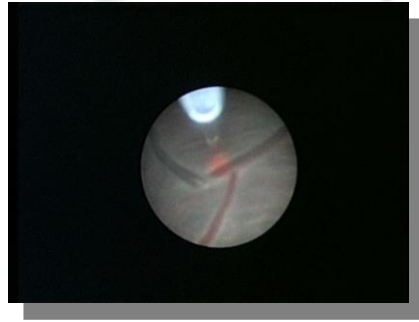


Comment diagnostiquer et traiter



Les complications des grossesses gémellaires monochoriales

Formation Echofoetus 23 Mars 2018

Anne Sophie Weingertner



PLAN

- Physiopathologie placentaire des grossesses monochoriales
- Comment diagnostiquer et traiter un syndrome transfuseur-transfusé (TOPS)
- Comment diagnostiquer et traiter un TAPS
- Comment diagnostiquer et traiter un RCIU sélectif

Diagnostic de monochorionicité

- Au premier trimestre!!



Grossesses monochoriales

- Complications majeures spécifiques
 - STT 9%-15%
 - RCIU sélectif 11-21%
 - TAPS 3-5%
- Les complications majeures des gémellaires monochoriales sont en relation avec un nb limité de caractéristiques placentaires
 - type d'insertion cordon,
 - partage placentaire
 - **présence ou absence d'anastomoses vasculaires placentaires et leur type**
- Aucune pathognomonique (excepté STT=AV-AA)
- Conjonction de plusieurs types et de plusieurs complications
 - (ex: STT+RCIUs ou STT + TAPS ou TAPS + RCIUs)

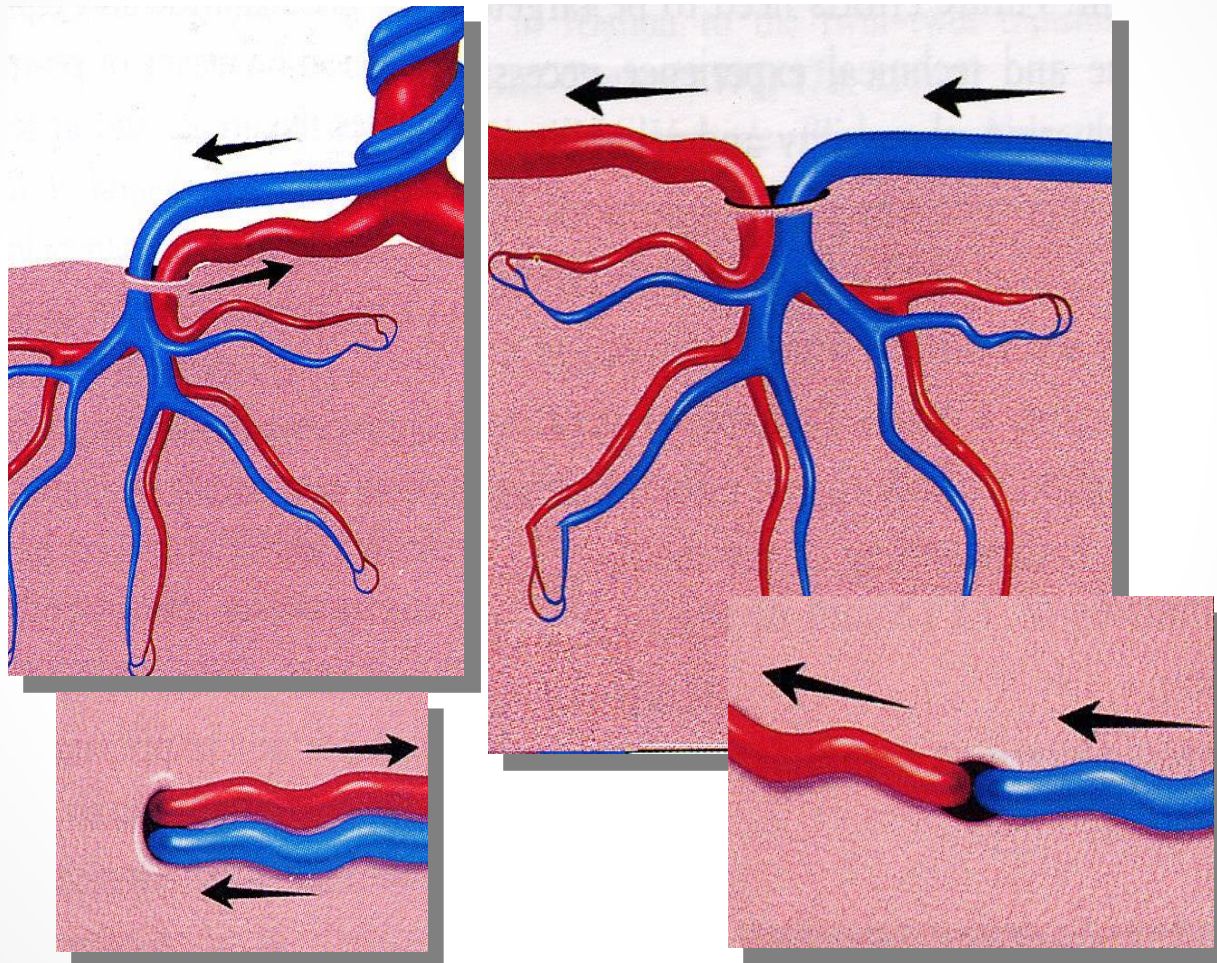
Grossesses monochoriales

- Particularités
 - **TRAP**
 - **Monochoriale monoamniotique**
 - Malformations
 - MIU d'un jumeau (risque survivant MIU 15% et anomalie neuro de 25%)
- Dont la gestion sera particulière du fait des caractéristiques placentaires
- **En particulier, du fait des anastomoses vasculaires placentaires**

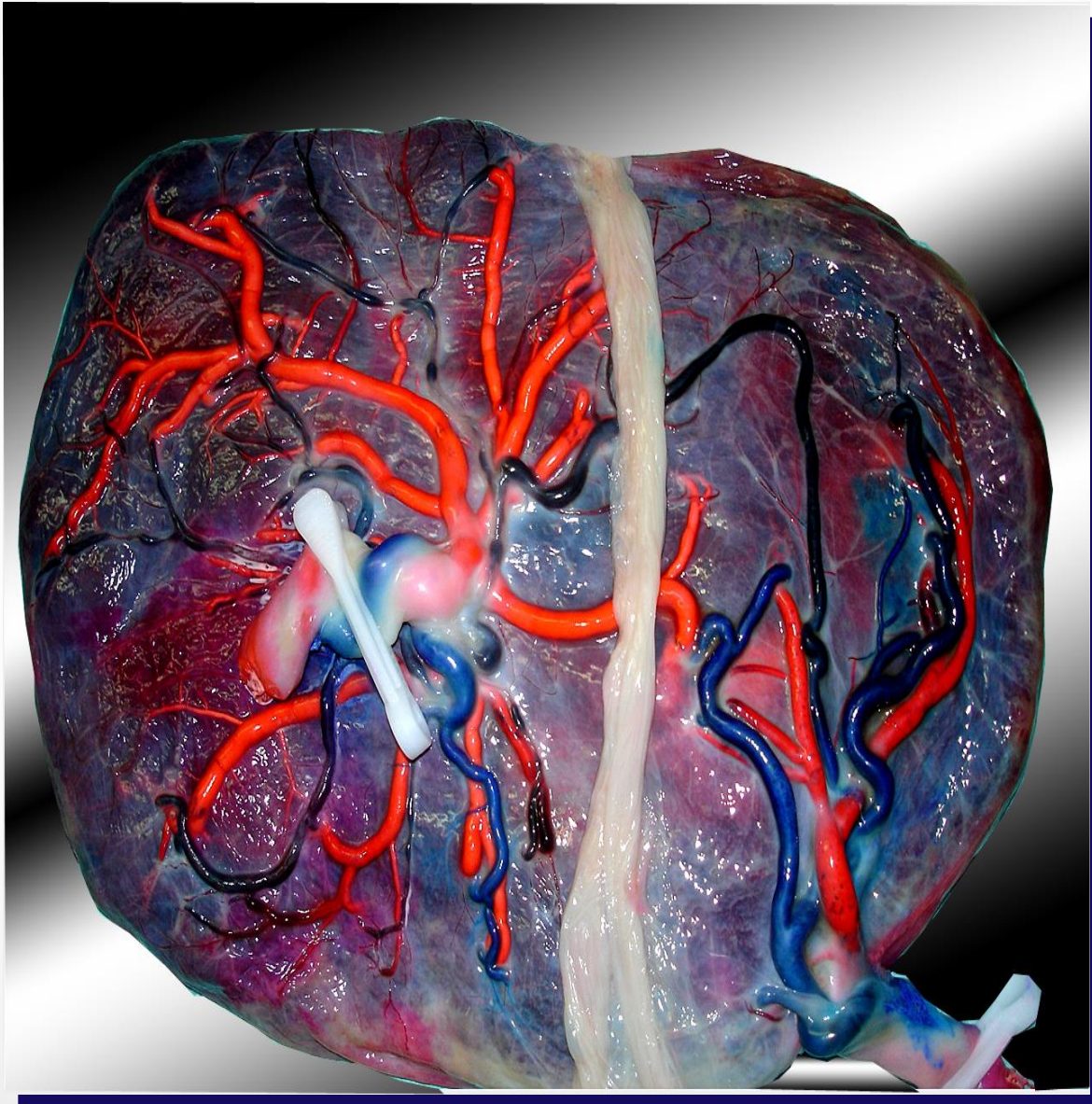
Anastomoses vasculaires placentaires

- Tous placentas MC ont des anastomoses vasculaires (>95%)
- **2 Grands types d'anastomoses vasculaires**
 - Superficielles: flux bidirectionnel communication directe entre cordons sans pénétrer disque placentaire
 - Artério-artérielles: effet protecteur
 - Veino-veineuses: rôle moins bien compris
 - Profondes: flux unidirectionnel, cotylédon partagé
 - Artérioveineuses
- Sont responsables de la plupart des complications des MCBA

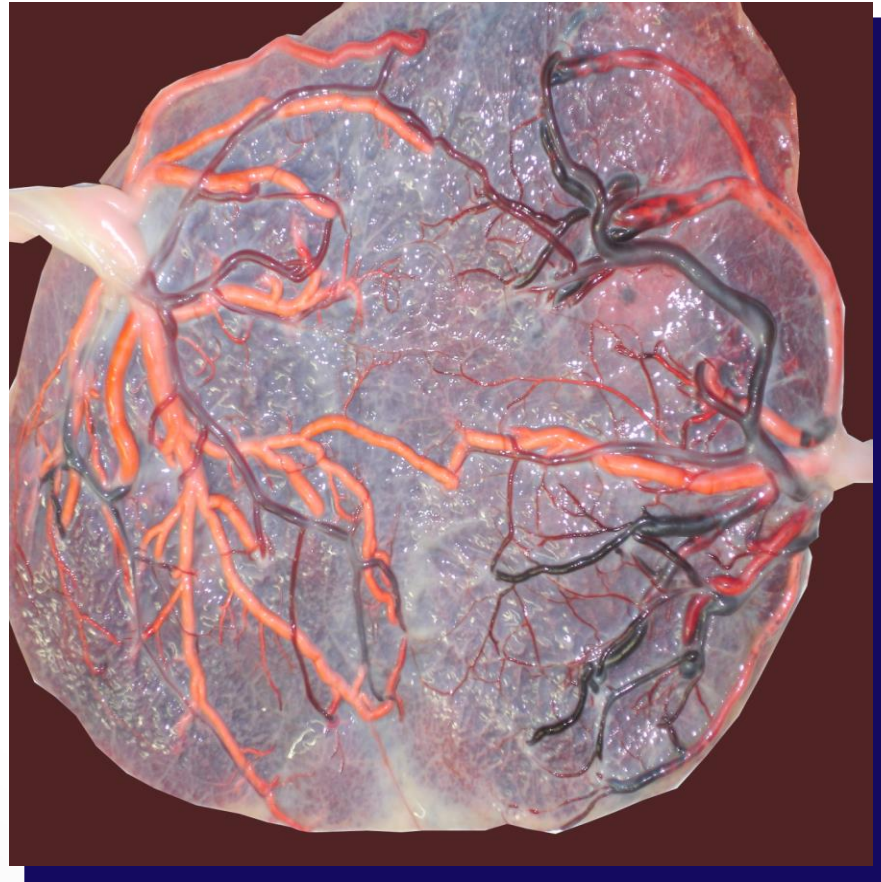
Aspect des anastomoses artériovoineuses.



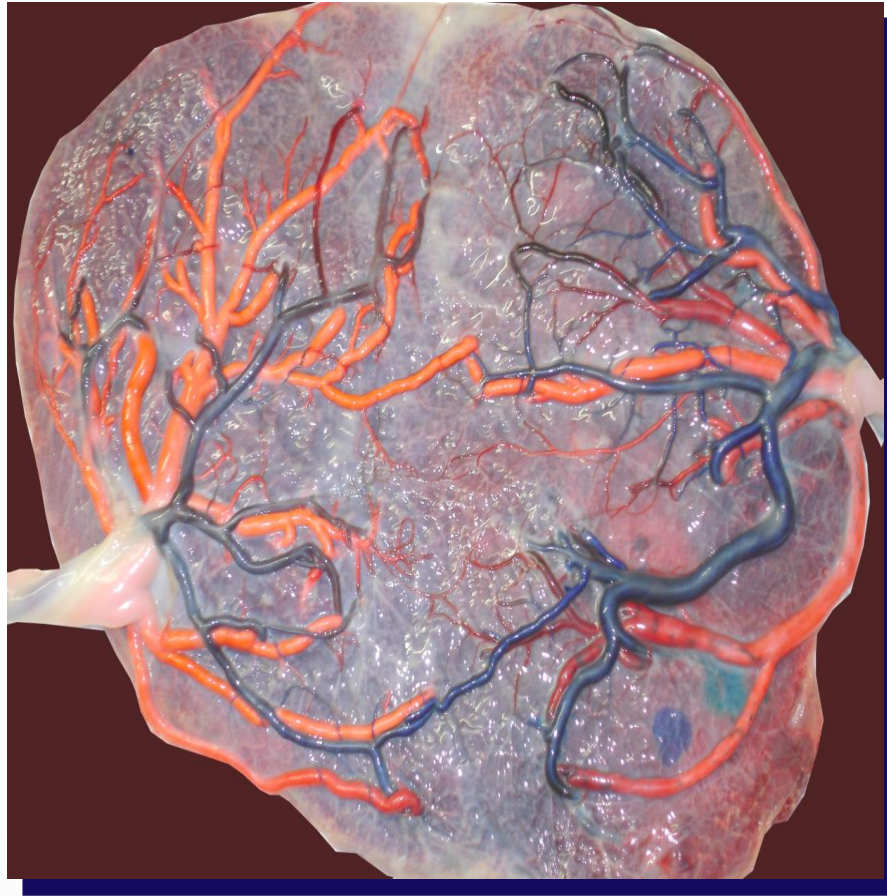
Anastomoses AV



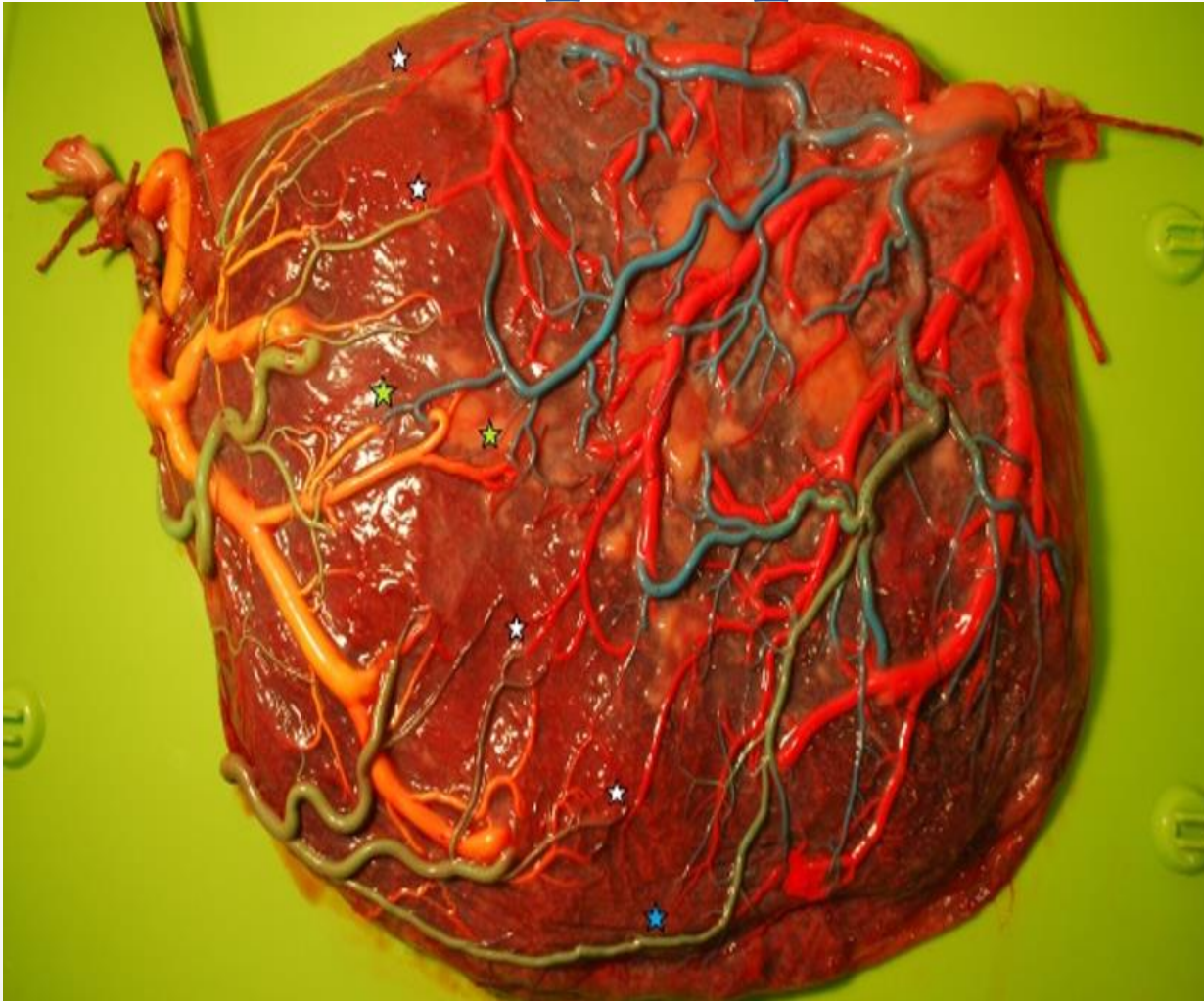
Anastomoses VV



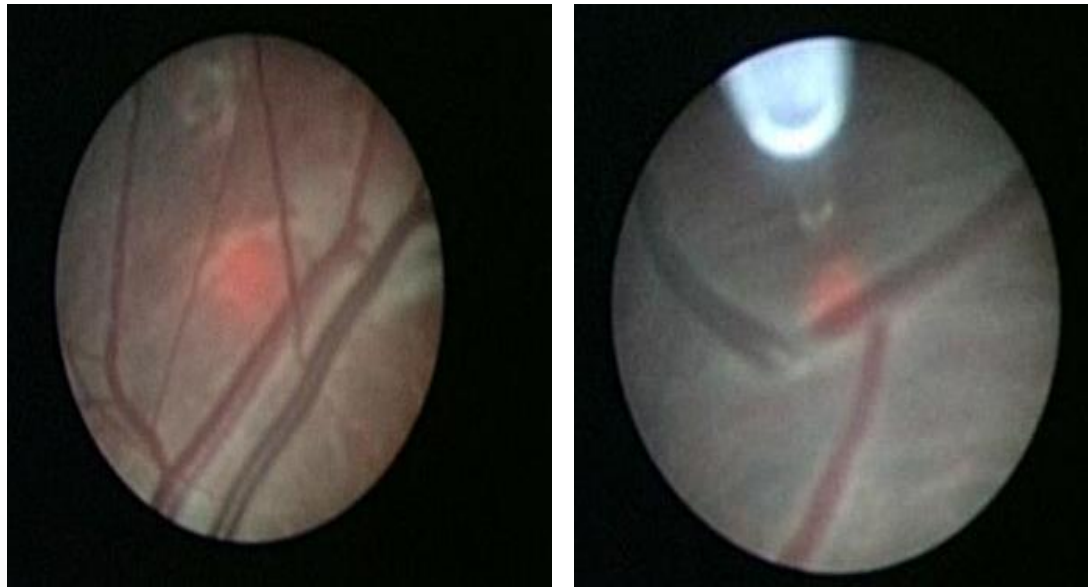
Anastomoses AA



Placenta monochorial non compliqué



Aspects foetoscopiques



Comment diagnostiquer et traiter un Syndrome Transfuseur-Transfusé (TOPS)

- Physiopathologie placentaire
- Diagnostic clinique et échographique
- Traitement

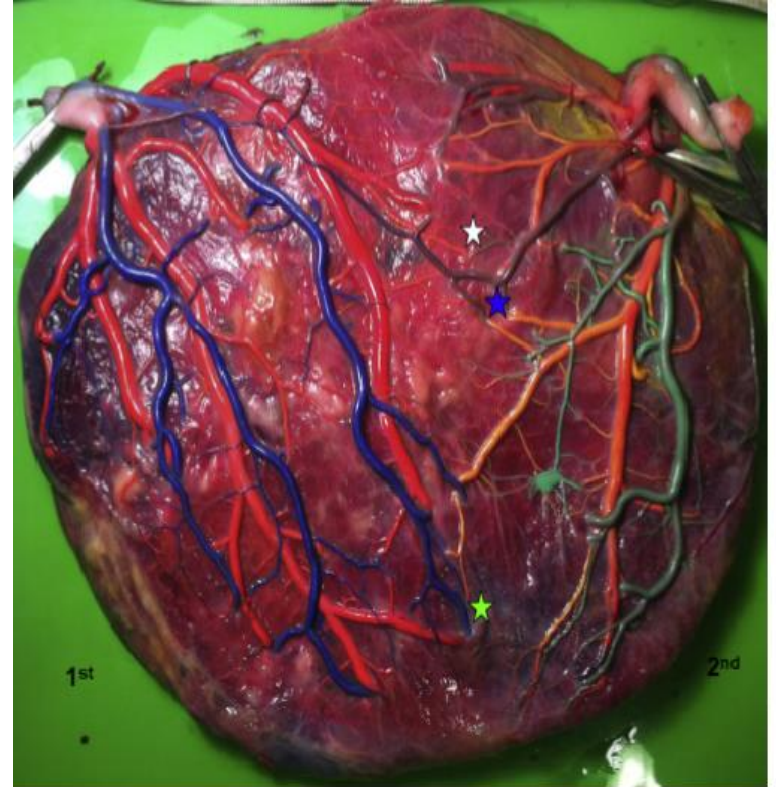
Physiopathologie placentaire du TOPS

De Paepe 2013, Simpson 2013, Habli 2012

- Présence des AV est une condition sine qua non
 - Déséquilibre répartition
- Faible prévalence des AA
 - AA dans 25-57 % cas de STT vs > 85 % cas sans STT
- Augmentation fréquence des VV
 - 38 % vs 15 %
- Insertion vélamenteuse du cordon
 - 50 % dans STT vs 30 % sans STT, donneur est vélamenteux
- Répartition placentaire discordante > 25 %
 - 50% dans STT vs 25% sans TTTS, donneur a la partie plus petite



Grossesse compliquée STT traité par amniodrainage.
Présence uniquement AV et VA sans AA



Grossesse compliquée STT traité par amniodrainage.
Présence AV et VA et 1 petite AA faible calibre

Diagnostic

- La suspicion peut être clinique
 - Consultation en urgence (augmentation du volume abdominal, menace d'accouchement prématuré..)
- **Le diagnostic est échographique**
 - Soit lors du suivi bimensuel recommandé (2009)
 - Soit lors d'une consultation en urgence
- **Polyhydramnios - Oligoamnios.**
 - Avant 20 semaines (> 8 cm - < 2 cm)
 - Après 20 semaines (> 10 cm - < 2 cm)
 - Transfusé - Grosse vessie.
 - Transfuseur – Petite ou pas vessie visible.

E8

100
Gn 0
C6 / M4
FF0 / E0
SRI II 4 / CRI 1



Diagnostic

- Classification de Quintero

Stade 1	Poly/oligomanios avec vessie du donneur encore visible
Stade 2	Vessie du donneur non visible
Stade 3	Anomalies doppler avec flux diastolique nul chez le fœtus donneur ou <i>reverse flow</i> du Ductus Venosus chez le fœtus receveur ou Flux veineux pulsatile
Stade 4	Anasarque d'un jumeau
Stade 5	Decès d'un jumeau

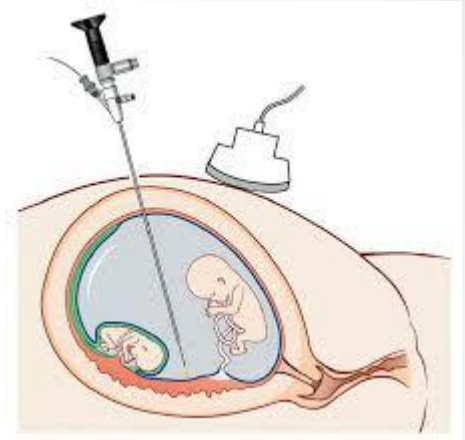
Traitement

- **Gold Standard: foetoscopie laser**
- **En pratique:**
 - **Sédation maternelle** : Atarax® + Hypnovel®
 - Anesthésie locale Xylocaïne® 1%

 - Foetoscope Storz® 1,3 à 2 mm par trocars de 8 à 12 frenchs
 - Laser 400µm / Puissance max 40W
 - Sous contrôle échographique
 - Sous antibioprofylaxie par Amoxicilline

 - **Procédure** :
 - Repérage des anastomoses
 - Bichorionisation à la fibre laser
 - Nouvelle cartographie (vérification de non reperméabilisation)
 - Amniodrainage

 - **Contrôle échographique et Doppler** :
 - A 24H
 - A 1 semaine puis par 15 jours





Résultats

- Risques en l'absence de traitement
 - Pronostic sévère avec taux de décès périnatal proche de 90 % et taux de complications neurologiques élevé
 - Dû au décès de l'un des jumeaux ou à une RPM
 - *Gonsoulin Obstet Gynecol 1990; Haverkamp Eur J Paediatr Neurol 200; Berghella J Repro Med 2001*
- Risques résiduels en cas de traitement

Bénéfices :

- Survie d'au moins un jumeau (84%)
- AG à l'accouchement et morbidité neurologique à 6 mois



Risques:

- RPM (20 %)
- Lésions cérébrales sévères (3 à 16%)
- Anomalies du développement neurologique (8 à 18%)
- Perte de la grossesse 17,5%

Autres traitements

- Expectative
 - En cas de stade 1
- Amniodrainage
- Coagulation sélective au cordon de l'un des jumeaux
 - Impossibilité de bichorioniser
 - Stade III Donneur
 - TOPS + RCIUs sévère

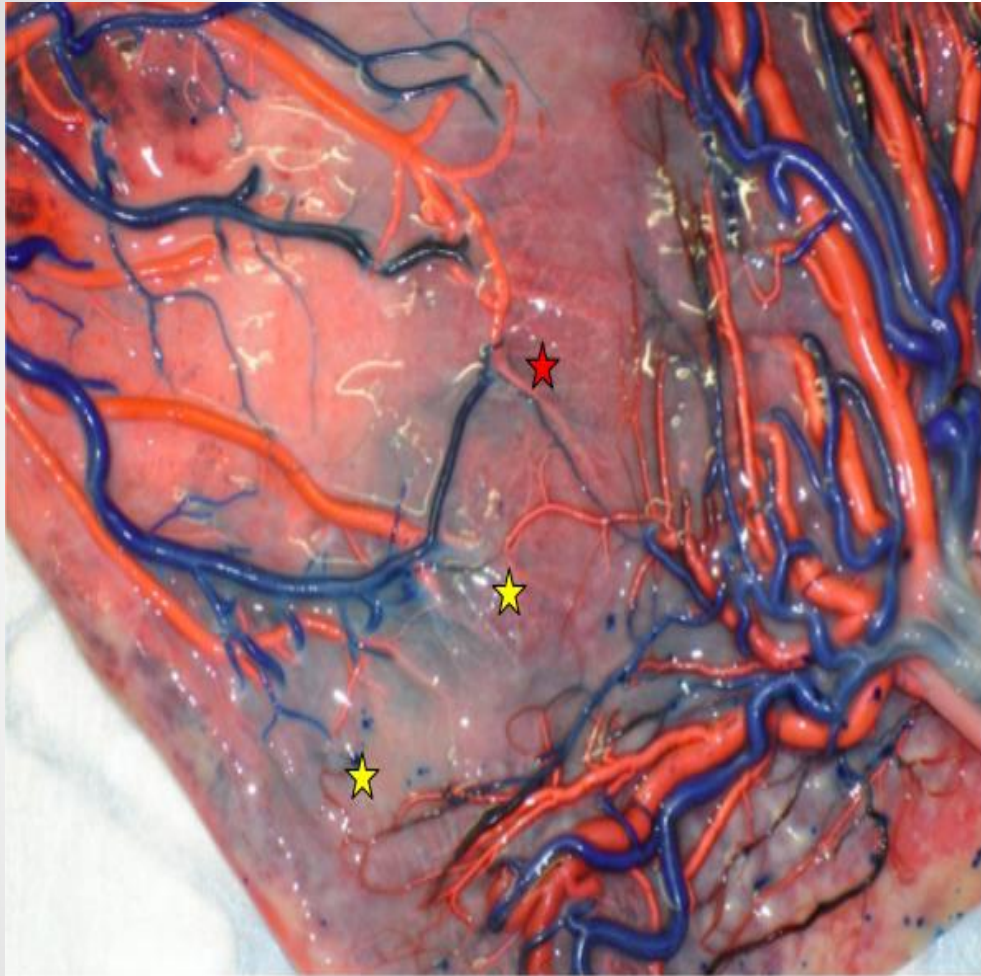
Comment diagnostiquer et traiter un Syndrome Anémie-Polycythémie (TAPS)

- Physiopathologie placentaire
- Diagnostic clinique et échographique
- Traitement

Physiopathologie placentaire du TAPS

Lopriore 2008, Favre 2013, Zhao 2014

- Transfusion foeto-foetale différente STT
 - Minuscules AV peu nombreuses
 - Faible prévalence AA qui sont plus petites que dans les placentas de MC sans complications et que dans les placentas de MC avec autres complications
 - Anastomoses situées en périphérie
- Répartition placentaire discordante (TAPS vs MC normal)
 - 75% dans TAPS vs 29% control
 - Donneur a un plus faible poids de naissance mais une part placentaire plus importante. Poids de naissance est corrélé à la différence d'hémoglobine mais pas à la répartition placentaire
- Physiopathologie encore mal connue

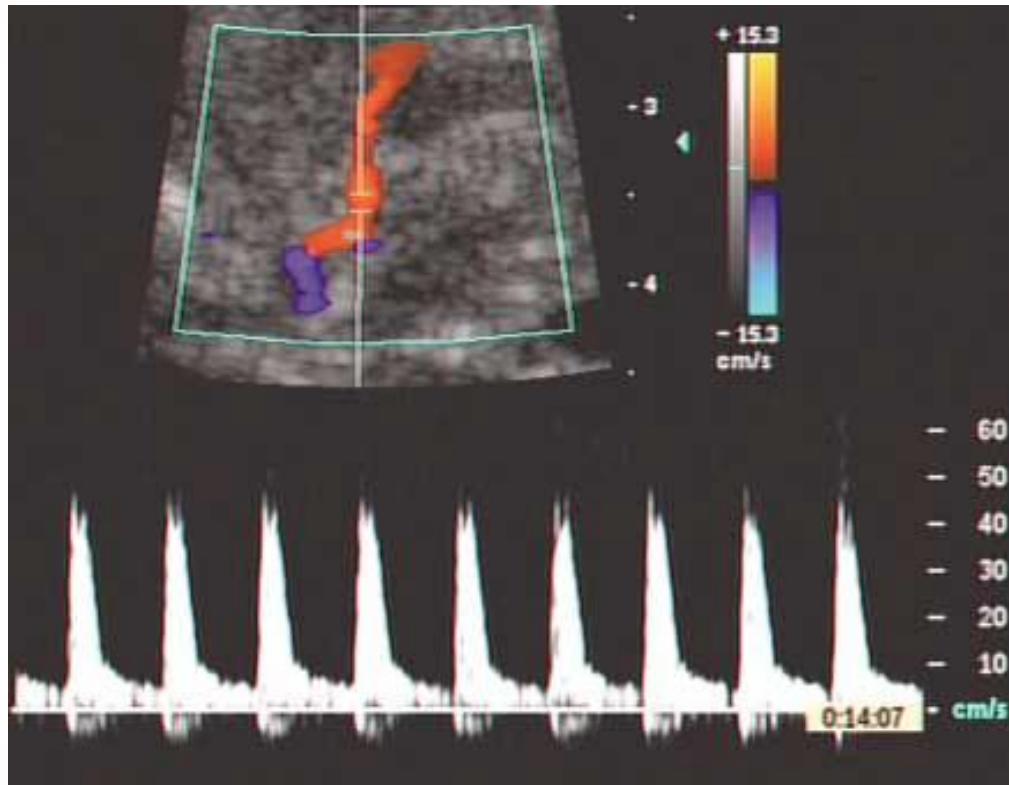


Diagnostic du TAPS

Anténatal	Postnatal
Absence de discordance des volumes amniotiques	Différence Hb > 8 g/dL
PSV-ACM > 1,5MoM (donneur) PSV-ACM < 1 MoM (receveur)	Ratio réticulocytes > 1,7 OU Présence d'anastomoses de petit diamètre (<1mm)

Slaghekke 2010

MESURE DE LA PSV- ACM



Mesure de PSV selon la technique décrite par Mari (2005)

Diagnostic du TAPS *Slaghekke 2010*

	ANTENATALE	POSTNATALE
STADE 1	PSV-ACM > 1.5 MoM donneur PSV-ACM < 1 MoM receveur	delta Hb > 8 g/dL
STADE 2	PSV-ACM > 1.7 MoM donneur PSV-ACM < 0.8 MoM receveur	delta Hb > 11 g/dL
STADE 3	discordance de PSV-ACM et signes de défaillance cardiaque chez le donneur	delta Hb > 14 g/dL
STADE 4	hydrops chez le donneur	delta Hb > 17 g/dL
STADE 5	mort <i>in utero</i> de 1 ou 2 foetus	delta Hb > 20 g/dL

Diagnostic du TAPS: 2 formes

- **Forme iatrogénique**
 - Après laser
 - 13% des cas
 - L'ex-receveur devient anémique et l'ex-donneur devient polyglobulique.

- **Forme spontanée**
 - Quelques case reports décrits
 - Plutôt 3ème trimestre

(Enrico Lopriore et al. 2008, AS Weingertner & Favre 2009).

Diagnostic du TAPS

- Monitoring de la cérébrale moyenne
 - Monitoring de la MCA-PSV de chaque foetus.
 - Même en l'absence de discordance de liquide amniotique.
- Début : Toute la grossesse ?
- Fréquence : Tous les 15 jours ?

Traitement

- Photocoagulation laser
- Transfusion in utero foetus anémique +-
exsanguination du foetus polycythémique
- Interruption selective de grossesse
- Extraction foetale
- Surveillance

Traitement: critères d'intervention

- ✓ LOCALISATION PLACENTAIRE

- ✓ STADE

- ✓ AGE GESTATIONNEL

- ✓ RAPIDITE D'EVOLUTION

- ✓ SURVEILLANCE ++
 - ✓ Bimensuelle voire hebdomadaire (Favre 2013)

Traitement étiologique: photocoagulation laser

- ✓ PRONOSTIC OBSTETRICAL et NEONATAL (*Slaghekke 2014*):
meilleurs résultats laser vs expectative ou TIU
 - ✓ taux de survie 94% vs 83 et 84%,
 - ✓ délai diagnostic-accouchement 11SA vs 5 et 8SA,
 - ✓ complication hématologique 0% vs 72 et 52%
- ✓ TAPS IATROGÈNES ?

Traitement étiologique



Traitements *(Slaghekke 2014c)*

- Transfusion in utero du foetus anémique (plutôt après 26 SA)
 - Traitement symptomatique
 - Gestes itératifs si précoce
 - Majoration de la polycythémie receveur
 - Scores neurodéveloppementaux moins bons
- Echange transfusionnel partiel *(Robyr 2006, Genova 2013)*
- Interruption sélective de grossesse à la pince ou à la fibre laser
- Surveillance
- Extraction foetale

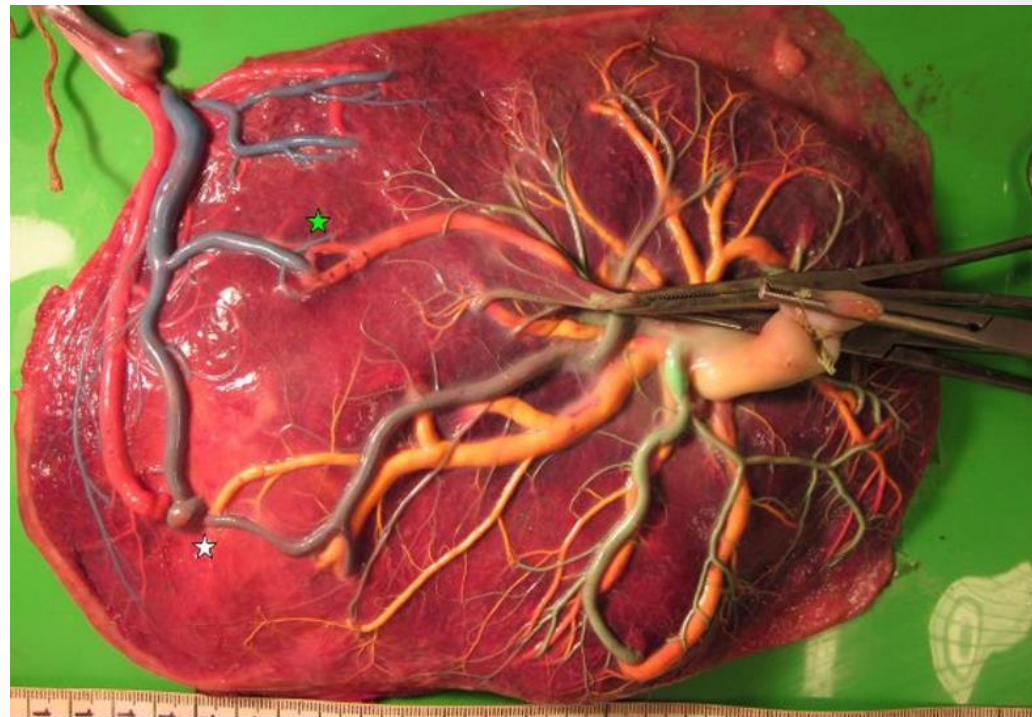
Comment diagnostiquer et traiter un Retard de Croissance Sélectif (RCIU)

- Physiopathologie placentaire
- Diagnostic clinique et échographique
- Traitement

Physiopathologie placentaire du RCIUs

De Paepe 2013, Simpson 2013, Habli 2012

- Discordance > 25 % en l'absence de STT
 - Incidence MC= 12-36% et DC=7-18%
- Discordance répartition placentas
- Insertion vélamenteuse
- Large anastomose AA

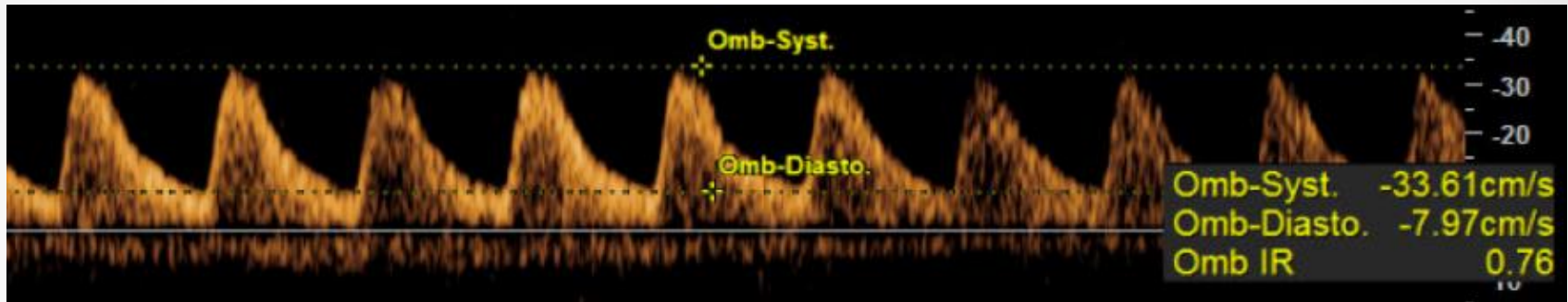


Diagnostic du RCIUs

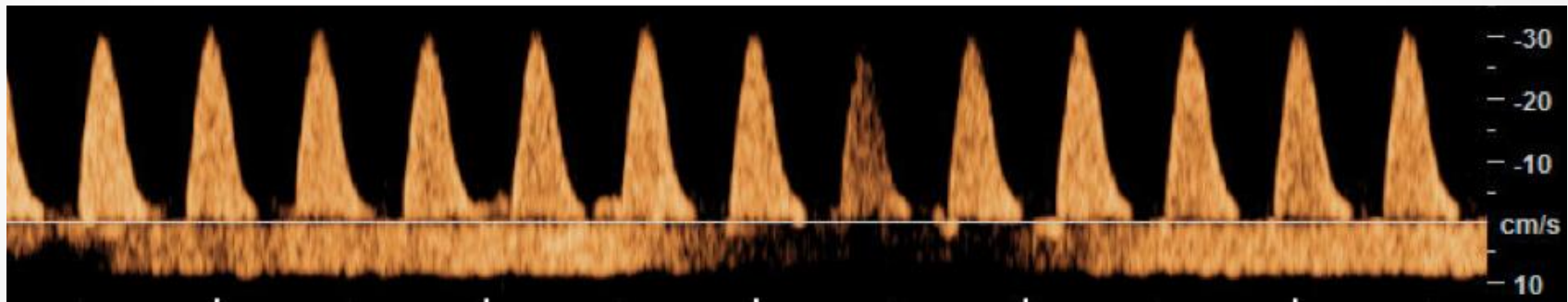
- RCIU chez un seul des foetus
- Associé à une discordance de croissance > 25 %
- Diagnostic de gravité et le pronostic est indissociable du doppler
 - Type I
 - Type II
 - Type III: témoin d'une anastomose artério-artérielle

Diagnostic du RCIUs

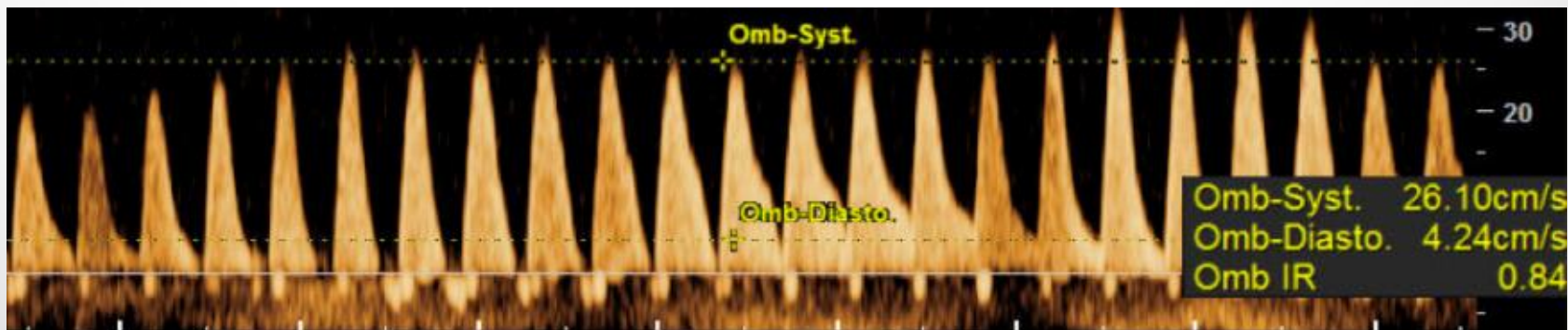
I



II





III





Risques du RCIUs

Doppler	Mortalité
	Fœtus RCIU
I	≈ 0%
II	≈ 40%
III	≈ 15%

Risques du RCIUs

Doppler	Mortalité	
	Fœtus RCIU	Normotrophe
I	≈ 0%	≈ 0%
II	≈ 40% 	!!!
III	≈ 15% 	!

Risques du RCIUs

Doppler	Mortalité		Séquelles neurologiques	
	Fœtus RCIU	Normotrophe	Fœtus RCIU	
I	≈ 0%	≈ 0%	≈ 0%	
II	≈ 40% 	!!!	≈ 14%	
III	≈ 15% 	!	≈ 2%	

Risques du RCIUs

Doppler	Mortalité		Séquelles neurologiques	
	Fœtus RCIU	Normotrophe	Fœtus RCIU	Normotrophe
I	≈ 0%	≈ 0%	≈ 0%	≈ 0%
II	≈ 40%	!!!	≈ 14%	≈ 3%
III	≈ 15%	!	≈ 2%	≈ 20%

Risques du RCIUs

Doppler	Mortalité		Séquelles neurologiques	
	Fœtus RCIU	Normotrophe	Fœtus RCIU	Normotrophe
I	≈ 0%	≈ 0%	≈ 0%	≈ 0%
II	≈ 40%	!!!	≈ 14%	≈ 3%
III	≈ 15%	!	≈ 2%	≈ 20%

- Type II : le plus grave pour le fœtus RCIU
- Type III : le plus grave pour le fœtus normotrophe

Prise en charge du RCIUs: Surveillance

- Echo bi-mensuelle voire hebdomadaire
- EPF, Dopplers +++
- Fonction cardiaque chez le normotrophe
- STT ? TAPS ?
- +/- Hospitalisation



RCIUs < 24 SA, discordance > 35%, type II ou III

Type III : évolution imprévisible !!!

Prise en charge du RCIUs

- Extraction foétale
 - En fonction du terme de la grossesse
- Expectative
- Photocoagulation laser des anastomoses
 - Objectif est de sauver les 2 foetus
- Interruption sélective de grossesse
 - Avant viabilité pour protéger le foetus normotrophe d'un éventuel décès du RCIU

Prise en charge du RCIUs

Laser

Difficile techniquement

+/- Survie du fœtus RCIU

Attention si pas de bichorionisation

Occlusion
cordonale

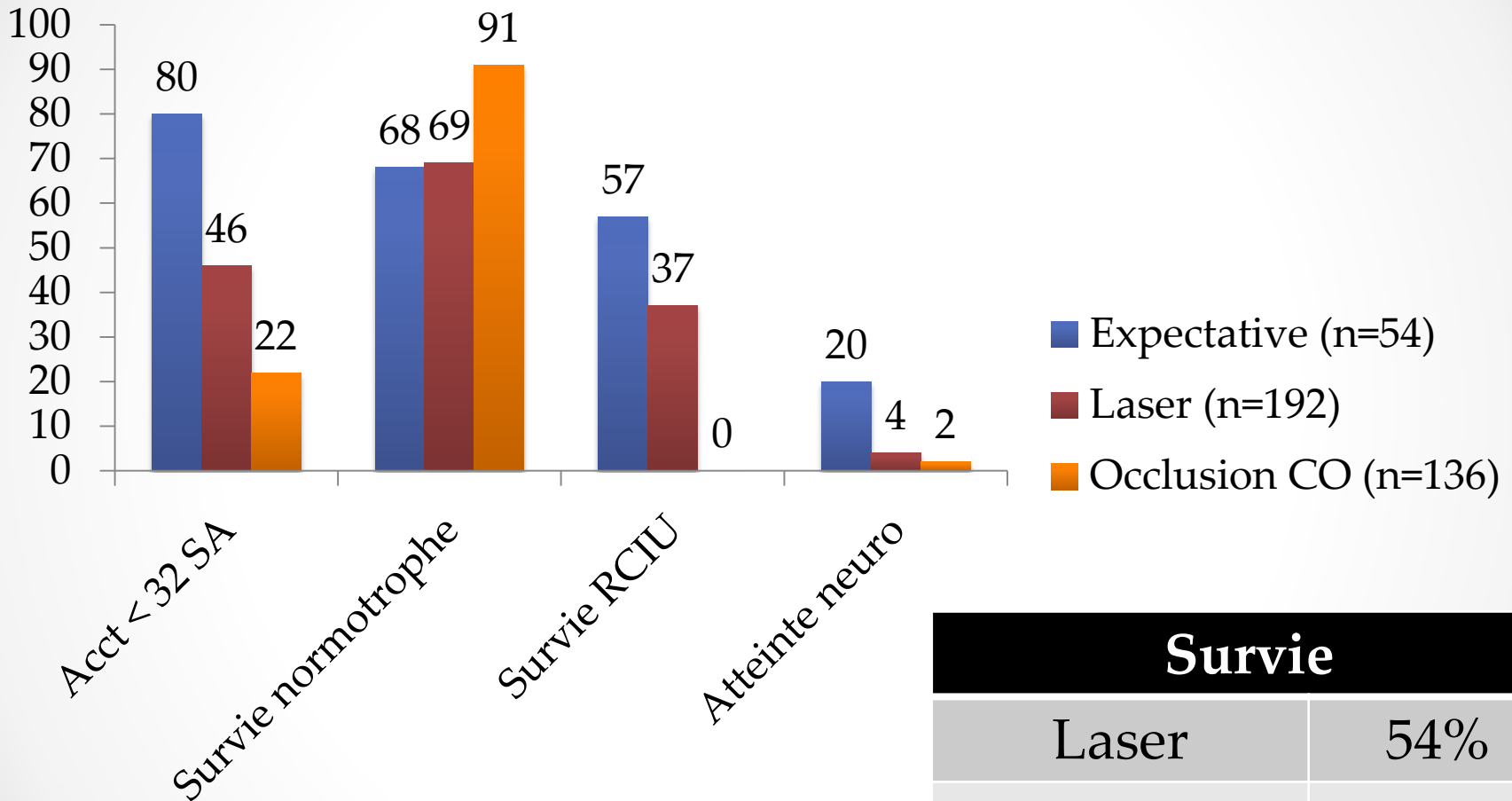
Techniquement parfois + facile

Perte du fœtus RCIU

Risque neuro limité du normotrophe



Prise en charge du RCIUs sévère



Survie	
Laser	54%
Occlusion CO	46%

Expectative : Quintero 2001, Ishii 2009

Laser : Quintero 2001, Chalouhi 2013, Peeva 2013

- Occlusion cordonale : Chalouhi 2013, Bebbington 2014, Parra-Cordero 2016 •

Conclusion

- Toutes ces complications des grossesses monochoriales découlent des caractéristiques placentaires
- Le seul traitement étiologique est la photocoagulation laser des anastomoses
- Gold standard en cas de TOPS (STT classique)
- Pas de gold standard en cas de TAPS ou de RCIUs
 - Sont discutés également ISG et /ou TIU, ou surveillance
 - Dépend du terme, de la gravité, des caractéristiques locales...