



---

**GROSSESSES GÉMELAIRES MONOCHORIALES**

**LE SYNDROME  
TRANSFUSEUR-TRANSFUSÉ**

---

► ACCUEIL ET PRISE EN CHARGE DES GROSSESSES GÉMELAIRES  
AVEC SYNDROME TRANSFUSEUR-TRANSFUSÉ (STT) AU SEIN DU SERVICE  
D'OBSTÉTRIQUE ET DE MÉDECINE FŒTALE DE L'HÔPITAL NECKER-ENFANTS

**COORDINATION :**  
Claire Colmant

**RÉALISATION :**  
Joseph Bonan

---

MARS 2018



## AVANT-PROPOS

“

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

”

***L'équipe du Centre de référence-STT Necker-Enfants malades***

***L'équipe des Grossesses à Haut Risque***

---

### **CONTACTS :**

***STT Necker*** : [stt.necker.ipp@gmail.com](mailto:stt.necker.ipp@gmail.com)

***Sage femme STT*** : [aude.carrie@aphp.fr](mailto:aude.carrie@aphp.fr)



## AVANT-PROPOS

“

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

”

**Professeur Yves Ville,**

**Chef de service**

## SOMMAIRE

<b>AVANT-PROPOS</b> .....	<b>2</b>
<b>ACCUEIL ET ACCOMPAGNEMENT</b> .....	<b>5</b>
<b>LE DIAGNOSTIC</b> .....	<b>7</b>
<b>LES TRAITEMENTS</b> .....	<b>8</b>
L' amniodrainage	
La coagulation des anastomoses par laser	
La coagulation du cordon d'un des jumeaux	
<b>LES COMPLICATIONS</b> .....	<b>11</b>
Les complications liées aux traitements	
Décès au cours de la grossesse	
Prématurité	
Le pronostic	
<b>VOTRE SÉJOUR DANS LE SERVICE</b> .....	<b>13</b>
Votre arrivée	
L'intervention	
La suite de votre grossesse	
Vos frais de transport	
<b>LEXIQUE</b> .....	<b>16</b>



## ACCUEIL & ACCOMPAGNEMENT

Au cours du suivi de votre grossesse, vous rencontrerez plusieurs professionnels dont **LA SAGE-FEMME DU CENTRE** avec laquelle vous aurez différentes consultations. Ces consultations sont mensuelles jusqu'à votre accouchement et ont lieu le même jour que l'échographie.

Lors de votre premier rendez-vous, la sage-femme vous interroge sur vos antécédents médicaux, chirurgicaux, gynécologiques et obstétricaux ainsi que sur vos traitements habituels.

Veillez penser à vous munir de vos documents d'identité, attestation de sécurité sociale et mutuelle, votre carte de groupe sanguin, vos résultats d'analyses faites pendant la grossesse, vos précédentes échographies et les courriers de votre médecin spécialiste si vous avez un suivi médical particulier.

La sage-femme vous propose également au cours de la grossesse un entretien prénatal pour discuter ensemble de votre vécu de la grossesse et de l'accouchement.

La sage-femme vous informe sur les services d'aides à domicile dont vous pouvez bénéficier pendant la grossesse et après l'accouchement.

Être enceinte de jumeaux (ou plus) est souvent une surprise pour le couple. Cela peut être perturbant et parfois il faut du temps pour accueillir cette nouvelle car c'est toute la représentation autour de la grossesse et de la famille qui se trouve modifiée. Cela peut également être majoré lorsque la grossesse se complexifie.



## ACCUEIL & ACCOMPAGNEMENT

Dans ce sens, chaque parent peut ressentir des émotions différentes et l'expression de ces dernières se fait singulièrement et parfois très différemment l'un de l'autre. Le vécu physique, psychique et émotionnel de chacun des deux parents diffère, tout comme l'investissement de la grossesse et les projets imaginés. Enfin, dans le cas où il y aurait un/des ainé(s) dans la fratrie, eux aussi peuvent être perturbés par cette annonce.

Ainsi, pour vous accompagner dans ce que vous vivez, **UNE PSYCHOLOGUE EST DISPONIBLE** pour vous recevoir.

Lors de votre premier rendez-vous avec la sage-femme, celle-ci vous proposera de rencontrer la psychologue si cela est possible. Dans le cas contraire, les coordonnées pour la contacter vous seront données. Les rendez-vous sont fixés directement par la psychologue.

Enfin, **UNE ASSISTANTE SOCIALE EST DISPONIBLE** à la maternité pour vous assister dans vos démarches.



## LE DIAGNOSTIC

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

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



## LES TRAITEMENTS

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

### **1. L' AMNIODRAINAGE**

Les drainages amniotiques répétés constituent le plus ancien traitement du STT. C'est le traitement le plus utilisé lorsque le syndrome se déclare après 26 semaines. Le principe de l'amniodrainage est de lutter contre l'hydramnios et ses risques d'accouchement prématuré. Il permet de prolonger la grossesse en réduisant la pression amniotique (dans le sac amniotique) et en améliorant la circulation sanguine entre le fœtus et le placenta, mais il traite le symptôme et non la pathologie. L'amniodrainage consiste à évacuer une quantité importante de liquide amniotique (le plus souvent 1 à 2 litres avec un maximum de 3,5 litres) du sac amniotique du receveur, à l'aide d'une aiguille, sous contrôle échographique. Il est réalisé après une anesthésie locale à l'endroit de ponction dans le ventre maternel. Le but est de revenir à un volume normal de liquide amniotique. Les drainages sont répétés lorsque le liquide est à nouveau en excès.

### **2. LA COAGULATION DES ANASTOMOSES PAR LASER**

Il s'agit d'une technique de micro chirurgie in utero, développée depuis une quinzaine d'année. La coagulation des anastomoses par laser traite la cause du syndrome, en interrompant ainsi la circulation sanguine entre les deux fœtus. Après une anesthésie locale et sous contrôle échographique, le médecin introduit dans le sac amniotique du receveur, un trocard, grosse aiguille par lequel passera le foetoscope qui est un petit télescope permettant de voir les anastomoses sur le placenta. A l'aide du foetoscope et du laser, les anastomoses seront coagulées. La durée moyenne





## LES TRAITEMENTS

d'intervention est d'environ 20 minutes ; elle se termine par un amniodrainage destiné à soulager dans l'immédiat la patiente, et à juger de l'efficacité de l'intervention sur le long terme.

### ***Le déroulé de l'intervention :***

Une douche avec un antiseptique est nécessaire avant votre entrée au bloc opératoire.

L'Infirmière de Bloc Opératoire (IBODE) vous accueillera à votre arrivée au bloc. Elle vous présentera les différents soignants présents et consultera votre dossier médical afin d'y vérifier votre identités, d'éventuelles données médicales et la présence des documents nécessaires à votre intervention.

### ***Au bloc opératoire :***

Vous serez installée sur la table d'opération couverte d'un drap chaud ou d'une couverture chauffante puisque la salle est climatisée à 19°C. Des capteurs ainsi qu'un brassard à tension vous seront posés afin de surveiller vos constantes durant toute l'intervention. Une perfusion au niveau de votre bras sera mise en place afin de réaliser les injections d'antalgiques et d'antibiotiques.

Si l'intervention est réalisée sous rachis anesthésie, elle sera effectuée par l'Anesthésiste de garde, aidée de l'Infirmière Anesthésiste. Si l'intervention est réalisée sous anesthésie locale, celle-ci sera réalisée par l'Obstétricien après la mise en place des champs stériles.

Une première désinfection de la peau sera réalisée par l'IBODE puis une seconde par l'Obstétricien avant de poser les champs stériles. C'est à ce moment que nous ferons entrer votre accompagnant qui s'installera près de votre tête, derrière les champs stériles, et qui restera auprès de vous tout au long du geste.



## LES TRAITEMENTS

Le geste peut commencer, il peut être long mais l'important est de ne pas bouger afin de faciliter sa réalisation. D'où la nécessité d'être bien installée avant qu'ils ne commencent.

Tout au long de l'intervention n'hésitez pas à poser des questions et à exprimer vos ressentis (mal-être, inconfort, angoisses, douleurs, ...) auprès de l'équipe, notamment l'IBODE présent et disponible pour votre sécurité et votre bien-être. Tout comme vous pouvez apporter de la musique ou un objet pour vous détendre.

À la fin de l'intervention nous ferons sortir votre accompagnant. Si vous avez bénéficié d'une rachis anesthésie vous resterez en salle de surveillance post opératoire pendant 2 heures, dans le cas d'une anesthésie locale vous retournerez directement dans votre chambre d'hospitalisation.

Il est important de rester en position demi-assise pendant les 24 premières heures qui suivent l'intervention afin de diminuer vos douleurs post opératoires

### **3. LA COAGULATION DU CORDON D'UN DES JUMEAUX**

Lorsqu'un des deux foetus présente des séquelles importantes ou pouvant entraîner la mort de son jumeau, une interruption sélective du plus atteint peut légalement être demandée par la patiente. Cette décision, quand elle est envisagée, est considérée comme la seule possibilité de préserver la vie de l'un des jumeaux alors que le pronostic de l'autre paraît sans espoir. L'intervention est réalisée par la coagulation du cordon ombilical du foetus atteint, ce qui entraîne son décès. A partir de ce geste, le jumeau vivant poursuit son développement sans complication liée au syndrome. La grossesse se poursuivra avec la présence in utero des deux foetus, l'un vivant et l'autre décédé.



## LES COMPLICATIONS

### 1. LES COMPLICATIONS LIÉES AUX TRAITEMENTS

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

### 2. DÉCÈS AU COURS DE LA GROSSESSE

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

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

### 3. PRÉMATURITÉ

Il existe comme pour toute grossesse gémellaire un risque augmenté d'accouchement prématuré. Si la grossesse se déroule bien après les traitements, et pour éviter des complications tardives, il vous est proposé d'accoucher au terme d'environ 34 semaines d'aménorrhée, dans la maternité de niveau III de votre choix. Cependant, ce terme est réévalué par l'obstétricien qui suit votre grossesse. Nous restons à votre disposition pour en discuter de façon collégiale avec l'équipe qui



## LES COMPLICATIONS

prendra en charge votre accouchement. La naissance prématurée nécessite un séjour dans un service de néonatalogie ou de réanimation. Afin de vous préparer à l'accueil de vos bébés, nous vous conseillons de rencontrer l'équipe de soins du service dans lequel vos bébés seront pris en charge.

#### **4. LE PRONOSTIC**

Le STT est une pathologie grave de la grossesse qui, sans traitement, entraîne la mort des jumeaux dans 90% des cas. Depuis quelques années, la mise au point de nouveaux traitements a changé le pronostic, réduisant la mortalité intra-utérine aux alentours de 20%. De récentes études montrent qu'à la naissance, dans 70% des cas les deux enfants sont vivants, et dans 20% des cas, un seul enfant est né vivant, soit un taux global de survie d'au moins un enfant vivant de 90%.



## VOTRE SÉJOUR DANS LE SERVICE

### 1. VOTRE ARRIVÉE

Un médecin constitue votre dossier à partir des examens et échographies effectués depuis le début de la grossesse. Il pratique une évaluation échographique complète des foetus (biométrie, fonction cardiaque, morphologie cérébrale et doppler). Cette évaluation échographique déterminera la prise en charge la plus adaptée. S'il y a une intervention à réaliser, cette dernière peut être faite le jour même ou le lendemain, en fonction de votre heure d'arrivée et de la disponibilité des médecins. Vous êtes accueillie et installée dans votre chambre. Une sage-femme vient vous expliquer le déroulement de votre séjour. Si vous occupez une chambre seule, et selon la disponibilité des lits d'appoint, une personne adulte de votre choix peut dormir à vos côtés.

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

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

### 2. L'INTERVENTION

Sous anesthésie locale et contrôle échographique, le médecin pratique une très petite incision à l'endroit prédéterminé, et introduit dans le sac amniotique du foetus receveur le trocard (instrument servant à faire passer le foetoscope), puis le foetoscope. Les anastomoses repérées entre le



## VOTRE SÉJOUR DANS LE SERVICE

jumeau donneur et receveur sont coagulées. Le liquide amniotique en excès est drainé. Si vous avez donné votre consentement au préalable, un peu du liquide amniotique prélevé est utilisé pour la réalisation du caryotype (nombre et structure des chromosomes).

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

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

#### Après l'intervention :

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

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

## 2. LA SUITE DE VOTRE GROSSESSE

Après votre sortie, votre suivi et votre accouchement peuvent aussi bien être assurés dans votre région qu'à l'hôpital Necker - Enfants Malades. Une surveillance échographique est réalisée chaque semaine par votre échographiste, en collaboration avec le centre maladies rares - STT de l'hôpital Necker - Enfants Malades. Ce suivi permet de vérifier le bon développement des foetus. En cas d'anomalie, votre échographiste évalue avec nous la situation et la conduite à tenir. A 32



## VOTRE SÉJOUR DANS LE SERVICE

semaines d'aménorrhée, une IRM cérébrale foetale (examen radiologique, sans danger pour la femme enceinte et le foetus) vous sera proposée pour écarter toute suspicion de lésions cérébrales. Il vous sera proposé de programmer votre accouchement vers 34 semaines d'aménorrhée. Le terme de votre accouchement pourra être réévalué par l'obstétricien qui suit votre grossesse.

### **3. Vos frais de transport**

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

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



## LEXIQUE

### **AMNIODRAINAGE**

Évacuation de liquide amniotique

### **AMNIOS**

1ère enveloppe (membrane), la plus proche du foetus, renfermant le liquide amniotique et le foetus

### **ANAMNIOS**

Absence de liquide amniotique

### **ANASTOMOSES**

#### ▶ **ANASTASTOMOSE ARTÉRIO-ARTÉRIELLES**

Communications entre deux vaisseaux sanguins entre deux artères

#### ▶ **ANASTASTOMOSE ARTÉRIO-VEINEUSES**

Communications entre deux vaisseaux sanguins, entre une artère et une veine

#### ▶ **ANASTASTOMOSE VEINO VEINEUSES**

Communications entre deux vaisseaux sanguins, entre deux veines

#### ▶ **CHORION**

2ème enveloppe du foetus, issue du placenta, en contact avec l'uterus

#### ▶ **CIRCULATION FOETO- PLACENTAIRE**

La circulation sanguine entre le foetus et le placenta





## LEXIQUE

- ▶ **ECHO DOPPLER** Examen échographique qui mesure la vitesse du flux sanguin
- ▶ **FOETOSCOPE** Petit télescope chirurgical introduit dans le sac amniotique, utilisé pour visualiser une intervention liée au fœtus
- ▶ **FOETOSCOPIE** Acte chirurgical réalisé avec un foetoscope
- ▶ **HYDRAMNIOS** Volume de liquide amniotique en excès
- ▶ **HYPOTROPHIE** Fœtus de petite taille par rapport au terme de la grossesse
- ▶ **OLIGOAMNIOS** Trop peu de liquide amniotique
- ▶ **SAC AMNIOTIQUE** Le sac constitué par la membrane amniotique dans lequel le fœtus évolue
- ▶ **VITESSES CÉRÉBRALES** Vitesse de la circulation sanguine dans le cerveau