



## Fréquence des néphropathies congénitales au Centre hospitalier universitaire de Donka à Conakry

### Frequency of congenital nephropathies in the University Hospital of Donka in Conakry

Fousseny Diakité<sup>1</sup>, Mohamed Lamine Diallo<sup>2</sup>, Mamadou Saliou Baldé<sup>1</sup>, Moussa Traoré<sup>1</sup>, Balla Kéita<sup>3</sup>, Alpha Boubacar Bah<sup>1</sup>, Mohamed Lamine Kaba<sup>1</sup>

#### Correspondance

Fousseny Diakite, MD

E-mail : fdiak70@gmail.com

#### Summary

**Context and objective.** The real extent of congenital nephropathies is little known in Africa and in particular in Guinea. The objective of this study was to determine the prevalence of congenital nephropathies in the University Hospital of Donka. **Methods.** This was a descriptive retrospective study enrolling patients admitted for congenital nephropathy at both pediatric and pediatric surgery departments of Donka, between January 1<sup>st</sup>, 2007 and June 30<sup>th</sup>, 2012. The parameters of the study were epidemiological, clinical and paraclinical data. **Results.** Of 34,448 patients recorded during the period studied, 26 had congenital nephropathies. They encompassed nephroblastoma (n=17), SJPU (n=6), hydronephrosis on left multikystic kidney (n=1), multikystic kidney in ptosis (n=1) and renal ectopia (n=1). Male sex was preponderant (21/26) with a sex ratio of 4.2/1. The 29 day-old to 2 year-old children were more affected. **Conclusion.** Congenital nephropathies appear less frequently in this hospital probably due to the absence of optimal facilities. The early diagnosis of congenital nephropathies should be made during the antenatal time, which would be a key to a better management of these conditions in affected children.

**Keywords:** Congenital nephropathies; Prevalence; Donka, Conakry

Received: November 26<sup>th</sup>, 2019

Accepted: March 28<sup>th</sup>, 2020

1 Service de néphrologie –Hémodialyse CHU de Donka, Guinée Conakry

2 Service de pédiatrie CHU de Donka

3 Service de chirurgie pédiatrique CHU de Donka

#### Résumé

**Contexte et objectif.** L'ampleur réelle des néphropathies congénitales est peu connue en Afrique et notamment en Guinée. L'objectif de cette étude était de déterminer la fréquence des néphropathies congénitales rencontrées. **Méthodes.** Cette étude documentaire de type descriptif sur la néphropathie congénitale, a été conduite entre les 1<sup>er</sup> janvier 2007 et 30 juin 2012, dans les services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique de Donka. Les paramètres d'intérêt englobaient les données épidémiologiques, cliniques et paracliniques. **Résultats.** Parmi les 34.448 dossiers colligés, 26 présentaient une néphropathie congénitale. Il s'agissait des néphroblastomes (n=17), des syndromes de jonction pyélo-urétérale (n=6), d'une hydronéphrose sur rein multikystique gauche (n=1), d'un rein multikystique en ptose (n=1) et d'une ectopie rénale (n=1). Le sexe masculin était prépondérant (21/26) avec un sexe ratio de 4,2/1. Les enfants de 29 jours à 2 ans étaient les plus touchés. **Conclusion.** Les néphropathies congénitales sont paraissent moins fréquentes dans cette institution hospitalière, à cause du manque d'un plateau technique diagnostique optimal. Le diagnostic précoce des néphropathies congénitales devrait être fait dans la période prénatale ce qui permettrait une meilleure prise en charge des enfants affectés.

**Mots clés :** fréquence, néphropathies congénitales, néphroblastome, Donka Conakry

Reçu le 26 novembre 2019

Accepté le 28 mars 2020

#### Introduction

Des anomalies du rein accompagnent souvent des anomalies de l'uretère ainsi que d'autres parties des voies urinaires. Cependant, étonnamment peu d'informations scientifiques ont été échangées jusqu'à présent entre les communautés d'urologie et de néphrologie concernant la cause de ces maladies. Ainsi, la théorie du bourgeon vieille d'un quart de siècle de Mackie et Stephens (1) qui fait référence non seulement aux malformations urétérales mais aussi aux reins, est bien connue au sein de la communauté d'urologie, alors qu'elle reste pratiquement inconnue de la communauté



| de néphrologie.



La communauté de néphrologie, d'autre part, est familière avec l'idée que le mésenchyme métanéphrique ou mésoderme (le précurseur immédiat du rein) induit un bourgeonnement urétéral du canal de Wolff, tandis que la communauté d'urologie ne reconnaît que la relation inverse, à savoir que l'uretère favorise la différenciation du mésoderme métanéphrique (2).

Au cours de ces dernières années, la génétique a fait irruption dans les branches de la médecine. Des néphropathies jusqu'alors sporadiques se sont révélées être génétiquement transmises (3). La compréhension des néphropathies héréditaires a fait d'énormes progrès grâce aux percées de la génétique permettant ainsi d'identifier l'anomalie moléculaire génétique et la physiopathologie d'un grand nombre de ces maladies (4). Les progrès considérables de la biologie moléculaire ont permis d'appréhender les mécanismes génétiques impliqués dans de nombreuses néphropathies héréditaires et ont entraîné une modification radicale de leur approche clinique (5). En dépit de ces progrès, l'ampleur des néphropathies congénitales est peu connue en Afrique et notamment en Guinée. L'objectif de cette étude était de déterminer la fréquence et les types de néphropathies congénitales rencontrées.

## Méthodes

### *Nature, période et cadre de l'étude*

Cette étude documentaire descriptive a concerné, les patients admis pour malformations congénitales, dans les services de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique de l'hôpital national Donka ; entre janvier 2007 et juin 2012.

### *Critères de sélection*

Etaient éligibles, tous les dossiers des enfants admis dans lesdits services pendant la période d'étude pour néphropathie congénitale. Les dossiers ne contenant pas les variables indispensables au diagnostic de la néphropathie congénitale ont été exclus.

### *Variables de l'étude*

Les paramètres de l'étude comprenaient: la fréquence, l'âge, le sexe, les antécédents personnels et familiaux de néphropathie ; les données paracliniques comme l'échographie abdominale, l'urographie intra-veineuse (UIV), l'abdomen Sans Préparation (ASP) et une Créatininémie ( $\geq 90 \mu\text{mol/l}$  = élevée ;  $< 90 \mu\text{mol/l}$  = Normale) avaient permis de déterminer le type maladies rénale ou des voies urinaires. Le diagnostic retenu reposait sur les résultats des examens morphologiques et radiologiques.

### *Traitement de données*

L'analyse des données a été faite à l'aide du logiciel Excel. Vu la relative petite taille de l'échantillon, aucune analyse statistique n'a été possible.

## Résultats

### *Fréquence hospitalière de néphropathies congénitales*

Sur un total de 34.422 patients hospitalisés pendant la période d'étude, 26 avaient une néphropathie congénitale soit une fréquence de 75 ‰ cas (tableau 1). Les enfants de moins de 2 ans étaient les plus atteints. L'âge moyen était de 51,01 mois (4,25 ans) avec des âges extrêmes de 9 jours à 13 ans. Une prépondérance masculine a été observée (21/26) avec un sexe ratio de 4,2/1.

**Tableau 1. Fréquence hospitalière des néphropathies congénitales par rapport aux autres pathologies**

Pathologies	Effectifs	%
Néphropathies congénitales	26	0,075
Autres pathologies	34.422	99,925
<b>Total</b>	<b>34.448</b>	<b>100</b>

La distribution des néphropathes congénitales selon les tranches d'âge et le sexe est consignée dans le tableau 2.



**Tableau 2. Distribution des cas selon l'âge et le sexe**

Ages	Sexe	
	Masculin (n = 22)	Féminin (n = 4)
0 – 28 jours	3	0
29 jours – 2 ans	9	1
3 ans – 5 ans	4	1
6 ans – 8 ans	4	1
9 ans – 11 ans	1	1
≥12 ans	1	0

Les différents types de néphropathies sont présentés dans le tableau 3.

**Tableau 3. Fréquence des différents types de néphropathies**

Types de néphropathie	n= 26
Néphroblastome	17
Syndrome de jonction pyélo-urétérale (JPU)	6
Hydronéphrose sur rein gauche multikystique	1
Rein multikystique en ptose dans le douglas	1
Ectopie rénale gauche (rein hypogastrique)	1

Les résultats du bilan diagnostique sont donnés dans le tableau 4. L'échographie abdominale a été d'un apport capital pour le diagnostic de ces néphropathies par rapport à la créatininémie qui n'a été réalisée que chez 12 patients parmi lesquels neuf avaient une créatinine normale ( $\geq 90 \mu\text{mol/L}$ ) et trois autres anormales ( $< 90 \mu\text{mol/L}$ ).

**Tableau 4. Répartition des différents types de néphropathie en fonction des résultats de l'imagerie**

Imagerie Diagnostique	Echographie abdominale	UIV	ASP
Néphroblastome	15	3	2
Syndrome de la JPU	6	1	1
Hydronéphrose gauche sur rein multikystique	1	1	0
Rein multikystique en ptose dans le douglas	1	1	0
Ectopie rénale gauche (rein hypogastrique)	1	0	0
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>6</b>	<b>3</b>



## Discussion

La fréquence des néphropathies congénitales était de 26 cas sur 34.448, soit 0,075%. Cette faible fréquence de néphropathie congénitale dans la présente étude pourrait s'expliquer par le fait qu'elles sont rares d'une part, elles seraient peu dépistées d'autre part. Les néphropathies congénitales sont des affections fréquemment rencontrées au cours de la petite enfance. Dans notre série, les enfants de 29 jours à 2 ans étaient plus touchés (n=13). L'âge moyen était de 51,01 mois (4,25 ans) avec des âges extrêmes de 9 jours à 13 ans. Une prépondérance masculine a été observée avec un sexe ratio de 4,2/1 sans explication claire.

Par ordre de fréquence, le néphroblastome était dans notre série la néphropathie la plus fréquente avec 17 /26 cas suivie de syndrome de jonction pyélo-urétérale (JPU) 6 cas sur 26. Il affecte dans cette série cinq enfants sur 10.000 (17/34.448). Et pourtant, dans les pays d'Europe, d'Australie et d'Amérique du Nord, le néphroblastome touche 1 enfant pour 10.000 naissances (6). La divergence méthodologique en particulier diagnostique entre les études (diagnostic anténatal versus postnatal) explique en grande partie ces différences de fréquence.

Selon Schleiermacher G *et al.* (7) en 2006, le néphroblastome est une tumeur observée le plus souvent entre 1 et 5 ans ; 98% survenant avant 7 ans, les formes néonatales et les formes chez l'adulte sont rares.

Quant au syndrome de JPU, il a représenté 1,74 sur 10.000 enfants. Ce résultat serait nettement inférieur à celui des pays européens 11,5 pour 10000 naissances. Il serait responsable de 15,9 % de greffes rénales d'après la North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS) (8). Cette faible fréquence du syndrome de JPU dans notre observation serait due à l'absence de diagnostic anténatal en suivi obstétrical.

Parmi les examens paracliniques qui nous ont permis de faire le diagnostic des néphropathies,

l'échographie abdominale et l'UIV ont occupé les deux premières places soit respectivement, 92,32 % et 23,07 %.

L'imagerie médicale permet le diagnostic de la plupart d'anomalies du développement rénal. De plus, elle représente une part importante dans la prise des maladies rénales congénitales. L'échographie est l'examen principal du dépistage, du diagnostic prénatal, et de la prise en charge post natale. C'est l'examen de première intention. Ces résultats sont essentiellement morphologiques : vérifications des reins (position, taille), des voies urinaires qui ne sont que visibles si dilatées et de la vessie (9). Dans la présente étude, les examens à savoir l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la cystographie n'ont pas été réalisés. L'IRM permet de visualiser un grand champ de vision et une bonne résolution tissulaire, l'uro-IRM étudiant la morphologie et la fonction rénale.

La cystographie reste parmi les techniques conventionnelles, un complément indispensable à la naissance en cas de dilation ou d'uropathie. Réalisée par voie rétrograde, elle étudie la vessie, recherche un reflux vésico-urétéral et précise le profil urétral (10).

La créatininémie a été réalisée chez 12 patients sur 26. Parmi eux 3 avaient une créatininémie supérieure à 110  $\mu\text{mol/l}$ . Bien que l'évaluation de la fonction rénale soit indispensable dans la prise en charge des maladies rénales, elle a faiblement été évaluée dans la présente étude.

Cette étude a connu certaines limites notamment l'absence de résultats dans le dossier et la non réalisation des examens plus importants comme la scintigraphie, l'IRM, la TDM et la biologie moléculaire. Le test à la bandelette urinaire pour la recherche de protéines n'avait pas également été réalisé. Il en est de même du diagnostic anténatal.

## Conclusion

Les néphropathies congénitales sont relativement moins fréquentes au CHU de Donka. Elles atteignent les enfants de moins de 5 ans et



touchent préférentiellement le sexe masculin. Le diagnostic précoce des néphropathies congénitales devrait être fait dans la période prénatale ce qui permettrait une meilleure prise en charge des enfants affectés.

#### Remerciements

Les auteurs remercient les services de pédiatrie, de chirurgie pédiatrique et de néphrologie de l'hôpital national Donka pour avoir rendu possible la réalisation de cette étude.

#### Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt lié à ce travail

#### Contribution des auteurs

FD : rédaction de l'article

MLD ; MSB : traduction en anglais et mise en forme.

MT ; BK ; ABB : enquête et dépouillement

MLK : l'investigateur.

#### Références

1. Mackie G.G, Stephens F.D. Duplex kidneys: A correlation of renal dysplasia with position of the ureteral orifice. *J Urol.* 1975; **114**: 274–280.
2. Stephens F.D., Smith E.D., and Hutson J.M. Congenital Anomalies of Urinary and Genital Tracts. *ISIS Medical, Media, Oxford*; 1996.
3. Antignac C, Gubler M-C ; Néphropathies héréditaires : de la lésion au gène. *Actualités néphrologiques* ; 2003 ; **574** :233-248.
4. Hannedouche T. Néphropathies héréditaires. classification. *Nephrohus* (en ligne) ; 2007 juillet ; **308(1)** : 2 pages. Disponible sur : <http://www.nephrohus.org/s/spip.php?article 308>.
5. Antignac C. Apport de la biologie moléculaire dans le diagnostic des néphropathies monogéniques. *Archives de pédiatrie* 2001 ; **8 suppl 2** : 319-321.
6. D'andon A, Vassal G, Hartmann O, Couanet D, Pein F. Le néphroblastome. *Institut Gustave Roussy-Villejuif* (en ligne). 2003 mai (consulte le 11/05/2019) ;(10p). Consultable l'URL : <http://www.iqr.fr/service.php?pm=download&pfile=cancer/PDF/cancer-enfant/nephroblastomeqp.pdf>.
7. Schleiermacher G, Brisse H. Le néphroblastome. *Oncologie* 2006; **8** (6) :555-562.
8. Smith JM, Stablein DM, Munoz R, Hebert D, McDonald RA Contributions of the Transplant Registry : the 2006 Annual Report of the North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS). *Pédiatrie Transplant* 2007;**11** (4):366-373.
9. Levy M, Gubler MC, Feingold J. Apport de la génétique à la connaissance et à la prise en charge des maladies rénales progressant vers

l'insuffisance rénale. *Archives de pédiatrie* 2001; **8** :1086-1098.

10. Baunin C ; Vial J. ; Keesler S. : Imagerie périnatale des anomalies du développement rénal. *Archives de pédiatrie* 2009 ; **16** : 694-695.