

---

## Jumeaux Siamois

### Passé, présent et futur

---

A AL RABEEAH

Département de Chirurgie Pédiatrique,  
Cité Médicale du Roi Abdelaziz,  
Riyad, Boite Postale: 22490  
Riyad 11426  
Royaume d'Arabie Saoudite.

Correspondance  
Email: rabeeaha@nghi.med.sa

---

#### Résumé

**Revue de la littérature/Objectif:** Les jumeaux siamois sont une forme rare et complexe de malformations des nouveau-nés. Une équipe dotée d'une longue et vaste expérience et un centre bien équipé sont indispensables afin de pouvoir relever le défi que présente cette anatomie.

**Méthode:** Trente-quatre paires de jumeaux siamois ont été prises en charge par une équipe unique sur une période de 16 ans. Les diverses anomalies, la gestion des stratégies ainsi que les résultats seront analysés avec des recommandations pour l'avenir.

**Résultats:** Onze paires de jumeaux siamois complets et deux paires de jumeaux siamois parasites ont été séparées avec succès. Nous n'avons pas eu recours auxpanseurs tissulaires ni aux prothèses synthétiques. La séparation d'une paire de jumeaux siamois de craniopagus parasiticus a été tentée, puis elle fut abandonnée en raison de la fusion cérébrale et vasculaire. Les autres 20 paires ne pouvaient pas être séparées pour des raisons d'anomalies et/ou de fusion de tissus cardiaques et toutes moururent dans les semaines qui ont suivi leur naissance.

**Conclusion:** L'élaboration d'un plan bien précis, l'approche multidisciplinaire du problème, l'entraînement et la longue expérience de l'équipe chirurgicale sont des facteurs importants pour la prise en charge des jumeaux siamois. Lespanseurs tissulaires et les prothèses synthétiques ne sont pas indispensables dans la plupart des cas. L'avortement sélectif et l'intervention sur le fœtus peuvent jouer un rôle dans l'avenir.

**Mots clés :** Jumeaux conjoints / jumeaux siamois

---

Les servantes Biddendon sont la première paire de jumelles siamoises mentionnée dans la littérature anglaise. May et Elizabeth Chalkhust, sont nées dans le Kent, Angleterre, en 1100. Elles vécurent jusqu'à l'âge de 34 ans. La première séparation réussie d'une paire de jumeaux siamois a été effectuée par Johannes Fatio et rapportée par Konif en 1689 [1]. Les jumeaux siamois les plus célèbres sont Chang et Eng Bunker, nés au Siam en 1811 (jumeaux siamois). Ils ont voyagé aux États-unis pour une exhibition, ils ont épousé deux sœurs et ont eu 22 enfants [2]. La fréquence des jumeaux siamois est de 1 sur 50.000 à 1 sur 100.000 naissances [3]. Il existe de même des jumeaux siamois chez les animaux comme les moutons, les bovins, les chevaux et les chats [4,5]. Les jumeaux siamois existent aussi parmi les fruits et légumes.

#### Abstract

##### Conjoined Twins – Past, Present and Future

**Background/Purpose:** Conjoined twins are rare and complex anomalies of the newborn. They require a highly experienced team and a center equipped to deal with such challenging anatomy.

**Method:** A review of thirty-four sets of conjoined twins was managed by one Team over a sixteen year period. The spectrum of the anomalies, management strategies and outcomes will be analyzed with future recommendations.

**Results:** Eleven sets of complete conjoined twins and two sets of parasitic conjoined twins were successfully separated. Tissue expanders and prosthetic meshes were not required. A separation of one set of craniopagus parasiticus conjoined twins was attempted, but abandoned due to major vascular and brain sharing. The remaining twenty sets were not separable due to major cardiac anomalies and/or sharing, and all died within several weeks of birth.

**Conclusion:** Careful planning, a multidisciplinary approach, rehearsal and experience are important factors in dealing with conjoined twins. Tissue expanders and prosthetic meshes are not required in most cases. Selective abortion or fetal intervention may play a role in the future.

**Keywords:** Conjoined twins / Siamese twins

---

## Méthodes

Entre 1990 et 2006, notre équipe a pris en charge 34 paires de jumeaux siamois. Les cas sont originaires d'Arabie Saoudite, d'Egypte, du Soudan, du Yémen, de Malaisie, de Pologne, du Maroc et d'Irak comme le montre le Tableau 1. Ces cas ont été classés en deux groupes : cas opérables et cas non opérables.

## Résultats

Parmi les 34 cas de jumeaux siamois, 20 paires n'étaient pas opérables (Groupe 1) et 13 paires ont été séparées avec succès (Groupe 2). Nous avons essayé de séparer une paire de jumeaux siamois de craniopagus parasiticus, mais l'opération a été abandonnée à l'ouverture du crâne, en raison de la communication majeure au niveau des vaisseaux, des méninges et du cerveau.

## Groupe 1 – Cas non opérés

Dans ce groupe, le facteur déterminant pour les cas non opérables était lié aux anomalies cardiaques qui empêchant la réussite de la séparation, en plus d'autres anomalies majeures signalées dans le Tableau 2. L'avis des parents n'a en aucun cas influencé la décision médicale de non-séparation de ces paires. Aucun patient de cette série n'a vécu plus de quelques semaines après sa naissance.

## Groupe 2 – Cas opérés

Dans ce groupe, 12 paires de jumeaux siamois ont été séparées avec succès comme le montre le Tableau 3. Deux des douze paires étaient des jumeaux parasites, la première paire étant heteropagus abdominal et la seconde une duplication caudale. Les dix autres paires étaient des jumeaux siamois complets avec une diversité d'organes communs. Cinq de ces paires de jumeaux (Tableau 3) souffraient d'anomalies cardiaques congénitales. Chez la paire n° 4, l'un des jumeaux souffrait d'anomalies cardiaques congénitales sévères nécessitant une chirurgie cardiaque palliative. Il a été opéré, cependant il mourut 6 mois plus tard. Chez les paires n° 3, n° 5 et n° 6, l'un des jumeaux souffrait d'une communication inter-ventriculaire (CIV) qui fut traitée d'une manière conventionnelle afin d'anticiper une fermeture spontanée. Chez la paire n° 12, séparée le 25 juin 2005, un jumeau souffrait d'une importante CIV, d'une hypoplasie du ventricule droit et d'une communication inter-auriculaire modérée. Il attend toujours de subir une chirurgie cardiaque de correction.

Dû aux complications et/ou retards éventuels, notre équipe a décidé d'éviter l'emploi d'expansurs tissulaires ou de prothèses synthétiques lorsque cela était possible. Dans tous les cas, la fermeture chirurgicale a été exécutée en premier lieu par lambeaux musculaires et cutanés. Chez les jumeaux tripus le troisième membre inférieur anormal fut utilisé pour couvrir la perte de substance chez les deux jumeaux. Chez les jumeaux thoracopagus, l'anomalie a été traitée en rectifiant le pectus carinatum et en utilisant un lambeau musculaire et cutané. Chez les deux paires, on a été obligé d'utiliser un lambeau musculaire couvert d'une greffe de peau épaisse pour combler la perte de substance. Selon l'équipe, il faut revoir le cas attentivement, étudier la surface commune et être sélectif dans le choix des cas nécessitant des expansurs tissulaires ou des prothèses synthétiques. Les résultats des reconstructions chirurgicales ont été satisfaisants pour l'équipe médicale et les parents.

Chez la paire n° 12 (Tableau 3) la présence d'une cardiopathie congénitale chez l'un des jumeaux a soulevé un débat parmi les membres de l'équipe ; ajourner la séparation jusqu'à ce qu'une chirurgie cardiaque de réparation soit entreprise, ou accélérer la séparation afin d'éviter à l'autre jumeau les risques anesthésiques inutiles ainsi que la période de convalescence. Il a été convenu que l'équipe procède à une séparation semi-urgente, selon le deuxième choix. La chirurgie s'est bien déroulée. Cette paire présentait une anatomie hépatobiliaire complexe. Les jumeaux avaient en commun : -la partie distale du cholédoque, -le canal de Wirsung (canal pancréatique), -

l'ampoule de Vater, -le duodénum et environ 40 cm de jéjunum. (Fig. 1)

La paire de jumeaux siamois n° 5 (Tableau 3) était unique puisqu'il s'agissait d'une grossesse de triplés avec un fœtus femelle normal et deux jumelles siamoises omphalopagus, qui ont été séparées avec succès à l'âge de 4 mois. Les deux jumelles sont en bonne santé, l'une souffrant de CIV mineure fut traitée de manière conventionnelle. Les trois soeurs évoluent bien.

Le diagnostic prénatal a été fait dans 28 cas parmi les 34 paires, les autres cas étant diagnostiqués à la naissance. Vingt neuf paires sont nées par césarienne, les cinq autres par voie basse.

Le suivi est de 4 mois à 16 ans, soit une moyenne de quatre ans et demi, avec de bons résultats.

## Discussion

Les jumeaux siamois continuent à susciter une polémique importante au niveau éthique et légal parmi les médecins, les avocats, les juges et les personnes non-initiées [6-8]. Il existe plusieurs questions qui doivent être universellement résolues comme: le consentement des autorités, un risque opératoire acceptable, la qualité de vie postopératoire et le fait de savoir s'il s'agit d'un ou de deux êtres humains.

Notre équipe considère, comme la plupart des autorités, que les jumeaux siamois à une seule tête et les jumeaux siamois parasites constituent une seule personne [9]. De plus, les jumeaux siamois munis d'un seul cœur peuvent aussi appartenir à cette catégorie. Notre équipe considère que le risque de mortalité opératoire ne doit pas dépasser les 50-60%, et que le consentement parental est indispensable.

Le diagnostic prénatal précoce peut aussi changer le concept de la prise en charge des jumeaux siamois. Plusieurs rapports démontrent que le diagnostic prénatal des jumeaux siamois peut être fait à la dixième-douzième semaine de grossesse [10-11].

La légalité de l'avortement précoce des jumeaux siamois diffère d'un pays à l'autre. Pour notre équipe, certaines conditions préalables sont essentielles pour obtenir l'approbation, comme le diagnostic certain effectué par deux équipes indépendantes, la présence d'anomalies majeures, (qui peuvent menacer la vie des jumeaux) et enfin, la sécurité de la mère.

Des jumeaux siamois dans une grossesse de triplés ont été observés dans notre série avec un excellent résultat. Ce phénomène est extrêmement rare, avec une très faible chance de survie, à cause de la prématurité et des anomalies associées [12]. Les jumeaux siamois chez les triplés sont très rares et il existe un nombre très réduit de cas identiques sans aucune survie [13]. Chez la paire n°10 (omphaloischiopagus tetrapus) il y avait une malformation adénomateuse kystique du lobe moyen droit de l'un des jumeaux (Tableau 3). Nous avons décidé de débiter la séparation par une lobectomie droite moyenne afin d'éviter un barotraumatisme ou une détresse respiratoire éventuelles au cours de la procédure, longue, de séparation.

Bien que 4 de nos paires soient nées par voie basse, la plupart des équipes recommandent l'accouchement par césarienne [14]. L'accouchement par voie basse comporte un risque élevé de traumatisme vaginal pour la mère (dont ont souffert deux mères de nos séries) et peut aussi mener à un traumatisme ou une asphyxie néonatale.

Il ne faut pas sous-estimer l'importance de l'approche d'une équipe multidisciplinaire, l'élaboration d'un plan précis, le travail exhaustif, l'entraînement et l'engagement des parents dans toutes les étapes de la planification. L'équipe multidisciplinaire comprend des chirurgiens spécialistes selon les exigences de chaque cas, en plus de psychiatres, de psychologues. Les services sociaux, la physiothérapie, la rééducation, les soins infirmiers et la pharmacie doivent être associés. Après la présentation de chaque cas, le chef de l'équipe prend en charge l'initiation de l'équipe multidisciplinaire en mettant l'accent sur les membres dotés d'une expérience préalable.

Notre équipe a acquis une vaste expérience relative à la prise en charge de jumeaux siamois multinationaux. La participation des membres de l'équipe de formation sociale et psychologique est très importante, ainsi que le besoin d'une équipe experte de physiothérapeutes et d'ergothérapeutes.

La prise en charge anesthésique chez les jumeaux siamois exige une équipe infantile qualifiée et expérimentée. L'accent est mis sur l'élaboration d'un plan précis, la couleur cutanée, la surveillance, la gestion des voies respiratoires, le remplissage et la pharmacologie des agents anesthésiques [15-17].

L'emploi d'pansements tissulaires et de prothèses synthétiques doit être considéré attentivement. Il faut être très sélectif quant à leur utilisation afin d'éviter le risque d'infection éventuelle ainsi que le retard de cicatrisation et les coûts inutiles [18-19]. Nous avons essayé d'utiliser des pansements de tissu dans l'un de nos premiers cas, mais nous avons dû les enlever à cause d'une infection, et, à notre grande surprise, le cas a pu être fermé sans avoir recours aux prothèses synthétiques. Ainsi, pour les autres cas de nos séries, nous avons opté de ne pas utiliser des pansements de tissu ni des prothèses synthétiques. Dans le cas de deux paires de jumeaux, nos plasticiens ont utilisé un lambeau musculaire couvert d'une greffe de peau épaisse pour combler la perte de substance chez l'un des deux jumeaux dans chacune des deux paires, ce qui a permis une cicatrisation rapide et sans complication.

L'une des étapes critiques dans la séparation des jumeaux siamois est la séparation hépatobiliaire, surtout dans le cas rare de jumeaux siamois qui partagent: les canaux biliaires et pancréatiques, l'ampoule de Vater, le duodénum et l'intestin grêle [20-22].

Nous avons récemment rencontré un cas avec une anatomie hépatobiliaire complexe (paire n° 12): Les jumeaux partageaient la partie distale du cholédoque, le canal de Wirsung (canal pancréatique), l'ampoule de Vater, le duodénum et environ 40 cm de jéjunum (Tableau 3). Le duodénum a été divisé, en laissant l'ampoule à l'un des jumeaux, alors que l'autre a subi une réimplantation de la partie distale du cholédoque en roux en y du jéjunum

(après la séparation du jéjunum commun). Le foie partagé a aussi été divisé. La cicatrisation chez les deux jumeaux s'est produite sans complication.

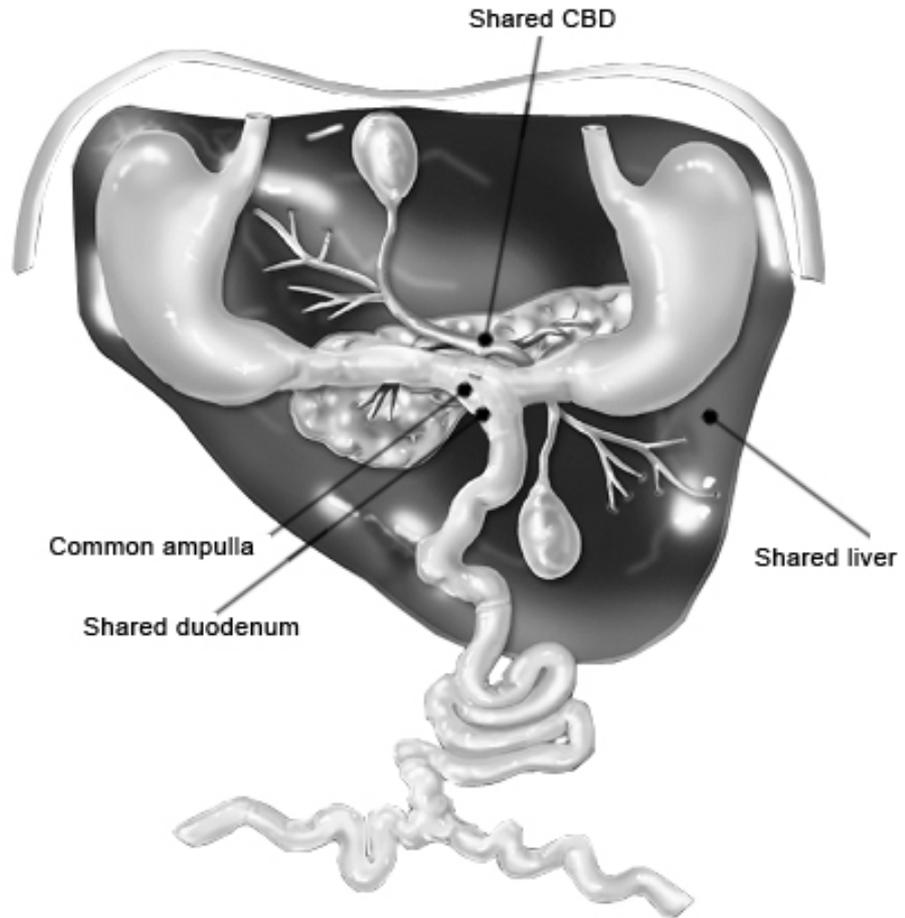
Enfin, il faut toujours tenir compte de l'importance des anomalies cardiaques associées, à cause de leur fréquence élevée et de leur influence sur le résultat chirurgical.

## Remerciements

L'auteur remercie la contribution des équipes médicales et chirurgicales qui ont participé au traitement de ces cas ainsi que l'assistance de Dr Greg Poff qui a revu le manuscrit.

## Références

1. Rickham PP: The dawn of pediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691) - his life, his work and his horrible end. *Prog Pediatr Surg* 1986; 20: 94-105
2. Spitz L, Kiely EM: Conjoined twins. *JAMA* 2003; 289:1307-10
3. Bondeson J: Dicephalus conjoined twins: a historical review with emphasis on viability. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1435-44
4. Canfield D, Brignolo L, Peterson PE, et al: Conjoined twins in a rhesus monkey (macaca mulatta). *J Med Primatol* 2000; 29:427-30
5. Mutinelli F, Nani S, Zampiron S: Conjoined twins (thoracopagus) in a wistar rat (rattus norvegicus). *Lab Anim Sci* 1992; 42:612-3
6. Annas GJ: Conjoined twins - the limits of law at the limits of life. *N Engl J Med* 2001; 344:1104-8
7. Waisel DB: Moral permissibility as a guide for decision making about conjoined twins. *Anesth Analg* 2005 101: 41-3
8. Bratton MQ, Chetwynd SB: One into two will not go: conceptualizing conjoined twins. *J Med Ethics* 2004; 30:279-85
9. Pearn J: Bioethical issue in caring for conjoined twins and their parents. *The Lancet* 2001; 357:1968-71
10. Lam YH, Lee CP, Tang MHY, et al: Thermocoagulation for selective reduction of conjoined twins at 12 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16:267-70
11. Makhoul IR, Goldsher D, Okopnik M, et al: Early prenatal diagnosis of conjoined cephalopagus twins. *IMAJ* 2003; 5:530-1
12. Sepulveda W, Munoz H, Alcalde JL: Conjoined twins in a triplet pregnancy: early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22:199-204
13. Apostolos PA, Tzannatos C, Mikos T, et al: A unique case of conjoined triplets. *Am J Obstet Gynecol* 2005; 192:2084-7
14. Spitz L, Kiely EM: Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002; 89:1188-92
15. Diaz JH, Furman EB: Perioperative management of conjoined twins. *Anesth* 1987; 67:965-73
16. Wong TG, Ong BC, Ang C, et al: Anesthetic management for a five-day separation of craniopagus twins. *Anesth Analg* 2003; 97:999-1002
17. Shank E, Manohar N, Schmidt U: Anesthetic management of thoracopagus twins with complex cyanotic heart disease in the magnetic resonance imaging suite. *Anesth Analg* 2005 ; 100:361-4
18. O'Neill JA, Holcomb GW, Schnaufer L, et al: Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988 ; 208:299-312
19. Spitz L, Capps SN, Kiely EM: Xipho-omphaloeschiopagus tripus conjoined twins: successful separation following abdominal wall expansion. *J Pediatr Surg* 1991; 26:26-9.
20. Lobe TE, Oldham KT, Richardson CJ: Successful separation of a conjoined biliary tract in a set of omphalopagus twins. *J Pediatr Surg* 1989; 24:930-2
21. Spitz L, Crabbe DCG, Kiely EM, et al: Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy. *J Pediatr Surg* 1997; 32:787-9
22. Meyers RL, Matlak ME: Biliary tract anomalies in thoraco-omphalopagus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002 ; 37:1716-9



**Tableau 1 -** Expérience des Jumeaux Siamois Nationalité

Pays	Nb. de cas
Arabie Saoudite	19
Soudan	6
Yémen	2
Egypte	1
Malaisie	1
Philippines	1
Pologne	1
Maroc	1
Irak	1
Total	34

**Tableau 3 -** Cas Opérés

Type	Organes Communs	Résultat
1.	Omphalopagus	Foie, peau, muscles Survie des deux
2.	Xipho-omphalo- ischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, vessie, un anus, un rectum et un bassin Survie des deux
3.	Xipho-omphaloischio- pagus tripus	Foie, petit et gros intestins, une vessie, atrésie du canal anal, un bassin, ACC Survie des deux
4.	Ischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, vessie, un anus et un rectum, un bassin, 2 vessies communicantes, anomalies cardiaques congénitales chez un jumeau Survie des deux (un jumeau avec problème majeur du cœur mourut 6 mois plus tard)
5.	Omphalopagus	Foie, péricarde, petit intestin, anomalies cardiaques congénitales Survie des deux
6.	Thoraco-omphaloischio- pagus tripus	Foie, petit et gros intestins, un anus et un bassin, organes génitaux communs, vessies fusionnées Survie des deux
7.	Omphalopagus	Foie, diaphragme, ACC Survie des deux
8.	heteropagus abdominal	Survie
9.	duplication Caudal	Survie
10.	Omphaloischiopagus tetrapus	Urogénital, gros intestin, bassin Survie des deux
11.	Pyopagus tetrapus	Un rectum, une colonne vertébrale, un sacrum, et des nerfs communs Survie des deux
12.	Omphalopagus tetrapus	Péricarde commun, foie fusionné, VB et canal pancréatique, pancréas, duodénum, jéjunum, omphalocèle, ACC Survie des deux
13.	Ischiopagus tetrapus	Un anus et un rectum, un système urogénital, une vessie, une colonne vertébrale Survie des deux

ACC anomalies cardiaques congénitales; VB Voie biliaire

**Tableau 2 - Cas non opérés**

Type	Anomalies Cardiaques Et Organes en Commun	Résultat	
1.	Thoracopagus tetrapus	Cœur unique, CIV, CIA, hypoplasie pulmonaire, foie commun	Décès à l'âge de 10 jours
2.	Thoracopagus tetrapus	Cœurs communicants au niveau des ventricules avec anomalies majeures et foie unique	Décès à l'âge de 5 jours
3.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Cœur unique avec CIA large et TGV, foie et intestins communs	Décès à l'âge de 12 jours
4.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Cœur unique et malformé, foie commun omphalocèle	Décès après 1 heure
5.	Thoracopagus tetrapus	Cœurs communicants, un seul cœur ayant TF, un autre ayant TGV	Décès à l'âge de 16 jours
6.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Cœurs communicants avec CIV, VG hypoplasique, hypoplasie pulmonaire, intestins, foie et UG communs	Décès à l'âge de 5 jours
7.	Thoracopagus tetrapus	Cœur, foie et intestins malformés	Mort-né
8.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Cœurs communicants au niveau des ventricules, un cœur à 3 chambres et l'autre à 4 chambres avec hypoplasie du VG, CIV, CIA, foie et intestins communs	Décès à l'âge de 16 jours
9.	Thoracopagus tetrapus	Cœurs communicants au niveau des ventricules, un avec CIV et l'autre avec TGV . Insuffisance respiratoire	Décès à l'âge de 5 jours
10.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Cœurs communicants, foie, gros intestin, bassin et système UG commun	Décès à l'âge de 8 jours
11.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Foie et cœur malformés	Décès à l'âge de 22 jours
12.	Brachothoraco-omphalopagus bipus	Cœur unique, CIV, hypoplasie VG, foie, intestins, UG	Décès à l'âge de 5 jours
13.	Thoracopagus tetrapus	Cœurs communicants au niveau des ventricules, un cœur ayant CIV, TF et l'autre ayant TGV, foie commun	Décès à l'âge de 25 jours
14.	Thoraco-omphalopagus tetrapus	Un cœur à 3 chambres, l'autre ayant VG hypoplasique CIV, CIA, insuffisance respiratoire sévère, foie commun	Décès à l'âge de 3 jours
15.	Bracho-omphalopagus bipus	Cœur unique, hypoplasie VG, CIV foie, intestins, UG	Décès à l'âge de 15 jours
16.	Cephalothoraco-omphalopagus tetrapus	Plusieurs anomalies majeures	Mort-né
17.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Un cœur CIV, CIA et l'autre hypoplasie VD, hypoplasie pulmonaire sévère, foie, intestins UTG et bassin	Décès à 1 heure
18.	Thoracopagus tetrapus	Cœurs communicants CIA, un cœur à 3 chambres avec hypoplasie du ventricule, l'autre TF	Décès à l'âge de 17 jours
19.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus	Foie, petit et gros intestins, UG, bassin et anus communs	Attendant
20.	Thoraco-omphaloischiopagus tripus with extrophy of cloaca	Foie, intestins, UG, un pénis (phallus) malformé, un anus, un bassin communs	Attendant

CIV communication inter ventriculaire; CIA communication interauriculaire; TGV Transposition des grands vaisseaux; TF Tétralogie de Fallot; VG Ventricule Gauche; UG Urogénital; VD Ventricule Droit.