

# Examen Fœtopathologique

## Grossesses Multiples

SOFFOET Grossesses multiples  
29 mars 2019



Suonavy Khung-Savatovsky  
Fœtopathologie  
Hôpital Robert-Debré



# Introduction



Grossesse multiple  
= grossesse à risque





# Quels risques?

- Rares (MonoChoriaux) :  
Conjoints et acardiaques
- Prématurité- Fausses couche tardives
- Spectre STT (Mono)
- Malformations







# Jumeaux Conjoints

SOFFOET 03/03/2019  
S KHUMING



**Abigail and Brittany Hensel**



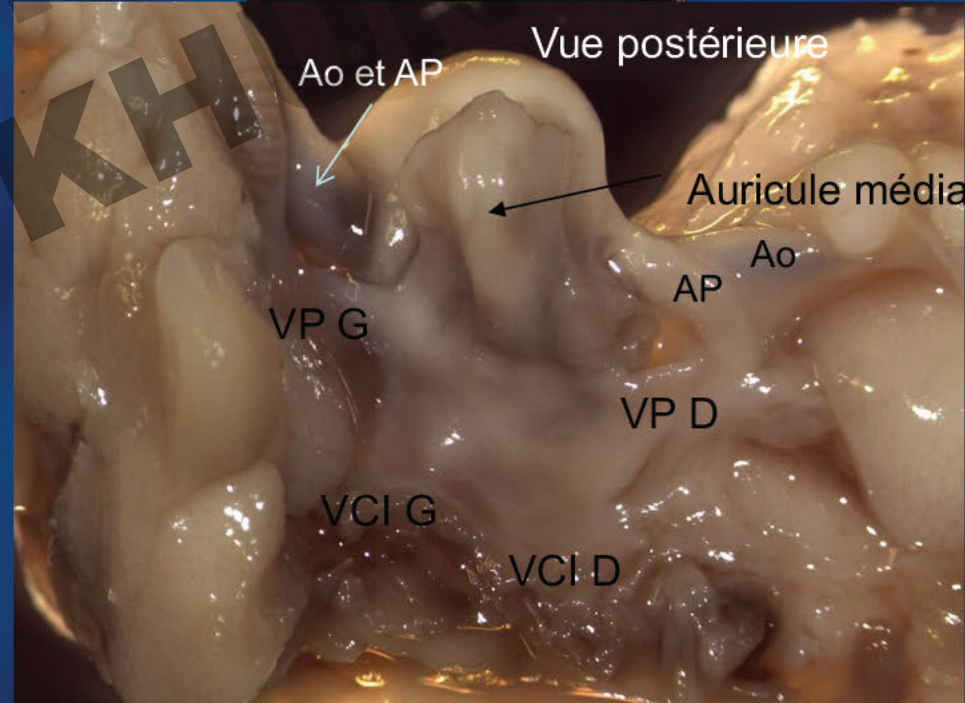
**Chang and Eng Bunker**





# J Conjoints

- Degré de conjonction variable:
- +/- séparables :
- organes communs



J Thoraco-omphalopages



# J Conjoints : Foetus et Latéralité

## Hypothèses

Latéralité déterminée par le côté gauche du corps

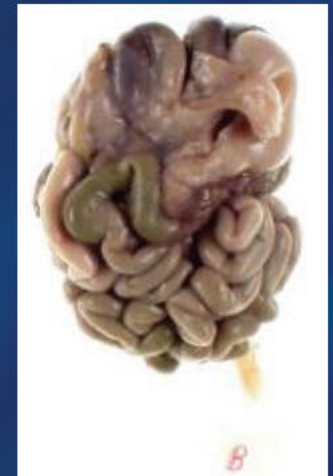
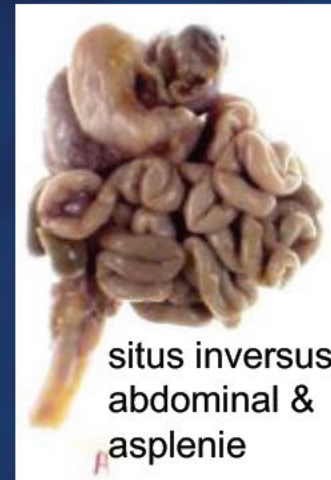
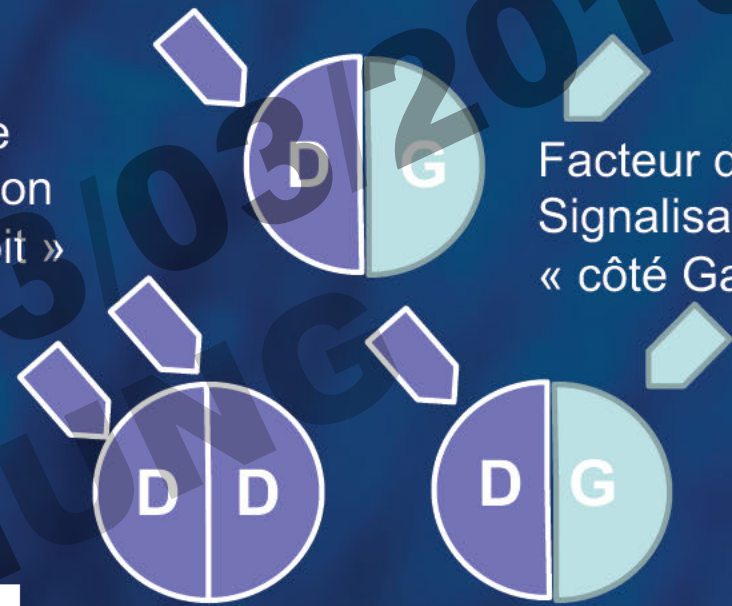
Division tardive sépare le côté droit de son point gauche de référence

(Burn J 1991)

(Spemann and Falkenberg, 1919)

Facteur de Signalisation « côté Droit »

Facteur de Signalisation « côté Gauche »







# Jumeaux Acardiaques

SOFFOET 03/03/2019  
S KHUING



# TRAP : physiopathologie

(selon Benirschke)

Distribution inégale des blastomères  
/masse cellulaire interne

(+/- anomalie chromosomique) :

gros fœtus/petit fœtus  $\Rightarrow$  gros/petit cœur

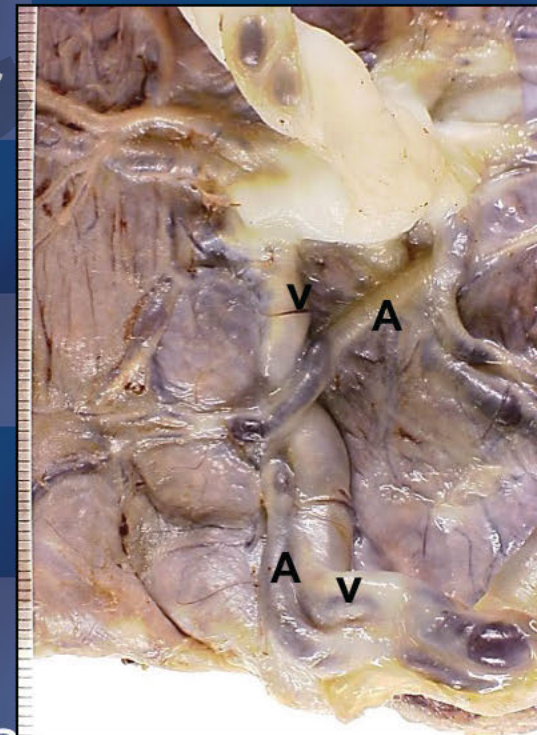
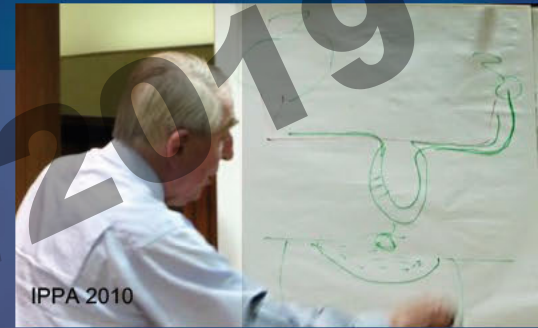
+

Anastomoses A  $\Leftrightarrow$  A et V  $\Leftrightarrow$  V

=

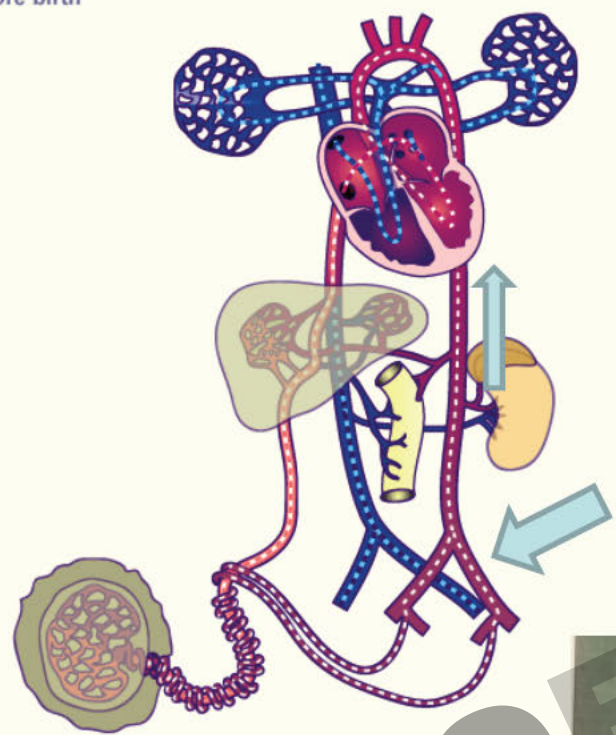
Anastomoses A  $\Rightarrow$  A et V  $\Leftarrow$  V

Perfusion à contre courant du petit fœtus

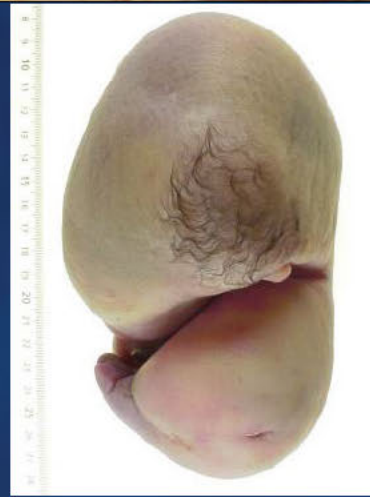




before birth









# Acardiaque : co-jumeau « pompe »

Acardiaque  $\approx$  fistule artério-veineuse

- ⇒ surcharge cardiaque
- ⇒ Risque de défaillance cardiaque, anasarque, hydramnios, mort foétale in utero



**Accouchements prématurés  
avant 22-24 SA**

**= Fausses couches tardives**





# +/- Chorioamniotite, ∅ macération, ∅ malfo<sup>o</sup>



18 SA Bi-Bi  
Chorioamniotite



24 SA Bi Bi  
DC postnatal  
discrète chorioamniotite



20 SA Quadrichorial, discrète chorioamniotite





# ≠ MFIU

T1 FCT 19 SA



T2 MFIU 17 SA  
Et cerclage



T3 : ISG



Placenta : Trichorial  
T1 Chorioamniotite  
T2 Hydrops ancien et MVF?



Monochorial Biamniotique  
Hydramnios x2 21 SA  
MFIU x2 31 SA



MC Dauge



Enchevêtrement des cordons



## « Spectre STT »

# Syndrome d'anémie-polycythémie (TAPS) Séquence oligoamnios-hydramnios (TOPS)



Esau / Jacob

- Déséquilibre anastomoses A-V, peu d'A-A
  - TOPS : anastomoses plus grosses que celles du TAPS, anémie/polyglobulie incstes
- ⇒ TAPS = transfusion lente + compensation de la volémie : hémophilution/concentration
- TAPS peut survenir aps laser de TOPS : souvent inversion  
Donneur ⇔ Receveur

### • TOPS

-  $\Delta$  **Volémie**

(=  $\Delta$  urine)

-  $\Delta$  LA

### • TAPS

-  $\Delta$  **Hb**

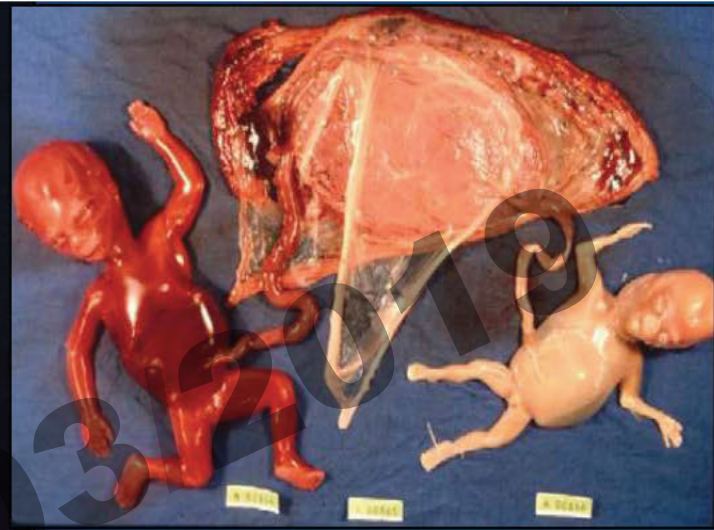
-  $\Delta$  vitesse cérébrale

- LA NI





# STT : Fœtus



- **Donneur** maigre «sec», +/-anémique, pâle.

TAPS: anémie  $\Rightarrow$  défaillance cardiaque et  $\downarrow$  P onc  
 $\Rightarrow$  anasarque

- **Receveur** plus gros, +/- polyglobulique, congestif.

Hypervolémie  $\Rightarrow$  insuff cardiaque  $\Rightarrow$  anasarque

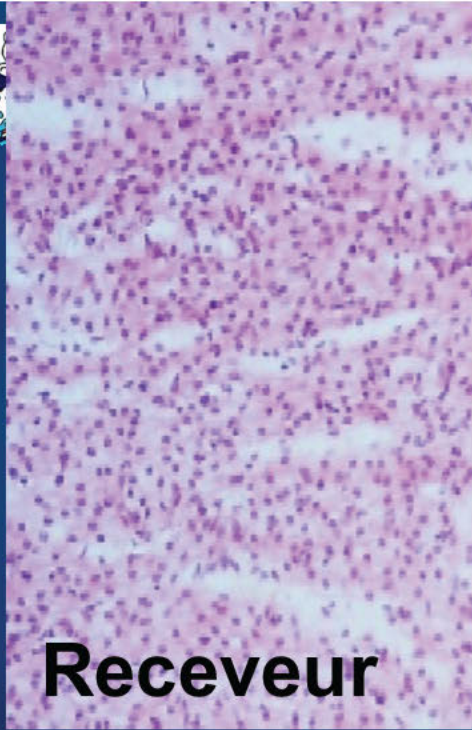


# STT : viscères

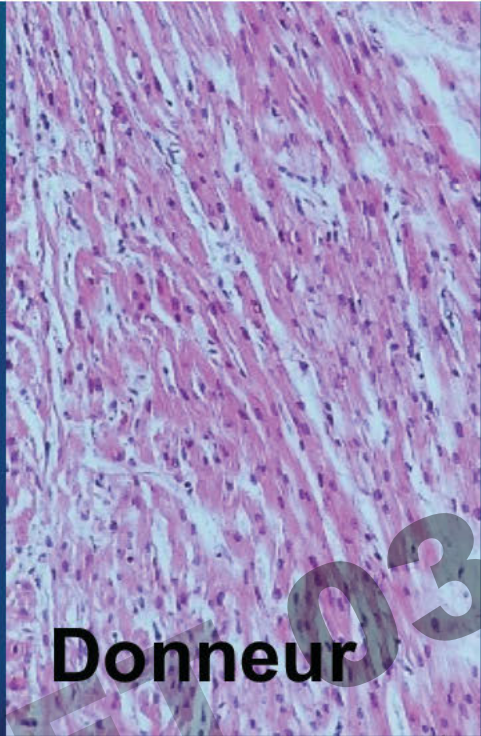


- Discordance de poids foie, cœur, reins, taille vessie
- >20%
- Compar. poids ♡ / poids corps

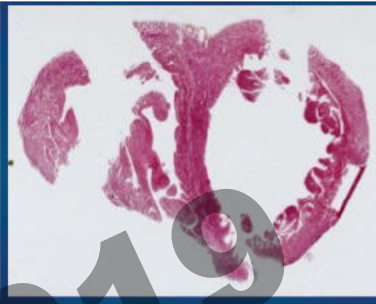
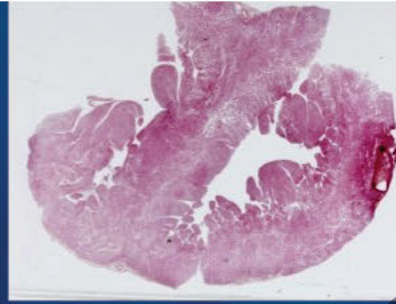




**Receveur**

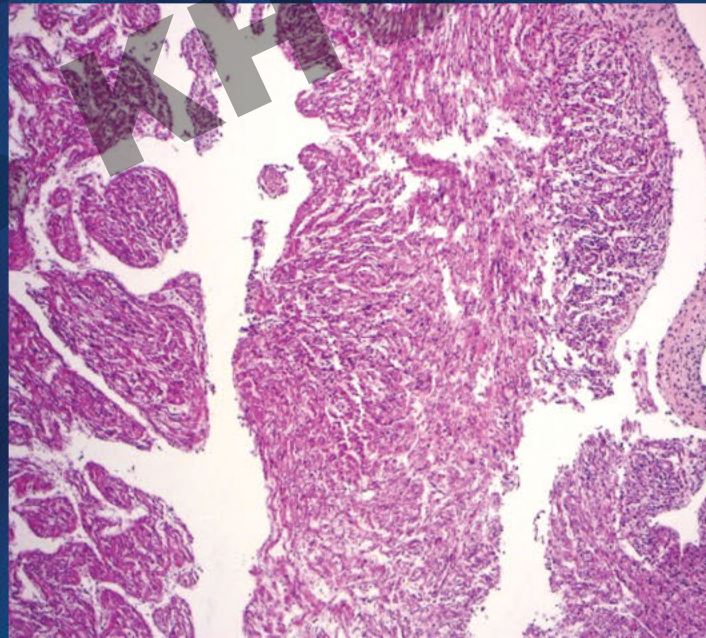
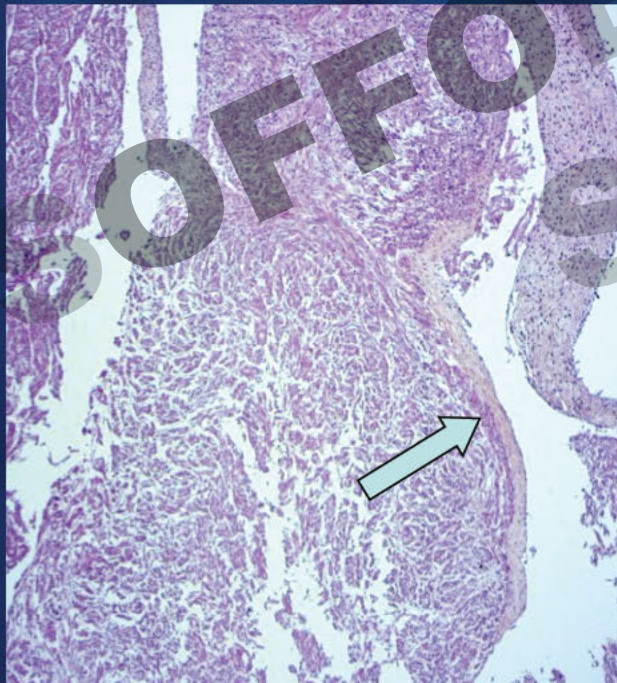


**Donneur**



Receveur :

Hypertrophie cardiomyocytes  
fibrose endocarde





**Receveur**

**Donneur**

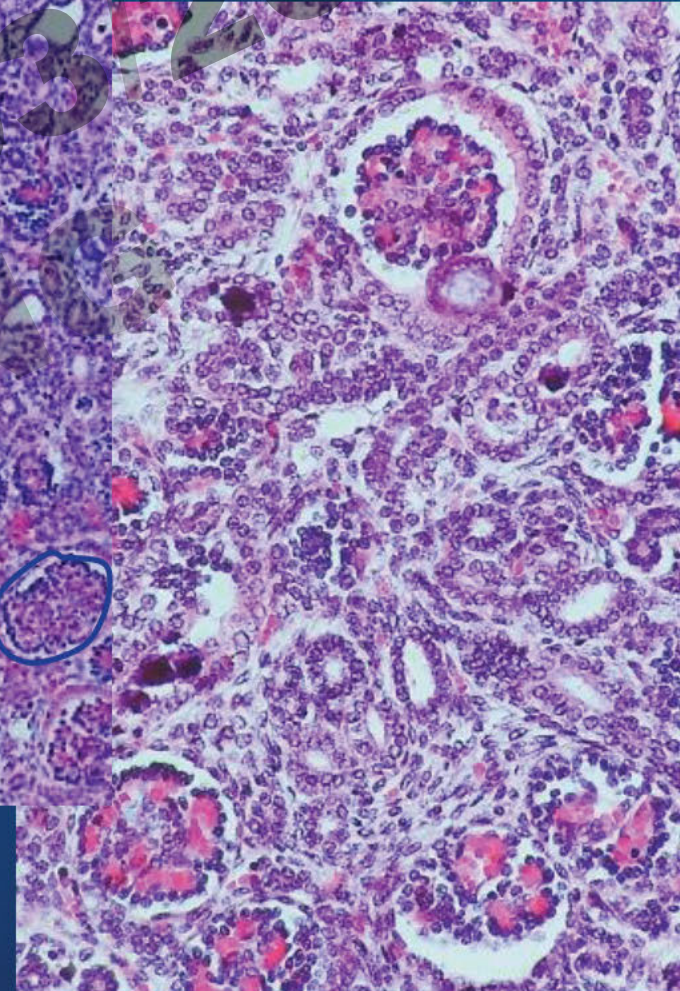
**Donneur**  
dysgénésie  
tubulaire

TCP



Taille glomérules  $R > D$

Congestion  $R > D$



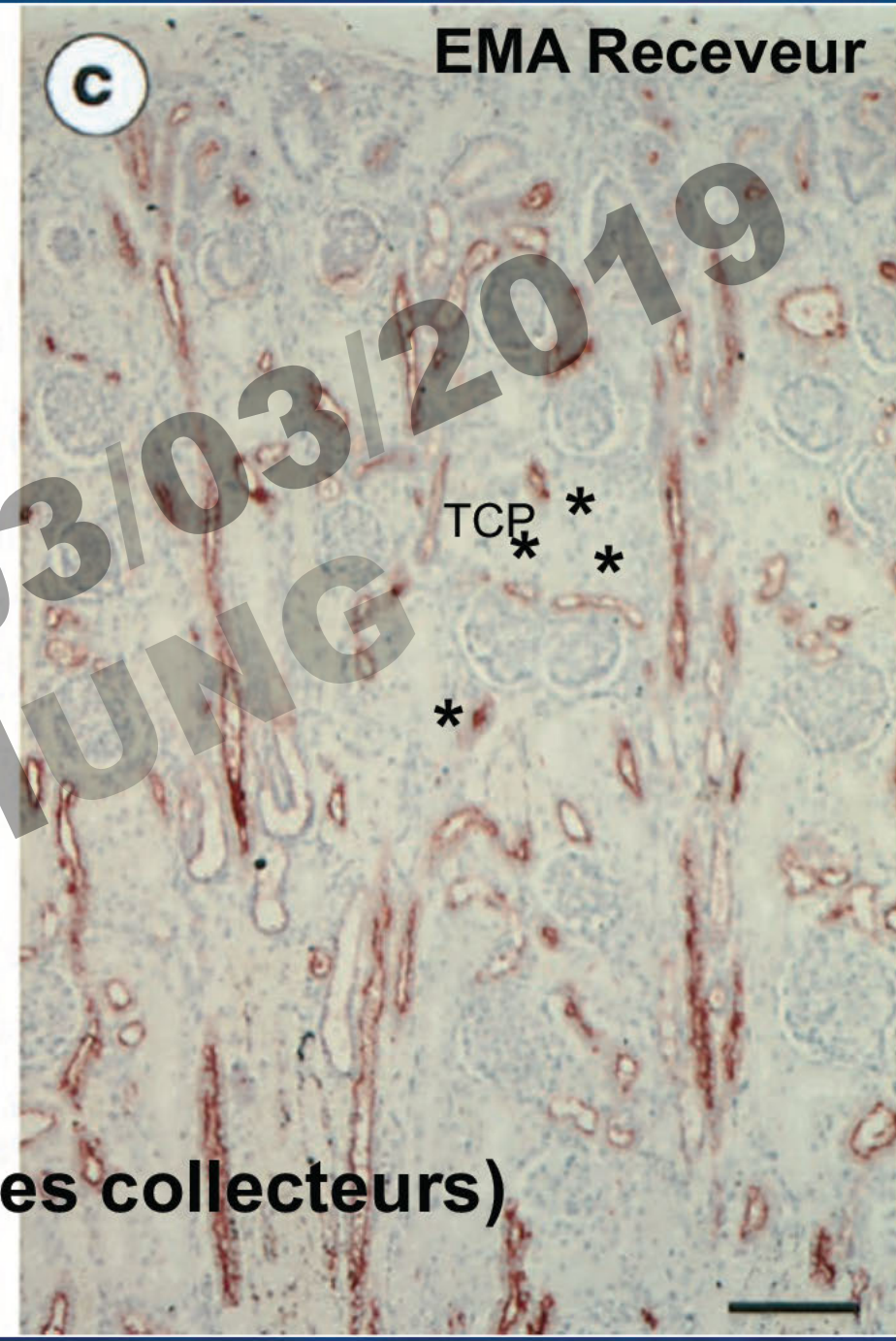
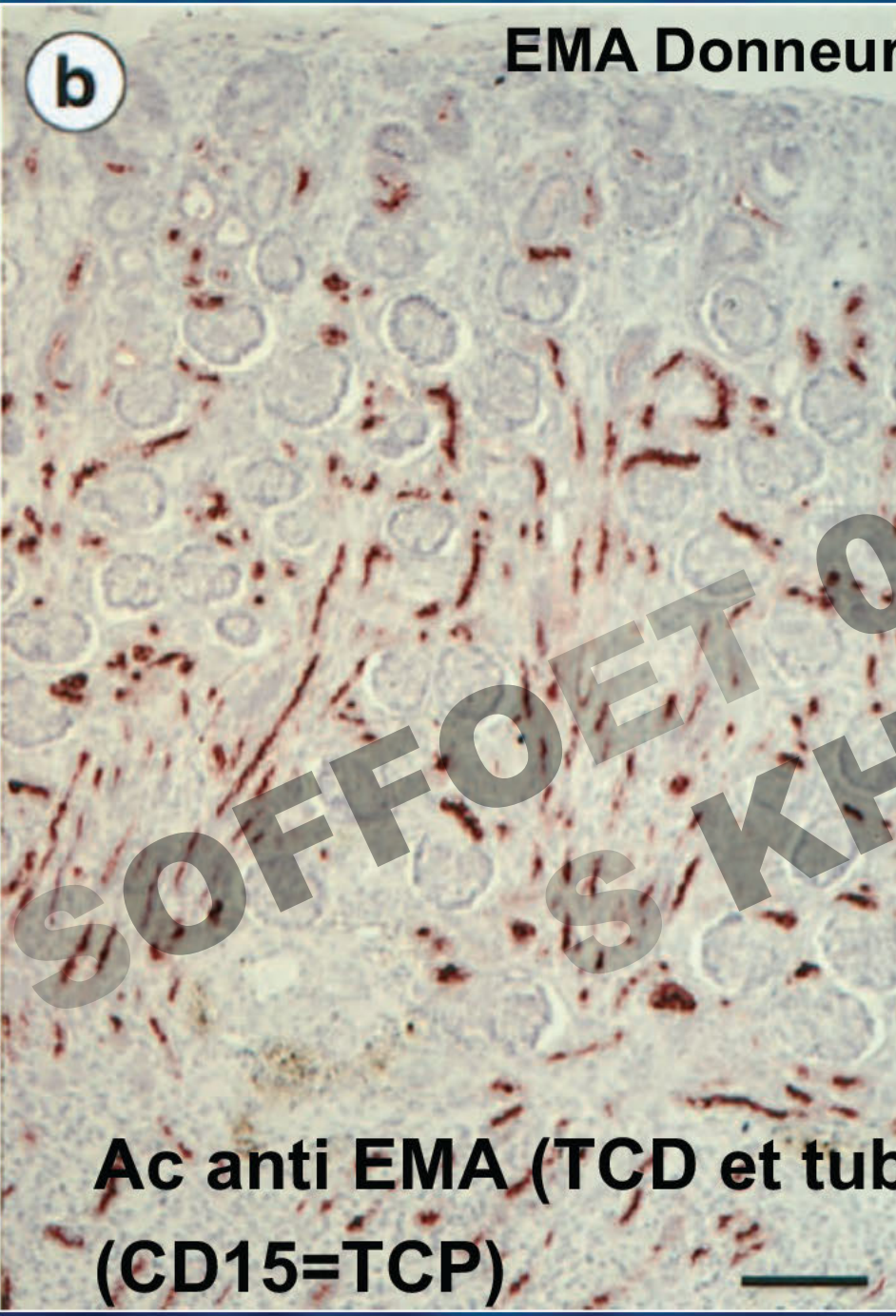


**EMA Donneur**

**b**

**EMA Receveur**

**c**



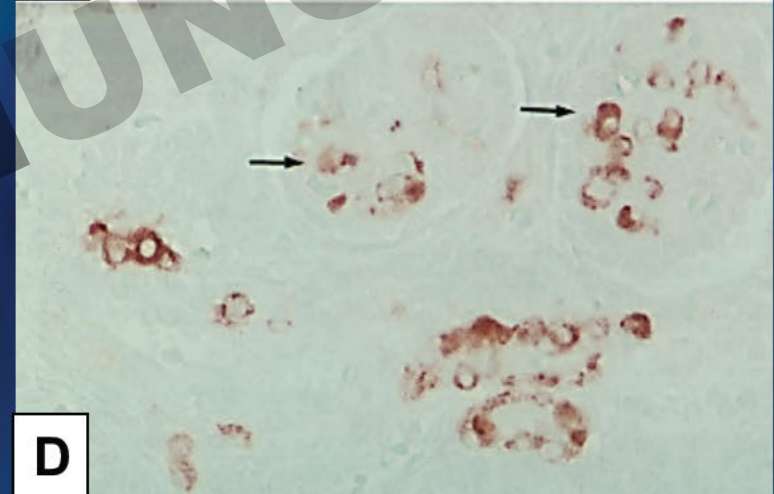
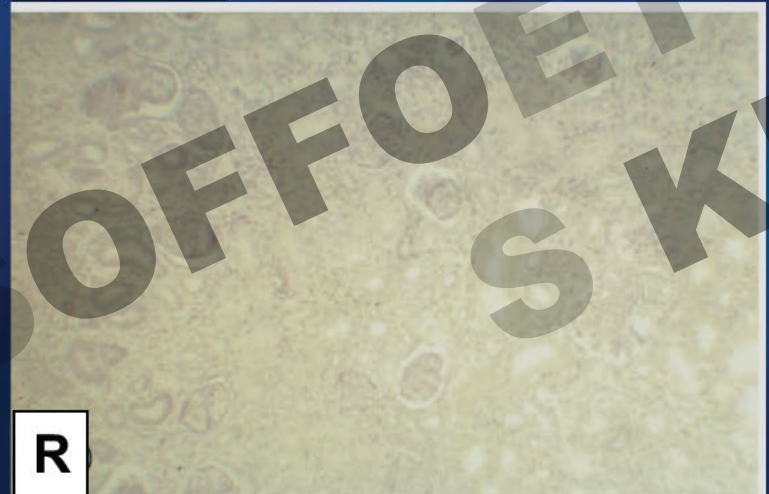
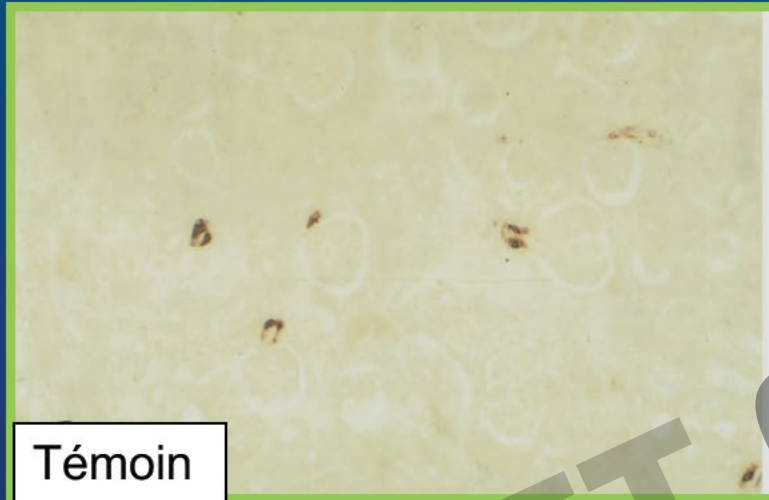
**Ac anti EMA (TCD et tubes collecteurs)  
(CD15=TCP)**

SOFFOET 03/03/2019  
S KHUNG





# Expression de la rénine



Rénine: app juxta glomérulaire (+ muscle lisse artériolaire et cell mésangiales)

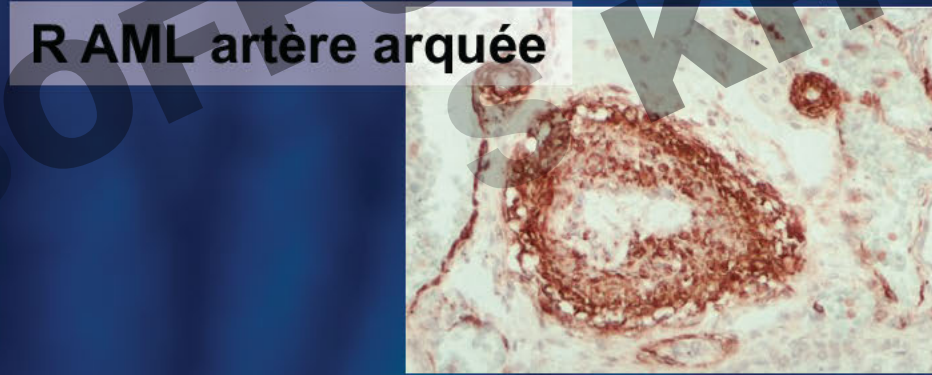
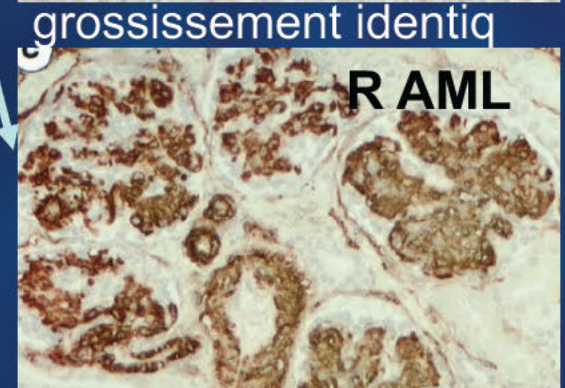
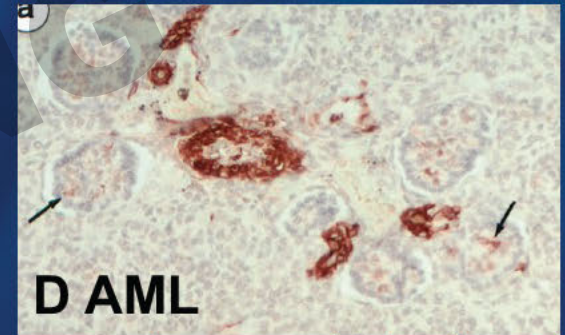
- ↑ Rénine chez le donneur en hypovolémie
- intoxication du R par la rénine du D ⇒ HTA





# Receveur : lésions hypertensives rénales

- ↑ taille et congestion
- Infarctus hémorragiques
- Hypertrophie mésangiale
- Épaississement artériel



grossissement identiq

Actine Muscle Lisse: ml artériel et cell mésangiales

Am J Pathol. 2000 Feb;156(2):629-36. Mahieu-Caputo D



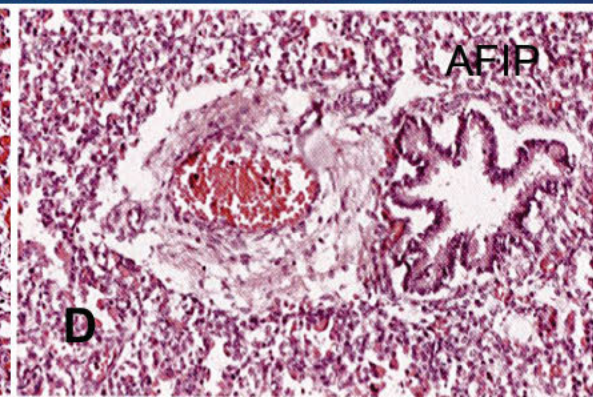
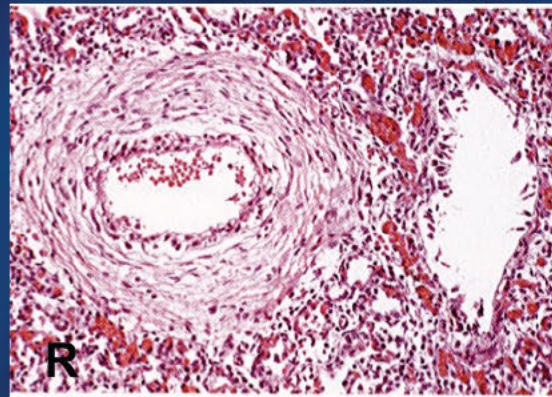
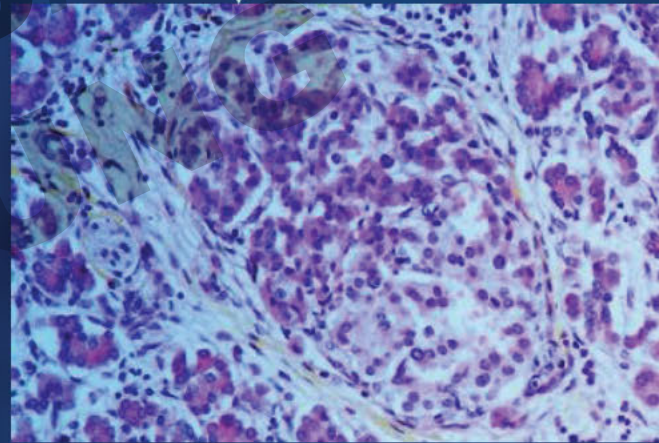


# STT : viscères - autre

- Donneur : signes d'**anémie**, d'**hypoxie chronique**, d'**hypovolémie**

Déplétion lymphocytaire du thymus, stéatose des surrénales, hyperplasie îlots de Langerhans, hypocalvaria

- Receveur : **hypertension**, hypertrophie de la média des artères pulmonaires. « cirrhose » hépatique







# STT : complications

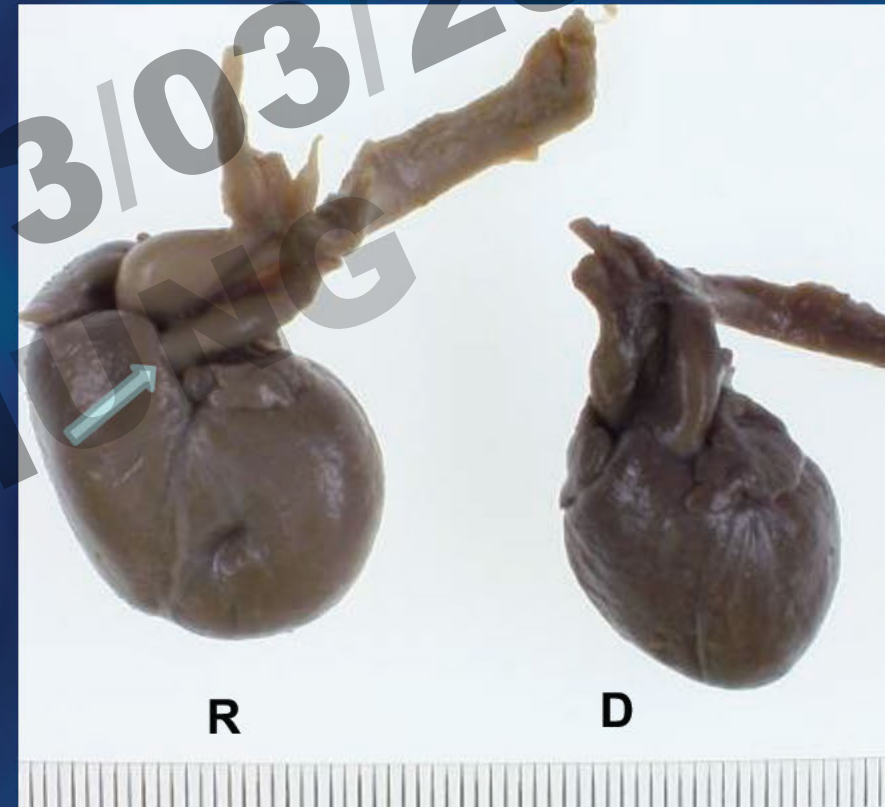
- **Discordance de poids** D et R
- **Malformation cardiaques** D et R Pathologie de « flux »
- **MFIU x 2**
- Lésions **clastiques** : toute fluctuation hémodynamique, MFIU x 1 + lésions du **survivant**
  - précoce : lésions clastiques **pseudo-malformatives** (goldenhar, anencéphalie ?...)
  - +tardives (fin T2, T3): **nécroses** ischémiques rénales, myocardiques, spléniques, hépatiques, cérébrales



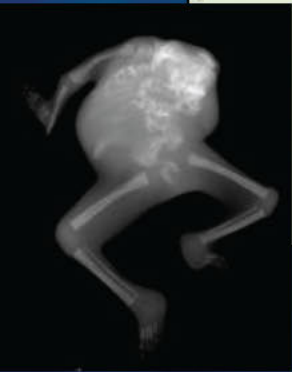
# Malfo cardiaque

Pathologie de « flux »

- Receveur : Sténose pulmonaire
- Donneur : coarctation de l'aorte







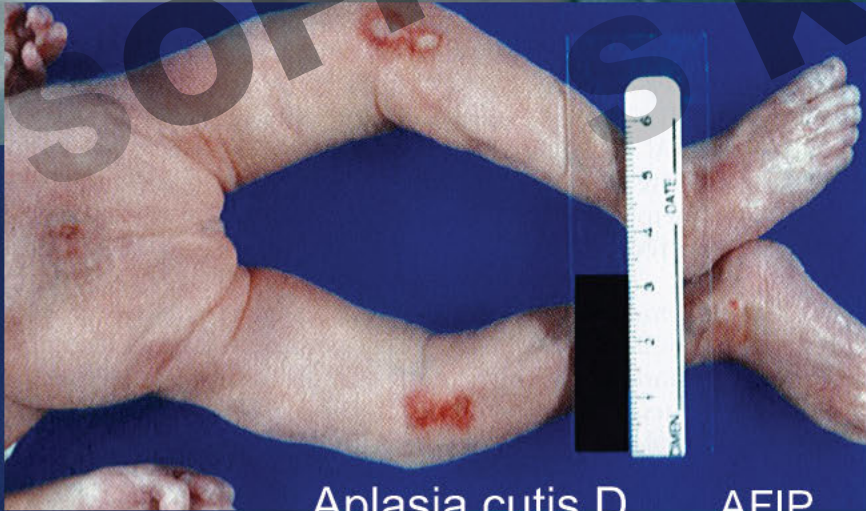
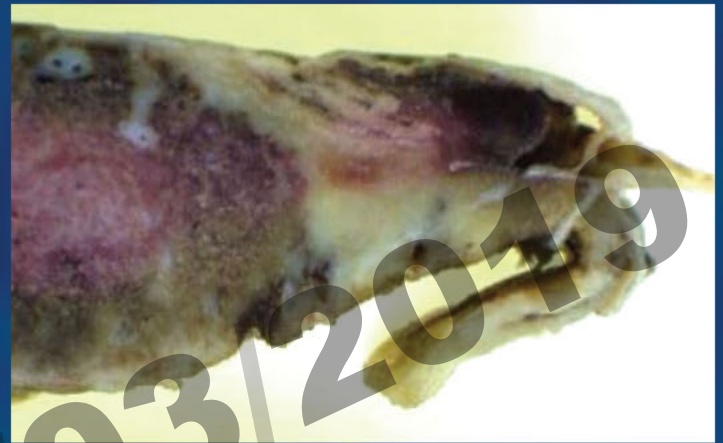
**Sd Goldenhar**  
dysplasie oculo-auriculo-  
vertébrale

**Microsomie hémifaciale**





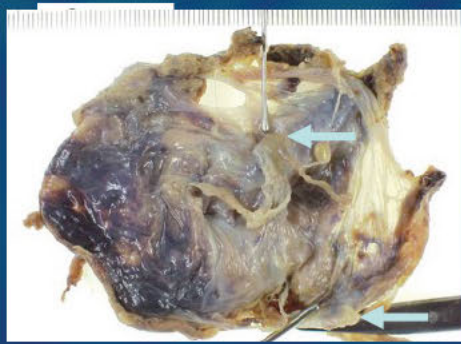
# Lésions cutanées « Vanishing twin »



Aplasia cutis D

AFIP





« 13 SA » 10 SA



## MFIU x 2

⇒ transfusion terminale du survivant chez le décédé (hypotonie vasculaire)

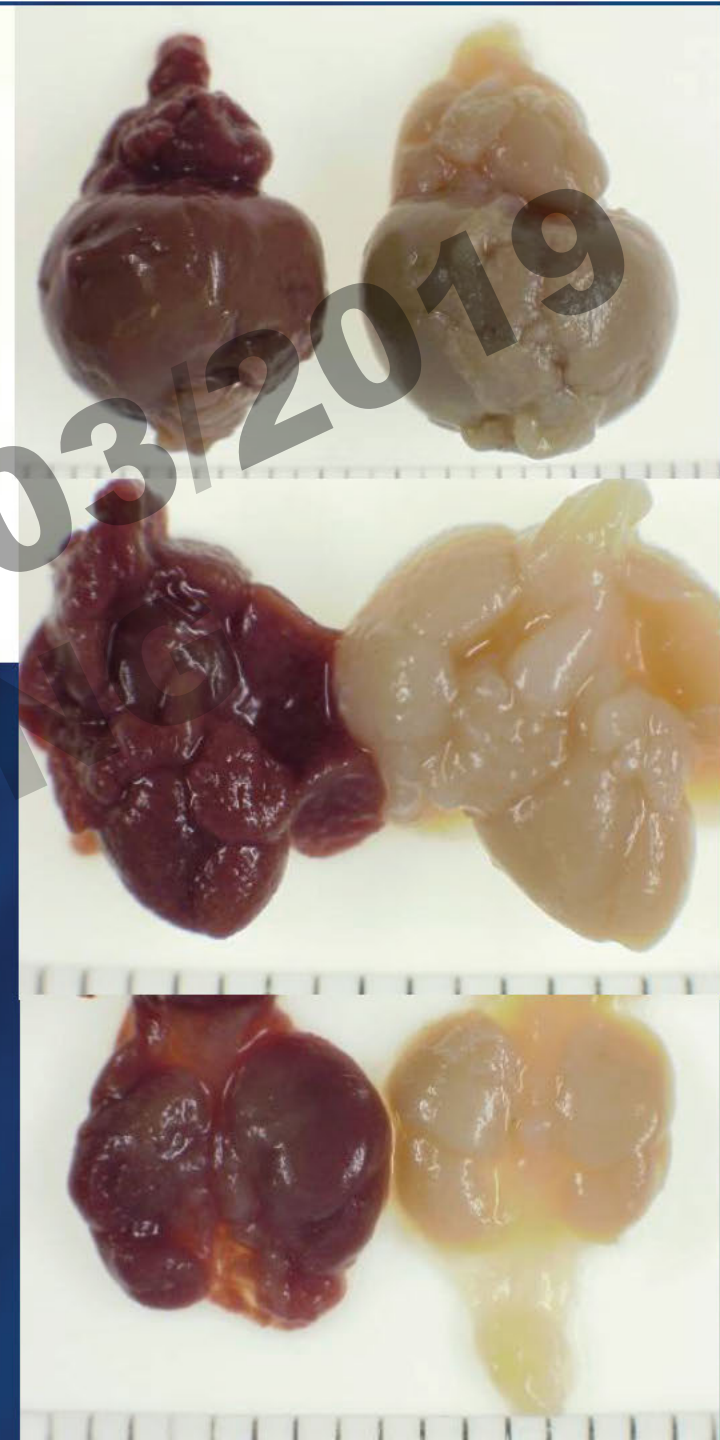
« inversion » possible du TAPS

Congestion/pâleur :

Responsabilité du STT ds les MFIU?

Reflet d'anastomoses vasculR.

Cordon central/marginal : explique discordance de croissance?





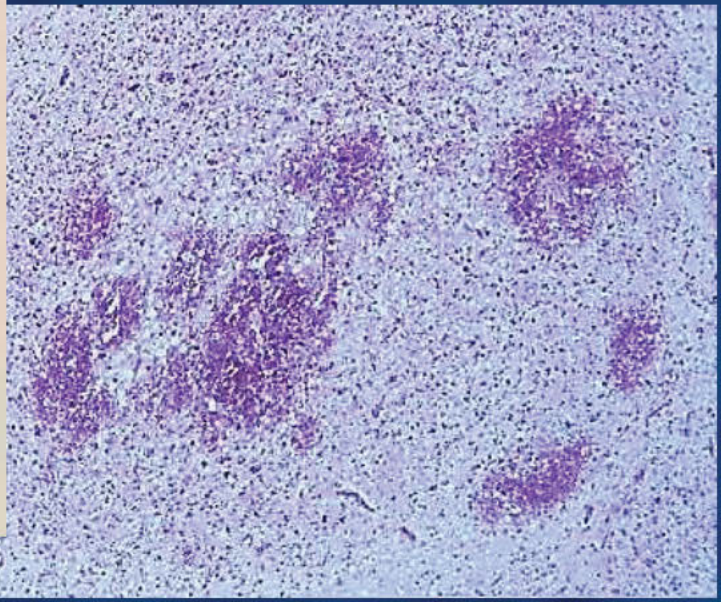
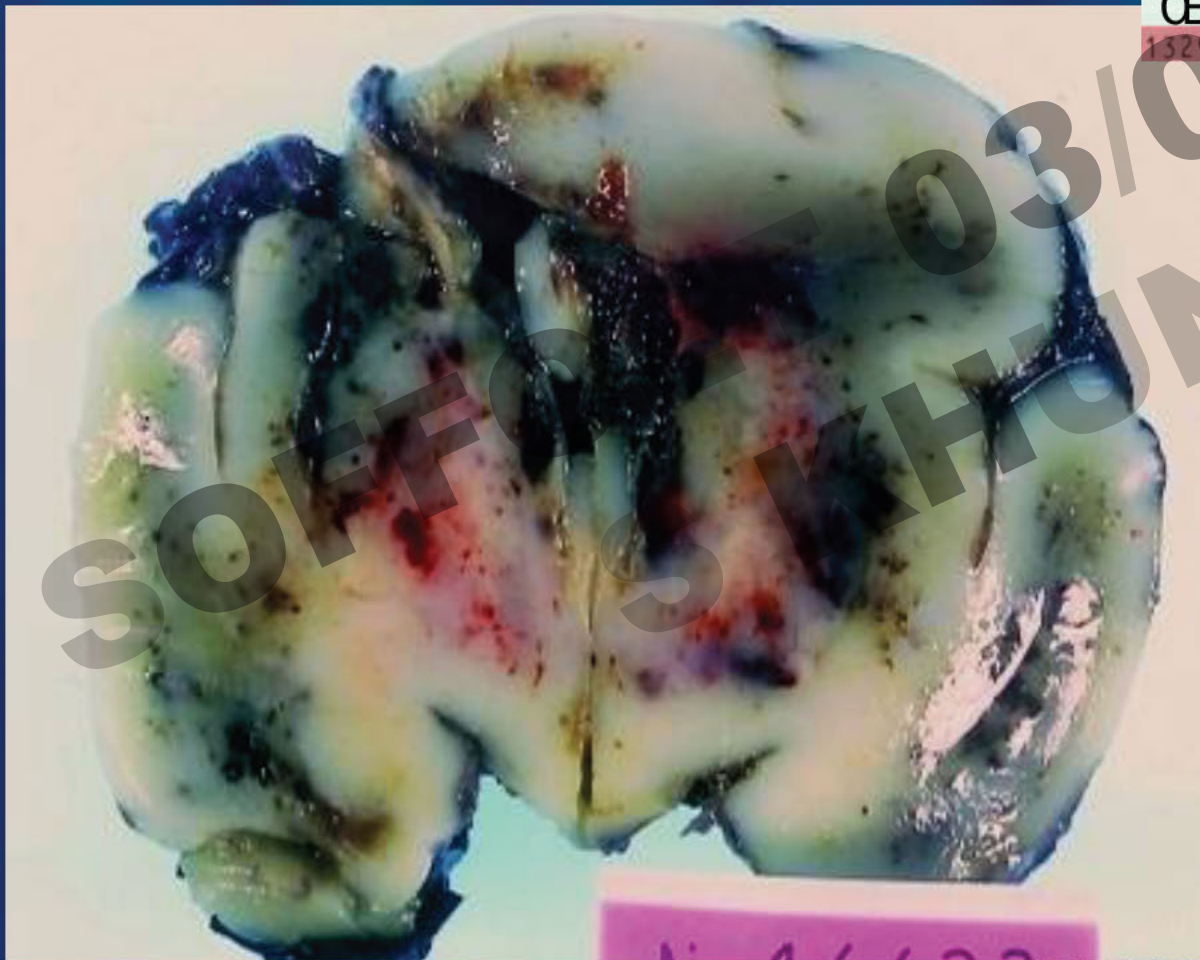
# Lésions cérébrales

- **Lésions hémorragiques** (Receveur TAPS), hydrocéphalie post hémorragique
- **Leucomalacie** : **(R)** hypotension, défaut de perfusion cérébrale, anémie, hypoxie chronique, **(D et R)** Fluctuations hémodynamiques dans les anastomoses (défaillances cardiaques, bradycardies).  
Évolution vers une fonte tissulaire: **encéphalopathie multiystique**, ou **calcifications**
- **Infarctus ischémique** (mort d'un jumeau)
  - « embolies provenant du jumeau mort »??
  - Souvent artère sylvienne ou une de ses branches.  
Évolution vers porencéphalie.
  - Infarctus étendu: **Hydranencéphalie** respect des NGC, du tronc cérébral, partie basale des lobes frontaux et temporaux.





# Encéphalopathie hémorragique (R)

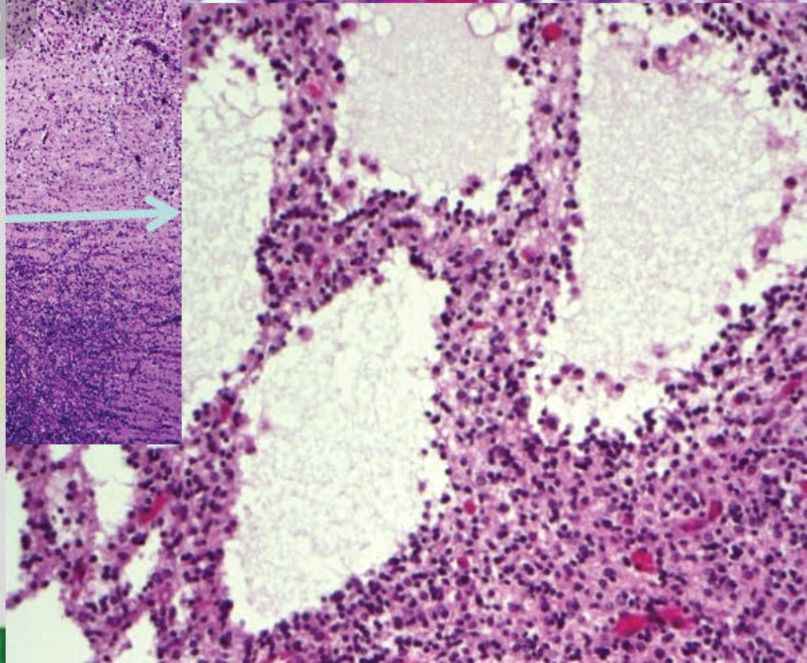
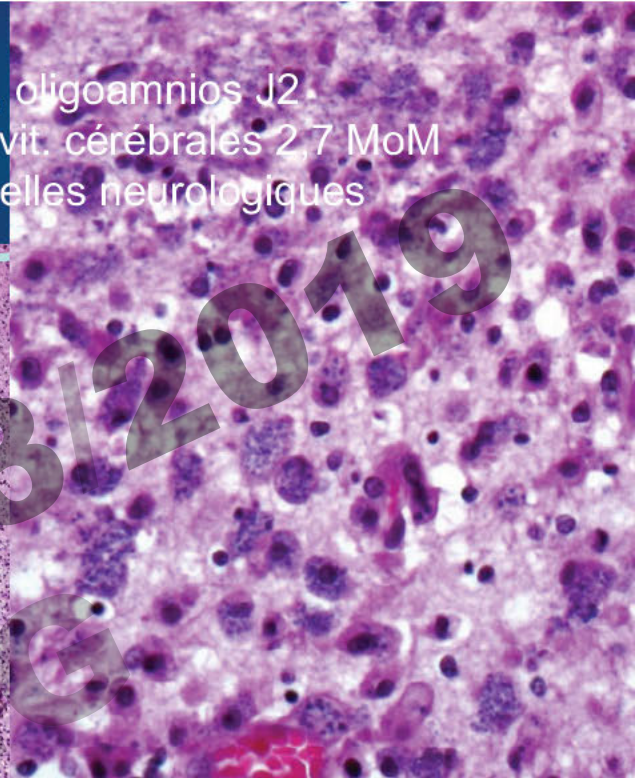






### GG mono-Bi

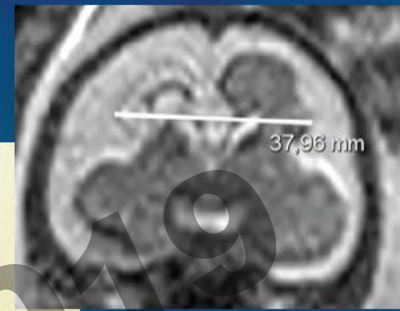
17 SA : discordance de croissance, oligoamnios J2  
20 SA : MFIU J2. J1 hydramnios – vit. cérébrales 2,7 MoM  
21 SA : IMG devant risque de séquelles neurologiques



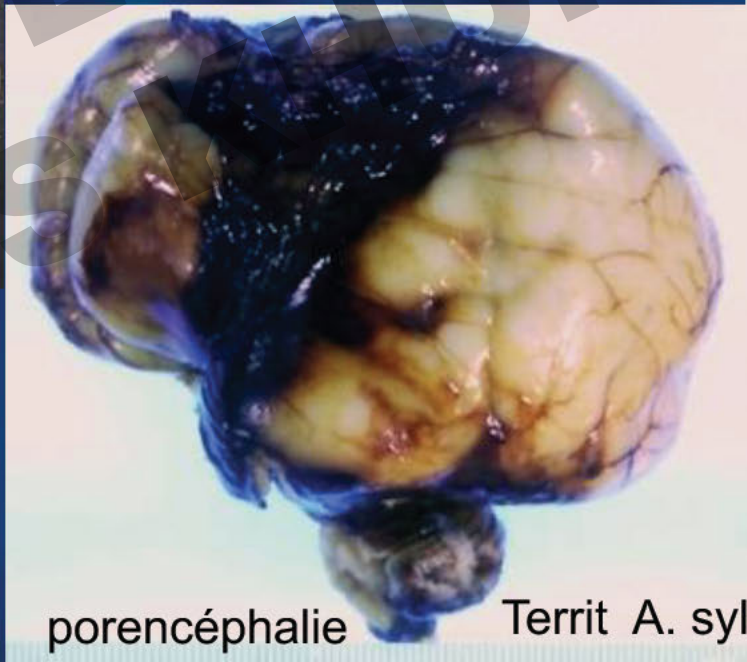




# Infarctus



Infarctus et leucomalacie calcifiée



porencéphalie

Territ A. sylvienne



OFFICE OF THE DIRECTOR GENERAL OF THE NATIONAL CENTER FOR FORENSIC MEDICINE  
03/10/2019



# Malformations chez les jumeaux

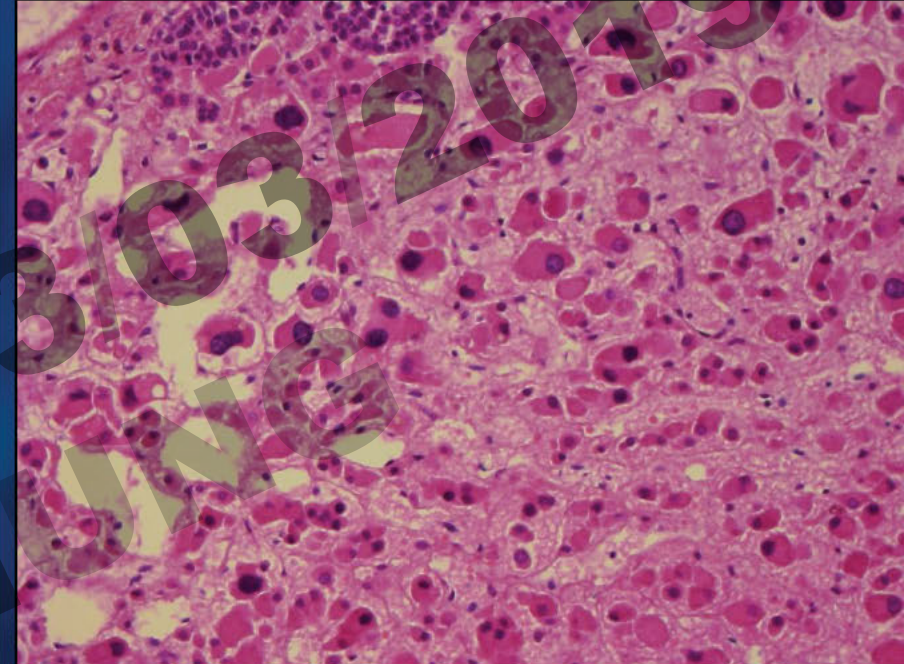
- Jumeaux dizygotes : T21.....
- Mais pas que...

SOFFO ET 03/03/2019  
S KHUNG





# Wiedeman Beckwith



Perte de méthylation de la région ICR2/KCNQ10T1

Répartition inégale de la quantité de SAM (S-adénosylméthionine)?



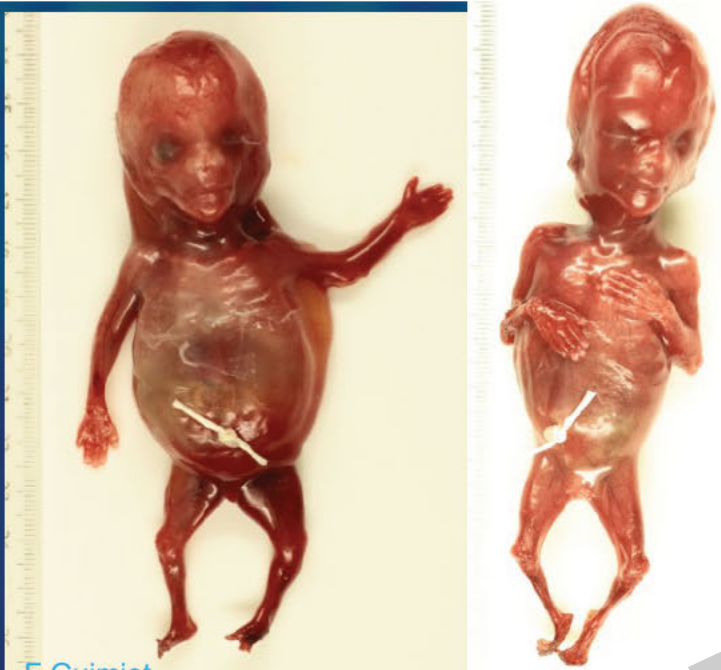
# Anencéphalie

Anomalie de la méthylation?





# Hétérocaryotypie



F Guimiot

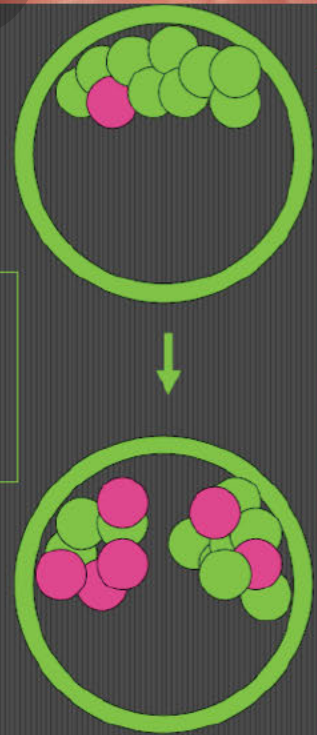


% Cellule X0/XY	J 1 ♀	J 2 ♂
Placenta	76% / 24%	40% / 60%
Rein	100% / 1-2 C	37% / 63%
Poumon	100% / 1-2 C	32% / 68%
Thymus	55% / 45 %	35% / 65%
Pancréas	98% / 2 %	42% / 58%

C Dupont

## mosaïcisme

distribution inégale du blastomère  
En deux individus  
en mosaïque  
« twin spotting »



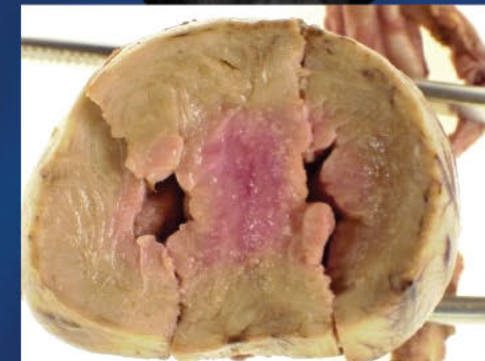
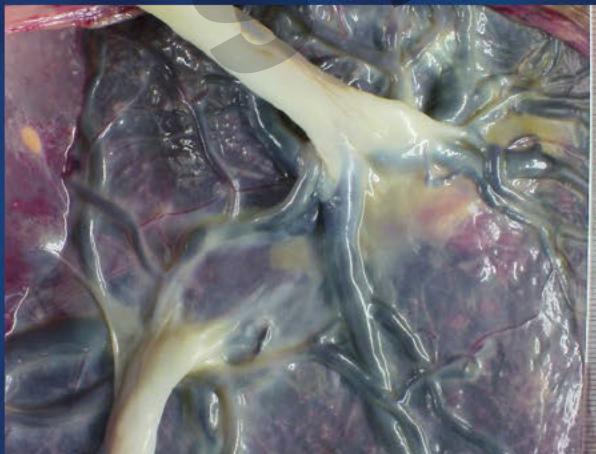


# Cloaque +

Grossesse Mono Mono  
Acct 36 SA +3. J2 ♀ Nle.  
DC de J1 au 1er jour de vie

- Dysgénésie caudale
  - Cloaque, malfo OGE
  - Imperfo anale
  - Agénésie et dysplasie rénales
  - Reliquat du canal de Wolf
- Cardiomégalie
- Duplication pouce G
- Hyperplasie îlots Langerhans

Gémellité (anomalie de la délimitation) ?  
Diabète????



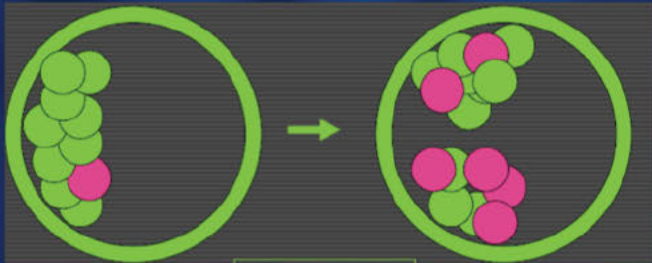
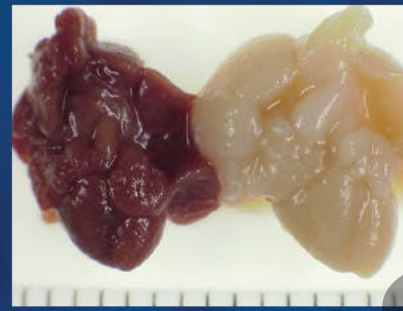




# Au final....

RCIU, malformations,  
lésions clastiques, MFIU, FCT

Surtout les monochoriales







Merci !

