

Pathologie ombilicale à l'âge pédiatrique

C Durand, F Nugues, Y Teklali, S Bessagnet

Introduction

Pendant la vie fœtale, la région ombilicale contient les vaisseaux ombilicaux : les deux artères ombilicales et la veine ombilicale, le canal vitellin ou canal omphalo-mésentérique (reliant la vésicule ombilicale à l'intestin primitif et le canal allantoïdien (reliant l'allantoïde et la vessie). Le canal omphalo-mésentérique régresse normalement en totalité pendant la vie fœtale, le canal allantoïdien régresse en donnant un résidu fibreux : l'ouraque. Ce cordon est situé en arrière de la ligne blanche, sous le plan aponévrotique, en extra péritonéal.

L'absence ou le défaut d'involution de ces structures peut conduire à des pathologies variées qui peuvent se révéler dès la vie fœtale mais aussi à l'âge pédiatrique.

Pathologie du canal vitellin ou canal omphalo-mésentérique

L'absence de régression complète de ce canal peut conduire à différentes pathologies : fistule entéro-ombilicale, sinus ombilical, bride omphalo-mésentérique, diverticule de Meckel.

La fistule omphalo-mésentérique est la conséquence d'une absence d'involution complète du canal vitellin. La fistule fait communiquer l'ombilic et une anse iléale, la fistule est parfois peu perméable et le diagnostic plus difficile.

Classiquement, elle se manifeste précocement en période néonatale par un écoulement permanent au niveau ombilical. L'examen de l'ombilic montre un pertuis. L'opacification à l'aide d'un produit de contraste hydro-soluble permet de visualiser la communication avec l'intestin et de confirmer le diagnostic. Le traitement est chirurgical.

Le diagnostic peut être plus tardif si la fistule n'est pas complètement perméable.

Des cas de hernie avec évagination de l'intestin au niveau de l'ombilic ont été rapportés, nécessitant une prise en charge chirurgicale en urgence.

La bride omphalo-mésentérique est la conséquence de la régression incomplète du canal vitellin qui persiste sous la forme d'une bride fibreuse tendue entre l'ombilic et le bord antimésentrique d'une anse iléale. Ces brides peuvent être asymptomatiques ou se révéler par un tableau occlusif dont le diagnostic est parfois suspecté en échographie.

Le diverticule de Meckel est la conséquence également d'une régression incomplète du canal vitellin. C'est la plus fréquente des anomalies du canal vitellin. Classiquement le diverticule de Meckel est un diverticule borgne situé entre 20 et 80cm de la région iléo-coecale. Le diverticule de

Meckel peut être associé à une bride, reliant le diverticule à l'ombilic. La muqueuse du diverticule peut être de type gastrique ou le siège d'une hétérotopie de tissu pancréatique.

Les modes de révélation sont variés : hémorragies digestives, tableau appendiculaire avec appendice normal en échographie, occlusion, invagination. Chez le petit enfant, un tableau d'occlusion fébrile est très évocateur. En cas d'invagination sur diverticule de Meckel, ce type d'invagination n'est pas réductible.

A l'âge pédiatrique, les résidus du canal omphalo-mésentérique se manifeste le plus souvent dans le cadre connu des pathologies du diverticule de Meckel, loin de l'ombilic. La bride omphalo-mésentérique est une cause d'occlusion classiquement décrite.

Pathologie de l'ouraque

L'absence de régression complète du canal allantoïdien peut conduire à différentes pathologies : fistule de l'ouraque, sinus de l'ouraque, kyste ou diverticule de l'ouraque.

La fistule de l'ouraque est la conséquence d'une absence d'involution complète du canal allantoïdien et fait communiquer la vessie avec l'ombilic. Le diagnostic peut être évoqué en anténatal devant une masse kystique communiquant avec la vessie ou une ascite. Des cas associés à un syndrome de Prune Belly, des anomalies de la région ano-rectale ont été rapportés. A la naissance, le diagnostic est évoqué cliniquement avec un écoulement d'urine par le cordon. La cystographie permet de confirmer le diagnostic et de rechercher chez le garçon des valves de l'urètre postérieur parfois associées. La prise en charge chirurgicale se fait en urgence.

Les résidus ouraquiens liés à une régression incomplète

Le sinus de l'ouraque par défaut de régression de la partie craniale se manifeste par un suintement de l'ombilic ou par un nodule ombilical granulomateux. L'échographie permet de rechercher un résidu ouraquien ou une pathologie du canal omphalo-mésentérique, et de les différencier d'une omphalite, d'une hernie ombilicale ou d'un hémangiome du cordon.

Le kyste (défaut de régression de la partie caudale) **ou le diverticule de l'ouraque** (persistance d'un segment intermédiaire) correspondent à une cavité liquidienne sur le trajet de l'ouraque, visible en échographie sous la forme d'une lésion anéchogène ou échogène, hétérogène en cas de complications.

Classiquement, les résidus ouraquiens sont asymptomatiques. Cependant les kystes volumineux peuvent entraîner des signes urinaires. La complication la plus fréquente est la surinfection avec des tableaux de douleurs abdominales, d'infection pariétale sous ombilicale. Le kyste peut se rompre dans la vessie, l'ombilic ou dans le péritoine réalisant alors un tableau de péritonite.

Des cas de carcinomes ouraquiens sont rapportés dans la littérature et justifient pour certains la résection systématique de ces résidus.

A l'âge pédiatrique, les résidus ouraquiens se manifestent rarement par un écoulement ombilical, plus souvent par des signes de douleurs abdominales, des signes urinaires à type de dysurie ou des signes infectieux allant de l'omphalite, l'infection urinaire à la péritonite. L'imagerie doit permettre de porter le diagnostic.

Bibliographie

Sun C, Hu X Huang L. Intestinal obstruction due to congenital bands from vitelline remnants. Sonographic features and review of the Literature. *Ultrasound Med* 2012; 31:2035–2038

Pomeranza; Anomalies, abnormalities, and care of the umbilicus; *Pediatr Clin N Am* 2004;51: 819– 27

Singh S, Pandey A, Ahmed I. et coll. . Prolapse of bowel via patent vitello intestinal duct—a rare occurrence. *Hernia* 2011;15:567-69.

Durakbasa CU, Okur H, Mutus HM et coll. Symptomatic omphalomesenteric duct remnants in children. *Pediatrics International* 2010; 52, 480–84.

Kleiner O, Cohen Z, Finaly R, Mordehai J, Mares AJ. Unusual presentation of omphalomesenteric duct remnant: a variant of mesodiverticular band causing intestinal obstruction. *J Pediatr Surg* 2000;35:1136-7.

Iwasakia M, Tairab K, Kobayashic H, Saigad T. Umbilical cyst containing ectopic gastric mucosa originating from an omphalomesenteric duct remnant. *Journal of Pediatric Surgery* 2009;44, 2399–401.

Khatri NJ, Enquist EG, Javitt MC. Imaging of the umbilicus and periumbilical region. *Radiographics* 199;18:413-31.

Giuliani S, Vendryes C, Malhotra A, Shaul DB, Anselmo DM. Prune belly syndrome associated with cloacal anomaly, patent urachal remnant, and omphalocele in a female infant. *J Pediatr Surg*. 2010;45:e39-42.

Bureau M, Bolduc S. Allantoic cysts and posterior urethral valves: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;38:116-8.

Chilakala SK, Boulden TF, Pourcyrous M. Ruptured remnant of urachal diverticulum: an unusual cause of congenital urinary ascites. *J Perinatol* 2012;32:978-80.

Lee SK, Kiffin C, Sanchez R, Carrillo E, Rosenthal A. Unique Presentation of Urachal Cyst Disease. *Case Rep Urol*. 2013;2013:874035

Tazi F, Ahsaini M, Khalouk A et coll. Abscess of urachal remnants presenting with acute abdomen: a case series. *Journal of Medical Case Reports*. 2012;6:226

Nimmonrat A, Na-ChiangMai W, Muttarak M. Urachal abnormalities: clinical and imaging features. *Singapore Med J* 2008; 49: 930-5

Eva E, Widni, Michael E, Höllwarth, Emir Q, Haxhija. The impact of preoperative ultrasound on correct diagnosis of urachal remnants in children. *J Pediatr Surg* 2010;45:1433-7.

Aaron M, Lipskar, Richard D, Glick, et coll. Nonoperative management of symptomatic urachal anomalies. *J Pediatr Surg* 2010;45:1016-9.