

LES JUMEAUX CONJOINTS : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

[THE CONJOINED TWINS : ABOUT A CASE AND REVIEW OF LITERATURE]

A. Abida¹, D. Kasmi¹, A. Ahallat², M. El Youssfi¹, A. Chenguiti Ansari¹, and S. Bargach¹

¹Service de gynécologie obstétrique cancérologie et grossesse à haut risque, maternité Souissi, Université Mohamed V, Rabat, Maroc

²Service de chirurgie générale, Institut d'oncologie de Rabat, Maroc

Copyright © 2018 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: Conjoined twins (JC) represent a malformative abnormality that concerns monozygotic twin pregnancies, it is a rare entity that poses a real diagnostic and therapeutic challenge. We report a case of Conjoined twins through which we will expose the various difficulties encountered during the management of this type of anomalies.

KEYWORDS: Conjoined twins, Congenital malformation, monozygotic pregnancies, prenatal diagnosis.

RESUME: Les jumeaux conjoints (JC) représentent une anomalie malformative qui concerne les grossesses gémellaires monozygotes, c'est une entité rare qui pose un véritable challenge diagnostic et thérapeutique. Nous rapportons un cas de jumeaux conjoint à travers lequel, nous exposerons les différentes difficultés rencontrées au cours de la gestion et la prise en charge de ce type d'anomalies.

MOTS-CLEFS: Jumeaux conjoints, malformation congénitale, grossesses monozygotes, diagnostic anténatal.

1 INTRODUCTION

Les jumeaux conjoints résultent d'une division incomplète du disque embryonnaire qui survient au-delà de 13 jours après la fécondation [1,2], il s'agit d'une pathologie rare dont la prévalence est variable de 1/50000 et 1/200000 naissances et 1% des grossesses monozygotes [3,4,5].

2 OBSERVATION

Patiente de 37 ans, 3^{ème} geste 2^{ème} pare, ayant 2 enfants vivants. Patiente au stade d'insuffisance rénale chronique depuis Février 2017 avec dialyse péritonéale à raison de 3 séances par semaine. Le traitement en cours : lasilix, kardejic, cacit 1000 et le fer injectable. La patiente a comme antécédent obstétricaux 2 accouchements par voie basse menés à terme, le dernier date de 9 ans.

La patiente est venue aux urgences de la maternité Souissi accompagnée de son néphrologue pour contractions utérines ressenties au cours d'une séance de dialyse. Le motif d'hospitalisation dans notre structure : menace d'accouchement prématuré sur grossesse gémellaire de 27 semaines.

L'examen obstétrical retrouva une hauteur utérine à 30 centimètres avec une dilatation cervicale à 4 centimètres. Une échographie à été réalisée démontra une grossesse gémellaire avec forte suspicion de siamois. Une césarienne fut indiquée.

A l'extraction, il s'agissait d'un jumeau conjoint de sexe Féminin, avec union au niveau du pelvis (ischiopage), pesant en totalité 2400g, avec deux pôles céphaliques distincts, un cordon ombilical unique, les organes génitaux externes étaient d'aspect normale et les membres inférieurs et supérieurs ne présentaient aucune anomalies. Les deux jumeaux sont décédés à leur 2ème jour de vie.



Fig. 1. Jumeau conjoint à 27 semaines

3 DISCUSSION

Les jumeaux conjoints est une complication rare et grave des grossesse monozygotes, atteignant le sexe féminin surtout avec une fréquence de 70% des cas [3,6,7], le pronostic dépend du degrés de fusion, des organes en communs, et des autres anomalies associées.

Le mécanisme de formation des jumeaux conjoints repose sur deux théories explicatives, la théorie de la fusion secondaire et partielle des deux disques embryonnaire monozygote initialement séparés, mais cette théorie est écartée au profit de la scission incomplète et tardive d'un disque embryonnaire [2,8].

Les jumeaux sont classés selon la zone de fusion ainsi que l'identifications des organes communs, on distingue plusieurs types: les craniopages, les céphalopages, les thoracopages, les omphalopages, les parapages, les pyopages et les ischiopages[2,8,9]. La duplication du cerveau, du cœur, des extrémités, de la colonne vertébrale, et du foie est de très mauvais pronostic [10].

Le diagnostic anténatal du jumeau conjoint repose sur l'échographie. Le premier examen échographique a été réalisé par Wilson en 1976 à 35semaine d'aménorrhée [11], le diagnostic anténatal se fera de plus en plus précocement par la suite. Les autres techniques d'imagerie à savoir l'imagerie par résonance magnétique, contenu utérin, sont utile pour le diagnostic et peuvent apporter un complément d'information à visée pronostique [2,12]. Le diagnostic précoce des JC est possible au premier trimestre à partir de 12 à 14SA [12,13,14], certaine forme incomplète peuvent être difficile à diagnostiquer, une échographie réalisé à 22SA permet d'élucider ces formes, de localiser de manière plus précise la zone de rattachement, analyser les structures dupliquées et de chercher les malformations associées en particulier les anomalies cardiaques[2,7].

Les signes échographique au premiers trimestre repose sur les critères suivant: un seul sac gestationnel identifiable, avec une couronne trophoblastique, une seule poche amniotique, et il n'existe qu'une seule vésicule vitelline cloisonnée entre l'amnios et le chorion, la masse embryonnaire est visible, compacte, souvent d'aspect bifide lorsque l'accolement est important, quand l'accolement est minime il s'agit de deux masse distinctes[15].

La visualisation d'organes dupliqués (cœur, foie, estomac...) au sein de la même masse confirme le diagnostic. D'autres signes orientent vers le diagnostic tel que la détection de plus de trois vaisseaux au sein du cordon ombilical unique, les pôles céphalique situés à proximité, ainsi que les deux corps en miroir [16]. La persistance de la position des deux corps l'un par rapport à l'autre lors des échographies successives, et les colonnes cervicales en hyperextensions sont également évocateur de diagnostic [16].

L'analyse échographique ne s'arrêtera pas au diagnostic, il faut essayer de déterminer la zone d'accolement, d'identifier le nombre d'organes dupliqués ou communs, et de rechercher d'autres malformations qui sont fréquentes et peuvent aggraver le pronostic (malformations cardiaques [16], omphalocèles et anomalies urinaires [17], défauts du tube neural [18]).

La prise en charge obstétricale sera en fonction du terme. L'accouchement par voie basse est possible avant 24SA [14], au-delà de ce terme l'accouchement se fait par césarienne afin d'éviter d'éventuelles complications maternelles [14]. Par ailleurs une surveillance attentive et multidisciplinaire s'impose jusqu'à terme [12].

4 CONCLUSION

Le pronostic des jumeaux conjoints dépend essentiellement du site d'accolement, et le nombre d'organes en communs, de diagnostic anténatal précoce dès le premier trimestre sera important pour affirmer le diagnostic et évaluer les éventuelles anomalies associées.

RÉFÉRENCES

- [1] R. Konan Blé, K. Séni, S. Adjoussou, G. Quenum, E. Akaffou, M. Koné Jumeaux conjoints craniopages : difficultés de prise en charge en milieu africain *Gynecol Obstet Fertil*, 36 (2008), pp. 56–59.
- [2] E. Quarello, Y. Ville Imagerie des grossesses gémeillaires Sauramps Medical, Paris (2005) 74-83.
- [3] M.L. Marinez-Frias, E. Bermejo, J. Mendioroz, E. Rodriguez-Pinilla, M. Blanco, J. Egues, *et al.* Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain *J Pediatr Surg*, 44 (2009), pp. 811–820.
- [4] J.C. Pons, C. Charlemaïne, E. Papiernik Les grossesses multiples Flammarion, Paris (2000) 311.
- [5] P. Raynal, T. Petit, P. Ravasse, M. Herlicoviez Un cas rare de jumeau hétéropages épigastriques *J Gynecol Obstet Biol Reprod*, 30 (1) (2001), pp. 65–69.
- [6] G. Body, F. Perrotin, A. Guichet, C. Paillet, P. Descamps La pratique du diagnostic prénatal Masson, Paris (2001) p. 227–35.
- [7] R.A. Barth, H.C. Crowe Ultrasound evaluation of multifetal gestations P.W. Callen (Ed.), *Ultrasonography in obstetrics and gynecology* (4th ed.), Saunders, Philadelphie (2000), pp. 171–205.
- [8] R. Spencer Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis *Clin Anat*, 13 (2000), pp. 36–53.
- [9] R.A. Spencer Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology *J Pediatr Surg*, 31 (1996), pp. 941–944.
- [10] Y.H. Lam, S.Y. Sin, C. Lam, C.P. Pee, M.H.Y. Tang, H.Y. Tse Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester : two cases reports *Ultrasound Obstet Gynecol*, 11 (1998), pp. 289–291.
- [11] R.L. Wilson, C.L. Cetrulo, M.S. Shaub The prepartum diagnosis of conjoined twins by the use of diagnosis ultrasound *Am J Obstet Gynecol*, 126 (1976), pp. 737–737.
- [12] T.C. Mackenzie, T.M. Crombleholme, M.P. Johnson, L. Schnaufer, A.W. Flake, H.L. Hedrick, *et al.* The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins *J Pediatr Surg*, 37 (3) (2002), pp. 303–309.
- [13] A. Al Rabeeah Conjoined twins – past, present and future *J Pediatr Surg*, 41 (5) (2006), pp. 1000–1004.
- [14] M. Hovorakova, R. Peterkova, Z. Likovsky, M. Peterka A case of conjoined twin's cephalothoracopagus janiceps disymmetros *Reprod Toxicol*, 26 (2008), pp. 178–182.
- [15] Monteagudo A, Timor-Tritsch IETransvaginal sonography of the first-trimester multifetal pregnancy *Ultrasound and multifetal pregnancy*, The Parthenon Publishing Group, New York, London (1998), pp. 31-60.
- [16] B. Broussin Les jumeaux conjoints : diagnostic anténatal *J Pediatr Puericult*, 13 (4) (2000), pp. 218–224.
- [17] J.C. Shih, *et al.* Concordant body stalk anomaly in monozygotic twinning—early embryo cleavage disorder *Prenat Diagn*, 16 (5) (1996), pp. 467–470.
- [18] R.A. Barth, R.A. Filly, J.D. Goldberg, P. Moore, N.H. Silverman Conjoined twins : prenatal diagnosis and assessment of associated malformations *Radiology*, 177 (1990), pp. 201–207.