

IMAGERIE ANTENATALE DE JUMELLES CONJOINTES DICEPHALES : A PROPOS D'UNE OBSERVATION

Habib Nouraly¹, Rafalimanana L², Abdoulaye Toure², Appolinaire H², Ratsiambakaina D²,

Andrianarimanana KD², Ahmad A³

¹ Service de Radiologie CHU Mahavoky Atsimo Mahajanga Madagascar

² Service de Pédiatrie CH PZAGA Mahajanga Madagascar

³ Faculté de Médecine, Université d'Antananarivo

* Auteur correspondant :
Dr HABIB NOURALY

RESUME

Introduction : Les jumeaux conjoints ou siamois font partie des complications majeures de la grossesse gémellaire. Il s'agit des jumeaux issus d'une division incomplète du disque embryonnaire. Notre but était de montrer l'intérêt des différents examens d'imagerie.

Observation : Nous rapportons le cas d'une femme de 28 ans reçue pour une échographie dans le cadre d'un bilan prénatal avec notion de métrorragies depuis une semaine. L'échographie pratiquée à 18 et à 24 semaines d'aménorrhée a montré un fœtus vivant avec deux pôles céphaliques, contenant des structures encéphaliques normales et à cœur unique. Les examens réalisés étaient l'échographie, la radiographie du contenu utérin, et l'IRM. L'échographie a permis de déterminer le site d'accolement, de faire une étude anatomique et d'objectiver les duplications ou non des organes. La radiographie du contenu utérin a étudié le squelette. L'IRM sans curarisation a été réalisée au 2^{ème} trimestre. La césarienne à 35 semaines a extrait des jumeaux non viables.

Conclusion : Dans notre contexte l'échographie reste la technique la plus performante dans le diagnostic précoce, le suivi et le pronostic des jumeaux conjoints, du fait de sa disponibilité et sa reproductibilité.

Mots clés : radiologie ; malformation fœtale ; jumeaux conjoints

INTRODUCTION

Les jumeaux conjoints ou siamois font partie des complications majeures de la grossesse gémellaire. Il s'agit des jumeaux issus d'une division incomplète du disque embryonnaire [1]. C'est une malformation rare qui suscite une attention particulière chaque fois qu'elle est découverte. Nous présentons un cas de jumelles conjointes dicéphales en décrivant les aspects étiopathogéniques, épidémiologiques et radiologiques. L'objectif était de montrer les intérêts des différents examens radiologiques dans l'exploration de cette malformation.

OBSERVATIONS

Madame K.E.G âgée de 28 ans est reçue pour une échographie dans le cadre d'un bilan prénatal avec notion de métrorragies depuis une semaine. Elle était à sa 4^{ème} gestité et 1^{ère} parité : un enfant décédé à trois ans d'une anémie et deux interruptions volontaires de grossesse. Le bilan prénatal biologique était sans particularité. Le caryotype n'a pu être réalisé du fait du plateau technique et des moyens financiers insuffisants.

L'échographie pratiquée à 18 et à 24 semaines d'aménorrhée a montré un fœtus vivant avec deux pôles céphaliques, contenant des structures encéphaliques normales (Figure 1). Les voûtes crâniennes et les structures de la face étaient normales (Figure 1). Le cœur était unique avec ses quatre cavités. Les membres supérieurs et inférieurs étaient parfaitement distingués et

normaux. Nous avons observé deux rachis d'aspect normal à partir des cervicaux jusqu'aux coccyx (Figure 1). Il existait deux lobulations au niveau des aires rénales évoquant des kystes rénaux. Le fœtus était de sexe féminin. La cavité amniotique, le cordon ombilical et le placenta étaient uniques.

L'IRM réalisée à 24 semaines en séquence pondérée T1, sans curarisation a confirmé les observations vues à l'échographie. Il s'agissait de jumelles accolées, dicéphales avec deux cerveaux d'aspect normal. Les rachis, les thorax étaient distincts (Figure 1).

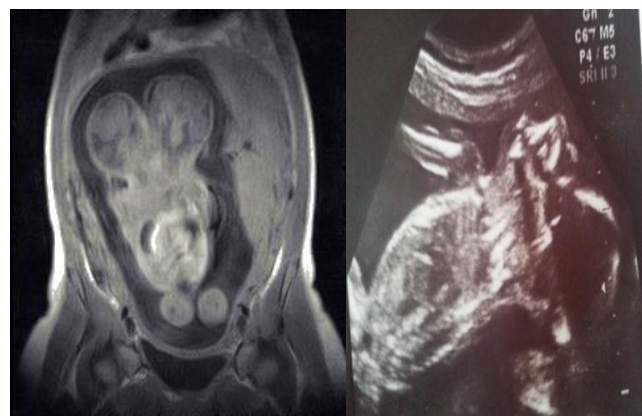


Figure 1: IRM (A) séquence T1 et échographie (B) de 24 semaines d'aménorrhée montrant deux pôles céphaliques (flèches pleines vertes), un thorax (triangles), deux membres inférieurs (petites flèches) et deux rachis (flèches blanches).

La radiographie du contenu utérin de 29 semaines 06 Jours d'aménorrhée a montré deux voûtes crâniennes régulières, une cage thoracique distincte avec des côtes visibles et normales, deux rachis cervico-dorso-lombosacrés distincts et normaux, deux membres supérieurs normaux, et deux membres inférieurs.

La grossesse a été menée à terme car la gestante a refusé l'interruption thérapeutique de 18 semaines. A 35 semaines 05 jours d'aménorrhée, une césarienne a permis d'extraire sans difficulté un fœtus de sexe féminin. Le poids de naissance était de 2800 grammes.

Les fœtus décédèrent trente minutes après l'accouchement. L'examen corporel a permis de noter deux têtes, deux cous, un seul tronc, deux mamelons, quatre membres dont deux supérieurs et deux inférieurs avec un pied bot bilatéral.



Figure 2 : Jumeaux conjoints dicéphales à la naissance avec deux membres supérieurs et inférieurs et deux mamelons

L'examen du périnée a mis en évidence un seul orifice anal et un orifice vulvaire. L'examen anatomo-pathologique n'a pas été effectué par refus des parents.

DISCUSSION

Les jumeaux conjoints représentent une malformation fœtale rare (1/50 000 à 1/200 000 naissances) [1]. C'est une complication grave des grossesses gémeillaires monozygotes. Dans notre cas il

s'agissait de jumelles dicéphales qui est un cas rarissime de « monstres doubles ». Ils résultent selon la théorie de la fusion ; d'une union caudale et médiane. Ils sont classés dans les duplications dites incomplètes.

Selon la classification taxonomique [2] ils sont classés dans le groupe des tétatacatadidymus : duplication de la portion céphalique du corps et fusion de la partie caudale.

Un cas de jumeaux conjoints dicéphales a été décrit par Darboux [3]. En Côte d'Ivoire un seul cas de jumeaux conjoints crâniopages a été publié en 2007 [1]. Ce qui démontre le caractère rarissime de la malformation.

La majeure partie des jumeaux conjoints sont de sexe féminin comme dans le nôtre (70 à 75 %) [1]. Des antécédents ont été retrouvés chez plusieurs patientes, à savoir les fausses couches spontanées [4;5] ; les grossesses non embryonnées [6] et des interruptions volontaires de grossesse [7]. Notre patiente avait un antécédent d'interruption volontaire de grossesse. Le vieillissement ovulaire est considéré comme un facteur favorable à la formation de jumeaux conjoints [2]. Toutefois Turki [4], a affirmé que cette pathologie malformative serait indépendante de la parité, des antécédents et de l'âge de la mère. Barhmi [2] a remarqué que les facteurs prédisposants pour la survenue de jumeaux conjoints étaient les mêmes que ceux des grossesses gémeillaires monozygotes.

Notre cas a été découvert à l'échographie au deuxième trimestre comme dans la plupart des études [2, 4, 8,9]. Pourtant le diagnostic est possible au premier trimestre de grossesse [8, 10]. En effet le diagnostic devrait être fait au premier trimestre par voie vaginale pour faciliter l'acceptation d'une interruption de grossesse par les parents. Il est aisé au deuxième trimestre du fait d'une bonne élaboration de la morphologie et des annexes fœtales [9]. A cette période,

il est facile de localiser de façon précise la zone d'accolement, d'analyser les structures dupliquées et de rechercher les autres malformations associées notamment cardiaques [1]. L'échographie à 18 semaines 05 jours d'aménorrhée a identifié le site de fusion au niveau des cous. Il s'agit donc d'une fusion caudale et médiane. L'inexistence de la membrane de séparation est en faveur d'une monozygotie. La seule anomalie viscérale était celle des reins qui comportaient chacun des kystes rénaux. Darboux [3] a fait la même observation à propos de jumelles conjointes thoracopages. La présence d'un cœur unique comme dans notre cas, a été objectivé dans le cas de dicéphale diagnostiqué par le même auteur [3] et dans les jumeaux conjoints omphalo-thoracopages de Habacha [8]. L'analyse échographique des rachis était facile au 2^{ème} trimestre en montrant clairement deux rachis distincts normaux.

L'IRM est plus performante que l'échographie car elle permet de faire un diagnostic précis des malformations viscérales et en particulier des organes communs. Toutefois la réalisation de l'examen et la qualité des résultats sont impactées par la mobilité des fœtus en absence de curarisation avant l'examen comme dans notre cas. La plupart des images IRM réalisée à 24 semaines n'étaient pas interprétables à cause de mouvements fœtaux. Seules les données de la séquence pondérée T1 ont permis de confirmer certaines observations de l'échographie. En effet l'IRM avec curarisation, réalisée un peu plus tardivement vers la fin de la grossesse offre le meilleur résultat dans le bilan extrêmement précis des organes communs chez des jumeaux conjoints [5, 10,11]. Malheureusement à la fin du troisième trimestre de grossesse, nous n'avons pas pu effectuer cette IRM.

Concernant la radiographie standard, elle est utilisée pour bien analyser les squelettes osseux. Barhmi

[2] et Darboux [3] ont réalisé une radiographie en post-partum dans le cadre d'un bilan anatomo-pathologique. Broussin [10] explique cela par le fait que la radiographie du contenu utérin et l'IRM peuvent apporter un complément d'information à visée pronostique mais ceci tardivement. La fin du deuxième trimestre et le dernier trimestre sont les périodes idéales pour faire la radiographie du contenu utérin en rapport d'une bonne élaboration du squelette osseux. Elle permet de déterminer aussi la zone d'accolement. Dans notre étude nous avons trouvé deux crânes distincts et deux rachis cervicaux, dorso-lombo-sacrés et un thorax. Le pronostic vital de jumeaux conjoints dicéphales avec un cœur unique comme dans notre cas est très sombre car la chirurgie réparatrice est très complexe [3,10]. L'avortement thérapeutique est pratiqué au premier ou deuxième trimestre de la grossesse devant des jumeaux conjoints jugés non viables [1, 5, 10,12]. Ceci se fait par voie basse si possible afin d'éviter une césarienne à la mère. Par contre devant des cas à terme, l'accouchement par voie basse s'avère particulièrement délicat, surtout en cas de jumeaux thoracopages et sterno ou xiphopages [1, 5, 10,12]. La césarienne s'impose comme dans notre cas pour éviter les complications maternelles. Faute de moyens, deux difficultés ont été rencontrées au cours de cette étude qui est la non réalisation d'une amniocentèse pour l'analyse du caryotype et l'absence d'examen anatomopathologique après la naissance des jumelles conjointes.

CONCLUSION

La méconnaissance du poids réel des cancers de l'enfant et les obstacles socio-économiques et financiers constituent le fossé qui sépare les pays en développement dont Madagascar des pays nantis. La création d'un registre national du cancer, l'éducation

des parents, la facilitation de l'accès au soin des zones enclavées et l'intégration de la prise en charge des cancers de l'enfant dans la politique nationale pourraient réduire ce fossé.

REMERCIEMENTS

Nous remercions vivement tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la rédaction de cet article.

REFERENCES

1. Konan Blé R, Seni K, Adjoussou S, Quenum G, Akaffou E, Kone M. Jumeaux conjoints crâniopages : difficultés de prise en charge en milieu africain. *Gynécologie obstétrique et fertilité*. 2008;36:56-9.
2. Barhmi R, Ferhati D, Melhouf MA, Nabil S, Elhamany Z, Kharbach A, Chaoui A. Jumeaux conjoints : Diagnostic échographique à 22 semaines. A propos d'un cas. *Revue française de gynécologie obstétrique*. 1996;91:547-50.
3. Darboux BR, Alihonou E.M. A propos de deux cas de jumeaux conjoints nés au Bénin. *Annales de pédiatrie*. 1986;33:829-35.
4. Turki E, Fatnassi R, Ben Regaya L, Briki R, Hida S, Kairi H. Les jumeaux conjoints céphalopages : à propos d'une observation avec revue de la littérature. *Morphologie*. 2010;94:114-6.
5. Cosson M, Vinatier D, Patey P, Maumoury-Lefebvre C, Bartkowiak D, Sault MC, Monnier JC. Imagerie par résonance magnétique (IRM) dans le bilan in utero des jumeaux siamois. *Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction*. 1990; 19:465-70.
6. Grutter F, Marguerat PH, Maillard-Brignon C, De Grandi P, Pescia G. Fœtus thoracopages. Diagnostic échographique à 16 semaines. *Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction*. 1989;18:355-9.
7. Cazeneuve C, Nihoul-fékété C, Azafer M, Yassine B, Boury R, Wahhabi M, Lajarrige L, Dumez Y, Aubry MC, Morriette G. Jumelles conjointes omphalopages séparées à 15 jours de vie. *Archives de pédiatrie*. 1995;2:452-5.
8. Habacha H, Noura M, Mahjoud S, Sarhaoui W, Mellouli R, Bibi M, Khari H. Fœtus omphalo-thoracopage. Diagnostic échographique à 15 semaines d'aménorrhée. *La Tunisie Médicale*. 2002;80:100-2.
9. Cuillier F, Lemaire P, Sommer JC, Abossolo T. Découverte anténatale de jumeaux conjoints omphalopages à 13 semaines d'aménorrhée. *Gynécologie obstétrique et fertilité*. 2001;29:377-80.
10. Broussin B. Les jumeaux conjoints : diagnostic anténatal. *Journal de pédiatrie et de puériculture*. 2000;13:218-24.
11. Chaumaître K, Merrot T, Petit P, Pascal T, Portier F, Alessandrini P, Lagier P, D'Ercole C, Panuel M. Imagerie anté et postnatale des jumelles jointes omphalo-xiphopages. *J. radiol.* 2001;82:268-70.
12. Pertuiset B, Lafourcade J, Viars P, Nicoletis C, Metzger J, Ancrì D, Usui Kasuo, Lasselin M. Séparation réussie en 1974 de jumelles craniopages unies par le vertex. *Masson, Paris, neurochirurgie*. 1989;35:177-85.