

Le syndrome Transfuseur Transfusé: A propos d'un cas

[The twin-to-twin transfusion syndrome: About a case]

F. Abdeddine, F. Z. Belkouchi, M. Serroukh, M. El Youssfi, and S. Bargach

Service de Gynécologie-Obstétrique, de Cancérologie et de Grossesses à Haut Risque, Maternité Souissi, Université Mohamed V, Rabat, Morocco

Copyright © 2020 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: The twin-to-twin transfusion syndrome (TTTS) is a specific complication of monochorionic twin pregnancies. The diagnosis is often established in the second trimester of pregnancy and is based on a set of ultrasound arguments. The management of this complication is conditioned by the gestational age of onset and by the hemodynamic tolerance of the two fetuses. Severe and early forms (<26 weeks of amenorrhea) are treated by laser coagulation of placental vascular anastomoses.

KEYWORDS: Twin-to-twin transfusion syndrome; monochorionic twin pregnancies; placental vascular anastomoses; laser coagulation.

RESUME: Le syndrome transfuseur-transfusé (STT) est une complication spécifique des grossesses multiples monochoriales. Le diagnostic de STT est souvent établi au deuxième trimestre de grossesse et repose sur un faisceau d'arguments échographiques. La prise en charge de cette complication est conditionnée par l'âge gestationnel de survenue et par la tolérance hémodynamique des deux foetus. Les formes sévères et précoces (< 26 semaines d'aménorrhée) sont traitées au mieux par la coagulation laser des anastomoses vasculaires placentaires.

MOTS-CLEFS: Syndrome transfuseur-transfusé; Grossesse gémellaire monochoriale; Anastomoses vasculaires placentaires; Coagulation laser.

1 INTRODUCTION

Parmi les grossesses gémellaires monochoriales biamniotiques, entre 10 et 20% se compliqueront d'un syndrome transfuseur-transfusé, dont la physiopathologie est incomplètement connue [1].

La présence d'une masse placentaire unique expose les deux foetus au risque de développer un syndrome transfuseur-transfusé. Cela survient dans environ 15 % des grossesses monochoriales. La survenue du syndrome de transfusion foetofœtale traduit la transfusion d'un jumeau par son conjoint à travers les anastomoses vasculaires placentaires ainsi que les mécanismes d'adaptation ou de désadaptation à cette situation.

En absence de traitement le taux de mortalité des formes graves est estimé entre 80 à 100% [2,3].

2 PATIENT ET OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique compliquée d'un syndrome transfuseur-transfusé chez une patiente de 24 ans, sans antécédents obstétricaux pathologiques notables, 2ème geste 3ème pare (1 accouchement par voie basse mené à terme).

La chorionocité a été diagnostiquée à 11 semaines d'aménorrhée (SA). A 28 SA, la patiente a bénéficié d'une échographie obstétricale morphologique qui était en faveur d'une grossesse gémellaire monochoriale biamniotique avec forte suspicion d'un syndrome transfuseur-transfusé et décès d'un jumeau puis elle a été adressée à notre formation à 30 SA pour prise en charge spécialisée.

A l'admission l'examen obstétrical a été sans particularités: contractions absentes, col fermé.

Une échographie à été réalisée et qui a montré une grossesse monochoriale biamniotique:

- J1: Activité cardiaque positive, hydramnios
- J2: Activité cardiaque négative, oligoamnios

Un doppler a été fait revenant pathologique au niveau des artères utérines avec un Notch bilatéral. Tandis que le doppler ombilical et cérébral sont revenus normaux chez le foetus vivant.

Un suivi de grossesse a été assuré par une surveillance échographique tous les 15 jours avec notamment le doppler ombilical et cérébral.



Fig. 1. Aspect de l'hydramnios du jumeau transfusé



Fig. 2. Aspect du doppler utérin pathologique avec Notch

La césarienne a été indiquée à 36 SA avec issue de deux jumeaux de sexe féminin:

- J1: Tonique et réactif avec Apgar =10, poids=2000g
- J2: Décédé macéré, poids=500g



Fig. 3. Aspect montrant la bichorionicité au cours de la césarienne



Fig. 4. Aspect montrant le type de la grossesse (monochoriale biamniotique) au cours de la césarienne



Fig. 5. Aspect macéré du jumeau décédé



Fig. 6. Le jumeau vivant après extraction

3 DISCUSSION

3.1 PHYSIOPATHOLOGIE

La survenue du syndrome transfuseur-transfusé traduit la transfusion d'un jumeau par son conjoint à travers les anastomoses vasculaires placentaires ainsi que les mécanismes d'adaptation ou de désadaptation à cette situation.

En effet, l'apparition de ce syndrome est associée à une répartition asymétrique de ces diverses anastomoses aboutissant à un flux sanguin unidirectionnel d'un jumeau à l'autre.

La gravité du syndrome transfuseur transfusé est conditionnée par le nombre, le diamètre et la répartition de ces anastomoses [4].

3.2 DIAGNOSTIC POSITIF

Habituellement le syndrome transfuseur-transfusé se développe entre 15 et 26 SA. Le diagnostic est le plus souvent facile mais repose sur des critères échographiques stricts. Il est établi, au deuxième trimestre le plus souvent, par l'association:

- d'un hydramnios polyurique avec une distension de la vessie chez un des jumeaux (receveur),
- d'un oligo-amnios oligo-anurique chez le co-jumeau (donneur) présentant une vessie peu ou pas visible.

Dans les cas d'anamnios complet, le syndrome peut être pris à tort pour une grossesse monoamniotique si l'échographie du premier trimestre avec un diagnostic de chorionicité n'est pas disponible.

Le diagnostic de STT est une urgence et la patiente devrait être orientée vers un centre spécialisé dans les 24-48 heures suivant le diagnostic.

Le syndrome est stadifié selon la classification en 5 stades proposée par Quintero [7] (Tableau1)

Tableau 1: Classification de Quintero (évaluant la gravité du STT) [7]

Stade I:	Vessie visible chez le donneur
Stade II:	Vessie non visible chez le donneur
Stade III:	Anomalie d'au moins 1 doppler (diastole nulle ou reverse flow du doppler ombilical du donneur et/ou diastole nulle ou reverse flow du ductus venosus du receveur)
Stade IV:	Épanchement péricardique, pleural, péritonéal ou anasarque
Stade V:	Décès d'un foetus

Un signe au deuxième trimestre doit être mieux connu: le signe du plissement de la membrane. En cas d'augmentation de liquide amniotique dans une poche et de diminution de liquide dans l'autre poche, un phénomène de plissement de la membrane se produit. Ce signe se retrouve dans environ 14 % des grossesses gémellaires vues au deuxième trimestre. En présence de ce signe, le risque de survenue d'un STT est proche de 50 % [6].

Par ailleurs il semblerait qu'une discordance de taille précoce entre les jumeaux soit également un facteur de risque de survenue d'un syndrome transfuseur-transfusé avec l'idée que plus cette discordance est précoce, plus le syndrome apparaîtra tôt [8].

La surveillance échographique est ensuite assurée tous les 15 jours avec notamment la surveillance de la quantité de liquide amniotique, la visualisation des vessies, le doppler ombilical et le doppler cérébral (vitesse à l'artère cérébrale moyenne) à la recherche d'une anémie foetale [9].

Plusieurs paramètres en anténatal ont un impact sur l'issue de la grossesse en cas de STT: Le raccourcissement échographique du col et les anomalies du cœur droit chez le receveur.

Un col court en contexte de STT est un facteur de mauvais pronostic, augmentant sensiblement le risque de grande prématurité [10]. Il existe fréquemment des anomalies du cœur du receveur liées à la surcharge hémodynamique, favorisées par l'activation du système rénine-angotensine responsable d'hypertension et d'hypervolémie [11]. Le ductus venosus est la mesure de référence pour le suivi de ces anomalies cardiaques de surcharge [11].

3.3 TRAITEMENT ET ÉVOLUTION

La prise en charge du STT est conditionnée par de nombreux paramètres foetaux, maternels, obstétricaux et néonataux.

Les différentes modalités thérapeutiques qui peuvent être proposées dépendent du pronostic foetal, de l'âge gestationnel au diagnostic et du désir parental [12]:

- La fœtoscopie opératoire coagulation des anastomoses de la plaque choriale,
- Les amniodrainages itératifs,
- Le fœticide sélectif par coagulation de cordon,
- L'accouchement,
- Les transfusions in utero itératives.

La coagulation fœtoscopique permet de passer d'une angio-architecture placentaire anastomotique spécifique des grossesses monochoriales à une vascularisation individuelle étanche de type bichoriale. La technique a été grandement

simplifiée par l'abord percutané sous anesthésie locale ou locorégionale, minimisant le caractère invasif de la technique et transformant le pronostic [5, 13, 14].

Le traitement fœtoscopique est devenu le traitement de première intention dans les formes aiguës de STT diagnostiquées avant 26 SA [17].

La chirurgie par laser fœtoscopique devient techniquement plus difficile au-delà de 28 SA, entre autres du fait des conditions d'accès à la surface chorale et du diamètre des vaisseaux, augmentant le risque de perforation vasculaire.

Dans les stades I de Quintero, une attitude expectative peut être justifiée pour certains. En effet, il existe trois études rétrospectives retrouvant un pronostic similaire à la coagulation fœtoscopique et avec des taux d'évolution de la maladie de 30 à 45 % nécessitant un traitement secondaire [15, 16].

La forme sévère et précoce (< 26 SA) du STT aboutit dans plus de 95 % des cas au décès des deux jumeaux en l'absence de tout traitement. Dans ce cas de figure, l'interruption de grossesse peut éventuellement être discutée. En cas de forme tardive, l'utilisation de traitements symptomatiques vise à prolonger la grossesse. L'extraction prématurée des foetus sera alors subordonnée à leur condition hémodynamique.

Il est raisonnable de considérer l'accouchement à partir de 34 SA et avant 37 SA [18]. Concernant la voie d'accouchement, elle dépendra des conditions obstétricales, une césarienne étant alors souvent effectuée.

3.4 COMPLICATIONS

Les foetus exposés à un syndrome transfuseur transfusé sont à très haut risque de complications: mort foetale in utero, cardiaques, rénales, neurologiques et des anomalies des extrémités.

La mort foetale in utero d'au moins un des co-jumeaux n'est malheureusement pas un évènement rare lors d'un syndrome transfuseur transfusé. Même si le traitement par laser a significativement amélioré le pronostic, le taux de mortalité d'au moins un des jumeaux reste important [19].

Le taux d'accouchement prématuré même si il a été amélioré par la foetoscopie laser reste important en cas de syndrome transfuseur transfusé et est responsable d'une part non négligeable de la morbidité et de la mortalité néonatale. Ainsi le taux d'accouchement prématuré est de 17% avant 24SA, 30% avant 28SA et plus de 50% avant 34 SA (20, 3, 21). On peut incriminer l'hydramnios sévère qui va provoquer une augmentation de pression intramniotique et donc une ouverture du col (22, 23).

4 CONCLUSION

Le syndrome transfuseur-transfusé constitue une entité bien particulière, avec des complications potentielles très spécifiques. Ceci justifie qu'un soin tout particulier soit apporté à son identification très précoce, dès le premier examen échographique, et qu'il relève d'une surveillance en milieu spécialisé. La coagulation laser sous fœtoscopie des anastomoses placentaires reste le meilleur traitement, lorsqu'il survient avant 26 semaines. Ce syndrome conserve à ce jour une grande part de mystère, aussi bien dans sa mécanique physiopathologique que dans son évolution spontanée, parfois totalement imprévisible.

REFERENCES

- [1] Harness UF, Crombleholme TM Twin-twin transfusion syndrome: where do we go from here? *Seminars in Perinatology*; (2005) 29: 296–304.
- [2] Salomon LJ, Ville Y., Syndrome transfuseur transfusé: Physiopathologie, diagnostic et traitement chirurgical. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine*. 2008 Nov.; 192 (8): 1575-86.
- [3] Ville Y, Van Peborgh P, Gagnon A, Frydman R, Fernandez H. Surgical treatment of twin-to-twin transfusion syndrome: coagulation of anastomoses with a Nd: YAG laser, under endo-sonographic control. Forty four cases. *Journal de Gynécologie et Obstétrique et Biologie de la Reproduction* 1997; 26: 175–181.
- [4] Denbow ML, Cox P, Myles Taylor M, Hammal DM, Fisk NM, Placental angioarchitecture in monochorionic twin pregnancies: Relationship to fetal growth, fetofetal transfusion syndrome, and pregnancy outcome, *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, Volume 182, Issue 2, February 2000, Pages 417-426.
- [5] Senat MV, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Ville Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-totwin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004; 351 (2): 136-44.
- [6] Sebire NJ, Souka A, Skentou H, Geerts L, Nicolaides KH. Early prediction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Hum Reprod* 2000; 15: 2008-10.
- [7] Quintero RA et al. Staging of twin-twin transfusion syndrome. *Journal of perinatology: official journal of the California Perinatal Association* 1999; 19 (8 Pt 1): 550-5.
- [8] El Kateb A, Nasr B, Nassar M, Bernard JP, Ville Y. First-trimester ultrasound examination and the outcome of monochorionic twin pregnancies. *Prenatal Diagnosis*. 2007 Oct; 27 (10): 922-5.
- [9] Vayssiere C et al. Twin pregnancies: guidelines for clinical practice from the French College of Gynaecologists and Obstetricians (CNGOF). *European Journal of Obstetrics, Gynecology, and Reproductive Biology* 2011; 156 (1): 12-7.
- [10] Salomon LJ, Nasr B, Nizard J et al. Emergency cerclage in cases of twin-to-twin transfusion syndrome with a short cervix at the time of surgery and relationship to perinatal outcome. *Prenat Diagn* 2008; 28: 1256-61.
- [11] Van Mieghem T, Lewi L, Gucciardo L et al. The Fetal heart in twin-to-twin transfusion syndrome. *Int J Pediatr* 2010; 2010.
- [12] Yamamoto M, Ville Y. Twin-to-twin transfusion syndrome: management options and outcomes. *Clin Obstet Gynecol* 2005 Dec; 48 (4): 973-80.
- [13] Stirnemann JJ, Nasr B, Quarello E, Ortqvist L, Nassar M, Bernard JP, Ville Y. A definition of selectivity in laser coagulation of chorionic plate anastomoses in twin-to-twin transfusion syndrome and its relationship to perinatal outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 198 (1): 62 e1-6.
- [14] Ville Y, Hyett J, Hecher K, Nicolaides K. Preliminary experience with endoscopic laser surgery for severe twin-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 1995; 332 (4): 224-7.
- [15] O'Donoghue K et al. Stage I twin-twin transfusion syndrome: rates of progression and regression in relation to outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30 (7): p958-64.
- [16] Taylor MJ et al. Antenatal factors at diagnosis that predict outcome in twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183 (4): 1023-8.
- [17] Quarello E, Molho M, Ville Y. Incidence, mechanisms, and patterns of fetal cerebral lesions in twin-to-twin transfusion syndrome. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007; 20 (8): 589-97.
- [18] Stirnemann JJ. Prise en charge du syndrome transfuseur-transfusé. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2009; 38 (8Suppl.1): S75-83.
- [19] Cavicchioni O., Yamamoto M., Robyr R., Takahashi Y., Ville Y., Intrauterine fetal demise following laser treatment in twin-to-twin transfusion syndrome, *British Journal of Obstetrics and Gynecology* (2006); 113 (5): 590-594.
- [20] Robyr R, Boulvain M, Lewi L, Huber A, Hecher K, Deprest J, et al. Cervical length as a prognostic factor for preterm delivery in twin-to-twin transfusion syndrome treated by fetoscopic laser coagulation of chorionic plate anastomoses. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2005 Jan; 25 (1): 37-41.
- [21] Yamamoto M, El Murr L, Robyr R, Leleu F., Takahashi Y., Ville Y. Incidence and impact of peri-operative complications in 175 fetoscopy-guided laser coagulations of chorionic plate anastomoses in fetofetal transfusion syndrome before 26 weeks of gestation. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 2005; 193: 1110–1116.
- [22] Saunders NJ, Snijders RJ, Nicolaides KH. Therapeutic amniocentesis in twin-twin transfusion syndrome appearing in the second trimester of pregnancy. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 1992; 166: 820–824.
- [23] Ville Y, Sideris I, Nicolaides KH. Amniotic fluid pressure in twin-to-twin transfusion syndrome: an objective prognostic factor. *Fetal Diagnosis and Therapy* 1996; 11: 176–180.