



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome Transfuseur Transfusé

*Centre de Référence Pathologies rares liées au placenta des grossesses
monochoriales (CRM- PaRaDiGM)*

Filière AnDDI-Rares

Synthèse à destination du médecin traitant

Février 2025

Coordonnateurs :

Dr Claire COLMANT, Pr Yves VILLE, Dr Anne Sophie WEINGERTNER

Liste des abréviations

AFGM	Association Française des Grossesses Monochoriales
AnDDi-Rares	Anomalies du Développement avec ou sans Déficience Intellectuelle de causes Rares
CRMR	Centre de Référence Maladie Rare
FL	Fœtoscopie Laser
GG	Grossesse Gémellaire
MC	Monochoriale
MCBA	Monochoriale Biamniotique
PaRaDiGM	Pathologies Rares liée au placenta Des Grossesses Monochoriales
RCIU(s)	Retard de Croissance Intra-Utérin (sélectif)
SA	Semaine(s) d'Aménorrhée
STT (TOPS)	Syndrome Transfuseur Transfusé (Twin Oligo-Polyhydramnios Sequence)
TAPS	Twin Anemia Polycythemia Sequence (Séquence anémie-polycythémie)
TND	Troubles du NeuroDéveloppement
TRAP	Twin Reversed Arterial Perfusion

Synthèse à destination du médecin traitant

Le syndrome transfuseur-transfusé (STT) est une complication spécifique des grossesses gémellaires (GG) monochoriales (MC), qui sont des grossesses où les deux fœtus partagent le même placenta. Il est provoqué par un déséquilibre du flux sanguin entre les jumeaux via des anastomoses vasculaires placentaires. Le jumeau **"receveur"** reçoit un excès de volume sanguin, conduisant à une polyurie, un hydramnios et une surcharge cardiaque. Le jumeau **"donneur"** subit une hypovolémie, une oligurie et un oligoamnios, qui peut s'associer à un retard de croissance intra-utérin (RCIU).

Il existe d'autres complications spécifiques des grossesses MC :

- La séquence anémie-polycythémie ou TAPS (Twin Anemia-Polycythemia Sequence)
- La masse acardiaque ou TRAP (Twin Reversed Arterial Perfusion)
- Le retard de croissance intra-utérin sélectif (RCIUs) avec troubles hémodynamiques précoces.

Ces complications seront décrites dans des protocoles spécifiques.

Epidémiologie

Les GG MC représentent environ 20 % de toutes les GG, qui elles-mêmes représentent 1 à 2 % de l'ensemble des grossesses. Le STT survient dans 10 à 15 % des grossesses monochoriales biamniotiques (MCBA) et est associé à une morbidité et mortalité fœtale élevées. En l'absence d'intervention, le risque de perte fœtale peut atteindre 90 % dans les stades avancés.

Dépistage et diagnostic

Le dépistage du STT repose sur un suivi rigoureux des grossesses MC. Celui-ci implique un diagnostic précoce de la chorionicité, un suivi maternel au minimum mensuel et des échographies bimensuelles pour détecter les complications.

Le diagnostic du STT peut être suspecté sur des signes cliniques maternels qui sont la conséquence de l'hydramnios du receveur (augmentation rapide du périmètre abdominal maternel, prise de poids rapide, pesanteur pelvienne, inconfort positionnel maternel, contractions utérines, col court). La confirmation diagnostique est simple en échographie par la mise en évidence d'une discordance marquée de la quantité des liquides amniotiques entre les poches des deux fœtus. Le stade de la maladie est défini en s'appuyant sur la classification de Quintero en cinq stades qui prend en compte la discordance de la quantité de liquide amniotique, l'absence de visibilité de la vessie du jumeau donneur, la présence d'anomalies hémodynamiques et la présence d'une anasarque fœtale, voire d'un décès d'un fœtus.

L'annonce du diagnostic de STT doit être faite avec soin, en fournissant des informations claires et un soutien psychologique.

Prise en charge

En cas de diagnostic de STT, une prise en charge spécialisée est nécessaire, incluant des interventions comme la fœtoscopie laser (FL) pour coaguler les anastomoses vasculaires sur le placenta. Cette intervention est le traitement de référence entre 18 et 26 semaines d'aménorrhée (SA) et vise à coaguler les anastomoses vasculaires pour séparer les circulations des deux fœtus. La technique de Solomon, qui consiste à coaguler tout

l'équateur vasculaire, semble améliorer le pronostic global du STT avec un taux de survie d'au moins un enfant dans 80 à 90 % des cas, un taux de double survie dans 65 à 70 % des cas, pour un âge gestationnel médian à l'accouchement entre 32 et 34 SA.

Des situations spécifiques, telles que les STT de stade I, les STT à un âge gestationnel précoce ou tardif, les STT associés à un RCIU ou la présence d'un col court, sont des situations particulières qui peuvent intervenir comme facteur pronostique et nécessiter une prise en charge adaptée. Dans certaines situations, un amniodrainage, une interruption sélective de grossesse, ou une induction de la naissance peuvent être discutés.

Bien que la FL soit le traitement de référence pour le STT, elle n'est pas sans complications potentielles et un suivi rapproché clinique et surtout échographique est mis en place. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale fœtale est systématiquement proposée.

En l'absence de complications supplémentaires après traitement d'un STT, l'accouchement est recommandé entre 34 et 36 SA et il existe un risque augmenté de césarienne même si la voie basse n'est pas contre-indiquée.

Suivi postnatal

Les enfants nés de grossesses MC compliquées de STT sont considérés comme vulnérables et nécessitent un suivi spécialisé. Ils peuvent être à risque accru de troubles du neurodéveloppement (TND), de complications cardiaques et de pathologies rénales qui peuvent être largement anticipées dans la période périnatale. Un suivi multidisciplinaire impliquant des néonatalogues, des neuropédiatres, des cardiologues, des néphrologues et des professionnels paramédicaux est nécessaire.

Ce suivi prolongé doit être coordonné par un pédiatre expérimenté dans la prise en charge des enfants ayant présenté un STT in utero. Un calendrier de suivi régulier est proposé pour surveiller le développement neurologique, cardiaque et rénal de ces enfants au moins jusqu'à l'âge de sept ans ou l'entrée en CE1.

Rôle du médecin traitant/généraliste/pédiatre

La gestion des grossesses gémellaires MC et du STT nécessite une approche coordonnée et spécialisée, impliquant des professionnels de santé de plusieurs spécialités. Le suivi rigoureux et l'intervention précoce sont cruciaux pour améliorer les résultats maternels et néonataux. Les familles doivent être soutenues tout au long de ce processus complexe, tant sur le plan médical que psychologique.

Par conséquent le rôle du médecin traitant est

- D'orienter la patiente vers un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM en cas de signes cliniques maternels pendant la grossesse.
- D'assurer le suivi des enfants avec le pédiatre selon le cahier des charges et la surveillance de l'apparition de complications de la maladie en coordination avec les équipes référentes.

Pour se procurer des informations complémentaires il est possible de consulter :

- Site de la filière de santé Anomalies du Développement avec ou sans Déficience Intellectuelle de causes Rares (AnDDI-Rares)
- Association Jumeaux et Plus
- Site du CRMR PaRaDiGM en cours de création

- Association Française des Grossesses Monochoriales (AFGM) : association centrée sur la prise en charge des grossesses MC

Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations d'usagers

Centres de Références Pathologies rares liées au placenta des grossesses monochoriales (PaRaDiGM)

Site de la filière « anomalies du développement et syndromes malformatifs » : <https://anddi-rares.org/?s=PARADIGM>

CRMIR coordonnateur :

- **APHP Necker-Enfants Malades**, Pr Yves Ville, Obstétrique - Maternité, chirurgie médecine et imagerie fœtales Hôpital Necker-Enfants Malades 149 Rue de Sèvres 75015 Paris, Téléphone : 01 71 19 62 18

Centres de compétences

- **APHP Bécère**, Dr Alexandre VIVANTI Service Gynécologie-Obstétrique Hôpital Antoine Bécère 157 Rue de la Porte de Trivaux 92140 Clamart, Téléphone : 01 45 37 44 76
- **Bron**, Dr Jérôme MASSARDIER Service Gynécologie-Obstétrique Hôpital Femme-Mère-Enfant 59 Boulevard Pinel 69500 Bron Téléphone : 04 27 85 53 00
- **Clermont-Ferrand**, Dr Amélie DELABAERE Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal Pôle FEE Site Estaing 1 place Lucie et Raymond Aubrac 63100 Clermont-Ferrand, Téléphone : 04 73 75 01 56
- **Lille**, Pr Véronique DEBARGE Service Gynécologie-Obstétrique Pôle Femme, mère et Nouveau-né Hôpital Jeanne de Flandre Avenue Eugène Avinée 59000 Lille, Téléphone : 03 20 44 69 08
- **Montpellier**, Pr Florent FUCHS Service Gynécologie-Obstétrique Hôpital Arnaud de Villeneuve CHU Montpellier 371 Avenue du Doyen Gaston Giraud 34295 Montpellier Cedex 5, Téléphone : 04 67 33 64 52
- **Rouen**, Pr Eric VERSPYCK Service Gynécologie-Obstétrique Hôpital Charles-Nicolle CHU Rouen 1 Rue de Germont 76031 Rouen Cedex, Téléphone : 02 32 88 56 43
- **Strasbourg**, Dr Anne-Sophie WEINGERTNER Service de Gynécologie Obstétrique, CPDPN CHU de Strasbourg – sites CMCO-Hautepierre, 19 rue Louis Pasteur 67300 Schiltigheim, Téléphone : 03 69 55 34 37
- **Toulouse**, Pr Christophe VAYSSIERE Service Gynécologie-Obstétrique Pôle Femme Mère Couple Hôpital Paule de Viguier CHU Toulouse 330 Avenue de Grande Bretagne TSA 70034 31059 Toulouse Cedex 9 Téléphone : 05 67 77 12 16

Association de patients :

- Jumeaux et plus : <https://www.jumeaux-et-plus.fr/>
- Association française des grossesses monochoriales : asso_afgm@hotmail.com
- SOS préma : <https://www.sosprema.com/>
- Association pour l'Allaitement Des Jumeaux et plus : association@allaitement-jumeaux.com
- Deuil périnatal, SPAMA : <https://association-spama.co>