

Des jumeaux acardiaques

■ R. HABERSTICH*, B. LANGER*, I. NISAND* ■

Madame S., 19 ans, primigeste nullipare, est adressée à 37 semaines d'aménorrhée (SA) pour prise en charge obstétricale. Il s'agit d'une patiente sans antécédents notables, porteuse d'une grossesse gémellaire spontanée, monochoriale, biamniotique. A 20 SA, un diagnostic échographique de monstre acardiaque a été porté. La grossesse s'est déroulée normalement par la suite.

L'échographie obstétricale montre un premier jumeau en présentation céphalique, dont la biométrie est dans les normes. Morphologiquement, les structures cérébrales semblent normales alors qu'une dilatation de l'oreillette droite avec valves continentes est notée. Le ventricule droit ne montre pas de signes de défaillance, mais une minime lame d'ascite est notée chez J1. On ne note pas d'anomalie de la quantité du liquide amniotique. Le deuxième jumeau consiste en une volumineuse formation tissulaire ovale, avec quelques structures osseuses et absence de cœur rudimentaire. Le Doppler ombilical de J1 est normal et il n'existe pas de "reverse flow" du côté du jumeau malformé.

L'accouchement a lieu par césarienne à 37 SA, permettant la naissance d'une fille de 2535 g, Apgar 10, pH artériel 7,29. Cette naissance est suivie de l'extraction du monstre acardiaque pesant 1740 g (fig. 1).

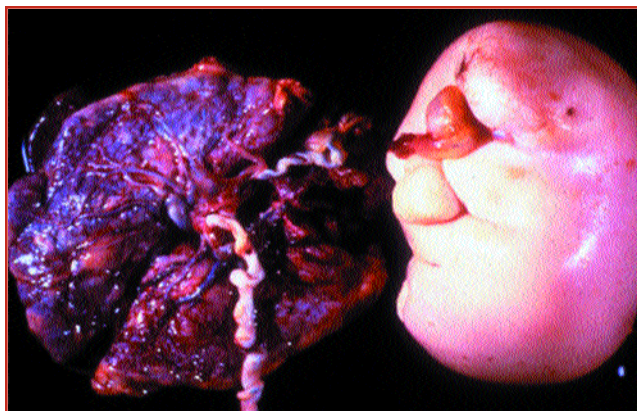


Fig. 1: Aspects macroscopiques du fœtus acardiaque et de la masse placentaire unique où l'on note la proximité d'insertion des deux cordons.

Les suites sont simples. L'examen anatomopathologique conclut à un jumeau acardiaque avec placenta gémellaire monochorial, biamniotique, et artère ombilicale unique dans les deux cordons.

Diagnostic

Le diagnostic anténatal repose sur l'échographie. Il sera parfois évoqué dès le premier trimestre. Mais, souvent, les anomalies morphologiques ne se confirment qu'au deuxième trimestre. On visualise une masse amorphe, sans mouvements propres, comportant des formations kystiques, des malformations majeures du rachis et des extrémités. Un œdème généralisé est souvent présent, ainsi qu'un hydramnios dans 46 % des cas [1].

Commentaires

Le fœtus acardiaque est une anomalie rare, spécifique des grossesses multiples monozygotes. Sa fréquence est de 1 sur 35000 naissances, soit moins d'une grossesse gémellaire monozygote sur 100. Son évolution est constamment létale pour le fœtus atteint. Le fœtus sain est exposé à un risque élevé de mort in utero ou de complications [2].

Parmi les différentes théories physiopathologiques proposées, seule la théorie vasculaire est retenue. Des anastomoses artériotartérielles et veino-veineuses sont à l'origine d'une vascularisation à contre-courant (Twin Reversed Arterial Perfusion syndrome) du fœtus atteint par du sang désaturé en oxygène et pauvre en nutriments provenant du fœtus sain [3].

Sur le plan pronostic, le fœtus acardiaque n'est jamais viable. Le fœtus sain est, lui, exposé à un risque élevé de mort in utero (50 à 70 %) ou de défaillance cardiaque (53% des cas) [4]. L'hydramnios expose à un risque élevé d'accouchement prématuré (55 % des cas).

La thérapeutique a pour but de préserver le fœtus sain des complications. L'interruption sélective de la grossesse vise à supprimer la vascularisation de l'acardiaque. Celle-ci est obtenue au mieux grâce à la thermocoagulation in utero du cordon du fœtus acardiaque [5]. Les traitements symptomatiques consistent à prendre en charge les complications et imposent une surveillance stricte du fœtus sain par échographie et Doppler: traitement de la menace d'accouchement prématuré par les tocolytiques habituels. L'indométhacine peut être un choix intéressant de par son effet tocolytique et par la diminution du liquide amniotique qu'il entraîne, au prix d'une certaine toxicité fœtale rénale. Le traitement de l'hydramnios pourra faire appel à des ponctions-évacuations itératives. L'insuffisance cardiaque du jumeau normal peut bénéficier d'une digitalisation maternelle [6]. Ce traitement paraît efficace sur l'anasarque fœtale, mais pas sur l'hydramnios.

En pratique

Le choix entre l'attitude thérapeutique agressive ou au contraire symptomatique dépend des critères pronostiques. Un poids estimé de l'acardiaque inférieur à 25 % du poids du jumeau sain autoriserait une attitude expectative [3]. De même, une fonction ventriculaire droite normale chez le jumeau sain au deuxième trimestre, un index de pulsatilité (IP) de l'artère ombilicale supérieur à 1,3 chez le jumeau acardiaque ou un ratio de l'index de pulsatilité (IP) [IP de l'acardiaque/IP du fœtus sain] supérieur ou égal à 1 seraient des éléments de bon pronostic [2]. ■

BIBLIOGRAPHIE

1. MONTEAGUDO A., HARATZ-RUBENSTEIN N., TIMOR-TRITSCH I.E. Sonographic assessment of complications unique to monochorionic multifetal pregnancies. *In: Monteagudo A., Timor-Tritsch I.E., eds. Ultrasound and multifetal pregnancy. New York: The Parthenon Publishing Group, 1998 : 87-112.*
2. BRASSARD M., FOURON J.C., LEDUC L., GRIGNON A., PROULX F. Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus. *Obstet. Gynecol.*, 1999; 94: 409-13.
3. FAGUER C., BONAN J., MILLIEZ N., MIGNE G. Fœtus acardiaque. *Presse Méd.*, 1996; 25: 1191-4.
4. MOORE T., GALE S., BENIRSCHKE K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1990; 163: 907-12.
5. RODECK C., DEANS A., JAUNIAUX E. Thermocoagulation for the early treatment of pregnancy with an acardiac twin. *N. Engl. J. Med.*, 1998; 339: 1293-5.
6. SIMPSON P., TRUDINGER B. The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1983; 147: 842-4.