

Les Syndromes de Transfusion placentaire

Complications spécifiques et
prise en charge

Journée du CPDP – Strasbourg
2024

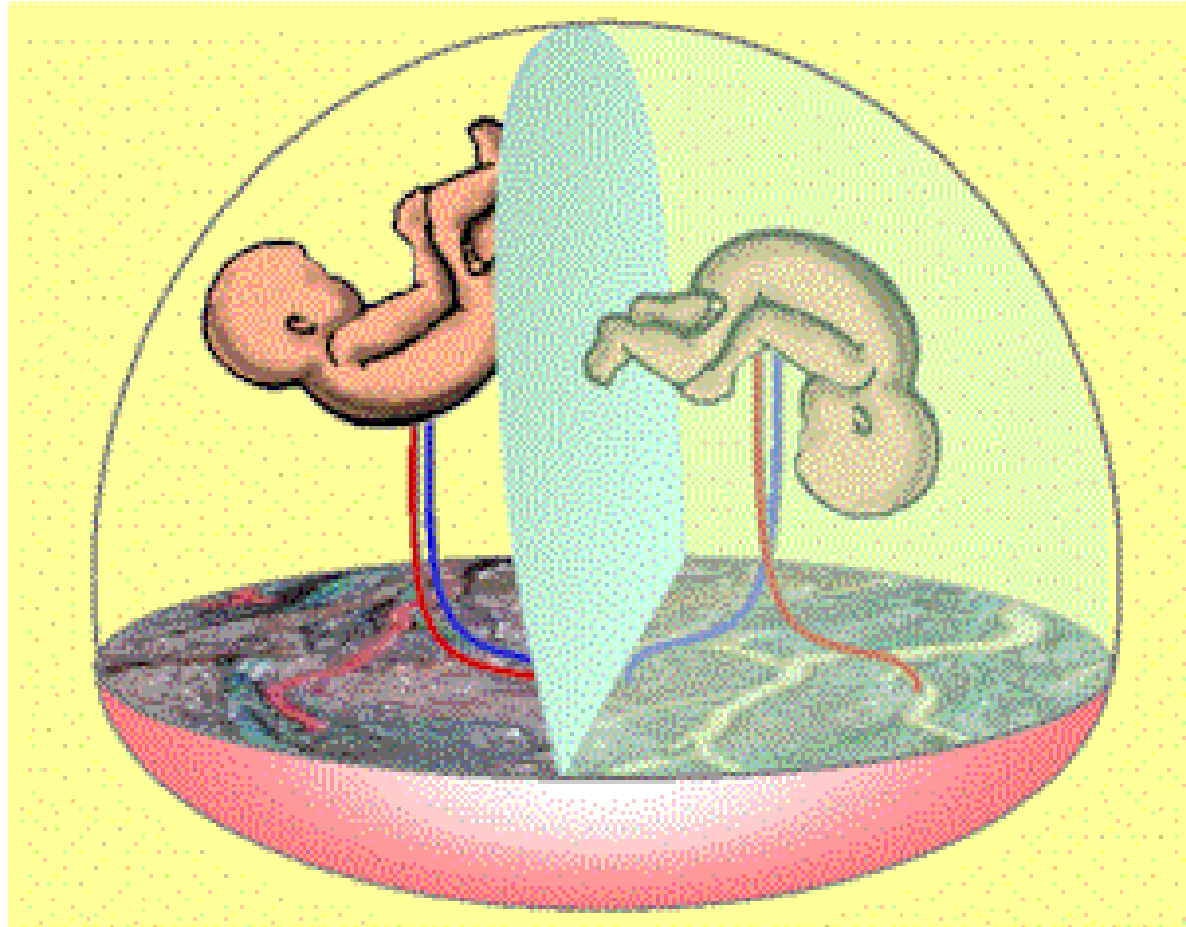
Fernando Guerra
guerra@orange.fr

Le Syndrome Transfuseur Transfusé- **STT**

STT

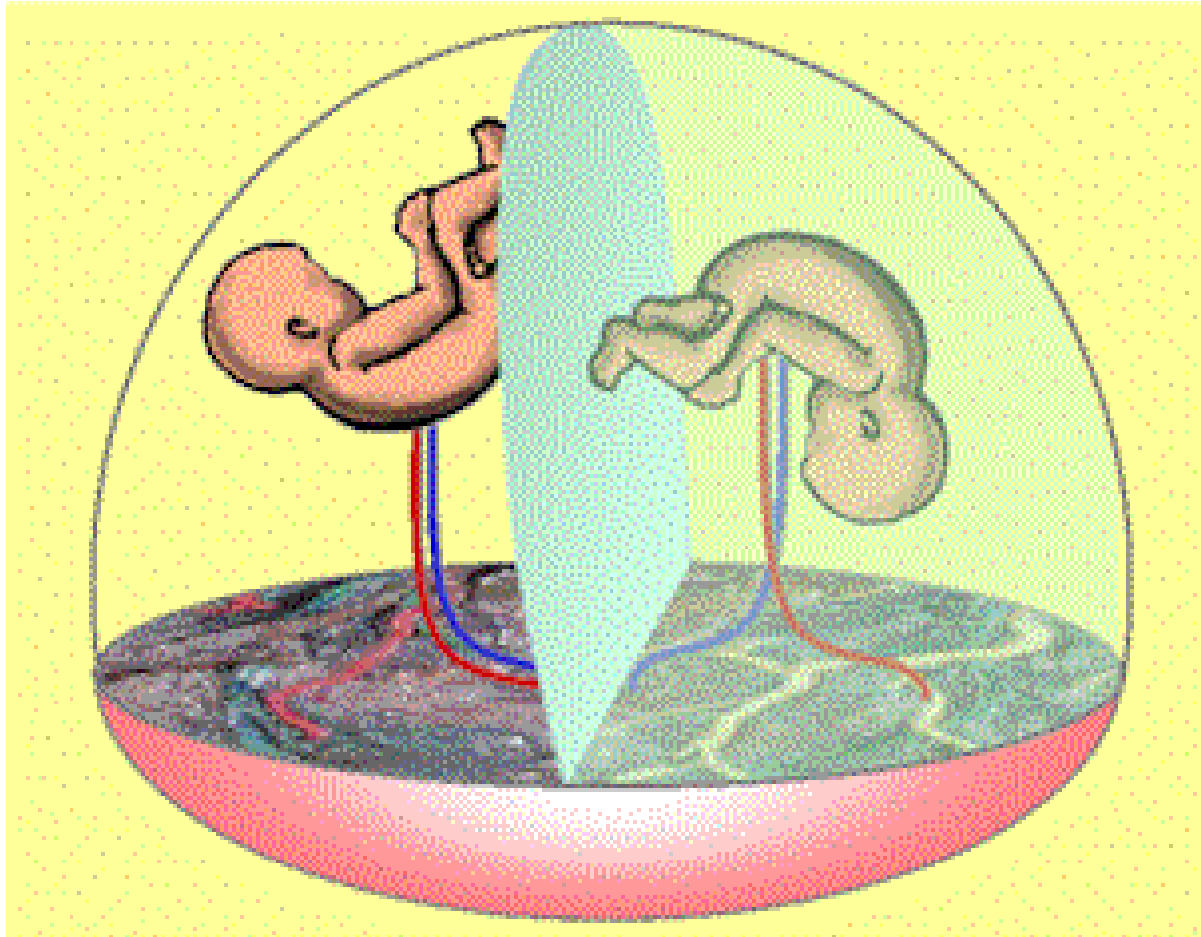
- Déséquilibre de la direction du flux sanguin par les anastomoses des placentas MC résultant dans une séquence d'événements:
 - hypovolémie relative d'un jumeau
hypervolémie de l'autre
 - Oligo (donneur) /Polydramnios (receveur)

Grossesse MC normale-équilibrée



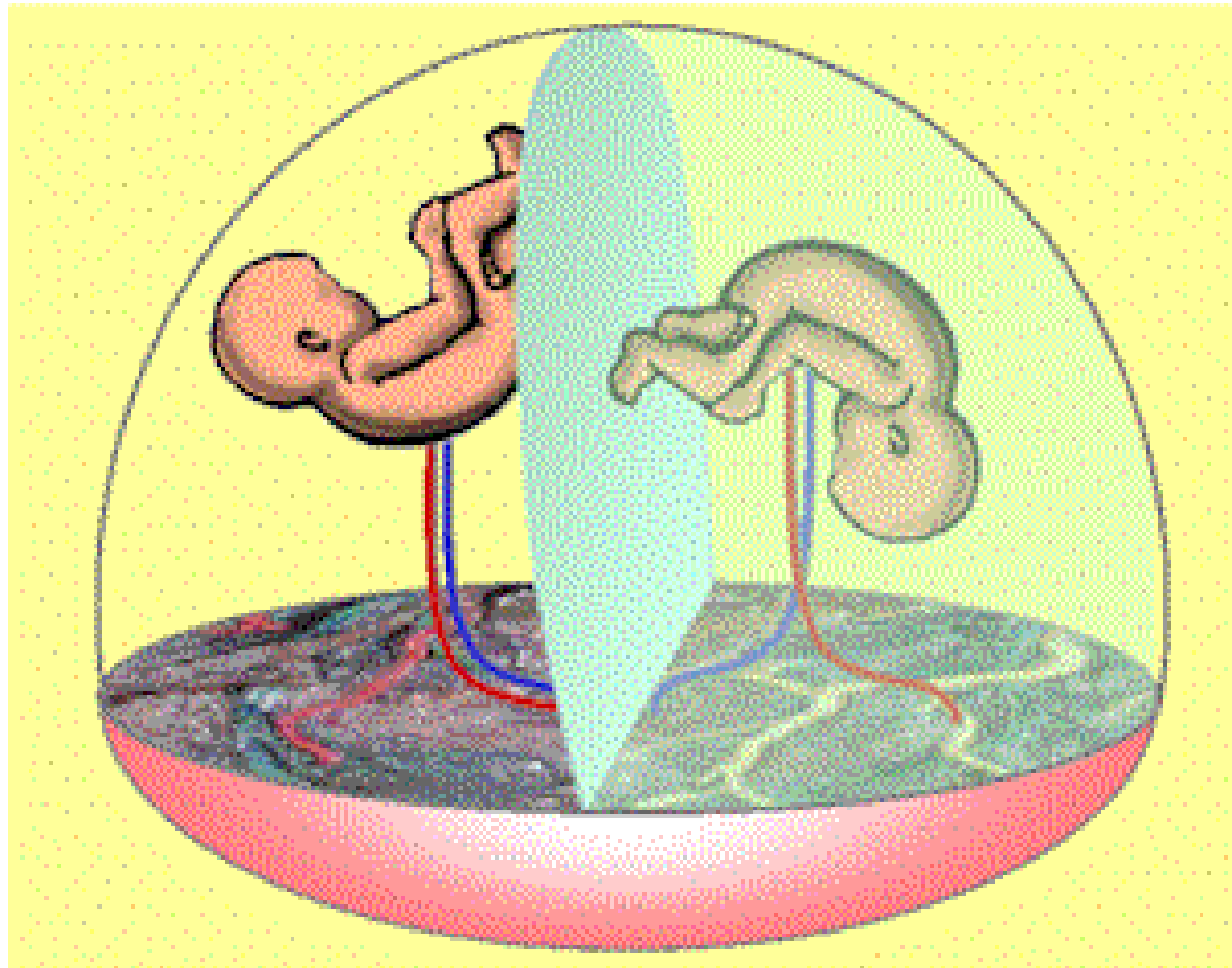
JA et JB avec cavités séparées - placenta unique. Le sang circule de JA vers JB et vice versa: transfusion équilibrée.

Grossesse MC- transfusion déséquilibrée



JA (donneur) transfuse JB (receveur), mais JB ne transfuse pas JA.

Syndrome Transfuseur-Transfusé (STT)

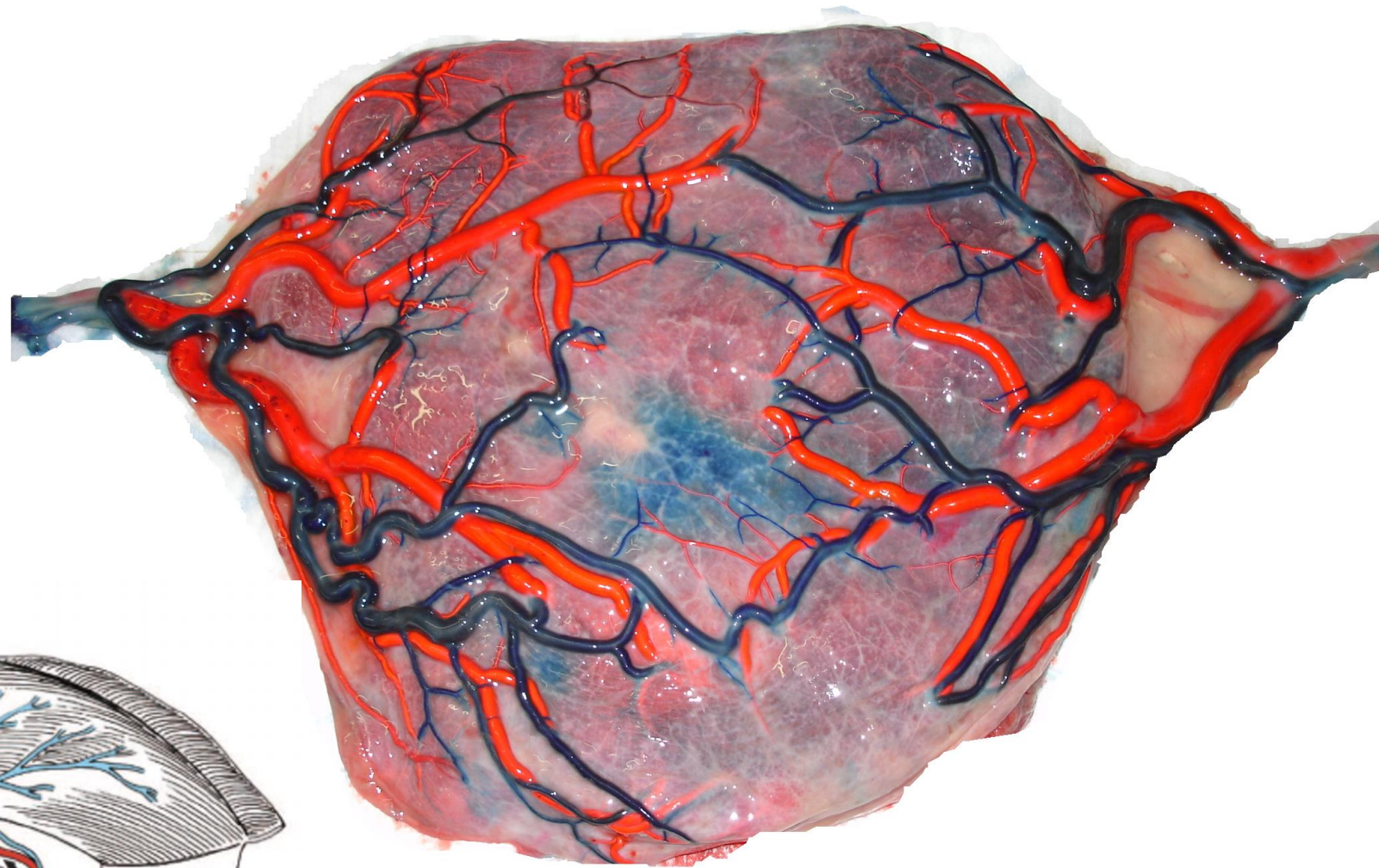


JA présente l'oligoamnios ("stuck" twin). JB présente l'hydramnios (Hydropsie).

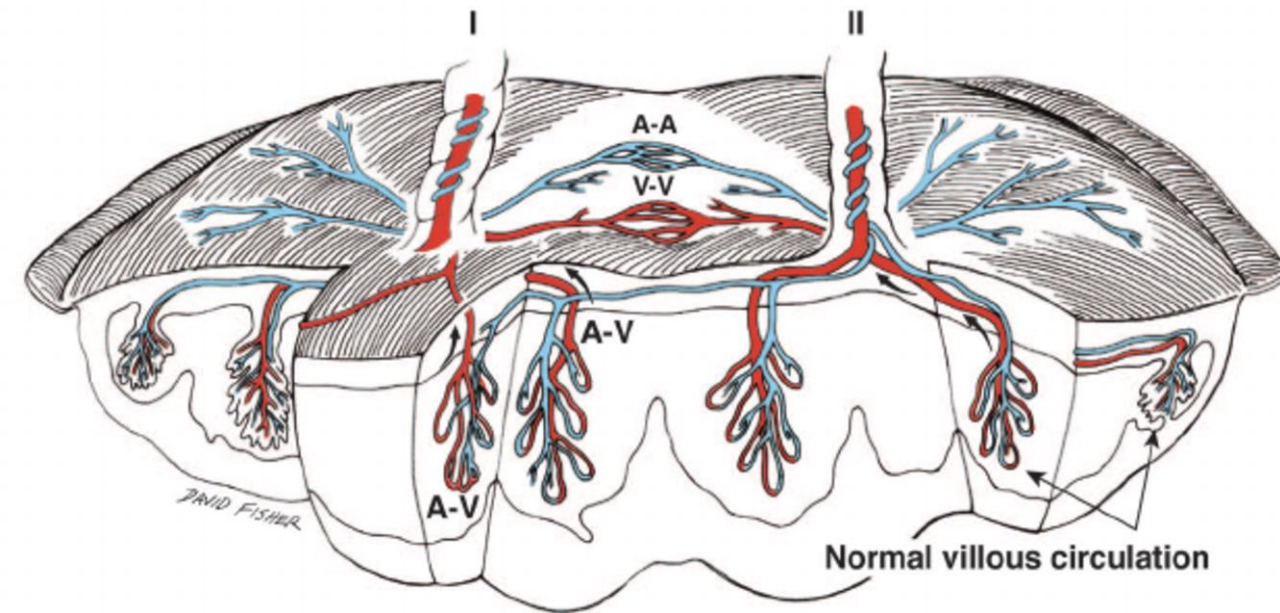
Quelle est la fréquence du STT?

- 9 à 15% des grossesses MC diamniotiques * et 6 % des MC monoamniotiques **.
- A noter:
 - Pas de STT chez les dichorioniques (DC) car 2 placentas sans aucune anastomose entrelacée, même si fusionnés.

Normal

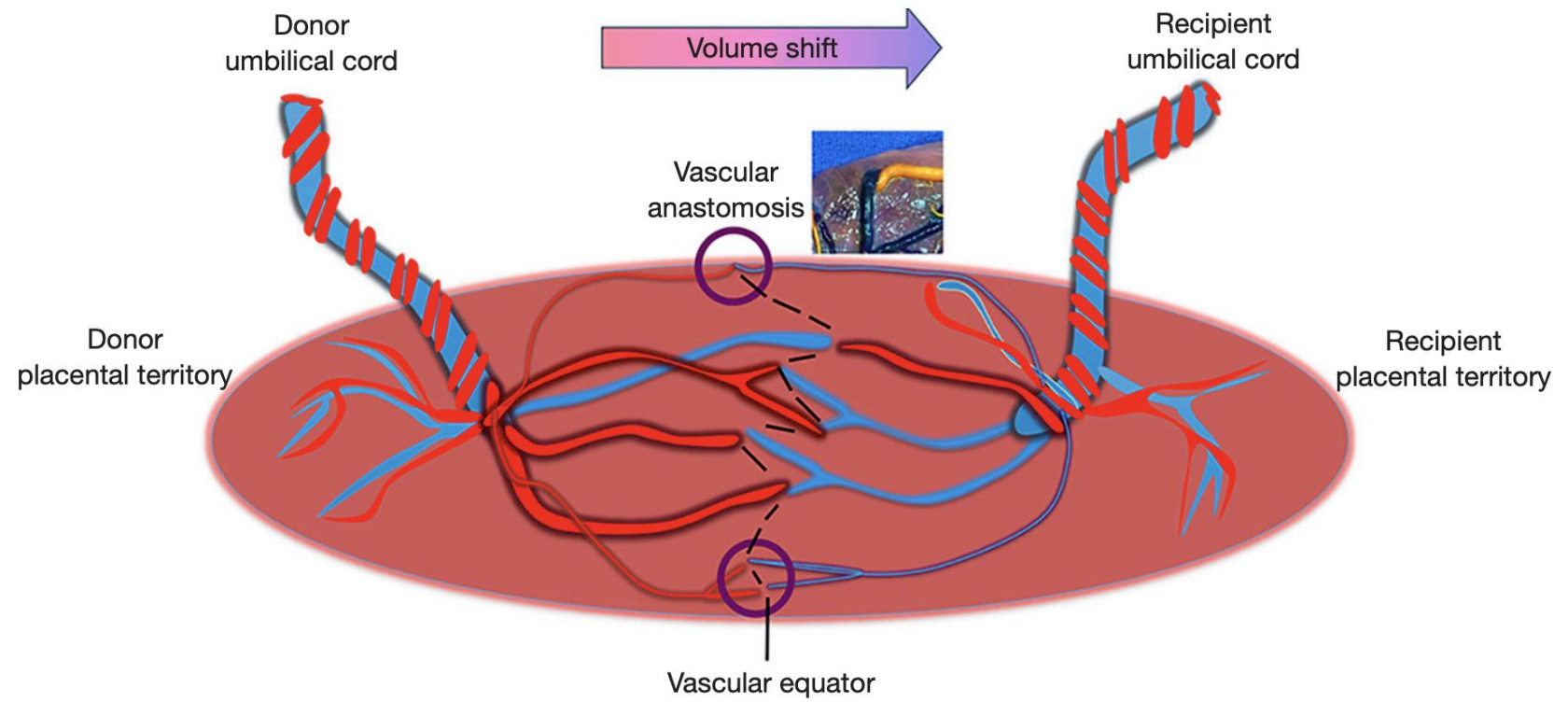
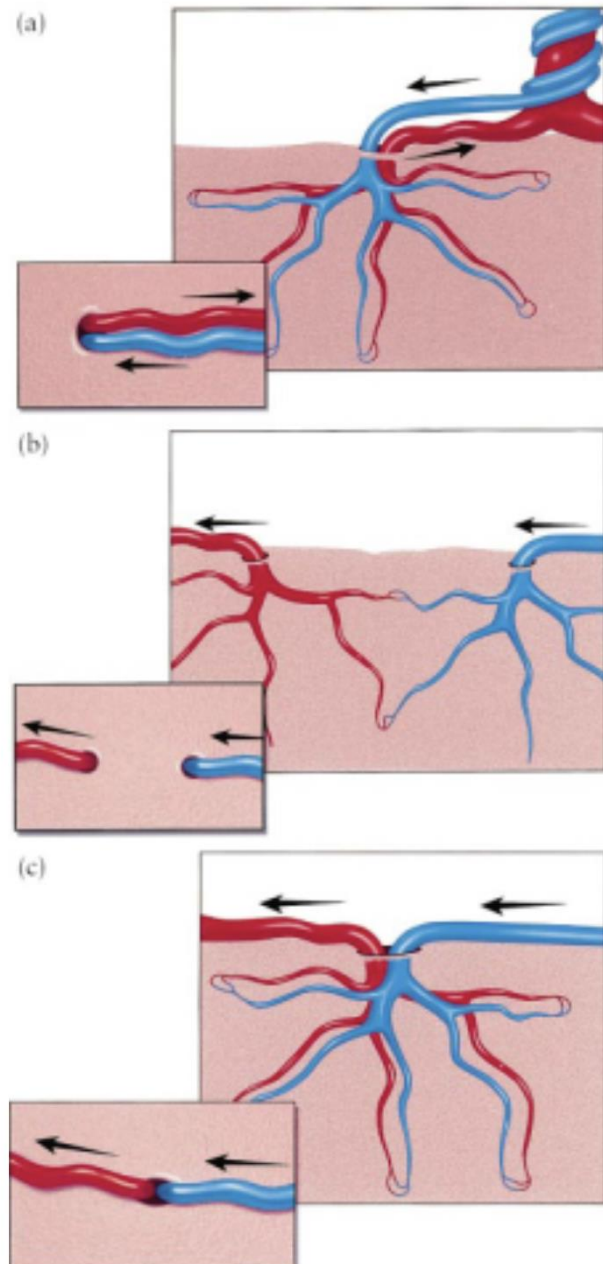


les artères chevauchent les v



La nomenclature décrit d'abord le vaisseau
fœtal donneur, puis le vaisseau fœtal
receveur.

Pathophysiology



3 facteurs déterminants dans la pathogénèse du STT:

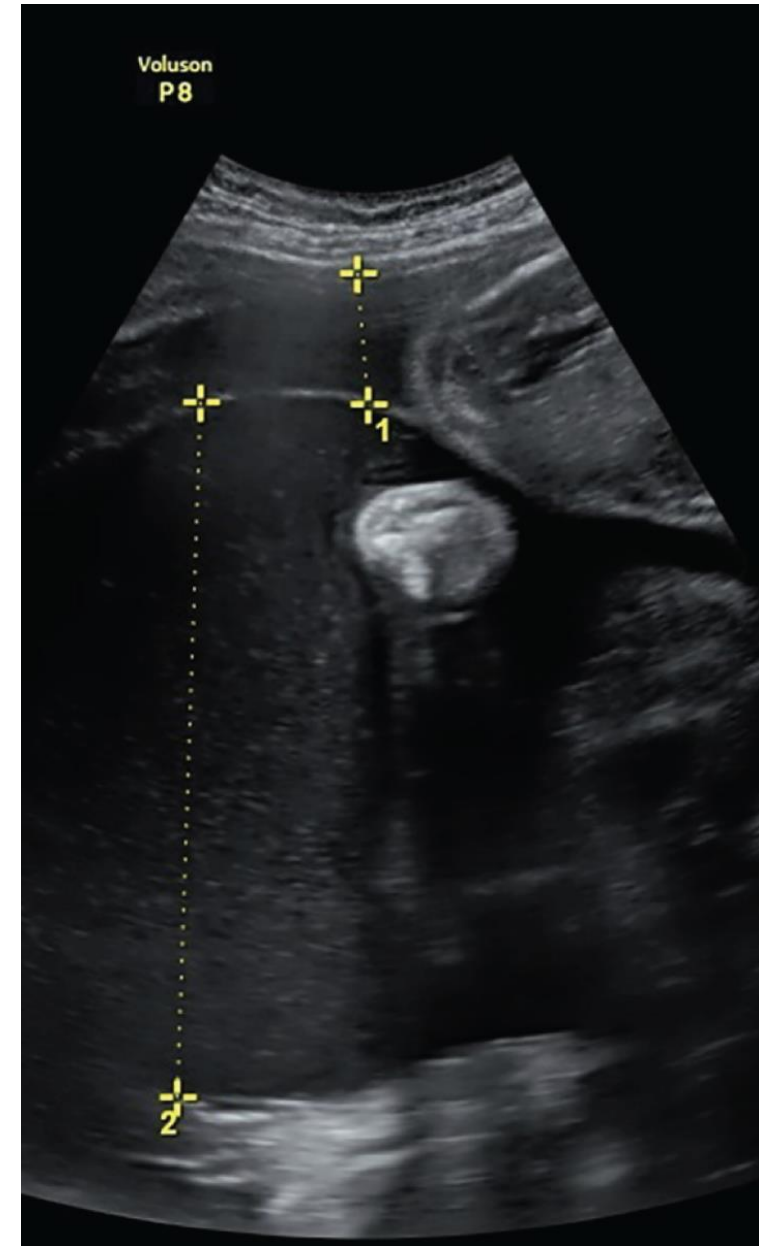
- **Un volume de flux déséquilibré**
 - $\uparrow$ AV $\downarrow$ VA
- **La libération de médiateurs vasoactifs**
 - SRAA $\uparrow$ chez le donneur- oligurie- anamnios
 - SRAA $\downarrow$ chez le donneur- polyurie-hydramnios
- **Des anastomoses AA rares ou absentes**
 - Superficielles
 - Corrigent le déséquilibre de volume

Comment
diagnostiquer et
classifier le
STT?

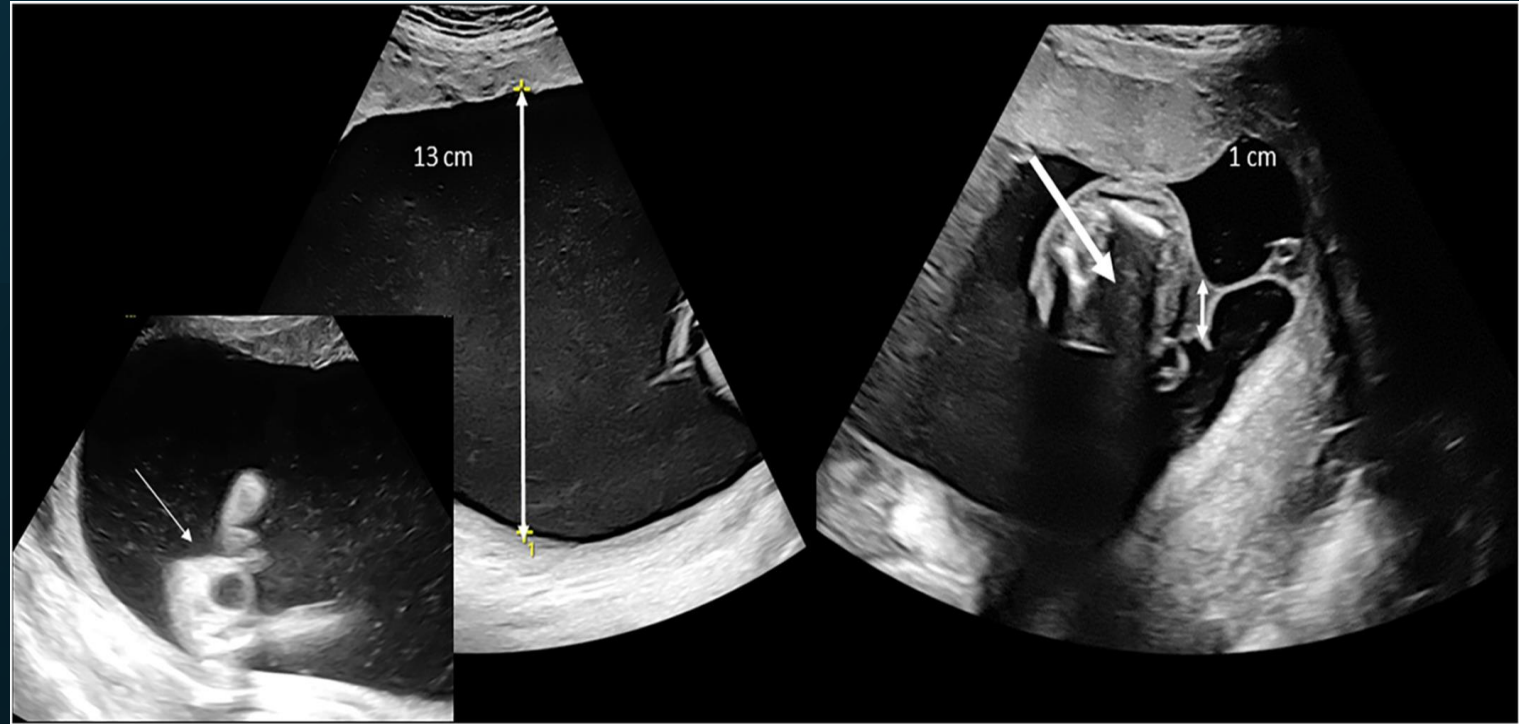
Le diagnostic ECHOGRAPHIE

Les signes cardinaux:

- 1-Placenta MC
- 2- Volumes de liquide amniotique discordants: séquence Oligo/Polydramnios (<2 cm / >8 cm) .



Le diagnostic



Oligoamnios sévère chez le donneur conduit à un aspect de « stuck twin »

Le diagnostic différentiel

Considérer un pré STT

- Hydramnios dans un sac et LA normal dans l'autre +++ si RCIU associé.
- Dans ces cas: considérer écho hebdomadaire
- Patiente avec symptômes (hydramnios)

RCIU sélectif

- Différence entre les poids doit $> 25\%$
- Oligo chez le petit mais liquide normal chez le grand

MFF

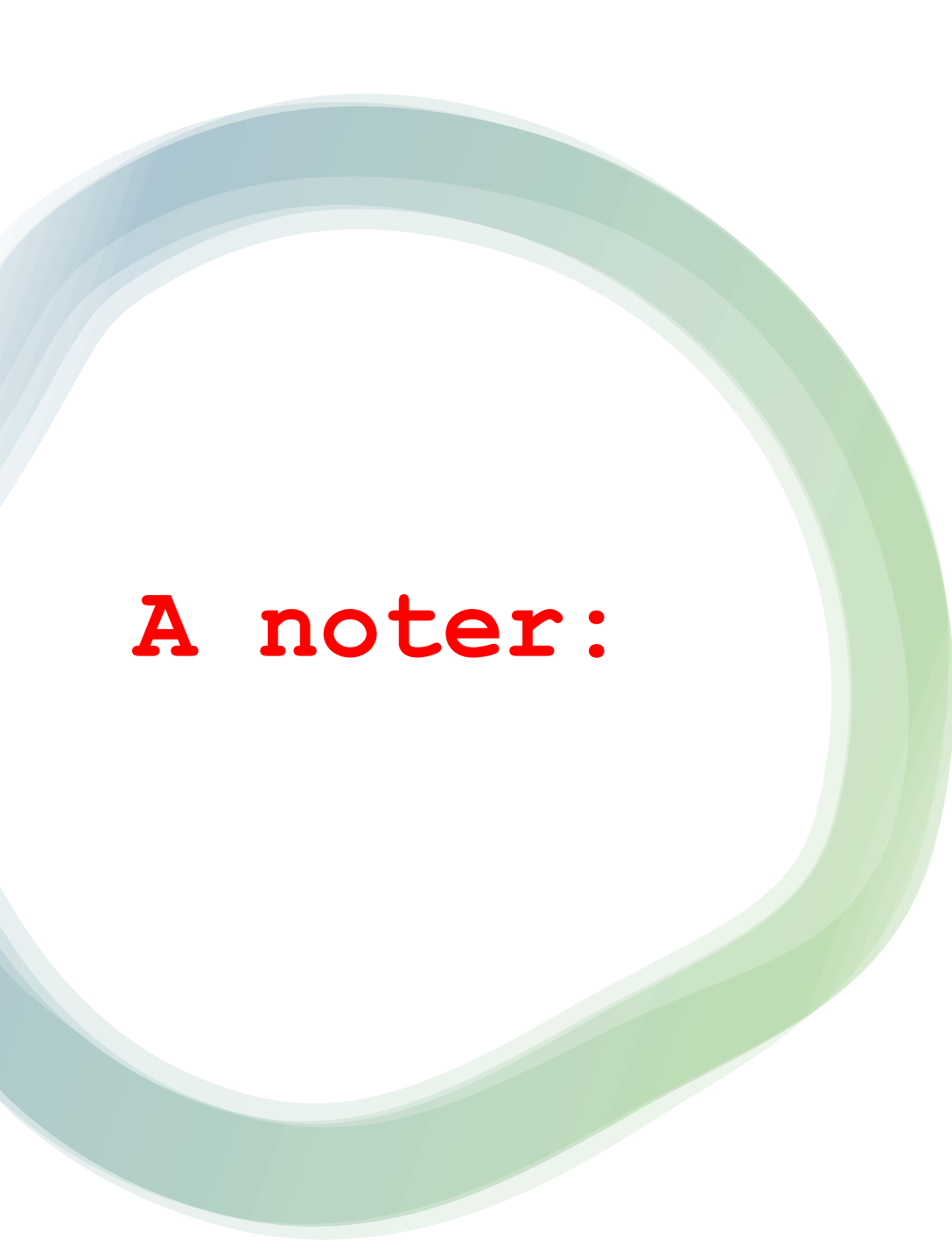
- Agénésie rénale
- Obstructions digestives

Infections fœtales

- RCIU
- Oligo ou hydramnios

Rupture Prématuration des Membranes RPM

- Examen Clinique



A noter :

Les troubles de croissance
ne sont pas des critères
diagnostics de STT:

- RCIU de 2 jumeaux
- RCIU sélectif
- Poids discordants

Diagnostic différentiel

Difficile de distinguer un STT + RCIU chez le donneur d'un RCIU simple car, dans les deux cas, le fœtus RCIU peut présenter un oligoamnios.

Chez le fœtus normal:

Bonne croissance

LA normal (> 2 et < 8 cm)

En cas de STT - Hydramnios

Manifestations Cliniques Maternelles

Distension utérine excessive:

- une gêne en décubitus dorsal,
- une insomnie,
- une satiété précoce,
- des douleurs abdominales basses,
- une orthopnée
- une pression pelvienne (chez les patientes présentant une modification cervicale avancée)

Raccourcissement du col

- survient chez certains patients
- Longueur < 28 mm avant laser entre 16 et 24 semaines a été associée à un risque accru d'accouchement prématuré*

Syndrome en miroir (Balantyne) + **RARE** *Anasarque fœtale*

- syndrome œdémateux maternel:
 - hypertension
 - œdèmes

Classification

Créés pour décrire la gravité croissante du STT.

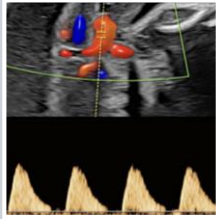
Stadification classique – 5 stades classiques basés sur l'échographie

Les stades de **QUINTERO*** :

- l'oligoamnios – poche verticale maximale ≤ 2 cm et
- l'hydramnios – poche verticale maximale ≥ 8 cm.

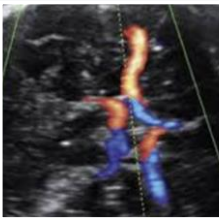
***Quintero et col. 1999**

DOPPLER- pronostic



Pour la classification de la gravité:

- Artère Ombilicale (AO)
- Veine Ombilicale (VO)
- Ductus Venosus (DV)



Pour différencier de **TAPS**:

- Artère Cérébrale Moyenne (ACM)
- ⑩PSV > 1.5 MoM chez un jumeau et < 0.8 MoM chez l'autre

Classification

STT – Les stades de QUINTERO –2000	
STADE I	• Séquence oligo/polyhydramnios* • Vessie du donneur visible • Doppler normal chez les deux jumeaux
STADE II	• Séquence oligo/polyhydramnios • Vessie du donneur non visible • Doppler normal chez les deux jumeaux
STADE III	• Séquence oligo/polyhydramnios • Vessie du donneur non visible • Doppler anormal: • Art. Ombilicale: Diastole nulle ou reverse • DV: Onde -a reverse ou pulsation de la veine ombilicale
STADE IV	• Ascite ou hydropsie chez un ou les 2 fœtus
STADE V	• Décès d'un ou des 2 fœtus.

* Avant 20 SA, l'oligoamnios et le polyhydramnios sont généralement définies comme étant <2 cm et >8 cm.

Après 20 SA, la PGC pour l'hydramnios est définie comme > 10 cm

Classification

Autres systèmes de classification:

CHOP score (The Children's Hospital of Philadelphia)

Cincinnati score:
Echocardio + Doppler foetal

Ont permis de connaître la pathophysiologie et la gravité du STT, mais ne semblent pas prédictifs de la progression de la maladie ou de l'issue périnatale post laser.

Quoi faire devant une suspicion de STT chez les Monochoriales?

Discordance du volume de LA

Troubles de remplissage de la vessie

Doppler anormal

Troubles de la croissance

- **Adresser au référent**

Malgré plus fréquente au début/milieu du T2, le STT peut se présenter n'importe quand pendant la grossesse.

Les incontournab les:

Déterminer le bon diagnostic de STT ou RCIU sélectif est essentiel pour décider des options thérapeutiques.

Plutôt le diagnostic est fait:

- ° **Suivi plus précoce**
- ° **Laser des anastomoses mieux indiqué**

Le Syndrome Anémie- Polycythémie- **TAPS** (twin anemia polycythemia sequence)

TAPS

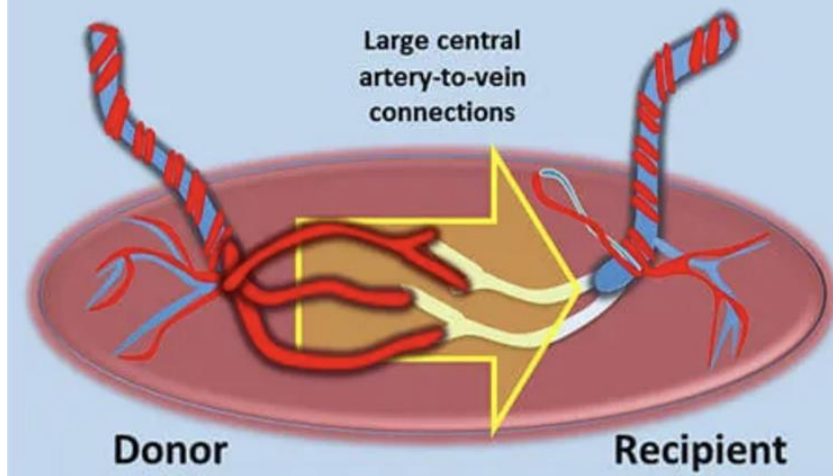
Forme chronique atypique de STT

- ° Transfusion lente des globules rouges à travers des petites anastomoses placentaires (<1 mm de diamètre)
- ° Augmentation nette du flux unidirectionnel (5 à 15 ml/j),

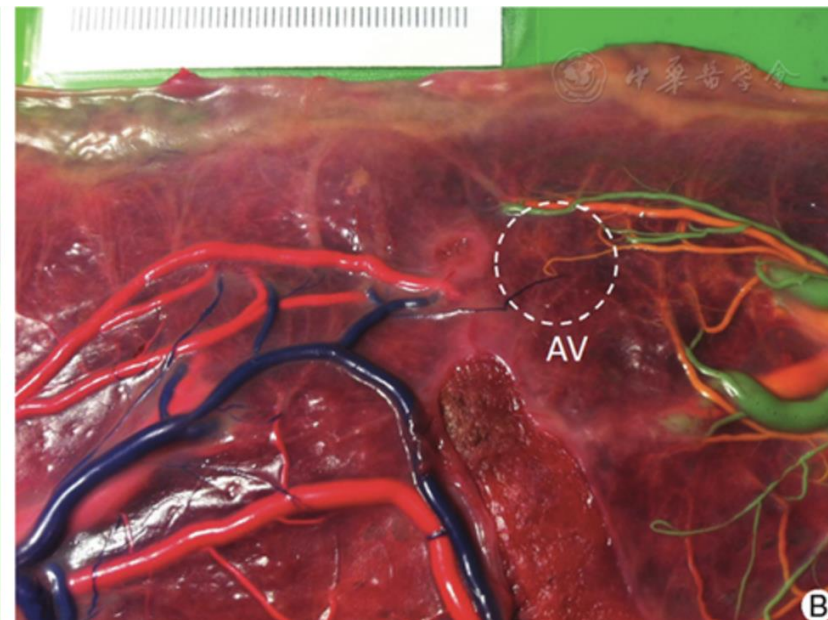
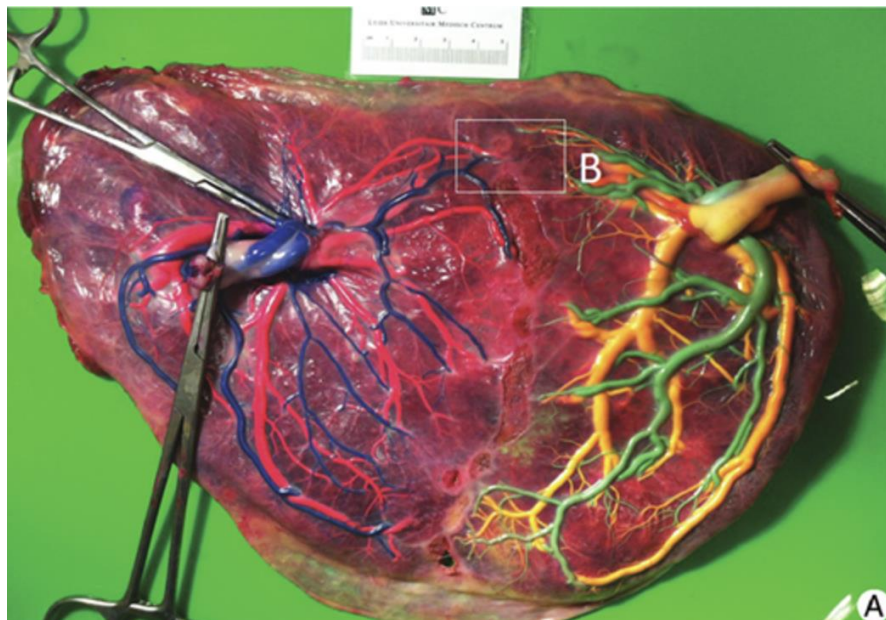
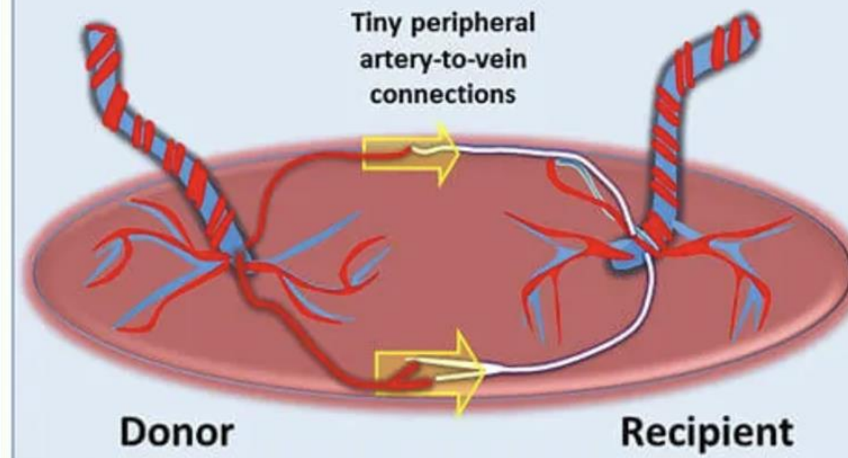
Anémie du donneur et une polyglobulie du receveur.*

* Lopriori et col,
2007

TTTS



TAPS



Quelle est la fréquence de TAPS?

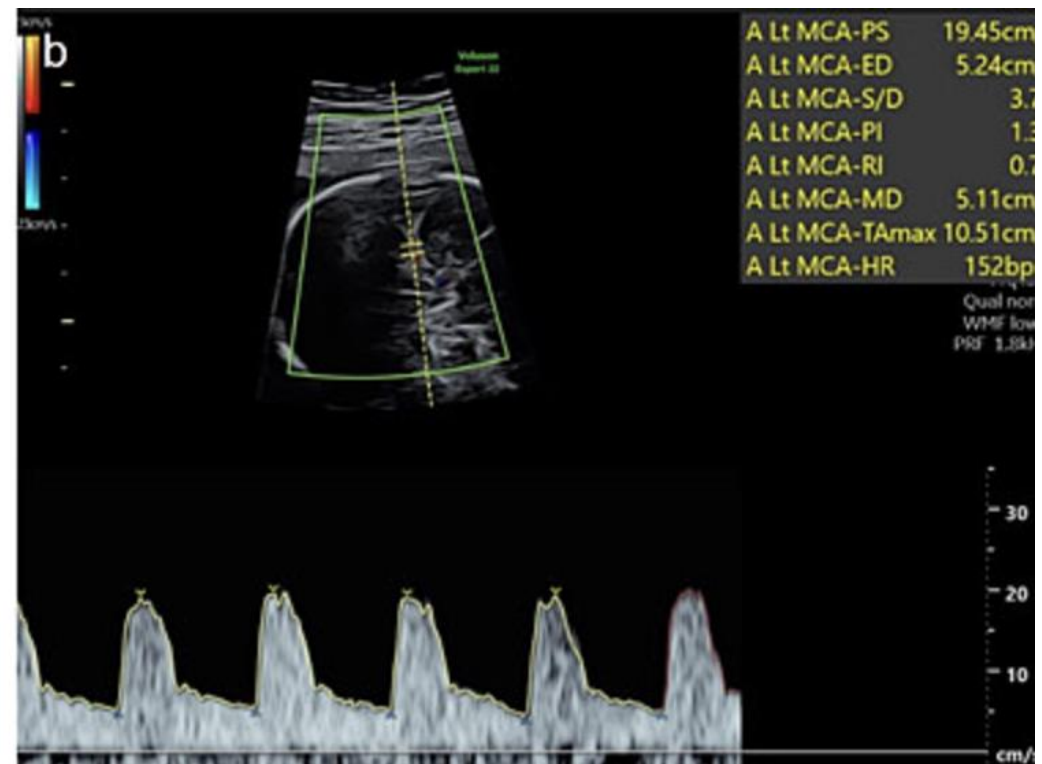
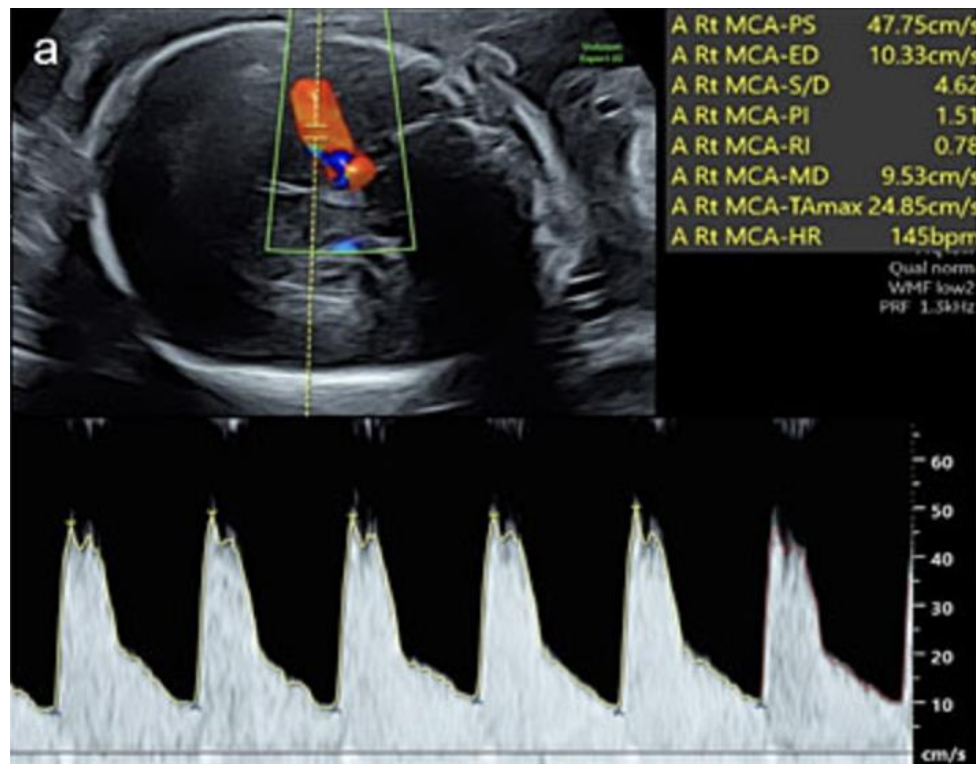
Cas spontanés: 2-5% grossesse MC.

Plus fréquent
post laser

- Trial Salomon
Technique: 2.9% cas
/ 15,6 % contrôles.*

* Slaghekke et
col., 2007

Comment
diagnostiquer et
classifier le
TAPS?



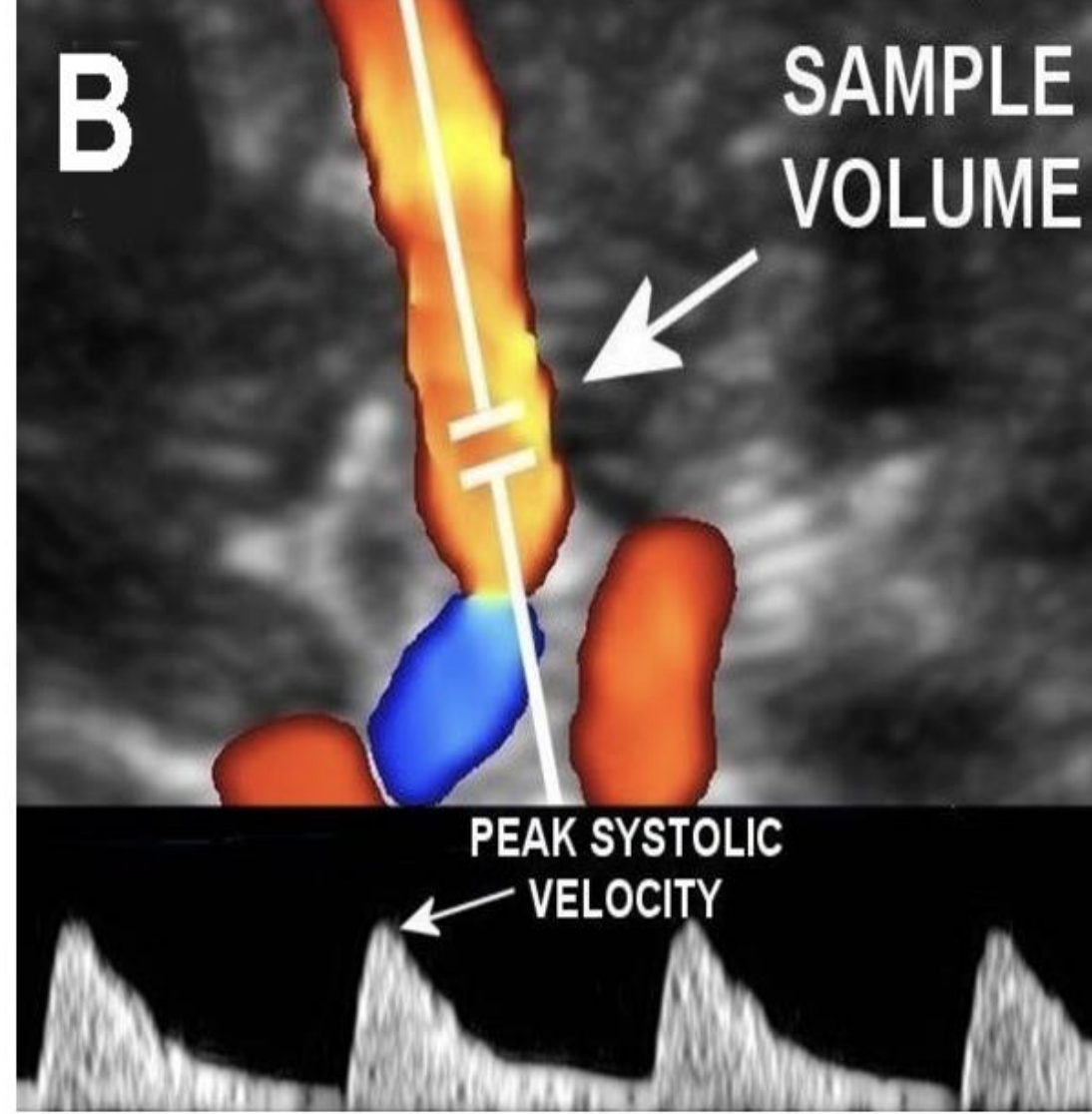
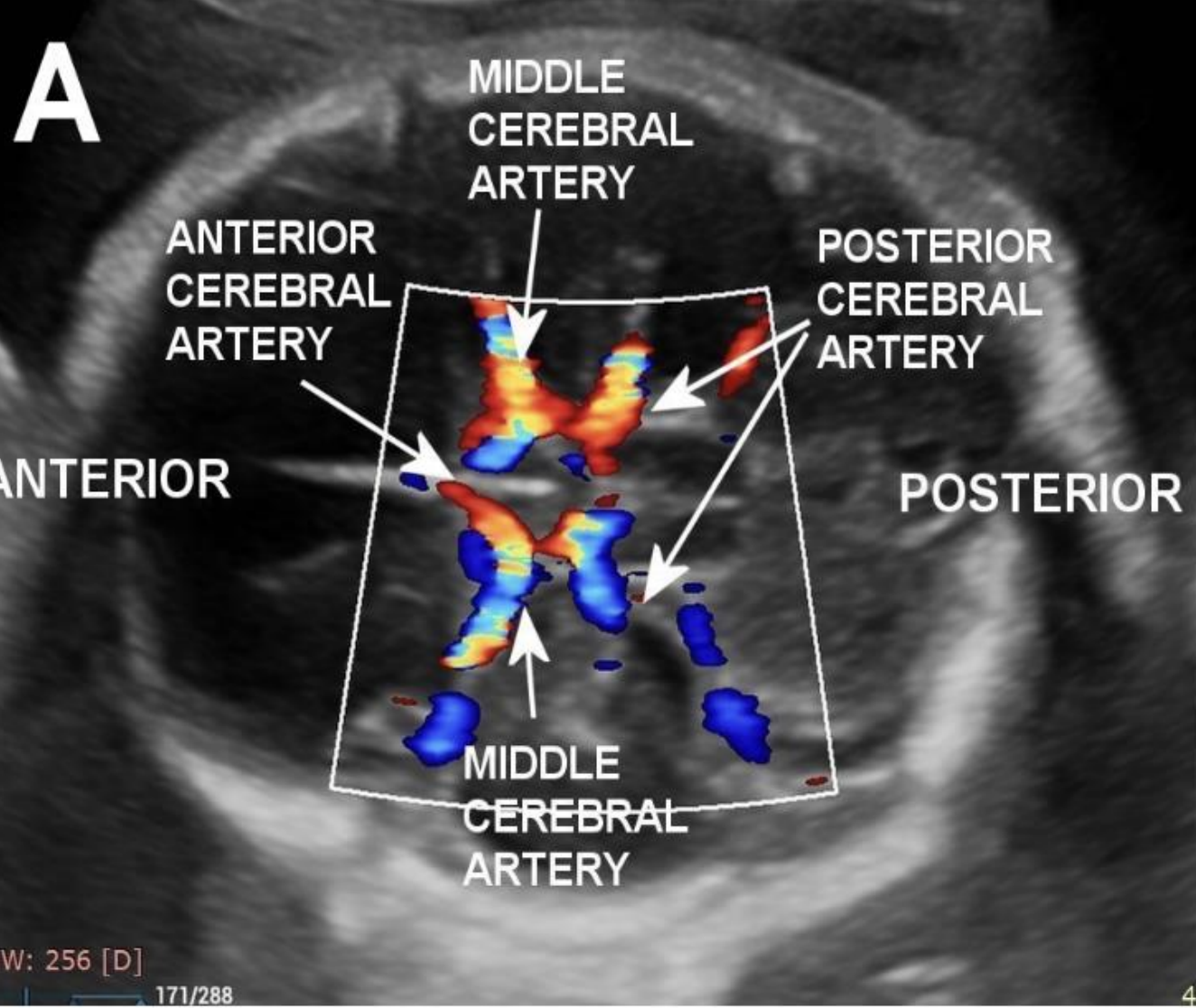
Le diagnostic - TAPS

• Doppler de l'ACM*

- $PSV \geq 1.5$ MoM donneur (anémique)
- $PSV \leq 1.0$ MoM receveur (polycythémique)
- $\Delta \text{Delta PSV} - \text{ACM} > 0,5$ MoM

*Delphi consensus - 2020

** Society for Maternal-Fetal Medicine Consult Series #72: 2024



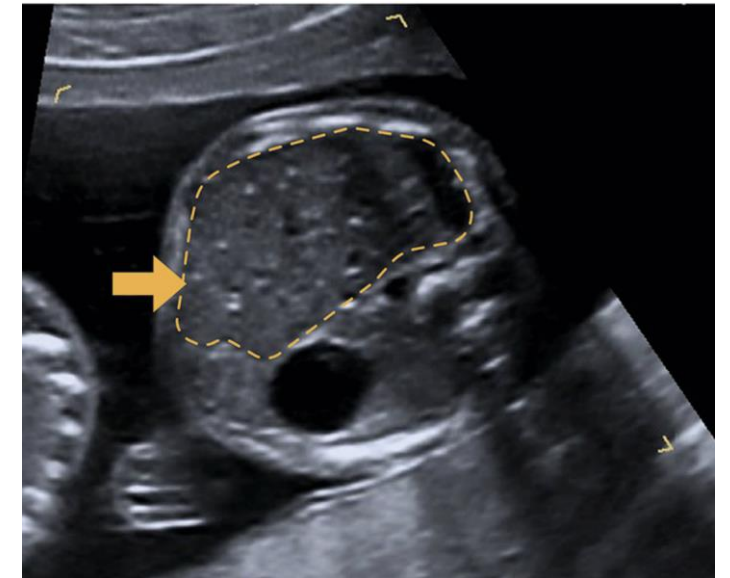
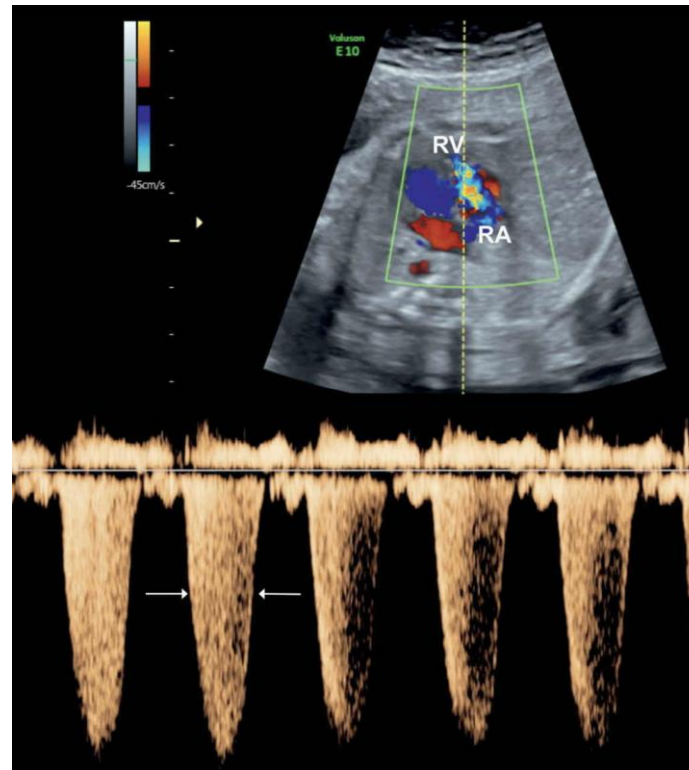
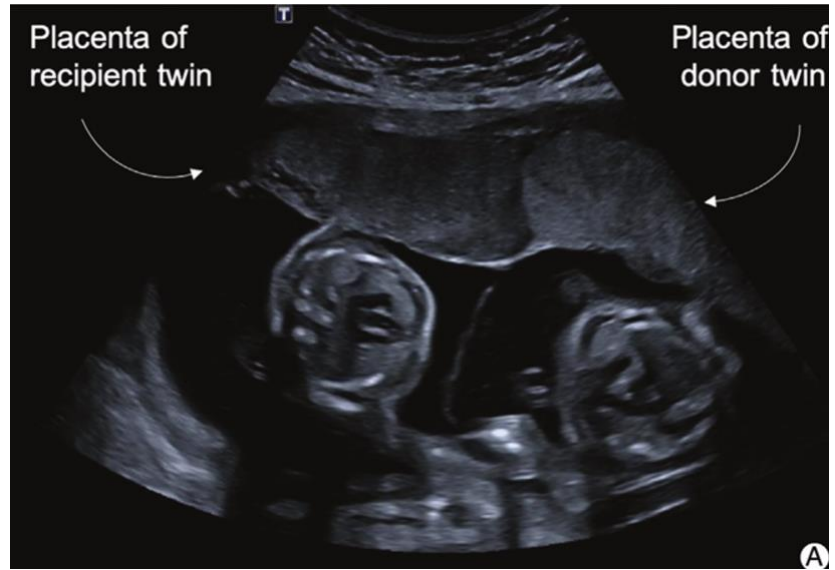
Le diagnostic – TAPS Doppler de l'ACM: Attention à la technique*

* Mari et col. 2000

Le diagnostic - TAPS

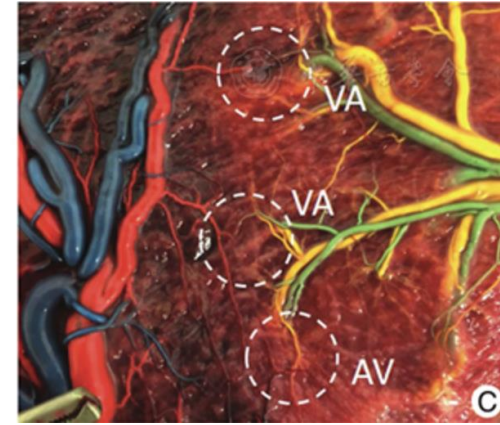
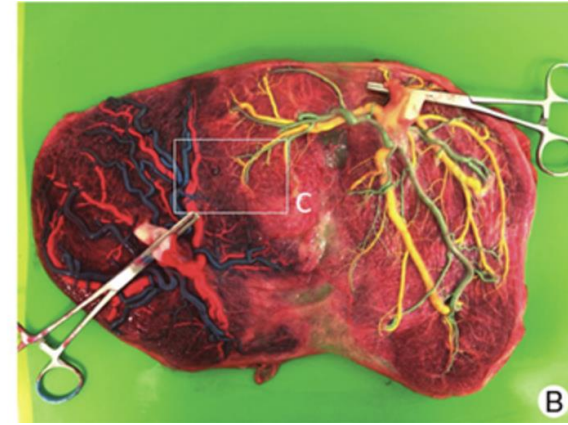
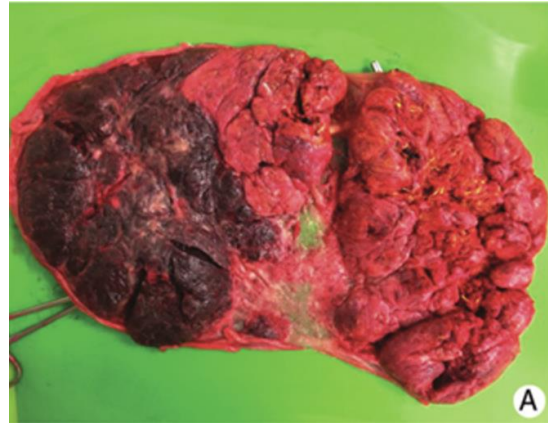
- **Echographie:**

- Les volumes de LA sont normaux.
- Discordance d'échogénicité placentaire:
 - Receveur hyperéchogène/
Donneur hypoéchogène ou normal
- Cardiomégalie du receveur
 - Fuite tricuspide
- Points hyperéchogènes dans le foie du receveur (ciel étoilé)



TAPS

Diagnostic Post Natal



- Différence HgB $\geq$ 8g/dL
- Ratio réticulocytes $>$ 1,7 ou
- Présence d'anastomoses de petit diamètre ($<1\text{mm}$)



Classification -TAPS

Slaghekke et col. 2010
Tollennar et col. 2021

Stade	Prénatal	Postnatal
Stade 1	PSV -ACM > 1.5 MoM Donneur PSV -ACM < 1.0 MoM Receveur Δ PSV - ACM > 0.5 MoM	Δ Hb > 8 - 11 g/dL
Stade 2	PSV -ACM > 1.7 MoM Donneur PSV -ACM < 0.8 MoM Receveur Δ PSV - ACM > 0.7 MoM	Δ Hb > 11 - 14 g/dL
Stade 3	Stade 1 ou 2 avec signes de défaillance cardiaque chez le donneur	Δ Hb > 14 - 17 g/dL
Stade 4	Ascite ou hydrops chez le donneur	Δ Hb > 17 - 20 g/dL
Stade 5	Mort in utero de 1 ou 2 fœtus	Δ Hb > 20 g/dL



RCIU- sélectif

Le RCIU sélectif

- Complication courante des jumeaux MC
- 19 % de MC (10,5 % DC) *
- Associé à des risques importants de morbidité et de mortalité périnatales

* Townsend & Khalil,
2018

Pathophysiologie du RCIU sélectif

RCIU- le territoire placentaire est réparti de manière inégale entre les jumeaux :

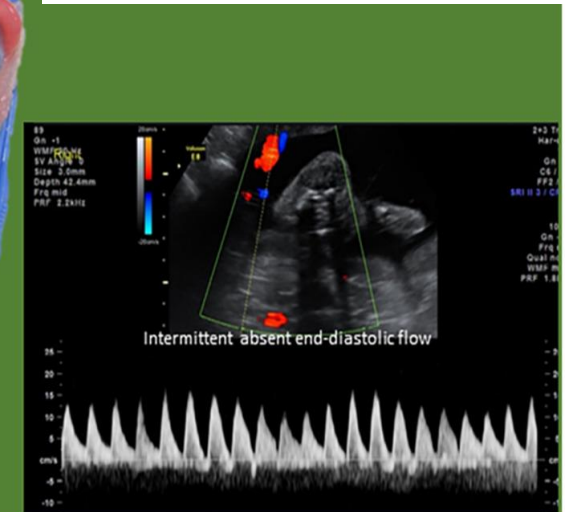
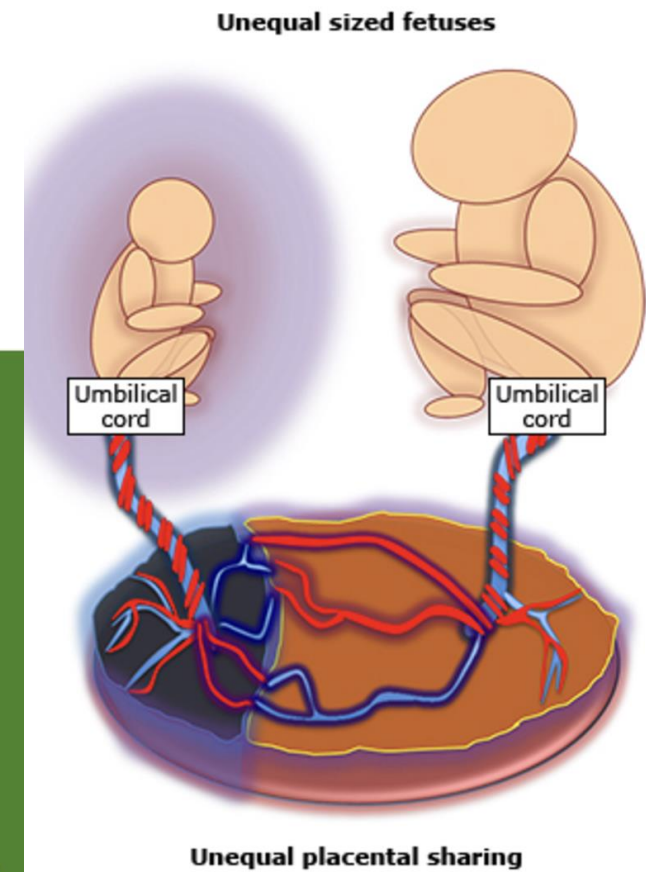
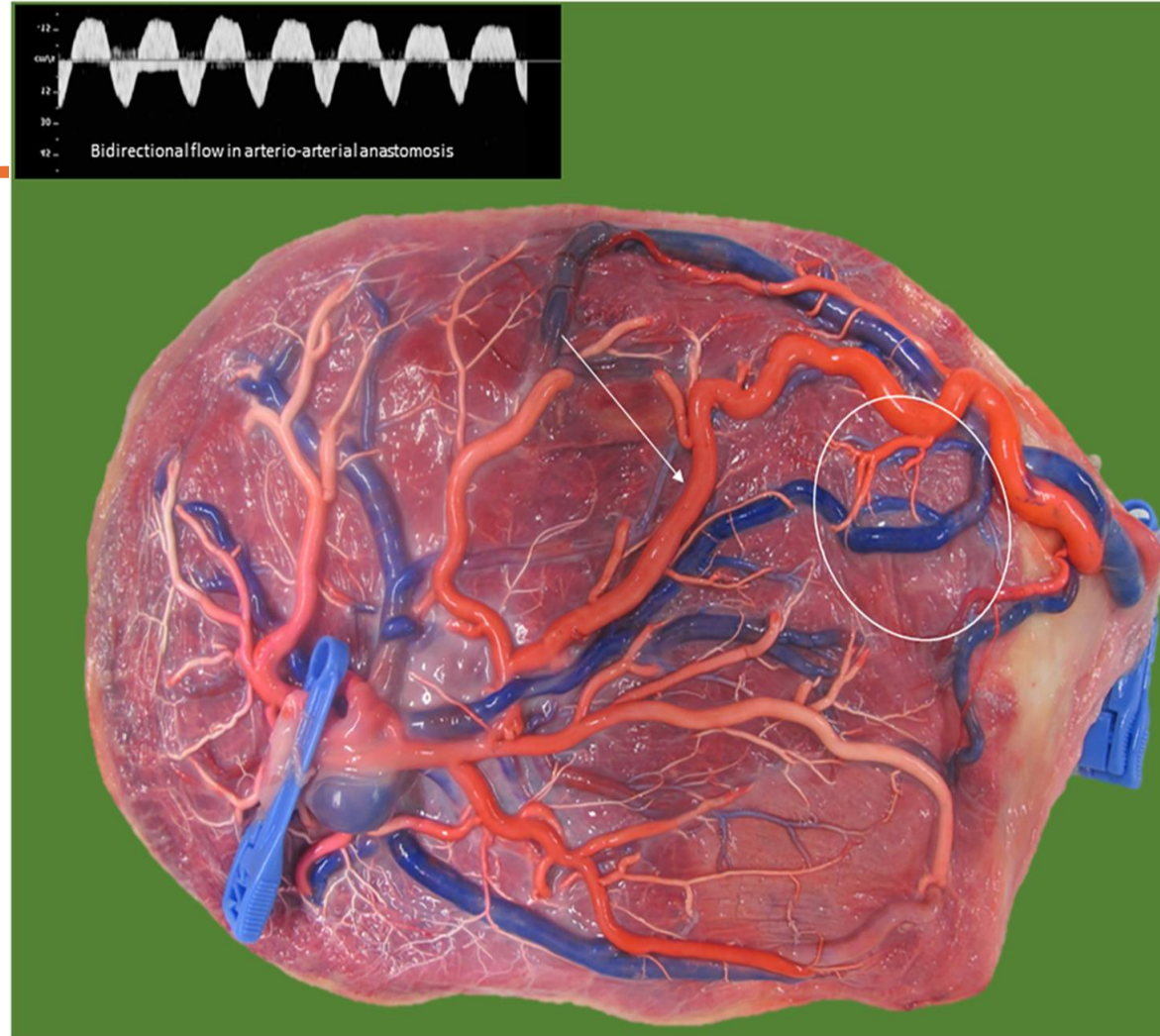
l'un des jumeaux -majorité du placenta
le jumeau RCIU -plus petite partie du placenta



L'équateur vasculaire placentaire peut être utilisé pour estimer le pourcentage de territoire placentaire appartenant à chaque fœtus.

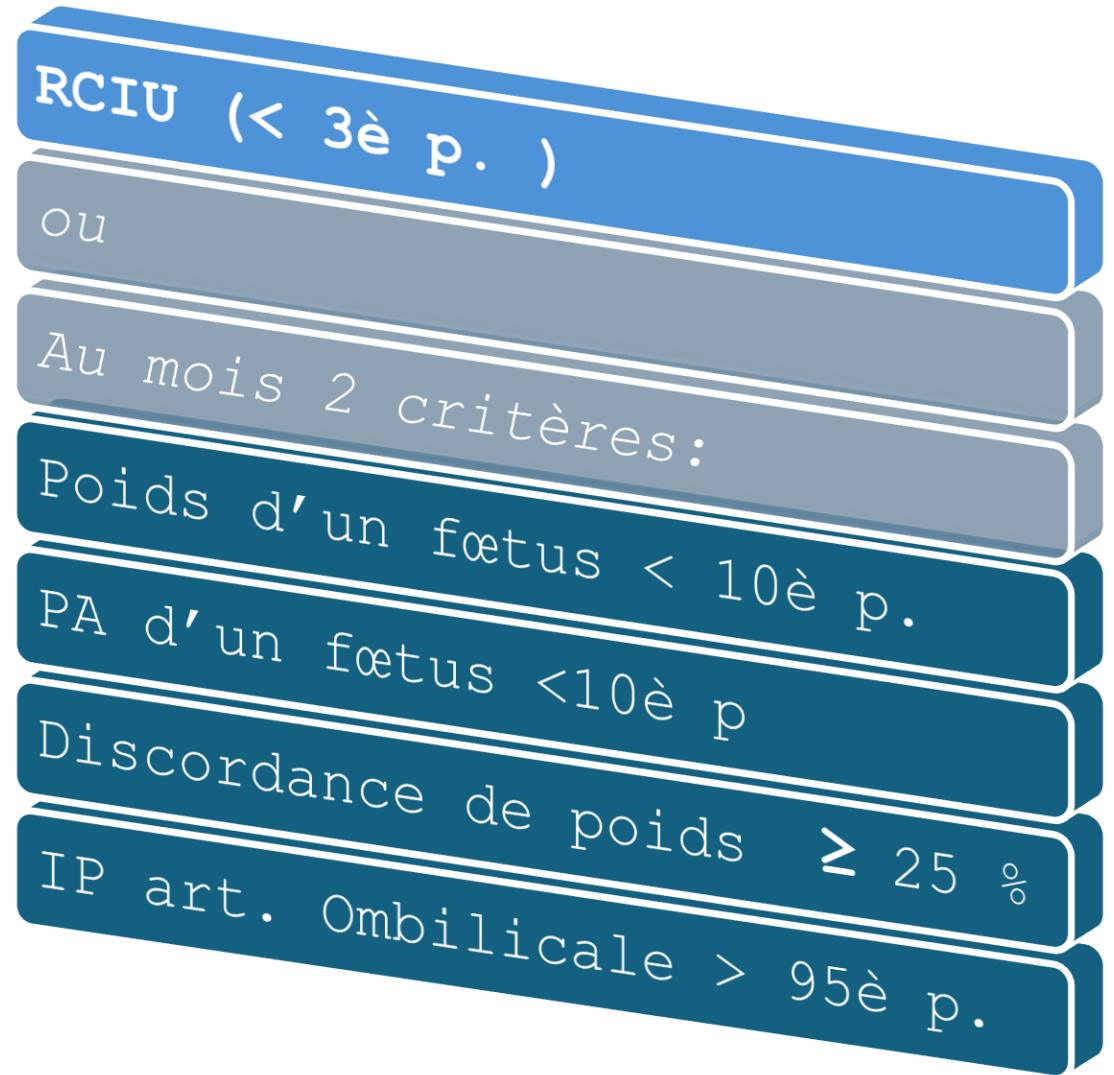
Pathophysiology of selective RCIU

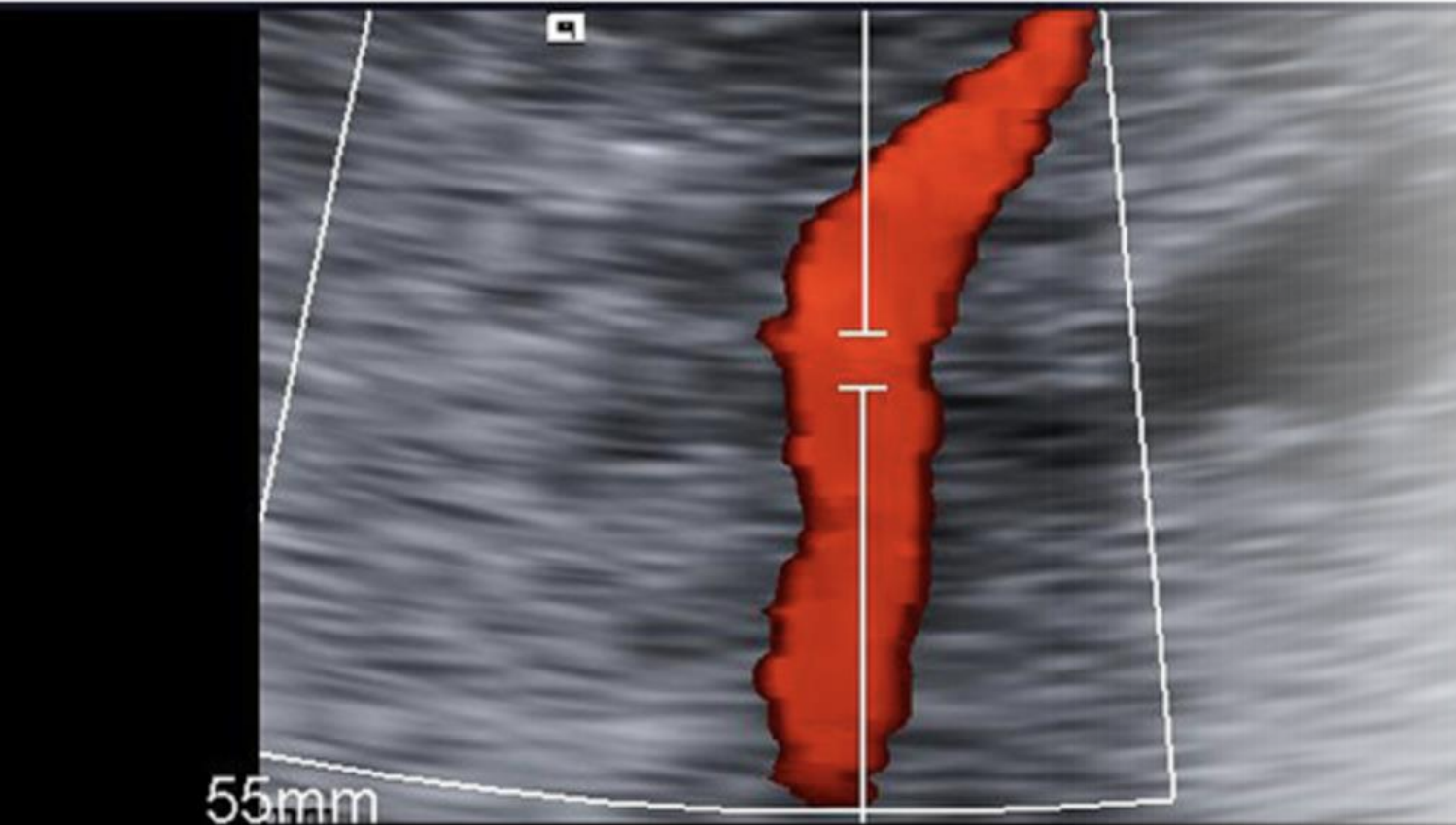
- Insertion vélamenteuse
- Large anastomose AA (30%)



Diagnostic:

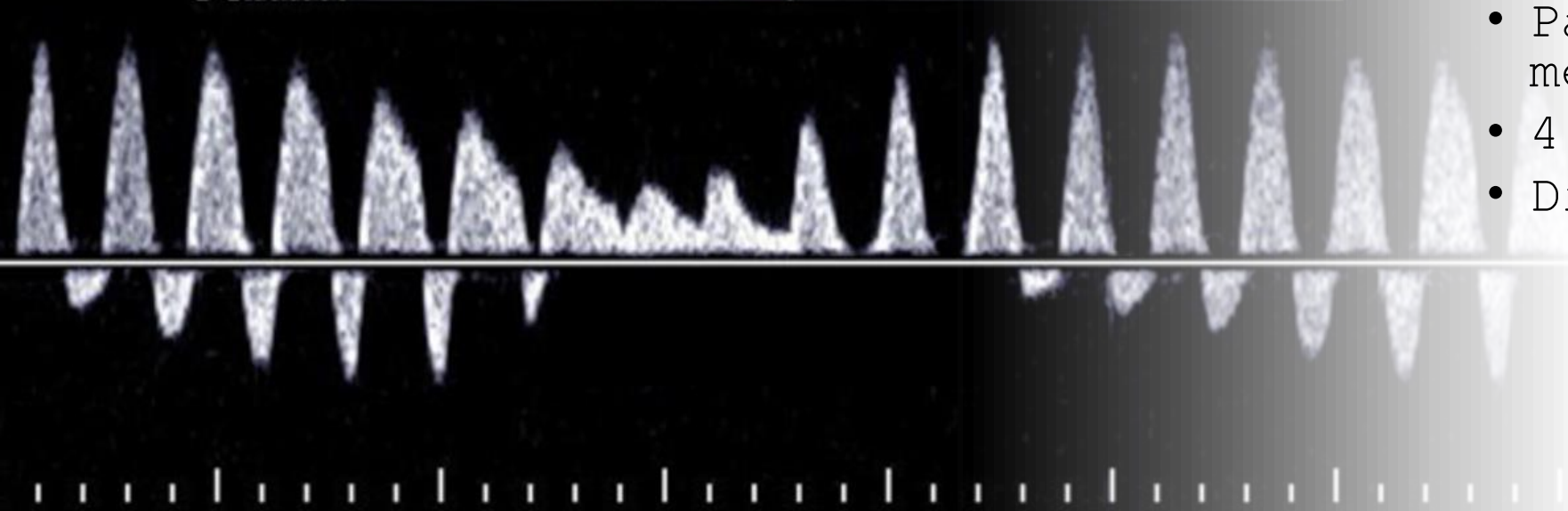
- **US - Biométrie**
 - Discordance de Poids
- **Doppler**





Diagnostic:

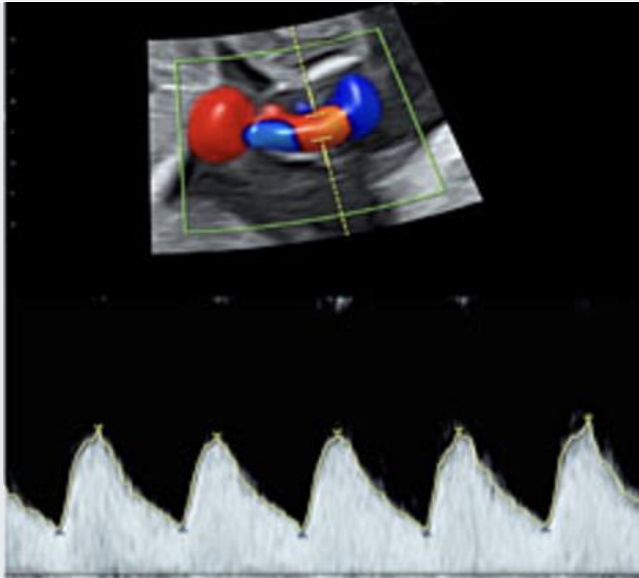
- Diagnostic de gravité et le pronostic est indissociable du Doppler
- Attention à la technique:
 - Anse libre proche de l'insertion placentaire
 - Pause respiratoire - mère
 - 4 à 6 ondes
 - Diminuer vitesse



Diagnostic:

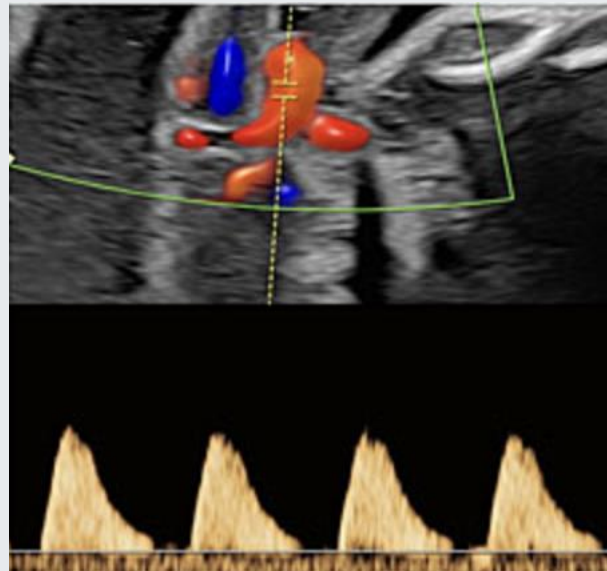
Type 1

AO avec flux
diastolique
positif



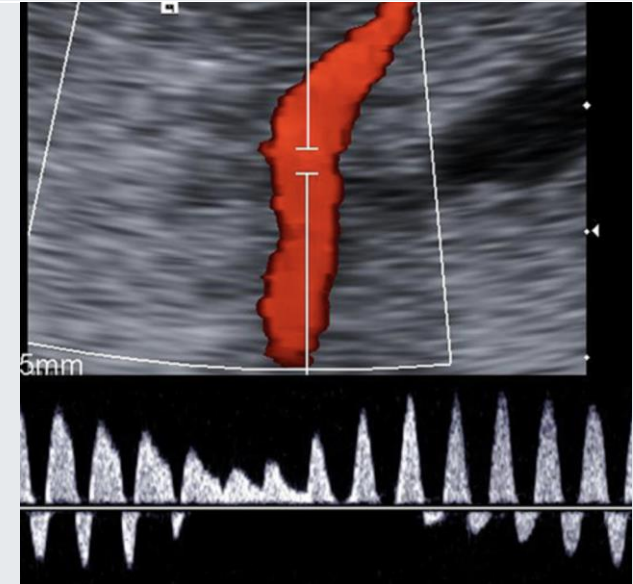
Type 2

AO avec Diastole
nulle ou reverse



Type 3

AO avec flux
intermittent



Taux de **progression**, de **mortalité** et de **morbidité** périnatales dans les cas stables de RCIUs

	<i>sFGR</i>		
	<i>Type I</i>	<i>Type II</i>	<i>Type III</i>
Progression (%)	16	59	10
Monitoring	Weekly	Weekly	Weekly
Recommended GA at delivery (weeks)	34–36	30–32	30–32
Perinatal mortality (%)			
Any	4	16	12
Intrauterine demise	3	11	10
Neonatal death	2	7	5
Double fetal loss	2	7	5
Perinatal morbidity (%)			
Abnormal brain imaging	4	14	12
Intraventricular hemorrhage	0.6	8	5
Periventricular leukomalacia	4	16	12
Admission to NICU	39	93	58
Respiratory distress syndrome	33	52	92
Composite adverse outcome	5	24	16

Pronostic du RCIUs sans STT coexistant

Evolution des Dopplers de l'artère ombilicale (AO)

Type/Evolution	stables	se détériorant	s'améliorant
Type 1	68 % (26-89) IC 95%	23 % (7-40)	9 % (0.0-100)
Type 2	40 % (18-81)	50 % (23-82)	10 % (4-37)
Type 3	55 % (2-99)	23 % (9-43)	22 % (6-54)

Mustafa et col. 2023

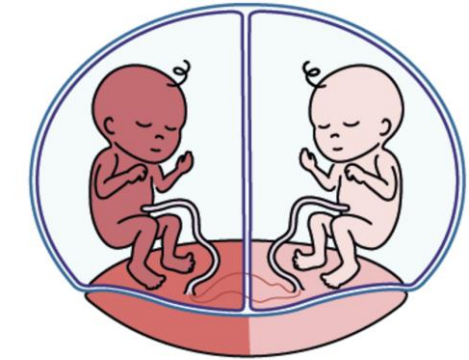
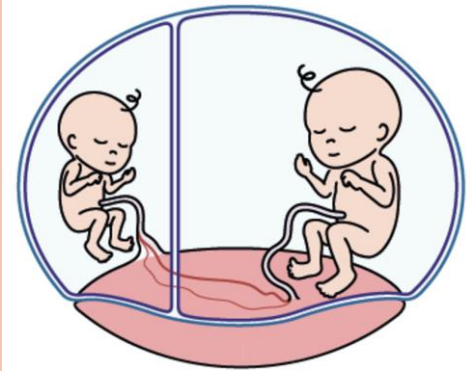
Méta-analyse d'études rétrospectives et prospectives de grossesses avec RCIUs sans STT

Pronostic pour RCIUs +/- STT

Risque	RCIUs + STT	STT	OR (CI 95%)
Augmentation du risque global de perte fœtale	20.9 %	14.4 %	1.57 (1.30-1.91)
Hémorragie intraventriculaire de grade III et IV ou leucomalacie périventriculaire de grade II	12.4%	6.3%	1.8 (1.1-2.9)

D'Antonio et col., 2023

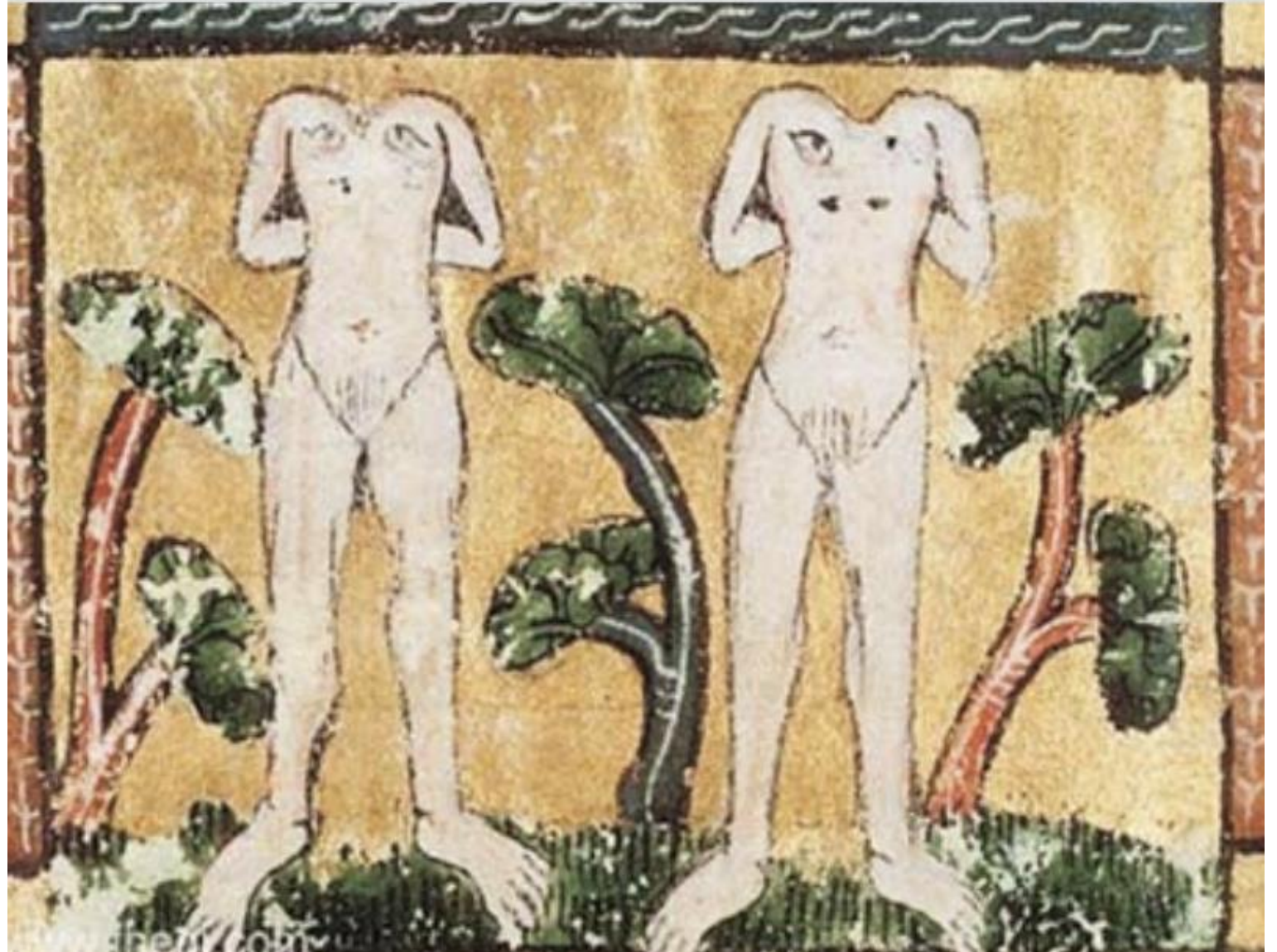
Critères diagnostiques pour distinguer les complications spécifiques des grossesses MC

Pathologie		Critères diagnostiques
STT		Discordance du volume de LA: Donneur PGC <2 cm Receveur PGC >8 cm
TAPS		Discordance PSV-ACM: Receveur <1,0 MoM Donneur >1,5 MoM Echo du placenta : Région donneuse (anémique) : hyperéchogène et épaissie Région receveuse (pléthorique) : aspect normal
RCIU sélectif		Discordance estimée du poids fœtal > 25 % avec un petit jumeau < 10e percentile Classification basée sur la vélocimétrie Doppler AO : Type I : débit normal Type II : diastole nulle ou reverse Type III : flux diastolique intermittent: absent ou inversé

Khalil et col., 2016
Simpson, 2013
Sueters et col., 2006

Différences entre le STT, le TAPS et le RCIUs à l'échographie/ Doppler			
Signe Echo/Doppler	STT	TAPS	RCIUs
Différence Quantité de Liquide Amniotique	+++++ Oligoamnios dans un sac et hydramnios dans l'autre	-	++ Oligoamnios chez le RCIU et normal chez l'autre
Discordance de croissance (>25 %)	++ 50% auront poids fœtal estimé <10 ^{ème} percentile	+	+++++ 100% auront poids fœtal estimé <10 ^{ème} percentile
Doppler d'ACM discordant (>1,5 MoM donneur/anémique et <0,8 MoM receveur/pléthorique)	++	+++++	+
Vessies fœtales en désaccord	+++++ Petite chez le donneur et/ou agrandi chez le receveur	-	-
Doppler Ductus venosus anormal	+++++	++	++
Hydropisie foetale	+++++	+	-
Aspect du placenta: Donateur côté hyperéchogène donneur et	++	+++++	Muller et col., 2024

Twin
Reversed
Arterial
Perfusion
sequence
TRAP



Quelle est la fréquence des **TRAP**?

Historiquement:
**1 % des grossesses
MC et
0,003 % du total de
grossesses.***

Par modèles
mathématiques:
**2,6 % des
grossesses MC et
0,01% du total de
grossesses.****

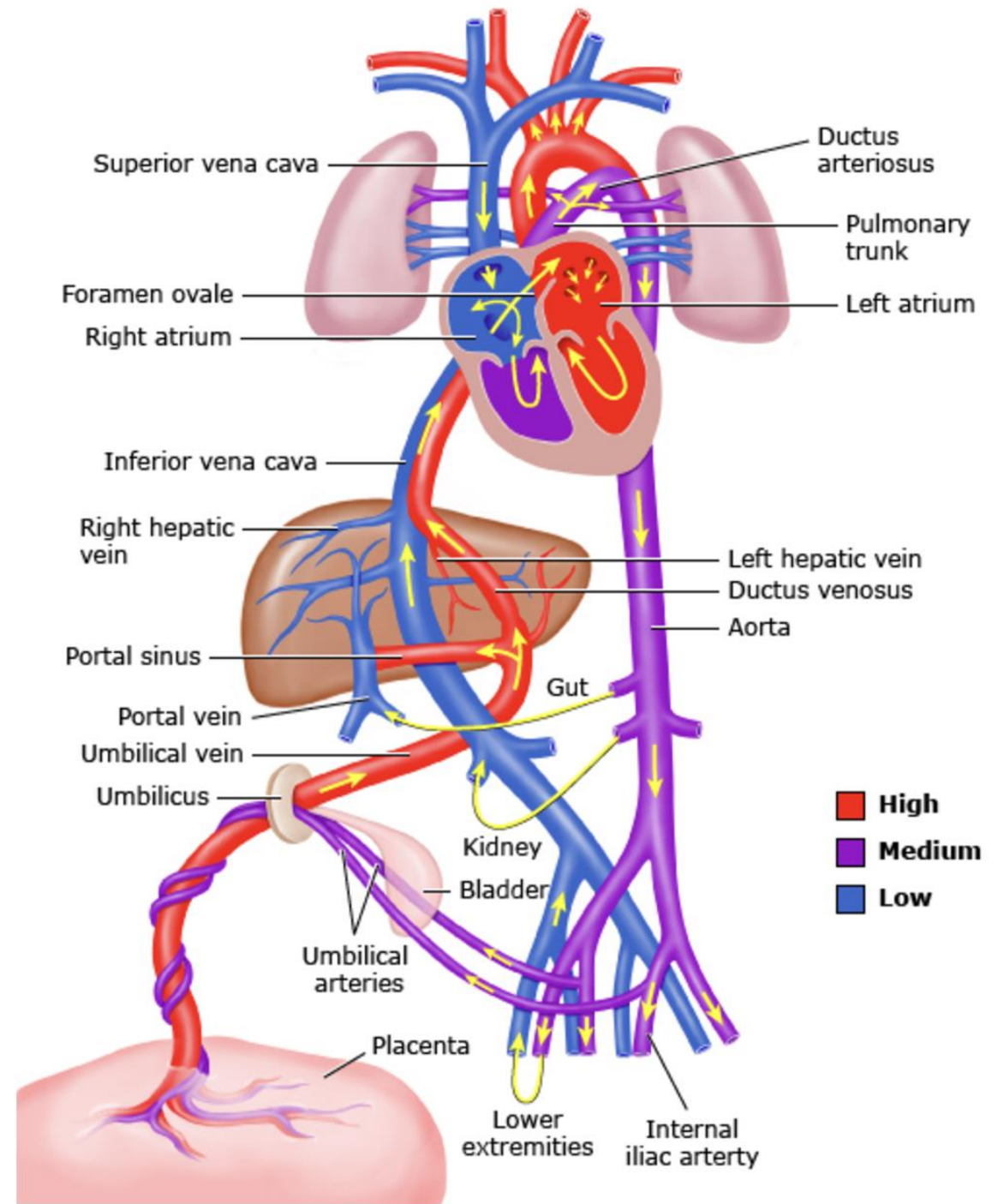
**Actuellement:
l'incidence semble
plus élevée par le
recours à l'écho
du 1^{er} trimestre**



*Gillim & Hendricks, 1953

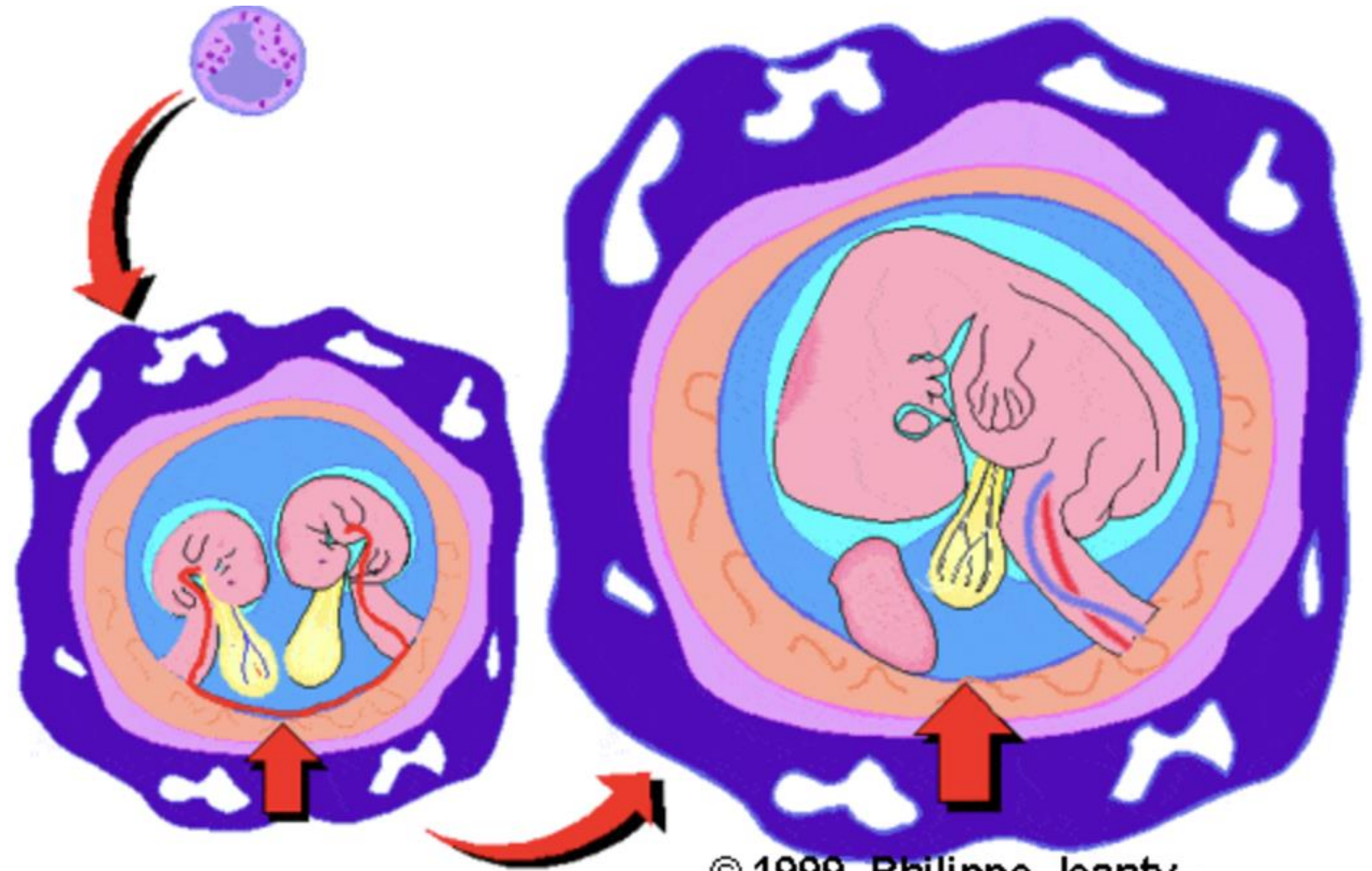
** Van Gemert et col., 2015

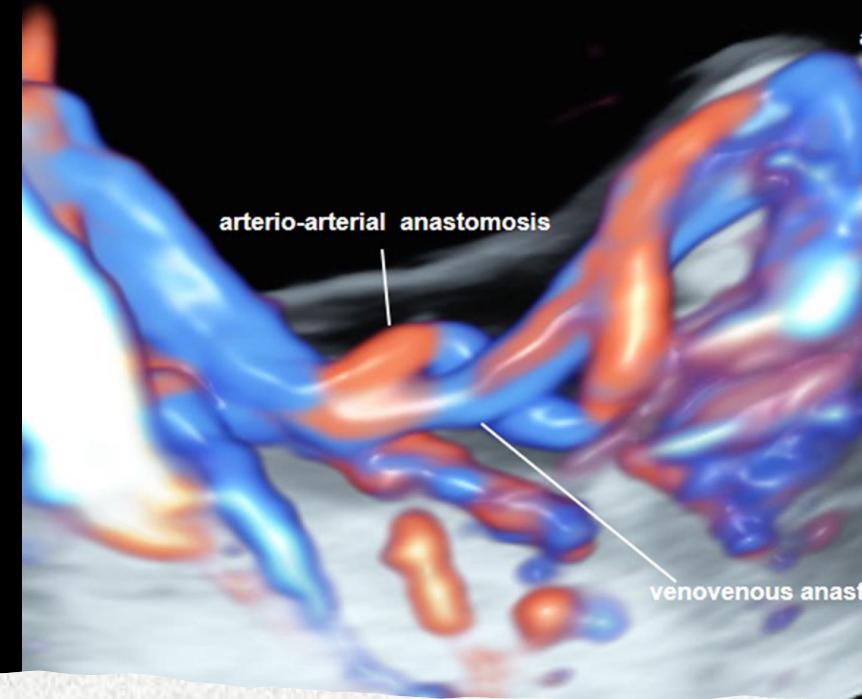
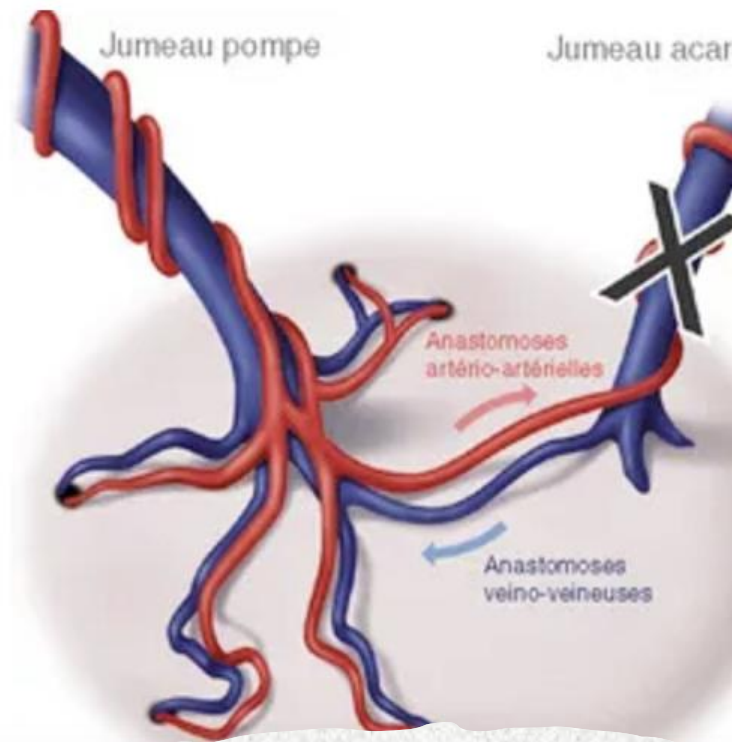
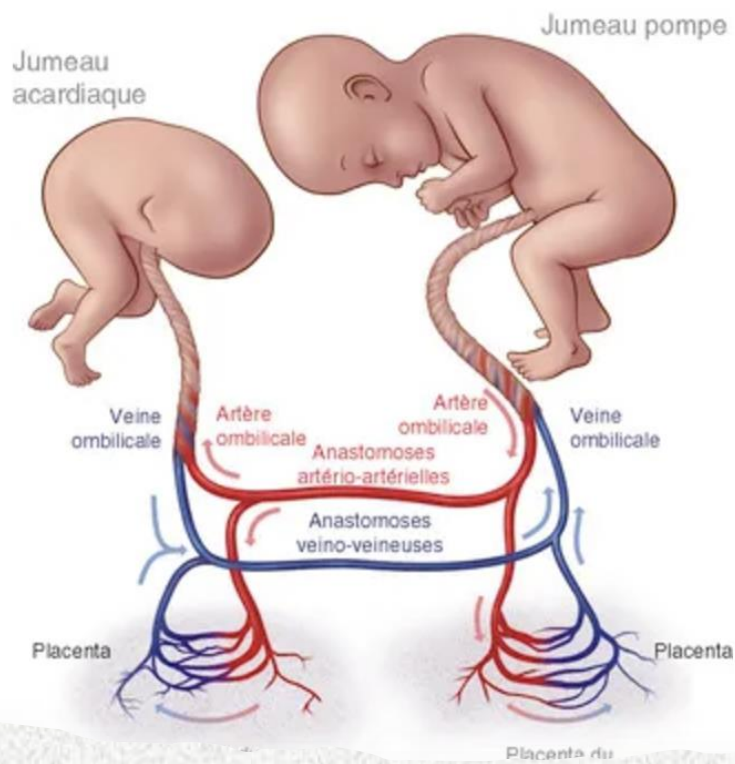
La circulation fœtale normale



Pathophysiologie **TRAP**

- Pathogenèse précise inconnue.
- Développement précoce anormal des **anastomoses A-A** provoque :
- Flux rétrograde de sang désoxygéné d'un jumeau à l'autre.
- Soutien circulatoire de l'acardiaque commençant très tôt au cours du premier trimestre





La perfusion
inversée

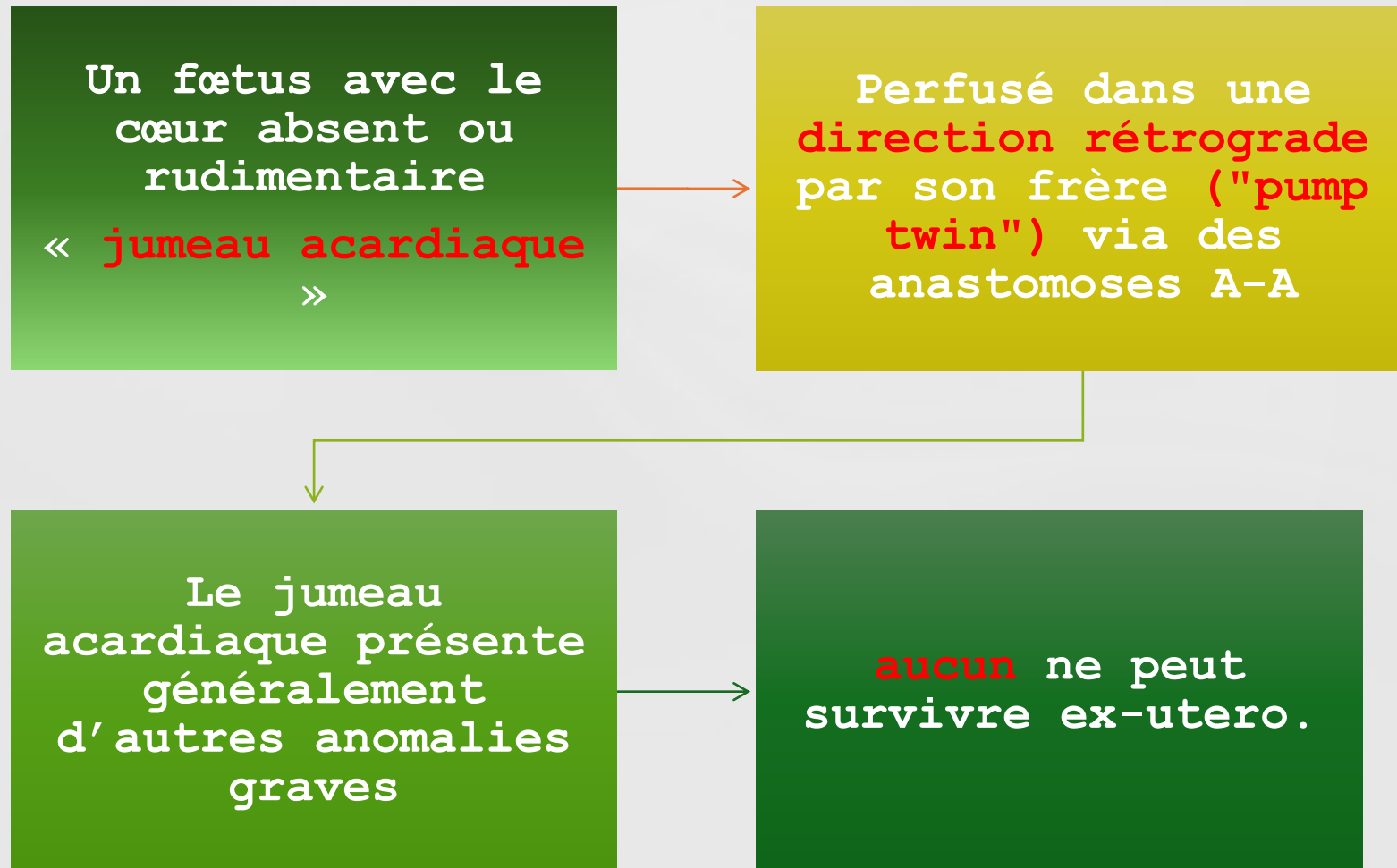
pathognomonique et
nécessaire au
diagnostic de
TRAP.

Pathophysiologie **TRAP**

- Quelle que soit la cause exacte:
 - Les anastomoses vasculaires placentaires à elles seules ne suffisent pas au développement de la séquence TRAP.
- La circulation inversée du **sang désoxygéné** du « jumeau pompe » peut contribuer à un large éventail d'anomalies structurelles grossières chez l'acardiaque*

*Van Allen et col., 1983

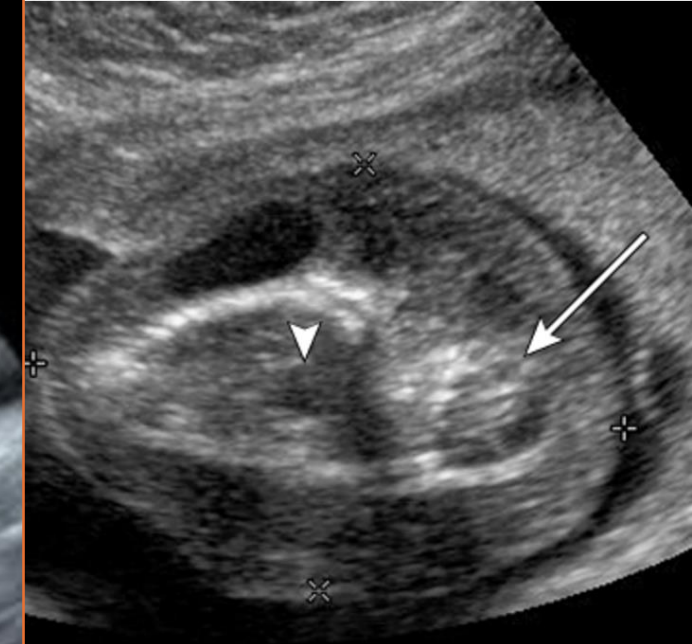
TRAP- séquence



Le diagnostic **TRAP**

- **Echographie:**

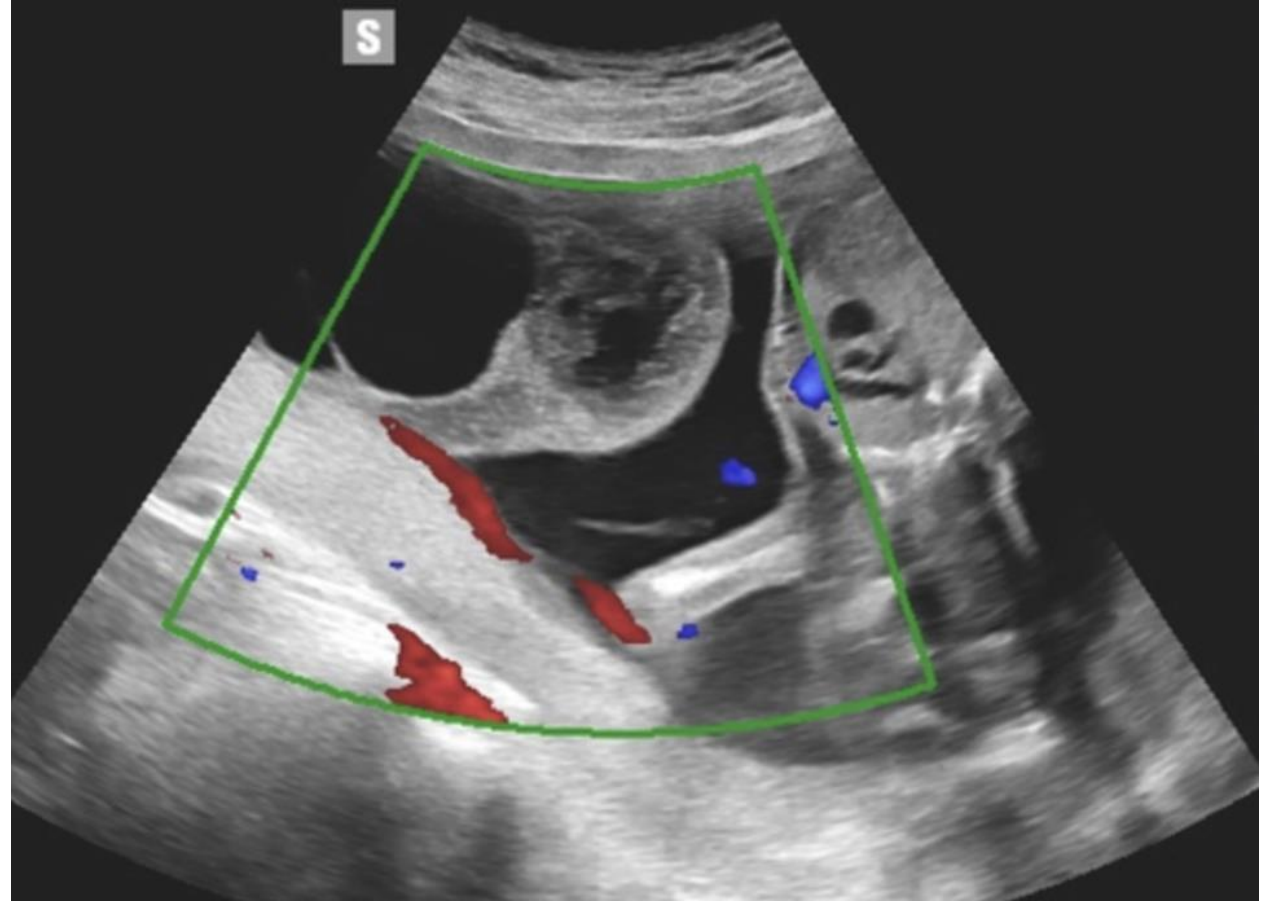
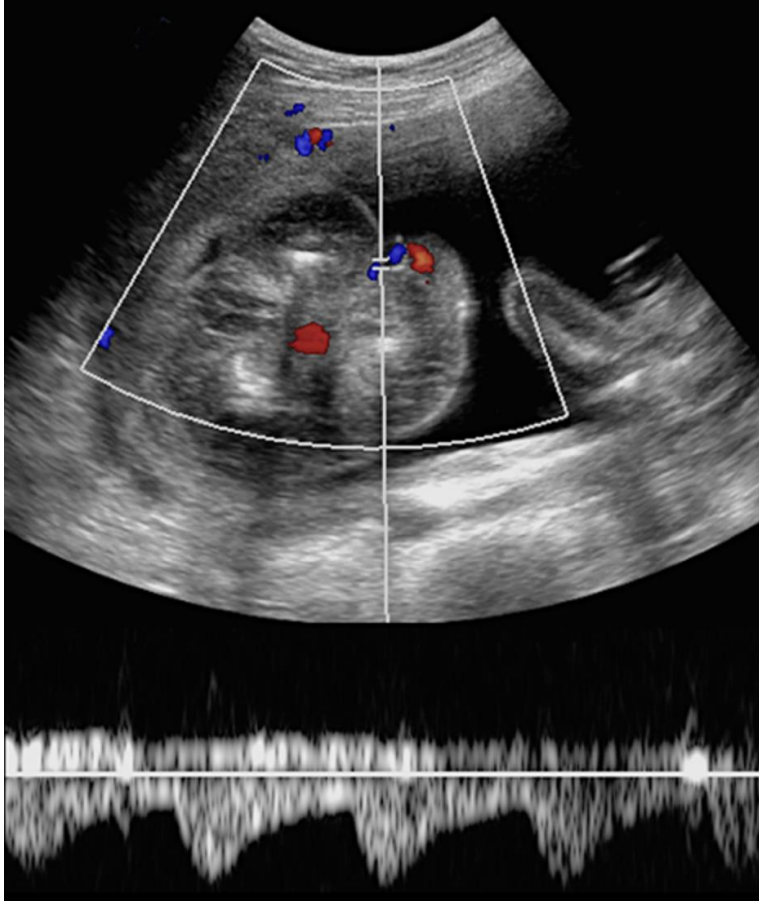
- Grossesse MC
- 1 fœtus sans activité cardiaque
- Avec MFF grossières
- Au 1^{er} T: décès fœtal?



Le diagnostic - **TRAP**

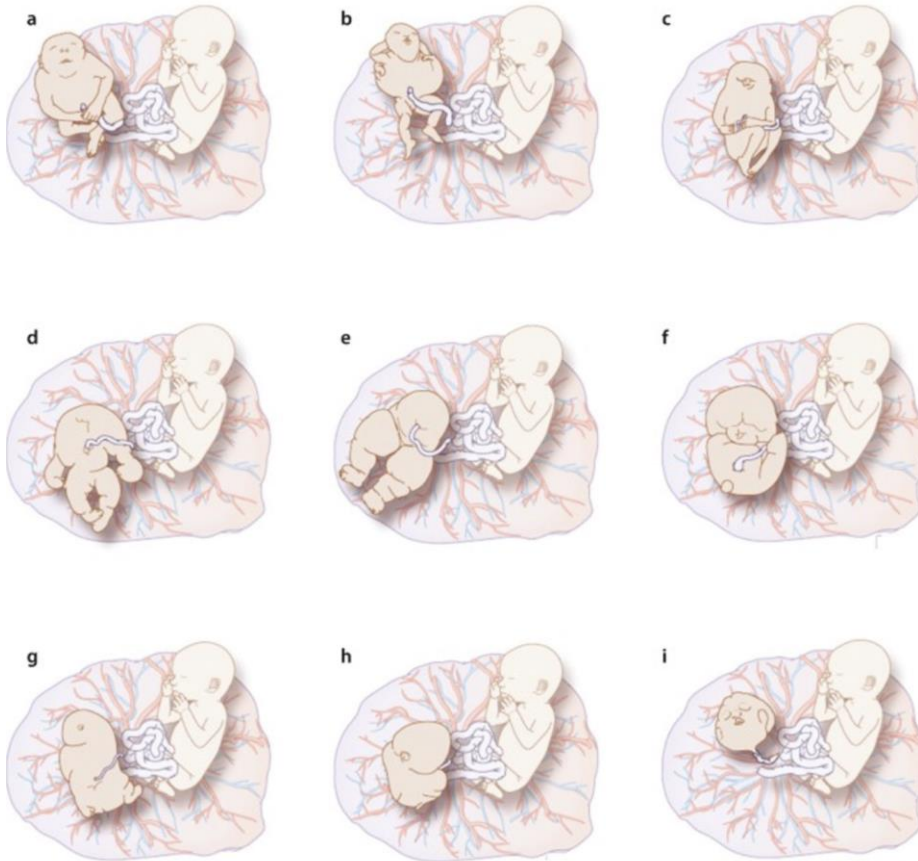
• Doppler:

- l'AO vers l'acardiaque
- Se concentrer sur les anastomoses artério-artérielles placentaires



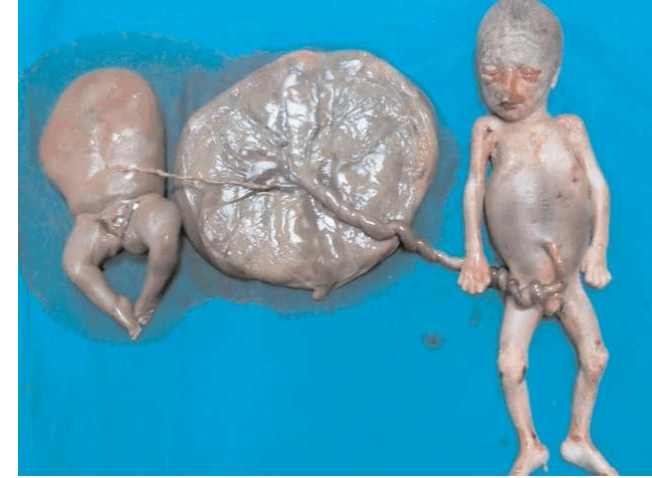
Le diagnostic -TRAP

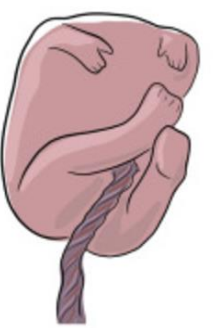
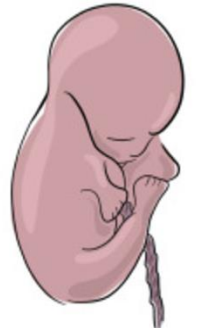
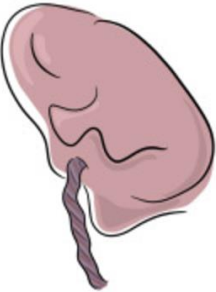
• Jumeau Acardiaque



• Jumeau Pompe

- Risque accru MF (cardiovasculaires)
- Signes d'insuffisance cardiaque à haut débit, directement proportionnels à la taille relative du jumeau acardiaque:
 - Polyhydramnios
 - Cardiomégalie
 - Épanchements péricardiques
 - Épanchements pleuraux
 - Ascite
 - Œdème sous-cutané/anasarque
 - Hydrops fetalis
 - Régurgitation tricuspide



Classification des acardiaques		Description	
	Acardius acephalus	Le type plus commun	•Tête et organes thoraciques absents •Membres supérieurs peu développés ou absents •Membres inférieurs, organes génitaux et viscères abdominaux bien développés
	Acardius anceps	Le plus développé	•Tête peu développée •Tronc, membres supérieurs et inférieurs et organes bien développés
	Acardius amorphus	Le moins développé	•Masse amorphe d'os, de muscle, de graisse et de tissu conjonctif
	Acardius acormus	Rare	•La tête est la seule structure développée •Toutes les autres structures sont pour la plupart absentes mais des structures thoraciques rudimentaires peuvent être présentes

TRAP

Le diagnosti c différenc iel

- Co-jumeau gravement anormal
- Décès d'un co-jumeau
- Masse placentaire