

PREMIERE PARTIE : CONSIDERATIONS PRATIQUES

CHAPITRE PREMIER : GENERALITES

1.1. DEFINITION

La grossesse gémellaire est le développement simultané de deux fœtus dans la cavité utérine. Les fœtus issus de ces grossesses peuvent avoir le même patrimoine héréditaire (œuf homozygote) ou des patrimoines héréditaires différents (œuf dizygote) selon l'origine embryologique (**MERGER R et all, 1995**).

L'accouchement gémellaire est l'expulsion de deux (2) fœtus et de leurs annexes hors des voies génitales de la femme à partir de 28 SA.

1.2. HISTORIQUE

L'histoire des naissances multiples se confond à l'origine avec les légendes. Dans l'antiquité, la naissance des jumeaux était interprétée comme le résultat de l'intervention des dieux. L'accueil réservé aux jumeaux à leur naissance varie avec les peuples qui, soit, les choisissent à l'excès ou, au contraire, les rejettent totalement ; de même, la répartition du taux de gémellité varie avec les pays.

Les pays développés avaient des taux de gémellité bien inférieurs à ceux de l'Afrique. Ils se sont rapprochés récemment à la suite d'une augmentation très rapide de la fréquence des naissances de jumeaux (**PISON G., 2000**). En effet, dans ces pays développés, on assistait à une diminution des grossesses gémellaires de 1960 à 1970. Ce déclin avait été attribué à la pollution de l'environnement, à la réduction de la fertilité par prise de pilule contraceptive. Depuis 1980, l'utilisation des agents inducteurs de l'ovulation et la fertilisation in vitro entraînent une hausse du taux de grossesses gémellaires (**MARK P et MICHAEL J, 2003**). Ainsi, faudra-t-il craindre l'augmentation, même si elle reste minime, des complications liées à la gémellité, à savoir, les jumeaux accolés, le syndrome transfuseur-transfusé, le jumeau évanescent...

Les premiers jumeaux accolés décrits dans la littérature sont nés en 945 en Arménie. Mary et Eliza **CHULKHURST** sont nés en 1100 en Angleterre et ont vécu pendant 34 années. Les plus célèbres ont été Eng et Chang **BUNKER** nés en 1811 à Siam (nouvelle Thaïlande) d'où l'origine du nom « siamois » attribué aux jumeaux accolés. Cette célébrité est

due au fait qu'ils ont été de richissimes hommes d'affaires et de grands propriétaires terriens en Caroline du Nord et qu'ils ont donné naissance à 21 enfants. Ce brillant parcours n'a été rendu possible que par la grâce que le roi de Siam leur accorda car ils auraient dû être exécutés **(KUTNAHORSKY R., 1998)**.

Le premier cas de séparation des jumeaux conjoints, effectué avec succès, a été réalisé en 1689 par le médecin allemand O. König. Depuis, plusieurs interventions ont été réalisées dans la plupart des cas avec succès. Il a été notifié que plus l'intervention est faite tôt, meilleur est le pronostic **(KUTNAHORSKY R., 1998)**.

La première description du syndrome transfuseur-transfusé a été faite par l'obstétricien allemand Friedrich SCHATZ [08]. En 1875, il a souligné l'existence de trois différentes circulations vasculaires au niveau du placenta et il a exploré entièrement ce concept en 1886. SCHATZ **(BENIRSCHKE K et all, 2000)** est arrivé à prouver clairement l'existence dans le placenta des anastomoses vasculaires entre les jumeaux. Ces anastomoses, lors des déséquilibres circulatoires sont à l'origine de ce syndrome. Ces observations ont été faites sur les grossesses monozygotes.

Le syndrome du jumeau évanescent ou désigné par les anglo-saxons « vanishing twin » a été décrit initialement par STOECKEL en 1945 qui le définit comme la disparition ultérieure d'un ou de plusieurs fœtus dans les grossesses multiples. Ce syndrome est plus fréquemment diagnostiqué depuis l'utilisation de l'échographie, dès le début de la grossesse. La technique de fécondation in vitro a permis de mieux définir ce syndrome du fait que ces grossesses sont soigneusement monitorées et le nombre d'œufs implantés est connu dès le départ **(Anderson-Berry AL et all, 2003)**. Cette technique de fécondation in vitro est l'un des facteurs favorisant la survenue des grossesses gémellaires.

1.3. ETIOLOGIE

1.3.1. Facteurs héréditaires

Il existe des familles de jumeaux **(MERGER R et all, 1995)**. La fréquence accrue de la gémellité chez les femmes ayant déjà accouché de jumeaux est un argument supplémentaire. La transmission familiale serait faite par l'intermédiaire d'une paire de gènes chez les femmes, principalement dans les grossesses multiples. **(DUBRISAY L, Cyrille J.)**

1.3.2. Facteurs raciaux

Les constats révèlent que le taux de grossesses multiples est inférieur chez les asiatiques, intermédiaire chez les européennes, mais beaucoup plus élevé chez les africaines (**VOKAER R, 1983**). En Amérique, le taux de grossesses multiples est plus élevé dans la population d'origine africaine que dans celle d'origine européenne. Ce même phénomène est observé en Afrique du Sud. On pense que le facteur racial peut s'expliquer par la quantité élevée des hormones maternelles FSH et LH, leur action sur l'ovulation, la fécondation et l'implantation de l'œuf au niveau de l'endomètre. Le taux de ces hormones est bien plus élevé chez les africaines (**MERGER R et all, 1995**).

1.3.3. L'âge

L'âge de la mère est directement corrélé au risque de grossesses multiples. En Europe le pic de survenue d'une grossesse multiple se situe entre 35 et 40 ans (**FIVNA T et all, 1993**). L'influence de l'âge maternel s'explique par les taux hormonaux, en particulier de gonadotrophine hypophysaire (FSH) qui s'élève avec l'âge. Le taux d'accouchement multiple diminue, car il est contrebalancé par l'élévation du taux des avortements spontanés et cela par anomalie de l'œuf.

1.3.4. La parité

La fréquence des grossesses multiples augmente avec la parité de la femme et cela indépendamment de son âge. Elle est environ deux fois plus fréquente chez les multipares que chez les primipares (**VOKAER R et all, 1983**).

1.3.5. Les facteurs sexuels

La fréquence des grossesses multiples est beaucoup plus élevée chez les couples au cours de leur premier trimestre de mariage et chez les couples après une longue période de séparation. Par ailleurs plus le couple dure ensemble moins le taux de grossesses multiples croît, cela pourrait être dû à la libération par la femme d'anticorps dirigés contre les spermatozoïdes de l'homme (**BARRAT J et all, 1983**).

1.3.6. Les facteurs hormonaux

✓ Les hormones hypophysaires

Appelés gonadotrophines (FSH, LH) sont des hormones qui stimulent les ovaires et sont responsables de l'ovulation. Il est évident que lorsque le taux en FSH de base est élevé, deux ou plusieurs ovules peuvent être libérés, ce qui engendre la grossesse multiple (**DIARRA S., 1975**). NYLANDE cité par Vokaer R (**VOKAER R et all, 1983**). a démontré que les mères de jumeaux Yoruba présentent à mi cycle des taux sanguins de FSH significativement plus élevés que le reste de la population, et que le taux de LH reste inchangé.

Le taux de grossesses multiples est aussi élevé pendant les deux premiers mois après l'arrêt de la contraception orale, suite à la reprise brutale de l'activité des ovaires, avec un taux de FSH de base élevé (**DIARRA S., 1975**).

✓ Inducteurs de l'ovulation

Les grossesses gémellaires sont fréquentes chez les femmes traitées pour infertilité (jusqu'à 20% population général) Qu'il s'agisse de stimulation hormonale pour avoir une surproduction d'ovules ou de fécondations in-vitro (FIV). Dans le cas de FIV, le risque de monozygotie n'est pas exclu puisque l'œuf peut également se diviser après avoir été replacé dans l'utérus (**Copin Histologie Embryologie Cytogénétique UFR de Médecine**)

✓ Surmaturité ovocytaire

Qui se voit en cas de cycle prolongé avec ovulation retardée ou avec une fécondation tardive et vieillissement post ovulaire. (**Copin Histologie Embryologie Cytogénétique UFR de Médecine**),

1.3.6. Les facteurs nutritionnels

L'état nutritionnel de la population semble avoir une grande influence sur le taux de grossesses multiples. Les produits laitiers augmentent la concentration d'une hormone de croissance appelée IGF (Insuline Like Growth Factor), laquelle joue un rôle dans l'ovulation. Les femmes Africaines ont naturellement un taux élevé d'IGF.

Il a été constaté que certains légumes (telles que les patates douces) contiennent une substance ressemblant aux œstrogènes, hormones nécessaires à l'ovulation. Leur consommation en grande quantité par certaines femmes en Afrique, entraînerait aussi un taux élevé de grossesses gémellaires (**DUBRISAY L, Cyrille J.**)

Pendant la deuxième guerre mondiale, la fréquence de grossesses multiples a baissé dans les zones qui étaient occupées car les conditions nutritionnelles étaient défavorables. Le taux de gémellité varie d'une région à une autre du fait de leur degré de développement agricole (**RENAUD R. et all, 1983**).

1.3.7. Les facteurs géographiques

Au-delà des facteurs ethniques certaines régions semblent plus propices à la survenue de grossesses multiples. Chez certaines tribus au Nord de l'Europe, on aurait trouvé un taux de 15-20% de grossesses multiples (**DUBRISAY L, Cyrille J., 1960**); ce taux a commencé à décroître vers les années 1960, cette baisse pouvant aller de pair avec l'industrialisation et le changement du mode de vie de ces populations.

1.4. PATHOGENIE

Elle peut être uniovulaire par division d'un œuf unique ou plus souvent bi-ovulaire après fécondation de deux ovules par deux spermatozoïdes différents (**KAPPEL B et all, 1998**)

1.4.1. La grossesse uniovulaire ou monozygote

C'est une grossesse qui survient à la suite de la fécondation d'un ovule par un seul spermatozoïde. Elle représente 30% des cas de grossesses gémellaires (**COULIBALY M.D et all, 2004**). Un seul œuf se clive plus ou moins précocement donnant naissance à deux ou plusieurs êtres identiques jusqu'au psychisme (polyembryonie). Dans cette variété il existe presque toujours des anastomoses entre les deux circulations placentaires. La division de l'œuf peut survenir à trois stades différents du développement embryonnaire. Cette séparation se fait dans les 14 premiers jours qui suivent la fécondation.

a) Au stade des deux premiers Blastomères

Chaque blastomère se comporte par la suite comme un œuf unique et développe son propre embryon et ses propres annexes embryonnaires. Les embryons sont alors dichoriaux et diamniotiques. Les placentas sont distincts, ils peuvent être rapprochés ou éloignés l'un de l'autre.

b) Au stade de Morula

A ce stade l'œuf mesure 150µm de diamètre et présente à l'intérieur un amas cellulaire appelé bouton embryonnaire, à la périphérie, on a une couche de cellules superficielles. La division de l'œuf se fait entre le 3^{ème} et le 8^{ème} jour de la conception (**DIALL N.G et all, 1988**). Cette division aboutit à la formation de plusieurs embryons avec un chorion, plusieurs amnios et plus tard un seul placenta.

c) Après la gastrulation

Cette division se fait vers la fin de la 2^{ème} semaine du développement embryonnaire. En ce moment, la vésicule amniotique est déjà formée. Elle se fait par dédoublement de la plaque embryonnaire. Les embryons sont alors mono choriaux, mono amniotiques et ne sont séparés d'aucune membrane. Le placenta est unique, les cordons ont une insertion variable, soit sont au centre, côte à côte soit au niveau des extrémités, ou ils sont en "Y" donc ont la même localisation placentaire. Cette variété de grossesse monozygote est rare (**COOPERSTOCK MS et all, 1998**)

d) Plus tardivement

On a la formation d'un monstre, ces fœtus sont soudés les uns aux autres et sont du domaine de la tératologie. Les siamois sont des jumeaux monozygotes soudés l'un à l'autre, leur séparation incomplète est la conséquence d'une division embryonnaire trop tardive d'un œuf. Le nom vient de deux frères Eng et Chang, nés au Siam en 1811 qui ont été présentés au cours des tournées du cirque Barnum sous le nom de «frères siamois».

Dans d'autres cas, la séparation n'est pas envisageable, il s'agit par exemple des jumeaux dicéphales qui possèdent un seul tronc et deux têtes ou monocéphales présentant une seule tête, un seul tronc et quatre membres supérieurs et quatre membres inférieurs.

1.4.2. Grossesse bi-ovulaire ou dizygote

Dans 70% des cas, c'est une grossesse obtenue par la fécondation de deux ou plusieurs ovules par des spermatozoïdes différents. Ceci aboutit à deux ou plusieurs êtres différents. Les fœtus auront chacun son placenta, son liquide amniotique et son chorion. Il arrive des fois que les placentas soient côte à côte. Cela nous fait croire que c'est un seul placenta, mais en comptant le nombre de membranes on se rend compte qu'ils sont au nombre de quatre. Il existe d'autres façons de conception des dizygotes.

✓ **Superfécondation**

La superfécondation est définie par la fécondation quasi synchrone par deux pères différents de deux ovocytes ovulés en même temps. Le problème de la superfécondation a été soulevé par le naturaliste français Buffon en 1774 en Louisiane, à la naissance de faux jumeaux l'un blanc et l'autre noir. Ainsi la double fécondation se fait au cours de plusieurs coïts successifs (avec le même partenaire ou avec des partenaires différents) mais pendant le même cycle menstruel. Les annexes fœtales seront doubles :

- Deux placentas distincts séparés par une zone membraneuse plus ou moins étendue. Cette séparation n'est pas toujours évidente lorsque les deux placentas sont implantés l'un proche de l'autre.
- Deux cordons ombilicaux insérés sur chaque placenta.
- Quatre membranes séparent les deux œufs (deux amnios et deux chorions). Il s'agit d'une grossesse gémellaire bi-amniotique bichoriale. **(Coulibaly I., 2006)**

✓ **La superfoetation**

Elle survient en général chez les rongeurs. Il s'agit de deux fécondations successives au cours de deux cycles menstruels. La superfoetation demeure une hypothèse, dans l'espèce humaine. Les deux zygotes issus de cette double fécondation sont génétiquement différents ; ils aboutissent à la naissance de faux jumeaux.

Chacun des zygotes ainsi formés se segmente et se développe pour devenir deux embryons distincts. Les jumeaux de cette catégorie sont généralement dissemblables, comme si ils étaient le produit de deux gestations séparées. Ils peuvent appartenir ou non au même sexe et se ressembler plus ou moins. Ces faux jumeaux sont en réalité des frères et /ou des sœurs de même âge. **(Coulibaly I., 2006)**

1.5. EVOLUTION

Le risque de complications au cours d'une grossesse gémellaire est plus élevé qu'au cours d'une grossesse unique **(HENRION R, 1994)**

1.5.1. La prééclampsie (DUBRISAY L, 2009)

C'est l'association HTA, protéinurie plus ou moins œdèmes des membres inférieurs dans le dernier trimestre de la grossesse. Les troubles hypertensifs sont très élevés au cours des grossesses multiples qu'au cours des grossesses uniques, nécessitant des CPN intensives. L'hypertension artérielle maternelle est 3 fois plus fréquente au cours des grossesses gémellaires comparées aux grossesses uniques. Cette HTA est fréquemment rapportée dans toutes les séries, dans 10 à 45% des cas selon les études sur les grossesses multiples. L'HTA peut être responsable de complications maternelles graves (éclampsie) ou de complications fœtales sérieuses (RCIU, HRP).

1.6.2. L'hémorragie

Elle est le plus souvent associée au placenta prævia qui est plus fréquent dans les grossesses multiples que dans les grossesses uniques.

1.6.3. Le retard de croissance intra utérin (RCIU)

Le RCIU est la deuxième cause de mortalité périnatale des jumeaux. En comparant les poids des nouveau-nés issus des grossesses multiples à ceux issus des grossesses uniques ayant le même âge, on constate une grande différence due à une réduction à plus de 20% du poids des jumeaux par rapport au poids des enfants unique. Ce retard de croissance est beaucoup plus accentué chez les monozygotes que chez les dizygotes **(Dubecq-princeteau F et all, 1995)**. Environ un jumeau sur deux est hypotrophique car son poids de naissance est situé au-dessous du 10ème percentile. **(RENAUD R., 1983)**

1.6.4. La prématurité

C'est le risque le plus important et la principale cause de mortalité chez les jumeaux. C'est le principal motif de transfert des nouveau-nés en réanimation néonatale (**Barett J et Bocking A., 2000**) et environ 50% des patientes accouchent avant 37 SA.

La gravité de cette prématurité en cas de grossesse gémellaire vient du fait que les naissances entre 26 et 30 SA sont 10 fois plus fréquentes qu'en cas de grossesse unique. De la même façon la fréquence des naissances entre 31 et 34 SA est 7 fois plus élevée qu'en cas de grossesse unique (**PAPIERNIK E et all, 2002**). Aussi cette prématurité est beaucoup plus grave dans les grossesses monozygotes mono choriales que dans les dizygotes bichoriales, car d'après Mac Gillerray cité par Papiernik, le taux de prématurité est de 51% chez les monozygotes monochoriales vs 34,2% chez les dizygotes bichoriales. (**Dubrisay L, Cyrille J.**)

1.7. COMPLICATIONS DE L'ACCOUCHEMENT GEMELLAIRE (Cooperstock MS, 1998)

- **Dystocie dynamique**

La dilatation est généralement plus longue au cours de l'accouchement gémellaire. Le trouble est lié à une hypokinésie vraisemblable secondaire à la sur-distension utérine. Son traitement repose sur l'administration rigoureusement contrôlée d'ocytocine pour régulariser la dynamique utérine au cours du travail ou en fin de dilatation une fois les membranes rompues.

Accident rare mais grave, surtout dans les grossesses monoamniotiques, il est généralement dû à l'accrochage de la tête du premier jumeau en siège avec celle du second jumeau en présentation céphalique. Elle est à évoquer devant un arrêt de la progression du premier pôle fœtal. Le pronostic fœtal est très sombre puisque la mortalité atteint 40% (**COULIBALY M.D., 2004**).

La césarienne doit être préférée à toute manœuvre d'extraction par voie basse. Du côté maternel, le risque est la rupture utérine.

- **Placenta prævia**

Il est plus fréquemment rencontré en raison des contraintes d'espace engendrées par la présence de deux fœtus dans la cavité utérine et de l'importance même du volume placentaire.

- **Hémorragies de la délivrance**

La délivrance gémellaire est particulièrement sanglante, voire hémorragique. En effet, la masse placentaire est importante, le champ de décollement vaste, la contractilité et la rétractilité sont moins bonnes sur cet utérus distendu.

1.8. PRONOSTIC MATERNO-FŒTAL

1.10.1. Maternel

Hormis une plus grande fatigue et les risques plus élevés d'insertion vicieuse du placenta, de pré éclampsie, hémorragie de la délivrance, le pronostic maternel est celui des grossesses uniques.

1.10.2. Fœtal

- La prématurité ;
- La mortinaissance ;
- Le retard de croissance in utero ;
- La mort in utero du fœtus surtout dans les uni- ovulaires en cas de déséquilibre circulatoire ou de malformation.