

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE 2012

N°592

LES AFFECTIONS MALFORMATIVES DE L'OURAQUE : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES, THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS

MEMOIRE
POUR L'OBTENTION DU DIPLOME D'ETUDES SPECIALES
(DES) EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE

PRESENTE ET SOUTENU PUBLIQUEMENT

Le 02 Août 2012

Par

Homère KISHIMBI MUKULU

Né le 30 Novembre 1973 à Bukavu (R.D.Congo)

MEMBRES DU JURY

Président :	Mr Mamadou	NDOYE	Professeur
Membres :	Mr Abdarahmane	DIA	Professeur
	Mr Cheikhna	SYLLA	Professeur
	Mr Gabriel	NGOM	Maître de conférences agrégé
Directeur de mémoire :	Mr Gabriel	NGOM	Maître de conférences agrégé
Co-directeur:	Mr Oumar	NDOUR	Assistant Chef de clinique

NOTE AUX LECTEURS

Ce document a été numérisé et mis en ligne par la Bibliothèque Centrale de l'Université Cheikh Anta DIOP de DAKAR



Bibliothèque Centrale UCAD

Site Web: www.bu.ucad.sn

Mail: bu@ucad.edu.sn

Tél: +221 33 824 69 81

BP 2006, Dakar Fann - Sénégal

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Coupe sagittale de l'embryon à la septième semaine de gestation.....	3
Figure 2 : Coupe transversale de la paroi abdominale antérieure	7
Figure 3 : Vue postérieure de la paroi abdominale antérieure	7
Figure4: Affections malformatives de l'ouraque	8
Figure 5: Tuméfaction ombilicale et sous-ombilicale d'un kyste de l'ouraque	19
Figure 6 : Echographie révélant un kyste de l'ouraque	19
Figure 7: Scanner abdominal révélant un kyste de l'ouraque	20
Figure 8 : Echographie montrant une fistule de l'ouraque	20
Figure 9: Urétrocystographie rétrograde montrant un diverticule de l'ouraque	21
Figure 10 : Stratégie diagnostique	24
Figure 11 : Technique opératoire pour un kyste de l'ouraque	27
Figure 12 : Tuméfaction ombilicale et érythème périombilical	35
Figure 13 : Cliché de profil d'une urétrocystographie rétrograde mettant en évidence une fistule de l'ouraque	35
Figure 14 : Abord et début de dissection d'un kyste de l'ouraque.....	38
Figure15 : Dissection du kyste jusqu'au dôme vésical.....	38

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I :	Corrélation entre affections et le sexe.....	31
Tableau II :	Corrélation entre affections et âge.....	31
Tableau III :	Répartition des patients selon le motif de consultation	32
Tableau IV :	Répartition des patients selon l'examen clinique	33
Tableau V :	Comparaison de la fréquence des formes cliniques selon la littérature	39
Tableau VI :	Les signes cliniques retrouvés par divers auteurs.....	41

Sommaire

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : GENERALITES	2
1 Embryologie	2
1.1. Développement de l'ouraque.....	2
1.2. Reliquat de l'ouraque	4
2. Anatomie	4
3. Etiopathogénie	5
4. Anatomie pathologique	5
4.1. Nature histologique	5
4.2. Affections malformatives de l'ouraque.....	6
4.2.1 Fistule de l'ouraque.....	6
4.2.2 Sinus de l'ouraque.....	6
4.2.3 Diverticule de l'ouraque	6
4.2.4. Kyste de l'ouraque	6
5. Signes cliniques	9
5.1. Type de description : Kyste de l'ouraque non compliqué	9
5.2. Formes cliniques	12
5.2.1 Formes compliquées du kyste de l'ouraque	12
5.2.2. Formes anatomiques.....	14
5.2.2.1 : Fistule de l'ouraque	14
5.2.2.1.1. Variété ouraque persistant.....	14
5.2.2.1.2 La variété vessie fœtale persistante	15
5.2.2.1.3 La fistule de l'ouraque associée à d'autres affections	16
5.2.2.1.4 La fistule de l'ouraque compliquée	16
5.2.2.2 Le sinus de l'ouraque.....	16
5.2.2.3 Le diverticule de l'ouraque.....	17
6. Diagnostic.....	22
6.1 Diagnostic positif	22
6.2 Diagnostic différentiel.....	23
7. Traitement.....	24
7.1 But	24
7.2 Moyens et méthodes.....	24
7.2.1 Moyens médicaux	24
7.2.2 Moyens chirurgicaux.....	25
7.3 Indications.....	25

7.4 Résultats.....	26
DEUXIEME PARTIE : PATIENTS, METHODES ET RESULTATS	29
1. Cadre d'étude.....	29
2. Patients et méthodes.....	29
2.1. Patients.....	29
2.1.1. Critères d'inclusion	29
2.1.2. Critères de non inclusion	29
2.2. Méthodes.....	29
2.2.1. Type d'étude	29
2.2.2. Collecte des données	30
2.3. Paramètres étudiés.....	30
2.3.1. Epidémiologiques.....	30
2.3.2. Diagnostiques.....	30
2.3.3. Thérapeutiques	30
2.3.4. Evolutifs.....	30
2.4. Analyse des données	30
3. Résultats	31
TROISIEME PARTIE : DISCUSSION	39
CONCLUSION	44
REFERENCES	46

INTRODUCTION

L'ouraque est un vestige embryonnaire d'origine controversée qui se présente à la naissance sous forme d'un cordon fibreux oblitéré, reliant le dôme vésical à l'ombilic [1].

Les affections malformatives de l'ouraque résultent d'un défaut d'oblitération partiel ou total du canal allantoïdien au cinquième mois de gestation [2, 3,4].

Elles sont diverses et se révèlent plus fréquemment chez l'enfant et l'adulte jeune [1].

L'affection ouraquienne est rare (incidence 1/5000) [4]. Elle se voit chez l'enfant dans 60% de cas [3], avec une prédominance masculine [4].

Les circonstances de découverte sont variables. Le diagnostic peut être fait en anténatal, au cours d'une échographie ou à la naissance devant l'écoulement d'urines à l'ombilic [1, 3, 4,5] ou une masse ombilicale [4, 5, 6, 7,8]. L'échographie peut être suffisante pour poser le diagnostic mais dans notre contexte africain la découverte est souvent per opératoire [1, 5,6]. Le traitement est essentiellement chirurgical [3, 5,6]. La complication majeure à craindre est la dégénérescence maligne [3,5].

Nous avons très peu d'études en Afrique [9, 10, 11] dont aucune au Sénégal.

Le but de ce travail était de rapporter les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des affections malformatives de l'ouraque au service de Chirurgie Pédiatrique de l'hôpital Aristide Le Dantec à Dakar.

Première partie :
GENERELITES

1. Embryologie [3, 5,9]

1.1 Développement de l'ouraue

L'origine de l'ouraue est controversée. Pour certains, il dérive de la partie supérieure de l'allantoïde, tandis que pour d'autres auteurs il se développe depuis la partie ventrale du cloaque.

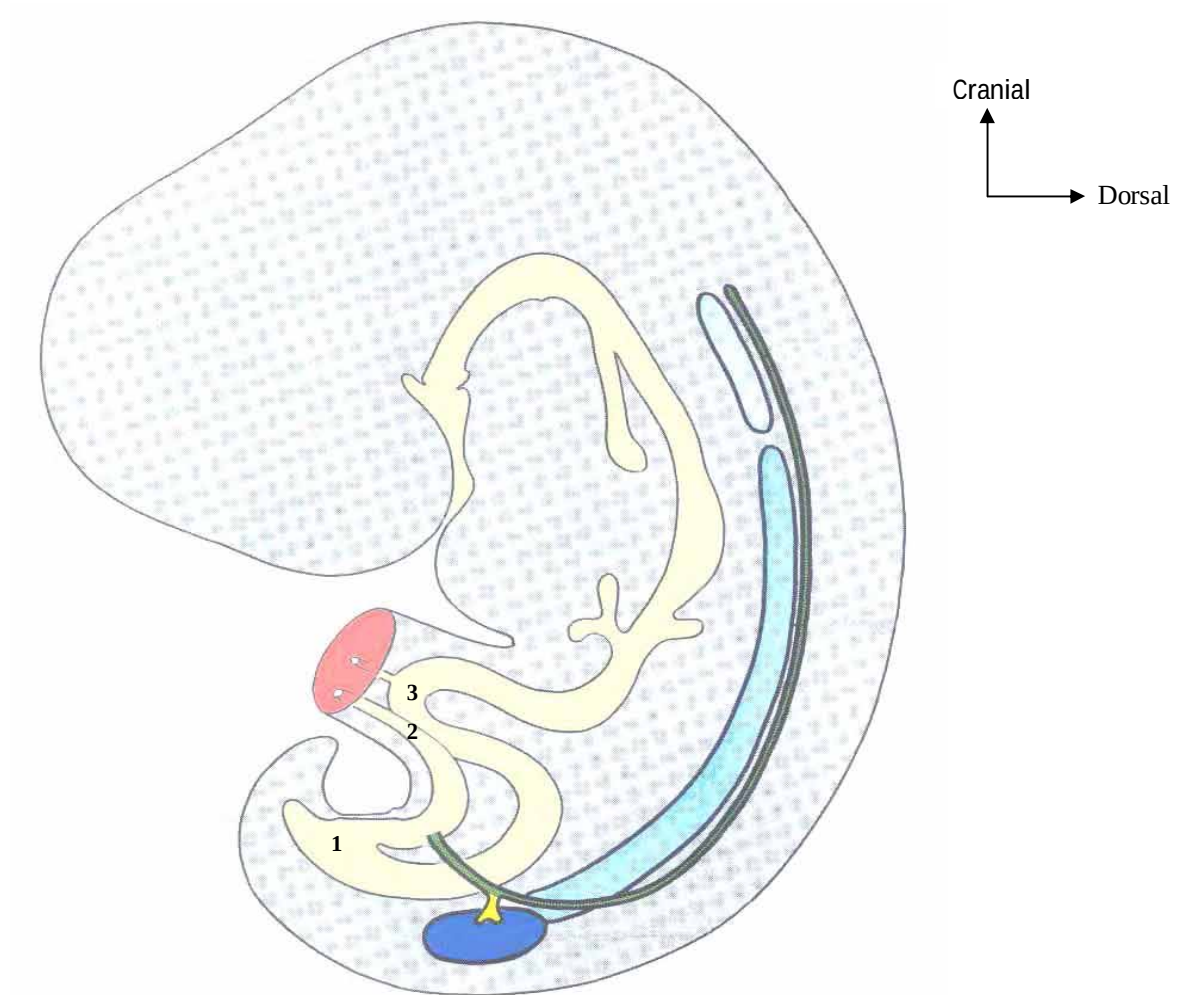
A la deuxième semaine de gestation, l'embryon se présente sous la forme d'un disque à deux couches : l'ectoblaste et le mésoblaste. Ce disque didermique délimite deux cavités: la cavité amniotique et la vésicule vitelline primitive.

La vésicule vitelline primitive va progressivement former l'intestin primitif, ou cloaque, et la vésicule ombilicale.

À l'extrémité caudale de l'embryon, le cloaque est le carrefour embryonnaire des appareils urinaire et digestif.

Au seizième jour de développement, la paroi antérieure du cloaque, qui deviendra la vessie, émet, dans le pédicule embryonnaire, le diverticule allantoïdien. Ce dernier s'étendra du dôme vésical au cordon ombilical. Lors de la septième semaine du développement embryonnaire, la descente de l'éperon périnéal divise le cloaque en une partie postérieure anorectale et une partie antérieure urogénitale (Figure 1).

Embryologiquement l'allantoïde est constituée de trois couches : une couche interne faite d'un épithélium transitionnel à activité sécrétoire, une couche moyenne faite de tissu conjonctif et une couche externe, musculaire lisse, en continuité avec le détrusor.



1. cloaque 2.Allantoïde (ouraque) 3.Canal vitellin (omphalo-mésentérique).

Figure 1 : Coupe sagittale de l'embryon à la septième semaine de gestation [3].

1.2 Évolution naturelle de l'ouraque ou reliquat [3, 5,10]

Chez l'embryon de 10 à 20 mm, la vessie atteint l'ombilic. La migration vésicale vers le pelvis s'accompagne d'un allongement de l'ouraque et au rétrécissement du canal. Vers la 5^e semaine gestationnelle, l'ouraque se rétrécit, finit par s'oblitérer (8^e semaine) et perdre ses attaches ombilicales qui peuvent cependant persister. L'ouraque peut également fusionner, à une distance variable de la vessie, avec les artères ombilicales ou encore se fondre dans un plexus de tissu fibreux, le plexus de Luschka.

Pour d'autres auteurs : Au cinquième mois de gestation, la lumière de l'allantoïde s'obstrue et prend la forme d'un mince cordon fibreux, l'ouraque, qui ne remplira plus aucune fonction à l'âge adulte. Néanmoins, il peut persister des vestiges embryonnaires à partir desquels peuvent se développer des pathologies bénignes ou malignes.

2. Anatomie [3, 5,6]

L'ouraque est un cordon fibreux, vestige embryonnaire du canal vésico-ombilical [3]. Il repose entre le péritoine et le fascia transversalis, en dedans de l'espace de Retzius. Il s'étend du dôme vésical à l'ombilic. Sa longueur varie de 3 à 10 cm et son diamètre de 8 à 10 mm. L'ouraque chemine dans le plan sous-aponévrotique pré péritonéal ou fascia ombilicovésical (Figure 2). Il se situe à la face postérieure des muscles grands droits, en regard de la ligne blanche.

Ses rapports sont : en avant, le fascia transversalis, en arrière, le péritoine pariétal et latéralement les ligaments ombilicaux latéraux (reliquat des artères ombilicales). Figure 2.

Il est accompagné des ligaments ombilicaux, résidus des artères ombilicales. Figure 3.

Le péritoine pariétal dessine, dans la région sous ombilicale, trois replis : un repli médian soulevé par l'ouraque et deux autres latéraux soulevés par les

ligaments ombilicaux latéraux. Ces replis définissent des dépressions péritonéales nommées fossettes inguinales interne.

Chez l'enfant, cette corde ouraquienne est aussi épaisse que les artères ombilicales oblitérées, et sa section est nécessaire à la mobilisation vésicale. La plupart des connaissances concernant l'ouraque viennent des travaux de Begg. On décrit à l'ouraque plusieurs segments : intra muqueux, intramusculaire et supra vésical.

La bonne connaissance de cette région anatomique permet de comprendre que l'exérèse complète de l'ouraque va nécessiter de l'emporter en monobloc avec les ligaments ombilicaux latéraux à son extrémité supérieure et une collerette vésicale à son extrémité inférieure.

3. Etiopathogénie [1, 3,5]

Les affections congénitales sont liées à un défaut d'oblitération de l'ouraque. Pour Blichert-Toft, le sinus externe, le diverticule ouraquien et le sinus à drainage alterné sont des séquelles de kystes abcédés spontanément ouverts à l'un des deux pôles ouraquiens.

4. Anatomie pathologique

4.1 Nature histologique [5, 10]

L'ouraque peut être décrit comme un tube dont la paroi est composée de trois couches : la couche interne, constituée dans 70% d'un épithélium transitionnel ayant une activité sécrétoire, et dans 30 % des cas d'un épithélium de type colique, la couche moyenne, faite de tissu conjonctif et la couche externe, musculaire lisse, en continuité avec le détrusor.

La lumière centrale est virtuelle, remplie de débris épithéliaux desquamés. Parfois, aucune structure n'est individualisable lorsque l'ouraque s'oblitére et devient fibreux.

4.2 Affections malformatives de l'ouraque [1, 3, 5, 11]

Le défaut d'oblitération du canal allantoïdien est à l'origine des quatre types de pathologies bénignes de l'ouraque. (Figure 4) :

- un défaut d'oblitération complet conduit à une fistule ombilico-vésicale.
- un défaut d'oblitération de l'extrémité externe de l'ouraque conduit à une fistule borgne externe communiquant avec la région péri-ombilicale (Sinus de l'ouraque) ;
- un défaut d'oblitération de l'extrémité interne de l'ouraque conduit à une fistule borgne interne communiquant avec la vessie (diverticule de l'ouraque) ;
- Le kyste de l'ouraque est le résultat d'une oblitération partielle du canal allantoïdien à ses deux extrémités, un défaut d'oblitération qui peut se situer en tout point du trajet de l'ouraque avec une prédominance juxta vésicale. Il ne communique ni avec l'ombilic, ni avec la vessie.

Ce kyste se développe entre la paroi musculaire et le péritoine qu'il refoule. Il siège le plus souvent sur le tiers distal de l'ouraque. La persistance d'un épithélium muqueux sécrétant, permet leur croissance et leur développement. Pour d'autres auteurs, il existe le sinus à drainage alterné, où la perméabilité est tantôt ombilicale, tantôt vésicale.

Ces malformations sont revêtues sur leur face interne d'un épithélium cylindrique ou paramalpighien ou même épidermoïde kératinisé. Ce revêtement peut disparaître dans les gros kystes. La paroi la plus externe contient souvent des fibres musculaires lisses.

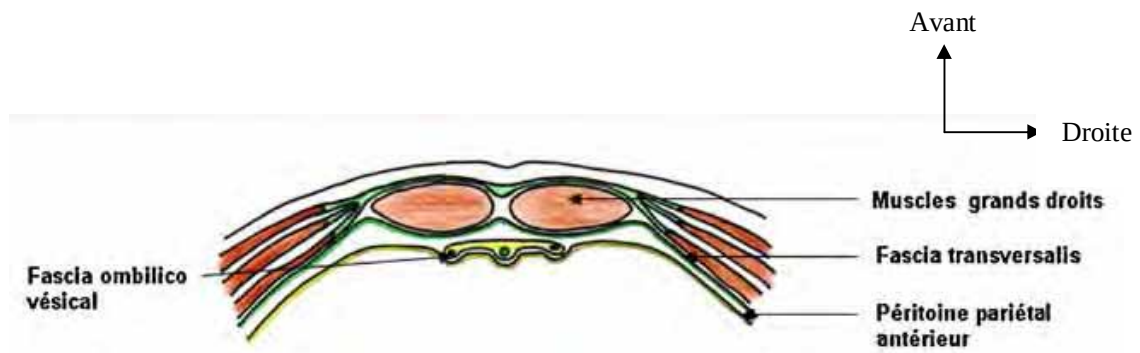


Figure 2 : Coupe transversale de la paroi abdominale antérieure [3]

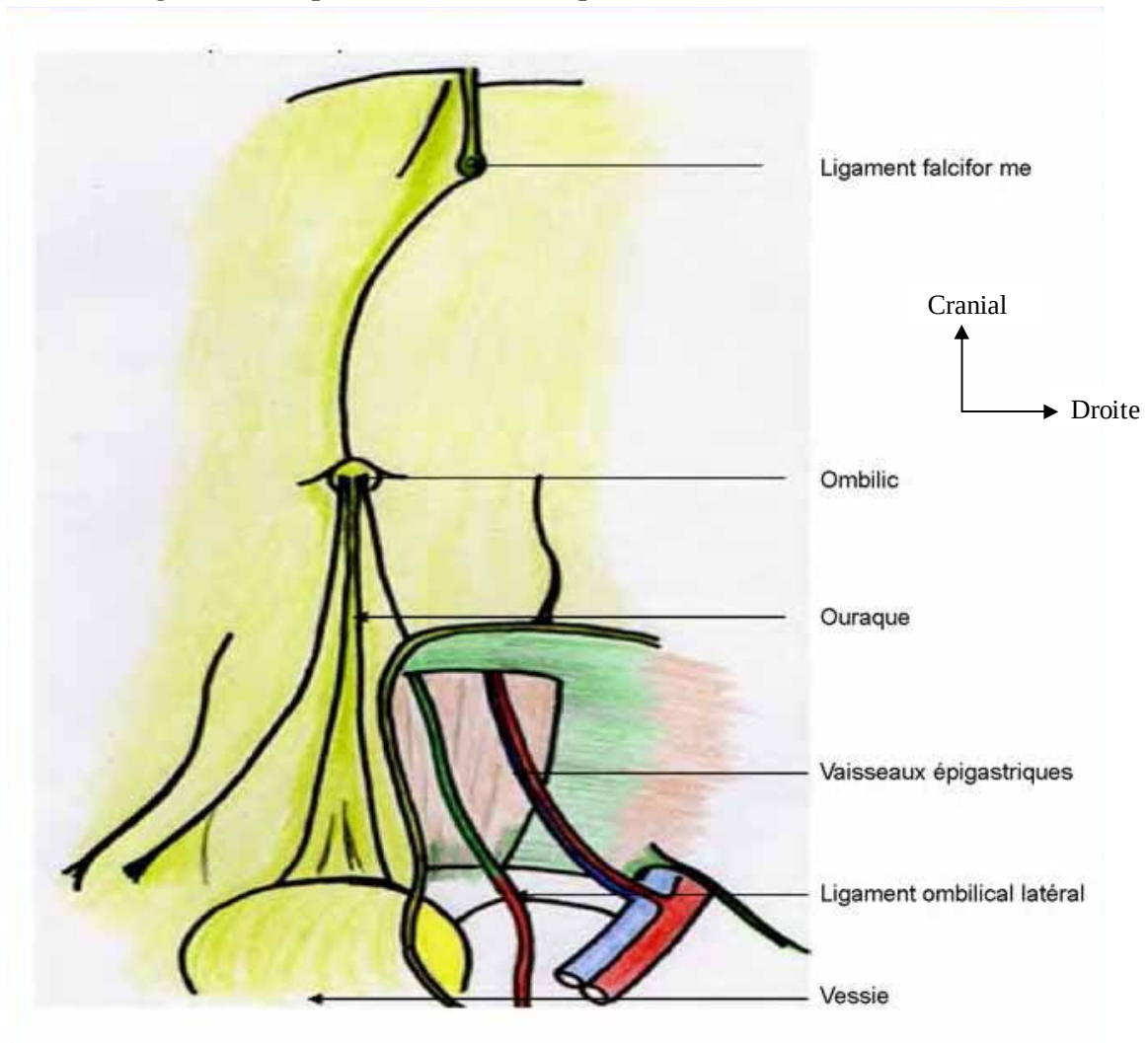


Figure 3: Vue postérieure de la paroi abdominale antérieure [3]

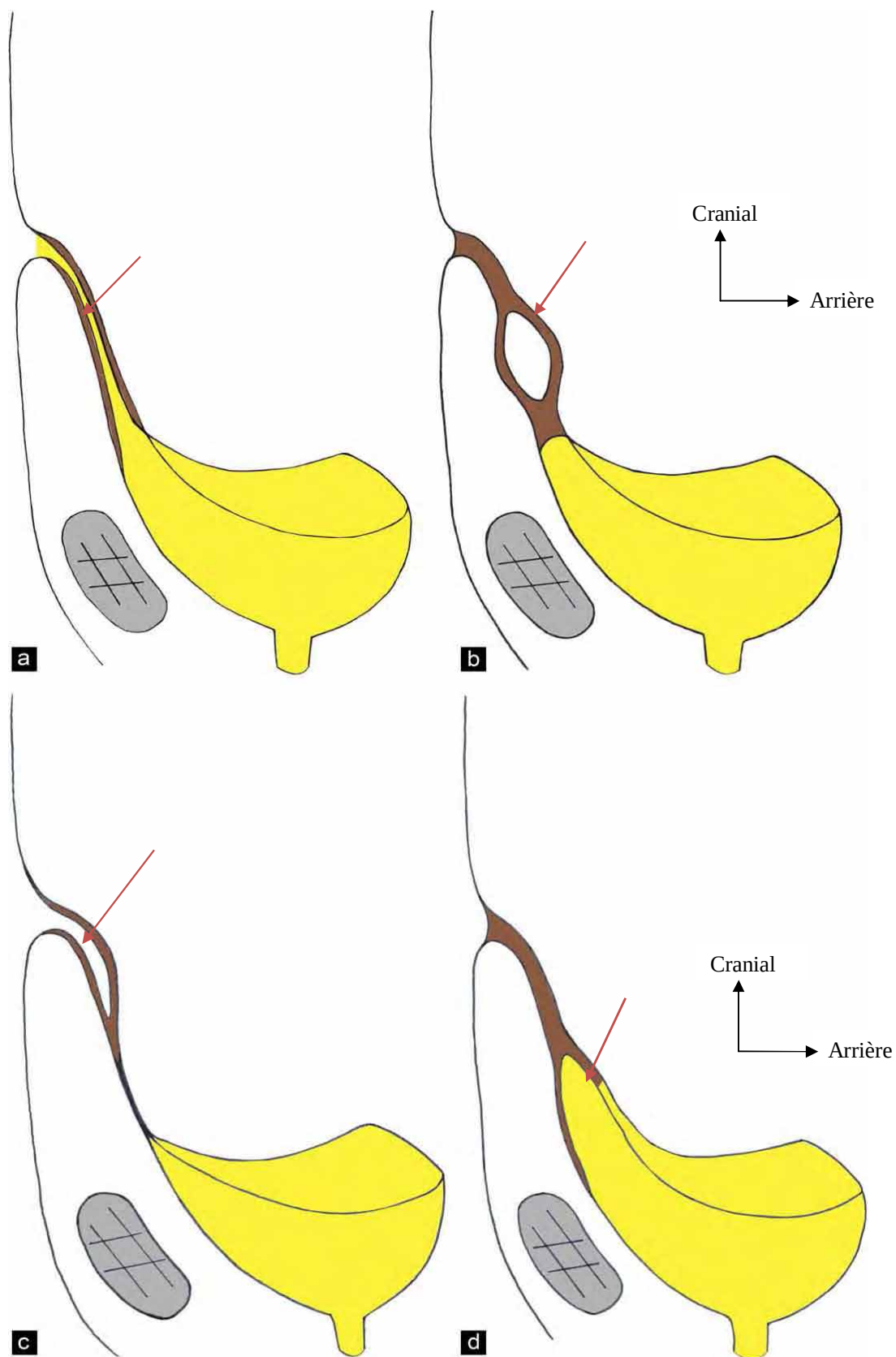


Figure 4 : Affections malformatives de l'ouraque: fistule (a); kyste (b); sinus (c); diverticule (d) [11]

5. Signes cliniques

5.1 Type de description : Kyste de l'ouraque non compliqué

5.1.1 Les circonstances de découverte [1,3]

Il peut être de découverte prénatale grâce à l'échographie.

Il peut être également retrouvé devant une masse hypogastrique. La majorité des kystes de l'ouraque sont de petite taille mais peuvent parfois atteindre de grand volume et contenir jusqu'à 20 litres de liquide puriforme ou hématique. Sa découverte peut être fortuite au décours d'un examen systématique ou d'une échographie demandée pour des signes abdominaux ou encore pour toute autre cause ou lors d'une intervention abdominale faite pour une autre affection.

5.1.2 Les signes cliniques [1, 3, 5,10]

Les kystes de l'ouraque restent longtemps asymptomatiques et ne deviennent symptomatiques que lorsque leur volume s'accroît (Figure 5) ou lorsqu'ils se compliquent.

5.1.2.1 Les signes urinaires

Il s'agit d'une dysurie par compression avec pollakiurie plus souvent diurne que nocturne et une pyurie épisodique sans douleur. L'examen est pauvre ne permettant la palpation d'une masse hypogastrique que si le kyste est volumineux.

5.1.3 Les signes radiologiques [1, 3,5]

5.1.3.1 L'échographie

L'échographie anténatale peut retrouver une petite image liquidienne siégeant au-dessus de la vessie, contre la paroi abdominale. Entre vessie et ombilic ce kyste étant proche de la paroi abdominale peut simuler un défaut ombilical, chez la fille, le diagnostic se pose essentiellement avec le kyste l'ovaire.

En post natal, dans les cas de kyste de l'ouraque non infecté l'échographie en coupe sagittale médiane sous ombilicale montre une masse piriforme à grand

axe vertical, bien limitée, située immédiatement en arrière de la paroi abdominale. Le pôle inférieur de la masse arrondi, marque son empreinte sur la paroi antéro-supérieure de la vessie quand celle-ci est en faible réplétion. Le contenu vésicale est transonore et homogène. Le pôle supérieur, plus effilé, se situe sous l'ombilic. La masse est hypoéchogène, d'échostructure souvent liquidienne et parfois hétérogène avec une zone centrale irrégulière très faiblement échogène. Le muscle grand droit situé juste en avant présente une épaisseur et une structure normale. Enfin le kyste peut être multicloisonné (Figure 6).

5.1.3.2 La tomodensitométrie (TDM)

Elle est souvent indiquée dans les cas de kystes compliqués. Elle donne une meilleure définition des relations entre kyste et vessie ainsi que de sa morphologie et son extension.

Un kyste de l'ouraue simple est bien défini en TDM comme une masse située en arrière du plan des muscles grand droits qui sont normaux. Elle est presque médiane, parfois un peu latéralisée à droite ou à gauche (Figure 7). Ses contours sont réguliers, sa densité est liquidienne. Les structures digestives voisines sont normales et il n'y a pas d'épanchement liquidien intra péritonéal. Les coupes TDM après injection intraveineuse de produit de contraste révèlent un rehaussement périphérique de la masse en couronne sans rehaussement central. A sa partie inférieure, la masse s'appuie sur la vessie qu'elle déprime sans interface visible et sa limite supérieure vient au contact de l'ombilic.

En cas de kyste de l'ouraue infecté, la densité spontanée peut devenir plus élevée, le rehaussement périphérique plus important avec des limites irrégulières et une paroi vésicale au contact de la masse très épaissie.

5.1.3.3 La fistulographie

Elle n'est possible que si le kyste est fistulisé à l'ombilic ; elle permet de poser le diagnostic de kyste de l'ouraque en mettant en évidence une fistule ombilicale de trajet oblique en arrière et en bas communiquant avec une poche plus ou moins large communiquant elle même ou non avec la vessie.

La fistulographie permet de poser le diagnostic dans 83 à 100% des cas.

5.1.3.4 L'imagerie par résonnance magnétique

Sa place dans l'exploration des kystes de l'ouraque est très limitée, elle est réalisée en cas de diagnostic différentiel entre un kyste de l'ouraque et une tumeur maligne. Elle permet de mettre en évidence une formation en hypersignal au niveau du dôme vésical sur les séquences en T2, en hyposignal sur les séquences pondérées T1 avec rehaussement périphérique après injection de Gadolinium.

5.1.3.5 La cystographie antérograde

C'est un examen non indispensable à la confirmation d'un kyste de l'ouraque. Elle est indiquée en cas de suspicion de diverticule vésico-ouraquien. Elle peut parfois montrer un aspect de compression extrinsèque des uretères avec dilatation des cavités pyélocalicielles (quand le kyste est volumineux) voire une compression du dôme vésical avec une muqueuse irrégulière.

5.1.3.6 La cystoscopie

Pour certains auteurs la cystoscopie doit compléter le bilan para clinique pour vérifier l'intégrité de la paroi vésicale et notamment l'absence de communication entre le kyste et la vessie.

5.2 Formes cliniques

5.2.1 Formes compliquées du kyste de l'ouraque

Les circonstances de découverte après accouchement passent par la perception d'une masse sous-ombilicale ou au cours de complications, nombreuses ; Elles sont en règles révélatrices :

des troubles fonctionnels liés à leur volume, des poussées inflammatoires et infectieuses, des hémorragies intra kystiques, des fistulisations à l'un des pôles mais aussi des transformations malignes en adénocarcinome, carcinome colloïde muqueux ou sarcomes.

5.2.1.1 L'infection [1, 3, 5,8]

L'infection est la principale complication du kyste de l'ouraque. Les kystes de l'ouraque sont latents jusqu'au moment où ils s'infectent. La voie de pénétration du germe est très discutée : hématogène, lymphatique, urinaire, cutanée, ombilicale. Cette dernière semble la plus fréquente.

Le kyste infecté se traduit par des douleurs, une tuméfaction, une hyperthermie et des signes urinaires ou digestifs. On a un tableau pseudo-péritonéal avec une défense pariétale ou une véritable contracture en cas de péritonite associée. Ce tableau est expliqué par la situation immédiatement sous péritonéale de l'ouraque.

En échographie son contenu devient échogène et il peut se drainer spontanément par l'ombilic ou la vessie ou se rompre dans la cavité péritonéale. En Tomodensitométrie, la paroi du kyste infecté se rehausse massivement par l'injection.

5.2.1.2 La fistule ombilicale

Le drainage du kyste peut se faire par fistulisation à travers l'ombilic. L'écoulement peut être hémorragique ou mucopurulent.

5.2.1.3 La rupture intra-péritonéale

La rupture intra-péritonéale représente la complication la plus rare mais la plus grave du kyste de l'ouraue.

Le diagnostic précoce du kyste de l'ouraue a pour but d'éviter la rupture péritonéale d'un kyste infecté. Deux éléments devraient permettre d'évoquer ce diagnostic de rupture.

- la présence d'une masse Kystique médiane sous ombilicale à contours irréguliers,
- la présence d'un épanchement intrapéritonéal.

Les signes urinaires souvent mentionnés à type de dysurie et de pollakiurie apparaissent beaucoup moins spécifiques.

La laparotomie en urgence permet de poser le diagnostic.

5.2.1.4 La rupture du kyste dans la vessie [3, 5,7]

Les explorations radiologiques (ECHO-TDM) démontrent la présence d'une formation hypoéchogène, hétérogène en échographie, hypodense en TDM et située à la partie antéro-supérieure de la vessie, cette formation, se remplit en TDM sur les coupes tardives par le produit de contraste au fur et à mesure du remplissage vésical. L'urétrocystographie rétrograde montre une communication entre la vessie et l'ouraue posant le diagnostic différentiel avec un diverticule de l'ouraue.

5.2.1.5 L'hémorragie intra kystique

L'échographie peut montrer une masse d'allure solide sus et pré vésicale, parfois d'échostructure mixte solide et liquide.

5.2.1.6 La lithiase intra kystique

Complication rare le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite sur une radiographie de l'abdomen sans préparation.

5.2.1.7 La fistule sigmoïdo-ouraquienne

C'est une complication rare, deux cas ont été rapportés. L'une survenant dans un diverticule colique, l'autre dans un colon normal.

5.2.2 Formes anatomiques

5.2.2.1 Fistule de l'ouraque

5.2.2.1.1 Variété ouraque persistant

Les circonstances de découverte [1, 3,5] peuvent se faire en période anténatale, l'échographie peut retrouver un œdème localisé à la portion initiale du cordon, au voisinage de la paroi abdominale, donnant un cordon augmenté de volume.

Les fistules de l'ouraque sont plus caractéristiques de la période néonatale et est la pathologie la plus fréquente. En effet elles se révèlent soit immédiatement à la naissance par un méga cordon épaissi, œdémateux sous tension qui s'explique par le passage de l'urine fœtale vers la gelée de Wharton, constituant le cordon.

On constate habituellement un écoulement d'urine par l'ombilic ou un retard de chute du cordon ombilical.

Soit après la chute du cordon par un écoulement liquidien clair, un granulome ou une infection persistante malgré un traitement local bien conduit.

Toutefois sa reconnaissance peut être plus tardive, parfois même chez l'adulte.

Pour les autres affections de l'ouraque, ce sont les complications infectieuses ou douloureuses qui sont à l'origine du diagnostic.

Les signes physiques [1] sont :

- le débit de l'écoulement va du simple ombilic humide à l'émission franche d'urine, véritable miction en jet ;

- l'examen de l'ombilic, en prenant soin de le déplier, apprécie les caractères du ou des orifices fistuleux (siège, aspect, diamètre) la présence ou non d'un écoulement, sa nature (matière, urine, pus), son débit et l'état local inflammatoire ou non.

Le rôle de l'imagerie réside dans la confirmation du diagnostic et la recherche d'un obstacle sur le bas appareil urinaire pouvant expliquer le reflux d'urine dans le canal ouraquien comme l'indique Mollard [1].

La fistulographie [1, 2,4] par l'orifice sous ombilical, confirme le diagnostic en montrant un trajet fistuleux opacifié et qui communique avec la vessie. Elle peut être complétée en cas de doute par l'injection de bleu de Méthylène qui colorera les urines.

L'échographie abdominale (Figure 8) [1, 2, 3,5], réalisée surtout en cas de complication (abcédation...) peut montrer la persistance du canal de l'ouraque avec abcès au contact du pôle supérieur de la vessie, cette dernière est déformée, allongée et contient des sédiments.

La tomodensitométrie [1,2] n'est pas indispensable pour le diagnostic positif, si elle est réalisée, elle montre le trajet fistuleux de densité liquidienne comparable à celle de la vessie communiquant celle-ci avec l'ombilic.

La cystographie rétrograde [2,3] fait le diagnostic en montrant l'opacification de l'ouraque sur le cliché de profil et recherche un obstacle du bas appareil sur les clichés per-mictionnels.

L'urographie intraveineuse [1,3] est faite surtout dans le cas d'association du syndrome de Prune-Belly et de l'affection de l'ouraque

5.2.2.1.2 **La variété vessie fœtale persistante** [1]

C'est une variété de fistule de l'ouraque où la vessie n'a pas effectué sa descente. L'ouraque ne s'est pas fermé. Il existe un abouchement vésico-ombilical direct. Cette forme se rapproche de l'extrophie vésicale.

5.2.2.1.3 **La fistule de l'ouraque associée à d'autres affections** [1, 4,10]

Il est important de rechercher une uropathie obstructive basse telles que des valves de l'urètre postérieur chez le garçon. Le pourcentage d'obstacle retrouvé en cas de fistule ombilico-vésicale est de 50% pour Schubert [1, 4,10], cela impose l'exploration complète de l'appareil urinaire par une urétro-cystographie, une urographie intraveineuse voire une endoscopie.

Le rôle de l'imagerie réside dans la confirmation du diagnostic et la recherche d'un obstacle sur le bas appareil urinaire pouvant expliquer le reflux d'urine dans le canal ouraquien.

Le syndrome de Prune-Belly dans la plupart des cas présentent une anomalie de l'ouraque majoritairement une fistule.

5.2.2.1.4 **La fistule de l'ouraque compliquée**

L'infection urinaire est une complication fréquente de fistule par communication avec l'extérieur.

5.2.2.2 **Le sinus de l'ouraque** [1, 3, 4, 5,12]

Il correspond à 18% des malformations. Les sinus externes ou à drainage alterné peuvent se révéler à n'importe quel âge par un écoulement purulent intermittent ombilical, alternant avec des épisodes rétentionnels, des lésions érythémateuses ou granulomateuses péri-ombilicales.

Ces manifestations sont intermittentes et peuvent être émaillées d'épisodes fébriles.

L'abcédation constitue une complication classique de ce type de malformation. Dans ces cas, l'enfant est porteur d'une tuméfaction sous-ombilicale médiane. Ayant toutes les caractéristiques des abcès chauds, la pression de la masse entraîne l'issue de pus au niveau de l'ombilic.

Entre les épisodes de rétention puis de décharge purulente à l'ombilic persiste un certain suintement avec tissu de granulation.

En dépit du rôle protecteur du péritoine, la rupture de ces collections pariétales dans la grande cavité abdominale est une complication toujours possible et redoutable.

L'échographie [1, 3,5] montre une structure tubulaire avec un centre anéchogène liquidien ou bien une véritable collection liquidienne sous ombilicale sans communication avec la vessie.

La fistulographie [1] confirme le diagnostic en opacifiant le trajet fistuleux à direction caudale non communiquant avec la vessie.

Souvent et compte tenu de la petite taille du sinus, les autres méthodes d'imagerie ont peu d'intérêt.

L'infection avec fistulisation vers l'extérieur est possible ou ouverture dans grande cavité péritonéale ou fistule digestive.

5.2.2.3 Le diverticule de l'ouraque [1, 3,5].

Les signes cliniques

Le diverticule de l'ouraque est souvent asymptomatique et est de découverte fortuite. C'est la malformation qui s'infecte le moins fréquemment et ceci encore moins quand le collet du diverticule est très large. Ainsi deux facteurs anatomiques conditionnent la symptomatologie et l'évolution :

- la taille du diverticule ;
- le calibre du collet faisant communiquer la vessie et le diverticule.

Quand leur volume est important ou quand leur collet est étroit, ces diverticules s'évacuent difficilement au cours de la miction, et peuvent se compliquer d'infection voire de lithiase intra-diverticulaire.

Le diagnostic peut aussi être évoqué devant une rétraction per-mictionnelle de l'ombilic.

On distingue les diverticules de l'ouraque sur vessie saine et les diverticules de l'ouraque dans le cadre du syndrome de « Prune-Belly » où ils font partie de la méga-vessie.

Il faut toujours rechercher un obstacle cervico-urétral radiologique ou manométrique sous-jacent à ce diverticule.

Les signes radiologiques [1, 3,5]

La mise en évidence du diverticule de l'ouraue se fait facilement à :

- **l'échographie**, cependant le rattachement à l'origine ouraquienne est parfois difficile.

Il se présente comme une formation liquidienne qui communique avec l'apex vésical.

- **la tomodensitométrie**, montre la formation liquidienne communicante avec l'apex vésical par un collet et qui se remplit par le produit de contraste au fur et à mesure du remplissage ;

- **l'urétrocystographie rétrograde** doit être systématique non pas tant pour confirmer le diagnostic de diverticule mais surtout pour rechercher un obstacle sous-jacent notamment chez le sujet de sexe masculin à type de valves de l'urètre postérieur chez l'enfant ou bien d'un obstacle cervico-prostatique chez l'adulte (Figure 9) ;

- **l'imagerie par résonance magnétique** permet de confirmer ce diagnostic et même de le rapporter à son origine ouraquienne en montrant le prolongement du diverticule avec le reliquat ouraquien. La lithiase diverticulaire est le mode de révélation le plus habituel des formes compliquées.



Figure 5: Tuméfaction ombilicale et sous-ombilicale d'un kyste de l'ouraque [1].

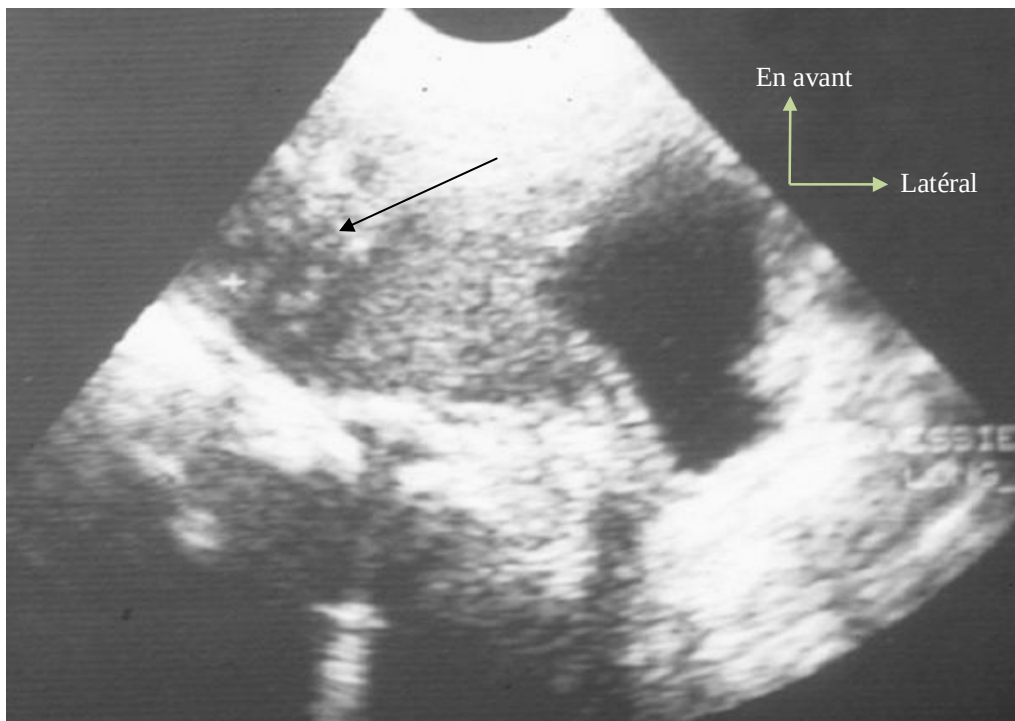


Figure 6 : Echographie révélant un kyste de l'ouraque [1].



Figure 7: Scanner abdominal révélant un kyste de l'ouraque [1]

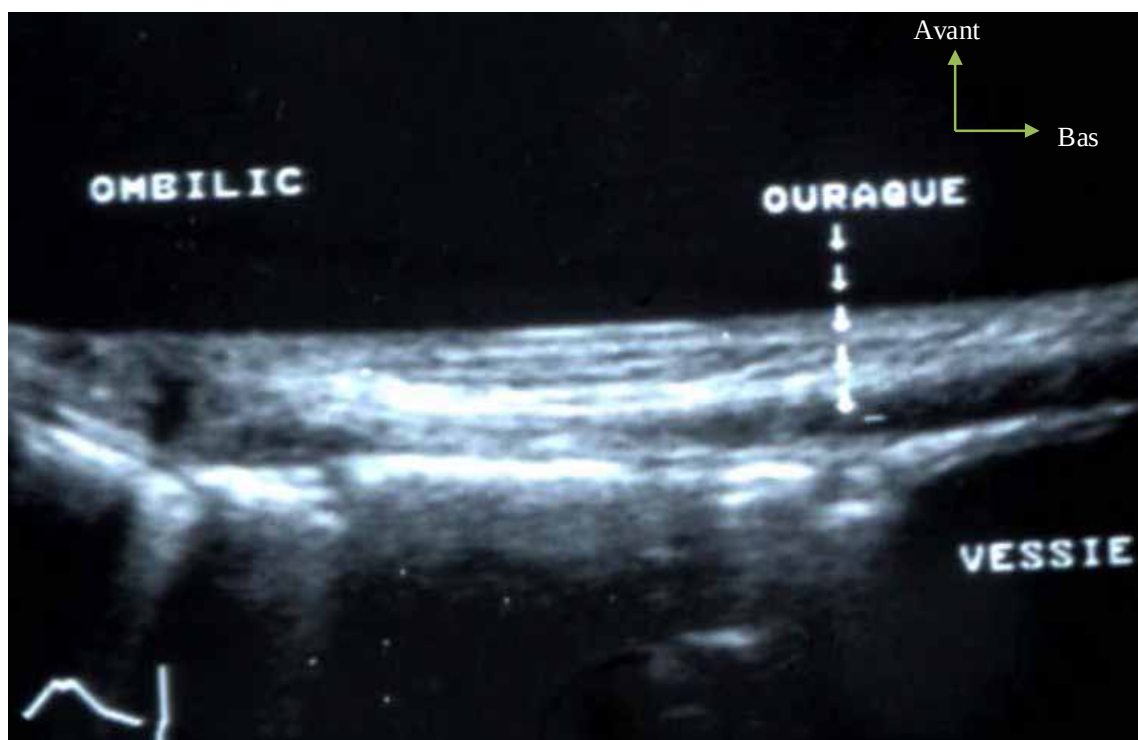


Figure 8 : Echographie montrant une fistule de l'ouraque [1]

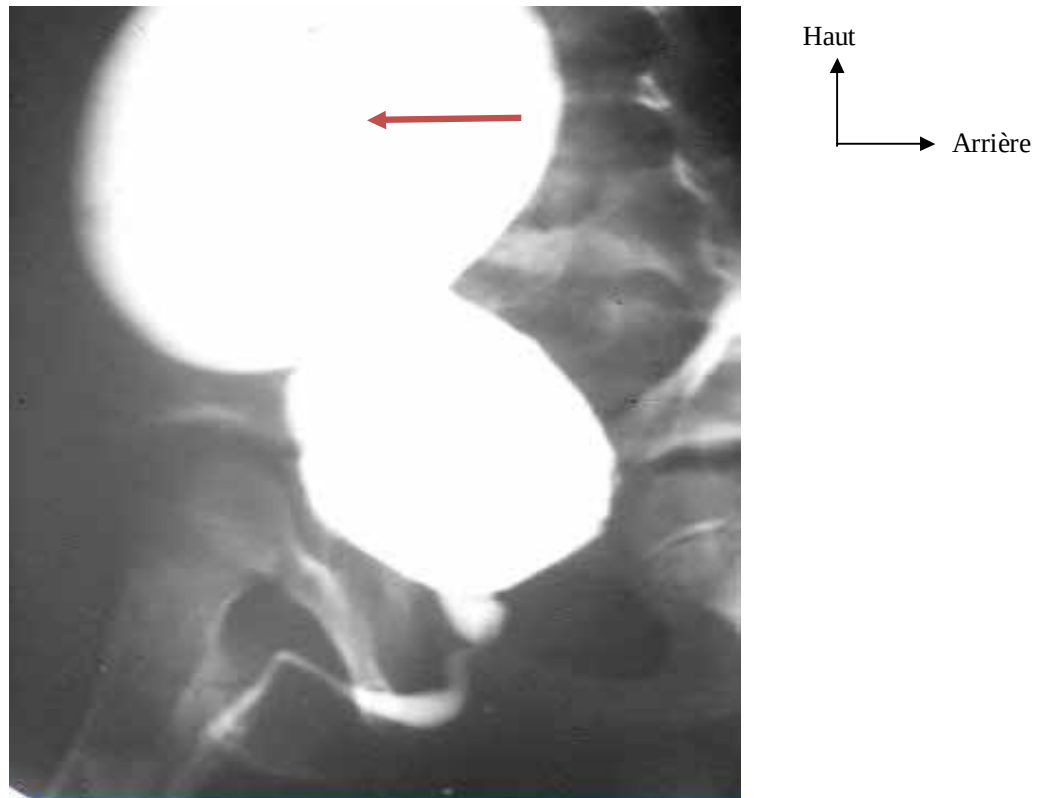


Figure 9: Urétrocystographie rétrograde montrant un diverticule de l'ouraque [1].

6 Diagnostic [1, 3, 5,11, 12, 13,14]

6.1 Le kyste de l'ouraque

6.1.1 Diagnostic positif

La perception d'une masse sous-ombilicale ou au décours de nombreuses complications comme l'abcédation, la rupture intrapéritonéale, lithiase kystique, hémorragie intra-kystique. La découverte à l'échographie ou au scanner d'une masse sous-ombilicale extra-péritonéale et intra pariétale.

6.1.2 Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel ne se pose qu'avec les formes compliquées. Il s'agit surtout de tout abdomen aigu, inflammation de diverticule de Meckel (image échographique, scanner) perforation d'un organe creux, abcès pelvien ; hernie ombilicale étranglée en per opératoire devant le contenu du sac herniaire.

6.2 La fistule de l'ouraque

6.2.1 Diagnostic positif

Ecoulement des urines par l'ombilic, la visualisation à l'échographie d'un canal faisant communiquer la vessie à l'ombilic et la fistulographie qui montre l'opacification du trajet fistuleux.

6.2.2 Diagnostic différentiel

En présence d'un ombilic humide chez l'enfant, on pense également à un granulome ombilical (absence de l'ouraque), à un canal omphalomésentérique (l'association à une fistule de l'ouraque étant possible mais dans ce cas il y a présence des matières fécales qui fistulisent) ou à un vestige infecté de la veine ombilicale.

6.3 Le sinus de l'ouraque

6.3.1 Diagnostic positif

Suintement intermittent au niveau de l'ombilic ou un ombilic humide, ou encore la visualisation à l'échographie d'une image anéchogène sous-ombilicale dans l'épaisseur de la paroi abdominale communiquant avec l'ombilic ou encore au cours d'une fistulographie.

6.3.2 Diagnostic différentiel

Il se fait avec tous les suintements de l'ombilic : la fistule (fistulographie, image échographique), le kyste de l'ouraque (image échographique) ou le canal omphalomésentérique (issue des matières entérales par l'ombilic).

6.4 Le diverticule de l'ouraque

6.4.1 Diagnostic positif

Le diagnostic repose sur la visualisation à l'échographie d'une image liquidienne se continuant avec la vessie ou présence d'une lithiase diverticulaire.

6.4.2 Diagnostic différentiel

Il se fait avec la lithiase vésicale (localisation vésicale) ou la méga-vessie (continuité de la paroi avec augmentation uniforme de volume de la vessie).

La stratégie diagnostique devant une affection malformative de l'ouraque est reportée sur la figure 10.

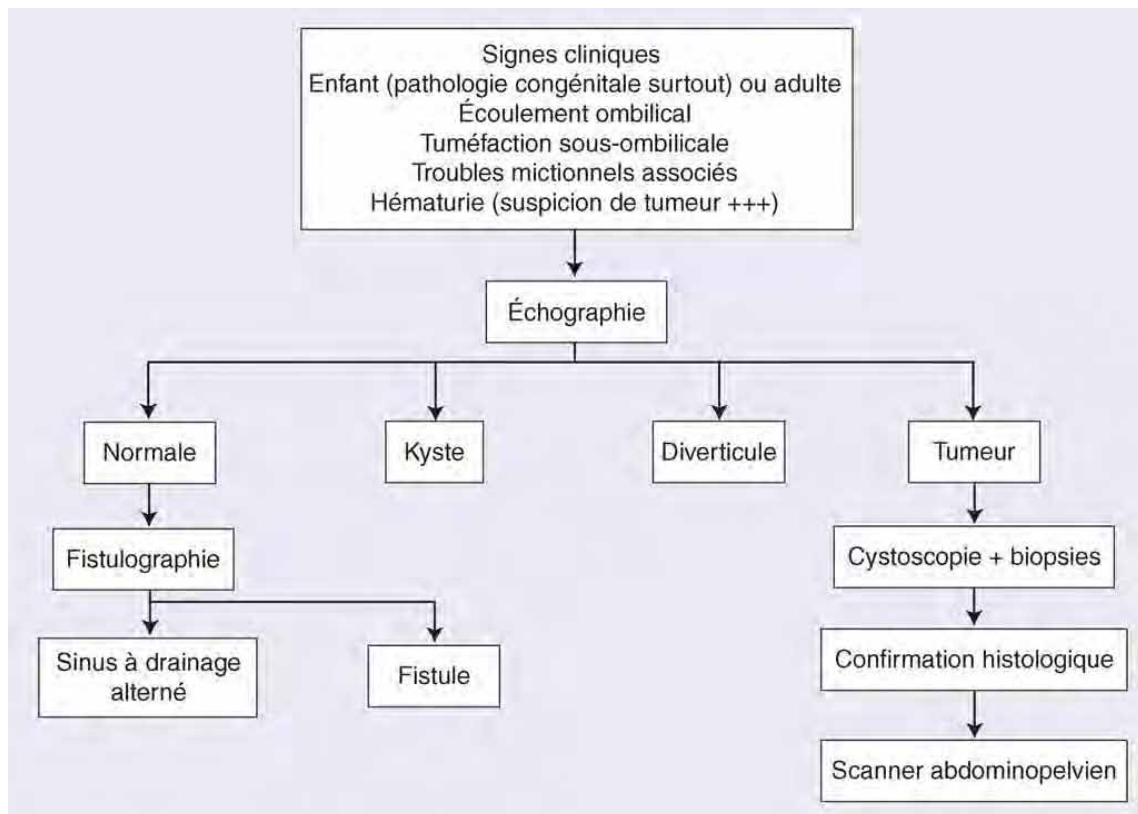


Figure 10 : Stratégie diagnostique [5].

7. Le traitement

7.1 But

Le but du traitement est de supprimer la communication entre la vessie et l'ombilic, de prévenir et de traiter les complications.

7.2 Moyens et méthodes [3,5]

Il peut s'agir d'une simple surveillance.

Les moyens médicaux utilisés sont les antibiotiques (Amoxycilline + acide clavulanique inj. 80 mg/kg/jr en 2 prises; Gentamicine 3 à 5 mg/kg/jr en une seule prise ; cefixime 40 mg/kg/jr en 2 prises ou Flagyl 30 à 40 mg/kg/jr en 2 prises) et antalgiques (Paracétamol sirop ou suppo 1dose x 4/jr ; Perfalgan 15mg/kg x 4/jr).

Les moyens chirurgicaux reposent sur le drainage simple ou la chirurgie d'exérèse.

L'exérèse chirurgicale doit emporter en monobloc l'ouraque, les ligaments ombilicaux latéraux (dans leur portion proximale) et une collerette vésicale. L'intervention chirurgicale se fait habituellement par une incision médiane sous-ombilicale ou transversale, mais la chirurgie laparoscopique est une alternative séduisante.

La dissection est menée de haut en bas, en débutant par l'insertion ombilicale de l'ouraque. L'exérèse doit se faire dans le plan pré péritonéal, en arrière du fascia transversalis. Elle emporte l'ouraque, les ligaments ombilicaux latéraux et le péritoine pariétal en monobloc. Elle se poursuit vers le dôme vésical au niveau duquel les ligaments ombilicaux latéraux sont sectionnés.

Une collerette vésicale est ensuite réséquée, sur la zone d'insertion de l'ouraque. Puis la vessie est suturée. L'exérèse du péritoine pariétal est nécessaire pour permettre une exérèse complète du trajet fistuleux, mais la face postérieure des muscles droits peut ensuite être protégée par l'interposition de l'épiploon.

Un abord périombilical peut suffire chez le tout petit. Une voie d'abord horizontale à mi-chemin de l'ombilic et du pubis donne une bonne exposition.

L'incision de l'ombilic au pubis peut être nécessaire.

L'omphalectomie n'est pas recommandée pour les affections malformatives.

Les détails de la technique chirurgicale pour un kyste de l'ouraque sont matérialisés dans la figure 11.

7.3 Indications [3,5]

Les kystes asymptomatiques peuvent être surveillés.

La fistule de l'ouraque est traitée par la chirurgie d'exérèse plus biopsie.

Le sinus et diverticule de l'ouraque peuvent bénéficier d'une abstention selon certains auteurs ou de la chirurgie prophylactique avec biopsie.

Le kyste de l'ouraque est traité par la chirurgie d'exérèse avec biopsie.

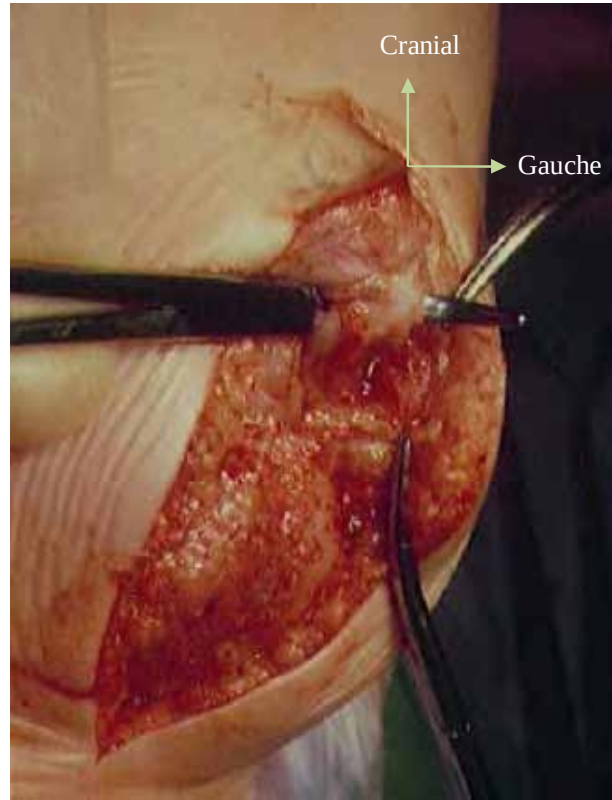
Les complications infectieuses bénéficient d'un traitement en deux temps : drainage puis exérèse avec biopsie. L'antibiothérapie est systématique de même que les antalgiques.

7.4 Résultats [1, 3, 4,5]

Le pronostic est généralement bon pour les affections malformatives ; les complications les plus retrouvées sont les infections pariétales, la péritonite urinaire par lâchage des fils de suture, fistule urinaire cutanée ou intestinale, les éviscérations ou éventrations. La dégénérescence maligne est à craindre si l'excision de la collerette du dôme vésical n'a pas été faite ; lorsqu'elle survient, la dégénérescence cancéreuse prend dans 85 à 90 % des cas la forme d'un adénocarcinome.



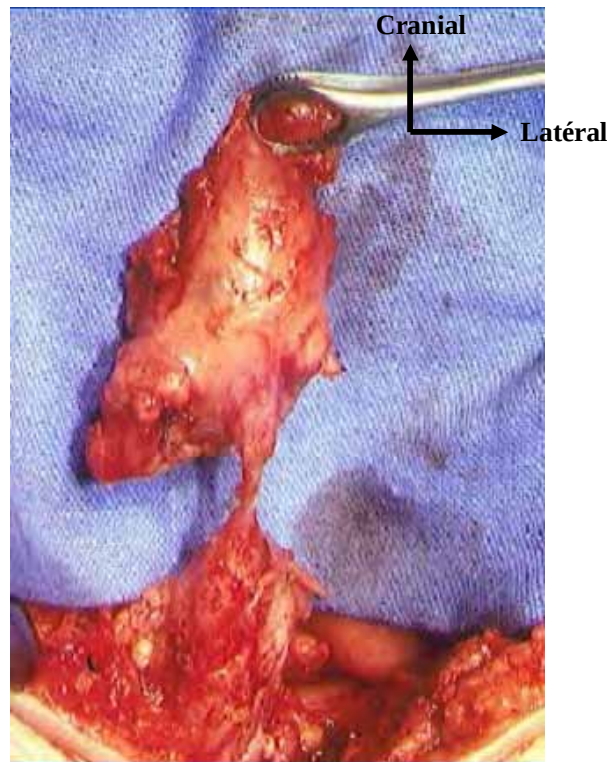
(a)



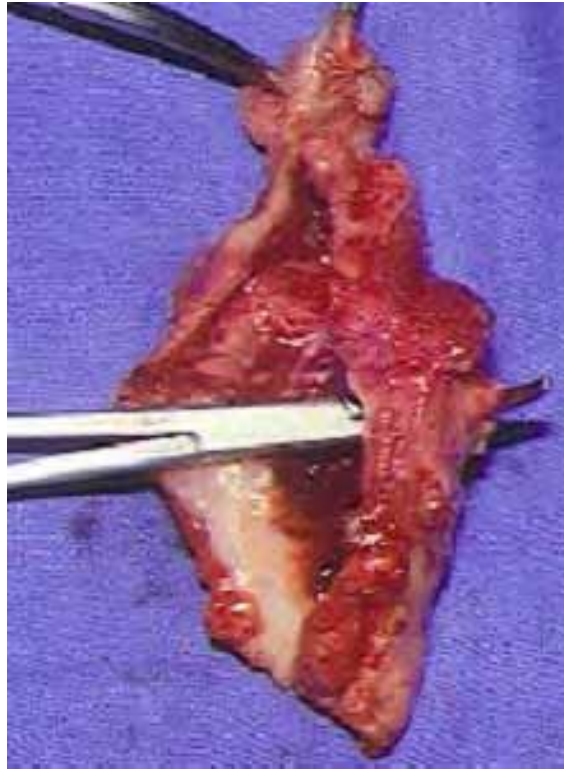
(b)



(c)



(d)



(e)

Figure 11 : Technique opératoire pour un kyste de l'ouraque [1]

- (a) : abord médian sous-ombilical du kyste de l'ouraque
- (b) : individualisation de l'ouraque
- (c): dissection de l'ouraque
- (d) : exérèse de l'ouraque
- (e) : pièce opératoire

*DEUXIEME PARTIE :
PATIENTS,
METHODES ET
RESULTATS*

1 Cadre d'étude

Notre étude a été réalisée dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec de Dakar.

Les patients âgés de moins de 16 ans en provenance de toutes les régions du Sénégal et de la sous-région ouest africaine y sont reçus.

Ce service a une capacité de 40 lits.

Le personnel du service de chirurgie pédiatrique est constitué d'un personnel médical, d'un personnel paramédical et d'un personnel administratif de soutien.

L'enseignement, les soins et la recherche sont les principales activités de service.

2 Patients et méthode

2.1 Patients

2.1.1 Critères d'inclusion

Tous les enfants pris en charge dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Aristide Le Dantec pour une affection malformative de l'ouraque entre le premier janvier 1997 et le 30 Avril 2012 ont été inclus dans l'étude.

2.1.2 Critères de non inclusion

Nous avons exclu de notre étude les dossiers incomplets ou inexploitable.

2.1.3 Population d'étude

Notre échantillon d'étude était constitué de 12 patients présentant une affection malformative de l'ouraque.

2.2 Méthode

2.2.1 Type de l'étude

Nous avons réalisé une étude rétrospective sur une période de 16 ans (de 1997-2012).

2.2.2 Collecte des données

La collecte de données comportait deux phases : une première phase où nous avons recueilli les données relatives au patient, à son affection, à la prise en charge initiale et au suivi post-opératoire et une phase d'évaluation du résultat de la prise en charge.

Pour la première phase nous avons utilisé les registres de consultation des urgences, les dossiers des patients et les registres des protocoles opératoires.

Dans la deuxième phase les patients ont été contactés par téléphone (certains pour lesquels le répertoire téléphonique était disponible); pour d'autres les registres de rendez-vous de consultation externe.

Toutes les données recueillies au cours de ces deux phases ont été inscrites sur une fiche d'enquête établie à cet effet.

2.2.3 Paramètres étudiés

Les variables étudiées étaient les aspects épidémiologiques (la prévalence, l'âge, le sexe, la provenance, les antécédents), les aspects diagnostiques (cliniques et paracliniques), les aspects thérapeutiques (compte-rendu opératoire) et les aspects évolutifs (durée d'hospitalisation, recul, la morbidité et la mortalité).

2.2.4 Analyse des données

Les données ont été analysées par Excel et le logiciel Sphinx.

3 Résultats

3.1 Les aspects épidémiologiques

3.1.1 Prévalence

Nous avons colligé 12 cas d'affections malformatives de l'ouraque sur une durée de 15 ans et 3mois soit une prévalence de 0,8 cas/an. Dans notre étude, nous avons trouvé 8 cas de fistule, 3 cas de kyste et 1 cas de sinus de l'ouraque.

3.1.2 Sexe

Nous avons répertorié dans notre étude 7 garçons et 5 filles soit un sex-ratio de 1,4 (tableau I).

Tableau I : Corrélation entre affections et le sexe

Affections de l'ouraque	Masculin	Féminin
Fistule de l'ouraque	4	4
Kyste de l'ouraque	3	0
Sinus de l'ouraque	0	1
Total	7	5

3.1.3Age

L'âge moyen des patients était de 1,6 ans avec des extrêmes d'un jour de vie et de 14 ans. Cette moyenne d'âge était plus basse pour les patients présentant une fistule de l'ouraque (Tableau II)

Tableau II : Corrélation entre affections et âge

Age (ans)	moyenne	extrêmes
Affections		
Fistule (n=8)	0,4	[J1- 16 mois]
Kyste (n=3)	4,7	[1 mois- 14 ans]
Sinus (n=1)	2	[2 ans]

3.1.4. Affections associées

La fistule de l'ouraue était associée au syndrome de Prune-Belly dans 2 cas et à des valves de l'urètre postérieur dans un cas.

3.2. Les aspects cliniques

3.2.1. Motifs de consultation

L'écoulement des urines par l'ombilic était le motif le plus retrouvé avec 8 cas suivi de la tuméfaction ombilicale avec 5 cas (tableau III).

Tableau III: Répartition des patients selon le motif de consultation

Motif	Nombre
Ecoulement d'urines par l'ombilic	8
Tuméfaction ombilicale	5
Syndrome polymalformatif	2
Masse abdominale	1
Douleurs + vomissements+ arrêt des matières et de gaz	1

3.2.2. Les données de l'examen clinique (Figure 12)

L'écoulement liquidien ombilical était le signe prédominant suivi de la fièvre (Tableau IV).

Tableau IV : Répartition des patients selon l'examen clinique

Signes cliniques	Affections		
	Fistule	Kyste	sinus
Ecoulement du liquide par l'ombilic	8	3	1
Fièvre	4	3	1
Tuméfaction ombilicale	2	2	1
Erythème périombilical	2	2	1
Syndrome occlusif	0	1	0
Masse hypogastrique	0	1	0
Syndrome péritonéal	1	0	0

Cinq patients présentaient à l'admission des signes de complication. Il s'agissait d'une ascite urineuse dans un cas, d'une abcédation dans 4 cas (3 kystes de l'ouraque et un sinus).

3.3 Les signes paracliniques

3.3.1 Biologie

La numération et formule sanguine a été réalisée chez tous les patients. Elle avait retrouvé une hyperleucocytose dans 7 cas (3 cas de kyste, un sinus, et dans 4 cas de fistule).

Une anémie a été retrouvée dans 2 cas de kyste de l'ouraque.

L'examen cytbactériologique des urines a été réalisée dans 3 cas de fistule ouraquienne et a mis en évidence le pseudomonas aeruginosa dans un seul cas ; pour les autres la culture était négative.

3.3.2 Imagerie (Figure 13)

L'urétro-cystographie rétrograde a été réalisée chez deux patients. Elle a mis en évidence dans les deux cas un trajet fistuleux reliant la vessie à l'ombilic et posant ainsi le diagnostic de fistule de l'ouraque.

La radiographie de l'abdomen sans préparation a été réalisée chez un patient et a mis en évidence une grisaille diffuse (ascite urineuse sur fistule de l'ouraque).

L'échographie a été réalisée chez un patient et était revenue normale.

Le diagnostic de l'affection malformative de l'ouraque a été suspecté chez onze patients. Deux patients ont eu le diagnostic préopératoire de la forme clinique.

Il s'agissait de deux cas de fistule de l'ouraque.

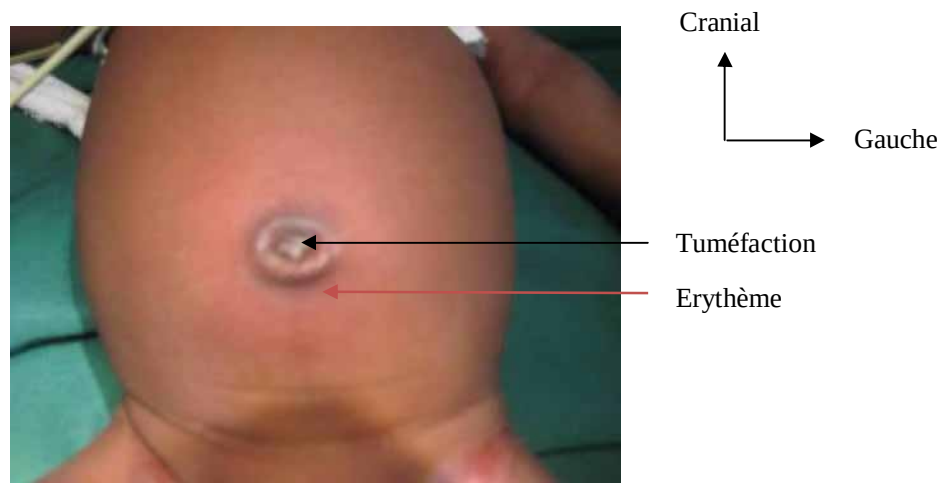


Figure 12 : Tuméfaction ombilicale et érythème périombilical
(Dr Mouhamedou, Chirurgie Pédiatrique, HALD)

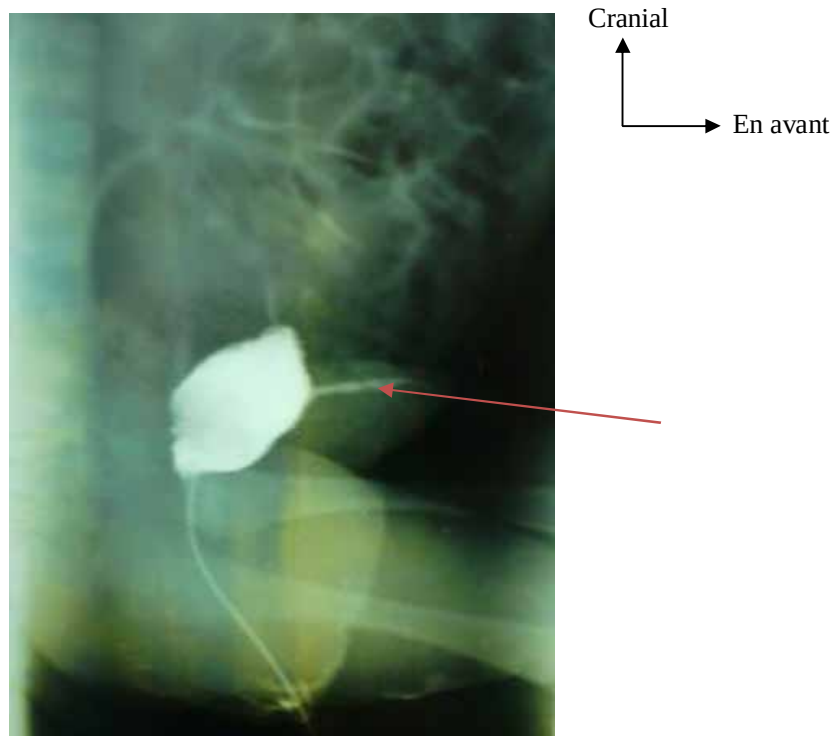


Figure 13 : Cliché de profil d'une urétrocystographie rétrograde mettant en évidence une fistule de l'ouraue (Chirurgie Pédiatrique, HALD).

3.4 Les aspects thérapeutiques

3.4.1 Les données du compte-rendu opératoire

Dix patients ont bénéficié d'une laparotomie. L'indication d'une abstention thérapeutique était retenue pour un cas de fistule de l'ouraque devant l'amélioration de la symptomatologie clinique (tarissement de l'écoulement ombilical). Un autre patient présentant une fistule de l'ouraque est décédé avant l'intervention chirurgicale.

L'abord la plus utilisée était la médiane sous-ombilicale (8 cas).

L'exploration chirurgicale nous a permis de retrouver trois cas de kystes abcédés de l'ouraque; six cas de fistules et un cas de sinus. Dans un cas de kyste un drainage du pus associé à une antibiothérapie a été réalisé dans un premier temps et l'exérèse chirurgicale à distance. Pour les deux autres cas de kyste, une exérèse chirurgicale a été réalisée en première intention. Le sinus de l'ouraque surinfecté a bénéficié d'un drainage du pus et d'une exérèse des tissus ouraquiens emportant une collerette du dôme vésical et d'une fermeture de la paroi abdominale. Les six cas de fistules ont bénéficié d'une simple exérèse emportant une partie du dôme vésical.

3.4.2 Le traitement médical

Un patient a bénéficié d'une antibiothérapie pré-opératoire à base de céphalosporine de 3^{ème} génération (cefixime) pour une infection urinaire à *Pseudomonas aeruginosa*. Tous nos patients ont bénéficié d'une antibiothérapie post opératoire à base d'Amoxycilline associé à l'acide clavulanique.

3.5 La durée d'hospitalisation

La durée moyenne d'hospitalisation était de 14,8 jours avec des extrêmes de trois jours et trente-neuf jours.

3.6 L'évolution

Après un recul moyen de 6 mois, l'évolution était favorable dans 10 cas. Nous avons eu comme complication post-opératoire une éviscération au 4^e jour post-opératoire indiquant une réintervention avec une bonne évolution ; trois cas d'infection pariétale traitée par antibiotiques et pansements antiseptiques.

Nous avons répertorié 2 cas de décès dont un patient en pré-opératoire et 1 en post-opératoire. Le premier patient décédé était porteur d'une fistule de l'ouraque associée à un syndrome de Prune-Belly. Il a été hospitalisé pour un traitement d'une infection urinaire et a bénéficié d'une exérèse de l'ouraque au 28^{ème} jour d'hospitalisation. Il est décédé à J1 jour post-opératoire dans un tableau de détresse respiratoire.

Le deuxième patient avait une fistule de l'ouraque sur un syndrome de Prune-Belly avec antécédent de consanguinité, hospitalisé pour une infection urinaire à *Pseudomonas aeruginosa* traité par Cefixime. Il est décédé au 29^{ème} jour d'hospitalisation dans un tableau de détresse respiratoire.



Figure 14 : Abord et début de dissection d'un kyste de l'ouraque
(Dr Mouhamedou, Service de chirurgie Pédiatrique, HALD, Dakar)

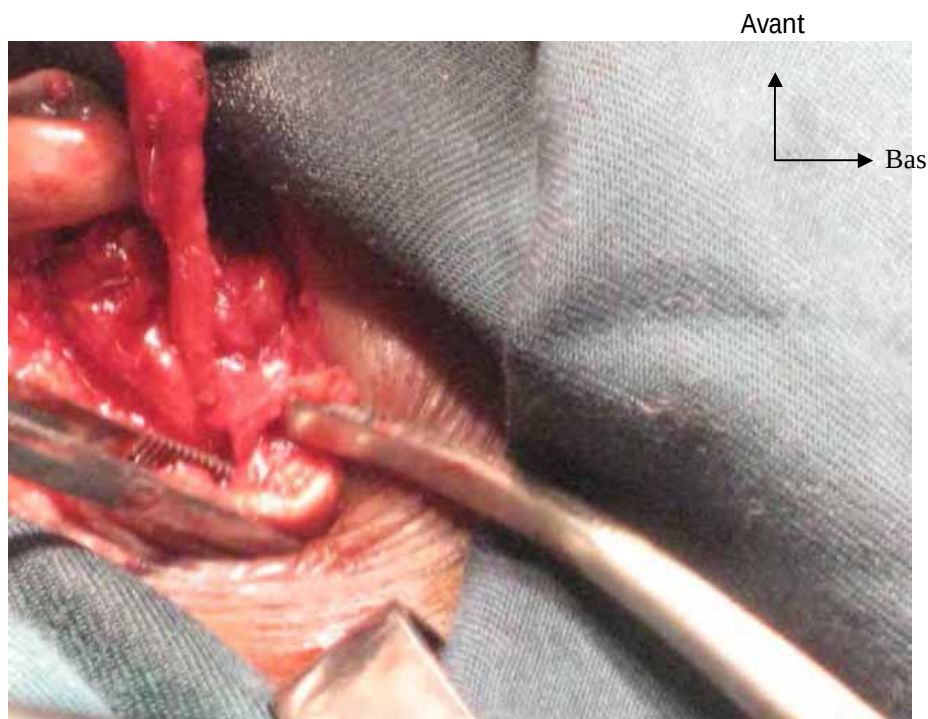


Figure 15 : Dissection du kyste jusqu'au dôme vésical
(Dr Mouhamedou, Service de Chirurgie Pédiatrique, HALD, Dakar).

TROISIEME PARTIE :
DISCUSSION

1 Les aspects épidémiologiques

Les affections malformatives de l'ouraque sont rares. En effet, YIEE [13] sur une étude rétrospective a trouvé 37 cas sur six ans soit une prévalence de 6,1 cas/an. Mesrobian [14] et Cilento [15] ont eu respectivement une prévalence de 2,6 cas/an et de 1,7 cas/an. Dans notre étude la prévalence est de 0,8 cas/an, ce qui est inférieure aux chiffres rapportés dans la littérature. La cause peut être le sous-diagnostic des cas faute de plateau technique adéquat et le fait que certaines affections de l'ouraque ne sont pas symptomatiques et peuvent passer inaperçues pendant plusieurs années.

La fréquence de formes cliniques de la pathologie de l'ouraque est variable d'un auteur à l'autre.

Cependant tous les auteurs s'accordent sur le fait que le diverticule de l'ouraque est la forme clinique la moins fréquente [2, 3, 5, 11, 13,14]. Notre étude trouve une prédominance de la fistule de l'ouraque.

Les détails sont résumés sur le tableau V.

Tableau V : Comparaison de la fréquence des formes cliniques selon la littérature

Auteurs	N=	Taille série				Nombre (pourcentage)	
		Fistule	Kyste	sinus	Diverticule		
Cilento	45	7(15)	16(36)	22(49)	0(0)		
Yiee	31	7(23)	19(61)	5(16)	0(0)		
Mesrobian	21	2(10)	9(43)	9(43)	1(4)		
Notre étude	12	8	3	1	0		
Total	110	24(21,8)	47(42,7)	37(33,6)	1(0,9)		

La prédominance masculine dans les affections de l'ouraque a été rapportée dans la littérature avec un sex-ratio variable [2, 14, 16,17]. Nos résultats confirment ces données.

L'âge moyen pour l'ensemble des affections malformatives de l'ouraque, selon la littérature, est variable en fonction des formes cliniques. Pour notre étude l'âge moyen des fistules était de 0,4 an et pour le kyste de 4,7 ans avec un âge moyen global de 1,6 ans. Mesrobian [14] a trouvé un âge moyen de 5 ans pour le kyste et 0,5 an pour la fistule, identiques à nos valeurs. Ce diagnostic précoce pour la fistule serait dû à l'écoulement des urines par l'ombilic immédiatement pendant la période néonatale alors que pour les autres pathologies la symptomatologie est tardive.

Dans notre étude le syndrome de Prune-Belly est la malformation associée la plus fréquente suivie des valves de l'urètre postérieur. Ces deux anomalies étaient associées à une fistule de l'ouraque ce qui rejoint la constatation de Yiee [13]. En effet, ces affections ont été incriminées dans la survenue de fistule de l'ouraque [3, 5, 11]. Par contre Mesrobian [14] a trouvé que ces malformations étaient plus associées au diverticule de l'ouraque.

2. Aspects diagnostiques

Les affections malformatives de l'ouraque sont découvertes devant des circonstances multiples [1, 2, 3,5]. Dans notre étude, nous avons trouvé que l'écoulement des urines à l'ombilic était le principal motif de consultation, suivi de la tuméfaction ombilicale et du syndrome polymalformatif. Little [14], Cilento [14], Mesrobian [14] et Yiee [13] ont trouvé aussi une prédominance de l'écoulement ombilical.

Les autres circonstances de découverte sont une infection persistante malgré un traitement antibiotique local, une absence de cicatrisation de l'ombilic, des

douleurs abdominales ou une masse sous-ombilicale [11, 12, 13]. Dans notre étude, la fièvre est le signe d'examen clinique prédominant suivi de l'érythème péri-ombilical et de la tuméfaction péri-ombilicale. La fièvre et l'érythème péri-ombilical sont fréquents car les affections de l'ouraque sont souvent diagnostiquées au cours d'une complication infectieuse [2, 3,5].

Les détails des signes cliniques sont résumés sur le tableau VI.

Tableau VI : Les signes cliniques retrouvés par divers auteurs

Auteurs	Total	Ecoulement Ombilical	Douleurs abdominales	Masse s/ombilicale	Erythème Périombilical
Little et al.	56	24(43)	8(14)	8(14)	24(43)
Cilento et al.	45	19(42)	10(22)	15(33)	0(0)
Mesrobian	21	12 (57)	4(19)	0(0)	4(19)
Yiee et al.	37	20 (54)	11(30)	8(22)	2(5)
Notre étude	12	12	8	1	5
Total	172	87(51)	41(24)	32(17)	35(20)

Les explorations complémentaires n'ont pas permis de faire le diagnostic dans la quasi-totalité de nos cas, bien qu'ils n'aient pas été demandés souvent. Cependant, la majorité des auteurs insiste sur l'importance de la fistulographie, de l'urétrocystographie rétrograde et surtout de l'échographie dans le diagnostic des affections malformatives de l'ouraque [1, 2, 3, 11,13]. Le scanner n'est pas indispensable pour le diagnostic mais est demandé en cas de doute sur l'échographie et précise la forme clinique [13].

Dans notre étude, le diagnostic pré-opératoire de la forme clinique a été fait seulement pour deux patients présentant une fistule de l'ouraque. Mesrobian [14] et Yiee [13] pensent qu'il peut être fait dans plus de la moitié des cas sans s'aider des examens complémentaires. Ils ajoutent que le diagnostic des cas

restants peut être fait à l'occasion d'explorations radiologiques, en particulier l'échographie.

3. Aspects thérapeutiques et évolutifs

Le traitement des affections malformatives de l'ouraque est le plus souvent chirurgical bien que certains auteurs préconisent l'abstention en dehors des complications [3, 5].

Le traitement chirurgical doit être réalisé par un abord sous-ombilical médian ou transversal extra-péritonéal ou laparoscopique. L'excision de tout le canal persistant doit être réalisée en emportant une collerette vésicale correspondant à son implantation [2, 4].

Dans notre étude, le traitement chirurgical était réalisé chez 11 patients. L'abord était sous-ombilical médian ou transversal et transpéritonéal. L'exploration chirurgicale nous a permis de poser le diagnostic des formes anatomiques de la pathologie de l'ouraque. Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse de l'ouraque emportant une collerette vésicale. Mesrobian [14] préconise pour le kyste et le sinus non compliqués, une exérèse limitée à l'affection malformative sans résection d'une collerette vésicale.

Dans la littérature, certains auteurs préconisent pour les formes abcédées de l'ouraque un drainage avec antibiothérapie suivi à distance d'une exérèse chirurgicale [6, 12]. Dans notre étude, nous l'avons réalisé chez un seul patient.

Actuellement, la laparoscopie est de plus en plus pratiquée [8, 13, 14, 20]. Ses avantages sont indéniables dans la prise en charge de l'affection malformative chez des patients jeunes et actifs. Ses seules complications sont les hématomes et les abcès de paroi. Elle peut aussi être utilisée à visée diagnostique dans les cas difficiles [4]. Dans notre série, aucun cas n'a bénéficié de la laparoscopie.

Dans notre étude les complications post-opératoires retrouvées étaient une éviscération sur une fistule de l'ouraque et trois cas d'infection pariétale avec une évolution favorable.

Mesrobian [14] n'a pas trouvé de complication post-opératoire dans sa série. Yiee [13] dans son étude a trouvé 8,6% de complications post-opératoires toutes liées à l'infection de la plaie opératoire.

La durée d'hospitalisation pour notre étude est en moyenne de 14,9 jours. Okegawa et al. [4] dans une étude comparative laparoscopie versus laparotomie ont trouvé une durée de 5,3 jours versus 10,3 jours. La longue durée d'hospitalisation dans notre étude est due probablement aux complications surtout infectieuses diagnostiquées au moment de l'admission.

La mortalité est plus l'apanage des complications et surtout de la dégénérescence maligne [3,5].

Dans notre étude, nous avons enregistré 2 cas de décès. Il s'agissait d'un décès par choc septique (infection urinaire à *Pseudomonas aeruginosa* sur la fistule de l'ouraque associée au syndrome de Prune-Belly) et un deuxième cas probablement dû au syndrome polymalformatif. Les autres auteurs n'ont pas trouvé de mortalité particulière en dehors de celle de la tumeur de l'ouraque [13, 14, 20].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Les affections malformatives de l'ouraque sont rares. Elles sont représentées par la fistule, le kyste, le sinus et le diverticule. Le diagnostic est porté le plus souvent à la naissance devant un écoulement ombilical, un granulome ou un retard de cicatrisation de l'ombilic ou encore une masse sous ombilicale. La confirmation est faite à la paraclinique essentiellement au cours d'une échographie abdominale. Le traitement est chirurgical.

Le but de notre travail était de rapporter les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des affections de l'ouraque. Pour cela nous avons mené une étude rétrospective au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Aristide le Dantec pendant une période de 15 ans et 3 mois.

Les paramètres étudiés étaient la prévalence, le sexe, l'âge, le motif de consultation, les signes cliniques, paracliniques, le traitement, la durée d'hospitalisation et l'évolution.

La collecte des données s'est faite sur une fiche d'enquête.

Ainsi, nous avons colligé 12 cas d'affections malformatives de l'ouraque. Ce qui fait une prévalence de 0,8 cas/an.

Notre échantillon était composé de 7 garçons et de 5 filles soit un sex-ratio de 1,4. L'âge moyen était de 1,6 ans.

Nous avons noté une prédominance des fistules de l'ouraque avec 8 cas suivie des kystes avec 3 cas et du sinus avec un cas.

L'écoulement du liquide à l'ombilic était le signe le plus fréquent avec 12 cas, suivi de la tuméfaction ombilicale (5 cas) et de l'érythème péri-ombilical (5 cas).

La fistulographie a été demandée pour 2 patients et a permis de confirmer le diagnostic de fistule de l'ouraque ; tous les autres cas étaient confirmés à l'intervention chirurgicale.

Le traitement chirurgical avait été réalisé pour 10 enfants et consistait en une laparotomie suivie d'une exérèse des tissus ouraquiens en monobloc emportant une collerette de dôme vésical. Un cas d'abstention chirurgicale a été observé pour régression des symptômes.

L'évolution a été marquée par la survenue d'une éviscération, de trois cas d'infection pariétale et de deux cas de décès.

En conclusion, les affections malformatives de l'ouraque sont rares dans notre service. Le sexe masculin est le plus touché. L'écoulement ombilical est le signe le plus fréquent. L'échographie et la fistulographie sont des explorations d'appui au diagnostic mais sont peu demandées.

Le traitement est chirurgical dans la quasi-totalité des cas. L'infection pariétale constitue la principale complication post-opératoire dans notre étude.

A partir de ce travail, nous faisons les recommandations suivantes :

- penser à une affection malformative de l'ouraque devant tout écoulement ombilical, un empâtement ou une tuméfaction sous- ombilicale ;
- demander une échographie devant toute suspicion d'une affection malformative de l'ouraque.

REFERENCES

1. **Arifa N, Hasni I, Khadraoui H, Mhiri M, Jemni H, Derbel F et al.**
Atlas d'imagerie de l'ouraque : du normal au pathologique.
J Radiol 2004;40:38-45
2. **Galifer R-B, Kalfa N, Veyrac C, Lopez C.**
Malformations vésicales rares.
Ann Urol 2003;37:304-321
3. **Renard O, Robert G, Guillot P, Pasticier G, Roche J-B, Bernhard J-C et al.**
Pathologies bénignes de l'ouraque chez l'adulte : origine embryologique, présentation clinique et traitement.
Prog Urol 2008;18:634-641
4. **Guillot P, Renard O, Robert G, Ferrière J-M, Beylot-Barry M, Doutre M-S.**
Sinus de l'ouraque révélé par une suppuration ombilicale à l'âge adulte.
Ann Dermatol Vénéréol 2009;136:536-539
5. **Descazeaud A.**
Pathologie de l'ouraque.
Ann Urol 2007;41:209-215.
6. **Ash A, Gujral R, Raio C.**
Infected urachal cyst initially misdiagnosed as an incarcerated umbilical hernia.
J Emerg Med 2012;42(2):171-173
7. **Weitten T, Coca C, Ben Abdelghani M, Rohr S, Boujan F, Blicklé J-F et al.**
Kyste de l'ouraque révélateur d'une maladie de Crohn torpide chez un adulte jeune atteint d'une fièvre nue chronique.
Pr Méd 2005;34:581-582
8. **Galati V, Donovan B, Ramji F, Campbell J, Kropp BP, and Frimberger D.**
Management of urachal remnants in early childhood.
J Urol 2008;180:1824-1827

9. **Mahmoudi A, Khattala K, Rami M, Afi fi A, Bouabdallah Y.**
Sinus de l'ouraque : entité rare P295.
Arch Pédiatr 2010;17:124
10. **Ben salah J, Zamiaty W, Mahroug N, Adil A, Kadiri R, Balhouss H et al.**
Adénocarcinome de l'ouraque.
J Maroc Urol 2007;8:34-40
11. **Castillo O A, Vitagliano G, Olivares R and Sanchez-Salas R.**
Complete excision of urachal cyst by laparoscopic means: a new approach to an uncommon disorder.
Arch Esp Urol 2007;60(5):607-611
12. **Richard R, Bouanane M, Salomon L, Vordos D, Pigneur F, Werbrouck A et al.**
Pathologie de l'ouraque: kyste de l'ouraque infecté: à propos d'un cas.
J Radiol 2011;92:250-253
13. **Yiee JH, Garcia N, Baker LA, Barber R, Snodgrass WT , Wilcox DT.**
A diagnostic algorithm for urachal anomalies.
J Pediatr Urol 2007;3:500-504
14. **Mesrobian H-G O, Zacharias A, Balcom AH and Cohen RD.**
Ten years of experience with isolated urachus anomalies in children.
J Urol 1997;158:1316-1318
15. **Agbreta N, Boutens A, Debodinance P.**
Kyste dermoïde de l'ouraque: à propos d'un cas et revue de littérature.
J Gyn Obst Biol Reprod 2006;35:75-78.
16. **Cruz C L, De kerlivio C F, De cervens T, Arrigoni P.**
Infection d'un résidu ouraquien: cause de douleur abdominale atypique.
Arch Pédiatr 2011;18:874-876
17. **Aladlouni S, Ouazzani A, Semlali S, Hélénou O.**
Une douleur hypogastrique atypique.
J Radiol 2009;49(2):149-152
18. **Yu J-S, Kim KW, Lee H-J, Young-Jun L, Choon-Sik Y, Myung-Joon K.**
Urachal Remnant Diseases: Spectrum of CT and US Findings.
RSNA Scient Assembl 2001; 21(2):451-461

19. **Ben khemis M, Aouadi M, Zefzef N, Fraoussi S, Zribi Y, Louati H et al.**
Diverticule de l'ouraque à propos d'un cas pédiatrique.
Ass Tun Tech Radiol 2010;4:11-33
20. **Pinthus JH, Haddad R, Trachtenberg J, Holowaty E, Bowler J, Herzenberg AM et al.**
Population based survival data on urachus tumors.
J Urol 2006;175:2042-2047
21. **Yun-sok H, Young-won K, Byung-dal M, Ok-Jun L, Yong-June K, Seok-Joong Y et al.**
Alpha-Methylacyl-Coenzyme A Racemase-Expressing urachal Adenocarcinoma of the abdominal wall.
Kor J Urol 2010;51:498-500
22. **Elser C, Sweet J, Cheran SK, Haider MA, Jewett M, Sridhar SS.**
A case of metastatic urachal adenocarcinoma treated with several different chemotherapeutic regimens.
Canad Urol Assoc J 2012;6(1):27-31
23. **Scabini S, Rimini E, Romairone E, Scordamaglia R, Vallarino L, Giasotto V et al.**
Urachal tumour: case report of a poorly understood carcinoma.
World J Surg Onc 2009;7:82
24. **Shimoyama T, Horie N, Yamada T and Ide F.**
Parotid lymph node metastasis from adenocarcinoma of the urachus.
Dentomax Radiol 2000; 29:185-188
25. **Schlaishunt S and Rubin J.**
A case of urachal remnant presenting an acute abdominal pain.
J Emerg Med 1999; 17(2):243-246.
26. **Peters AL, Kruijer M J P, Wiese H, Verbeek P C M.**
A colo-urachus-cutaneous fistula in a 88-year-old male.
Int J Surg C Rep 2012; 3:55-58
27. **Thibaudeau E, Venara A, Brassart E, Azzouzi A.R, Arnaud J.-P, Dubois F.**
Adénocarcinome de l'ouraque: à propos d'un cas Clinique et revue de littérature.
Prog Urol 2011;21:364-366

28. **Catanzaro D, Mirk P, Carbone A, Macis G, Danza F M.**
Amebic abscess of urachal remnants.
Eur J Radiol 2001;38:219-224

29. **Guen young L, Sun wha L, Kum-ja C, Hwang J Y.**
An infected urachal cyst containing an appendicolith: A case report.
Clin Imag 2008; 32:480-482

30. **Leticée N.**
Approche échographique des uropathies fœtales.
J Pédiatr Puér 2005;18:102-115

31. **Cisse R, Wandaogo A, Tapsoba TL, Sano D, Sanou A et al.**
Apport de l'imagerie médicale dans la fistule de l'ouraque.
Méd Afr Noire 1998;45(4):265-269

32. **Abahssain H, Naciri S, Mellas N, M'rabti H, Errihani H.**
Cas Clinique d'adénocarcinome à cellules dissociées de l'ouraque.
Posters/cancer/radiothérapie 2010;14(084):622

33. **Ming-feng Li A, Tsung-lung yang AB, Jer-shyung H.**
Imaging findings of primary urachal actinomycosis.
J Ch Med Ass 2011;74:44-47

34. **Kane M, Keïta AD, Diallo M, Coulibaly T, Sidibé S, Traoré I.**
Imagerie des malformations congénitales de l'appareil urinaire de l'enfant :
A propos de 32 cas.
Mali Méd 2006;21(3):06-09

35. **Spina P, Chiari G, Minniti S.**
Intraperitoneal rupture of an infected urachal cyst: an unusual cause of
acute abdomen in children: A case report and review of the literature.
J Pediatr Urology 2006;2:480-482

36. **Cheikhelard A, Orbach D, Aerts I, Philippe-Chomette P, Herbignaux
R, Reguerre Y et al.**
La face maligne cachée de l'ouraque.
Arch Pédiatr 2008;15:887- 922

37. **Khurana S and Borzi PA.**
Laparoscopic management of complicated urachal disease for children.
J Urol 2002;168:1526-1528

38. **sánchez-ismayel A, Cruz-gonzález G, Sánchez R, Sánchez-Salas R, Rodríguez O, Sanabria E et al.**
Laparoscopic management of symptomatic urachal anomalies.
A Urol Esp 2009;33(3):284-289
39. **Kurtz M, Masiakos P T.**
Laparoscopic resection of a urachal remnant.
J Pediatr Surg 2008;43:1753-1754
40. **Kodali S, Ratnasabapathy C, Sivamurthy S.**
Metastatic squamous cell carcinoma of the urachus.
Clin Adv Haemat Onc 2007;5(11): 887-890
41. **Drissi M, Amil T, Lebbar K, Amer A, Ben Ameer M.**
Pseudo-tumeur inflammatoire de l'ouraue.
Ann Urol 2002;36:138-141
42. **Jira H, Ameer A, Kasmaoui H, Alami M, Ouhbi Y, Abbar M.**
Résidu ouraquien à propos d'une observation et revue de littérature.
Ann Urol 2003;37:36-39
43. **Amraoui F, Lechgar I, Benaissa L, Amil T, Chaouir S, El Kharras A.**
Rôle de l'imagerie dans le diagnostic et le bilan d'extension de l'adénocarcinome de l'ouraue.
Posters/cancer/Radiothérapie 2010;14(92):584-665
44. **Filali MA, Achour A, Alahyane A.**
Rupture intra péritonéale d'un kyste infecté de l'ouraue.
J Europ Urg 2007;20:127-128
45. **Widni EE, Höllwarth ME, Haxhija EQ.**
The impact of preoperative ultrasound in correct diagnosis of urachal remnants of children.
J Pediatr Surg 2010;45:1433-1437
46. **Akhdari N, Ouladsiad M.**
Sinus de l'ouraue.
Ann Dermatol Venereol 2006;133:212
47. **Little DC, Shah SR, St peter SD, Calkins C M, Murphy J P, Gatti J M et al.**
Urachal anomalies in children : the vanishing relevance of the preoperative voiding cystourethrogram.
J Pediatr Surg 2005;40:1874-1876

48. **Ashley RA, Inman BA, Routh JC, Rohlinger A L, Husmann D A and Kramer S A.**
Urachal anomalies: A longitudinal study of urachal remnants in children and adults.
J Urol 2007;178:1615-1618
49. **Ueno BT, Hashimoto H, Yokoyama H, Ito M, Kouda K, and Kanamaru H.**
Urachal anomalies: Ultrasonology and Management.
J Pediatr Surg 2003;38(8):1203-1207
50. **Mattei P.**
Urachal remnant perforation during ombilical vein catheterization in a newborn.
J Pediatr Surg 2007;42:722-724
51. **Tiao MM, Ko S-F, Huang S-C, Shieh C-S, Chen C-L.**
Urachal Inflammatory Mass Mimicking an Intra-Abdominal Tumor Two Years after Excision of the Urachal Sinus in a Child.
Chang Gung Med J 2003; 26(8):598-601
52. **Long S S, Lang E.**
Urachal sinus cyst.
J Urol 2010;183:1587