

## Syndrome de miroir ou Syndrome de Ballantyne, Entité clinique rare : A propos d'un cas au CHU HASSAN II de Fès

J. Jamor, A.B.Conté, F-Z Fdili Alaoui, S. Jayi, H. Chaara, M.A. Melhouf

Service de Gynéco-obstétrique II CHU HASSAN II de Fès (morocco)

Corresponding Author: J. Jamor, A.B.Conté

**Résumé:** Connu depuis 1892 et très peu présent dans les diagnostics, le Syndrome miroir ou Syndrome de Ballantyne est une pathologie maternelle désignant un syndrome d'anasarque fœtale compliqué d'œdèmes maternels plus ou moins généralisés accompagnés d'albuminurie et parfois d'une anémie. C'est une entité clinique rare. Nous en rapportons un cas diagnostiqué dans notre formation sanitaire avec une revue de la littérature pour interpeller les cliniciens sur l'existence de ce syndrome qui pourrait être sous diagnostiqué au profit du diagnostic facile de la prééclampsie devant l'association HTA, protéinurie et œdèmes maternels avec laquelle il échange une similitude clinique

**Mots clés :** Syndrome miroir, Anasarque fœtale, Œdèmes maternels, prééclampsie

Date of Submission:24-10-2019

Date of Acceptance:09-11-2019

### I. Introduction

Décrit pour la première fois en 1892, le Syndrome miroir ou Syndrome de Ballantyne est une pathologie maternelle désignant un syndrome d'anasarque fœtale compliqué d'œdèmes maternels plus ou moins généralisés accompagnés d'albuminurie et parfois d'une anémie[1]. C'est une entité clinique rare. Nous en rapportons un cas diagnostiqué dans notre formation sanitaire avec une revue de la littérature pour interpeller les cliniciens sur l'existence de ce syndrome qui pourrait être sous diagnostiqué au profit du diagnostic facile de la prééclampsie devant l'association HTA, protéinurie et œdèmes maternels avec laquelle il échange une similitude clinique.

### II. Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 32 ans, geste 5 parité 2 avec une notion de mariage consanguin de 1<sup>er</sup> degré sans antécédents de pathologies métabolique et génétique admise au cours d'une garde pour des contractions utérine sur une grossesse de 34SA + 5 jours avec un utérus doublement cicatriciel. Grossesse mal suivie de déroulement apparemment normal notamment sans signes neuro sensoriels d'hypertension artérielle avec une anamnèse infectieuse négative. Au cours des deux dernières semaines avant sa consultation la patiente déclare avoir constaté une prise de poids excessive non chiffrée avec une augmentation progressive du volume de l'abdomen et des membres inférieurs.

L'examen à l'admission trouve sur le plan général une parturiente consciente, gênée sur le plan respiratoire, hypertendue avec une TA à 15/09cmhg à 2 reprises sans signes neurosensoriels, et une bandelette urinaire (BU) positive à 1 croix avec des œdèmes généralisées (visage bouffi, œdème des membres inférieurs arrivant à mi-jambe et une infiltration des mains), poids 96 vs 64 kg avant la grossesse.

**Sur le plan obstétrical :** Hauteur utérine (HU) excessive à 48cm avec une paroi abdominale infiltrée (**figure 1**), Contractions utérine (CU) positive (3 CU/10mn), Bruits cardiaque du fœtus (BCF) à 140 battements par minute (Bpm) avec au toucher vaginal (TV) un col à 4cm effacé à 80%, présentation céphalique mobile et poche des eaux intactes.

**Sur le plan échographique obstétricale :** Grossesse monofœtale évolutive, activité cardiaque positive avec un rythme paraissant régulier, placenta fundique avec anasarque fœtale (**figure 2**) faite d'ascite de grande abondance et d'épanchement pleural bilatéral sans épanchement péricardique ni œdème préfrontale associée à un hydramnios de grande abondance (Grande citerne 18cm), doppler de l'artère cérébrale moyenne normal avec une vitesse systolique à 0,85MoM (**figure 3**) sans signes d'anémie fœtale.

**Sur le plan bilan biologique :** NFS (Taux d'hémoglobine et plaquettes normal), Bilan hépatique (GPT, bilirubine directe et indirecte et LDH normal avec des GOT à 3 fois la normale), Fonction rénale (urée, créatine) normale, Groupage sanguin B+, RAI -, et des sérologies Toxo, Rubéole, CMV et syphilis) négatives.

Vu l'urgence et le risque de rupture utérine, une césarienne a été indiquée et la patiente a été acheminée au bloc opératoire. Au cours de la césarienne nous avons aspiré 4l de liquide amniotique et nous avons procédé à l'extraction difficile d'un garçon Apgar à la 1<sup>ère</sup> et la 5<sup>ème</sup> mn 02/10, Poids 5000g avec une distension abdomino-thoracique(**figure 4**)décédé à 40mn de vie.La césarienne s'est compliquée d'une atonie utérine résistante au traitement médical par syntocinon et misoprostol puis gérée par une triple ligature complétée par un B-lynnch et persistance de la TA entre 17-19 de maxima et 12-13 de minima.

La patiente a été hospitalisée en suite de couche avec une surveillance stricte de la tension artérielle. L'hospitalisation a été marquée par la normalisation de la TA sans traitement et la régression des œdèmes en 48h avec un poids de 75 kg à la sortie.La protéinurie des 24h récupérée est revenue positive à 0,38g/24h.

### III. Discussion

Pathologie de survenue rare ou sous diagnostiquée ? Le syndrome miroir ou de Ballantyne n'avait jusque – là jamais été évoqué dans notre contexte. C'est une pathologie rare qui surviendrait dans 50 % des cas d'hydrops fœtaux soit environ un cas pour 6000 grossesses [2].Notre cas associait une HTA avec une Bandelette urinaire positive à 1 croix, un syndrome œdémateux maternel et une anasarque fœtale sans anémie fœtale en absence de toute allo immunisation avec des sérologies de Toxoplasmose, Rubéole, CMV, Syphilis et hépatite B négatives et un bilan de prééclampsie sans particularité en dehors d'une légère perturbation des GOT. Ce qui correspond typiquement au Syndrome miroir dont le diagnostic repose sur l'association pathognomonique de trois signes : une anasarque fœtale d'origine immune ou non immune, un œdème placentaire, un tableau maternel œdémateux avec hémodilution[3] pouvant aboutir à un tableau de prééclampsie dans 50 % des cas[4].

D'autres signes sont retrouvés de manière inconstante. Sur le plan clinique, une élévation de la tension artérielle est possible ; sur le versant biologique, peuvent être mis en évidence une uricémie élevée, une anémie de dilution, des anomalies de la fonction rénale, une hypo-protidémie avec protéinurie faiblement augmentée, une élévation des transaminases[3]. Des désordres électrolytiques sont également décrits avec hyperkaliémie et hyponatrémie[5].Le taux plaquettaire est généralement stable, ce qui permet de distinguer le syndrome de Ballantyne d'un Hellp syndrome [3].

Le syndrome de Ballantyne est l'expression de l'extrême sévérité de l'atteinte fœto-placentaire. Il s'agit d'un tableau évocateur de prééclampsie lié à une étiologie différente de l'habituel défaut d'invasion trophoblastique.La présence d'une hémodilution est un critère important dans la survenue de ce syndrome contrastant avec l'hémoconcentration habituelle dans laprééclampsie[6].Une éventuelle étiologie n'a cependant pas pu être trouvée dans notre cas.Les parvovirus n'ont pas fait l'objet de recherche en raison du fait que cet examen ne soit pas faisable au Maroc.Le placenta n'a également pas fait l'objet d'une analyse anatomo-pathologique et pour des raisons éthique de consentement l'examen fœto-pathologique n'a pas été effectué. Ce qui a constitué des limites à la recherche étiologique de notre cas. Plusieurs étiologies ont été rapportées par différents auteurs. Le primum movens semble être le syndrome de rétention hydrique qui survient puis que quelle que soit l'étiologie de l'anasarque fœto-placentaire la symptomatologie maternelle est similaire[6].C'est l'hydrops fœtal qui semble être responsable de la condition maternelle quelqu'en soit son étiologie. Quand il a été décrit pour la première fois par Ballantyne, il était dû à une iso immunisation Rhésus. De nombreuses causes non immunologiques ont été décrites, tels que les malformations cardiaques fœtales, les arythmies, les anévrismes de la veine de Galen, les tératomes sacrococcygien, les neuroblastomes surrenaliens, les chorioangiomes placentaire, les infections par le parvovirus humain, Coxsackie B et le cytomégalovirus[7-9].Un syndrome miroir a été rapporté lors des grossesses multiples avec anasarques dues à une tachycardie supraventriculaire chez un fœtus, des syndromes de transfuseurs transfusés, lors d'une grossesse triplet dichoriale, et une étiologie inconnue chez un fœtus pendant une grossesse dichoriale[10]ainsi qu'un cas de néphrome mésoblastique congénital, cause extrêmement rare du syndrome miroir a été rapporté par Takahashi [11]. Braun T et al[10]rapportaient également sur 151 publications, 56 cas signalés répondant à tous les critères d'inclusion que le syndrome de miroir était associé à une iso-immunisation rhésus (29%), à un syndrome de transfuseur transfusé (18%), à une infection virale (16%), à des malformations fœtales et à des tumeurs fœtales ou placentaires (37,5%).La physio-pathogénie de ce syndrome reste incomprise malgré les similitudes cliniques avec la prééclampsie. Les mécanismes placentaires semblent différer, l'ischémie placentaire (par défaut d'invasion trophoblastique) serait primitive dans la prééclampsie alors qu'elle serait secondaire à une hypovascularisation causée par l'œdème placentaire dans le syndrome miroir [3,12].Cela se retrouve au niveau anatomopathologique du placenta avec des lésions d'ischémie pour la prééclampsie et un aspect d'hyperplacentation avec hypertrophie œdémateuse des chambres intervillieuses, une persistance des cellules de la couche de Langhans, une hyperactivité et une immaturité placentaire pour le syndrome de Ballantyne [6].Il n'est donc pas étonnant de retrouver chez les patientes présentant un syndrome miroir uneélévation de facteurs anti-angiogéniques tels que le soluble Vascular Endothelial Growth Factor Receptor-1(sVEGFR-1) et le soluble Fms-like tyrosine kinase (sFlt1) et une diminution de facteurs angiogéniques tels que le Placental Growth Factor

(PIGF) [13]. Cette ischémie placentaire et ce dérèglement endothélial sont à l'origine de libération de radicaux libres, lipides oxydés, cytokines et leptines responsables d'une augmentation de la perméabilité vasculaire, d'une vasoconstriction artérielle et d'une activation des systèmes de coagulation intravasculaire maternels qui expliqueraient les manifestations cliniques et biologiques du syndrome miroir [14]. La présence d'une hémodilution peut être expliquée par l'augmentation du volume sanguin maternel et par le taux élevé dans le plasma maternel de vasopressine et de facteur natriurétique [15]. D'autres hypothèses ont été évoquées notamment le dérèglement des mécanismes de la vasodilatation artérielle périphérique par un dysfonctionnement au niveau rénal du système rénine-angiotensine-aldostérone et vasopressine en l'absence de lésions histologiques rénales [6].

Malgré ces hypothèses physiopathologiques, le syndrome miroir diffère de la prééclampsie dont la symptomatologie persiste tant que l'unité fœto-placentaire est en place. Le syndrome miroir va régresser suite à la résolution de l'hydrops fœtal. La physiopathologie de la prééclampsie s'en distingue également par l'apparition de lésions glomérulaires et par sa non réversibilité tant que persiste l'unité fœto-placentaire. De plus, il n'existe pas de protéinurie massive dans le syndrome de Ballantyne malgré l'hypo albuminémie alors que, dans la prééclampsie elle est d'apparition précoce. L'absence de lésions glomérulaires a été étayée par l'histologie rénale chez une patiente présentant un syndrome de Ballantyne dans le cadre d'une infection materno-fœtale à CMV [6].

Le pronostic fœtal du syndrome miroir est très souvent réservé, avec de fréquents décès in utero en rapport avec l'étiologie de l'anasarque. Dans notre cas le nouveau-né est décédé après 40 mn de vie. Le syndrome de miroir est associé à une augmentation de la mortalité fœtale et de la morbidité maternelle. Le traitement est généralement dans l'intérêt de la mère à moins que le fœtus ait une correction in utero de son état. Les symptômes maternels s'améliorent considérablement après l'accouchement ou la mort fœtale [17,18]. Braun Tet al. [10] ont mentionné que la disparition des symptômes maternels associés au syndrome miroir se fait peu de temps après le traitement de l'état ou de l'accouchement du fœtus avec une moyenne de 8,9 jours. Parfois l'accouchement est difficile en raison de la masse d'ascite fœtale provoquant une obstruction. Ce qui fut notre cas lors de l'extraction fœtale au cours de la césarienne. L'extraction est possible dans certains cas seulement après aspiration de liquide ascitique [19]. Quand la cause des hydrops fœtaux peut être identifiée et corrigée par un traitement in utero, une réversion du syndrome de Ballantyne peut survenir [15].

Valsky DV et al. [20] ont rapporté la disparition du syndrome miroir après un traitement fœtal par transfusion intra-utérine pour hydrops et anémie causée par une infection à parvovirus et une anémie de Diamond-Blackfan. Le placement d'un shunt péritonéo-amniotique a également résolu des hydrops fœtaux et le syndrome miroir maternel dans une étude faite par Livingston JC et al. [21]. Quand la cause spécifique des hydrops fœtaux ne peut pas être identifiée et corrigée, un accouchement immédiat est nécessaire pour éviter la mort fœtale et complications maternelles.

#### IV. Conclusion

Le syndrome de miroir ou syndrome de Ballantyne en dépit d'être une entité rare pourrait être sous diagnostiqué par la plus part des cliniciens. Toute anasarque fœtale associée à un syndrome œdémateux maternel doit faire évoquer ce diagnostic. Des efforts sont à fournir pour comprendre son mécanisme physiopathologique. Outre le pronostic fœtal réservé, les conséquences maternelles peuvent être fâcheuses. La résolution de la symptomatologie maternelle dépend de la prise en charge du fœtus.

#### Références

- [1]. **Ballantyne JW.** The disease and deformities of the fetus. Edinburgh: Oliver and Boyd, 1892.
- [2]. **Brandenburg H1, de Krijger RR, Visser W and al.** Maternal complications of fetal hydrops. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 2002;146:2367-70.
- [3]. **Delaby B, Lanta-Delmas S, Gondry J.** Syndrome de Ballantyne résolutif après interruption sélective chez une grossesse gémellaire. *J Gyn Obst Biol Reprod* 2008;37:88-92.
- [4]. **Espinoza J, Romero R, Nien JK and al.** A role for the antiangiogenic factor S VEGFR-1 in the "mirror syndrome" (Ballantine Syndrome). *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2006;19:607-13.
- [5]. **Pirhonen JP, Hartgill TW.** Spontaneous reversal of mirror syndrome in a twin pregnancy after a single fetal death. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2004;116:106-7.
- [6]. **S. Proust, H.-J. Philippe, A. Paumier, et al.** Une pré-éclampsie en miroir : le syndrome de Ballantyne À propos de deux cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2006;35:270-274.
- [7]. **Tyra Jones RNC- OB, MSN, CRNP and al.** Mirror Syndrome: A Rare, Potentially Life- Threatening Obstetric Complication. *Journal of Obstetric, Gynecologic & Neonatal Nursing.* 2015;44:85.
- [8]. **Sukesh Kathpalia.** Mirror Syndrome - A Rare Case. *Biomedical Journal of Scientific & Technical Research.* 2018;2:2322-4.
- [9]. **O.Pourrat, V. Gouab, M. Maréchaud et al.** Syndrome en miroir avec prééclampsie précoce sévère secondaire à un neuroblastome surrénalien. *La Revue de Médecine Interne.* 2008;29:151.
- [10]. **Braun T, Brauer M, Fuchs I and al.** Mirror Syndrome: A Systemic Review of Fetal Associated Conditions, Maternal Presentation and Perinatal outcome. *Fetal Diagn Ther.* 2010;27:191-203.

- [11]. **Takahashi H, Matsubara S, Kuwata T and al.** Maternal manifestation of Ballantyne's syndrome occurring concomitantly with the development of fetal congenital mesoblastic nephroma. *J Obstet Gynaecol Res.* 2014;40:1114-7.
- [12]. **O. Touhami, F. Chantraine, K. Delbecque et al.** le cas clinique du mois le syndrome miroir : à propos d'un cas. *Rev med liège.* 2013;68:440-3.
- [13]. **Desvignes F, Bourdel N, Laurichesse-Delmas H and al.** Ballantyne syndrome caused by materno-fetal Parvovirus B19 infection: about two cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 2011;40:262-6.
- [14]. **Bixel K, Silasi M, Zelop CM, and al.** Placental Origins of Angiogenic Dysfunction in Mirror Syndrome. *Hypertens Pregnancy.* 2012;31:211-7.
- [15]. **Lobato G, Nakamura-Pereira M.** Reversion of the Ballantyne Syndrome despite Fetal Hydrops Persistence. *Fetal Diagn Ther.* 2008;24:474-8.
- [16]. **Midgley DY, Harding K.** The mirror syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;88:201-2.
- [17]. **Kontomanolis EN, Lambropoulou M, Tsagias N and al.** The riddle of Ballantyne's syndrome in the aspect of hydrops fetalis. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine.* 2014;27:1172-3.
- [18]. **Kate E. Oliver, Kimberly W. Hickey, Scott M. Petersen.** Spontaneous Resolution of Mirror Syndrome following Demise of Hydropic Twin. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology.* 2012; Article ID 783408, 3 pages. doi:10.1155/2012/783408.
- [19]. **Banner S, Crossan D.** Mirror Syndrome in Pregnancy: Two Patients, One Disease. *Journal of Obstetric, Gynecologic & Neonatal Nursing.* 2013;42: 97-8.
- [20]. **Valsky DV, Daum H, Yagel S.** Reversal of mirror syndrome after prenatal treatment of Dia-mond-Blackfan anemia. *Prenat Diagn.* 2007; 27:1161-4.
- [21]. **Livingston JC, Malik KM, Crombleholme TM and al.** Mirror syndrome: a novel approach to therapy with fetal peritoneal-amniotic shunt. *Obstet Gynecol.* 2007;110: 540-3.



Figure 1 : Hauteur utérine excessive avec infiltration de la paroi abdominale



Figure 2: Anasarque fœtale avec ascite de grande abondance et d'épanchement pleural bilatéral.



Figure 3 : Vitesse systolique cérébrale 0,85MoM. Figure 4 : Nouveau-Né avec abdomen distendu.

J. Jamor, A.B.Conté,F-Z Fdili Alaoui, S. Jayi, H. Chara, M.A. Melhouf. "Syndrome de miroir ou Syndrome de Ballantyne, Entité clinique rare : A propos d'un cas au CHU HASSAN II de Fès." IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 18, no. 11, 2019, pp 39-42.