

GROSSESSE GEMELLAIRE COMPLIQUEE D'UN FŒTUS ACARDIAQUE

FACTEURS PRONOSTIQUE ET ATTITUDE THERAPEUTIQUE

K. TRABELSI , W. ABDENNADHER, G. LOUATI, W. KALLEL, H. KHEMIRI,
M. GUERMAZI, S. REKIK

Service de gynécologie obstétrique ; CHU Hédi Chaker ,Sfax Tunisie

Résumé :

Le foetus acardiaque est une complication spécifique des grossesses multiples monozygotes. Le développement résulte d'anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses menant à la prédominance d'un des jumeaux. Les anomalies hémodynamiques sont à l'origine de la disparition du coeur et des anomalies morphologiques.

L'issue de la grossesse avec un jumeau acardiaque est généralement défavorable dans 50 % des cas. Les complications du jumeau sain incluent , à côté de la prématurité, une insuffisance cardiaque, et un polyhydramnios qui sont les causes de la mort in utéro. Le diagnostic prénatal se fait par l'échographie, il est utile pour évaluer le pronostic de la grossesse selon la croissance du jumeau acardiaque.

Le traitement proposé actuellement a pour but d'améliorer la fonction cardiaque du jumeau sain et/ou l'interruption de la vascularisation entre les deux jumeaux pour provoquer la mort in utéro du jumeau acardiaque.

Nous rapportons un cas de foetus acardiaque compliquant une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique avec un polyhydramnios important à 27 semaines d'aménorrhée. L'attitude a comporté des amniodrainages itératifs et un traitement maternel par des digitaliques visant à corriger la fonction cardiaque du foetus pompe mais qui a été vouée à l'échec.

Summery :

twin acardiac, is a rare specific complication of monozygotic multifetal pregnancy. The normal fetus "pump" perfuses an acardiac twin, witch result in twin reversed arterial perfusion sequence (TRAP). Prognosis of the donor twin guarded because of the high risk of cardiac failure polyhydramnios and preterm delivery, 50% of normal twin died in utero. Acardiac twin is usually diagnosed during the antenatal period, the sonographic monitoring of the volume of the acardiac twin and the interventricular septal thickness of the co-jumeau can be a useful marker of prognostic

the objective of treatment is to avoid the cardiac failure of the donor twin, by prescription of digitalic or interruption of the acardiac twin circulation.

Case: we report a case of twin acardiac complicating a monochorial biamniotic twin pregnancy, complicated by polyhydramnios at 27 weeks. We purpose a medical treatment and iterative amniodrainage, but this attitude failed.

INTRODUCTION:

Le fœtus acardiaque acéphale est une complication rare, observée dans 1/35000 grossesses et dans 1% des grossesses gémellaires monozygotes. La présence d'un fœtus acardiaque augmente le travail myocardique du fœtus sain ou pompe. La croissance du fœtus acardiaque est due à des anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses entre les deux jumeaux.

Les complications périnatales d'une grossesse gémellaire avec un fœtus acardiaque sont dominées par l'insuffisance cardiaque du co-jumeau sain, le polyhydramnios et la prématurité. Le pronostic du fœtus sain est grevé d'une lourde mortalité.

L'évaluation du pronostic du fœtus sain est basée sur des critères échographiques et vélocimétriques. Le traitement proposé in utero vise à améliorer la fonction cardiaque du fœtus pompe soit par un traitement médical à base de digitaliques ou par une interruption sélective de la circulation du fœtus acardiaque.

OBSERVATION :

Madame SM âgée de 22 ans, 3^{ème} geste mère d'un enfant vivant, de groupe sanguin A positif et RAI négatives, a été suivie pour grossesse gémellaire. L'échographie du premier trimestre faite à 12 semaines a trouvé une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique, la morphologie de J1 était normale, alors que pour J2 l'activité cardiaque était absente et il avait un hygroma kystique du cou.

A 21 SA le contrôle échographique a trouvé un excès de liquide amniotique dans les deux poches. Le deuxième jumeau a continué à augmenter de volume avec aspect infiltré, épaissement du tissu sous cutané et un hygroma ayant nettement augmenté de volume [fig 1-2]. Un contrôle échographique hebdomadaire a été alors réalisé et a montré une nette augmentation du volume de J2 (présence d'ébauche de membres et de crâne, absence de coeur le reste de l'anatomie échographique n'a pu être individualisé des organes)[fig 3], avec aggravation de l'hydramnios. L'évolution pour le jumeau pompe a été marquée par la découverte d'une fine lame d'épanchement péricardique, une hépatomégalie et un épaissement du septum inter ventriculaire [fig 4-5].

La femme a été mise sous digoxine pendant une durée de 5 semaines. Elle a été réadmise à 26 SA et 2 jours pour gêne respiratoire, distension utérine avec une hauteur utérine mesurée

à 50 cm ayant nécessité des ponctions évacuatrices itératives plusieurs fois par semaine.

A 27 SA et 03 jours la patiente a présenté une rupture spontanée des membranes avec expulsion spontanée sans incidents de J1, pesant 1950g de morphologie externe normale sauf un abdomen augmenté de volume [fig6c], mort à la naissance. L'extraction manuelle de J2 a été difficile pesant 1550 g, sa morphologie fait évoquer l'aspect d'un monstre avec une importante infiltration sous cutanée, cordon grêle comportant une seule artère [fig 6 a-b-c]. Après l'expulsion des deux jumeaux, la femme a présenté une hémorragie de grande abondance ayant bien évolué après une délivrance artificielle et une révision utérine. L'examen anatomopathologique du placenta n'a pas été réalisé vu qu'il était déchiqueté et l'autopsie du fœtus pompe a été refusé par les parents.

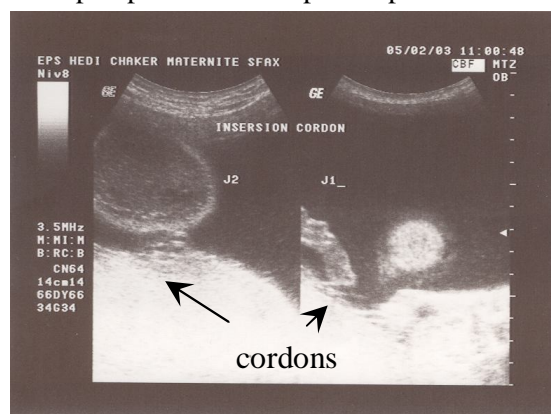


Figure 1 : Hydramnios dans les deux poches amniotiques

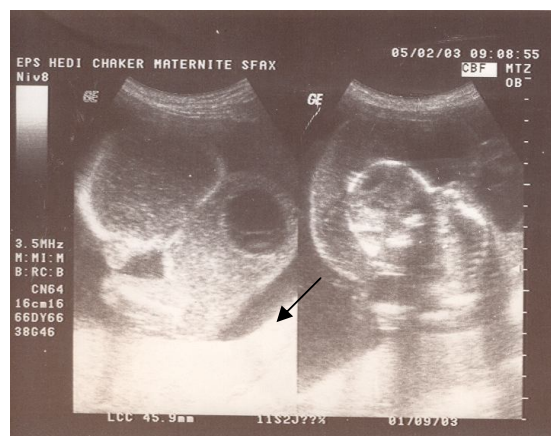
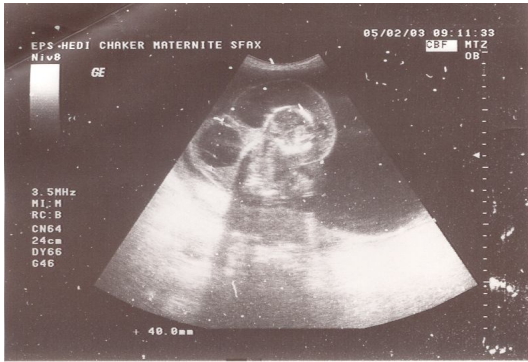
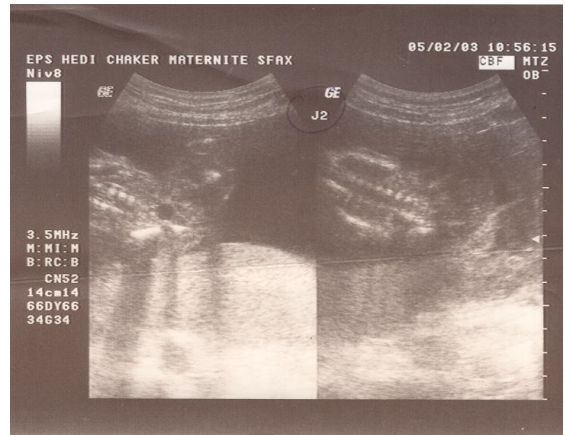


Figure 2 : Infiltration sous cutanée généralisée du fœtus acardiaque (→)



3a



3c



3b

Figure 3 :
Ebauches de segments osseux :
3a : boîte crânienne
3b : segment de fémur
3c : rachis incomplet et angulé

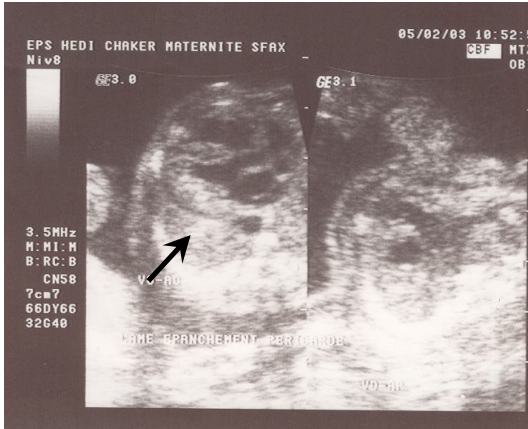


Figure 4 :
Hypertrophie du coeur du fœtus donneur,
lame d'épanchement péricardique (→)

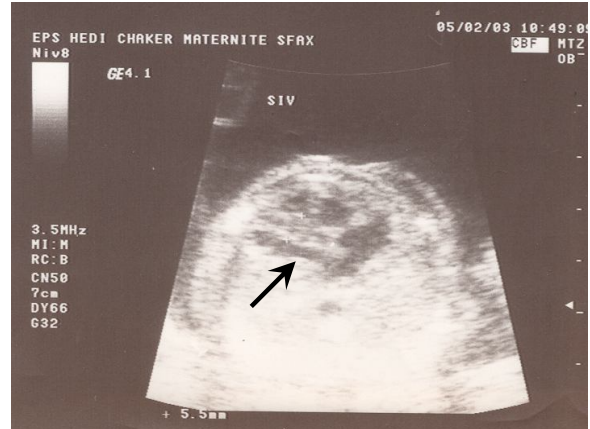


Figure 5 :
Hypertrophie du septum interventriculaire du
fœtus donneur à 5,5 mm (25 SA) →

6a

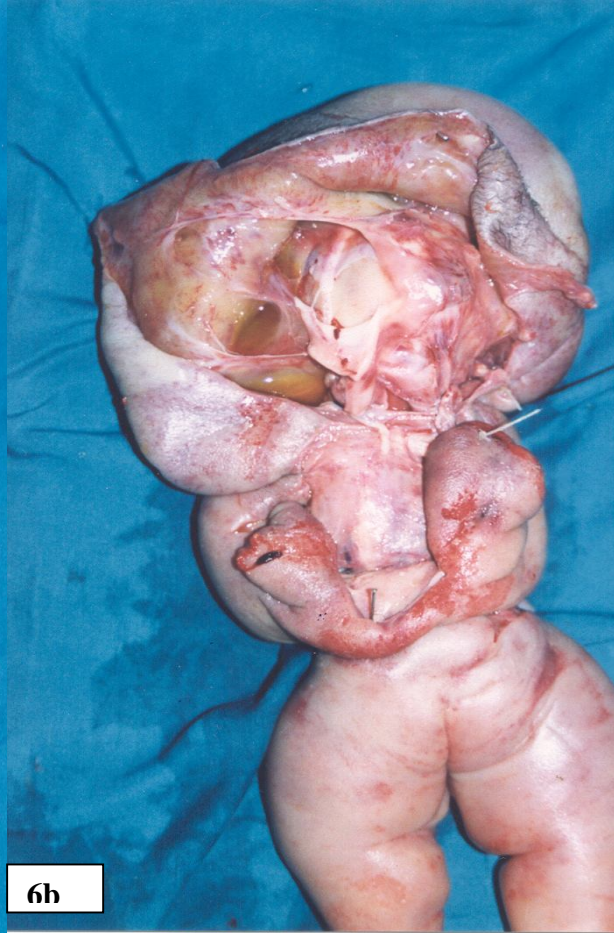
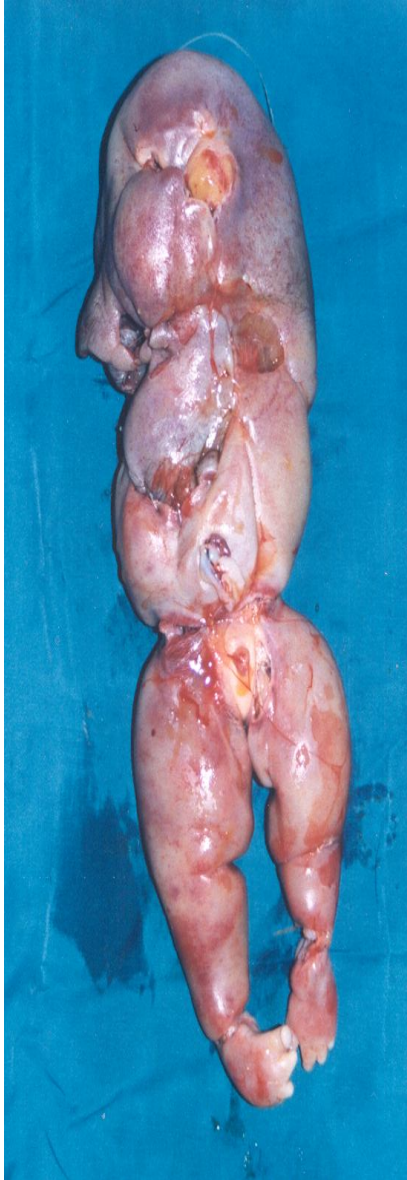


Figure 6 :

6a : foetus acardiaque vue de face.

6b : foetus acardiaque vue postérieure après ouverture de l'hygroma, peau épaisse.

6c : foetus donneur mort perinatale, ventre de batracien.

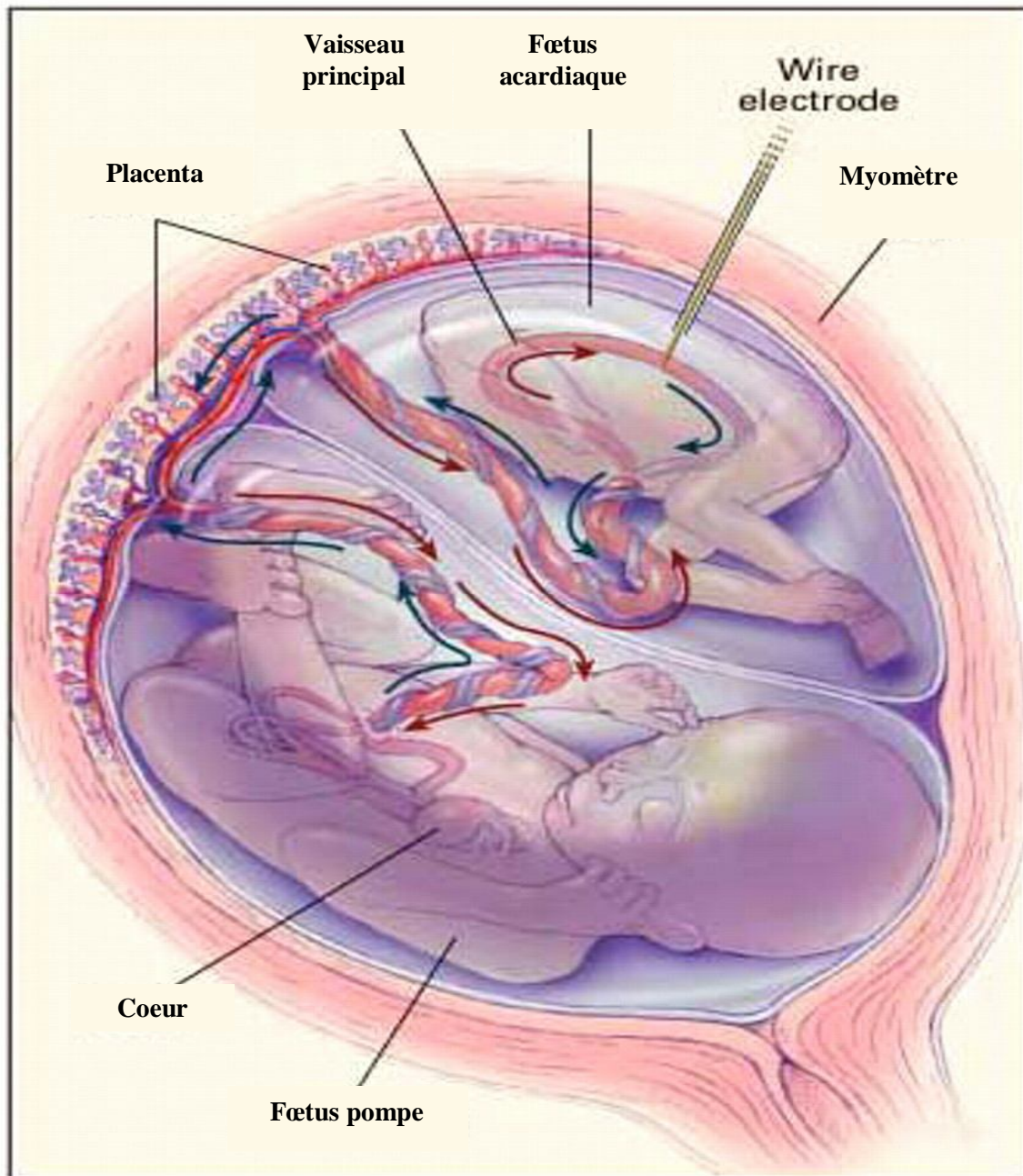


Figure 7 : coagulation du cordon ombilical du fœtus acardiaque selon Rodeck

DISCUSSION

Le fœtus acardiaque est une complication spécifique de la grossesse gémellaire monozygote mono amniotique et rarement la grossesse monochoriale biamniotique [in 13]. Les fœtus acardiaques ont été classés par Napolitani et Schreiber dans quatre groupes séparés (acardius acephalus, acardius anceps, acardius acormus, acardius amorphus), actuellement cette classification anatomique a été abandonnée par la plupart des auteurs [13].

Le fœtus acardiaque ou TRAP des anglo-saxons (Twin Reversed Arterial Perfusion), se rencontre dans 1% des grossesses monozygotes, la fréquence est de 1/35 000 naissance. Il se caractérise par des anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses aboutissant à une circulation sanguine rétrograde entre le jumeau acardiaque et le donneur. C'est une grossesse qui comporte un fœtus sain et un fœtus acardiaque dont la vascularisation est dépendante de son cojumeau, sa morphologie est souvent réduite à une masse et exceptionnellement à un fœtus polymalformé sans cœur individualisé. [8]

Le fœtus acardiaque doit sa croissance à son cojumeau sain à travers les anastomoses placentaires. La pathogénie de l'acardiaque est sujet de controverse, certains auteurs comme Gillim et al. [in2] ont avancé que le primum movens est une dysmorphogénèse cardiaque primaire pendant la vie embryonnaire et que les anastomoses vasculaires placentaires seront nécessaires uniquement pour le développement du fœtus acardiaque mais non responsables des anomalies cardiaques observées. Par contre d'autres auteurs comme Napolitani 1960, ont suggéré que la première cause de fœtus acardiaque est la présence d'un flux vasculaire inversé entraînant une atrophie cardiaque ainsi que d'autres organes du fœtus receveur. Cette dernière théorie se trouve soutenue par Carolyn qui a souligné la présence d'activité cardiaque bi-embryonnaire entre 5 et 6 semaines d'aménorrhée lors de la surveillance d'une grossesse gémellaire monochoriale, avant de porter le diagnostic de fœtus acardiaque à 11 SA. La pathogénie du fœtus acardiaque actuellement retenue est donc une anomalie de l'embryogénèse cardiaque secondaire à un flux vasculaire inversé plutôt qu'une agénésie cardiaque primaire[2].

En échographie, le fœtus acardiaque peut ressembler à une masse tératomateuse. Lorsqu'il est de petite taille, il peut prêter confusion avec un fibrome en nécrobiose[10]. Il est distingué par la présence de cordon ombilical, qui est souvent court et possède en général une seule artère[10], c'est le

cas de notre observation. Le diagnostic de certitude est obtenu par le doppler qui montre un flux artériel rétrograde dans le cordon du fœtus acardiaque [9].

La taille du monstre acardiaque est variable, dans certains cas son poids peut aller jusqu'à 4000g. Il est habituellement admis que le fœtus acardiaque est au moins aussi grand que son co-jumeau « sain ». [6].

Le fœtus acardiaque est perfusé par le jumeau pompe, ce dernier doit faire un travail cardiaque plus important. Les complications du jumeau pompe sont le retard de croissance in utero, la cardiomégalie et l'insuffisance cardiaque, l'hydramnios secondaire à la haute vascularisation sanguine rénale chez le jumeau pompe et l'accouchement prématuré [4]. La condition circulatoire hyperdynamique du fœtus normal et les changements d'impédance circulatoire dans la masse acardiaque corrélent avec l'issue finale de la grossesse. [9]

Le jumeau pompe peut avoir une hypertrophie ventriculaire gauche qui peut être résolutive dans le post-partum, mais le tableau peut être plus grave avec une cardiomyopathie bi-ventriculaire concentrique hypertrophique [16]. La mortalité fœtale et néonatale du jumeau pompe est extrêmement importante variant entre 50 % et 75 %, cette surmortalité est expliquée par le travail myocardique important pour assurer la perfusion des deux fœtus [8].

La systématisation de l'échographie dans le suivi prénatal, permet le diagnostic précoce au cours du premier trimestre des complications des grossesses gémellaires de type jumeau acardiaque [11]. Le diagnostic échographique permet une prise en charge anténatale dont le but est de sauver le jumeau pompe ou « sain » grâce à des approches médicales ou chirurgicales.

Les critères permettant une attitude expectative face à une grossesse gémellaire avec fœtus acardiaque avant d'envisager une thérapeutique in utero sont : un index de pulsatilité au niveau de l'artère ombilicale perfusant le fœtus acardiaque > 1,3 et une faible croissance de la masse acardiaque.[9].

Le pronostic du jumeau sain dépend de la taille de l'acardiaque. Ainsi, pour un rapport supérieur à 70% le risque de prématurité est de 90%, un d'hydramnios est observé dans 40 % des cas, et le risque de l'insuffisance cardiaque du jumeau-pompe est de 30 %. Ces valeurs seront respectivement 75%, 30% et 15% lorsque le rapport pondéral des jumeaux est inférieur à 70% [8].

La conduite à tenir optimale vis à vis du fœtus sain est controversée, cependant il faut donner à l'expectative avec surveillance anténatale la considération méritée [1]. Si la situation est bien tolérée par le jumeau normal, l'expectative jusqu'à l'accouchement peut être envisagée.

En cas d'hydramnios majeur ou de défaillance cardiaque du jumeau pompe, il est possible d'utiliser des méthodes médicales diverses, on a proposé d'utiliser l'indométacine, des amniocentèses itératives pour diminuer la quantité de liquide amniotique ou l'utilisation maternelle de Digoxine pour traiter l'insuffisance cardiaque congestive du fœtus pompe [11, 13, 15].

Différentes techniques visant à interrompre la circulation du fœtus acardiaque ont été décrites. Quintero a décrit en 1994, avec succès, la première ligature du cordon ombilical du fœtus acardiaque sous contrôle foetoscopique à 19 semaines d'aménorrhée, la naissance du co-jumeau a été faite à 36 semaines d'un nouveau né en bon état de santé. D'autres techniques de réduction sélective du fœtus acardiaque ont été utilisées comme la coagulation du cordon à la pince bipolaire[3-5], la coagulation au laser, et la thermocoagulation décrite par Rodeck (figure 7). L'injection d'alcool dans la circulation du fœtus acardiaque sous contrôle échographique pourrait devenir une alternative aux techniques de coagulation [14-17]. De récentes publications ont rapporté la possibilité de pratiquer une interruption sélective par destruction vasculaire percutanée par radiofréquence (RFA : radiofrequency ablation) qui est une technique moins invasive [7-12], Tsao a rapporté 12 succès sur 13 grossesses traitées [18].

CONCLUSIONS :

La rareté des complications de type fœtus acardiaque ne permet pas de donner des conclusions définitives concernant les facteurs de pronostic du fœtus pompe. Une surveillance régulière par échographie et Doppler s'impose pour une éventuelle indication thérapeutique précoce.

Références :

- 1- Amy E. Sullivan , Michel W. Varner, Robert H. Boule, Marc Jackson
The management of acardiac twins: a conservative approach
Am J Obstet Gynecol, volume 189, 5; novembre 2003, pp 1310-1313
- 2- Carolyn B. Coulam
First trimester diagnosis of acardiac twin
Am J Obstet Gynecol vol.88 N°4 ; (part 2), octobre 1996
- 3- Deprest J.A, F. Audibert, D. Van Schoubroeck, K. Hecker, D. Mahieu-Caputo, Bipolar coagulation of the umbilical cord in complicated monochorionic twin pregnancy.
Am J Obstet Gynecol 182 (2000), pp. 340-345.
- 4- Ersch, Stallmarch,
Cardiac regression sequence: reversal of blood flow diagnostic but not causative in acardiac fetus.
Early Hum Dev 52 (1998), pp. 81-85.
- 5- Holmes A., E. Jauniaux and C. Rodeck,
Monopolar thermocoagulation in acardiac twinning.
Br J Obstet Gynaecol 108 (2001), pp. 1000-1002.
- 6- Imai A., Hirose R., Kawabata I. Tamaya T.,
Acardiac acephalic monster extremely larger than its co-twin.
Gynecol Obstet Invest 32 (1991), pp. 62-64.
- 7- Kuojen Tsao, Vickie A. Feldstein, Diana L. Farmer
Selective reduction of acardiac twin by radiofrequency ablation 187,3 (2002), pp. 635-640.
- 8- Moore T.R, Gale S. Benirschke K.,
Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning.
Am J Obstet Gynecol 163 (1990), pp. 907-912.
- 9- Myriam Brassard, Jean-Claude Fouron, Line Leduc, Andree grignon, Francine Proulx
Pronostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus
Obstetrics and gynecology, volume 94, N° 3; septembre 1999; pp 409-414.
- 10- Neslihan Carda Seçkin, Nilgün Öztürk Turhan, İkran Kopal , İknur negöl Acardiac twin: a misdiagnosed, mismanaged case
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol volume 107; issue 2, 25 April 2003, Pages 212-213
- 11- Pezzati M., Cianciulli D., Danesi G., Acardiac twins.
Two case reports. J Perinat Med 25 (1997), pp. 119-124.
- 12- Picone O., Dommergues M. Stratégies de diagnostic prénatal et prise en charge des pathologies liées aux grossesses multiples Gynécologie obstétrique et fertilité 2003, article in press
- 13- Salim Erkaya MD, Baran Kutlay MD, Fadil Kara MD, Dilek Uygur MD, İlhan Bebitoglu MD
Acardiac twinning where the pump twin dies in utero due to thrombosis in the umbilical arteries
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol volume 90, issue 1, May 2000, Pages 51-54
- 14- Sepulveda W., D. Sfeir, M. Reyes and J. Martinez,
Severe polyhydramnios in twin reversed arterial perfusion sequence: successful management with intrafetal alcohol ablation of acardiac twin and amniodrainage.
Ultrasound Obstet Gynecol 16 2 (2000), pp. 60-263.
- 15- Simpson P.C., Trudinger B.J., Walker A. Baird P.J.
The intrauterine treatment of cardiac failure in twin pregnancy with an acardiac acephalic monster.
Am J Obstet Gynecol 147 (1983), pp. 842-844.
- 16- Sujata Chandra MD, Joan M. G. Crane MD, David C. Young MD and Surya Shah MD
Acardiac twin pregnancy with neonatal resolution of donor twin cardiomyopathy
Obstetrics and gynecology Volume 96, issue 5, supplement 1 ; November 2000, Pages 820-821
- 17- Tongsong T., C. Wanapirak, S. Sirichotiyakul and P. Chanprapah, Intrauterine treatment for an acardiac twin with alcohol injection into the umbilical artery.
J Obstet Gynaecol Res 28 (2002), pp. 76-79.
- 18- Tsao, V.A. Feldstein, C.T. Alabanese, P.L. Sandberg, H. Lee, M.R. Harrison et al., Selective reduction of acardiac twin by radiofrequency ablation.
Am J Obstet Gynecol 187 (2002), pp. 635-640.