

Devenir et suivi des jumeaux

D'après les communications de T. Debillon, néonatalogie, hôpital Couple-Enfants, CHU de Grenoble, E. Briand-Huchet, centre de référence MSN, pédiatrie et réanimation néonatales, hôpital Antoine-Béclère, Clamart, et I. de Montgolfier, néonatalogie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, lors du congrès de la Société française de pédiatrie et de l'Association des pédiatres de langue française, Toulouse, 10-13 juin 2009.

Rédaction : C. Faber

Les naissances gémellaires ont considérablement augmenté au cours des trois dernières décennies. Ce phénomène, qui s'explique par l'introduction des traitements de l'infertilité et l'âge maternel plus tardif, pose un véritable problème de santé publique du fait du risque de complications spécifiques que présentent les jumeaux durant leur développement. Une bonne connaissance des particularités de ces enfants permet d'optimiser leur suivi en pédiatrie de ville.

En France, la gémellité concerne 1 naissance sur 73. En 2001, le nombre de jumeaux était de l'ordre de 23 000. Deux raisons essentielles justifient l'attention particulière que le pédiatre doit porter à la santé des enfants nés jumeaux : le taux élevé de prématurité et le pronostic moins favorable que celui des singletons.

Le taux élevé de prématurité. Le risque d'accouchement avant trente-trois semaines d'aménorrhée est dix fois plus important dans les grossesses gémellaires que dans les grossesses uniques [1]. La notion selon laquelle, à terme identique, le devenir des jumeaux prématurés est le même que celui des enfants uniques (singletons) a été remise en cause par une étude récente [2]. Menée sur une cohorte de 10 556 enfants de très petits poids de naissance (400 à 1 000 g), cette étude rétrospective montre que les taux de mortalité et d'anomalies neurodéveloppementales à vingt-deux mois sont plus élevés chez les jumeaux que chez les singletons : respectivement 64 % contre 53 % et 45 % contre 36 %. Pour cette population particulière d'enfants, la gémellité apparaît comme un facteur indépendant associé à un mauvais devenir.

Un pronostic moins favorable que celui des singletons en termes de mortalité postnatale et de risque d'infirmité motrice

cérébrale (IMC) [3]. Les jumeaux ont un risque d'IMC jusqu'à huit fois plus élevé que les enfants issus d'une grossesse unique : 9,7 pour 1 000 naissances vivantes contre 1,9 selon les données de registres d'IMC britanniques et australiens [4].

Le fait même de naître jumeaux expose à des pathologies périnatales spécifiques comme le syndrome transfuseur-transfusé (STT) observé chez les jumeaux monochoriaux (environ 70 % à 75 % des grossesses monozygotes sont des grossesses monochoriales biamniotiques). Dans les STT, le taux global de mortalité est de 46 %, le taux combiné de décès et d'IMC de 58 %, et 17 % des donneurs et des receveurs ont une IMC [5]. Les lésions cérébrales qui accompagnent le STT n'ont pas de spécificité particulière.

Autre problème spécifique, la mortalité fœtale in utero. Elle est d'environ 2 % à 7 % dans les grossesses gémellaires spontanées, mais varie selon le type de grossesse jusqu'à 25 % dans les grossesses monochoriales. Le devenir du co-jumeau survivant est préoccupant, car il présente un taux d'IMC de 82 pour 1 000, ce qui est largement supérieur au taux dans la population générale des jumeaux [4]. Ce risque est d'autant plus important que les jumeaux sont du même sexe.

MORT INATTENDUE D'UN JUMENT

« La mort inattendue du nourrisson (MIN) est définie comme une mort survenant brutalement chez un nourrisson alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le prévoir » [6]. Ce terme s'est substitué à celui de « mort subite du nourrisson » (MSN), qui correspondait à un diagnostic d'exclusion et concernait uniquement la première année de vie [7]. Le concept de MIN élargit la problématique jusqu'à l'âge de deux ans et prend en compte des morts répertoriées dans des catégories diverses de causes médicales de décès.

Pour les parents, la mort brutale d'un enfant qui semblait aller bien est une situation dramatique et angoissante. Dans le cas particulier de MIN d'un jumeau, le retentissement de cet événement se traduit par une perte de leur identité de « parents de jumeaux », un double tiraillement entre l'enfant mort et l'enfant vivant, une culpabilité majeure pour l'un et l'autre, et, à long terme, angoisse, solitude, doutes et isolement. Ils nécessitent donc une prise en charge médicale et un accompagnement psychologique spécifiques.

Pour les médecins et les chercheurs, la MIN est un accident rare et multifacto-

riel. Tous les facteurs sont partagés par les deux jumeaux. Les facteurs déclenchants sont les pathologies de la tranche d'âge, au premier rang desquelles les pathologies infectieuses et surtout les facteurs environnementaux, en particulier l'environnement du couchage et l'exposition au tabac. Les frontières de ce syndrome avec d'une part les morts accidentelles et d'autre part la maltraitance sont « floues ».

Pour la santé publique, la MIN reste une cause majeure de décès en période post-néonatale. En France, elle est prise en compte depuis 1986 (circulaire DGS) et la première campagne de prévention date de 1994. Les mesures de prévention ont entraîné un recul spectaculaire des MIN. Néanmoins, la situation reste préoccupante au vu de la stagnation des chiffres autour de 250 MSN par an et 600 MIN si l'on ajoute toutes les morts inattendues. Parmi ces décès, environ 100 à 150 seraient évitables si les consignes de couchage étaient mieux intégrées dans les pratiques de puériculture.

Par extrapolation au nombre de naissances de jumeaux (25914 sur 807800 naissances en 2005), on estime que 9 MSN et 17 MIN par an surviennent dans cette population. Cette rareté rend difficile la réalisation d'études (nombre de cas insuffisant), l'évaluation des effets de la prévention et la connaissance des pratiques à risque, notamment le cosleeping. L'enquête épidémiologique menée actuellement par l'Institut de veille sanitaire sur deux ans (2007-2009) dans dix-huit départements permettra de faire l'état des lieux des circonstances des MIN en France. On attend également la refonte de la circulaire DGS de 1986 sur les centres de référence MSN, dont la réactualisation est nécessaire pour appliquer les recommandations 2007 de la Haute autorité de santé (HAS) sur la prise en charge de la MIN [6].

LE RISQUE CHEZ LES JUMEAUX

Les facteurs de risque épidémiologiques de MIN incluent l'hypotrophie (risque multiplié par 3,5 par rapport au poids

de naissance normal) et la prématurité (risque multiplié par 2 chez les prématurés de poids de naissance concordant avec le terme); deux facteurs plus fréquents chez les jumeaux que chez les singletons. La littérature fait état d'un risque relatif de MIN deux fois plus important chez les jumeaux. Mais les études ont été menées sur des enfants inclus entre 1990 et 1995 en Grande-Bretagne et aux Etats-Unis, période où les campagnes de prévention n'avaient pas atteint leur rendement maximum, et ne tiennent pas compte des nombreux facteurs de confusion, en particulier le couchage. De plus, dans certaines études, le petit poids de naissance apparaît paradoxalement comme un facteur protecteur.

En ce qui concerne le risque pour l'autre jumeau, quelques cas de mort de deux jumeaux à moins de vingt-quatre heures d'intervalle ont été rapportés. Une revue de 41 cas de décès « simultanés » de jumeaux par MSN, avec élimination des facteurs confondants et différenciation du risque en fonction de la zygote, ne permet pas de dire qu'il existe un risque accru de MIN du co-jumeau [8]. Les données actuelles doivent toutefois être interprétées avec prudence car les cas sont relativement rares.

UNE PRISE EN CHARGE CODIFIÉE

La conduite à tenir en cas de MIN d'un jumeau, comme pour les singletons, a été codifiée par des recommandations de la HAS [6]. La prise en charge doit être assurée par un centre de référence. Réalisée par le SAMU (ou les pompiers) appelé par le centre 15, la prise en charge médicalisée en urgence de l'enfant et des parents est un temps essentiel pour toutes les MIN et encore plus pour les jumeaux. Une hospitalisation immédiate de l'autre enfant, dans le même établissement que celui où le corps du jumeau décédé a été transporté, est proposée aux parents pour surveillance médicale, explorations et/ou traitement d'une pathologie débutante. L'autopsie est recommandée systématiquement, mais elle n'est pas légalement obligatoire. C'est le pédiatre référent qui fait la

demande d'autorisation auprès des parents et qui les informera rapidement des résultats de l'autopsie.

L'autorité judiciaire ne doit être alertée d'emblée, sur les lieux du drame, que s'il existe des signes clairement évocateurs d'une maltraitance. Il faut alors informer les parents de cette démarche et en expliquer les raisons. « Dans les autres cas, la situation sera évaluée au cas par cas, aussi bien sur le lieu du décès qu'à l'hôpital, à la lumière des résultats des premières investigations. »

Le retour au domicile du jumeau vivant se fait après avoir pu rassurer les parents et avoir pris contact avec le pédiatre qui suivait les enfants. A plus long terme, les parents doivent avoir un interlocuteur référent disponible. Le recours aux associations de parents peut être utile (www.naitre-et-vivre.org; www.jumeaux-et-plus.fr). Accompagner la famille endeuillée permet aussi de préparer l'avenir de l'autre jumeau et du reste de la fratrie.

UNE CONSULTATION

« EN GRAND »

La consultation de jumeaux doit être orchestrée comme une consultation « en grand » (prévoir de la place) et se dérouler en trois temps : un temps pour chacun des enfants séparément et un autre pour la famille. Cette organisation permet de gagner du temps en évitant le va-et-vient des questions et des réponses. Il est important de veiller à alterner l'ordre d'examen des enfants d'une consultation à l'autre. Celle-ci s'achève par la rédaction de deux ordonnances et la facturation de deux consultations.

Les parents de jumeaux se distinguent des parents de singleton par une parentalité souvent plus difficile. Ils sont plus âgés et ont eu plus souvent recours à une procréation médicalement assistée. Les grossesses sont à risque plus élevé d'accouchement dystocique et de césarienne. 40 % des jumeaux vont être hospitalisés en néonatalogie.

La consultation après la sortie de la maternité ou du service de néonatalogie

demande du temps. Elle permet notamment de savoir si une aide a été proposée aux parents et si la sortie des enfants a été synchronisée ou décalée. Dans ce dernier cas, il existe un risque d'asymétrie d'investissement dont le pédiatre doit tenir compte dans sa prise en charge. Ces problèmes liés à la parentalité et à la période néonatale devraient pouvoir être anticipés par une consultation anténatale.

LES QUESTIONS À COURT TERME

Le pédiatre devra répondre aux questions concernant la dégémellisation et la scolarisation des jumeaux. Proposée par René Zazzo, psychologue spécialiste des jumeaux, la dégémellisation repose sur l'idée selon laquelle les jumeaux doivent être élevés comme des individus uniques [9]. Cette individualisation est un véritable défi pour les parents, qui tirent une certaine fierté de la ressemblance des jumeaux et qui, lorsqu'ils ont à faire un choix, sont confrontés à la crainte de favoriser l'un ou l'autre.

La dégémellisation commence dès le stade de la naissance, où le pédiatre peut se permettre de donner des conseils éducatifs : suggérer aux parents de choisir des prénoms aux sonorités et aux initiales différentes ainsi qu'une garde-robe distincte pour chaque enfant. Quand les enfants grandiront, il faudra toujours se poser la question de l'adéquation des choix éducatifs à chaque individu et veiller à différencier sans déséquilibrer.

Le processus de dégémellisation est naturel. Il suffit de le suivre en respectant les temps que sont la phase fusionnelle, avant l'âge de deux ans, puis celle de complémentarité, au cours de laquelle « chacun apprend, apprend de l'autre et apprend à l'autre ». Les enfants vont ensuite gagner en autonomie, qu'il faudra aussi respecter.

La scolarisation est un excellent exemple de terrain d'application de la dégémellisation. En France, des recommandations de l'Éducation nationale dans ce sens existent depuis 1987. Dans la pratique, il faut discuter des modalités de la séparation des enfants en res-

pectant les phases de dégémellisation et en tenant compte de la réticence éventuelle de certaines familles et des autres acteurs impliqués (enseignants, agents de la petite enfance) et, bien sûr, des possibilités d'accueil de l'école.

LES QUESTIONS À LONG TERME

Elles concernent les troubles du langage et les performances intellectuelles. Les études les plus récentes confirment l'existence de troubles du langage chez les jumeaux. Trois causes sont évoquées : la relation triadique, la dépression maternelle et la cellule gémellaire, qui a tendance à se suffire à elle-même. Il s'agit de troubles modérés (délais d'acquisition, utilisation de mots particuliers) dans environ 30 % des cas. Les facteurs de risque sont les mêmes que dans la population générale, à savoir le sexe masculin et la dépression maternelle [10, 11]. En revanche, la composition garçon-fille de la paire gémellaire protège contre ces troubles. Lors de la consultation, le dépistage des troubles du langage doit être systématique et individuel.

En ce qui concerne les performances intellectuelles, les études selon lesquelles le quotient intellectuel des jumeaux est moindre que celui des singletons sont très controversées. Ce sont en effet des études anciennes qui comportent de nombreux biais. Les publications les plus récentes donnent, elles aussi, des résultats discordants : performances équivalentes dans une étude danoise [12] mais moins bonnes chez les jumeaux surtout s'ils sont nés hypotrophes dans une étude taïwanaise [13].

RÉPONDRE AUX BESOINS DES PARENTS

Les parents ont des besoins importants aussi bien en temps que matériels. En raison de la lourdeur de la tâche (environ dix-sept heures par jour consacrées aux soins des enfants), leur épuisement est inéluctable. Par conséquent, le rôle du pédiatre n'est pas de leur proposer, mais de leur imposer une aide dès la sortie de la maternité. Outre les congés de maternité (trente-quatre semaines

dont neuf au moins avant la date prévue de l'accouchement) et de paternité (vingt et un jours), les parents peuvent :

- bénéficier d'aides financières attribuées par la caisse d'allocations familiales (CAF) ;

- recourir aux services d'une technicienne d'intervention sociale et familiale (travailleuse familiale), dont le financement est extrêmement variable selon les CAF et les régions ;

- recourir aux associations, dont certaines sont destinées aux professionnels, comme celle qui édite la revue « Twin Research » (<http://kate.pc.helsinki.fi/twin/ists.html>), et d'autres aux parents (la fédération « jumeaux et plus », anciennement association d'entraide de parents de naissances multiples, est la plus ancienne et la plus développée en France) ou aux jumeaux eux-mêmes, comme celle qui a initié le rassemblement annuel de jumeaux du 15 août à Pleucadeuc en Bretagne.

Références

- [1] BLONDEL B., KOGAN M.D., ALEXANDER G.R., DATTANI N. et al. : « The impact of the increasing number of multiple births on the rates of preterm birth and low birthweight : an international study », *Am. J. Public Health*, 2002 ; 92 : 1323-30.
- [2] WADHAWAN R., OH W., PERRITT R.L., MCDONALD S.A. et al. : « Twin gestation and neurodevelopmental outcome in extremely low birth weight infants », *Pediatrics*, 2009 ; 123 : e220-7.
- [3] BLONDEL B. : « Augmentation des grossesses gémellaires et conséquences de la gémellité sur la santé à la naissance », *Arch. Pédiatr.*, 2004 ; 11 : 653-5.
- [4] PHAROAH P.O. : « Neurological outcome in twins », *Semin. Neonatol.*, 2002 ; 7 : 223-30.
- [5] LOPPIRO E., NAGEL H.T., VANDENBUSSCHE F.P., WALTHER F.J. : « Long-term neurodevelopmental outcome in twin-to-twin transfusion syndrome », *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 2003 ; 189 : 1314-9.
- [6] HAS : *Recommandations professionnelles. Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans)*, février 2007, <http://www.has-sante.fr>.
- [7] TURSZA A., BRIAND-HUCHET E., REVEL C. : « De la mort subite du nourrisson à la mort inattendue du nourrisson », *Arch. Pédiatr.*, 2007 ; 14 : 417-20.
- [8] KOEHLER S.A., LADHAM S., SHAKIR A., WECHT C.H. : « Simultaneous sudden infant death syndrome : a proposed definition and worldwide review of cases », *Am. J. Forensic. Med. Pathol.*, 2001 ; 22 : 23-32.
- [9] ZAZZO R. : *Les jumeaux, le couple et la personne*, PUF, Paris, 1960 (2^e édition 1986).
- [10] David D., Francoual C. *Jumeaux : les troubles du langage*.
- [11] ANAES : *L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans*, mai 2001.
- [12] CHRISTENSEN K., PETERSEN I., SKYTTE A., HERSKIND A.M. et al. : « Comparison of academic performance of twins and singletons in adolescence : follow-up study », *BMJ*, 2006 ; 333 : 1095.
- [13] TSOU M.T., TSOU M.W., WU M.P., LIU J. : « Academic achievement of twins and singletons in early adulthood : Taiwanese cohort study », *BMJ*, 2008 ; 337 : a438.