risque funiculaire perpartum.⁵

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

- du diagnostic, qui doit être certain et précoce,
- du suivi de la grossesse : quelle fréquence, en ambulatoire ou en hospitalisation ?
- de la naissance : à quel terme ? quelle voie d'accouchement ?

III. Matériel et méthode

Une étude rétrospective, multicentrique, a été réalisée, incluant les patientes présentant une GGMA ayant accouché entre janvier 1998 et décembre 2015.

Quinze centres ont été contactés par email afin de participer à cette étude. Dix centres ont répondu positivement. Il s'agit pour l'ensemble de maternité publique, de niveau III, parisienne et de province.

Les centres sont les suivants :

✓ Robert Debré : 42 dossiers	✓ Port-Royal : 24 dossiers
✓ Nantes : 36 dossiers	✓ Besançon : 18 dossiers
✓ Lille : 35 dossiers	✓ Clamart : 16 dossiers
✓ Necker : 33 dossiers	✓ Angers : 8 dossiers
✓ Poissy : 28 dossiers	✓ Poitiers : 7 dossiers

Le recueil des données a été réalisé sur dossiers, à partir d'un questionnaire de 47 items rempli initialement par Laure Maillet (gynécologue-obstétricienne, Vannes) et Nina Bernat (sage-femme, Paris) de 1998 à 2009 dans le cadre de leur travail de thèse et de mémoire et j'ai poursuivi le recueil des données de 2010 à 2015. Le questionnaire portait sur 7 points :

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

Il s'agit à notre connaissance de la plus large étude rétrospective, réalisée sur dossiers, de janvier 1998 à décembre 2015.

Les critères d'inclusion comprenaient les GGMA, atteignant le terme de 12 SA, avec 2 fœtus vivants et ayant bénéficié d'un diagnostic prénatal échographique. Un examen anatomo-pathologique du placenta ou à défaut, un examen anatomique macroscopique, devait confirmer le caractère monoamniotique.

Les grossesses pseudo monoamniotiques n'ont pas été incluses, soit les grossesses gemellaires monochoriales biamniotiques avec rupture de la membrane interamniotique le plus souvent iatrogène et secondaire soit à un traitement laser d'un STT, soit à une septostomie volontaire (STT).

Pour l'analyse des données concernant la naissance et le mode d'accouchement, les patientes ayant accouché avant 22 SA ou dont les deux fœtus étaient décédés avant la naissance ont été exclues.

Pour l'analyse des données concernant l'issue néonatale, les patientes présentant un fœtus avec une suspicion de malformation congénitale létale ont été exclues.

Le STT était défini par les critères échographiques suivants : hydramnios (grande citerne supérieure à 8 cm avant 20 SA ou à 10 cm après ce terme), asymétrie des vessies fœtales et anomalies Doppler (critère optionnel).³⁵

La menace d'accouchement prématuré était définie par la survenue de contractions utérines associées à une modification cervicale ou par la découverte fortuite d'une modification cervicale.

Le RCIU était défini par un arrêt ou infléchissement de la croissance de manière longitudinale (au moins 2 mesures à trois semaines d'intervalle).

Les caractéristiques maternelles et obstétricales étudiées étaient l'âge maternel, la gestité, la parité, un traitement d'aide médicale à la procréation (AMP), l'hospitalisation prénatale, la réalisation d'une corticothérapie pour maturation pulmonaire fœtale, la survenue d'une menace d'accouchement prématuré (MAP), la suspicion de RCIU et de malformation congénitale. Les caractéristiques néonatales étudiées étaient la survenue d'une MFIU, le poids de naissance, le pH artériel à la naissance, le score d'Apgar à 5 minutes de vie, le transfert en unité de soins intensifs ou en réanimation néonatale, la durée totale d'hospitalisation et la survenue d'un décès néonatal.

Afin d'évaluer le suivi de ces patientes, les critères obstétricaux (Age gestationnel à l'accouchement, taux de MFIU et âge gestationnel de la survenue des MFIU) et néonataux (pH, Apgar 5min <7, hospitalisation en USI, décès néonatal) des patientes ayant accouché après 22 SA ont été comparé en fonction du type de suivi (ambulatoire vs hospitalisation ou « inpatient » versus « outpatient »).

Le critère principal de jugement était l'âge gestationnel à l'accouchement (AG) en fonction du type de suivi « inpatient » versus « outpatient ». Les critères secondaires de jugement étaient le taux de MFIU (les MFIU secondaires à une malformation congénitale létale n'ont pas été comptabilisées), l'AG de survenue des MFIU, le pH moyen, le taux

d'Apgar < 7 à 5 minutes de vie, le taux de transfert en soins intensifs ou en réanimation néonatale, le taux de complications néonatales et le taux de décès néonataux (les décès néonataux attendus secondaires à une malformation congénitale létale n'ont pas été pris en compte n'ont pas été comptabilisées).

De même, afin d'estimer s'il était raisonnable de poursuivre la grossesse après 34SA et d'analyser l'effet du mode d'accouchement, les critères obstétricaux et néonataux des patientes ayant accouché après 34 SA avec au moins un fœtus vivant ont été comparés en fonction de la voie d'accouchement.

L'âge gestationnel à la naissance, le taux de MFIU selon l'âge gestationnel du diagnostic ont été rapportés par rapport au nombre de patientes. Les critères néonataux ont été analysés par rapport au nombre de fœtus vivant.

Les données ont été extraites des dossiers des patientes à l'aide d'un questionnaire et colligées dans un fichier Excel de façon anonyme.

Les données ont été extraites des dossiers des patientes à l'aide d'un questionnaire et colligées dans un fichier Excel de façon anonyme.

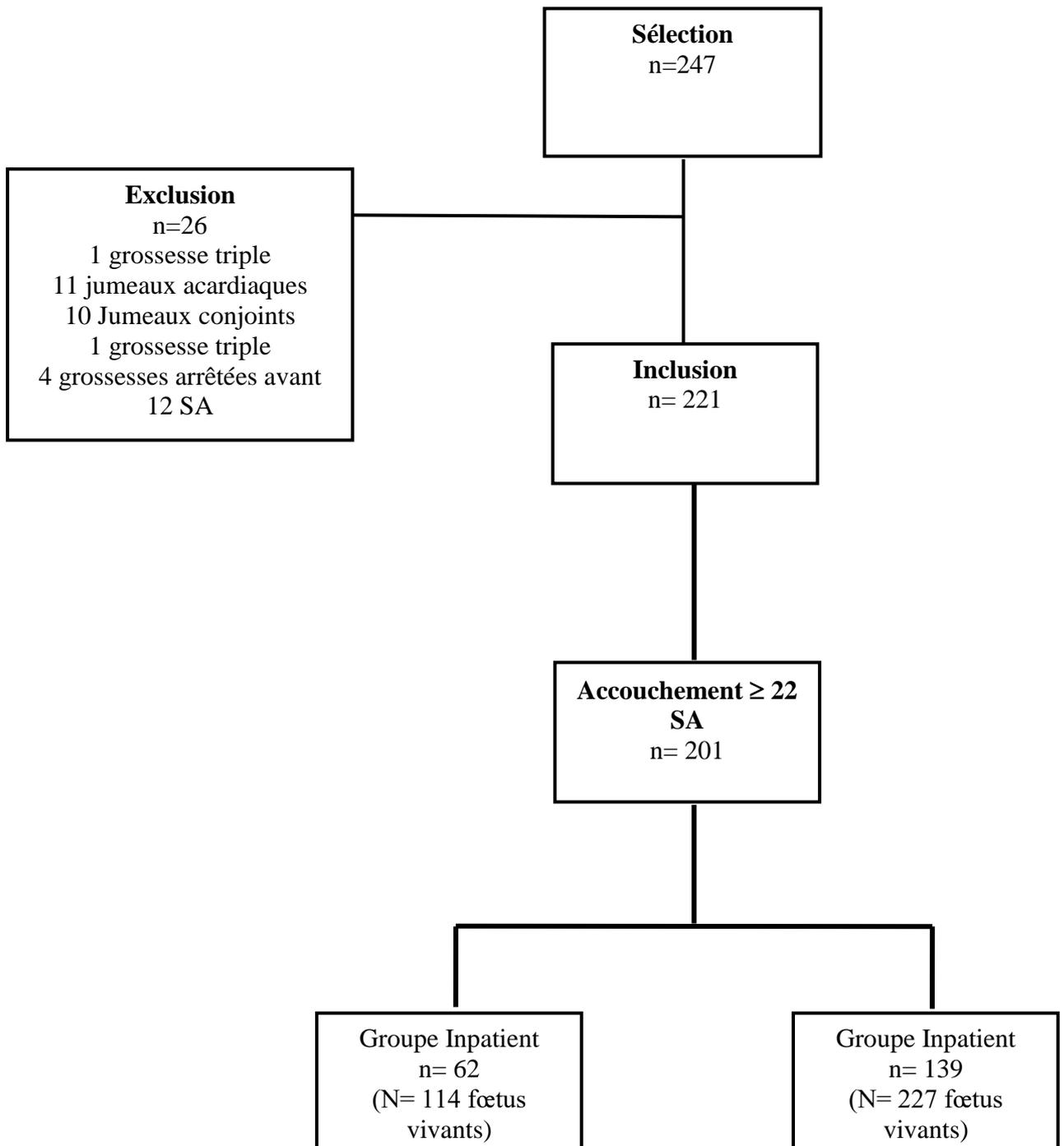
Cette étude a été approuvée par le comité d'éthique du CHU de Nantes.

Les variables qualitatives étaient décrites par l'effectif et le pourcentage de chaque modalité. L'intervalle de confiance à 95% a été déterminé selon une loi normale centrée réduite ou une loi binomiale selon les conditions d'application. Les variables quantitatives étaient décrites par la moyenne, l'écart-type, le minimum, le maximum et les quartiles. Le test du Chi-2 et le test de Fisher ont été utilisés pour comparer les variables qualitatives. Le test de Student a été utilisé pour comparer les variables quantitatives. Le seuil de signification était fixé à 0,05.

IV. Résultats

Sur la période donnée, 247 patientes ont été comptabilisées et 26 patientes ont été exclues d'emblée (une grossesse triple, 11 fœtus acardiaques, 10 dossiers de jumeaux conjoints et 4 dossiers de patientes n'ayant pas atteint le terme de 12 SA avec 2 fœtus vivants). **221 patientes** ont donc été incluses (figure 6).

Figure 6 : Diagramme de flux



1. Caractéristiques maternelles.

Tableau 1

Caractéristiques maternelles et obstétricales des 221 patientes présentant une grossesse gémellaire monoamniotique ayant atteint le terme de 12 SA avec 2 fœtus vivants.

Caractéristiques maternelles et obstétricales	n=221
Age maternel moyen (ans) (min-max)	30.8 (15-44)
Primigeste (n, %)	72 (32.6)
Parité	
Nullipare	112 (50.7)
Primipare	69 (31.2)
Multipare	40 (18.1)
AMP	14 (6.3)
Hospitalisation prénatale (n, %)	166 (75.1)
Pas d'hospitalisation	55 (24.9)
1 hospitalisation	131 (59.3)
≥ 2 hospitalisations	35 (15.8)
Corticothérapie pour maturation pulmonaire (n, %)	132 (59.7)
1 cure (n, %)	97 (43.9)
2 cures (n, %)	35 (15.8)
AG 1 ère cure (SA) (min-max)	29 (24-34)
AG 2ème cure (SA) (min-max)	31 (28-34)
MAP (n, %)	73 (33)
RCIU (n, %)	
1 fœtus	34 (15.4)
2 fœtus	7 (3.1)
Malformation congénitale (n,%)	
1 fœtus	53 (24)
2 fœtus	7 (3)
STT	10 (4.5)
Pré-éclampsie (n, %)	2 (0.9)
MFIU	
Grossesse avec naissance de 2 enfants vivants (n, %)	189 (85.5)
Grossesse avec ISG (n, %)	39 (17.6)
Grossesse avec MFIU 1 fœtus (n, %)	15 (6.8)
Grossesse avec MFIU 2 fœtus (n, %)	22 (9.9)
AG naissance des patientes ayant accouché avec au moins un fœtus vivant	
AG naissance 22-26 (n)	2
AG 27-31 (n)	33
AG 32-35 (n)	107
AG ≥ 36 (n)	44
Nombre de césariennes (n, %)	128 (57.9)
Nombre de voie basse (n, %)	93 (42.1)

- L'âge maternel moyen était de 30,8 ans [15– 44].
- Gestité : 32.6 % étaient des primigestes.
- Parité :
 - 50,7 % des patientes étaient des nullipares
 - 28,9 % des patientes étaient des primipares
 - 20,2 % des patientes étaient des multipares
 - 45,5 % des patientes avaient accouché au moins une fois par les voies naturelles.
 - 6,3 % des patientes avaient un utérus cicatriciel
- 14 patientes ont eu recours à une **assistance médicale à la procréation (AMP)**, soit **6,3 %** (4 stimulations ovariennes, 4 inséminations, 4 fécondations in vitro et 2 dons d'ovocyte).

2. Suivi de la grossesse

- Le **diagnostic échographique** de GGMA a été réalisé en moyenne à 11SA+5 jours [6 SA – 33 SA].

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

90 % des patientes ont eu un diagnostic échographique au premier trimestre de leur grossesse.

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

- Le **suivi par le CHU** a débuté en moyenne à 18 SA + 3 jours [9 SA – 34 SA].

Les patientes étaient adressées :

- dans 44.6 % des cas par un médecin de ville,
- dans 25.1 % des cas, par elles-mêmes,
- dans 30.2 % des cas, elles ont été transférées d'une autre maternité.

Les patientes ont eu en moyenne, 6 **consultations** [1 – 22] **au CHU** au cours de leur grossesse.

- 52 patientes ont bénéficié d'un **suivi à domicile par une sage-femme ou de la mise en place d'une hospitalisation à domicile (HAD)** avec monitoring fœtal (soit 23.4 % des patientes).

Les motifs de suivi à domicile étaient dans :

- 61.6 % des cas, un suivi systématique.
- 7.7 % des cas pour enchevêtrement des cordons.
- 21.2 % des cas pour MAP
- 5.7 % des cas pour RCIU
- 3.8 % des cas pour MFIU d'un jumeau.

- La fréquence du suivi à domicile était dans :

- 50 % des cas de 2 fois / semaine,
- 22 % des cas de 1 fois / semaine,
- 18 % des cas de 3 fois / semaine,

- 10 % des cas, de 1 fois / jour

La durée moyenne de ce suivi à domicile, est de 37 jours [6-70].

3. Complications principales

a) Menace d'accouchement prématurée (MAP)

Une MAP est survenue chez 33 % des patientes, l'âge gestationnel moyen au diagnostic était de 29 SA [22-33]. Une prise en charge en hospitalisation a été réalisée dans 90% des cas, pour une durée moyenne de 15.9 jours [1-60].

Une tocolyse a été réalisée dans 63% des cas. Les tocolytiques utilisés étaient dans 40% des cas un beta

2 mimétique, dans 40% des cas un inhibiteur calcique et dans 40% des cas un antagoniste de l'ocytocine.

Sur les 73 patientes prises en charge pour MAP, 71 ont bénéficié d'au moins une cure de corticoïdes soit 97 %.

b) MFIU

Une MFIU a été constatée chez 59 fœtus soit 13,3% et chez 16,7 % des patientes. Elle est survenue chez les 2 jumeaux pour 22 patientes soit dans 60 % des cas. L'âge gestationnel moyen au diagnostic est de 21 SA [12-38]. Les causes imputables étaient dans :

- 59.3 % des cas un enchevêtrement des cordons (35/59 fœtus)
- 8 % dans les suites d'une ISG du jumeau
- 33 % des cas autre (STT, malformation congénitale, non identifiée)

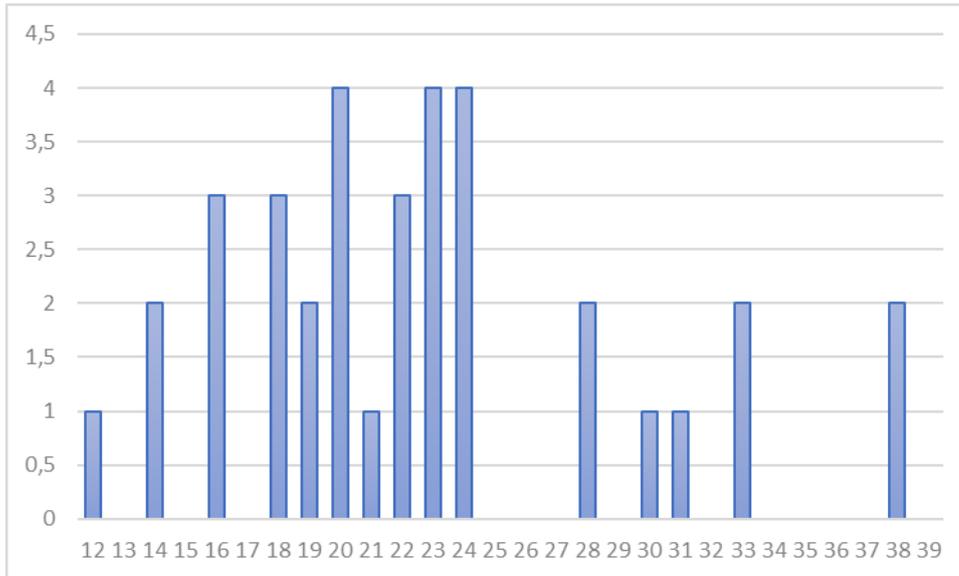


Figure 5 : Répartition des MFIU imputables à un enchevêtrement des cordons en fonction de l'âge gestationnel

Concernant les MFIU imputables à un enchevêtrement des cordons :

- 45.7 % ont été constatées entre 12 et 21 SA
- 31.4 % ont été constatées entre 22 et 26 SA
- 11.5 % ont été constatées entre 27 et 31 SA
- 5.7 % (2 cas) ont été constatées à 33 SA
- 5.7 % (2 cas) ont été constaté à 38 SA

Concernant les 2 cas de MFIU constatées à 33 SA :

- La première patiente a été hospitalisée pour surveillance de J1 après le diagnostic de MFIU de J2, une IRM cérébrale fœtale a été réalisée pour J1 et s'est avérée être normale, l'accouchement s'est fait par voie basse à 34 SA après mise en travail spontanée, il n'y a pas eu de complication lors de l'accouchement ni dans les suites
- La seconde patiente était une grossesse non suivie, hospitalisée après le diagnostic de MFIU de J1, l'accouchement s'est fait par voie basse à 35 SA après mise en

travail spontané, une extraction de J1 a été nécessaire et il n'y a pas eu de complication pour J2

Concernant les deux cas de MFIU à 38 SA, il s'agissait d'une double MFIU chez une patiente non suivie et qui a consulté pour diminution des mouvements actifs fœtaux, la patiente a accouché par voie basse après déclenchement du travail et il a été constaté un enchevêtrement des cordons lors de l'examen macroscopique du placenta.

c) Malformations congénitales

Une malformation congénitale a été suspecté chez 61 fœtus soit dans 13.8 % des cas.

Chez 8 patientes, une malformation était suspectée chez les 2 jumeaux.

Les types de malformations congénitales retrouvées sont :

- dans 29 % des cas une cardiopathie,
- dans 21 % des cas des anomalies du système nerveux central,
- dans 21 % des cas des syndromes polymalformatifs,
- dans 13 % des cas une anomalie du système vésico-réno-urétéral,
- dans 8 % des cas une anomalie du système digestif,
- dans 5 % des cas une dysmorphie faciale,
- dans 3 % des cas une anomalie pulmonaire.

Une interruption médicale de grossesse a été réalisée chez 35 fœtus soit dans 57 % des cas.

d) RCIU

Un RCIU a été suspecté chez 41 fœtus soit dans **9.3 %** des cas. L'âge gestationnel moyen au diagnostic était de 27 SA + 5 jours [17-34]. Chez 7 patientes, un RCIU était suspecté chez les 2 jumeaux.

e) Enchevêtrement des cordons

Un **enchevêtrement des cordons** a été diagnostiqué dans **28,8 %** des cas. Le diagnostic a été posé dans :

- 55.5 % des cas en ante natal lors du suivi échographique systématique, à un âge gestationnel moyen de 25 SA + 3 jours [17-34],

- 19 % des cas secondairement à la survenue d'une MFIU,

- 25.5 % des cas à la naissance, après examen macroscopique du placenta.

L'enchevêtrement des cordons n'était pas recherché ou retrouvé de façon systématique lors du suivi échographique.

f) Syndrome transfuseur-transfusé (STT)

On compte 10 cas de STT sur 221 patientes, soit **4.5 % de STT** sur la population.

Le diagnostic de STT a été posé en moyenne à 20 SA [15-29]. Parmi ces 10 cas, il y a eu 4 interruptions sélectives de grossesse d'un jumeau (ISG) réalisées en moyenne à 19 SA et 4 jours [18-21] par coagulation-section de cordon. Ces ISG ont toutes été réalisées devant l'impossibilité d'exécution d'un traitement par laser des anastomoses, les insertions cordonales étant trop proches. Les suites de ces ISG ont été marquées par :

- Une MFIU du deuxième jumeau, constatée peu de temps après le geste
- Une RPM avec mise en travail spontané à 23 SA, 14 jours après le geste
- 2 grossesses poursuivies sans complication avec survie du deuxième jumeau et naissance par césarienne programmée de façon systématique à 34 et 35 SA.

Il y a eu un cas de traitement par laser des anastomoses réalisé à 22 SA. On note un cas de MFIU des deux jumeaux imputables au STT et survenue à 22 SA. La mortalité périnatale liée au STT était de 40%.

g) Hospitalisation

Une hospitalisation a été nécessaire pour 75.1 % des patientes. Sur ces 166 patientes hospitalisées pendant leur grossesse, 79 % d'entre elles l'ont été à une reprise et 21 % à plusieurs reprises. La durée moyenne d'hospitalisation était de 10.7 jours [1-60 jours].

L'âge gestationnel moyen lors de la première hospitalisation est de 26 SA + 5 J [13-34]

Les causes d'hospitalisation étaient les suivantes :

-35 % des patientes hospitalisées l'ont été pour **MAP**

-17 % pour **MFIU**

-11 % pour **RCIU**

-15 % pour **malformations**

-10 % pour **enchevêtrement des cordons**

-6 % pour **STT**

-2 % pour **rupture prématurée des membranes**

-2% pour **hydramnios**

-2% pour d'autres causes (2 cas de pré-éclampsie, un cas de cholestase et un cas d'oligoamnios)

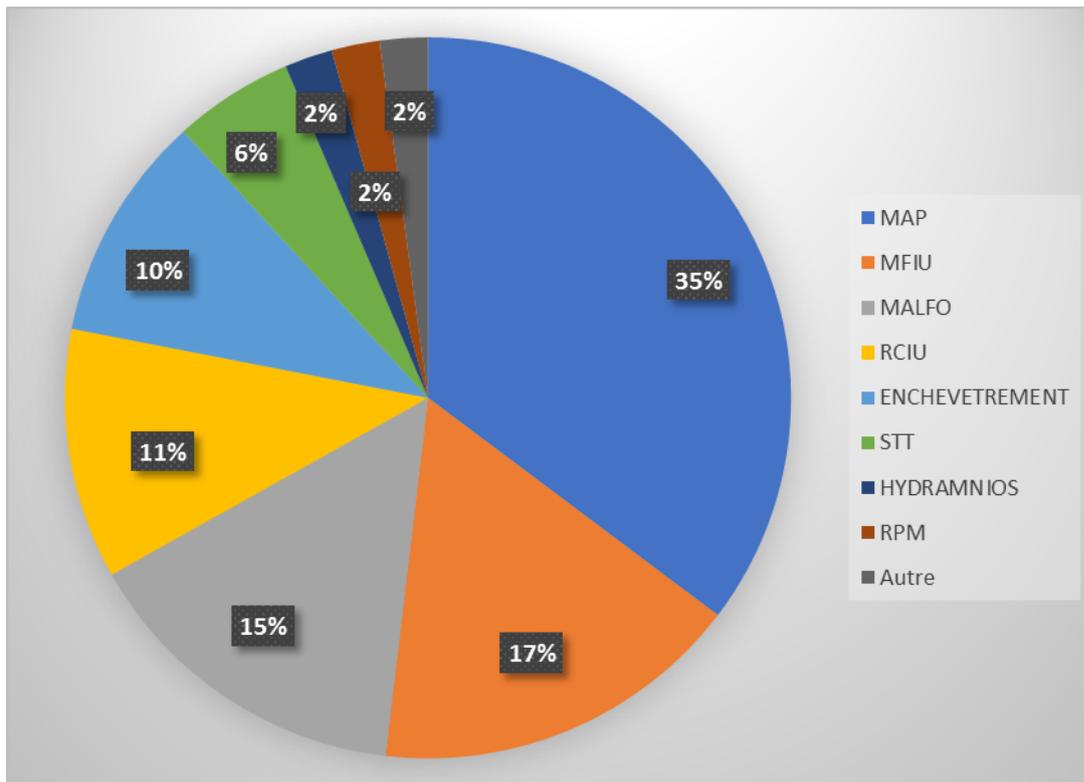


Figure 6 : Répartition des causes d'hospitalisation

On compte 132 patientes ayant bénéficié d'au moins une **cure de corticoïdes**, soit **59.7 %** et 26,5 % de ces patientes ont bénéficié d'une seconde cure de corticoïdes.

L'âge gestationnel moyen lors de la première cure était de 29 SA [24-34].

L'âge gestationnel moyen lors de la seconde cure était de 31 SA + 2 [28-34].

4. Examens complémentaires

- 22.6 % des patientes ont bénéficié d'un **diagnostic anténatal d'anomalies funiculaires** (enchevêtrement, nœuds des cordons ...)
- 54 % des patientes ont bénéficié d'un suivi par monitoring au CHU, à un terme moyen de 28 SA + 6 jours [23 SA-36 SA].

- Le nombre d'échographies réalisées au cours de la grossesse est en moyenne de 7.8 [1-23]

Fréquence du suivi échographique et Doppler :

- Dans 59.6 % des cas, les échographies ont été pratiquées tous les 15 jours, à partir de 26 SA.
 - Dans 20 % des cas, les échographies ont été pratiquées seulement 1 fois / mois,
 - Dans 15.6 % des cas, les échographies ont été pratiquées 1 fois / semaine,
 - Dans 3.3 % des cas, les échographies ont été pratiquées tous les 10 jours,
 - Et dans 1.5 % des cas, les échographies ont été pratiquées 2 fois / semaine.
- 49 patientes ont bénéficié d'une **biopsie de trophoblaste** ou d'une **amniocentèse**, à un terme moyen de 19 SA [11-34], soit **22 %** de l'ensemble des patientes.
 - Les indications de ces amniocentèses étaient :
 - Une anomalie échographique (malformation) ou des signes évocateurs d'aneuploïdie pour 18 cas (50 %)
 - L'âge maternel pour 6 cas (16.7 %)
 - Une clarté nucale augmentée pour 8 cas (22.2 %)
 - Un antécédent familial d'aneuploïdie (5.5%)
 - Une discordance de croissance pour 1 cas (2.8 %)
 - Afin d'évaluer la maturité pulmonaire (P/S) pour 1 cas (2.8 %).

Tous les caryotypes analysés étaient normaux

5. Naissance et mode d'accouchement

Concernant la naissance et le mode d'accouchement, seules les patientes ayant accouché après 22 SA, avec au moins un fœtus vivant ont été étudiées soit **186 patientes**. Ont été exclues :

- 22 cas de MFIU des deux jumeaux
- 7 cas d'IMG des deux jumeaux
- 6 cas de MFIU post IMG

Les **186 patientes** analysées ont accouché en moyenne à 33 SA [25-39 SA] :

- 1.2 % des patientes ont accouché entre 22 et 26 SA
- 17.9 % des patientes ont accouché entre 27 et 31 SA
- 80.9 % des patientes ont accouché à ou après 32 SA

Considérons les patientes ayant accouché à ou après 32 SA :

- 37.9 % d'entre elles ont accouché entre 32 et 33 SA
- 33 % d'entre elles ont accouché entre 34 et 35 SA
- 29.1 % d'entre elles ont accouché à ou après 36 SA

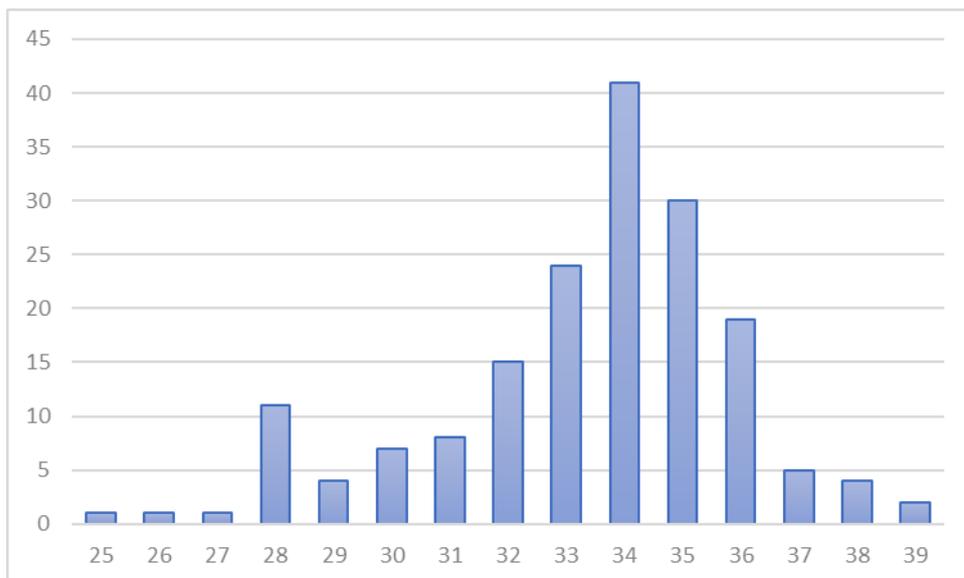


Figure 7 : Age gestationnel (SA) à la naissance concernant les 186 patientes ayant accouché à ou après 22 SA avec au moins un fœtus vivant le jour de l'accouchement.

Concernant les présentations fœtales en début de travail :

- Céphalique-céphalique 62.3 %
- Céphalique-siège 30.3 %
- Siège-siège 3.4 %
- Céphalique-transverse 2.3 %
- Siège-céphalique 1.1 %
- Siège-transverse 0.6 %

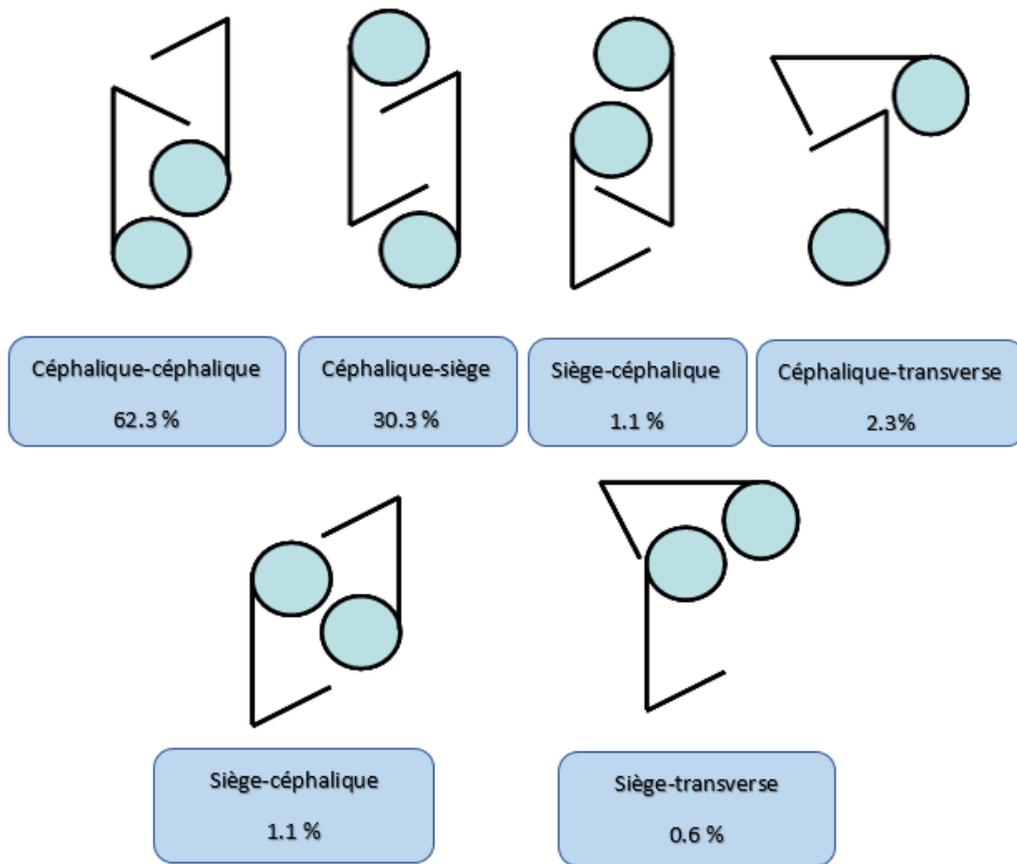


Figure 8 : Présentation des fœtus en début de travail

a) **Accouchement voie basse**

Parmi les 10 centres de l'étude, 6 acceptaient une épreuve du travail.

Un **accord voie basse** a été donné à 61 patientes, en début de travail, soit 32,7 %.

Sur ces 61 patientes, 54 ont finalement accouché par voie basse, soit **29 %**.

Au total, 107 enfants sont nés par les voies naturelles dont 65 sans manœuvre ni extraction instrumentale (39 J1 et 26 J2), 20 à l'aide d'une extraction instrumentale (14 J1 et 6 J2) et 20 à l'aide d'une manœuvre obstétricale (tous des J2), 15 versions grande extraction et 5 petites extractions de siège.

Un déclenchement a été réalisé chez 51.8 % des patientes, à un AG moyen de 35 SA [34-38].

Concernant les présentations des 54 patientes ayant accouchées voie basse :

- 37 patientes avaient une présentation Céphalique-Céphalique, soit 69 %
- 13 patientes avaient une présentation Céphalique-Siège, soit 24 %
- 4 patientes avaient une présentation Siège-Siège, soit 7 %.

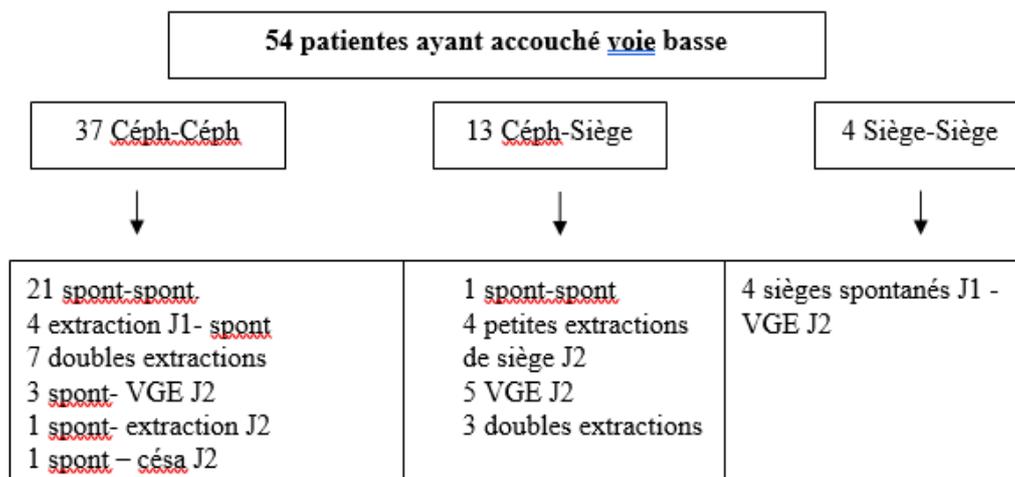
Parmi les 37 patientes avec une présentation Céphalique-Céphalique, la répartition des accouchements spontanés, avec extraction ou manœuvre obstétricale était la suivante :

- 21 spontané J1-spontané J2
- 4 extraction J1- spontanéJ2
- 7 doubles extractions dont une version grande extraction de siège (VGE)
- 3 spontané J1- VGE J2
- 1 spontané J1- extraction J2 par ventouse
- 1 spontané J1 – césarienne J2

Parmi les 13 patientes avec une présentation Céphalique-Siège :

- 1 spontané-spontané
- 4 petites extractions de siège J2
- 5 VGE J2
- 3 doubles extractions avec 3 VGE J2

Parmi les 4 patientes avec une présentation Siège-Siège : 4 sièges spontanés J1 et VGE J2



La durée des efforts expulsifs pour J1 était en moyenne de 11 minutes [1-33].

Le délai entre la naissance de J1 et J2 n'est renseigné que dans 8 dossiers. Il était en moyenne de 6 minutes [1-20].

b) Césarienne

Une césarienne programmée a été réalisée chez 133 patientes et en urgence dans 57.4 % des cas.

6. Le devenir néonatal

Concernant l'étude de l'issue néonatale, ont été exclues les patientes avec une malformation congénitale létale, soit 23 patientes. **163 patientes** ont donc été analysées.

Le **sexe ratio** est très largement en faveur du sexe féminin : on compte 121 paires de filles, pour 38 paires de garçons, soit 76.1 % de jumeaux filles, soit un sexe ratio (mâle / [mâle + femelle]) de 0.23.

Le **poids moyen** de l'ensemble des enfants était de 1920 g. Celui des J1 était de 1948 g [540-4110] et celui des J2 de 1890 g [700-3040].

Le **score d'Apgar** à une 1 minute était en moyenne de 8 [0-10] pour J1 et J2.

Le score d'Apgar à 5 minutes était comparable en moyenne de 9 [1-10] pour J1 et J2

Le **pH artériel** au cordon était en moyenne de 7.32 [6.99-7.48] pour l'ensemble des enfants, de 7.33 [7.16-7.48] pour J1 et de 7.30 [6.99-7.45] pour J2.

Concernant les **hospitalisations**, sur les 320 fœtus nés vivants :

- 38.4 % des enfants ont été hospitalisés en néonatalogie
- 35.3 % des enfants ont été hospitalisés en réanimation.

La durée moyenne d'hospitalisation des enfants était de 22 jours [1-105 jours].

Les **complications néonatales** observées étaient les suivantes :

- respiratoires : 65 enfants (20.3 %)
- infectieuses : 20 enfants (6.3 %)
- hématologiques, à type d'anémie : 13 enfants (4 %)
- digestives : 20 cas d'entérocolite ulcéronécrosante (6.3 %)
- métaboliques : 69 enfants avec ictère nécessitant une photothérapie (21.6 %)
- neurologiques : 4 enfants (1.8 %)

- 2 cas d'hémorragies sous épendymaires bilatérales sans aucune signification pronostic,

- 1 cas d'ischémie sous corticale bilatérale avec un début d'atrophie cortico sous corticale avec ventriculomégalie, (enfant né à 37 SA avec pH au cordon à 6.95)

- 1 cas de rétinopathie stade 1 régressive.

Le taux d'**allaitement maternel**, était de **29.7 %** que ce soit de façon mixte ou exclusive.

7. Mortalité

La mortalité globale (de l'inclusion soit 12 SA à 1 mois de vie), était de 26.5 %, avec 98 décès in utéro (59 MFIU et 39 ISG), 16 décès durant le premier mois de vie et 3 enfants lors de l'accouchement.

La mortalité périnatale (de 22 SA à J8 de vie), était de 18.4 % avec 64 décès in utéro (33 MFIU et 31 ISG), 8 décès avant J8 post natal et 3 décès lors de l'accouchement.

La mortalité périnatale après exclusion des malformations létales est évaluée à 13.2 % avec 32 MFIU, 17 ISG et 5 décès avant J8 de vie (tableau 2).

Tableau 2

Mortalité globale, périnatale et périnatale corrigée

Mortalité globale (taux, %)	117/442	26.5
	MFIU	59
	ISG (malformation + STT)	39
	Décès lors de l'accouchement	3
	Décès néonataux (avant J28 de vie)	16
Mortalité périnatale (taux, %)	75/408	18.4
	MFIU	33
	ISG (malformation + STT)	31
	Décès lors de l'accouchement	3
	Décès néonataux précoces (avant J8 de vie)	8
Mortalité périnatale corrigé (taux, %)	54/408	13.2
	MFIU	32
	ISG (malformation + STT)	17
	Décès lors de l'accouchement	0
	Décès néonataux précoces (avant J8 de vie)	5

8. Complications maternelles du post-partum

La **durée d'hospitalisation** des mères en post-partum fût en moyenne de **6 jours** [1-20].

a) Hémorragie du post partum

Sur les 204 patientes ayant accouché après 22 SA, 47 patientes ont fait une **hémorragie de la délivrance**, soit **20.6 %** des patientes. Il s'agissait d'une hémorragie de la délivrance grave (supérieure à 1 litre) dans 38 % des cas.

b) Syndrome infectieux du post partum

Une **infection du post partum** a été constatée chez 7 patientes soit **3.4 %**. Les germes incriminés étaient le streptocoque B (2 cas), Escherichia Coli (3 cas), un cas d'entérocoque et

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

9. Comparaison de l'issue néonatale en fonction des groupes inpatient et outpatient

Les 201 patientes ayant accouché après 22 SA ont été comparé en fonction du type de suivi. Le tableau 3 rend compte des caractéristiques obstétricales dans ces 2 groupes qui étaient comparables pour ce qui est de l'âge, de la gestité, de la parité et du taux d'accouchement par les voies naturelles.

Tableau 3

Comparaison des caractéristiques obstétricales dans les groupes « inpatient » et « outpatient »

	Inpatient <i>n=62 patientes</i> <i>N=114 fœtus</i>	Outpatient <i>n=139 patientes</i> <i>N=227 fœtus</i>	p
Age de la patiente	29	31	0.59
Taux de primigestes (n,%)	22 (35.5)	45 (32.4)	0.67
Taux de primi et multipares (n,%)	27 (43.5)	67 (48.2)	0.54
Taux d'accouchement voie basse (n,%)	16 (25.8)	52 (37.4)	0.11

Le tableau 4 rend compte des différents critères néonataux dans les groupes inpatient et outpatient.

Tableau 4

Comparaison de l'AG d'accouchement, des MFIU et des critères néonataux dans les groupes « inpatient » et « outpatient »

	Inpatient <i>n=62 patientes</i> <i>N=114 fœtus</i>	Outpatient <i>n=139 patientes</i> <i>N=227 fœtus</i>	P
AG d'accouchement (médiane)	33	34	0.8
MFIU (n, %)	7 (6.4)	12 (8.6)	0.6
Age gestationnel MFIU (SA)	32.8 (2)	32.9 (4)	0.07
pH moyen (médiane, IQR)	7.31 (0.09)	7.32 (0.06)	1
Apgar < 7	6	16	0.5
Transfert en unité de soins intensifs ou en réanimation (n,%)	89 (78)	173 (76.2)	0.7
Complication néonatale (n,%)	40 (35.1)	80 (35.2)	1
Décès néonataux (n, %)	4 (3.5)	7 (3.1)	1

Sur les 201 patientes étudiées, 62 ont été hospitalisées de façon systématique pour une surveillance rapprochée jusqu'à l'accouchement. Le terme moyen d'hospitalisation était de 29.5 SA [25-34] et la durée moyenne d'hospitalisation de 21.6 jours [1-60]. 139 patientes ont été suivies en ambulatoire ou hospitalisées uniquement sur indication pour un motif spécifique nécessitant une surveillance.

Il n'y avait aucune différence significative entre les 2 groupes pour ce qui est du terme d'accouchement.

Il n'y avait aucune différence significative entre les 2 groupes pour ce qui est du taux de MFIU imputable à un enchevêtrement des cordons dans les deux groupes.

Les critères néonataux ont été analysés chez 114 fœtus nés vivants dans le groupe « inpatient » et 227 fœtus nés vivants dans le groupe « outpatient ».

Il n'y avait pas de différence significative concernant l'âge gestationnel lors du diagnostic de MFIU, le pH artériel moyen à la naissance, le nombre de transfert en unité de soins intensifs ou en réanimation néonatale, le nombre de fœtus ayant présenté une complication néonatale et le nombre de décès néonataux.

10. Comparaison de l'issue néonatale après 34 SA en fonction de la voie d'accouchement

Le tableau 5 analyse l'issue néonatale en fonction de la voie d'accouchement pour les patientes ayant accouché après 34 SA, avec au moins 1 fœtus vivant le jour de l'accouchement et après exclusion des malformations congénitales létales.

Tableau 5

Comparaison des critères néonataux pour les 99 patientes ayant accouché après 34 SA avec au moins un fœtus vivant en fonction de la voie d'accouchement et après exclusion des malformations congénitales létales.

	Césarienne <i>n</i> =65 N=130	Voie basse <i>n</i> =34 N=65	<i>p</i>
pH moyen (médiane, IQR)	7.3 (0.08)	7.3 (0.06)	0.6
Apgar moyen 5' (médiane, IQR)	9.5 (1)	9.2 (0.75)	0.8
Apgar <7 (n)	5	1	0.02
Hospitalisation néonatale (n ; %)	99 (73,3)	32 (49,2)	0.0002
Décès néonatal (n)	0	0	
Complications néonatales (n, %)	30 (23,0)	21 (32,3)	0.17
MFIU	0	0	

Au total, 99 patientes ont accouché à un terme de 34 SA ou plus, avec au moins un fœtus vivant le jour de l'accouchement. Le terme moyen d'accouchement était de 35.1 SA et 30.3 % des patientes ont accouché à un AG \geq 36 SA. Pour trois patientes, un des deux fœtus était décédé avant l'accouchement (une MFIU à 20 SA et deux à 33 SA), elles ont toutes accouché par voie basse.

Parmi les 10 centres étudiés, 6 acceptaient une épreuve du travail. 41 patientes avaient un accord voie basse, et finalement, 34 ont accouché par les voies naturelles (83%). Une césarienne en urgence a été réalisée pour un J2 après accouchement voie basse du J1 pour une procidence du bras et après échec des manœuvres de refoulement et de tentative de version interne grande extraction (VGE). L'enfant a été pris en charge et aucune complication n'a été rapportée par la suite.

Il n'y avait aucune différence significative entre les 2 modes d'accouchement pour ce qui est du score d'Apgar, du pH artériel au cordon et de la durée globale d'hospitalisation et de la survenue de complication néonatale. Une différence a été retrouvée concernant le taux de transfert en unité de soins intensifs ou en réanimation néonatale et le taux de score d'Apgar <7 qui était plus important dans le groupe « césarienne ».

V. Discussion

En l'absence d'essai contrôlé randomisé, la prise en charge des grossesses gémellaires MA est basée sur les résultats d'études observationnelles le plus souvent rétrospectives avec des puissances variables, souvent modérées. Les recommandations qui en découlent doivent donc être considérées avec prudence.

Dans ce type d'étude, le nombre de patientes incluses est donc un des critères importants à considérer. A ce jour, à notre connaissance, cette étude est la série la plus importante, elle présente un intérêt scientifique indéniable en reflétant la pratique obstétricale en France.

Son caractère multicentrique est une force de l'étude mais reflète aussi des pratiques non homogènes entre les différents centres.

1. Mortalité périnatale

Concernant la mortalité périnatale, les taux retrouvés dans la littérature sont très variables. Si les publications les plus anciennes rapportent des taux allant jusqu'à 70%,³⁶ les études plus récentes retrouvent plutôt une mortalité périnatale plus faible évaluée entre 15 et 23 % et qui diminue jusqu'à 8% après exclusion des malformations congénitales.^{5,27,32,37,38}

Les résultats de notre étude sont cohérents par rapports à ceux de la littérature récente puisque nous retrouvons une mortalité périnatale de 18.4% et qui diminue à 13.2% après exclusion des malformations congénitales létales.

2. Enchevêtrement des cordons

La complication spécifique des grossesses gémellaires MCMA est le risque de MFIU secondaire à **l'enchevêtrement des cordons**. Avant la naissance comme lors de l'accouchement, ce phénomène est largement redouté devant son caractère imprévisible et l'absence d'action préventive permettant de l'éviter. Ce n'est pas tant l'enchevêtrement des cordons fréquent, quasi systématique qui est redouté que le risque compressif qui en découle qui est imprévisible. Aucune étude n'a montré comment prévenir l'enchevêtrement des cordons. Il semble d'ailleurs illusoire d'espérer y parvenir de façon fiable, même si certains auteurs cherchent à corréler l'analyse des spectres doppler ou l'analyse du RCF avec la prédiction des complications funiculaires.³⁹⁻⁴¹

Quelques études ont utilisé la prise de Sulindac, un anti-inflammatoire, afin de diminuer la diurèse fœtale et la quantité de liquide amniotique, et ainsi réduire la liberté de mouvement des fœtus au sein de la cavité utérine. Une série relate 20 grossesses ayant

bénéficié de la prise systématique de Sulindac dès 20 SA. Aucun décès n'est survenu dans sa série et les auteurs concluent à l'efficacité de ce traitement.²⁶ Cependant, les AINS étant contre-indiqués pendant la majeure partie de la grossesse en raison des risques maternels et fœtaux, cette piste médicamenteuse n'est pas à retenir.

Une revue de la littérature récente énonce un taux d'enchevêtrement des cordons de 74%.³⁹ Ces taux sont néanmoins très disparates puisqu'ils varient selon les auteurs de 42 à 100%.^{39,42,43} Ces différences peuvent être expliquées par le caractère rétrospectif de ces études et l'absence de recherche systématique d'enchevêtrement des cordons lors de la surveillance échographique. Quand elle est recherchée, cette spécificité est sans doute retrouvée systématiquement.³⁹ Notre étude ne permet pas de conclure sur ce point, l'enchevêtrement des cordons n'ayant pas été recherché de façon échographique et colligé que dans 22,6 % des dossiers.

Le lien de causalité entre l'enchevêtrement des cordons et la survenue d'une MFIU est difficile à établir de façon scientifique et certains auteurs le remettent en question, la corrélation semble néanmoins probable, sinon évidente. Dans notre série, le taux de MFIU imputable à un enchevêtrement des cordons était de 54%, soit la première cause de MFIU. Cependant, toutes les études ne vont pas en ce sens, et certains auteurs tels que Rossi et al. concluent même à l'absence d'impact de l'enchevêtrement des cordons sur la morbidité et la mortalité périnatale dans les grossesses MA.⁴

La littérature est cependant assez restreinte concernant l'évaluation précise de l'impact lié à l'enchevêtrement des cordons et les études où l'enchevêtrement des cordons a été recherché de façon systématique sont à notre connaissance inexistantes.

3. Organisation de la surveillance « inpatient » versus « outpatient »

S'il semble impossible de prévenir l'enchevêtrement des cordons, on peut en revanche s'interroger sur la surveillance optimale de ces grossesses afin d'intervenir éventuellement selon l'âge gestationnel avant la survenue d'un événement tel qu'une MFIU. C'est en ce sens que certaines équipes préconisent un suivi en hospitalisation pour une surveillance rapprochée par monitoring, en partant du principe qu'une striction cordonale serait plutôt un phénomène subaigu, précédé de signes précurseurs, détectables à l'ERCF. Nombreuses sont les études qui recommandent une surveillance en hospitalisation de ces grossesses (23,29,41).

Dans une étude multicentrique, Heyborne et al. comparent les deux types de prise en charge et rapportent un taux de MFIU plus faible lorsque la surveillance par monitoring est réalisée en hospitalisation (0/8 vs 13/88 soit 14.8%, $p < 0.001$).³² Il en est de même dans une autre étude multicentrique qui constate un taux de MFIU significativement moins important dans le groupe inpatient (0/11 vs 3/12). Dans cette série, les patientes étaient hospitalisées de façon précoce entre 24 et 28 SA et bénéficiaient d'un monitoring régulier.⁴⁴ Nos résultats ne corroborent pas ces observations puisque nous n'avons constaté aucune différence significative concernant le terme d'accouchement dans les deux groupes. Il n'y avait pas non plus de différence significative concernant la survenue d'une MFIU imputable à un enchevêtrement des cordons. Une étude récente qui a également comparé ces deux types de prise en charge obtient des résultats similaires en ne montrant pas de différence significative concernant la survenue d'une MFIU entre le groupe « outpatient », dans lequel les patientes étaient admises pour une surveillance de routine (14 /106 soit 13.2%) et le groupe « inpatient », dans lequel les patientes étaient hospitalisées pour surveillance, à titre systématique et en l'absence de complication entre 26 et 28 SA et jusqu'au jour de la césarienne programmée (15/142 soit 10.5% ; $p=0.55$).⁶

Nos données ainsi que celles de la littérature sont néanmoins difficiles à interpréter devant le caractère rétrospectif de ces études, le faible nombre de patientes incluses dans les

études monocentriques et l'hétérogénéité des pratiques selon les centres dans les études multicentriques (terme lors de l'hospitalisation, fréquence des monitoring).

Nos résultats doivent également être pondérés par le fait que les 2 groupes n'étaient pas équivalents (62 patientes dans le groupe inpatient pour 140 dans le groupe outpatient).

Néanmoins, l'absence de différence significative montre tout de même qu'il ne semble pas y avoir de différence majeure entre ces deux types de suivi.

Si la surveillance étroite et rapprochée clinique et échographique est consensuelle, la surveillance précoce en hospitalisation n'est donc pas acquise dans la prise en charge de ces grossesses, d'autant plus qu'elle présente de nombreux inconvénients : risques iatrogènes liés à l'immobilisation, le stress maternel et médical, le mode de suivi (ambulatoire ou hospitalisation), l'augmentation du risque de prématurité consentie par une attitude plus interventionniste à la moindre anomalie du RCF ou même ressentie par la patiente (perception des MAF) et enfin le coût de cette prise en charge. De plus, l'accident funiculaire apparaît comme un évènement potentiellement aigu, brutal, n'étant pas forcément précédé de signes avant-coureurs. Il est donc essentiel d'informer les patientes sur la difficulté à prédire un tel évènement, quel que soit le mode de surveillance.

Cependant, une surveillance étroite par monitoring pluri hebdomadaire ainsi qu'une hospitalisation au moindre signe d'asphyxie fœtale semble utile ou recommandable. La mise en place de ce suivi ambulatoire intensif semble variable sur le territoire national (réseau de sage-femme libérale insuffisant, mauvaise compréhension ou observance de la patiente), il faudra alors en cas de difficulté privilégier une hospitalisation.

4. Terme de l'accouchement

L'âge gestationnel de naissance, très controversé, est lié à la balance entre le risque de mortalité anténatale principalement secondaire à l'enchevêtrement des cordons et le risque de morbidité néonatale engendré par la prématurité induite.

Dans notre étude, l'âge gestationnel moyen à la naissance est de 33.4 SA [25-39 SA] , 80.9 % des patientes ont accouché après 32 SA.

Nous avons rapporté 4 cas de MFIU imputable à un enchevêtrement des cordons après 32 SA. Deux patientes ont présenté une MFIU à 33 SA dont une grossesse qui n'était pas suivie régulièrement. Une patiente a présenté une double MFIU diagnostiquée à 38 SA, la grossesse n'avait pas été suivie. Ces cas de MFIU sont difficilement acceptables à ce terme et montrent qu'un suivi rapproché et régulier est essentiel, même s'il ne permet pas toujours d'éviter ce type d'évènement

Il est établi qu'une naissance programmée de principe avant 30 SA ne soit pas recommandée, la morbi-mortalité liée à la prématurité induite avant ce terme étant encore significative. Par ailleurs, un certain nombre d'études dans lesquels les grossesses ont été poursuivies après 32 SA montrent que la mortalité n'augmenterait pas après ce terme.^{5,30,31}

Les progrès de la néonatalogie ont permis de nettement diminuer la morbimortalité des enfants nés après 32 SA, notamment pour les enfants ayant bénéficié d'une corticothérapie. Certains auteurs anglosaxons, recommandent donc une naissance programmée dès ce terme pour éviter les pertes fœtales inopinées très mal vécues au-delà de 32 SA. Ils invoquent un taux de survie périnatal important allant jusqu'à 100 % dans des séries où la naissance est programmée de façon systématique à ce terme.²⁶⁻²⁸ En effet, d'autres auteurs justifient également ce terme de naissance en retrouvant une augmentation du nombre de mort fœtale in utero après 32 SA.³³ Une revue de la littérature montre une augmentation de la mortalité in utero avec l'âge gestationnel, estimé à 5.8 % entre 30 et 32

SA, 11% entre 33 et 35 SA et 21.9 % entre 36 et 38 SA.²⁷ Dans une large étude récente multicentrique, Van Mieghem et al recommandent une naissance programmée à 32 SA en se basant sur des résultats montrant l'absence de MFIU entre 28 et 33 SA mais 2 doubles MFIU à 33.9 et 34.1 SA.⁶ Cependant, le risque de décès et de séquelles néonatales lié à une naissance prématurée systématique à ce terme précoce n'est pas nul et il convient d'interpréter avec prudence les recommandations de ces auteurs.

D'autres auteurs proposent de prolonger, si cela est possible, la grossesse au-delà de 32 SA, en l'absence de pathologies associées (RCIU, anomalies Doppler), en particulier une série française récente dans laquelle 26 patientes (78.8%) ont accouché après 32 SA dont 24 après 34 SA. Il n'y a eu aucun cas de MFIU après ce terme.⁵

Différer la naissance au moins à 34 SA, sous couvert d'une surveillance rapprochée doit être considérée. En effet, même si la mortalité néonatale est faible entre 32 et 34 SA, la morbidité néonatale n'est pas nulle et les complications respiratoires néonatales restent non exceptionnelles⁴⁵. Les recommandations du CNGOF de 2009 vont dans ce sens et préconisent une naissance prématurée entre 32 et 36 SA par césarienne mais sans exclure la faisabilité d'une naissance par voie basse, encadrée par une surveillance obstétricale et échographique intensive en centre périnatal avec service de réanimation néonatale.⁴⁶

Une évaluation de la prise en charge des grossesses MCMA en 2012 par Neeraj Desai a tenté d'évaluer les pratiques par l'intermédiaire d'un questionnaire rempli par 827 obstétriciens aux USA. Les réponses des praticiens ont montré que le terme d'accouchement privilégié était de 34 SA, que la surveillance intensive ait lieu en ambulatoire ou en hospitalisation.⁴⁷ Ces pratiques sont appuyées par des publications montrant une mortalité périnatale faible entre 32 et 34 SA.^{27,48-50} Ce n'est pas le cas d'une étude multicentrique récente qui préconise un accouchement au terme de 33 SA en se basant sur le calcul d'un

risque in utero plus important que le risque de détresse respiratoire néonatale au-delà de 32 SA et 4 jour. ⁶

Un cas extrait de notre cohorte irait à l'encontre de cette recommandation, il s'agit d'une patiente suivie en ambulatoire, aucune complication particulière ne marque cette grossesse et la césarienne est programmée de façon systématique selon le protocole local du service à 32 SA, J1 et J2 pèsent respectivement 1525g et 1625g, les scores d'Apgar sont de 10 et 9 à 5' et les pH artériels à 7,37 et 7,34. L'état des nouveaux nés à la naissance est plutôt rassurant, ils sont transférés en réanimation néo-natale, dans les suites, l'état de J2 se dégrade et il décède à J10 d'une entérocolite ulcéronécrosante. Cet exemple permet de rappeler que malgré les progrès de la néonatalogie, les risques liés à la prématurité ne sont pas nuls notamment après 32 SA. ⁴⁵

En l'absence d'évènements intercurrents rendant nécessaires une naissance anticipée, le terme de 34-35 SA nous semble donc raisonnable pour décider de programmer la naissance, en assurant une surveillance intensive soit en centre périnatal de type III soit en ambulatoire soit encore en HAD. La décision doit être partagée avec le couple en expliquant l'état des connaissances et l'absence de recommandations de haut niveau de preuve.

5. Voie d'accouchement : césarienne vs voie basse

La **voie d'accouchement** est elle aussi controversée. Classiquement, la césarienne était considérée comme un dogme en raison du risque d'enchevêtrement des cordons pouvant provoquer une hypoxie chez les deux fœtus lors de la naissance de J1. Elle est donc la voie d'accouchement actuellement recommandé par la plupart des sociétés savantes (CNGOF, RCOG, RANZCOG). La rareté de ces grossesses et le risque d'asphyxie per partum justifie pour les experts cette recommandation de précaution.

Une publication illustre bien la difficulté d'appréhender le risque de l'accouchement par voie basse de ces grossesses : Pijnenborg publie en 1999 un cas de GGMA, non diagnostiqué en anténatal, dont le déroulement de la grossesse est normal.⁵¹ La voie basse est acceptée après une mise en travail spontané à 33 SA, J1 étant en présentation céphalique et les 2 ERCF étant normaux. Il est réalisé une extraction par ventouse de J1 pour anomalies du RCF avec naissance d'une petite fille de 1630 g, Apgar 0 à 1 et 5 minutes de vie, qui n'a pu être réanimée par les pédiatres. Le 2^{ème} jumeau est né 15 minutes plus tard, en siège spontané avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. L'examen du placenta retrouve un enchevêtrement des cordons. La plupart des auteurs prônent donc la césarienne systématique mais la plupart des études restent de méthodologie et de puissance modeste.^{27,28,33,50} Ces cas sporadiques sont néanmoins à mettre en balance avec quelques séries plus importantes qui militent pour la césarienne. Pasquini et al. Publie en 2006 une série de 20 patientes, la naissance a été programmée de façon systématique par césarienne, le taux de survie périnatale était de 100%.²⁶ Plus récemment Van Mieghem et al. recommandent après analyse des résultats d'une étude multicentrique de 193 patientes la réalisation d'une césarienne systématique avant 33 SA en estimant un risque in utero plus important et plus grave que le risque de détresse respiratoire néonatale au-delà de 32 SA et 4 jours.⁶

Si la césarienne semble donc être pour de nombreux auteurs la voie d'accouchement la plus raisonnable, on ne peut exclure la faisabilité de la voie basse en raison des résultats de notre étude et de quelques séries, rapportant leur expérience de tentative de voie basse, qui n'ont pas montré une augmentation des complications périnatales et où la morbidité néonatale est comparable à celle des autres populations de jumeaux.^{31,34,37} Il s'agit cependant de données en partie anciennes avec parfois seulement 50% de diagnostic anténatal de grossesse MA. Plus récemment, une série française monocentrique de 38 grossesses avec 52.6 % de voie basse montre des résultats néonataux comparables entre les deux voies d'accouchement pour

ce qui est de la morbi-mortalité néonatale et de la durée d'hospitalisation en soins intensifs de néonatalogie. Il s'agit là d'une série intéressante, montrant que l'accouchement voie basse semble acceptable, lorsque les critères l'autorisant sont réunis.⁵

Au vue des données discordantes de la littérature concernant le terme et la voie d'accouchement, il nous a semblé intéressant de comparer les critères néoataux précoces en fonction des différentes voies d'accouchement à un âge gestationnel plus avancé et qui paraît plus raisonnable sur le plan de la prématurité, soit 34 SA.

Sur les 99 patientes étudiées, 65 ont accouché par césarienne et 34 par voie basse, il n'y avait aucune différence significative entre les deux voies d'accouchement concernant le pH et la survenue de complication néonatale. Il n'y a eu aucun décès néonatal dans les deux groupes. Cependant, le taux de score d'Apgar <7 et le taux de transfert en soins intensifs étaient significativement moins élevés dans le groupe « césarienne ». Ce résultat peut s'expliquer en partie par l'indication des césariennes, souvent réalisées en urgence pour anomalies du RCF.

Ces résultats confortent l'idée qu'un accouchement par voie basse est acceptable et ne peut donc pas être formellement contre-indiqué. C'est d'ailleurs dans ce sens que le CNGOF formule sa recommandation.⁴⁶ En effet, Les accidents per-partum sont rares mais les cas cliniques comme celui de Pijnenborg doivent amener à la plus grande prudence, quant à l'accord de la voie basse, chez ces grossesses à haut risque. Les cas sont rares, les suivis de grossesse très intensifiés, les patientes assez stressées, l'axphyxie per partum de toute évidence évitable n'est pas acceptable. Les recommandations françaises de 2009 concluent qu'il manque de données pour contre-indiquer formellement la voie basse, néanmoins, dans ce type de grossesse gémellaire, une césarienne prophylactique est recommandée.⁴⁶ L'accident per partum lié à une procidence massive des cordons et à une asphyxie fœtale doit être connu et les tentatives de voie basse, ne peuvent être acceptées que par des équipes

connaissant bien les spécificités de ces grossesses. Quelques soient les décisions prises, elles doivent être coordonnées de façon pluridisciplinaire, permettant une action convergente entre obstétriciens avertis, équipes de garde, néonatalogues et futurs parents.

Conclusion

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

Un diagnostic échographique précoce est nécessaire pour mettre en place un suivi adapté aux risques inhérents à ce type de grossesse dans un centre de niveau adapté. Il apparaît également utile de rechercher à l'échographie de façon systématique un éventuel enchevêtrement des cordons, afin d'accentuer cette surveillance. Néanmoins, une fois cette connaissance acquise, la démarche obstétricale qui en découle reste controversée.

La prématurité quasi constante nécessite une prise en charge spécialisée dans un centre de médecine fœtale, avec service de réanimation pédiatrique ou néonatalogique, donc un plateau technique de niveau III. Une surveillance obstétricale et échographique rapprochée peut se discuter au-delà de la limite de viabilité, et s'impose au plus tard à 28-30 SA. Une hospitalisation n'est pas obligatoire et le suivi peut s'effectuer en ambulatoire à condition qu'il soit pluri hebdomadaire et régulier. Quel que soit le lieu de surveillance, elle doit être basée sur des monitorings réguliers et une échographie Doppler bi mensuelle, au moins, où l'on recherchera de façon systématique un enchevêtrement des cordons et une évaluation hémodynamique par les Doppler. Le risque de MFIU lié à l'enchevêtrement des cordons est omniprésent et peut advenir à tous les âges gestationnels de la grossesse, y compris au-delà de 32 SA. La corticothérapie prénatale est essentielle, étant donné le taux de prématurité et la

difficulté à anticiper la naissance des enfants mais le moment opportun pour la proposer reste une discussion au cas par cas.

Une naissance vers 34 -36 SA, semble raisonnable, les complications de la prématurité étant moindres et la MFIU devenant difficilement acceptable au-delà de ce terme.

La voie d'accouchement est une question difficile car il manque de données pour contre-indiquer formellement la voie basse. Si la césarienne est le plus souvent recommandée, l'accouchement voie basse ne peut être strictement contre indiqué. Des cas publiés d'accident per-partum doivent inciter à la prudence et réserver l'épreuve du travail à des équipes entraînées et conscientes des risques funiculaires, potentiellement graves à l'accouchement. La césarienne prophylactique reste recommandée dans la plus part des cas .

La fréquence de ces grossesses est une difficulté majeure à l'évaluation de ce suivi. La poursuite de ce recueil au-delà de 2015 pourrait permettre de colliger un nombre conséquent de dossiers et ainsi améliorer encore la prise en charge de ces grossesses.

Bibliographie

1. Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med*. 1973;288(24):1276–1284. doi:10.1056/NEJM197306142882406
2. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol*. 1991;77(6):832–834.
3. Shub A, Walker SP. Planned early delivery versus expectant management for monoamniotic twins. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;(4):CD008820. doi:10.1002/14651858.CD008820.pub2
4. Rossi AC, Prefumo F. Impact of cord entanglement on perinatal outcome of monoamniotic twins: a systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41(2):131-135. doi:10.1002/uog.12345
5. Anselem O, Mephon A, Le Ray C, Marcellin L, Cabrol D, Goffinet F. Continued pregnancy and vaginal delivery after 32 weeks of gestation for monoamniotic twins. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2015;194:194-198. doi:10.1016/j.ejogrb.2015.09.014
6. Van Mieghem T, De Heus R, Lewi L, et al. Prenatal management of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol*. 2014;124(3):498-506. doi:10.1097/AOG.0000000000000409
7. Alfieri. La gravidanza a bigemina monocoriale e monamniotica.1903:4-5-7-8.
8. Vallois L. Un cas de grossesse gémellaire monoamniotique avec enroulements multiples des cordons. In: *Bulletins et Mémoires de La Société d'anthropologie de Paris 1913*. ; 4 : 213-226.
9. Quigley J. Monoamniotic twin pregnancy. Case report with review of literature. *Am J Obstet Gynecol*. 1935.
10. Hall JG. Twinning. *Lancet Lond Engl*. 2003;362(9385):735-743. doi:10.1016/S0140-6736(03)14237-7
11. James WH. A further note on the sex ratio of monoamniotic twins. *Ann Hum Biol*. 1991;18(5):471-474.
12. James WH. Sex ratio and placentation in twins. *Ann Hum Biol*. 1980;7(3):273-276.
13. Derom C, Vlietinck R, Derom R, Van den Berghe H, Thiery M. Population-based study of sex proportion in monoamniotic twins. *N Engl J Med*. 1988;319(2):119-120. doi:10.1056/NEJM198807143190215
14. Dickinson JE. Monoamniotic twin pregnancy: a review of contemporary practice. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2005;45(6):474-478. doi:10.1111/j.1479-828X.2005.00479.x
15. Johnson JR, Rossi KQ, O'Shaughnessy RW. Amnioreduction versus septostomy in twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2001;185(5):1044-1047. doi:10.1067/mob.2001.117640

16. Megory E, Weiner E, Shalev E, Ohel G. Pseudomonoamniotic twins with cord entanglement following genetic funipuncture. *Obstet Gynecol.* 1991;78(5 Pt 2):915-917.
17. Overton TG, Denbow ML, Duncan KR, Fisk NM. First-trimester cord entanglement in monoamniotic twins. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999;13(2):140-142. doi:10.1046/j.1469-0705.1999.13020140.x
18. Vayssière C, Plumeré C, Gasser B, Neumann M, Favre R, Nisand I. Diagnosing umbilical cord entanglement in monoamniotic twins: becoming easier and probably essential.. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;24(5):587-589. doi:10.1002/uog.1745
19. Chauhan SP, Scardo JA, Hayes E, Abuhamad AZ, Berghella V. Twins: prevalence, problems, and preterm births. *Am J Obstet Gynecol.* 2010;203(4):305-315. doi:10.1016/j.ajog.2010.04.031
20. Fox NS, Rebarber A, Klauser CK, Roman AS, Saltzman DH. Intrauterine growth restriction in twin pregnancies: incidence and associated risk factors. *Am J Perinatol.* 2011;28(4):267-272. doi:10.1055/s-0030-1270116
21. Hehir MP, Breathnach FM, McAuliffe FM, et al. Gestational hypertensive disease in twin pregnancy: Influence on outcomes in a large national prospective cohort. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2016;56(5):466-470. doi:10.1111/ajo.12483
22. Bajoria R. Abundant vascular anastomoses in monoamniotic versus diamniotic monochorionic placentas. *Am J Obstet Gynecol.* 1998;179(3 Pt 1):788-793.
23. Hack KEA, van Gemert MJC, Lopriore E, et al. Placental characteristics of monoamniotic twin pregnancies in relation to perinatal outcome. *Placenta.* 2009;30(1):62-65. doi:10.1016/j.placenta.2008.09.016
24. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;163(3):907-912.
25. 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):782-789. doi:10.1016/j.ajog.2005.09.013
26. Pasquini L, Wimalasundera RC, Fichera A, Barigye O, Chappell L, Fisk NM. High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and Cesarean delivery at 32 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(5):681-687. doi:10.1002/uog.3811
27. Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet.* 2003;13(6):414-421. doi:10.1080/jmf.13.6.414.421
28. Beasley E, Megerian G, Gerson A, Roberts NS. Monoamniotic twins: case series and proposal for antenatal management. *Obstet Gynecol.* 1999;93(1):130-134.

29. Dubecq F, Dufour P, Vinatier D, et al. Monoamniotic twin pregnancies. Review of the literature, and a case report with vaginal delivery. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1996;66(2):183-186.
30. Carr SR, Aronson MP, Coustan DR. Survival rates of monoamniotic twins do not decrease after 30 weeks' gestation. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;163(3):719-722.
31. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol.* 1991;77(6):832-834.
32. Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D, Obstetrix/Pediatrix Research Study Group. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(1):96-101. doi:10.1016/j.ajog.2004.06.037
33. Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, et al. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2005;84(5):432-435. doi:10.1111/j.0001-6349.2005.00683.x
34. Riethmuller D, Lantheaume S, Teffaud O, Menget A, Maillet R, Schaal J-P. [Obstetrical and neonatal prognosis of monoamniotic twin gestations]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2004;33(7):632-636.
35. Gallot D, Saulnier J-P, Savary D, Laurichesse-Delmas H, Lemery D. Ultrasonographic signs of twin-twin transfusion syndrome in a monoamniotic twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;25(3):308-309. doi:10.1002/uog.1844
36. Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med.* 1973;288(24):1276-1284. doi:10.1056/NEJM197306142882406
37. Hack KE, Derks JB, Schaap AH, et al. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol.* 2009;113(2 Pt 1):353-360. doi:10.1097/AOG.0b013e318195bd57
38. Allen VM, Windrim R, Barrett J, Ohlsson A. Management of monoamniotic twin pregnancies: a case series and systematic review of the literature. *BJOG Int J Obstet Gynaecol.* 2001;108(9):931-936.
39. Dias T, Mahsud-Dornan S, Bhide A, Papageorghiou AT, Thilaganathan B. Cord entanglement and perinatal outcome in monoamniotic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35(2):201-204. doi:10.1002/uog.7501
40. Kuwata T, Matsubara S, Suzuki M. 3D color Doppler of monoamniotic twin cord entanglement. *Arch Gynecol Obstet.* 2010;281(5):973-974. doi:10.1007/s00404-009-1304-9
41. Deutsch AB, Miller E, Spellacy WN, Mabry R. Ultrasound to identify cord knotting in monoamniotic monochorionic twins. *Twin Res Hum Genet Off J Int Soc Twin Stud.* 2007;10(1):216-218.

42. Cordero L, Franco A, Joy SD. Monochorionic monoamniotic twins: neonatal outcome. *J Perinatol Off J Calif Perinat Assoc*. 2006;26(3):170-175. doi:10.1038/sj.jp.7211457
43. Suzuki S. Case series of monoamniotic and pseudomonoamniotic twin gestations. *ISRN Obstet Gynecol*. 2013;2013:369419. doi:10.1155/2013/369419
44. DeFalco LM, Sciscione AC, Megerian G, et al. Inpatient versus outpatient management of monoamniotic twins and outcomes. *Am J Perinatol*. 2006;23(4):205-211. doi:10.1055/s-2006-934091
45. Martin JA, Kirmeyer S, Osterman M, Shepherd RA. Born a bit too early: recent trends in late preterm births. *NCHS Data Brief*. 2009;(24):1-8.
46. Winer N, Caroit Y, Le Vaillant C, Philippe H-J. [Monoamniotic twins: diagnosis and management]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2009;38(8 Suppl):S85-89. doi:10.1016/S0368-2315(09)73564-1
47. Desai N, Lewis D, Sunday S, Rochelson B. Current antenatal management of monoamniotic twins: a survey of maternal-fetal medicine specialists. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet*. 2012;25(10):1913-1916. doi:10.3109/14767058.2012.668979
48. Rodis JF, McIlveen PF, Egan JF, Borgida AF, Turner GW, Campbell WA. Monoamniotic twins: improved perinatal survival with accurate prenatal diagnosis and antenatal fetal surveillance. *Am J Obstet Gynecol*. 1997;177(5):1046-1049.
49. Aisenbrey GA, Catanzarite VA, Hurley TJ, Spiegel JH, Schrimmer DB, Mendoza A. Monoamniotic and pseudomonoamniotic twins: sonographic diagnosis, detection of cord entanglement, and obstetric management. *Obstet Gynecol*. 1995;86(2):218-222.
50. Baxi LV, Walsh CA. Monoamniotic twins in contemporary practice: a single-center study of perinatal outcomes. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet*. 2010;23(6):506-510. doi:10.3109/14767050903214590
51. Pijnenborg JM, Oei SG. The monoamniotic twin: a riskful event. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 1999;86(1):51-53.

Annexes

Annexe 1

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

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



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

Annexe 2

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

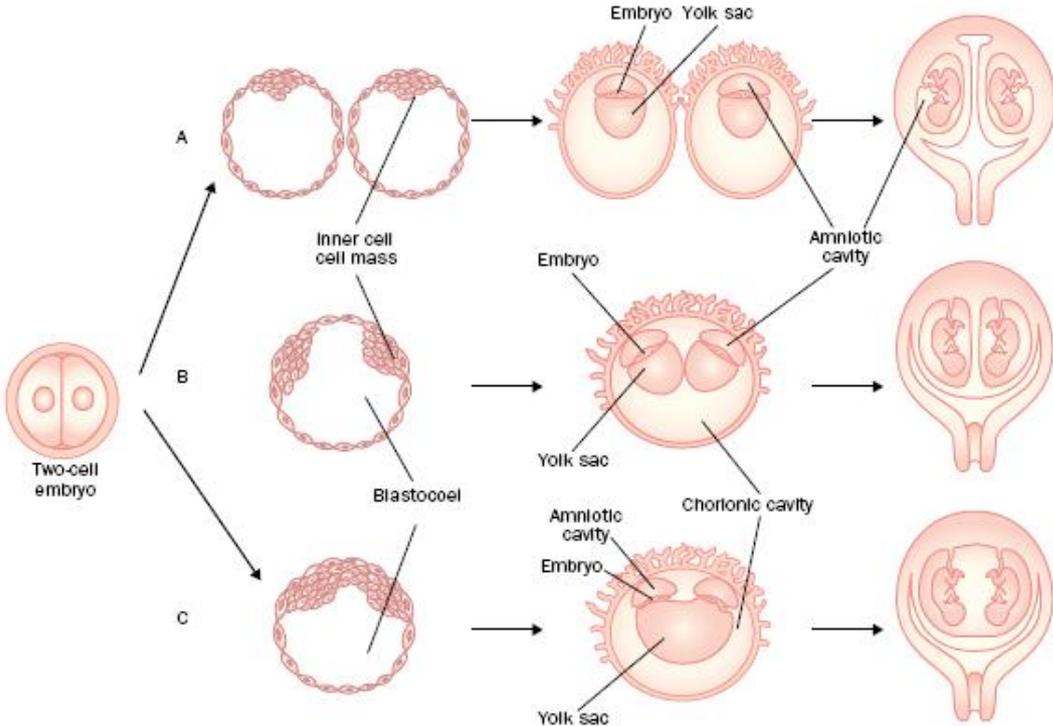
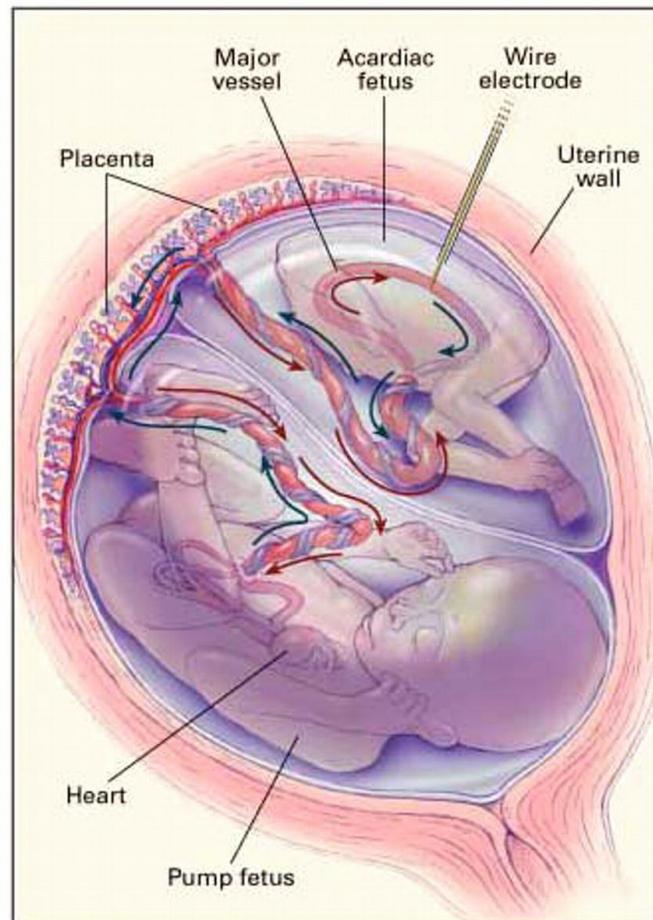


Figure 2: Three types of monozygotic placentas and membranes
 A=dichorionic diamniotic pregnancy. B=monochorionic pregnancy. C=monochorionic monoamniotic pregnancy. Adapted from reference 13 with permission of the Massachusetts Medical Society.

Annexe 3 Jumeau Acardiaque

Séquence TRAP : Twin Reverse Arterial Perfusion.



Article

Title

Management of monoamniotic twin pregnancies: Multicenter retrospective study of 221 cases.

Authors:

Louise Cariou de Vergie¹ MD, Vincent Dochez^{1,2,3} MD, Fleur Lorton³ MD, Ph.D, Anne Sophie Riteau¹ MD, Laure Maillet Dumas¹, MD,(+ autres auteurs pressentis), Chloe Arthuis^{1,2,3} MD, Ph.D, Norbert Winer^{1,2,3} MD, Ph.D

Institutions:

1 Departement of Gynecology and Obstetrics, Nantes University Hospital,

Nantes

2 INRA, UMR 1280 Physiologie des adaptations nutritionnelles, Nantes, France.

3 CIC Mère enfant, Nantes University Hospital,

Abbreviations

ART	Assisted reproduction technologies
CNGOF	French national college of obstetricians and gynecologists
GA	Gestational age
IUFD	In utero fetal death
IUGR	Intrauterine growth retardation
MATP	Monoamniotic twin pregnancies
NSAIDs	Nonsteroidal antiinflammatory drugs
RANZCOG	Royal Australia and New Zealand College of Obstetricians and Gynaecologists
RCOG	<i>Royal College of Obstetricians and Gynaecologists</i>
STP	Selective termination of pregnancy
TOP	Medically-indicated termination of pregnancy
TPD	Threatened preterm delivery
weeks	weeks of gestation

Introduction

In monoamniotic twin pregnancies (MATP), two embryos develop inside a single amniotic cavity. This type of pregnancy results from late division of the egg, after the 8th day post-fertilization. It is characterized by its low prevalence: approximately 1% of monozygotic twin pregnancies (TP), for an incidence of 1/25,000 pregnancies overall.^{1,2} These pregnancies are also marked by high perinatal morbidity and mortality (40-60%).¹ To the risks common to all types of twin pregnancies are added more specific complications, especially the risk of in utero fetal death (IUFD) due to cord entanglement. The low prevalence of MATP explains the difficulty in assessing them scientifically and thus in developing optimal guidelines. Most of the series published are old or small and thus lack power, or they have questionable external validity because of the lack of consensus about their ultrasound or organizational practices. Moreover, there are no randomized trials and it seems extremely quite unlikely that one could be successfully performed in this context. It is therefore essential, as well as recommended for meta-analyses, to continue to report the results of retrospective studies and thus obtain larger series that enable more solid conclusions that make it possible to inform clinicians and patients about the most recent perinatal results.³

Accordingly, it appeared useful to us to analyze the professional practices of obstetricians in France in a multicenter study that could bring together a large number of files. The aim of this study was to evaluate the mean gestational age (GA) at birth, according to type of monitoring (inpatient or outpatient), as well as the mothers' characteristics, specific complications, perinatal mortality, mode of delivery, and immediate neonatal outcome in these pregnancies.

Material and methods

This multicenter retrospective study examined the files of women with an MATP who gave birth during the 18-year period from January 1998 through December 2015. Ten French public university hospital maternity units participated in this study. A questionnaire was used to collect the data from the patient files. Women with ultrasound-diagnosed MATP met the inclusion criteria if both fetuses had survived to a gestational age of 12 weeks. A pathology examination of the placenta or, if unavailable, a macroscopic examination, had to confirm the monoamniotic diagnosis.

The maternal and obstetric characteristics studied were maternal age, number of pregnancies, parity, use of assisted procreation technologies (ART), prenatal hospitalization, corticosteroid therapy for fetal lung maturation, threatened preterm delivery (TPD), and suspected intrauterine growth restriction (IUGR) or congenital malformation. The neonatal characteristics studied were in utero fetal death (IUFD), birth weight, arterial pH at birth, 5-minute Apgar score, admission to a neonatal intensive care unit (NICU), total duration of hospitalization, neonatal complication rate (respiratory distress, infection, anemia, jaundice, hypoglycemia, necrotizing enterocolitis, intraventricular hemorrhage, and periventricular leukomalacia), and neonatal death.

To assess the monitoring and care of these women, we compared obstetric (GA at delivery, IUFD rate, and GA at IUFD) and neonatal (pH, 5-min Apgar <7, NICU admission, and neonatal death) variables for the women who gave birth after 22 weeks according to the type of monitoring they received (ambulatory vs hospitalization, that is, inpatient vs outpatient) during the second and third trimesters starting at 22-28 weeks, depending on the center policy.

The principal outcome criterion was GA at delivery according to type of monitoring. The secondary outcome measures were the rate of IUFD (except those due to lethal congenital malformations, which were not included in the corrected calculation), the GA at IUFD, mean pH, 5-min Apgar < 7, NICU transfer, neonatal complication rate, and the neonatal death rate (again, excluding neonatal deaths due to lethal congenital malformations).

Similarly, to assess whether it was reasonable to continue the pregnancy after 34 weeks and to analyze the effect of mode of delivery, we compared obstetric and neonatal variables of women who gave birth after 34 weeks and had at least one living fetus according to mode of delivery.

GA at birth and the IUFD rate according to GA at diagnosis of death are reported in relation to the total number of women. The neonatal criteria were analyzed in relation to the number of liveborn infants.

A questionnaire was used to help extract data from the women's files; they were then entered anonymously in an Excel file. This study was approved by the Nantes UHC ethics committee.

The qualitative variables were described by the number of mothers and infants and the percentage for each modality. The 95% confidence intervals (CI) were determined by reduced centered normal distribution or binomial distribution, depending on the conditions of application. The quantitative variables were described by their means, standard deviations, ranges, and interquartile ranges. The Chi² test (or Fisher's exact test, as appropriate) was used to compare the qualitative variables, and Student's t test for the quantitative variables. The threshold of significance was set at < .05.

Results

For the study period, we found 247 women who appeared to meet the inclusion criteria, although 26 were excluded immediately (one triplet pregnancy, 11 acardiac fetuses, 10 files with conjoined twins and 4 women who did not reach 12 weeks of gestation with both fetuses alive). The study thus included 221 women.

Figure 1: Flow chart

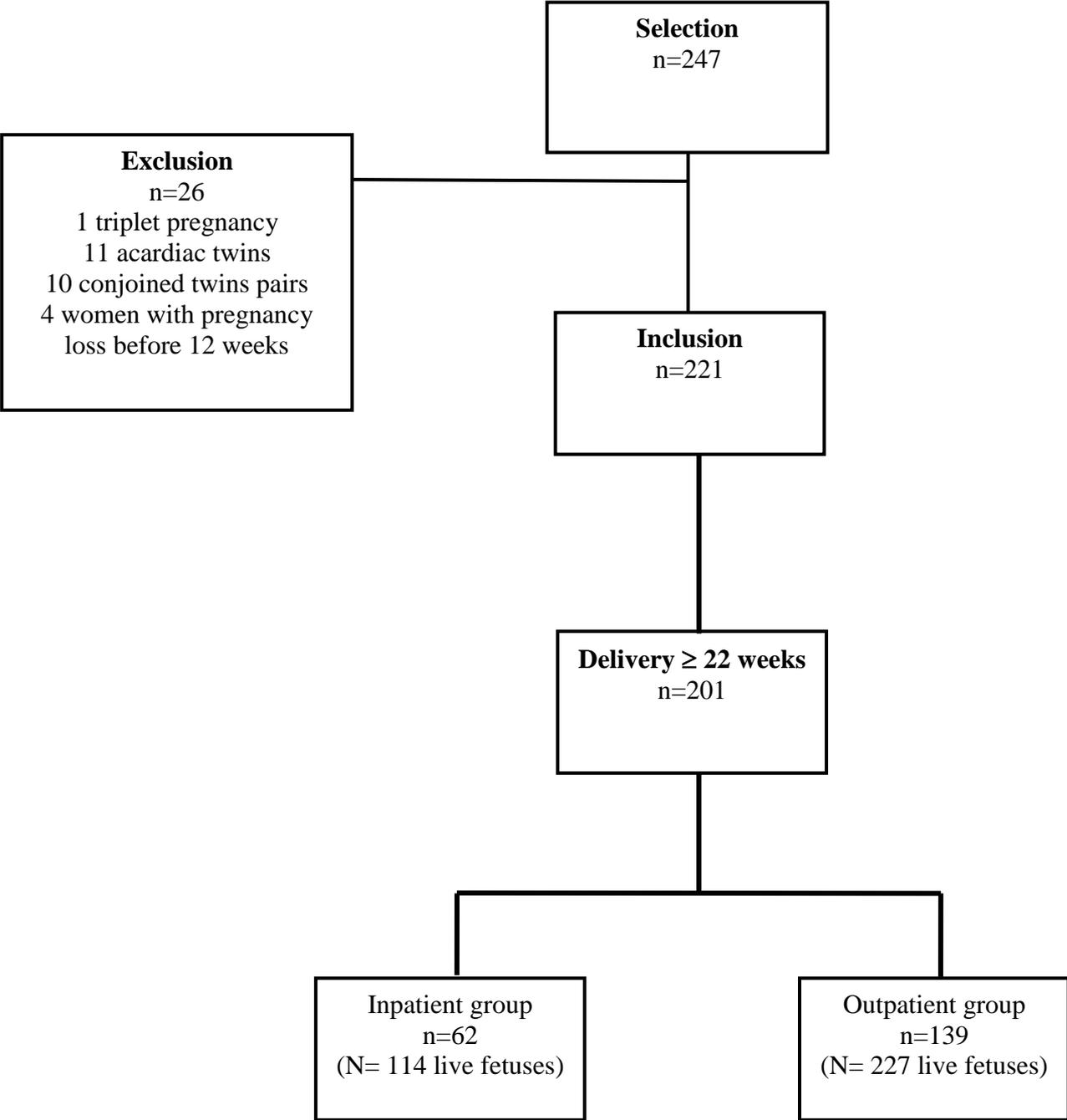


Table 1 summarizes the women's characteristics.

Table 1

Maternal and obstetric characteristics of 221 women with monoamniotic twin pregnancies with both fetuses still alive at a gestational age of 12 weeks.

Maternal and obstetric characteristics	n=221
Mean maternal age (years) (range)	30.8 (15-44)
Gravida 1 (n, %)	72 (32.6)
Parity	
Nulliparous	112 (50.7)
Primiparous	69 (31.2)
Multiparous	40 (18.1)
ART	14 (6.3)
Prenatal hospitalization (n, %)	166 (75.1)
No hospitalization	55 (24.9)
1 hospitalization	131 (59.3)
≥ 2 hospitalization	35 (15.8)
Corticosteroid therapy for fetal lung maturation (n, %)	132 (59.7)
1 course (n, %)	97 (43.9)
2 courses (n, %)	35 (15.8)
GA 1st course (wks) (range)	29 (24-34)
GA 2st course (wks) (range)	31 (28-34)
TPD (n, %)	73 (33)
IUGR, n, %)	
1 fetus	34 (15.4)
both fetuses	7 (3.1)
Congenital malformation (n, %)	
1 fetus	53 (24)
both fetuses	7 (3)
Twin-twin transfusion syndrome	10 (4.5)
Preeclampsia (n, %)	2 (0.9)
IUFD	
Pregnancy with 2 liveborn children (n, %)	189 (85.5)
Pregnancy with selective termination (n, %)	39 (17.6)
Pregnancy with IUFD of 1 fetus (n, %)	15 (6.8)
Pregnancy with IUFD of both fetuses (n, %)	22 (9.9)
GA (weeks) at birth of twins with at least one liveborn	
GA at birth 22-26 (n)	2
GA 27-31 (n)	33

GA 32-35 (n)	107
GA ≥ 36 (n)	44
Number of cesareans (n, %)	128 (57.9)
Number of vaginal deliveries (n, %)	93 (42.1)

Ultrasound diagnosis of MATP took place at a mean of 11 weeks + 5 days [6–33].

Cord entanglement was diagnosed in 28.8% cases. In 55.5% of these, the prenatal diagnosis was made at a routine ultrasound follow-up at a mean gestational age of 25 weeks + 3 days [17-34], in 19% after an IUFD, and in 25.5% at birth, after macroscopic examination of the placenta. This result indicates that cord entanglement was either not systematically looked for or not recorded in the ultrasound reports.

IUFD was observed in 59 fetuses (13.3%), with a mean gestational age at diagnosis of 21 weeks [12-38]. Cord entanglement was selected as the attributable cause in 59.3% of the cases (35/59 fetuses).

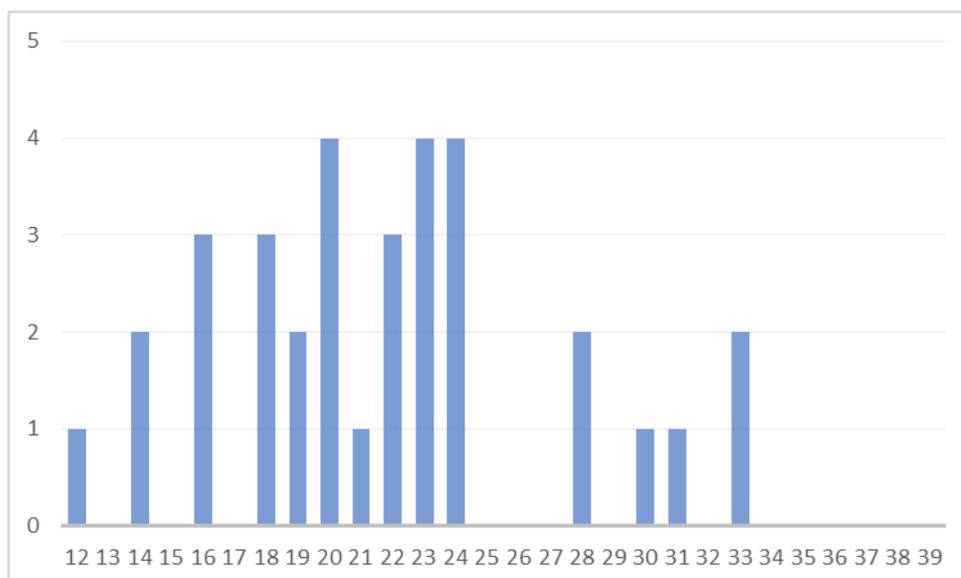


Figure 1: Distribution of in utero deaths attributable to cord entanglement as a function of gestational age

Figure 1 shows the distribution of IUFD attributable to cord entanglement as a function of gestational age.

Overall, 186 women reached 22 weeks of gestation with at least one living fetus. They gave birth at a mean of 33.4 weeks [25-39]. Figure 2 shows the gestational ages at birth.

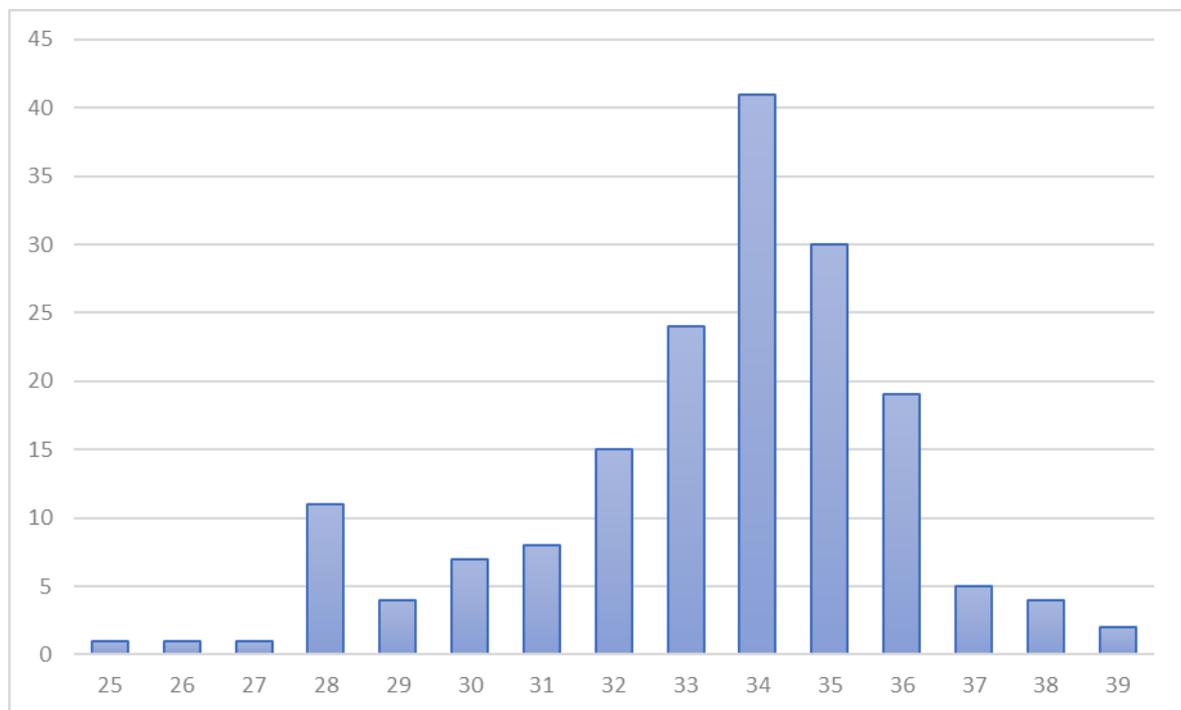


Figure 2: Gestational age (weeks) at birth of infants of the 186 women who gave birth at or after 22 weeks with at least one living fetus on the day of delivery.

The sex ratio was 0.23, very predominantly female.

Overall mortality (from inclusion at 12 weeks to 1 month post partum) was 26.5%, with 98 fetal deaths (59 spontaneous and 39 selective terminations of pregnancy, STPs), 16 deaths during the first month of life, and 3 intrapartum deaths.

Perinatal mortality (from 22 weeks to D8 post partum) was 18.4%, with 64 fetal deaths (33 spontaneous and 31 STPs), 8 deaths before D8 post partum and 3 intrapartum deaths. After the exclusion of lethal malformations, the perinatal mortality was assessed at 13.2% with 32 spontaneous IUFDs, 17 STPs, and 5 deaths before D8 post partum.

Table 2
Overall perinatal and corrected perinatal mortality

Global mortality (n,%)	117/442	26.5
	IUFD	59
	STP (malformations+TTTS)	39
	Intrapartum death	3
	Postpartum death (before D28 of life)	16
Perinatal mortality (n,%)	75/408	18.4
	IUFD	33
	STP (malformations+TTTS)	31
	Intrapartum death	3
	Early postpartum death (before D8)	8
Corrected perinatal mortality (n,%)	54/408	13.2
	IUFD	32
	STP (malformations+TTTS)	17
	Intrapartum death	0
	Early postpartum death (before D8)	5

The 201 women who gave birth after 22 weeks were compared according to the type of follow-up (from 22-28 weeks, depending on the center policy). Table 3 sets forth the obstetric characteristics in the 2 groups, which were comparable for age, number of previous pregnancies, parity, and vaginal delivery rate.

Table 3

Comparison of the obstetric characteristics of the women in the inpatient and outpatient groups

	Inpatients n=62 women N=114 fetuses	Outpatients n=139 women N=227 fetuses	P
Mean maternal	29	31	0.59
Rate of nulliparas (n, %)	22 (35.5)	45 (32.4)	0.67
Rate of primi- and multiparas (n, %)	27 (43.5)	67 (48.2)	0.54
Vaginal delivery rate (n,%)	16 (25.8)	52 (37.4)	0.11

Table 4 reports the neonatal outcome variables in the inpatient and outpatient groups.

Table 4

Comparison of GA at delivery, IUFDs, and neonatal criteria in the inpatient and outpatient groups

	Inpatients n=62 women N=114 fetuses	Outpatients n=139 women N=227 fetuses	P
GA at delivery (median)	33	34	0.8
IUFD (n, %)	7 (6.4)	12 (8.6)	0.6
Gestational age at IUFD (weeks)	32.8 (2)	32.9 (4)	0.07
mean pH (median, IQR)	7.31 (0.09)	7.32 (0.06)	1
Apgar < 7	6	16	0.5
Transfer to intensive care unit (n, %)	89 (78)	173 (76.2)	0.7
Neonatal complications (n, %)	40 (35.1)	80 (35.2)	1
Neonatal death (n, %)	4 (3.5)	7 (3.1)	1

Of the 201 women studied, 62 were systematically hospitalized around the third trimester for intensive monitoring until delivery. Admission took place at a mean of 29.5 [25-34] weeks of gestation and lasted a mean of 21.6 days [1-60]. The other 139 women were monitored on an outpatient basis or hospitalized only for a specific indication that necessitated more intensive monitoring.

There was no significant difference between the 2 groups for gestational age at delivery. Nor did the groups differ significantly for IUFDs attributable to cord entanglement.

The neonatal criteria were analyzed in the 114 liveborn fetuses in the inpatient group and the 227 in the outpatient group. There were no significant differences in gestational age at IUFD diagnosis, mean arterial pH at birth, NICU admissions, neonatal complications, or neonatal deaths. Table 5 analyzes the neonatal outcome according to mode of delivery for the women who gave birth after 34 weeks, with at least 1 living fetus the day of delivery and after exclusion of lethal congenital malformations.

Table 5

Comparison of neonatal criteria for the 99 women who gave birth after 34 weeks with at least one living fetus, according to mode of delivery and after exclusion of lethal congenital malformations.

	Cesareans <i>n</i> =65 N=130	Vaginal deliveries (<i>n</i> =34) N=65	<i>P</i>
mean pH (median, IQR)	7.3 (0.08)	7.3 (0.06)	0.6
mean 5-min Apgar (median, IQR)	9.5 (1)	9.2 (0.75)	0.8
Apgar <7 (n)	5	1	0.02
NICU hospitalization (n, %)	99 (73.3)	32 (49.2)	0.0002
Neonatal death (n)	0	0	
Neonatal complications (n, %)	30 (23.0)	21 (32.3)	0.17
IUFD	0	0	

Overall, 99 women gave birth at or after 34 weeks of gestation. Mean gestational age at delivery was 35.1 weeks, and 30.3% (n=30) of the women gave birth at or after 36 weeks. Three of them had only one surviving fetus before giving birth: one had died at 20 weeks and two at 33 weeks); all three had vaginal deliveries.

Among the 10 participating centers, 6 allowed trials of labor. In all, 41 women had agreed to vaginal deliveries and finally, 34 had them (83%). An emergency cesarean was performed for one second twin after vaginal delivery of T1 for arm prociidence and after failure of obstetric maneuvers, including attempts at internal podalic version and total breech extraction. No complications were reported.

There were no significant differences between the 2 modes of delivery for the Apgar score, umbilical artery pH, total duration of hospitalization, or neonatal complications. The only difference found between the groups was the higher rates of NICU transfer and of Apgar scores < 7 in the cesarean group.

Discussion

In the absence of a randomized controlled trial, management of MATP is based on the results of observational studies that are most often retrospective with variable power, often only moderate. The ensuing recommendations must therefore be considered with prudence.

Accordingly the number of patients included is an important criterion to consider in this type of study. As of today, to our knowledge, the series we present here is the largest thus far published; it undeniably reflects obstetric practices in France. Its multicenter nature is one of its strengths and confirms that practices differ between hospitals.

Rates of perinatal mortality in the literature vary widely. Although the oldest publications report IUFD rates up to 70%, more recent studies find a perinatal mortality rate between 15 and 23%, and it falls to 8% when lethal congenital malformations are excluded.⁴⁻⁸ The results of our study, with its overall perinatal mortality rate of 18.4%, reduced to 13.2% after excluding malformations, are consistent with those of the recent literature.

Before birth as during delivery, the risk of IUFD secondary to cord entanglement is highly feared because of its unpredictability and the absence of any preventive actions to take. Thus far, no study has shown how to prevent these complications except by ending the pregnancy, and any hope of success appears illusory, although some authors are seeking to correlate Doppler spectrum or FHR analyses with cord complications to see if it can be made more predictable.⁹⁻¹¹ Several studies have used NSAID administration to reduce fetal diuresis and the quantity of amniotic fluid and thereby reduce fetal freedom of movement within the uterine cavity.¹²

Nonetheless, as NSAIDs are contraindicated during most of pregnancy, this treatment idea does not appear to be useful.

A recent systematic review of the literature reported a cord entanglement rate of 74%.⁹ These rates are disparate, however, and range from 42 to 100%. It is certainly not surprising that this specificity of monoamniotic pregnancies is systematically found when it is sought.^{9,13-15} Our study does not allow any definitive conclusion on this point, since cord entanglement was not systematically sought and indeed was reported in only 22.6% of the records.

The causal link between cord entanglement and IUFD is difficult to establish scientifically, and some authors raise questions about it. Nonetheless, the correlation

seems probable if not obvious.¹⁶ In our series, 54% of spontaneous IUFDs were attributable to cord entanglement, that is, it was the leading cause of these in utero deaths.

If it seems impossible to prevent cord entanglement, we can nonetheless consider what is the optimal monitoring for these pregnancies to enable intervention before events such as IUFD. For this reason some teams recommend hospitalization for close monitoring, on the hypothesis that cord tightening is a subacute phenomenon that is preceded by warning signs detectable by cardiotocography.^{4,17-19}

Our results do not corroborate this hypothesis, since we observed no significant difference for gestational age or spontaneous IUFD rate between the two groups. A recent study that also compared these two types of management obtained similar results, finding no difference in IUFD between the groups (14/106 or 13.2% versus 15/142 or 10.5%; $P=0.55$).²⁰

Our data as well as those in the literature are nonetheless difficult to interpret in view of the retrospective nature of these studies, the relatively low number of patients included, and the heterogeneity of practices between the centers. Moreover, the two groups were not equivalent. The absence of a significant difference nonetheless shows that there does not seem to have been any major difference between inpatient and outpatient follow-up. Although close and frequent clinical and ultrasound monitoring is consensual, early systematic monitoring by early routine hospitalization is not, especially in view of its numerous disadvantages: iatrogenic risks associated with immobilization, maternal and medical stress, increased risk of preterm delivery due to a more interventionist attitude, and finally, its cost.

Gestational age at birth, which is very controversial, depends on the balance between the risk of prenatal mortality, due principally to cord entanglement, and the risk of neonatal morbidity engendered by the induced premature birth. In our study, the mean gestational age at birth was 33.4 weeks [25-39], and 80.9% of the women gave birth after 32 weeks of gestation. We have reported 4 cases of IUFD attributable to cord entanglement after 32 weeks, two of them in women whose pregnancies were not closely monitored.

Planned birth before 30 weeks of gestation is not recommended, as the morbidity and mortality associated with induced premature birth before that gestational age is still quite significant.²¹ Progress in neonatology has, however, made it possible to reduce considerably the morbidity and mortality of children born after 32 weeks, especially among those who receive corticosteroid therapy. Some authors therefore recommend very preterm scheduled birth starting at 32 weeks to avoid unexpected fetal loss after that. They point out the high perinatal survival rate, reaching 100% in some series where birth is routinely scheduled at 32 weeks.^{5,12,17} Other authors justify this gestational age at birth by reports of higher numbers of IUFDs after 32 weeks. Some argue that in utero mortality increases with gestational age, estimating it at 5.8% between 30 and 32 weeks, 11% between 33 and 35 weeks, and 21.9% between 36 and 38 weeks.^{5,18}

In a recent large multicenter study, Van Mieghem et al recommended scheduled birth at 32 weeks, based on their results showing no IUFDs between 28 and 33 weeks and two double IUFDs at 33.9 and 34.1 weeks.²⁰

Other authors suggest prolonging the pregnancy beyond 32 weeks, in the absence of any associated disorders (IUGR, Doppler abnormalities). In particular a

recent French series (included in our series, the only previously published data to do so)

reported that 26 women (78.8%) gave birth after 32 weeks, including 24 after 34 weeks and that no IUFD occurred after 34 weeks.⁶ Some authors have reported an improvement in the survival rate after 24 weeks of gestation with birth toward 33 weeks.

Delaying birth at least until 34 weeks, under close monitoring, must thus be considered because, although neonatal mortality is low between 32 and 34 weeks, neonatal morbidity is not as low and complications of respiratory distress remain more than rare. This choice is consistent with the guidelines of the National College of French Gynecologists and Obstetricians (CNGOF) from 2009, which recommends premature birth between 32 and 36 weeks by cesarean under intensive obstetric and ultrasound monitoring in a perinatal center with a neonatal intensive care unit; it does not, however, rule out the possibility of vaginal delivery.²²

In the absence of intercurrent events making earlier delivery necessary, a gestational age of 34-35 weeks thus seems therefore reasonable for planning birth, with intensive monitoring. This decision must be shared with the couple, in explaining the state of knowledge and the absence of recommendations supported by a high level of evidence.

The mode of delivery is also controversial. Classically, cesarean delivery was considered dogma because of the risk of cord entanglement that could induce hypoxia in both fetuses at the birth of T1. It remains the mode of delivery recommended today by most professional societies (CNGOF, RCOG, RANZCOG). Experts justify this precautionary recommendation by the rarity of these pregnancies

and the risk of intrapartum asphyxia; nonetheless, it is based on studies of modest methodology and power.^{5,12,17,18,20,23}

Nonetheless, although numerous authors consider cesarean delivery the most reasonable choice, vaginal delivery cannot be ruled out. Several series report their experiences with trials of vaginal delivery and report no increase in perinatal complications, with neonatal morbidity similar to that of other populations of twins.^{2,7,24} Although these are often old data, sometimes with only half the MATP cases diagnosed prenatally, a recent French single-center study with a vaginal delivery rate of 52.6% showed similar neonatal results for both types of delivery, in terms of neonatal morbidity and mortality and duration of NICU hospitalization.²²

In view of the discordant data from the literature for gestational age and mode of delivery, it looked at the early neonatal criteria according to mode of delivery at an older gestational age, specifically, 34 weeks, which appears more reasonable than 32 weeks in terms of the potential harm due to prematurity. Of the 99 women we studied, 65 had cesarean and 3 vaginal deliveries and there were no significant differences between the groups for either pH or neonatal complications. There were no neonatal deaths in either group. Nonetheless, the rate of Apgar scores <7 and transfer to the NICU were significantly higher in the cesarean group. These results are explained in part by the indication for cesareans, which were often performed on an emergency basis for FHR abnormalities. These results support the idea that vaginal delivery is acceptable and is thus not strictly contraindicated when the criteria for them are met and the obstetrics team is experienced and knowledgeable about the particularities of these pregnancies and the cord risk at delivery.

Conclusion

An early ultrasound diagnosis of MATP is necessary to set up appropriate, specialized care in a specialized hospital. Hospitalization is not mandatory simply because the pregnancy is monoamniotic, and prenatal care can be performed on an outpatient basis after explaining the various strategies possible to the woman.

Birth around 34-35 weeks of gestation appears reasonable to balance the greater complications of early preterm delivery with the more unacceptable risks of IUFD later.

The mode of delivery is a difficult question because the data do not strictly contraindicate vaginal delivery, although cesarean delivery is most often recommended. Published cases of intrapartum accidents nonetheless call for prudence, including reserving trials of labor only to experienced teams knowledgeable about this intrapartum cord risks.

Acknowledgments

To the department heads and staff physicians of the academic hospital departments who made the data collection possible:

Prof. O. Sibony and Prof. Thomas Schmitz, the maternity ward of Robert Debré Hospital in Paris.

Prof. V. Houfflin-Debarge, and Dr. P. Vaast, maternity ward of Lille University Hospital Center.

Prof. Y. Ville and Prof. L. Salomon, Dr. G. Chalouhi and Dr. C. Vellupilai, maternity ward of Necker Hospital in Paris.

Prof. P. Rozenberg, maternity ward of the Poissy-Saint Germain en Laye Intercommunal Hospital.

Prof. Goffinet and Dr. O. Anselem, Port-Royal Maternity Hospital in Paris.

Prof. Riethmuller, maternity ward of the CHRU of the Besançon Regional University Hospital Center.

Prof. A. Benachi, maternity ward of Antoine Bécère Hospital in Clamart.

Dr. F. Biquard, Dr. P. Gillard and Pr. Descamps, maternity ward of Angers University Hospital Center.

Prof. F. Pierre and Dr. M. Dugué-Marechaud, maternity ward of Poitiers University Hospital Center.

References

1. Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med*. 1973;288(24):1276–1284. doi:10.1056/NEJM197306142882406
2. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol*. 1991;77(6):832-834.
3. Shub A, Walker SP. Planned early delivery versus expectant management for monoamniotic twins. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;(4):CD008820. doi:10.1002/14651858.CD008820.pub2
4. Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D, Obstetrix/Pediatrics Research Study Group. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol*. 2005;192(1):96–101. doi:10.1016/j.ajog.2004.06.037
5. Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet*. 2003;13(6):414–421. doi:10.1080/jmf.13.6.414.421
6. Anselem O, Mephon A, Le Ray C, Marcellin L, Cabrol D, Goffinet F. Continued pregnancy and vaginal delivery after 32 weeks of gestation for monoamniotic twins. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2015;194:194-198. doi:10.1016/j.ejogrb.2015.09.014
7. Hack KE, Derks JB, Schaap AH, et al. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol*. 2009;113(2 Pt 1):353–360. doi:10.1097/AOG.0b013e318195bd57

8. Allen VM, Windrim R, Barrett J, Ohlsson A. Management of monoamniotic twin pregnancies: a case series and systematic review of the literature. *BJOG Int J Obstet Gynaecol.* 2001;108(9):931–936.
9. Dias T, Mahsud-Dornan S, Bhide A, Papageorghiou AT, Thilaganathan B. Cord entanglement and perinatal outcome in monoamniotic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35(2):201–204. doi:10.1002/uog.7501
10. Kuwata T, Matsubara S, Suzuki M. 3D color Doppler of monoamniotic twin cord entanglement. *Arch Gynecol Obstet.* 2010;281(5):973–974. doi:10.1007/s00404-009-1304-9
11. Deutsch AB, Miller E, Spellacy WN, Mabry R. Ultrasound to identify cord knotting in monoamniotic monochorionic twins. *Twin Res Hum Genet Off J Int Soc Twin Stud.* 2007;10(1):216–218.
12. Pasquini L, Wimalasundera RC, Fichera A, Barigye O, Chappell L, Fisk NM. High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and Cesarean delivery at 32 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(5):681–687. doi:10.1002/uog.3811
13. Rodis JF, Vintzileos AM, Campbell WA, Deaton JL, Fumia F, Nochimson DJ. Antenatal diagnosis and management of monoamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol.* 1987;157(5):1255–1257.
14. Chauhan SP, Scardo JA, Hayes E, Abuhamad AZ, Berghella V. Twins: prevalence, problems, and preterm births. *Am J Obstet Gynecol.* 2010;203(4):305–315. doi:10.1016/j.ajog.2010.04.031
15. Fox NS, Rebarber A, Klauser CK, Roman AS, Saltzman DH. Intrauterine growth restriction in twin pregnancies: incidence and associated risk factors. *Am J Perinatol.* 2011;28(4):267–272. doi:10.1055/s-0030-1270116
16. Rossi AC, Prefumo F. Impact of cord entanglement on perinatal outcome of monoamniotic twins: a systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41(2):131–135. doi:10.1002/uog.12345
17. Beasley E, Megerian G, Gerson A, Roberts NS. Monoamniotic twins: case series and proposal for antenatal management. *Obstet Gynecol.* 1999;93(1):130–134.
18. Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, et al. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2005;84(5):432–435. doi:10.1111/j.0001-6349.2005.00683.x
19. DeFalco LM, Sciscione AC, Megerian G, et al. Inpatient versus outpatient management of monoamniotic twins and outcomes. *Am J Perinatol.* 2006;23(4):205–211. doi:10.1055/s-2006-934091

20. Van Mieghem T, De Heus R, Lewi L, et al. Prenatal management of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol.* 2014;124(3):498–506. doi:10.1097/AOG.0000000000000409
21. Martin JA, Kirmeyer S, Osterman M, Shepherd RA. Born a bit too early: recent trends in late preterm births. *NCHS Data Brief.* 2009;(24):1–8.
22. Winer N, Caroit Y, Le Vaillant C, Philippe H-J. [Monoamniotic twins: diagnosis and management]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2009;38(8 Suppl):S85–89. doi:10.1016/S0368-2315(09)73564-1
23. Baxi LV, Walsh CA. Monoamniotic twins in contemporary practice: a single-center study of perinatal outcomes. *J Matern-Fetal Neonatal Med Off J Eur Assoc Perinat Med Fed Asia Ocean Perinat Soc Int Soc Perinat Obstet.* 2010;23(6):506–510. doi:10.3109/14767050903214590
24. Riethmuller D, Lantheaume S, Teffaud O, Menget A, Maillet R, Schaal J-P. [Obstetrical and neonatal prognosis of monoamniotic twin gestations]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 2004;33(7):632–636.

NOM : CARIOU PRENOM : Louise

Titre de Thèse : PRISE EN CHARGE DES GROSSESSES GEMELLAIRES MONOAMNIOTIQUES : ETUDE MULTICENTRIQUE RETROSPECTIVE OBSERVATIONELLE A PROPOS DE 221 CAS.

Title : MANAGEMENT OF MONOAMNIOTIC TWIN PREGNANCIES : RETROSPECTIVE MULTICENTER STUDY OF 221 CASES.

RESUME - ABSTRACT

Retrospective multicenter study reviewing obstetric and perinatal outcomes for 221 monoamniotic twin pregnancies. The objective was to evaluate prenatal monitoring strategies and analyze the optimal timing and mode of delivery for monoamniotic twin pregnancies. Overall perinatal mortality was 18.4%. Mean gestational age at birth did not differ significantly between fetuses managed as inpatients and outpatients, nor did the incidence of intrauterine death and perinatal outcomes. After 34 weeks, one third of the women gave birth vaginally. Most outcomes did not differ significantly between vaginal and cesarean deliveries, although the rate of Apgar scores <7 and admission to neonatal intensive care (49.2% vs. 73.3%, $P < .0002$) were higher in the cesarean group. Outpatient management and continuation of monoamniotic pregnancies beyond 34 weeks are both reasonable options with close surveillance. Although if cesareans seem to be recommended most frequently, vaginal delivery is not strictly contraindicated.

MOTS-CLES- KEY WORDS

Monoamniotic twins, Fetal death, Fetal surveillance, Mode of delivery

Twins