

Le diverticule de Meckel, de l'embryologie à la chirurgie

The Meckel's Diverticulum, Embryology to Surgery

Patrick Carlioz

Chirurgie pédiatrique - Clinique du Val d'Ouest - 69130 Ecully.

Mots clés

- ◆ Diverticule de Meckel
- ◆ Embryologie
- ◆ Embryopathogénie
- ◆ Chirurgie
- ◆ Cœlioscopie

Résumé

Objectif. A partir d'une série pédiatrique personnelle de 217 cas et d'une méta-analyse de 8 389, l'auteur établit une étude de l'unicité embryopathogénique dans ses corrélations cliniques et chirurgicales.

Résultats. D'une fréquence de 1,69 % avec un *Sex Ratio* général masculin de 1,9, le diverticule de Meckel domine la pathologie abdominale chirurgicale par son caractère trompeur « aussi souvent muet et de découverte fortuite, que bruyant et mis à jour à l'occasion d'une complication ». L'auteur insiste sur les formes « variantes », en particulier « l'équivalent Meckel », le DM « à minima », le DM « plaqué », « l'inclus, aussi nommé DM mésentérique », le DM « intra-luminal » ; chaque forme pouvant engendrer ses propres complications. Les complications mécaniques (invagination, *volvulus* diverticulaire axial ou sur bride, hernie de Littré) restent les plus fréquentes (62,7 %). Les accidents hémorragiques, brutaux ou sournois sont plus souvent évoqués que réels, mais sans aucun parallélisme anatomo-clinique au même titre qu'aucun parallélisme histo-clinique.

Conclusions. Ses masques cliniques et ses pièges diagnostiques peuvent s'apprécier par l'application de « La règle des 2 » s'appliquant à huit paramètres (fréquence, âge, sexe, clinique, siège, taille, diamètre, hétérotopie), en rapport avec la notion du « deuxième appendice » des anciens auteurs. La règle thérapeutique ne doit pas déroger pas au dogme de la résection en T avec anastomose termino-terminale en open chirurgie, la cœlioscopie restant seulement un excellent allié diagnostique.

Keywords

- ◆ Meckel's diverticulum
- ◆ Embryology
- ◆ Embryopathogenie
- ◆ Surgery
- ◆ Laparoscopy

Abstract

Objectives. From a personal series of 217 pediatric cases and a meta-analysis of 8 389, the author made a study of the uniqueness embryopathogénique in clinical and surgical correlations.

Results. With a frequency of 1.69% with a male General Sex Ratio 1.9, Meckel's diverticulum dominates the abdominal surgical pathology by its deceptive nature, «too often silent and discovered incidentally, that loud and updated at the opportunity of a complication». The author focuses on the forms «variants», in particular the «Meckel equivalent» DM «at minimum», DM «plated», «mesenteric included or also called DM intraluminal», each form can cause its own complications. Mechanical complications (intussusception, *volvulus* diverticular axial or flange Littre hernia) remain the most frequent (62.7%). Hemorrhagic stroke, abrupt or insidious complement the complications, but there is no clinicopathological parallelism in the same way that no histo - clinical parallelism.

Conclusions. Its clinical masks and diagnostic pitfalls can be appreciated by applying the «Rule of 2» applying to eight parameters (frequency, age, sex, clinic, office, size, diameter, heterotopia) in connection with the notion of «second appendix» of the ancient authors. Therapeutic rule should not not derogate from the dogma of the T resection with end to end anastomosis in open surgery, laparoscopy still only a great ally.

Il y a un plus de 30 ans, à la question empruntée d'un jeune externe encore timide, la réponse professorale, quoique très proche de la vérité, tomba comme une véritable sentence : « Mon cher ami, Le Meckel est la résultante anormale de l'évolution normale du Canal Omphalo Mésentérique de l'anse vitelline primitive ». Autant dire que le mystère restait encore plus entier et la soif de réponses encore plus pressante, sans aucun doute à l'origine d'un long travail de recherche et de présentation avec plus de 500 illustrations graphiques personnelles.

L'historique

Il s'étale sur 400 ans mais reste dominé par l'embryologie, confirmant qu'aucun progrès n'a pu être réalisé avant 1809, quand Johann Fiedrich Meckel, alors âgé de 28 ans, va proposer sa théorie embryonnaire (1).

Le diverticule est dénommé pour la première fois en 1560 (*Observationum et curationum chirurgicanum*) par le chirurgien de la ville de Berne, Fabricius Hildanus, le même qui décrivit pour la première fois la sténose du pyllore, mais qui

Correspondance :

Docteur Patrick Carlioz

Chirurgie pédiatrique - Clinique du Val d'Ouest - 39 chemin de la Vernique - 69130 Ecully.

Tél : +33 (0)4 72 19 32 66 - E-mail : patrick@carlioz.info

Disponible en ligne sur www.acad-chirurgie.fr

1634-0647 - © 2014 Académie nationale de chirurgie. Tous droits réservés.



Figure 1 : Le pédoncule embryonnaire.

militat surtout pour *sortir le chirurgien de son statut d'homme de foire pour le placer dans celui de l'homme de l'art*, en obligeant le patient à consulter en cabinet et non plus sur le champ de foire.

Le diverticule est ensuite dessiné pour la première fois en 1698 par l'anatomiste Frederik Ruysch, le même qui découvre les *valvules en nid de pigeon* des systèmes veineux et lymphatiques.

Sans le nommer, le diverticule est décrit pour la première fois en 1700, par un chirurgien français, Alexis Littre, en le découvrant au sein d'une hernie inguinale (*Observation sur une nouvelle espèce de hernie. Mem Acad R Sc. Paris. 1700 : 294-300*).

Il faudra attendre 100 ans plus tard Meckel, qui, en développant les travaux de Kaspar-Friedrich Wolff sur l'épigénèse, va affirmer l'unicité embryologique du diverticule. C'est Johan Frederich Meckel qui a aussi créé les termes : « vestiges embryonnaires », « atavisme », « syndromologie », « malformations primaires » en les opposant aux « malformations secondaires ».

Pendant sa démarche intellectuelle Meckel a côtoyé les plus grandes des célébrités du siècle des lumières telles que Lavoisier : le père de l'Oxygène, Berthollet : le père de l'eau de Javel, Etienne Geoffroy Saint Hilaire : théoricien de la tératopaleontologie, Charles Bonnet : savant suisse édictant la théorie de la parthogénèse à l'âge de 20 ans et plus tard découvrant la photosynthèse, le Baron Georges Cuvier : père de l'anatomie comparée et de la théorie évolutionniste des espèces.

Plus près de nous deux auteurs français complétèrent les recherches : Henry Cazin dans sa thèse parisienne en 1862 sur la pathologie diverticulaire, et surtout l'école montpelliéraine avec l'ouvrage d'Emile FORGUE en 1907 à propos des 650 premiers cas colligés (2).

L'embryologie

Elle est incontournable pour pouvoir envisager une approche plus pathologique.

Le pédoncule embryonnaire (Fig.1), ne gardera dans le futur cordon uniquement que la gelée de Wharton, reflet organique mucoïde du mésenchyme extra-embryonnaire. Il s'agit d'une substance à Ph alcalin, ce que semble ignorer les savants du CLIN. Quand ils préconisent une application de solution alcoolisée (BISEPTINE), donc acide, pour les soins néonataux du cordon, ils transforment celui-ci en un agglomérat de sels parcheminés suivant le principe de la réaction de Berthollet (acide + base = sel + eau), favorisant ainsi la macération sous-jacente et le risque infectieux de contiguïté locale hépatique ou le risque général septicémique en présence d'une veine ombilicale et/ou d'un canal d'Arantius encore perméables (Fig.2).

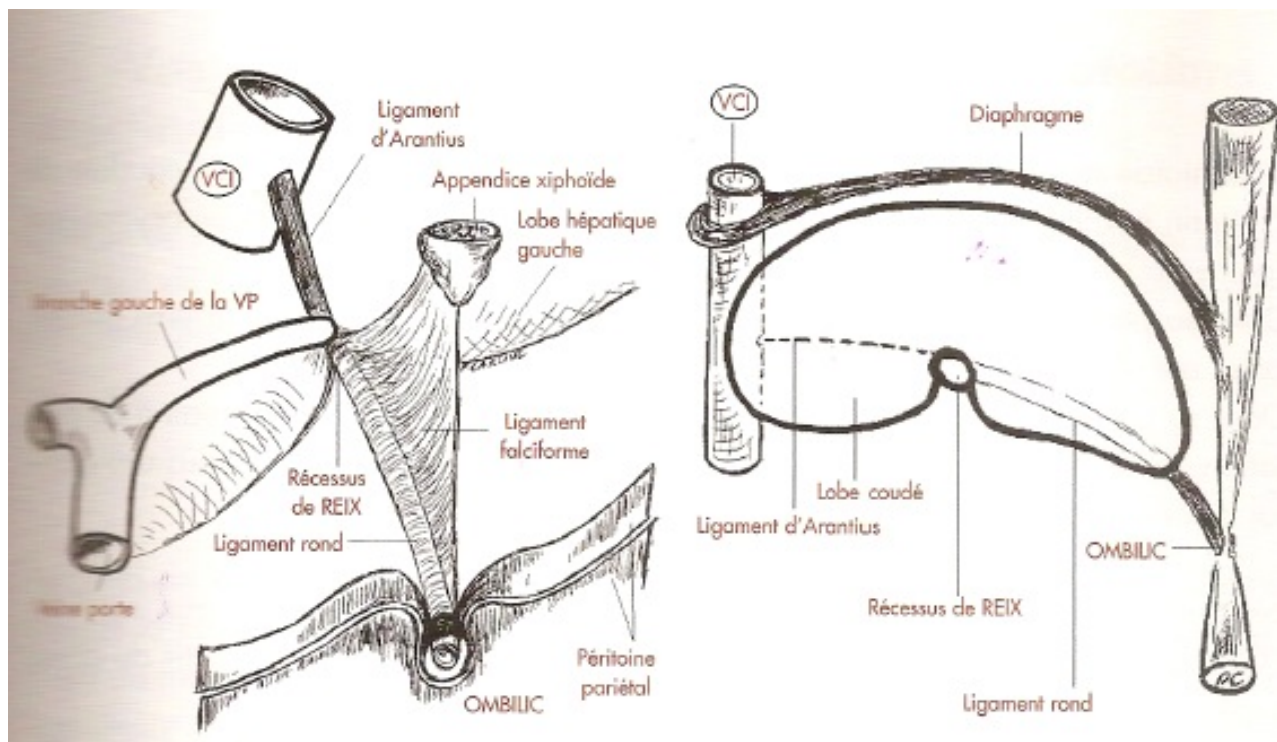


Figure 2 : Le canal d'Arantius.

Le canal vitellin reste bien une définition embryologique du canal omphalo-mésentérique, puisque réuni en arrière à la ligne de réflexion du cœlome intra-embryonnaire. La dénomination éventuelle omphalo-entérale ne s'applique qu'à une vision anatomo-chirurgicale.

La sécrétion de l'alpha-fœto-protéine, initialement limitée au sac vitellin, rend compte de son élévation intra amniotique au cours des pathologies neurochorales cranio-caudales et dans le cadre des tumeurs gonadiques germinales via le passage allantoidien, qui n'est qu'une évagination entoblastique caudale de ce sac vitellin. D'où l'explication de l'augmentation possible de ce marqueur en présence d'une tumeur du diverticule de Meckel.



Figure 3.1 : « Équivalent ».

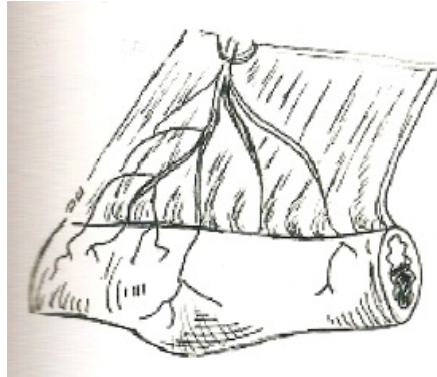


Figure 3.2 : « A minima ».

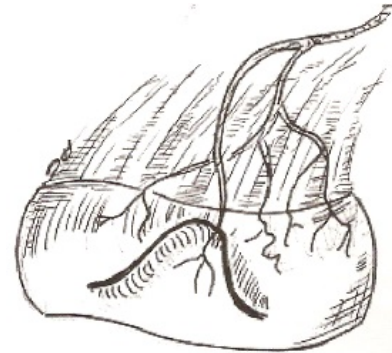


Figure 3.3 : « Plaqués ».

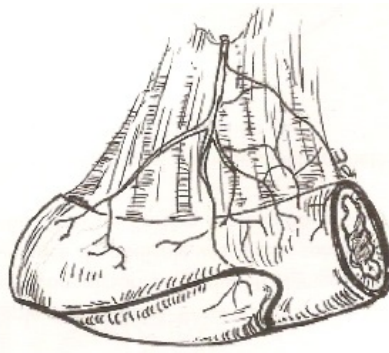


Figure 3.4 : « Invaginé ».



Figure 3.5 : « Mésentérique ».

L'évolution et l'involution croisée des vaisseaux vitellins et ombilicaux, donne à elle seule l'explication embryonnaire à la découverte de certaines brides isolées primitives et à la pathologie spécifique du canal d'Arantius.

L'étude des anomalies de rotation de l'intestin primitif définit la fréquence de leurs rapports avec le diverticule de Meckel. C'est par ailleurs là aussi que se trouve la seule explication du syndrome de Chilaiditi.

L'anatomie

Elle autorise la seule définition précise :

Le Diverticule de Meckel correspond à un résidu embryonnaire unique et borgne, résultant d'un défaut d'involution de l'anse vitelline primitive et communiquant au bord anti-mésentérique de l'intestin grêle au niveau de la terminaison de l'artère mésentérique supérieure.

Plus que les formes anatomiques classiques, il faut s'attacher aux formes trompeuses (22,8 % des formes anatomiques), qu'il ne faudra pas méconnaître au moment du contrôle chirurgical du grêle :

- « L'équivalent Meckel » (Fig.3.1) simple petit reliquat fibreux au bord anti mésentérique et souligné par la terminaison de l'artère mésentérique supérieure au moment de la transition entre les vaisseaux droits et les arcades de 4° ordre de l'arc avasculaire iléo-cæco-appendiculo-colique décrit par Sir Frederik Treves. Sa découverte peropératoire autorise à cesser de « dérouler le grêle ».
- Le diverticule de Meckel « A minima » (Fig.3.2) simple petit mamelon surélevé, toujours à la même marque vasculaire. Il peut être le siège d'une plaque muqueuse hétérotopique.
- Le diverticule de Meckel « Plaqué » (Fig.3.3) un piège dangereux échappant facilement à un contrôle trop rapide.
- Le diverticule de Meckel « Invaginé intraluminal » (Fig.3.4), et son tableau de chronicité douloureuse associée à un anémie hypochrome hyposidérémique.
- Le diverticule de Meckel « Mésentérique » ou « inclus » (Fig.3.5) qui peut être à l'origine de hernie interne occlusive.

L'histologie

Elle présente 8 fois sur 10 une structure iléale. Quant à l'hétérotopie gastrique, elle est restée paradoxalement méconnue jusqu'en 1913 (3).

La méta-analyse histologique permet aussi d'affirmer l'absence de parallélisme histoclinique, comme une absence de parallélisme anatomo-clinique.

Inversement, la relation hémorragie-hétérotopie gastrique reste vérifiée dans 98 % des cas.

Enfin, l'exceptionnel serpent de mer de la métaplasie carcinomateuse ne compliquera que

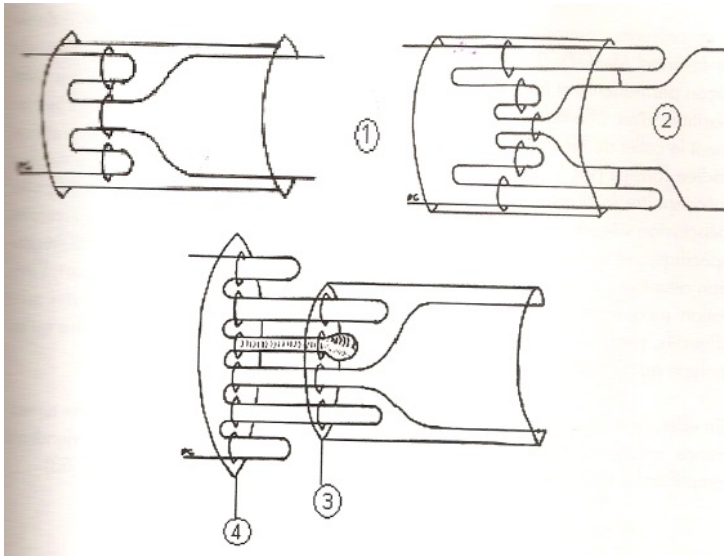


Figure 4 : « Les tuiques paires et impaires ».

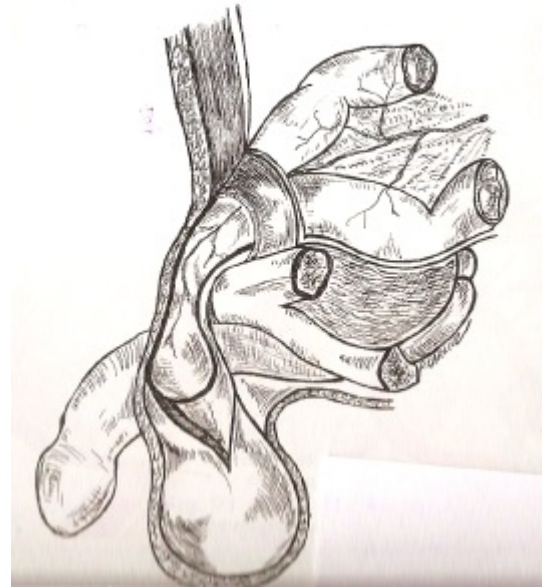


Figure 6 : Hernie de LITTRE.

0,5 % des diverticules (soit en fréquence absolue : 1/10 000 patients : c'est à dire qu'un seul chirurgien pédiatre sur 200 ne rencontrera qu'une seule fois cette pathologie dans son parcours professionnel !...).

Les autres hétérotopies ou métaplasies restent anecdotiques.

La clinique

Elle reste dominée par l'aphorisme de C.H.W Mayo en 1933 « *Fréquemment suspecté, souvent recherché rarement rencontré* », auquel Denys Pellerin a ajouté en 1976 « *à tel point qu'on en vient à douter de sa réalité et c'est alors généralement qu'il se manifeste par un accident retentissant* » (4). Après cette étude nous ajouterons une note personnelle « *aussi souvent muet et de découverte fortuite que bruyant et mis à jour à l'occasion d'une complication* ». C'est dire la pluralité des autres aphorismes : « grand simulateur », « imposteur de la cavité abdominale » ou « organe à surprises cliniques ».

L'étude en méta-analyse précise définitivement les données de base :

- le taux de fréquence globalisé : 1,69 % ;
- le Sex Ratio masculin indiscutable : de 1,9 % il passe à 2,8 % dans le cadre des complications ;
- une absence de facteur racial ;
- une notion d'antécédents familiaux, à ne pas méconnaître ;
- le facteur âge : le seul élément se dégageant très nettement est celui de la survenue de complications à l'âge moyen de 2,8 ans, ainsi qu'une relation indirectement proportionnelle entre l'âge et une complication éventuelle ;
- le taux de complications : 4,8 %, en fonction : de l'âge (avant 2 ans), du sexe (masculin), de la taille du diverticule (supérieure à 4 cm), de la présence hétérotopique (31,5 % versus 21,2 %) ;
- les taux de morbidité et de mortalité sont les meilleurs arguments en faveur d'une chirurgie la plus précoce que possible, ainsi que le meilleur plaidoyer pour une recherche et une exérèse systématique du Diverticule de Meckel. La mortalité est en effet quatre fois plus élevée chez l'adulte, la mortalité est deux fois plus élevée chez l'adulte pour les formes symptomatiques, la morbidité est quatre fois plus élevée chez l'adulte pour les formes symptomatiques, la mortalité est deux fois plus élevée chez le petit de moins de

deux ans, mais 50 fois moins en cas de chirurgie de découverte fortuite !

La symptomatologie reste peu spécifique : retenir la valeur d'un syndrome douloureux abdominal invariable et récurrent dans ses caractères plutôt péri-ombilicaux, la notion d'une pathologie ombilicale antécédente inhabituelle comme une histoire d'ombilic qui a coulé à la naissance ou la notion d'un bourgeon ombilical récalcitrant, une hémorragie digestive précédant une douleur qui précède la perforation alors que contrairement elle suit et annonce la complication de l'invagination primitive essentielle, et exceptionnellement une douleur symptomatique et caractéristique « *en deux temps* ».

Les complications mécaniques: 63 %

L'invagination intestinale aiguë indirecte (ou secondaire) se distingue par sa fréquence (14 % des diverticules), classiquement sans aucune relation par rapport à l'âge, sa plus fréquente association à une hétérotopie muqueuse chez le grand enfant de plus de 10 ans (5,1 % versus 3,3 %), son caractère plus irréductible au lavement, et à l'échographie son nombre paire de tuiques (Fig.4) par rapport à l'IIA directe primitive (signe radiographique pathognomonique de l'invagination secondaire décrit par Patrick CARLIOZ) (5).

Le *volvulus* diverticulaire à partir de la base au bord anti-mésentérique, reste exceptionnel (0,1 % des DM) et uniquement de découverte péroperatoire.

Le classique *volvulus* sur bride embryonnaire ou sur bride acquise néoformée accolée à une diverticulite est mieux connu car plus fréquent.

Le *volvulus* axial, très rare et rapidement très grave, peut relever de trois mécanismes : axial sur bride ombilicale « sèche », axial diverticulaire et axial mésentérique.

Le « nœud diverticulaire » est une spécificité, mais rare (Fig.5).

La hernie diverticulaire de Littre (7), est inguinale droite dans 98 % des cas (Fig.6) mais ne complique le diverticule que dans moins de 1 % des cas. Un bref rappel séméiologique incontournable s'impose à ce stade : la hernie inguinale droite occupée par l'appendice ne définit que la hernie de Claudius AYMAND (6).

La rétention de corps étrangers, classiquement évoquée, reste cependant exceptionnelle (0,6 % des DM), le plus souvent

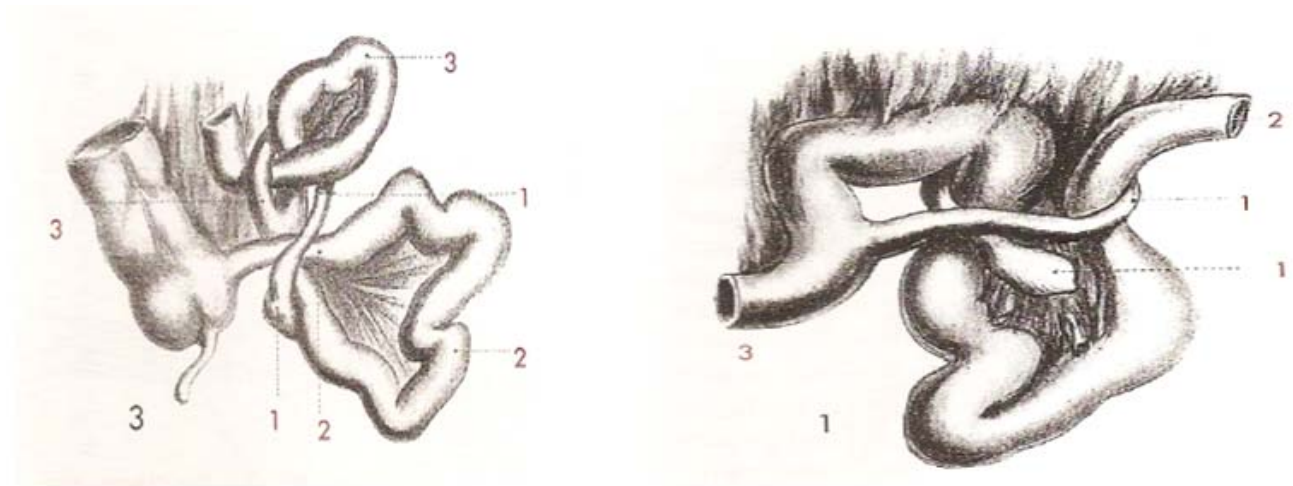


Figure 5 : Les nœuds diverticulaires.

limitée au seul stercolithe endogène, plus anecdotiquement pour le reste (cacahuètes, pile plates audio ...).

Le prolapsus intestinal ombilical total reste aujourd'hui du domaine historique.

L'hémorragie

Avec une fréquence de 28 %, pratiquement toujours liée à l'hétérotopie gastrique (98 % des cas), entretenue par un double mécanisme (suffusion ou érosion), et précédant la douleur qui précède la perforation. Il n'y a jamais d'hématémèse associée.

Les perforations

Relativement peu fréquentes (2,5 % des diverticules), survenant rarement directement en péritoine libre, le plus souvent cloisonnés ou perforés-bouchés. La fistulisation interne sur un autre organe creux est anecdotique. Quant à la fistulisation externe, elle décrit la pathologie ombilicale du canal omphalo-mésentérique total.

L'infection

Bien plus rare (0,89 %), elle se limite presque toujours exclusivement à l'adulte, ou alors compliquant le DM chez l'enfant plus aux environs de 5 à 6 ans, ce qui est à rapprocher de l'âge de la complication appendiculaire. D'ailleurs Forge enseignait déjà : « Il importe donc que le chirurgien soit prévenu, et plus particulièrement lorsqu'il aura pu constater, au cours de l'opération, l'intégrité de l'appendice, que ce n'est plus seulement sur la zone cæcale que doit se porter son exploration, mais aussi sur tout l'iléon terminal, siège du diverticule de Meckel » (2).

Les examens

L'échographie rarement positive, doit être suivie de l'entéro-scanner, car le transit du grêle est devenu désuet et l'artériographie mésentérique sélective est à proscrire en tout état de cause et impérativement chez l'enfant.

La scintigraphie au Pertechnate 99 m est devenue l'examen de référence en présence d'une symptomatologie hémorragique, avec une sensibilité à 85 % et une spécificité à 95 % chez l'enfant, surtout dans sa modalité de sensibilisation en la couplant au test Pentagastrine-Ranitidine, à tel point que les auteurs anglo-saxons parlent dorénavant de « Meckel-Scan » pour cet examen (8).

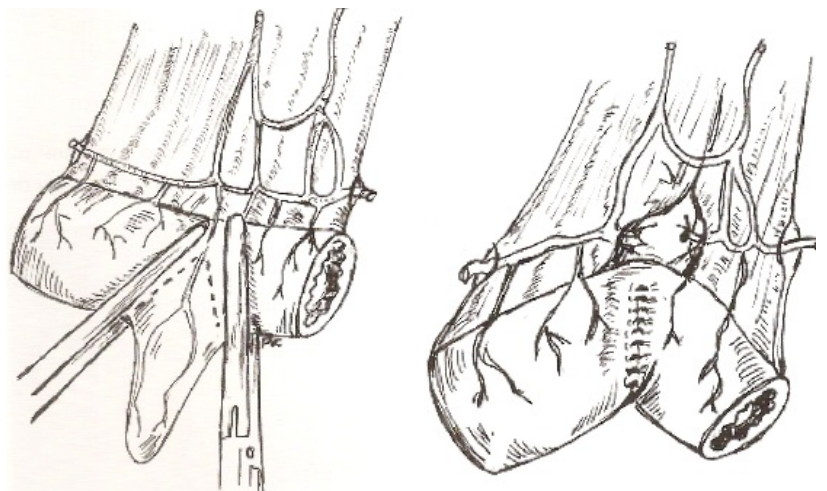
La vidéo endoscopie par capsule est un examen d'avenir, en autorisant soit un diagnostic indirect par « trapping » quand la capsule reste bloquée dans le diverticule, soit un diagnostic direct quand la vidéocapsule visualise l'orifice d'abouchement sur le bord anti-mésentérique du grêle en amont de la lumière intestinale.

Le traitement

Strictement chirurgical, il doit être obligatoirement conduit en interdisant formellement la résection cunéiforme (Fig.7) en raison du risque de résidu hétérotopique secondairement évolutif ou d'un point d'appel occlusif péristaltique, puis en suivant obligatoirement le principe de l'exérèse au large en T suivie d'une anastomose termino-terminale en « Open surgery ».

La cœlioscopie, qui est un bon allié diagnostique mais un piètre ami thérapeutique si elle est pratiquée totalement « in ». Il faut exclusivement imposer l'anastomose en « out ».

Figure 7 : La résection cunéiforme.



Conclusion

Ce « deuxième » appendice du langage populaire peut se résumer de façon mnémotechnique par la Règle du 2 :

- Fréquence : inférieure à 2 %
- Age : avant 2 ans, **complications graves**
- Sexe : ratio masculin 2/1
- Symptomatologie : 1 fois sur 2 **découvertes fortuites**
- Siège : à 2 pieds de la valvule (70 cm)
- Taille : long de 2 pouces (4,5 cm)
- Diamètre : 2 cm
- Hétérotopie : 2 types : **gastrique et pancréatique**.

Bibliographie

1. Meckel JF. Über die divertikel am Darmkanal. Arch für die Physiologie (Riel Autenrieh. Halle). 1809;9:421-53.
2. Forgue E, Riche V. Le Diverticule de Meckel. Edit Doin. Paris. 1907.
3. Hübschmann W. Spätperforation eines Meckelchen divertikels nach trauma. Med Wschr. 1913;11:2051-3.
4. Pellerin D, Harouchi A, Delmas P. Le diverticule de Meckel. Revue de 250 cas chez l'enfant. Ann Chir Inf. 1976; 139:157-72.
5. Carlioz P. Le diverticule de Meckel : de l'embryologie à la chirurgie (A propos d'une série personnelle de 217 cas pédiatriques et d'une Méta Analyse de 8389 cas). Edition Sauramps Médical. 2007 (260 pages). ISBN : 9788-2-84023-513-2. Prix Général de Santé de l'Académie National de Chirurgie le 19.01.2011.
6. Littre A. Observation sur une nouvelle espèce de hernie. Mem Acad R Sc. Paris. 1700:294-300.
7. Aymand C. Of an illiac passion occasioned by an appendix in the ileon. Philosoh Trans. 1744-1745;63:369-70.
8. Heyman S. Meckel's diverticulum: possible detection by combining pentagastrin with histamine H2 receptor blocker. J Nucl Med. 1994;35:1656-8.