



|                                                                |    |
|----------------------------------------------------------------|----|
| III-1-2-3- Les Diprosopes                                      | 16 |
| III-1-3-Point d'union dorsale                                  | 16 |
| III-1-3-1- Les craniopages (Cr)                                | 16 |
| III-1-3-2- Les rachipages (R)                                  | 18 |
| III-1-3-3- Les pygopages (Py)                                  | 18 |
| III-2- Jumeaux conjoints asymétriques                          | 20 |
| III-2-1-Les jumeaux parasites ou fœtus in foetu(endoparasites) | 20 |
| III-2-2-Les jumeaux exoparasites                               | 20 |
| <b>Deuxième partie</b>                                         | 22 |
| <b>Notre étude proprement dite</b>                             |    |
| I- Observation                                                 | 22 |
| II- Traitement                                                 | 33 |
| II-1-Préparations imageries                                    | 35 |
| II-1-1- Examen viscéral                                        | 35 |
| II-1-2- Examen cardiaque                                       | 38 |

|                                                             |    |
|-------------------------------------------------------------|----|
| II-1-3- Examen orthopédique                                 | 38 |
| II-1-4- Examen neurologique                                 | 38 |
| II-2- Préparation avant l'opération                         | 38 |
| II-2-1- Approche psychologique                              | 38 |
| II-2-2- Préparation des enfants la veille de l'intervention | 38 |
| II-2-3- Le jour de l'intervention à 7 mois de vie           | 39 |
| II-3- Séparation des jumeaux                                | 39 |
| II-4- Suites opératoires jusqu'à cicatrisation complète     | 44 |
| II-5- Suites à Madagascar                                   | 45 |
| <b>Troisième partie</b>                                     |    |
| <b>Commentaires, discussions et suggestions</b>             | 46 |
| 1-Discussion                                                | 47 |
| 1-1- Epidémiologie                                          | 47 |
| 1-1-1- Fréquence                                            | 47 |
| 1-1-2- Sexe                                                 | 48 |
| 1-2- Physiopathologie                                       | 48 |

|                                                                     |    |
|---------------------------------------------------------------------|----|
| 1-3- Diagnostic                                                     | 50 |
| 1-3-1- Diagnostic anténatal                                         | 50 |
| 1-3-2- Diagnostic post natal                                        | 51 |
| 1-4- Para clinique                                                  | 52 |
| 1-4-1- Les radiographies conventionnelles                           | 52 |
| 1-4-2- L'échographie                                                | 52 |
| 1-4-3- Le scanner du corps entier                                   | 53 |
| 1-4-4- L'IRM, angiographie IRM                                      | 54 |
| 1-4-5- L'échocardiogramme                                           | 55 |
| 1-4-6- L'échographie Doppler                                        | 55 |
| 1-4-7- La scintigraphie hépatique, voire la cholangio-scintigraphie | 56 |
| 1-4-8- Le transit du grêle                                          | 56 |
| 1-4-9- La cardio-angiographie                                       | 57 |
| 1-4-10- Aortographie                                                | 57 |
| 1-4-11- Artériographie                                              | 57 |

|                                                |    |
|------------------------------------------------|----|
| 1-4-12- L'urographie et la cystographie        | 57 |
| 1-5- Traitement                                | 59 |
| 1-6- Evolution et pronostic                    | 63 |
| 1-6-1- L'évolution sans traitement             | 63 |
| 1-6-2- L'évolution avec traitement chirurgical | 64 |
| 1-6-3- Facteurs pronostics                     | 64 |
| 2- Suggestions                                 | 66 |
| <b>Conclusion</b>                              | 68 |
| <b>Bibliographie</b>                           |    |

**LISTE DE TABLEAU**

|                                                     | Page |
|-----------------------------------------------------|------|
| Tableau 1 : Bilan biologique, NFS, hépatique, rénal | 30   |

## LISTE DES FIGURES

|                                                                                                                                                                                   | Pages |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| Figure 1 : Jumeaux joints thoraco-omphalopages                                                                                                                                    | 10    |
| Figure 2 : Jumeaux joints céphalothoracopages                                                                                                                                     | 12    |
| Figure 3 : Jumeaux joints ischiopages                                                                                                                                             | 14    |
| Figure 4 : jumeaux joints ischiopages tetrapus                                                                                                                                    | 15    |
| Figure 5 : jumeaux joints céphalopages                                                                                                                                            | 17    |
| Figure 6 : Jumeaux joints pygopages                                                                                                                                               | 19    |
| Figure 7 : Radiographie du corps entier des jumeaux joints présentant la silhouette cardiaque et la clarté digestive de chaque jumeau                                             | 24    |
| Figure 8 : jumeaux joints thoraco-omphalopages unis entre eux par leur paroi abdominale antérieure et une partie de la base du thorax allant de l'appendice xiphoïde à l'ombilic. | 26    |
| Figure 9 : Allaitement au lait maternel des jumeaux                                                                                                                               | 28    |
| Figure 10 : Coupe coronale au scanner montrant les Vascularisations hépatiques propres de chaque jumeau                                                                           | 32    |
| Figure 11 : Mahagaga et Mahalatsa à 7 mois de vie                                                                                                                                 | 34    |
| Figure 12 : Reconstruction en 3D montrant un cœur chacun pour les deux jumeaux                                                                                                    | 36    |
| Figure 13 : Reconstruction en 3D montrant la vascularisation hépatique séparée du foie                                                                                            | 37    |

## LISTE DES ABREVIATIONS ET SIGLES

|        |                                       |
|--------|---------------------------------------|
| CHU :  | Centre Hospitalier Universitaire      |
| CSB :  | Centre de Santé de Base               |
| CHOP:  | Children Hospital Of Philadelphia     |
| Cm:    | Centimètre                            |
| D :    | Droit                                 |
| FR :   | Fréquence Respiratoire                |
| FC :   | Fréquence Cardiaque                   |
| G :    | Gauche                                |
| g :    | Gramme                                |
| H :    | heure                                 |
| IADE : | Infirmier Anesthésiste Diplômé d’Etat |
| IRM :  | Image par Résonance Magnétique        |
| J :    | Jour                                  |
| mg :   | milligramme                           |
| mm :   | millimètre                            |
| μmol : | micromolécule                         |
| S :    | Semaine                               |
| SA :   | Semaine d’aménorrhée                  |
| SAO2 : | Saturation en Oxygène                 |
| TA :   | tension artérielle                    |
| UI :   | Unité Internationale                  |
| 3D :   | trois dimensions                      |

## INTRODUCTION

## INTRODUCTION

Le jumeau conjoint ou jumeau joint encore appelé jumeau siamois désigne une des rares malformations congénitales. Il indique une malformation très complexe, autrefois considérée comme une monstruosité. Elle s'observe à la suite d'une grossesse gémellaire monozygote dont la séparation des deux œufs est incomplète aboutissant au développement de deux fœtus tout en restant soudés l'un à l'autre. Partageant les mêmes organes et ou les mêmes tissus du corps, la séparation de ces jumeaux joints engendre des soucis majeurs aux chirurgiens pédiatres. Depuis la première désunion chirurgicale faite par Konig en 1689, (1) sa prise en charge a connu une importante évolution avec le progrès de la technique d'imagerie actuelle permettant une investigation anatomique.

L'hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo Madagascar a enregistré dans son histoire quatre cas de bébés joints. Le premier avait été hospitalisé et séparé vers l'année 1973. Le second concernait le cas rapporté dans ce travail. Le troisième était apparu en 2008 ; les jumeaux étaient des craniopages venant d'Ihosy. Et le quatrième s'était présenté en 2009 avec des jumeaux ischiopages venant de Toamasina.

Le premier bébé joint est exclu de cette étude, car son dossier paraissait introuvable. Il en est de même pour le troisième cas qui était une forme craniopage.

Il est donc considéré dans ce travail un cas de bébés joints : Mahagaga et Mahalatsa. Ils ont été pris en charge à l'hôpital de CHU JRA et le CHU de Necker. L'objectif devant une telle malformation consiste à montrer la complexité de la prise en charge et la nécessité d'une collaboration d'une équipe multidisciplinaire médicale.

Le présent travail est investi dans un plan ternaire.

La première partie de l'étude traitera du rappel historique de bébé siamois, de la classification et de la nomenclature actuelle. Dans la deuxième partie il sera pris en considération le cas retenu. Enfin, dans la troisième partie, les commentaires et les suggestions primeront.

### **RAPPEL**

## **I- Rappel historique du bébé siamois**

A des temps immémoriaux, les jumeaux joints à la naissance furent assimilés à des monstres et des êtres étranges. Ainsi, dans la mythologie grecque, les jumeaux joints, à leur naissance, étaient considérés comme le résultat de mutation avec des animaux. Pliny, un politicien romain croyait que la nature crée des monstres pour étonner et pour défier les hommes. (2).

Au seizième siècle, Ambroise Paré, un grand leader de chirurgie, dans son traité de « monstres et prodiges » a décrit onze raisons d'être de ces jumeaux (3).

Au dix-huitième siècle Smellie a déterminé que ces « monstres doubles » ont été formés, quand deux ou plusieurs spermatozoïdes s'introduisent dans un seul ovule (4).

Un peu plus tard vers 1800, Simpson présumait que les jumeaux joints résultaient de la re-fusion de deux jumeaux vrais séparés, unis ensemble (5).

Le premier cas rapporté par la littérature anglaise concernait les serveuses Biddenden qui étaient nées en Angleterre en 1100. Elles étaient jointes au niveau de la hanche et ont survécu jusqu'à l'âge de trente quatre ans. Quand la mort emporta l'une, l'autre l'a suivie six heures après, refusant toute séparation.

La première séparation réussie d'une paire de jumeaux siamois fut réalisée par Johannes Fatio et rapportée par Konig en 1689 (6).

Les jumeaux joints les plus célèbres étaient Eng et chang Bunker. Nés au Siam en 1811(7-8), ils sont restés attachés jusqu'à leur mort, à l'âge de 63 ans. Cette originalité a donné naissance à l'appellation de siamois pour ce type de malformation. Bien que appelés comme jumeaux siamois, la dénomination semblait inadéquate car la mère était métisse chino-siamoise et le père était un chinois pur. Les jumeaux, unis par une bande de tissu au niveau de l'épigastre, mesuraient trois et demi de travers de doigts de distance et sept et demi de travers de doigts de diamètre. Durant leur vie, ils occupaient une place prépondérante dans les domaines médical et commercial, dans la mesure où ils pouvaient être séparés.

P.T. Barnum avait reconnu que ces siamois attiraient beaucoup de gens. Ils avaient fait l'objet d'exhibition lors de différents shows. Durant ces diverses

expériences les jumeaux joints ont été exploités et exposés dans des cirques. Ces expositions et exhibitions ont fait de Eng et Chang des hommes très riches. Ils se sont retirés dans une ferme en Caroline du Nord devinrent pères de vingt deux enfants. Le 12 janvier 1974, à l'âge de 63 ans, Chang était atteint de bronchite et décédait. Eng, mourut 6h après. La mort de Eng fut déclarée comme atroce. Il a succombé probablement d'une exsanguination à travers le foie commun qui les unissait. Malheureusement, la bande de tissu qui unissant les deux hommes ne fut découverte que plus tard. Il s'agissait d'une simple structure composée principalement de muscles avec un petit pont de tissus hépatique. Ils auraient pu être probablement séparés durant leur vie et certainement juste après la mort de Chang.

## II- Nomenclature (9)

La nomenclature actuelle consiste à donner à ces jumeaux conjoints un nom composé de deux racines :

- La première racine est le préfixe qui indique le site ou la partie anatomique d'attachement ou fusion des jumeaux.
- La deuxième racine est le suffixe « -page » ; « pagus en Anglais » qui signifie « uni, union, attachement ». Exemple : céphalopage, thoracopage, omphalopage, ischiopage.

Le terme « jumeaux tératopages » désigne l'ensemble des jumeaux conjoints en X, en croix et en H.

- Le préfixe « di- » indique la duplication complète de l'organe désigné par le suffixe.

Exemple : dicéphale= deux têtes ; diprosope= deux faces sur une tête unique ; dipyge= deux paires de fesses.

- Le suffixe « -pus » précédé d'un préfixe indiquant le nombre des membres inférieurs (bi=2 ; tri=trois ; tétra=4) d'où les mots bipus, tripus et tetrapus.

Exemple : ischiopages tetrapus= ischiopages à quatre extrémités inférieures.

Dans les ouvrages et les dictionnaires anciens :

« -dyme » signifie jumeau ou double - c'est une rétraction du terme « didyme » du grec didumos « jumeau ».

En tératologie, le suffixe « -dyme » indique, chez les jumeaux joints, le site anatomique dédoublé « désigné par le préfixe ».

Le terme « jumeaux tératodymes » désigne les jumeaux joints en Y, c'est-à-dire les parapages caudaux avec une séparation des corps située au-dessus de l'ombilic à un niveau plus ou moins haut selon les variétés (psodyme, xiphodyme, thoracodyme, sternodyme, dérodyme, atlodyme, iniodyme, opodyme, rhinodyme, stomodyme).

Le terme « jumeau hétérodyme » indique qu'il s'agit de monstre double asymétrique, avec un jumeau normal et l'autre réduit, mais la partie restante de ce jumeau parasite est composée des éléments anatomiques provenant de sa moitié sus-ombilicale.

Mais parfois le suffixe « -dyme » indique le site anatomique de l'union des jumeaux conjoints comme c'est le cas dans les termes suivants : anadidyme, katadidyme.

Le suffixe « -adelphe » du grec « jumeau » exprime l'idée d'une réunion accidentelle d'organes de même fonction et est souvent utilisé dans la terminologie des jumeaux conjoints à développement égal, ou inégal, pour indiquer le site anatomique auquel le frère jumeau également, ou inégalement évolué s'unit à son jumeau complet.

- Le terme « jumeaux tératodelphes » désigne les jumeaux joints en lambda, c'est-à-dire des jumeaux conjoints face à face au niveau de la partie sus-ombilicale avec une séparation des corps située au-dessous de l'ombilic (déradelphe, iléadelphe, pelvadelphe, uradelphe...)
- Le terme « jumeaux hétéradelphe » indique qu'il s'agit de jumeaux joints asymétriques, avec un jumeau normal et l'autre réduit, mais la partie restante de ce jumeau parasite est composée d'éléments anatomiques provenant de sa moitié sous-ombilicale.

Le préfixe « mono- » indique la fusion totale de deux organes en un seul, donc l'étude anatomique approfondie de l'organe obtenu après la fusion ne permet pas de trouver des éléments anatomiques dupliqués. Par contre le préfixe « syn- » indique la fusion de deux organes en un seul, mais l'étude anatomique approfondie de l'organe unique obtenu permet de trouver des éléments anatomiques dupliqués.

Pour l'exemple, citons entre autres que chez les dérodymes synsomien (fusion de deux corps), on peut trouver au niveau abdomino-thoraciques quelques éléments anatomiques dupliqués, mais chez les dérodymes monosomien (un seul corps), cette duplicité est absente.

- Les syncéphaliens sont caractérisés par la présence d'un seul pôle céphalique, mais sur cette tête unique on trouve des éléments anatomiques provenant de deux individus, à savoir, deux faces complètes (une en avant et l'autre en arrière) chez les janicéphales (janus), une face complète en avant et une très réduite en arrière (mais les yeux présents), dans la région occipitale chez les iniopes, puis une postérieure réduite en une oreille chez les synotes.
- Les monocéphaliens possèdent réellement une seule tête, comme s'il s'agit de la tête d'un seul individu. Le cas se présente chez les déradelphes, thoradelphes, iléadelphes et pelvadelphes.

« hétéro- »: c'est un préfixe indiquant la différence. En tératologie et à propos des jumeaux conjoints, il est utilisé pour indiquer le parasitage, c'est-à-dire, qu'il s'agit de jumeaux conjoints à développement inégal, l'un est complètement normal (autosite, hôte), et l'autre réduit (hétérosite) à des degrés différents tout en restant réuni à son jumeau hôte.

Les exemples qui suivent illustrent bien les différents cas : hétéradelphe, hétérodyme, hétéropage.

Le terme « siamois » fut utilisé pour désigner les jumeaux conjoints depuis la naissance des célèbres Chang et Eng, en 1811, de parents chinois vivant dans le royaume du Siam (l'actuelle Thaïlande). Ces deux jumeaux conjoints sternopages vécurent jusqu'à l'âge de soixante-trois ans. D'autres auteurs les classent parmi les isadelphes, où les parties conjointes sont sans importance fonctionnelle.

A propos du cordon, on peut distinguer deux types de jumeaux conjoints :

- Jumeaux conjoints eusomphaliens : chaque co-jumeau possède son propre cordon ;

- Jumeaux conjoints monomphaliens : un seul cordon alimentant les deux jumeaux fusionnés.

### **Classification des jumeaux conjoints (9) (10)**

Ainsi, il existe beaucoup de classifications de jumeaux joints. La plus utilisée cliniquement est celle proposée par Potter (11)

Beaucoup d'auteurs de jumeaux joints sont limités par rapport aux jumeaux chez lesquels chaque individu est égal et symétrique. Selon cette classification, le jumeau joint est identifié par les parties qui sont en connexion, plus le mot grec Pagus signifiant : « qui est fixé » (10)

Ainsi donc, les jumeaux joints peuvent être classés comme thoracopagus (thorax), omphalopagus (abdomen), ischiopagus (pelvis), pygopagus (sacrum), craniopagus (crâne). Les jumeaux thoracopages sont les plus fréquents, de l'ordre de 40% selon les cas rapportés ; omphalopage 33% ; pygopagus 19% ; ischiopagus 6%, craniopagus 2%. Certaines classifications mettent le thoracopagus et l'omphalopagus ensemble, regroupés comme thoraco-omphalopagus et dans ce cas, représente 73% des incidences. (10)

### **III- 1- Jumeaux conjoints symétriques**

Selon la zone d'union des jumeaux on peut distinguer :

#### **III- 1 – 1 - Point d'union ventrale (les crucipages)**

##### **III- 1 - 1 – 1- Les omphalopages (O)**

Encore connu sous le nom de xyphopage, ces jumeaux joints sont liés face contre face et joints au niveau de l'épigastre, sans une participation de la paroi thoracique significative. Souvent, ces cas montrent une communication péritonéale

avec une fusion hépatique. D'autre part, les parties supérieures des deux tractus intestinaux sont fréquemment séparées. Un iléon terminal et un colon commun peuvent être présents. Une malformation ano-rectale se remarque chez un des enfants. En plus, la vessie peut être jointe à travers l'ouraque chez chaque enfant par une bande de connexion de tissu (1).

Une omphalocèle est souvent rencontrée et en cas de rupture, la fermeture ou la séparation chirurgicale urgente se trouve indiquée.

### **III- 1 – 1 – 2 - Les thoracopages (T)**

Les jumeaux thoracopages sont reliés face contre face. La longueur de la jonction varie mais peut s'étendre de la région supra-sternale vers l'ombilic. Fréquemment, ils partagent la cage thoracique, le sternum, le diaphragme et la paroi abdominale supérieure. La plupart présentent un certain degré de fusion péricardique. Environ 75% manifestent une anomalie de fusion cardiaque. Cependant, l'attachement apparaît, principalement, confiné au niveau de la paroi thoracique. D'autre part, tous ont un certain degré de fusion hépatique. A la fin, 50% se caractérisent par une fusion du tube digestif et 25% une simple voie biliaire externe.

Dans le cas où la fusion ventrale est étendue, il s'avère possible de rencontrer des jumeaux conjoints omphalo-thoracopages (truncopages) (Figure 1)



Figure 1 : Jumeaux joints thoraco-omphalopages (Mahagaga et Mahalatsa)

### III- 1 - 1 – 3 - Les céphalopages (ou céphalothoracopages) (Ce)

Les fœtus sont joints par la région céphalique et thoracique, face à face. Donc deux têtes fusionnées en une seule, une seule face en avant et deux rachis latéraux. (Figure 2)





Figure 2 : jumeaux joints céphalothoracopages (12)

### **III- 1 – 2 - Fusion ventrale-caudale :**

#### **III-1-2-1- Les ischiopages**

Ils constituent 6 % des jumeaux conjoin.

Les jumeaux ischiopages se reconnaissent par des attachements très complexes ; avec une jonction près de l'ombilic, jusqu'au niveau de la partie basse du tronc et du pelvis. C'est le cas des jumeaux ischiopages tripus qui disposent de trois membres inférieurs, dont une ou deux jambes sont fusionnées.

La partie supérieure de l'intestin grêle tend à être séparée mais habituellement elle est vide et se termine par un iléon terminal et un côlon unique. Quatre reins et deux vessies sont souvent présents mais un uretère venant de chaque jumeau peut traverser la ligne médiane et peut s'implanter dans l'autre vessie controlatérale. Les jumelles ont habituellement quatre ovaires, deux utérus et deux organes génitaux externes de part et d'autre de l'anus unique.

Les jumeaux peuvent avoir une fusion de la partie terminale du tractus génito-urinaire ; arrivant au niveau de la vessie mais habituellement à quatre testicules.

Les fœtus sont joints par la région pelvienne (les hanches), les corps fusionnés dans le même axe, les têtes en sens opposé (1) (Figure 3, 4).

Un vagin complexe et une fistule recto-vaginale se rencontrent fréquemment.



Figure 3 : Jumeaux joints ischiopages (13)

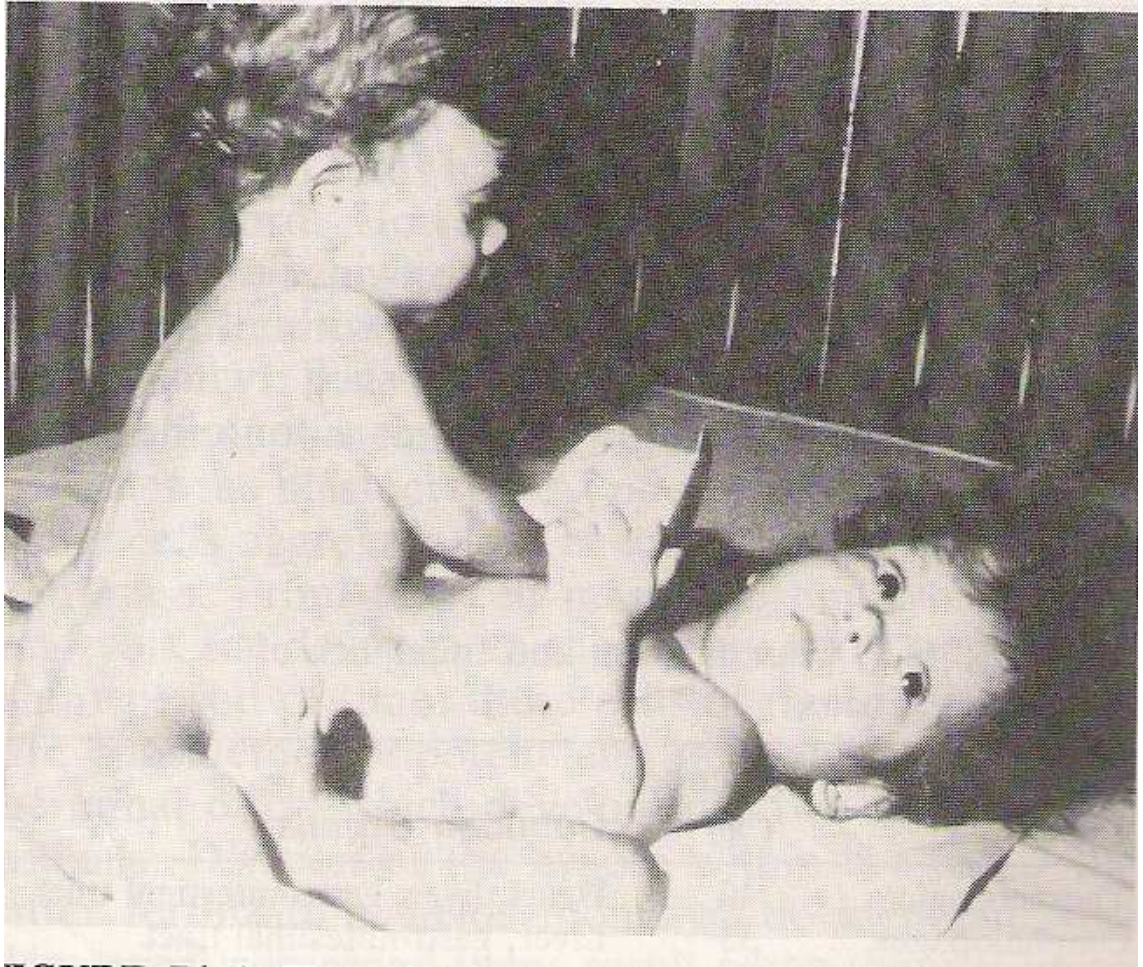


Figure 4 : jumeaux joints ischiopagus tetrapus (13) III-1-2-2- Les parapages caudaux dicéphales (Pa-Dic) :

Les fœtus se présentent avec une jonction latérale au niveau du tronc. Il en résulte un tronc unique, avec deux rachis, l'un à côté de l'autre, deux membres supérieurs (ou trois ou quatre) et deux membres inférieurs (ou trois ou quatre), un seul cordon ombilical et enfin deux têtes.

#### III-1-2-3- Les Diprosopes

Une tête à deux visages, un seul tronc et quatre membres (2 supérieurs et 2 inférieurs) caractérisent les foetus.

#### III-1-3- Point d'union dorsale :

##### III-1-3-1- Les craniopages (Cr) :

Ils forment 2 % des jumeaux conjoints.

Les foetus sont joints par les têtes (les sommets des crânes).

Le jumeau craniopage est joint par le sommet, l'occiput ou les zones pariétales externes du crâne. (Figure 5) La reclassification des anomalies craniopages accorde une primauté au siège de la jonction, à la fusion du tissu cérébral, et au type de la structure veineuse interrompue à l'intervention. (12) Forme la plus rare de jumeaux joints, le craniopage peut survenir seulement chez un pour 2 500 000 accouchements. (13)



Figure 5 : jumeaux joints céphalopages (13)

III-1-3-2- Les rachipages (R) :

Les foetus se distinguent par leur jonction au niveau des régions rachidiennes (dos à dos).

### III-1-3-3- Les pygopages (Py)

Ils constituent 18 % des jumeaux conjoints. Ce type de jumeaux joints présente des faces contraires et sont joints au niveau du sacrum, des fesses, et du périnée. (Figure 6) De colonnes vertébrales pouvant être contiguës, de moelles épinières généralement séparées, ces jumeaux joints partagent la portion basse du rectum et de l'anus et une fusion de partie basse du tractus génital et de l'appareil génital externe. Les foetus sont joints par la région sacrée (les fesses), dos à dos.

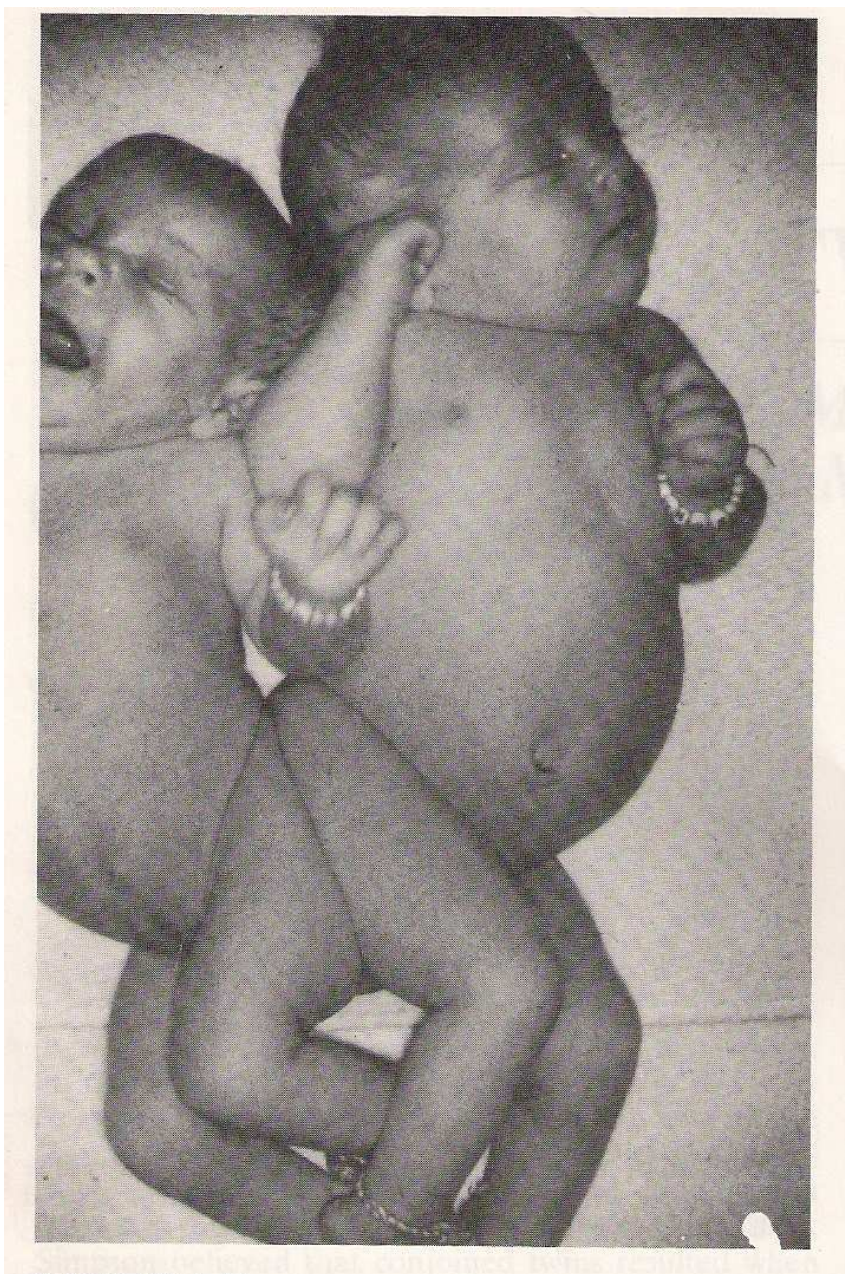


Figure 6 : jumeaux joints pygopages (13)

### **III-2- Jumeaux conjoints asymétriques**

Ou les jumeaux parasites (endoparasites ou exoparasites) :

#### **III-2-1- Les fœtus parasites ou fœtus in foetu (endoparasite)**

Il s'agit de l'inclusion d'un fœtus (fœtus parasite) à l'intérieur d'un autre fœtus (autosite ou fœtus hôte). Parfois il existe plusieurs fœtus parasites.

Ce type d'anomalie se présente comme une masse. Le plus souvent elle est intra abdominale, rétro péritonéale, vascularisée par l'aorte du fœtus hôte. Mais la localisation peut aussi être pelvienne, intracrânienne ou caudale...

C'est une masse liquidienne contenant un fœtus parasite et des fois certains de ces organes apparaissent.

La mise en évidence chez le fœtus hôte se fait par l'échographie, mais la découverte est parfois plus tardive, à la naissance ou beaucoup plus tard dans la vie ou lors d'une autopsie.

#### **III-2-2- Les jumeaux parasites exoparasites :**

De temps en temps, des segments d'un fœtus parasite incomplet se fusionnent sur le fœtus hôte mais de l'extérieur

.



## **PRESENTATION DE L'OBSERVATION**

### **B- Deuxième partie**

#### **I- Observation :**

Nés à Andambalaza, Firaisana Bahara, Fivondronana Amboasary sud le 16 juin 2008, deux bébés joints de sexe masculin, Mahagaga et Mahalatsa sont admis au service de néonatalogie de Pavillon Sainte Fleur HJRA Antananarivo le 24 Juin 2008. A leur naissance, ils n'ont pas été pesés.

La mère âgée de 20 ans est célibataire. Ces deux bébés constituent la troisième geste et la troisième parité. Le premier est un garçon âgé de 3 ans et trois mois. Le second, né prématuré à 7 mois décède à la naissance. Dans ses antécédents, le terme de la grossesse demeure inconnu car la date de sa dernière règle reste imprécise vu qu'elle n'a pas eu de retour de couches entre les 2 parités. La consultation pré natale manque de suivi. Elle n'a bénéficié que d'une seule consultation et sans aucune échographie prénatale. Les vaccins antitétaniques ne sont pas non plus suivis.

Elle ne présente pas d'antécédents médicaux et chirurgicaux particuliers. L'accouchement, réalisé à domicile a été assisté par une matrone. Il s'agissait d'un accouchement par voie basse, de travail spontané et eutocique, avec une présentation céphalique. La deuxième tête sorta contre la poitrine, sous le menton du premier bébé. Le liquide amniotique était de couleur et de quantité non précise. On notait des cris immédiats des deux bébés à la naissance. Aucune réanimation particulière n'était évoquée. Les deux nouveaux nés sont de sexe masculin, de poids inconnus à la naissance et unis entre eux par leur paroi abdominale de l'appendice xiphoïde à l'ombilic. Ces deux jumeaux joints présentaient un cordon ombilical unique. Les suites néonatales furent simples.

Les jumeaux étaient pris en charge successivement, par la formation sanitaire du Centre de Santé de Base d'Amboasary et le Centre Hospitalier Régional de Fort-Dauphin. Le 22 juin 2008, l'évacuation vers Antananarivo intervint pour les investigations complémentaires et la prise en charge chirurgicale. Durant leur séjour à l'hôpital de Fort-Dauphin, les deux bébés joints avaient bénéficié d'une radiographie de tout le corps. Celle-ci montrait deux structures squelettiques face à face sans aucune anomalie. On notait également la présence de la silhouette cardiaque et la clarté digestive de chaque jumeau (Figure 7).



Figure 7 : Radiographie du corps entier des jumeaux joints présentant la silhouette cardiaque et la clarté digestive de chaque jumeau.

Une échographie abdominale a montré la fusion de la paroi abdominale. Les organes intra abdominaux ne présentaient aucune particularité. D'ailleurs, la fusion éventuelle du foie et du cœur ne fut pas notée. Les gros axes vasculaires sont mal différenciés par cette échographie.

A l'admission, dans le service du pavillon Sainte Fleur CHUA-HJRA le 24 juin 2008, les deux bébés de sexe masculin pesaient 3020 g. Le périmètre thoracique et le périmètre brachial mesuraient respectivement 28 cm et 8 cm chacun. Ils étaient apyrétiques de 36°5 et manifestaient un bon état général. Ils présentaient des plis au pincement cutané de la paroi abdominale signant la déshydratation des jumeaux. Mais celle-ci a pu être corrigée par une réhydratation parentérale.

Ils étaient face à face et unis entre eux par leur paroi abdominale antérieure et une partie de la base du thorax, allant de l'appendice xiphoïde à l'ombilic. Effectivement, il s'agit de deux jumeaux joints thoraco-omphalopages. (Figure 8)

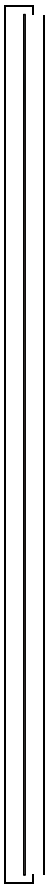


Figure 8 : jumeaux joints thoraco-omphalopages unis entre eux par leur paroi abdominale antérieure et une partie de la base du thorax, allant de l'appendice xiphoïde à l'ombilic.

Ils partageaient un seul cordon, inséré au niveau du versant inférieur du pont abdominal. Ils avaient une tête respective sans anomalie particulière, ils possédaient deux membres supérieurs, deux membres inférieurs chacun et également deux pelvis de morphologie et de motricité normales. Les réflexes de succion et de préhension sont présents. La fontanelle antérieure se présente avec une légère dépression. Le rachis était complet et sans anomalie. L'auscultation cardiaque ainsi que pulmonaire reste normale. Les jumeaux avaient un cœur chacun et deux champs pulmonaires. Les pouls périphériques étaient présents et bien symétriques. Ils disposaient chacun de leurs testicules en place et des organes génitaux externes bien organisés favorisant des mictions tout à fait normales. L'appareil digestif apparaissait sans particularité, excepté la présence de la fusion de la paroi abdominale. Le transit intestinal semblait normal et indépendant, l'un de l'autre. Le périnée de chacun était bien formé.

Les deux bébés furent placés en incubateur dès leur arrivée le 24 juin au 20 juillet pour élevage et nursing.

Un traitement par du MULTIVITAMINE 1 dose / jour par bébé a été institué ainsi que l'administration de Vitamine K1 20mg par bébé en une seule prise.

L'alimentation était assurée par du lait maternel et du lait adapté (lait Pré nursing), d'abord par gavage sous sonde naso-gastrique puis relayée par la suite par voie orale (allaitement maternel et biberon). (Figure 9).

La vaccination des jumeaux était faite selon le programme élargi de vaccination.



Figure 9 : Allaitement au lait maternel des jumeaux Mahagaga et Mahalatsa

Une bonne tolérance du mode de nutrition marqua leur évolution. Le transit semblait normal avec émission de selles journalières. Ils présentaient un bon état respiratoire et hémodynamique. Sur le plan neurologique ils avaient un bon tonus, une bonne motricité, un bon éveil, des réflexes normaux. Quant à l'appareil urinaire, la diurèse était correcte. La croissance pondérale paraissait satisfaisante avec une prise de poids de 1400g en 30 jours, soit 22,2g par enfant (45g par jour environ de prise pondérale pour les deux bébés). Le 08 septembre 2008, les deux bébés, âgés de deux mois trois semaines, pesaient 7kg et 800g. L'état général restait bon. Le développement psychomoteur était conforme.

Durant leur séjour au CHU HJRA les deux bébés jumeaux recevaient des examens biologiques et d'imageries d'investigation. Le bilan biologique à leur arrivée et réalisé le 1<sup>er</sup> Juillet 2008 à J14 de vie montrait une fonction rénale et hépatique tout à fait correcte. La formule de numération sanguine était normale (Tableau 1).

| Bilan                 | Unités               | Mahagaga         | Mahalatsa        | Valeurs normales |
|-----------------------|----------------------|------------------|------------------|------------------|
| Groupe sanguin rhésus |                      | 0 Rhésus positif | 0 Rhésus positif |                  |
| Urémie                | mmol/l               | 3,01             | 3,22             | 1,70-8,30        |
| Créatinémie           | μmol /l              | 57               | 73               | 53-115           |
| Chlorémie             | mmol/l               | 111              | 112              | 96-108           |
| K                     | mmol/l               | 5,8              | 6,6              | 3,4-5,0          |
| Na                    | mmol/l               | 137              | 138              | 134-146          |
| ALAT                  | UI/l                 | 18               | 28               | <42              |
| ASAT                  | UI/l                 | 35               | 54               | <37              |
| Plaquettes            | x10 <sup>9</sup> / l | 422              | 453              |                  |
| Hémoglobine           | g /l                 | 114              | 121              | 120-180          |
| Leucocytes            | x10 <sup>9</sup> /l  | 10,8             | 14,8             | 6-16             |
| Taux de prothrombine  | %                    | 76               | 84               | 75-100           |
| TCA                   | témoin               | 52s/31           | 43s/31           |                  |
| Eosinophile           | x10 <sup>9</sup> /l  | 20               | 16               | 0,04-0,4         |

Tableau 1 : Bilan biologique, NFS, hépatique, rénal.

L'échographie abdominale effectuée à l'HJRA confirmait qu'ils possédaient chacun un cœur et deux gros axes vasculaires, correspondant à l'aorte et à la veine cave. Ils avaient également chacun deux reins de morphologie normale. Cette échographie mentionnait une portion du grêle et une partie du foie réuni.

Le transit du grêle réalisé, montrait un bon passage du produit de contraste le long du grêle et du colon. Par contre, il n'était pas concluant sur un éventuel passage en commun du produit.

Un scanner du corps entier fut effectué à trois semaine de vie le 14 juillet 2008, montrant tout d'abord au niveau cardio-thoracique, deux cœurs et deux poumons bien séparés, avec une symphyse xiphoïdienne et un diaphragme commun. Au niveau abdominal, une fusion parenchymateuse médiane des deux foies montre que chacun possède leur propre système porto cave sus hépatique (Figure 10). Aucune conclusion sur d'éventuelles fusions intestinales ne fut mentionnée. Les reins et les voies urinaires étaient séparés. Par ailleurs, ce scanner montrait une fusion abdominale antérieure avec perte de substance cutanéomusculaire. Le diagnostic de jumeaux joints thoraco-omphalopages était alors évoqué. Une séparation était proposée après plusieurs réunions médicales multidisciplinaires incluant l'équipe de radiologie, de pédiatrie, de réanimation et de chirurgie.



Figure 10 : Coupe coronale au scanner montrant les vascularisations hépatiques propres de chaque jumeau réalisée à S3 de vie.

## II- TRAITEMENT

Avec le manque de matériels adéquats en anesthésie réanimation pédiatrique du service, une proposition de séparation chirurgicale en France avait été

avancée. Celle-ci fut bien accueillie et acceptée par l'hôpital de Necker Paris France. Le transfert vers Paris se réalisa grâce à une aide financière de l'Etat Malagasy et de plusieurs collectifs nationaux et étrangers.

Arrivés à Paris le 24 janvier 2009, les enfants débutaient leur hospitalisation le 25 janvier 2009 à sept mois et demi de vie.

Ils étaient placés dans une chambre équipée d'un lit chauffant, de 2 monitorings (pouls, FR, TA, SAO2), des gommettes de couleurs différentes pour faciliter l'identification des deux enfants, de tous les résultats des examens, et de tout le matériel. Des classeurs et des pochettes de même couleur que les gommettes ont été choisis pour une meilleure classification des dossiers.

Une consultation en cardiologie fut réalisée le jour même. L'échographie cardiaque se révéla normale. Les deux bébés et la maman bénéficièrent d'une consultation par deux psychologues spécialistes de jumeaux joints.

Le 26 janvier 2009, un nouveau scanner 3D fut réalisé, permettant de confirmer la forme thoraco-omphalopage avec fusion hépatique des deux bébés (Figure 6, 7, 8).

Pendant la période pré opératoire, le but consistait tout d'abord à vérifier tous les organes comprimés par la jointure, puis d'étudier la faisabilité de l'opération et enfin de faire grossir les jumeaux par un apport calorique suffisant ; ce qui a permis de les opérer à un poids de 11 kg 600, à 7 mois et demi de vie, dans des conditions opératoires satisfaisantes. (Figure 11)



Figure 11: Mahagaga et Mahalatsa à 7 mois de vie

Le 27 janvier 2009 un staff multi disciplinaire s'organisa, avec la participation des chirurgiens, des pédiatres, des réanimateurs, des psychologues, des cardiologues et des radiologues.

Des examens d'imageries ont été alors effectués.

### III-1- Préparations imageries

#### III-1-1- Examen viscéral

Le scanner en 3D fait à l'hôpital Necker Paris France a été effectué à 7 mois de vie montrant un pont de parenchyme hépatique, joignant les deux jumeaux sans communication vasculaire majeure sauf au niveau des lobes hépatiques gauches. Le système cave inférieur, portal et artériel hépatique demeurent autonomes. Les voies biliaires sont doubles. Aucune anomalie au niveau du tube digestif n'a été constatée. (Figure 12, 13)

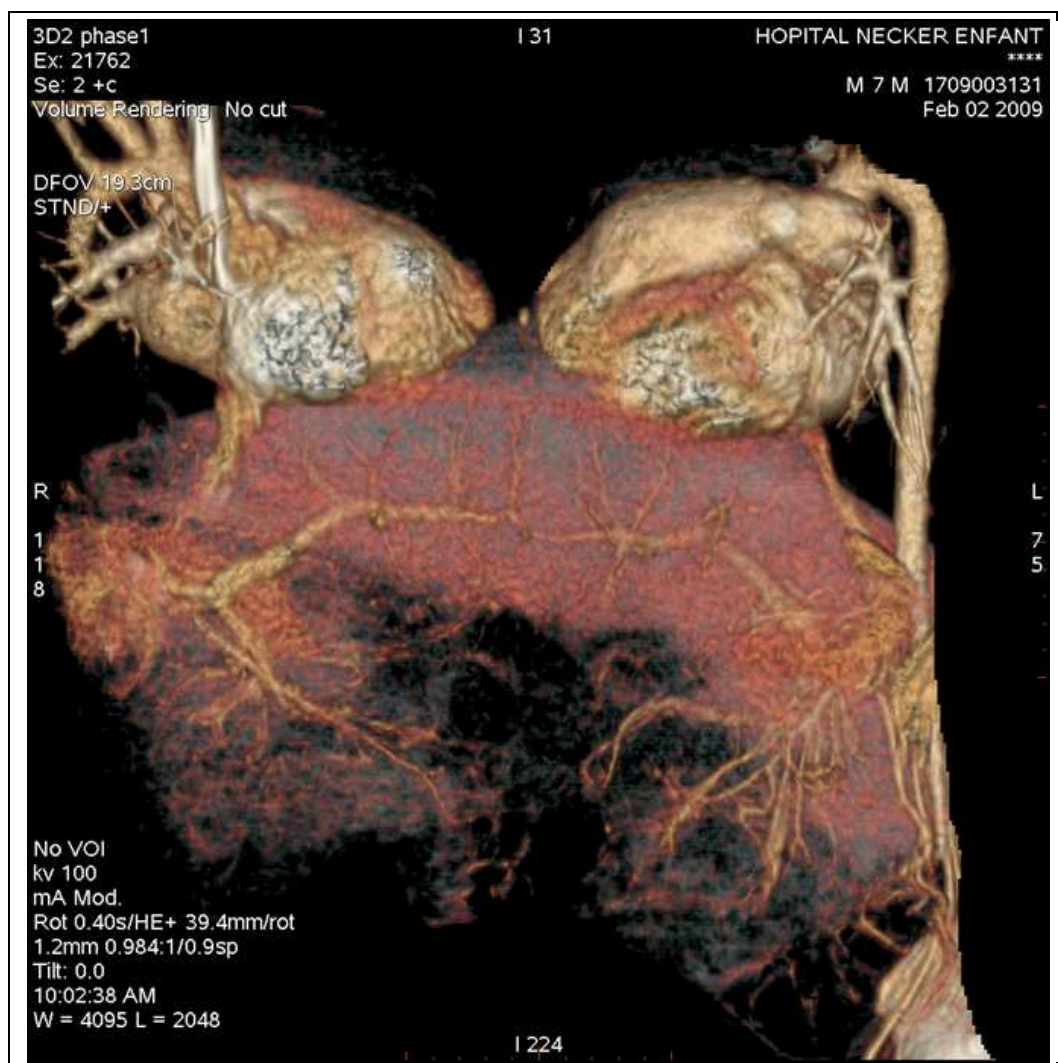


Figure 12 : Reconstruction en 3D montrant un cœur chacun pour les deux jumeaux (7 mois et demi de vie)



Figure 13 : Reconstruction en 3D montrant la vascularisation hépatique séparée du foie.

### III-1- 2 - Examen cardiaque

Une échographie cardiaque a été réalisée, ne montrant aucune anomalie cardiaque. Les deux cœurs fonctionnent normalement, sont bien séparés et de morphologie normale. Il n'y a pas d'attache péricardique entre les deux cœurs.

### III-1-3- Examen orthopédique

Un scanner a été fait pour préciser les fusions antérieures des 8', 9' et 10'.

### III-1-4- Examen neurologique

L'échographie transfontanellaire s'est révélée normale.

### III-2- Préparation avant l'opération

#### III-2-1- Approche psychologique

En ce qui concerne tout d'abord la mère, une aide psychologique, à partir d'entretiens, a été proposée, depuis leur arrivée à Paris avec deux psychologues du service. La maman ne parlait pas français et refusait de converser avec qui que ce soit sauf avec le personnel venu de Madagascar. Le contact était alors très difficile.

Pour les jumeaux joints, l'équipe a pris soin de nommer individuellement chaque enfant par des bracelets de couleurs différentes

#### III-2-2 - Préparation des enfants la veille de l'intervention :

- Vérification de l'intégralité des deux dossiers médicaux ainsi que des dossiers d'anesthésie.
- Commande des produits sanguins
- Prévention de l'arrêt de l'alimentation suivant l'heure de l'intervention.
- Explication du déroulement de la séparation qui aura lieu le lendemain à la mère.

#### III-2- 3- Le jour de l'intervention à 7 mois de vie le 4 février 2009

- Toilette antiseptique
- Vérification des bracelets d'identification aux bras et aux jambes.

Pendant toute la période opératoire, un soutien moral a été apporté à la mère par une équipe composée de bénévoles, pour l'aider à supporter l'attente de l'intervention et faire office de « messenger » entre les parents et les infirmiers. Ces derniers rapportaient heure après heure des nouvelles de la salle d'opération.

### III-3- Séparation des jumeaux : le 4 février 2009

Les intervenants (aide soignants, infirmiers, panseurs, cadres infirmiers, psychologue, anesthésiste, infirmières anesthésistes, radiologues) et les chirurgiens de différentes spécialités : viscéral, cardiaque, orthopédique se sont réunis pour étudier le dossier médical et anticiper les difficultés pouvant être rencontrée.

La préparation anesthésique a débuté 2h avant l'intervention.

L'élaboration de schéma par l'équipe chirurgicale a contribué dans l'organisation et la gestion de l'espace.

La veille, ils ont préparé et essayé tout le matériel nécessaire, à savoir :

- Deux tables d'opérations disposées perpendiculairement du côté de la tête
- Trois tables d'instrumentation
- Deux bistouris
- Aspirateur
- Défibrillateur

Pour pouvoir y procéder, une salle d'opération en viscéral a été mobilisée car il s'avérait nécessaire de disposer de tout le matériel en double, comme le respirateur pour les anesthésistes.

Le jour de l'intervention, étaient présents : 2 médecins anesthésistes + IADES, 5 chirurgiens, 2 infirmiers instrumentistes et circulants, 2 aides soignants et 2 cadres infirmiers.

L'induction du sommeil s'est faite aux moyens d'halogénés, l'un après l'autre, avec prise simultanée d'un abord veineux périphérique pour compléter l'anesthésie, et ensuite intuber les deux bébés afin d'assurer la ventilation artificielle per opératoire. Ceci fait, la mise en place d'une voie centrale veineuse s'est imposée pour éviter tout risque de problèmes relatifs aux effets de toute drogue qui, injectée à l'un agit sur l'autre.

Les instruments utilisés sont:

- Champ de table
- Plateau badigeon avec antiseptique pour enfant de moins de 30 mois.
- Matériels de base sur un cadre de Lortat :
  1. pince Halstead mosquito
  2. pince Christophe petites et grandes
  3. pince Kelly porte tampon et pois
  4. dissecteurs de différentes longueurs
  5. ciseaux de Metzenbaum 14 et 18 cm
  6. ciseaux de Mayo
  7. ciseaux droits
- lame 15
- bistouri électrique avec pointe
- aspiration et canule fine

Le drapage

Installation

- L'installation des enfants en décubitus latéral gauche pour l'un des jumeaux et droit pour l'autre a été jugée nécessaire.
- Pose de plaques de bistouri électrique au niveau des bras, car tout le corps à partir de la poitrine était dans le champ opératoire
- Badigeonnage avec un antiseptique pour enfant de moins de 30 mois.
- Drapage
- Pose de sondes vésicales dans le champ
- Sondage en circuit fermé :
  - . Sonde vésicale
  - . Diurèse horaire
  - . Huile
  - . Seringue et sérum physiologique
  - . tégaderm

### Incision cutanée

Une incision autour du pont cutané qui les unit était pratiquée, du 1/3 inférieur du sternum à l'ombilic au bistouri électrique, monté avec une pointe fine. Ouverture intra péritonéale. Il n'existait pas d'adhérence entre les structures abdominales et la paroi.

L'exploration par cette laparotomie confirmait ce qui était vu sur l'imagerie. Chaque jumeau possédait son propre intestin grêle, ses propres voies biliaires extra hépatiques (Figure 10). Par contre une fusion hépatique apparaissait aussi bien qu'une fusion sternale au niveau de l'apophyse xiphoïde. Une partie du diaphragme antérieur se remarquait. Le reste de l'abdomen était normal. Les feuillets péricardiques et pleuraux étaient séparés sans ouverture.

Il s'ensuivit une identification puis une individualisation et mise en place sur lac des deux pédicules hépatiques normaux. Les deux vésicules étaient normales.

L'équipe procéda à une section de la zone de fusion hépatique, au segment IV des deux foies fusionnés sur la ligne médiane à l'aide d'un bistouri ultrason, sans déperdition sanguine et sans avoir à lier ni vaisseau ni canal biliaire.

La section complète du foie fut effectuée. L'intervention de poursuivit par la section aux ciseaux à os de la partie basse du sternum et d'une côte qui était fusionnée.

Une incision à l'arrière du foie était faite en passant entre les insertions diaphragmatiques qui parviennent jusqu'au contact de la zone d'accolement pariétal.

Il avait également été réalisé une incision de la fusion des deux diaphragmes par la face inférieure, pour pouvoir séparer au bistouri électrique la fusion des deux diaphragmes.

La vérification des tubes digestifs, des appareils urinaires et des appareils génitaux internes termina cette première étape de l'intervention.

La séparation étant effectuée, les jumeaux restaient positionnés en décubitus dorsal pour la première fois de leur vie. Puis très lentement, translation de l'un d'eux sur l'autre table d'opération pour continuer les deux interventions simultanément par les deux équipes chirurgicales.

#### Concernant le jumeau D

On observe un foie droit complet jusqu'au foie médian où il existe la zone de section hépatique. L'hémostase était satisfaisante. L'estomac est en place. La disposition mésentérique est normale. Un diverticule de Meckel et un défaut d'accolement du colon droit isolé ont été notés.

L'équipe procède à une réinsertion rétro xiphoïdienne et sur l'auvent costal de l'ancienne zone de fusion diaphragmatique au Mersuture 3/0.

La fermeture de la partie basse du defect pariétale par rapprochement des grands droits sur la ligne médiane au PDS 4/0 a été faite.

Sur la moitié de la partie supérieure de l'ouverture pariétale, il y a également la fermeture avec une prothèse en Goretex mince, amarrée au auvent costal et aux berges musculaires par des surjets de Prolène.

Le décollement cutané-musculaire permet de mobiliser et de fermer la peau sur la partie basse et l'extrémité haute de l'ouverture pariétale.

Le reste de la paroi étant non recouverte de peau, la plaque en Goretex de 10 cm sur 5 cm à grand axe cortical, est laissée à l'air libre.

#### Concernant le jumeau G

On observe un foie droit complet jusqu'au foie médian où il existe la zone de section hépatique.

L'hémostase demeure aussi satisfaisante, et l'estomac occupe sa place normale. Il est remarqué une disposition mésentérique normale.

La même procédure de réinsertion rétro xiphoïdienne et sur l'auvent costal de l'ancienne zone de fusion diaphragmatique au Mersuture 3/0 est appliquée.

Un décollement entre le muscle du tissu sous cutané permet d'obtenir une mobilisation cutanée.

Un drainage pré hépatique par un drain Blake n° 10 s'avère nécessaire. Il y a aussi la fermeture pariétale musculaire sur la ligne médiane à la partie basse de l'ouverture.

Une autre fermeture concerne la partie haute de l'ouverture et se fait par une plaque de Goretex de 8 cm sur 4 à grand axe vertical, s'appuyant dans sa partie haute sur l'auvent costal et dans sa partie basse sur les berges musculaires. Un drain de Monovac est placé dans les zones de décollement sous cutané, à droite et à gauche.\* Un rapprochement cutané est effectué sur la ligne médiane avec fermeture cutanée par points séparés d'Ethicrin.

Il a été observé un complément de drapage, et d'instrumentation, notamment :

- champ de table avec table pont
- pack d'urgence
- bistouri électrique + pointe fine
- aspiration, tuyau + canule fine
- boîte d'instruments pour la fermeture

La fermeture de la paroi abdominale, à cause de l'importance du defect pariétal nécessitait la mise en place d'une prothèse de GORETEX de l'abdomen au-dessus de l'ombilic au devant du foie. La berge antérieure de chaque diaphragme qui avait été sectionnée lors de la séparation va être réinsérée par des points séparés à la face postérieure de cette plaque. Toute suture cutanée est impossible malgré un large décollement de la peau, et de plus dangereuse par la compression. Les matériels mis à contribution à la fermeture comprennent :

- plaque de GORETEX
- fils résorbables 5/0 + aiguilles rondes
- 2 porte- aiguilles
- Ciseaux de Mayo
- Pincés à disséquer Adson

#### Pansement

- Tulle gras
- Mèpore

Cette intervention a duré en tout 5 heures (2 heures de préparation anesthésique et 3 heures d'intervention).

Les enfants repartiront chacun sur une table chauffante vers le service de réanimation chirurgicale. La nécessité d'une ventilation mécanique a donc été testée pendant trente six heures mais bien vite, la respiration spontanée a été reprise par les deux jumeaux sans aucune complication respiratoire.

Les deux jumeaux étaient transférés en salle de réanimation et réveillés à J1.

La durée de séjour en réanimation a été de cinq jours.

Les enfants étaient sous respirateurs artificiels pendant 5 jours et l'extubation a été faite à J6 pour les deux jumeaux. Le début de réalimentation à J5 par gavage a été bien toléré initialement. Une diarrhée est apparue à J11 sans étiologie retrouvée.

#### III-4- Suites opératoires jusqu'à cicatrisation complète

Une agitation inexplicquée marquait les suites postopératoires. Elle persistait chez les deux jumeaux, malgré le traitement administré. La mise en place de la photo de l'autre jumeau et un oreiller sentant l'odeur de l'autre avait réussi à calmer les agitations.

Sur le plan abdominal, une augmentation progressive de l'alimentation a été faite avec une bonne tolérance clinique des jumeaux et leurs transits étaient spontanés et réguliers.

Sur le plan ventilatoire, une kinésithérapie respiratoire a été réalisée une fois par jour. Il n'y avait pas de notion d'épisode infectieux pulmonaire.

Sur le plan pariétal, un des jumeaux a nécessité la mise en place d'une plaque Goretex en pré opératoire pour insuffisance de couverture pariétale. L'ablation de la plaque a été accomplie sous anesthésie générale à J11, le 25 février 2009. Les suites étant simples, le pansement s'est fait à l'Algostéril une fois toutes les 48H.

La plaie de l'un des deux jumeaux présentait un petit suintement à J7 mais elle était vite réglée par un pansement au bloc opératoire.

Les deux jumeaux furent ensuite transférés en unité de soins intensifs à J10 avec poursuite de traitement en salle de réanimation et visites autorisées.

Leur transfert en salle d'hospitalisation s'est fait au J21 avec un début d'alimentation orale.

Ils étaient mis dans un centre de repos à l'hôpital de Versailles à J30 et pendant un mois.

A la fin de l'année 2009, ils ont un ana et demi.

Ils ont un développement psychomoteur et staturo pondéral normaux.

### III-5 - Suites à Madagascar :

Suivis par une équipe médicale composée d'un chirurgien pédiatre, d'un pédiatre et d'une assistante sociale. Les jumeaux se portent bien et se présentent en bon état.

.

## **COMMENTAIRES DISCUSSIONS ET SUGGESTIONS**

### **B- Troisième partie**

#### **1- Discussion**

##### **1- 1- Epidémiologie**

###### **1-1-1 Fréquence**

La fréquence des jumeaux siamois est variable selon les auteurs et peut aller de 1 sur 50.000 à 1 sur 100.000 naissances (16).

D'après une étude faite à l'hôpital Avicienne de Rabat (17), la fréquence de naissances de siamois est d'une naissance pour 75.000. Dans 70 % des cas, les jumeaux sont unis par le thorax, dans 18% par le sacrum, os de la colonne vertébrale,

et 6% par le bassin. Seuls 2% sont liés par la tête. Dans la littérature, certains auteurs affirment que les bébés joints thoraco-omphalopages demeurent les plus fréquents avec 70 à 73% des cas. (16, 17, 18).

D'après Edmond et Layed, les jumeaux joints atteignent entre 1/50000 à 1/100000 naissances. (19, 20).

Selon une étude réalisée aux Etats-Unis par Rickham, la fréquence des jumeaux conjoints avoisine l'ordre de 1 cas pour 30 000 à 100 000 naissances. (16)

Ils correspondent à environ 1 % des grossesses gémellaires monozygotes. 70 % des jumeaux conjoints sont de sexe féminin où un ratio de 3/1 de prépondérance féminine, dans 90 % des cas. Les formes les plus fréquentes concernent : les thoracopages (70 à 73 % des cas) et les omphalopages. Les formes moins fréquentes sont : les pygopages (18 à 19 % des cas) ; les ischiopages (6 % des cas) ; les céphalopages et les craniopages (2 % des cas). Les formes rares sont : les parapages caudaux dicéphales, les foetus-in foetu et les jumeaux parasites.

Dans notre cas il s'agit de jumeaux joints thoraco-omphalopages.

La fréquence des jumeaux conjoints est mal connue à Madagascar. Durant ces trente sept dernières années, quatre cas de jumeaux joints ont été identifiés, dont deux cas ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale de séparation. Cette fréquence serait plus élevée s'il n'y avait pas les us et coutumes des différentes ethnies de Madagascar.

Dans certaines parties de Madagascar, il existe des pratiques à faire écraser les bébés malformés par des bœufs dans les étables.

#### 1-1-2- Sexe

Que le sujet soit de sexe masculin et féminin, il peut être atteint de cette malformation. Pour le cas considéré, il s'agit de jumeaux joints. Généralement les jumeaux mâles monozygotes sont plus fréquents que les jumelles monozygotes. Cependant il a été noté que 70 % des jumeaux joints sont de sexe féminin (21).

## 1-2- Physiopathologie (10)

La malformation à l'origine de la naissance de siamois est rare. En effet, les siamois proviennent de grossesses mono ovulaires, mono chorionique, mono amniotiques. Ce qui veut dire que c'est le même œuf, donc les siamois restent toujours des jumeaux de même sexe. Sept jours après la fécondation, l'œuf doit se diviser pour donner naissance à des jumeaux. Mais, pour les siamois, la division se fait tardivement et de façon incomplète. C'est suivant l'endroit où la division de l'œuf est incomplète que les deux jumeaux ou jumelles sont rattachés. Généralement, les zones communes sont la paroi abdominale, la paroi thoracique, la tête et quelquefois même le cerveau. Les organes communs sont le plus souvent le foie, le péricarde, le tube digestif et le cœur.

Deux théories sont évoquées par ailleurs par certains auteurs dans les données embryologiques pour expliquer la fusion des jumeaux conjoints :

La division (scission ou clivage) incomplète de la masse embryonnaire qui survient tardivement, dans un délai égal ou supérieur à 14 jours après la fécondation.

La théorie la plus récente voit la survenue des jumeaux conjoints par la fusion secondaire et partielle des deux disques embryonnaires monozygotes déjà séparés. Dans cette théorie, il existe deux éventualités, à savoir :

- La fusion des disques embryonnaires se fait à la surface de la vésicule vitelline (site de fusion extra-sphérique)
- La fusion se fait à l'intérieur de la cavité amniotique (site de fusion endosphérique).

Selon cette théorie, les deux disques embryonnaires peuvent fusionner en différents points et sous angles variés, et le résultat met en évidence une grande variété de types de fusion entre les jumeaux conjoints.

Ces grossesses monozygotes se caractérisent par la présence d'un seul placenta, un seul chorion, un seul amnios donc une seule cavité amniotique.

Selon NDOVE (22), un ensemble de facteurs peut déterminer les jumeaux joints et ils peuvent survenir à différents stades de la conception à la naissance, en passant par les diverses phases de la grossesse. Tout de même, il consent à dire que trois facteurs principaux peuvent être à l'origine des malformations entre la fécondation et la naissance. Il invoque, en premier, la loi de l'hérédité, avec les facteurs héréditaires qui surviennent même avant la fécondation. C'est le cas des anomalies génétiques que porte l'un des deux parents. Ensuite, les malformations peuvent tirer leurs sources de la fécondation avec notamment les aberrations chromosomiques qui peuvent influencer sur les caractères génétiques, dont la forme peut changer. Auquel cas, on parle d'accidents de fécondation. Les mongoliens sont issus de ce type de malformation.

En dernier lieu, NDOVE parle des facteurs exogènes qui s'étalent de la période après fécondation à la naissance. Il range dans cette catégorie de malformations les maladies virales et parasitaires comme la rubéole et la toxoplasmose.

En dehors de ces trois grands facteurs qui peuvent avoir des incidences directes sur les malformations, il recommande aux femmes enceintes d'éviter les radiations, notamment au cours du premier trimestre de la grossesse.

Il en est de même de l'usage de certains médicaments qui ne doivent pas être prescrits aux femmes enceintes. Il cite la thalidectomide, un ancien médicament qui a fait beaucoup de ravages, parce qu'il était un facteur favorisant les malformations. Pour cette raison, il a été interdit. Il y a aussi la consanguinité qui potentialise le risque de malformation, NDOVE pense qu'il est difficile de rapporter une malformation à une cause donnée. Toutefois, plus une femme a des enfants, plus elle court le risque de mettre au monde des enfants malformés. « Plus le nombre de grossesse augmente, plus on a des chances d'avoir des enfants malformés après 5 à 7 grossesses. C'est comme les grossesses précoces. Il n'y a pas de rapports directs, mais des études l'ont démontré.

Dans notre cas, dans le Sud, la liberté sexuelle est notoire et le mariage civil ou religieux ne constitue point une pratique sociale. La consanguinité est aussi

très courante. La mère des jumeaux n'est pas mariée et ne connaît même pas le père de ses enfants.

### 1-3- Diagnostic :

#### 1-3-1- Diagnostic anténatal

Les jumeaux siamois sont accessibles à un diagnostic anténatal. Il se fait à partir de 20 SA (23). Dans une expérience à l'Hôpital des enfants de Philadelphie (CHOP), le diagnostic de la présence de jumeaux conjoints a été fait dès la 25<sup>ème</sup> semaine de gestation (6).

Cependant, les études exécutées durant le 3e trimestre sont considérées plus fiables. Dans la série de la CHOP, six des 11 ensembles de jumeaux conjoints ont été diagnostiqués par l'échographie.

En plus de poser le diagnostic anténatal, l'échographie a d'autres intérêts, entre autre, celui de juger la viabilité ou non des jumeaux joints. Ainsi elle constitue un élément clé dans la prise de décision d'une interruption volontaire de grossesse en fonction du type de fusion et de malformations éventuellement associées. Elle permet également d'organiser dans le cas contraire l'accouchement qui peut être fait par voie basse ou par césarienne et enfin d'organiser dès la naissance la prise en charge des bébés siamois. Elle est en général facile, excepté le cas des fusions extrêmes (20) ou de fusion survenant sur grossesses multiples (24).

En anténatale, elle permet de rechercher les malformations cardiaques associées et de visualiser le pont hépatique qui est au dessus de la bifurcation de la veine ombilicale.

Ainsi, en période prénatale, l'échographie est essentielle pour évaluer la possibilité de la séparabilité des jumeaux. Elle permet de montrer les organes joints, de retrouver le plus souvent deux vésicules biliaires, deux pancréas, et de découvrir la jonction hépatique (6).

Dans notre cas, la mère n'a pas eu recours à des consultations prénatales. L'échographie anténatale n'a pas été faite. Les deux bébés sont nés joints par voie basse sans diagnostic anténatal en bon état général apparent.

Certaines équipes préconisent un accouchement programmé par césarienne une fois que le diagnostic est posé, bien que de nombreux siamois soient nés par voie basse le plus souvent parce que le diagnostic anténatal n'était pas fait (23).

Cependant, le diagnostic anténatal de jumeaux conjoints pose de difficiles problèmes éthiques, et aboutit le plus souvent à une interruption médicale de grossesse. Or, l'âge légal d'une interruption de grossesse est variable d'un pays à l'autre (25).

#### 1-3-2- Diagnostic post natal :

Après la naissance, le diagnostic des jumeaux thoraco-omphalopages est facile. L'examen clinique consiste à un examen néonatal recherchant les malformations associées et les différents reflexes archaïques. Dans la majorité des cas, ces enfants sont nés dans une structure hospitalière et admis tout de suite dans un service de néonatalogie. Dans le cas présent, les deux jumeaux étaient nés en dehors d'une structure hospitalière et accouchés par une matrone. Ils sont admis et vus dans un état de déshydratation après un long trajet de transfert d'un centre de santé de base et de district pour arriver enfin au service de chirurgie infantile du Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo. Malgré cette déshydratation, ils présentaient un bon état général et

n'avaient pas de malformations associées particulières à savoir les malformations anorectales ou la présence d'omphalocèle.

La naissance des jumeaux siamois oblige les praticiens à faire des investigations anatomiques en vue d'une séparation. La date de séparation est variable d'une équipe à l'autre. Pourtant cette séparation pourrait se présenter en urgence en cas d'une souffrance de l'un des jumeaux. (23) Actuellement cette investigation est meilleure avec l'évolution des techniques d'imagerie.

#### 1-4- Para clinique

Les investigations para cliniques, surtout l'imagerie, demeurent très importantes dans l'évaluation de ces jumeaux joints. Presque chaque système de l'organe a besoin d'être observé entièrement dans l'évaluation préopératoire de

jumeaux conjoints. Plusieurs chercheurs ont détaillé cette partie importante dans l'organisation de séparation (6, 26, 27).

#### 1-4-1- Les radiographies conventionnelles

Les radiographies conventionnelles (radiographie du thorax, de l'abdomen, du rachis et du bassin) sont réalisées pour l'évaluation du pelvis, la recherche d'une anomalie de la colonne vertébrale, l'existence de fusion des os thoracique (28, 29).

Dans le cas considéré la radiographie du corps entier n'a montré aucune anomalie squelettique particulière. Elle a permis d'évaluer l'ombre cardiaque et les champs pulmonaires de chacun.

#### 1-4-2- L'échographie

L'échographie peut visualiser le pont hépatique avec ou sans continuité vasculaire (30).

Elle offre en même temps l'avantage de porter un diagnostic de malformation cardiaque et de dire si les jumeaux ont un cœur en commun ou non. La présence d'un cœur unique est incompatible avec la vie et contre indique la séparation. Au cours de

l'observation, cette échographie confirmait que les deux jumeaux disposent chacun d'un cœur et deux foies fusionnés (29).

Le diagnostic échographique anténatal des jumeaux joints considérés n'a pas été effectué. Pourtant, il est en général facile, excepté le cas des fusions extrêmes (31, 32) ou de fusion survenant sur grossesses multiples (24).

L'échographie anténatale peut visualiser le pont hépatique qui est au dessus de la bifurcation de la veine ombilicale avec ou sans continuité vasculaire (30).

En période prénatale, elle est essentielle pour juger de la séparabilité des jumeaux. Elle retrouve le plus souvent deux vésicules biliaires, deux pancréas, et montre la jonction hépatique. (6).

Dans notre cas, le diagnostic échographique n'a été seulement réalisé qu'en post natale montrant une portion du grêle et une partie du foie réunis (pont cutané). Elle a suffi à la précision du bilan.

Cette échographie a aussi confirmé que les deux jumeaux possèdent chacun un cœur.

#### 1-4-3- Le scanner du corps entier

La partie la plus critique dans l'organisation préopératoire implique l'évaluation hépatique et le système pancréatico-biliaire. Il a été utilisé l'ultrasonographie radionucléaire et les scanners biliaires. Les exemples dans lesquels l'étendue biliaire unique et partagée par les deux enfants sont documentés (6).

Dans la présente étude, le scanner a montré tout d'abord au niveau cardio-thoracique, deux cœurs et des poumons bien séparés avec une symphyse xiphoïdienne et un diaphragme commun. Au niveau abdominal, il est constaté une fusion parenchymateuse médiane des deux foies qui possèdent chacun son propre système porto cave-sus-hépatique. Aucune conclusion sur d'éventuelles fusions intestinales n'a été établie.

Par ailleurs, le scanner a montré une fusion abdominale antérieure avec perte de substance cutanéomusculaire.

Le diagnostic de jumeaux joints thoraco-omphalopages était alors évoqué après cet examen. L'indication opératoire pour une séparation a été ainsi proposée après une réunion et collaboration de plusieurs équipes multidisciplinaires malagasy, dont l'équipe de la pédiatrie, de la réanimation et de la chirurgie.

Le scanner en 3D fait surtout partie des bilans pré thérapeutiques le plus important et moins invasif. Il objective les organes joints. Dans le cas de cette étude, il a été réalisé. Les arbres biliaires sont bien individualisés, les deux foies réunis, permettant de bien limiter les parties exactes qui sont jointes.

#### 1-4-4- L'IRM, angiographie IRM

Il est essentiel pour éliminer une circulation croisée au niveau du foie (27).

En 1986, la prise d'images de la résonance magnétique (IRM) a été rapportée comme une modalité diagnostic complémentaire à ultrason dans l'évaluation prénatale de jumeaux conjoints. L'IRM ne fait que confirmer les données échographiques ante et postnatales (33).

L'IRM postnatale semble devoir être réservée aux cas difficiles tels ceux avec fusion thoracique inférieure posant le problème d'une continuité péricardique (33). Elle est demandée d'une façon systématique pour certains auteurs.

L'IRM en séquence T1 dans un plan coronal et axial montre la fusion hépatique qui est bien visible ainsi que la fusion sternale. L'absence de continuité vasculaire et digestive est moins nette qu'en échographie (33).

Dans cette étude, l'IRM n'a pas été réalisé vu qu'il ne fait que confirmer les données échographiques post natales et du scanner.

#### 1-4-5- L'échocardiogramme

L'évaluation préopératoire du système cardio-vasculaire est essentielle dans tous les cas des jumeaux conjoints. À la naissance, l'échocardiogramme et l'électrocardiographie sont exécutées de première intention pour déterminer le siège de la jonction cardiaque et la présence d'anomalies intracardiaques ou extracardiaques. Devant la présence d'une évidence anomalie intracardiaque complexe, le cathétérisme cardiaque est réalisé pour déterminer la nature de l'anomalie, le rapport intracardiaque, la direction du courant sanguin et le statut de tout afflux majeur d'écoulement dans les vaisseaux.

Ainsi, la présence d'un unique complexe QRS démontre qu'une séparation cardiaque ne sera pas probablement possible. Ailleurs, la présence de deux résultats électrocardiographiques séparés n'assure pas toujours la réussite de la séparation dans les cas d'une fusion cardiaque (28, 34).

L'échocardiogramme reste de ce fait utile dans l'évaluation prénatale de jumeaux thoracopages. (30)

Dans le cas présent, l'échocardiographie faite à Paris ne montrait pas d'anomalie. Ils avaient tous les deux un complexe QRS tout à fait normal.

#### 1-4-6- L'échographie Doppler

Couplée au doppler, l'échographie est suffisante dans le bilan préopératoire pour confirmer l'existence d'un pont hépatique et l'absence d'une circulation croisée au niveau du foie. Cet examen permet aussi de réaffirmer d'autres malformations associées en particulier cardiaques qui sont présentes dans 25 % des cas (29).

Le bilan cardiaque peut être plus facilement réalisé en période anténatale car elle est techniquement plus difficile après la naissance en raison de la jonction thoracique. Dans le cas considéré, il n'existe pas de malformation cardiaque.

Le bilan cardiaque se réalise plus facilement en période anténatale. Par contre l'échographie cardiaque demeure techniquement difficile après la naissance en raison de la jonction thoracique. Dans notre cas, aucun examen anténatal n'a été accompli. La présence ou non de jonction cardiaque a été recherchée par le scanner en 3D.

L'existence ou non de la circulation croisée a été aussi objectivée par le scanner en 3D

#### 1-4-7- La scintigraphie hépatique, voire la cholangio-scintigraphie.

La scintigraphie et la cholangio-scintigraphie n'étaient pas demandées pour le cas considéré alors qu'elles permettent de savoir si l'abouchement de la veine hépatique au niveau de la veine cave inférieure est présent d'un même côté ou non (28, 31).

Elles sont maintenant supplantées par des méthodes moins invasives comme la tomodensitométrie (TDM) (35)

Les mérites de la scintigraphie hépatiques ont été rapportés par certains auteurs (36).

#### 1-4-8- Le transit du grêle

Il est indiqué seulement en présence d'une suspicion de continuité intestinale (29).

Dans toutes les formes de jumeau conjoint, sauf le craniopage, le système gastro-intestinal est souvent partagé, selon le niveau de la jonction. Dans les jumeaux thoracopages et omphalopages, la jonction apparaît fréquemment haute au niveau du duodénum.

Le tractus digestif devrait être évalué par conséquent avec soin avec les études de la distinction gastro-intestinale supérieure et inférieure, pour déterminer quelles structures sont partagées (28).

Cependant, ici, chez nos jumeaux joints, le produit de contraste est bien passé le long du grêle et du colon. Un passage en commun du produit n'a pas été mentionné. Une continuité intestinale des deux jumeaux n'a donc pas été constatée.

#### 1-4-9- La cardio-angiographie

Elle constitue une technique supplémentaire pour fournir une information concernant le degré de connections vasculaires (37).

Pour le cas abordé, cet examen n'était pas demandé. Actuellement elle est remplacée par l'angio IRM.

#### 1-4-10- Aortographie

Il est essentiel pour les jumeaux ischiopages ou pygopages, d'effectuer l'aortographie qui fournira d'importantes données concernant l'apport vasculaire du membre partagé. A noter qu'elle n'a pas sa place dans l'évaluation des jumeaux thoraco-omphalopages (28).

#### 1-4-11- Artériographie

Le bilan pré thérapeutique est maintenant passé de l'artériographie (23, 35).

L'angiographie cérébrale n'a pas sa place pour les jumeaux thoraco-omphalopages. Elle est simplement exigée dans les jumeaux craniopages (28).

#### 1-4-12- L'urographie et la cystographie :

En dehors de l'échographie, l'urographie et la cystographie permettent l'évaluation des appareils urinaires concernant la fonction, le nombre des reins, des uretères et de la vessie. Plus loin l'évaluation du système génito-urinaire se fait par cystoscopie.

Comme la majorité des patients sont de sexe féminin, l'examen vaginal est aussi important. Cela peut être accompli par l'échographie, la vaginoscopie, et la vaginographie. L'information devrait se concentrer sur le fait que les vagins soient doubles ou qu'il y a présence ou non d'un col utérin, d'un sinus urogénital, ou d'un hydrocolpos (38).

Ces examens, personnellement sont simplement demandés en cas de doute sur des éventuelles malformations urinaires et génitales.

Chez les garçons, l'évaluation du pénis et du scrotum constitue une priorité impérative avant la séparation. L'entretien avec les parents s'avère nécessaire sur le changement du genre. Pour le cas présent, les examens des organes génitaux externes furent sans particularité.

#### 1-5-Traitement

Bien que nos jumeaux soient nés par voie basse, la plupart des équipes recommandent l'accouchement par césarienne (23).

L'accouchement par voie basse comporte un risque élevé de traumatisme vaginal pour la mère et peut aussi mener à un traumatisme ou une asphyxie néonatale. (25).

Dans notre cas, l'accouchement s'est fait par voie basse par une matrone, sans traumatisme ni déchirure périnéale de la mère. Les jumeaux joints n'ont pas souffert d'asphyxie néonatale ni d'autres problèmes périnataux.

La séparation des jumeaux conjoints ne peut être effectuée qu'après consentement des parents. Ceci pose un problème éthique et actuellement il n'existe pas de législation régissant une telle situation. Si le souhait des médecins est la séparation selon la possibilité, celle-ci peut rencontrer des refus ou des réticences chez les parents. Ceux-ci peuvent craindre en effet le décès d'un enfant lors de l'intervention chirurgicale. Comme toute séparation, celle-ci peut être imaginée avec angoisse (23).

Dans la présente étude, la région de provenance de la mère condamne tous les malformés à mourir, en les laissant tous les deux dans une étable. S'ils s'en sortent indemnes, ils les gardent, sinon ils les laissent mourir. Dans le cas abordé, les jumeaux étaient accolés, suscitant la curiosité de la matrone tout d'abord et qui a tout de suite appelé un médecin, d'où leur transfert vers la capitale. Ces enfants ont pu donc être épargnés.

La séparation est mieux exécutée par une équipe multidisciplinaire. Le temps adéquat doit être donné à tous les spécialistes impliqués afin de voir l'estimation préopératoire exacte. Les conférences de l'équipe sont nécessaires pour examiner l'information qui a été rassemblée ; avec l'équipe anesthésique, pour bien conduire et diriger l'opération, et sélectionner l'ordre de séparation d'organe. La construction de modèles et dessins de plusieurs systèmes organiques, tel que le cœur et le foie, aide pour une meilleure compréhension de la complexité de la jonction et donc facilite la séparation.

Le traitement des jumeaux joints thoraco-omphalopages est uniquement chirurgical. Certains jumeaux arrivés à certain âge préfèrent restés accolés. D'autres sont vraiment impossibles à séparer à cause d'une jonction compliquée d'un organe ; comme dans les jumeaux craniopages (25).

Récemment, une équipe de chirurgie a refusé une séparation de jumelles craniopages entraînant une vraie polémique dans le monde entier (36), sur le fait que ces enfants avaient le droit d'être séparés. La considération éthique varie donc d'un pays à l'autre. Certains pensent que ces jumeaux n'ont pas le droit de vivre mais sont considérés comme des monstres. D'autres avancent qu'ils ont le droit de vivre car ce sont des êtres vivants, qui n'ont pas eu la chance d'être comme les autres.

A l'arrivée des deux jumeaux dans le service, une importante organisation a été faite dans la préparation de la séparation. Des réunions successives impliquant les chirurgiens, pédiatres, radiologues, anesthésistes réanimateurs ont été également réalisées. Un souci particulier émanant de ces réunions réside dans l'insuffisance de matériel de réanimation pédiatrique. Une solution n'a pas été trouvée lors de ces entretiens à différents niveaux de l'administration, pour l'acquisition des matériels nécessaires en période per opératoire et post-opératoire. D'où l'idée d'une intervention en dehors du pays.

Les patients ont donc bénéficié d'une séparation à l'hôpital de Necker Paris France à l'âge de 7 mois dans le but de donner une chance à ces enfants de grandir normalement, sans problèmes psychologiques ni psychomoteurs.

La date de cette séparation est diversement partagée et peut être discutée selon les cas.

Cazeneuve et son équipe ont préféré, pour des raisons psychologiques, réaliser la séparation à l'âge de 15 jours, après un bilan préopératoire complet (23).

Certains auteurs préfèrent planifier la séparation vers 9-12 mois, sans dépasser cette date cependant pour des problèmes d'identité. En outre, si l'opération est différée au-delà d'une année, l'expérience montre que les jumeaux peuvent avoir des difficultés de développement.

O'Neill constate en effet que la survie est de 50% si la séparation est réalisée en période néo-natale, mais de 90% après 4 mois (6). Cependant, les conditions d'urgence peuvent forcer la séparation plus tôt, même chez le nouveau-né (39, 40).

Dans certaines observations, elle a dû être réalisée en urgence à la naissance pour sauver au moins l'un des deux jumeaux (un enfant mort-né, omphalocèle rompue, occlusion intestinale sur omphalocèle, cardiopathie congénitale, entérocolite ulcéronécrosante, uropathie obstructive...) (1, 41)

Cependant, une très haute mortalité est associée avec une séparation urgente (1, 23).

Pourtant, une séparation, la plus précoce possible, semble souhaitable sur le plan matériel, social et psychologique. En effet, s'il est clair que le développement moteur et psychologique d'un enfant nécessite une certaine autonomisation, ce développement sera très perturbé chez les jumeaux conjoints encore attachés (23).

Dans notre cas, les jumeaux joints ont été séparés à 7 mois et demi de vie à l'hôpital de Necker. Deux équipes ont été nécessaires. La première est destinée à la séparation et la seconde pour s'occuper des suites de l'intervention de l'autre. La fusion hépatique était traitée sans difficulté. Les jumeaux avaient chacun sa propre voie biliaire et pancréas. Ils ont un tube digestif distinct propre à chacun. En effet, les jumeaux

omphalopages peuvent se présenter avec une anatomie hépatobiliaire complexe, comprenant un cholédoque, un canal de Wirsung, un pancréas, une ampoule de Vater un duodénum et un jéjunum commun. Cette situation tant redoutée se voit dans 25 à 50% des cas et complique l'intervention (25). Cette séparation hépatique peut entraîner une obstruction des voies biliaires extra hépatiques mortelle (6). Ainsi certains auteurs, pour l'éviter conservent l'ensemble du foie lorsqu'ils savent que l'un des deux enfants est condamné (23, 41).

Dans la présente observation, la réparation pariétale a nécessité une mise en place d'une prothèse de Goretex ou de mèche de polypropylène. Certaines équipes évitent cette situation en utilisant un expenseur, des mois avant l'intervention. Toutefois, ceci peut se compliquer d'une infection en conséquence de la séparation. Telle est la raison pour laquelle des auteurs préfèrent éviter cette technique d'expansion pariétale (42).

Quant à la fusion du médiastin et du péricarde, sa réparation reste généralement facile et si nécessaire, il peut être utilisé des prothèses du type Goretex. Celle-ci n'a nullement posé de problème selon l'observation menée.

Le traitement doit donc être le moins agressif possible chez ces jumeaux, pour éviter le risque de problèmes psychologiques. C'est pour cela qu'une conversation et une explication avec les jumeaux étaient nécessaires, sur le but de l'intervention : leur séparation. (23)

Après la séparation, les placer côte à côte s'avérait bénéfique. Avant cela ils étaient agités et l'équipe était inquiète. Au début, l'équipe a mis un vêtement de l'un à côté de l'autre, mais ils étaient de plus en plus agités loin l'un de l'autre. La mise en place d'une photo les montrant tous les deux non plus n'a pas vraiment résolu le problème. A la fin, l'équipe a placé l'un à côté de l'autre, provoquant la surprise générale. Ils s'étaient calmés et ont repris leur position initiale d'avant l'intervention. La suite opératoire a été simple.

Dans une étude réalisée par A Al Rabeeah (25), le suivi est de 4 mois à 16 ans, soit une moyenne de quatre ans et demi, avec de bons résultats.

Entre 1990 et 2006, leur équipe a pris en charge 34 paires de jumeaux siamois. Les cas sont originaires d'Arabie Saoudite, d'Egypte, du Soudan, du Yémen, de Malaisie, de Pologne, du Maroc et d'Irak.

Dans cette étude, le nombre de cas en Arabie Saoudite était de 19 cas entre 1990 et 2006, six cas pour le Soudan.

Ces cas ont été classés en deux groupes : cas opérables et cas non opérables. Dans leur résultat, parmi les 34 cas de jumeaux siamois, 20 paires n'étaient pas opérables et 13 paires ont été séparées avec succès. Ils ont essayé de séparer une paire de jumeaux siamois de craniopagus parasiticus, mais l'opération a été abandonnée à l'ouverture du crâne, en raison de la communication majeure au niveau des vaisseaux, des méninges et du cerveau.

Le cas présent a été donc classé « opérable ». Les thoracopages et les omphalopages sont les jumeaux joints les plus fréquemment rencontrés et les plus opérés (25). Le risque est surtout la présence d'une jonction cardiaque ou de gros vaisseaux du cœur. Mais dans le cas étudié, il n'existe pas de jonction au niveau du cœur ni des gros vaisseaux.

Un autre facteur de l'opérabilité de ces jumeaux est aussi la présence de malformation associée.

Dans cette étude de A Al Rabeeah, pour les cas opérés d'omphalopages, le foie était le seul organe joint sans autres malformations.

Dans le cas considéré, il n'y avait pas d'associations de malformations comme l'omphalocèle ou l'imperforation anale qui se rencontrent souvent chez les thoraco-omphalopages.

Dans les cas de thoraco-omphalopage tripus, tétrapus, qui sont inséparables, les cœurs sont fréquemment malformés, entraînant le décès à l'âge de 8 à 25 jours. (25)

La séparation des jumeaux joints thoracopages est de ce fait faisable mais nécessite la présence d'une équipe multidisciplinaire et d'un bloc opératoire bien équipé. C'est pour ces raisons que la séparation s'est déroulée à l'hôpital de Necker Paris France.

#### 1-6- Evolution et pronostic

Le pronostic de la séparation des jumeaux conjoints thoraco-omphalopages demeure généralement bon en dehors des malformations associées surtout cardiaque.

Actuellement, plus de 160 séparations ont été rapportées chez des siamois. Le taux de décès dans l'ensemble atteint 71%. Ce taux équivaut seulement à 25% chez les omphalopages séparés dont le pronostic est meilleur (1).

L'évolution dépend ainsi de la classification des jumeaux joints et de la possibilité ou non d'une séparation, suivant les organes joints

#### 1-6-1- L'évolution sans traitement,

Chez certains jumeaux séparables, elle est souvent favorable et selon la littérature, des jumeaux joints ont préféré resté collé l'un à l'autre sans intervention, d'autres n'ont pas survécu plus de 25 jours pour une jonction trop complexe (25).

Des chirurgiens refusent d'opérer des cas inopérables, en raison des trop grands risques de l'opération en cas de jonction compliquée.

Pour les cas non opérés, le facteur déterminant est lié aux anomalies cardiaques qui empêchent la réussite de la séparation. L'avis des parents n'a en aucun cas influencé la décision médicale de non séparation de ces paires. Toujours dans cette étude, aucun patient de cette série n'a vécu plus de quelques semaines après sa naissance.

#### 1-6-2- L'évolution avec traitement chirurgical

Pour les opérés, toujours dans cette étude, les séparations étaient toujours une réussite.

Deux des douze paires étaient des jumeaux parasites, la première paire étant heteropagus abdominal et la seconde une duplication caudale. Les dix autres paires étaient des jumeaux siamois complets avec une diversité d'organes communs.

#### 1-6-3- Facteurs pronostics:

Les données de la littérature précisent que l'un des principaux facteurs pronostics des jumeaux joints opérés réside dans le risque infectieux lié à la fin de la cicatrisation. Tout risque devrait donc être écarté (6). L'emploi d'expandeurs tissulaires et de prothèses synthétiques mérite une considération attentive. Il faut être

très sélectif quant à leur utilisation afin d'éviter le risque d'infection éventuelle ainsi que le retard de cicatrisation et les coûts inutiles (6).

L'âge joue aussi un rôle important dans ce facteur pronostic. Effectivement, une séparation trop tardive augmente le risque de problème psychologique chez ces jumeaux.

Au total, une cinquantaine de séparations réussies d'omphalopages ont été réalisées (6, 38).

Le risque de mortalité opératoire ne doit pas dépasser les 50-60% (25).

Le devenir psychologique des jumeaux conjoints est très difficile à évaluer compte tenu de la rareté des cas. Une séparation la plus précoce possible semble souhaitable sur le plan matériel, social, et psychologique. En effet, s'il est clair que le développement moteur et psychologique d'un enfant nécessite une certaine autonomisation, ce développement sera très perturbé chez les jumeaux conjoints encore attachés (23).

Mahalatsa et Mahagaga sont âgés de deux ans en Juillet 2010. Ils ont un développement psychologique satisfaisant. Par contre ils n'ont jamais connu leur père et

ceci devrait être pris en compte dans leur développement. Par ailleurs, ils sont continuellement gardés par leur mère et n'ont pas été encore envoyés en crèche.

## **2- Suggestions**

Avec le progrès de la médecine et des investigations anatomiques, les jumeaux joints thoraco-omphalopages peuvent être séparés, permettant à chaque individu de mener une vie normale.

Les suggestions portent donc essentiellement sur des mesures générales et spécifiques pouvant aider au diagnostic et à la prise en charge de cette malformation congénitale.

### Mesures générales :

- Encourager les mères à effectuer des consultations prénatales régulières
- Expliquer aux jeunes femmes de chaque ethnie que les jumeaux siamois ne sont pas des monstres doubles mais des êtres humains qui peuvent être séparés si possible.
- Mobiliser les ressources financières, le coût de la séparation étant élevée. Les jumeaux joints étant rares, doivent bénéficier d'une prise en charge particulière subventionnée par l'état.

### Mesures spécifiques

- Réaliser des campagnes de formations continues pour toutes les matrones dans toutes les régions du pays
- Mettre en place des CSB I et II dans toutes les régions
- Equiper davantage tous les blocs opératoires ainsi que les salles de réanimation spécialement conçus pour les enfants.
- Enrichir le plateau technique comme la disponibilité de l'IRM non encore disponible jusqu'à ce jour dans le pays
- Améliorer le diagnostic anténatal précoce et favoriser l'accessibilité des jeunes femmes enceintes aux examens d'imagerie médicale (l'échographie)

Une collaboration de l'Etat serait souhaitable pour que le coût de la séparation soit plus abordable.

Donner une chance à ces enfants de vivre et de profiter de la vie comme tous les autres enfants relève de la décision des parents et de la décision des chirurgiens pour une séparation chirurgicale. Une participation de tout un chacun, en la collecte des fonds pour ces cas demeure éminemment souhaitable pour que le coût excessif (à 100 000 euros) du traitement ne soit pas un obstacle pour les familles vivant avec ces

jumeaux joints. Vu les problèmes ethniques, une sensibilisation s'avère nécessaire pour éviter les massacres de ces enfants.

### **3- Conclusion**

Mahagaga et Mahalatsa sont des jumeaux malgaches conjoints thoraco-omphalopage. Ce cas a montré encore une fois que les siamois peuvent naître par voie basse sans difficulté particulière. Ils étaient nés à la suite d'un accouchement effectué par une matrone et étaient en bon état général mais les suites ont pris une grande envergure de prise en charge. Elle paraît difficile et complexe, s'expliquant par le transfert d'un hôpital à un autre. L'hésitation sur la possibilité de séparation est

grande vu l'insuffisance des matériels adéquats pour la prise en charge d'une telle pathologie dans le pays. Pourtant grâce à une organisation médicale multidisciplinaire et à des investigations anatomiques performantes des imageries actuelles, celles-ci ont rendu enthousiastes les équipes tant nationales que celles de l'hôpital Necker. Si ces bébés étaient considérés comme des monstres autrefois, actuellement il est tout à fait possible d'apporter vie et espoir à ces types de malformations. Le seul point à prendre en compte réside dans le prix exorbitant de leur prise en charge.

L'étude a ainsi bien montré la difficulté de la prise en charge de cette malformation, nécessitant la contribution de plusieurs spécialistes. En cas de retard de traitement chirurgical, les enfants risquent d'avoir des troubles psychologiques d'où la nécessité d'une séparation précoce.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Hoyle RM. Surgical separation of conjoined twins. Surg Gynecol Obstet 1990; 170:549-562.
2. Gould GM, Pyle WL. Anomalies and Curiosities of Medicine. Philadelphia; WB Saunders, 1900.
3. Paré A. The collected Works of Ambroise Paré. London: First English edition, 1634.
4. McClintoch AH. Smellie's treatise on the Theory and Practice of Midwifery. London: The new Sydenham Society, 1876; I: 1752.
5. Simpson JY. A lecture on the Siamese and other viable united twins. Br Med J Part 1869; I: 229-233.
6. O'Neill JA, Holcomb GW, Schnauffer L et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. Ann Surg 1988; 208:299-312.
7. Guttmacher AF. Biographical notes on some famous conjoined twins. National foundation Birth defect Original Article 1967; Series 3:10-17.
8. Luckhardt AB. Report of the autopsy of the Siamese twins. Surg Gynecol Obstet. 1941; 72:116-125.
9. Aly Abbara. [http://www.alyabbara.com/livre\\_gyn\\_obs/Medecine\\_foetale/teratopages.html](http://www.alyabbara.com/livre_gyn_obs/Medecine_foetale/teratopages.html). 2009
10. Holcomb III GW, James A, O'Neill. Conjoined twins. Pediatric Surgery second edition, 1980: 948-949.

11. Potter EL, Craig JM. Pathology of the fetus and the infant. Chicago: Year Book Medical Publishers 3<sup>rd</sup> edition. 1975: 220.
12. Jones, Kenneth Lyons. Conjoined twins. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997: 657.
13. Holcomb III GW, James A, O'Neill. Conjoined twins. Pediatric Surgery second edition, 1980: 950-951.
14. Bucholz RD, Yoon KW, Shively RE. Temporoparietal craniopagus: Case report and review of the literature. J Neurosurg 1987; 66:72-79.
15. Votteler TP. Conjoined twins. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al. eds. Pediatric Surgery. Chicago. Year Book Medical Publishers 1986.
16. Rickham PP. The dawn of pediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691) - his life, his work and his horrible end. Prog Pediatr Surg 1986; 20: 94-105.
17. Annas GJ. Conjoined twins – the limits of law at the limits of life. N Engl J Med 2001; 344:1104-1108.
18. Bondeson J. Dicephalus conjoined twins: a historical review with emphasis on viability. J Pediatr Surg 2001; 36:1435- 1444.
19. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined Twins in the United States, 1970-1977. Teratology. 1982; 25:301-308.
20. Simpsons TS. Conjoined twins. In Holder TM, Ashcraft KW, eds. Pediatric Surgery. Philadelphia: WB Saunders, 1980.

21. Schnauffer L. Conjoined twins. In Raffensperger JG, ed. Swenson's Pediatric Surgery, New York. Appleton-Century-Crofts, 4<sup>th</sup> edition. 1980.
22. Ndove, Maïmouna Gueye. Séparation des soeurs siamoises à le Dantec: Une première réussie en Afrique Subsahareinne-Sénégal Le Soleil 2003.
23. Cazeneuve Nihoul-Fekete Adafer Yassine Boury Wahha, Jumelles conjointes omphalopages séparées à 15 jours de vie. Paris : Archives de Pédiatrie, 1995; 2: 452-455.
24. Cosson M, Vinatier D, Patey P et al. MRI in the evaluation in utero of Siamese twins. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1990; 19: 465-470.
25. A Al Rabeeah. Jumeaux Siamois Passé, présent et future. Mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. Arabie Saoudite 2006 ; 5 ; 3 : 45-49.
26. Kieseewetter WB: Surgery on conjoined (Siamese) twins. Surgery 1966 ; 59:860-871.
27. Rosenberg HK, Spackman TJ, Chait A. The Dominican Republic conjoined twins: Ischiopagus, tetrapus, omphalopagus.
28. Holcomb III GW, James A. O'Neill. Conjoined twins. Pediatric Surgery second edition, 1980; 948-949.
29. Chaumoitre K, Merrot T, Petit P. Imagerie anté et postnatale de jumelles jointes omphalo-xiphopages. Paris. Journ de radiol 1982 ; 3 : 268-270.

30. Saunders SP, Chin AJ, Parness I, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart defects in thoracoabdominally conjoined twins. *N Engl J Med* 1985; 313:370-374.
31. Miller D, Colombani P, Buck JR, Dudgeon DL, Haller JA Jr. New techniques in the diagnosis and operative management of siamese twins. *J Pediatr Surg* 1983 ; 18 : 373-376.
32. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins. Prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990; 177: 201-207.
33. Turner RJ, Hankins GD, Weinreb JC et al. Magnetic resonance imaging ultrasonography in the antenatal evaluation of congenital twins. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155:645-649
34. Izukawa T, Kidd BSL, Moes CAF, et al.: Assessment of the cardiovascular system in conjoined thoracopagus twins. *Am J Dis Child* 1978; 132:19-24.
35. Boles ET Jr, Vassy LE. Thoraco-omphalopagus conjoined twins: successful surgical separation. *Surgery* 1979; 86: 485.
36. LCI.htm. Chirurgie Des médecins renoncent à séparer des siamoises - Sciences - 2008.
37. Mann MD, Coutts JP, Kaschula RO, et al. The use of radionuclides in the investigation of conjoined twins. *J Nucl Med* 1984; 4:479-484.
38. Holcomb III GW, Keating MA, Hollowell JG, et al. Continent urinary reconstruction in ischiopagus tripus conjoined twins. *J Urol* 1989 ; 141:100-102.

39. Gans SL, Morgenstern L, Gettelman B, et al.: Separation of conjoined twins in the newborn period. J Pediatr Surg 1968; 3:565-574.
40. Gans SL, Morgenstern L, Gettelman B, et al.: Separation of conjoined twins in the newborn period. J Pediatr Surg 1986; 21:53-57.
41. Messmer BJ, Hornchen H, Kisters C. Surgical separation of conjoined xiphopagus twins. Surgery 1981; 89: 622-625.
42. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. Br J Surg 2002; 89:1188-1192

## VELIRANO

*« Eto anatrehan'i ZANAHARY, eto anoloan'ireo mpampianatra ahy, sy ireo mpiara-nianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE.*

*Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo am-panatontosana ny raharaham-pitsaboana.*

*Hotsaboiko maimaimpoana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika maizina na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo.*

Raha tafiditra an-tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamofady na hanamorana famitàn-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenena, ara-pirazanana, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorontoronina aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy horabirabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany. »

**PERMIS D'IMPRIMER**

**LU ET APPROUVE**

Le Président de Thèse

Signé : **Professeur ANDRIAMANARIVO MAMY LALATIANA**

**VU ET PERMIS D'IMPRIMER**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

d'Antananarivo

Signé : **Professeur RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa**

**Name and first name:** ANDRIAMANARIVO Lala Rita Clarence

**Title of the thesis:** Joined twins support

**Heading:** Surgery

**Number of pages:** 68

**Number of figures:** 13

**Number of Table:** 1

**Number of bibliography references:** 42

## SUMMARY

Joined twins are complexes and rare deformation. This study has as principal objectives, to determine the classification, the frequency, to show the difficulty of the support in Madagascar and to bring suggestion for a better support for the twins. This study has been realized in the Pediatric surgery service, in the Pavillon Sainte Fleur of the CHUA-HJRA Antananarivo and the Hospital of Necker Paris France.

The hospital support started since the neonatal period; to make sure that twins have a good weight and a better health for a separation. This book showed the difficulty of a support in the country. That's why the separation has been made in the hospital of Necker.

**Keys-words:** Joined twins-Conjoined twins-Physiopathology-Embryology-Classification

**Director of thesis:** Professor ANDRIAMANARIVO Mamy Lalatiana

**Reporter of thesis:** Doctor HUNALD Francis Allen

**Author's address:** AP 18 I/Ter Ampangabe Ankadikely

**Nom et prénoms** : ANDRIAMANARIVO Lala Rita Clarence \_\_\_\_\_

**Titre de la thèse** : Prise en charge de Jumeaux joints.

**Rubrique** : Chirurgie Pédiatrique

**Nombre de pages** : 68

**Nombre de figures** : 13

**Nombre de tableaux** : 1

**Nombre de références bibliographiques** : 42

## RESUME

Les jumeaux joints désignent des malformations complexes et rares. Les principaux objectifs de cette étude consistent à déterminer la classification, la fréquence, à montrer la difficulté de la prise en charge à Madagascar, à apporter des suggestions pour une meilleure prise en charge des jumeaux et à montrer la nécessité d'une collaboration d'une équipe multidisciplinaire. Cette étude a été réalisée durant quelques mois au sein du service de Chirurgie Pédiatrique, du Pavillon Sainte Fleur du CHUA-HJRA d'Antananarivo et de l'hôpital de Necker Paris France.

La prise en charge hospitalière se fait dès la période néonatale pour que les jumeaux disposent d'un poids satisfaisant et d'un bon état en vue d'une séparation. Cette étude illustre bien la difficulté d'une prise en charge dans la Grande Ile. C'est la raison pour laquelle la séparation a été effectuée à l'hôpital de Necker.

**Mots-clés** : Jumeaux joints - Jumeaux conjoints – Physiopathologie  
Embryologie- Classification

**Directeur de thèse** : Professeur ANDRIAMANARIVO Mamy Lalatiana

**Rapporteur de thèse** : Docteur HUNALD Francis Allen

**Adresse de l'auteur** : AP 18 I/ Ter Ampangabe Ankadikely.