REPUBLIQUE DU BENIN

*****

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

******

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

****

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

****

UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE EN MEDECINE

****

Année : 2023 **N° 2610**

ANOMALIES CONGÉNITALES DES REINS ET DES VOIES URINAIRES CHEZ L'ENFANT : ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUE, DIAGNOSTIQUE, THÉRAPEUTIQUE ET ÉVOLUTIF AU CNHU-HKM DE COTONOU EN 2023.

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le 20 décembre 2023 pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE,

DIPLÔME D'ÉTAT

Par

Idohou Vivien OLAIBI

Né le 31 Décembre 1997 à Bonou (République du Bénin)

Président du jury

Pr. LALYA Francis Honorat

Membres du jury

Pr. VIGAN Jacques

MCA. BAGNAN TOSSA Léhila

MCA. ALIHONOU Florence

Directeur de Thèse

Pr. LALYA Francis Honorat

Co-directeur de Thèse

Dr. TOHODJEDE Yévèdo

Dr. METCHIHOUNGBE Codjo Serge

REPUBLIQUE DU BENIN
*****
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE
****

N°1965 /2023/UAC/FSS/VD-Ecoles/VD-UFR Pharma/VD UFR Méd/SGE/OSRH/SA

UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT

DOYEN : Professeur AVAKOUDJO Josué Dejinnin Georges

VICE-DOYEN U.F.R Médecine : Maître de Conférences Agrégé VODOUHE Ulrich Bidossèssi

VICE-DOYEN U.F.R Pharmacie : Maître de Conférences Agrégé GANFON Medessou Yowel Habib

VICE-DOYENNE /ECOLES : Professeur AZON KOUANOU Angèle

Année : 2023-2024 (version octobre 2023)

PROFESSEURS TITULAIRES

1.	Dr ADJIBABI Wassi	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
2.	Dr MEHINTO Delphin Kuassi	Chirurgie Viscérale
3.	Dr LALEYE Anatole O. A	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
4.	Dr AMOUSSOU-GUENOU Marcellin Kuassi	Biophysique, Médecine Nucléaire
5.	Dr FIOGBE Michel Armand	Chirurgie Pédiatrique
6.	Dr HANS-MOEVI Aristote	Orthopédie -Traumatologie
7.	Dr KPADONOU Toussaint Godonou	Médecine Physique et de Réadaptation
8.	Dr ODOULAMI-YEHOUESSI Lisette	Ophtalmologie
9.	Dr ZOUMENOU Eugène	Anesthésie-Réanimation
10.	Dr DENAKPO Justin Lewis	Gynécologie Obstétrique
11.	Dr DOSSOU Francis Moïse	Chirurgie Générale
12.	Dr ADEGBIDI Hugues Daniel Gbadébo	Dermatologie Vénérologie
13.	Dr AFFOLABI Dissou	Bactériologie-Virologie
14.	Dr ALAO Modjere Ola Maroufou Jules	Pédiatrie et Génétique Médicale
15.	Dr ATADOKPEDE Agbomènou Félix	Dermatologie- Vénérologie
16.	Dr AWEDE Bonaventure Lucien Sévérin	Physiologie
17.	Dr FIOSSI KPADONOU Emilie	Pédopsychiatrie
18.	Dr TONATO BAGNAN Josiane Angéline A	Gynécologie-Obstétrique
19.	Dr ADJIEN Kodjo Constant	Neurologie
20.	Dr OGOUYEMI HOUNTO Aurore Bertille	Parasitologie
21.	Dr SEHONOU Jean	Hépato-Gastro-Entérologie
22.	Dr AGODOKPESSI Gildas	Pneumo-Phtisiologie
23.	Dr ALAMOU Soulé	Ophtalmologie
24.	Dr ALLABI Aurel Constant Eustache	Pharmacologie Clinique
25.	Dr AVAKOUDJO Josué D. Georges	Urologie-Andrologie
26.	Dr AYELO Ahounmènou Paul	Médecine du Travail
27.	Dr GNONLONFOUN Dieu donné	Neurologie
28.	Dr HOUNKPATIN Benjamin I. Bodounrin	Gynécologie Obstétrique
29.	Dr TSHABU AGUEMON Christiane	Gynécologie Obstétrique
30.	Dr ZOMALHETO Zavier Cossi	Rhumatologie
31.	Dr YEKPE AHOUANSOU Hermione Patricia Frida	Imagerie Médicale
32.	Dr AGUEMON Badirou Din	Santé Publique
33.	Dr ALAGNIDE Hountondji Etienne	Médecine Physique et de Réadaptation
34.	Dr AZON KOUANOU Angèle	Médecine Interne

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

OCTOBRE 2023

35. Dr GBESSI Dansou Gaspard	Chirurgie Générale
36. Dr HINSON Vikkey Antoine	Médecine du Travail
37. Dr HOUNKPE Pierre Claver	Anesthésie-Réanimation
38. Dr LALYA Francis Honorat	Pédiatrie et Génétique Médicale
39. Dr VIGAN Jacques	Néphrologie
40. Dr CODJO Houétondji Léopold	Cardiologie
41. Dr YEMOA Loconon Y. Achille.	Chimie Analytique-Bromatologie

MAÎTRES DE CONFERENCES AGREGES

1. Dr AVAKOUDJO François	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
2. Dr LAWSON AFOUDA Sonia	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
3. Dr SISSINTO SAVI DE TOVE Yolande	Parasitologie-Mycologie
4. Dr AGBODANDE Kouessi Anthelme	Médecine Interne
5. Dr ALIHONOU Thierry	Neurochirurgie
6. Dr BAGNAN TOSSA Léhila	Pédiatrie et Génétique Médicale
7. Dr GANFON M. Yowel Habib	Pharmacognosie
8. Dr KEREKOU Annelie Célestine.	Endocrinologie
9. Dr VODOUHE Ulrich B.	ORL-Chirurgie Cervico Faciale
10. Dr WANVOEGBE Armand	Médecine Interne
11. Dr ABOUBACAR Moufalilou	Gynécologie-Obstétrique
12. Dr ABOUKI Chakiratou Olaïdé Adoukê	Ophtalmologie
13. Dr ADJADOHOUN Sonia B.M. Gwladys	Radiologie, Radiodiagnostic et Imagerie médicale
14. Dr AKODJENOU Joseph	Anesthésie Réanimation
15. Dr AKPADJAN Gbèmawonmédè Fabrice	Dermatologie-Vénérologie
16. Dr ALIHONOU Florence Nathalie Yacoba	Pédiatrie et Génétique Médicale
17. Dr ANAGONOU LARY Lucrèce	Pédopsychiatrie
18. Dr ATTOLOU Sètondji Roger Gilles	Chirurgie Générale
19. Dr AZONBAKIN Azandégbé Simon	Histologie-Embryologie-Cytogénétique
20. Dr BIGOT Cédric Egnonwa Parfait	Médecine Légale
21. Dr BOGNON Gilles Modeste Alain	Pédiatrie et Génétique Médicale
22. Dr CHIGBLO Sègla Pascal Eric	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
23. Dr DEGBOE Kaï Bérénice Esthelle	Dermatologie-Vénérologie
24. Dr GNANGNON Freddy Houehanou Rodrigue	Cancérologie Chirurgicale
25. Dr HODONOU Dètondji Fred Jean-Martin	Urologie-Andrologie
26. Dr IMOROU SOUAÏBOU Yacoubou	Chirurgie Général
27. Dr KLIKPO Tchédié Etdéchié Elvire	Psychiatrie Adulte

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

OCTOBRE 2023

28. Dr KPOSSOU Aboudou Raïmi	Gastroentérologie et Hépathologie
29. Dr LAWANI Ismaïl	Chirurgie Viscérale
30. Dr MIKPONHOUE OLOU Rose Christelle	Médecine du Travail
31. Dr OGOUDJOBI Ogourindé Mathieu	Gynécologie-Obstétrique
32. Dr PADONOU Abiodun Adébola Djossè	Traumatologie-Orthopédie
33. Dr PADONOU Caroline Sourou Clémence	Pédiatrie et Génétique Médicale
34. Dr PADONOU Sètondji Géraud Roméo	Santé Publique
35. Dr SEIDOU Falilatou	Anatomie et Cytologie Pathologique
36. Dr SONOU Djidjoho Joël Arnaud	Cardiologie
37. Dr TOGNIFODE Medesse Véronique	Gynécologie-Obstétrique
38. Dr WACHINOU Ablo Prudence	Pneumo-Phtisiologie
39. Dr YEVI Dodji Magloire Inès	Urologie Andrologie
40. Dr ZOHOUN GUIDIGBI Lutécia Myria A	Pédiatrie et Génétique Médicale

MAITRES ASSISTANTS



1. Dr GANDAHO Hugues Jean-Thierry	Neurochirurgie
2. Dr AGBOTON Bruno Léopold	Néphrologie
3. Dr ADJAGBA Mahouna Philippe Dotou	Cardiologie
4. Dr AMOSSOU Labissi François	Traumatologie-Orthopédie
5. Dr BADOU Agnès Oladun Sylvie	Sociologie et Anthropologie sociale
6. Dr GNINKOUN Comlan Jules	Endocrinologie Métabolisme et Nutrition
7. Dr LOKOSSOU Mègnissè S. Houévi Symphorose	Gynécologie-Obstétrique
8. Dr TOKOUDAGBA Kossi Jean-Marie Dénis	Chimie Organique et Chimie des Substances Naturelles
9. Dr ADJOBIMEY Mênonli	Santé au Travail
10. Dr BANCOLE POGNON Sylvie Arlette A	Chirurgie Buccale
11. Dr ZOHOUN Comlan Gildas Alban	Hématologie
12. Dr AHOUNOU Ernest Stéphane	Anesthésie-Réanimation
13. Dr AÏGBE Nestor	Ophtalmologie
14. Dr DANGBEMEY Djima Patrice	Gynécologie-Odstrétique
15. Dr DO SANTOS ZOUNON Alexis	OTO-Rhino Laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale
16. Dr HOUNKPONOU AMOUSSOU-GUENOU Eliane Kayivi Murielle	Cardiologie
17. Dr LALEYE Christel Marie Fortunat Olatumbossum B.I.	Anatomie
18. Dr MIZEHOUN Gbèdécon Carmelle	Nutrition
19. Dr AGBOKPONTO Janvier Engelbert	Chimie Analytique

OCTOBRE 2023

20. Dr ASSANHOU Assogba Gabin	Pharmacie Galénique
21. Dr AZA-GNANDJI Guy-Gérard	Psychiatrie
22. Dr BAGLO Dédé Priscillia Tatiana	Hématologie Biologie
23. Dr GOUKODADJA Oswald	Traumatologie Orthopédie
24. Dr SOSSA Jean	Urologie
25. Dr HOUNDETOUNGAN David Gilles	Biophysique
26. Dr VIGNON Koffi Rodolphe	Hépato-Gastroentérologie

ASSISTANTS

1. Dr LANKPEKO AFFOLABI Clémence M.	Pédiatrie et Génétique Médicale
2. Dr YAKOUBOU YOBO Annatou	Pédiatrie et Génétique Médicale
3. Dr AMONLES Yves D.	Psychiatrie
4. Dr HOUESSOU ENIANLOKO TCHIAKPE Nicole Zinhoué	Pédiatrie
5. Dr DADJO Kinski Aumar	Traumatologie Orthopédie

ASSISTANTS EN POSITION PROBATOIRE

1. Dr HOUEZE Richard Ghislain Constantin	Neurologie
2. Dr CHABI Yossounon	Pharmacie hospitalière
3. Dr DANSOU Eugénie	Médecine interne
4. Dr DJOSSOU Hontongnon Julien	Rhumatologie
5. Dr AYI MEGNANGLO Codjo Austher	Radiologie et Imagerie médicale
6. Dr DAHOUE Togbédji Richard	Orthopédie Dento-Faciale
7. Dr HOUNSOU Nounagnon René	Chirurgie générale
8. Dr KOGUI DOURO Akim	Urologie-Andrologie

ASSISTANTS DE RECHERCHE DE RANG DOCTORAL

1. Dr TOHON Gbèdolo Honesty	Toxicologie et Analyse du risque

Le Doyen,

Université d'Abomey - Calavi
LE DOYEN
FACULTÉ DES SCIENCES DE LA SANTÉ

Professeur Josué Dejinnin Georges AVAKOUDJO

OCTOBRE 2023

Action de grâce

« Lève-toi, sois éclairé, car ta lumière arrive, Et la gloire de l'Éternel se lève sur toi. Voici, les ténèbres couvrent la terre, Et l'obscurité les peuples ; mais sur toi l'Éternel se lève, Sur toi sa gloire apparaît ».

Ésaïe 60 : 1-2

Hommage à l'éternel, **notre Dieu** le Tout Puissant le Très Miséricordieux le Chef d'œuvre de toute intelligence, pour la réalisation de ce travail. Nous ne saurions assez Te remercier pour toute la grâce et les bienfaits reçus de Toi. Ton assistance permanente, au cours de nos années d'études, et lors de la réalisation de ce travail, nous a permis de braver tous les obstacles. Veuille nous accorder la grâce d'accomplir une brillante et longue carrière ; et de pouvoir continuer à Te servir et à servir notre prochain tout au long de notre vie. Puisses-tu guider nos pas afin que nous Te soyons toujours reconnaissants ! Au nom puissant de Jésus Christ !

Amen !

Dédicaces

- **A mon père feu Eriyomi OLAIBI,**

Aucun mot ne saurait traduire toute ma gratitude. Cette éducation rigoureuse que nous avons reçue n'était en fait que ta volonté de nous voir réussir. Voici le résultat de tes efforts. Ma joie aurait été plus immense si tu avais pu assister à cette fête. Que ton âme repose en paix ! Que Dieu le Tout clément t'accueille dans son paradis. Amen !

In memorium !

A ma très chère maman Angèle FEYICHITAN,

J'aurai toujours à l'esprit que je te dois tout. Je ne pourrai rendre l'amour et le soutien que j'ai toujours reçus de toi. Sans toi, tout ceci ne serait qu'un rêve sans aboutissement. Ce travail est le témoignage de mon filial attachement, de ma profonde affection et de ma grande reconnaissance pour toi. Que Dieu notre seigneur t'accorde une longue vie, une excellente santé afin que nous puissions continuer de jouir de tes bénédictions ! Amen !

Je t'aime maman !

- **A ma chérie Constance KOUTCHADE,**

Ma dulcinée, tu as toujours été à mes côtés pendant les moments difficiles. Ton amour et ton soutien moral sont une source de motivation inébranlable. Que Dieu t'accorde une vie merveilleuse. Amen !

Tu es ma perle rare !

A mes enfants Damilaré Mariano et Foumilayo Giovanna,

Vous êtes ma plus grande source de motivation. Votre présence dans notre vie est une source de joie insondable et une prise de conscience absolue. Papa vous aime plus que tout au monde ; je souhaite qu'un jour vous fassiez mieux que moi.

Vous êtes la prunelle de mes yeux !

À mes frères aînés, Pierre, Olakanmi,

Je vous suis très reconnaissant pour l'entraide et la solidarité que vous avez toujours su cultiver au sein de la famille. Puisse l'amour et la fraternité nous unir à jamais et le Miséricordieux vous protéger du mal et vous procurer santé et longévité dans une vie couronnée de bonheur.

Soyez bénis !

A tous mes petits frères et sœurs,

Il n'y a pas d'amour aussi unique que l'amour entre frères et sœurs. Vous me connaissez mieux que quiconque, et nous avons traversé tant de choses ensemble. Je vous apprécie plus que les mots ne pourraient jamais le dire.

Ce travail est le vôtre. Veuillez trouver tous ici l'expression de ma très profonde gratitude.

Soyez bénis !

Remerciements

A mes enseignants, TCHODIKPO Samuel, feu OGOUYOMI Jean,

Je tiens à vous exprimer ma sincère gratitude pour avoir cru en moi lorsque je doutais de moi. Vos encouragements et vos soutiens m'ont donné la confiance nécessaire pour réaliser ce travail.

Hommage respectueux !

À notre maître et directeur de thèse, Pr. Francis Honorat LALYA

Cher maître,

Permettez-nous de vous adresser nos sincères remerciements pour l'honneur que vous nous avez fait montre, en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations. Nous avons été séduits par la qualité de votre enseignement durant nos années d'études. Votre modestie, votre disponibilité, votre rigueur scientifique et votre ardant désir à transmettre aux autres vos larges connaissances et vos compétences techniques font de vous un homme de science apprécié. Trouvez ici, cher Maître, l'expression de notre profond respect.

Hommage respectueux !

A nos co-directeurs, Docteur TOHODJEDE Yévèdo, Docteur METCHIHOUNGBE Codjo Serge,

Vos hautes vertus morales qui n'ont d'égal que vos compétences, votre simplicité et vos dévouements professionnels m'ont toujours rempli d'admiration et de vénération pour vos personnalités. Ainsi, je me fais un devoir et un infini honneur de présenter ce travail sous votre haute direction. Que Dieu vous ajoute la connaissance et que votre vie avec votre famille soit une gloire et remplie d'amour, de douceur et de succès. Veuillez trouver ici, chers encadreurs,

le témoignage de notre profonde reconnaissance et notre grand respect.

Infiniment merci !

A mes chers amis, ACHADE Joèl, AKADIRI Nihayath Anikè,

Plus que des amis, vous êtes comme frère et sœur pour moi, toujours à mon écoute depuis toutes ces années ; merci d'avoir toujours été là, merci pour toutes ces années de complicité.

Amitié profonde !

A mon cousin ODOFFI Patrice,

Reçois ici l'expression de ma profonde affection. Tu es merveilleux ; que Dieu te prête longue vie et te protège. Amen !

Sincères remerciements !

A mes collègues et colocataires, BELLO Fadil, TOVIZOUNKOU Paul,

Comme une évidence, nous nous sommes rencontrés lorsque nous étions encore embryons au sein de la faculté des sciences de la santé. Dès lors, nous avons su développer le sens de fraternité. C'est le moment ici pour vous exprimer ma gratitude. Puisse-Dieu nous accorder sa grâce afin que nous ayons tous une brillante carrière ! Amen !

Vous êtes les meilleurs !

A toute la 44è promotion de médecine générale,

Merci pour les moments partagés. La fraternité, la solidarité et l'attente qui nous ont permis d'arriver au bout malgré les multiples difficultés.

Que le Tout-Puissant nous assiste au cours de nos carrières professionnelles.

Brillantes carrières !

A tous mes collègues internes de groupe de stage,

Je n'oublierai jamais ce temps formidable de joie et de partage de connaissances scientifiques entre collègues.

Hommages

À notre Maître et Président du jury et également notre Directeur de thèse : Dr LALYA Francis Honorat.

- **Professeur titulaire de Pédiatrie et Génétique Médicale, enseignant chercheur à la faculté des sciences de la Santé de Cotonou ;**
- **Néphro-pédiatre et responsable de l'unité de la dialyse péritonéale de la Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale du CNHU-HKM de Cotonou ;**
- **Chef service de la Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale du CNHU-HKM de Cotonou ;**
- **Président de la Société Béninoise de Pédiatrie**.

Cher maître,

Vous nous avez fait l'honneur en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations. Homme de principe, votre modestie, votre simplicité, votre amour du travail minutieusement bien fait, votre rigueur scientifique et vos compétences pédagogique et pratique font de vous un homme de science apprécié.

Cher Maître, en témoignage de notre reconnaissance infinie, nous vous prions de trouver en cet instant solennel, l'expression de notre très profonde gratitude.

Hommage respectueux !

À notre Maître et Membres du Jury : Dr Jacques VIGAN.

- **Professeur titulaire de Néphrologie, enseignant chercheur à la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou ;**
- **Chef service de la Clinique Universitaire de Néphrologie et d'Hémodialyse du CNHU-HKM de Cotonou.**

Cher maître,

Nous sommes très sensible et reconnaissant de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail malgré vos multiples occupations. Praticien infatigable, vos qualités humaine et intellectuelle, votre générosité, votre sagesse, votre disponibilité nous ont beaucoup marqué. Votre simplicité et vos qualités scientifiques sont des exemples à suivre.

Recevez ici, cher maître, notre profonde reconnaissance et nos sincères remerciements. Hommage respectueux !

À notre Maître et Membres du Jury : Dr Léhila BAGNAN TOSSA,

- **Maitre de Conférence Agrégé de Pédiatrie et Génétique Médicale, enseignante chercheur à la faculté des sciences de la Santé de Cotonou ;**
- **Médecin responsable de l'Unité de Néonatologie de la Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale du CNHU-HKM de Cotonou, Point focal de la prise en charge du VIH pédiatrique.**

Cher maître,

Nous sommes très honoré de pouvoir vous compter parmi nos juges. Nous avons beaucoup apprécié votre simplicité, votre gentillesse, votre amour pour le travail bien fait et la clarté de votre enseignement. Hommage respectueux !

À notre Maître et Membres du Jury : Dr ALIHONOU Florence.

- **Maitre de Conférence Agrégé de Pédiatrie et Génétique Médicale, enseignante chercheur à la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou ;**
- **Responsable de l'Unité de la Prise en Charge des Enfants Malnutris de la Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale du CNHU-HKM de Cotonou**.

Cher maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury malgré vos multiples occupations. Votre amour pour le travail bien fait, vos qualités humaines, votre intégrité morale, votre indulgence forcent l'admiration.

Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre grande estime et de nos sentiments les plus dévoués. Hommage respectueux !

A tous nos Maîtres de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou,

Vous nous avez appris l'un des métiers les plus nobles. Nous veillerons où que nous serons à valoriser en appliquant avec assiduité ce que vous nous avez enseigné. Puisse le seigneur vous accorder une longue vie pour que nous continuons toujours de boire à la source intarissable de votre savoir

Sincère gratitude !

Liste des sigles et abréviations

LISTE DES ABREVIATIONS

al	**:**	Autres
ASP	**:**	Abdomen Sans Préparation
BU	**:**	Bandelette Urinaire
CAKUT	**:**	Congenital Abnormalities of the Kidneys and Urinary Tract
cm	**:**	Centimètre
CNHU-C	**:**	Centre National Hospitalier Universitaire de Cotonou
CNHU-HKM	**:**	Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA
CUCP	**:**	Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique
CUGO	**:**	Clinique Universitaire de Gynécologie Obstétrique
CUPGM	**:**	Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale
DES	**:**	Diplôme d'Études Spécialisées
DFG	**:**	Débit De Filtration Glomérulaire
DMKR	**:**	Dysplasie Multi Kystique Rénale
DMSA	**:**	Tech 99 M Acide Di-Mercapthosuccinique
DTPA	**:**	Tech 99 M Acide Di-Ethylène Triamine Pentaacétique
ECBU	**:**	Examen Cytobactériologique des Urines
EPO	**:**	Erythropoïétine
h	**:**	Heure
HNF1B	**:**	Hepatocyte Nuclear Factor 1-Beta
HTA	**:**	Hypertension Artérielle
IR	**:**	Insuffisance Rénale
IRC	**:**	Insuffisance Rénale Chronique
IRM	**:**	Imagerie par Résonance Magnétique
MAG3	**:**	Tech 99 Mercapto-Acétyl-Triglycine
ml	**:**	Millilitre
MUP	**:**	Méga-Uretère Primitif

nné	**:**	Nouveau-né
OMS	**:**	Organisation Mondiale de la Santé
PAX2	**:**	Paired Box 2
PVVIH	**:**	Patient Vivant avec le VIH
RIR	**:**	Reflux Intra Rénal
RVU	**:**	Reflux Vésico-Urétéral
SA	**:**	Semaine D'aménorrhée
SFU	**:**	Society of Foetal Urology
SJPU	**:**	Syndrome de la Jonction Pyélo-Urétérale
TCF2	**:**	Transcription Factor 2
UCR	**:**	Urétro-Cystographie Retrograde
USA	**:**	United States of America
VIH	**:**	Virus de l'Immunodéficiences Humaine
VUP	**:**	Valves de l'Urètre Postérieur

Listes des figures et tableaux

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue latérale d'un embryon schématisant les trois appareils néphrotiques, le canal mésonéphrotique et le bourgeon urétéral…. 8

Figure 2 : Évolution du sinus uro-génital et migration de l'ébauche rénale en position lombaire…….. 9

Figure 3 : Vue antérieure de l'appareil urinaire du sujet masculin……... 11

Figure 4 : Vascularisation rénale (rein gauche)…… 12

Figure 5 : Anatomie interne du rein sur une coupe longitudinale du rein droit 13

Figure 6 : Néphron et ses différentes parties…… 14

Figure 7 : Agénésie rénale gauche…… 23

Figure 8 : Rein surnuméraire droit…… 24

Figure 9 : Anomalies de rotation…….. 25

Figure 10 : Ectopies rénales…… 26

Figure 11 : Rein en fer à cheval…….. 27

Figure 12 : Hypoplasie rénale……. 28

Figure 13 : Une dysplasie multikystique rénale…….. 29

Figure 14 : Bifidité urétérale et duplication urétérale complète gauche……. 31

Figure 15 : Sévérité de la dilatation des cavités pyélocalicielles……..... 32

Figure 16 : Classification de la sévérité du méga-uretère primitif selon D. Beurton……. 33

Figure 17 : Les 4 principaux types d'urétérocèles (selon BRUZIERE)……. 35

Figure 18 : Classification du reflux selon la SFU (society of foetal urology)… 37

Figure 19 : Diverticule vésical…… 40

Figure 20 : Les anomalies de l'ouraque…….. 41

Figure 21 : Les différents types de valves de l'urètre postérieur selon YOUNG……... 43

Figure 22 : Différents types d'hypospadias selon la classification de Duckett.. 44

Figure 23 : Diagramme de flux des dossiers sélectionnés au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…….. 65

Figure 24 : Répartition des patients atteints de CAKUT par année de découverte au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…… 66

Figure 25 : Répartition des enfants selon la prise en charge thérapeutique au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…….. 76

Figure 26 : Répartition des enfants selon les complications des CAKUT en général…….. 84

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Les valeurs de k en fonction de l'âge et du sexe…… 58

Tableau II : Valeurs normales du DFG chez l'enfant en fonction de l'âge... 59

Tableau III : Classification des complications chirurgicales selon Clavien-Dindo……. 61

Tableau IV : Répartition des enfants diagnostiqués en postnatal selon la tranche d'âge au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……. 67

Tableau V : Fréquences des tableaux et signes cliniques révélateurs des CAKUT chez les enfants diagnostiqués en postnatal au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…… 69

Tableau VI : Fréquences de réalisation des examens d'imagerie ayant permis de confirmer le diagnostic des CAKUT chez les enfants au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……... 70

Tableau VII : Répartition des enfants selon les anomalies rénales au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……. 77

Tableau VIII : Répartition des enfants selon les anomalies des voies urinaires au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…… 72

Tableau IX : Répartition des différentes CAKUT en fonction du sexe des enfants au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……... 73

Tableau X : Répartition des enfants porteurs des CAKUT isolées au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…… 74

Tableau XI : Répartition des enfants ayant des CAKUT associées à d'autres malformations au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……... 75

Tableau XII : Répartition des enfants mis sous surveillance selon les CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……. 77

Tableau XIII : Fréquences de réalisation des différentes techniques chirurgicales réalisées chez les enfants atteints de CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023…….. 78

Tableau XIV : Répartition des techniques chirurgicales réalisées en fonction des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou…… 79

Tableau XV : Répartition des soins et gestes médicaux réalisés selon les CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……. 81

Tableau XVI : Répartition des enfants selon les résultats des interventions chirurgicales et selon les CAKUT……. 82

Tableau XVII : Complications post-opératoires selon la classification de Clavien Dindo chez les opérées de CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023……... 83

Tableau XVIII : Répartition des complications des CAKUT selon les CAKUT en cause…….. 85

Par délibération, la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou a arrêté que les opinions émises dans cette thèse n'engagent que son auteur.

SOMMAIRE

Introduction 1

1. Généralités 5

2. Cadre et méthodes d'étude 46

3. Résultats 64

4. Discussion 87

Conclusion et suggestions 101

Références 104

Annexes ..... A

Table des matières ..... G

Introduction

Les anomalies congénitales des reins et des voies urinaires encore appelées Congenital Abnormalities of the Kidneys and Urinary Tract (CAKUT) en anglais ont une incidence de 0,10 à 1% de l'ensemble des grossesses [1]. Ce sont des troubles embryonnaires qui surviennent au cours du développement et entraînent un éventail de malformations dans les reins et des voies urinaires allant de l'uretère à l'urètre [2]. Elles représentent environ 30 à 50% des anomalies malformatives mises en évidence à la naissance [1] et 25% des pathologies chirurgicales infantiles [3,4]. Elles occupent de ce fait le troisième rang des malformations congénitales derrières les malformations cardio-vasculaires et orthopédiques [5]. Cependant la prévalence des CAKUT est sous-estimée dans les pays en développement par rapport aux pays développés [3].

Le spectre des CAKUT est extrêmement large et va des malformations légères et asymptomatiques telles qu'un double uretère ou des obstructions pelviennes urétérales minimes à des pathologies graves et potentiellement mortelles telles que l'agénésie rénale bilatérale ou la dysplasie rénale bilatérale [4]. Les CAKUT peuvent être isolées, associées entre-elles ou à d'autres anomalies malformatives ou faire partie d'un schéma syndromique [4,6].

La gravité des CAKUT réside dans l'atteinte rénale souvent associée [7,8]. Elles font partie des principales causes d'insuffisance rénale chronique chez les enfants (40 à 50% des causes d'insuffisance rénale terminale chez l'enfant) et 7% chez l'adulte [7,9].

Les CAKUT sont découvertes dans des circonstances variées, lors d'une infection urinaire , d'un examen d'imagerie (échographie, uroscanner …) ou chez des patients présentant des signes urinaires avec parfois une altération de la fonction rénale [4,8]. Si le diagnostic est essentiellement anténatal et basé sur l'échographie obstétricale dans les pays avancés, dans les pays en voie de développement comme le Bénin, il est fait souvent après la naissance [7,10]. Le

problème fondamental que posent ces malformations de l'appareil urinaire au Bénin est celui de leur diagnostic qui est souvent difficile (pour certaines d'entre elles) et tardif du fait de l'accessibilité limitée aux moyens de diagnostic comme la scintigraphie rénale, l'urétro-cytoscopie ou au fait que certaines grossesses sont mal suivies d'une part et au coût élevé des investigations paracliniques d'autre part.

Les décisions thérapeutiques sont prises non seulement d'après l'analyse anatomique de la malformation mais aussi d'après son retentissement sur la fonction rénale. Au cours de la dernière décennie, la chirurgie mini-invasive (endoscopie, laparoscopie et le robot) est devenue une modalité sûre et efficace pour le traitement de beaucoup d'anomalies urologiques pédiatriques qui nécessitent des techniques ablatives ou reconstructives [11,12]. Cependant, l'accessibilité à cette méthode thérapeutique est limitée au Bénin, ce qui pose ainsi un problème de prise en charge adéquate.

En effet, les CAKUT constituent un problème complexe de diagnostic et de prise en charge.

Au Bénin et particulièrement à Cotonou peu d'études ont été faites sur les CAKUT dont la dernière remonte à plus d'une décennie. La constatation lors de nos stages en pédiatrie et génétique médicale et en chirurgie pédiatrique d'un nombre important des cas de CAKUT, nous a poussé à faire cette étude afin de mieux apprécier la problématique de leur diagnostic et de leur prise en charge dans notre contexte actuel.

Objectif général :

Etudier les aspects épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des anomalies congénitales des reins et des voies urinaires chez l'enfant au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Objectifs spécifiques :

1. Déterminer la fréquence hospitalière des CAKUT dans les services de pédiatrie et génétique médicale et de chirurgie pédiatrique du CNHU-HKM de Cotonou.
2. Décrire les circonstances de découverte des CAKUT dans les services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique du CNHU-HKM de Cotonou.
3. Énumérer les différentes CAKUT rencontrées chez l'enfant dans les deux services.
4. Décrire le traitement de CAKUT à Cotonou.
5. Apprécier les aspects évolutifs de ces CAKUT.

1. Généralités

1.1 Définition de quelques concepts

1.2 Les CAKUT

Les anomalies congénitales des reins et des voies urinaires sont des vices de structures anatomiques, externes ou internes, isolés ou multiples, fixes ou évolutifs. Elles sont dues à des troubles embryonnaires qui surviennent au cours du développement et qui entraînent un éventail de défauts dans les reins et les voies excrétrices qui comprennent les uretères, la vessie et l'urètre [2,5,13].

1.3 L'appareil urinaire

Les reins et les voies urinaires (appareil urinaire) sont l'ensemble des formations anatomiques qui concourent à la production et à l'excrétion des urines. L'appareil urinaire est constitué :

- de deux reins qui sont des organes glandulaires mixtes dont la fonction principale est la sécrétion de l'urine. Ils jouent un rôle capital dans la régulation de l'homéostasie.
- des canaux excréteurs qui conduisent l'urine des reins jusqu'à la vessie: les calices, les bassinets et les uretères
- d'un réservoir d'urine dans l'intermédiaire des mictions : la vessie.
- et d'un canal évacuateur : l'urètre [2,5,13].

1.4 Rappels

1.4.1 Rappels embryologiques

1.4.1.1 Le haut appareil urinaire : les reins et les uretères

Le cordon néphrogène dérive de la segmentation du mésoblaste intermédiaire en petits amas cellulaires appelés les néphrotomes. Trois structures d'apparition et d'évolution progressive spatio-temporelle, dans le sens cranio-caudal, le

définissent : le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros (figure 1). Leur développement commence à partir de la quatrième semaine d'aménorrhée (SA).

- Le pronéphros est la première structure à apparaître. C'est un appareil rudimentaire non fonctionnel représenté par 7 à 10 amas cellulaires situés dans la région cervicale et appelés néphrotomes métamérisés. Ils disparaissent avant la fin de la quatrième semaine ; seule sa partie caudale (canal pronéphrotique) va persister et former la portion supérieure du canal mésonéphrotique.
- Le mésonéphros (encore appelé corps de Wolff) apparaît à la fin de la quatrième semaine de développement dans la future région thoraco-lombaire avant même la régression du pronéphros. Chacun des néphrotomes qui le constitue s'allonge pour donner un cordon qui, en se creusant, forme un tubule mésonéphrotique. L'extrémité axiale de ces tubules est en contact avec des ébauches vasculaires irriguées par une branche segmentaire de l'aorte. Leurs extrémités latérales se rejoignent pour constituer, avec le reste du canal pronéphrotique, un canal unique, le canal mésonéphrotique ou canal de Wolff. La partie ventrale du mésonéphros intervient dans la constitution de la gonade indifférenciée, dont l'évolution dépendra du sexe.
- Le métanéphros apparait dans la région caudale vers la cinquième semaine. Il se développe à partir de deux structures d'origine différente : le diverticule métanéphrique et le blastème métanéphrogène
  - Le diverticule métanéphrique naît de la distale du conduit mésonéphrique et s'accroit dans le sens dorso-cranial pour atteindre le blastème métanéphrogène. Il donne naissance à l'uretère, au pelvis rénal, aux calices rénaux et aux conduits collecteurs.
  - Le blastème métanéphrogène dérive du mésoblaste. Il se fragmente en « coiffes métanéphrogènes » qui recouvrent les extrémités des

conduits collecteurs. Chaque coiffe métanéphrogène se différencie en vésicules métanéphrogènes, puis en tubules métanéphrogènes. L'extrémité distale de chaque tubule s'élargit et s'invagine pour former la capsule glomérulaire. Le blastème métanéphrogène donne ainsi le néphron (glomérules, tubes contournés proximal et distal, anse de Henlé) et la capsule rénale.

Après cette division le rein migrera de sa position sacrée à la position lombaire et ne sera fonctionnel que dans la deuxième moitié de la gestation (figure 2) [14,15].

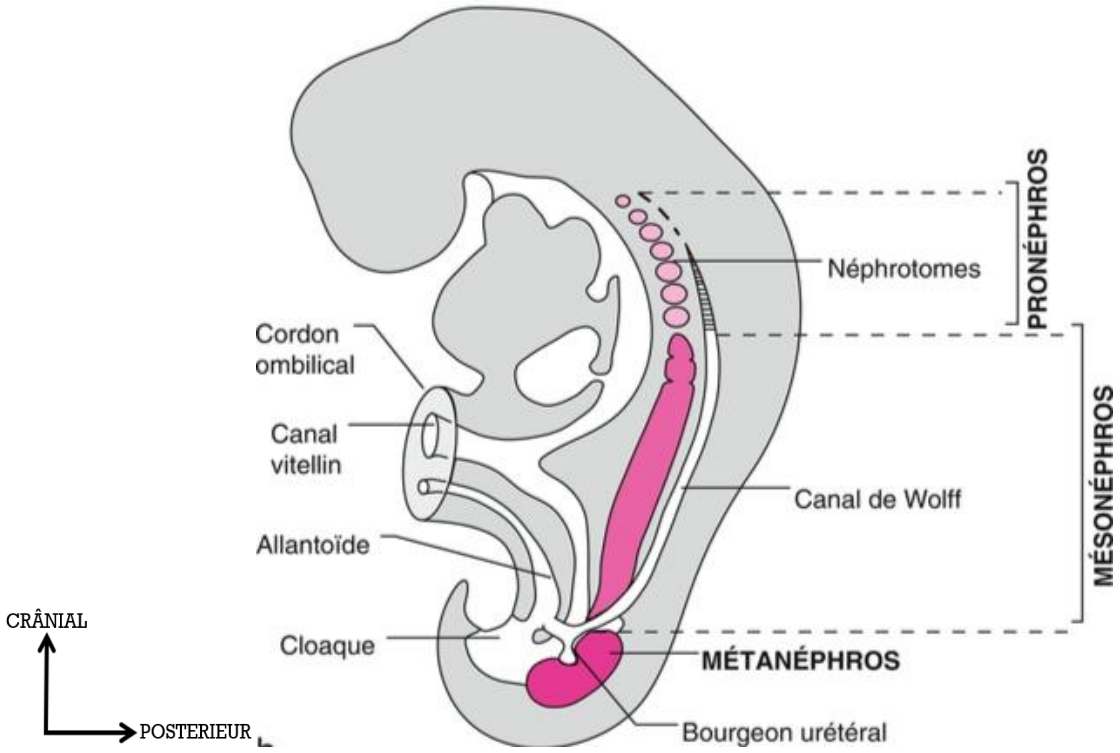


Figure 1 : Vue latérale d'un embryon schématisant les trois appareils néphrotiques, le canal mésonéphrotique et le bourgeon urétéral [16].

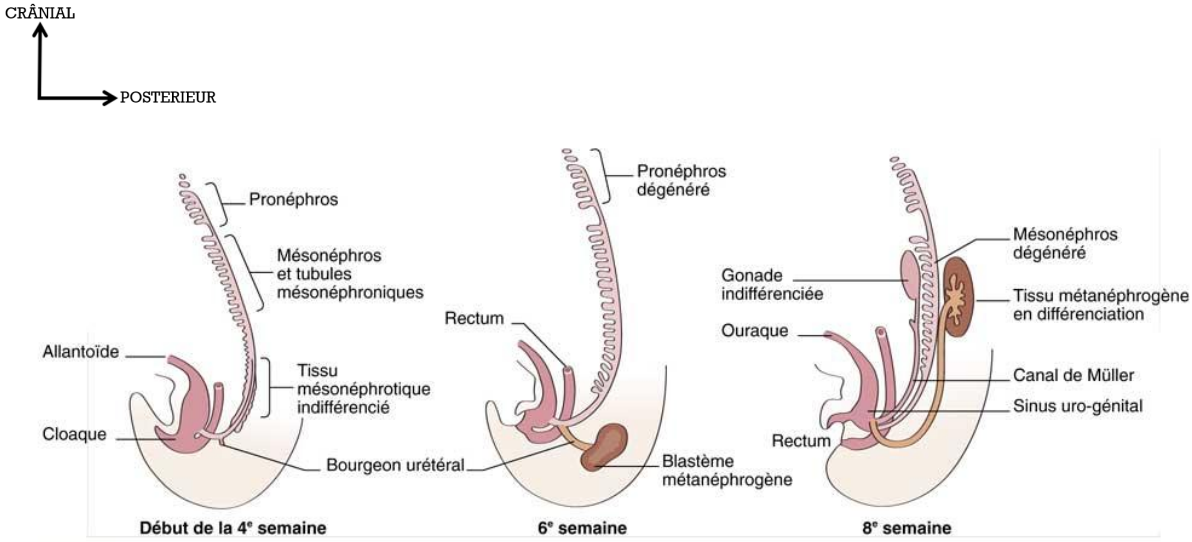


Figure 2 : Évolution du sinus uro-génital et migration de l'ébauche rénale en position lombaire [17].

L'uretère dérive du bourgeon urétéral. Sa myogenèse est très lente et débute à partir de la 11ème SA, de même que pour le bassinet. Les faisceaux musculaires deviennent importants après la 30ème SA et les fibres du tissu conjonctif achèvent leur différenciation à la naissance à terme [14,15].

1.4.1.2 Le bas appareil urinaire : la vessie et l'urètre

De le 4ème à la 7ème SA du développement, le cloaque se divise en une partie postérieure ; le canal anorectal et une partie antérieure, le sinus urogénital primitif qui a trois portions. La portion haute donnera la vessie, la portion pelvienne donnera l'urètre prostatique et l'urètre membraneux chez l'homme puis l'urètre chez la femme, la portion pénienne donnera les organes génitaux selon le sexe [14,15].

1.4.2 Rappels génétiques

Le développement de l'appareil urinaire est un long processus qui résulte de l'activation de nombreux gènes. La présence d'une malformation de l'appareil urinaire se présente très différemment selon que cette malformation fasse partie

d'un ensemble dysmorphique ou qu'elle soit isolée. En cas de malformations multiples, soit le caryotype est anormale alors la malformation est liée à une anomalie chromosomique, soit la malformation correspond à un syndrome clinique connu dont la transmission génétique est établie.

L'association d'une anomalie urinaire à un caryotype anormal est fréquente dans les délétions du groupe B (chromosome 4 et 5), les trisomies D (13, 14, 15), les trisomies E (16, 17, 18), et la monosomie X (syndrome de Turner) mais elle est rare dans les trisomies 21.

Les syndromes dysmorphiques possibles sont : le syndrome de prune belly, le faciès de Potter, le syndrome de Townes.

Les anomalies urinaires isolées avec risque génétique sont : le rein en fer à cheval, le reflux vésico-urétéral (RVU), les dysplasies rénales et les valves urétrales.

Le gène PAX2 est impliqué dans les CAKUT telles que l'hypoplasie ou la dysplasie rénale, les kystes rénaux, l'aplasie rénale. Les mutations du gène TCF2 codant pour le facteur de transcription HNF1-B ont été décrites comme étant responsables des malformations rénales telles que les kystes rénaux, la dysplasie rénale, un rein unique, la forme hypoplasique de la maladie glomérulokystique rénale [18,19].

1.4.3 Rappels anatomiques

L'appareil urinaire comprend [20] :

- deux organes glandulaires : les reins ;
- deux conduits excréteurs : les uretères ;
- un réservoir : la vessie ;
- et un conduit reliant la vessie à l'extérieur : l'urètre.

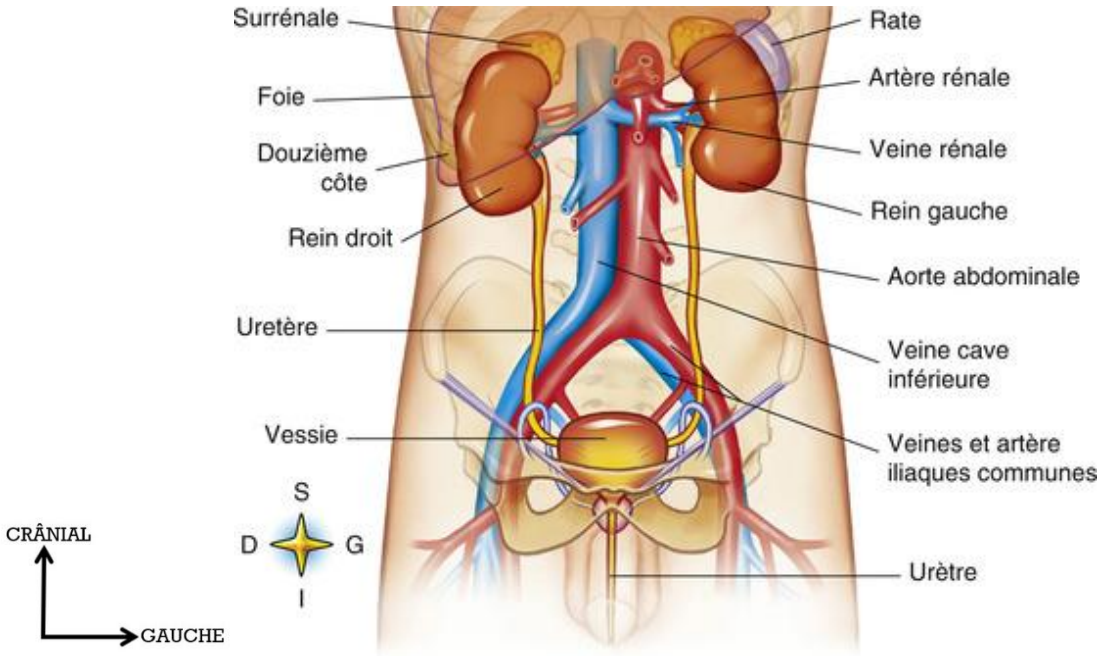


Figure 3 : Vue antérieure de l'appareil urinaire du sujet masculin [20].

1.4.3.1 Les reins

❖ **Situation et morphologie**

Les reins sont des organes glandulaires pairs, rétropéritonéaux, en situation abdominales postérieures sous-diaphragmatiques disposés de chaque côté de la colonne vertébrale à hauteur des vertèbres thoraciques T11 et T12, et des vertèbres lombaires L1-L2. Les reins occupent chacun une loge appelée la loge rénale. Le rein droit se situe au niveau de L2-L3, il est plus bas que le rein gauche parce que le foie appuie dessus et le rein gauche se situe au niveau de T12. Leur forme est celle d'un haricot. Leur coloration est rouge, leur consistance est ferme, avec une surface lisse et régulière. Chaque rein mesure 12 cm de longueur, 6 cm de largeur et 3 cm d'épaisseur et il pèse entre 100-150g chez l'adulte [13,20].

❖ Vascularisation et innervation

La vascularisation rénale est assurée par les vaisseaux rénaux. Chaque rein reçoit une artère rénale venue de l'aorte abdominale qui se ramifie et repart par la veine rénale à la veine cave inférieure (figure 4).

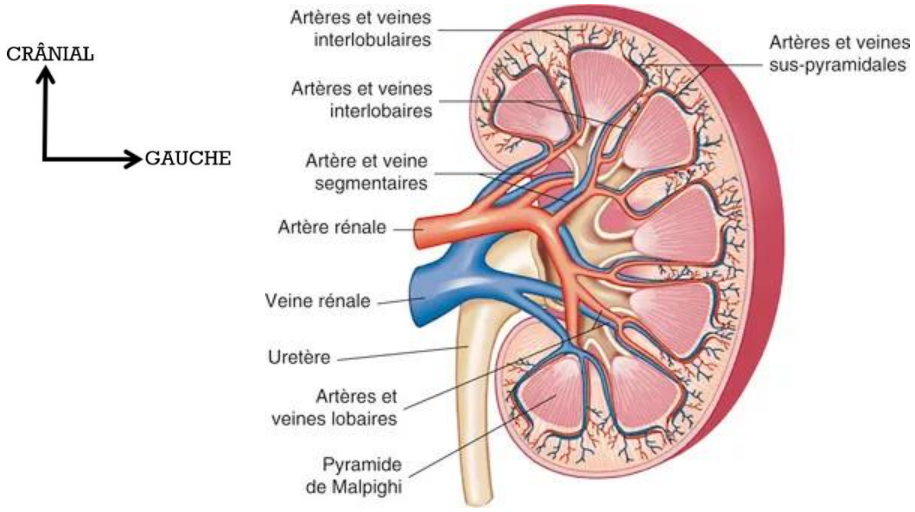


Figure 4 : Vascularisation rénale (rein gauche) [21].

La lymphe d'origine rénale est drainée vers les centres lombaux aortico-caves. L'innervation du rein se fait par deux systèmes : le système orthosympathique et parasympathique. L'innervation orthosympathique se fait par des segments de la moelle spinale (T10 à L1) et l'innervation parasympathique est assurée par le nerf vague (X) [13,20].

❖ Structure du rein

Le parenchyme rénal comprend deux parties, l'une externe, le cortex et l'autre interne, la médulla.

- **Le cortex** : partie périphérique, d'aspect brun rouge et granuleux, se prolonge entre les pyramides pour constituer les colonnes rénales.

– **La médulla** : partie centrale**,** est constituée d'une série de tissus pâles et striés, les pyramides rénales. Les pyramides sont séparées entre elles par les colonnes rénales. Chaque pyramide présente un sommet interne, la papille rénale et une base externe. La médulla contient les anses du néphron, des tubules collecteurs, les conduits papillaires et les vaisseaux droits [13,20].

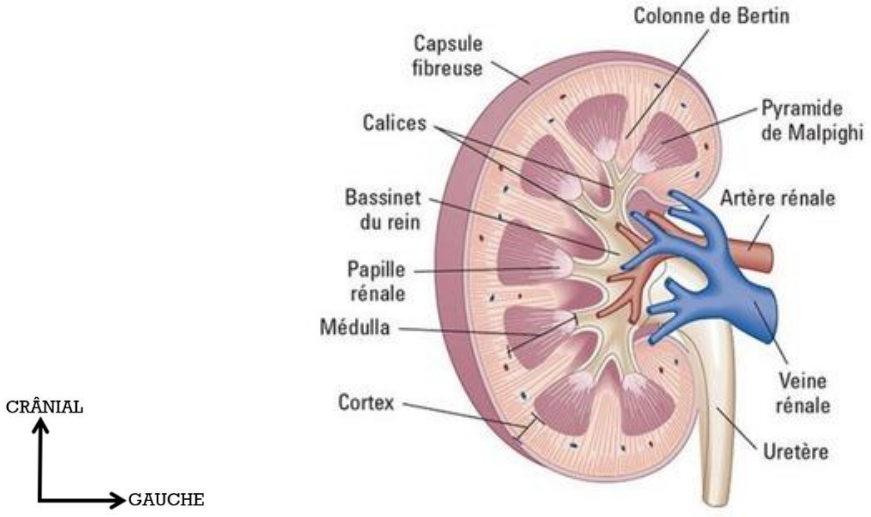


Figure 5 : Anatomie interne du rein sur une coupe longitudinale du rein droit [21].

Le rein est formé d'environ 7 à 13 lobes, plus apparents sur le rein fœtal. Chaque lobe est défini par une pyramide rénale et la portion de cortex qui lui est associée. Le lobule rénal est une subdivision du cortex limitée par des artères interlobulaires [13,20].

❖ Le néphron

Le rein apparaît au microscope, comme formé par une infinité de petits éléments juxtaposés : les néphrons ou tubes urinifères. Chaque rein en contient environ 1 million (1.000.000). Le néphron est l'unité structurale et fonctionnelle du rein. Il est composé de quatre parties : le corpuscule rénal, le tubule contourné proximal, l'anse du Henlé (comportant deux branches : une descendante et

l'autre ascendante) et le tubule contourné distale (figure 6). Chaque néphron est réuni à un tube collecteur [13,20].

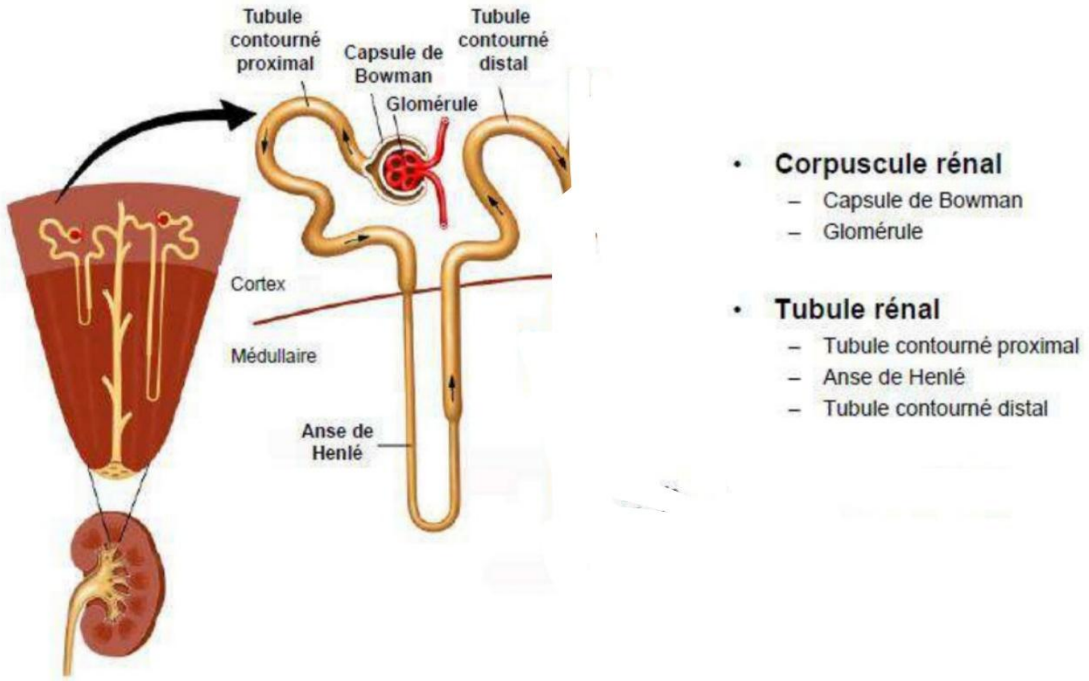


Figure 6 : Néphron et ses différentes parties [21].

1.4.3.2 Les voies urinaires

❖ **Les voies urinaires intra-rénales**

Elles sont constituées des tubes collecteurs, des calices (mineurs et majeurs) et d'une portion du pelvis rénal ou bassinet. Ces voies acheminent l'urine définitif vers les voies extra-rénales [13].

❖ **Les voies urinaires extra-rénales**

– **Le pelvis rénal ou le bassinet**

Le pelvis rénal est un segment dilaté formé par l'union des grands calices. Il émerge au niveau du hile au contact des éléments du pédicule rénal, se rétrécit progressivement, s'incurve en bas et se continue par l'uretère. Il est doté d'un pouvoir contractile facilitant l'excrétion des urines [13,20].

- **L'uretère**

C’est un conduit musculo-membraneux contractile très long (25 cm chez l’adulte) qui s’étende du bassinet à la vessie. Il existe deux uretères (l’uretère droit pour le rein droit et l’uretère gauche pour le rein gauche). Chaque uretère traverse la région lombaire et le petit bassin pour se joindre à la vessie. L'uretère pénètre obliquement la paroi de la base vésicale en déterminant un hiatus dans le plan musculaire détrusorien. C’est grâce aux mouvements péristaltiques des uretères que l’urine chemine vers la vessie.

- **La vessie**

C’est un réservoir musculo-membraneux dans lequel l’urine s’accumule dans l’intervalle des mictions. Lorsqu’elle est vide, la vessie est aplatie. Pleine, elle devient ovoïde. Sa capacité est très variable, en moyenne le besoin d’uriner est ressenti pour une contenance de 300 ml chez l’adulte et variable selon l’âge chez l’enfant 30ml x(âge en années +1) : c’est la capacité physiologique. Mais la vessie est très extensible et sa capacité maximale peut aller jusqu’à trois litres chez l’adulte, en cas de rétention urinaire. La vessie est située dans le petit bassin. Elle est tapissée de trois tuniques (fibreuse, musculaire et muqueuse). L’ensemble des fibres musculaires de la vessie constitue le détrusor.
L’évacuation vésicale est donc assurée par la contraction du détrusor. Le reflux des urines vers les uretères est impossible à cause de l’hyperpression qui règne dans la portion terminale des uretères. L’abouchement de l’urètre dans la vessie constitue le col vésical, entouré d’un sphincter lisse.

- **L'urètre**

C’est le canal évacuateur de l’urine de la vessie. L’urètre masculin mesure environ 16 cm. Son trajet comporte différentes portions chez l’homme : l’urètre prostatique, l’urètre périnéal et l’urètre spongieux (au niveau de la verge). Il se

termine au niveau du gland par un orifice : le méat urétral. L'urètre masculin assure une double fonction : urinaire et génitale. L'urètre féminin adulte mesure 03 cm. Il se termine au niveau du méat urétral à la partie antérieure de la vulve. L'urètre est constitué d'un sphincter à double structure, interne et externe. Le sphincter interne reste contracté en permanence et inconsciemment et ne se relâche que lors de la miction (il est peu développé chez la femme). Il assure la continence inter-mictionnelle. Quant au sphincter externe, il peut être contracté à volonté ; il permet d'empêcher les fuites d'urine lorsque la vessie est pleine.

1.4.4 Rappels physiologiques

Les reins sont des organes glandulaires mixtes (double fonction) :

- la fonction exocrine : élaboration et élimination des urines.
- la fonction endocrine : production des hormones.

❖ **La fonction exocrine**

Les reins équilibrent les liquides du milieu intérieur. Ils jouent le rôle d'une station d'épuration par :

- la filtration glomérulaire qui se traduit par la formation de l'ultrafiltrat glomérulaire (ou urine primitive) par le passage de l'eau et des constituants du plasma à travers la barrière de filtration glomérulaire, séparant le plasma dans le capillaire glomérulaire de la chambre urinaire, par phénomènes mixtes de convection et de diffusion. Les reins reçoivent 25 % du débit cardiaque et filtrent en moyenne un volume de 160 à 180 litres/ 24h chez l'homme adulte.
- la réabsorption tubulaire qui se traduit par la récupération des composants indispensables (glucose, sodium, et une partie de l'urée) qui ont été filtrés pour les retourner dans le sang. La réabsorption

tubulaire est réalisée grâce à deux types de transport : un transport actif (avec consommation d'énergie) et un transport passif par diffusion de la lumière tubulaire vers le sang capillaire sans énergie cellulaire.

- La sécrétion tubulaire qui est le passage des solutés des capillaires péri-tubulaires dans la lumière tubulaire (H+, K+, ammoniaque).
- la régulation de la fonction tubulaire grâce à l'hormone antidiurétique (ADH) présent au niveau du tubule distal. Il est le facteur déterminant de la réabsorption de l'eau alors que l'aldostérone règle celle du sodium.

Une fois l'urine définitive produite, elle est excrétée par les voies urinaires [22].

❖ **La fonction endocrine regroupe** :

- la sécrétion d'érythropoïétine (EPO) qui stimule la production des hématies par la moelle osseuse,
- l'activation de la vitamine D3 qui intervient entre autres dans la croissance osseuse,
- la sécrétion de rénine qui intervient dans la régulation de la pression artérielle.
- La sécrétion d'autre substance telle que la prostaglandine intervenant dans de nombreux processus physiologiques [22].

1.5 Épidémiologie des anomalies des reins et des voies urinaires

1.5.1 Fréquence des CAKUT

Elle s'apprécie selon la période anténatale ou postnatale.

❖ **Période anténatale**

À la fin des années 1980, l'incidence des uropathies dépistées par échographie variait entre 0,80 et 6,50‰ selon les auteurs [1,23]. Les CAKUT fréquemment rencontrés sont: les agénésies rénales (14-45%), les maladies kystiques rénales (25-30%), les obstructions de l'appareil urinaire (12-36 %) [24]. Certaines anomalies de l'appareil urinaire ne sont visibles qu'à partir du 2ème trimestre de grossesse, alors que d'autres, dépistées au 1er trimestre, tendent parfois à régresser spontanément d'où l'importance de savoir les dépister et de connaître la conduite à tenir [1].

Sur les CAKUT dépistées in utero, 25% sont confirmées en postnatal [24] et regroupent: les obstructions de l'appareil urinaire (32-62%), le reflux vésico-urétéral (10-25%) et les valves de l'urètre postérieur (2-9%) [25].

❖ **Période postnatale**

Entre 2010 et 2016, 2790 CAKUT ont été identifiés parmi 1.748.038 naissances en Italie, ce qui donne une prévalence moyenne de 1,60 pour 1000 naissances [26]. Le CAKUT le plus fréquent était la dilatation pyélocalicielle représentant 31,79 % de toutes les CAKUT. Viennent ensuite les autres CAKUT, le rein polykystique, l'agénésie rénale, l'ectopie rénale et la duplication rénale.

1.5.2 Âge et sexe

L'âge de découverte des CAKUT est variable. Il s'étend de la vie intra-utérine jusqu'à l'âge adulte. Cependant, la majorité des CAKUT sont découvertes pendant la période anténatale dans les pays développés [24].

La sex-ratio varie de 1,08 à 2,3. Cependant Kalhoul et al ont trouvé une prédominance féminine pour le reflux vésico-urétéral (69,3 %) et une prédominance masculine pour le SJPU ou pour d'autres CAKUT (80,1 %) [8].

1.5.3 Malformations associées et anomalies chromosomique

La moitié des enfants atteints de CAKUT qui décèdent durant la période périnatale ont une autre malformation associée. La proportion d'enfants porteurs d'autres malformations associées est égale à 14 % en 2002. Le taux d'anomalies chromosomiques est évalué à 3,3% [24].

1.5.4 Mortalité

Le taux de mortalité des fœtus et nouveau-nés atteints d'une CAKUT suspectée en anténatal et confirmée en postnatal varie de 13 à 20 % [24].

1.5.5 Facteurs de risque des CAKUT

Le 1er facteur de risque incriminé dans les CAKUT est le diabète. Le rôle de diabète gestationnel a été établi dans la dysplasie rénale, l'agénésie rénale et dans les syndromes de régression caudale [27–29]. La responsabilité du diabète dans la survenue de la CAKUT a été discutée par plusieurs auteurs.

Le 2ème facteur de risque de CAKUT est le tabac. Sa consommation par la mère pendant la gestation augmente le risque de CAKUT comme l'a démontré Li et al [30].

Les autres facteurs de risque que sont la poursuite d'une contraception orale après conception, la supplémentation multi vitaminée au 1er trimestre de gestation et la profession d'agent de santé sont aussi responsables du développement de CAKUT chez un enfant [31]. La profession d'agent de santé évoque l'hypothèse d'une tératogénicité de certains médicaments, antiseptiques et anesthésiques manipulés pendant la grossesse [32]. Les antécédents familiaux d'uropathie malformative, les malformations chromosomiques sont également des facteurs de risque de CAKUT [27].

1.6 Diagnostic positif

1.6.1 Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal est essentiellement basé sur l'échographie obstétricale réalisée à partir de 12 SA. Elle visualise la vessie à la 12ème SA, le pelvis rénal à la 17èmeSA et les reins à la 20ème SA [33]. Une CAKUT est évoquée devant les signes échographiques suivants :

- un oligoamnios ou un amnios secondaire à une oligo-anurie ou anurie fœtale,
- une dilatation pyélique ou pyélocalicielle avec le diamètre antéropostérieur du bassinet supérieur à 5 mm au 2ème trimestre et 7 mm au 3ème trimestre, faisant suspecter une uropathie obstructive, tout en sachant que 50% de ces dilatations ne seront pas confirmées à la naissance ou vont régresser,
- une dilatation vésicale au 1er trimestre de la grossesse évoquant une atrésie urétrale. Parfois, on peut aussi avoir une absence de visualisation de la vessie surtout au deuxième trimestre : une exstrophie vésicale doit être suspectée dans ce cas.
- Une dilatation urétérale uni ou bilatérale peut faire évoquer une valve de l'être antérieure ou postérieure, une atrésie urétrale, un reflux vésicourétéral, ou un méga-uretère.

La ponction amniotique permet de réaliser le caryotype en cas d'association à d'autres malformations.

1.6.2 Diagnostic postnatal

1.6.2.1 Signes cliniques

À la naissance, des nombreuses malformations des reins et des voies urinaires sont asymptomatiques et ne sont donc détectées que lorsque des examens d'imagerie sont réalisés pour d'autres raisons, ou à l'occasion d'une visite

médicale de routine de l'enfant. Certaines malformations rénales n'entraînent pas de problèmes ou ne sont détectées qu'à l'âge adulte. Cependant, lorsque les malformations des reins et des voies urinaires sont symptomatiques, les enfants peuvent présenter des signes ou tableaux cliniques tels que l'infection urinaire, les troubles mictionnels, l'insuffisance rénale, le retard staturo-pondéral, une masse lombo-abdominale, une distension abdominale, une anomalie de la paroi abdominale, une douleur abdominale voire un syndrome malformatif.

Devant ces signes et tableaux évocateurs des malformations des reins et des voies urinaires les médecins réalisent les examens d'imagerie pour confirmer le diagnostic. Par contre les CAKUT peuvent être découverts de façon fortuite ou lors de l'exploration d'autres pathologies malformatives. D'autres peuvent être cliniquement visibles dès la naissance telles que l'hypospadias [7].

1.6.2.2 Signes paracliniques

- **Echographie des reins et des voies urinaires**

L'échographie est l'imagerie diagnostique de première intention des CAKUT. Elle aide au diagnostic du CAKUT à l'origine d'une urétérohydronéphrose. Elle est généralement réalisée vers le 3ème jour de vie. Une dilatation du diamètre uretéropyelique ou du bassinet est considérée comme significative lorsqu'elle est supérieure à 15 mm.

Elle donne également des informations sur l'état du parenchyme rénal, sur les dimensions et la position des reins, sur le contenu vésical et l'épaisseur de sa paroi [34,35].

- **Urétrocystographie rétrograde (UCR)**

Elle est utile dans le diagnostic des valves de l'urètre postérieur (VUP) et du reflux vésico-urétéral (RVU). Elle consiste en l'injection d'un produit opaque dans la vessie par voie sus-pubienne ou rétrograde en dehors de toute infection urinaire. Elle appréciera le bas appareil urinaire à la recherche d'un obstacle sous

vésical ou d'un RVU grâce aux différents clichés de remplissage vésical, de trois quarts à vessie pleine, per-mictionnels et post-mictionnels.

❖ **Les explorations isotopiques**

– **Rénale**

C'est la scintigraphie rénale soit au DMSA soit au MAG3. La scintigraphie au DMSA (Tech 99 m Acide Di-mercapthosuccinique) fait une analyse morphologique du parenchyme rénal avec une résolution spatiale améliorée par l'utilisation d'incidences multiples et une absence de spécificité. Celle au MAG3 (Tech 99 Mercapto-Acétyl-Triglycine) permet d'avoir la fonction différentielle de chaque rein qui varie de 45 à 55% ; il est très utile dans le diagnostic du SJPU [34,35].

– **Vésicale**

C'est la cystographie isotopique moins irradiante qui aide à la surveillance d'un RVU. Les autres bilans paracliniques sont : les épreuves urodynamiques (test de Whitaker, cystomanométrie, la débimétrie, la vidéo bilan urodynamique, la profilométrie urétale), l'uroscanner, l'uro-IRM et l'urétrocystoscopie [34,35].

1.6.3 Diagnostic topographique des CAKUT

1.6.3.1 Les anomalies congénitales des reins

❖ **Les anomalies de nombre**

– **L'agénésie rénale**

Elle est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse du rein. Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéro-vésical (figure 7). Elle résulte de l'absence du développement du bourgeon urétéral. Cela aura pour conséquence une absence d'induction du blastème métanéphrogène et ainsi de la formation des néphrons. Elle peut être bilatérale (rare, 1/4000 naissances et incompatible avec la vie) ou unilatérale (plus fréquente,1/1200 naissances). L'agénésie bilatérale est létale dans les premiers

jours de naissance et l'agénésie unilatérale s'accompagne souvent d'agénésie partielle ou totale des organes génitaux homolatéraux.

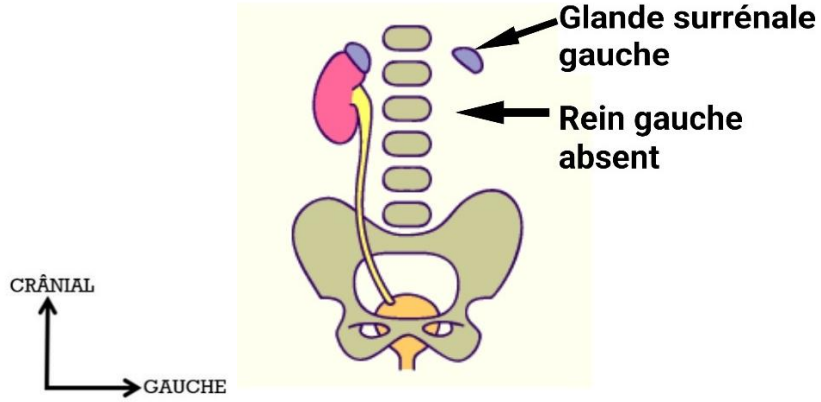


Figure 7 : Agénésie rénale gauche [36]

Le diagnostic de l'agénésie repose sur :

- La radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP), qui confirme la vacuité de la fosse lombaire avec une absence d'ombre rénale, une médialisation de l'angle colique qui vient combler l'espace laissé libre ;
- L'échographie, qui montre l'absence de structure rénale individualisable dans une fosse lombaire et le reste de la cavité abdominale associée à l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral [14,36].

- **Le rein surnuméraire**

Cette anomalie congénitale est extrêmement rare. Le plus souvent le rein surnuméraire est hypoplasique et situé au-dessous de son homologue. Son diagnostic est habituellement per-opératoire. Il s'agit d'un rein indépendant ayant sa propre vascularisation, une capsule et une voie excrétrice individuelle (figure 8). Cette pathologie est liée à une duplication prématurée du bourgeon urétéral, avant sa pénétration dans le blastème métanéphrogène [36].

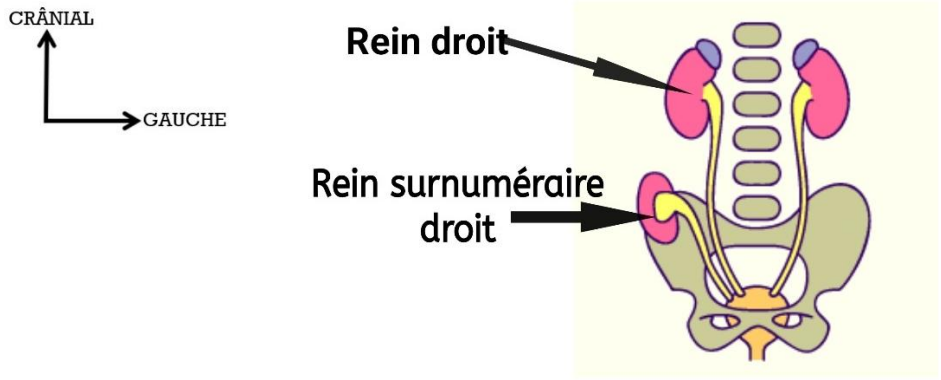


Figure 8 : Rein surnuméraire droit [36].

- **Les anomalies de rotation du rein : les dystopies rénales**

On peut avoir :

- une absence de rotation (fréquente) : jonction pyélo-urétérale antérieure ;
- un excès de rotation : jonction pyélo-urétérale postérieure ;
- une rotation inverse : jonction pyélo-urétérale externe ou latérale.

La malrotation peut être uni ou bilatérale, associée à une ectopie ou à une fusion entre les deux reins. Le diagnostic de certitude est apporté par l'urographie intraveineuse sur ses incidences obliques. L'association à une malformation de la jonction pyélo-urétérale est fréquente et peut être révélatrice [37].

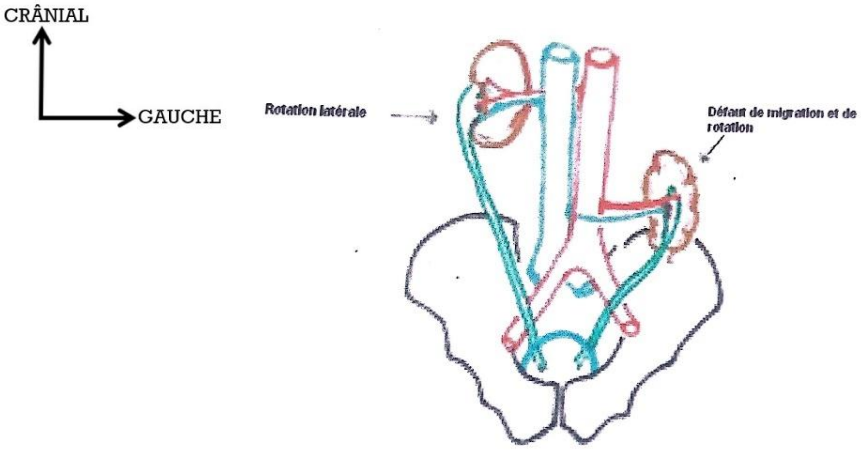


Figure 9 : Anomalies de rotation [38].

❖ **Les anomalies de position**

– **Les ectopies rénales**

Elles constituent des anomalies de position des reins et peuvent être simples ou croisées, unilatérales ou bilatérales. Les ectopies simples sont fréquemment basses (rein iliaque ou pelvien (figure 10 A)) et rarement hautes (rein intra-thoracique). L'ectopie rénale croisée est une anomalie congénitale très rare. Les deux reins se retrouvent d'un même côté de la ligne médiane. Dans 90 % des cas, le rein ectopique croisé fusionne avec le rein normalement positionné (figure 10 B) et dans le reste, il peut rester non fusionné [36,39].

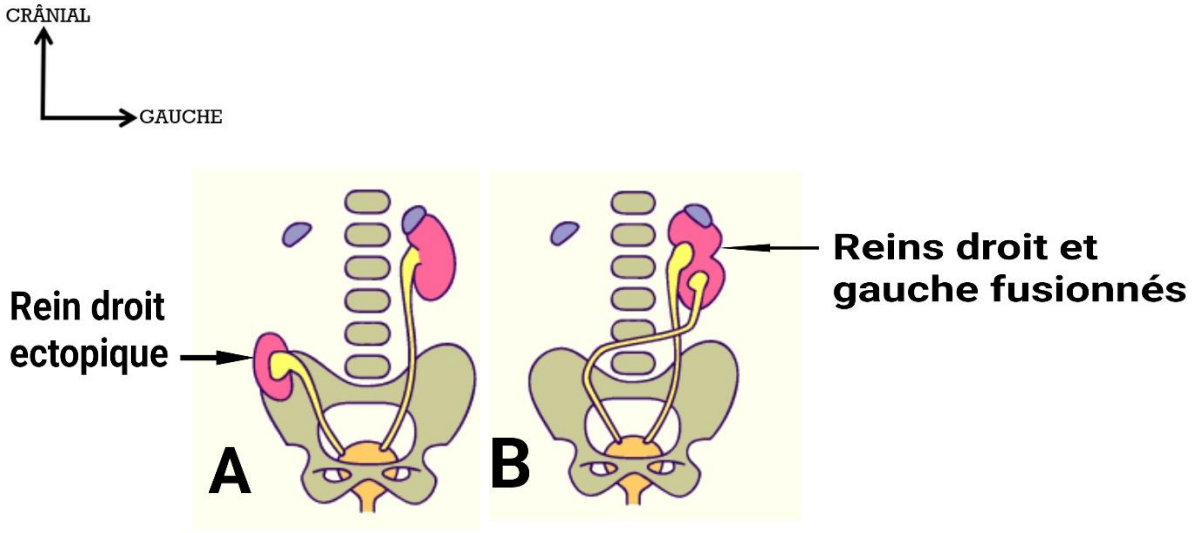


Figure 10 : Ectopies rénales [36]

La découverte des ectopies rénales peut être fortuite ou à l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne. L'échographie abdominale suspecte l'anomalie de position qui sera confirmée par le scanner montrant une fosse lombaire vide.

– **Le rein en fer à cheval**

Le rein en fer à cheval est une malformation consistant en la fusion des deux reins, généralement au niveau de leur pôle inférieur. C'est l'anomalie de fusion la plus fréquente, se produisant à une fréquence de 1/400. L'incidence est deux fois plus importante chez l'homme que chez la femme. Un tiers des patients est asymptomatique jusqu'à l'âge adulte. Toutefois, ces patients développent fréquemment des complications rénales et extra-rénales. Les complications rénales consistent en maladie de la jonction, infection, lithiase et néoplasie. Les complications extra-rénales consistent en la maladie gastro-intestinale, les anomalies vertébrales et des maladies génétiques telles que le syndrome de Down ou de Turner. Les causes génétiques du rein en fer à cheval n'ont pas été élucidées [40].

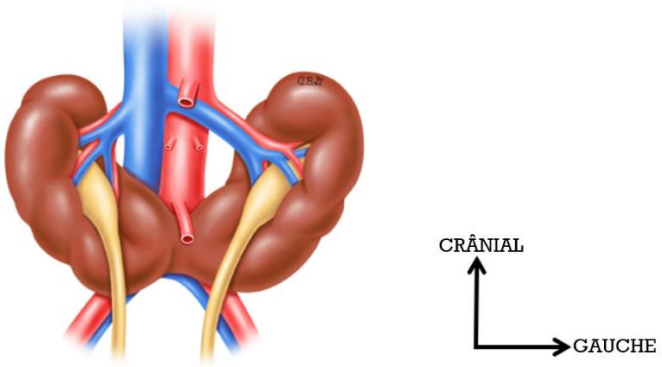


Figure 11 : Rein en fer à cheval [40].

❖ **Anomalies de volume**

– **Hypoplasie rénale**

Elle regroupe les situations où il existe un déficit en néphrons, le parenchyme rénal étant alors quantitativement diminué mais qualitativement normal. Elle peut être uni ou bilatérale et, dans ce cas elle expose à un risque d'insuffisance rénale chronique. On lui distingue trois formes :

- L'hypoplasie simple, rarement bilatérale avec une fonction rénale normale ;

- L'hypoplasie oligoméganéphronique, prédominante chez le garçon avec évolution vers l'insuffisance rénale à l'adolescence ;
- L'hypoplasie rénale segmentaire (rein de ASK-UPMARK), correspond à une dysplasie rénale partielle. Il existe une prédominance féminine. L'hypertension artérielle est fréquente mais peut être associée à une insuffisance rénale (IR) discrète [37,41,42].

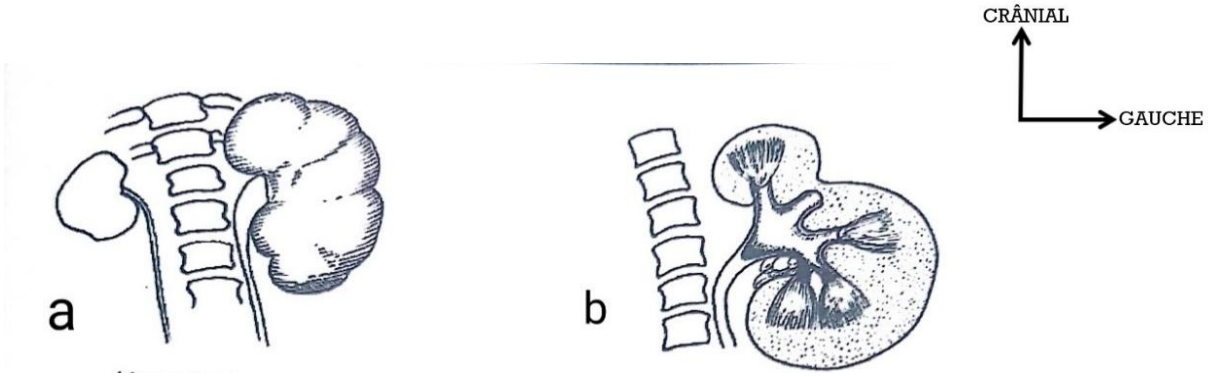


Figure 12 : Hypoplasie rénale [43].

a) Rein droit hypoplasique avec hyperplasie compensatrice du rein controlatéral,

b) hypoplasie segmentaire (rein de Ask-Upmark)

– **L'aplasie rénale**

Elle est la forme extrême de l'hypoplasie. Elle s'oppose à l'agénésie où il n'y a jamais eu d'ébauche rénale.

❖ **Anomalies de structure**

– **La dysplasie rénale**

Elle constitue une anomalie qualitative de l'organisation des structures rénales normales, souvent associée à une obstruction des voies urinaires. Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu métanéphrogène. On distingue : la dysplasie multi kystique, la dysplasie kystique obstructive et le kyste dysplasique associé à

des malformations multiples. Seule la dysplasie multi kystique sera abordée [37,44].

– **La dysplasie multi kystique rénale (DMKR)**

La dysplasie multikystique rénale (DMKR) (figures 13) correspond à un rein de taille variable, souvent volumineux contenant des kystes de taille variable (kystes = formations arrondies et remplies de liquide), juxtaposés les uns après les autres avec un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel. C'est une pathologie sans transmission génétique. Elle ne touche qu'un seul rein dans l'immense majorité des cas. Sa pathogénie est incomplètement élucidée. Dans la vision classique, la DMKR résulterait d'un défaut d'induction du blastème métanéphrique par le bourgeon urétéral. L'incidence de la dysplasie rénale multikystique est estimée à une sur 4300 naissances. Elle est décrite comme le plus souvent unilatérale (75%) avec une localisation au niveau du rein gauche dans 53% des cas. Alors que la forme bilatérale est généralement létale [37,44].

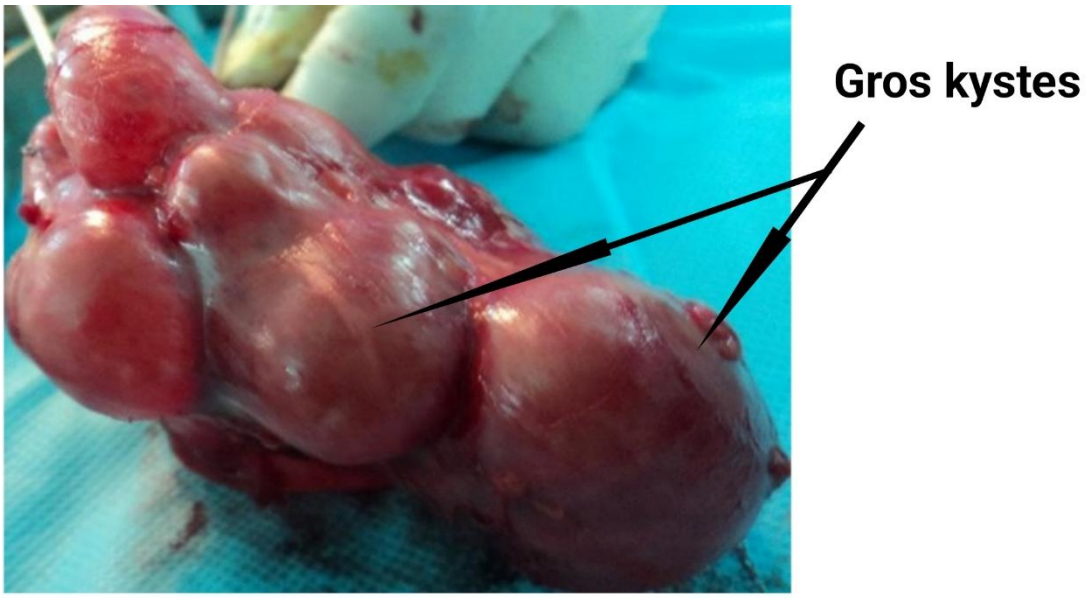


Figure 13 : Une dysplasie multikystique rénale [45].

Le diagnostic repose sur l'échographie qui confirme la présence de multiples formations liquidiennes séparées par des septa échogènes (kystes), sans

communications. L'urographie montre un rein muet avec parfois une prise de contraste au niveau des septa et des parois des kystes. La cystographie peut retrouver un reflux dans un uretère borgne. L'évolution se fait soit vers la régression des kystes avec atrophie rénale secondaire ou soit vers leur persistance entrainant des calcifications pariétales.

- **La polykystose rénale**

C'est une dysplasie rénale bilatérale héréditaire caractérisée par la présence de microkystes dans le cortex et la médulla des reins qui sont fortement agrandis. Elle résulterait d'une anomalie du développement des conduits collecteurs. On distingue deux formes : la polykystose rénale autosomique récessive (forme rare) et la polykystose rénale autosomique (la plus fréquente). La polykystose rénale héréditaire autosomique dominante est la maladie héréditaire potentiellement mortelle la plus courante chez l'homme, provoque une insuffisance rénale chez environ 50% des personnes touchées et représente environ 5% des cas d'insuffisance rénale terminale aux États-Unis. L'échographie reste l'examen de référence pour le diagnostic de la polykystose rénale. Elle montre deux gros reins avec des micro kystes [46].

1.6.3.2 Les anomalies congénitales des voies urinaires

❖ **Les anomalies de l'uretère**

- **L'uretère double**

Ce sont des anomalies congénitales qui se traduisent par la présence de deux voies d'excrétion urinaire supérieures (figure 14). Il relève de la division précoce du diverticule méta-néphrique. La duplication peut être totale (duplication complète) ou partielle (uretère bifide ou duplication incomplète) [47]. Elles sont fréquentes (2 à 4%), souvent asymptomatiques, bilatérales et de prédominance féminine [14].

– Duplication partielle (bifidité)

Il s'agit donc d'une division incomplète des deux uretères, pouvant se rejoindre à des niveaux variables (pyélique, lombaire, iliaque ou intramural). La portion terminale reste toutefois commune avec un orifice vésical unique et normal. Le niveau de la jonction en «Y» est souvent responsable d'un reflux urétéro-urétéral [36].

– Duplication complète

Il y a un dédoublement complet des uretères avec un double bassinet. Les uretères s'abouchent dans la vessie selon la loi de **Weigert et Meyer** (l'uretère supérieur s'abouche plus bas que l'inférieur). Le système caliciel supérieur est simplifié, alors que l'inférieur est plus complet. Cette malformation reste souvent asymptomatique, à l'exception des complications pouvant survenir en raison de malformations du système caliciel. Il s'agit de l'abouchement ectopique et de l'urétérocèle pour le pyélon supérieur, du reflux vésico-urétéral et syndrome de la jonction pyélo-urétérale pour le pyélon inférieur [36].

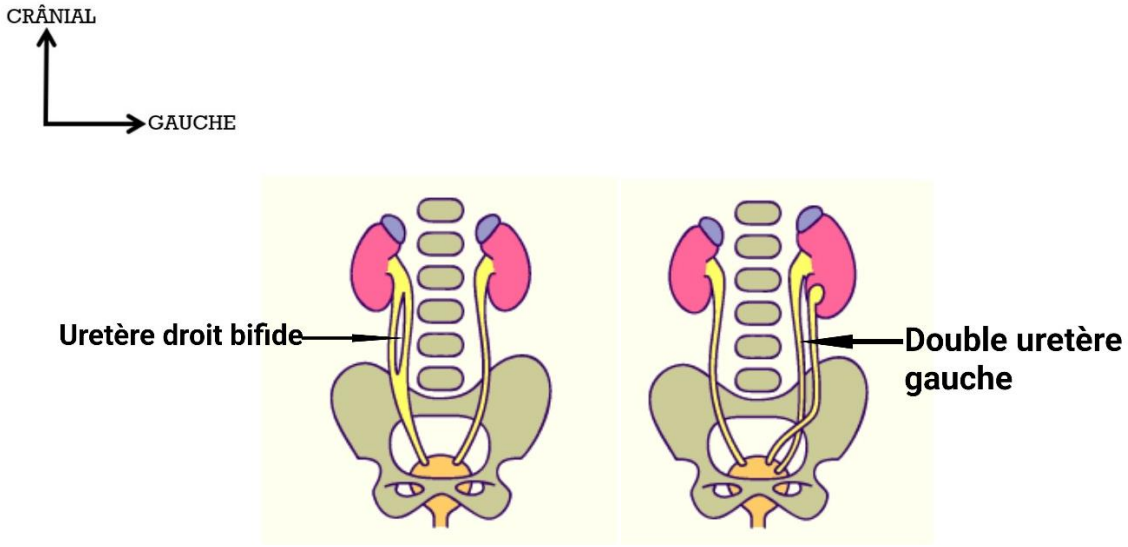


Figure 14 : Bifidité urétérale et duplication urétérale complète gauche [36].

- **Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale**

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale désigne un rétrécissement de l'uretère proximal (portion entre le pyelon et l'uretère) qui bloque l'écoulement vers la vessie de l'urine produite par le rein. Cela aboutit à une dilatation des cavités pyélocalicielles que certains appellent également hydronéphrose. Le SJPU peut être congénital ou acquis. L'atteinte peut être uni ou bilatérale, asymétrique avec une atteinte parenchymateuse variable (figure 15). Le diagnostic se fait sur des examens d'imagerie comme l'échographie, l'uro-scanner et la scintigraphie rénale au MAG3 qui permettra aussi d'apprécier la valeur fonctionnelle des reins [34,37,48].

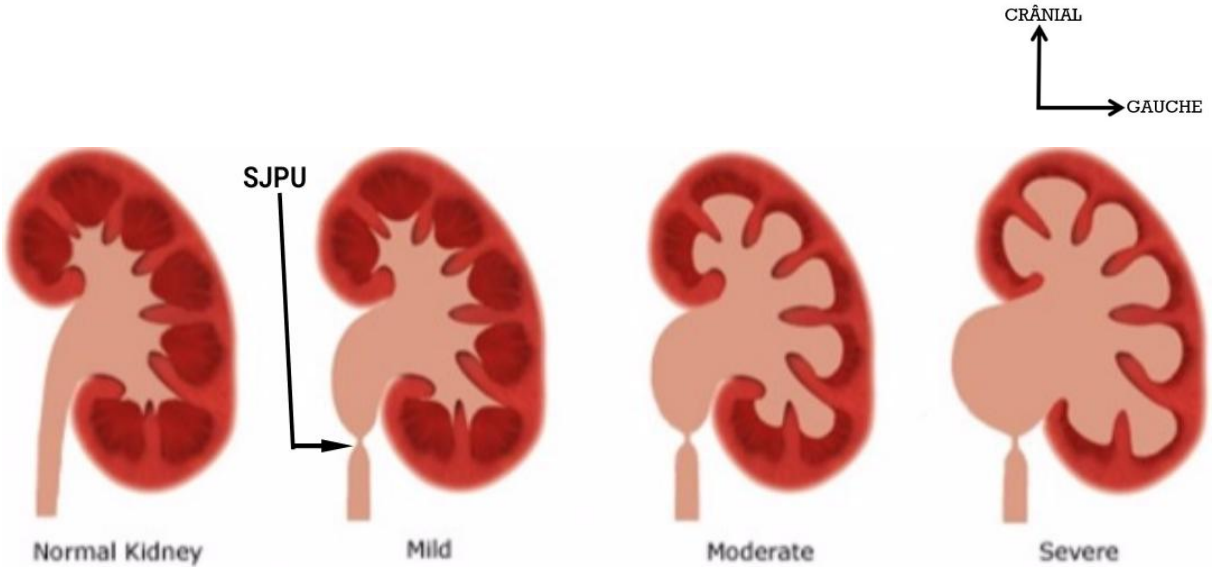


Figure 15: Sévérité de la dilatation des cavités pyélocalicielles [37].

L'échographie rénale montre la dilatation pyélocalicielle avec un aspect communiquant des cavités en doigts de gants, un parenchyme aminci et un uretère non visualisé.

L'uroscanner montre une dilatation pyélocalicielle sans dilatation urétérale.

La réalisation d'une scintigraphie au MAG3 avec épreuve d'hyperdiurèse permet de chiffrer le degré d'obstruction. La fonction rénale globale n'est menacée que dans les formes bilatérales [34,37,48].

– **Le méga-uretère**

Encore appelé urétérohydronéphrose, le méga-uretère désigne la dilatation de l'uretère sur un segment plus ou moins étendu de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du pyélon et des calices sus-jacents. On en distingue deux types :

- Le méga-uretère primitif (MUP) : généralement dû à un obstacle congénital de la jonction urétéro-vésicale et peut être associé à un reflux.
- Le méga-uretère secondaire : dû à une élévation des pressions vésicales liée à une cause sous-jacente (vessie neurologique, reflux vésico-urétéral, valves de l'urètre postérieur).

Les méga-uretères primitifs se subdivisent généralement en trois types (I, II, III). Beurton a proposé une autre classification à quatre types (figure 17) suite à une étude chez l'enfant que sont :

- **Type IA** : méga-uretère pelvien,
- **Type IB** : méga-uretère subtotal, respectant l'uretère sous-pyélique,
- **Type II** : méga-uretère total sans sinuosités,
- **Type III** : méga-uretère total sinueux ou dolichoméga-uretère [49,50].

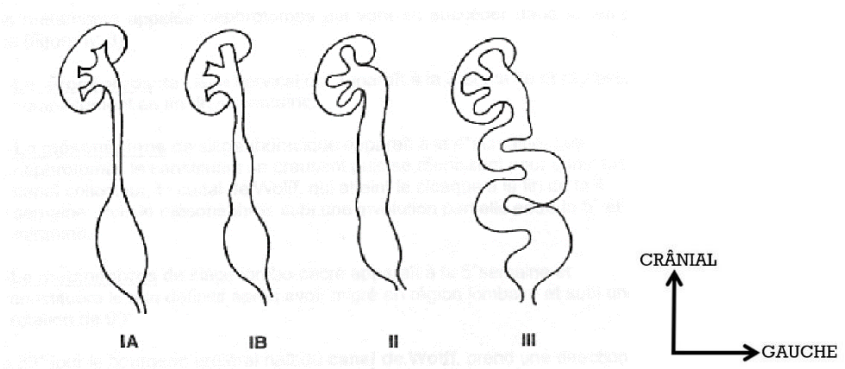


Figure 16 : Classification de la sévérité du méga-uretère primitif selon D. Beurton [49].

Les méga-uretères peuvent se révéler par une infection urinaire mais c'est le plus souvent une découverte échographique anténatale ou postnatale fortuite.

L'échographie affirme la dilatation urétérale que confirme l'uroscanner. La persistance du MUP à vessie vide est un élément capital du diagnostic. L'urétro-cystographie rétrograde (UCR) est indispensable à la recherche d'un reflux associé (méga-uretère refluant) ou d'une pathologie sous-jacente (valve de l'urètre postérieur chez le garçon). La présence d'un reflux peut aggraver le pronostic [49,50].

La scintigraphie au MAG3 permettra d'évaluer la fonction rénale différentielle.

- **L'urétérocèle**

Elle correspond à une dilatation pseudo-kystique de la portion terminale sous-muqueuse d'un uretère dans son trajet sous-muqueux trigonal. Tout se passe comme si le méat correspondant était sténosé et cette portion, dépourvue d'une musculature suffisante, se laisse distendre de façon importante, formant une lacune arrondie dans la vessie. On lui distingue deux types anatomopathologiques :

- l'urétérocèle intra vésicale sous forme d'un kyste situé à l'emplacement de l'orifice urétéral normal de taille variable. Elle peut être associée ou non à une duplicité,
- l'urétérocèle extra vésicale correspond à un abouchement ectopique sous le col vésical ou dans l'urètre, toujours de petite taille et peut être associée à une duplicité [51].

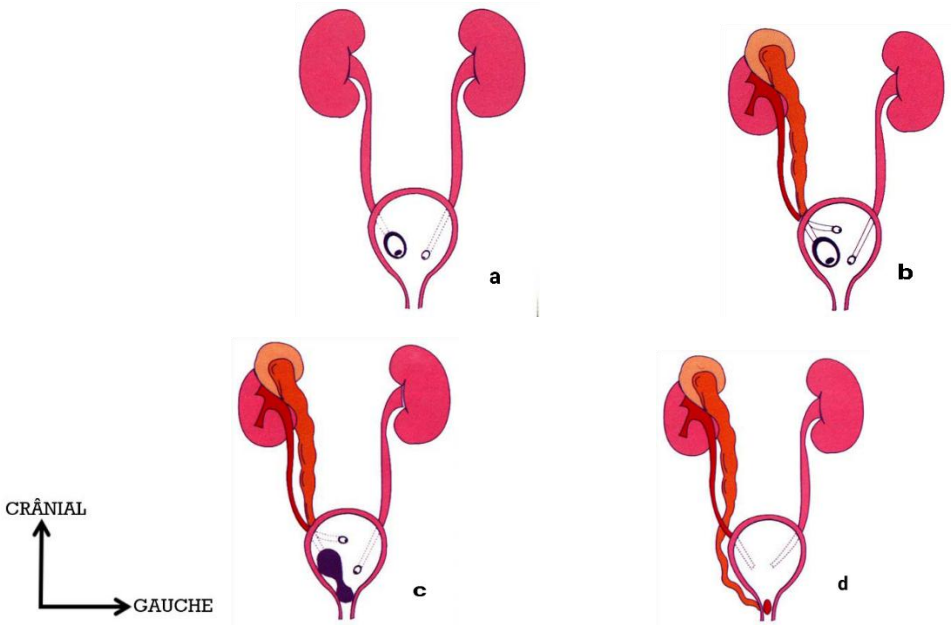


Figure 17 : Les 4 principaux types d'urétérocèles (selon BRUZIERE) [51].

a) Urétérocèle sur uretère simple ; b) Urétérocèle intra-vésicale sur duplication totale, c) Urétérocèle extra vésicale sur duplication totale ; d) Urétérocèle compliquant un uretère à abouchement ectopique.

L'urétérocèle est découverte lors des complications que sont : les infections urinaires fébriles récidivantes, les douleurs abdominales et les hématuries. Il est rare d'observer une extériorisation de l'urétérocèle à la vulve ou la survenue d'une insuffisance rénale mais la lithiase est d'observation plus fréquente.

L'urétérocèle orthotopique se présente sous forme d'une image hypoéchogène intra vésicale cernée par une fin liserée à l'échographie et. L'UCR n'est pratiquée que pour rechercher un reflux controlatéral ou un engagement dans le col dans les formes orthotopiques et une image bulleuse en négatif située dans l'urètre postérieur dans les formes ectopiques d'identification difficile justifiant parfois une endoscopie [51].

- **L’abouchement ectopique de l’uretère**

On parle d'abouchement ectopique urétéral lorsque l'implantation de l'uretère se fait en dehors de la vessie, sous le col vésical. Elle est souvent associée à une duplicité en particulier chez la fille où elle est plus fréquente. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. Chez la fille, l'abouchement se fait dans l'urètre, le vestibule ou le vagin. Chez le garçon, il se fait dans l'urètre postérieur. Le bilan paraclinique (échographie, UCR, UIV) apporte des éléments de diagnostic mais la certitude est apportée par l'urétro-cystoscopie qui notera une implantation urétérale anormale sur le versant urétral du col vésical [52].

- **Le reflux vésico-urétéral (RVU)**

Le reflux se définit comme la remontée de l'urine à contre-courant, de la vessie vers l'uretère et les cavités pyélocalicielles. C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille [53]. Le RVU revêt également un caractère familial identifié depuis 1970 avec une transmission autosomique à pénétrance variable ou polygénique [54] et est de deux types : primitif et secondaire.

Le RVU primitif est en rapport avec une anomalie congénitale de la jonction urétéro-vésicale, correspondant à l'implantation directe de l'uretère dans la vessie.

Le RVU secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente. II est en rapport avec :

- soit une modification acquise du système anti-reflux normal d'origine traumatique ou iatrogène,
- soit l'existence d'un trouble de l'évacuation vésicale : obstacles organique (valves de l'urètre postérieur) ou fonctionnel (vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

La gradation du reflux vésico-urétéral est radiologique et repose sur la cystographie réalisée par cathétérisme urétral ou vésical selon le cas. En cas

d'opacification d'un ou des deux uretères, on parle de RVU et ce reflux est classé en cinq grades en fonction de sa gravité : les reflux de faibles grades (I et II) où l'uretère n'est pas dilaté et les reflux de grades élevés (III à V) où l'uretère est dilaté [51].

Grade I : le produit de contraste opacifie seulement l'uretère pelvien,

Grade II : reflux urétéro-pyélocaliciel sans dilatation,

Grade III : reflux urétéro-pyélocaliciel avec dilatation modérée,

Grade IV : dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec calices émoussés,

Grade V : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boule, éventuellement reflux intra parenchymateux.

Par ailleurs, un reflux intra-rénal (RIR) est possible mais n'est pas pris en compte dans la classification et constitue un facteur de gravité supplémentaire.

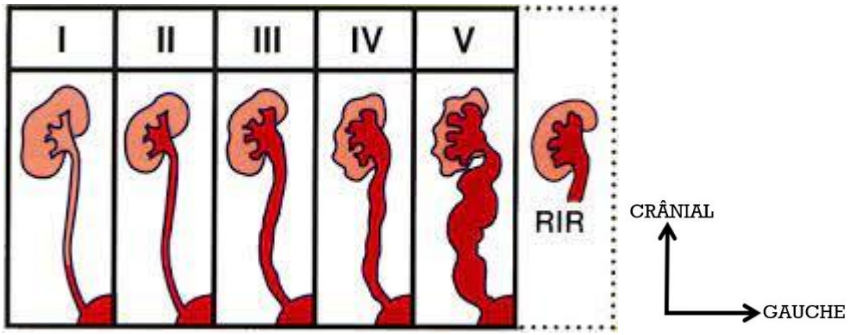


Figure 18 : Classification du reflux selon la SFU (society of foetal urology) [51].

Le RVU est responsable des infections urinaires (dues au résidu post-mictionnel) et des néphropathies de reflux (dues aux infections parenchymateuses rénales récidivantes responsable de cicatrices rénales et d'atrophie rénale).

Le RVU peut être découvert :

- soit en anténatal devant une dilatation de l'uretère ;
- soit en postnatal à l'occasion de l'un des signes ou tableaux cliniques révélateurs tels qu'une infection urinaire, les troubles mictionnels,

- soit dans le cadre du bilan d'exploration d'une autre anomalie (malformation anorectale).

Le diagnostic de certitude est apporté par les cystographies (radiologique et isotopique). Un bilan biologique fait de l'urémie, de la créatininémie et de la clairance de la créatinine est indispensable pour étudier la fonction rénale.

❖ **Les anomalies de la vessie**

- **Les exstrophies vésicales**

L'exstrophie vésicale est une malformation grave, rare avec une fréquence de 1/50000 naissances, caractérisée par l'existence d'une déhiscence de la paroi abdominale au-dessous de l'ombilic, l'écartement du pubis et des muscles droits et l'absence de la face antérieure de la vessie, du col et de l'urètre. Elle se présente sous forme d'une plaque ovalaire rougeâtre de 2 à 6 cm de diamètre en continuité avec la peau à la partie inférieure de l'abdomen. Un épispadias est constamment associé. Chez le garçon la verge apparait courte, étalée, recourbée vers le haut ; chez la fille le clitoris est bifide et l'orifice vaginal est étroit et antéposé.

Le diagnostic est parfois en anténatal mais il est toujours évident en postnatal à la naissance. Les voies urinaires supérieures sont normales [55].

- **Les duplications vésicales**

Elles regroupent des anomalies congénitales variables qui vont de la duplication complète de la vessie au septum intra vésical, qu'il soit situé dans le sens sagittal ou frontal et qu'il divise la vessie de façon complète ou non. Selon Burns on distingue :

- la duplication vésicale complète qui s'accompagne souvent d'anomalies génitales: une diphallia plus ou moins complète chez le garçon et une duplication clitoridienne, vaginale voire utérine chez la fille ;

- la duplication vésicale incomplète sous forme de cœur de carte à jouer ou de sablier et n'intéresse que la partie supérieure de la vessie avec respect de l'urètre qui est unique ;
- les cloisons sagittales ou frontales.

Le diagnostic clinique est fortuit ou évident en cas de malformations génitales ou anales associées ou encore une infection urinaire récurrente, une incontinence ou une simple difficulté mictionnelle. Le diagnostic radiologique est apporté par l'échographie, la cystographie, et l'uro-IRM. Toutefois une cystoscopie est utile au diagnostic et en préopératoire [55,56].

– **Le diverticule vésical**

Le diverticule vésical est une hernie permanente de la muqueuse à travers un défect de la musculature vésicale (figure 20). Il peut être unique ou multiple. Les causes de cette maladie sont soit congénitales (le patient naît avec cette maladie, qui est une anomalie se produisant lors de la formation de la vessie), soit acquises (survenant chez l'adulte, sur une vessie initialement normale). Le diverticule de vessie acquis, le plus fréquent, est en général dû à la présence d'un obstacle à l'écoulement des urines. Cet obstacle aboutit à une augmentation permanente de pression dans la vessie, contre laquelle lutte le muscle détrusor. Ainsi, des zones de faiblesse se créent dans la couche musculaire de la vessie, créant une hernie appelée diverticule [56]**.**

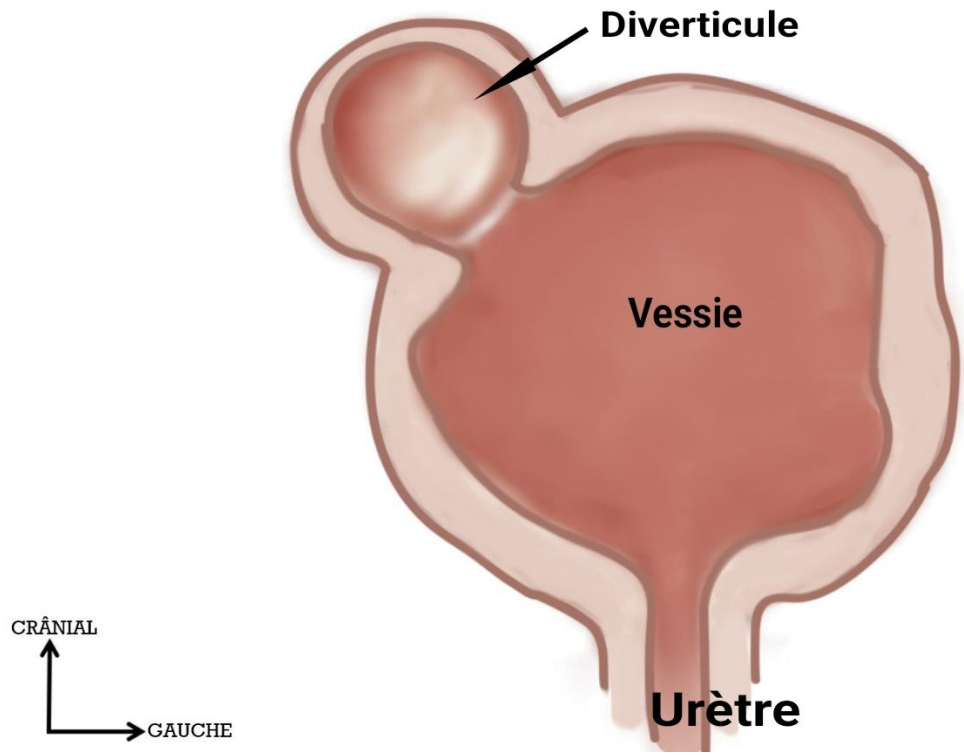


Figure 19 : Diverticule vésical [57]

Le diagnostic de certitude est apporté par la cystoscopie qui situe le collet diverticulaire par rapport aux méats urétéraux.

On distingue également une forme particulière de diverticule vésical appelé «diverticule de Hutch» qui est un diverticule géant para-urétéral [56].

- **Les anomalies de l'ouraque**

L'ouraque est un cordon fibreux qui naît à la partie supérieure du dôme vésical puis se dirige vers l'ombilic qu'il peut atteindre ou non. Il présente plusieurs anomalies qui sont rares (figure 21) [55,56]**.**

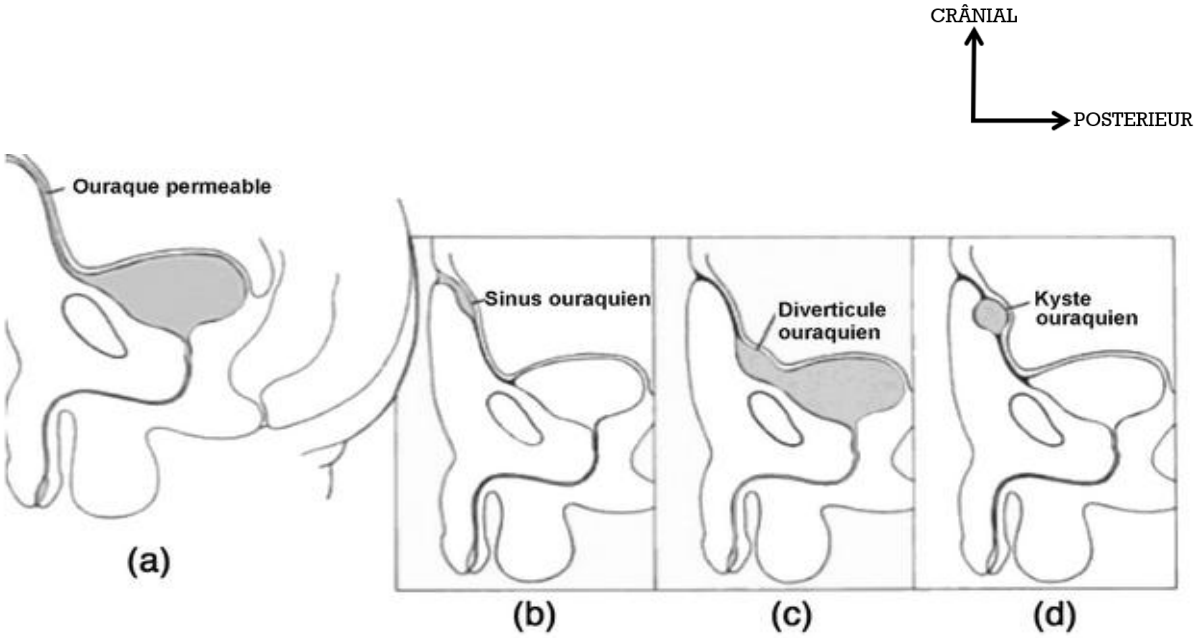


Figure 20 : Les anomalies de l'ouraque [58]

- Une fistule urinaire : ouverte à la vessie due à une persistance du canal ouraquien (a).
- Le sinus de l'ouraque : dû à la fermeture proximale du canal allantoïde du côté du dôme vésical et de sa persistance au niveau ombilical (b).
- Le diverticule ouraquien : dû à la persistance d'une partie du canal ouraquien qui n'est pas oblitérée. Il communique souvent avec l'ombilic (c).
- Un kyste ouraquien : peut rester asymptomatique car ne communiquant pas avec la vessie ni l'ombilic. Cependant, il pourrait se manifester soit par son volume, soit par l'infection de son contenu (d) [55,56].

- **La vessie neurologique**

C'est un dysfonctionnement de la vessie (vessie atone ou spastique) provoqué par des lésions neurologiques. Il peut s'agir de lésions congénitales : myélo-méningocèle, moelle attachée basse, agénésie sacrée, les lipomes médullaires, les MAR (malformations anorectales) surtout hautes, certaines formes de tératomes sacrococcygiens ou de lésions acquises : tumeur médullaire ou

rachidienne, traumatismes médullaires, les chirurgies pelviennes, la sclérose en plaque... Dans ces situations toutes les combinaisons possibles de dysfonctionnement du détrusor (hypertonique ou hypotonique) et du col vésical (béant ou hypertonique) peuvent s'observer ; aboutissant à différents types de vessie neurologique : les vessies rétentionnistes qui exposent à une détérioration du haut appareil urinaire et les vessies constamment vides par insuffisance sphinctérienne. Dans l'un et l'autre cas, il existe une incontinence socialement invalidante. Le diagnostic repose sur les bilans radiologiques et uro-dynamique [51,59].

Le bilan de suivi urologique basé sur : l'échographie, l'UCR, le bilan urodynamique et la scintigraphie rénale (doit évaluer : la morphologie, la fonction du haut appareil urinaire, les facteurs de risque pour le haut appareil et identifier les signes de détérioration médullaire) [59].

❖ **Les anomalies congénitales de l'urètre**

- **Les valves de l'urètre postérieur (VUP)**

C'est une malformation congénitale observée exclusivement chez le garçon. Elle réalise un obstacle sous vésical pouvant retentir rapidement sur le haut appareil urinaire. Elles constituent la cause la plus fréquente d'un gène à la vidange vésicale. On lui distingue trois types selon la classification de Young.

- **Type 1**, plus fréquent (95%) et correspond à deux replis en nid de pigeon situés au pied du veru montanum **[valves montanales];**
- **Type 2**, constitue des pseudo-valves sus montanales, correspondant à une hypertrophie du muscle trigonal superficiel associée à une hypertrophie musculaire vésicale globale **[valves sus montanales] ;**
- **Type 3**, rare (5 % des cas) correspond à un diaphragme sous montanal qui revêt parfois l'aspect en manche à air dont l'orifice peut se retrouver plaqué contre la paroi urétrale **[diaphragme sous-montanal].**

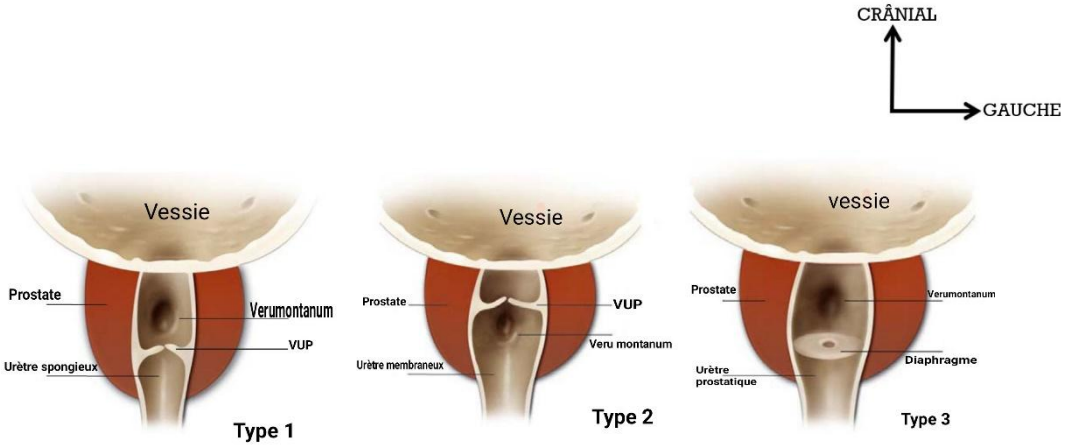


Figure 21 : Les différents types de valves de l'urètre postérieur selon YOUNG [60].

Des études ultérieures montrent que le type 2 n'existe pas en pratique.

Les conséquences anatomiques et fonctionnelles engendrées, sont fonction du degré d'obstruction [61].

Au plan anatomique, on peut citer une dilatation de l'urètre postérieur, une vessie de lutte hypertrophique, une dilatation possible des uretères et un RVU (unilatéral gauche dans un 1/3 des cas et bilatéral dans un 1/3 des cas) [62].

Les conséquences fonctionnelles regroupent l'inefficacité de la miction avec une vessie spastique, l'urétérectasie, une hypoplasie pulmonaire et en anténatal un oligoamnios.

Le diagnostic est fait en anténatal dans 70-80% des cas. En post natal, il est plus ou moins précoce, 50% dans les trois premiers mois de vie et 75% avant l'âge d'un an. Cliniquement les VUP se manifestent par des signes urologiques (globe vésical, miction goutte à goutte, dysurie, palpation de grosses masses rénales bilatérales), un retard staturo-pondéral, une IR, des manifestations urologiques infectieuses.

L'échographie note une vessie de lutte à développement abdominal avec béance de l'urètre postérieur réalisant le « Key hole sign » et une dilatation bilatérale des cavités pyélocalicielles dans les formes néonatales.

L'urétrocystographie réalisée de préférence par voie sus-pubienne, retrouve une disparité de calibre avec un urètre postérieur dilaté en amont d'un arrêt cupuliforme avec un urètre d'aval fin et une vessie de lutte.

- **L'hypospadias**

Il s'agit d'une hypoplasie de la face antérieure de la verge associant à divers degrés un abouchement ectopique du méat urétral externe à la face antérieure de la verge, un hémi-prépuce en tablier de sapeur et une coudure.

Il est défini au plan anatomopathologique par deux éléments : la position du méat et la coudure de la verge. On lui distingue trois formes (figure 22) : antérieures ou distales (fréquentes et peu graves), moyennes ou péniennes (peu fréquentes et gravité modérée) et postérieures (rares et sévères). La prévalence est d'un cas pour 300 naissances [63].

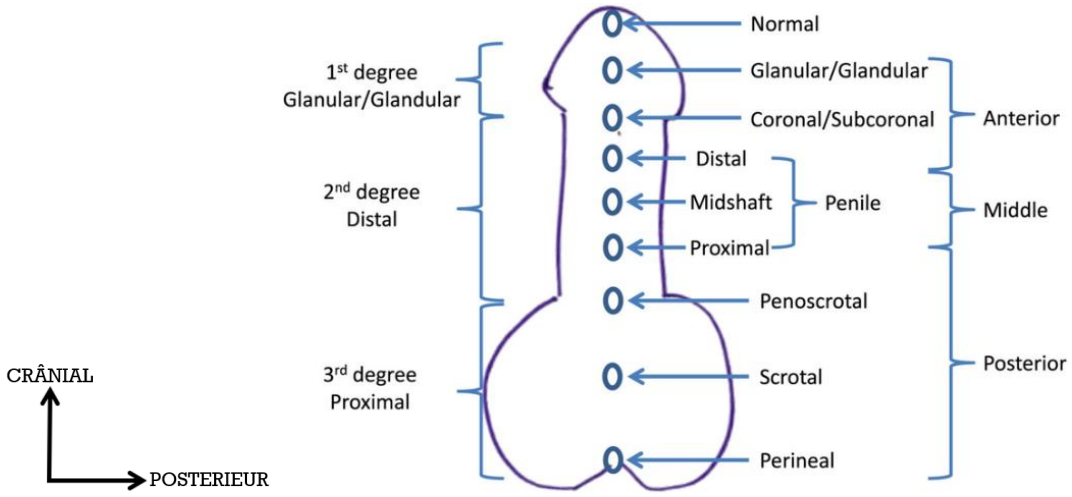


Figure 22 : Différents types d'hypospadias selon la classification de Duckett [64].

Les conséquences de l'hypospadias sont de trois ordres :

- urinaire : une miction vers le bas, en jet faible difficile à diriger dans les formes antérieures et une miction en position accroupie dans les formes périnéales et scrotales ;
- génital : une impossibilité de fécondation dans les formes postérieures car éjaculation faite en dehors de la cavité génitale féminine et coudure de la verge pouvant empêcher le coït ;
- psychologique regroupant l'inquiétude des parents et la certitude pour l'enfant d'être différent des autres enfants.

Le diagnostic clinique est évident à l'inspection lors d'un examen systématique des organes génitaux externes sauf en cas d'hypospadias sous préputial complet.
Chez la fille, l'hypospadias se situe dans le tiers supérieur de la vulve à la paroi antérieure du vagin : on parle de **persistance du sinus urogénital**. Il y a une possibilité d'accumulation d'urines dans la vessie à l'origine d'infection et de fausse incontinence. Les urines s'accumulent aussi dans l'utérus et peuvent réaliser un pyocolpos. L'UCR apprécie la brièveté de l'urètre et mesure la longueur du canal commun, élément important à l'indication chirurgicale. Le meilleur moyen diagnostique est la cystoscopie et la vaginoscopie exploratrice.

- **Autres anomalies de l'urètre**

On peut avoir d'autres anomalies de l'urètre tels que le mégalo-urètre, le diverticule urétral, le polype urétral, la valve de l'urètre antérieur, l'atrésie urétrale.

❖ **Autres anomalies des voies urinaires :**

- **Le syndrome de prune belly [65]**

C'est un syndrome anatomoradiologique qui associe les suivantes : une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des dilatations des voies urinaires et des testicules non descendus. Les formes

cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal.

- **Le syndrome mégavessie microcôlon**

C'est une maladie congénitale rare caractérisée par une distension abdominale massive causée par une vessie très dilatée, non obstruée (mégavessie), un microcôlon et un péristaltisme intestinal réduit ou absent. Sa prévalence est inconnue mais le syndrome a été rapporté chez 230 patients, dont 71% sont des femmes [66].

1.7 Traitement des CAKUT

Le traitement d'une malformation congénitale dépend de sa tolérance. Ainsi, pour une malformation congénitale bien tolérée aucun apport thérapeutique n'est justifié. En revanche, lorsqu'une malformation congénitale est mal tolérée (entraînant des infections urinaires, des lithiases des voies urinaires, des douleurs, voire une altération de la fonction rénale etc.) alors elle nécessite un traitement qui doit être adapté à sa juste valeur (médical ou chirurgical ou encore médicochirurgical). Certaines CAKUT comme la valve de l'urètre postérieure, l'atrésie urétrale, les vessies neurologiques… nécessitent un traitement médicochirurgical à entreprendre au plus tôt après la naissance pour préserver le haut appareil urinaire. On peut citer entre autres, une injection de déflux ou une réimplantation urétérale pour les reflux vésico-urétéraux, une pyéloplastie pour les SJPU, une dilatation endoscopie ou une réimplantation sur vessie psoïque pour méga-uretère, une urétroplastie pour hypospadias, une incision pour une urétérocèle orthotopique, une cure endoscopique de valve de l'urètre postérieure...[67,68].

2. Cadre et méthodes d'étude

2.1 Cadre d'étude

L'étude a eu pour cadre :

- La Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM) de Cotonou.
- La Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM) de Cotonou.

2.1.1 Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM) de Cotonou

Créé en 1962 sous le nom de "Hôpital 350 lits", par la loi n° 60-32 du 30 Octobre 1962 puis il devient l'Hôpital autonome de Cotonou en 1963. En 1966, il a changé de statut et devint centre national hospitalier par le décret n°490 du 21 Décembre 1966. Il devint Centre National Hospitalier Universitaire en 1973 par le décret n°73/008 du 10 Janvier 1973, afin de permettre aux étudiants en médecine de l'Université Nationale du Bénin d'y faire leurs stages pratiques. Le 03 Décembre 2001, il a été rebaptisé Centre National Hospitalier et Universitaire Hubert Koutoukou MAGA en mémoire du feu président. Le CNHU-HKM est l'hôpital public de référence au Bénin, et se situe au sommet de la pyramide du système sanitaire. C'est un centre de soins, d'enseignement, de recherches et de formation pour les agents de santé de toutes les catégories. Il est organisé en cinq départements. Le CNHU-HKM est un centre de soins, d'enseignement et de recherche qui forme les agents de santé de tous les niveaux. Il est organisé en plusieurs départements :

- un département de chirurgie et spécialités chirurgicales ;
- un département de médecine et spécialités médicales ;

- un département de la santé de la mère et de l'enfant ;
- un département administratif.

Outre ces départements, le CNHU-HKM comprend d'autres services pour son bon fonctionnement parmi lesquels on retrouve une pharmacie, un service d'imagerie médicale, un bloc de laboratoire d'analyses biomédicales, un service de maintenance, une cuisine, une morgue et un service d'hygiène hospitalière.

2.1.2 Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale (CUPGM) de Cotonou

La CUPGM s'occupe de la médecine des enfants de 0 à 18 ans non révolus. Elle est repartie en deux unités :

- l'unité de pédiatrie générale qui comporte trois secteurs : les urgences, les soins externes et les hospitalisations.
- l'unité de néonatologie qui est à côté de la Clinique Universitaire de Gynécologie Obstétrique (CUGO) et qui comporte deux secteurs à savoir le secteur des nouveau-nés à terme et le secteur des nouveau-nés prématurés et hypotrophes.

2.1.2.1 Les infrastructures

❖ **Le secteur des urgences** est constitué de :

- un hall d'entrée ;
  deux salles de réception à 02 lits;
- une salle de déchoquage à 002 lits ;
- 04 salles d'hospitalisation à courte durée d'une capacité totale de 15 lits et 01 bureau;
- deux salles d'hospitalisation VIP à 01 lit chacune ;
- un bureau pour le surveillant des urgences et

- trois salles de garde dont deux pour les médecins en spécialisation de pédiatrie, une pour les infirmiers et une pour les aides-soignants.
- et deux toilettes.

❖ **Le secteur des soins externes** est composé de :

- un hall d'accueil et d'attente ;
- cinq salles de consultation dont une pour les nourrissons sains servant de salle de jeux ;
- une salle de vaccination ;
- une salle des archives ;
- cinq bureaux dont une pour la surveillante des soins externes et quatre pour les médecins pédiatres ;
- un office du personnel ;
- une bibliothèque ;
- une salle de conférences et une salle de cours.

❖ **Le secteur des hospitalisations** comprend :

- Une salle pour les soins continus d'une capacité de 07 lits ;
- Sept salles d'hospitalisation d'une capacité totale de 53 lits dont une salle réservée pour les cas de malnutrition ;
- Une salle de prélèvement ;
- Une salle de soins ;
- Une salle de dialyse péritonéale regroupant deux petites salles de 02 lits chacune dont l'une sert de magasin pour les produits de DP (produits prêts à l'emploi direct) ;
- Une salle de jeux ;
- Cinq bureaux dont deux pour les médecins, un pour le surveillant et un pour le col-vert ; un pour nutritionnistes et un secrétariat ;

- Cinq salles de garde dont deux pour les médecins en spécialisation de pédiatrie, une pour les internes et externes (étudiants 6ème et 5ème année de médecine générale), une pour les infirmiers et une pour les aides-soignants.
- Une salle pour les examens des DES et internes ;
- Deux magasins ;
- Une salle servant de bureau au personnel de prise en charge de l'infection à VIH pédiatrique ;
- Et des toilettes.

❖ **L'unité de néonatologie** a deux niveaux répartis comme suit : le secteur des nouveau-nés à terme situé au-rez-de-chaussée et le secteur des nouveau-nés prématuré et de faible poids de naissance à l'étage. Ce secteur est dirigé par un Maitre de Conférence Agrégé (MCA).

Au niveau du rez-de-chaussée on a :

- Une salle d'accueil des admissions ;
- Une salle d'hospitalisation pour les nouveau-nés (nnés) sains ;
- Deux salles pour les nnés en détresse (in born et out born);
- Deux salles pour les nnés malades sans détresse ;
- Une salle d'allaitement ;
- Un bureau pour la chef de l'unité de la néonatologie
- Deux salles de garde dont une pour les médecins en spécialisation de pédiatrie et une pour les infirmières et aides-soignantes ;
- Une salle de décontamination,
- Une salle de magasin.

Au niveau du premier étage on a :

- Trois salles d'hospitalisation dont une salle pour des prématurés et hypotrophes en détresse in Born, une salle pour les prématurés et

hypotrophes en détresse out born et une salle pour les prématurés et hypotrophes malades ;

- Une salle d'allaitement ;
- Trois bureaux dont deux pour des médecins pédiatres et un pour la surveillante ;
- Une salle de staff ;

2.1.2.2 Les ressources humaines

Le personnel de la Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale est composé de :

- un Professeur Titulaire de pédiatrie, néphrologue pédiatre qui est le chef de service ;
- deux maîtres de conférences agrégés de pédiatrie ;
- quatre praticiens hospitaliers pédiatres dont un néphrologue pédiatre qui est un ancien interne des hôpitaux ;
- deux médecins pédiatres militaires ;
- vingt-trois infirmiers et infirmières en hospitalisation, dont un surveillant ;
- dix-sept infirmiers et infirmières aux urgences dont un surveillant ;
- huit infirmiers et infirmières en soins externes dont une surveillante ;
- vingt-quatre infirmières dont deux spécialisées en pédiatrie-néonatologie, la surveillante y comprise ;
- vingt-huit aides-soignants et aides-soignantes dont 06 en hospitalisation, 05 aux urgences, 01 en soins externes et 16 en néonatologie ;
- deux techniciens supérieurs de la pédiatrie ;
- une secrétaire ;
- et deux archivistes.

En outre, nous avons les médecins en Diplôme d'Études Spécialisées (D.E.S) de pédiatrie, les étudiants de 5ème et 6ème années de médecine générales, les étudiants de 5ème année de pharmacie, les étudiants de l'INMES

(infirmiers/infirmières et sage-femmes), les étudiants en master de néphrologie-dialyse et les étudiants en licence de nutrition qui y font leurs stages. Par ailleurs, le service accueille depuis un certain moment des pédiatres néphrologues de la sous-région qui viennent y apprendre la dialyse péritonéale chez les enfants.

2.1.2.3 Les activités

Les activités menées dans ce service sont multiples :

- Les services d'urgences pédiatriques ;
- Les activités de dialyse péritonéale aux enfants atteints d'agression rénale aiguë, les soins et le suivi des enfants atteints de pathologie rénales
- Le suivi des nouveau-nés malades et sains ;
- Les soins et le suivi des enfants hospitalisés avec des visites quotidiennes ;
- Les vaccinations ;
- Le dépistage et le suivi des enfants PVVIH,
- Les activités de recherche à savoir les communications et publications scientifiques, les thèses de doctorat en médecine, les mémoires de D.E.S de pédiatrie et des étudiants en master de néphrologie-dialyse et de nutrition ;
- L'organisation des staffs et des cours aux D.E.S et aux étudiants ;
- La réalisation des tours de gardes infirmiers, étudiants, D.E.S et pédiatres.
- La consultation des enfants sains ou malades. Les consultations externes sont assurées dans la matinée, du Lundi au Vendredi, par des pédiatres, des D.E.S de pédiatrie sauf les jours fériés.

2.1.3 Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique

La Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique (CUCP) s'occupe de la prise en charge des pathologies chirurgicales chez l'enfant. Elle est repartie en trois secteurs : le secteur d'hospitalisation, le secteur des consultations et le bloc opératoire.

2.1.3.1 Les infrastructures

❖ **Le secteur d'hospitalisation** est composé de :

- quatre salles d'hospitalisation d'une capacité de 06 lits chacune
- une salle de soins
- quatre salles de garde dont une pour les aides-soignants, une pour les infirmiers, une pour les étudiants et une pour les D.E.S de chirurgie pédiatrique ;
- quatre bureaux dont celui de la surveillante
- le bureau du chef service est en dehors du service (dans le bloc du service de Réanimation)

❖ **Le secteur de consultation** se trouve dans le bloc de chirurgie externe.

❖ **Le bloc opératoire** se trouve au niveau du bloc central et comporte une salle pour les différentes interventions chirurgicales.

2.1.3.2 Les ressources humaines

Le personnel de la CUCP est composé de :

- un Professeur Titulaire de chirurgie pédiatrique qui est le chef de service ;
- un chirurgien général ;
- trois praticiens hospitaliers dont un prestataire
- sept infirmiers et infirmières dont une surveillante
- cinq aides-soignants

- une secrétaire

En outre, nous avons les médecins en Diplôme d'Études Spécialisées (DES) de chirurgie pédiatrique, les étudiants de 2ème et 4ème années de médecine générales, les étudiants de l'INMES qui y font leurs stages. Il y a aussi des DES de pédiatrie, de chirurgie générale, d'urologie-andrologie, de traumatologie adulte et de MPR (médecine physique et de réadaptation) qui font des stages en chirurgie pédiatrique.

2.1.3.3 Les activités

Le service de chirurgie pédiatrique assure les activités suivantes :

- Les consultations chirurgicales qui se font de lundi au vendredi sauf les jours fériés ;
- Les interventions chirurgicales ;
- L'hospitalisation avec des soins et visites quotidiennes ;
- L'encadrement théorique et pratique au staff ;
- Les activités de recherche et d'enseignement ;
- Un service de gardes couchées.

2.2 Méthodes d'étude

2.2.1 Type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective et transversale à visée descriptive qui s'est déroulée sur une période de 05 ans allant du 1er Janvier 2018 au 31 Décembre 2022.

2.2.2 Population d'étude

2.2.2.1 Population cible

Elle était constituée des dossiers médicaux de l'ensemble des enfants ayant été hospitalisés ou vus en consultation dans l'un des deux services pour anomalies congénitales des reins et des voies urinaires pendant la période d'étude.

2.2.2.2 Critères d'inclusion et d'exclusion

- **Critères d'inclusion :** nous avons inclus tous les patients âgés de 0 à 18 ans non révolus ayant présenté une ou plusieurs anomalies des reins et/ou des voies urinaires quelle que soit la méthode du diagnostic.
- **Critères d'exclusion :** les dossiers incomplets ou non retrouvés.

2.2.3 Echantillonnage

2.2.3.1 Technique d'échantillonnage

Nous avons procédé à un recrutement exhaustif de tous les dossiers médicaux répondant aux critères d'inclusion sur la période d'étude.

2.2.3.2 Taille de l'échantillon

Nous n'avions pas besoin de la calculer car il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive avec recrutement exhaustif des données.

2.2.4 Variables étudiées

2.2.4.1 Données démographiques

Les caractéristiques démographiques étudiées sont l'âge des enfants au moment du diagnostic et leur sexe.

2.2.4.2 Données diagnostiques

- Circonstances de découverte

- Dépistage anténatal
- Diagnostic postnatal
    - Tableaux cliniques révélateurs de CAKUT en postnatal
        - Infection urinaire
        - Troubles mictionnels
        - Insuffisance rénale
        - Syndrome malformatif
    - Signes cliniques révélateurs de CAKUT en postnatal
        - Retard staturo-pondéral
        - Masse lombo-abdominale
        - Distension abdominale
        - Malformation cliniquement visible
        - Douleur abdominale
        - Autres
    - Classification des CAKUT
        - Anomalies des reins
        - Anomalies des voies urinaires
            - Anomalies des uretères
            - Anomalies de la vessie
            - Anomalies de l'urètre

2.2.4.3 Données thérapeutiques

- ❖ Traitement chirurgical
- ❖ Traitement médical
- ❖ Aucun traitement (abstention-surveillance)

2.2.4.4 Données évolutives

- ❖ Résultats : succès chirurgical ou échec chirurgical

❖ Complications : chirurgicales et celles des CAKUT en général.

2.2.4.5 Opérationnalisation des variables

❖ **L'âge est catégorisé de la manière suivante** :

- [0 – 28 jours] : Nouveau-né
- [29 jours – 30mois] : Nourrisson
-]30 mois – 5 ans] : Petit enfant
-]5 ans – 10 ans] : Grand enfant
-]10 ans – 18 ans [: Adolescent

❖ **Le sexe**

- Masculin
- Féminin

❖ **Les circonstances de découvertes**

- **Diagnostic anténatal** : CAKUT suspectée en anténatal à l'échographie obstétricale et confirmée après la naissance.
- **Infection urinaire** retenue sur la base de :
  - Fièvre (T°≥ 38,5°C)
  - BU : leucocyturie + et/ou nutriturie +
  - ECBU positif : leucocyturie $\geq 10^4$/ml et/ou bactériurie $\geq 10^5$/ml avec isolement d'un germe.
- **Troubles mictionnels** :
  - Dysurie : gène lors de la miction.
  - Rétention aiguë d'urines : impossibilité d'uriner malgré une envie impérieuse.
- **Insuffisance rénale**
  - DFG en dessous de la limite inférieure des valeurs normales pour l'âge chez l'enfant.

- Le DFG sera calculé avec la formule de HAYCOCK et SCHWARTZ [69] : **DFG (ml/min/1,73m2) = taille (cm) x k / créatininémie (mg/dl).**
- Les valeurs du facteur k en fonction de l'âge et du sexe sont récapitulées dans le tableau I. Le tableau II quant à lui regroupe les valeurs normales du DFG en fonction de l'âge et du sexe.

– **Retard staturo-pondéral** : un enfant qui ne grandit pas ni ne grossit pas selon son âge. Il sera apprécié selon les courbes de croissance de l'OMS.

– **Syndrome malformatif** : associe au moins deux malformations touchant au deux moins appareils.

– **Malformation cliniquement visible** : une hypoplasie de la paroi abdominale ou un abouchement ectopique du méat urétral.

Tableau I : Les valeurs de k en fonction de l'âge et du sexe

Age	**Valeurs de k**
Nourrissons de 0 à 2 ans	k=0,45
Garçons/filles de 2 à 12ans	k=0,55
Garçons de 13 à 21ans	k=0,70
Filles de 13 à 21ans	k=0,55

Tableau II : Valeurs normales du DFG chez l'enfant en fonction de l'âge.

Age	**Moyenne (**ml/min/1,73m^2**)**	**Extrêmes** (ml/min/1,73m^2)
1 mois	48	28-68
2 mois	58	30-86
6 mois	77	41-103
9 mois	103	49-157
12 mois	115	65-160
2 ans – 12 ans	127	89-165
Adulte	131	88-174

❖ **Traitement médical** :

- **Laminage des valves par sonde à demeure** : compression des valves par la mise en place d'une sonde à demeure dans le but de rétablir la lumière urétrale.
- **Sondage urinaire** : introduction d'une sonde urinaire stérile dans la vessie par l'urètre.
- **Antibiothérapie** : thérapeutique à base d'un ou plusieurs médicaments anti-infectieux de la classe des antibiotiques, dont l'activité s'exerce contre les bactéries.
- **Antibioprophylaxie** : antibiothérapie à visée préventive.

❖ **Traitement chirurgical** :

- **Urétroplastie** : technique chirurgicale utilisée pour réparer l'urètre.
- **Redressement de la verge** : intervention chirurgicale visant à corriger la coudure de la verge en érection en cas de courbure de plus de 30°.

- **Néphrectomie** : acte chirurgical consistant en l'ablation totale ou partielle d'un rein.
- **Pyéloplastie** : consiste à remodeler la jonction pyélo-urétérale, lorsqu'elle est rétrécie et entraîne des complications rénales
- **Montée de sonde JJ** : introduction d'une sonde JJ dans l'uretère. La sonde JJ est un tube souple et fin (environ 3 mm de diamètre) dont les extrémités forment chacune une boucle (d'où le terme double J) ce qui permet à la sonde de rester en place entre le rein et la vessie.
- **Résection endoscopique des valves** : résection chirurgicale des valves lors de la réalisation d'une cystoscopie. La cystoscopie est une intervention qui permet de visualiser les parois internes de la vessie et de l'urètre afin de détecter les anomalies. On utilise un type d'endoscope (cystoscope) muni d'une caméra à une extrémité.
- **Vaginoplastie** : intervention chirurgicale qui vise à renforcer le plancher pelvien et à reconstruire le vagin.

❖ **Données évolutives**

- **Succès chirurgical :** anomalie totalement corrigée avec retour à la normale de la fonction de l'organe ou appareil atteint après traitement chirurgical**.**
- **Échec chirurgical :** anomalie partiellement corrigée ou non après intervention chirurgicale avec possibilité de complications.
- **Complications chirurgicales :** seront énumérées selon la classification de Clavien Dindo (Tableau III).
- **Complications des CAKUT en général :**
    - Insuffisance rénale chronique : DFG<60ml/min/1,73m² évoluant depuis plus de 3 mois, associé ou non à une anémie,

une hypocalcémie, une hyperphosphorémie et des petits reins dédifférenciés à l'échographie.

- Pyélonéphrite récidivante : infection associée à une inflammation d'origine bactérienne du haut appareil urinaire survenant au moins trois fois par an.
- Rein muet : destruction totale et définitive du parenchyme rénal.
- Retard staturo-pondéral (voir circonstances de découverte).
- Décès : cessation totale et définitive des fonctions organiques et tissulaires animant l'organisme.

Tableau IIIIV : Classification des complications chirurgicales selon Clavien-Dindo [70].

Grade	Définition	Exemples
Grade I	Tout évènement post-opératoire indésirable ne nécessitant pas de traitement médical, chirurgical, endoscopique ou radiologique. Les seuls traitements autorisés sont les antiémétiques, antipyrétiques, antalgiques, diurétiques, électrolytes et la physiothérapie.	Iléus, abcès de paroi mis à plat au chevet du patient
Grade II	Complication nécessitant un traitement médical n'étant pas autorisé dans le grade 1.	Thrombose veineuse périphérique, nutrition parentérale totale, transfusion
Grade III	Complication nécessitant un traitement chirurgical, endoscopique ou radiologique.	
IIIa	Sans anesthésie générale	Ponction guidée radiologiquement
IIIb	Sous anesthésie générale	Reprise chirurgicale pour saignement ou autre cause
Grade IV	Complication engageant le pronostic vital et nécessitant des soins intensifs	
IVa	Défaillance d'un organe	Dialyse
IVb	Défaillance multi-viscérale	
Grade V	Décès	
Suffixe d	Complication en cours au moment de la sortie du patient nécessitant un suivi ultérieur (d = discharge)	

2.2.5 Collecte des données

2.2.5.1 Technique de collecte

Nous avons procédé de la manière suivante :

- Identification des cas à partir des registres,
- Sortie des dossiers médicaux concernés,
- Puis dépouillement des dossiers médicaux et recyclage des données sur des fiches de dépouillement sur une période allant de 10 Février au 08 Mars 2023,
- Appel téléphonique des parents en cas de manque de certaines informations dans les dossiers.

2.2.5.2 Outils de collecte

Les données étaient collectées à l'aide d'une fiche d'enquête électronique élaborée sur la plateforme KoboToolbox.

2.2.5.3 Source de collecte :

Les données étaient collectées à partir :

- des registres d'admission des services de Pédiatrie et Génétique Médicale et de Chirurgie Pédiatrique ;
- des dossiers médicaux des patients ;
- des comptes rendus opératoires.

2.2.6 Traitement et analyse des données

Après le dépouillement, les données étaient saisies dans le logiciel Kobotoolbox. Le traitement et l'analyse des données étaient faits avec le logiciel Excel 2016. Les variables quantitatives sont présentées sous forme de moyenne et écart-type et celles qualitative sous forme de fréquence. Les tableaux et figures sont conçus dans Excel 2016 et les textes sont saisis dans Word 2016.

2.2.7 Considérations éthiques et administratives

Nous avons obtenu l'autorisation du directeur du CNHU et des différents chefs de service des cliniques universitaires concernées.

L'étude est réalisée dans la confidentialité de l'identité des patients. Les fichiers sont anonymes et codés avant tout transfert par support électronique ou e-mail.

2.2.8 Difficultés rencontrées et limites du travail

Les contraintes ont été les difficultés à retrouver les dossiers identifiés en raison de la non informatisation des dossiers médicaux, et l'insuffisance d'informations dans ces derniers.

La non disponibilité de certains bilans paracliniques dans les dossiers de certains patients souvent par manque de moyens financiers.

La réticence de certains parents à décrocher et/ou à répondre à nos appels téléphoniques destinés à l'évaluation de l'évolution de la pathologie.

3. Résultats

Nous présenterons nos résultats en suivant le plan ci-dessous :

- Caractéristiques épidémiologiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.
- Circonstances de découverte des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.
- Différentes CAKUT retrouvées au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.
- Aspects thérapeutiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.
- Caractéristiques évolutives des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

3.1 Les caractéristiques épidémiologiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

3.1.1 La prévalence hospitalière des CAKUT

La figure 23 montre le diagramme de flux des dossiers sélectionnés

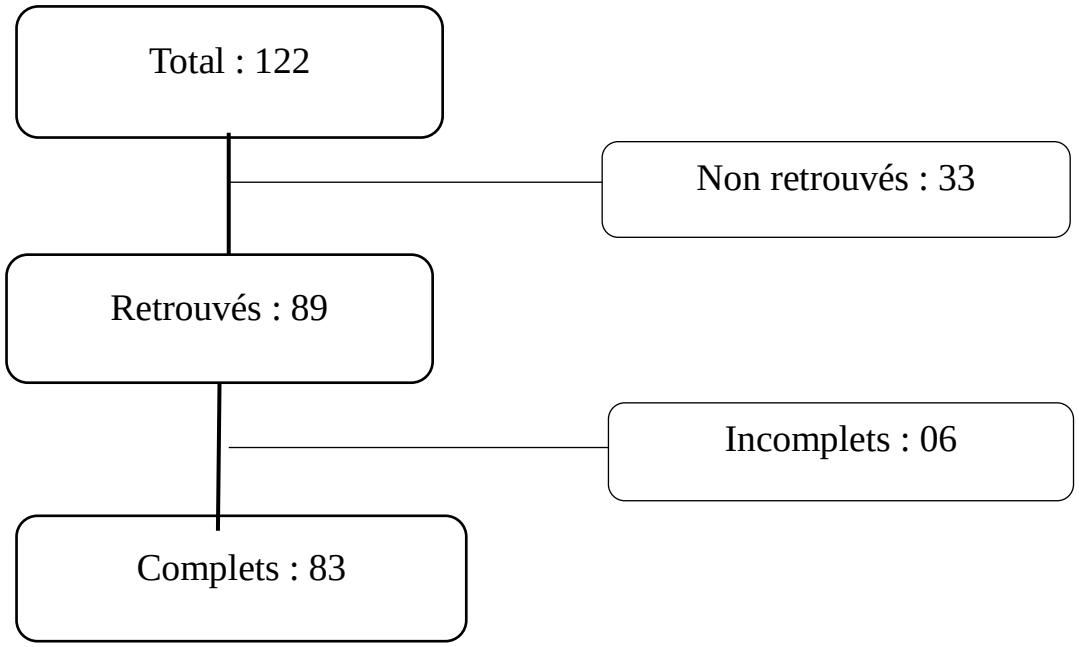


Figure 23 : Diagramme de flux des dossiers sélectionnés au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Au cours de la période d'étude, 122 enfants étaient porteurs de CAKUT sur un total de 23351 admissions dans les deux cliniques universitaires soit une fréquence hospitalière globale de 0,52% et une moyenne de 24 cas par an.
Par ailleurs, sur les 122 dossiers médicaux attendus, 89 ont été retrouvés dont 83 retenus soit un taux d'éligibilité de 68%.

3.1.2 La répartition des enfants par services

Sur les 83 sujets retenus, 48 étaient admis en chirurgie pédiatrique soit 57,83% et 35 en pédiatrie et génétique médicale soit 42,17%. La plupart des enfants porteurs de CAKUT étaient donc hospitalisés en chirurgie pédiatrique.

3.1.3 La répartition des enfants par année de découverte des CAKUT

La figure 24 montre la répartition des patients par année

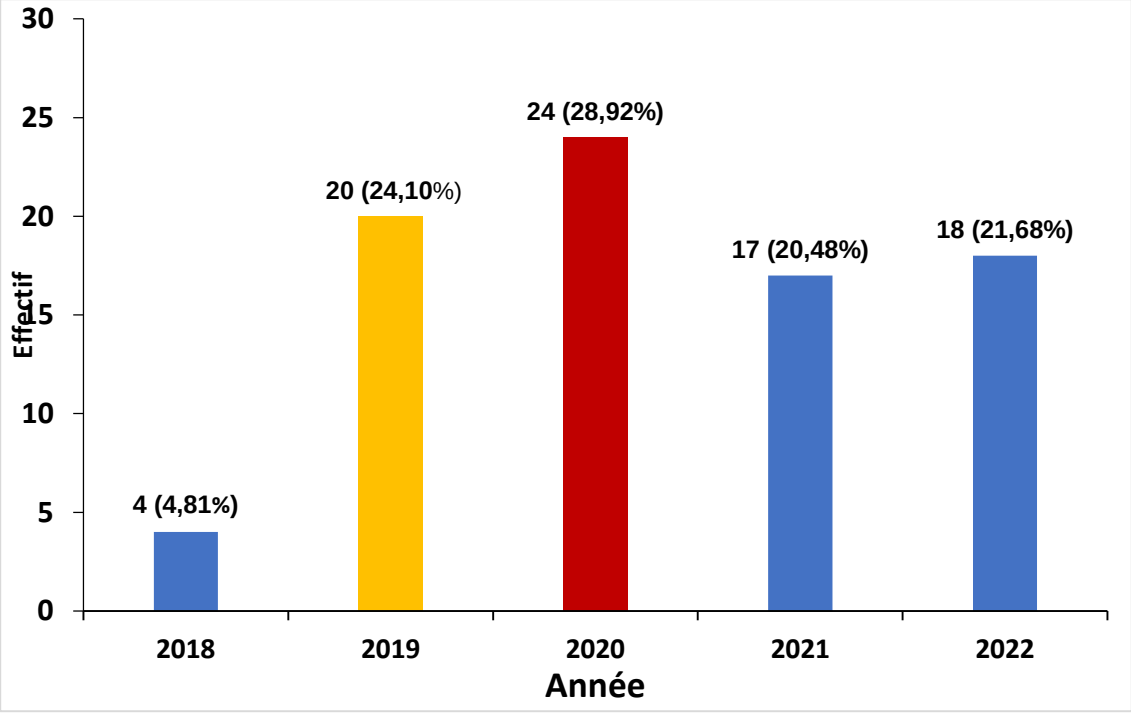


Figure 24 : Répartition des patients atteints de CAKUT par année de découverte au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

La majorité des CAKUT était diagnostiquée au cours des années 2019 et 2020.

3.1.4 L'âge des enfants au moment du diagnostic

Sur les 83 enfants, 10 (12,04%) étaient diagnostiqués en anténatal lors des réalisations des échographies obstétricales.

Le tableau IV montre la répartition des 73 enfants diagnostiqués en postnatal selon la tranche d'âge.

Tableau V : Répartition des enfants diagnostiqués en postnatal selon la tranche d'âge au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage (%)
[0-28 jours]	9	12,33
[29 jours-30 mois]	**25**	**34,25**
]30 mois-5 ans]	20	27,40
]5 ans-10 ans]	11	15,06
]10 ans-18 ans [	8	10,96
Total	**73**	**100**

L'âge moyen des enfants diagnostiqués en postnatal était de 49,16 ± 36,63 mois (4,10 ± 3,05 ans) avec des extrêmes d'un jour et de 17 ans et demi. Les nourrissons étaient les plus représentés (34,25%).

3.1.5 Le sexe des enfants atteints de CAKUT

Sur les 83 enfants porteurs de CAKUT, 64 (78,31%) enfants étaient de sexe masculin soit une sex-ratio de 3,4.

3.2 Aspect diagnostique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

3.2.1 Les circonstances de découverte des CAKUT

3.2.1.1 Le diagnostic anténatal des CAKUT

Dix (10) enfants étaient dépistés en anténatal lors des réalisations des échographies obstétricales et confirmés en postnatal par la réalisation des examens d'imagerie soit un taux de 12,04%.

3.2.1.2 Le diagnostic postnatal des CAKUT

❖ **Les CAKUT cliniquement visibles**

De façon globale, 50,68% (n = 37) des CAKUT découvertes en postnatal étaient cliniquement visibles. Les malformations cliniquement visibles regroupaient l'abouchement ectopique du méat urétral (32 cas ; 43,84%) et l'anomalie de la paroi abdominale (5 cas ; 6,83%).

❖ **Les CAKUT symptomatiques**

Les CAKUT symptomatiques se manifestaient par divers tableaux et signes cliniques dont leurs fréquences sont présentées dans le tableau V. Noter que certains enfants avaient présenté plusieurs tableaux ou signes cliniques.

Tableau VI : Fréquences des tableaux et signes cliniques révélateurs des CAKUT chez les enfants diagnostiqués en postnatal au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Tableaux / signes cliniques révélateurs des CAKUT	Effectif	% (/ 36)
Infection urinaire	16	44,44
Troubles mictionnels	13	36,11
Insuffisance rénale	9	25,00
Masse lombo-abdominale	3	8,33
Distension abdominale	10	27,78
Douleur abdominale	2	5,55
Syndrome polymalformatif	1	2,78
Retard staturo-pondéral	2	5,55

Les CAKUT symptomatiques étaient majoritairement révélées par l'infection urinaire dans 44,44% des cas et par les troubles mictionnels dans 36,11%.
Le syndrome polymalformatif regroupait une anomalie de la paroi abdominale et une ectopie testiculaire.

3.2.1.3 Les examens d'imagerie réalisés pour confirmer le diagnostic des CAKUT en postnatal

Les différents examens d'imagerie réalisés chez ces enfants sont présentés dans le tableau VI y compris les cas suspectés en anténatal. Certains enfants avaient réalisé plus d'un examen radiologique.

Tableau VII : Fréquences de réalisation des examens d'imagerie ayant permis de confirmer le diagnostic des CAKUT chez les enfants au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Examens d'imagerie	Effectif	% (/83)
Echographie post natales des reins et des voies urinaires.	**39**	**46,98**
Urétro-cystographie rétrograde (UCR)	12	14,46
Uroscanner	11	13,25
Uro-IRM	1	1,20

L'échographie était l'examen le plus réalisé dans 46.98%.

3.2.2 Les différentes CAKUT retrouvées chez l'enfant au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

Parmi les 83 patients, 6 étaient porteurs de deux types de CAKUT. Ainsi nous avons noté au total 89 anomalies dont 9 (10,11%) anomalies rénales et 74 (83,15%) anomalies des voies urinaires.

3.2.2.1 Les anomalies congénitales des reins

Le tableau VII montre la répartition des enfants porteurs des malformations rénales.

Tableau VIII : Répartition des enfants selon les anomalies rénales au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

CAKUT	Effectif	% (/ 83)
Agénésie rénale unilatérale (Rein unique)	3	3,61
Hypoplasie rénale	2	2,41
Dysplasie multi kystique rénale (DMKR)	2	2,41
Polykystose rénale	2	2,41
Total	**9**	**9,84**

Les anomalies rénales étaient représentées par l'agénésie rénale, l'hypoplasie rénale, la dysplasie multi kystique rénale et la polykystose rénale.

3.2.2.2 Les anomalies des voies urinaires

Le tableau VIII montre les anomalies des voies urinaires qui comprennent les anomalies de l'uretère, de la vessie et l'urètre. Six (6) enfants avaient présenté, chacun, deux types d'anomalies.

Tableau IX : Répartition des enfants selon les anomalies des voies urinaires au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Siège	CAKUT	Effectif	% (/ 83)
Uretère	Syndrome de la jonction pyélo-urétérale (SJPU)	13	15,66
	Méga-uretère primitif (MUP)	10	12,04
	Urétérocèle	1	1,20
	Abouchement ectopique urétéral	1	1,20
	Reflux vésico-urétéral (RVU)	1	1,20
Vessie	Vessie neurologique	4	4,81
	Exstrophie vésicale	2	2,41
Urètre	Valves de l'urètre postérieur (VUP)	14	16,87
	Sinus urogénital persistant	2	2,41
	Hypospadias	32	38,55
Total		**80**	**96,35**

L'hypospadias, les valves de l'urètre postérieur, le Syndrome de la jonction pyélo-urétérale et le méga-uretère primitif étaient les malformations des voies urinaires les plus fréquentes.

3.2.2.3 Répartition des différentes CAKUT selon le sexe

Le tableau IX montre la répartition des CAKUT selon le sexe des enfants. Noter que 6 enfants avaient plus d'une CAKUT.

Tableau X : Répartition des différentes CAKUT en fonction du sexe des enfants au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

CAKUT	**Sexe**	
	Masculin	Féminin
Agénésie rénale unilatérale (Rein unique)	2	1
Hypoplasie rénale	1	1
Dysplasie multi kystique rénale (DMKR)	1	1
Polykystose rénale	1	1
Syndrome de la jonction pyélo-urétérale (SJPU)	5	8
Méga-uretère primitif (MUP)	7	3
Urétérocèle	1	0
Abouchement ectopique urétéral	1	0
Reflux vésico-urétéral (RUV)	1	0
Vessie neurologique	4	0
Extrophie vésicale	1	1
Valves de l'urètre postérieur (VUP)	14	0
Sinus urogénital persistant	0	2
Hypospadias	32	0
Total	**71**	**18**

Le SJPU touchait plus les filles (8/13) alors que la majorité des cas de MUP était retrouvée chez les garçons. De même l'hypospadias et les VUP était l'apanage des garçons.

3.2.2.4 Les CAKUT isolées

Le tableau X montre la répartition des enfants porteurs des CAKUT isolées.

Tableau XI : Répartition des enfants porteurs des CAKUT isolées au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

CAKUT isolées	Effectif	% (/83)
Agénésie rénale unilatérale (Rein unique)	3	3,61
Hypoplasie rénale	2	2,41
Dysplasie multi kystique rénale	2	2,41
Polykystose rénale	2	2,41
Méga-uretère primitif	6	7,24
Reflux vésico-urétéral	1	1,2
Syndrome de la jonction pyélo-urétérale	11	13,25
Exstrophie vésicale	1	1,2
Vessie neurologique	1	1,2
Valves de l'urètre postérieur	10	12,05
Hypospadias	28	33,74
Sinus urogénital persistant	2	2,41
Total	**69**	**83,13**

Au total, 69 (83,13%) enfants étaient porteurs d'une CAKUT isolée. L'hypospadias, le SJPU et les VUP étaient les CAKUT les plus isolées.

3.2.2.5 Les CAKUT strictement associées entre-elles

Sur les 82 enfants**,** 4 (4,82%) étaient porteurs de deux types de CAKUT strictement associés entre-eux ; ces cas sont : 1 cas de MUP + VUP (1,20%), 1 cas de vessie neurologique + urétérocèle (1,20%) et 2 cas de vessie neurologique+ VUP (2,41%).

3.2.2.6 Les CAKUT associées à d'autres malformations.

Le tableau XI montre la répartition des enfants ayant des CAKUT associées à d'autres malformations. Deux enfants étaient porteurs de deux CAKUT associées entre-elles en plus d'autres malformations associées.

Tableau XII : Répartition des enfants ayant des CAKUT associées à d'autres malformations au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

CAKUT associées à d'autres malformations	Effectif	% (/83)
Syndrome de Prune Belly	4	4,82
MUP + Abouchement ectopie urétéral + Ectopie testiculaire + Hernie ombilicale	1	1,20
Hypospadias + Ectopie testiculaire	1	1,20
Hypospadias + Hernie ombilicale	3	3,63
Exstrophie vésicale + Ectopie testiculaire	1	1,20
Total	**10**	**12,04**

Le syndrome de Prune Belly et l'hypospadias étaient les CAKUT les plus associés à d'autres malformations.

Les CAKUT retrouvées dans les cas de syndrome de Prune Belly étaient répartis comme suit :1 cas de MUP, 1 cas de MUP+VUP, 1 cas SJPU et 1 cas de SJPU+ ectopie testiculaire.

3.2.3 Les aspects thérapeutiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

La figure 25 montre la répartition des enfants selon la prise en charge thérapeutique.

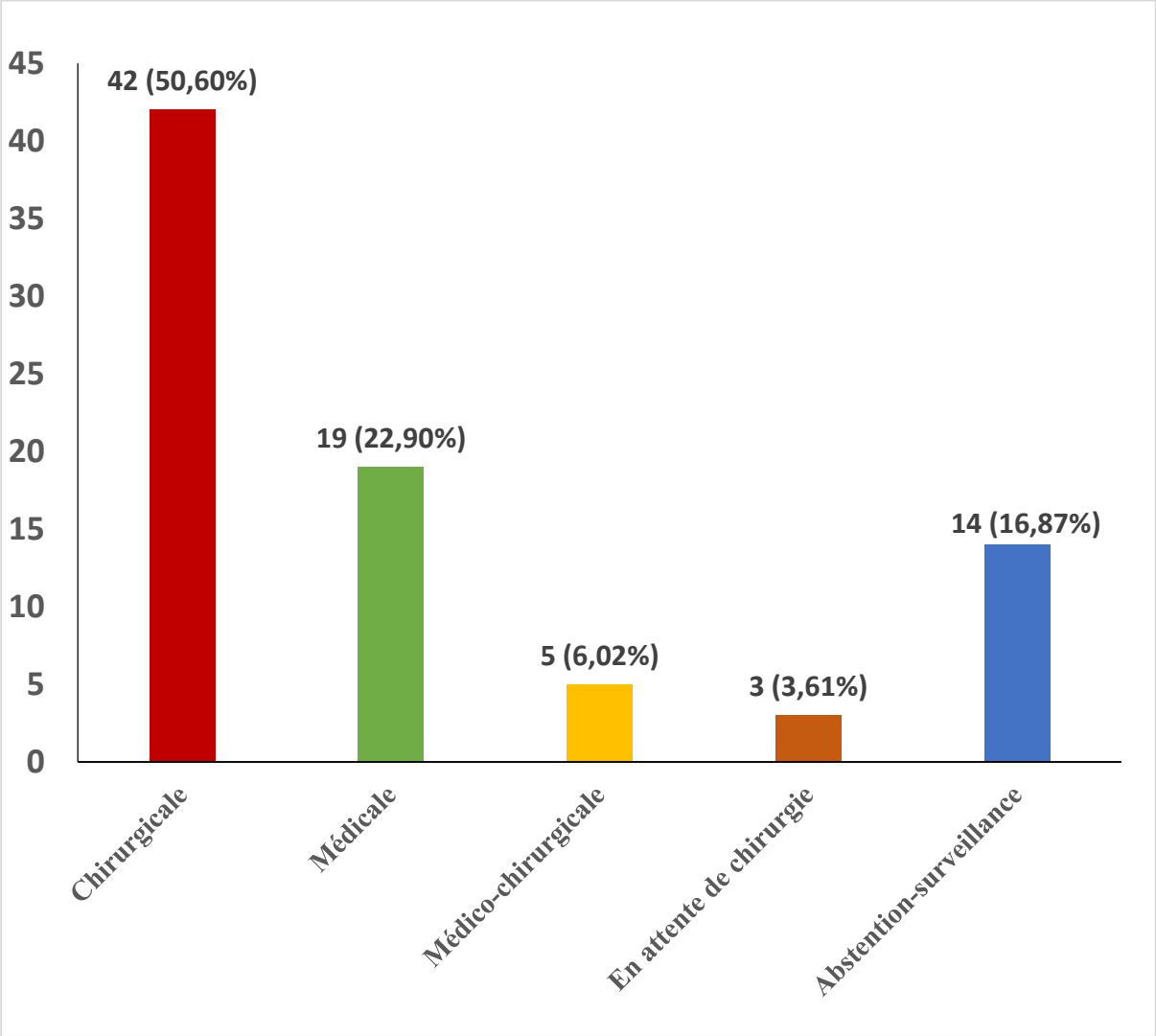


Figure 25 : Répartition des enfants selon la prise en charge thérapeutique au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Au total, seuls 66 enfants ont été pris en charge dont 47 (56,63%) ont reçu un traitement chirurgical, 3 en attente d'une prise en charge chirurgicale (1 cas de MUP, 1 cas de d'exstrophie vésicale et 1 cas de sinus urogénital persistant ayant reçu une uterostomie d'attente). Les 14 autres étaient mis sous surveillance car

ils ne nécessitaient aucune thérapeutique. Il s'agissait des cas représentés dans le tableau XII.

Tableau XIII : Répartition des enfants mis sous surveillance selon les CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

CAKUT	Effectif
Agénésie rénale unilatérale	2
DMKR	2
Hypoplasie rénale	1
Polykystose rénale	2
MUP	3
RVU	1
SJPU	2
Vessie neurologique	1
Total	**14**

Les enfants mis sous surveillance étaient porteurs essentiellement des anomalies rénales et urétérales.

3.2.3.1 La prise en charge chirurgicale des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

- **Le délai de prise en charge**

Le délai moyen de prise en charge chirurgicale était de 40,23 ± 27,33 mois avec des extrêmes de 6 jours et 12,98 ans.

- **Les interventions chirurgicales réalisées**

Le tableau XIII montre les fréquences de réalisation des différentes techniques chirurgicales effectuées. Parmi les enfants ayant reçus les traitements

chirurgicaux, 4 avaient subi plus d'une intervention chirurgicale (deux types d'intervention chacun).

Tableau XIV : Fréquences de réalisation des différentes techniques chirurgicales réalisées chez les enfants atteints de CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Techniques chirurgicales	Effectif	% (/47)
Urétroplastie	32	68,08
Néphrectomie	8	17,02
Pyéloplastie	2	4,26
Montée de sonde JJ	3	6,38
Résection endoscopique des valves	3	6,38
Réimplantation urétérale	1	2,13
Redressement de la verge sans urétroplastie	1	2,13
Vaginoplastie	1	2,13

L'urétroplastie et la néphrectomie étaient les interventions chirurgicales les plus réalisées dans les proportions respectives de 68,08% et 17,02%.

Le tableau XIV montre la répartition actes chirurgicaux réalisés en fonction des CAKUT.

Tableau XV: Répartition des techniques chirurgicales réalisées en fonction des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou.

Techniques chirurgicales	CAKUT	Effectif
Urétroplastie	Hypospadias	31
Redressement de la verge sans urétroplastie	Hypospadias +courbure sévère de la verge	1
Néphrectomie	SJPU	5
	SJPU+ rein gauche muet	1
Néphrectomie + Montée de sonde JJ	MUP + abouchement ectopie urétéral	1
	MUP bilatéral + rein droit muet	1
Pyéloplastie	SJPU	1
Pyéloplastie + Montée de sonde JJ	SJPU	1
Réimplantation urétérale	Exstrophie vésicale	1
Résection endoscopique des valves	VUP	2
	VUP + vessie neurologique	1
Vaginoplastie + urétroplastie	Sinus urogénital persistant	1
Total		**47**

L'urétroplastie était faite dans presque tous les cas d'hypospadias et la néphrectomie était réalisée majoritairement dans les cas de SJPU.

3.2.3.2 La prise en charge médicale des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

❖ **Les différents soins et gestes médicaux réalisés chez les enfants atteints de CAKUT**

La prise médicale était basée sur le laminage des valves par sonde à demeure, l'antibioprophylaxie et le sondage urétro-vésical. Le laminage était fait chez 11 enfants soit 13,25%, l'antibioprophylaxie chez 11 enfants soit 13,25% et le sondage urétro-vésical chez 6 enfants soit 7,23%.

Une antibiothérapie spécifique était adoptée dans tous les cas de CAKUT révélée par une infection urinaire y compris les cas de récidive de pyélonéphrite.

❖ **La répartition des gestes et soins médicaux réalisés selon les CAKUT**

Le tableau XV montre la répartition des soins et gestes médicaux selon les CAKUT.

Tableau XVI : Répartition des soins et gestes médicaux réalisés selon les CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Gestes et soins médicaux	Type de CAKUT	Effectif
Laminage	MUP + VUP	1
	VUP	4
Laminage +Antibioprophylaxie	VUP	6
Sondage urétro-vésical	MUP	1
	MUP + Abouchement ectopie urétéral	1
	SJPU	1
	Urétérocèle + vessie neurologique	1
Sondage urétro-vésical + Antibioprophylaxie	MUP	1
	SJPU	1
Antibioprophylaxie	MUP	1
	MUP+VUP	1
	SJPU	1
Total		**20**

L'antibioprophylaxie est réalisée essentiellement dans les cas des VUP, de SJPU et de MUP.

3.2.4 Les caractéristiques évolutives des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

3.2.4.1 Les résultats des interventions chirurgicales réalisées.

Sur les 47 enfants ayant reçu un traitement chirurgical, nous avons noté un succès chirurgical chez 33 (70,21 %) enfants et un échec chirurgical dans 29,79% des cas. Le tableau XVI montre la répartition des CAKUT selon les actes chirurgicaux réalisés et leurs résultats.

Tableau XVII : Répartition des enfants selon les résultats des interventions chirurgicales et selon les CAKUT.

Résultats	CAKUT	Interventions chirurgicales	Effectif
Succès chirurgical	Exstrophie vésicale	Réimplantation urétérale	1
	Hypospadias	Urétroplastie	23
	SJPU	Néphrectomie	6
		Pyéloplastie	1
	VUP	Résection endoscopique des valves	1
	Sinus urogénital persistant	Vaginoplastie + urétroplastie	1
Échec chirurgical	MUP + Abouchement ectopie urétéral	Néphrectomie	1
	MUP	Néphrectomie	1
	SJPU	Pyéloplastie	1
		Résection endoscopique des valves	2
	Hypospadias	Urétroplastie	8
		Redressement de la verge sans urétroplastie	1
Total			**47**

Le succès chirurgical était noté pour la plupart dans les cas d'urétroplastie et de néphrectomie, réalisées respectivement chez les enfants porteurs d'hypospadias et du SJPU.

3.2.4.2 Les résultats du traitement médical

Sur 24 enfants ayant reçu des traitements médicaux, une évolution favorable était notée chez 13 (54,17%) enfants dont 3 enfants ayant reçu un traitement médico-chirurgical.

3.2.4.3 Les complications des CAKUT

❖ **Les complications chirurgicales**

Les complications post-opératoires sont présentées dans le tableau XVII et selon la classification de Clavien Dindo.

Tableau XVIIIII : Complications post-opératoires selon la classification de Clavien Dindo chez les opérées de CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Grade	Complications post-opératoires	Fréquence (%)
Grade III b	Fistule urétrale	3 (6,38%)
	Lâchage partielle des sutures	1 (2,13%)
Grade IV b	Sepsis sévère	1 (2,13%)
Total		**5 (10,64%)**

La fistule urétrale était la complication post opératoire la plus fréquente (6,38%).

❖ **Les complications des CAKUT en général**.

– **La répartition des enfants selon les complications des CAKUT en général**

Sur les 83 enfants, 17 avaient évolué vers des complications qui sont présentées sur la figure 26. Certains enfants avaient présenté une seule complication (11 enfants), d'autres en avaient présenté deux (4 enfants) voire trois (2 enfants).

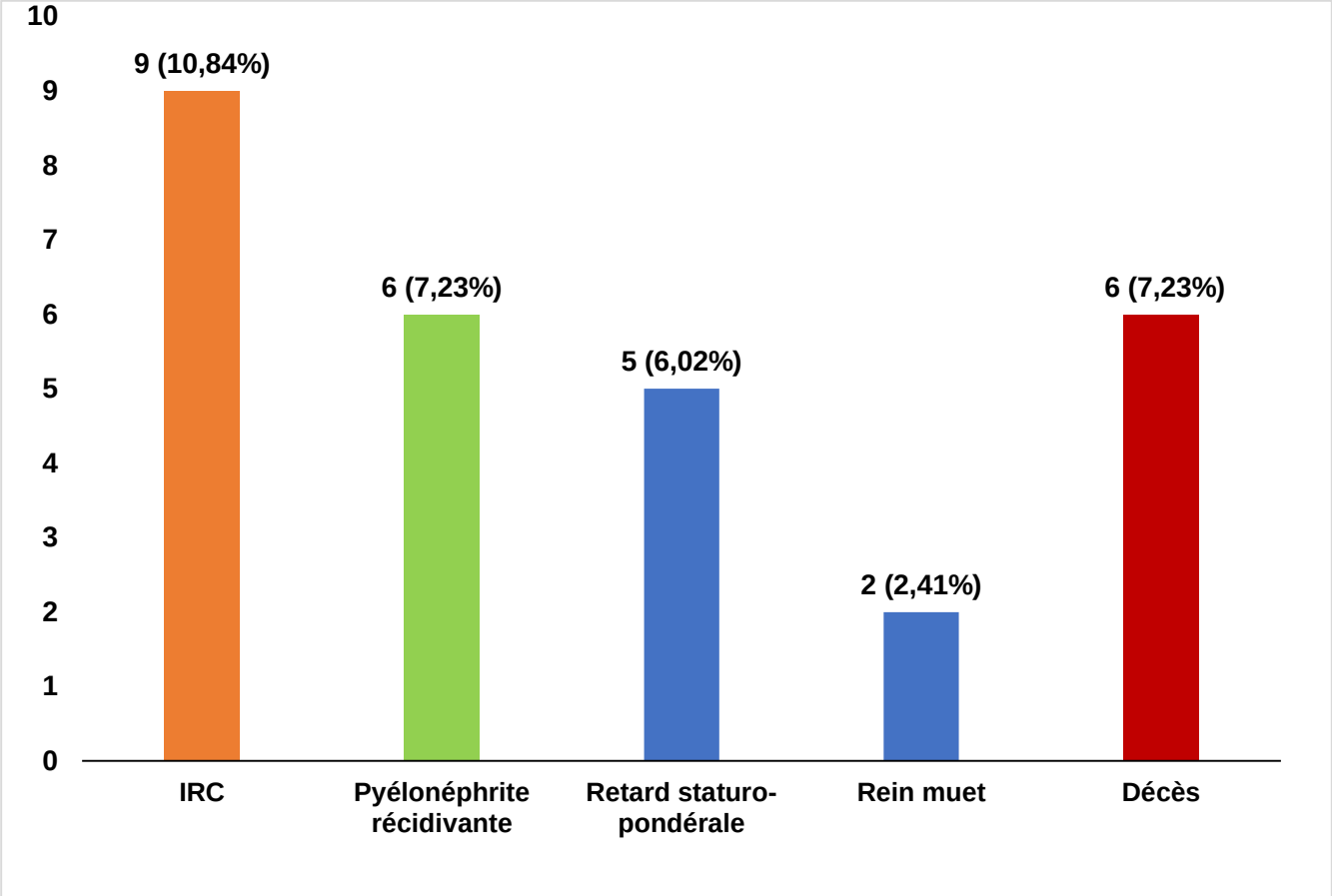


Figure 26 : Répartition des enfants selon les complications des CAKUT en général.

La complication la plus fréquente était l'IRC. 6 enfants étaient décédés soit un taux de létalité de 7,23%.

- **Répartition des complications des CAKUT selon les CAKUT en cause**

Le tableau XVIII montre la répartition des complications des CAKTU selon les CAKUT en cause.

Tableau XIX : Répartition des complications des CAKUT selon les CAKUT en cause.

Complications des CAKUT	CAKUT en cause	Effectif
Insuffisance rénale chronique (IRC)	Agénésie rénale unilatérale	2
	Hypoplasie rénale	2
	DMKR	1
	VUP	2
	Vessie neurologique	2
Pyélonéphrite récidivante	Polykystose rénale	1
	SJPU	1
	MUP	1
	VUP	2
	Vessie neurologique + VUP	1
Retard de croissance staturo-pondérale	Agénésie rénale unilatérale	1
	Hypoplasie rénale	1
	Polykystose rénale	1
	SJPU	1
	MUP + VUP	1
Rein muet	SJPU	1
	MUP	1
Décès	Agénésie rénale unilatérale	1
	Hypoplasie rénale	1
	Polykystose rénale	1
	VUP	1
	Vessie neurologie	1
	Sinus urogénital persistant	1

L'IRC était due pour la plupart aux anomalies rénales. Le décès était dû tant aux anomalies rénales qu'aux anomalies des voies urinaires.

- **Prise en charge de certaines complications**

Les enfants ayant fait la pyélonéphrite récidivante avaient bénéficié d'une antibiothérapie spécifique (6 cas). Deux enfants parmi ceux qui ont évolué vers une IRC avaient bénéficié des séances d'hémodialyse. La néphrectomie était le traitement instauré chez les enfants ayant des CAKUT compliquées de rein muet (tableau XVIII).

3.2.4.4 Les enfants perdus de vue

Sur les 75 enfants vivants, 44 nécessitaient un suivi parmi lesquels 23 étaient perdus de vue.

4. Discussion

Cette discussion des résultats de l'étude sur les « **CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023** » s'articulera autour des axes ci-après :

- La qualité et la validité des résultats ;
- L'atteinte des objectifs de l'étude et
- L'analyse des données.

4.1 Qualité et validité des résultats

Le choix de notre sujet peut être justifié par l'absence de données récentes sur la prise en charge des anomalies congénitales des reins et des voies urinaires dans notre pays. Sur la validité de cette étude, nous avons réalisé une étude rétrospective et transversale à visée descriptive avec collecte de données sur une période de 05 ans. Pour une meilleure représentativité des cas, nous avons procédé à un recrutement exhaustif de tous les dossiers médicaux répondant aux critères d'inclusion. Le caractère rétrospectif de l'étude est souvent une source de biais liés aux données manquantes. Pour éliminer ces biais, nous avons exclus les dossiers inexploitables par manque d'informations nécessaires pour l'étude. Aussi la collecte des données a-t-elle été faite par nous-même à l'aide d'une fiche de collecte électronique élaborée sur la plateforme « Kobotoolbox » et qui a été l'objet d'un pré-test pour son applicabilité. La partie transversale de l'étude s'est basée uniquement sur les propos des patients recueillis par appel téléphonique. Ainsi, la validité des résultats ne saurait-elle être entachée. Toutefois, il s'agit d'une étude réalisée sur un échantillon limité. Il serait donc incorrect de prétendre que ces résultats sont absolument représentatifs de la prise en charge des CAKUT à l'échelle nationale ; surtout que le traitement des anomalies congénitales des reins et des voies urinaires est également pratiqué dans les centres hospitaliers universitaire du pays. Cela dit, le CNHU-HKM de Cotonou reste le sommet de la pyramide sanitaire du Bénin.

Ces résultats sont donc un indicateur important du traitement de la gangrène des CAKUT dans le pays.

4.2 Atteinte des objectifs de l'étude

Les objectifs spécifiques que nous nous étions fixés d'atteindre étaient de déterminer la fréquence hospitalière des CAKUT dans les services de pédiatrie et génétique médicale et de chirurgie pédiatrique du CNHU-HKM de Cotonou, de décrire les circonstances de découverte des CAKUT, d'énumérer les différentes CAKUT rencontrées chez l'enfant dans les deux services, de décrire le traitement de CAKUT à Cotonou et d'apprécier les aspects évolutifs de ces CAKUT.

A la fin de cette étude, nous pouvons affirmer que les objectifs fixés ont été atteints.

Sur le plan épidémiologique :

La fréquence hospitalière des CAKUT était de 0,52% avec une moyenne de 24 cas par an. L'âge moyen des enfants diagnostiqués en postnatal était de 49,16 ± 36,63 mois avec des extrêmes de 01 jour et 17 ans et demi. La tranche d'âge la plus représentée était celle de 29 jours à 30 mois (34,25%). La sex-ratio était de 3,4.

Sur le plan diagnostique :

Environ 12% (n = 10) des enfants étaient diagnostiqués en anténatal. 50,68% (n = 37) des CAKUT découvertes en postnatal étaient cliniquement visibles. Mais en dehors de ces cas, les CAKUT symptomatiques étaient majoritairement révélées par l'infection urinaire dans 44,44% des cas et par les troubles mictionnels dans 36,11% des cas.

Les CAKUT retrouvées dans cette étude étaient classées en deux groupes : les anomalies rénales et les anomalies des voies urinaires. Les reins kystiques

(polykystose rénale, DMKR) étaient les anomalies rénales les plus fréquentes, retrouvés chez 4,82% (n = 4) des enfants. Celles des voies urinaires étaient plus représentées par l'hypospadias dans 38,55% (n =32), les valves de l'urètre postérieur dans 16,87% (n = 14), le syndrome de la jonction pyélo-urétérale dans 15,66% (n = 13) et le méga-uretère primitif dans 12,04% (n = 10) des cas.

Sur le plan thérapeutique :

La prise en charge des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 était chirurgicale dans 50,60% des cas, médicale dans 22,90% et médico-chirurgicale dans 6% des cas. Par ailleurs, 3 enfants étaient en attente d'une prise en charge chirurgicale et 14 étaient mis sous surveillance car aucune thérapeutique n'était nécessaire pour ces derniers. L'urétroplastie était l'intervention chirurgicale la plus pratiquée avec une fréquence de 68,08% (n = 32). La prise en charge médicale était basée essentiellement sur le laminage des valves par sonde à demeure dans 13,25% (n = 11) des cas et l'antibioprophylaxie dans la même proportion.

Sur le plan évolutif :

Un taux de succès thérapeutique global de 65,15% (n = 43) a été noté dans cette étude. 10,64% (n = 5) des enfants opérés avaient présenté des complications post opératoires et 20,48% (n = 17) des enfants avaient eu des complications des CAKUT en général dont l'insuffisance rénale chronique était la plus fréquente observée chez 10,84% (n = 9) des enfants. Le décès était la complication ultime des CAKUT avec un taux de 7,23% (n = 6).

4.3 Analyse des données avec la littérature

4.3.1 Caractéristiques épidémiologiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

4.3.1.1 La fréquence hospitalière des CAKUT

Au terme de cette étude, nous avons colligé un total de 122 cas de CAKUT sur une période de 5 ans soit en moyenne 24 cas par an et une fréquence hospitalière globale de 0,52%. Cette fréquence est inférieure à celles trouvées par d'autres auteurs dans la sous-région. Une étude similaire à la nôtre, réalisée en 2017 en Afrique subsaharienne, avait eu une prévalence moyenne de 4,25% [71]. En 2021 au Mali, **Sissoko** a eu 69 cas sur une période de 5 ans soit en moyenne 14 cas par an et une fréquence hospitalière de 1,41% [72]. En 2022, au Sénégal, **Younoussa et al**. ont retrouvé 58 cas sur une période de 5 ans soit en moyenne 11 cas par an et une prévalence hospitalière de 1,78% [4]. Ces valeurs sont élevées comparées aux pays développés qui ont une prévalence quasiment insignifiante en post-natal. C'est le cas l'Arabie Saoudite et de la Chine où la prévalence était de 1,60 pour 1000 naissances et 3,26 pour 1000 naissances respectivement en 2014 et en 2016 [73,74]. En Ukraine en 2019, **Kitsera et al.** [75] ont eu 272 cas sur 12 ans soit en moyenne 22 cas par an. Aux USA en 2019, **Vasconcelos et al**. ont fait la même observation en rapportant 694 cas sur une période d'étude de 25 ans soit en moyenne 27 cas par an [76].

Nous pouvons donc dire que la fréquence hospitalière des CAKUT varie d'une étude à une autre et en fonction du nombre d'années du recensement. L'absence de registres de CAKUT dans notre pays pourrait justifier la taille relativement faible de notre échantillon.

4.3.1.2 L'âge des enfants

Les CAKUT étaient diagnostiquées en postnatal entre l'âge de 1 jour de vie et 17 ans et demi. La tranche d'âge de 29 jours à 30 mois (nourrissons) était la plus représentée avec 34,25% des cas. Cette tranche d'âge est la même au Maroc dans l'étude de **Mohamed Ben Hilal** en 2018 et de **Amrani** en 2017 [77,78]. L'âge moyen au diagnostic était de 49,16 ± 36,63 mois (4,10 ± 3,05 ans). Cet âge est plus élevé que dans les autres études africaines et européennes [79–81]. En Algérie, **Ahmed Messaoud et al** en 2015, dans leur étude ont enregistré une moyenne d'âge de 3 ans (36 mois) [82]. Avec l'évolution de l'imagerie, le diagnostic des CAKUT se fait pour la plupart en anténatal dans les pays développés grâce à l'échographie morphologique du 2ème trimestre de grossesse, dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire [7,10].

Le retard au diagnostic dans notre contexte pourrait s'expliquer par la latence clinique de ces malformations, la non référence systématique dès la découverte après accouchement vers un service spécialisé, le manque de moyens financiers des parents, ainsi que le traitement symptomatique des signes évocateurs des CAKUT qui peut faire retarder le diagnostic ou l'égarer.

4.3.1.3 Le sexe des enfants

Nous avons observé une large prédominance masculine avec une sex-ratio de 3,4. Cette prédominance est retrouvée dans plusieurs études. Certains auteurs ont trouvé 2 à 4 fois plus de garçons que de filles. Les garçons étaient retrouvés dans une proportion de 74% aux USA en 2009, de 88% au Maroc et au Mali respectivement en 2018 et en 2021 [72,82,83]. La prédominance du sexe masculin chez les enfants atteints de CAKUT peut s'expliquer par l'existence de certaines malformations spécifiques chez le garçon comme l'hypospadias et les valves de l'urètre postérieur [74,84].

4.3.2 Aspect diagnostique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

4.3.2.1 Les circonstances de découverte des CAKUT

- **Le dépistage anténatal**

Dans notre série, 10 (12,04%) enfants étaient dépistés en anténatal lors des réalisations des échographies obstétricales et le diagnostic de CAKUT était confirmé en postnatal chez les 10 enfants. Au niveau international, le dépistage prénatal des CAKUT est de l'ordre de 60 à 70% [8,26,73]. Dans le travail de **Younoussa et al.** au Sénégal, le diagnostic anténatal, par échographie anténatale, a été posé chez 22,41% (n = 13) des enfants sur un effectif total de 58 [4]. Par contre le taux de dépistage prénatal était de 90,1% (n = 28) en Arabie Saoudite en 2014 dans une étude réalisée par **Bondagji N** [74].

Le faible taux de diagnostic anténatal dans notre contexte pourrait s'expliquer par plusieurs facteurs dont les grossesses mal ou non suivies.

- **Le diagnostic postnatal**

De façon globale, 50,68% (n= 37) des CAKUT découvertes en postnatal étaient cliniquement visibles. Il s'agissait essentiellement des cas d'hypospadias (32 cas). Mais en dehors des cas cliniquement visibles, les CAKUT étaient majoritairement révélées par l'infection urinaire dans 44,44% (n = 16) des cas et par les troubles mictionnels 36,11% (n = 13) des cas. Ces résultats concordent avec les données de la littérature selon lesquelles l'infection urinaire est la circonstance de découverte la plus rencontrée [4,7,85–87].

Les autres tableaux et signes cliniques sont, par ordre de fréquence, la distension abdominale (27,78%), l'insuffisance rénale (25,00%), la masse lombo-abdominale (8,33%), la douleur abdominale (5,55%), le retard staturo-pondéral (5,55%) et le syndrome polymalformatif (2,78%). Les fréquences de ces circonstances de découverte sont inférieures à celles retrouvées dans la sous-

région et ailleurs [4,31,72]. Au Mali en 2008, **Diassana** avait objectivé une grande fréquence de la douleur abdominale (37,70%) et de la masse lombo-abdominale (29,50%) [31]. **Sissoko** quant à lui, avait retrouvé la douleur abdominale dans 23,20% des cas et la distension abdominale dans 4,30% des cas [72]. La fréquence du retard staturo-pondéral observée dans notre série est inférieure à celle observée par **Kahloul et al**. en Tunisie en 2010 qui était de 5,60% [8].

L'insuffisance rénale et le retard staturo-pondéral étaient à la fois un mode de découverte mais constituaient surtout le retentissement d'une CAKUT diagnostiquée tardivement.

L'évolution vers l'insuffisance rénale chronique constitue un facteur de mise en jeu du pronostic fonctionnel des reins et même vital à long terme.

En somme, les CAKUT sont découvertes à des circonstances diverses et variables. Cependant l'infection urinaire reste la circonstance de découverte la plus couramment rencontrée dans les formes symptomatiques.

4.3.2.2 Les examens radiologiques de confirmation du diagnostic

L'imagerie joue un rôle prépondérant dans le bilan diagnostique.

- **L'échographie postnatale des reins et des voies urinaires**

L'échographie était l'examen réalisé en première intention dans ce travail. Elle était réalisée chez 46,98% (n = 39) des enfants soit moins de 50%. Par contre, dans les travaux de **Sissoko** au Mali en 2021 et de **Younoussa et al** au Sénégal en 2022, tous les enfants ont réalisé une échographie postnatale [4,72]. Le faible taux de réalisation de l'échographie postnatale dans notre étude pourrait s'expliquer par le nombre important des cas d'hypospadias dont l'échographie n'était pas nécessaire.

La pierre angulaire de l'imagerie postnatale reste l'échographie. Elle est très performante pour approcher le diagnostic d'une uropathie obstructive du fait de

la faible épaisseur de la paroi abdominale du nourrisson [88,89]. Elle permet une étude morphologique des reins, participe au diagnostic et au suivi des CAKUT.

❖ L'uroscanner

Le scanner intervient après l'échographie dans l'exploration des reins et des voies urinaires [90]. Malgré son importance dans l'évaluation du parenchyme rénal et la répartition de la fonction rénale entre les deux reins, il n'a été réalisé que chez 11 (13,25%) enfants dans cette étude. Ces données sont similaires à celles de **Younoussa et al**. Sénégal en 2022 et de **Kahloul et al**. en Tunisie en 2010 [4,8]. Par contre, 28,98% (n = 20) des enfants ont réalisé cet examen dans la série de Sissoko [72].

Les indications de l'uroscanner chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte à cause de son caractère irradiant et la néphrotoxicité du produit de contraste, ce qui pourrait expliquer ce faible taux de la réalisation de cet examen dans notre série. De plus, très peu de CAKUT nécessitaient la réalisation de l'uroscanner dans cette étude.

❖ L'urétro-cystographie rétrograde (UCR)

Quant à l'UCR, elle a été réalisée chez 12 (14,46%) enfants dans notre étude. Ce taux faible peut s'expliquer par le fait que la réalisation systématique de l'UCR est encore débattue. Ceux qui plaident en faveur de cette généralisation, considèrent que cet examen amène une série d'éléments indispensables pour le suivi : si l'examen se révèle normal, le médecin pourra rassurer les parents quant à l'absence de certaines pathologies graves tandis que dans le cas contraire il permettra d'affiner le diagnostic [85]. Toutefois, plusieurs équipes ont récemment constaté que son indication est abusive en l'absence d'anomalies objectivées à l'échographie. En effet, c'est un geste invasif qui comporte des risques non négligeables (irradiation, infection iatrogène, lésions de l'urètre) [89,91]. La scintigraphie rénale à l'acide diéthylène thiamine penta acétique

(DTPA) ou au MAG3, couplée à l'épreuve d'hyperdiurèse au furosémide, est devenue un examen indispensable en matière d'uropathies obstructives (UO) hautes.

4.3.2.3 Les différentes CAKUT retrouvées

Les CAKUT étaient retrouvées chez 83 enfants pendant la période de notre étude. Ainsi avons-nous noté au total 89 anomalies dont 9 (10,11%) anomalies rénales et 74 (83,15%) anomalies des voies urinaires. Inversement, **Younoussa et al** ont retrouvé une prédominance des anomalies rénales (67,25%) sur un effectif total de 58 patients [4].

Les anomalies rénales, dans notre étude, étaient représentées par l'agénésie rénale unilatérale ou rein unique (3,61%), l'hypoplasie rénale (2,41%), la dysplasie multi kystique rénale (2,41%) et la polykystose rénale (2,41%). Par contre celles de la série de **Younoussa et al**. étaient représentées par les reins kystiques (31,04), l'hypoplasie rénale (13,79%), un rein unique (8,62%) et l'ectopie rénale (6,90%).

Les anomalies des voies urinaires étaient dominées par l'hypospadias (38,55%) suivi des valves de l'urètre postérieur (16,87%), du syndrome de la jonction pyélo-urétérale (15,66%) et du méga-uretère primitif (12,04%). Ces résultats concordent avec ceux d'une étude réalisée au Congo Brazzaville en 2020 dans laquelle, l'hypospadias était la malformation urinaire la plus fréquente avec 58,70% des cas, suivi des VUP avec 20% des cas et du SJPU avec 7,60% des cas [92]. Dans une étude similaire réalisée en 2018 au Maroc, l'hypospadias était en tête de la liste avec 55% des cas, suivi du SJPU avec 19,2% des cas, et les VUP avec 8,5% des cas [77], ce qui se rapproche de nos résultats. Par contre dans les séries de **Kahloul et al**. en Tunisie et **Diassana** au Mali, le reflux vésico-urétéral primitif et le SJPU occupaient la première place respectivement dans 45% et 52% des cas [8,31].

En général, l'hypospadias, les VUP, le SJPU et le MUP sont les CAKUT les plus fréquentes dans notre contexte.

Par ailleurs, le SJPU a été retrouvé pour la plupart chez les filles (8/13) alors que la majorité des cas de MUP est retrouvée chez les garçons (7/10). Alors que les anomalies des reins étaient reparties de façon équitable sauf dans le cas d'agénésie rénale unilatérale où nous avions 2 garçons sur 3.

Sur les 83 enfants retenus dans cette étude, 69 (83,13%) étaient porteurs d'une CAKUT isolée, 4 (4,82%) étaient porteurs de deux CAKUT différentes et strictement associés entre-elles, et 10 (12,05%) étaient porteurs de CAKUT associées à d'autres malformations. L'association malformative a été observée dans la sous-région et ailleurs. En 2008 au Mali, **Diassana** a fait une observation identique à la nôtre contrairement à **Kahloul et al** en Tunisie [8,31]. Ainsi, en 2010 en Tunisie, **Kahloul et al** ont noté 12 (16,90 %) cas de CAKUT associées entre-elles [8]. De même, en 2015 au Mali, **Tembely et al**. ont noté, en association avec le SJPU, 2 cas de kystes rénaux, une ectopie rénale du côté controlatéral, une duplicité urétérale et un rein unique homolatéral [48]. En 2017 en France, **Laurichesse et al**. ont retrouvé 59,9 % (n=106) de CAKUT isolées et une association stricte des CAKUT dans 7,3 % (n = 13) et des CAKUT associées à d'autres malformations dans 32,8 % (n = 58) [6].

En somme, dans notre étude les CAKUT sont associées entre-elles ou à d'autres malformations dont les plus fréquentes étaient le syndrome de Prune Belly et la hernie ombilicale.

4.3.3 Aspect thérapeutique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

La conduite thérapeutique était adaptée en fonction de la malformation et du contexte clinique.

4.3.3.1 La prise en charge chirurgicale

Le traitement par chirurgie à ciel ouvert a été adopté dans 56,63% (n = 47) des cas. Le délai moyen de prise en charge chirurgicale était de 40,23 ± 27,33 mois (3,35 ± 2,28 ans).

L'urétroplastie et la néphrectomie étaient les interventions chirurgicales les plus pratiquées dans cette étude. L'urétroplastie était réalisée chez 68,08% (n =32) des enfants ayant reçu un traitement chirurgical et particulièrement pour la cure de l'hypospadias. La néphrectomie était pratiquée dans 17,02% (n = 8) des cas et surtout pour la cure du SJPU et du MUP avec rein muet dans certains cas. Ces résultats concordent avec ceux de **Abdoulaye Ndiath** et al au Sénégal en janvier 2023 contrairement à ceux de Sissoko au Mali en 2021, où l'urétroplastie était pratiquée chez 40% des patients, suivie par la pyéloplastie dans 23% des cas pour la cure du SJPU [72,93]. Par contre, dans cette série, la pyéloplastie n'est pratiquée que dans 4,26%. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que les cas de SJPU et du MUP ont été vus à des stades avancés avec le parenchyme rénal laminé voire un rein devenu muet. Au cours des 20 dernières années, la gestion de l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale a changé. Actuellement les moyens miniinvasifs, tels que les endopyélotomies antéro ou rétrogrades et la dilatation simple s'imposent. Malgré ces progrès, la pyéloplastie à ciel ouvert, coelioscopique ou laparoscopique robot-guidée reste le gold-standard [48].

L'hypospadias étant la CAKUT la plus fréquente dans cette étude, ses techniques opératoires sont nombreuses et variées dans la littérature [7,72].

4.3.3.2 La prise en charge médicale

La prise en charge médicale a été dominée par le laminage des valves et l'antibioprophylaxie.

Le laminage des VUP était pratiqué dans 13,25% des cas. Par contre, dans la série de **Sagbo et al**. il était pratiqué dans tous les cas des valves de l'urètre postérieur [7]. L'adoption de nouvelle méthode thérapeutique comme la résection endoscopique des valves peut expliquer cette différence. Cette méthode n'a été pratiquée que chez 2 (4,26%) enfants dans cette étude. Ce faible taux pourrait s'expliquer par le coût élevé et la difficulté d'accès à cette méthode.

La résection endoscopique des valves constitue la thérapeutique de choix à l'heure actuelle car elle limite les complications [7,83].

L'antibioprophylaxie était adoptée dans 13,25% des cas et elle était systématique dans les cas des VUP, du SJPU et du MUP.

L'antibiothérapie était le traitement des complications infectieuses des CAKUT. Elle était pratiquée dans tous les cas (16 cas) de CAKUT révélée par une infection urinaire.

4.4 Caractéristiques évolutives des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023

Nous avons noté un taux de succès thérapeutique de 70,21% chez les enfants ayant reçu un traitement chirurgical. Cette amélioration a été notée pour la plupart chez les enfants ayant bénéficié de l'urétroplastie. Le traitement médical était efficace dans 54,17% des cas. Au total, la prise en charge était efficace dans 65,15% (43/66).

Cependant, 9 (10,84%) cas de CAKUT avaient évolué vers une IRC qui était la complication la plus fréquence. Ce résultat confirme les données de la littérature selon lesquelles les CAKUT font partie des principales causes de l'insuffisance

rénale chez les enfants [4,8,9]. Nous avons noté également une létalité de 7,23%. Ce taux est inférieur au 16% rapportés par **Sagbo et al** au Benin en 2010 dans une série de 12 cas des malformations des voies urinaires révélées par une infection chez l'enfant où les décès étaient secondaires à une évolution vers une septicémie. Les causes du décès dans cette étude, peut s'expliquer par les formes sévères des CAKUT en particulier celles rénales d'une part et par le retard au diagnostic de ces anomalies d'autre part.

Conclusion et suggestions

Conclusion

Au terme de cette étude, la fréquence hospitalière globale des CAKUT dans les cliniques universitaires de pédiatrie et génétique médicale et de chirurgie pédiatrique du CNHU de Cotonou était de 0,52% (n = 122). Une prédominance masculine était observée et le diagnostic était majoritairement fait chez les nourrissons.

Le taux de dépistage anténatal était faible (12,04% ; n = 10). La plupart des CAKUT retrouvées étaient diagnostiquées en postnatal dans des circonstances variables dont les plus fréquentes, en dehors des malformations cliniquement visibles, étaient l'infection urinaire dans 44,44% (n = 16) des cas et des troubles mictionnels dans 36,11% (n = 13) des cas.

Les CAKUT retrouvées siégeaient surtout au niveau des voies urinaires, 96,35% des CAKUT retrouvées. Les CAKUT les plus fréquentes étaient l'hypospadias (38,55% ; n =32), les valves de l'urètre postérieur (26,87% ; n = 14), le syndrome de la jonction pyélo-urétrale (25,66% ; n = 13) et le méga-uretère (12,04% ; n = 10)

Le traitement était chirurgical dans 56,63% (n = 47) des cas. L'urétroplastie (68,08% ; n = 32) et la néphrectomie (17,02% ; n = 8) étaient les interventions chirurgicales les plus réalisées. La prise en charge médicale a été dominée par le laminage des VUP (13,25% ; n = 11) et l'antibioprophylaxie (13,25% ; n = 11).

La prise en charge était efficace dans 65,15% (43/66). L'insuffisance rénale chronique était la complication la plus fréquente (10,84% ; n = 9). Le taux de létalité était de 7,23% (n = 6).

Suggestions

❖ **Aux institutions de formation du personnel sanitaire :**

- Former le personnel sur les CAKUT pour permettre le diagnostic précoce et l'orientation vers le service spécialisé ;
- Améliorer la formation en écho-morphologie fœtale des obstétriciens et radiologues.

❖ **Aux autorités administratives** :

- Mettre en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour la prise en charge des CAKUT.

❖ **Aux chefs de services des différentes cliniques universitaires :**

- Informatiser les dossiers médicaux des patients.

❖ **Aux praticiens hospitaliers** :

- Sensibiliser sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique de l'échographie anténatale ;
- Faire l'examen systématique du nouveau-né pour l'identification des malformations en général et celle de l'appareil urinaire en particulier ;
- Réaliser systématiquement une échographie des reins et des voies urinaires devant tout premier épisode de pyélonéphrite chez l'enfant, à la recherche d'une CAKUT sous-jacente.

❖ **Aux parents :**

- Accepter la pratique régulière des examens anténataux au cours des consultations prénatales ;
- Faire consulter précocement les enfants dès l'apparition des premiers signes urinaires ;
- Faire suivre régulièrement les enfants par un spécialiste dès l'établissement du diagnostic d'une CAKUT.

Références

1. Hamdaoui N, Dabadie A, Lesieur E, Quarello E, Kheiri M, Hery G, et al. Échographie de l'appareil urinaire fœtal au 1er trimestre de la grossesse. Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie. 2017 ; 45(6) ; 373‑80.
2. Murugapoopathy V, Gupta IR. A Primer on Congenital Anomalies of the Kidneys and Urinary Tracts (CAKUT). Clin J Am Soc Nephrol. 2020;15(5):723‑31.
3. Chehade H, Parvex P, Cachat F, Meyrat JB, Birraux J, Frey P, et al. Hydronéphrose néonatale : Recommandations suisses romandes de prise en charge. 2010 ; 21(2) : 4.
4. Younoussa K, Aliou T, Fatou SN, Abdoulaye NA, Faye AA, Geraud AL, et al. Congenital Abnormalities of Kidneys and Urinary Tract in Children at the Dakar University Hospital. Open Journal of Pediatrics. 2022 ; 12(3) : 529‑37.
5. Roth MP, Dott B, Allembir Y. Malformations congénitales dans une série de 660668 naissances consécutives. Arch Fr Péd. 1987 ; 44 :173‑6.
6. Laurichesse Delmas H, Kohler M, Doray B, Lémery D, Francannet C, Quistrebert J, et al. Congenital unilateral renal agenesis: Prevalence, prenatal diagnosis, associated anomalies. Data from two birth-defect registries. 2017;109(15):1204‑11.

7. Sagbo GG, Alao MJ, Lalya HF, Gbénou AS, Fiogbé M. Les malformations des voies urinaires révélées par une infection urinaire chez l'enfant à Cotonou. Clinics in Mother and Child Health. 2013; 10:1‑5.
8. Kahloul N, Charfeddine L, Fatnassi R, Amri F. Les uropathies malformatives chez l'enfant : à propos de 71 cas. Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2010 ; 23(3) :131‑7.
9. Talati AN, Webster CM, Vora NL. Prenatal genetic considerations of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). Prenat Diagn. 2019 ; 39(9) : 679‑92.
10. Podevin G, Levard G, Marechaud M, Girault F, Barret D. Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépistées avant la naissance. Archives de Pédiatrie. 1997 ; 4(5) : 411‑5.
11. Hisano M, Denes FT, Brito AH, Lucon M, Machado MG, Bruschini H, et al. Laparoscopic ureteropyeloanastomosis in the treatment of duplex system. Int braz j urol. 2012 ; 38 : 235‑41.
12. Vicentini FC, Dénes FT, Borges LL, Silva FAQ, Machado MG, Srougi M. Laparoscopic pyeloplasty in children: Is the outcome different in children under 2 years of age? J Pediatr Urol. 2008 ;4(5) :348‑51.
13. Agossou-Voyèmè A. K. Appareil urinaire. In : Anatomie générale : Introduction à l'anatomie clinique. 1er éd. Cotonou : Les beaux-arts de golfe ; 2008. 131‑6.

14. Pierre Kamina. Anatomie clinique. 2e éd. Maloine ; 2011. p 383.
15. Tostivint V, Roumiguié M, Cormier L, Valeri A. Embryologie de l'appareil uro-génital. In : Reins et voies urinaires – Appareil génital masculin. Elsevier Masson. 2021. 2-6.
16. Razavi F. Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2008 , p 96.
17. Cormier L, Valeri A. Reins et voies urinaires - Appareil génital masculin : Enseignement intégré. Elsevier Health Sciences. 2021. 7-9.
18. Gubler M-C. Génétique du développement de l'appareil urinaire. In: Chochat P, Aigrain Y Les malformations de l'appareil urinaire. Paris: Doin; 2002. 3-15.
19. Madariaga L, Morinière V, Jeanpierre C, Bouvier R, Loget P, Martinovic J, et al. Severe Prenatal Renal Anomalies Associated with Mutations in HNF1B or PAX2 Genes. Clin J Am Soc Nephrol. 2013 ;8(7):1179-87.
20. Marieb E.N. Anatomie et physiologie humaine ; 4è éd. Paris : Adaptation française de René Lachaîne, De Boeck Université ; 1999.973-1007.
21. Gueutin V, Deray G, Isnard-Bagnis C, Janus N. Renal physiology. Journal de Pharmacie Clinique. 2011; 30(4):209-14.
22. Fattorusso V,Ritter O. Vademecum clinique : du diagnostic au traitement. 14è éd. Paris : Masson ; 1995. 748-95.

23. Léticée N. Approche échographique des uropathies fœtales. Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 2005 ;18(3) : 102-15.

24. Burget A, Bawab F, Roth P. Epidémiologie des malformations de l'appareil urinaire. In: Cochat P, Aigrain Y. Les malformations de l'appareil urinaire. Paris: Doin ; 2002. 25-35.

25. James CA,Waston AR,Twining P,Rance CH. Antenatlly detected urinary tract abnormalities: changing incidence and management. Eur J Pediatr; 1998. 157: 508-11.

26. Li Z yi, Chen Y min, Qiu L qian, Chen D qing, Hu C gao, Xu J yun, et al. Prevalence, types, and malformations in congenital anomalies of the kidney and urinary tract in newborns: a retrospective hospital-based study. Italian Journal of Pediatrics. 2019 ;45(1) : 50.

27. Kamdem AF, Burguet A, Aubert D. Diabète gestationnel et malformations de l'appareil urinaire : une étude cas témoins en milieu hospitalier. Progrès en Urologie. 2005; 6 : 53.

28. Mills JL. Malformations in infants of diabetic mothers. Teratology 25:385-94. 1982. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2010; 88(10): 769-78.

29. Parikh CR, McCall D, Engelman C, Schrier RW. Congenital renal agenesis: case-control analysis of birth characteristics. Am J Kidney Dis. 2002; 39(4): 689‑94.

30. Li DK, Mueller BA, Hickok DE, Daling JR, Fantel AG, Checkoway H, et al. Maternal smoking during pregnancy and the risk of congenital urinary tract anomalies. Am J Public Health. 1996; 86(2): 249-53.

31. Diassana M. Uropathies malformatives chez l'enfant dans le service de Chirurgie générale et de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré. Université de Bamako. Thèse Méd. Mali 2008. p 162

32. Matte TD, Mulinare J, Erickson JD. Case-control study of congenital defects and parental employment in health care. Am J Ind Med. 1993; 24(1): 11-23.

33. Schurmans T. Modes de révélation des uropathies. In: Cochat P, Aigrain Y Les malformations de l'appareil urinaire. Paris : Doin; 2002. 37-42.

34. Fiogbé AD. Malformations de l'appareil urinaire chez l'enfant dans deux hôpitaux universitaires de Cotonou. Bénin 2010. Thèse Méd. 6-49.

35. Beurton D, Charbit L, Jeannel F. Les malformations congénitales de l'appareil Urinaire. In: Boccon-Gibod L, Lansac J Pathologie chirurgicale Tome 4:chirurgie urologique et gynécologique. Tome 4. Paris : Masson ; 1992. 48-65.

36. Muller F, Dommergues M, Dumez Y. Diagnostic prénatal des uropathies obstructives bilatérales. In: Averous M, Beurton D, Biserte J, Doré B, Lortat-Jacob S, Muller F et collUrologie Pédiatrique. Paris: Laboratoire Synthélabo; 1995. 6-12.

37. Cochat P, Bandin F. Hypoplasies et dysplasies rénales. In: Cochat P, Aigrain Y Les malformations de l'appareil urinaire. Doin. Paris; 2002. 113‑22.

38. Michel A, Corinne V. Malformations congénitales du rein. Encycl méd chir, urologie. 1995 ;10: 18-125.

39. Diakité ML. Ectopie rénale croisée : à propos d'un cas. Uro-Andro. 2020 ; 2(4) :144-6

40. Kang M, Kim YC, Lee H, Kim DK, Oh KH, Joo KW, et al. Renal outcomes in adult patients with horseshoe kidney. Nephrol Dial Transplant. 2021 ; 36(3) : 498‑503.

41. Bonsib SM. Renal Hypoplasia, From Grossly Insufficient to Not Quite Enough: Consideration for Expanded Concepts Based Upon the Author's Perspective With Historical Review. Adv Anat Pathol. sept 2020;27(5):31130.

42. Takizawa K, Miura K, Kaneko N, Yabuuchi T, Ishizuka K, Kanda S, et al. Renal hypoplasia can be the cause of membranous nephropathy-like lesions. Clin Exp Nephrol. sept 2020;24(9):813-20.

43. Patte D. les malformations de l'appareil urinaire. In Abrégé illustré des maladies des reins et voies urinaires. Paris : Masson ; 1981.167-187.

44. Mukwakungu E, Bilonda FK, Beya FK, Diangienda PKD, Kambere RS, Pakasa NM, et al. Dysplasie rénale multikystique chez l'adulte jeune : une rare observation. Ann Afr Med 2021 ; 14 (4) : e4381-e4385.

45. Rimtebaye K, Mahamat Ali M, Mouamba FG, Kimassoum Rimtebaye F, Nemia Meurde F, Djekoundade A, et al. Présentation Clinique, Aspects Anatomopathologiques et Prise en Charge de la Dysplasie Multiloculaire du Rein. Health Sci Dis. 2021; 22(10): 15-8.

46. Ghata J, Cowley BD. Polycystic Kidney Disease. Compr Physiol. 18 juin 2017;7(3):945-75.

47. Audry G. Pathologie de la jonction urétéro-vésicale du pyélon supérieur des duplicités urétérales. In: Pathologie de l'uretère de l'enfant (Reflux exclus). Montpellier. Sauramps médical ; 1998. 119-34.

48. Tembely A, Kassogué A, Berthé H, Ouattara Z. Aspects cliniques et thérapeutiques des anomalies de la jonction pyélo-urétérale au CHU du point G. The Pan African Medical. 2016 ; 23 : 256.

49. Beurton D. Le méga-uretère primitif obstructif de l'enfant et de l'adulte : Rapport du 77è Congrès français d'urologie. 1983 ; 89. 377-457.

50. Héloury Y. Plattner V. Méga-uretère primitif de l'enfant. In pathologie de l'uretère de l'enfant (reflux exclus). Montpellier : Sauramps médical ; 1998. 85-96.

51. Dodat H, Dubois R. Urétérocèle sur uretère simplex. In pathologie de l'uretère de l'enfant (reflux exclus). Montpellier : Sauramps médical ; 1998. 153-8.

52. Mollard P. Les abouchements ectopiques extra-vésicaux de l'uretère. In: Précis d'Urologie de l'Enfant. Paris: Masson; 1984. 119-22.

53. Hulot JS. Reflux vésico-rénal. In: Collège universitaire des enseignants d'urologie Urologie. Nouvelle éd. Paris: Ellipses; 2006. 81-101.

54. Leroy V, Mariani-Kurkdjian P. Epidémiologie et diagnostic des infections urinaires. Médecine thérapeutique Pédiatrie. 2004;7(3):173-9.

55. Cendron J. Exstrophies et autres malformations. In: Cendron J, Schulman C Urologie Pédiatrique. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1985. 190-9.

56. Guys J-M. Malformations de la vessie. In: Cochat P,Aigrain Y Les malformations de l'appareil urinaire. Paris: Doin; 2002. 177-88.

57. Linke C, Mongiat-Artus P. Traitement des diverticules vésicaux. Annales d'Urologie. 2004; 38(3) : 103-11.

58. El Azzouzi D, Lasseri A. Les anomalies de l'ouraque chez l'enfant : le point de vue du chirurgien pédiatre. J Pédiatr & Puériculture. 2013 ; 26(6) :301-7.

59. Moscovici J. Anatomie et physiologie du bas appareil urinaire - Etiologies et physiopathologie des vessies neurologiques. In: Guys J-M, Aubert D La vessie neurologique de l'enfant. Montpellier; 1998. 9-26.

60. Youssef I. Les valves de l'urètre postérieur chez l'enfant. [Thèse Méd]. Marrakech : Université cadi ayyad faculté de médecine et de pharmacie ; 2016. 26-28

61. Njanteng N. Contribution à l'étude de la pathologie urétrale chez l'enfant dans les services chirurgicaux du CNHU de Cotonou. (A propos de 69 cas en 6 ans et demi). [Thèse méd.]. [Cotonou]; 1996. N°676 :111p.

62. Mollard P. Valves de l'urètre postérieur masculin-Hypospadias masculin. In: Précis d'Urologie de l'Enfant. Paris : Masson ; 1984. 265-80 et 297-321.

63. Valla J-S. Malformations non obstructives de l'urètre. In: Cochat P, Aigrain Y Malformations de l'Appareil Urinaire. Paris: Doin; 2002. 189-200.

64. Chen MJ, Macias CG, Gunn SK, Dietrich JE, Roth DR, Schlomer BJ, et al. Intrauterine growth restriction and hypospadias: is there a connection? Int J Pediatr Endocrinol. 2014 ; 2014(1): 20.

65. Dialo B, Diao Y, Fall P A, Ngom G, Fall B, Baa M, et al. Syndrome de Prune Belly: aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques. Progrès en urologie. 2008 ; 18 : 470-474

66. Berdon W, Baker D, Blanc W, Gay B, Santulli T, Donovan C. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. American Journal of Roentgenology. 1976; 126(5): 957-64.

67. Domini M, Aquino A. Conservative treatment of neonatal primary megaureter. European Journal of Paediatric Surgery. 1999; 9: 396-9.

68. Genton N. Diagnostic, traitement et pronostic des uropathies malformatives. Géne Hum. 1984 ; 32 (1) :11-4.

69. Mian AN, Schwartz GJ. Measurement and Estimation of Glomerular Filtration Rate in Children. Advances in chronic kidney disease. 2017;24(6):348-56

70. Clavien PA, Barkun J, De Oliveira ML, Vauthey JN, Dindo D, Schulick RD, et al. The Clavien-Dindo classification of surgical complications: five-year experience. Ann Surg. 2009; 250(2): 187–96

71. Gabriel Muhanzi : Les uropathies malformatives en Afrique subsaharienne, [Thèse Méd. Université catholique de BUKAVU. Mai 2017.

72. Sissoko F. Prise en charge des uropathies malformatives congénitales chez l'enfant dans le service d'urologie du CHU Point G [Mémoire de Diplôme d'études Spécialisées]. Université des sciences des techniques et des technologies de Bamako. 2021. 5-23p.

73. Gong Y., Xu H., Li Y., Zhou Y., Zhang M., Shen Q. Exploration of Postnatal Integrated Management for Prenatal Renal and Urinary Tract Anomalies in China. The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 2021; 34 (3) 360-365.

74. Bondagji NS. Antenatal diagnosis, prevalence and outcome of congenital anomalies of the kidney and urinary tract in Saudi Arabia. Urol Ann. 2014; 6(1): 36-40

75. Kitsera N, Helner N, Osadchuk Z, Lukyanenko N. Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract in Newborns from Lviv Region (West Ukraine) For 2006-2017. Arch Gene Genome Res. 2021; 2(1) :33-37.

76. Vasconcelos MA, Oliveira EA, Simõese Silva AC, Dias CS, Mak RH, Fonseca CC, et al. A Predictive Model of Postnatal Surgical Intervention in Children With Prenatally Detected Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. Front Pediatr. 2019; 7: 120.

77. Mohamed BH. Etude épidémiologique des uropathies malformatives au service de chirurgie pédiatrique CHU Mohammed VI de Marrakech [Thèse N° 120]. [Maroc]: Université Cadi Ayyad de Marrakech; 2018.

78. Amrani A. La survie rénale chez les enfants porteurs d'uropathies malformatives (à propos de 86 cas). [Thèse de doctorat en médecine]. [Maroc]: Université Sidi Mohamed Ben Abdeallah de Fès; 2017.

79. Agossou-Voyeme AK, Fiogbe MA, Goundete J, Hounnou GM, Hodonou R. Paediatric urologic pathologies at the national teaching hospital in Cotonou: A etiological and therapeutic aspects. African Journal of Paediatric Surgery. 2013; 10(2): 135.

80. Godron-Dubrasquet A, Didailler C, Harambat J, Llanas B. Solitary Kidney: Management and Outcome. Archives de Pédiatrie. 2017 ; 24 : 1158-63.

81. Asinobi A.O, Gbadegesin R.A., Shittu O.B. A Review of Cases of Posterior Urethral Valves Seen at the University College Hospital, Ibadan (Nigeria).

La Pediatria Medicae Chirurgica (Medical and Surgical Pediatrics). 2004; 26: 430-3.

82. Ahmed M. Les uropathies malformatives congénitales chez l'enfant [Thèse de doctorat en médecine]. Université Abou Bekr Belkaid Tlemcen ; 2015.

83. Claude B. Résultat à long-terme de l'avulsion primaire des valves de l'urètre postérieur avec une sonde de Forgaty. J Urol. 2001; 7:18-20.

84. Shalaby H, Hemida R, Nabil H, Ibrahim M. Types and Outcome of Fetal Urinary Anomalies in Low Resource Setting Countries: a retrospective study. The Journal of Obstetrics and Gynecology of India. 2015;66(5):316-20.

85. Grapin-Dagorno C, Bensman A. Prise en charge postnatale d'une dilatation pyélique de diagnostic anténatal. Arch Pédiatrie. 2008;15(5):881‑3.

86. Ansari MS, Singh P, Mandhani A, Dubey D, Srivastava A, Kapoor R et al. Delayed presentation in posterior urethral valve: long-term implications and outcome. Urology. 2008;71(2):230-4.

87. Mhiri R, Jlidi S, Khemakhem R, Boukadi A, Ben Khalif AS, Cadhi A, et al. Le méga-uretère primitif obstructif de l'enfant à propos de 34 observations. Rev Maghr Pediatr. 2001; 11:299-305.

88. De Bruyn RD, Marks SD. Postnatal investigation of fetal renal disease. Semin Fetal Neonat Med. 2008;13(3):133‑41.

89. Hoquétis L, Le Mandat A, Bouali O, Ballouhey Q, Mouttalib S, Moscovici J et al. Méga-uretéres primitifs : étude rétrospective sur dix ans. Prog En Urol. 2013; 23(7):470-3.

90. Chateil J.F, Brisse H, Dacher J.N. Échographie en urologie pédiatrique. Journal of Radiology. 2001; 81:781-800.

91. Lacobelli S, Bonsante F, Guignard JP. Infections urinaires en pédiatrie. Archives de Pédiatrie. 2009; 16(7): 1073-9.

92. Odzébé A.W.S, Mandavo C.M., Ondima I.P.I, Bouya P.A. Congenital Urinary Tract Anomalies: About Cases 80 Cases at the University Hospital of Brazzaville. Open Journal of Urology. 2020; 10(1): 8-15.

93. Abdoulaye N, Younoussa K, Ndeye A.B, Modou N, Souleymane C, Babacar S, et al. Malformations congénitales du rein et des voies urinaires chez l'enfant a l'Hôpital Aristide Le Dantec de Dakar. PAMJ-Clinical Medicine. 2023;11 : 27..

Annexes

Annexe A

1. Données sociodémographiques

N° de dossier…… **Service**…… **Année**…….

Date de naissance/Age : ……..... Sexe : …… Ethnie……..

Age de la mère…….. Profession de la mère……

Age du père…… Profession du père……

2. Données diagnostiques

2.1 Circonstances de découverte

☐ Diagnostic anténatal. Si oui, est-il confirmé en postnatal : oui ☐ non☐

☐ Troubles mictionnels (**Dysurie, Rétention aigue d'urines, Miction goutte à goutte, Pollakiurie, Incontinence urinaire**)

☐ Infection urinaire (**Fièvre au long cours, Brulures mictionnelles, Pyurie et/ou ECBU positif**)

☐ Insuffisance rénale

☐ Masse lombo-abdominale

☐ Douleur abdominale

☐ Découverte fortuite

☐ Recherche systématique devant une autre malformation. Si oui, préciser

☐ Devant un retard staturo-pondéral

☐ Autres, si oui préciser…….

2.2 Type de malformation

☐ L'agénésie rénale

☐ Le rein surnuméraire

☐ Les dystopies rénales

☐ Les ectopies rénales

☐ Le rein en fer à cheval

☐ L'hypoplasie rénale

☐ L'aplasie rénale

☐ La dysplasie rénale multikystique

☐ Les reins polykystiques

☐ Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale

☐ L'uretère double

☐ Le méga-uretère

☐ L'urétérocèle

☐ Les abouchements ectopiques urétéraux

☐ Le reflux vésico-rénal primitif

☐ Les extrophies vésicales

☐ Les duplications vésicales

☐ Les diverticules vésicaux

☐ Les anomalies de l'ouraque

☐ La vessie neurologique

☐ Les valves de l'urètre postérieur

☐ Le mégalo-urètre

☐ Les diverticules urétraux

☐ Le polype urétral

☐ Autre anomalie de l'appareil urinaire. Si oui, préciser.

2.3 Autre(s) malformation(s) associée(s) : Oui ☐ Non ☐

Si oui préciser : doigt surnuméraire ☐ ; ectopie rénale ☐ ; malformation anorectale ☐ ; Malformation vertébrale ☐ ; aplasie ou hypoplasie de la paroi antérieure de l'abdomen ☐, autre ☐.

2.4 Moyens d'imagerie ayant permis de confirmer le diagnostic

☐ Echographie anténatale

☐ Echographie des reins et des voies urinaires

☐ Urétrocystographie rétrograde

☐ Urographie intraveineuse

☐ Uroscanner

☐ Autre. Si oui, préciser.

2.5 Antécédents familiaux

- Y-t-il un cas similaire dans la famille ? : Oui ☐ Non ☐
- Y-t-il un lien de consanguinité ? : Oui ☐ Non ☐
- Un membre de famille est-il porteur d'une maladie rénale chronique ?
  Oui ☐ Non ☐

2.6 Données thérapeutiques

Traitement médical

☐ Sondage

☐ Abstention-surveillance

☐ Antibioprophylaxie

☐ Antibiothérapie

☐ Autre. Si oui, préciser.

Traitement chirurgical

☐ Dérivation des urines

☐ Chirurgie correctrice de méga-uretère

☐ Urétroplastie

☐ Néphrectomie

☐ Pyéloplastie

☐ Résection endoscopique des valves

☐ Réimplantation urétérale

☐ Transplantation rénale

☐ Autre. Si oui, préciser.

3. Données évolutives

3.1 Résultats des interventions chirurgicales

☐ Succès chirurgical

☐ Échec chirurgical

☐ Complication post-opératoire. Si oui, préciser.

3.1 Complications des CAKUT.

☐ Maladie rénale chronique

☐ Pyélonéphrite à répétition

☐ Retard de croissance staturo-pondérale

☐ Décès

3.1 Patient suivi par un spécialiste : ☐ Oui ☐ Non

Annexe B

REPUBLIQUE DU BENIN - MINISTERE DE LA SANTE
CENTRE NATIONAL HOSPITALIER UNIVERSITAIRE HUBERT K. MAGA
Direction Générale

01 BP : 386
(+229) 21 30 06 56
www.cnhu-hkm.org

SERVICE DE LA STATISTIQUE MEDICALE ET DE LA RECHERCHE

Cotonou, le 02 FEV 2023

N° 0201/MS/CNHU-HKM/PCME/CSMR

NOTE DE SERVICE

Objet : Autorisation de collecte

Références : - N°006/MS/CNHU-HKM/SSMR du 23 janvier 2023 ;
- Demande de Monsieur OLAÏBI I. Vivien en date du 12 janvier 2023 ;
- Photocopie de la carte d'étudiant N° :13290216

Dans le cadre de la réalisation de sa thèse de Doctorat d'Etat en Médecine, portant sur le thème « **Anomalies congénitales des reins et des voies urinaires chez l'enfant au CNHU-HKM de Cotonou : aspects épidémiologique, diagnostique et thérapeutique** », Monsieur **OLAÏBI Idohou Vivien,** étudiant en septième année de Médecine Générale à la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou, est autorisé à effectuer une collecte de données dans les **Cliniques Universitaires de Pédiatrie et Génétique Médicale, de Chirurgie Pédiatrique** du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert K. MAGA (CNHU-HKM).

A cet effet, les Chefs desdites Cliniques et leurs Surveillants sont priés de tout mettre en œuvre pour faciliter à l'intéressé, l'accès aux sources de données. La collecte de données se fera sous l'encadrement du Chef Service de la Statistique Médicale et de la Recherche.

A la fin de l'étude, l'intéressé devra **transmettre à la Direction Générale du CNHU-HKM, les versions électroniques du rapport d'étude et de la base de données recueillies, par mail, à l'adresse suivante : « csmr.cnhuhkm@gmail.com ».**

La présente note de service est valable pour compter de la date de sa signature.

NB : Les dossiers médicaux et les registres doivent être consultés sur place. La confidentialité des données collectées est requise.

Ampliations :
- DAF, C/SRH, P/CME, C/SSRM
- CUPGM, CUCP, Surveillants
- Intéressé, Archives, Chrono

Le Directeur Général,

CENTRE NATIONAL HOSPITALIER UNIVERSITAIRE HKM Le Directeur Général

Prof. Dieu donné GNONLONFOUN

Annexe C

Certificat d'analyse

Date d'émission: 25/11/2023
Compte évaluateur: OLAIBI Vivien

AUTEUR DU DOCUMENT : OLAIBI Idohou Vivien
TITRE DU DOCUMENT : Anomalies congénitales des reins et des voies urinaires chez l'enfant: aspects épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

e-Plagiat est un évaluateur certifié de prévention et de détection de plagiat intelligent et autonome basé sur l'IA

Type de document	Nombre de mots	Nombre de pages (approximatif)	Taux de plagiat
Thèse	27632	111	7.97%

M. Pierre ROUAN

Ce document est signé électroniquement et certifié.
Le fichier constitue un original électronique de valeur probatoire, il est enregistré sous la référence suivante :

e1431a6346075fc10e90d85f774c27a04d21

e-plagiat.online, 1er évaluateur de plagiat en Afrique basé sur l'Intelligence artificielle

Table des matières

Action de grâce i
Dédicaces iii
Remerciements vi
Hommages x
Liste des sigles et abréviations xiv
Listes des figures et tableaux xviii
LISTE DES FIGURES xix
LISTE DES TABLEAUX xxi
SOMMAIRE xxiv
Introduction 1
1. Généralités 5
1.1 Définition de quelques concepts 6
1.2 Les CAKUT 6
1.3 L'appareil urinaire 6
1.4 Rappels 6
1.4.1 Rappels embryologiques 6
1.4.2 Rappels génétiques 9
1.4.3 Rappels anatomiques 10
1.4.4 Rappels physiologiques 16
1.5 Épidémiologie des anomalies des reins et des voies urinaires 17
1.5.1 Fréquence des CAKUT 17
1.5.2 Âge et sexe 18
1.5.3 Malformations associées et anomalies chromosomique 19
1.5.4 Mortalité 19
1.5.5 Facteurs de risque des CAKUT 19
1.6 Diagnostic positif 20
1.6.1 Diagnostic anténatal 20
1.6.2 Diagnostic postnatal 20
1.6.3 Diagnostic topographique des CAKUT 22
1.7 Traitement des CAKUT 45
2. Cadre et méthodes d'étude 46
2.1 Cadre d'étude 47
2.1.1 Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou MAGA (CNHU-HKM) de Cotonou 47
2.1.2 Clinique Universitaire de Pédiatrie et Génétique Médicale (CUPGM) de Cotonou 48
2.1.3 Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique 53
2.2 Méthodes d'étude 54
2.2.1 Type d'étude 54
2.2.2 Population d'étude 55
2.2.3 Echantillonnage 55
2.2.4 Variables étudiées 55
2.2.5 Collecte des données 62

2.2.6 Traitement et analyse des données 62
2.2.7 Considérations éthiques et administratives 63
2.2.8 Difficultés rencontrées et limites du travail 63
3. Résultats 64
3.1 Les caractéristiques épidémiologiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 65
3.1.1 La prévalence hospitalière des CAKUT.....65
3.1.2 La répartition des enfants par services.....66
3.1.3 La répartition des enfants par année de découverte des CAKUT 66
3.1.4 L'âge des enfants au moment du diagnostic 67
3.1.5 Le sexe des enfants atteints de CAKUT.....67
3.2 Aspect diagnostique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 .. 68
3.2.1 Les circonstances de découverte des CAKUT 68
3.2.2 Les différentes CAKUT retrouvées chez l'enfant au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 70
3.2.3 Les aspects thérapeutiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023..... 76
3.2.4 Les caractéristiques évolutives des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023..... 81
4. Discussion.....87
4.1 Qualité et validité des résultats 88
4.2 Atteinte des objectifs de l'étude..... 89
4.3 Analyse des données avec la littérature..... 91
4.3.1 Caractéristiques épidémiologiques des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 91
4.3.2 Aspect diagnostique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023 .. 93
4.3.3 Aspect thérapeutique des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023. 98
4.4 Caractéristiques évolutives des CAKUT au CNHU-HKM de Cotonou en 2023..... 99
Conclusion et suggestions.....101
Références 104
Annexes .....A
Table des matières .....G

SERMENT D'HIPPOCRATE

Devant le peuple béninois et en présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me sont confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Je ne permettrai pas que les considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers les maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs parents. Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobres et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure

LE PRESIDENT DU JURY

VU LE DOYEN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'UNIVERSITE D'ABOMEY-CALAVI

RÉSUMÉ

Les CAKUT chez l'enfant sont assez fréquentes, de l'ordre de 0,1 à 1 % de l'ensemble des grossesses, mais sa fréquence est sous-estimée chez nous par rapport aux pays avancés.

Objectifs : Etudier les aspects épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des anomalies congénitales des reins et des voies urinaires chez l'enfants au CNHU-HKM de Cotonou en 2023.

Méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective transversale à visée descriptive qui s'est déroulée sur une période de 05 ans allant du 1er Janvier 2018 au 31 Décembre 2022.

Résultats : Au cours de la période d'étude,122 enfants étaient porteurs de CAKUT sur un total de 23351 admissions dans les deux cliniques universitaires soit une fréquence hospitalière globale de 0,52%. L'âge moyen des enfants était de 49,16 ± 36,63 mois (4,10± 3,05 ans). Les nourrissons (29 jours-30 mois) étaient les plus représentés dans une proportion de 34,25% et la sex-ratio était de 3,4. L'infections urinaire (44,44%) et les troubles mictionnels (36,11%) étaient les circonstances de découvertes les plus retrouvées chez les enfants porteurs des CAKUT non cliniquement visibles. Le taux du diagnostic anténatal était de 12,04%. Les anomalies rénales étaient représentées par l'agénésie rénale (3,61%), l'hypoplasie rénale (2,41%), la dysplasie multi kystique rénale (2,41%) et la polykystose rénale (2,41%). Celles des voies urinaires étaient plus représentées par l'hypospadias (38,55%), les valves de l'urètre postérieur (16,87%), le syndrome de la jonction pyélo-urétérale (15,66%) et le méga-uretère primitif (12,04%). 66 enfants ont été pris en charge dont 47 (56,63%) ont reçu un traitement chirurgical. Les interventions chirurgicales prédominantes étaient l'urétroplastie (68,08%) et la néphrectomie (17,02%). La prise en charge était satisfaisante dans 65,15%. Les principales complications étaient l'insuffisance rénale chronique (10,84%) et le décès (7,23%).

Conclusion : La fréquence des CAKUT est sous-estimé dans notre contexte. Les anomalies des voies étaient prédominantes.

Mots clés : Anomalies congénitales, Rein, Voies urinaires, CAKUT, Enfant, Bénin

ABSTRACT

CAKUT in children is quite common, on the order of 0.1 to 1% of all pregnancies, but its frequency is underestimated in our country compared to advanced countries.

Objectives: To study the epidemiological, diagnostic, therapeutic and progressive aspects of congenital anomalies of the kidneys and urinary tract in children at the CNHU-HKM of Cotonou in 2023.

Methods: This was a retrospective, cross-sectional study with a descriptive aim which took place over a period of 05 years from January 1, 2018 to December 31, 2022.

Results: During the study period, 122 children were carriers of CAKUT out of a total of 23351 admissions to the two university clinics, representing an overall hospital frequency of 0.52%. The average age of the children was 49.16 ± 36.63 months (4.10 ± 3.05 years). Infants (29 days-30 months) were the most represented in a proportion of 34.25% and the sex ratio was 3.4. Urinary infections (44,44%) and urination disorders (36,11%) were the most common circumstances found in children with non-clinically visible CAKUT. The rate of antenatal diagnosis was 12.04%. Renal abnormalities were represented by renal agenesis (3.61%), renal hypoplasia (2.41%), multicystic renal dysplasia (2.41%) and polycystic kidney disease (2.41%). Those of the urinary tract were more represented by hypospadias (38.55%), the valves of the posterior urethra (16.87%), the pyelo-ureteral junction syndrome (15.66%) and the mega- primary ureter (12.04%). 66 children were treated, 47 (56.63%) of whom received surgical treatment. The predominant surgical interventions were urethroplasty (68.08%) and nephrectomy (17.02%). The care was satisfactory in 65.15%. The main complications were chronic renal failure (10.84%) and death (7.23%).

Conclusion: The frequency of CAKUT is underestimated in our context. Pathway abnormalities were predominant.

Keywords: Congenital anomalies, Kidney, Urinary tract, CAKUT, Child, Bénin

.