

## Les jumeaux conjoints ou les jumeaux siamois : difficultés de prise en charge

### The conjoined twins or the siamese twins

**Bukuru H<sup>1</sup>, Murekatete C<sup>2</sup>, Mbonicura JC<sup>3</sup>, Ndayishimiye A<sup>1</sup>, Kankindi F<sup>1</sup>, Niyungeko D<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Université du Burundi, centre hospitalo-universitaire de Kamenge, Pédiatrie

<sup>2</sup>Université du Burundi, centre hospitalo-universitaire de Kamenge, Radiologie

<sup>3</sup>Université du Burundi, centre hospitalo-universitaire de Kamenge, Chirurgie générale

\*Correspondance : Bukuru Hélène, Tel: 71004004 mail : bukhelene2004@gmail.com

BP: 2010 Bujumbura Burundi

### Résumé

Les jumeaux conjoints sont considérés comme étant une complication rare et grave des grossesses monozygotes avec un pronostic fœtale sombre. L'étiologie reste mal connue. Un diagnostic anténatal est possible. Nous rapportons le cas des jumeaux siamois omphalo-ischiopages nés dans un hôpital de l'intérieur du pays référés au centre hospitalo-universitaire de Kamenge pour une prise en charge multidisciplinaire.

**Mots clés :** jumeaux siamois, difficultés thérapeutiques

### Abstract

The conjoined twins are considered like being a complication rare and serious of the pregnancies monozygotes with a bad prognosis fetal. The etiology remains badly known. A diagnosis antenatal is possible. We report the case of the twins Siamese omphalo-ischiopages born in a rural hospital referred to the Centre hospitalo-universitaire de Kamenge for a hold multidisciplinary.

**Key words:** siamese twins, therapeutic difficulties

### Introduction

Le terme « jumeaux conjoints » ou « jumeaux siamois » est appliqué lorsque deux individus identiques sont reliés par une partie de leur anatomie et partagent un ou plusieurs organes. C'est une anomalie malformative concernant les grossesses gémellaires monozygotes [1 -4]. La naissance de jumeaux conjoints est un phénomène exceptionnel, leur fréquence est de 1 naissance pour 75 000, soit 1 % des naissances de jumeaux monozygotes, avec une prédominance féminine (2/3 des cas) [2-6]. Il existe plusieurs cas rapportés sans diagnostic prénatal mais l'échographie à elle seule peut faire un diagnostic anténatal dès le 1<sup>er</sup> trimestre permettant une meilleure prise en charge obstétricale et néonatale [5-9].

Dans certains cas, des interventions chirurgicales d'une grande complexité sont tentées visant à séparer les deux nouveau-nés, dans d'autres cas, la séparation chirurgicale n'est pas envisageable. En fait, une chirurgie de séparation ne peut être envisagée que si les principaux organes sont distincts et intacts et si les territoires vasculaires sont indépendants. Elle reste toutefois un véritable challenge puisqu'elle n'est pas toujours possible, pas toujours facile et de pronostic incertain même auprès des équipes expérimentées [1-3,9]. Le pronostic des jumeaux conjoints dépend de la nature et de l'extension des organes communs ainsi que l'association à d'autres malformations. Il reste réservé puisque la mortalité néonatale est généralement élevée, d'où l'intérêt du diagnostic anténatal précoce [1-4]. La prise en charge implique une approche

pluridisciplinaire associant obstétricien, pédiatre, chirurgien pédiatre, anesthésiste – réanimateur et doit avoir lieu dans des centres équipés au sein d'équipes expérimentées [1, 9-13]. Le sujet des jumeaux siamois ouvre un grand débat sur le plan éthique [1, 3,14, 15].

Nous rapportons le cas des jumeaux siamois nés par césarienne dans un hôpital de l'intérieur du pays transférés au centre hospitalo-universitaire de Kamenge (CHUK) avec une prise en charge multidisciplinaire.

### Observation

Il s'agit de nouveaux nés siamois référés au CHUK à J3 de vie par l'Hôpital de Gisuru pour prise en charge. Ils sont issus d'une grossesse mal suivie. La mère a fait 3 consultations prénatales seulement sans bilan au cours de la grossesse mis à part une sérologie rétrovirale qui est revenue négative. Ils sont nés d'une mère âgée de 23 ans, une G2P3 sans tare connue, sans antécédents médicaux et chirurgicaux particuliers et sans notion de consanguinité avec son mari. La grossesse s'est bien déroulée jusqu'à terme, aucune pathologie sur grossesse n'a été signalée.

La naissance s'est faite par césarienne le 31/08/2019 avec comme indication une hauteur utérine excessive et un échec de tentative d'accouchement par voie basse. Après extraction, les jumeaux siamois ont nécessité une petite réanimation et le poids de naissance était de 4,3 kg. Ils ont été transférés au CHUK à J3 de vie pour une prise en charge en milieu spécialisé. Ils ont été hospitalisés dans le service de Néonatalogie. L'examen physique à l'arrivée notait des nouveaux nés peu vigilants en détresse respiratoire modéré avec un score de Silverman côté à 3, une saturation artérielle en oxygène à 87 % pour les deux jumeaux. La température et la fréquence cardiaque étaient normales. Le PC était de 34 cm pour chacun des deux jumeaux, la taille n'était pas évaluable. Le tonus passif et actif était non

évaluable. Le réflexe de succion et de déglutition ainsi que le réflexe des quatre points cardinaux étaient présents et normaux ; les autres réflexes étaient non évaluables.

La fusion des deux jumeaux allait de l'appendice xiphoïde au périnée. Ils avaient un seul ombilic à droite de l'appendice xiphoïde. Les OGE étaient uniques avec un seul méat urinaire et deux testicules palpables. On notait aussi une imperforation anale, les selles passaient par l'urètre. L'auscultation cardiaque et pulmonaire était normale. Le reste de l'examen morphologique était sans particularité : pas de dysmorphie faciale, le cou, le thorax les membres supérieurs et inférieurs étaient normaux.

Un bilan malformatif a été fait : une échographie abdominale a montré des siamois dont les organes pleins sus-mésocoliques sont séparés notamment le foie, les reins et la rate. Le pancréas n'était pas visualisé. Les intestins étaient bien pneumatés mais se retrouvaient dans une même poche sans délimitation objectivable pour chaque siamois, pas d'épanchement intra-péritonéal.

A l'échocardiographie transthoracique, les deux cœurs étaient bien individualisés avec leurs différentes cavités et de morphologie normales. Il n'y avait pas de communication inter-cavitaire ni de signe d'insuffisance valvulaire. Le foramen ovale était fermé. Il n'y avait pas de persistance du canal artériel et les gros vaisseaux étaient en place. L'échographie transfontanelaire était normale. Le caryotype et les sérologies TORCH n'ont pas été réalisés faute de plateau technique.

Dans le service de Néonatalogie, ils ont été mis sous oxygène pendant 3 jours avec une bonne évolution, ont été perfusés avec du glycosé 10% et du gluconate de calcium. Ils ont été alimentés d'abord par sonde nasogastrique puis à la tasse avec du lait maternel et du lait

artificiel car la maman n'avait pas assez de lait maternel pour les deux jumeaux.

Des antibiotiques ont été introduits à base de Claforan/ampicilline et gentamycine pour suspicion d'une infection néonatale bactérienne précoce pour une durée de 7 jours. L'évolution a été bonne en Néonatalogie, ils sont sortis à J17 de vie et ont été transférés en Pédiatrie. Ils ont reçu leur premier vaccin de BCG et de polio orale 0 au cours de leur 1<sup>er</sup> mois de vie.

A J11 de vie, une équipe multidisciplinaire faite par un médecin pédiatre, un cardiologue, un traumatologue, un chirurgien viscérale, un urologue et un réanimateur a proposé la réalisation d'un scanner thoraco-abdominale injecté avant de décider de la possibilité d'une chirurgie au Burundi. Le scanner a été réalisé à J21 de vie. L'examen a montré des bébés siamois accolés au niveau de la paroi antérieure de l'abdomen et du pelvis. Selon le repère qu'on s'est fixé, J1 était celui de droite sur le scanner et J2 celui de gauche. Les organes vus pour les deux jumeaux étaient les poumons et le cœur au niveau du thorax et l'estomac, les reins, la vessie, le foie et la rate au niveau de l'abdomen. Le rectum était non vu pour J2 mais présent pour J1. Le colon et le grêle étaient non individualisables. L'appareil génital n'était pas vu pour les 2 nouveaux nés. Le pancréas est mal exploré à cet âge.



Image du scanner thoraco abdominale à J 21 de vie

Au vu des résultats du scanner, l'équipe multidisciplinaire s'est réunie et a conclu que la chirurgie n'était pas possible sur place et un transfert à l'étranger a été décidé pour une prise en charge en milieu spécialisé. Avec l'aide du Gouvernement Burundais en collaboration avec l'Ambassade d'Egypte, les enfants ont été évacués en Egypte à l'âge de 2 mois. Ils étaient en bon état général, s'alimentaient bien, leur poids était de 6,5 kg au moment du transfert.

### Discussion

Les jumeaux conjoincts ou jumeaux siamois sont connus depuis des antiquités ; c'est l'une des plus rares anomalies congénitales. Cette rareté tient à la rareté de la grossesse gémellaire (environ 1 à 2% des Grossesses), à la rareté du monozygotisme (environ 35% des grossesses gémellaires) et à la rareté de division de l'embryon tardive [1-4].

La classification la plus utilisée des jumeaux conjoincts se fait en fonction du site d'union [2, 3, 11, 16-18]. Huit formes typiques existent : thoracopage, omphalopage, craniopage, pygopage, parapage, ischiopage, cephalopage et rachipage. Le thoracopage de loin le plus fréquent et souvent de mauvais pronostic ; le rachipage ainsi que les ischiopages sont des formes rares. Il existe aussi des formes intermédiaires [2, 3, 11, 16-18]. Notre cas est un omphalo-ischiopage : la fusion allant de l'appendice xiphoïde au périnée. C'est un sous-groupe des jumeaux conjoincts qui est une forme rare [10]. La rareté de ce sous-groupe est soulignée par plusieurs auteurs avec une prédominance des thoraco-omphalopage [2,3, 6, 14, 18].

De nombreuses malformations peuvent être présentes : malformation de la paroi abdominale (omphalocèle, gastrochisis, kyste du cordon ombilical), déformations urogénitales (ambiguïté sexuelle, extrophie vésicale, périnée effacé sans anus, anomalie cloacale), déformations du pied (pied surnuméraire, pied bot, pied plat),

malformations cardiaques (dextrocardie, communication inter auriculaire, un seul cœur fonctionnel), hygroma kystique, malformations digestives (imperforation anale), les autres anomalies peuvent être : un hypertélorisme, un micrognatisme, une ascite et un anasarque [2, 3,11]. Les malformations associées dans notre cas sont constituées par une absence d'anus pour les deux, un seul pénis visible et une fistule recto-vésicale. La plupart des jumeaux conjoints sont de sexe féminin [1-3, 7,10]. Nos jumeaux étaient de sexe masculin.

L'étiopathogénie des jumeaux conjoints est mal connue. Il n'y a pas d'anomalie chromosomique associée. La race, l'hérédité, la consanguinité n'interviendraient pas dans ce processus [1]. Elle oppose deux théories différentes, la fission incomplète tardive d'un seul embryon et la fusion secondaire et partielle des deux disques embryonnaires monozygotes déjà séparés [1-3, 5-7,18]. Notre cas pourrait être secondaire à la théorie de fusion comme l'affirme Amal B. qui dit que tous les cas peuvent être expliqués par cette théorie sauf les parapages [3].

Le diagnostic précoce est possible à l'aide de l'échographie obstétricale à partir de 12-14 semaines ; à 22 semaines, on peut localiser de manière précise la zone d'accolement, analyser les structures dupliquées et rechercher les malformations associées surtout cardiaques ce qui permet de prédire le pronostic [7,10]. Les autres examens utiles au diagnostic et à la prise en charge sont l'échocardiographie, l'imagerie par résonance magnétique nucléaire, le contenu utérin et le caryotype [1,2, 7-9,11, 19]. Dans notre observation, le diagnostic anténatal n'a pas été fait car aucune échographie obstétricale n'a pas été réalisée pendant la grossesse. Le diagnostic a été fait au moment de l'accouchement. Cette inaccessibilité à l'échographie a été signalée dans d'autres pays moins nantis [2, 3,19].

L'avortement thérapeutique est pratiqué au premier ou deuxième trimestre de la grossesse devant des jumeaux conjoints jugés non viables [7, 8,18]. 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 et on fait recours à la césarienne.

L'imagerie postnatale (IRM et TDM) permet de déterminer le type de fusion, d'établir un bilan anatomique précis des différentes anomalies et d'orienter ainsi la décision thérapeutique. Il existe trois groupes de prise de décision. Dans le groupe I, aucune intervention chirurgicale n'est indiquée. C'est le cas de fusion cardiaque ou cérébrale complexe. Des soins palliatifs seront alors indiqués jusqu'à la mort des jumeaux conjoints. Dans le groupe II, une séparation d'urgence est effectuée lorsque la condition d'un jumeau menace la survie de l'autre, lors d'une détérioration des deux jumeaux en cas de troubles hémodynamiques et respiratoires (après traumatisme de la zone de jonction notamment au moment de l'accouchement), lorsque l'état de l'un des jumeaux est incompatible avec la vie alors que l'autre jumeau a une bonne chance de survie. D'autres circonstances peuvent indiquer une chirurgie d'urgence: occlusion intestinale, rupture d'omphalocèle. Dans le groupe III, la séparation est effectuée lorsque l'état du nourrisson est stable, permettant de procéder à toutes les investigations nécessaires pour préciser l'anatomie de l'union. Elle devrait être programmée idéalement entre le 4<sup>ème</sup> et le 12<sup>ème</sup> mois.

En effet, à cet âge les tissus sont souples et l'état physiologique est optimal. En cas de jumeaux plus âgés, il faut lutter contre l'anxiété de séparation après l'intervention chirurgicale [1, 2,15]. La véritable difficulté de cette pathologie, est la séparation chirurgicale qui n'est pas toujours possible (49 à 62%), pas toujours facile et de pronostic incertain même auprès d'équipes expérimentées [1-3, 12]. La

séparation de jumeaux conjoints pose souvent de lourdes questions éthiques résolus par une prise en charge psychosociale, en particulier lorsqu'ils partagent un organe vital et que l'on peut sacrifier la bonne santé, voire même la vie de l'un des jumeaux au profit de l'autre [1, 2, 15].

La préparation des parents aux futures conditions est très utile, permettant de réduire leur stress, la facilitation de leur collaboration lors des étapes de prise en charge obstétricale et néonatale, l'intégration du nouveau nés dans le milieu familial, dans certains cas, les parents refusent d'accepter ces enfants, bien que l'avortement reste illégal dans certains pays. Pour une meilleure prise de décisions, les parents doivent avoir une idée claire et concise de ce qui doit être faite [1, 2, 13,15]. Notre cas n'a pas eu une prise en charge psychothérapeutique pendant la grossesse car le diagnostic a été fait à la naissance.

La mortalité des jumeaux siamois reste élevée malgré le succès de la chirurgie. Ceci dépend de la complexité de fusion, l'étendue de la zone de jonction et par conséquent l'étendue des organes partagés, la sévérité des anomalies et les conditions générales en per et postopératoire. Les taux de mortalité sont plus élevés pour les séparations effectuées en urgence, soit 75% des cas et dans les premiers mois de vie. Les jumeaux conjoints ayant bénéficié d'une séparation chirurgicale programmée ont un taux de survie de 80 à 90% dans la plupart des séries [1-3, 10, 12,13]. Différents facteurs comme la prématurité, être de sexe féminin et le petit poids de naissance augmentent la mortalité néonatale [1].

Les jumeaux omphalopages ont les meilleures chances de survie tandis que les ischiopages nécessitent une chirurgie complexe avec risque de séquelles le plus souvent [2, 6, 9, 10, 13,14]. Notre cas partage le pronostic des omphalopages et des ischiopages. La prise en charge n'a pas été possible sur place d'où leur transfert à l'étranger.

## Conclusion

Les jumeaux conjoints sont une anomalie malformative rare et grave qui complique les grossesses gémellaires monozygotes et dont l'étiologie reste mal connue. Le diagnostic anténatal est possible à l'aide de l'échographie dès le premier trimestre. La chirurgie de séparation des jumeaux conjoints est un véritable défi dans les pays en voie de développement. Le pronostic dépend du type de jumeaux conjoints, des anomalies associées, du caractère urgent de la séparation chirurgicale et des disponibilités techniques et chirurgicales.

## Références

1. Willobee BA, Mulder M, MD, Perez EA, Hogan AR, Brady AC, Sola JE et al. Predictors of in-hospital mortality in newborn conjoined twins. *Surgery*. 2019 ; 166: 854 – 860.
2. Haouzi MA. Jumeaux conjoints. Hôpital militaire Mohammed V de Rabat. Thèse de doctorat en Médecine ; 2018.
3. Amal B. Les jumeaux siamois. Université Mohammed v de rabat. Thèse de doctorat en médecine ; 2016.
4. Rishi PM, Swati F, Ram SB, Hadihally BS, Annie R, Prema DC et al. Conjoined twins – role of imaging and recent advances. *J Ultrason*. 2017; 17(71): 259–266.
5. Elizabeth CS, Alana T, Athan CS. Conjoined twins: Pre-birth management, changes to NRP, and transport Seminars in perinatology. 2018; 42: 321-328.
6. Piaseczna-Piotrowska A, Chilarski A, Wojciech K, Godlewska JT. Thoraco-omphalopagus twins: different perinatal circumstances, different outcome. *Arch Med Sci*. 2010; 6(3):461 – 463.
7. Habib N, Rafalimanana L, Abdoulaye T, Apollinaire H, Ratsiambakaina D, Andrianarimanana KD et al. Imagerie anténatale de jumelles conjointes dicéphales : à propos d'une observation. *Rev Malg Ped*. 2018; 1(1):111-115.

8. Broussin B. Les jumeaux conjoints: Diagnostic anténatale. *J Pédiatrie Puériculture*. 2000 ; 13 : 218-24.
9. Chaumoître K, Merrot T, Petit T, Pascal T, Portier F, Alessandrini P et al. Imagerie anté et post-natale de jumelles jointes omphalo-xiphopages. *J Radiol*. 2001; 82 (3): 268-270.
10. Cummings BM, Michael SG, Benavidez OJ, Shank ES, Bojovic B. 22-Month-Old Conjoined Twins. *NEMJ*. 2017; 377 (17): 1667 – 1677.
11. Amar S. La prise en charge des jumeaux conjoints: revue de la littérature Université Mohammed V Rabat. Thèse de doctorat en médecine; 2014.
12. Al Rabeeah A. Conjoined twins –past, present, and future. *J Ped Surg*. 2006; 41(5): 1000– 1004.
13. Greenberg M, Frankville DD, Hilfike M. Separation of omphalopagus conjoined twins using combined caudal epidural – general anesthesia. *CAN J ANESTH*. 2001; 48 (5): 478 – 482.
14. James PD, Lerman J, Mcleod ME, Relton JE, Creighton RE. Anaesthetic considerations for separation of omphalo-ischiopagus tripus twins. *Can Anaesth Soc J*. 1985; 32 (4): 402 – 411.
15. Carreker C, De Jong H, Jayor V, Fox L, Jacome J, Johns C et al. Family support and media considerations with conjoined twins. *Semin Perinatol*. 2018 ; 4 2 (6) : 393 - 4 01.
16. Cazeneuve C, Nioul-Feketé C, Adafer M, Yassine B, Boury R, Wahhabi M et al. Jumelles conjointes omphalopages séparé à 15 jours de vie. *Archives de pédiatrie*. 1995:2452-456.
17. Hityezu J, Gashegu J, Vyankandondera J, Mutesa L. An unusual case of conjoined twins. *Rwanda Medical Journal*. 2010; 68 (3).
18. Konan RB, Séni K, Adjussou S, Quenum G, Akkaffou E, Koné M et al. Jumeaux conjoints craniopages: difficultés de prise en charge en milieu africain. *EMC : Gynécologie Obstétrique & Fertilité*. 2008 ; 36 (1) :56 – 9.