

MALFORMATION RARISSIME: CAS DES BEBES SIAMOIS AU MALI.



DIAKITÉ AA¹, DIALLO M², SYLLA M¹, DICKO-TRAORÉ F¹, TOURÉ A¹, KEITA M³, SIDIBÉ N⁴, SISSOKO N¹, TOGO B¹, SIDIBÉ T¹

1. Département de Pédiatrie, CHU Gabriel Touré, Bamako
2. Département de Radiologie, CHU Gabriel Touré, Bamako
3. Service de Chirurgie pédiatrique, CHU Gabriel Touré, Bamako
4. Service de Cardiologie, CHU Gabriel Touré, Bamako

Correspondant : Dr Diakité Abdoul Aziz Département de Pédiatrie, CHU GT

Email : doc_abdela@yahoo.fr ; **Tel :** 00 223 66 74 49 56

RESUME:

Les malformations identifiables avant et après la naissance participent pour une part non négligeable à la morbidité et la mortalité infantile. Les siamois sont rares et de prise en charge difficile particulièrement dans les pays en développement. Au Mali, de 1979 à 2012 quatre cas de bébés siamois ont été enregistrés au centre hospitalier Gabriel Touré (C.H.U. GT) de Bamako. Nous rapportons un type particulier de bébés siamois (abdomino ischiopage monophalien tripus).

Mots clés : siamois, abdominoischiopage, prise en charge, Mali.

SUMMARY:

Birth defects represent a major cause of morbidity and mortality in childhood. Siamese are rare and difficult to manage especially in developing countries. In Mali, from 1979 to 2012 four cases of siamese babies were recorded at Gabriel Touré Hospital (CHU GT) at Bamako. We report a particular type of siamese babies (abdominal ischiopage monophalien tripus).

Keywords: siamese, abdominoischiopage, management, Mali.

INTRODUCTION

La pathologie de jumeaux conjoints survient en cas de grossesse gémellaire mono chorale mono amniotique [1]. Les jumeaux siamois ou « monstre double » constituent une forme rare et complexe de malformations des nouveau-nés. Ils sont plus fréquemment de sexe féminin [2]. Il y a une naissance de siamois sur cinquante mille naissances en France [3].

Dans certains pays tels que (Sierra Leone, Nigeria, Afrique du sud, Brésil, Costa Rica), il existe trois fois plus de siamois qu'en France [3]. Nous rapportons une observation de sœurs siamoises qui ont été admises en consultation dans le service de néonatalogie à J0 de vie.

OBSERVATION

Deux sœurs siamoises ont été admises en consultation dans le service de néonatalogie à Jo de vie pour malformation congénitale. Elles sont nées de parents non consanguins. La mère âgée de 22 ans était troisième geste et multipare et a deux enfants normaux. Il s'agissait d'une grossesse naturelle, normalement suivie avec un bilan biologique normal. Une échographie anténatale dont la date n'a pas été précisée aurait évoqué une grossesse gémellaire.

L'accouchement a été fait par césarienne après un échec de l'épreuve du travail dans un centre de santé périphérique. Il n'y a pas eu de cri à la naissance, le score d'Apgar n'a pas été coté. A l'admission les nouveau-nés avaient un poids global de 4000 grammes.

La jumelle 1 mesurait 50 cm et la jumelle 2 mesurait 45 cm, le périmètre crânien était de 35 cm pour chacune. A l'examen, on notait 2 têtes bien distinctes, 2 thorax bien distincts, quatre membres supérieurs, trois membres inférieurs avec une syndactylie (Image1)

Les jumelles avaient une bonne succion et déglutition. La motricité et la sensibilité des 4 membres supérieurs et des trois membres inférieurs étaient normales. Elles étaient unies par l'abdomen, le pelvis et le bassin. Il s'agissait d'un type abdomino ischiopage monophalien tripus. (Image1).

Sur le plan de l'imagerie médicale l'échographie abdomino-pelvienne a mis en évidence un foie fusionné respectant les vaisseaux, trois reins d'échostructure homogène avec une bonne différenciation corticosurrénale. Une opacification digestive par voie haute intéressant en premier la jumelle1 puis la jumelle2 a retrouvé une progression de la baryte sans obstacle

jusqu'au cadre colique chez chacune d'elle puis une anastomose digestive au niveau iléo-iléale ; une opacification par voie basse de l'orifice anal et vulvaire a révélé un anus unique de type cloaque.



Image 1 : Siamois 1 et 2

La tomodensitométrie du corps entier sans et avec injection de produit de contraste (acquisition au temps artériel et au temps portal) chez les jumelles a mis en évidence des structures médianes en place, un système ventriculaire de taille normale, le corps calleux était présent avec une épaisseur normale. Il n'y avait pas d'anomalie évidente décelable au niveau de la fosse postérieure et à l'étage sus tentoriel.

La base crânienne avait un aspect normal. Il n'y avait pas d'anomalie de fusion décelable au niveau des rachis cervical, dorsal et lombosacré, ainsi qu'au niveau costal. Il y avait une intégrité des ceintures scapulo-humérales. Les jumelles avaient un foie fusionné respectant les vaisseaux, trois reins autonomes, une vessie unique (Image2).

L'échocardiographie doppler a permis d'objectiver chez la jumelle 1, une dextrocardie, un situs inversus, une communication inter ventriculaire et une communication inter auriculaire restrictives sans retentissement et chez la jumelle 2, une cardiopathie complexe à type de ventricule droit à double issue avec une CIV large, une transposition des gros vaisseaux et une atrésie pulmonaire. La voie pulmonaire était vascularisée par un canal artériel.

La prise en charge avait consisté en un accompagnement sur le plan nutritionnel (alimentation mixte) et le traitement des épisodes infectieux intercurrents.

Le décès est survenu à trois mois et trois jours de vie des suites d'une infection pulmonaire à dix minutes d'intervalle.

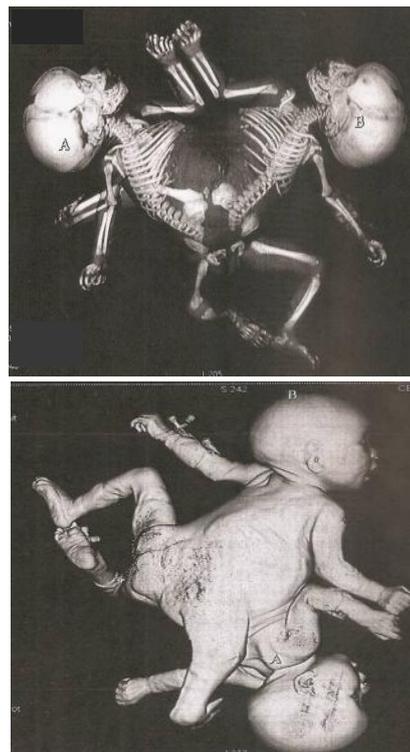


Image2: Body scanner des sœurs siamoises

DISCUSSION

Les jumeaux conjoints sont la conséquence du clivage tardif d'une grossesse monozygote au-delà du treizième jour après la fécondation (stade de disque embryonnaire). C'est une complication rare et grave des grossesses monozygotes. Le sexe féminin est prédominant dans 70 à 75% des cas [4, 6].

On distingue plusieurs types de jumeaux conjoints symétriques selon la zone de fusion : par la tête (craniopages), tête et thorax (céphalopages), thorax (thoracopages), abdomen (omphalopages), rachis (rachipages), dos (pygopages), bassin (ischiopages) et pieds (parapages) [2, 4]. Les siamois semblent être très rares au Mali. En effet; de 1979 à 2012 quatre cas de bébés siamois ont été enregistrés à la pédiatrie du centre hospitalier universitaire Gabriel Touré. [5]

Ailleurs dans le monde; la fréquence est variable mais rare. Trente-quatre paires de jumeaux siamois ont été rapportés en Arabie Saoudite entre 1990 et 2006. Les cas sont originaires d'Arabie Saoudite, d'Egypte, du Soudan, du Yémen, de Malaisie, de Pologne, du Maroc et d'Irak [4, 7]. La fréquence des siamois est de 0;0061‰ aux USA et 0;02‰ en France [8, 9]. La prévalence dans certains pays d'Afrique noire et d'Amérique latine serait trois

fois plus élevée qu'en France [7]. Plusieurs types morphologiques ont été décrits selon le site de fusion. Dans 70 % des cas; les siamois sont thoracophages unis par la cage thoracique et dans 18% uni dans le dos (pyopages). Les ischiopages sont joints par la région pubienne, les têtes en sens inverse, le corps fusionnés dans le même axe dans 6%. Les craniopages unis par leurs têtes et les céphalopages unis par la tête et le thorax sont plus rares [2, 4]. Dans notre contexte; les siamois étaient tous ischioabdominonophages contre 6% en Arabie Saoudite [4]. Deux paires xiphopages, reliées par le xiphôïde et le haut de l'abdomen avec un intestin ont été décrites au Guatemala [6]. En Indonésie, les siamois avaient chacun une tête et un cœur, mais partageaient tous les autres organes vitaux [8, 10].

La séparation des jumeaux est difficile. Il s'agit d'une intervention impossible (49 à 62%) selon certains auteurs [4, 7] et de pronostic incertain même auprès d'équipes expérimentées [4, 7]. La majorité des jumeaux conjoints meurent in utero ou immédiatement après la naissance. La survie est de 18% après intervention pour Mackenzie et al et 34% pour Al Rabeeah [11, 4] (Tableau 1).

Tableau 1 : Evolution des jumeaux conjoints vivants à la naissance selon Al .Rabeeah [4].

Type de jumeaux conjoints	Nombre total de paires	Nombre de paires opérées	Nombre d'enfants survivants
Thoraco-omphalophages	14	3	6
Thoracophages	7	0	0
Omphalophages	6	5	10
Craniophages	2	0	0
Lschiophages	2	2	3
Pyophages	1	1	2
Parasites	2	2	2
Total	34	13(38%)	23(34%)

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Quarello E, Ville Y.** Imagerie des grossesses gémeillaires. Paris: Sauramps Medical; 2005. p. 74–83.
2. **Langman J.** Les membranes fœtales chez les jumeaux In Embryologie générale, Ed.Masson, 1984.pp 104-109.
3. **Raynal P, Petit T, Ravasse P, Herlicoviez M.** Un cas rare de jumeaux hétéropages épigastriques. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2001; 30 (1):65–9.
4. **Al Rabeeah A.** Conjoined twins – past, present and future. J Pediatr Surg 2006; 41(5):1000–4.
5. **Centre hospitalier Universitaire Gabriel Touré/Unité statistiques.** Statistiques du département de pédiatrie, 2012

Très peu d'équipes pratiquent ces interventions et les meilleurs résultats postopératoires s'observent chez les thoraco-omphalopages avec cœurs séparés [11, 12]. En Arabie Saoudite, parmi les 34 paires de jumeaux siamois, 20 paires n'étaient pas opérables et 13 paires ont été séparées avec succès [4]. Le facteur de risque pour les cas non opérables était lié aux anomalies cardiaques qui empêchent la réussite de la séparation, en plus d'autres anomalies majeures [4].

Malgré ces problèmes techniques, c'est une chirurgie lourde, très onéreuse, qui pose des problèmes éthiques devant la nécessité de sacrifier un enfant au détriment de l'autre [4, 11, 12]. Le cas rapporté par Donalson JS et al en Indonésie est décédé à 5 jours de vie [8]. Malgré ce pronostic réservé dans la littérature, nous estimons que notre létalité à 100% serait en rapport avec la difficulté de diagnostic anténatal. En effet, plusieurs rapports démontrent que le diagnostic prénatal des jumeaux siamois peut être fait à la dixième ou douzième semaine de grossesse par une échographie obstétricale.

La légalité de l'avortement précoce des jumeaux siamois diffère d'un pays à l'autre. La déficience du plateau technique pour la prise en charge médico-chirurgicale a été un élément déterminant dans notre contexte.

CONCLUSION

Les bébés siamois sont rares au Mali. Nos patients avaient un type abdomino-ischiopage. La chirurgie palliative n'a pas été possible du fait du type morphologique associé à la cardiopathie complexe dans notre cas.

Un diagnostic prénatal précis et une amélioration du plateau technique contribueront à une meilleure prise en charge des siamois dans notre contexte.

6. **Koumaré AK et Keita MK.** Siamois. *Mali Med* 1981; 6 (1) : 29-30.
7. **Omokhodion SI, Ladipo JK, Odebode TO, Ajao OG , Famewo CE, Lagundoye SB, Sanusi A et Gbadegesin RA.** The Ibadan conjoined twins: a report of omphalopagus twins and a review of cases report in Nigeria over 60 years. *Ann Trop Paediatrics*, 2001; 21 (3): 263-270.
8. **.Donalson JS, Lucks SR, Vogelzang R.** Preoperative CT and MR imaging of ischiopagus twins. *J Comput assisted Tomography*, 1990: 14, (4), 643-646.
9. **Fitzgerald E.J, Toi A., Cochlin D.L.** Conjoined twins. Antenatal ultrasound diagnostic and a review of litterature. *Br J radiol*, 1985; 58 (695): 1053-1056.
10. **Bal D, Meradji M.** Radiological findings in thoraco-omphalopagus conjoined twins: a case report. *J med imag*, 1989; 3 (2): 81-84.
11. **Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, Schnauder L, Flake AW, Hedrick HL, Howell LJ, Adzicks NS.** The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002; 37(3):303–9.
12. **Rode H, Fieggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MR, Hewitson JP, Hoffman EB, Jee LD, Lawrenson J, Mann MD, Matthenws LS, Millar AAJ, Numanoglu A, Peter JC, Thomas J, Wainwright H.** Four decades of conjoined twin at Red Cross Children's Hospital: lessons learned. *S Afr Med J* 2006; 96 (9):931–40.