# Analyse bibliographique

## Les grossesses gémellaires môlaires associant une môle complète à un fœtus sain : à partir de 4 cas et d'une revue de la littérature

DE MARCILLAC F, AKLADIOS CY, HUI-BON-HOA I *et al.* Twin pregnancy with complete hydatiform mole and coexistent fetus: Report of 4 cases and review of literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* (Paris), 2000;29:125-130. [SD-008]. [4]; B.

La grossesse môlaire est une maladie trophoblastique gestationnelle d'évolution non favorable. Un traitement visant à interrompre la grossesse s'impose afin d'éviter des complications maternelles telles que des métrorragies importantes, hyperthyroïdie, prééclampsie et, à long terme, une dégénérescence maligne.

Lorsque la grossesse môlaire s'inscrit dans le cadre d'une grossesse gémellaire associant une môle complète avec un fœtus sain, la prise en charge pose des problèmes éthiques quant à la poursuite de cette grossesse avec le risque de complications pour la mère. Les enjeux doivent alors être expliqués au couple.

Il s'agit d'une entité rare, la prévalence étant estimée entre 1/22 000 et 1/100 000 grossesses. Le mécanisme physiopathologique est celui d'une grossesse dizygote obtenue par fécondation de deux ovocytes distincts: l'un selon un mécanisme pathologique (soit deux spermatozoïdes fécondent un ovocyte qui a expulsé son pronucléus, soit un spermatozoïde féconde un ovocyte qui a expulsé son pronucléus et il duplique son ADN après la fécondation) et l'autre selon un mécanisme normal.

### Résultats

Quatre cas ont été rapportés dans le département de Gynécologie et Obstétrique de l'hôpital de Strasbourg entre 2007 et 2012. Le diagnostic a été posé entre 15 SA et 20 SA devant un aspect échographique de placenta hétérogène et multikystique, associé à une grossesse évolutive avec un fœtus et un placenta d'aspect normal. Les marqueurs sériques retrouvaient dans tous les cas des bHCG entre 9 et 39 MoM. Les couples, informés du diagnostic et du pronostic, ont choisi de poursuivre la grossesse.

L'évolution des quatre grossesses a été marquée par des métrorragies et la survenue à chaque fois d'une prééclampsie sévère, ayant motivé l'interruption de la grossesse. Deux patientes ont également développé une hyperthyroïdie.

Les grossesses ont été interrompues entre 17 et 34 semaines d'aménorrhées en raison à chaque fois d'une prééclampsie sévère (17, 24, 29 et 34 semaines d'aménorrhée). Une césa-

rienne a été réalisée pour chacune des patientes dont 1 avec hystérotomie corporéale pour placenta môlaire *prævia*. Un des trois fœtus présentait un retard de croissance intra-utérin sévère à la naissance. Hormis la grossesse interrompue à 17 semaines d'aménorrhée, l'évolution néonatale a été favorable. Les 3 patientes avaient bénéficié d'au moins une cure complète de corticoïdes à 24 semaines d'aménorrhée.

L'examen anatomopathologique a confirmé l'existence d'une môle complète associée à un placenta sain. Dans un seul cas, la surveillance des bHCG a mis en évidence une maladie trophoblastique persistante. La patiente a bénéficié de trois cures de chimiothérapie par méthotrexate. Le bilan d'extension a révélé des foyers hypermétaboliques au niveau de l'utérus, de l'annexe droite et une adénopathie inguinale homolatérale. Devant l'ascension régulière des bHCG associée, un choriocarcinome a été suspecté.

Après avis du Centre de référence des maladies trophoblastiques, il a été décidé de réaliser une hystérectomie totale avec annexectomie droite. Une négativation des bHCG a été obtenue rapidement par la suite.

#### Discussion

Environ 200 cas de grossesse gémellaire associant une môle à un fœtus sain sont décrits dans la littérature dont huit séries et 31 cas isolés. Le diagnostic est difficile, d'une part, du fait de la rareté de la pathologie et, d'autre part, de la présence d'une grossesse évolutive normale associée. De ce fait, le diagnostic est plus tardif que pour la môle complète *singleton*.

D'après la littérature, le risque de complications telles que hémorragie génitale, hyperthyroïdie et prééclampsie est élevé (entre 17 et 87 %, 0 et 28 % et 0 et 29 % respectivement). Le taux d'enfants vivants issus d'une grossesse gémellaire môlaire associée à un fœtus sain est évalué globalement à 34 %. Dans cette étude, toutes les patientes ont présenté des métrorragies et une prééclampsie, la moitié d'entre elles une hyperthyroïdie. L'évolution néonatale a été favorable dans 3 cas sur 4. La différence de résultats peut être expliquée par une plus petite série de cas dans cette étude. De surcroît, le taux retrouvé dans les autres travaux peut être sous-estimé du fait des interruptions médicales de grossesse acceptées par certains centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal, même en l'absence de complications maternelles. Une corticothérapie est tout de même conseillée après 24 semaines d'aménorrhée du fait d'un très haut risque de prématurité.

Dans les séries rapportées, l'incidence de la survenue d'une maladie trophoblastique gestationnelle persistante est comprise entre 19 et 57 %; 41 % si l'on considère les cas isolés

également. Il semblerait que ce risque soit jusqu'à quatre fois plus important en cas de grossesses gémellaires, associant môle complète et fœtus sain plutôt qu'en cas de môle complète sur grossesse unique. Cela est probablement dû à un comportement biologiquement plus agressif des anomalies placentaires, à un taux de bHCG plus élevé et à une augmentation de la durée d'exposition aux anomalies placentaires. Un lien entre la survenue de complications maternelles graves au cours de la grossesse et le risque de développer une maladie trophoblastique persistante n'est pas démontré à l'heure actuelle. En revanche, la poursuite de la grossesse n'aurait pas d'impact sur l'apparition d'une maladie trophoblastique persistante.

#### Conclusion

Les grossesses gémellaires associant une môle complète à un fœtus sain sont rares mais le diagnostic et la prise en charge difficiles. Il existe un très haut risque de complications maternelles à court et à long termes. Néanmoins, une poursuite de la grossesse est envisageable. Une information éclairée doit être donnée au couple et une surveillance rapprochée pendant et après la grossesse doit être instaurée.

E. OLDANI Service Gynécologie-Obstétrique, Hôpital Robert-Debré, PARIS.