

SYNDROME TRAP : DEUXIÈME CAS RAPPORTÉ À MADAGASCAR
TRAP SYNDROME: SECOND CASE REPORT IN MADAGASCAR

RABARIKOTO HF¹, RAHERISON AR², RAJAONARISON JJC³, RAZAFIARIVELO LE⁴
RANDRIAMBOLOLONA DMA⁵

¹ Hôpital Militaire Antsiranana

² Service Chirurgie Infantile CHU– Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo

³ Service Maternité CHU-PZAGA, Mahajanga

⁴ Service Pédiatrie CHU Tanambao I, Antsiranana

⁵ Faculté de Médecine d'Antsiranana

RESUME:

Le syndrome TRAP ou jumeau acardiaque est propre des grossesses monozygotes. Il est caractérisé par la présence d'un jumeau parasite dépourvue de système circulatoire en provenance du placenta. C'est le jumeau sain qui assure sa vascularisation via des anastomoses vasculaires. Nous rapportons un cas diagnostiqué à 20 SA chez une malgache de 23 ans. L'indisponibilité des techniques de suppression anténatale du jumeau acardiaque à Madagascar limite la prise en charge en une surveillance régulière en vue d'une extraction fœtale en cas de défaillance cardiaque chez le jumeau sain. Néanmoins le diagnostic anténatal permet un soutien psychologique des parents.

Mots-clés: anomalie - acardiaque - échographie - fœtus - malformation - TRAP - syndrome

SUMMARY:

TRAP syndrome or acardiac twin is pathology of a monozygotic pregnancy. It is characterized by the presence of a parasitic twin without a circulatory system from the placenta. It is the healthy twin that ensures its vascularization via vascular anastomoses. We report a case diagnosed at 20 SA in a 23-year-old Malagasy patient, on a triple pregnancy. Prenatal suppression techniques for the acardiac twin are not available in Madagascar limiting management to regular monitoring for fetal extraction in the event of heart failure in the healthy twin. Nevertheless, the prenatal diagnosis allows psychological support of the parents.

Keywords: anomaly - acardiac - ultrasonography - fetus - malformation - TRAP - syndrom.

Introduction:

Le syndrome TRAP (twin reversed arterial perfusion) ou jumeau acardiaque est une complication rare des grossesses multiples monozygotes [1]. C'est une forme particulière et compliquée du syndrome transfuseur-transfusé où le transfuseur est un fœtus sain et le transfusé un fœtus polymalformé caractérisé par l'absence de structure cardiaque. Il représenterait 1/35 000 grossesse et 1 % des grossesses gémellaires monochoriales [2,3]. Peu de cas ont été rapportés en Afrique. A notre connaissance, c'est de deuxième cas rapporté à Madagascar. Notre objectif est de décrire le cas d'un syndrome TRAP survenant sur une grossesse triple chez une patiente Malagasy, ainsi que de la possibilité de prise en charge en milieu à faible ressource.

Notre observation:

Il s'agit d'une première grossesse chez une patiente de 23 ans, sans antécédent particulier, dans une relation non consanguine. Elle était venue en consultation, à l'Hôpital Militaire d'Antsiranana, à 20 semaines d'aménorrhée (SA) d'une grossesse spontanée, pour une hauteur utérine exagérée. L'échographie avait révélé une grossesse triple, bi-choriale bi-amniotique dont un sac mono-choriale mono amniotique contenant un acardiaque acéphale. Le diagnostic était posé devant une image fœtale avec une pole céphalique grossièrement arrondie, en absence de boite crânienne, de structure nucale et de cœur (Figure 1a). Le mauvais pronostic de la malformation avait été expliqué à la patiente ainsi que la nécessité d'une extraction fœtale en cas de



Figure1: Fœtus avec un pôle céphalique arrondie
Figure 1: Fetus with a rounded cephalic pole

défaillance cardiaque chez le jumeau pompe. Les surveillances cliniques et échographiques avaient été programmées régulièrement. À 24 SA, un hydramnios modérée avait été diagnostiqué dans le sac contenant le fœtus malformé.

La patiente était hospitalisée à 25 SA pour une menace d'accouchement prématuré modéré. Après amendement des contractions utérines, un repos à domicile et une maturation pulmonaire fœtale à base de dexaméthasone avaient été prescrits. Elle a été réadmise à 29 SA pour accouchement imminent dans un contexte d'hydramnios aigu, qui s'était soldé par un accouchement prématuré dans l'heure qui avait suivi son admission.

L'examen clinique des nouveau-nés avait confirmé le diagnostic anténatal en découvrant un fœtus masculin, de 1225 g dont le pôle céphalique était composé d'une masse arrondie large sans structure craniale palpable. La face antérieure ce de pole était centrée par un appendice tissulaire mou ne correspondant à aucun organe de la face. Les différentes structures faciales étaient absentes (Figure 2a). Cette absence de tête était associée

Correspondance: Docteur Rabarikoto Hary Fanambinantsoa
Hôpital Militaire Antsiranana
Boulevard Sakaramamy– BP343 Antsiranana 201
tél : +261 32 42 494 84
E-mail: hrabarikoto@yahoo.com

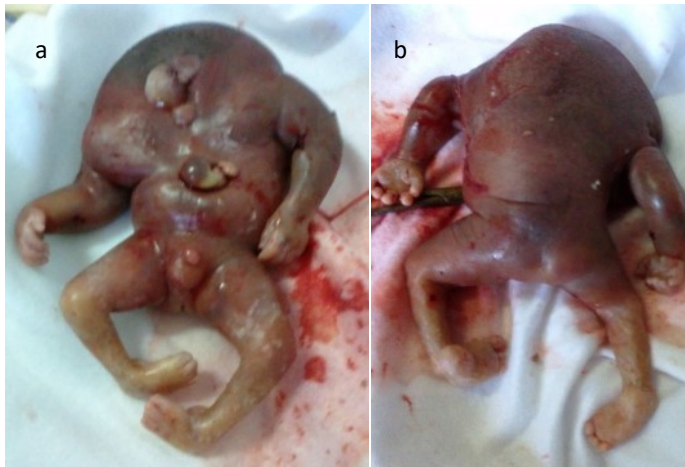


Figure 2: Aspect morphologique du jumeau acardiaque: a vue de face; b: vue postérieure

Figure 2: Morphological aspect of the acardiac twin a: face view b: posterior view

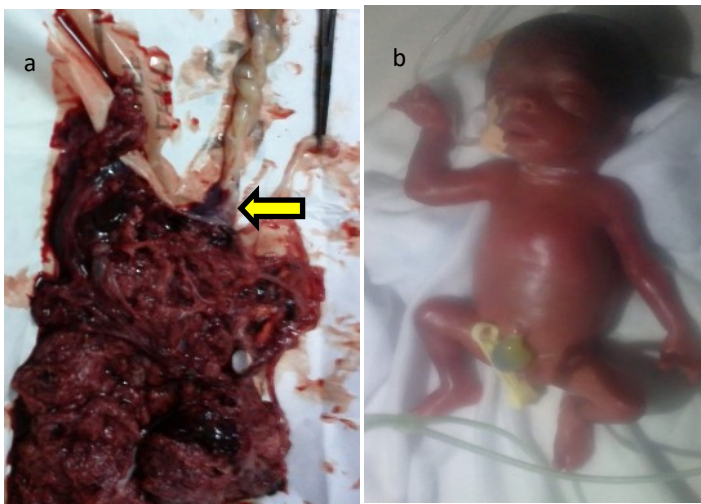


Figure 3: a: Placenta et cordons ombilicaux du jumeau pompe et du jumeau acardiaque b: Fœtus pompe : aspect en batracien :

Figure 3: a: Placenta and umbilical cord of pump fetus and acardiac twin; b: Pump fetus: Batracian appearance)

à des bras courts, des pieds bots bilatéraux regardant vers l'arrière, et une imperforation anale (Figure 2b). L'examen clinique avait permis de classer la malformation en « fœtus acardiaque acéphale ». Les malformations internes n'ont pas pu être explorées. Examens anatomopathologiques, radiologique et échographique à la naissance avaient été refusés par les parents. L'examen du délivre avait révélé une insertion vélalemente d'un cordon grêle contenant une artère ombilicale unique (Figure 3a). Un test par injection de lait dans l'artère ombilicale du fœtus acardiaque avait permis de mettre en évidence une anastomose avec un des artères du cordon du fœtus sain à la base de l'insertion de ce dernier. Le jumeau pompe pesant 690g, avait un aspect de batracien avec un abdomen augmenté de volume (Figure 3b). Il était décédé 5 heures après la naissance. Le troisième avait un morphotype normal, pesant 870 g, était décédé à 24 heures de vie pour complication de grande prématurité.

Discussion: Le jumeau acardiaque est un jumeau parasite qui n'est pas vascularisé par le placenta. C'est le cœur du fœtus sain qui l'assure par l'intermédiaire d'une anastomose vasculaire en provenance de son propre cordon ombilical d'où la

dénomination de « fœtus pompe ». Cette anastomose est le plus souvent artérielle-arterielle comme dans le cas que nous rapportons, mais elle peut également être veino-veineuse ou artérioveineuse plus complexe dissimulée dans le placenta [4]. Le sang désoxygéné et pauvre en nutriment passe ainsi directement du fœtus sain vers le fœtus acardiaque. Ceci serait à l'origine de la malformation par arrêt de l'organogenèse [3]. Le jumeau acardiaque est classé en quatre catégories [3] :

Acephalic : sans structure céphalique, Anceps : avec quelques structures craniales et/ou de tissus nerveux, Acomus : avec une structure céphalique, mais pas de tronc, Amorphus : sans structure céphalique ni thoracique.

Le diagnostic peut être fait à la naissance, mais il est surtout basé sur l'échographie anténatale de dépistage. Il peut être mis en évidence dès 13SA [4]. La présence d'un ou de multiples malformations sévères chez l'un des jumeaux doit faire suspecter le diagnostic. Il peut s'agir d'une absence de la boîte crânienne, une holoprosencéphalie, une anencéphalie, une absence de massif facial, une anophtalmie, une fente palatine, un membre rudimentaire ou absent, une atresie de diaphragme, une absence de thorax et de cœur, une atresie de l'œsophage, une absence du foie et de vésicule biliaire, un œdème cutané et une artère ombilicale unique [3].

Le syndrome TRAP peut avoir de lourde conséquence chez le fœtus pompe pouvant aller d'une insuffisance cardiaque, se traduisant par un hydramnios, une ascite ou un œdème sous-cutané, jusqu'à une défaillance cardiaque pouvant entraîner le décès du fœtus en intra-utérin [3]. En l'absence de prise en charge spécifique intra-utérine pour supprimer l'anastomose, le taux de mortalité du jumeau sain est de 50 % à 75 % [5, 6].

Selon Moore et al, la survenue d'un hydramnios, d'un accouchement prématuré, et d'une défaillance cardiaque chez le jumeau sain est fortement corrélée au rapport du poids du fœtus acardiaque sur le fœtus pompe. Ce rapport est appelé « Twin weight ratio » et est évalué en pourcentage. Si le poids du jumeau acardiaque pèse plus de 70 % du poids du fœtus pompe, la survenue de ses complications était plus élevée [5]. Dans le cas que nous rapportons, ce rapport est largement supérieur à ce seuil. Un jumeau acardiaque de gros volume constitue donc un facteur de mauvais pronostic pour le jumeau sain [3]. A l'inverse, si le poids du fœtus acardiaque est de moins de 25 % de celui du fœtus sain, le pronostic vital de ce dernier serait moins menacé [5].

Actuellement, les possibilités de prise en charge sont: l'interruption de la grossesse dans les pays où celle-ci est légale, l'expectative, l'ablation du foetus parasite par foeticide sélectif ou par radio-fréquence, la suppression de l'anastomose par l'utilisation des divers techniques d'embolisation vasculaire et de coagulation alcoolique, thermique, laser ou bipolaire [3,7]. Le choix du traitement se fera en fonction du terme de la grossesse et du plateau technique. Les différentes techniques de suppression intra-utérine de l'anastomose vasculaire ne sont pas encore disponibles à Madagascar, la prise en charge est alors basée sur une expectative ou une surveillance régulière et une extraction fœtale en cas d'apparition de signe de défaillance cardiaque chez le fœtus sain à un terme de viabilité fœtale [8]. Ce terme de viabilité varie entre 30 SA et 32 SA dans la majorité des Services de néonatalogie de Madagascar. Bien que cette prise en charge obstétricale soit limitée, le diagnostic anténatal de cette malformation permet de faire une prise en charge psychologique des parents pour la préparation à l'accueil du jumeau acardiaque ainsi qu'au mauvais pronostic vital du jumeau sain.

Conclusion:

L'existence d'un jumeau acardiaque nuit dans la majorité des cas au fœtus sain en l'absence de prise en charge intra-utérine.

Le diagnostic anténatal permet une surveillance régulière et une extraction fœtale au moment opportun ainsi qu'un cheminement personnel des parents vers une acceptation d'une perte fœtale éventuelle.

Références:

- [1] Nigam A, Agarwal R, Saxena P, et al. BMJ Case Rep 2014. doi:10.1136/bcr-2013-202583.
- [2] Tayal T, Kaul A. Intrafetal Laser Ablation of Umbilical Vessels in Acardiac Twin with Successful Outcome. The Journal of Obstetrics and Gynecology of India 2012; 62(S1):S43–S45.
- [3] Guigue V, Schwetterle F, Arbez-Gindre B. The case of a nacardiac headless twin, review of the literature. J Gynécol Obstet & Biol Reprod 2007; 36: 293-297.
- [4] Anca FA, Negru A, Mihart AE, Grigoriu C, Bohîlțea RE, Șerban A. Special forms in twin pregnancy - ACARDIAC TWIN/Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. Journal of Medicine and Life 2014; 8 (4): 517-522.
- [5] Moore T.R., Gale S., Benirschke, K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. Am J Obstet Gynecol. 1990; 163: 907–912.
- [6] Kalyani R, Bindra MS. Twin Reversed Arterial Perfusion Syndrome (TRAP or Acardiac Twin)-A Case Report. J Clin Diagn Res 2014 ;8(1):166-7.
- [7] Ferianec V, Redecha M, Papcun P, Križko M Jr, Hollý I, Holomán K. Successful ablation of acardiac twin with Histoacryl. Taiwan J Obstet Gynecol 2016; 55(1):109-11.
- [8] Rabetsimamanga LZA, Rabarikoto HF, Rajaonarivony MFV, Ravoavy SM, Andrianampanalinarivo HR. Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) Syndrome or acardiac twin: a case report in Madagascar. Int J Res Med Sci 2018; 6. DOI: <http://dx.doi.org/10.18203/2320-6012.ijrms20181455>.