



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Retard de Croissance Intra-Utérin sélectif (RCIUs) et grossesse monochoriale

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

Filière AnDDI-Rares

Texte du PNDS

Février 2026

Coordonnateurs :

Dr Claire COLMANT, Dr Alexandre VIVANTI

Table des matières

Liste des abréviations	4
Synthèse à destination du médecin traitant	6
Préambule	9
Texte du PNDS	10
1. Épidémiologie, étiologie, modalités de coordination	10
1.1 Épidémiologie.....	10
1.2 Étiologie / Physiopathologie	10
1.3 Modalités de coordination	11
2. Diagnostic et évaluation initiale	13
2.1 Circonstances de découverte	13
2.1.1 Diagnostic positif.....	13
2.1.2 Critères diagnostiques et d'orientation, diagnostics différentiels	13
2.1.3 Classification (précoce, tardif - type I, II, III)	15
2.2 Évaluation du pronostic : critères de sévérité et risques/complications	15
2.3 Stratégies de prise en charge (modalités de prises en charge, principes et objectifs généraux)	17
3. Modalités de prise en charge prénatale	17
3.1 Expectative.....	17
3.1.1 Modalités de suivi en cas d'expectative	18
3.1.2 Terme et voie d'accouchement en cas d'expectative.....	19
3.2 Interruption sélective de grossesse	21
3.2.1 Techniques et complications.....	21
3.2.1.1 Les différentes techniques d'ISG	21
3.2.1.1.1 La coagulation bipolaire	21
3.2.1.1.2 La coagulation cordonale au laser par foétoscopie	22
3.2.1.1.3 La coagulation laser interstitielle.....	22
3.2.1.1.4 L'ISG par radiofréquence	22
3.2.1.1.5 L'ISG par micro-ondes.....	22
3.2.1.2 Les principales complications de l'ISG	23
3.2.2 Modalités de suivi après ISG	25
3.2.3 Terme et voie d'accouchement après ISG.....	25
3.2.3.1 Terme d'accouchement après ISG.....	25
3.2.3.2 Voie d'accouchement après ISG.....	26
3.3 Foétoscopie laser	26
3.3.1 Technique opératoire	26

3.3.2 Risques et complications de la fœtoscopie laser	27
3.3.3 Modalités de suivi après fœtoscopie laser	28
3.3.4 Terme et voie d'accouchement après fœtoscopie laser	29
3.3.4.1 Terme d'accouchement après fœtoscopie laser	29
3.3.4.2 Voie d'accouchement après fœtoscopie laser.....	29
4. Accompagnement des couples.....	29
4.1 Annonce du diagnostic et information des patientes	29
4.2 Professionnels impliqués	31
4.3 Relation avec les associations	32
4.4 Démarches administratives et aides financières	32
4.4.1 Démarches administratives.....	32
4.4.2 Les aides financières	33
4.4.3 Congé maternité et congé pathologique de la grossesse	34
4.4.4 Droits pour le père / co-parent	35
5. Devenir néonatal et suivi	35
5.1 Vulnérabilité des enfants issus d'une grossesse monochoriale avec RCIU sélectif	35
5.2 Complications les plus fréquentes.....	36
5.2.1 Prématurité	36
5.2.2 Cardiologique.....	36
5.2.3 Néphrologique.....	37
5.2.4 Neurologique	38
5.3 Proposition de suivi.....	40
Annexe 1. Modalités de suivi d'une grossesse monochoriale adaptées de l'ISUOG (6)	42
Annexe 2. Facteurs de haut risque de troubles du neurodéveloppement (HAS) :	43
Annexe 3. Liste des participants	44
Annexe 4. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations d'utilisateurs	45
Références bibliographiques.....	47

Liste des abréviations

ACM	Artère cérébrale moyenne
AFGM	Association Française des Grossesses Monochoriales
AG	Âge gestationnel
AINS	Anti-inflammatoire non stéroïdiens
AnDDI-Rares	Anomalies du Développement avec ou sans Déficience Intellectuelle de causes Rares
ASQ	Age and Stage Questionnaire
AVC	Accident vasculaire cérébral
CAF	Caisse d'Allocations Familiales
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
CB	Coagulation bipolaire
CLI	Coagulation laser interstitielle
CNEOF	Conférence Nationale d'Échographie Obstétricale et Fœtale
CNGOF	Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français
CRM	Centre de Référence des Maladies Rares
DO	Doppler ombilical
DV	Ductus venosus
EAPA	Enseignant(e) en activité physique adaptée
ECBU	Examen cyto bactériologique des urines
EPF	Estimation du poids fœtal
FL	Fœtoscopie laser
GG	Grossesse(s) gémellaire(s)
HAS	Haute Autorité de Santé
HRP	Hématome rétroplacentaire
HTA	Hypertension artérielle
HIV	Hémorragie intraventriculaire
ICP	Index cérébro-placentaire
IP	Index de pulsatilité
IRC	Insuffisance rénale chronique
IRM	Imagerie par résonance magnétique
ISG	Interruption sélective de grossesse
ISUOG	<i>International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology</i>
LCC	Longueur crano-caudale
LF	Longueur fémorale
LMPV	Leucomalacie périventriculaire
MC	Monochorial(e)
MCBA	Monochoriale bi-amniotique
MCMA	Monochoriale mono-amniotique
MF	Mort fœtale
MoM	Multiplés de la médiane
PA	Périmètre abdominal
PaRaDiGM	Pathologies Rares liées au Placenta des Grossesses Monochoriales
PC	Périmètre crânien
PCO	Plateformes de coordination
PGC	Plus grande citerne
PMA	Procréation médicalement assistée

PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PSV-ACM	Pic systolique vélocitaire de l'artère cérébrale moyenne
RCF	Rythme cardiaque fœtal
RCIU	Retard de croissance intra-utérin
RCIUs	Retard de croissance intra-utérin sélectif
RF	Radiofréquence
RMAT	Rupture des membranes avant terme
RSEV	Réseau de suivi des enfants vulnérables
SA	Semaines d'aménorrhée
STT	Syndrome transfuseur-transfusé
TAPS	<i>Twin Anemia–Polycythemia Sequence</i>
TDA/H	Trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité
TND	Troubles du neurodéveloppement
TOPS	<i>Twin Oligo-Polyhydramnios Sequence</i>
TRAP	<i>Twin Reversed Arterial Perfusion</i>

Synthèse à destination du médecin traitant

Le retard de croissance intra-utérin sélectif (RCIUs) est une complication spécifique des grossesses gémellaires monochoriales (GG MC) ; qui partagent un même placenta). Le RCIUs résulte principalement d'un partage inégal des territoires placentaires, entraînant pour l'un des fœtus un apport insuffisant en nutriments et en oxygène. Cette situation provoque une croissance asymétrique entre les jumeaux et peut s'accompagner d'anomalies hémodynamiques, en particulier au niveau du Doppler ombilical (DO). Selon l'organisation vasculaire placentaire, le RCIUs peut s'améliorer, rester stable, s'aggraver progressivement ou connaître une évolution imprévisible avec des modifications brutales du flux sanguin (risque de mort fœtale (MF) de l'un ou des deux fœtus).

Comme pour le syndrome transfuseur-transfusé (STT), la séquence anémie-polycythémie (TAPS) ou encore la séquence Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP), le RCIUs est une complication spécifique des GG MC, où les communications vasculaires jouent un rôle majeur. Il peut survenir seul ou en association avec l'une de ces autres pathologies, ce qui complique le pronostic et la prise en charge.

Epidémiologie

Les grossesses MC représentent environ 20 % de toutes les GG, et la fréquence du RCIUs varie entre 5 et 10 % selon l'âge gestationnel et les critères utilisés. Le pronostic dépend fortement du type de RCIUs, défini par le spectre Doppler au niveau des artères ombilicales (type I : flux positif permanent ; type II : flux télédiastolique nul ou inversé permanent ; type III : flux télédiastolique variable). Les formes de type I sont souvent de bon pronostic, tandis que les types II et III s'accompagnent d'un risque élevé de morbidité et de mortalité périnatale. La MF de l'un des jumeaux représente une complication majeure, exposant le co-jumeau à un risque élevé de mortalité ou d'atteinte neurologique.

Dépistage et diagnostic

Le dépistage repose sur un suivi échographique rapproché, toutes les deux semaines dans les grossesses MC, permettant de surveiller la croissance fœtale, la quantité de liquide amniotique et les paramètres Doppler (artère ombilicale, artère cérébrale moyenne, ductus venosus (DV)). Le diagnostic est communément admis comme l'association d'une estimation de poids foetal (EPF) < au 10ème percentile et d'une discordance de croissance \geq à 25%.

L'analyse Doppler au niveau de l'artère ombilicale permet de classer le RCIUs en trois types, dont le type II et le type III sont associés aux risques les plus élevés.

L'annonce du diagnostic nécessite une information claire et progressive, en expliquant aux parents le caractère spécifique des grossesses MC, les mécanismes vasculaires impliqués et les risques associés, notamment en cas de dégradation rapide des Doppler ou de MF.

Prise en charge

La prise en charge dépend du type de RCIUs et de l'âge gestationnel au diagnostic. L'attitude expectative, avec une surveillance rapprochée, est souvent proposée dans

les formes de type I et dans certaines formes peu sévères des types II et III. Une interruption sélective de grossesse (ISG) doit être discutée dans les situations les plus sévères et précoces afin de protéger le co-jumeau. La fœtoscopie laser (FL), traitement de référence dans le STT, ne constitue pas un traitement de première intention dans le RCIUs isolé, car dans cette indication, le rapport bénéfice/risque est moins favorable que pour les STT.

Le suivi doit rester étroit, avec une surveillance échographique rapprochée quelle que soit la prise en charge.

L'accouchement d'une patiente avec grossesse MC est souvent envisagé vers 36 semaines d'aménorrhée (SA) en l'absence de complication. L'âge gestationnel (AG) à la naissance doit être considéré plus précocement en cas de RCIUs dans une prise en charge expectative et sera discuté au cas par cas :

- RCIU de type I : naissance proposée entre 34 et 36SA
- RCIU de type II et III : naissance proposée entre 30 et 33SA

En cas d'ISG, l'AG à la naissance du co-jumeau survivant est proposée vers 36SA.

Suivi postnatal

Les enfants issus de grossesses MC compliquées de RCIUs sont considérés comme vulnérables sur le plan médical. Ils présentent un risque accru de troubles du neurodéveloppement (TND), de complications cardiaques et de pathologies rénales, en plus des risques intrinsèques liés à la prématurité. Leur suivi doit être assuré par un pédiatre expérimenté, avec une surveillance prolongée du développement neurologique, de la fonction cardiaque et de la fonction rénale, idéalement au moins jusqu'à l'âge de sept ans ou l'entrée en école primaire. Une coordination avec les professionnels paramédicaux (kinésithérapie, psychomotricité, ergothérapie, orthoptie orthophonie) est souvent nécessaire en fonction des besoins identifiés.

Rôle du médecin traitant/généraliste/pédiatre

La gestion des GG MC présentant un RCIUs 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.

Les enfants nés après un RCIUs nécessitent une surveillance prolongée et coordonnée, centrée sur les principaux organes potentiellement impactés par l'insuffisance placentaire, le déséquilibre hémodynamique éventuel ainsi que la prématurité associée. Sur le plan neurologique, une attention particulière doit être portée au développement psychomoteur et cognitif, avec un dépistage précoce des TND et une orientation rapide vers des prises en charge spécialisées si nécessaire. Sur le plan néphrologique, le suivi doit intégrer la surveillance de la pression artérielle et de la fonction rénale, le RCIU étant associé à un risque accru d'altération néphronique à long terme. A plus long terme, le RCIU et la prématurité sont deux facteurs de risque indépendants de survenue d'un syndrome métabolique à l'âge adulte incluant une hypertension artérielle systolique et ses complications cardiovasculaires (notamment de maladie coronarienne), une insulino-résistance avec évolution vers un diabète de type 2 et une dyslipidémie.

Le rôle du médecin traitant est essentiel dans ce parcours. Il participe activement au suivi des nouveau-nés vulnérables en collaboration avec les équipes spécialisées, en assurant la surveillance clinique, le dépistage des complications et le relais vers les spécialistes concernés.

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

- Site du CRM R PaRaDiGM <https://jumeaux-paradigm.fr/>
- Site de la filière de santé Anomalies du Développement avec ou sans Déficience Intellectuelle de causes Rares (AnDDI-Rares) <https://anddi- rares.org/>
- Association Jumeaux et Plus <https://www.jumeaux-et-plus.fr/>
- Association Française des Grossesses Monochoriales (AFGM) : association centrée sur la prise en charge des grossesses MC <https://assoafgm.fr/>

Préambule

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle ainsi que le parcours de soins d'une patiente dont la grossesse gémellaire monochoriale (GG MC) est compliquée d'un retard de croissance intra-utérin sélectif (RCIUs). Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de cette pathologie rare sur l'ensemble du territoire.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la caisse primaire d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'une patiente dont la grossesse MC est compliquée d'un RCIUs. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Tout au long du PNDS, le terme « couple » est utilisé par commodité de langage. Toutefois, l'information médicale est délivrée en premier lieu à la patiente, qui demeure la seule décisionnaire concernant les choix de prise en charge, dans le respect de son consentement. Lorsque la patiente est en couple et le souhaite, l'accompagnement et l'information du ou de la partenaire sont encouragés afin de soutenir le processus décisionnel et l'accompagnement global de la situation.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé (HAS) en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site de la HAS (www.has-sante.fr).

Ce travail s'appuie sur de nombreuses publications internationales originales, des revues, des études cliniques et des recommandations déjà publiées. En l'absence de preuves dans la littérature (il existe en effet peu d'études avec un haut niveau de preuves) permettant d'aboutir à des conclusions scientifiquement fondées, nous avons, dans certains cas, proposé d'adopter des attitudes consensuelles reposant sur l'expérience des membres du réseau des centres de référence et de compétence mais également sur des avis d'experts (cf. annexe 4). De même, le suivi et le rythme de surveillance des patients ont été établis en fonction des avis d'experts.

Texte du PNDS

1. Épidémiologie, étiologie, modalités de coordination

1.1 Épidémiologie

Les grossesses gémellaires (GG) monochoriales (MC) sont caractérisées par la présence de deux fœtus partageant le même placenta. Il existe dans la majorité de ces situations des anastomoses vasculaires placentaires qui relient les deux cordons ombilicaux et qui sont responsables d'échanges sanguins entre les deux fœtus. Ces échanges, ainsi que l'inégalité des territoires placentaires alloués à la vascularisation de chaque jumeau, peuvent être à l'origine de complications spécifiques comme le retard de croissance intra utérin sélectif (RCIUs). Les autres complications spécifiques des grossesses MC sont :

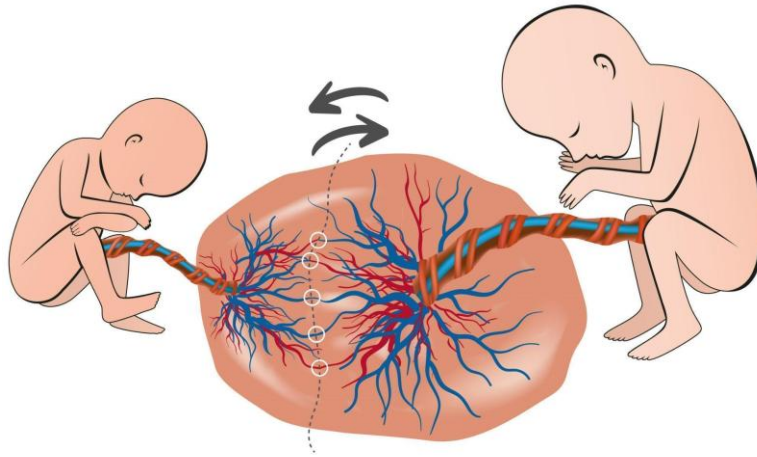
- Le syndrome transfuseur-transfusé (STT ou TOPS : *Twin Oligo-Polyhydramnios Sequence*). https://www.has-sante.fr/jcms/p_3594176/fr/syndrome-transfuseur-transfuse
- La séquence anémie-polycythémie ou TAPS (*Twin Anemia-Polycythemia Sequence*)
- La masse acardiaque ou séquence TRAP (*Twin Reversed Arterial Perfusion*)

Les grossesses multiples sont associées à un risque accru de morbi-mortalité maternelle et périnatale. Même si leur incidence a augmenté durant les deux dernières décennies, principalement du fait de l'augmentation de l'âge maternel et du recours à la procréation médicalement assistée (PMA), la survenue d'une GG MC reste un événement rare : les grossesses MC représentent environ 20 % des GG qui elles-mêmes représentent 1 à 2 % de l'ensemble des grossesses (soit environ 2800 grossesses par an en France).(1)

La fréquence de survenue d'un RCIUs est variable dans la littérature, essentiellement en raison de l'hétérogénéité des critères diagnostiques. Elle est estimée entre 1,7 et 9,1% pour les RCIUs précoces survenant avant 24 semaines d'aménorrhée (SA), et 1,1 à 5,9% pour les tardifs survenant après 24SA.(2,3)

1.2 Étiologie / Physiopathologie

Dans les GG MC, la survenue d'un RCIUs est liée à un partage inégal des territoires placentaires du fait de l'organisation aléatoire de sa vascularisation.(4) Certaines caractéristiques anatomiques placentaires, notamment les insertions cordonales marginales ou vélamenteuses, sont fréquemment associées à une discordance de croissance. Un RCIUs peut alors apparaître chez le jumeau dont le territoire est le plus restreint.



Les différents types d'anastomoses entre les deux territoires jouent un rôle dans l'expression clinique du RCIUs, en influençant possiblement l'âge gestationnel (AG) de survenue, la sévérité de la discordance de croissance et la tolérance hémodynamique fœtale.(5) Ces éléments sont importants pour expliquer l'évolution après traitement, notamment lorsque l'occlusion des anastomoses placentaires est décidée.

La physiopathologie du RCIUs des grossesses MC est donc spécifique et n'est pas comparable à celle des retards de croissance intra-utérin (RCIU) des grossesses singletons ou des RCIUs des GG bichoriales. Dans ces types de grossesse, les troubles de l'invasion placentaire sont une étiologie fréquente de RCIU qui peuvent en plus entraîner des complications vasculaires maternelles (Hypertension artérielle (HTA) gravidique et prééclampsie). A l'inverse, le risque de ce type de complication n'est pas augmenté dans les RCIUs des grossesses MC.

1.3 Modalités de coordination

Le dépistage du RCIUs découle d'un suivi adapté des GG MC. Les sociétés savantes soulignent l'importance de ce suivi rapproché (annexe 1).(1,6–9)

Le diagnostic de chorionicité (nombre de placentas) et d'amnionicité (nombre de sacs amniotiques) doit être réalisé le plus tôt possible avant 14 SA. En cas de non-diagnostic de chorionicité ou d'amnionicité la patiente doit être référée vers un échographiste diagnostique. À la suite de ce diagnostic, une information sur le suivi et le risque de complications doit être prodiguée. Une fiche d'information patiente est disponible sur le site du Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF, (<https://cngof.fr/fiches-dinformation-des-patientes-2/>)) ainsi que des informations sur les complications et sur le Centre de référence maladies rares pathologies rares liées au placenta des grossesses monochoriales (CRMR PaRaDiGM) (<https://paradigm-jumeaux.fr>). La patiente doit également être informée de l'existence d'associations de famille de jumeaux (au mieux les coordonnées lui seront fournies). La surveillance échographique d'une grossesse MC doit être coordonnée par un échographiste diagnostique.

Une identification précoce d'un RCIUs permet d'adresser la patiente en temps opportun dans un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRM R PaRaDiGM et de garantir au mieux des soins maternels et fœtaux adéquats.

Le suivi des GG MC est clinique et échographique. Cette prise en charge doit être coordonnée afin d'optimiser au mieux les déplacements(1) :

- La surveillance clinique maternelle est mensuelle, similaire à celle d'une grossesse monofoetale, notamment dans la prescription des examens complémentaires et des thérapeutiques.
- Comme recommandé par la Haute Autorité de Santé (HAS), une préparation à la naissance et à la parentalité doit être proposée, comprenant un entretien prénatal précoce au cours duquel le professionnel de santé devra s'enquérir du besoin de rencontrer un assistant social ou un psychologue.
- La surveillance échographique débute dès l'échographie du 1^{er} trimestre qui doit être réalisée entre 11 et 13 SA et six jours. La datation de la grossesse est réalisée sur la longueur crano-caudale (LCC) du plus grand fœtus (hors fécondation *in vitro*) et les fœtus doivent être clairement identifiés, nommés A et B, en spécifiant leur position et leur insertion cordonale, éventuellement à l'aide d'un schéma (recommandations de la Conférence Nationale d'Echographie Obstétricale et Fœtale ; CNEOF rapport) 2023.(8) Le dépistage de la trisomie 21 par test ADN libre circulant doit être proposé et expliqué à l'issue de cette échographie. La surveillance échographique est ensuite réalisée toutes les deux semaines, à partir de 16 SA, par un échographiste diagnostique, dans le but de dépister une complication spécifique des grossesses MC incluant le RCIUs mais également les autres complications spécifiques et non spécifiques. A chaque échographie, une surveillance de la croissance fœtale, de la quantité de liquide amniotique par mesure des plus grandes citernes (PGC), l'évaluation subjective de la taille des vessies et des mesures Doppler de chaque fœtus doit être réalisée. Les mesures Doppler comprennent la mesure de l'index de pulsatilité (IP) de l'artère ombilicale avec l'examen de la diastole, la mesure de l'IP du *ductus venosus* (DV), la mesure de l'IP et du pic systolique de vitesse de l'artère cérébrale moyenne (PSV-ACM), rapportée en multiples de la médiane (MoM) (annexe 1).(6)
- La mesure de la longueur cervicale avant 24 SA peut être proposée. Une réévaluation de la longueur cervicale peut être répétée en cas de facteurs de risque maternels, d'antécédents obstétricaux ou de signes cliniques évocateurs.

En cas de difficulté ou de suspicion de RCIUs, la patiente doit être adressée à un échographiste diagnostique en lien avec un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRM R PaRaDiGM (liste en annexe) . En cas de confirmation du diagnostic, il est recommandé que le suivi soit coordonné avec une maternité de type 3.

2. Diagnostic et évaluation initiale

2.1 Circonstances de découverte

2.1.1 Diagnostic positif

Un RCIUs sera dépisté lors de la surveillance échographique bi-mensuelle de routine, recommandée pour toute grossesse GG monochoriale-biamniotique (MCBA) non compliquée.(6)

Un RCIUs est également possible dans un contexte de GG monochoriale-monoamniotique (MCMA).(10)

Il est également important de rester vigilant devant plusieurs signes échographiques qui peuvent être annonciateurs d'un RCIUs à venir comme :

- une insertion vélamenteuse du cordon
- dans une moindre mesure, une insertion marginale (11)
- en cas de discordance entre les spectres Doppler ombilicaux (DO) des deux fœtus

Un spectre du DO anormal peut précéder de plusieurs semaines le RCIUs.(12)

Il n'existe pas de symptôme maternel pouvant alerter sur la présence d'un RCIUs hormis si celui-ci s'accompagne d'un STT. Dans ce cas de figure particulier, la patiente peut présenter des symptômes en lien avec l'hydramnios du jumeau receveur : une augmentation relativement brutale du périmètre abdominal maternel, un inconfort maternel positionnel, une prise de poids rapide, des contractions utérines ou encore un raccourcissement cervical. A des termes précoces, les patientes peuvent décrire uniquement une pesanteur pelvienne ou une tension abdominale.

2.1.2 Critères diagnostiques et d'orientation, diagnostics différentiels

En cas de suspicion de RCIUs, la patiente doit être adressée à un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM (annexe 4), ou un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM pour confirmation du diagnostic et proposition de prise en charge.

Selon un consensus d'experts récent visant à harmoniser la terminologie, avec procédure Delphi (2), le diagnostic de RCIUs repose sur les critères suivants :

- **estimation de poids fœtal (EPF) d'un des fœtus, inférieure au 3ème percentile.** L'EPF est calculée à l'aide de la formule de Hadlock utilisant 3 paramètres (périmètre crânien (PC), périmètre abdominal (PA) et longueur fémorale (LF)).

ou

- présence d'**au moins deux** des quatre paramètres suivants :

- EPF d'un des fœtus < 10^{ème} percentile
- PA d'un des fœtus < 10^{ème} percentile
- Discordance de croissance \geq 25%
- IP de l'artère ombilicale du plus petit fœtus > 95^{ème} percentile

Selon une enquête internationale(13), l'association d'une EPF< au 10^{ème} percentile et d'une discordance de croissance \geq à 25% reste la définition la plus communément admise et utilisée.(3,14)

Certaines sociétés savantes recommandent de surveiller étroitement dès le seuil de discordance \geq 20%.(7)

En pratique, une discordance d'EPF \geq 20% représente un signe d'alerte et doit faire prendre un avis auprès d'un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM.

Au total, les situations nécessitant une prise d'avis auprès d'un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM sont :

1^{er} trimestre :

- **Discordance de LCC de \geq 10%(6) ou \geq 10mm(8)**

2^{ème}-3^{ème} trimestre :

- **EPF ou périmètre abdominal < 10^{ème} p**
- **Discordance d'EPF \geq 20%**
- **Anomalie Doppler d'un fœtus :** inversion de l'index cérébro-placentaire (ICP), IP du DO >95^{ème} p, diastole nulle ou reverse flow sur le DO, onde a du Ductus venosus (DV) creusée, nulle ou négative.

Les diagnostics différentiels à envisager devant un tableau de RCIUs dans un contexte de GG MC sont :

- Un STT : une discordance de poids est très fréquente dans un contexte de GG MC compliquée d'un STT, le plus fréquemment au détriment du donneur, avec des mesures biométriques qui peuvent être minorées du fait d'une quantité de liquide réduite voire absente. Cependant, dans le cas d'un STT, il y aura un hydramnios avec une vessie en réplétion permanente pour le fœtus receveur, contrairement au RCIUs. Cette complication a fait l'objet d'un PNDS spécifique.

(https://www.has-sante.fr/jcms/p_3594176/fr/syndrome-transfuseur-transfuse).

A noter, un STT simultané affecte plus d'un quart des RCIUs précoces alors qu'il est rarement associé aux RCIUs tardifs.(3)

- Une autre cause de RCIU sans lien avec la monochorionicité (syndromique, infectieuse, ...)

2.1.3 Classification (précoce, tardif - type I, II, III)

Le RCIUs est classé selon(13) :

- L'AG au diagnostic :
 - avant 24SA : RCIUs précoce
 - après 24SA : RCIUs tardif
- Le spectre du flux Doppler au niveau des artères ombilicales(15) :
 - le type I : spectre télédiastolique positif permanent
 - le type II : spectre télédiastolique nul ou inversé (*reverse flow*) permanent
 - le type III : flux télédiastolique variable, oscillant de façon sinusoïdale entre un spectre positif, nul ou inversé



Cette classification, dite de Gratacós, sert à évaluer le pronostic et ainsi, à optimiser la prise en charge des grossesses concernées par un RCIUs.

A noter que dans le cadre de la surveillance bimensuelle des GG MC, il est pertinent d'enregistrer le spectre du DO au niveau périvésical afin d'augmenter la sensibilité du dépistage des RCIUs et s'affranchir du risque de confusion entre les 2 fœtus.

De même un paramétrage de l'échographe (abaissement de la vitesse de défilement) est nécessaire pour l'obtention d'un minimum d'une dizaine de cycles afin de confirmer ou infirmer les variations du spectre du DO, permettant le diagnostic de RCIUs de type III.

Il est fréquent d'observer le passage d'un type à un autre au cours de la grossesse.(16)

2.2 Évaluation du pronostic : critères de sévérité et risques/complications

Les principaux critères pronostiques du RCIUs **isolé** sont :

- le spectre Doppler au niveau des artères ombilicales.(16,17)
- le spectre de l'onde a au niveau du DV.(18)
- l'importance de la discordance de poids entre les deux fœtus.(12,19)

- le caractère précoce ou tardif du RCIUs

Le RCIUs de type I semble associé à un meilleur pronostic que les RCIUs de type II et III. Le caractère tardif du RCIUs semble également associé à un meilleur pronostic.

Il existe un potentiel évolutif difficilement prévisible qui peut tendre vers l'amélioration, la stabilité ou l'aggravation.(17)

Une récente étude de cohorte internationale a recensé les issues des RCIUs de type II et III en cas d'attitude expectative, ce qui permet de délivrer une information chiffrée aux couples.(16) Ces chiffres sont en cohérence avec les résultats de la méta-analyse de Mustafa et al.(17)

	Fœtus RCIUs			Co-jumeau	
	Survie	Morbidité sévère	Morbi-mortalité globale	Survie	Morbidité sévère
Type II	70 % (IC 95 % 56–80)	29 % (IC 95 % 17–46)	52 % (IC 95 % 39–65)	87 % (IC 95 % 75–93)	26 % (IC 95 % 10–36)
Type III	83 % (IC 95 % 75–88)	22 % (IC 95 % 14–31)	37 % (IC 95 % 29–46)	87 % (IC 95 % 79–92)	13 % (IC 95 % 7–20)

Les complications potentielles d'un RCIUs d'une GG MC sont :

- un risque de mort fœtale (MF) du jumeau en situation de RCIU. **Cette MF pouvant entraîner une exsanguination brutale du co-jumeau, il existe un risque élevé de MF (40%) ou de séquelles neurologiques (30%) pour ce dernier, en lien avec la sévérité du bas débit et de l'anémie secondaire.**(14,16)
- un risque de grande (<32 SA) voire d'extrême (<28 SA) prématurité, pour sauvetage du jumeau en RCIUs, avec ses risques associés, immédiats, à moyen et/ou long terme.
- un risque cardiologique : de dysfonction systolique chez le fœtus en RCIU, de cardiomyopathie hypertrophique chez le co-jumeau et de malformation cardiaque (Odds ratio (OR) x 2,2) comparativement aux grossesses MC non compliquées d'un RCIUs.(20)

2.3 Stratégies de prise en charge (modalités de prises en charge, principes et objectifs généraux)

En cas de RCIUs, il existe actuellement deux principales options de prise en charge en fonction du type de RCIUs et de l'AG de présentation(16) :

- **L'attitude expectative** repose sur une surveillance active, ayant pour objectif de prolonger la grossesse autant que possible afin d'attendre un AG et un poids foetal associés à un meilleur pronostic néonatal. Cette prise en charge comporte un risque de MF du foetus en RCIUs pouvant entraîner le décès du co-jumeau ou des séquelles neurologiques. Une surveillance rapprochée est nécessaire car l'évolution peut rendre indiquée une éventuelle intervention (interruption sélective de grossesse (ISG) ou induction de la naissance).
- **L'ISG** du foetus en RCIUs dont l'objectif est de protéger le co-jumeau d'une exsanguination en cas de MF du foetus en RCIU et de limiter les conséquences d'une prématurité induite. Il existe des risques liés à l'intervention dont le plus fréquent est la rupture des membranes avant terme (RMAT).

Dans de rares situations, le recours à la foetoscopie laser (FL) peut être discuté. Elle consiste en une photocoagulation laser des anastomoses vasculaires dans l'objectif d'interrompre les échanges entre les deux territoires placentaires et permettre un équivalent de dichorionisation placentaire.

La FL ne doit pas constituer une option de première intention en raison d'un rapport bénéfices/risques défavorable

L'expectative est l'attitude la plus fréquemment adoptée pour la gestion du RCIUs de type I.

En cas de RCIUs de type II ou type III, une attitude interventionnelle doit être considérée.(14) L'attitude expectative peut parfois être une option envisageable dans certaines situations.(18)

L'attitude proposée dépendra du type de RCIUs (type I, II ou III), de la sévérité de la discordance et de l'AG au diagnostic. Dans tous les cas, la décision partagée avec la patiente doit être au centre de la prise en charge.
--

3. Modalités de prise en charge prénatale

3.1 Expectative

3.1.1 Modalités de suivi en cas d'expectative

En cas de prise en charge expectative d'un RCIUs dans une GG MC, la surveillance prénatale doit être rapprochée, spécialisée et adaptée au type d'anomalie Doppler du jumeau en RCIUs, conformément à la classification de Gratacós.

La stratégie de suivi repose d'abord sur des échographies rapprochées, tous les sept à dix jours, associant Doppler des artères ombilicales, artères cérébrales et du DV, évaluation des quantités de liquide amniotique ainsi que réalisation d'une biométrie fœtale (toutes les deux semaines).(21) Cette fréquence est recommandée pour détecter une aggravation du statut hémodynamique du fœtus en RCIUs.(3) En cas de suspicion de cardiopathie (cf. chapitre 2.2 et 5.2.2), une échographie cardiaque fœtale devra être sollicitée.

La surveillance des indices Doppler est un élément central pour évaluer l'évolution du RCIUs. Dans la méta-analyse de Buca et al., le RCIU de type I représente 94% des formes tardives et environ 81% des formes précoces. Il est caractérisé par un faible taux de mortalité périnatale (0 à 4 %), un faible taux de morbidité neurologique définie par une imagerie cérébrale anormale et/ou hémorragie intraventriculaire (HIV) et/ou leucomalacie périventriculaire (LMPV) (0–2 %), et un AG de naissance entre 33 et 36 SA.(22,23) Dans ces cas, la probabilité de survie sans séquelles neurologiques pour les deux enfants dépasse 95%.(21)

À l'inverse, les types II et III présentent un risque accru de morbidité et de mortalité périnatale (cf. tableau rubrique 2.2).

La méta-analyse récente de Mustafa et al. a montré que l'aggravation des indices Doppler de l'artère ombilicale dans les types II et III est un facteur de risque indépendant de MF, avec des OR respectifs de 3,05 [1,36–6,84] et 4,5 [2,31–8,77].(17) L'analyse du DV est un outil pronostique complémentaire essentiel. Une onde a absente ou inversée dans le DV est un marqueur précoce d'atteinte hémodynamique sévère et un facteur prédictif de MF dans les RCIUs de type II et III multipliant par 3 à 4 le risque de MF du jumeau en RCIUs.(17) Les données de la littérature justifient donc une surveillance accrue des RCIUs de type II et III, avec une évaluation répétée des indices Doppler.

En parallèle, la croissance fœtale doit être surveillée avec la réalisation d'une EPF et calcul de la discordance de poids toutes les 2 semaines. La surveillance vise également à détecter l'apparition d'un STT, qui peut se surajouter à un RCIUs.(3)

Avant un AG de viabilité, l'objectif de cette surveillance est :

- de réévaluer les paramètres pronostiques qui pourraient modifier la stratégie de prise en charge périnatale (et donc de faire discuter une ISG)
- de détecter la MF du jumeau en RCIUs précocement et ses complications potentielles chez son co-jumeau (MF, anémie fœtale pouvant faire discuter une transfusion *in utero* en urgence, séquelles neurologiques)

Dès l'AG de viabilité, la balance entre les risques liés à la naissance extrême prématurée et ceux liés à la poursuite de la grossesse justifie la mise en place d'une surveillance renforcée. Le lieu d'hospitalisation (hospitalisation conventionnelle ou

ambulatoire), la fréquence et les modalités de celle-ci dépendent du type de RCIUs, du contexte obstétrical et de l'organisation locale, mais doivent garantir la réactivité en cas d'évolution ou aggravation de l'état fœtal.

Dans tous les cas, la coordination avec une maternité de type 3 en lien avec le CRMR PaRaDiGM est indispensable, afin d'anticiper une éventuelle décision de naissance, une transfusion in utero si nécessaire ou une prise en charge néonatale spécialisée.

3.1.2 Terme et voie d'accouchement en cas d'expectative

Le choix du terme et de la voie d'accouchement dans la prise en charge expectative du RCIUs des grossesses MC repose sur un équilibre entre les risques liés à la prématurité et ceux liés à la poursuite de la grossesse avec un risque de MF.

Terme d'accouchement

Le terme optimal d'accouchement pour les GG MC compliquées de RCIUs reste mal défini, en raison de l'absence d'essais randomisés et de la variété des situations cliniques (notamment type et sévérité du RCIUs). Les données des études observationnelles rétrospectives contribuent donc à orienter la prise de décision qui repose essentiellement sur le type de RCIUs et l'évolution des paramètres échographiques.

L'AG moyen à l'accouchement varie significativement selon le type de RCIUs.(24,25) Les patientes ayant un RCIUs type I accouchent en moyenne à 35,6 SA (IC 95% : 34,9–36,3), vs 32,3 SA (IC 95% : 30,9–33,7) pour les RCIUs types II et 33,1 SA (IC 95% : 31,9–34,3) pour les RCIUs types III.(24) De plus, dans ces études, la naissance est induite sur des critères stricts : onde a absente ou inversée sur le spectre du DV, anomalies du rythme cardiaque fœtal (RCF) ou absence de mouvements actifs. Cette stratégie est corroborée par la revue systématique de Mustafa et al., qui a montré que la détérioration du DV (onde a absente ou inversée) est un facteur très fortement associé au risque de MF, justifiant une naissance en urgence pour les RCIUs types II et III.(17) Ces tendances sont confirmées dans la revue systématique de El Emrani et al., qui rapporte un âge médian à l'accouchement de 34,0 SA [IQR : 32,9–35,7] pour les RCIUs types I et 31,6 SA [IQR : 30,1–33,7] pour les types II et III.(23) Enfin, la revue systématique de Buskmiller et al. (inclusion de 6 études rétrospectives, n=231), qui compare la stratégie expectative à un traitement par FL dans les RCIUs types II et III, rapporte un AG médian d'accouchement de 32,3 SA [IQR : 30,4–34,6] dans le groupe expectative (n=136), avec une double survie de 88% et une survie d'un seul jumeau de 96%.(21)

Une enquête de pratiques internationales a évalué les pratiques de prise en charge du RCIUs des grossesses MCBA, auprès des membres de réseaux spécialisés (ISUOG, NAFTNet, Eurofetus et autres groupes experts en médecine fœtale).(13) Dans cette enquête l'accouchement est envisagé à partir de 32-33 SA pour les RCIUs de type II ou en cas de signes d'aggravation (onde a absente ou inversée sur le DV, altération du RCF, arrêt de croissance).(13) Pour les RCIUs de type I, la majorité des experts rapporte une prise en charge expectative en cas de stabilité des Doppler, de maintien de la croissance fœtale et de normalité du RCF.(13) Enfin, concernant les RCIUs de type III, les pratiques rapportées sont extrêmement hétérogènes avec un terme

d'accouchement allant de 26-30 SA (20% des répondants) jusqu'à 34-35 SA (10% des répondants), avec 35,7 % des répondants qui proposent un accouchement à 32-33 SA, et 33,3 % un accouchement dès 30-31 SA.(13)

Enfin, la morbidité liée à la prématurité, notamment neurologique, doit être prise en compte dans la balance bénéfique/risque d'une naissance entre 26 et 32 SA.(26,27)

Proposition d'âge gestationnel à la naissance selon le type de RCIUs en l'absence d'évolution défavorable des facteurs pronostiques

RCIU de type I : Naissance entre 34 et 36 SA

RCIU de type II et III : Naissance entre 30 et 33 SA

Voie d'accouchement

La question de la voie d'accouchement dans les RCIUs des GG MC réside dans le risque fœtal en perpartum. La littérature montre un recours à la césarienne plus élevé en particulier pour les RCIUs types II et III en raison du risque élevé de mauvaise tolérance fœtale pendant le travail. Dans la série de Wang et al, le taux de césarienne augmentait avec la sévérité du profil Doppler : il concernait 8,7 % des RCIUs type I, mais atteignait 40,9 % des RCIUs type II et 35,0 % des RCIUs type III.(24)

Cette tendance est également confirmée dans l'enquête internationale de Prasad et al. (2024), où la majorité des experts interrogés privilégient une césarienne en première intention pour les RCIUs types II et III.(13) Le poids fœtal estimé constituait également un paramètre décisionnel important. Une estimation du poids fœtal inférieure à 1500 g était retenue comme critère d'indication à la césarienne par près de 70 % des centres, en raison de la probabilité accrue de mauvaise tolérance des contractions utérines chez les fœtus les plus petits.(13)

Les critères de sévérité orientant vers une naissance par césarienne d'emblée incluent une onde a absente ou inversée sur le DV, les altérations du RCF ainsi que l'estimation du poids fœtal inférieure à 1500 grammes.

En pratique, les auteurs s'accordent sur une approche prudente, avec dans la majorité des cas un accouchement par césarienne en première intention pour les RCIUs types II et III. Dans les types I, une voie basse peut être envisagée (17,22). Compte tenu des données précédentes et même en l'absence de complication, il semble légitime de pouvoir discuter d'une césarienne.

Proposition de voie d'accouchement en cas de RCIUs et d'attitude expectative

- **Les données sont insuffisantes pour émettre une proposition sur la voie d'accouchement.**
- **Un accouchement par voie basse peut être envisagé dans les GG MCBA compliquées de RCIUs de type I.**

- Compte tenu du risque élevé de césarienne en cours de travail, il semble légitime de pouvoir discuter d'une césarienne en cas de GG MCBA compliquées d'un RCIUs de type II ou III.

3.2 Interruption sélective de grossesse

L'évolution naturelle des RCIUs dans un GG MC expose à un risque élevé de MF et de ses conséquences possibles (cf. chapitre 2.2). L'ISG vise à protéger le co-jumeau d'une exsanguination en cas de MF du fœtus en RCIU et d'améliorer ainsi sa survie et son pronostic neurologique.

3.2.1 Techniques et complications

Les procédures d'ISG des GG MC présentent certaines spécificités liées à la configuration placentaire et au réseau anastomotique. Il n'est pas envisageable d'injecter en intra-funiculaire ou intra-cardiaque une substance provoquant une asystolie en raison du risque de déséquilibre hémodynamique brutal (exsanguination) *via* les anastomoses vasculaires pouvant entraîner une MF. L'occlusion rapide et totale des circulations artérielles et veineuses du fœtus en RCIUs est nécessaire.

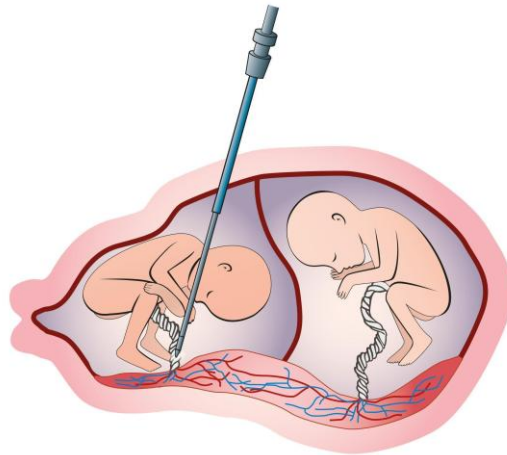
Les procédures d'ISG sont le plus souvent réalisées sous anesthésie locale (éventuellement complétée par une sédation ou par l'usage d'un casque de réalité virtuelle). Certaines procédures peuvent être réalisées sous anesthésie locorégionale (rachianesthésie).

3.2.1.1 Les différentes techniques d'ISG

3.2.1.1.1 La coagulation bipolaire

La coagulation bipolaire (CB) est une procédure qui s'effectue sous contrôle échographique. Cette technique nécessite l'abord de la cavité utérine par introduction d'un trocart dans le sac amniotique du jumeau RCIUs, selon la technique de Seldinger, sous anesthésie locale le plus souvent. Une pince bipolaire est introduite dans le trocart et le cordon ombilical du jumeau cible est coagulé après avoir été saisi à la pince bipolaire en plusieurs localisations adjacentes afin de garantir une occlusion complète. Une amnio-infusion préalable peut-être associée au geste, permettant de faciliter la mobilisation de la pince et l'accès au cordon. La CB est une technique de choix en cas d'abord possible du sac du jumeau RCIU.

En cas de grossesse monoamniotique une section du cordon coagulé au laser sous contrôle foetoscopique pourra être réalisée afin de réduire les risques associés à l'enchevêtrement des cordons.



3.2.1.1.2 La coagulation cordonale au laser par fœtoscopie

La FL est souvent réalisée lorsque l'abord direct du sac amniotique du jumeau RCIU n'est pas accessible. Après mise en place du trocart dans le sac du co-jumeau, toujours selon la technique de Seldinger, un foetoscope est introduit. Sous contrôle visuel, les vaisseaux artériels et veineux du cordon du fœtus en RCIU sont coagulés à travers la membrane par la fibre laser.

3.2.1.1.3 La coagulation laser interstitielle

La coagulation laser interstitielle (CLI) consiste à introduire une aiguille dans l'abdomen foetal, en ciblant la veine ombilicale sous contrôle échographique. La coagulation est réalisée à l'aide d'une fibre laser introduite dans l'aiguille jusqu'à arrêt complet du flux sanguin. Cette technique pourrait être intéressante lorsqu'elle est réalisée à un âge gestationnel précoce (<18 SA), compte tenu de la taille limitée de l'instrument introduit dans la cavité utérine.(28) A un terme plus avancé, ses capacités de coagulation semblent plus limitées.

3.2.1.1.4 L'ISG par radiofréquence

L'ISG par radiofréquence (RF) est réalisée à l'aide d'un générateur spécifique et d'une aiguille insérée à proximité de la portion intra-abdominale de la veine ombilicale du fœtus en RCIU. L'énergie est administrée de manière progressive afin d'induire une coagulation qui bloque le flux sanguin dans le tissu ciblé jusqu'à l'interruption de la vascularisation. Cette technique pourrait être intéressante lorsqu'elle est réalisée à un AG précoce (<18 SA), compte tenu de la taille limitée de l'instrument introduit dans la cavité utérine.

3.2.1.1.5 L'ISG par micro-ondes

L'ISG par micro-ondes est une technique récemment décrite qui est réalisée par voie percutanée sous guidage échographique, à l'aide d'un générateur. L'antenne est positionnée dans l'abdomen foetal, à proximité de l'insertion du cordon ombilical comme une aiguille de RF. Les micro-ondes sont délivrées jusqu'à l'interruption de la vascularisation.

3.2.1.2 Les principales complications de l'ISG

Quelle que soit la technique utilisée, l'ISG est une procédure invasive et à risque de complications.

- ***Pertes fœtales du co-jumeau***

La survie globale périnatale après une ISG semble être estimée à environ 80%. (29–33) Les issues défavorables, dont la fréquence est estimée entre 10 et 20% selon les études, incluent les cas de MF du co-jumeau en lien avec l'ISG et d'accouchement très prématuré ou avant le seuil de viabilité (avec ou sans RMAT).

- ***Rupture des membranes avant terme et accouchement prématuré***

Le risque de RMAT est inhérent à toute intervention in utero. Dans le cadre d'une ISG, les facteurs qui contribuent à ce risque sont le type d'instrument utilisé et sa taille (aiguille ou trocart), l'utilisation d'une énergie (monopolaire, bipolaire, micro-ondes ou radiofréquence) et l'AG à l'intervention. Ce risque est d'environ 15-20%. (28,29,31)

La prématurité iatrogène est une conséquence non négligeable des procédures d'ISG. Le risque de prématurité est d'environ 10-15% avant 28 SA, et de 20-25 % avant 32 SA. (28,29,31)

- ***Infection intra utérine***

Le risque d'infection intra-utérine est rare mais possible, avec ou sans RMAT, et se rapproche de celui retrouvé en cas de FL pour STT (environ 1-4%). (34,35) Rarement décrite au décours immédiat de l'intervention, elle apparaît le plus souvent à distance, de façon contemporaine ou après la RMAT. Elle peut avoir des conséquences graves tant pour la mère que pour le fœtus survivant. Une antibioprophylaxie est réalisée de façon systématique en cours d'intervention mais il existe peu d'études permettant d'évaluer son efficacité dans la prévention de la RPM et du risque d'infection intra-utérine.

- ***Risque neurologique***

D'après une étude monocentrique rétrospective portant sur 108 cas de RCIUs diagnostiqués avant 27 SA avec anomalie du Doppler de l'artère ombilicale, environ 20% des survivants présentaient un trouble du neurodéveloppement (TND), sans différence significative entre les groupes ayant bénéficié d'une ISG par CB ou FL. (18) La majorité de ces troubles étaient de sévérité modérée, tandis que le risque de séquelles neurodéveloppementales sévères était estimé entre 3 et 5%. (34,36,37) Ce risque dépend de plusieurs facteurs et peut être lié à une complication per-opératoire avec bas débit transitoire, ou à la prématurité. Si ces complications peuvent survenir en l'absence de signes échographiques, l'apparition potentielle de lésions cérébrales secondaires doit faire l'objet d'une surveillance étroite en post-opératoire. Ces risques après ISG sont à mettre en balance avec les risques neurologiques en cas d'attitude

expectative (cf 2.2 Évaluation du pronostic : critères de sévérité et risques/complications).

- **Septostomie**

La septostomie, ou rupture de la membrane inter-amniotique, est une autre complication spécifique de l'intervention. Il peut s'agir d'une simple perforation ou d'une rupture partielle ou complète. Cette complication est rare dans le cas des ISG pour RCIUs et sa fréquence est difficilement évaluable. Elle est probablement plus fréquente en cas de coagulation par FL à travers la membrane qu'avec les autres techniques et est aussi décrite en cas de CB.(36)

En cas de septostomie, il existe un risque d'enchevêtrement des cordons et de brides amniotiques.

- **Hématome rétroplacentaire**

L'hématome rétroplacentaire (HRP) est une complication rare. Il est principalement décrit en cas de FL pour STT (34), mais a été également rapporté en cas d'ISG, y compris après CB (38,39). La littérature est peu fournie et ne permet pas d'estimer avec précision sa prévalence.

- **Risques maternels**

Les complications maternelles spécifiquement liées aux procédures d'ISG restent rares. Dans une étude rétrospective monocentrique, elles ont été rapportées dans 3 % des cas.(30) Par analogie, elles peuvent être estimées à partir des données issues des études sur le traitement chirurgical du STT.(40) Les principales complications décrites sont :

- des douleurs abdominales associées ou non à une contracture, secondaires à des épanchements intra-abdominaux (dont fuite de liquide amniotique), observées dans moins de 1 % des cas, pouvant exceptionnellement nécessiter une réintervention et/ou une transfusion sanguine.(41) Les fuites intra-péritonéales de liquide amniotique sont généralement transitoires, la résorption est spontanée après quelques jours de surveillance ;
- des métrorragies, dans environ 7 % des cas ;
- des brûlures cutanées diathermiques ;
- de la fièvre maternelle.

Dans les RCIUs, plusieurs techniques d'ISG sont décrites et le choix de celle-ci dépend de multiples facteurs, incluant l'AG à l'intervention, la conformation intra-utérine (localisation placentaire, accessibilité au cordon et au jumeau en retard de croissance), les habitudes de l'opérateur et les disponibilités du plateau technique.

Après une ISG pour RCIUs, le taux de survie périnatale du co-jumeau est d'environ 80%, toutes techniques confondues.

Les principales complications associées à la procédure sont : la RMAT de 20% toutes techniques et AG confondus, la prématurité de 20-25% avant 32 SA. Les risques de TND sévères chez le co-jumeau survivant sont estimés à environ 3%.

3.2.2 Modalités de suivi après ISG

Il n'existe aucun consensus concernant la surveillance post-opératoire après une ISG. Une surveillance échographique post-opératoire est réalisée dans les 24 premières heures pour évaluer la tolérance du co-jumeau, dépister une complication précoce notamment une occlusion cordonale incomplète responsable d'une anémie fœtale pour le co-jumeau. Cette échographie évalue les éléments suivants : recherche d'une activité cardiaque (confirmation du caractère effectif de l'ISG et survie du co-jumeau), étude des indices Doppler avec principalement mesure du PSV-ACM, évaluation de la quantité de liquide amniotique et recherche d'un décollement amnio-chorial ou d'une septostomie. En cas de douleur abdominale ou d'oligo-anamnios, l'échographie abdominale recherchera un épanchement intra-abdominal.

Une surveillance échographique est proposée jusqu'au terme de la grossesse. Ces modalités sont définies en fonction de nombreux paramètres, dont l'AG à l'intervention, la technique opératoire utilisée, la survenue de complications post-opératoires, la croissance et l'hémodynamique du jumeau survivant, la longueur du col. En cas de suspicion de cardiopathie (cf. chapitre 2.2 et 5.2.2), une échographie cardiaque fœtale devra être sollicitée.

Le risque d'apparition de lésions cérébrales chez le fœtus survivant justifie une surveillance échographique attentive de la morphologie cérébrale. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale fœtale peut également être réalisée entre 30SA et 32SA, en complément de la surveillance échographique.

3.2.3 Terme et voie d'accouchement après ISG

A ce jour, il n'existe aucune recommandation ou donnée publiée permettant de préconiser un terme et une voie d'accouchement après ISG pour RCIUs compliquant une grossesse MC.

3.2.3.1 Terme d'accouchement après ISG

Le terme d'accouchement doit être déterminé au cas par cas en considérant de nombreux facteurs techniques, obstétricaux et néonataux. Si l'ISG entraîne une poursuite de grossesse avec un seul fœtus, les caractéristiques placentaires restent particulières.

En l'absence de complication, il semble raisonnable de considérer l'accouchement vers 36 SA.

3.2.3.2 Voie d'accouchement après ISG

Il n'existe aucune donnée concernant la voie d'accouchement après ISG.

L'accouchement par voie basse est raisonnablement envisageable et sera discuté en fonction des conditions obstétricales, notamment l'âge gestationnel, l'estimation de poids et la présentation des fœtus (y compris fœtus interrompu).

Proposition d'âge gestationnel et de voie d'accouchement en cas d'ISG pour RCIUs

- **En l'absence de complication post ISG, il semble raisonnable de considérer l'accouchement vers 36SA.**
- **Un accouchement par voie basse peut être envisagé à la suite d'une ISG pour RCIUs, en fonction du contexte obstétrical.**
- **Les conditions techniques de réalisation de l'ISG ainsi que d'éventuelles complications doivent être prises en compte dans la décision de voie et d'âge gestationnel à l'accouchement.**

3.3 Fœtoscopie laser

En cas de RCIU sélectif, le traitement de référence est l'ISG par coagulation de cordon. Cependant, il arrive que l'ISG ne soit pas une option envisageable pour le couple. Dans ce cas de figure, l'alternative proposée consiste en une attitude expectative.

Dans de rares cas, une demande de FL peut être formulée par le couple et discutée individuellement. Cette technique, par dichorionisation du placenta, permettrait en théorie de protéger le jumeau eutrophe en cas de MF du fœtus en RCIUs par rapport à une attitude expectative. Elle est cependant associée à une augmentation du risque de MF du fœtus en RCIUs et de son co-jumeau.(21,42)

3.3.1 Technique opératoire

Cette coagulation laser est réalisée par voie fœtoscopique. Sous contrôle échographique, un trocart est inséré dans une des cavités amniotiques. Le fœtoscope est ensuite introduit avec une fibre laser. La réalisation du laser peut être rendue difficile par différents facteurs : l'absence de la séquence classique hydramnios/anamnios (présente dans le STT) et la localisation précise de l'équateur vasculaire. Une amnioinfusion peut être réalisée au cours du geste, et une septostomie peut parfois être nécessaire pour coaguler tout l'équateur vasculaire.(43) Après repérage des anastomoses, celles-ci sont coagulées, afin de réaliser une séparation artificielle des deux territoires vasculaires placentaires. Idéalement cette coagulation

est faite de manière sélective afin de respecter au mieux les territoires vasculaires des deux fœtus, et est complétée par la technique de « Solomon » qui consiste à relier entre elles les anastomoses identifiées par un trait de coagulation, créant ainsi une dichorionisation du placenta (cf. PNDS STT).

3.3.2 Risques et complications de la fœtoscopie laser

La FL est une technique chirurgicale qui comporte des complications spécifiques à cette chirurgie (liées à la monochorionicité et aux anastomoses), mais également plus générales et communes à toutes les procédures *in utero*.

- **Mort fœtale**

Dans une méta analyse de 2023 de Buskmiller et al. incluant 6 études soit 299 grossesses avec RCIUs type II et III, la FL était associée à une augmentation du risque de MF du jumeau RCIUs vs expectative (RR 2,5, IC 95% 1,43-4,37), 58,5% dans le groupe laser (62/106) versus 21,6% (27/125) dans le groupe expectative.(21) Dans cette même étude, on ne mettait pas en évidence d'augmentation du risque de MF du co-jumeau indépendamment de la survie du jumeau en RCIUs et cette procédure permettait également de diminuer le risque de lésions cérébrales échographique chez le co-jumeau, par rapport à une attitude expectative.

- **TAPS secondaire**

Les données de la littérature sont pauvres concernant l'évaluation du TAPS secondaire post FL pour RCIUs, mais par analogie avec la prise en charge du STT, le TAPS secondaire peut survenir lorsqu'une petite anastomose artérioveineuse persiste après l'intervention. Une transfusion fœto-fœtale directe par cette anastomose entraîne alors une anémie chez un fœtus tandis que l'autre devient polyglobulique. Le diagnostic repose sur une discordance entre les deux fœtus des PSV-ACM à la mesure des Doppler. Les conséquences peuvent être importantes, notamment pour le fœtus anémique : risque de MF, de lésions cérébrales ischémohémorragiques et TND. Le TAPS secondaire survient généralement dans les deux semaines qui suivent la FL.

La prise en charge du TAPS, qu'il soit de survenue spontanée ou post FL fera l'objet d'un PNDS spécifique.

- **Septostomie**

Une septostomie peut être réalisée en cours d'intervention, ses conséquences sont évoquées dans le paragraphe 3.2.1.2.

- **Rupture des membranes avant terme**

Le principal risque obstétrical de l'intervention est la RMAT et son risque d'accouchement prématuré ou de fausse couche tardive. Selon les études le risque de RMAT après FL en cas de RCIUs varie de 11% pour Gratacós et al. (43), à 30% pour Colmant et al. avant 32 SA.(18)

- **Infection intra-utérine**

Une infection intra utérine peut survenir dans les jours suivant l'intervention, ou plus tardivement à la suite d'une RMAT. Afin de limiter ce risque, une antibioprophylaxie est proposée en cours d'intervention. Les données de la littérature sont peu nombreuses sur ce sujet. Une étude de 2020 regroupant 182 patientes, retrouve un taux d'infection intra utérine post fœtoscopie laser pour STT de 0,5% (1/182).(44)

- **Hématome rétro-placentaire**

L'HRP est une complication rare mais sévère de la FL. Les études indiquent qu'en cas de STT, la réalisation de la technique de Solomon augmenterait ce risque (36). Cependant, dans la littérature il n'existe pas de données spécifiques à ce sujet en cas de RCIUs.

- **Risques maternels**

La fréquence de survenue des complications reliées directement au traitement par FL reste rare. On retrouve principalement des douleurs liées à des épanchements intra-abdominaux (saignements ou fuite de liquide amniotique dans la cavité péritonéale). Généralement transitoire, la résorption est spontanée après quelques jours de surveillance.(44)

3.3.3 Modalités de suivi après fœtoscopie laser

En post-opératoire, une surveillance échographique doit être réalisée dans les premières 24h pour évaluer les tolérances fœtales à la séparation des territoires vasculaires placentaires, dépister une complication précoce de type TAPS ou encore la MF d'un ou des deux jumeaux. Cette échographie évalue les éléments suivants pour chacun des fœtus : recherche d'une activité cardiaque, étude des indices Doppler (DO, PSV-ACM, DV), évaluation de la quantité de liquide amniotique et recherche d'un décollement amniochorial ou d'une septostomie.

En cas de MF de l'un des fœtus, le co-jumeau est en théorie protégé d'une exsanguination par la dichorionisation du placenta. Cependant la surveillance échographique devra être rapprochée, et s'attacher à surveiller l'apparition d'une anémie fœtale ou de développement de lésions cérébrales. En cas de survie des deux fœtus, la surveillance échographique reste hebdomadaire. Elle sera particulièrement axée sur l'évolution des croissances, des indices Doppler et du développement cérébral des 2 fœtus. Une MF peut survenir à distance de la FL.

En raison du risque de lésions neurologiques de type ischémo-hémorragiques(45), une IRM est actuellement proposée de façon systématique vers 30SA pour compléter l'imagerie cérébrale.

3.3.4 Terme et voie d'accouchement après fœtoscopie laser

3.3.4.1 Terme d'accouchement après fœtoscopie laser

Le terme d'accouchement pour les grossesses MC compliquées de RCIUs, notamment après traitement par FL, reste sujet à débat. Il est déterminé au cas par cas et dépend de nombreux facteurs. Pour ces grossesses, programmer la naissance est néanmoins un élément important pour l'accompagnement des patientes comme pour la prise en charge optimale des enfants à naître.

En cas de survie des deux jumeaux au-delà du terme de viabilité, la décision de naissance est la plupart du temps exclusivement liée à des signes de mauvaise tolérance du jumeau en RCIUs (croissance, Doppler, RCF).(46)

3.3.4.2 Voie d'accouchement après fœtoscopie laser

Il n'existe pas à l'heure actuelle de recommandation sur la voie d'accouchement après traitement par FL pour les RCIUs.(46)

Le terme et la voie d'accouchement seront discutés au cas par cas, en considérant la survie d'un ou des deux fœtus, l'AG, les EPF et les Doppler.

4. Accompagnement des couples

4.1 Annonce du diagnostic et information des patientes

Le diagnostic de RCIUs peut être évoqué dès l'échographie du 1er trimestre ou plus tard dans la grossesse. En cas de suspicion, la patiente doit alors être orientée vers un centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou vers un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM, pour confirmation du diagnostic et définition de la prise en charge.

Lors de la consultation spécialisée initiale, une échographie est réalisée afin de confirmer le RCIUs, d'en déterminer le type et d'évaluer la sévérité de la situation. Une fois cette première évaluation effectuée, la situation est expliquée de façon structurée.

- En s'appuyant sur les éléments déjà connus du couple, le caractère singulier d'une GG MC est présenté dans un premier temps. Des explications doivent être apportées sur l'existence d'anastomoses vasculaires entre les deux fœtus et leurs implications sur la survie et le pronostic neurologique du co-jumeau en cas de décès spontané du fœtus en RCIUs.
- Dans un second temps, sont exposées la physiopathologie du RCIUs et l'évolution attendue selon les données échographiques disponibles à ce stade.

Le pronostic peut recouvrir des situations très diverses, allant de formes non sévères à des formes très sévères avec un risque élevé de MF à court terme, en passant par des situations au pronostic incertain.

- Les différentes options de prise en charge et le suivi recommandé sont expliqués en fonction des éléments alors connus : poursuite du suivi, renforcement de la surveillance échographique, possibilité d'ISG, de naissance prématurée ou plus rarement de FL.
- Le caractère évolutif des données échographiques est souligné, l'annonce diagnostique dans ce contexte étant souvent progressive, avec par des étapes successives.

Les décisions à prendre dans les cas de RCIUs sévères peuvent être particulièrement difficiles pour les couples surtout en cas de situation pouvant conduire à une ISG. Elles nécessitent un accompagnement étroit par les équipes soignantes. Sur le plan légal, la décision appartient uniquement à la patiente et ses conséquences à long terme sont assumées par la femme et le couple. Il revient néanmoins aux équipes soignantes de soutenir collectivement le processus décisionnel, afin de favoriser une adhésion durable à la décision prise et à ses implications. Compte tenu de l'évolution potentielle des données échographiques et de la possibilité pour les patientes de modifier leur position, les équipes restent attentives à ne pas figer une décision prise antérieurement dans la grossesse. Cette posture se traduit par une réévaluation à la lumière de toute nouvelle information, sans pour autant solliciter systématiquement une confirmation du choix à chaque consultation. Il est alors important de bien signifier aux couples que leur décision peut être rediscutée si nécessaire, dans une temporalité qui leur est propre, en fonction de l'avancée de leur réflexion et évidemment de l'évolution médicale de la grossesse.

Lorsque la situation peut relever d'une ISG, la décision est d'autant plus complexe qu'elle implique à la fois le deuil d'un enfant, l'accueil de l'autre, et le fait de porter simultanément un fœtus vivant et un fœtus décédé jusqu'à la naissance. Ces décisions, qui confrontent les femmes à une réalité profondément ambivalente, sont particulièrement difficiles à prendre. Le temps, parfois long, nécessaire à la réflexion doit être pleinement respecté par les équipes. À la suite d'une ISG ou d'une MF spontanée de l'un des jumeaux, le caractère gémellaire de la grossesse demeure central pour les couples. L'intensité du deuil n'est pas corrélée au terme de la MF, à la présence d'un enfant vivant à la naissance, à l'âge maternel, ou au niveau d'éducation des parents.(47)

En France, la réalisation d'une ISG pour un RCIUs répond à la même législation que l'interruption médicale de grossesse pour pathologie fœtale : elle est encadrée par le Code de la santé publique et peut être pratiquée à tout moment de la grossesse lorsqu'il existe une forte probabilité que le fœtus soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic ; dans ce cas, la situation est évaluée dans le cadre du diagnostic prénatal par un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal, au sein duquel au moins deux médecins, appartenant à une équipe pluridisciplinaire, doivent attester de la gravité de la pathologie et de son caractère incurable, la décision reposant à la fois sur cette appréciation médicale et sur le consentement éclairé de la femme enceinte, laquelle reste libre de sa décision finale.

Pour faciliter la compréhension de ces situations complexes, l'information doit être adaptée au niveau de compréhension du couple et, si nécessaire, reprise au fil des consultations afin de s'assurer de sa bonne assimilation. Tous les supports utiles à la compréhension sont mobilisés. Un guide patient doit être remis, reprenant les principales informations sur la pathologie, les modalités de prise en charge et des schémas explicatifs. Des outils d'éducation thérapeutique peuvent également être proposés (classeur imagier sur les particularités des grossesses monochoriales, plaquettes illustrées sur les complications possibles, site internet ressource <https://jumeaux-paradigm.fr/>, vidéos sur la prise en charge néonatale...). L'objectif est de permettre à la patiente de développer les connaissances nécessaires permettant une meilleure compréhension afin de faire face aux éventuelles complications de sa grossesse.

Un accompagnement psychologique doit être systématiquement proposé au couple et encouragé dans la durée, particulièrement en cas de MF ou en cas de décès néonatal. Un lien avec les associations d'usagers peut être proposé dès la première consultation ou ultérieurement, permettant la participation à des groupes de parole ou l'échange avec des couples ayant vécu des parcours similaires (coordonnées disponibles en annexe). Ces propositions peuvent être reformulées au cours de la grossesse ou en post-partum, lorsque les conditions médicales et psychologiques sont plus favorables.

Enfin, il est essentiel d'anticiper les démarches administratives liées à l'accouchement afin de limiter, dans cette période sensible, les contraintes logistiques et administratives supplémentaires.

4.2 Professionnels impliqués

La prise en charge globale des patientes repose sur une coopération pluridisciplinaire coordonnée par le praticien du centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou du centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM. Elle concerne à la fois les professionnels en ville et à l'hôpital.

Le correspondant ayant adressé la patiente, est tenu informé des résultats de l'échographie, de la prise en charge proposée au couple, et des modalités de surveillance mise en place.

En fonction de l'évolution de la pathologie, la patiente pourra éventuellement être réorientée vers sa maternité d'origine. Dans ce cas de figure, le centre dans lequel la patiente a été référée fournira des recommandations quant au suivi à mettre en place pour la suite de la grossesse et indiquera le terme d'accouchement le plus approprié à la situation.

La prématurité, qu'elle soit spontanée ou induite, est systématique dans les cas de GG MC compliquées d'un RCIUs. Une consultation avec un pédiatre néonatalogue devra donc être proposée au couple pour discuter des modalités de prise en charge des nouveau-nés prématurés, des risques liés à la prématurité et au RCIUs, ainsi que du suivi de ces enfants après la naissance. **Il est proposé que cette consultation puisse avoir lieu en présence d'un obstétricien sous forme d'un entretien obstétrico-pédiatrique et être réalisée avant le seuil de viabilité pour aider à la prise de décision du couple.**

En fonction de l'AG de la grossesse et selon le protocole de la maternité, une surveillance régulière peut être réalisée par une sage-femme de réseau. Il peut être conseillé au couple de se mettre en lien avec leur protection maternelle et infantile de secteur pour anticiper l'arrivée des nouveau-nés, rencontrer les professionnels de ville ou encore suivre des cours de préparation à la naissance et à la parentalité. Ce sont ces mêmes professionnels qui pourront réaliser des visites à domicile après la naissance. Un suivi pédiatrique spécialisé sera organisé en sortie de maternité.

4.3 Relation avec les associations

Les associations d'usagers peuvent constituer un excellent soutien psychologique et logistique pour les familles. Elles forment un relais efficace et utile pour les professionnels de santé.

L'Association Française des Grossesses Monochoriales (AFGM) a été fondée en janvier 2025 par des femmes ayant vécu une grossesse multiple MC. L'AFGM propose un soutien moral aux familles et met à disposition une base d'informations et de témoignages sur cette typologie de grossesse mais également sur la logistique des multiples. Elle est en lien direct avec les centres de référence et de compétence PaRaDiGM et est dotée d'un comité scientifique d'Experts (<https://www.assoafgm.fr>).

La Fédération Jumeaux et plus a été fondée en 1979 par des parents de grossesses multiples, elle regroupe des bénévoles sur tout le territoire français et a pour objectif principal l'entraide matérielle et morale par des partages d'expériences pour les futurs parents et parents de multiples. Elle est dotée d'un comité scientifique d'Experts (<https://www.jumeaux-et-plus.fr>).

L'association SPAMA, Soins Palliatifs et Accompagnement en MAternité, a été fondée en 2008 par des parents et des professionnels de santé, pour offrir à tous les parents, confrontés à la fin de vie de leur tout-petit et au deuil périnatal, un soutien et une écoute (<https://www.association-spama.com>).

Selon la situation, d'autres associations de patients peuvent être communiquées aux parents pour les accompagner au mieux comme SOS préma (<https://www.sosprema.com>).

4.4 Démarches administratives et aides financières

4.4.1 Démarches administratives

Dans les jours qui suivent la naissance, les parents doivent effectuer les déclarations auprès des organismes suivants :

- Mairie : déclaration de naissance à faire dans les 5 jours.

- Caisse Primaire d'Assurance Maladie : en ligne sur le site ameli.fr rubrique "mes démarches" ou par courrier
- Caisse d'Allocations Familiales (CAF) (ou MSA)
- Mutuelle

Situations particulières :

- **En cas de mort fœtale de l'un ou des deux fœtus**

En cas MF, un certificat médical d'accouchement est remis aux parents pour le ou les jumeaux décédés. Sur présentation de ce certificat médical d'accouchement, l'officier d'état civil peut établir, à tout moment, un acte d'enfant né sans vie (l'enregistrement de l'acte d'enfant né sans vie n'est soumis à aucun délai). Cet acte ne crée pas de filiation juridique (celle-ci ne concernant que les enfants nés vivants et viables) et par conséquent n'ouvre pas de droits sociaux supplémentaires en dehors des congés liés à la grossesse. En revanche, il permet l'inscription sur le livret de famille selon le souhait des parents (attribution possible d'un prénom et/ou d'un nom), indépendamment du seuil de 22 SA et/ou 500g. Ce seuil ne concerne que l'ouverture de droits sociaux (congé maternité, congé paternité/second parent).

À noter que, dans certaines situations de MF survenant à un terme précoce (généralement avant 20 SA), aucun corps formé du jumeau décédé n'est identifiable, ce qui ne permet pas la délivrance d'un certificat d'accouchement pour ce jumeau et, par conséquent, la déclaration à l'état civil.

<https://www.legifrance.gouv.fr/circulaire/id/29111>

(Circulaire interministérielle DGCL/DACS/DHOS/DGS du 19 juin 2009 relative à l'enregistrement à l'état civil des enfants décédés avant la déclaration de naissance et de ceux pouvant donner lieu à un acte d'enfant sans vie, à la délivrance du livret de famille, à la prise en charge du corps des enfants décédés, des enfants sans vie et des fœtus)

Circ., 12 juillet 2022, de présentation des dispositions issues de la loi n°2021-1576 du 6 décembre 2021 visant à nommer les enfants nés sans vie, NOR: JUSC2220409C : BOMJ, 21 juill. 2022

4.4.2 Les aides financières

Les parents peuvent bénéficier de plusieurs aides financières pour accueillir leur(s) enfant(s).

La prime de naissance (sous condition de quotient familial).

Elle est versée au 7ème mois de la grossesse et est corrélée au nombre d'enfants attendus. En cas de MF survenant à partir de 22SA, la prime de naissance est maintenue.

<https://www.caf.fr/allocataires/aides-et-demarches/droits-et-prestations/vie-personnelle/la-prime-la-naissance>

Aide versée en cas de naissance multiple (sous condition de quotient familial)

Une prestation peut être versée par la CAF en cas de naissance gémellaire, elle est doublée en cas de naissance de triple ou plus.

<https://www.caf.fr/allocataires/caf-de-loir-et-cher/offre-de-service/vie-personnelle/une-aide-lors-des-naissance-multiples#:~:text=Dès%20que%20vous%20aurez%20déclaré,de%20trois%20enfants%20ou%20plus.>

Aide financière en cas de décès (sous condition de quotient familial)

En cas de MF à partir de 22 SA, ou de décès postnatal, une allocation forfaitaire peut être versée par la CAF.

<https://www.caf.fr/allocataires/aides-et-demarches/ma-situation/accident-de-vie/mon-enfant-est-decede>

Autres aides

Les parents peuvent également se rapprocher de la CAF, de leur mutuelle, de la mairie ou du service social du conseil départemental pour connaître les possibilités de prise en charge de certaines dépenses : logement, déplacements (essence, péages, parking), ou frais liés à des hospitalisations, transferts in utero.

4.4.3 Congé maternité et congé pathologique de la grossesse

La mère peut bénéficier de plusieurs types de congés avant et après l'accouchement : **le congé pathologique et le congé maternité.**

Le congé maternité est fixé à 34 semaines pour une grossesse gémellaire (12 semaines avant et 22 semaines après le terme) et à 46 semaines pour une grossesse triple ou plus (24 semaines avant et 22 semaines après). En complément, une période supplémentaire de 14 jours, appelée congé pathologique, peut être prescrite au cours de la phase prénatale.

Un nouveau congé de naissance doit entrer en vigueur en 2026 permettant un à deux mois de congés supplémentaires par parents assurant jusqu'à 4 mois de présence parentale supplémentaire auprès du ou des enfants.

Situations particulières :

- **En cas de prématurité**

Si la naissance a lieu avant le début du congé maternité, le congé postnatal est maintenu jusqu'à la date initialement prévue, quel que soit le secteur professionnel.

<https://sante.gouv.fr/fichiers/bo/2006/06-05/a0050067.htm>

(Circulaire DSS/2A N° 2006-166 du 12 avril 2006 relative à la période supplémentaire de congé maternité des mères d'enfants prématurés hospitalisés)

Si l'enfant est hospitalisé plus de six semaines après la naissance, la mère peut suspendre son congé maternité, reprendre le travail et reporter la fin de son congé à la sortie d'hospitalisation.

- **En cas de MF de l'un ou des deux fœtus**

En cas de MF des deux fœtus avant 22 SA : la mère peut bénéficier d'un arrêt maladie sans jour de carence, ainsi que de cinq séances de soutien psychologique prises en charge par l'Assurance Maladie.

<https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000047799541>

Loi du 7 juillet 2023 (droits des femmes en cas de fausse couche, jusqu'à 21 SA).

En cas de MF des deux fœtus après 22 SA ou si l'un des fœtus pèse plus de 500g : la mère peut bénéficier de tout ou partie du congé maternité gémellaire.

En cas de MF de l'un des deux jumeaux avant 22 SA avec poursuite de la grossesse et accouchement après 22 SA, la mère bénéficie du congé maternité pour GG. Un certificat d'accouchement ou une attestation de GG (en l'absence d'un corps identifiable) peut être établi pour faire valoir les droits de la patiente. La mère peut également bénéficier dans cette situation du **congé de deuil parental** de huit jours et du **congé pour événements familiaux** de 14 jours.

4.4.4 Droits pour le père / co-parent

En cas de naissance, simple ou multiple, le congé de naissance est de trois jours ouvrables. Il précède obligatoirement le congé de paternité et d'accueil de l'enfant.

En cas de naissance multiple, le congé de paternité / co-parent et d'accueil de l'enfant est de 32 jours. Il comprend une période obligatoire de quatre jours, immédiatement consécutive au congé de naissance, tandis que les jours restants peuvent être pris en une ou deux périodes, dans un délai de six mois suivant la naissance.

Un nouveau congé de naissance doit entrer en vigueur en 2026 permettant un à deux mois de congés supplémentaires par parents assurant jusqu'à quatre mois de présence parentale supplémentaire auprès du ou des enfants.

<https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F3156>

Situations particulières :

- **En cas de prématurité**

Un **congé d'accueil du ou des enfants hospitalisés** de 30 jours consécutifs peut être pris pendant l'hospitalisation du ou des nouveau-nés, à la suite des sept jours obligatoires. Si l'hospitalisation dure moins de 30 jours, le congé prend fin à la sortie de l'enfant.

- **En cas de MF de l'un ou des deux fœtus**

En cas de MF et d'accouchement après 22SA ou de fœtus > 500g, le co-parent peut bénéficier d'un **congé de deuil parental** de huit jours dans l'année suivant la date d'accouchement, fractionnable en deux périodes et d'un **congé pour évènements familiaux** de 14 jours.

5. Devenir néonatal et suivi

5.1 Vulnérabilité des enfants issus d'une grossesse monochoriale avec RCIU sélectif

Tous les enfants issus de grossesses MC compliquées de RCIUs sont vulnérables sur le plan neurodéveloppemental puisqu'ils sont exposés aux complications de la prématurité mais aussi à celles en lien avec le caractère monochorial de la grossesse. Cela motive donc un suivi spécialisé prolongé, multidisciplinaire, et orienté en fonction de leurs comorbidités.

Objectifs du suivi :

- Dépister et prendre en charge d'éventuels TND dès les premiers mois de vie.
- Dépister les comorbidités à court terme (principalement cardiaques), mais également à long terme (maladie rénale chronique, syndrome métabolique).
- Évaluer d'éventuelles difficultés survenant à l'âge scolaire.
- Assurer la prise en charge psychologique et sociale des patients et de leur famille.

5.2 Complications les plus fréquentes

5.2.1 Prématurité

La prématurité est constante dans les grossesses MC compliquées de RCIUs et son degré de sévérité est variable. Les complications sont plus fréquentes et sévères d'autant que l'AG à la naissance est précoce et que le RCIU est sévère. Indépendamment du caractère monochorial de la grossesse, le RCIU expose à un surrisque comparativement aux nouveau-nés eutrophes bien authentifié dans les études sur les singletons (48,49) :

- Sur le plan respiratoire : maladie des membranes hyaline, dysplasie bronchopulmonaire.
- Sur le plan métabolique : hypoglycémie, troubles hydro-électrolytiques, insuffisance rénale aiguë, troubles de la régulation thermique.
- Sur le plan infectieux : vulnérabilité aux infections.
- Sur le plan neurosensoriel : rétinopathie du prématuré sévère.
- Sur le plan digestif : difficultés d'alimentation entérale, entérocolite ulcéro nécrosante.
- Sur le plan général : durée d'hospitalisation plus longue.

En cas d'attitude expectative anténatale, la morbi mortalité néonatale du jumeau hypotrophe serait moindre au sein du RCIUs type I par rapport aux RCIUs types II et III.(25)

A plus long terme, le RCIU et la prématurité sont deux facteurs de risque indépendants de survenue d'un syndrome métabolique à l'âge adulte(48,50), incluant :

- Une hypertension artérielle systolique et ses complications cardiovasculaires (notamment de maladie coronarienne).
- Une insulino-résistance avec évolution vers un diabète de type 2.
- Une dyslipidémie.

5.2.2 Cardiologique

Les jumeaux issus d'une grossesse MC ont un risque accru de développer une cardiopathie congénitale comparativement à la population générale (prévalence de 5,9% contre 0,8% des naissances vivantes, soit un risque relatif de 6,3).(40) Cette prévalence est estimée à 2,0% en cas de grossesse MC non compliquée (20) et à 3,7% en cas de RCIUs.(51)

Plusieurs mécanismes expliqueraient cette surreprésentation des cardiopathies(52) :

- Un partage inégal du placenta entraînant une répartition vasculaire déséquilibrée.
- Des interactions hémodynamiques cœur-placenta inégales, notamment via un retour veineux asymétrique.
- Des facteurs génétiques et le tabagisme maternel sont aussi décrits.

Les cardiopathies les plus fréquemment observées chez les jumeaux MC avec une prévalence supérieure à la population générale sont (40) :

- la communication interventriculaire (prévalence 2,6%)
- les obstacles de la voie d'éjection droite (prévalence 2,2%) : sténose valvulaire pulmonaire, atrésie pulmonaire, sténose valvulaire pulmonaire avec insuffisance valvulaire associée
- la communication inter atriale (prévalence 1,4%)
- la coarctation aortique (prévalence 0,2%)
- la sténose aortique (prévalence 0,2%)

A ce jour, seule une étude rétrospective a analysé spécifiquement la prévalence des cardiopathies dans les grossesses MC compliquées de RCIUs (52). Il en ressort que la prévalence des cardiopathies serait similaire quel que soit le type de RCIUs, et qu'elle serait également comparable entre les 2 jumeaux. Toutefois, les types de cardiopathies diffèrent d'un jumeau à l'autre (51) mais ressemblent aux cardiopathies rencontrées dans le cas d'un STT :

- Chez les jumeaux eutrophes, le type de cardiopathie le plus fréquent est l'obstruction de la voie d'éjection droite, avec un risque environ 60 fois supérieur à la population générale.(53) La sténose valvulaire pulmonaire est l'anomalie la plus fréquente, certains nouveau-nés nécessitant une valvuloplastie pulmonaire percutanée par cathétérisme interventionnel en période néonatale. D'autre part, une cardiomyopathie hypertrophique peut survenir chez les jumeaux eutrophes, notamment dans le RCIUs type III.(20)
- Chez les jumeaux hypotrophes, le type de cardiopathie le plus fréquent est la coarctation aortique, avec un risque 30 fois supérieur à la population générale.(53)
- La persistance du canal artériel en post natal est également plus fréquente chez les 2 jumeaux, en lien avec la prématurité.(52)

Ainsi, les grossesses MC compliquées de RCIUs exposent les nouveau-nés à un surrisque d'anomalies cardiaques tant structurelles que fonctionnelles en comparaison à la population générale. Une attention particulière doit leur être portée à la naissance, avec la **réalisation systématique d'une échographie cardiaque postnatale chez les deux jumeaux**. Le suivi ultérieur dépendra des anomalies détectées. Par ailleurs, il est essentiel d'informer les parents sur les risques cardiovasculaires à long terme associés aux RCIUs.

5.2.3 Néphrologique

La prématurité, le petit poids de naissance (<2500g) et le RCIU sont des facteurs de risque de réduction néphronique précoce (54) pouvant évoluer vers une micro-albuminurie, une HTA puis une insuffisance rénale chronique (IRC). Les nouveau-nés prématurés sont également très sensibles aux agressions rénales en raison de l'immaturation fonctionnelle rénale et de la néphrogenèse incomplète. Le développement rénal peut ainsi être lourdement affecté par tout épisode d'insuffisance rénale aiguë (anoxie périnatale, canal artériel hémodynamiquement significatif, choc...) et par l'exposition aux médicaments néphrotoxiques (aminosides, vancomycine, diurétiques, inotropes, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), ...). Ainsi, la naissance

prématurée multiplie par deux le risque d'IRC et la naissance extrêmement prématurée (<28 SA) multiplie ce risque par trois, même en l'absence de RCIU.(55)

Suites à ces observations, le degré de prématurité de l'enfant, le RCIU, la fonction rénale en période néonatale et les facteurs de risque néphrologique (sepsis néonatal, exposition aux médicaments néphrotoxiques, insuffisance rénale aiguë néonatale, anoxie périnatale) devront être connus du pédiatre car ils vont conditionner les modalités de suivi.

Les données disponibles à moyen et long terme restent limitées, et aucune recommandation n'existe actuellement concernant le suivi néphrologique de ces enfants.(54,56) Néanmoins, un calendrier de suivi est proposé pour cette population :

- **Évaluation de la fonction rénale** à J2 de vie
- **Suivi régulier par le médecin traitant :**
 - La pression artérielle au brassard doit être prise à chaque consultation des deux premières années puis annuellement. Si besoin, un calculateur automatique de percentile de pression artérielle est disponible sur le site <https://maladiesrares-necker.aphp.fr/calculatrice-ta-pediatrique>.
 - Une bandelette urinaire doit être faite annuellement à la recherche de protéinurie.
 - En cas d'HTA ou de protéinurie, un bilan biologique avec mesure de la fonction rénale doit être réalisé, ainsi qu'une échographie rénale et des voies urinaires (diagnostics différentiels de glomérulopathies).
- Il est également recommandé de **ne pas accélérer trop rapidement le rattrapage pondéral**, afin d'éviter une surcharge pondérale précoce, facteur aggravant du risque rénal.
- Une **liste des médicaments néphrotoxiques** sera remise secondairement aux parents s'il y a une néphropathie avérée, en insistant tout particulièrement sur les risques liés à l'utilisation d'AINS.
- **En cas de fièvre ou d'urines troubles**, réaliser rapidement un examen cytobactériologique des urines (ECBU) afin de dépister et traiter précocement une éventuelle pyélonéphrite aiguë.
- Enfin, une **consultation en néphrologie** doit être envisagée en cas d'hypertension artérielle et/ou de protéinurie et/ou d'altération de la fonction rénale. En cas de néphropathie avérée, un suivi spécialisé sera mis en place.

5.2.4 Neurologique

Les grossesses MC compliquées d'un RCIUs exposent à un risque d'anomalie du neurodéveloppement en lien avec plusieurs facteurs de vulnérabilité qui peuvent se cumuler (53) :

- 1- Une hypoxie chronique chez le fœtus hypotrophe
- 2- Une ischémie cérébrale chez le fœtus eutrophe en cas de déséquilibre hémodynamique sévère (type III notamment)
- 3- L'AG de la prématurité chez les deux fœtus

Les enfants issus d'une grossesse MC compliquée d'un RCIUs ont un risque augmenté de trouble cognitif et du comportement en particulier le jumeau hypotrophe. Ils ont donc un risque augmenté de TND de façon générale - trouble du développement intellectuel, trouble spécifique des apprentissages, trouble de la communication, et/ou trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H).

Une recommandation de bonne pratique concernant le dépistage et l'orientation des enfants à risque de TND est disponible sur le site de la HAS.(57)

Cela justifie un suivi pour tous ces enfants dans un réseau de suivi des enfants vulnérables (RSEV) quel que soit leur AG.

Les enfants présentant une microcéphalie et/ou des lésions cérébrales précoces anoxo-ischémiques dépistées par l'échographie transfontanellaire, sont à risque élevé de complications motrices et cognitives, de paralysie cérébrale et de polyhandicap. Ces derniers doivent avoir un suivi spécialisé en neurologie pédiatrique avec :

- **une IRM cérébrale réalisée à terme (après 37 SA d'âge corrigé) et au cours de la deuxième année**
- **une prise en charge rééducative précoce** (kinésithérapie motrice, psychomotricité, ergothérapeutes, orthophonistes) en libéral et en centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP)

Une recommandation de bonne pratique concernant le dépistage et l'orientation des enfants à risque de TND est disponible sur le site de la HAS.(57) Pour rappel, les TND englobent les manifestations suivantes : le trouble du développement intellectuel, le trouble du spectre de l'autisme, le trouble spécifique de l'apprentissage (lecture, expression écrite, calcul, raisonnement mathématique...), le trouble de la communication (langage, phonation, communication sociale...), et le TDA/H.

D'après le cahier des charges des réseaux de suivi en France et selon la Fédération Française des Réseaux de Santé en Périnatalité, les âges clés du suivi retenus par la majorité des réseaux pour un suivi optimal sont (58) :

- A terme et/ou trois à quatre semaines après la sortie de l'hôpital
- Trois-quatre mois d'âge corrigé et/ou 6 mois d'âge corrigé
- Neuf mois d'âge corrigé (consultation optionnelle)
- 12 mois d'âge corrigé
- 18 mois d'âge corrigé (consultation optionnelle)
- 24 mois d'âge corrigé
- Puis visite annuelle jusqu'à sept ans

Le suivi est à poursuivre jusqu'à sept ans et/ou jusqu'au CE1 pour dépister et mettre en place des soutiens pour les troubles des apprentissages (kinésithérapie motrice, psychomotricité, ergothérapeutes, orthophonistes). Le CAMSP et les plateformes de coordination et d'orientation (PCO) peuvent compléter cette démarche.

Les modalités de suivi comportent idéalement un examen physique et l'utilisation d'auto-questionnaires parentaux sur les stades de développement de l'enfant (Age and Stage Questionnaire, ASQ-3), répétés aux différents âges clés. Cependant, une évaluation psychométrique standardisée à deux ans d'âge corrigé (échelle de Bayley) et/ou entre cinq et six ans (échelles WPPSI-IV ou WISC-V) permettrait une analyse plus fine des compétences de l'enfant, mettant en évidence d'éventuelles difficultés

permettant une prise en charge adaptée. L'évaluation du langage se fait lors de la consultation des quatre ans par l'échelle ERTL4.

Enfin, l'aspect psychologique de ces situations, bien que très peu évoqué dans les différentes publications, ne doit pas être négligé. L'environnement psycho-affectif de l'enfant étant une composante à part entière de son développement.

5.3 Proposition de suivi

La prise en charge globale des enfants issus d'une GG MC compliquée de RCIUs repose sur la coopération de différents intervenants. Il est souhaitable que la prise en charge de tous ces enfants soit réalisée par un médecin en lien avec un pédiatre du centre de référence ou de compétence PaRaDiGM, ou un centre en lien avec le CRMR PaRaDiGM. Les professionnels pouvant être impliqués sont (liste non exhaustive) :

- Médecin traitant et médecin du réseau de suivi des enfants vulnérables.
- Médecin spécialiste des TND : neuropédiatre, médecin de médecine physique et réadaptation.
- Autres médecins spécialistes en fonction des comorbidités
- Paramédicaux : kinésithérapeute, diététicien(ne), psychologue, orthophoniste, psychomotricien(ne), ergothérapeute.
- Autres professionnels : assistant(e) social(e), assistant(e) de vie scolaire, enseignant(e) en activité physique adaptée (EAPA), prestataire de soins.
- CAMSP, PCO.

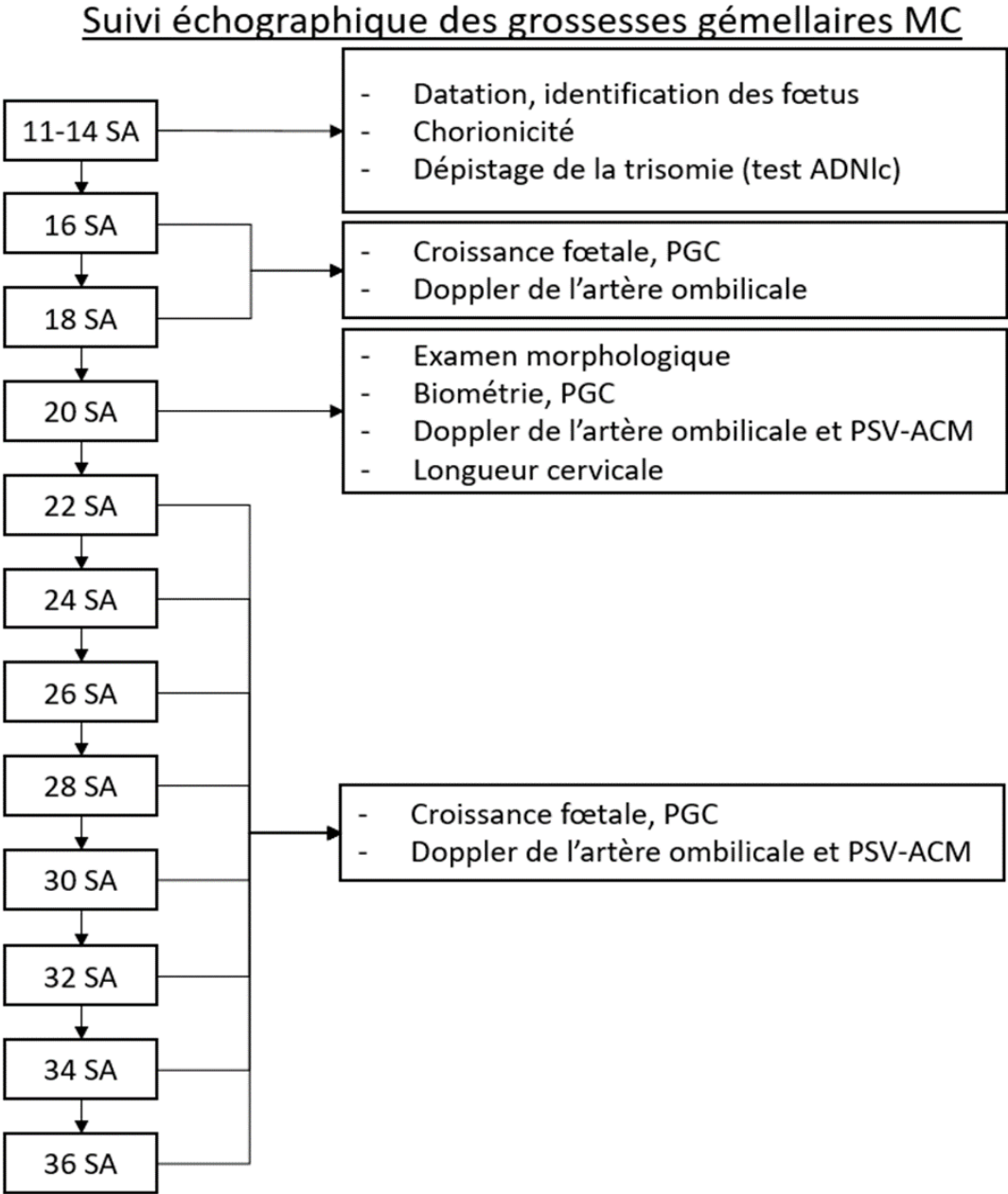
En raison des risques essentiellement neurologiques, cardiologiques et néphrologiques, un calendrier de suivi est proposé ci-dessous, applicable jusqu'aux sept ans de l'enfant (ou son entrée en CE1), et ajustable en fonction de son évolution. Ce calendrier est établi en âge corrigé jusqu'à deux ans, puis en âge réel.

- Suivi cardiologique : En cas d'échocardiographie normale en période néonatale, il n'est pas nécessaire d'instaurer un suivi systématique cardiologique, sauf en cas d'apparition d'un souffle cardiaque ou en cas d'HTA.
- Suivi neurologique : Après la naissance sont proposées une échographie transfontanellaire (si naissance <36 SA) et un électro-encéphalogramme (si naissance <34 SA). Le dépistage des TND est réalisé en consultation par le médecin du réseau de périnatalité (calendrier ci-dessous). Les patients sont adressés secondairement à d'autres spécialistes (neuropédiatres, kinésithérapie, psychomotricité, PCO...) en fonction des TND dépistés.
- Suivi néphrologique : Un dépistage de la maladie rénale au cabinet du médecin traitant avec une prise de la pression artérielle au brassard et la réalisation d'une bandelette urinaire est proposé selon le calendrier ci-dessous. La réalisation d'un bilan biologique sanguin se fera seulement en cas de signe d'alerte (HTA, protéinurie) avant d'adresser le patient au néphrologue.

En cas de prématurité < 31 SA et/ou de poids de naissance ≤ 1250 grammes, une consultation ophtalmologique à neuf mois d'âge corrigé doit être réalisée dans le cadre du dépistage de la rétinopathie du prématuré.

Age corrigé	0-1 mois	4 mois	9 mois	12 mois	18 mois	2 ans	Années suivantes
Cardiologique Échographie	X						
Neurologique Suivi réseau de périnatalité	X	X	(X)	X	(X)	X	Annuel jusqu'à 7 ans
Néphrologique PA + BU Biologique	X	X		X	(X)	X	Annuel (X)

Annexe 1. Modalités de suivi d'une grossesse monochoriale adaptées de l'ISUOG (6)



Annexe 2. Facteurs de haut risque de troubles du neurodéveloppement (HAS) :

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-03/fs_tnd_synthese_v2.pdf

- La grande prématurité (< 32 SA)
- Les prématurés < 37 SA + RCIU
- Une encéphalopathie supposée hypoxo-ischémique
- Un accident vasculaire cérébral (AVC) artériel périnatal
- Les anomalies de la croissance cérébrale : microcéphalie ou macrocéphalie
- Des antécédents familiaux de TND sévère au premier degré (frère ou sœur ou parent).
- Les infections congénitales symptomatiques à cytomégalo virus et autres fœtopathies infectieuses : toxoplasmose, Zika, rubéole...
- Les méningo-encéphalites bactériennes et virales herpétiques.
- Les cardiopathies congénitales complexes opérées (transposition des gros vaisseaux ; syndrome d'hypoplasie du ventricule gauche)
- Une exposition prénatale à un toxique majeur :
 - o Certains antiépileptiques (valproate de sodium) ;
 - o Exposition sévère à l'alcool et/ou avec signes de fœtopathie.
- Une chirurgie majeure, prolongée et répétée (cardiaque, cérébrale, abdominale, thoracique).

Annexe 3. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Claire COLMANT (Centre Coordonnateur PaRaDiGM, Paris) et le Dr Alexandre VIVANTI, (Centre de Compétence PaRaDiGM, Clamart).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Groupe de rédacteurs

Dr Maëlig ABGRAL, Dr Lucie CAFFIN, gynécologues obstétriciens, Clamart
Pr Nadia BAHU-BUISSON, neuropédiatre, Paris
Dr Raphael BARTIN, Dr Nicolas BOURGON, gynécologues obstétriciens, Paris
Dr Hanane BOUCHGHOUL, gynécologue obstétricien, Bordeaux
Dr Pierre CASTEL, gynécologue obstétricien, Marseille
Dr Edouard CHAMBON, Dr Taymme HACHEM, réanimateurs néonataux, Paris
Dr Coralie DUMONT, Dr Alice THOREAU, gynécologues obstétriciens, La Réunion
Dr Emmanuel RAULT, gynécologue obstétricien, Lyon
Mme Laure SILVY, représentante de l'AFGM, Lyon

Groupe de relecture multidisciplinaire

Dr Olivia ANSELEM, gynécologue obstétricien, Paris
Dr Sandy HANSSENS, gynécologue obstétricien, Lille
Dr Ronaldo LEVY, gynécologue obstétricien, Paris
Dr Floranne MEUNIER, gynécologue obstétricien, Orléans
Dr Hélène MIGNARDI, gynécologue obstétricien, Bayonne
Pr Marie-Victoire SENAT, gynécologue obstétricien, Paris
Dr Riccardo TUDISCO, gynécologue obstétricien, Clamart
Pr Christophe VAYSSIERE, gynécologue obstétricien, Toulouse
Pr Yves VILLE, gynécologue obstétricien, Paris
Pr Isabelle GUELLEC RENNE, pédiatre néonatalogue/réanimation pédiatrique, Nice
Dr Kelly MELLUL, pédiatre néonatalogue/réanimation pédiatrique, Paris
Pr Barthélémy TOSELLO, pédiatre néonatalogue/réanimation pédiatrique, Marseille
Dr Hervé JOLY, cardiopédiatre, Lyon
Dr Daniela LAUX, cardiopédiatre, Paris
Dr Sonia AGUEB, médecin généraliste, Châtenay-Malabry
Dr Muriel MEYER, médecin généraliste, Strasbourg
Dr Maud VIVANTI, médecin généraliste, Châtenay-Malabry
Mr Solofo RAZAFINDRAKOTO, Maïeuticien, Mayotte
Mme Fanny ROUX, Sage-femme, Briançon
Mme Sophie DUPONT, psychologue, Marseille
Mme Diane PAOLO, Présidente de la Fédération Jumeaux et plus, Paris

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur le Syndrome transfuseur-transfusé ont rempli une déclaration d'intérêt transmise à la HAS. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet de la filière de santé AnDDI-Rares. Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Annexe 4. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations d'usagers

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

Site du centre de référence PaRaDiGM : <https://jumeaux-paradigm.fr/>

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

CRMCR 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 Paris Saclay**, Dr Alexandre VIVANTI Service Gynécologie-Obstétrique Hôpital Antoine Béclère 157 Rue de la Porte de Trivaux 92140 Clamart, Téléphone : 01 45 37 44 41
- **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 : <https://assoafgm.fr/>
- SOS préma : <https://www.sosprema.com/>
- Association pour l'Allaitement Des Jumeaux et plus : association@allaitement-jumeaux.com
- Deuil périnatal, SPAMA : <https://association-spama.com>

Références bibliographiques

1. Context | Twin and triplet pregnancy | Guidance | NICE [Internet]. NICE; 2019 [cited 2025 Jun 2]. Available from:
<https://www.nice.org.uk/guidance/ng137/chapter/Context>
2. Khalil A, Beune I, Hecher K, Wynia K, Ganzevoort W, Reed K, et al. Consensus definition and essential reporting parameters of selective fetal growth restriction in twin pregnancy: a Delphi procedure. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2019; 53:47–54.
3. Curado J, Sileo F, Bhide A, Thilaganathan B, Khalil A. Early- and late-onset selective fetal growth restriction in monochorionic diamniotic twin pregnancy: natural history and diagnostic criteria. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol* 2020; 55:661–6.
4. Fick AL, Feldstein VA, Norton ME, Wassel Fyr C, Caughey AB, Machin GA. Unequal placental sharing and birth weight discordance in monochorionic diamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 195:178–83.
5. Lewi L, Cannie M, Blickstein I, Jani J, Huber A, Hecher K, et al. Placental sharing, birthweight discordance, and vascular anastomoses in monochorionic diamniotic twin placentas. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 197:587.e1-587.e8.
6. Khalil A, Sotiriadis A, Baschat A, Bhide A, Gratacós E, Hecher K, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): role of ultrasound in twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2025; 65:253–76.

7. Kilby MD, Bricker L, Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Management of Monochorionic Twin Pregnancy Green-Top Guideline No. 51 (2024 Partial Update). *BJOG Int J Obstet Gynaecol* 2025; 132:e98–129.
8. Conférence nationale de l'échographie obstétricale et fœtale. [The French National Committee on Obstetrical and Fetal Ultrasound guidelines 2022 (CNEOF)]. *Gynecol Obstet Fertil Senol* 2023; 51:221–6.
9. Haute Autorité de santé. [Guidelines]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2009; 38:S128-131.
10. Saccone G, Khalil A, Thilaganathan B, Glinianaia SV, Berghella V, D'Antonio F, et al. Weight discordance and perinatal mortality in monoamniotic twin pregnancy: analysis of MONOMONO, NorSTAMP and STORK multiple-pregnancy cohorts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020; 55:332–8.
11. Kalafat E, Thilaganathan B, Papageorghiou A, Bhide A, Khalil A. Significance of placental cord insertion site in twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; 52:378–84.
12. Simpson LL. Update on Management and Outcomes of Monochorionic Twin Pregnancies. *Obstet Gynecol* 2025; 145:486–502.
13. Prasad S, Khalil A, Kirkham JJ, Sharp A, Woolfall K, Mitchell TK, et al. Diagnosis and management of selective fetal growth restriction in monochorionic twin pregnancies: A cross-sectional international survey. *BJOG Int J Obstet Gynaecol* 2024; 131:1684–93.

14. Khalil A, Prasad S, Woolfall K, Mitchell TK, Kirkham JJ, Yaghi O, et al. FERN: is it possible to conduct a randomised controlled trial of intervention or expectant management for early-onset selective fetal growth restriction in monochorionic twin pregnancy – protocol for a prospective multicentre mixed-methods feasibility study. *BMJ Open* 2024; 14:e080021.
15. Gratacós E, Lewi L, Muñoz B, Acosta-Rojas R, Hernandez-Andrade E, Martinez JM, et al. A classification system for selective intrauterine growth restriction in monochorionic pregnancies according to umbilical artery Doppler flow in the smaller twin. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30:28–34.
16. Noll ATR, Van Hoogstraten A, Nulens K, Van Geloven N, Van Mieghem T, Shinar S, et al. Outcome of monochorionic diamniotic twin pregnancy with selective fetal growth restriction and continuous or intermittent absent or reversed end-diastolic umbilical artery flow: international multicenter cohort study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2025:uog.29241.
17. Mustafa HJ, Javinani A, Heydari M-H, Saldaña AV, Rohita DK, Khalil A. Selective intrauterine growth restriction without concomitant twin-to-twin transfusion syndrome, natural history, and risk factors for fetal death: A systematic review and meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2023; 5:101105.
18. Colmant C, Lapillonne A, Stirnemann J, Belaroussi I, Leroy-Terquem E, Kermovant-Duchemin E, et al. Impact of different prenatal management strategies in short- and long-term outcomes in monochorionic twin pregnancies with selective intrauterine growth restriction and abnormal flow velocity waveforms in the

umbilical artery Doppler: a retrospective observational study of 108 cases. *BJOG Int J Obstet Gynaecol* 2021; 128:401–9.

19. Khalil AA, Khan N, Bowe S, Familiari A, Papageorghiou A, Bhide A, et al. Discordance in fetal biometry and Doppler are independent predictors of the risk of perinatal loss in twin pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2015; 213:222.e1-222.e10.
20. Noll ATR, Gijtenbeek M, Verweij EJT (Joanne), Lewi L, Herling L, Haak MC. Cardiac adaptation and malformation in twin–twin transfusion syndrome and selective fetal growth restriction: A systematic review. *Prenat Diagn* 2024; 44:832–45.
21. Buskmiller C, Munoz JL, Cortes MS, Donepudi RV, Belfort MA, Nassr AA. Laser therapy versus expectant management for selective fetal growth restriction in monochorionic twins: A systematic review. *Prenat Diagn* 2023; 43:687–98.
22. Buca D, Pagani G, Rizzo G, Familiari A, Flacco ME, Manzoli L, et al. Outcome of monochorionic twin pregnancy with selective intrauterine growth restriction according to umbilical artery Doppler flow pattern of smaller twin: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017; 50:559–68.
23. El Emrani S, Groene SG, Verweij EJ, Slaghekke F, Khalil A, Van Klink JMM, et al. Gestational age at birth and outcome in monochorionic twins with different types of selective fetal growth restriction: A systematic literature review. *Prenat Diagn* 2022; 42:1094–110.

24. Wang Y, Shi H, Wang X, Yuan P, Wei Y, Zhao Y. Early- and late-onset selective fetal growth restriction in monochorionic twin pregnancy with expectant management. *J Gynecol Obstet Hum Reprod* 2022; 51:102314.
25. Aquino C, Rodrigues Baião AE, De Carvalho PRN. Perinatal Outcome of Selective Intrauterine Growth Restriction in Monochorionic Twins: Evaluation of a Retrospective Cohort in a Developing Country. *Twin Res Hum Genet* 2021; 24:37–41.
26. Ancel P-Y, Goffinet F, EPIPAGE-2 Writing Group, Kuhn P, Langer B, Matis J, et al. Survival and morbidity of preterm children born at 22 through 34 weeks' gestation in France in 2011: results of the EPIPAGE-2 cohort study. *JAMA Pediatr* 2015; 169:230–8.
27. Salmon F, Letouzey M, Marchand-Martin L, Torchin H, Benhammou V, Monique K, et al. Histological chorioamnionitis and neurodevelopment at 5 years of age among infants born very preterm: EPIPAGE-2 cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2025:fetalneonatal-2025-329023.
28. Wu T, Chen Z, Yin X, Shi H, Niu J, Xie J, et al. Perinatal outcomes after selective feticide via umbilical cord occlusion in complicated monochorionic pregnancies: A systematic review and meta-analysis. *Prenat Diagn* 2022; 42:37–48.
29. Gaerty K, Greer RM, Kumar S. Systematic review and meta-analysis of perinatal outcomes after radiofrequency ablation and bipolar cord occlusion in monochorionic pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2015; 213:637–43.

30. Shinar S, Agrawal S, El-Chaâr D, Abbasi N, Beecroft R, Kachura J, et al. Selective fetal reduction in complicated monochorionic twin pregnancies: A comparison of techniques. *Prenat Diagn* 2021; 41:52–60.
31. Donepudi R, Hessami K, Nassr AA, Espinoza J, Sanz Cortes M, Sun L, et al. Selective reduction in complicated monochorionic pregnancies: a systematic review and meta-analysis of different techniques. *Am J Obstet Gynecol* 2022; 226:646-655.e3.
32. Van Hoek MJC, Van Klink JMM, Verweij EJT, Middeldorp JM, Haak MC, Lopriore E, et al. Perinatal outcome after selective fetal reduction in monochorionic twin pregnancies: A comparison of techniques over a 20-year period. *Prenat Diagn* 2023; 43:1028–35.
33. Soni S, Gebb JS, Moldenhauer JS, Hwang R, Paidas Teefey C, Oliver ER, et al. Predictors of dual demise within the first week after selective cord occlusion via radiofrequency ablation for complex monochorionic pregnancies. *Am J Obstet Gynecol MFM* 2023; 5:100842.
34. D’Antonio F, Herrera M, Oronzii L, Khalil A. Solomon technique vs selective fetoscopic laser photocoagulation for twin-twin transfusion syndrome: systematic review and meta-analysis of maternal and perinatal outcomes. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; 60:731–8.
35. Slaghekke F, Lopriore E, Lewi L, Middeldorp JM, Van Zwet EW, Weingertner A-S, et al. Fetoscopic laser coagulation of the vascular equator versus selective

- coagulation for twin-to-twin transfusion syndrome: an open-label randomised controlled trial. *The Lancet* 2014; 383:2144–51.
36. Yinon Y, Ashwal E, Weisz B, Chayen B, Schiff E, Lipitz S. Selective reduction in complicated monochorionic twins: prediction of obstetric outcome and comparison of techniques. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46:670–7.
37. Townsend R, D’Antonio F, Sileo FG, Kumbay H, Thilaganathan B, Khalil A. Perinatal outcome of monochorionic twin pregnancy complicated by selective fetal growth restriction according to management: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2019; 53:36–46.
38. Deprest JA, Audibert F, Van Schoubroeck D, Hecher K, Mahieu-Caputo D. Bipolar coagulation of the umbilical cord in complicated monochorionic twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182:340–5.
39. Ilagan JG, Wilson RD, Bebbington M, Johnson MP, Hedrick HL, Liechty KW, et al. Pregnancy Outcomes following Bipolar Umbilical Cord Cauterization for Selective Termination in Complicated Monochorionic Multiple Gestations. *Fetal Diagn Ther* 2008; 23:153–8.
40. Gijtenbeek M, Prein FMM, Verweij EJT, Middeldorp JM, Slaghekke F, Haak MC. Maternal Complications After Laser Surgery for Twin-to-Twin Transfusion Syndrome, a Cohort Study. *Prenat Diagn* 2024; 44:1556–62.

41. Senat M-V, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Ville Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 2004; 351:136–44.
42. Peeva G, Bower S, Orosz L, Chaveeva P, Akolekar R, Nicolaides KH. Endoscopic Placental Laser Coagulation in Monochorionic Diamniotic Twins with Type II Selective Fetal Growth Restriction. *Fetal Diagn Ther* 2015; 38:86–93.
43. Gratacós E, Antolin E, Lewi L, Martínez JM, Hernandez-Andrade E, Acosta-Rojas R, et al. Monochorionic twins with selective intrauterine growth restriction and intermittent absent or reversed end-diastolic flow (Type III): feasibility and perinatal outcome of fetoscopic placental laser coagulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31:669–75.
44. Zhang LY, Wei X, Zou G, Yang YJ, Zhou FH, Chen JP, et al. Perioperative maternal complications of twin-twin transfusion syndrome after fetoscopic laser photocoagulation. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi* 2020; 55:823–9.
45. Mackie FL, Rigby A, Morris RK, Kilby MD. Prognosis of the co-twin following spontaneous single intrauterine fetal death in twin pregnancies: a systematic review and meta-analysis. *BJOG Int J Obstet Gynaecol* 2019; 126:569–78.
46. Weitzner O, Barrett J, Murphy KE, Kingdom J, Aviram A, Mei-Dan E, et al. National and international guidelines on the management of twin pregnancies: a comparative review. *Am J Obstet Gynecol* 2023; 229:577–98.

47. Druguet M, Nuño L, Rodó C, Arévalo S, Carreras E, Gómez-Benito J. Emotional Effect of the Loss of One or Both Fetuses in a Monochorionic Twin Pregnancy. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2018; 47:137–45.
48. Salam RA, Das JK, Bhutta ZA. Impact of intrauterine growth restriction on long-term health: *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2014; 17:249–54.
49. Lingam I, Okell J, Maksym K, Spencer R, Peebles D, Buquis G, et al. Neonatal outcomes following early fetal growth restriction: a subgroup analysis of the EVERREST study. *Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed* 2023; 108:599–606.
50. Markopoulou P, Papanikolaou E, Analytis A, Zoumakis E, Siahaniidou T. Preterm Birth as a Risk Factor for Metabolic Syndrome and Cardiovascular Disease in Adult Life: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pediatr* 2019; 210:69-80.e5.
51. Faiola S, Casati D, Nelva Stellio L, Laoreti A, Corti C, Mannarino S, et al. Congenital heart defects in monochorionic twin pregnancy complicated by selective fetal growth restriction. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2023; 61:504–10.
52. Balasubramanian R, Vuppalapati S, Avanthika C, Jhaveri S, Peddi NC, Ahmed S, et al. Epidemiology, Genetics and Epigenetics of Congenital Heart Diseases in Twins. *Cureus* 2021. Available from: <https://www.cureus.com/articles/66866-epidemiology-genetics-and-epigenetics-of-congenital-heart-diseases-in-twins>
53. Lopian M, Khalil A. Cardiac function and neurological development in complicated monochorionic pregnancies: Current evidence and clinical implications. *Early Hum Dev* 2025; 202:106221.

54. Luyckx VA, Perico N, Somaschini M, Manfellotto D, Valensise H, Cetin I, et al. A developmental approach to the prevention of hypertension and kidney disease: a report from the Low Birth Weight and Nephron Number Working Group. *The Lancet* 2017; 390:424–8.
55. Sangla A, Kandasamy Y. Effects of prematurity on long-term renal health: a systematic review. *BMJ Open* 2021; 11:e047770.
56. Iacobelli S, Guignard J-P. When the progresses in neonatology lead to severe congenital nephron deficit: is there a pilot in the NICU? *Pediatr Nephrol* 2022; 37:1277–84.
57. Trouble du neurodéveloppement/TDAH : Diagnostic et interventions thérapeutiques auprès des enfants et adolescents [Internet]. Haute Autorité de Santé. [cited 2025 Nov 18]. Available from: https://www.has-sante.fr/jcms/p_3302482/fr/trouble-du-neurodeveloppement/tdah-diagnostic-et-interventions-therapeutiques-aupres-des-enfants-et-adolescents
58. Admin. Cahier des charges des RSEV – FFRSP [Internet]. 2022 [cited 2025 Nov 18]. Available from: <https://ffrsp.fr/2022/01/07/cahier-des-charges-des-rsev/>