

ISUOG Lignes directrices de pratique: rôle de l'échographie dans la grossesse gémellaire

Traduction par le Docteur Philippe Coquel (France) et le Docteur Sylvie Lacroix (Belgique, Suisse)

Comité des normes cliniques

La Société Internationale d'Echographie en Obstétrique et en Gynécologie (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG)) est une organisation scientifique qui encourage une pratique clinique sans danger, un enseignement et une recherche de haute qualité en relation avec l'imagerie diagnostique de la femme. Le comité des normes cliniques de l'ISUOG (CSC) a pour mission d'élaborer des lignes directrices pratiques et des déclarations de consensus comme des recommandations éducatives qui fournissent aux professionnels de santé une approche axée sur le consensus, d'experts pour l'imagerie diagnostique. Ils représentent ce que l'ISUOG considère comme la meilleure pratique au moment de leur publication. Bien que tous les efforts aient été faits par l'ISUOG pour s'assurer que le guide soit exact lors de sa publication, la Société et aucun de ses employés ou membres n'accepte une quelconque responsabilité pour les conséquences de données qui se révéleraient inexactes ou fallacieuses, d'opinions ou de documents publiés par le CSC. Les documents ISUOG CSC n'ont pas vocation à établir un référentiel légal de soins car l'interprétation des données sur lesquelles le guide est fondé peut être influencée par des cas particuliers, un protocole local ou les ressources disponibles. Le guide peut être distribué librement avec la permission de l'ISUOG (info@isuog.org).

INTRODUCTION

L'incidence des grossesses multiples est en hausse, principalement en raison de l'âge avancé de la mère à la conception et de l'utilisation fréquente des techniques de reproduction assistée en résultant [1]. Le taux de naissance de jumeaux a augmenté de près de 70% entre 1980 (19 pour 1000 naissances vivantes) et 2006 (32 pour 1000 naissances vivantes) [2].

Les grossesses gémellaires sont associées à un risque élevé de mortalité et de morbidité [3-6] périnatales. En 2009, le taux associé de mortalité périnatale était de 12 pour 1000 naissances de jumeaux, de 31 pour 1000 triplets et encore plus élevé pour les naissances multiples d'ordre supérieur, comparativement à 5 pour 1000 naissances de singleton [7, 8]. Les accouchements prématurés avant 37 semaines se produisent jusqu'à 60% des grossesses multiples, ce qui contribue à

l'augmentation du risque de mortalité néonatale (65% des décès néonataux parmi les naissances multiples surviennent chez des prématurés, comparativement à 43% des décès néonataux chez les singletons) et à une morbidité à long terme [9-12]. De telles complications augmentent bien sûr avec une diminution de l'âge gestationnel à la naissance. En outre, par rapport aux singletons, les jumeaux courent un risque accru d'accouchement prématuré iatrogène en raison de la plus grande incidence de complications maternelles et fœtales. Le risque est significativement plus élevé pour les grossesses monochoriales par rapport aux grossesses dichorioniques [3-6].

L'évaluation échographique de la biométrie fœtale, de l'anatomie, de la vélocimétrie Doppler et du volume du liquide amniotique est utilisée pour identifier et surveiller les grossesses gémellaires à risque de complications comme le syndrome transfusé-transfuseur (STT) et le retard de croissance fœtale (RCIU). Comme chez les singletons, l'altération de la croissance du fœtus peut être évaluée chez les jumeaux en comparant les paramètres de biométrie et de vélocimétrie Doppler par rapport aux normes de grossesse non compliquée.

Cette recommandation portera sur le rôle de l'échographie dans la prise en charge de la grossesse gémellaire non compliquée et de celles compliquées par un STT, un retard de croissance sélectif (sRCIU), une séquence anémie polycythémie (TAPS), une séquence twin reverse arterial perfusion (TRAP), des jumeaux siamois ou la mort intra-utérine d'un jumeau (MFIU). Le document fournit des recommandations sur les méthodes à utiliser pour déterminer l'âge gestationnel et la chorionicité, le dépistage des anomalies chromosomiques et morphologiques, le dépistage des STT et des TAPS, des anomalies de croissance et des naissances prématurées. La gestion de grossesse multiple d'ordre supérieur fera l'objet d'un document distinct.

APERCU / OBJECTIFS

- Datation de la grossesse (déterminer l'âge gestationnel)
- Détermination de la chorionicité et amnionicité
- Identification des jumeaux
- Date, fréquence et contenu de la surveillance par échographie
- Dépistage des aneuploïdies
- Diagnostic prénatal de l'aneuploïdie

- Dépistage des anomalies morphologiques
- Diagnostic et prise en charge des grossesses gémellaires discordantes
- Réduction fœtale / interruption sélective
- Dépistage d'accouchement prématuré
- Dépistage, diagnostic et la gestion des RCIU
- Gestion de grossesses multiples compliquées par mort fœtale in utero d'un jumeau
- Complications spécifiques des grossesses gémellaires monochoriales
- dépistage, diagnostic et prise en charge des STT
- dépistage, diagnostic et prise en charge des TAPS
- gestion de la séquence TRAP
- Gestion des grossesses monoamniotiques monochoriales (MCMA)
- Diagnostic et prise en charge des jumeaux siamois

IDENTIFICATION ET EVALUATION DES PREUVES

Une recherche des essais contrôlés dans la Cochrane Library et le Cochrane Registre a été effectuée pour les essais pertinents randomisés, revues systématiques et méta-analyses et sur MEDLINE 1966-2014. La dernière recherche date du 15 Novembre 2014. En outre, les compte-rendus et les résumés de conférences pertinentes ont été recherchés. Les bases de données ont été interrogées en utilisant les termes MeSH pertinents, incluant toutes les sous-rubriques. Ceci a été combiné avec une recherche par mot clé utilisant «jumeau», «multiple», «grossesse», «échographie», « syndrome transfusé- transfuseur», «restriction de la croissance fœtale», « séquence anémie polyglobulie », « twin reversed arterial perfusion », «jumeau acardiaque »,« grossesse monoamniotique monochoriale »,« mort fœtale ». La Bibliothèque nationale de la santé et les Directives du Centre national d'information ont également été utilisées pour rechercher des recommandations et des commentaires pertinents. La littérature grise (non publiée) a été identifiée grâce à la recherche des sites d'évaluation des technologies de la santé et les organismes liés à l'évaluation technologique de la santé, des collections de directives cliniques et des registres d'essais cliniques. La recherche a été limitée à la langue anglaise. Lorsque cela est possible, les recommandations sont basées sur les éléments de preuve qui les soutiennent, et explicitement liées, tandis que les éléments dépourvus de preuves sont annotés comme «points de bonnes pratiques». Les détails des grades, des recommandations et des niveaux de preuve utilisés dans ces lignes directrices figurent à l'annexe 1.

RECOMMANDATIONS

Datation des grossesses gémellaires

- Les grossesses gémellaires devraient être datées idéalement lorsque la longueur crano-caudale (LCC) mesurée est comprise entre 45 et 84 mm (à savoir 11 semaines à 13 semaines + 6 jours d'aménorrhée) (GRADE DE RECOMMANDATION: D).
- Dans les grossesses conçues spontanément, la plus grande longueur crano-caudale doit être utilisée pour estimer l'âge gestationnel (GRADE DE RECOMMANDATION: C).

D'autres études ont recommandé l'utilisation de la plus petite LCC ou de la moyenne des LCC [13-15]. L'utilisation de la plus petite LCC risque de faire croire que le jumeau le plus grand est grand pour l'âge gestationnel, et donc d'être faussement rassuré sur la croissance appropriée du jumeau le plus petit. La pratique la plus courante consiste à utiliser la plus grande LCC. Si la patiente se présente après 14 semaines d'aménorrhée, la circonférence céphalique la plus grande doit être utilisée [1]. Les grossesses gémellaires conçues par fécondation in vitro doivent être datées en utilisant la date du prélèvement d'ovocytes ou de l'âge embryonnaire de la fécondation (niveau de preuve: 2+).

Détermination chorionicité / amnionnicité

- La chorionicité doit être déterminée avant 13 semaines + 6 jours d'aménorrhée, en utilisant l'épaisseur de la membrane au niveau du site d'insertion sur le placenta, l'identification du signe du lambda ou du T et le nombre de masses placentaires. Une image échographique démontrant la chorionicité doit être conservée dans le dossier comme référence (GRADE DE RECOMMANDATION: D).
- S'il est impossible de déterminer la chorionicité par voie transabdominale ou transvaginale en dépistage de routine, un deuxième avis doit être demandé dans un centre de référence (POINT DE BONNES PRATIQUES).
- L'amnionnicité devrait également être établie et documentée en même temps que la chorionicité. Les grossesses monochoriales monoamniotiques (MCMA) doivent être orientées vers un centre de référence (POINT DE BONNES PRATIQUES).

Tous les efforts doivent être faits pour déterminer la chorionicité d'une grossesse gémellaire. La chorionicité doit être déterminée entre 11 semaines et 13 semaines + 6 jours d'aménorrhée, en utilisant l'épaisseur de la membrane au niveau du site d'insertion de la membrane amniotique sur le placenta, l'identification du signe du T ou du signe du lambda (figure 1), et le nombre de placenta masses placentaires visualisées par échographie [1]. Il est important d'examiner la membrane de séparation avec soin. Dans les grossesses dichorioniques diamniotiques, les jumeaux sont séparés par une cloison épaisse de membranes choriales fusionnées avec deux couches amniotiques minces, une de chaque côté, donnant l'apparence d'un «lambda complet», tandis que seulement deux couches amniotiques minces séparent les fœtus (T-signe) dans les grossesses monochoriales diamniotiques (MCDA). Chez les femmes qui se présentent pour la première fois après 14 semaines d'aménorrhée, la chorionicité est déterminée au mieux en utilisant les mêmes signes échographiques, notamment en comptant les feuillets de la membrane, et en notant la discordance éventuelle des sexes. La fiabilité du nombre de masses placentaires est discutable, car les placentas dichorioniques sont généralement adjacents les uns aux autres, apparaissant comme une seule masse, et 3% des grossesses gémellaires monochoriales ont deux masses placentaires à l'échographie, ce qui ne fait pas obstacle à la présence des anastomoses vasculaires [16]. Il est probable que l'utilisation d'une combinaison de signes échographiques, au lieu d'une seul, serait plus précis [1]. S'il est impossible de déterminer la chorionicité par voie abdominale, une échographie transvaginale doit être réalisée. Si la chorionicité reste impossible à déterminer,

un deuxième avis doit être demandé dans un centre de référence. Si la détermination reste incertaine, il est préférable de classer la grossesse comme monochoriale [1] (NIVEAU DE PREUVE:3).

Lorsque la chorionicité est diagnostiquée, l'amniocité (savoir si les jumeaux partagent le même sac amniotique) doit être également déterminée et documentée. En cas de doute, l'absence de la membrane entre les jumeaux est au mieux confirmée par échographie transvaginale. Une autre constatation utile est la démonstration de l'enchevêtrement de cordon, qui est pratiquement la règle dans les MCMA, en utilisant le Doppler pulsé et couleur. En utilisant le Doppler pulsé, deux spectres artériels distincts avec des rythmes cardiaques différents sont vus

dans la même porte d'échantillonnage (NIVEAU DE PREUVE: 4).

Toutes les grossesses géminaires MCMA doivent être orientées vers un centre de référence [1]. Il est recommandé de stocker électroniquement une image échographique démontrant la chorionicité et de garder une copie papier dans le dossier médical. La détermination de la chorionicité étant la plus précise entre 11-14 semaines d'aménorrhée lorsque l'amnios et le chorion n'ont pas encore fusionné, l'échographie du premier trimestre d'une grossesse géminaire est primordiale (NIVEAU DE PREUVE: 4)

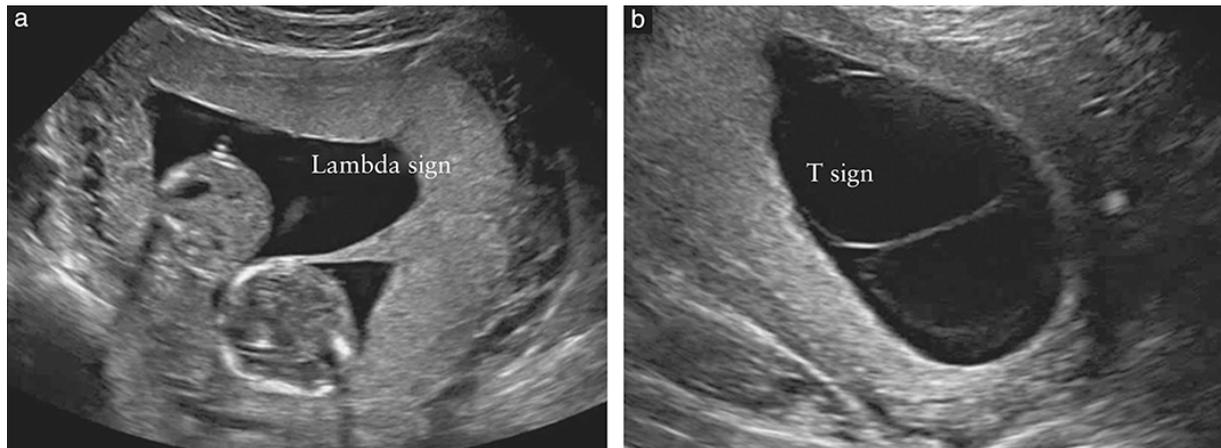


Figure 1 Aspect échographique au premier trimestre d'une (a) grossesse géminaire dichorionique di amniotique dans laquelle les jumeaux sont séparés par des membranes chorioniques fusionnées épaisses ; (b) grossesse géminaire monochorionique diamniotique dans laquelle les jumeaux sont séparés seulement par deux fines membranes amniotiques.

Identification des fœtus

- L'identification des jumeaux doit suivre une stratégie fiable, cohérente et être clairement documentée dans le dossier (POINT DE BONNES PRATIQUES).

Il est important de suivre, une stratégie cohérente et fiable pour identifier les jumeaux. Les options comprennent: l'identification en fonction de leur localisation, à gauche ou à droite, supérieure et inférieure; ou de la localisation des sites d'insertion des cordons et des membranes sur le placenta. Dans certaines équipes, le fœtus A est sur le côté droit, tandis que le fœtus B est sur la gauche. Cette information doit être clairement documentée dans le dossier afin d'assurer une identification uniforme au cours du suivi [17]. Il est conseillé de décrire chaque jumeau en utilisant autant d'informations que possible afin de permettre à d'autres de les identifier avec précision; par exemple. « Jumeau A (fille) est sur la droite de la mère avec un placenta postérieur et insertion du cordon marginal ». Pour les grossesses avec des discordances, l'identification doit être accompagnée d'une description telle que « Jumeau A, receveur potentiel ». Il est important de savoir que

l'identification est moins précise en cas de MCMA, en particulier au premier trimestre.

Phénomène d'inversion périnatale

Il convient de garder à l'esprit que les jumeaux identifiés A et B au cours de l'échographie prénatale peuvent ne pas naître nécessairement dans cet ordre, en particulier, en cas de césarienne [18]. Il est important d'alerter les parents et les professionnels de la santé participant à l'accouchement, en particulier dans les grossesses où les jumeaux sont discordants pour des anomalies morphologiques qui ne sont pas visibles par examen externe, par exemple hernie diaphragmatique congénitale ou malformation cardiaque. Dans de tels cas, une échographie devrait être effectuée juste avant l'accouchement et aussi avant réalisation de toute intervention néonatale spécifique.

Surveillance systématique des grossesses géminaires par échographie

- Les femmes ayant une grossesse géminaire dichorionique non compliquée doivent avoir un examen échographique au premier trimestre, une analyse détaillée au second trimestre, et une échographie toutes les 4 semaines ensuite. En cas de grossesse compliquée les échographies doivent être plus fréquentes en fonction de l'état et de la gravité (POINT DE BONNES PRATIQUES).

- Les grossesses monochorioniques sans complication doivent avoir une échographie au premier trimestre et un examen toutes les 2 semaines après 16 semaines afin de détecter précocement un STT ou un TAPS. Les grossesses monochorioniques compliquées doivent être examinées plus fréquemment, en fonction de l'état et de la gravité (GRADE DE RECOMMANDATION: C).

En cas de grossesse gémellaire dichorionique non compliquée, une échographie doit être effectuée au cours du premier trimestre, puis vers 20 semaines (bilan

morphologique du deuxième trimestre), et toutes les 4 semaines ensuite (à moins qu'une complication soit détectée, ce qui pourrait nécessiter des échographies plus fréquentes) (Figure 2) [1]. Pour les grossesses monochorioniques non compliquées, une échographie doit être réalisée au cours du premier trimestre. Une échographie doit être réalisée toutes les 2 semaines à partir de 16 semaines, afin de détecter précocement un STT ou un TAPS permettant d'améliorer le pronostic périnatal (figure 3) [19, 20] (niveau de preuve: 4).

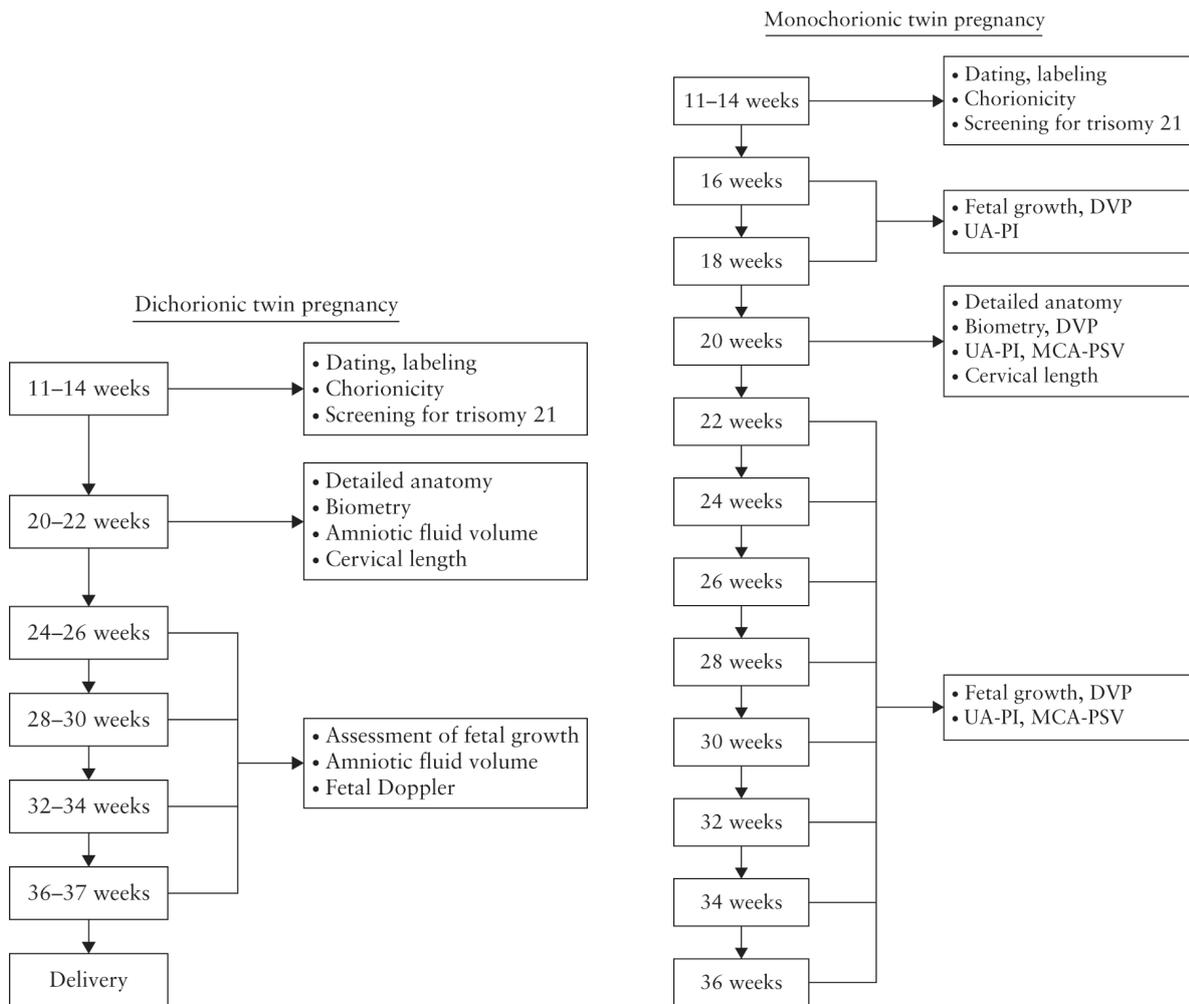


Figure 2 Protocole de surveillance échographique des grossesses gémellaires dichorioniques non compliquées..

Figure 3 Protocole de surveillance échographique des grossesses gémellaires monochoriales non compliquées. DVP, poche verticale la plus profonde; MCA, artère cérébrale moyenne; PI, indice de pulsatilité; PSV, vitesse systolique maximale; UA, artère ombilicale

A chaque échographie, doivent être évalués: biométrie foetale, volume de liquide amniotique et Doppler de l'artère ombilicale (à partir de 20 semaines d'aménorrhée) pour les deux jumeaux. Une discordance du poids foetal estimé (EPF) doit être calculée et documentée à chaque échographie à partir de 20 semaines. En cas de grossesse gémellaire monochoriale, la vitesse systolique maximale (PVS) de l'artère cérébrale moyenne (ACM) doit être enregistrée à partir de 20 semaines, afin de dépister les TAPS. Dans les grossesses monochoriales diamniotiques,

le volume du liquide amniotique (la plus grande citerne) doit être évalué et documenté à chaque échographie pour dépister un STT. L'évaluation de la longueur du col est réalisée idéalement lors de l'examen morphologique du deuxième trimestre, afin d'identifier les femmes à risque d'accouchement prématuré extrême (niveau de preuve: 2+, 2 ++).

Dépistage des anomalies chromosomiques au cours d'une grossesse gémellaire

- Le dépistage de la trisomie 21 peut être réalisé au premier trimestre en utilisant le test combiné (épaisseur de la clarté nucale (CN), dosages de l'Hormone Chorionique Gonadotrope bêta libre (hCG β) et de la protéine plasmaticque A associée à (PAPP-A). Une alternative est de ne combiner que l'âge maternel et la clarté nucale. (GRADE DE RECOMMANDATION: B).
- Dans le cas d'un jumeau évanescent, s'il y a encore un pôle fœtal mesurable, la clarté nucale seule, en combinaison avec l'âge maternel, doit être utilisée pour l'estimation du risque [21] (GRADE DE RECOMMANDATION: B).
- Le taux de détection (TD) de dépistage prénatal non invasif de la trisomie 21 peut être plus faible chez les jumeaux que chez les singletons, mais les données sont encore limitées (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

En cas de grossesse gémellaire, le dépistage de la trisomie 21 peut être réalisé au premier trimestre en utilisant le test combiné, qui comprend l'âge maternel, la mesure de la clarté nucale et du dosage de la β -hCG et de la PAPP-A. Une alternative est la combinaison de l'âge maternel et de la clarté nucale mesurée entre 11 semaines et 13 semaines+ 6 jours d'aménorrhée [1]. Dans le cas d'un jumeau évanescent, s'il y a encore un pôle fœtal mesurable, les dosages de la β -hCG et de la PAPP-A sont biaisés et seule la clarté nucale doit être utilisée pour l'estimation du risque. Le risque de trisomie 21 pendant une grossesse monochoriale est calculée sur le risque moyen des deux fœtus (parce que les jumeaux partagent le même caryotype), alors que dans une grossesse gémellaire dichorionique le risque est calculé par fœtus (environ 90% sont dizygotes et ont donc des caryotypes différents).

Le taux de détection pour le syndrome de Down peut être plus faible pour une grossesse gémellaire que pour une grossesse singleton [1]. Cependant, une méta-analyse récente a rapporté des performances similaires (89% pour les singletons, 86% pour les grossesses dichorioniques et 87% pour les grossesses monochorioniques, à un taux de faux positifs (FP) de 5%) [22] (niveau de preuve: 2+ +).

La probabilité de proposer des tests invasifs après un dépistage combiné est double par rapport à une grossesse singleton [1]. En outre, les tests invasifs ont plus de risques dans les grossesses gémellaires [23-25]. Une méta-analyse a montré que le taux global de perte de grossesse après le prélèvement des villosités choriales (PVC) en cas de grossesse gémellaire était de 3,8%, et après l'amniocentèse de 3,1% [23]. D'autres recherches ont rapporté des taux de pertes plus faibles: 2% pour les PVC et 1,5-2% pour les amniocentèses [26]. Le risque a été jugé similaire pour la voie transabdominale et transcervicale, l'utilisation d'une seule aiguille ou d'un système à double aiguille, et l'entrée utérine simple ou double [23] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Le dépistage et les tests de diagnostic de la trisomie sont plus complexes dans les grossesses gémellaires par rapport aux grossesses de singleton. Il est important, par conséquent, que le conseil avant le test soit assuré par des professionnels de la santé ayant une expertise dans ce domaine [1]. Il est important d'informer les femmes et leurs partenaires à l'avance des décisions potentiellement complexes qu'ils auront besoin de faire sur la base des

résultats du dépistage combiné, en tenant compte du risque accru des tests invasifs chez les jumeaux, de la discordance possible entre jumeaux dichorioniques pour les aneuploïdies, et des risques de réduction fœtale sélective [1] (NIVEAU DE PREUVE: 2+).

L'analyse dans le sang maternel de l'ADN fœtal libre ADN (cfDNA) pour évaluer des risques pour la trisomie 21 est utilisée de plus en plus dans la pratique clinique. Elle a le potentiel de solutionner un grand nombre de ces questions complexes, car elle a un TD beaucoup plus élevé et un taux de faux positif (FP) inférieur à celui du test combiné [27]. Dans une méta-analyse récente, la TD pondérée de la trisomie 21 pendant une grossesse singleton était de 99% pour un TFP de 0,1% [28]. Les valeurs correspondantes pour les grossesses gémellaires étaient de 94,4% et 0%. Cependant, jusqu'à présent, en cas de grossesse gémellaire, le nombre rapporté de trisomies 21 diagnostiquées en utilisant des tests cfDNA est beaucoup plus petit que celui des grossesses singletons (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Diagnostic prénatal invasif dans la grossesse gémellaire

- le PVC est préféré dans la grossesse gémellaire dichorionique (GRADE DE RECOMMANDATION: D).

Les tests invasifs pour analyse chromosomique ou génétique des jumeaux doivent être effectués par un spécialiste en médecine fœtale. Le PVC est préféré dans une grossesse gémellaire dichorionique car elle peut être effectuée plus tôt que l'amniocentèse. Un diagnostic plus précoce de toute aneuploïdie est particulièrement important dans une grossesse gémellaire, étant donné le risque plus faible d'interruption sélective de la grossesse au premier trimestre par rapport au second (risque de perte de la totalité de la grossesse de 7%, et risque d'accouchement avant 32 semaines de 14%) [29]. Il est important de bien identifier la position des jumeaux dans l'utérus. Au cours de l'amniocentèse dans une grossesse monochorionique, si la monochorionicité a été confirmée avant la gestation de 14 semaines et les fœtus apparaissent concordants pour la croissance et l'anatomie, il est acceptable de prélever un seul sac amniotique. Sinon, les deux sacs amniotiques doivent être prélevés en raison de la possibilité de rares anomalies chromosomiques discordantes dans les grossesses monochorionales. Le PVC dans la grossesse monochoriale intéressera seulement le placenta unique pouvant manquer de rares anomalies chromosomiques discordantes. Une discordance pour la plupart des aneuploïdies communes (trisomies 13, 18 et 21, le syndrome de Turner et triploïdie) a été rapportée chez des paires de jumeaux monozygotes [30]. En cas de grossesse monochoriale hétérocaryotypique, la réduction sélective par occlusion du cordon peut être proposée à partir de 16 semaines, avec un taux de survie de plus de 80% pour le jumeau sain [31, 32]. Lorsque les jumeaux monozygotes sont discordants pour une anomalie, une discussion doit avoir lieu avant un test invasif concernant la complexité de l'interruption sélective, si celle-ci devenait nécessaire [32] (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Conséquences de la discordance de clarté nucale ou de longueur crânio-caudale au premier trimestre

- La prise en charge de la grossesse gémellaire avec des LCC discordantes $\geq 10\%$ ou de clartés nucales discordantes $\geq 20\%$ doit être discutée avec un expert en médecine fœtale (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

Bien que certaines études ont rapporté une association au premier trimestre entre des discordances entre les jumeaux pour la clarté nucale ou la LCC, ou une onde inverse au niveau du ductus venosus (DV), et le développement d'un STT, leur valeur prédictive est faible [17, 33-35]. Une discordance pour la clarté nucale de $\geq 20\%$ avait une sensibilité de 52-64% et une spécificité de 78-80%, une valeur prédictive positive de 50% et une valeur prédictive négative de 86% pour le développement d'un STT [36, 37]. Une discordance pour la clarté nucale $\geq 20\%$ est retrouvée dans environ 25% des grossesses monochorioniques et le risque de MFIU précoce ou de développement d'un STT sévère dans ce groupe au début est de plus de 30% [37]. Le risque de complications est inférieure à 10% si la discordance de clarté nucale est $<20\%$ [37]. Un DV anormal se rencontre dans seulement 38% des grossesses qui se développeront ensuite un STT, et, parmi celles considérées à haut risque, seulement 30% développeront finalement un STT [35]. De même, bien que des discordances entre les jumeaux pour la LCC entre 11-13 semaines d'aménorrhée soient significativement associées au risque de perte de grossesse (aire sous la courbe ROC (AUC), 0,5), à des poids de naissance discordants (AUC, 0,6), de RCIU sélectif (AUC, 0,6) et à des accouchements prématurés avant la gestation de 34 semaines (AUC, 0,5), la valeur prédictive est encore une fois faible (risque prédictif 52%) [38, 39]. Néanmoins, la gestion de la grossesse gémellaire avec des LCC discordantes $\geq 10\%$ ou des clartés nucales discordantes $\geq 20\%$ doit être discutée avec un expert en médecine fœtale et dans ces grossesses il doit y avoir une évaluation détaillée par échographie et par des tests à la recherche d'anomalies du caryotype. Le risque d'anomalies fœtales est de 25% des grossesses avec des discordances de LCC $\geq 10\%$, contre 4% des grossesses avec des LCC discordants $<10\%$ [40]. Cependant, une discordance des LCC entre 7 + 0 à 9 + 6 semaines d'aménorrhée est un prédicteur du risque de mort d'un fœtus au cours du premier trimestre (Taux de détection de 74% pour un taux de faux positif de 5%) [41] (niveau de preuve: 2+ +).

Dépistage échographique des anomalies morphologiques au cours des grossesses gémellaires

- La présence d'anomalies majeures doit être recherchée à l'examen du premier trimestre, et du deuxième trimestre aux environs de 20 semaines d'aménorrhée (18-22) (POINT DE BONNES PRATIQUES)
- Une échographie cardiaque doit être pratiquée chez les jumeaux monozygotes (POINT DE BONNES PRATIQUES).

A l'examen du premier trimestre (entre 11 semaines et 13 semaines + 6 jours d'aménorrhée) la présence de toute anomalie majeure est recherchée [42]. L'examen échographique de dépistage du deuxième trimestre doit être effectué par un opérateur expérimenté aux environs de 20 (18-22) semaines d'aménorrhée [1, 43]. Cette

analyse peut être plus difficile que d'habitude en raison de la présence d'un second fœtus, et il est important de prévoir suffisamment de temps (par exemple de l'ordre de 45 min). Le risque d'anomalie fœtale est supérieur pour les grossesses gémellaires par rapport à une grossesse unique [44]. Le taux d'anomalie par fœtus chez les jumeaux dizygotes est probablement le même que celui de singletons, alors qu'il est deux à trois fois plus élevé chez les jumeaux monozygotes. Une anomalie congénitale majeure, qui n'affecte généralement que l'un des jumeaux, existe dans environ 1 sur 25 grossesses dichorioniques, 1 à 15 grossesses monochorioniques diamniotiques et 1 à 6 grossesses monochorioniques monoamniotiques, [45, 46]. Le dépistage des anomalies doit donc être minutieux dans une grossesse gémellaire monochoriale, en gardant à l'esprit que les anomalies cérébrales et cardiaques pourraient devenir plus évidentes au cours du troisième trimestre. Les anomalies comprennent des malformations du tube neural, des défauts de la paroi abdominale antérieure, des fentes faciales, des anomalies cérébrales, cardiaques et gastro-intestinales. Par conséquent, une échocardiographie doit être effectuée selon les recommandations de l'ISUOG [47], incluant la latéralité, le situs et la coupe 4 cavités, les voies d'éjection droite et gauche d'éjection et la visualisation de l'arc aortique. Il est important de prévenir la patiente des limites du dépistage échographique, qui varient selon le type d'anomalie. Les avantages du dépistage des anomalies fœtales au deuxième trimestre permettent aux les parents de se préparer à la naissance d'un bébé avec un problème potentiel, d'opter pour terminer la grossesse, de permettre la naissance dans centre spécialisé, et, potentiellement, de faciliter la thérapie intra-utérine [1] (niveau de preuve: 3).

Gestion des grossesses gémellaires discordantes pour une anomalie fœtale

- Les grossesses gémellaires discordantes pour une anomalie fœtale doivent être adressées à un centre référent de médecine fœtale (POINT DE BONNES PRATIQUES).

1 à 2% des grossesses gémellaires aura une anomalie affectant seulement un fœtus, conduisant à la décision difficile entre expectative et interruption sélectif pour le fœtus atteint. Même chez les jumeaux monozygotes, la concordance pour une anomalie morphologique se retrouve dans moins de 20% des cas. Ces grossesses doivent être adressées à un centre référent de médecine fœtale pour la gestion de la grossesse [1]. Chez les jumeaux monozygotes discordants pour une anomalie morphologique, une aneuploïdie discordante est très rare (mais pas impossible). Dans ces situations, une échographie de diagnostic dans un centre référent, avec si indiqué un test invasif d'analyse chromosomique du fœtus ou des tests génétiques, et une discussion sur le pronostic probable pour le jumeau atteint et le jumeau normal, sont essentiels. Pour les anomalies létales et comportant un risque élevé de mort intra-utérine, l'attitude conservatrice est préférable dans les grossesses dichorioniques, alors que dans les grossesses monochoriales une intervention pour protéger la santé du jumeau sain contre les effets néfastes de la disparition spontanée du co-jumeau se justifierait.

Fœticide sélectif en cas de grossesse gémellaire

- En cas de grossesse gémellaire dichorionique, un fœticide sélectif est effectué par injection intracardiaque guidée par échographie ou par injection intrafuniculaire de chlorure de potassium ou de lidocaïne, de préférence au premier trimestre (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

- Lorsque le diagnostic est fait au deuxième trimestre, les femmes pourraient opter pour une interruption sélective au troisième trimestre, si la loi le permet (POINT DE BONNES PRATIQUES).

- Le fœticide sélectif chez des jumeaux monozygotes est effectué par l'occlusion du cordon, la coagulation intrafœtale par laser, la coagulation par radiofréquence (RFA) (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

Le moment de l'interruption sélective d'une grossesse gémellaire influence le risque de fausse couche et / ou d'accouchement prématuré. Ceci est particulièrement pertinent dans les grossesses gémellaires discordantes pour des anomalies, dans lesquelles une interruption sélective au deuxième trimestre est associée à un risque plus élevé de fausse couche et d'accouchement prématuré, qu'au cours du premier trimestre (risque de perte de la totalité de la grossesse de 7%, et risque de 14% d'accouchement avant 32 semaines) [29]. Lorsque le diagnostic est fait au deuxième trimestre, les femmes pourraient opter pour une interruption sélective au troisième trimestre, si la loi le permet, lorsque la procédure est associée à un risque d'accouchement prématuré plutôt qu'à la perte du fœtus du jumeau non affecté. Les avantages et les inconvénients de chaque option doivent être considérés (prématurité, taux de perte, stress parental, disponibilité d'un spécialiste de médecine fœtale pour effectuer la procédure en cas de travail prématuré, et risque de complications associées à l'anomalie spécifique) (niveau de preuve: 2 ++).

Le fœticide sélectif en cas de grossesse gémellaire dichorionique est réalisé par injection intracardiaque guidée par échographie ou par injection intrafuniculaire de chlorure «fort» de potassium ou de lidocaïne à 1%. Lorsque l'interruption sélective d'un jumeau d'une grossesse monochorionique est décidée, l'injection de chlorure de potassium n'est pas une option en raison du risque pour jumeau sain. Au lieu de cela, l'occlusion du cordon, la coagulation intrafœtale par laser, la coagulation par radiofréquence (RFA) du jumeau affecté est nécessaire [48, 49]. Cela conduit à la mort du jumeau affecté tout en protégeant le jumeau sain contre la perte d'une partie de son volume de sang circulant dans l'autre jumeau mort. Le taux de survie du cojumeau est d'environ 80% et le risque de rupture prématurée des membranes et d'accouchement prématuré avant 32 semaines est de 20% [49]. Le risque de séquelles neurologiques indésirables dans le jumeau survivant peut également être augmenté par rapport à celui d'une grossesse non compliquée [49-52] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Dépistage du risque d'accouchement prématuré en cas de grossesse gémellaire

- La mesure de la longueur du col utérin est la méthode préférée de dépistage du risque de naissances prématurées chez les jumeaux; 25 mm est le seuil le plus couramment utilisée au deuxième trimestre (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

Les naissances prématurées spontanées et iatrogènes sont plus fréquentes chez les jumeaux que chez les singletons [2]. Plus de la moitié des jumeaux naissent avant 37 semaines d'aménorrhée (60% et des naissances de jumeaux se produisent avant 37 semaines et 12% avant 32 semaines d'aménorrhée); ces taux sont respectivement de 5,4 et 7,6 fois les taux équivalents pour les singletons) [2]. Les femmes asymptomatiques ayant un col court à l'échographie du second trimestre sont à risque accru d'accouchement prématuré spontané [53, 54]. Cependant, la sensibilité de ce signe est faible, et le seuil de la longueur du col utérin utilisé pour définir un risque accru d'accouchement prématuré est controversé. Une longueur du col <25 mm à 18-24 semaines pour une grossesse gémellaire est un prédicteur modéré de l'accouchement prématuré avant 34 semaines, mais pas pour avant 37 semaines [53, 54]. Chez les femmes asymptomatiques, une longueur cervicale ≤ 20 mm à 20-24 semaines est le prédicteur le plus précis de l'accouchement prématuré avant 32 et avant 34 semaines (les sensibilités groupées, spécificités et rapports de vraisemblance positifs et négatifs étaient 39% et 29%; 96% et 97%; 10,1 et 9,0, et 0,64 et 0,74, respectivement). Une longueur cervicale ≤ 25 mm à 20-24 semaines a un rapport de vraisemblance positif groupé de 9,6 pour la prédiction de l'accouchement prématuré avant 28 semaines [53, 54]. La valeur prédictive de la longueur du col pour un accouchement prématuré était faible chez les femmes symptomatiques [53, 54] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++). De plus, il n'y a pas de stratégie efficace pour prévenir l'accouchement prématuré chez ces femmes. Le repos au lit, la thérapie de la progestérone, le pessaire cervical ou tocolytiques oraux ne réduisent pas le risque d'accouchement prématuré chez ces femmes [1, 55-60]. Cependant, le traitement à la progestérone peut réduire le risque de morbidité et de mortalité néonatales. [55] Les recherches en cours pourront clarifier la gestion de la grossesse dans ce domaine (NIVEAU DE PREUVE: 1+).

Dépistage, diagnostic et gestion du retard de croissance fœtale (RCIU)

Critères diagnostiques et bilans pour retard de croissance sélectif (sRCIU)

- Le RCIU sélectif, classiquement, est défini comme un état dans lequel un fœtus a une estimation de poids <10e centile et une différence entre les jumeaux > 25% (POINT DE BONNES PRATIQUES).
- Une discordance de 20% semble acceptable pour distinguer les grossesses à risque accru de pronostic défavorable (GRADE DE RECOMMANDATION: B).

La définition, l'évaluation et la gestion des RCIU sont variables selon les cliniciens. Si les deux jumeaux ont une EPF <10e centile, les fœtus devraient être appelés petits pour l'âge gestationnel. Classiquement, sRCIU est un terme appliqué à des grossesses gémellaires dans lequel un fœtus a une EPF <10e centile et la discordance EPF entre jumeaux est > 25% [61, 62]. Le Collège américain des obstétriciens et gynécologues considère une différence de 15-25% dans l'EPF pour constituer une croissance fœtale discordante [63]. Un seuil de 18% pour les discordances en poids à la naissance a été trouvé pour prédire une issue défavorable de manière optimale [64]. Certains cliniciens ne tiennent pas compte de la

discordance EPF entre les jumeaux (et utilisent simplement l'EPF <10e centile d'un des jumeaux). En outre, le seuil de discordance le plus prédictif d'une évolution défavorable est susceptible de varier avec l'âge gestationnel [65]. Une discordance de seuil de 20% semble un choix pragmatique pour distinguer les grossesses à risque accru de pronostic défavorable (consensus des auteurs de la recommandation). Une discordance d'EPF est calculée par la formule suivante: ((poids de jumeau plus grand - poids de jumeau plus petit) x 100) / poids du jumeau le plus grand (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Une fois le diagnostic fait, une cause doit être recherchée [62]. Cette recherche doit inclure une échographie de diagnostic et un dépistage des infections virales (cytomégalovirus, rubéole et toxoplasmose). L'amniocentèse peut également être nécessaire pour exclure des anomalies chromosomiques comme une étiologie de RCIU [62]. Le sRCIU lors d'une grossesse monochoriale se produit principalement en raison du partage inégal de la masse placentaire et de la vascularisation [66] (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Dépistage du RCIU au cours des grossesses gémeillaires

- L'EPF est calculé au mieux en combinant les mesures de la tête, de l'abdomen et du fémur (GRADE DE RECOMMANDATION: B).
- Si la discordance entre les jumeaux est $\geq 25\%$, la patiente doit être adressée à un centre référent de médecine fœtale (POINT DE BONNES PRATIQUES).

L'évaluation échographique de l'EPF est moins précise dans les grossesses gémeillaires que dans les grossesses singleton [67]. Les courbes d'EPF qui utilisent une combinaison de la tête, l'abdomen et du fémur sont celles qui fonctionnent le mieux dans les grossesses gémeillaires et les grossesses singleton [67]. Actuellement, les courbes utilisées pour surveiller la croissance du fœtus pendant les grossesses gémeillaires sont les mêmes que celles utilisées pour les singletons. Cependant, il y a une réduction de la croissance du fœtus dans les grossesses gémeillaires par rapport aux grossesses singleton, en particulier au troisième trimestre [68]. Ceci est particulièrement marqué dans les grossesses MCDA. Cela donne à penser que des courbes spécifiques de croissance pour jumeaux devraient être utilisés pour documenter et surveiller la croissance des grossesses gémeillaires. Cependant, l'utilisation des courbes spécifiques de croissance pour les jumeaux est controversée en raison de la crainte que la croissance réduite dans le troisième trimestre observée dans la plupart des grossesses gémeillaires peut être causée par un certain degré d'insuffisance placentaire, ce qui justifie une surveillance étroite (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Une discordance d'EPF entre les jumeaux est associée de manière significative avec le risque de perte périnatale [69]. Le rapport de risque de perte périnatale totale chez les jumeaux avec un EPF discordances $\geq 25\%$ est de 7.3. Selon l'Institut national de la santé et des conseils de soins d'excellence, une discordance d'EPF doit être calculée et documentée à chaque examen à partir de 20 semaines et suivantes. Si cette discordance atteint 25% ou plus, la patiente doit être adressée à une unité référente de médecine fœtale pour l'évaluation, la surveillance fœtale accrue, y compris les dopplers, et la planification de l'

accouchement, le cas échéant [1] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Classification des grossesses gémeillaires monochoriales compliquées par sRCIU

- la classification des sRCIU chez les jumeaux monozygotes dépend de la vitesse en fin de diastole au Doppler de l'artère ombilicale (POINT DE BONNES PRATIQUES).

La classification des sRCIU dépend de la vitesse en fin de diastole dans l'artère ombilicale (figure 4) [70]. Dans le type I, le flux de fin de diastole est positif. Dans le Type II, le flux de fin de diastole est absent ou inversé (absent or reversed end-diastolic flow ou AREDF). Dans le type III, il y a un modèle cyclique / intermittent de AREDF. Le taux de survie dans le type I de sRCIU est supérieure à 90% (taux de mortalité in utero jusqu'à 4%). Le Type II sRCIU est associé à un risque élevé de MFIU du jumeau ayant un retard de croissance et / ou à un accouchement très prématuré avec le risque associé de retard de développement neurologique si l'autre jumeau survit (MFIU de chaque fœtus jusqu'à 29% et risque de séquelles neurologiques jusqu'à 15% des enfants nés avant 30 semaines). Le Type III sRCIU est associé à un risque de 10-20% de mort subite du fœtus ayant un retard de croissance, ce qui est imprévisible (même dans les cas où les données de l'échographie ont été stables). Il y a aussi un taux élevé (jusqu'à 20%) de morbidité neurologique associée chez l'autre jumeau survivant [61, 71] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Gestion des grossesses gémeillaires compliquées par sRCIU

- Dans les grossesses dichorioniques, les sRCIU doivent être gérés comme pour les singletons ayant un RCIU (POINT DE BONNES PRATIQUES).
- Les preuves sont limitées pour guider la gestion des jumeaux monozygotes ayant un sRCIU (POINT DE BONNES PRATIQUES).

En cas de grossesse gémeillaire dichorionique compliquée par sRCIU, la date d'accouchement doit être déterminée sur la base d'une évaluation des risques-avantages et selon les souhaits des parents, guidés par des conseils obstétricaux et néonataux. Ces jumeaux ayant une vascularisation séparée, la grossesse peut être suivie comme pour un RCIU d'un singleton, en surveillant l'évolution des dopplers de l'artère ombilicale, de l'artère cérébrale moyennes et du ductus venosus, et des scores biophysiques. Ces grossesses doivent être gérées dans des centres spécialisés. Les preuves pour guider la gestion des grossesses gémeillaires monochoriales présentant un sRCIU sont limitées. Les options incluent: la gestion conservatrice suivie par un accouchement précoce; une coagulation au laser; ou une occlusion cordonale du fœtus atteint par le RCIU (pour protéger le cojumeau) [72] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Suivi de grossesse gémeillaire compliquée par sRCIU

- En cas de grossesse gémeillaire dichorionique compliquée par sRCIU, les Dopplers fœtaux doivent être effectués toutes les 2 semaines environ, en fonction de la

gravité. En cas de grossesse gémellaire monochoriale compliquée par sRCIU, le doppler fœtal doit être évalué

au moins chaque semaine (POINT DE BONNES PRATIQUES).

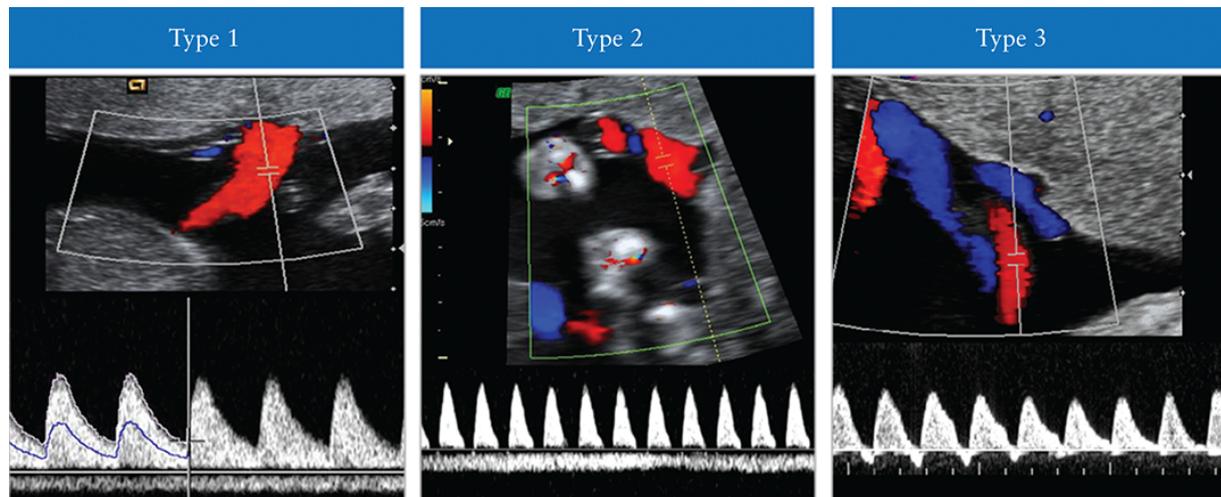


Figure 4 Classification des retards de croissance sélectif dans les grossesses gémellaires monochorioniques. Dans le type I, le flux de fin de diastole de l'artère ombilicale est positif tandis que dans le type II il est absent ou inversé (AREDF). Dans le type III il y a un aspect cyclique ou intermittent de AREDF

- S'il y a un risque important de mort fœtale d'un co-jumeau avant 26 semaines, une interruption sélective peut être discutée (GRADE DE RECOMMANDATION: D).

En cas de grossesse monochoriale compliquée par sRCIU, la croissance du fœtus doit être évaluée au moins tous les 2 semaines, et les Dopplers fœtaux (artère ombilicale et ACM) au moins chaque semaine. Si le doppler de l'artère ombilicale est anormal, le doppler du Ductus venosus doit être réalisé. L'objectif dans la gestion de ces grossesses est de prolonger la grossesse au moins jusqu'à ce que la viabilité soit atteinte, tout en évitant en même temps la MFIU d'un jumeau avec ses conséquences graves pour le co-jumeau survivant. En cas de grossesse dichorionique compliquée par S RCIU, les bilans peuvent être moins fréquents, car l'accouchement n'est généralement pas recommandé avant 32-34 semaines d'aménorrhée. Dans les cas où l'évaluation doppler conclut à l'existence d'un risque réel de mort fœtale de l'un des jumeaux avant 26 semaines d'aménorrhée, l'option d'interruption sélective doit être envisagée afin de protéger le fœtus normal de conséquences graves si le jumeau le plus petit meurt. La gestion de ces cas est complexe et doit être coordonné par un centre référent de médecine fœtale [72] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

La date d'accouchement doit être décidée en fonction de l'évaluation du bien-être fœtal, de la croissance, du profil biophysique, du doppler du DV et / ou du cardiocardiographie informatisée (CTG), si disponible. Cependant, le risque de MFIU dans ces grossesses étant augmenté, l'accouchement peut être indiqué avant même que des anomalies du Doppler du DV ou de la CTG informatisée deviennent évidentes. En outre, l'incidence des lésions cérébrales graves dans les grossesses monochorioniques compliquées par un S RCIU est d'environ 10% et elles sont associées à un ombilical doppler anormal, une mort d'un des deux fœtus et à une prématurité [73]. Fait intéressant, les risques de morbidité

néonatale (38% vs 19%), notamment le syndrome de détresse respiratoire (32% vs 6%) et des lésions cérébrales, sont plus élevés chez le plus grand des fœtus que chez le plus petit [74] (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Gérer le jumeau survivant après la disparition de son co-jumeau

- Lorsque une MFIU se produit au cours d'une grossesse gémellaire, la femme doit être adressée à un centre de référence (POINT DE BONNES PRATIQUES).

Après la mort d'un des jumeaux, les complications suivantes sont respectivement observées dans les grossesses monozygotes et dichorioniques, [75-77]:

- Décès du co-jumeau: 15% et 3%.
- Accouchement prématuré: 68% et 54%.
- Imagerie crânienne post-natale anormale du cojumeau survivant: 34% et 16%.
- Développement neurologique anormal du cojumeau survivant: 26% et 2% (NIVEAU DE PREUVE: 2 ++).

Lorsque l'un des jumeaux monochoriaux meurt in utero, le jumeau survivant peut alors perdre une partie de son volume en circulation au profit du jumeau mort, conduisant à une hypotension potentiellement grave chez le survivant. Cela peut conduire à une hypoperfusion du cerveau et d'autres organes, pouvant causer des lésions cérébrales ou la mort (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Lorsque la mort d'un des jumeaux se produit dans une grossesse monochoriale, la patiente doit être gérée dans un centre de référence. La surveillance doit inclure l'évaluation des Dopplers fœtaux, en particulier de l'ACM, afin de rechercher des signes d'anémie fœtale chez le jumeau survivant. Le traitement conservateur (à savoir la poursuite de la grossesse) est souvent la solution la plus appropriée. L'accouchement rapide n'est généralement pas indiqué, car, si le jumeau survivant

souffre d'anomalies neurologiques, celles-ci ont souvent déjà eu lieu au moment où la mort a été diagnostiquée. Si la grossesse est à terme, alors il est logique de faire accoucher sans délai, mais sinon la prolongation de la grossesse au profit du jumeau survivant (en termes d'augmentation de maturité) est généralement recommandée. Un conseil détaillé aux parents est nécessaire. Cela doit inclure une explication du risque de morbidité à long terme (neurologique ou autre) pour le jumeau survivant mais aussi sur le fait que ces dommages peuvent avoir déjà eu lieu et qu'il est peut être trop tard empêcher un tel préjudice par un accouchement urgent. À court terme, le jumeau survivant doit être évalué pour mettre en évidence un pronostic compromis en utilisant la CTG ou le Doppler de l'ACM pour évaluer l'anémie fœtale [78]. Si le traitement conservateur est choisi, la biométrie fœtale et l'évaluation des dopplers ombilicaux et de l'ACM doivent être programmées toutes les 2-4 semaines, et l'accouchement doit être envisagé à 34-36 semaines, après une cure de stéroïdes maternels. Si le PVS de l'ACM est normal dans les premiers jours, il est peu probable que l'anémie fœtale se produise. Le cerveau du fœtus doit être examiné environ 4-6 semaines après la mort du co-jumeau pour rechercher des preuves de la morbidité cérébrale. Dans les cas où il existe des preuves solides que le co-jumeau survivant peut avoir subi des dommages neurologiques graves, l'interruption tardive de la grossesse doit être envisagée. L'évaluation neurologique du jumeau survivant à l'âge de 2 ans doit être recommandée. Il y a eu des rapports de transfusion intra-utérine d'un co-jumeau survivant anémique, mais l'efficacité sur la morbidité neurologique à long terme est inconnue [79-81] (NIVEAU DE PREUVE: 3).

COMPLICATIONS SPECIFIQUES LIEES AUX GROSSESSES GEMELLAIRES MONOCHORIALES

Les complications qui surviennent uniquement en cas de grossesse gémellaire monochoriale comprennent les STT, les TAPS, la séquence TRAP, la grossesse monoamniotique et les jumeaux conjoints.

Dépistage, diagnostic, classification et gestion des STT

Près d'un tiers des grossesses gémellaires sont monochoriales.

Chez presque tous les jumeaux monochoriaux, le placenta contient des anastomoses vasculaires reliant les deux circulations fœtales.

C'est l'angioarchitecture de ces anastomoses vasculaires qui détermine le profil de risque. Les jumeaux monozygotes monochoriaux sont à risque de développer un STT quand il y a un déséquilibre dans les balances hémodynamique et du liquide amniotique [82-85].

Le diagnostic de STT requiert la présence d'un déséquilibre significatif du liquide amniotique.

Le jumeau « donneur » a une plus grande citerne verticale (PGC) < 2 cm (oligohydramnios) et le jumeau « receveur » a une PGC > 8 cm (polyhydramnios).

En Europe, le diagnostic de polyhydramnios est fait lorsque la PGC est ≥ 8 cm à ≤ 20 semaines d'aménorrhée et ≥ 10 cm après 20 semaines. La discordance de taille est un signe échographique commun, mais n'est pas essentielle pour le diagnostic.

Le STT affecte 10-15% des grossesses gémellaires monochoriales et est associé à une mortalité et morbidité périnatales accrues ; s'il n'est pas traité, cela conduit à la mort fœtale dans 90% des cas, avec des taux de morbidité chez les survivants de plus de 50% [84, 85]. Un diagnostic précoce peut en revanche permettre une intervention par la coagulation par laser intra-fœtal ce qui améliore considérablement le pronostic.

Le traitement au laser dans ces grossesses se traduit par 60-70% de survie des deux jumeaux et 80-90% de survie d'au moins l'un des jumeaux [85-87].

Classification des STT

- Bien que la classification de Quintero ne prédit pas toujours avec précision l'issue ou l'évolution chronologique des STT, elle reste le système de classification de choix (POINT DE BONNES PRATIQUES)

Le STT est actuellement classifié à l'aide de la classification de Quintero (tableau 1) [82, 83].

Il y a un débat sur la validité de cette classification des STT. Il a été noté que la maladie Stade I n'est pas nécessairement associée aux meilleurs pronostics.

Par exemple, certains jumeaux « receveurs » dans les grossesses classées comme stade I de Quintero peuvent avoir des complications cardiaques [88-90].

Une autre critique est qu'elle ne représente pas un ordre chronologique de dégradation, par exemple, un stade I peut devenir un stade 5 sans passer par les stades 2, 3 et 4, et elle ne permet pas de prévoir un bon pronostic après le traitement.

Bien que l'incorporation des paramètres cardiovasculaires supplémentaires stratifie des caractéristiques supplémentaires de la maladie, indépendants de la classification de Quintero, ceux-ci n'améliorent pas la prévision du devenir après le traitement. Néanmoins, la classification de Quintero reste la plus couramment utilisée pour classer les grossesses gémellaires compliquées par un STT (NIVEAU DE PREUVE: 2+).

Tableau 1. Classification de Quintero [82]

Phase	Classification
I	Séquence Polyhydramnios-oligohydramnios : PGC > 8 cm chez le jumeau receveur et PGC < 2 cm chez le jumeau donneur
II	vessie du donneur non visible
III	diastole nulle ou négative dans l'artère ombilicale, onde a négative dans le ductus venosus chez un des fœtus
IV	Hydrops / Anasarque d'un ou des 2 jumeaux

PGC : profondeur plus grande citerne

Dépistage du STT

- En cas de grossesse gémellaire monochoriale, le dépistage de STT devrait commencer à 16 semaines, avec des échographies répétées toutes les 2 semaines par la suite (POINT DE BONNES PRATIQUES).

Le suivi des grossesses gémellaires monochoriales pour le développement d'un STT devrait commencer par une échographie à 16 semaines d'aménorrhée; les échographies doivent être répétées toutes les 2 semaines par la suite. À chaque échographie, l'opérateur doit noter et rechercher la présence d'un plissement de la membrane amniotique et mesurer la PGC de liquide amniotique pour chaque fœtus. Si un déséquilibre de la PGC ou un plissement de la membrane existant, une surveillance échographique plus fréquente peut être justifiée.

Le STT est beaucoup moins fréquent dans les grossesses monochoriales monoamniotiques, que dans les grossesses monochoriales diamniotiques. Le diagnostic échographique inclut un polyhydramnios dans le sac amniotique commun et des tailles de vessie discordantes

Pronostic pour une grossesse gémellaire monochoriale avec discordance de liquide amniotique

- Les grossesses monochoriales avec simple discordance de liquide amniotique peuvent être suivis de manière hebdomadaire afin d'exclure la progression vers un STT (POINT DE BONNES PRATIQUES).

Les grossesses gémellaires monochoriales avec discordance liquide amniotique entre les jumeaux qui ne remplissent pas les critères 8 cm / 2 cm (en d'autres termes, elles tombent dans la fourchette «normale»), et des mesures normales du Doppler de l'artère ombilicale sont associées à un bon pronostic (93% de survie globale) et un faible risque (14%) de progression vers un STT sévère [91-93].

Cependant, il est de pratique courante pour ces grossesses d'être suivies de manière hebdomadaire afin de s'assurer qu'il n'y a pas de progression vers un STT (NIVEAU DE PREUVE :2+)

Traitement des STT

- La coagulation laser est le traitement de choix pour les STT de stade II de Quintero et supérieur (GRADE DE RECOMMANDATION: A).
- Le traitement conservateur avec une surveillance étroite ou la coagulation laser peut être considéré pour le stade I de Quintero (GRADE DE RECOMMANDATION: B).
- Lorsque le traitement au laser n'est pas disponible, l'amnioréduction est une alternative acceptable après 26 semaines d'aménorrhée (GRADE DE RECOMMANDATION: A).

Le STT diagnostiqué avant 26 semaines d'aménorrhée est mieux traité par coagulation laser donnant de meilleurs résultats que les amnioréductions ou septostomies comme le suggèrent les publications [85] (NIVEAU DE PREUVE: 1+).

Il est généralement admis que les grossesses au stade II de Quintero et au dessus nécessitent un traitement, et de nombreux centres géreront de manière conservatrice les stades I de Quintero.

Toutefois, si le traitement par la coagulation laser n'est pas disponible, l'amnioréduction est une alternative acceptable dans les grossesses diagnostiquées après 26 semaines d'aménorrhée [85]. En fait, certains éléments de preuve font que la coagulation laser est encore la meilleure forme de traitement pour le STT, indépendamment de savoir s'il est diagnostiqué tôt (avant 16 semaines) ou tardivement (après 26 semaines) [93, 94].

Le traitement conservateur avec une étroite surveillance et le traitement au laser sont tous deux considérés comme des options raisonnables pour les Stades I du STT, en attendant les résultats des essais randomisés comparant le traitement conservateur avec la thérapie au laser.

Si le traitement conservateur est choisi pour le stade I de Quintero, l'aggravation du polyhydramnios, l'inconfort de la mère et le raccourcissement de la longueur du col utérin sont considérés comme critères d'alerte pour procéder à un traitement fœtoscopique par laser.

Dans une revue systématique de la gestion d'une grossesse avec un STT de Stade I, la survie globale semble similaire pour ceux qui ont bénéficié d'un

traitement au laser ou d'un traitement conservateur (85% et 86%, respectivement), mais il était un peu plus faible pour ceux qui ont bénéficié d'une amnioréduction (77%) [95] (niveau de preuve: 2-). Après le traitement au laser, le taux de récurrence du STT va jusqu'à 14% ce qui est susceptible d'être due à des anastomoses manquées au moment du traitement au laser initial [96] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Le risque de récurrence du STT et l'apparition d'un TAPS est réduit par l'utilisation de la technique de Salomon (interruption au laser de l'équateur vasculaire placentaire) par rapport à la technique très sélective [86, 87] (NIVEAU DE PREUVE: 1+).

Une autre option pour la gestion des STT sévères est l'interruption sélective de la grossesse en utilisant la diathermie bipolaire, la coagulation au laser ou par radiofréquence de l'un des cordons ombilicaux. Cela signifie que ce fœtus est sacrifié dans l'espoir de protéger l'autre jumeau de la mort ou de lésions cérébrales. Rarement, les parents optent pour l'interruption de toute la grossesse.

Suivi et âge gestationnel optimal pour l'accouchement en cas de grossesse gémellaire avec STT

- Une pratique courante consiste dans une surveillance échographique hebdomadaire pendant les 2 premières semaines après le traitement, réduite à une semaine sur deux après des signes cliniques de la résolution (POINT DE BONNES PRATIQUES).
- En cas de décès d'un fœtus (post-laser), l'imagerie cérébrale du co-jumeau survivant devrait être évaluée 4-6 semaines plus tard, et l'évaluation du développement neurologique doit avoir lieu à l'âge de 2 ans (POINT DE BONNES PRATIQUES)

Il n'y a pas de preuves pour définir la fréquence du suivi échographique après traitement du STT. Cependant, le traitement devrait aboutir à la normalisation de liquide amniotique en 14 jours [97]. Le dysfonctionnement cardiaque se normalise généralement chez le receveur en un mois, tandis que le donneur subit une altération temporaire de la fonction cardiaque [98] (NIVEAU DE PREUVE: 2+).

Une pratique courante consiste au suivi échographique hebdomadaire pendant les 2 premières semaines après le traitement, réduite à une semaine sur deux après des signes cliniques de la résolution

Chaque échographie devrait évaluer la PGC, la biométrie (toutes les 2 semaines), et les dopplers de l'artère ombilicale, de l'artère cérébrale moyenne (PSV) et du ductus venosus chez les deux fœtus. Néanmoins, 8% de tous les jumeaux, aussi bien les receveurs que les donneurs, auront une sténose de l'artère pulmonaire à l'âge de 10 ans [99] et 4% des survivants souffriront de dommages cérébraux prénataux [100] (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Il doit y avoir une évaluation détaillée du cerveau, du cœur et des membres (risque d'amputation secondaire à thrombus ou à des brides amniotiques) au cours de ces échographies de surveillance.

Le dysfonctionnement cardiaque et les lésions cérébrales prénatales peuvent ne devenir évidentes qu'au troisième trimestre.

Certains centres de médecine fœtale proposent une imagerie cérébrale du fœtus par résonance magnétique (IRM) à 30 semaines pour tous les survivants après le traitement au laser, afin de détecter les anomalies cérébrales telles que les troubles de la migration et de la prolifération neuronale.

Cependant, les preuves à l'appui de cette pratique sont limitées et tant la spécificité du diagnostic que la traduction en morbidité neurologique à long terme restent inconnues.

[101]. Il y a peu de données sur le moment optimal et la voie d'accouchement pour les jumeaux monozygotes précédemment traités pour un STT, mais le consensus général est que cela devrait être à 34 semaines de gestation, après une cure de stéroïdes [102].

Cependant, il est également raisonnable d'adopter une stratégie similaire comme pour tous les jumeaux monozygotes, avec l'accouchement à 34 semaines d'aménorrhée pour les anomalies persistantes et jusqu'à 37 semaines quand il y a une résolution complète.

Le mode d'accouchement optimal suite à la thérapie laser n'a pas été déterminé.

Les grossesses gémellaires traitées par laser pour un STT devraient être considérées comme à risque élevé d'effets indésirables, même si la normalisation du liquide amniotique se produit (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Dans les grossesses compliquées par le décès de l'un des fœtus (post-laser), l'imagerie cérébrale devrait être réalisée 4-6 semaines plus tard, et l'évaluation du développement neurologique doit être faite à l'âge de 2 à 3 ans

Risque d'anomalies cérébrales et de retard de développement neurologique pour une grossesse gémellaire avec STT

Les grossesses monochoriales compliquées par un STT, une MFIU d'un jumeau, un sRCIU ou un TAPS sont à risque accru d'anomalies cérébrales et de troubles du développement neurologique [73, 103-105]. Dans les grossesses compliquées par un STT, des anomalies cérébrales ont été signalées chez 5% de celles qui ont bénéficié d'une coagulation au laser, dans 14% de celles ayant eu un amniodrainage et dans 21% de celles après une prise en charge expectative [104] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Les donneurs et receveurs sont à risque de développer des lésions soit ischémiques ou hémorragiques [104]. À un âge moyen de 34 mois après le traitement au laser pour un STT, 7% des enfants avaient des anomalies neurologiques majeures [106, 107] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Le devenir de développement neurologique à 6 ans était similaire à celui à l'âge de 2 ans et 10 mois, avec 9% des enfants ayant un grand retard de développement neurologique [108] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Dépistage, diagnostic et gestion de la séquence anémie-polycythémie (TAPS) dans les grossesses gémeillaires

- Le diagnostic prénatal de TAPS est basé sur la découverte d'anomalies discordantes au doppler des ACM (GRADE DE RECOMMANDATION: D).
- Il y a peu de niveau de preuves quant à l'issue et la gestion optimale des TAPS; les options de traitement doivent donc être individualisées et discutées avec les parents (POINT DE BONNES PRATIQUES)

La compréhension de l'histoire naturelle et les conséquences fœtales et néonatales d'un TAPS dans les grossesses monochoriales évoluent encore.

En outre, le traitement optimal la fréquence et le mode de surveillance doivent encore être établis. L'incidence d'un TAPS spontané chez des jumeaux MCDA va jusqu'à 5%.

Cependant, il peut compliquer jusqu'à 13% des cas de STT suivant une coagulation au laser [96].

La séquence TAPS est supposée être due à la présence d'anastomoses artério-veineuses minuscules (<1 mm) qui permettent une lente transfusion de sang du donneur au receveur, conduisant à des concentrations d'hémoglobine très discordants à la naissance (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Le diagnostic postnatal de TAPS est fait sur la base de la constatation d'une anémie chronique (y compris

réticulocytose) chez le donneur et d'une polyglobulie - polycythémie chez le receveur. Les critères de diagnostic comprennent une différence dans la concentration d'hémoglobine entre les jumeaux de plus de 8 g / dl et au moins un taux de comptage de réticulocytes supérieur à 1,7 ou la présence de petites anastomoses vasculaires (<1 mm de diamètre) dans le placenta [109, 110]

Le diagnostic prénatal de TAPS est basé sur la découverte d'anomalies discordantes dans les Dopplers de l'ACM, incluant un pic de vitesse systolique > 1,5 multiple de la médiane (MoM) chez le donneur, suggérant une anémie fœtale, et un pic de vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne <1,0 MoM chez le receveur, suggérant une polycythémie.

Les signes échographiques supplémentaires dans les TAPS comprennent les différences dans l'échogénicité et l'épaisseur du placenta, avec, un épaississement brillant chez le donneur et une amincissement hypoéchogène chez le receveur. Le jumeau polycythémique peut avoir un «ciel étoilé» du foie lié à une diminution de l'échogénicité du parenchyme hépatique et une hyperéchogénéicité accrue des parois des veinules portales.

La classification des stades de gravité anténataux et postnataux sont présentés dans le tableau 2 [109, 110] (NIVEAU DE PREUVE : 3).

Table 2. Stadification ante et postnatale de la séquence anémie-polycythémie (TAPS) [109, 110]

Stade	Stadification anténatale	Stadification post natale Différence entre jumeaux Hb (g/dL)
AREDF, absent or reversed end-diastolic flow; DV, ductus venosus; Hb, hemoglobine; MCA, artère cerebrale artere; moyenne MoM, multiples of median; PI, pulsatility index; PSV, vitesse du pic systolique UA, artère ombilicale UV, veine ombilicale.		
1	Donneur MCA-PSV > 1.5 MoM et receveur MCA-PSV < 1.0 MoM, sans autres signes d'altération foetale	> 8.0
2	Donneur MCA-PSV > 1.7 MoM et receveur MCA-PSV < 0.8 MoM, sans autres signes d'altération foetale	> 11.0
3	Stage 1 or 2 et altération cardiaque chez le donneur (UA-AREDF, UV flux pulsatile, or DV augmenté ou flux inversé	> 14.0
4	Anasarque du jumeau donneur	> 17.0
5	Mort d'un ou des deux jumeaux précédée d'un TAPS	> 20.0

Le devenir des grossesses gémellaires compliquées par un TAPS est variable. Les TAPS graves peuvent entraîner la MFIU d'un des deux jumeaux.

À l'autre extrémité du spectre, les TAPS moyens peuvent encore permettre la naissance de deux nouveau-nés en bonne santé (en dehors d'avoir une différence significative dans le taux d'hémoglobine entre les deux).

Il semble que la principale morbidité néonatale soit l'anémie (nécessitant une transfusion) et la polyglobulie polycythémique (nécessitant éventuellement une exsanguinotransfusion partielle) [111]. Cependant, des cas de lésions cérébrales graves ont été rapportés chez des nouveau-nés ayant un TAPS [112].

Des données récentes suggèrent que, chez les jumeaux monochoriaux présentant un TAPS, le risque de retard de développement neurologique est augmenté (20%) [113].

Par conséquent, l'imagerie cérébrale durant le troisième trimestre et l'évaluation du développement neurologique à l'âge de 2 ans sont recommandés (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Les options de gestion dépendent de l'âge gestationnel au moment du diagnostic, du choix des parents, de la gravité de la maladie et de la faisabilité technique de la thérapie intra-utérine. Par conséquent, la gestion des grossesses gémellaires compliquées par un TAPS doit être individualisée. Les options les plus courantes comprennent le traitement conservateur, l'accouchement prématuré, la coagulation laser, la transfusion sanguine intrautérine pour le jumeau anémique et l'exsanguinotransfusion partielle pour diluer le sang du jumeau polycythémique [114].

Afin de dépister les TAPS, le pic de vitesse systolique de l'artère cérébrale moyenne doit être mesurée à partir de 20 semaines chez les deux fœtus, et pendant le suivi des cas traités pour le STT.

La Prévention de la séquence TAPS par la technique de la coagulation par laser modifiée (Solomon) reste le meilleur moyen de prévenir la morbidité. (NIVEAU DE PREUVE: 3).

La séquence TRAP (twin reverse arterial perfusion) ou jumeau acardiaque

- Les chances de survie du jumeau « pompe » sont augmentées par l'utilisation des techniques mini-invasives (par exemple la coagulation du cordon, la ligature du cordon et photocoagulation des anastomoses, ainsi que des méthodes intrafoetales) de préférence avant 16 semaines d'aménorrhée (GRADE DE RECOMMANDATION: D).

La séquence TRAP est une complication rare de la grossesse gémellaire monochoriale (1% des grossesses gémellaires monozygotes et 1 / 35 000 de la totalité des grossesses). Elle est caractérisée par la présence d'un TRAP ou d'une masse acardiaque perfusée par un jumeau apparemment normal (pompe) (figure 5) [116].

La perfusion se produit d'une manière rétrograde à travers les anastomoses artériotartérielles, généralement par le biais d'un site commun d'insertion du cordon [117]. Cet arrangement vasculaire caractéristique prédispose à une circulation hyperdynamique et à une insuffisance cardiaque progressive chez le jumeau pompe [117].

Le risque de décès du jumeau pompe dans une séquence TRAP géré de façon conservatrice va jusqu'à 30% à 18 semaines (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Différentes techniques minimalement invasives, telles que la coagulation du cordon, la ligature du cordon, et la photocoagulation des anastomoses, ainsi que des méthodes intrafoetales, comme la radiofréquence et la thérapie laser intrafoetale, sont effectuées en prévention du décès du jumeau pompe (figure 5) [119].

Le taux de survie du jumeau pompe en utilisant ces modalités de traitement est d'environ 80%.

Les grossesses avec une séquence TRAP sont généralement suivies périodiquement dans le but d'entreprendre une thérapie intra-utérine si l'insuffisance cardiaque devient évidente dans le jumeau pompe ou s'il y a perfusion accrue (notamment l'apparition d'un polyhydramnios) et la croissance de la masse du TRAP [119].

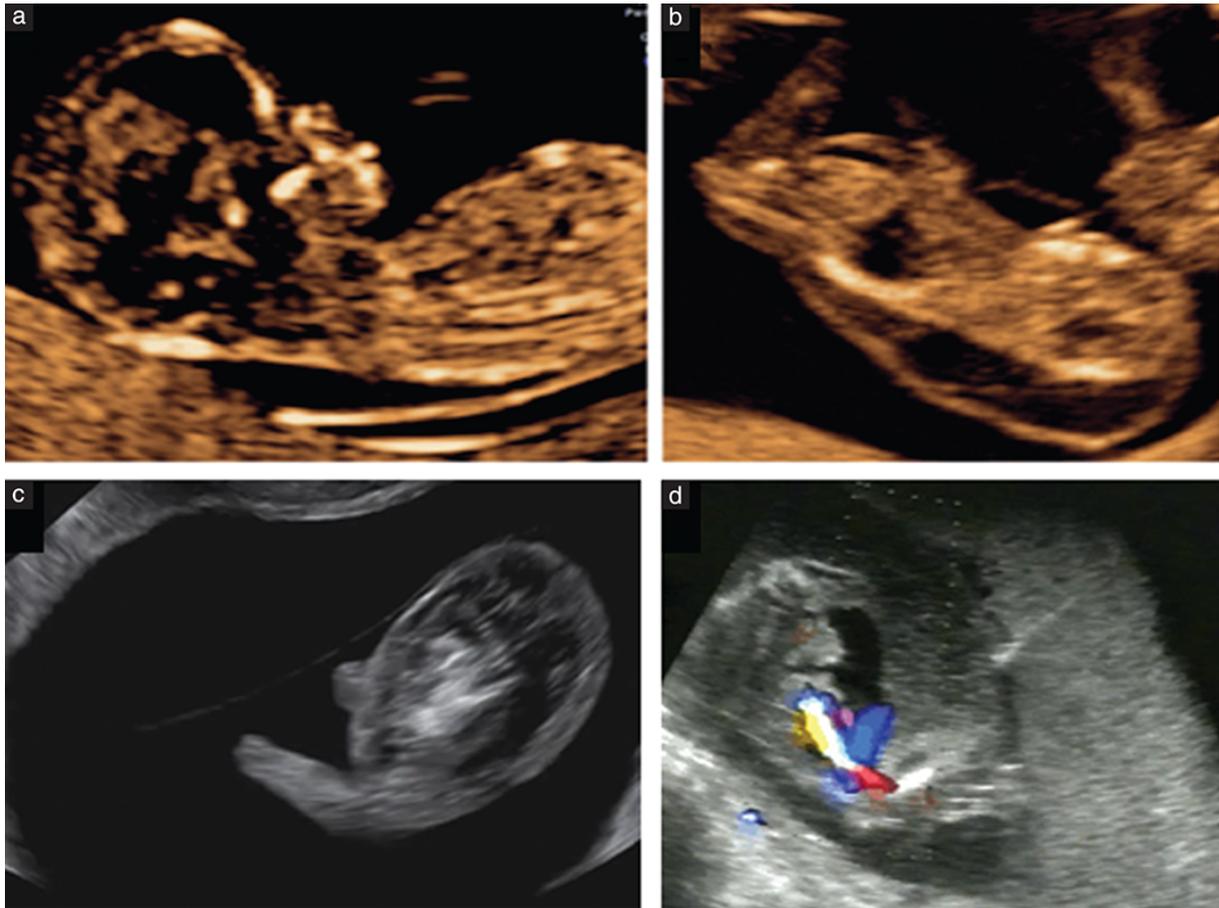


Figure 5 (a) Coupe sagittale du jumeau pompe au cours d'une grossesse gémellaire affectée par séquence twin reverse arterial perfusion (TRAP). (b,c) coupes sagittales du jumeau acardiaque. (d) traitement laser intrafoetal pour arrêter le flux dans le jumeau acardiaque. L'aiguille est positionnée sous guidage échographique, dans le jumeau acardiaque près de l'insertion du cordon.

Par conséquent, une surveillance attentive et un suivi échographique dans un centre de référent de médecine fœtale est indiquée.

Cependant, une surveillance étroite par échographie et Doppler ne prévient pas la mort subite.

Lorsque le traitement est nécessaire, il semble préférable, avant de 16 semaines d'aménorrhée

[120]. Le taux de naissances prématurées avant 32 semaines d'aménorrhée est d'environ 10% [120]. Des données récentes suggèrent une relation inverse entre l'âge gestationnel au moment du traitement et l'âge gestationnel à la naissance. Par conséquent, la survie pourrait être améliorée par une intervention élective à 12-14 semaines de gestation [121]. Cependant, il est important de reconnaître la nature observationnelle de cette preuve et la petite taille de la série de cas, qui ne permet pas l'évaluation des taux de pertes fœtales par rapport à ceux qui subissent une intervention plus tard. (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Grossesses monochoriales monoamniotiques (MCMA)

- L'enchevêtrement des cordons ombilicaux est presque toujours présent chez les jumeaux MCDA et ne semble

pas contribuer à leur morbidité et de mortalité (GRADE DE RECOMMANDATION: D).

- L'accouchement par césarienne est recommandé à 32-34 semaines (GRADE DE RECOMMANDATION: D).

Les grossesses gémellaires MCMA représentent environ 5% des grossesses gémellaires monochoriales [122].

Le taux de perte périnatale rapporté avant 16 semaines d'aménorrhée va jusqu'à 50% [123] (niveau de preuve: 3). La plupart des pertes sont attribuables à des anomalies fœtales et à des fausses couches spontanées [123] (NIVEAU DE PREUVE: 3).

La gestion de ces grossesses peut être complexe et doit avoir lieu dans des centres de référence. Le taux de perte s'est amélioré, de 40% dans la littérature ancienne [124-126] à 10-15% dans des études récentes [127] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Dans une étude de cohorte incluant 98 grossesses gémellaires MCMA, le taux de mortalité périnatale (à partir de 20 semaines d'aménorrhée jusqu'à l'âge de 28 jours) était de 19% [128]. Toutefois, le taux était de 17% après exclusion des fœtus présentant une anomalie létale. Après 32 semaines de gestation, seulement deux grossesses ont été compliquées par une mortalité périnatale (4%).

L'incidence du STT et des lésions cérébrales était respectivement de 6% et 5%, [128] (niveau de preuve: 3).

Le terme recommandé pour l'accouchement varie de 32 à 36 semaines d'aménorrhée.

Des données récentes suggèrent que les grossesses gémeillaires MCMA sont à risque accru de MFIU par rapport aux autres types de grossesse gémeillaire et devraient être accouchées par césarienne entre 32 et 34 semaines d'aménorrhée

Ceci est basé sur le constat qu'après 32 + 4 semaines d'aménorrhée, le risque de MFIU est plus grand dans la grossesse MCMA que le risque de complications néonatales non respiratoires liées au terme [129].

Par conséquent, l'évaluation individualisée de ces grossesses devrait guider la date d'accouchement.

Il est important de réaliser que l'enchevêtrement du cordon ombilical est présent dans presque tous les jumeaux monoamniotiques évalués systématiquement par échographie et Doppler couleur [130]. Une revue systématique, comprenant un total de 114 grossesses monoamniotiques (228 fœtus) avec un enchevêtrement du cordon conclut que l'enchevêtrement cordon ne contribue pas à la morbidité et à la mortalité prénatale dans les grossesses monoamniotiques [127]. En outre, la présence d'un notch sur l'artère ombilicale, sans autres signes de détérioration du fœtus, n'indique pas un pronostic périnatal défavorable [131] (NIVEAU DE PREUVE: 2-).

Dans les grossesses monochoriales monoamniotiques subissant une réduction sélective (en raison d'une anomalie morphologique discordante, d'une séquence TRAP, d'un STT sévère ou sRCIU), l'occlusion du cordon et la transection sont recommandées pour éviter la mort de l'autre jumeau due à des accidents du cordon [132-135]. Les résultats périnataux sont semblables à ceux de jumeaux discordants MCDA traités avec occlusion du cordon. Cependant, le taux de rupture prématurée des membranes est plus élevé et l'âge gestationnel à la naissance est plus faible dans les grossesses MCMA que dans les grossesses MCDA (NIVEAU DE PREUVE: 3).

Jumeaux conjoints

Les jumeaux conjoints sont très rares, survenant dans environ 1 à 100 000 grossesses (1% des grossesses gémeillaires monochoriales). Les jumeaux conjoints sont toujours des grossesses monochoriales monoamniotiques. Le diagnostic par échographie au premier trimestre est maintenant la norme (sur la visualisation de l'apposition étroite et fixe des organes du fœtus, avec la fusion cutanée à certains points).

Une récente série de 14 cas à partir d'un centre de référence unique a rapporté que, après le diagnostic, 20% des parents ont opté pour l'interruption et 10% des fœtus sont morts in utero. Parmi ceux qui choisissent de poursuivre la grossesse, la survie était seulement d'environ 25%, et la majorité d'entre eux avaient une morbidité significative [136].

La classification des jumeaux conjoints dépend du site de l'union.

La forme la plus commune est le thoracopage dans lequel les jumeaux font face l'un à l'autre et sont reliés entre la poitrine et l'abdomen, souvent avec des foies, des cœurs et des structures intestinales conjoints [136].

Dans les grossesses évoluant, l'étude échographique (avec ou sans IRM) est importante afin de détailler autant que possible l'anatomie fœtale et notamment cardiovasculaire des jumeaux, avant l'accouchement.

Bien que l'accouchement vaginal de jumeaux conjoints ait été rapporté, il y a un risque important d'accouchement avec obstruction, de dystocie et de rupture utérine, si bien que l'accouchement par césarienne électorale est désormais la règle [137].

De telles grossesses devraient être gérées dans un centre de référence de médecine fœtale, avec une évaluation et des conseils multidisciplinaires

L'accouchement doit avoir lieu dans un centre ayant l'expérience de la gestion médicale et chirurgicale de tels cas.

Des taux élevés de mortalité postnatale sont associés et il y a presque toujours une morbidité.

AUTEURS DES LIGNES DIRECTRICES

A. Khalil, Fetal Medicine Unit, St George's Hospital, St George's University of London, London, UK

M. Rodgers, Centre for Reviews and Dissemination, University of York, UK

A. Baschat, The Johns Hopkins Center for Fetal Therapy, Baltimore, MD, USA

A. Bhide, Fetal Medicine Unit, St George's Hospital, St George's University of London, London, UK

E. Gratacos, Fetal Medicine Units and Departments of Obstetrics, Hospital Clinic-IDIBAPS, University of Barcelona, Barcelona, Spain

K. Hecher, Department of Obstetrics and Fetal Medicine, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Germany

M. D. Kilby, Centre for Women's and Children's Health, University of Birmingham and Fetal Medicine Centre, Birmingham Women's Foundation Trust, Birmingham, UK

L. Lewi, Department of Obstetrics and Gynecology, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium

K. H. Nicolaidis, Harris Birthright Research Centre for Fetal Medicine, King's College Hospital, London, UK

D. Oepkes, Division of Fetal Medicine, Department of Obstetrics, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

N. Raine-Fenning, Division of Child Health, Obstetrics and Gynaecology, School of Medicine, University of Nottingham, Nottingham, UK

K. Reed, Twin and Multiple Births Association (TAMBA)

L. J. Salomon, Hopital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Paris, France

A. Sotiriadis, Department of Obstetrics and Gynaecology, Aristotle University of Thessaloniki, Thessaloniki, Greece

B. Thilaganathan, Fetal Medicine Unit, St George's Hospital, St George's University of London, London, UK

Y. Ville, Hospital Necker-Enfants Malades, AP-HP, Université Paris Descartes, Paris, France

CITATION

Les lignes directrices doivent être citées comme :

Khalil A, Rodgers M, Baschat A, Bhide A, Gratacos E, Hecher K, Kilby MD, Lewi L, Nicolaides KH, Oepkes D, Raine-Fenning N, Reed K, Salomon LJ, Sotiriadis A, Thilaganathan B, Ville Y. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; **47**: 247–263.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 National Collaborating Center for Women's and Children's Health (UK). *Multiple Pregnancy. The Management of Twin and Triplet Pregnancies in the Antenatal Period*. Commissioned by the National Institute for Clinical Excellence. RCOG Press: London, September 2011.
- 2 Martin JA, Hamilton BE, Sutton PD, Ventura SJ, Menacker F, Kirmeyer S, Mathews TJ. Births: final data for 2006. *Natl Vital Stat Rep* 2009; **57**: 1–102.
- 3 Sebire NJ, Snijders RJ, Hughes K, Sepulveda W, Nicolaides KH. The hidden mortality of monochorionic twin pregnancies. *Br J Obstet Gynaecol* 1997; **104**: 1203–1207.
- 4 Joseph K, Liu S, Demissie K, Wen SW, Platt RW, Ananth CV, Dzakpasu S, Sauve R, Allen AC, Kramer MS; The Fetal and Infant Health Study Group of the Canadian Perinatal Surveillance System. A parsimonious explanation for intersecting perinatal mortality curves: understanding the effect of plurality and of parity. *BMC Pregnancy Childbirth* 2003; **3**: 3.
- 5 Hack KE, Derks JB, Elias SG, Franx A, Roos EJ, Voerman SK, Bode CL, Koopman-Esseboom C, Visser GH. Increased perinatal mortality and morbidity in monochorionic versus dichorionic twin pregnancies: clinical implications of a large Dutch cohort study. *BJOG* 2008; **115**: 58–67
- 6 Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK). Prospective risk of late stillbirth in monochorionic twins: a regional cohort study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; **39**: 500–504.
- 7 Garne E, Andersen HJ. The impact of multiple pregnancies and malformations on perinatal mortality. *J Perinat Med* 2004; **32**: 215–219.
- 8 Luke B, Brown MB. The changing risk of infant mortality by gestation, plurality, and race: 1989–1991, versus 1999–2001. *Pediatrics* 2006; **118**: 2488–2497.
- 9 Chan A, Scott J, Nguyen A, Sage L. *Pregnancy Outcome in South Australia 2007*. Pregnancy Outcome Unit, SA Health: Adelaide, 2008.
- 10 Elliott JP. High-order multiple gestations. *Semin Perinatol* 2005; **29**: 305–311.
- 11 Laws PJ, Hilder L. *Australia's Mothers and Babies 2006*. AIWH National Perinatal Statistics Unit: Sydney, 2008.
- 12 Tucker J, McGuire W. Epidemiology of preterm birth. *BMJ* 2004; **329**: 675–678.
- 13 Salomon LJ, Cavicchioni O, Bernard JP, Duyme M, Ville Y. Growth discrepancy in twins in the first trimester of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; **26**: 512–516.
- 14 Dias T, Mahsud-Dorman S, Thilaganathan B, Papageorgiou A, Bhide A. First-trimester ultrasound dating of twin pregnancy: are singleton charts reliable? *BJOG* 2010; **117**: 979–984.
- 15 Chaudhuri K, Su LL, Wong PC, Chan YH, Choolani MA, Chia D, Biswas A. Determination of gestational age in twin pregnancy: Which fetal crown–rump length should be used? *J Obstet Gynaecol Res* 2013; **39**: 761–765.
- 16 Lopriore E, Sueters M, Middeldorp JM, Klumper F, Oepkes D, Vandenbussche FP. Twin pregnancies with two separate placental masses can still be monochorionic and have vascular anastomoses. *Am J Obstet Gynecol* 2006; **194**: 804–808.
- 17 National Collaborating Center for Women's and Children's Health. *Multiple Pregnancy: Evidence Update*. Commissioned by the National Institute for Clinical Excellence. NICE: Manchester, March 2013.
- 18 Dias T, Ladd S, Mahsud-Dorman S, Bhide A, Papageorgiou A, Thilaganathan B. Systematic labelling of twin pregnancies on ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **38**: 130–133.
- 19 Sueters M, Middeldorp JM, Lopriore E, Oepkes D, Kanhai HH, Vandenbussche FP. Timely diagnosis of twin-to-twin transfusion syndrome in monochorionic twin pregnancies by biweekly sonography combined with patient instruction to report onset of symptoms. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 659–664.
- 20 de Villiers SF, Slaghekke F, Middeldorp JM, Walther FJ, Oepkes D, Lopriore E. Placental characteristics in monochorionic twins with spontaneous versus post-laser twin anemia-polycythemia sequence. *Placenta* 2013; **34**: 456–459.
- 21 Sankaran S, Rozette C, Dean J, Kyle P, Spencer K. Screening in the presence of a

vanished twin: nuchal translucency or combined screening test? *Prenat Diagn* 2011; **31**: 600–601.

- 22 Prats P, Rodríguez I, Comas C, Puerto B. Systematic review of screening for trisomy 21 in twin pregnancies in first trimester combining nuchal translucency and biochemical markers: a meta-analysis. *Prenat Diagn* 2014; **34**: 1077–1083.
- 23 Agarwal K, Alfievic Z. Pregnancy loss after chorionic villus sampling and genetic amniocentesis in twin pregnancies: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; **40**: 128–134.
- 24 Hansen M, Kurinczuk JJ, Milne E, de Klerk N, Bower C. Assisted reproductive technology and birth defects: a systematic review and meta-analysis. *Hum Reprod Update* 2013; **19**: 330–353.
- 25 Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. *Amniocentesis and Chorionic Villus Sampling*. Green-Top Guideline No. 8. RCOG Press: London, 2010.
- 26 Gallot D, Vélémir L, Delabaere A, Accoceberry M, Niro J, Vendittelli F, Laurichesse-Delmas H, Jacquetin B, Lémery D. Which invasive diagnostic procedure should we use for twin pregnancies: chorionic villous sampling or amniocentesis? *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2009; **38**: S39–44.
- 27 Hui L. Non-invasive prenatal testing for fetal aneuploidy: charting the course from clinical validity to clinical utility. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 2–6.
- 28 Gil MM, Quezada MS, Revello R, Akolekar R, Nicolaides KH. Analysis of cell-free DNA in maternal blood in screening for fetal aneuploidies: updated meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **45**: 249–266.
- 29 Evans MI, Goldberg JD, Horenstein J, Wapner RJ, Ayoub MA, Stone J, Lipitz S, Achiron R, Holzgreve W, Brambati B, Johnson A, Johnson MP, Shalhoub A, Berkowitz RL. Selective termination for structural, chromosomal, and mendelian anomalies: international experience. *Am J Obstet Gynecol* 1999; **181**: 893–897.
- 30 Machin G. Non-identical monozygotic twins, intermediate twin types, zygosity testing, and the non-random nature of monozygotic twinning: a review. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2009; **151C**: 110–127.
- 31 Lewi L, Blickstein I, Van Schoubroeck D, Gloning KP, Casteels M, Brandenburg H, Fryns JP, Deprest J. Diagnosis and management of heterokaryotypic monochorionic twins. *Am J Med Genet A* 2006; **140**: 272–275.
- 32 Lewi L, Gratacos E, Ortibus E, Van Schoubroeck D, Carreras E, Higuera T, Perapoch J, Deprest J. Pregnancy and infant outcome of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2006; **194**: 782–789.
- 33 Fratelli N, Prefumo F, Fichera A, Valcamonica A, Marella D, Frusca T. Nuchal translucency thickness and crown rump length discordance for the prediction of outcome in monochorionic diamniotic pregnancies. *Early Hum Dev* 2011; **87**: 27–30.
- 34 Memmo A, Dias T, Mahsud-Dornan S, Papageorgiou AT, Bhide A, Thilaganathan B. Prediction of selective fetal growth restriction and twin-to-twin transfusion syndrome in monochorionic twins. *BJOG* 2012; **119**: 417–421.
- 35 Maiz N, Staboulidou I, Leal AM, Minekawa R, Nicolaides KH. Ductus venosus Doppler at 11 to 13 weeks of gestation in the prediction of outcome in twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 2009; **113**: 860–865.
- 36 Linskens IH, de Mooij YM, Twisk JW, Kist WJ, Oepkes D, van Vugt JM. Discordance in nuchal translucency measurements in monochorionic diamniotic twins as predictor of twin-to-twin transfusion syndrome. *Twin Res Hum Genet* 2009; **12**: 605–610.
- 37 Kagan KO, Gazzoni A, Sepulveda-Gonzalez G, Sotiriadis A, Nicolaides KH. Discordance in nuchal translucency thickness in the prediction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 527–532.
- 38 D'Antonio F, Khalil A, Dias T, Thilaganathan B; Southwest Thames Obstetric Research Collaborative. Crown-rump length discordance and adverse perinatal outcome in twins: analysis of the Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK) multiple pregnancy cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 621–626.
- 39 D'Antonio F, Khalil A, Pagani G, Papageorgiou AT, Bhide A, Thilaganathan B. Crown-rump length discordance and adverse perinatal outcome in twin pregnancies: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 138–146.
- 40 Kalish RB, Gupta M, Perni SC, Berman S, Chasen ST. Clinical significance of first trimester crown-rump length disparity in dichorionic twin gestations. *Am J Obstet Gynecol* 2004; **191**: 1437–1440.
- 41 D'Antonio F, Khalil A, Mantovani E, Thilaganathan B; Southwest Thames Obstetric Research Collaborative. Embryonic growth discordance and early fetal loss: the STORK multiple pregnancy cohort and systematic review. *Hum Reprod* 2013; **28**: 2621–2627.
- 42 Salomon LJ, Alfievic Z, Bilardo CM, Chalouhi GE, Ghi T, Kagan KO, Lau TK, Papageorgiou AT, Raine-Fenning NJ, Stirnemann J, Suresh S, Tabor A, Timor-Tritsch IE, Toi A, Yeo G. ISUOG practice guidelines: performance of

first-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 102–113.

- 43 Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, Bilardo C, Hernandez-Andrade E, Johnsen SL, Kalache K, Leung KY, Malinger G, Munoz H, Prefumo F, Toi A, Lee W; ISUOG Clinical Standards Committee. Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **37**: 116–126.
- 44 Hall JG. Twinning. *Lancet* 2003; **362**: 735–743.
- 45 Lewi L, Jani J, Blickstein I, Huber A, Gucciardo L, Van Mieghem T, Doné E, Boes AS, Hecher K, Gratacós E, Lewi P, Deprest J. The outcome of monochorionic diamniotic twin gestations in the era of invasive fetal therapy: a prospective cohort study. *Am J Obstet Gynecol* 2008; **199**: 514.e1–8.
- 46 Baxi LV, Walsh CA. Monoamniotic twins in contemporary practice: a single-center study of perinatal outcomes. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2010; **23**: 506–510.
- 47 International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, DeVore GR, Hecher K, Lee W, Munoz H, Paladini D, Tutschek B, Yagel S. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 348–359.
- 48 Rossi AC, D'Addario V. Umbilical cord occlusion for selective fetocide in complicated monochorionic twins: a systematic review of literature. *Am J Obstet Gynecol* 2009; **200**: 123–129.
- 49 Roman A, Papanna R, Johnson A, Hassan SS, Moldenhauer J, Molina S, Moise KJ Jr. Selective reduction in complicated monochorionic pregnancies: radiofrequency ablation vs bipolar cord coagulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; **36**: 37–41.
- 50 Bebbington MW, Danzer E, Moldenhauer J, Khalek N, Johnson MP. Radiofrequency ablation vs bipolar umbilical cord coagulation in the management of complicated monochorionic pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; **40**: 319–324.
- 51 van den Bos EM, van Klink JM, Middeldorp JM, Klumper FJ, Oepkes D, Lopriore E. Perinatal outcome after selective fetocide in monochorionic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 653–658.
- 52 Griffiths PD, Sharrack S, Chan KL, Bamfo J, Williams F, Kilby MD. Fetal brain injury in survivors of twin pregnancies complicated by demise of one twin as assessed by in utero MR imaging. *Prenat Diagn* 2015; **35**: 583–591.
- 53 Conde-Agudelo A, Romero R. Prediction of preterm birth in twin gestations using biophysical and biochemical tests. *Am J Obstet Gynecol* 2014; **211**: 583–595.
- 54 Conde-Agudelo A, Romero R, Hassan SS, Yeo L. Transvaginal sonographic cervical length for the prediction of spontaneous preterm birth in twin pregnancies: a systematic review and meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol* 2010; **203**: 128.e1–12.
- 55 Romero R, Nicolaides K, Conde-Agudelo A, Tabor A, O'Brien JM, Cetingoz E, Da Fonseca E, Creasy GW, Klein K, Rode L, Soma-Pillay P, Fusey S, Cam C, Alfirevic Z, Hassan SS. Vaginal progesterone in women with an asymptomatic sonographic short cervix in the midtrimester decreases preterm delivery and neonatal morbidity: a systematic review and metaanalysis of individual patient data. *Am J Obstet Gynecol* 2012; **206**: 124.e1–19.
- 56 Crowther CA. Hospitalisation and bed rest for multiple pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2001; **1**: CD000110.
- 57 Yamasmit W, Chaithongwongwatthana S, Tolosa JE, Limpongsanurak S, Pereira L, Lumbiganon P. Prophylactic oral betamimetics for reducing preterm birth in women with a twin pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; **9**: CD004733.
- 58 Norman JE, Mackenzie F, Owen P, Mactier H, Hanretty K, Cooper S, Calder A, Mires G, Danielian P, Sturgiss S, MacLennan G, Tydeman G, Thornton S, Martin B, Thornton JG, Neilson JP, Norrie J. Progesterone for the prevention of preterm birth in twin pregnancy (STOPPIT): a randomised, double-blind, placebo-controlled study and meta-analysis. *Lancet* 2009; **373**: 2034–2040.
- 59 Rafael TJ, Berghella V, Alfirevic Z. Cervical stitch (cerclage) for preventing preterm birth in multiple pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; **9**: CD009166.
- 60 Crowther CA, Han S. Hospitalisation and bed rest for multiple pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev* 2010; **7**: CD000110.
- 61 Valsky DV, Eixarch E, Martinez JM, Crispi F, Gratacós E. Selective intrauterine growth restriction in monochorionic twins: pathophysiology, diagnostic approach and management dilemmas. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; **15**: 342–348.
- 62 Sueters M, Oepkes D. Diagnosis of twin-to-twin transfusion syndrome, selective fetal growth restriction, twin anemia-polycythaemia sequence, and twin reversed arterial perfusion sequence. Best practice and research. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2014; **28**: 215–226.
- 63 American College of Obstetricians and Gynecologists Committee on Practice Bulletins-Obstetrics; Society for Maternal-Fetal Medicine; ACOG Joint Editorial Committee. ACOG Practice Bulletin #56: Multiple gestation: complicated

twin, triplet, and high-order multifetal pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004; **104**: 869–883.

- 64 Breathnach F, McAuliffe F, Geary M, Daly S, Higgins J, Dorman J, Morrison JJ, Burke G, Higgins S, Dicker P, Manning F, Mahony R, Malone FD; Perinatal Ireland Research Consortium. Definition of intertwin birth weight discordance. *Obstet Gynecol* 2011; **118**: 94–103.
- 65 D'Antonio F, Khalil A, Morlando M, Thilaganathan B. Accuracy of predicting fetal loss in twin pregnancies using gestational age-dependent weight discordance cut-offs: analysis of the STORK multiple pregnancy cohort. *Fetal Diagn Ther* 2015; **38**: 22–28.
- 66 Lewi L, Gucciardo L, Huber A, Jani J, Van Mieghem T, Doné E, Cannie M, Gratacós E, Diemert A, Hecher K, Lewi P, Deprest J. Clinical outcome and placental characteristics of monochorionic diamniotic twin pairs with early- and late-onset discordant growth. *Am J Obstet Gynecol* 2008; **199**: 511.e1–7.
- 67 Khalil A, D'Antonio F, Dias T, Cooper D, Thilaganathan B; Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK). Ultrasound estimation of birth weight in twin pregnancy: comparison of biometry algorithms in the STORK multiple pregnancy cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 210–220.
- 68 Stirrup OT, Khalil A, D'Antonio F, Thilaganathan B, on behalf of the Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK). Fetal growth reference ranges in twin pregnancy: analysis of the Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK) multiple pregnancy cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **45**: 301–307.
- 69 D'Antonio F, Khalil A, Dias T, Thilaganathan B; Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK). Weight discordance and perinatal mortality in twins: analysis of the Southwest Thames Obstetric Research Collaborative (STORK) multiple pregnancy cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 643–648.
- 70 Gratacós E, Lewi L, Muñoz B, Acosta-Rojas R, Hernandez-Andrade E, Martinez JM, Carreras E, Deprest J. A classification system for selective intrauterine growth restriction in monochorionic pregnancies according to umbilical artery Doppler flow in the smaller twin. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **30**: 28–34.
- 71 Gratacós E, Carreras E, Becker J, Lewi L, Enríquez G, Perapoch J, Higuera T, Cabero L, Deprest J. Prevalence of neurological damage in monochorionic twins with selective intrauterine growth restriction and intermittent absent or reversed end-diastolic umbilical artery flow. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; **24**: 159–163.
- 72 Chalouhi GE, Marangoni MA, Quibel T, Deloison B, Benzina N, Essaoui M, Al Ibrahim A, Stirnemann JJ, Salomon LJ, Ville Y. Active management of selective intrauterine growth restriction with abnormal Doppler in monochorionic diamniotic twin pregnancies diagnosed in the second trimester of pregnancy. *Prenat Diagn* 2013; **33**: 109–115.
- 73 Inklaar MJ, van Klink JM, Stolk TT, van Zwet EW, Oepkes D, Lopriore E. Cerebral injury in monochorionic twins with selective intrauterine growth restriction: a systematic review. *Prenat Diagn* 2014; **34**: 205–213.
- 74 Lopriore E, Sluimers C, Pasman SA, Middeldorp JM, Oepkes D, Walther FJ. Neonatal morbidity in growth-discordant monochorionic twins: comparison between the larger and the smaller twin. *Twin Res Hum Genet* 2012; **15**: 541–546.
- 75 Ong SSC, Zamora J, Khan KS, Kilby MD. Prognosis for the co-twin following single-twin death: a systematic review. *BJOG* 2006; **113**: 992–998.
- 76 Hillman SC, Morris RK, Kilby MD. Co-twin prognosis after single fetal death: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2011; **118**: 928–940.
- 77 Shek NW, Hillman SC, Kilby MD. Single-twin demise: Pregnancy outcome. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2014; **28**: 249–263.
- 78 Senat MV, Couderc S, Bernard J, Ville Y. The value of middle cerebral artery peak systolic velocity in the diagnosis of fetal anemia after intrauterine death of one monochorionic twin. *Am J Obstet Gynecol* 2003; **189**: 1320–1324.
- 79 Nicolini U, Pisoni MP, Cela E, Roberts A. Fetal blood sampling immediately before and within 24 hours of death in monochorionic twin pregnancies complicated by single intrauterine death. *Am J Obstet Gynecol* 1998; **179**: 800–803.
- 80 Senat MV, Bernard JP, Loizeau S, Ville Y. Management of single fetal death in twin-to-twin transfusion syndrome: a role for fetal blood sampling. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 360–363.
- 81 Nakata M, Sumie M, Murata S, Miwa I, Kusaka E, Sugino N. A case of monochorionic twin pregnancy complicated with intrauterine single fetal death with successful treatment of intrauterine blood transfusion in the surviving fetus. *Fetal Diagn Ther* 2007; **22**: 7–9.
- 82 Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M. Staging of twin–twin transfusion syndrome. *J Perinatol* 1999; **19**: 550–555.
- 83 Quintero RAM, Dickinson JE, Morales WJ, Bornick PW, Bermúdez C, Cincotta R, Chan FY, Allen MH. Stage-based treatment of twin–twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003; **188**: 1333–1340.
- 84 Roberts D, Gates S, Kilby M, Neilson JP. Interventions for twin–twin transfusion

- syndrome: a Cochrane review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; **31**: 701–711.
- 85 Roberts D, Neilson JP, Kilby MD, Gates S. Interventions for the treatment of twin–twin transfusion syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; **1**: CD002073.
 - 86 Baschat AA, Barber J, Pedersen N, Turan OM, Harman CR. Outcome after fetoscopic selective laser ablation of placental anastomoses vs equatorial laser dichorionization for the treatment of twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2013; **209**: 234.e1–8.
 - 87 Slaghekke F, Lopriore E, Lewi L, Middeldorp JM, van Zwet EW, Weingertner AS, Klumper FJ, DeKoninck P, Devlieger R, Kilby MD, Rustico MA, Deprest J, Favre R, Oepkes D. Fetoscopic laser coagulation of the vascular equator versus selective coagulation for twin-to-twin transfusion syndrome: an open-label randomised controlled trial. *Lancet* 2014; **383**: 2144–2151.
 - 88 Raboisson MJ, Fouron JC, Lamoureux J, Leduc L, Grignon A, Proulx F, Gamache S. Early intertwin differences in myocardial performance during the twin-to-twin transfusion syndrome. *Circulation* 2004; **110**: 3043–3048.
 - 89 Michelfelder E, Gottliebson W, Border W, Kinsel M, Polzin W, Livingston J, Khoury P, Crombleholme T. Early manifestations and spectrum of recipient twin cardiomyopathy in twin–twin transfusion syndrome: relation to Quintero stage. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **3**: 965–971.
 - 90 Ville Y. Twin-to-twin transfusion syndrome: time to forget the Quintero staging system? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **30**: 924–927.
 - 91 Huber A, Diehl W, Zikulnig L, Bregenzer T, Hackelöer BJ, Hecher K. Perinatal outcome in monochorionic twin pregnancies complicated by amniotic fluid discordance without severe twin–twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **27**: 48–52.
 - 92 Van Mieghem T, Eixarch E, Gucciardo L, Done E, Gonzales I, Van Schoubroeck D, Lewi L, Gratacos E, Deprest J. Outcome prediction in monochorionic diamniotic twin pregnancies with moderately discordant amniotic fluid. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **37**: 15–21.
 - 93 Baud D, Windrim R, Keunen J, Kelly EN, Shah P, van Mieghem T, Seaward PG, Ryan G. Fetoscopic laser therapy for twin–twin transfusion syndrome before 17 and after 26 weeks' gestation. *Am J Obstet Gynecol* 2013; **208**: 197.e1–7.
 - 94 Middeldorp JM, Lopriore E, Sueters M, Klumper FJ, Kanhai HH, Vandenbussche FP, Oepkes D. Twin-to-twin transfusion syndrome after 26 weeks of gestation: is there a role for fetoscopic laser surgery? *BJOG* 2007; **114**: 694–698.
 - 95 Rossi AC, D'Addario V. Survival outcomes of twin–twin transfusion syndrome stage I: a systematic review of literature. *Am J Perinatol* 2013; **30**: 5–10.
 - 96 Robyr R, Lewi L, Salomon LJ, Yamamoto M, Bernard JP, Deprest J, Ville Y. Prevalence and management of late fetal complications following successful selective laser coagulation of chorionic plate anastomoses in twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2006; **194**: 796–803.
 - 97 Assaf SA, Korst LM, Chmait RH. Normalization of amniotic fluid levels after fetoscopic laser surgery for twin–twin transfusion syndrome. *J Ultrasound Med* 2010; **29**: 1431–1436.
 - 98 Van Mieghem T, Lewi L, Gucciardo L, DeKoninck P, Van Schoubroeck D, Devlieger R, Deprest J. The fetal heart in twin-to-twin transfusion syndrome. *Int J Pediatr* 2010; Article ID 379792, DOI: [10.1155/2010/379792](https://doi.org/10.1155/2010/379792).
 - 99 Herberg U, Bolay J, Graeve P, Hecher K, Bartmann P, Breuer J. Intertwin cardiac status at 10-year follow-up after intrauterine laser coagulation therapy of severe twin–twin transfusion syndrome: comparison of donor, recipient and normal values. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014; **99**: F380–385.
 - 100 Spruijt M, Steggerda S, Rath M, van Zwet E, Oepkes D, Walther F, Lopriore E. Cerebral injury in twin–twin transfusion syndrome treated with fetoscopic laser surgery. *Obstet Gynecol* 2012; **120**: 15–20.
 - 101 Weisz B, Hoffmann C, Ben-Baruch S, Yinon Y, Gindes L, Katorza E, Shrim A, Bar Yosef O, Schiff E, Lipitz S. Early detection by diffusion-weighted sequence magnetic resonance imaging of severe brain lesions after fetoscopic laser coagulation for twin–twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 44–49.
 - 102 Stirnemann JJ, Quibel T, Essaoui M, Salomon LJ, Bussieres L, Ville Y. Timing of delivery following selective laser photocoagulation for twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2012; **207**: 127.e1–6.
 - 103 Hoffmann C, Weisz B, Yinon Y, Hogen L, Gindes L, Shrim A, Sivan E, Schiff E, Lipitz S. Diffusion MRI findings in monochorionic twin pregnancies after intrauterine fetal death. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013; **34**: 212–216.
 - 104 Quarello E, Molho M, Ville Y. Incidence, mechanisms, and patterns of fetal cerebral lesions in twin-to-twin transfusion syndrome. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007; **20**: 589–597.
 - 105 Hillman SC, Morris RK, Kilby MD. Co-twin prognosis after single fetal death: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2011; **118**: 928–940.
 - 106 Banek CS, Hecher K, Hackelöer BJ, Bartmann P. Long-term neurodevelopmental

- outcome after intrauterine laser treatment for severe twin–twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003; **188**: 876–880.
- 107 Graef C, Ellenrieder B, Hecher K, Hackelöer BJ, Huber A, Bartmann P. Long-term neurodevelopmental outcome of 167 children after intrauterine laser treatment for severe twin–twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2006; **194**: 303–308.
 - 108 Graeve P, Banek C, Stegmann-Woessner G, Maschke C, Hecher K, Bartmann P. Neurodevelopmental outcome at 6 years of age after intrauterine laser therapy for twin–twin transfusion syndrome. *Acta Paediatr* 2012; **101**: 1200–1205.
 - 109 Slaghekke F, Kist WJ, Oepkes D, Pasman SA, Middeldorp JM, Klumper FJ, Walther FJ, Vandenbussche FP, Lopriore E. Twin anemia-polycythemia sequence: diagnostic criteria, classification, perinatal management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010; **27**: 181–190.
 - 110 Lopriore E, Slaghekke F, Oepkes D, Middeldorp JM, Vandenbussche FP, Walther FJ. Hematological characteristics in neonates with twin anemia-polycythemia sequence (TAPS). *Prenat Diagn* 2010; **30**: 251–255.
 - 111 Lopriore E, Slaghekke F, Oepkes D, Middeldorp JM, Vandenbussche FP, Walther FJ. Clinical outcome in neonates with twin anemia-polycythemia sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2010; **203**: 54.e1–5.
 - 112 Lopriore E, Slaghekke F, Kersbergen KJ, de Vries LS, Drogtróp AP, Middeldorp JM, Oepkes D, Benders MJ. Severe cerebral injury in a recipient with twin anemia-polycythemia sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 702–706.
 - 113 Slaghekke F, van Klink JM, Koopman HM, Middeldorp JM, Oepkes D, Lopriore E. Neurodevelopmental outcome in twin anemia-polycythemia sequence after laser surgery for twin–twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 316–321.
 - 114 Genova L, Slaghekke F, Klumper FJ, Middeldorp JM, Steggerda SJ, Oepkes D, Lopriore E. Management of twin anemia–polycythemia sequence using intrauterine blood transfusion for the donor and partial exchange transfusion for the recipient. *Fetal Diagn Ther* 2013; **34**: 121–126.
 - 115 Dhillon RK, Hillman SC, Pounds R, Morris RK, Kilby MD. Comparison of Solomon technique against selective laser ablation for twin–twin transfusion syndrome: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **46**: 526–533.
 - 116 Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; **163**: 907–912.
 - 117 Wong AE, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn* 2005; **25**: 796–806.
 - 118 Lewi L, Valencia C, Gonzalez E, Deprest J, Nicolaides KH. The outcome of twin reversed arterial perfusion sequence diagnosed in the first trimester. *Am J Obstet Gynecol* 2010; **203**: 213.e1–4.
 - 119 Tan TY, Sepulveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 409–419.
 - 120 Pagani G, D'Antonio F, Khalil A, Papageorgiou A, Bhide A, Thilaganathan B. Intrafetal laser treatment for twin reversed arterial perfusion sequence: cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **42**: 6–14.
 - 121 Chaveeva P, Poon LC, Sotiriadis A, Kosinski P, Nicolaides KH. Optimal method and timing of intrauterine intervention in twin reversed arterial perfusion sequence: case study and meta-analysis. *Fetal Diagn Ther* 2014; **35**: 267–279.
 - 122 Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med* 1973; **288**: 1276–1284.
 - 123 Prefumo F, Fichera A, Pagani G, Marella D, Valcamonico A, Frusca T. The natural history of monoamniotic twin pregnancies: a case series and systematic review of the literature. *Prenat Diagn* 2015; **35**: 274–280.
 - 124 Raphael SI. Monoamniotic twin pregnancy. A review of the literature and a report of 5 new cases. *Am J Obstet Gynecol* 1961; **81**: 323–330.
 - 125 Wensinger JA, Daly RF. Monoamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol* 1962; **83**: 1254–1256.
 - 126 Timmons JD, Dealvarez RR. Monoamniotic twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1963; **86**: 875–881.
 - 127 Rossi AC, Prefumo F. Impact of cord entanglement on perinatal outcome of monoamniotic twins: a systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 131–135.
 - 128 Hack KE, Derks JB, Schaap AH, Lopriore E, Elias SG, Arabin B, Eggink AJ, Sollie KM, Mol BW, Duvekot HJ, Willekes C, Go AT, Koopman-Esseboom C, Vandenbussche FP, Visser GH. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 2009; **113**: 353–360.
 - 129 Van Mieghem T, De Heus R, Lewi L, Klaritsch P, Kollmann M, Baud D, Vial Y, Shah PS, Ranzini AC, Mason L, Raio L, Lachat R, Barrett J, Khorsand V, Windrim R, Ryan G. Prenatal management of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 2014; **124**: 498–506.

- 130 Dias T, Mahsud-Dornan S, Bhide A, Papageorghiou AT, Thilaganathan B. Cord entanglement and perinatal outcome in monoamniotic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; **35**: 201–204.
- 131 Auriolos-Garibay A, Hernandez-Andrade E, Romero R, Garcia M, Qureshi F, Jacques SM, Ahn H, Yeo L, Chaiworapongsa T, Hassan SS. Presence of an umbilical artery notch in monochorionic/monoamniotic twins. *Fetal Diagn Ther* 2014; **36**: 305–311.
- 132 Middeldorp JM, Klumper FJ, Oepkes D, Lopriore E, Kanhai HH, Vandenbussche FP. Selective feticide in monoamniotic twin pregnancies by umbilical cord occlusion and transection. *Fetal Diagn Ther* 2008; **23**: 121–125.
- 133 Quintero RA, Romero R, Reich H, Gonçalves L, Johnson MP, Carreño C, Evans MI. *In-utero* percutaneous umbilical cord ligation in the management of complicated monochorionic multiple gestations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; **8**: 16–22.
- 134 Valsky DV, Martinez-Serrano MJ, Sanz M, Eixarch E, Acosta ER, Martinez JM, Puerto B, Gratacós E. Cord occlusion followed by laser cord transection in monochorionic monoamniotic discordant twins. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **37**: 684–688.
- 135 Peeters SH, Devlieger R, Middeldorp JM, DeKoninck P, Deprest J, Lopriore E, Lewi L, Klumper FJ, Kontopoulos E, Quintero R, Oepkes D. Fetal surgery in complicated monoamniotic pregnancies: case series and systematic review of the literature. *Prenat Diagn* 2014; **34**: 586–591.
- 136 Baken L, Rousian M, Kompanje EJ, Koning AH, van der Spek PJ, Steegers EA, Exalto N. Diagnostic techniques and criteria for first-trimester conjoined twin documentation: a review of the literature illustrated by three recent cases. *Obstet Gynecol Surv* 2013; **68**: 743–752.
- 137 Agarwal U, Dahiya P, Khosla A. Vaginal birth of conjoined thoracopagus: a rare event. *Arch Gynecol Obstet* 2003; **269**: 66–67.

Appendice 1 des niveaux d'évidence utilisées dans ces lignes directrices et Grades des recommandations

Niveaux d'évidence

- 1++ Méta-analyses de haute qualité, revues systématiques d'essais contrôlés randomisés ou essais contrôlés randomisés avec très faible risque de biais
- 1+ Méta-analyses bien menées, revues systématiques d'essais contrôlés randomisés ou essais contrôlés randomisés à faible risque de biais
- 1- Méta-analyses, revues systématiques d'essais contrôlés randomisés ou d'essais contrôlés randomisés avec un risque élevé de biais
- 2++ Revues systématiques de haute qualité d'études de cas-contrôles ou de cohorte ou des études de cas-contrôle ou de cohorte de haute qualité avec un très faible risque de confusion, de biais ou de chance et de probabilité élevée que la relation soit causale
- 2+ Études de cas-contrôle ou de cohorte bien menées avec un faible risque de confusion, de biais ou de chance et probabilité modérée que la relation est causale
- 2- Études de cas-témoins ou de cohorte avec un risque élevé de confusion, de biais ou de hasard et un risque important que la relation n'est pas causale
- 3 Études non analytiques, par exemple. Rapports de cas, série de cas
- 4 Opinion d'expert

Grades des recommandations

- A Au moins une méta-analyse, une revue systématique ou un essai contrôlé randomisé évalué à 1++ et applicable directement à la population cible; Ou une revue systématique des essais contrôlés randomisés ou un ensemble de preuves consistant principalement en études évaluées comme 1+ applicables directement à la population cible et démontrant la cohérence globale des résultats
 - B Ensemble de preuves comprenant des études classées comme 2++ directement applicables à la population cible et démontrant la cohérence générale des résultats; Ou des preuves extrapolées provenant d'études classées comme 1++ ou 1+
 - C Ensemble de preuves, comprenant des études évaluées comme 2+ applicables directement à la population cible et démontrant la cohérence générale des résultats; Ou des preuves extrapolées provenant d'études classées comme 2++
 - D Preuve du niveau 3 ou 4; Ou des preuves extrapolées à partir d'études classées comme 2+
- Bon point de pratique Meilleures pratiques recommandées en fonction de l'expérience clinique du groupe de développement des lignes directrices