



UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES DE
BAMAKO

FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE

Année universitaire 2024

Mémoire N° : /

TITRE

**Grossesse gémellaire monochorial : (cas d'un syndrome
poly malformatif : fœtus acardiaque, acéphale et Amélie
supérieure) à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou**

**Présentée et soutenue publiquement
le...../...../2025 devant le jury**

Dr Babou TRAORE

Pour l'obtention du D.U en Echographie Gynécologique et Obstétricale

JURY

Président : Pr. DIALLO Mamadou

Membres :

Pr. THERA Tioukani

Dr. Issa CISSE

TABLE DES MATIERES

Table des matières

INTRODUCTION :	2
I. OBJECTIFS	4
1. Objectif général	4
2. Objectifs spécifiques	4
I- GENERALITES	6
1- Grossesse gémellaire normale :	6
1-1-Définition	6
1-2- Epidémiologie	6
1-3- Facteurs favorisant la gémellité	6
☐ Hérité	6
☐ Age maternel	6
☐ Parité	7
☐ Race	7
☐ Techniques de procréation médicament assistée :	7
1- 4- Rappels embryologiques et anatomiques :	7
☐ Grossesse biovulaire ou dizygote	7
☐ Grossesse uniovulaire ou monozygote	10
Discussions :	23
CONCLUSION :	26
Références :	28

DEDICACES

DEDICACES :

Bismillahi Rahamani Rahimi Après avoir remercié le bon DIEU, le Tout puissant ; Le très Miséricordieux, l'Omniscient, l'Omnipotent. Paix et salut sur le prophète Mahomet et sa famille ; Que Dieu accorde sa grâce sur ses compagnons (Aboubacar, Oumar, Ousmane, Ali...) ainsi qu'à nos parents défunts. Je dédie ce travail. A mon père : Feu Drissa TRAORE Cher père, les mots me manquent terriblement pour exprimer mes sentiments aujourd'hui. Avant ton décès ; Tu as toujours été à nos côtés, mes sœurs, mes frères et moi. Merci pour ton accompagnement, tes soutiens moral et financier. Qu'Allah t'accorde le Paradis. A ma mère : Safia TRAORE Chère mère, ce travail est le tien, brave femme, mère dévouée, courageuse, croyante, généreuse, source de ma vie, pionnière de mon éducation. Tu nous as toujours enseigné, conseillé, rassuré et réconforté. Tu incarnes pour nous l'amour, la tolérance, la bonté. Que Dieu te bénisse et te garde aussi longtemps auprès de nous.

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS :

A tous mes encadreurs du D.U Echographie Gynécologie Obstétrique, Au Décanat de la FMOS/FAPH, A tout le personnel et collaborateurs du service de Gynécologie Obstétrique l'Hôpital Nianankoro FOMBA de Ségou, du CSCOM du Pelengana Sud et de la Clinique de l'Amitié de Ségou Pelengana.

LISTE DES ABREVIATIONS

ABBREVIATIONS :

Ac folique = Acide folique
ATB = Antibiotique
ATCD = Antécédent
BPN = Bilan Pré Natale
CA = Circonférence Abdominale.
CC = Circonférence Crânienne.
CHU = Centre Hospitalo-Universitaire.
CSCOM = Centre de Santé Communautaire
CSRéf= Centre de Santé de Référence
CPN = Consultation Pré Natale
DCD = Décédé
FMOS = Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.
FAPH = Faculté de Pharmacie.
HTA = Hyper Tension Artérielle.
HU = Hauteur Utérine
LBWC= Limb Body Wall Complex.
LF= Longueur du Fémur.
OMS= Organisation Mondiale de la Santé.
PC = Périmètre Crânien.
NFS = Numération Formule Sanguine.
Toxo = Toxoplasmose.
SA = Semaine d'Aménorrhée.
SNC = Système Nerveux Central.
VAT = Vaccin Anti Tétanique.

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Grossesses dizygotes [15]	8
Figure 2: Grossesses dizygotes [15]	9
Figure 3: Grossesse gémellaire monozygote [15].....	10
Figure 4: coupe axiale et sagittale montrant une masse œdématisée dans la partie supérieure à la place du thorax et de la tête fœtale, associant des zones liquidiennes et échogènes.....	12
Figure 5: Aspect morphologique d'une grossesse gémellaire mono chorale bi amniotique intra utérine évolutive de 26 SA+ 6 jours associée à un aspect de monstre acardiaque céphalique du fœtus 2.	13
Figure 6: Aspect échographique d'un hydramnios d'une grossesse gémellaire monochorale bi amniotique placenta postérieur intra utérine évolutive de 26 SA+ 6 jours associée à un aspect de monstre du fœtus 2.....	13
Figure 7: coupe montrant les 4 cavités du cœur du fœtus normal et l'hydramnios.....	14
Figure 8: Aspect macroscopique du jumeau acardiaque et cardiaque : vue de face.....	15
Figure 9: Placenta avec une insertion vélamenteuse d'un cordon.	16

INTRODUCTION

INTRODUCTION :

Le syndrome TRAP (twin reversed arterial perfusion) ou jumeau acardiaque est une complication rare des grossesses multiples monozygotes. C'est une forme particulière et compliquée du syndrome transfuseur-transfusé où le transfuseur est un fœtus sain et le transfusé un fœtus polymalformé caractérisé par l'absence de structure cardiaque. Il représenterait 1/35 000 grossesse et 1 % des grossesses gémellaires monochoriales [1]. Cette anomalie est secondaire à la présence de connections vasculaires anormales entre les 2 jumeaux, il s'agit donc d'une forme majeure du syndrome transfuseur transfusé. Les complications périnatales qui en découlent sont dominées par l'insuffisance cardiaque du jumeau sain et la prématurité, ce qui explique souvent le mauvais pronostic [2].

Peu de cas ont été rapportés en Afrique, c'est le premier cas nous rencontrons dans notre pratique à l'hôpital de Ségou c'est pour nous rapportons le cas dont l'objectif est de :

OBJECTIFS

I. OBJECTIFS

1. Objectif général

Décrire l'apport de l'échographie dans le diagnostic des poly malformations des grossesses gémellaires pathologiques.

2. Objectifs spécifiques

- Décrire les caractéristiques échographiques du fœtus acardiaque acéphale
- Préciser la prise en charge
- Déterminer le pronostic materno-fœtal

GENERALITES

I- GENERALITES

1- Grossesse gémellaire normale :

1-1-Définition

La grossesse gémellaire est le développement simultané de deux fœtus dans la cavité utérine. Les fœtus issus de cette grossesse peuvent avoir le même patrimoine génétique héréditaire (œuf homozygote) ou des patrimoines génétiques héréditaires différents (œuf dizygote) selon leurs origines embryologiques [3].

Le fœtus acardiaque est une complication spécifique des grossesses multiples monozygotes qui résulte du développement d'anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses menant à la prédominance d'un des jumeaux [4].

1-2- Epidémiologie

La fréquence des grossesses gémellaires a considérablement augmenté ces dernières années depuis l'avènement des techniques d'assistance médicale à la procréation (AMP) dans les pays développés. Cette augmentation est légèrement ressentie aujourd'hui en Afrique au sud du Sahara à cause d'une amélioration de la couverture sanitaire dans certaines zones [5]. En 1993, le nombre de grossesses gémellaires était de 13 /1000 pour atteindre en 2015 un taux de 17,5/1000. Cette augmentation serait due notamment à l'âge avancé des femmes de 35-39 ans soit environ 13/1000 [6].

1-3- Facteurs favorisant la gémellité

❖ Héritéité

Les jumeaux viennent par famille et peuvent se répéter chez la même femme [7]. La fréquence accrue de la gémellité chez les femmes ayant déjà donné naissance à des jumeaux est un argument supplémentaire [8].

❖ Age maternel

L'avancé de l'âge maternelle est associé à une prévalence accrue de la grossesse gémellaire [9]. L'influence de l'âge de la mère s'explique par une élévation des gonadotrophines surtout entre 35 et 39 ans, ce qui entraîne une hyperstimulation ovarienne et des multiples follicules, donc une possibilité plus importante d'avoir des grossesses multiples [10].

❖ **Parité**

Une autre caractéristique maternelle qui influence les naissances gémellaires est le rang de l'accouchement. Plusieurs études ont démontré ce lien dont celle du médecin Ecossais James Matthews Duncan en 1865 (Bulmer, 1970). Son travail a permis de découvrir que le nombre de grossesses gémellaires chez les femmes est croissant avec la parité [11].

❖ **Race**

L'augmentation de la fréquence des grossesses multiples pourrait être liée à des taux élevés des hormones gonadotrophines bien plus élevés chez les Africaines à travers leur action sur le processus de développement folliculaire jusqu'à la nidation [8].

❖ **Techniques de procréation médicalement assistées :**

L'utilisation d'inducteur d'ovulation favorise la survenue de grossesse multiple. Ce facteur représente environ 50% des causes de grossesses gémellaires dans certains pays [12]. La Belgique a connu un pourcentage important de grossesses gémellaires issues du programme d'aide médicale à la procréation (AMP) (plus de 40%), et en 2013 les fécondation in vitro (FIV) réussies se traduisaient dans un quart des cas par des grossesses multiples [8].

1- 4- Rappels embryologiques et anatomiques :

L'embryologie des grossesses gémellaires conduit à distinguer deux types de gémellarité qui diffèrent selon leur origine, leur genèse et leur retentissement sur les fœtus. Elle peut être uniovulaire par division d'un œuf unique (monozygote) ou plus souvent bi-ovulaire après fécondation de deux ovules par deux spermatozoïdes différents (dizygote) [13].

❖ **Grossesse biovulaire ou dizygote**

Elle représente 70% des cas. Les fœtus résultent de la fécondation de deux ou plusieurs ovules par des spermatozoïdes différents. Ils peuvent être de même sexe ou de sexes différents. Chaque fœtus possède son placenta et sa poche amniotique, la grossesse est dite bi chorale bi amniotique [3, 13]. 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'elles sont au nombre de quatre [14].

Ils ne présentent pas de tolérance aux greffes croisées parce qu'ils ont un complexe majeur d'histocompatibilité différents.



Figure 1: Grossesses dizygotes [15]

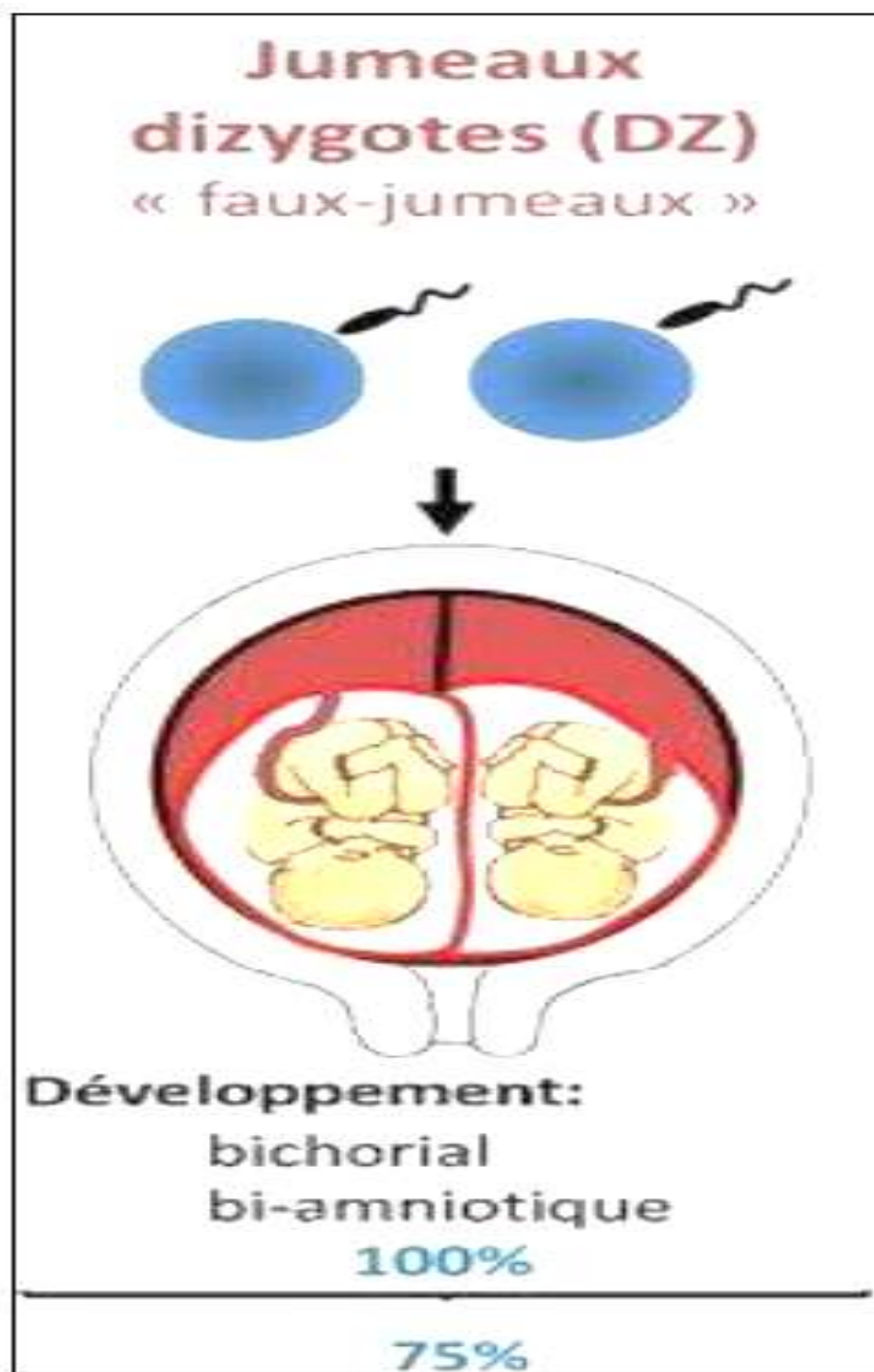


Figure 2: Grossesses dizygotes [15]

C'est la fécondation de deux ou plusieurs ovocytes issus de deux cycles successifs. Les deux zygotes issus de cette double fécondation sont génétiquement différents ; ils aboutissent à la naissance de faux jumeaux. Ils sont généralement dissemblables, comme s'ils étaient le produit de deux gestations séparées. Ils peuvent appartenir ou non au même sexe et se ressembler plus ou moins [7].

❖ Grossesse uniovulaire ou monozygote

Dans la grossesse monozygote ou mono-ovulaire, les fœtus résultent de la fécondation par un spermatozoïde d'un seul ovule, qui se divise. Ils sont de même sexe, sont identiques du point de vue morphologique, physiologique et génétique. La séparation de l'œuf en deux (ou plus) peut avoir lieu à différents stades après la fécondation [7]. Elle représente 30% des cas, dans cette variété, il existe presque toujours des anastomoses entre les deux circulations placentaires [14].

Selon le stade plus ou moins précoce de la division de l'œuf, les placentas et les sacs amniotiques seront communs ou pas.

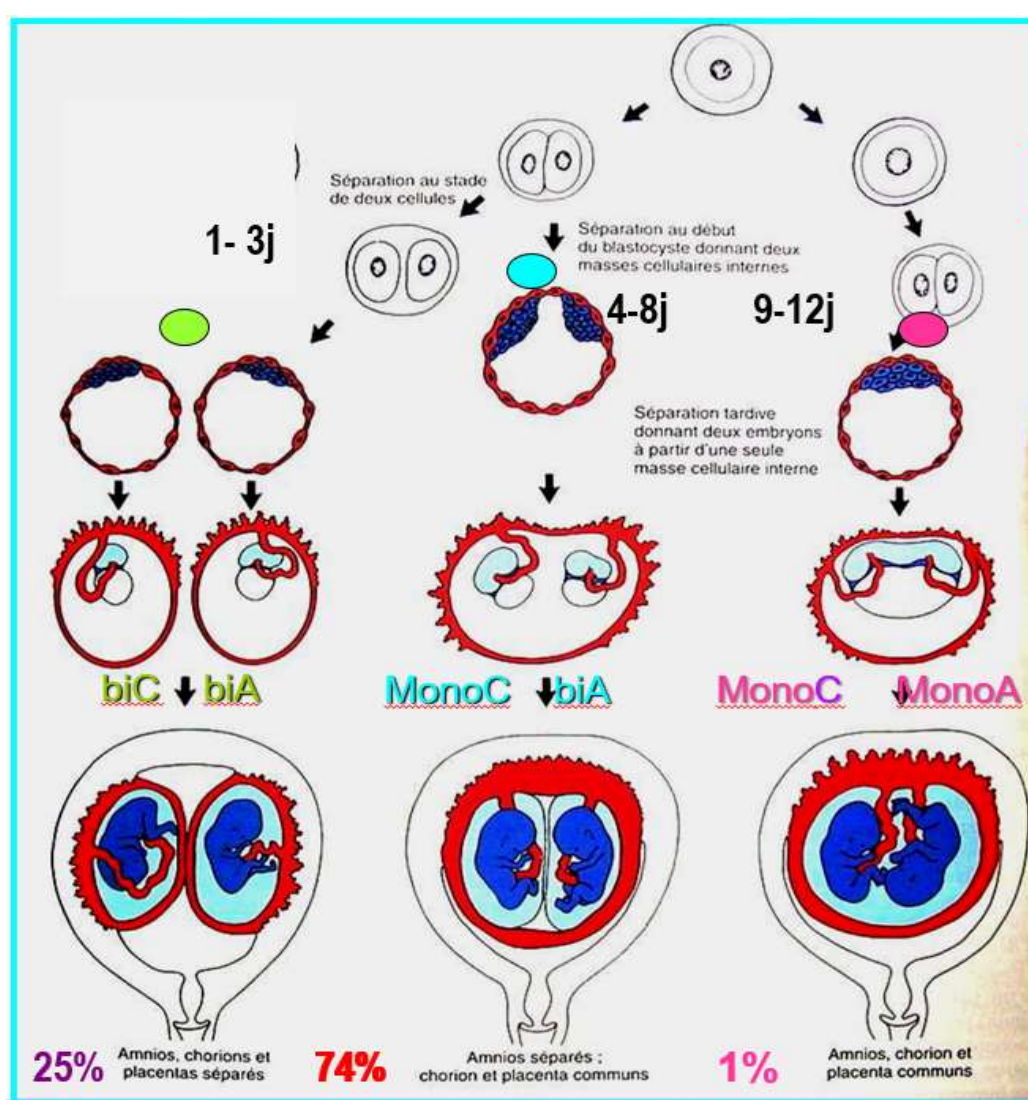


Figure 3: Grossesse gémellaire monozygote [15]

2- Le fœtus acardiaque (l'acardie ou acardia)

Le fœtus acardiaque est une complication spécifique des grossesses multiples monozygotes. Le développement résulte d'anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses menant à la prédominance d'un des jumeaux. Les anomalies hémodynamiques sont à l'origine de la disparition du cœur et des anomalies morphologiques. L'issue de la grossesse avec un jumeau acardiaque est généralement défavorable dans 50 % des cas. Les complications du jumeau sain incluent, à côté de la prématurité, une insuffisance cardiaque, et un poly hydramnios qui sont les causes de la mort in utéro. Le diagnostic prénatal se fait par l'échographie, il est utile pour évaluer le pronostic de la grossesse selon la croissance du jumeau acardiaque[4].

NOTRE CAS D'ETUDE :

Il s'agit de Mme DB, une gestante âgée de 37 ans, 7^e geste, parité 6, vivants 6, avec un antécédent gemellité familiale du côté paternel, pas de notion de consanguinité ;

Patiente adressée d'un centre de santé de référence pour syndrome poly malformatif. Dans un contexte de grossesse gémellaire spontanée suite à une échographie obstétricale faite à 23 SA et 04 jours.

Admise, une nouvelle échographie réalisée a permis de mettre en évidence :

- Une masse Kystique mixte multi cloisonnée anéchogène et échogène œdématisée dans la partie supérieure associant des zones liquidiennes. L'hémicore inférieur est conservé avec des membres inférieurs individualisable. Cette masse mesure 148x136mm.



Figure 4: coupe axiale et sagittale montrant une masse œdématisée dans la partie supérieure à la place du thorax et de la tête fœtale, associant des zones liquidiennes et échogènes

- Un fœtus avec des activités cardiaques de 153bts/min.
- Le diamètre bip pariétal à 65mm, la longueur fémorale 48 mm, la circonférence céphalique 246 mm, circonférence abdominal 246mm,
- Ces mesures correspondent à un âge échographique de 26 semaines et 6 jours.

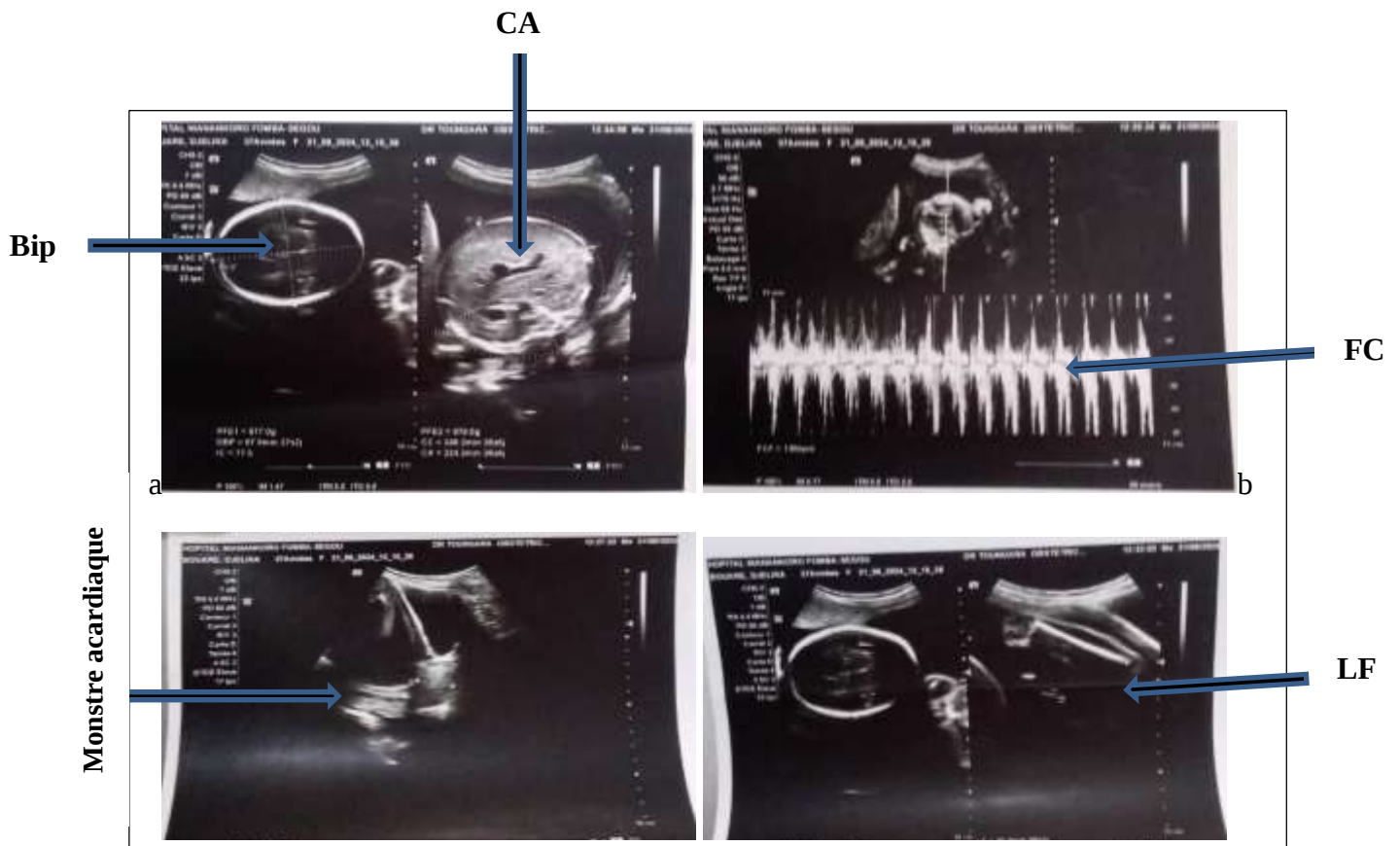


Figure 5: Aspect morphologique d'une grossesse gémellaire mono choriale bi amniotique intra utérine évolutive de 26 SA+ 6 jours associée à un aspect de monstre acardiaque céphalique du fœtus 2.

- Le liquide amniotique est augmenté de quantités par à l'âge de la grossesse avec deux poches séparées par un amnios dont la grande citerne mesure 97,2 mm, le placenta est unique fundique et postérieur bien insérer loin du col.

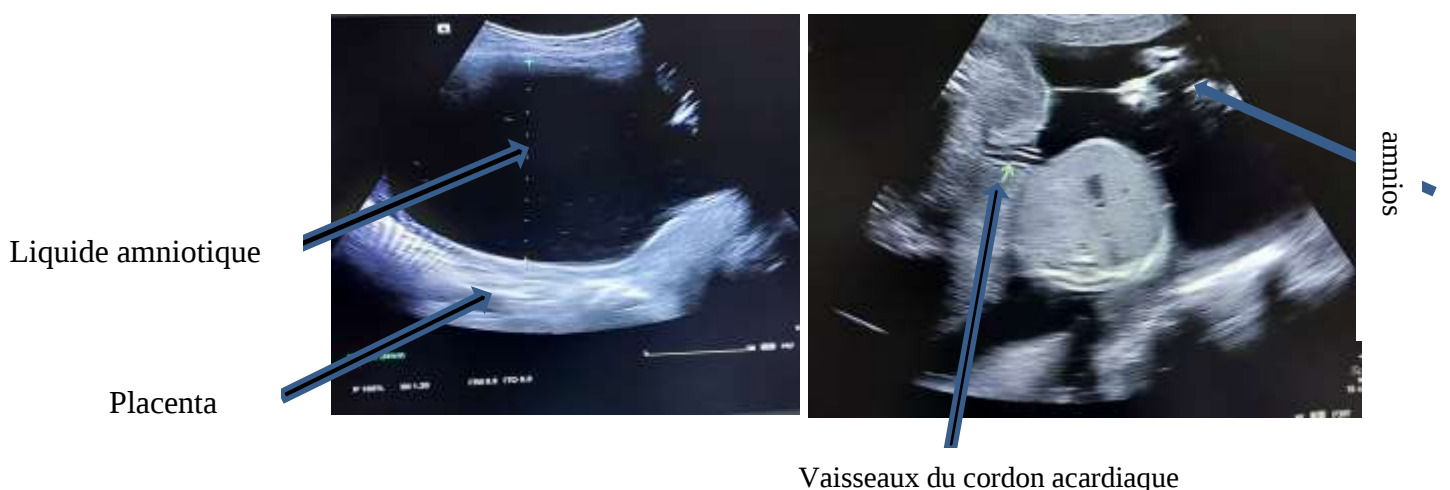


Figure 6: Aspect échographique d'un hydramnios d'une grossesse gémellaire mono choriale bi amniotique placenta postérieur intra utérine évolutive de 26 SA+ 6 jours associée à un aspect de monstre du fœtus 2.

- Le fœtus 1 est cardiaque avec présence d'un cœur normal et ses 4 cavités et le fœtus 2 acardiaque sans activités cardiaques.
- Le cordon ombilical du fœtus 1 est sans anomalie morphologique avec deux artères et une veine.
- Le cordon ombilical du fœtus 2 a seulement deux vaisseaux une artère et une veine.

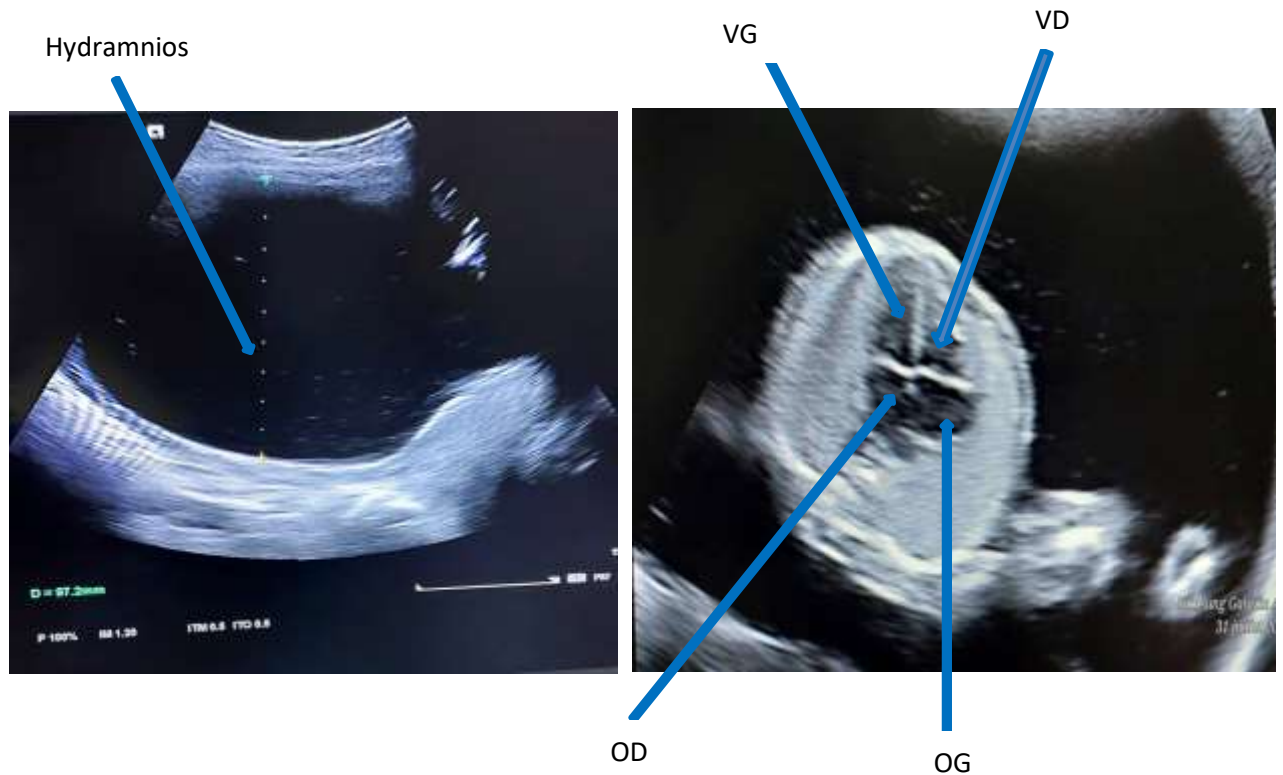


Figure 7: coupe montrant les 4 cavités du cœur du fœtus normal et l'hydramnios.

Suite à une menace d'accouchement prématuré modérée avec un score de Baumgarten à 6, associée à un paludisme avec parasitémie à 120 trophozoïtes), elle fut hospitalisée pendant 4 jours et une césarienne a été réalisée à 26 SA et 5 jours, permettant l'extraction d'un mort-né dont l'examen clinique avait confirmé le diagnostic anténatal en découvrant un fœtus féminin, de 750 g, taille : 44 cm.

La masse arrondie large sans structure crâniale palpable et la face antérieure de ce pôle était centrée par un appendice tissulaire mou ne correspondant à aucun organe de la face. Les différentes structures faciales étaient absentes et il pesait 1855 g (Fig.8)



Fœtus acardiaque



Fœtus cardiaque

Figure 8: Aspect macroscopique du jumeau acardiaque et cardiaque : vue de face

Les suites opératoires immédiates ont été simples.

Cette absence de tête et de membres supérieurs avait permis de classer la malformation en « fœtus acardiaque acéphale ». Les malformations internes n'ont pas pu être explorées. Les examens anatomopathologiques, radiologique et échographique à la naissance avaient été refusés par les parents. L'examen du délivre avait révélé une insertion vélamenteuse d'un cordon grêle contenant une artère ombilicale unique

Insertion vélamenteuse
du cordon ombilical

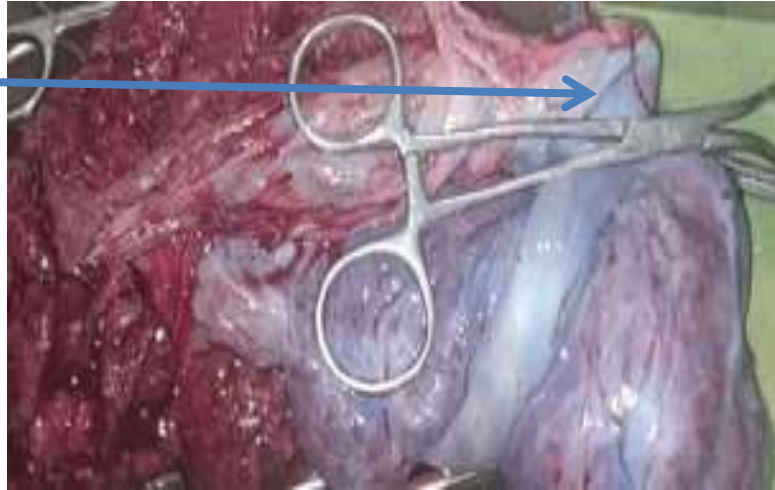


Figure 9: Placenta avec une insertion vélamenteuse d'un cordon.

1- Description du fœtus acardiaque :

- ✓ Fœtus acardiaque : pas structures cardiaques (holoacardius), mais la présence d'une normal (jumeau pompe) par le cordon ombilical.
- ✓ Anencéphale ([acrânie - acranius](#)) : absence de structures céphaliques identifiables.
- ✓ Amélie des membres supérieurs (absence des deux extrémités supérieures)
- ✓ Probable vessie (entourée par les deux artères ombilicales) ; une structure digestive liquidienne ; un segment désorganisé du rachis ; quelques côtes incomplètes.
- ✓ Un œdème fœtale généralisé sous-cutané majeur enveloppant ce fœtus acardiaque.
- ✓ Un cordon ombilical bi-artériel communiquant au cordon ombilical du jumeau normal à la surface du placenta unique.
- ✓ L'estimation du poids de ce jumeau acardiaque est égale 7,7 grammes pour une longueur de 3,3 cm, contre 118 grammes + 10 % pour le jumeau pompe (donneur normal).

Les fœtus acardiaques (l'acardie ; **acardia**) :

- Appelés aussi : acardius ; monstre acardiaque ; monstre omphalosite ; jumeau parasite ; fœtus amorphe ; séquence "TRAP" pour "Twin Reversed Arterial Perfusion" = séquence de perfusion artérielle gémellaire inversée.
- Le jumeau acardiaque est spécifique aux grossesses gémellaires mon choriales (mono ou bi amniotiques, mais le plus souvent mono-amniotiques) ; principalement chez les fœtus du sexe féminin, et chez les femmes nullipares.
- L'acardie (acardia) est observée dans 1/30 000 à 35 000 grossesses ; 1/100 à 1/150 grossesses monozygotes, mono choriales et 1/30 grossesse triples mono choriales [16].
- **Ethnologie admise de l'acardie :**

Il s'agit de complication des anastomoses vasculaires souvent superficielles (à la surface du placenta) et parfois profondes au niveau des placentas mono choriaux. Une atrophie du cœur et du pôle céphalo-thoracique secondaire à une perfusion passive, une conséquence de la présence des anastomoses artério-artérielles qui permettent au sang de jumeau normal (jumeau pompe) de perfuser le jumeau acardiaque, puis des anastomoses veino-veineuses profondes qui récupèrent le sang du jumeau acardiaque pour l'envoyer vers le jumeau pompe :

- Les artères ombilicales du jumeau bien portant (jumeau pompe) sont directionnelles
- Direction 1 : elles envoient la grande partie du sang fœtal (sang hypo-oxygéné) du jumeau normal (fœtus pompe) vers le placenta ;
- Direction 2 : ces mêmes artères ombilicales, par des anastomoses artério-artérielles, assurent la vascularisation du jumeau acardiaque en se connectant à ses artères ombilicales qui lui acheminent, via son cordon, de sang artériel hypo-oxygéné (désaturé) provenant de son jumeau pompe (jumeau donneur). Dans ce type de circulation artérielle, le jumeau acardiaque est un jumeau parasite, se nourrissant de la circulation du jumeau pompe.
- le sang du fœtus acardiaque, encore plus hypo-oxygéné est acheminé par sa veine ombilicale vers la circulation veineuse du jumeau pompe en passant par des anastomoses veino-veineuses aux niveaux du placenta ; ces anastomoses permettent la connexion de veine ombilicale du jumeau acardiaque avec la veine ombilicale du jumeau pompe.
- Comme on peut l'observer, la vascularisation du fœtus acardiaque est passive, toujours avec de sang hypo-oxygéné. Le sens de la circulation sanguine dans le cordon ombilical du jumeau acardiaque est inversé : les artères ombilicales apportent le sang au fœtus acardiaque et la veine ombilicale permet son retour vers le jumeau pompe. Cette séquence caractérisée par l'inversion de la circulation au niveau des artères ombilicales du jumeau acardiaque est appelée séquence "TRAP" pour "Twin Reversed Arterial Perfusion". Les anastomoses artério-artérielles et veino-veineuses dans la séquence TRAP surviennent précocement dans la vie embryonnaire (entre 18° et 21° jours de la conception). Ce type d'anastomoses sont favorisées par la proximité d'implantation des deux cordons ombilicaux sur le placenta monochorial.
- L'absence du cœur, signifie l'absence de réseaux vasculaires nécessaires à la vascularisation de la moitié supérieure du fœtus (le pôle céphalo-thoracique et les membres supérieurs) d'où le non ou l'altération du développement de ces parties anatomiques [16].
- **Anatomiquement, le jumeau acardiaque comporte de multiples malformations :**
 - Le fœtus acardiaque (acardius) est habituellement enveloppé par une infiltration œdémateuse le rendant amorphe.

- Il s'agit d'une grossesse mono-choriale, donc monozygote, mais parfois les deux jumeaux sont de deux sexes différents avec une masse placentaire unique (fusion précoce des deux placentas), ou en rapport avec la fécondation d'un globule polaire issu de la méiose.
- Le cœur est absent (holo-acardius), parfois présent, mais rudimentaire : la circulation passive par parasitage entraîne des perturbations hémodynamiques profondes à l'origine de l'atrophie du cœur (acardius) ou sa persistance à l'état de tube primitif (hémicardius ou pseudo-acardius). Dans tous les cas, même en présence d'un cœur, il s'agit d'un cœur non fonctionnel.
- A l'échographie, l'absence de battements cardiaques chez le jumeau acardiaque mène à penser qu'il s'agit d'un jumeau mort in-utero, mais c'est grâce au Doppler couleur, voire Doppler énergie (ou Dynamic-Flow) qu'on peut mettre en évidence la présence d'une circulation sanguine au sein de cette masse informe qui est l'acardiaque vivant. Parfois avec une longue observation échographique, on peut constater la présence de mouvements actifs corporels animant l'acardiaque in utero, surtout quand il possède des ébauches de membres inférieurs et rarement supérieurs.
- Absence du pôle céphalique, ou anencéphale : monstre acardiaque-acéphale, ou acardiaque-anencéphale.
- Absence de membres supérieurs : amélie bilatérale supérieure, mais parfois, les membres supérieurs sont présents et hypoplasiques.
- Des zones liquidiennes intra-troncales : segments digestifs obstrués.
- Des zones hyper-échogènes correspondant à des structures osseuses incomplètes, mal développées et désorganisées : rachis, côtes thoraciques.
- Les membres inférieurs peuvent être présents, mais parfois un seul membre est retrouvé.
- Il existe une nette différence du développement entre le jumeau normal (jumeau pompe) et le jumeau acardiaque. Le poids du jumeau acardiaque fait partie des éléments permettant l'évaluation du pronostic chez le jumeau pompe, car l'augmentation de la masse à perfuser chez le fœtus acardiaque accentue, chez ce jumeau donneur, le risque d'insuffisance cardiaque et par conséquent, l'augmentation des éventuelles complications dues à cette insuffisance cardiaque.

Pour estimer le poids du jumeau acardiaque, il est possible d'utiliser cette formule :

- Estimation du poids du fœtus acardiaque en gramme = $-1,66 \times L + 1,21 \times L^2$
L = longueur de l'acardia en cm.
 - L'artère ombilicale unique est une pathologie funiculaire fréquemment retrouvée chez les jumeaux acardiaques (dans 50 % à 66 % des cas).
 - Un oligoamnios, voire un anamnios peut apparaître progressivement du côté du jumeau acardiaque quand il s'agit d'une grossesse monochoriale biamniotique [16].
 - **Les foetopathologistes classent les jumeaux acardiaques en cinq types :**
 - (14,8 % des cas) - Acardius anceps - Hémicardius (ou hemiacardius anceps) (tube cardiaque primitif) - Holocardius (cœur présent, mais $\pm$ malformé) ou holoacardius (pas de cœur) : il s'agit du fœtus acardiaque le plus différencié ; tête petite et malformée ; extrémités peu développées ; organes thoraciques rudimentaires, hypoplasiques ; foie, rate et reins dysplasiques ; sinus urogénital ; atrésie intestinale ; omphalocèle.
 - (65,8 % des cas) - Acardius acephalus (ou holoacardius acephalus) : même aspect du précédent, mais dépourvu de tête, d'organes thoraciques et de bras.
 - (2,2 % des cas) - Acardius acormus (ou holoacardius acormus) (acormus = sans corps) : tête associée ou non à un corps rudimentaire. Le cordon s'implante en région cervicale.
 - (8,1 % des cas) - Acardius myélocéphalus : masse amorphe reproduisant l'aspect d'une ou deux extrémités de membres.
 - (9,1 % des cas) - Acardius amorphus (ou holoacardius amorphus) : masse irrégulière sans aucune différenciation externe, et couverte de peau et enfermant des différentes ébauches viscérales et des pièces squelettiques segmentées.
 - Des anomalies chromosomiques ont été observées chez les jumeaux acardiaques : sur 26 acardiaques, 13 aneuploïdies ont été mises en évidence (une polyplœidie à 92 chromosomes, une triploïdie, deux XXY, des multiples translocations, délétions ou inversions).
- Les polyplœidies parfois sont expliquées par la fécondation du premier globule polaire diploïde.
- Le jumeau normal (jumeau pompe ou jumeau donneur), par des shunts vasculaires, développera une insuffisance cardiaque qui peut apparaître au cours du développement in-utero, aboutissant à l'apparition d'un hydramnios, voire d'une anasarque foeto-placentaire à l'origine d'avortement tardif, d'accouchement prématuré, et parfois d'une mort

	fœtale	in-utero.
--	--------	-----------

Afin d'éviter ces éventuelles complications, la réalisation, dans certains cas, d'une fœticide sélective semble nécessaire sur jumeau acardiaque par l'obstruction chirurgicale de ses artères funiculaires, mais la circulation du jumeau acardiaque peut s'interrompre spontanément dans 40 % des cas.

- 10 % des jumeaux pompes (donneurs) présentent des malformations congénitales.
- Paramètres biologiques :
 - Élévation du taux de l'alpha-foetoprotéine dans le sérum maternel et dans le liquide amniotique.
 - Le teste de l'acétylcholinestérase est positif dans le liquide amniotique.
- Le diagnostic différentiel dans l'acardie est essentiellement avec le tératome placentaire, mais dans cette tumeur, le cordon ombilical est absent ; puis le deuxième diagnostic différentiel est avec la mort fœtale in utero d'un jumeau, dans ce cas-là, le Doppler ne révèle pas la présence d'une circulation sanguine au sein de ce fœtus, via le cordon ombilical[16].

DISCUSSIONS

Discussions :

Le fœtus acardiaque acéphale est une malformation rarissime, qui se rencontre exclusivement dans les grossesses gémellaires monozygotes. La fréquence est estimée à 1 cas sur 35 000 à 400 000 naissances [16].

L'étiopathogénie du fœtus acardiaque acéphale n'est pas univoque [16].

- Les malformations cardiaques, du système nerveux central et urinaire sont les plus fréquentes au cours du diabète.

[16] ont rapporté un cas de fœtus acardiaque acéphale chez une femme épileptique traitée à la Primidone.

Le diagnostic anténatal est essentiellement échographique [16]. Il est relativement aisé lorsque la grossesse gémellaire a été diagnostiquée au cours du 1^{er} trimestre. L'échographie objective la présence d'une membrane séparant les 2 sacs ovulaires contenant respectivement un fœtus normal et un fœtus acardiaque acéphale. L'échographie est aussi importante pour déceler la survenue de certaines complications comme : l'hydramnios, l'insuffisance cardiaque et l'anasarque chez le jumeau vivant.

Le diagnostic différentiel se fait avec la mort du second jumeau au cours des premières semaines de grossesse.

La conduite à tenir obstétricale découle des constatations cliniques et des résultats des investigations complémentaires. En effet, il a été relevé chez le fœtus acardiaque que le flux sanguin dans l'artère et la veine ombilicale est inversé, et le risque est de voir se développer des lésions cérébrales par passage des substances thromboplastiques vers le jumeau survivant. Ce phénomène semble survenir très tôt dans les heures qui suivent la mort in utero.

Par ailleurs, la présence d'un fœtus acardiaque, lorsqu'il est gros, est généralement source d'insuffisance cardiaque et d'anasarque chez le jumeau survivant appelé aussi fœtus "pompeur" [16]. Celui-ci doit donc bénéficier d'une surveillance rigoureuse et éventuellement de gestes thérapeutiques in utero.

En pratique, la conduite à tenir obstétricale navigue entre l'abstentionnisme et l'interventionnisme car le pronostic du jumeau sain est dominé par la prématurité et l'insuffisance cardiaque.

En effet, certains auteurs [16] s'accordent à ne pas être interventionnistes avant la 33^e SA et préconisent une surveillance échographique du jumeau vivant. Après la 33^e SA, l'extraction fœtale doit être discutée.

D'autres auteurs ont essayé plusieurs techniques en cas de menace du pronostic du fœtus vivant normal par insuffisance cardiaque : usage des tonicardiaques via la mère [16] ; utilisation du cordostat de Foley pour faire la ligature sélective du cordon [16] ; interruption sélective de grossesse avec extraction du fœtus acardiaque par hystérotomie [16] ; usage d'artifices complexes permettant l'occlusion du cordon [16] ; extraction en cas d'asystolie survenant après la 32^e SA [16].

Dans tous les cas, la césarienne reste le mode d'accouchement à privilégier dans ce genre de malformation afin d'éviter toute dystocie par obstacle [16]. Telle aurait été notre attitude bien que l'aggravation de la toxémie ait précipité l'indication de césarienne.

L'angoisse générée par l'annonce de la malformation doit toujours être prise en charge par un psychologue, ce qui implique la nécessité d'une équipe pluridisciplinaire.

Dans notre observation, l'impact de l'annonce n'a pas entraîné de conséquences psychologiques majeures en raison d'une part de la méconnaissance de la malformation en début de grossesse et d'autre part du fait que le jumeau vivant était indemne de toute anomalie.

Le fœtus acardiaque acéphale est une malformation rarissime. Le diagnostic anténatal est fait à l'échographie. L'examen autopsique confirme le diagnostic. Indépendamment du contexte d'aggravation du tableau de toxémie gravidique dans notre observation, l'opération césarienne reste le mode d'accouchement à privilégier dans ce genre de malformation pour préserver la vie du fœtus vivant.

CONCLUSION

CONCLUSION :

Le fœtus acardiaque acéphale est une malformation rarissime. Le diagnostic anténatal est fait à l'échographie. L'examen autopsique confirme le diagnostic. Indépendamment du contexte d'aggravation du tableau de toxémie gravidique dans notre observation, l'opération césarienne reste le mode d'accouchement à privilégier dans ce genre de malformation pour préserver la vie du fœtus vivant.

REFENRENCES

Références :

- 1- **RABARIKOTO HF, RAHERISON AR, RAJAONARISON JJC, RAZAFIARIVELO LE, RANDRIAMBOLOLONA DMA.** Trap syndrome : second case report in Madagascar : Journal Malagasy de Gynécologie-Obstétrique 2019 ; Vol 2 : 6-8.
- 2- **BEN ALI, A. BEN BELHASSEN, Z. TRIKI, A. KAROUI, M. GUERMAZI.** Acardiac fœtus – about one case : Lettres à la rédaction Archives de Pédiatrie 2009 ; 16 :1066-1072
- 3- **MERGER R, LEVY J, MELCHIOR J.** Précis d’obstétrique. 6ème édition. Paris : Masson, 2001 ; p 635.
- 4- **K. TRABELSI, W. ABDENNADHER, G. LOUATI, W. KALLEL, H. KHEMIRI, M. GUERMAZI, S. REKIK :** grossesse gémellaire compliquée d’un fœtus acardiaque facteurs pronostique et attitude thérapeutique : J.I. M. Sfax Vol.1 N°5/6 ; Dec03/Mars 04 : 51-57.
- 5- **NGOIE MWANA SAPO ADELARD, MUSUMBA NGOYI NADEGE, TSHIBUMBU KABEYA EDOUARD, NDIBUALONJI B.B. VICTOR :** influence des grossesses multiples sur le faible poids de naissance : cas de l’hôpital général de référence JASON SENDWE, Lubumbashi, RDC : American Journal of Innovative Research and Applied Sciences. August 02, 2020 ISSN 2429-5396 I www.american-jiras.com
- 6- **Mathilde TIJOU :** Grossesses gémellaires spontanées ou induites, Mémoire de Diplôme d'Etat de Sage-femme, Université de Limoges ; M-SM 30/06/2017.
- 7- **Diakité M.C.** Accouchement gémellaire : facteurs pronostiques du deuxième jumeau (J2) à la maternité du centre de santé de référence de la commune V du district de Bamako. Thèse de médecine. Faculté de médecine et d’odonto-stomatologie de Bamako USTTB ; N° 12M96. 2012, p105.
- 8- **FLOUKI A.** L’accouchement différé en cas de grossesse multiple à propos d’un cas avec revue de la littérature. Thèse de médecine. Université Mohamed V de Rabat ; N° 5725 ; 2021, p111. <http://toubkal.imist.ma/handle/123456789/29887>
- 9- **Lembrouck C, Mottet N, Bourtembourg A, Ramanah R, Riethmuller D.** Peut-on diminuer le taux de césarienne dans un CHU de niveau III? journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction. 2016 ;45 (6) : p641-651.

- 10- Blondel B.** Augmentation des naissances gémellaires et conséquence sur la santé. Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction. 2009 ;38 (8s1) : p7 - 17.
- 11- Sangaré O.** Pronostic de l'accouchement du deuxième jumeau (j2) dans le service de gynécologie obstétrique du CHU Gabriel Toure. USTTB. [Thèse de médecine], Bamako 2021 ; N°315 : p95.
- 12- O'Connor C, O'Connor E, Leitao S, Barrett S, O'Donoghue K.** Clinical practice guidelines for the antenatal management of dichorionic diamniotic twin pregnancies: a systematic review. BMC Pregnancy Childbirth. 13 may 2023; 23: p347.
- 13- Schmitz T, Carnavalet CC, Azria E, Lopez E.** Résultats néonataux de grossesse gémellaire selon le mode d'accouchement prévu. Obstétrique et gynécologie. 2008, 111(3) : p695-703.
- 14- Touré B.** Accouchement gémellaire : Aspects épidémio-cliniques et pronostic fœto-maternel au centre de santé de référence de la commune I du district de Bamako. Thèse de médecine. Faculté de médecine et d'odonto-stomatologie de Bamako USTTB ; N°19M357 ; 2019, p105.
- 15- Abbara A. Atlas d'échographie. 2020 ;** [en ligne] www.aly-abbara.com consulté le 28 Décembre 2022.
- 16- Journal de gynécologie obstétrique et de biologie de la reproduction 1999 ; 28 : 275**
© Masson, Paris, 1999