



Brochure d'accueil à l'usage des parents :

Les grossesses gémellaires compliquées du syndrome transfuseur transfusé

Centre Maladies Rares - STT
Hôpital Necker - Enfants Malades

Réalisée sous la direction du **Professeur Yves VILLE**,
Par **Laurence BUSSIERES**, biologiste
Et **Isabelle RANJARD**, psychologue clinicienne

Relecture de :

Sophie Guillaume, Cadre supérieur sage femme.
Elisabeth Meunier, cadre sage femme,
Marie-José Soubieux, pédopsychiatre

Brochure illustrée par les enfants suivis au Centre Maladies Rares-STT.





Introduction

Cette brochure d'accueil a été conçue par des professionnels de santé, pour répondre à votre besoin d'informations concernant le STT, sans remplacer la relation humaine qui va se créer avec nous durant votre séjour dans le service. Nous vous remettons à votre sortie d'hospitalisation un livret complet et restons naturellement à votre disposition pour répondre à vos questions et préoccupations.

L'équipe du Centre Maladies Rares-STT L'équipe des Grossesses à Haut Risque

Cette brochure vous donnera des explications sur le STT et des informations sur votre séjour dans notre service de Gynécologie-Obstétrique de l'hôpital Necker, centre français de référence pour la prise en charge des grossesses gémellaires avec Syndrome Transfuseur Transfusé. Nous comprenons que votre séjour dans ce service a suivi une prise de décision rapide dont tous les éléments n'ont pas encore été forcément assimilés. Cette succession d'annonces et de décisions peut être brutale, mais se justifie par un espoir tout à fait fondé de traiter le STT qui complique votre grossesse. Nous sommes conscients de l'anxiété générée par cette complication et par l'éloignement de vos proches. Nous vous assurons de notre disponibilité et de notre écoute pendant votre séjour, mais aussi pendant le suivi de votre grossesse et après l'accouchement si vous le souhaitez.

**Professeur Yves Ville,
Chef de service**



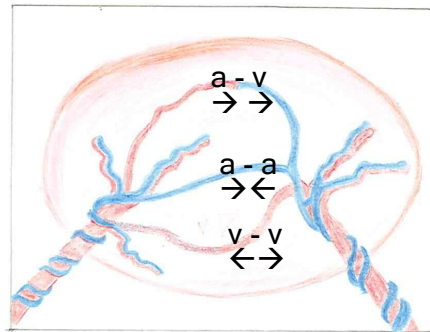


LES GROSSESSES GEMELLAIRES ET LE SYNDROME TRANSFUSEUR TRANSFUSE

Généralités

Dans toutes les grossesses monozygotes monochoriales, les jumeaux partagent le même placenta sur lequel s'insèrent les 2 cordons ombilicaux (cf. fig.). Des vaisseaux sanguins relient les cordons des jumeaux. Dans 15 à 30% des cas, ces connexions (anastomoses) vont entraîner un déséquilibre circulatoire, en provoquant la transfusion d'un jumeau, le receveur, par l'autre qui devient le jumeau donneur.

Légende :
 Les anastomoses
 peuvent être de trois types :
 artério-artérielles (fig a-a),
 veino-veineuses (fig v-v)
 ou artério-veineuses (figure v-a).



Du fait de cette mauvaise répartition du sang entre les deux fœtus, le sang du jumeau donneur passe dans le sang du jumeau receveur : les mécanismes mis en jeu pour lutter contre ce déséquilibre sont responsables des symptômes du STT :

- Le jumeau receveur peut présenter une surcharge du volume sanguin qu'il tentera de compenser en augmentant sa production d'urine, ce qui crée un excès de liquide amniotique (hydramnios). Il sera souvent plus gros que son co-jumeau.
- Le jumeau donneur peut présenter une diminution de la pression sanguine, une hypotrophie (fœtus de petite taille), une vessie de petite taille et parfois une anémie (diminution de l'hémoglobine). Le jumeau donneur présente un problème inverse en ne produisant pas d'urine et donc de liquide amniotique (oligoamnios).

Le diagnostic

Le diagnostic se fait dans la plupart des cas au deuxième trimestre de la grossesse, lors de l'échographie. Les critères de diagnostic sont les suivants :

- Différence de quantité de liquide amniotique avec trop de liquide amniotique (hydramnios) chez le receveur et très peu de liquide amniotique (oligoamnios) chez le donneur. Lorsque cet oligoamnios est extrême (anamnios), le fœtus est plaqué contre la paroi utérine.
- Différence de taille des vessies fœtales avec la vessie du receveur bien visible et celle du donneur le plus souvent peu ou non visible.
- La discordance de poids entre les fœtus est classique, bien qu'absente dans la moitié des cas.
- Pour la femme enceinte, une prise de poids excessive (liée à l'excès de liquide), un utérus distendu et parfois douloureux.



transfuseur transfusé

Les traitements

Selon la gravité du syndrome, le terme de la grossesse et les symptômes, la prise en charge la plus adaptée vous sera proposée.

1. L' amniodrainage

Les drainages amniotiques répétés constituent le plus ancien traitement du STT. C'est le traitement le plus utilisé lorsque le syndrome se déclare après 26 semaines. Le principe de l'amniodrainage est de lutter contre l'hydramnios et ses risques d'accouchement prématuré. Il permet de prolonger la grossesse en réduisant la pression amniotique (dans le sac amniotique) et en améliorant la circulation sanguine entre le fœtus et le placenta, mais il traite le symptôme et non la pathologie.

L'amniodrainage consiste à évacuer une quantité importante de liquide amniotique (le plus souvent 1 à 2 litres avec un maximum de 3,5 litres) du sac amniotique du receveur, à l'aide d'une aiguille, sous contrôle échographique. Il est réalisé après une anesthésie locale à l'endroit de ponction dans le ventre maternel. Le but est de revenir à un volume normal de liquide amniotique. Les drainages sont répétés lorsque le liquide est à nouveau en excès.

2. La coagulation des anastomoses par laser

Il s'agit d'une technique de micro chirurgie in utero, développée depuis une quinzaine d'année. La coagulation des anastomoses par laser traite la cause du syndrome, en interrompant ainsi la circulation sanguine entre les deux fœtus.

Après une anesthésie locale et sous contrôle échographique, le médecin introduit dans le sac amniotique du receveur, un trocard, grosse aiguille par lequel passera le foetoscope qui est un petit télescope permettant de voir les anastomoses sur le placenta. A l'aide du foetoscope et du laser, les anastomoses seront coagulées. La durée moyenne d'intervention est d'environ 20 minutes ; elle se termine par un amniodrainage destiné à soulager dans l'immédiat la patiente, et à juger de l'efficacité de l'intervention sur le long terme.

3. La coagulation du cordon d'un des jumeaux

Lorsqu'un des deux fœtus présente des séquelles importantes ou pouvant entraîner la mort de son jumeau, une interruption sélective du plus atteint peut légalement être demandée par la patiente. Cette décision, quand elle est envisagée, est considérée comme la seule possibilité de préserver la vie de l'un des jumeaux alors que le pronostic de l'autre paraît sans espoir.

L'intervention est réalisée par la coagulation du cordon ombilical du fœtus atteint, ce qui entraîne son décès. A partir de ce geste, le jumeau vivant poursuit son développement sans complication liée au syndrome. La grossesse se poursuivra avec la présence in utero des deux fœtus, l'un vivant et l'autre décédé.



transfuseur transfusé

4. Autres possibilités

Il arrive aussi parfois que l'évolution du syndrome ne nécessite ou ne permette pas de traitement. Une surveillance échographique régulière, le plus souvent une fois par semaine, sera mise en place pour suivre le déroulement de la grossesse.

L'accouchement est recommandé dans une maternité de niveau III.

Par ailleurs, le diagnostic tardif (26-28 semaines d'aménorrhée) d'un STT peut amener les médecins à proposer l'accouchement prématuré comme prise en charge thérapeutique.

* NB: le niveau I, II, ou III d'une maternité dépend de la prise en charge pédiatrique. Le niveau III comprend une unité de réanimation néonatale.

Les complications

1. Les complications liées aux traitements

Les traitements nécessitent l'introduction d'un instrument chirurgical dans la cavité utérine. Ce geste invasif peut entraîner malheureusement dans 10% des cas une complication : chorioamniotite (infection), rupture prématurée des membranes, décollement prématuré, saignement du placenta ou mise en travail.

2. Décès au cours de la grossesse

Une aggravation du syndrome ou la modification de l'équilibre de la circulation sanguine entre les jumeaux à la suite de la coagulation des anastomoses par laser, peuvent entraîner le décès d'un ou des jumeaux.

Lorsqu'un des jumeaux décède sans que son cordon soit coagulé, il peut se produire une transfusion sanguine massive brutale du fœtus vivant vers celui qui est décédé (hypotension). Ce phénomène peut entraîner des lésions neurologiques, qui nécessiteront une évaluation et un suivi pré-et postnatal.

3. Prématurité

Il existe comme pour toute grossesse gémellaire un risque augmenté d'accouchement prématuré.

Si la grossesse se déroule bien après les traitements, et pour éviter des complications tardives, il vous est proposé d'accoucher au terme d'environ 34 semaines d'aménorrhée, dans la maternité de niveau III de votre choix. Cependant, ce terme est réévalué par l'obstétricien qui suit votre grossesse. Nous restons à votre disposition pour en discuter de façon collégiale avec l'équipe qui prendra en charge votre accouchement. La naissance prématurée nécessite un séjour dans un service de néonatalogie ou de réanimation. Afin de vous préparer à l'accueil de vos bébés, nous vous conseillons de rencontrer l'équipe de soins du service dans lequel vos bébés seront pris en charge.



transfuseur transfusé

Le pronostic

Le STT est une pathologie grave de la grossesse qui, sans traitement, entraîne la mort des jumeaux dans 90% des cas. Depuis quelques années, la mise au point de nouveaux traitements a changé le pronostic, réduisant la mortalité **intra-utérine** aux alentours de **20%**. De récentes études montrent qu'à la naissance, dans 50% des cas les deux enfants sont vivants, et dans 30% des cas, un seul enfant est né vivant, soit un taux global de survie d'au moins un enfant vivant de 80%.

Votre séjour dans le service

Votre arrivée

Un médecin constitue votre dossier à partir des examens et échographies effectués depuis le début de la grossesse. Il pratique une évaluation échographique complète des fœtus (biométrie, fonction cardiaque, morphologie cérébrale et doppler). Cette évaluation échographique déterminera la prise en charge la plus adaptée. S'il y a une intervention à réaliser, cette dernière peut être faite le jour même ou le lendemain, en fonction de votre heure d'arrivée et de la disponibilité des médecins.

Vous êtes accueillie et installée dans votre chambre. Une sage-femme vient vous expliquer le déroulement de votre séjour. Si vous occupez une chambre seule, et selon la disponibilité des lits d'appoint, une personne adulte de votre choix peut dormir à vos côtés.

Une consultation préopératoire avec l'anesthésiste est réalisée. Le médecin qui va réaliser le geste vous explique son déroulement. Grâce à une échographie, il repère le point d'entrée dans l'utérus, à travers la paroi abdominale. Vous vous préparez avant l'intervention (douche bétadinée, habits de bloc), perfusion, prémédication (médicaments qui calment la douleur, anti-inflammatoire qui vise à préserver la survenue de contractions utérine).

Un brancardier vous emmène au bloc opératoire. Votre conjoint peut vous accompagner et rester à vos côtés pendant l'intervention.

L'intervention

Sous anesthésie locale et contrôle échographique, le médecin pratique une très petite incision à l'endroit prédéterminé, et introduit dans le sac amniotique du fœtus receveur le trocard (instrument servant à faire passer le foetoscope), puis le foetoscope. Les anastomoses repérées entre le jumeau donneur et receveur sont coagulées. Le liquide amniotique en excès est drainé. Si vous avez donné votre consentement au préalable, un peu du liquide amniotique prélevé est utilisé pour la réalisation du caryotype (nombre et structure des chromosomes).



transfuseur transfusé

Pour finir l'intervention, le médecin effectue une nouvelle échographie de contrôle et s'assure de la vitalité des fœtus, de l'absence de sang dans le liquide amniotique et de la quantité de liquide amniotique.

Enfin, l'incision sur votre ventre est suturée d'un point. Le médecin vous prescrit un médicament pour éviter les douleurs abdominales.

Après l'intervention

Vous restez hospitalisée sous surveillance pendant environ 24 à 48 heures. Des échographies sont réalisées quotidiennement, afin de suivre l'évolution du traitement pratiqué.

Durant votre séjour ou après celui-ci, vous rencontrerez une psychologue ou un pédopsychiatre qui sont présents pour vous aider, vous écouter et vous soutenir dans les moments que vous traversez, si vous en ressentez le besoin.

La suite de votre grossesse

Après votre sortie, votre suivi et votre accouchement peuvent aussi bien être assurés dans votre région qu'à l'hôpital Necker - Enfants Malades. Une surveillance échographique est réalisée chaque semaine par votre échographiste, en collaboration avec le centre maladies rares - STT de l'hôpital Necker - Enfants Malades. Ce suivi permet de vérifier le bon développement des fœtus. En cas d'anomalie, votre échographiste évalue avec nous la situation et la conduite à tenir.

A 32 semaines d'aménorrhée, une IRM cérébrale fœtale (examen radiologique, sans danger pour la femme enceinte et le fœtus) vous sera proposée pour écarter toute suspicion de lésions cérébrales.

Il vous sera proposé de programmer votre accouchement vers 34 semaines d'aménorrhée. Le terme de votre accouchement pourra être réévalué par l'obstétricien qui suit votre grossesse.

Vos frais de transports

Vos frais de déplacement en train, voiture personnelle, VSL (véhicule sanitaire léger), ambulance, taxi ou avion, seront pris en charge par votre caisse primaire d'assurance maladie si les 2 conditions suivantes sont réunies :

- votre hospitalisation,
- une demande d'entente préalable a été établie par le médecin qui suit la grossesse et remis à la caisse primaire d'assurance maladie avant de quitter votre domicile. NB : si cela n'a pas été fait, parlez-en avec le personnel du service afin de faciliter néanmoins votre retour.



LEXIQUE

Amniodrainage	Evacuation de liquide amniotique
Amnios	1 ^{ère} enveloppe (membrane), la plus proche du fœtus, renfermant le liquide amniotique et le foetus
Anamnios	Absence de liquide amniotique
Anastomoses	Communications entre deux vaisseaux sanguins <ul style="list-style-type: none"> • Anastomose artério-artérielles : entre deux artères • Anastomose artério-veineuses : entre une artère et une veine • Anastomose veino-veineuses : entre deux veines
Chorion	2ème enveloppe du foetus, issue du placenta, en contact avec l'uterus
Circulation foetoplacentaire	La circulation sanguine entre le fœtus et le placenta
Echo Doppler	Examen échographique qui mesure la vitesse du flux sanguin
Foetoscope	Petit télescope chirurgical introduit dans le sac amniotique, utilisé pour visualiser une intervention liée au fœtus
Fœtoscopie	Acte chirurgical réalisé avec un foetoscope
Hydramnios	Volume de liquide amniotique en excès
Hypotrophie	Fœtus de petite taille par rapport au terme de la grossesse
Oligoamnios	Trop peu de liquide amniotique
Sac amniotique	Le sac constitué par la membrane amniotique dans lequel le fœtus évolue
Vitesses cérébrales	Vitesse de la circulation sanguine dans le cerveau

Accompagnement psychologique

Anne-Laure Picquet
Psychologue clinicienne

Centre de référence Maladies Rares STT
Service du Pr. Yves VILLE
Maternité Necker-Brune

01.44.49.40.30 / 01.44.49.40.31
06.72.33.33.25

stt.necker.ipp@gmail.com
annelaure.picquet@gmail.com

s y n d r o m e



transfuseur transfusé

ASSISTANCE PUBLIQUE  HÔPITAUX DE PARIS