



# Fibrose rétropéritonéale

(à propos de 17 cas)

Mémoire présenté par  
Docteur ABARKAN LAILA

Mémoire Pour l'obtention du diplôme de spécialité en médecine

Option : Médecine Interne

Sous la direction du Professeur BERRADY RHIZLANE

**Pr BERRADY RHIZLANE**  
Chef de service  
Médecine Interne / Onco-Hématologie  
Hôpital des Spécialités  
FES

Session 2024

**PLAN**

<b>PLAN</b> .....	<b>1</b>
<b>LISTE DES ABRÉVIATIONS</b> .....	<b>4</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX</b> .....	<b>7</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>8</b>
<b>OBJECTIFS</b> .....	<b>11</b>
<b>PATIENTS ET METHODES</b> .....	<b>14</b>
<b>RESULTATS</b> .....	<b>17</b>
I. Epidémiologie : .....	18
1. Age :.....	18
2. Sexe .....	19
3. Délai diagnostique .....	20
II. Clinique :.....	21
1. Antécédents :.....	21
2. Modes de révélation : .....	22
3. Signes physiques :.....	22
III. Examens Paracliniques : .....	24
1. Biologie :.....	24
2. Examens bactériologiques :.....	25
3. Examens radiologiques : .....	26
4. Étude histologique : .....	29
IV. Étiologies :.....	30
V. Traitement :.....	31
1. Traitement médical : .....	31
2. Traitement chirurgical :.....	31
VI. Suivi et évolution.....	32
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>33</b>
I. Épidémiologie : .....	34
1. Fréquence :.....	34
2. Terrain :.....	35
II. Pathogénie :.....	37
1. La fibrose rétro-péritonéale idiopathique: .....	38
2. La fibrose rétro-péritonéale secondaire :.....	43
III. Clinique :.....	46
1. Délai diagnostique : .....	46
2. L 'interrogatoire :.....	47
3. Les signes fonctionnels : .....	48
4. Les signes physiques.....	50

IV. Biologie.....	54
V. Imagerie : .....	59
1. L'échographie abdominale.....	59
2. La Tomodensitométrie (TDM) .....	60
3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	61
4. Tomographie avec émission de positons (TEP) au F-18 fluorodésoxyglucose (FDG) ou (Pet-scan) .....	61
VI. Anatomopathologie :.....	63
VII. Étiologies :.....	65
1. FRP primitives ou idiopathiques.....	65
2. FRP secondaires : .....	65
VIII. Traitement :.....	67
1. Le traitement médical :.....	68
2. Le traitement chirurgical : .....	72
3. Traitement des formes secondaires : .....	73
IX. Suivi et Évolution :.....	75
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>77</b>
<b>ANNEXE.....</b>	<b>81</b>
<b>REFERENCES.....</b>	<b>87</b>

## LISTE DES ABRÉVIATIONS

<b>ANA</b>	: Anticorps anti-nucléaires
<b>ANCA</b>	: anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires
<b>ATCD</b>	: Antécédent
<b>AZA</b>	: Azathioprine
<b>Ca</b>	: Calcium
<b>CG</b>	: Capillaire glomérulaire
<b>CRP</b>	: Protéine C réactive
<b>CYC</b>	: Cyclophosphamide
<b>DFG</b>	: Débit de filtration glomérulaire
<b>ECBU</b>	: Examen cyto bactériologique des urines
<b>EPP</b>	: Electrophorèse des protéines plasmatiques
<b>FRP</b>	: Fibrose rétropéritonéale
<b>FRPI</b>	: Fibrose rétropéritonéale idiopathique
<b>Hb</b>	: Hémoglobine
<b>HTA</b>	: Hypertension artérielle
<b>Ig G</b>	: Immunoglobuline de type G
<b>IHC</b>	: Immunohistochimie
<b>IRA</b>	: Insuffisance rénale aigue
<b>IRC</b>	: Insuffisance rénale chronique
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>K</b>	: Potassium
<b>LDH</b>	: Lactates déshydrogénases
<b>LDL</b>	: Low Density Lipoprotein
<b>MMF</b>	: Mycophénolate mofétil

<b>MTX</b>	: Méthotrexate VCI : Veine cave inférieure
<b>(n)</b>	: Nombre
<b>PNN</b>	: Polynucléaires neutrophiles
<b>RP</b>	: Rétropéritonéal
<b>SG</b>	: Score de Glasgow
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TEP</b>	: Tomodensitométrie avec émission de positons
<b>UHN</b>	: Urétérohydronéphrose
<b>UIV</b>	: Urographie intraveineuse
<b>UPR</b>	: Urétéropyélographie rétrograde
<b>Uro-TDM</b>	: Tomodensitométrie urographique
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation
<b>18-FDG</b>	: F-18-fluorodésoxyglucose

## LISTE DES FIGURES

Figure 1. Répartition des cas en fonction de l'âge.....	18
Figure 2. Répartition des cas selon le sexe .....	19
Figure 3. Délai diagnostique .....	20
Figure 4. Répartition des antécédents .....	21
Figure 5. Graphique représentant les différents modes de révélation de la FRP dans notre série.....	22
Figure 6. Répartition des patients selon leur taux de créatininémie.....	25
Figure 7. Apparition d'une fibrose rétropéritonéale montrant une masse tissulaire périaortique de densité comparable à celle des muscles. ....	27
Figure 8. uroscaner montrant une FRP mesurant 43.6mm*68.8mm .....	27
Figure 9– 10. Montrant une FRP inactive métaboliquement(faible risque de rechute).....	29
Figure 10. Répartition des différentes étiologies de la fibrose rétropéritonéale .....	30
Figure 11. Schéma de l'hypothèse immunitaire .....	40
Figure 12. montrant la réaction exagérée à l'athérosclérose .....	41
Figure 13. la réaction immunitaire impliquant les Th2 aboutissant à la formation de la fibrose.....	43
Figure 14. Fibrose et oedème dissociant des fibres musculaireslisses de la paroi urétérale. ....	64
Figure 15. Infiltrat inflammatoire non spécifique, lymphocytes,plasmocytes et mastocytes. ....	64
Figure 16. Arbre décisionnel thérapeutique [83] .....	71
Figure 17. Arbre décisionnel. Prise en charge d'une fibrose rétropéritonéale (FRP).....	74

**LISTE DES TABLEAUX**

Tableau 1. Répartition du traitement médical dans notre série..... 31

Tableau 2. Données épidémiologiques dans la littérature et dans notre série  
..... 36

Tableau 3. Présentation clinique de la fibrose rétropéritonéale. .... 52

Tableau 4. Les signes cliniques de la FRP dans notre série et dans la littérature  
..... 53

Tableau 5. Résultats de la VS dans notre série par rapport aux données de la  
littérature ..... 55

Tableau 6. Les différentes étiologies de la FRP ..... 66

Tableau 7. Répartition étiologique des FRP dans la littérature ..... 66

Tableau 8. Résultats de la corticothérapie dans la littérature ..... 68

Tableau 9. Résultats des traitements immunosuppresseurs combinés dans des  
séries de patients avec fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI)  
..... 70

# INTRODUCTION

La fibrose rétropéritonéale est une maladie rare, caractérisée par l'accumulation anormale de tissu conjonctif fibrotique dans l'espace rétropéritonéal, qui se situe derrière la cavité abdominale. Cette pathologie chronique peut affecter divers organes et structures anatomiques dans la région rétropéritonéale, tels que les uretères, les vaisseaux sanguins et les nerfs, entraînant une variété de symptômes et de complications. [1].

Au fil des ans, la fibrose rétropéritonéale a suscité un intérêt croissant au sein de la communauté médicale, mais ses mécanismes exacts et ses facteurs étiologiques restent encore partiellement compris. Cette maladie peut toucher des individus de tous âges et de tous sexes, bien qu'elle soit plus fréquente chez les hommes âgés de 40 et 60 ans [2]. Les symptômes initiaux peuvent être vagues et non spécifiques, ce qui peut entraîner des délais de diagnostic, parfois prolongés. La fibrose rétropéritonéale présente une disparité étiologique, le plus souvent elle est d'origine idiopathique, mais elle peut être secondaire à des étiologies bénignes ou malignes [3, 4, 5, 6, 7]. En l'absence de recommandation, la démarche diagnostique reste encore essentiellement empirique. Cette démarche peut varier d'un service à l'autre, en fonction des spécialités concernées (médecine interne, néphrologie, urologie, etc.), des symptômes révélateurs ou des habitudes des équipes [8].

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale est longtemps resté strictement chirurgical. Plus récemment, d'autres moyens thérapeutiques ont été proposés. Ainsi, l'utilisation de médicaments immunosuppresseurs, dont les corticoïdes en premier lieu, a été proposée. Aux stades avancés de la maladie, le traitement chirurgical peut être associé au traitement médical. Il comporterait un drainage des urines en urgence en cas d'insuffisance rénale

obstructive, puis éventuellement une libération chirurgicale des uretères par urétérolyse [9, 10,11].

## **OBJECTIFS**

Dans ce mémoire, nous allons approfondir notre compréhension de la fibrose rétropéritonéale en examinant ses caractéristiques cliniques, ses méthodes de diagnostic, ses mécanismes sous-jacents, ainsi que les différentes options de traitement disponibles. Nous aborderons également les perspectives de recherche les plus récentes, afin de mieux appréhender les avancées potentielles dans le diagnostic précoce et les thérapies ciblées pour améliorer la prise en charge de cette pathologie complexe.

L'objectif principal de ce mémoire est d'accroître la sensibilisation et la compréhension de la fibrose rétropéritonéale parmi la communauté médicale et les patients. En développant des connaissances plus approfondies sur cette maladie, nous espérons également contribuer à l'amélioration des stratégies de traitement et à une meilleure qualité de vie pour les individus atteints de fibrose rétropéritonéale

La démarche diagnostique en présence d'un tableau clinique et paraclinique compatible avec le diagnostic de FRP n'est ni codifiée, ni consensuelle. Cette démarche doit intégrer deux étapes successives, la première consiste à retenir le diagnostic de FRP et pose donc la question du diagnostic différentiel (aortite, fibrose péri-anévrysmale, tumeur...) et la seconde à rechercher une cause et/ou une maladie sous-jacente. Si la première étape repose avant tout sur une analyse attentive des examens morphologiques d'imagerie ± complétée en cas de doute par un examen anatomopathologique, pour la deuxième étape, le clinicien se retrouve, compte tenu des causes multiples rapportées dans la littérature, face à un large éventail d'examens complémentaires, dont la pertinence reste peu évaluée.

A partir d'une étude multicentrique rétrospective, nous essaierons d'une part, d'étudier les aspects cliniques, biologiques, radiologiques et les différentes modalités thérapeutiques de cette affection et, d'autre part, d'analyser la démarche diagnostique et la rentabilité des examens complémentaires prescrits initialement lors du diagnostic.

## PATIENTS ET METHODES

### **1. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée au service de médecine interne et d'onco-hématologie au CHU Hassan II de Fes.

Nous avons colligé rétrospectivement 17 cas de fibrose rétro-péritonéale hospitalisés et suivis entre Janvier 2012 au décembre 2023.

### **2. Population étudiée :**

Cette étude a été réalisée de façon exhaustive sur une série regroupant 17 patients, chez lesquels le diagnostic de fibrose rétro-péritonéale (FRP) avait été retenu. En l'absence de critères diagnostiques consensuels dans la littérature, le diagnostic positif de FRP était donc retenu soit sur la base d'une analyse histologique à partir d'un fragment biopsique, soit, en l'absence de preuve histologique, par la mise en évidence sur un scanner d'un infiltrat ou « manchon » régulier et homogène de densité tissulaire, de topographie péri vasculaire, engainant l'aorte abdominale, plus au moins étendu aux vaisseaux iliaques et pouvant prendre le contraste après injection.

Lorsqu'un prélèvement histologique était réalisé, le diagnostic était retenu en présence d'un tissu fibro-inflammatoire polymorphe composé d'un infiltrat plus au moins dense en cellules lymphoïdes, plasmocytoïdes, de macrophages et de polynucléaires éosinophiles.

Après l'introduction du traitement adapté, le suivi des patients était mensuel sur une durée de 6 mois puis ensuite semestrielle avec un bilan biologique et un scanner de contrôle.

### **3. Variables étudiées :**

Notre travail a été basé sur un questionnaire standardisé ci-joint établi pour chaque consultant, contenant plusieurs paramètres « Annexe 1 ».

L'ensemble des 17 cas a été analysé par le logiciel ISPSS et selon le plan suivant :

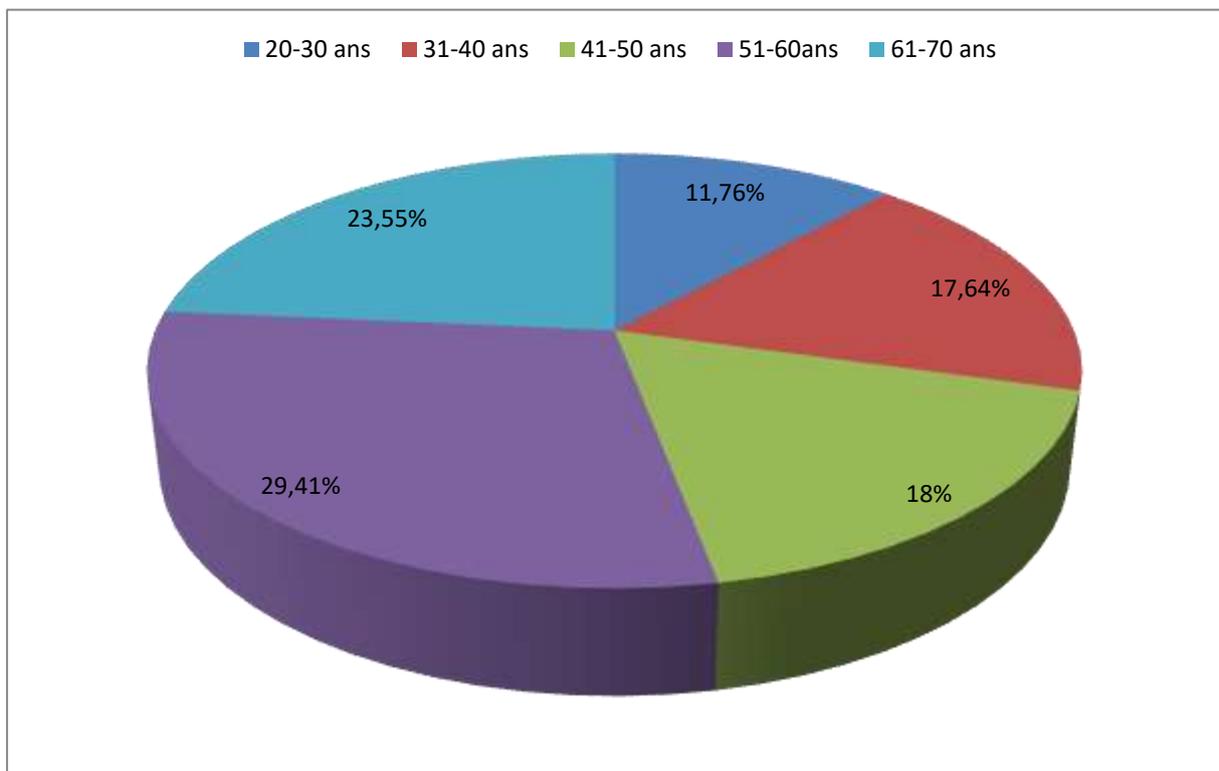
- ▲ L'identité du malade.
  - ▲ Les antécédents personnels et familiaux.
  - ▲ Les modes de révélation.
  - ▲ Les éléments de l'examen clinique et paraclinique.
- ❖ L'étude histologique.
- ▲ Les modalités thérapeutiques.
  - ▲ La surveillance.

## RESULTATS

## I. Epidémiologie :

### 1. Age :

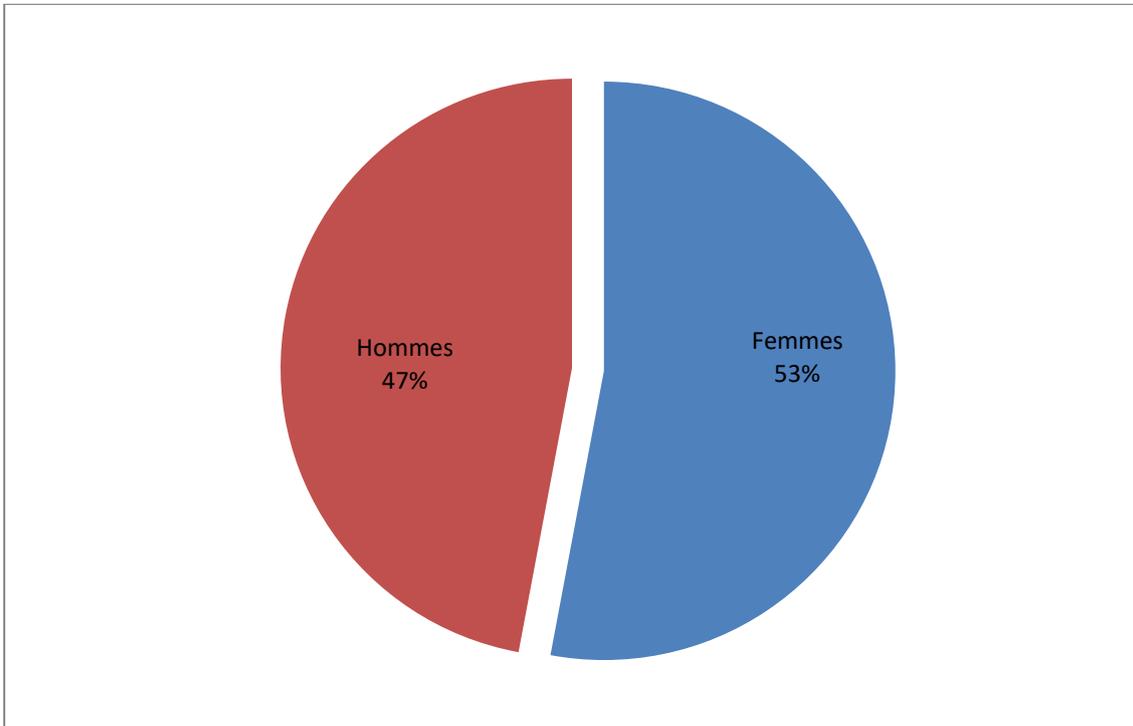
La moyenne d'âge des patients était de 50 ans avec des extrêmes allant de 29 à 69ans, et une prédominance des cas dans la tranche d'âge 61 à 70 ans.



*Figure 1. Répartition des cas en fonction de l'âge*

## 2. Sexe

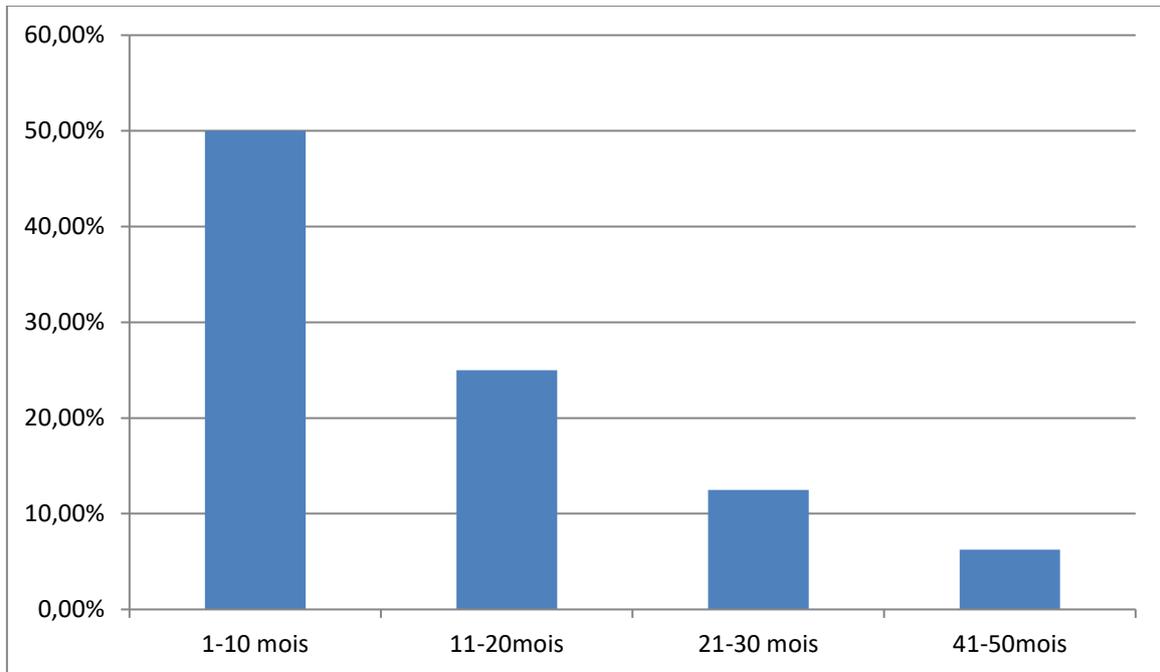
Dans notre série, nous avons colligé 17 patients, il s'agissait de neuf femmes et huit hommes, avec un sex-ratio F/H de 1.12.



*Figure 2. Répartition des cas selon le sexe*

### 3. Délai diagnostique

Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 330 jours (entre 1 mois et 48 mois).



*Figure 3. Délai diagnostique*

## II. Clinique :

### 1. Antécédents :

Parmi les 17 patients présentés:

- ▲ 2 étaient hypertendus, soit (11.76%).
- ▲ 2 étaient diabétiques, soit (11.76%).
- ▲ 1 était suivi pour goitre, soit (5.88%).
- ▲ 1 était suivi pour maladie de Crohn, soit (5.88%).
- ▲ 11 n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, soit (64.72%).

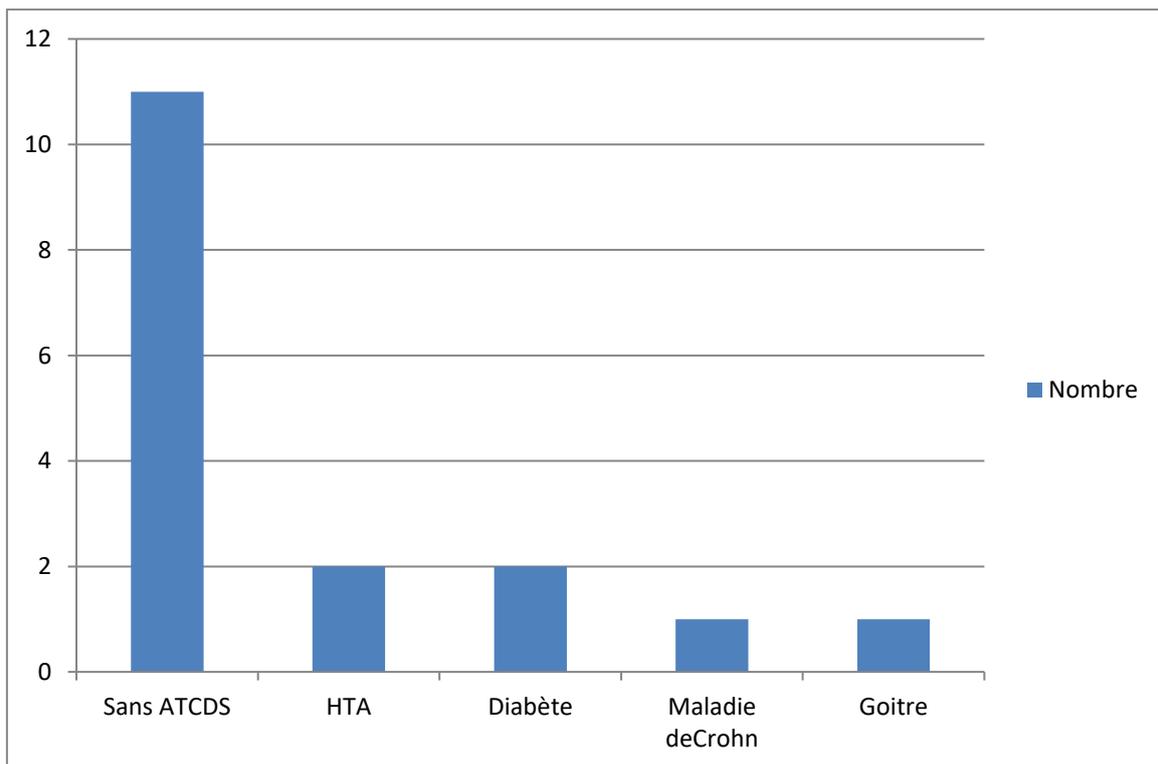
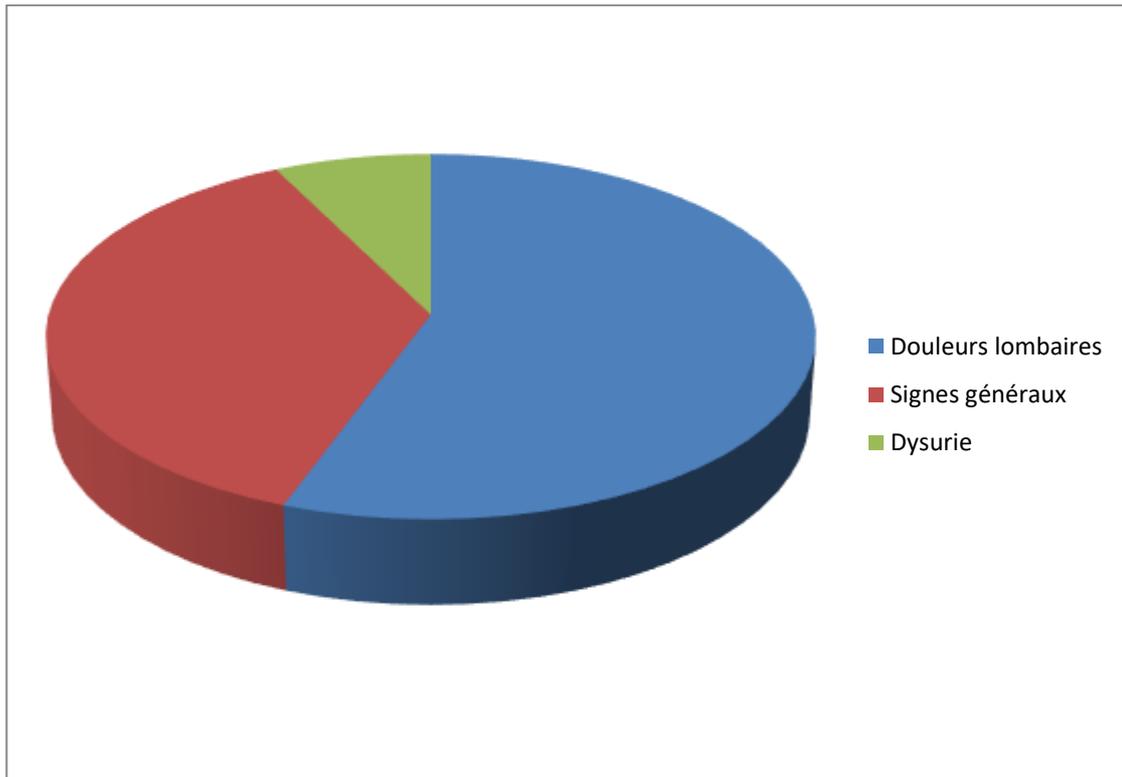


Figure 4. Répartition des antécédents

## 2. Modes de révélation :

Le motif de consultation était très variable, dominé par les douleurs abdominales souvent associées à des douleurs lombaires chez 15 patients, les signes généraux ont été rapportés par 11 patients, et la dysurie par 2 malades. Aucun patient n'a présenté des signes de compression artérielle ou veineuse.



*Figure 5. Graphique représentant les différents modes de révélation de la FRP dans notre série*

## 3. Signes physiques :

L'examen clinique avait objectivé chez tous nos patients une sensibilité des flancs ou des fosses lombaires, alors que les oedèmes des deux membres inférieurs ont été objectivés chez un seul patient, et il n'y avait aucun signe clinique en faveur d'une maladie systémique.

▲ Tous nos patients étaient conscients à l'admission (SG=15/15).

- ♣ 2 patients avaient présenté un pic hypertensive à l'admission, soit (11.76 %).
- ♣ 10 de nos patients avaient présenté une fièvre à l'admission, dont la moyenne est estimée à 38 °C, soit (58.82%).
- ♣ un patient avait des oedèmes des membres inférieurs, soit (5.88%).
- ♣ Une sensibilité lombaire été notée chez 16 de nos patients, soit (94.11%).
- ♣ Aucun cas de crépitations gazeuses cutanées n'a été objectivé.

### III. Examens Paracliniques :

#### 1. Biologie :

##### 1.1. Numération de la formule sanguine (NFS) :

Elle a été réalisée chez tous nos malades objectivant une anémie hypochrome microcytaire dans 5 cas (29.41%).

Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaires neutrophiles (PNN) a été notée dans 2 cas, soit (11.76%).

Une thrombopénie a été noté dans un cas soit (5.88%).

##### 1.2. Vitesse de sédimentation (VS) :

Tous nos patients ont bénéficié d'un dosage de la VS. Cette dernière était augmentée chez 10 cas soit(58.82%) .La valeur moyenne était de 79.6 mm à la 1 ère heure avec des extrêmes allant de 50 mm à 135 mm.

##### 1.3. Protéine C réactive (CRP) :

Elle a été pratiquée chez 15 de nos patients, soit (88.23%), concluant à une augmentation importante chez 6 malades avec une moyenne de 55 mg/l, avec des extrêmes allant de 2 mg/l à 505mg/l.

##### 1.4. Ionogramme sanguin :

Il a été fait chez tous les patients, objectivant une insuffisance rénale dans 14 cas, soit (82.35%) et une fonction rénale normale dans 3 cas, soit (17.64%).

La moyenne de la créatininémie était de 67.06mg/l avec des extrêmes allant de 7 mg/l à 175mg/l.

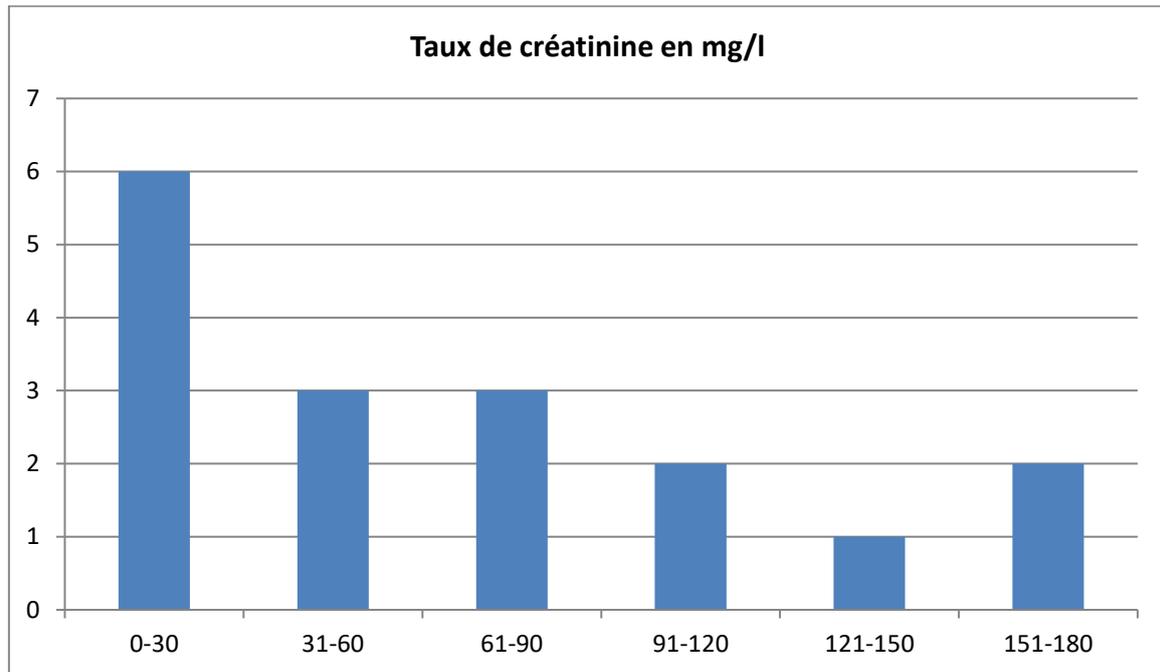


Figure 6. Répartition des patients selon leur taux de créatininémie

### 1.5. Électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) :

L'EPP a été réalisée chez 14 patients, soit (77.77%), et n'avait pas montré aucune gammapathie monoclonale associée.

### 1.6. Anticorps anti-nucléaires (AAN) :

La recherche d'anticorps anti-nucléaires, elle a été réalisée chez 13 malades soit (76.47%), sans aucun apport diagnostique.

### 1.7. Dosage du taux sérique d'IgG4

Le dosage du taux sérique d'IgG4 a mis en évidence un taux d'IgG4 élevé chez 3 patients soit (17.64%), alors que la valeur pathologique pour une maladie associée aux IgG4 est supérieure à 1,35 mg/ml.

## 2. Examens bactériologiques :

### 2.1. La recherche de BAAR dans les crachats :

La recherche de BAAR dans les crachats elle a été réalisée chez 14 malades soit (82.35%), revenant négatives dans tous les cas.

## **2.2. La recherche des anticorps anti-VHC sériques :**

Une seule patiente avait une hépatite C active, la recherche des anticorps anti-VHC sériques par le test immuno-enzymatique ELISA était positive.

## **3. Examens radiologiques :**

### **3.1. Echographie abdominale :**

L'échographie abdominale a été réalisée chez 5 de nos patients, soit (29.41%). Cet examen avait retrouvé une dilatation urétéro pyélo calicelle bilatérale dans 3 cas soit (17.64%), une urétérohydronéphrose bilatérale dans 1 cas soit (5.88%) et la présence d'une masse rétropéritonéale hypoéchogène entourant l'aorte n'était retrouvée que dans 1 cas, soit (5.88%).

### **3.2. Tomodensitométrie (TDM) :**

Le diagnostic de la maladie était posé sur les données de l'imagerie (scanner abdominal dans 9cas, uroscanner dans 7 cas)

Elle nous a permis, non seulement, d'établir le diagnostic positif de la FRP, mais aussi d'assurer une surveillance après traitement.

Les patients qui ont été admis en insuffisance rénale, ou qui n'ont pas normalisé la fonction rénale après drainage urinaire par sondes double J, ont bénéficié d'une TDM sans injection de produit de contraste.

### **La TDM a montré :**

Une fibrose panaortique dans 1 cas et elle se limitait au pourtour de l'aorte abdominale dans 15 cas.

Dix patients présentaient un engainement des uretères et une urétérohydronéphrose avec un rein détruit chez une patiente. La veine cave inférieure était engainée chez quatre patients.

## Fibrose rétropéritonéale



Figure 7. Apparition d'une fibrose rétropéritonéale montrant une masse tissulaire périaortique de densité comparable à celle des muscles.

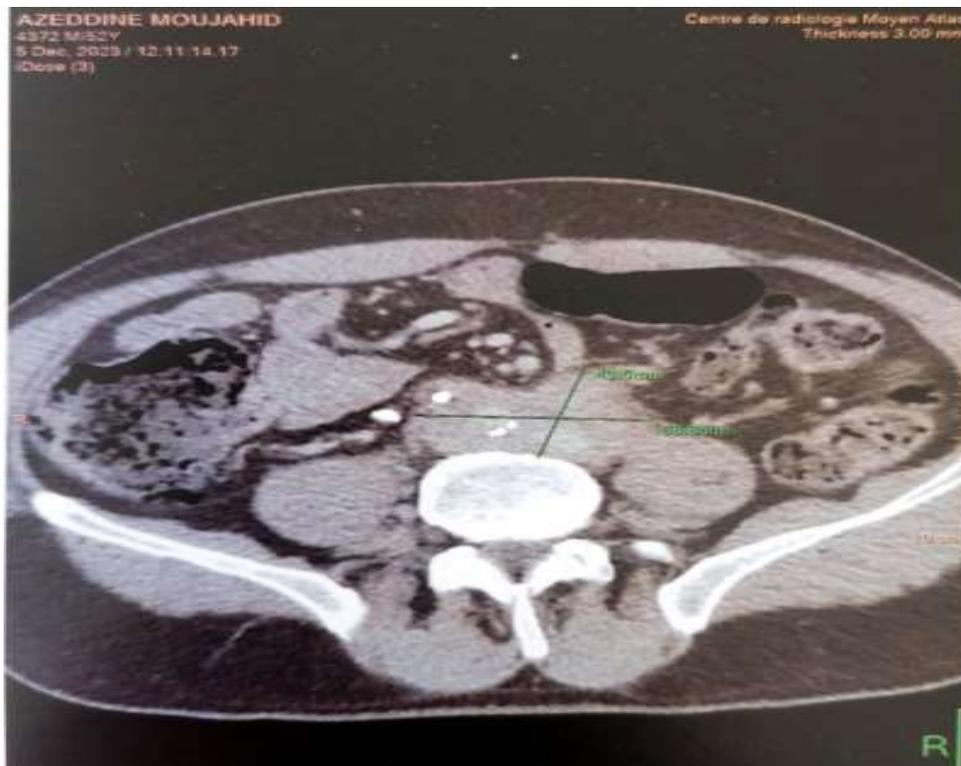


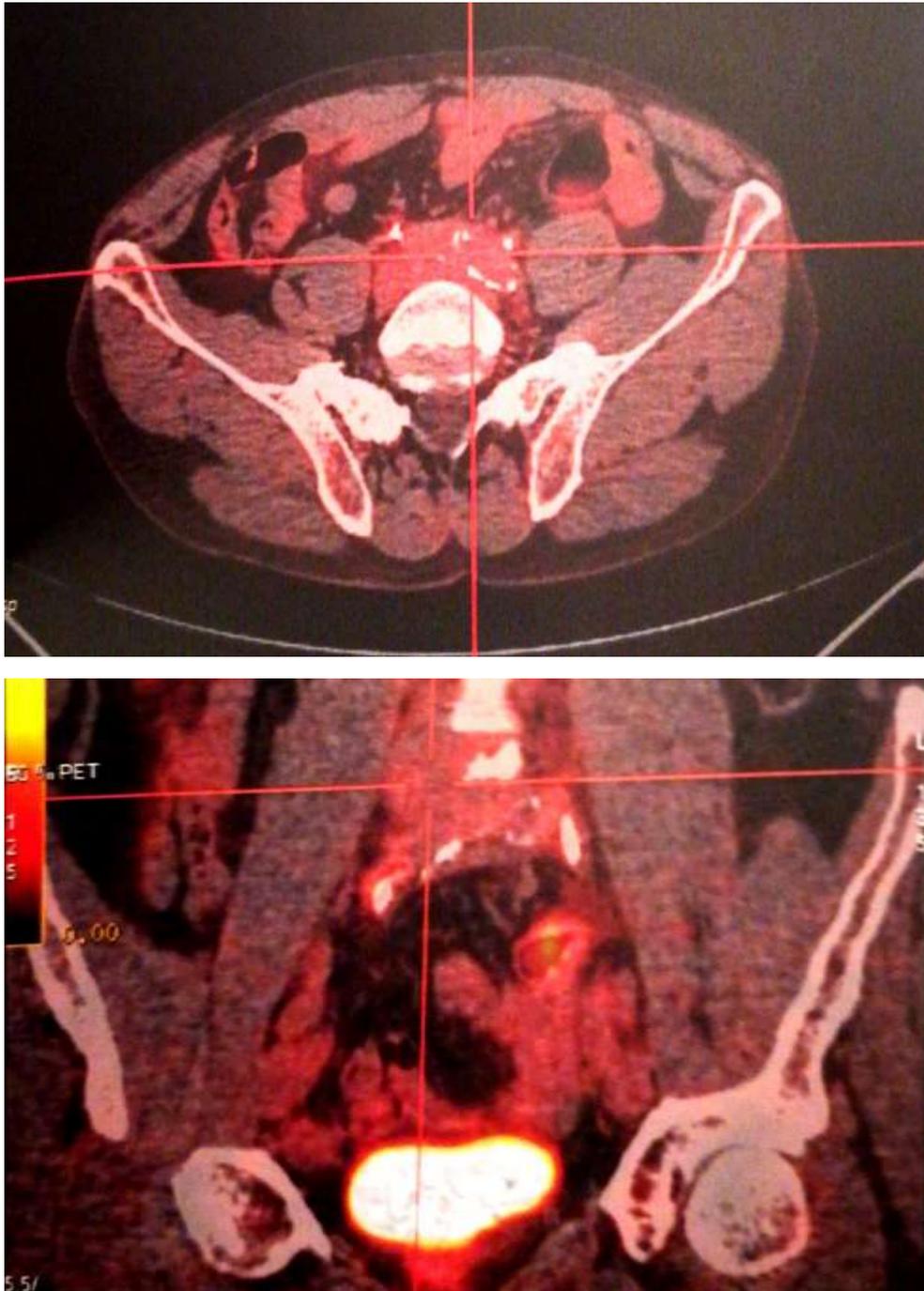
Figure 8. uroscanner montrant une FRP mesurant 43.6mm\*68.8mm

**3.3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

Elle a été réalisée chez un de nos patients soit (5.88%) a montré une FRP avec une urétérohydronéphrose bilatérale et symétrique.

**3.4. La tomographie par émission de positron couplée à la TDM (TEP-TDM)**

Compte tenu de sa disponibilité relativement plus récente, un TEP-scan n'avait été réalisé au moment de l'évaluation initiale que dans 2 cas , alors que cinq patients ont bénéficié d'une réévaluation par un TEP-TDM au cours du suivi. Dans 3/5 cas , la TEP était strictement normal, dans les autres cas de la fibrose, on retrouvait des foyers d'hypermétabolisme intense de la paroi aortique plus marqué au niveau de l'aorte ascendante, la crosse et l'aorte sous rénale compatible avec une aortite, et une hypermétabolisme focalisé thyroïdien droit.



*Figure 9– 10. Montrant une FRP inactive métaboliquement(faible risque de rechute)*

#### **4. Étude histologique :**

L'histologie a confirmé le diagnostic de la FRP dans 4 cas soit 23.52%, mettant en évidence un remaniement inflammatoire et histiocytaire chez 3 malades et une fibrose dense du tissu conjonctif sans aucun signe de malignité chez un seul patient.

#### IV. Étiologies :

La FRP a été idiopathique chez 12 de nos malades, soit (70.58%).

Les formes secondaires étaient présentes chez 4 malades, soit (23.52%) réparties comme suit :

- ▲ Trois cas de FRP secondaire à la maladie des IgG4 (17.64%).
- ▲ Un cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à une aortite (5.88%).
- ▲ Un cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à une origine infectieuse (5.88%).

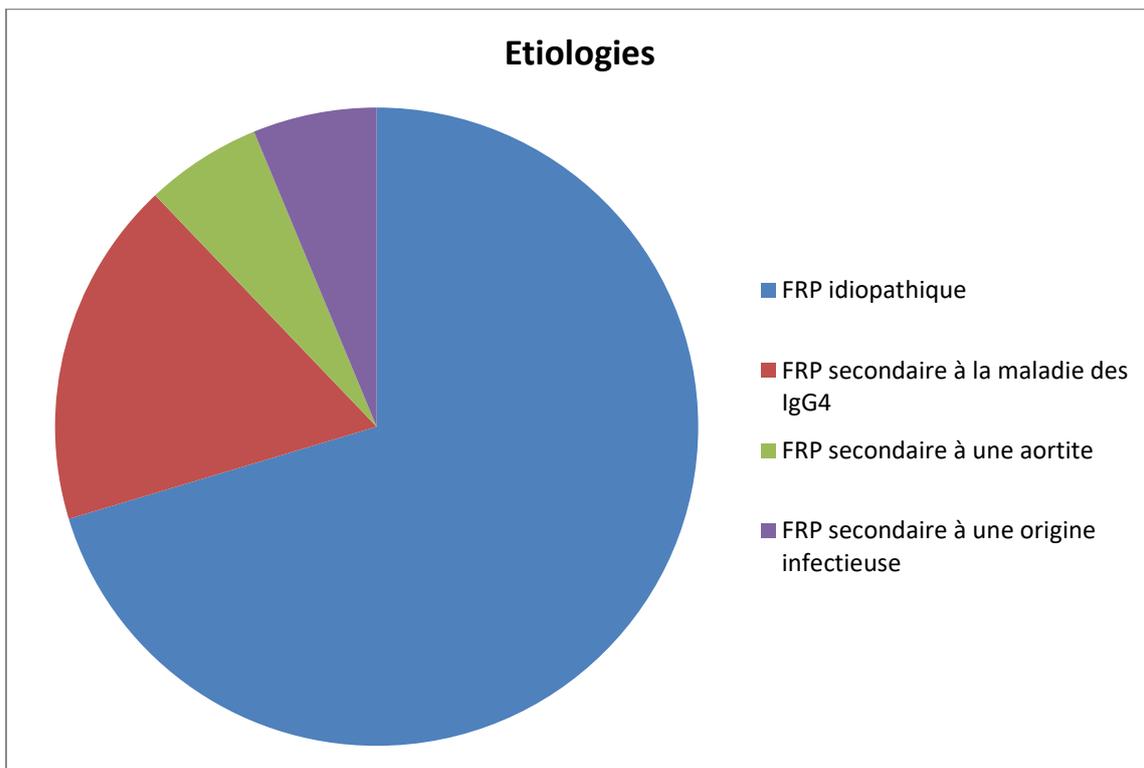


Figure 10. Répartition des différentes étiologies de la fibrose rétropéritonéale

## V. Traitement :

### 1. Traitement médical :

#### 1.1. Corticothérapie :

15 de nos patients, soit (88.23%), ont été mis sous corticothérapie à la dose de 60mg.

#### 1.2. Tamoxifène :

Un patient avait bénéficié d'un traitement médical par le tamoxifène soit 5.88%.

#### 1.3. Rituximab :

Deux patients ont été mis sous Rituximab soit 11.76%.

#### 1.4. Immunosuppresseurs :

Un patient a été mis sous méthotrexate soit 5.88%.

**Tableau 1. Répartition du traitement médical dans notre série**

Traitement	Pourcentage
Corticothérapie	88.23%
Tamoxifène	5.88%
Rituximab	11.76%
méthotrexate	5.88%

### 2. Traitement chirurgical :

14 patients ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde urétérale double J en bilatérale soit 82.53%.

## VI. Suivi et évolution

La durée moyenne de suivi est de 42.8 mois (extrêmes 3-125 mois) et sous traitement ; l'évolution est marquée par la disparition de la douleur, l'amélioration du syndrome inflammatoire et la normalisation de la fonction rénale chez tous les patients. Une stabilisation radiologique est notée chez 08 malades, deux patients avaient une diminution de la masse, alors que trois malades ne sont pas encore évalués radiologiquement, une seule patiente avait une disparition complète de cette masse et une autre est perdue de vue.

## DISCUSSION

## I. Épidémiologie :

### 1. Fréquence :

La fréquence de la fibrose rétro-péritonéale peut varier en fonction de différents facteurs, notamment la population étudiée, les critères diagnostiques utilisés et la région géographique.

La fibrose rétro-péritonéale est considérée comme une maladie rare, mais sa prévalence exacte n'est pas toujours bien définie en raison de sa nature sous-diagnostiquée.

La FRP est une pathologie rare dont l'incidence est estimée à 0,4 à 1/200 000 personnes [12].

Cette affection peut affecter des personnes de tout âge, mais elle est plus fréquente chez les hommes d'âge moyen. Les statistiques précises peuvent varier, mais on estime que la fibrose rétro-péritonéale est plus fréquente chez les personnes d'origine caucasienne que chez celles d'origine africaine.

Il est important de noter que la fibrose rétro-péritonéale peut parfois être asymptomatique, ce qui peut rendre le diagnostic difficile. Les symptômes de la maladie, tels que la douleur abdominale, la pression sur les organes adjacents et les complications associées, peuvent varier d'un individu à l'autre.

Le nombre des patients inclus (N=117) est considéré comme un petit échantillon par rapport à celui des grandes séries, notamment LIOGER qui a rapporté 78 cas de FRP [13], BAKER qui a rapporté 60 cas de fibrose [3], LE GUYADER qui a rapporté 60 cas [4], DESBOIS qui a rapporté 21 cas [14],

Barbaliás qui a rapporté 31 cas [15] et enfin ALLALI qui a noté 20 cas de FRP [16].

## **2. Terrain :**

### **2.1. Age :**

La FRP survient de façon prédominante dans la 4ème, 5ème et 6ème décennie de vie [17], elle est très rare après 70 ans ou avant 20 ans. Toutefois, des cas de FRP ont été décrits chez des enfants [18, 19].

Dans notre série, la moyenne d'âge était estimée à 50 ans, pour des extrêmes allant de 29 ans à 69 ans, avec une prédominance des cas dans la tranche d'âge 61 à 65 ans ce qui concorde avec les données de la littérature.

### **2.2. Sexe :**

Dans la littérature médicale, la FRP a souvent été associée à une prédominance masculine, avec un sex-ratio M/F de 3.1, ce qui signifie que la maladie affecte plus fréquemment les hommes que les femmes [16], qui est attribuée à l'incidence plus importante de la maladie athéromateuse aortique chez l'homme à partir de l'âge de 40 ans [20, 21, 22].

Notre étude rapporte un sex-ratio F/H de 1.12, ce qui suggère une proportion plus équilibrée entre les femmes et les hommes atteints de FRP par rapport à ce qui est généralement observé.

**Tableau 2. Données épidémiologiques dans la littérature et dans notre série**

Série	Nombre de patients	Homme	Femme	Sex-ratio	Age moyen	Ages extrêmes
LIOGER	78	54	24	M/F :2.25	55 ans	19-81 ans
BAKER	60	45	15	M/F :3.1	56 ans	50-70 ans
LE GUYADER	31	22	9	M/F :2.4	55 ans	40-70 ans
DESBOIS	31	23	8	M/F : 2.9	54 ans	24-78 ans
A. MZABI	32	24	8	M/F :3	58 ans	22-80 ans
ALLALI	20	15	5	M/F :3,1	53 ans	41-74 ans
Notre série	17	8	9	F/H :1.12	50 ans	29 - 69 ans

## II. Pathogénie :

La pathogénie de la fibrose rétropéritonéale (FRP) n'est pas complètement comprise, mais plusieurs mécanismes ont été suggérés. La FRP est caractérisée par l'accumulation de tissu cicatriciel (fibrose) dans la région rétropéritonéale, englobant les structures importantes telles que les vaisseaux sanguins, les uretères, et d'autres organes. Voici quelques aspects clés de la pathogénie de la FRP :

**Inflammation** : Certains chercheurs suggèrent que l'inflammation chronique joue un rôle dans le développement de la FRP. Des réponses immunitaires anormales pourraient conduire à une activation prolongée des cellules inflammatoires, entraînant la libération de médiateurs inflammatoires et la stimulation des fibroblastes.

**Fibroblastes Activés** : Les fibroblastes sont des cellules impliquées dans la production de collagène et d'autres composants de la matrice extracellulaire. Dans la FRP, ces fibroblastes sont activés de manière anormale et produisent une quantité excessive de collagène, conduisant à la formation de tissu cicatriciel.

**Facteurs de Croissance** : Certains facteurs de croissance, tels que le facteur de croissance transformant bêta (TGF- $\beta$ ), ont été identifiés comme jouant un rôle dans la fibrose. Ils peuvent stimuler la transformation des fibroblastes en myofibroblastes, favorisant ainsi la production accrue de collagène.

**Angiopathie Ischémique** : Certains chercheurs suggèrent que des anomalies vasculaires, telles qu'une ischémie (privation d'oxygène) dans la

région rétropéritonéale, pourraient contribuer à la fibrose. Cela peut être lié à une altération de la vascularisation dans la région.

**Facteurs Génétiques** : Il a été suggéré que des facteurs génétiques pourraient prédisposer certaines personnes à développer une FRP. Des études familiales et des associations avec certaines conditions génétiques ont été rapportées, bien que davantage de recherches soient nécessaires pour clarifier ces liens.

**Infections** : Certains cas de FRP ont été associés à des infections antérieures, suggérant que des agents infectieux pourraient déclencher une réponse immunitaire anormale et contribuer à la fibrose.

Il est important de noter que la FRP peut avoir des présentations cliniques variées, et la pathogénie peut différer entre les cas. La compréhension de ces mécanismes est essentielle pour le développement de nouvelles approches thérapeutiques ciblées.

La FRP est dite idiopathique lorsqu'aucune étiologie n'a été décelée.

La FRP peut être aussi secondaire, d'origine médicamenteuse, néoplasique, infectieuse, ou être secondaire à une radiothérapie, à un traumatisme ou chirurgie abdominale, ou à une hémorragie rétropéritonéale.

### **1. La fibrose rétropéritonéale idiopathique:**

La physiopathologie de la fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRP) n'est pas entièrement élucidée, mais on suppose que des mécanismes inflammatoires et fibrotiques sont impliqués.

La physiopathologie de la FRP idiopathique repose sur quatre modèles :

### 1.1. Le modèle auto-immun (figure 52) [1, 4, 42]:

La preuve que le FPR soit une maladie auto-immune est large, et repose sur plusieurs constatations.

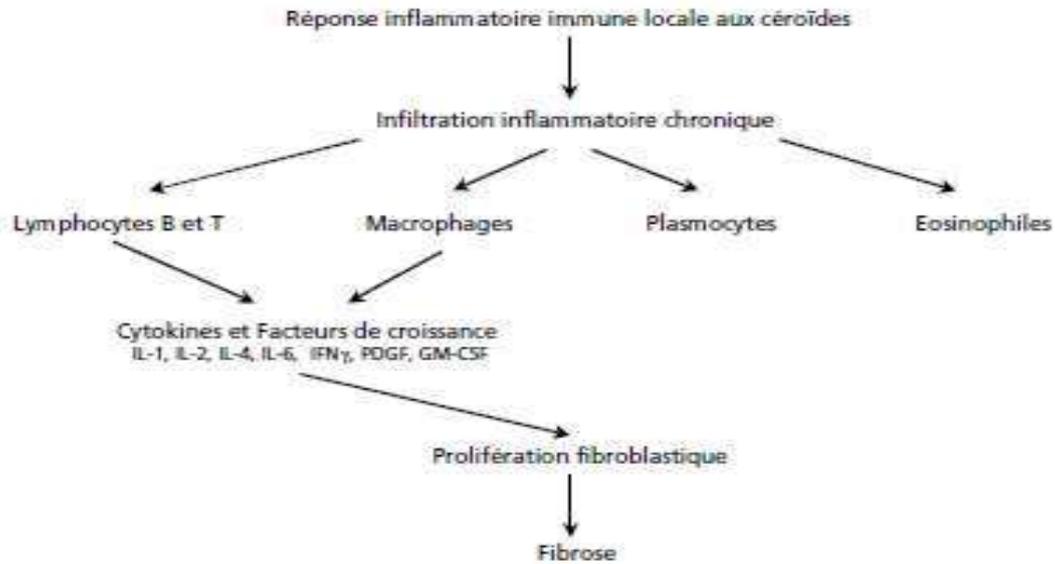
Ormond avait rapporté que les vaisseaux para aortiques dans deux de ses patients ressemblait à la vascularite observée dans la périartérite noueuse [11, 23].

D'autres travaux ont également rapporté des cas de patients présentant à la fois la FPR associée à une maladie auto-immune telles que l'arthrite inflammatoire, la spondylarthrite ankylosante, le lupus érythémateux disséminé, et la vascularite associée aux ANCA [ 24, 25].

Une autre étude menée par Martorana et son groupe, a montré la présence de l'allèle HLA DRB1 \* 03 chez les patients atteints du FPR. Cet allèle est également présent en grand nombre dans d'autres maladies auto-immunes, à savoir le diabète de type 1, la myasthénie et le lupus érythémateux disséminé (LED) [26].

D'autres études ont montré la présence de divers autres anticorps chez les patients porteurs de la FRP [27].

Enfin, la bonne réponse de la FRP à la corticothérapie suggère le mécanisme immunitaire inclus dans cette affection.



*Figure 11. Schéma de l'hypothèse immunitaire*

Dans notre série, aucun signe clinique en faveur d'une maladie systémique ou immunitaire n'a été observé chez nos patients. Pourtant, tous les patients ayant bénéficié d'un bilan biologique présentaient un syndrome inflammatoire biologique, et une amélioration de ce dernier a été observée chez ceux qui ont subi un traitement par corticothérapie.

### **1.2. La FRPI et le processus d'athérosclérose :**

La réaction inflammatoire locale causée par les low density lipoproteins (LDL) oxydés et les céroïdes (un polymère lipoprotéique insoluble qui résulte de l'oxydation des LDL à l'intérieur de la plaque par les macrophages), qui sont souvent retrouvés dans la plaque d'athérosclérose au niveau de l'aorte abdominale. Lorsque la média de l'aorte est amincie ou rompue, ces lipides oxydés sont présentés par les macrophages de la plaque aux cellules immunocompétentes telles que les lymphocytes T et B ; cette action engendre une réponse inflammatoire autoentretenu qui conduit à une inflammation de la paroi de l'aorte (principalement au niveau de la média et de l'adventice)

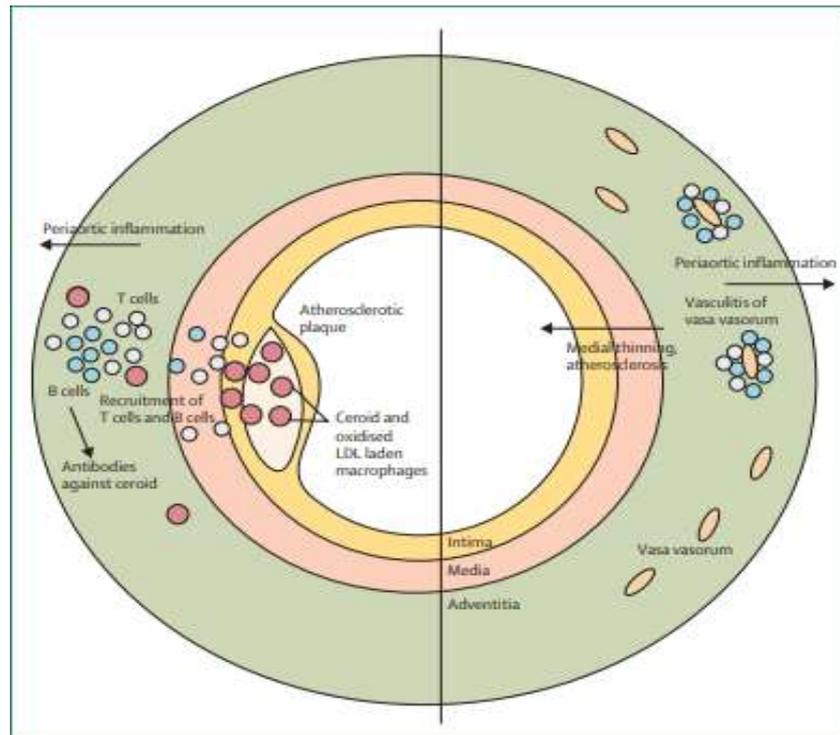


Figure 12. montrant la réaction exagérée à l'athérosclérose

L'épidémiologie révèle que la fibrose rétropéritonéale est le plus souvent associée à des lésions artérielles athéromateuses et survient principalement sur des terrains cardiovasculaires à risque comprennent le tabagisme, l'hypertension artérielle, le diabète, le cholestérol élevé, l'obésité et l'inactivité physique [28]. Ainsi, Parums et Mitchinson explique la pathogénie de la FRP par une réaction inflammatoire locale mal contrôlée au cours de l'athérosclérose aortique [29]

Déjà en 1972, la possibilité d'une liaison entre la fibrose et la plaque d'athérome était évoquée. Depuis, les études de nécropsie et surtout les coupes scanographiques ont montré que cette fibrose survenait, quasi exclusivement aux endroits où la paroi artérielle, en général l'aorte, était le siège d'une lésion athéromateuse sévère avec rétrécissement ou fissuration de la média artérielle [30].

Dans notre étude, personne n'avait des antécédents de maladie athéromateuse.

### **1.3. Le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 :**

La maladie fibro-sclérosante à IgG4, également connue sous le nom de syndrome de Mikulicz ou de maladie fibro-sclérosante à IgG4 , est un trouble auto-immun caractérisé par une infiltration inflammatoire et une fibrose de divers organes du corps. Le nom de la maladie fait référence à la présence d'une immunoglobuline G4 (IgG4), une sous-classe d'anticorps, dans les tissus atteints.

La maladie est caractérisée par une infiltration importante de cellules inflammatoires, notamment de lymphocytes plasmatiques, qui peuvent entraîner une fibrose (cicatrisation excessive) dans les organes touchés.

La maladie fibro-sclérosante à IgG4 peut affecter une variété d'organes, y compris les glandes salivaires, les glandes lacrymales, le pancréas, les voies biliaires, les reins, les artères et d'autres tissus. Les symptômes dépendent de l'organe touché.

Le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 repose sur la présence de plasmocytes à IgG4 dans les prélèvements histologiques de fibrose [31]. Le diagnostic repose non seulement sur le dosage des taux sériques d'IgG 4 mais aussi sur les résultats histopathologique et immunohistochimique de la biopsie [32].

Une nouvelle fois, on retrouve une association entre la FRP et d'autres maladies avec excès d'IgG4, comme la thyroïdite de Riedel, les pancréatites autoimmunes et les pseudo-tumeurs inflammatoires rétro-orbitaires. Habituellement, les IgG4 sont la sous-classe d'IgG la moins représentée (<5%).

Elles ne peuvent activer le complément, ni former de complexe immunitaire, mais ont une activité anti-inflammatoire [33].

L'IgG4 est dépendant d'une réponse dite T helper 2 (Th2), par analogie la FRP pourrait être considérée comme étant une réponse Th2[34].

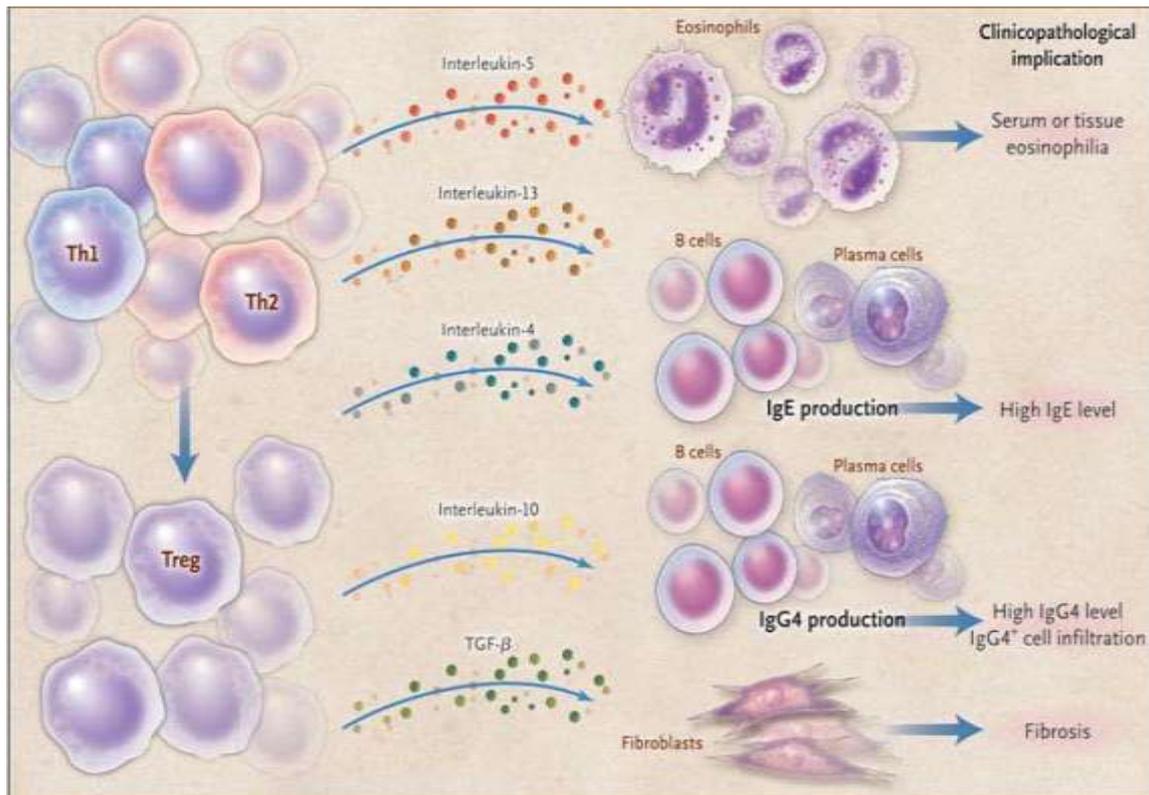


Figure 13. la réaction immunitaire impliquant les Th2 aboutissant à la formation de la fibrose

Dans notre série, 3 patients avaient une maladie des IgG4 soit (17.64%).

## 2. La fibrose rétropéritonéale secondaire :

La fibrose rétropéritonéale secondaire est provoquée par un large éventail de facteurs étiologiques [35, 36, 37, 38].

### 2.1. Les médicaments :

La cause la plus fréquente est l'utilisation de certains médicaments, qui comprennent principalement les dérivés de l'ergot de seigle (le méthysergide,

l'ergotamine), mais également les agonistes dopaminergiques, (le pergolide, méthyldopa), les betas bloquants, l'hydralazine et certains analgésiques [39,40].

Cependant leur rôle causal est encore controversé. Le méthysergide et les autres dérivés de l'ergot de seigle peuvent provoquer des réactions fibrotiques qui affectent non seulement le rétropéritoine, mais aussi le péricarde, la plèvre, et les poumons [73].

L'enquête étiologique dans notre série a identifié deux patients hypertendus et qui étaient sous inhibiteurs calciques. Or, ces médicaments ne sont pas décrits dans la littérature.

### **2.2. Le cancer :**

Dans certains cas, la fibrose rétropéritonéale peut être causée par un cancer, en particulier si le cancer se développe dans la région rétropéritonéale ou s'il métastase à cette région. Les métastases peuvent déclencher une réaction fibrotique dans les tissus environnants.

La réaction fibreuse est d'intensité variable. Le diagnostic anatomopathologique est parfois difficile parce que la fibrose peut masquer les cellules néoplasiques, en particulier lorsque le cancer primitif n'est pas connu. Dans ces cas, la FRP peut être prise pour une fibrose idiopathique [41,42].

Dans notre étude, aucun cas de FRP secondaire à un cancer n'a été rapporté.

### **2.3. Les infections :**

Lorsqu'elle est secondaire à des infections, la fibrose rétropéritonéale est habituellement causée par la propagation locale d'une infection contiguë

comme par exemple, la colonne vertébrale ou paravertébrale et l'abcès chez les patients atteints de tuberculose [43]. En effet, à partir du foyer infectieux se produirait une lymphangite des canaux para aortiques avec exsudations riches en protéines aboutissant à une FRP.

Dans notre étude, un cas de FRP secondaire à une infection a été rapporté.

### **2.4. L'irradiation :**

L'irradiation, en particulier la radiothérapie, est une modalité de traitement couramment utilisée dans le cadre du traitement du cancer. Cependant, l'irradiation peut également avoir des effets sur les tissus sains environnants, ce qui peut parfois conduire à des effets secondaires, y compris la fibrose.

Le mécanisme physiopathologique exact reste encore mal connu. Cependant, il a été démontré que l'irradiation des tissus conduit à la différenciation prématurée des fibroblastes, ce qui se traduit par une augmentation de la production du collagène [44].

Aucun cas de FRP avec antécédents de radiothérapie n'a été identifié dans notre série.

### **2.5. Autres :**

Ce sont les cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à :

L'exposition à l'amiante, les traumatismes en particulier de l'uretère, la chirurgie abdominale ou rétropéritonéale.

### **III. Clinique :**

La progression de la fibrose est lente. Ainsi, en l'absence de compression des structures adjacentes, certaines FRP restent asymptomatiques, et sont découvertes fortuitement lors d'un examen d'imagerie prescrit pour un autre motif. Les manifestations cliniques de la FRP sont très variables, rendant souvent le diagnostic difficile.

Le tableau clinique associe des douleurs lombo-abdominales, parfois associées à des œdèmes des membres inférieurs, une claudication intermittente, une thrombophlébite, des symptômes digestifs (nausées, vomissements), et une altération de l'état général avec un amaigrissement souvent important. Il n'y a aucun signe pathognomonique de cette maladie avant de devenir compressive [45].

Le mode d'installation des symptômes est habituellement insidieux; beaucoup plus rarement, il peut y avoir des manifestations aiguës.

#### **1. Délai diagnostique :**

La durée moyenne entre les premiers symptômes et la première consultation est environ de 04 mois.

Dans la série de LEPOR et WALSH [46], le diagnostic est fait avant 02 mois chez 36% des patients et avant 06 mois chez 81 % des patients.

Dans la série de ALLALI [16], la durée moyenne entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic de la maladie était de 09 mois et demi.

Dans notre série le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 330 jours (entre 1 mois et 48 mois).

## 2. L 'interrogatoire :

C'est une étape primordiale dans la définition du caractère idiopathique ou secondaire de la FRP.

Ainsi, on doit rechercher :

- ▲ Des facteurs de risques cardio-vasculaires à type de tabagisme, d'HTA, de diabète, d'hypercholestérolémie...
- ▲ Des antécédents personnels ou familiaux de vascularite, ou de maladie de système.
- ▲ Des antécédents personnels d'une maladie inflammatoire.
- ▲ Des antécédents de chirurgie abdominale ou rétro-péritonéale.
- ▲ Une pathologie néoplasique ou une notion de radiothérapie.
- ▲ Une notion de prise médicamenteuse (méthysergide, méthyldopa, bêtabloquants, Ergotamine...)
- ▲ Une exposition à l'amiante.

Dans notre série, parmi nos 17 malades :

- ▲ 2 étaient hypertendus, soit (11.76%).
- ▲ 2 étaient diabétiques, soit (11.76%).
- ▲ 1 était suivi pour goitre, soit (5.88%).
- ▲ 1 était suivi pour maladie de crohn, soit (5.88%).
- ▲ 11 n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, soit (64.72%).

### **3. Les signes fonctionnels :**

#### **3.1. Les signes généraux :**

L'altération de l'état général est un symptôme fréquemment observé dans la fibrose rétropéritonéale [47].

On peut retrouver aussi un amaigrissement dans 15 à 39 % des cas, une anorexie et parfois une fébricule dans 10 à 19 % des cas [48].

Dans notre série, l'altération de l'état général est retrouvée chez 11 patients, soit (64.70%) et la fièvre chez 2 patients, soit (11.76%) ce qui est compatible avec les données rapportées dans la littérature.

#### **3.2. La douleur :**

Il est important de noter que la fibrose rétropéritonéale peut varier considérablement d'un individu à l'autre, et la douleur peut être influencée par la gravité de la maladie et les organes spécifiques touchés.

Elle est de localisation variable, le plus souvent lombo-sacrée. Elle peut être plus antérieure ou latérale au niveau des flancs, voire même testiculaire.

Au stade d'obstruction urétérale, la douleur peut se manifester par des coliques néphrétiques [48].

Dans une série incluant 204 patients [49]:

- 66,3% des patients avaient des douleurs dorsolombaires.
- 66,3% au niveau des flancs.
- 25% au niveau de la région ombilicale.
- 27,3% d'entre eux avaient des irradiations vers la région pelvienne.
- 20,3% vers la région inguino-scrotale et la racine des cuisses.

Dans notre série 15 patients avaient des douleurs lombaires .

### **3.3. Les Signes urologiques :**

La fibrose rétropéritonéale peut affecter le système urinaire en raison de la compression des structures anatomiques dans la région rétropéritonéale.

#### **a. La dysurie :**

La fibrose rétropéritonéale peut exercer une pression sur les uretères, provoquant une obstruction partielle ou totale du flux urinaire. Cela peut entraîner une accumulation d'urine dans les reins, ce qui peut causer des symptômes tels que la dysurie.

Dans une série de 77 patients : 2 patients avaient présentés une dysurie[50].

Dans notre série, deux cas de dysurie ont été rapportés.

#### **b. L'anurie :**

L'anurie peut être révélatrice de la FRP dans 10% des cas [51]. Elle est habituellement brutale, sans rapport avec l'étendue de la fibrose . Cette obstruction semble être plus liée à l'oedème qu'à la fibrose elle-même, puisqu'elle disparaît précocement après la mise en route d'une corticothérapie. Elle est parfois intermittente définissant alors l'anurie à éclipse caractéristique de la FRP.

#### **c. Autres manifestations :**

D'autres manifestations cliniques extrêmement polymorphes sont possibles. Citons par exemple chez l'homme un priapisme, une anéjaculation par compression des fibres sympathiques péri-aortiques ou encore une dysfonction érectile avec diminution de la Libido [52].

### **3.4. Troubles digestifs**

Des troubles digestifs non spécifiques peuvent se voir au cours de la FRP ; ils sont à type de nausées, vomissements, constipation [53,54]. Ces troubles gastro-intestinaux traduisent généralement une insuffisance rénale mais ils peuvent exister même en dehors de celle-ci et seraient alors expliqués par l'envahissement progressif du système nerveux autonome du tractus digestif et de ses ganglions.

Dans notre série, les troubles digestifs ont été signalés dans trois cas, soit (15%), avec deux cas de vomissements et de diarrhées liquidiennes, et un seul cas de constipation.

### **4. Les signes physiques**

L'examen clinique est souvent peu informatif. Les signes retrouvés n'ont aucune spécificité, et sont l'expression des conséquences de l'évolution de la FRP.

La palpation des aires ganglionnaires doit être systématique.

### **3.5. Les signes veineux :**

La fibrose rétropéritonéale (FRP) peut affecter les vaisseaux sanguins de la région rétropéritonéale, ce qui peut entraîner des signes veineux.

Toutefois la présentation clinique n'est pas spécifique [55].

Les signes veineux sont à type de :

**Hypertension veineuse :** La compression des veines par la fibrose peut entraîner une augmentation de la pression veineuse dans la région rétropéritonéale. Cela peut parfois se manifester par une distension des veines superficielles de l'abdomen, visible à l'œil nu.

**Œdème des membres inférieurs :** L'augmentation de la pression veineuse peut également entraîner une rétention de liquide dans les membres inférieurs, provoquant un œdème.

**Varices :** En raison de la compression des veines, des varices peuvent se former, en particulier dans la région abdominale.

Parfois, la thrombose de la veine cave peut rester asymptomatique, en particulier quand elle n'est pas occlusive.

Dans notre série les œdèmes des deux membres inférieurs ont été objectivés chez un seul.

### **3.6. Les signes artériels :**

Les signes artériels sont représentés par :

**L'hypertension artérielle (HTA) :** elle est présente selon les séries dans 17 à 50% des cas [56].

La compression des artères dans la région rétropéritonéale peut entraîner une augmentation de la pression artérielle. L'hypertension est l'un des signes les plus courants de la FRP.

**Diminution du pouls :** Si les artères sont comprimées, cela peut entraîner une diminution du pouls dans certaines parties du corps, généralement dans les membres inférieurs.

**Insuffisance rénale :** Si les artères rénales sont affectées, cela peut entraîner une diminution de la perfusion sanguine des reins, pouvant conduire à une insuffisance rénale.

**Les claudications intermittentes des membres inférieurs :** présentes dans environ 3% des cas par engramement des artères iliaques, au maximum, on observe une ischémie du pied [57].

Une diminution du flux sanguin vers les membres inférieurs peut causer une claudication intermittente, une douleur ou une faiblesse musculaire pendant l'activité physique, qui s'améliore au repos.

Dans notre série, deux patients avaient présenté une HTA,

**Tableau 3. Présentation clinique de la fibrose rétro-péritonéale.**

Habituelle	Occasionnelle	Rare
<p>Stade initial</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▲ Douleurs dorsolombaires</li> <li>▲ Douleurs des flancs</li> <li>▲ Douleurs abdominales</li> <li>▲ Troubles du transit digestif</li> <li>▲ Symptômes et signes généraux                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fièvre</li> <li>- Baisse de l'état général</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ Nausées et vomissements</li> <li>▲ Douleurs testiculaires</li> <li>▲ Nycturie</li> <li>▲ Oligo-anurie</li> <li>▲ Symptômes et signes généraux :                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malaise</li> <li>- Perte pondérale</li> <li>- Asthénie</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ OEdèmes des membres inférieurs</li> <li>▲ Claudications intermittentes</li> <li>▲ Livedo</li> <li>▲ Phénomène de Raynaud</li> <li>▲ Polyurie</li> <li>▲ Hématurie</li> <li>▲ Diabète insipide néphrogène</li> <li>▲ Syndrome néphrotique</li> </ul>
<p>Stade avancé</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▲ Douleurs abdomino-pelviennes</li> <li>▲ Anurie</li> <li>▲ Hypertension artérielle</li> <li>▲ Anorexie, nausée, vomissement</li> <li>▲ Amaigrissement</li> <li>▲ Altération considérable de l'état général</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ Masse abdominale</li> <li>▲ Masse pelvienne</li> <li>▲ Ischémie des membres inférieurs</li> <li>▲ OEdème des membres inférieurs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▲ Thrombose de la veine cave/ilio-cave</li> <li>▲ Varices</li> <li>▲ Masse testiculaire</li> <li>▲ Ischémie testiculaire</li> <li>▲ Hydrocèle</li> <li>▲ Impuissance</li> <li>▲ Ictère</li> <li>▲ Hypertension portale</li> <li>▲ Rectorragies</li> <li>▲ Syndrome de la veine cave supérieure</li> <li>▲ Toux irritative</li> <li>▲ Hémoptysie</li> <li>▲ Epanchement pleural ou péricardique</li> </ul>

**Tableau 4. Les signes cliniques de la FRP dans notre série et dans la littérature**

Etude clinique	Baker	Le Guyader	ALLALI	A. Mzabi	Notre serie
Nombre de patients	60	31	20	32	17
Douleurs	68%	71%	90%	53.1%	88.23%
Amaigrissement	38%	29%	40%	18.7%	64%
dysurie	16%	19%	10%	-----	11.76%
Hématurie	2%	-----	5%	-----	-----
Hypertension artérielle	-----	45%	30%	6.2%	11.76%
Oedemes des membres inférieurs	10%	32%	15%	6.2%	5.88%

## IV. Biologie

L'exploration biologique de la FRP, montrait un syndrome inflammatoire non spécifique avec une élévation de la vitesse de sédimentation et/ou de la CRP dans 68% des cas., A défaut d'une aide diagnostic, ces paramètres, retrouvés dans 50 à 100 % des FRP selon les séries, sont utiles d'une part pour conduire au diagnostic de FRP et également pour le suivi des malades sous traitement (58,59), même si parfois ils ne reflètent pas exactement l'activité de la maladie (60). La découverte d'une insuffisance rénale dans 52,6% des cas avait conduit, en première intention, à la prescription d'une échographie des voies urinaires. Le syndrome inflammatoire apparaît isolé avant que l'obstruction urétérale et l'insuffisance rénale n'aient de répercussion biologique [51].

### 1.1. La vitesse de sédimentation (VS) :

C'est un bon marqueur de l'inflammation.

LA VS est accélérée de manière quasi constante, et supérieure à 30 mm la première heure dans 48 à 100% des cas selon les séries (tableau VI) [1,13].

Elle permet l'évaluation de l'efficacité du traitement, de déceler d'éventuelles rechutes, et de décider de l'arrêt ou de la reprise de la corticothérapie.

Dans notre étude, tous les patients ayant bénéficié d'un bilan biologique, présentaient un syndrome inflammatoire.

**Tableau 5. Résultats de la VS dans notre série par rapport aux données de la littérature**

Etude clinique	Baker	A. Mzabi	ALLALI	Notre étude
Nombre de patients	60	32	20	10
VS>30mm (1 <sup>ère</sup> heure)	84%	65.6%	100%	58.82%

Les résultats de notre étude restent très proches de ceux décrits dans la littérature.

### 1.2. La protéine C-réactive (CRP) :

La CRP est un marqueur précoce, sensible et spécifique de la réaction inflammatoire, augmentant proportionnellement à son intensité.

Elle apparaît dans les six heures suivant l'inflammation aiguë. Son taux augmente et est maximal après deux jours. Il peut baisser en moins de 6 heures lorsque la source de l'inflammation a été éradiquée.

Dans notre série, elle a été pratiquée chez 15 de nos patients, soit (88.23%), concluant à une augmentation importante chez 6 malades avec une moyenne de 55 mg/l, avec des extrêmes allant de 2 mg/l à 505mg/l.

Nos résultats restent très proches de ceux de la littérature.

### 1.3. La numération de la formule sanguine (NFS) :

Elle révèle une anémie inflammatoire souvent modérée. Elle est présente dans 46 à 67% des cas, et est la conséquence d'une carence martiale [15]. En effet, le syndrome inflammatoire provoque une baisse du relargage de fer des macrophages, et une baisse de la réabsorption de ce dernier au niveau des entérocytes. Ainsi, le fer disponible pour l'érythropoïèse baisse provoquant l'anémie.

L'anémie dans les FRP est aggravée dans les stades tardifs par l'insuffisance rénale chronique [15].

Dans notre série, NFS a été réalisée chez tous nos malades objectivant une anémie hypochrome microcytaire dans 5 cas (29.41%).

Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaires neutrophiles (PNN) a été notée dans 2 cas, soit (11.76%).

Une thrombopénie a été noté dans un cas soit (5.88%).

Nos résultats restent très proches de ceux de la littérature.

### **1.4. Eléctrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) :**

Elle montre une hyper alpha 2 globuline (protéine sérique intervenant essentiellement dans les réactions inflammatoires) et une hypogammaglobulinémie avec parfois une inversion du rapport albumine/globuline [15].

L'EPP a été réalisée chez 14 patients, soit (77.77%), et n'avait pas montré aucune gammopathie monoclonale associée.

### **1.5. La fonction rénale :**

La créatininémie permet de dépister une insuffisance rénale dont le mécanisme peut être obstructif, mais aussi vasculaire en cas de compression de l'artère rénale.

L'IR est le signe qui amène souvent à la découverte de la FRP. Elle constitue une des manifestations initiales de la FRP[61]. Dans la série de ALLALI [16], 75 % des patients présentent une IR lors du diagnostic de la maladie. Dans le travail de Ouer-tani [62], une IR aiguë obstructive était le mode révélateur de la FRP dans 37,5 % des cas. L'IR reste un facteur pronostique important et justifie des traitements interventionnels en urgence quand

l'obstruction est sévère. Une IR était notée chez 82.35 % des malades de notre série.

#### **1.6. Bilan Immunologique :**

Au vu de notre analyse rétrospective, la recherche de marqueurs d'auto-immunité n'a pas apporté de contribution significative, et aucun diagnostic de maladie auto-immune n'a été confirmé. Ces résultats sont cohérents avec une étude multicentrique française qui a évalué l'importance des examens complémentaires, y compris les anticorps antinucléaires (AAN) et le dosage des marqueurs tumoraux, dans le processus diagnostique.

Dans notre série, la recherche d'anticorps anti-nucléaires, elle a été réalisée chez 13 malades soit (76.47%), sans aucun apport diagnostique.

#### **1.7. Dosage du taux sérique d'IgG4**

Concernant le dosage sérique des IgG4 son but est de détecter le syndrome hyper-IgG4 ou maladie fibrosclérosante multiple à IgG4 qui est une entité de description récente (2002), caractérisée par une fibrose « storiforme» [1 ikram 64], et dont le diagnostic repose sur des critères :

1. Cliniques : gonflement ou masse situé sur un ou plusieurs organes;
2. Biologiques : élévation du taux sérique d'IgG4 supérieur à 1,35 g/L ; et
3. Histologiques : infiltration marquée par des lymphocytes et des plasmocytes, avec des plasmocytes exprimant les IgG4 supérieur à 10 par champ avec un ratio IgG4/IgG N 40 %.

Le diagnostic est certain si les 3 critères sont présents, probables si les critères 1 et 3 sont présents, et possible si les critères 1 et 2 sont présents [9].

Dans notre série vue la description récente de la « maladie associée aux IgG4 », l'analyse immunohistochimique ne comprenait pas de marquage par un anti-IgG4, et le dosage des IgG4 étaient réalisés juste chez 7 malades revenant positive chez trois patients. Nos résultats se concordent avec la série de Desbois [14].

### **1.8. Autres anomalies biologiques**

Le bilan biologique hépatique est fréquemment perturbé [65]. En fait, une cholestase était rapportée ; elle était associée à une hypertriglycémie [51].

## V. Imagerie :

Pour porter le diagnostic de cette FRP et sa surveillance, les études actuelles se basent de plus en plus sur l'imagerie. Celle-ci a évolué les dernières années, son intérêt réside aussi bien pour établir le diagnostic positif, orienter le diagnostic étiologique, surveiller l'évolution et l'efficacité thérapeutique. Si l'urographie intraveineuse était l'examen clé dans les anciennes références bibliographiques, elle est actuellement abandonnée au profit d'explorations plus performantes et moins invasives [66].

### 1. L'échographie abdominale

C'est la technique la moins invasive et la plus simple pour évoquer le diagnostic. C'est généralement le premier examen demandé devant une insuffisance rénale obstructive, du fait de son caractère anodin et de sa facilité d'utilisation [67].

L'échographie doppler abdomino-rénal peut montrer des signes indirects de la FRP. Dans certaines études, comme celle de Ouertani [62], le diagnostic de la FRP a été suspecté dans quelques cas grâce à l'échographie, mais d'autres moyens d'imagerie tels que la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) rénales sont actuellement considérés comme essentiels pour confirmer le diagnostic de la FRP.

Dans notre série, l'échographie abdominale a été réalisée chez 5 de nos patients, soit (29.41%). Cet examen avait retrouvé une dilatation urétéro pyélocalicielle bilatérale dans 3 cas soit (17.64%), une urétérohydronéphrose bilatérale dans 1 cas soit (5.88%) et la présence d'une masse rétropéritonéale hypoéchogène entourant l'aorte n'était retrouvée que dans 1 cas, soit (5.88%).

## 2. La Tomodensitométrie (TDM)

Dans notre série, la TDM pratiquée chez 16 patients a posé le diagnostic dans 16 cas soit dans 94 % des cas. Notre résultat rejoint celui de la littérature puisque la TDM a permis de retenir le diagnostic de la FRP dans 88 % des cas dans la série de MZABI [15]. Dans la série de Sérézal [7], ce moyen d'imagerie a confirmé le diagnostic de la FRP dans 100 % des cas.

### La TDM à monter :

Une fibrose panaortique dans 1 cas et elle se limitait au pourtour de l'aorte abdominale dans 15 cas.

Dix patients présentaient un engainement des uretères et une urétéro-hydronephrose avec un rein détruit chez une patiente. La veine cave inférieure était engainée chez quatre patients.

Le scanner abdominopelvien reste la méthode d'imagerie de choix pour établir le diagnostic de la fibrose rétropéritonéale (FRP). Il permet de détecter une masse de tissu fibreux avec une densité homogène, bien délimitée, qui comprime les gros vaisseaux et les uretères. De plus, lors des stades précoces, cette masse présente une augmentation de contraste après l'injection de produit de contraste.

Une classification radiologique récemment proposée par Scheel [29] est disponible dans quelques études publiées notamment celle de Sérézal [68].

Cette classification consiste à répartir les lésions de fibrose de la façon suivante :

- ♣ Classe I : localisation aortique et iliaque ;
- ♣ Classe II : atteinte de la veine cave ;
- ♣ Classe III : extension latérale aux uretères ;

- ▲ Classe IV : extension au hile rénal avec atteinte de l'artère rénale ou de la veine rénale.

### **3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

L'IRM offre plusieurs avantages par rapport à la TDM dans l'exploration de la région pelvienne. Elle permet une analyse détaillée des caractéristiques du manchon fibreux périaortique et de ses relations anatomiques. De plus, l'IRM permet l'acquisition d'images dans de multiples plans et l'injection de produit de contraste à base de gadolinium, qui est généralement moins néphrotoxique que les dérivés iodés utilisés dans la TDM. L'IRM permet également de distinguer les formes malignes de la fibrose rétropéritonéale des formes non tumorales. Cette technique d'imagerie permet ainsi le diagnostic précis, l'évaluation des complications obstructives et le suivi de l'évolution de cette plaque fibreuse rétropéritonéale[69] .

Dans notre série IRM a été réalisée chez un de nos patients soit (5.88%) a montré une FRP avec une urétérohénose bilatérale et symétrique.

### **4. Tomographie avec émission de positons (TEP) au F-18 fluorodésoxyglucose (FDG) ou (Pet-scan)**

L'imagerie fonctionnelle, telle que la tomographie par émission de positons couplée à un scanner (TEP-scanner), semble être utile dans l'évaluation initiale de la fibrose rétropéritonéale (FRP). Bien que la fixation observée ne corresponde pas systématiquement aux données morphologiques visualisées par le scanner et l'IRM, ni à la présence d'un syndrome inflammatoire biologique, le TEP-scanner permet d'évaluer l'extension de la

FRP ainsi que les lésions vasculaires et périvasculaires. Il pourrait également avoir un intérêt diagnostique et être utile dans le suivi de la FRP[70].

Dans notre série un TEP-scan n'avait été réalisé au moment de l'évaluation initiale que dans 2 cas, alors que cinq patients ont bénéficié d'une réévaluation par un TEP-TDM au cours du suivi.

Par ailleurs dans la série de Desbois [14], neuf DFG-TEP-scanner (Tomographie par Émission de Positons - scanner) ont été effectués, révélant des foyers hypermétaboliques discrets dans 6 cas. Le PET-scanner peut être utilisé pour détecter des lésions de fibrose multifocale dans le contexte d'une maladie inflammatoire associée à la fibrose rétro-péritonéale.

## VI. Anatomopathologie :

Bien que recommandée par certains auteurs pour confirmer histologiquement l'existence de la fibrose et justifier son traitement, la biopsie présente un rendement variable. Certaines équipes chirurgicales estiment que seule une série de biopsies profondes permet de confirmer le diagnostic de fibrose rétropéritonéale et d'exclure une origine maligne [71].

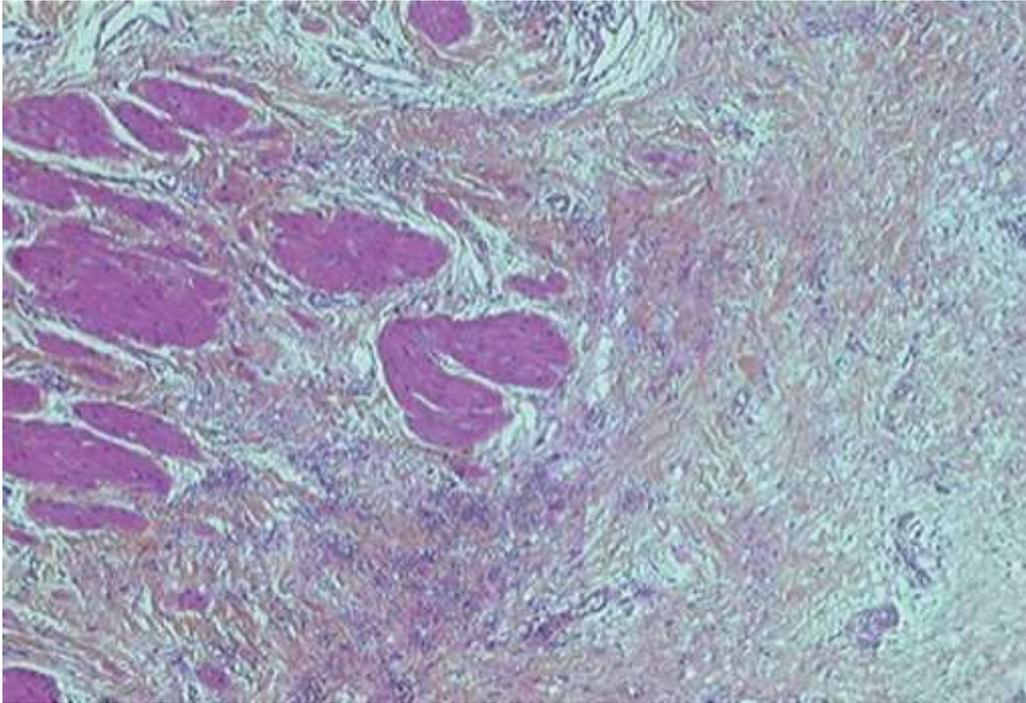
Dans notre série la biopsie a été réalisée chez 4 cas soit 23.52%, mettant en évidence un remaniement inflammatoire et histiocytaire chez 3 malades et une fibrose dense du tissu conjonctif sans aucun signe de malignité chez un seul patient.

### **Aspects macroscopiques**

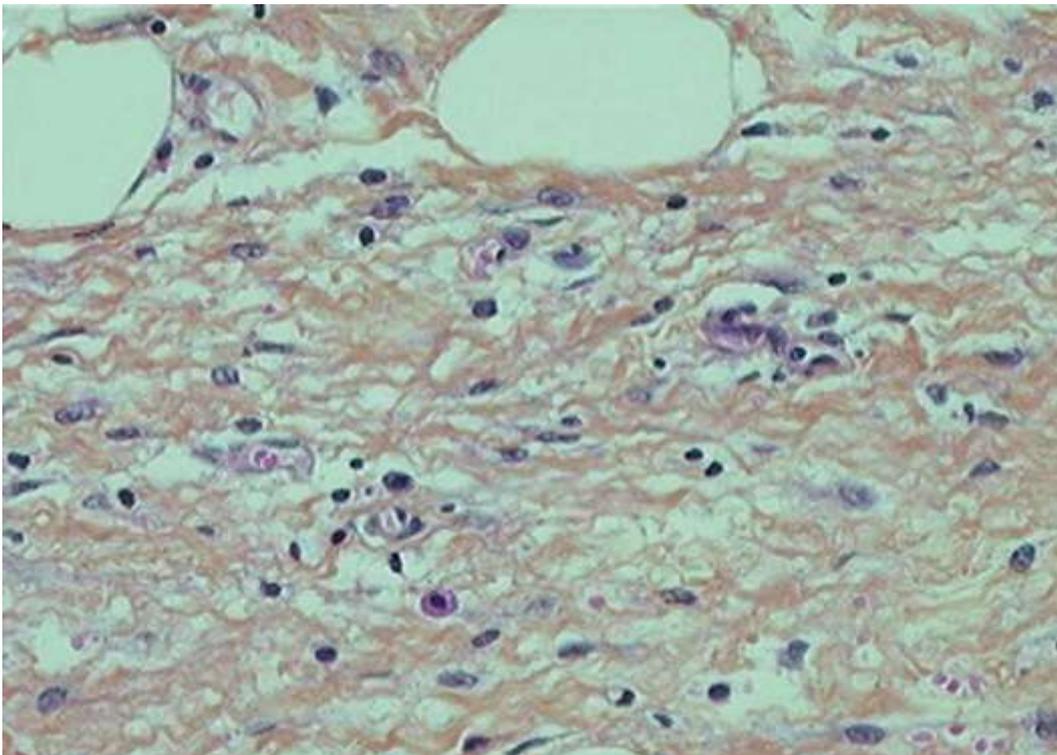
La fibrose rétropéritonéale (FRP), quel que soit son origine, se caractérise par une transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en un manchon fibreux et rétractile. Macroscopiquement, on observe une gaine fibreuse de couleur blanc nacré ou grise, adhérente au péritoine pariétal postérieur, dure et plus ou moins épaisse (0,5 à 8 cm). Cette gaine enveloppe l'aorte abdominale, la veine cave inférieure (VCI), les deux uretères, et peut s'étendre en direction des hiles rénaux. Les muscles psoas sont rarement affectés par ce processus [72].

### **Aspects microscopiques**

L'aspect histologique de la fibrose rétropéritonéale (FRP) correspond à un processus fibro-inflammatoire non spécifique, mais non suppuré. Cet aspect histologique varie en fonction du stade de découverte de la maladie [70].



*Figure 14. Fibrose et oedème dissociant des fibres musculaires lisses de la paroi urétérale.*



*Figure 15. Infiltrat inflammatoire non spécifique, lymphocytes, plasmocytes et mastocytes.*

## VII. Étiologies :

### 1. FRP primitives ou idiopathiques

L'absence d'étiologie évidente conduit au diagnostic de fibrose idiopathique. Les FRP idiopathiques représentent classiquement les deux tiers de l'ensemble des FRPB. En fait, la mise en évidence croissante d'une relation avec l'athérome aortique restreint la part des FRPB dites idiopathiques.

Plusieurs théories s'affrontent quant à l'origine de FRP idiopathique: expression locale d'une maladie de système à médiation immunologique, maladie de collagène ou vascularite [16].

Dans notre série la FRP a été idiopathique chez 12 de nos malades, soit (70.58%).

### 2. FRP secondaires :

La fibrose rétropéritonéale (FRP) secondaire fait référence à des cas où la fibrose est une conséquence d'une cause sous-jacente identifiable, contrairement à la FRP idiopathique où aucune cause spécifique n'est trouvée. La distinction entre FRP idiopathique et FRP secondaire est essentielle car elle influence le traitement et la prise en charge du patient. Il est important d'identifier et de traiter la cause sous-jacente de la FRP secondaire pour prévenir une récurrence ou une progression de la maladie.

**Tableau 6. Les différentes étiologies de la FRP**

<b>Idiopathique</b>	<b>70% des cas</b>
<b>Secondaire</b>	<b>30% des cas</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Médicament : -Méthysergide             <ul style="list-style-type: none"> <li>-Ergotamine</li> <li>-Méthyldopa</li> <li>-Hydralazine</li> <li>-Bêta-bloqueurs</li> </ul> </li> <li>• Néoplasie : -Tumeur carcinoïde             <ul style="list-style-type: none"> <li>-FRP réactionnelle à la présence de cellules malignes</li> </ul> </li> <li>• Traumatisme rétropéritonéal : -Hémorragie             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Entérite régionale</li> <li>-Diverticulite perforée</li> <li>-Appendicite</li> <li>-Extravasation urinaire</li> <li>-Irradiation</li> <li>-Opération</li> <li>-Iatrogène</li> </ul> </li> <li>• Agents infectieux : -Infections de tractus urogénital             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Histoplasmose</li> <li>- Tuberculose</li> </ul> </li> <li>• Divers : - Vascularite             <ul style="list-style-type: none"> <li>-Autres maladies systémiques....</li> </ul> </li> </ul>	

**Tableau 7. Répartition étiologique des FRP dans la littérature**

(n= nombre des cas de la fibrose rapportés dans la série).

ETIOLOGIE	Notre série N=17	ALLALI N=20 [16]	ERIC ET VAN BOMMEL n=24 [73]	Garrostre n=14 [74]	LUGOSI ET SACRE n=18 [75]
Idiopathiques	12	14	60 %	78,50 %	39 %
Médicamenteuses	-----	-----	10 %	-----	-----
Malignes	-----	1	14 %	-----	14,30 %
Post-traumatiques	-----		4,50 %	-----	-----
Maladies inflammatoires ou infectieuses	4	2	4,50 %	20 %	7,20 %
Anévrismes de l'aorte ou aortite	1	-----	20 %	-----	33,20 %
athérosclérose	-----	3	-----	-----	-----

## VIII. Traitement :

Les objectifs thérapeutiques pour la fibrose rétropéritonéale (FRP) sont multiples et comprennent :

**Traitement des complications obstructives:** Ceci inclut le traitement des complications telles que l'hydronéphrose unilatérale ou bilatérale avec une insuffisance rénale, visant à restaurer la fonction rénale normale.

**Réduction du syndrome inflammatoire :** Il est important de diminuer l'inflammation associée à la FRP pour soulager les symptômes et prévenir les dommages tissulaires supplémentaires.

**Limitation de la progression de la fibrose:** Le traitement doit viser à limiter la progression de la fibrose rétropéritonéale et à prévenir sa récurrence.

**Prévention des récurrences :** Une fois les symptômes contrôlés, il est essentiel de mettre en place des mesures pour prévenir les récurrences de la FRP.

Le traitement peut être médical, chirurgical ou une combinaison des deux, selon la sévérité de la maladie et la réponse au traitement initial.

**Traitement médical:** Il repose généralement sur l'utilisation de corticoïdes, mais d'autres médicaments immunosuppresseurs comme le tamoxifène peuvent également être utilisés. Ces médicaments visent à réduire l'inflammation et à freiner la progression de la fibrose.

**Traitement chirurgical:** Le traitement chirurgical peut être nécessaire pour traiter les complications obstructives persistantes, telles que l'hydronéphrose, par la mise en place de sondes double J pour assurer un drainage adéquat de l'urine. Cependant, la chirurgie est de moins en moins utilisée en première intention, et est souvent réservée aux cas où le traitement

médical échoue ou est contre-indiqué, ou lorsque le patient refuse une immunosuppression prolongée.

Il est important que le traitement soit individualisé en fonction des besoins spécifiques de chaque patient, en tenant compte de facteurs tels que la gravité des symptômes, la présence de complications et les préférences du patient. Un suivi régulier est également nécessaire pour évaluer l'efficacité du traitement et ajuster le plan thérapeutique au besoin.

### **1. Le traitement médical :**

#### **a. La corticothérapie :**

Les corticostéroïdes sont les médicaments les plus utilisés. Ils suppriment la synthèse de la plupart des cytokines impliquées dans la réaction inflammatoire à la phase aiguë, réduisent l'inflammation et inhibent la maturation et la synthèse du collagène [76]. La dose optimale et la durée de la corticothérapie ne sont pas clairement établies, car la plupart des études publiées concernent de petites séries rétrospectives et sont non contrôlées. Une dose d'attaque de 40 à 60 mg/j de prednisone durant 4 à 8 semaines est habituellement administrée et un traitement d'entretien allant de neuf mois jusqu'à deux ans de corticothérapie est parfois recommandé pour éviter les récives.

**Tableau 8. Résultats de la corticothérapie dans la littérature**

<b>La série</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Prise de Corticothérapie</b>
Kaaroud [77]	15	53 %
Ouertani [62]	8	100 %
Desbois [17]	31	90 %
Allali [16]	20	95 %
Dans notre série	17	88.23%

### **b. Tamoxifène**

Le tamoxifène est un anti-oestrogène utilisé dans l'hormonothérapie du cancer du sein dans le cadre de la prévention des récurrences. Il est également efficace sur les tumeurs desmoïdes et certaines maladies fibrosantes comme la fibromatose. Vu que la FRP se rapproche de ces affections (par sa composante d'hyperactivité mésenchymateuse avec prolifération fibroblastique et production excessive de collagène), le tamoxifène a été proposé comme une alternative aux autres traitements [78].

La posologie habituellement proposée est de 10 à 20 mg\* 2/j pendant 20 à 30 mois.

Dans la littérature deux études ont été publiées par Van Bommel sur le tamoxifène dans le traitement de la FRP :

- Une étude publiée en 2006, qui a été menée sur 19 cas traités par le tamoxifène. La dose moyenne utilisée dans cette étude était de 20 mg par jour pour une durée moyenne du traitement de 12,5 mois [79].
- L'autre étude publiée en 2013, a été réalisée sur 55 cas de FRP. Dans cette étude tous les cas ont été traités par le tamoxifène. En fin de suivi le succès thérapeutique a été marqué chez 46 cas (83,6%) [80].

Dans notre étude un patient avait bénéficié d'un traitement médical par le tamoxifène soit 5.88%.

Enfin, le tamoxifène a été utilisé avec succès dans plusieurs cas . Mais une étude randomisée a montré que la prednisone était plus efficace que le tamoxifène pour la prévention des récurrences dans la FRP idiopathique [81]

**c. Autres immunosuppresseurs**

Les immunosuppresseurs sont également fréquemment utilisés. Parmi eux, le cyclophosphamide et l'azathioprine peuvent permettre des rémissions durables et une régression de la masse, mais au prix d'une toxicité parfois élevée. L'utilisation du méthotrexate, de la ciclosporine et du mycophénolate mofétil a également été rapportée de manière anecdotique [82]. À ce jour, aucune étude randomisée n'a comparé l'efficacité et la toxicité des immunosuppresseurs avec les stéroïdes.

**Tableau 9. Résultats des traitements immunosuppresseurs combinés dans des séries de patients avec fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI) [83]**

Références	Patients	Age/H Age (année)	Obstruction urétérale	Dose de traitement (ttt) Durée (mois) du ttt	Taux de réussite	MR	Taux de récidive	Durée suivi mois
Higgins, 1988	13	57/11	ND	P: 30-60 > 24 m	12/13 (92%)	Oui	1/12 (9%)	59
Cotsamire, 1991	10	53/5	ND	P/ND/ND	5/10 (50%)	Non	ND	ND
Harreby, 1994	11	44/8	11 (100)	MP: 1 g pendant 3 j et AZA: 100 mg/24 m	7/11 (64 %)	Oui	1/7 (14%)	18
Chaveau, 1995	10	55/ND	ND	P: 0,5-1 mg/kg/6 m	6/10 (60%)	Oui	2/6 (33%)	39
Marcolongo, 2004	26	56/19	26 (100%)	P: 1-1,5 mg/kg 8 h + CYC: 2 mg/kg/6 h AZA: 2,5 mg/kg/12 h	26/26 (100%)	ND	7/26 (27%)	
Kardar, 2002	10	48/8	10 (100%)	P: 60 mg/24 m	9/10 (90%)	Oui	1/9 (11%)	63
Kaaroud, 2005	9	44/1	8 (89%)	P: 0,5-1 mg/kg/12 m	9/9 (100%)	ND	4/9 (44%)	42
Warnatz, 2005	11	49/8	5 (45%)	Puis CYC, puis AZA: 2-3 m/kg/ND ou P/ND/ND MMF/CS/MT	8/11 (73%)	Oui	ND	39
Ilie, 2006	15	64/12	15 (100%)	P: 20-60 mg/j pendant 22 m	13/15 (86%)	ND	ND	61
Moroni, 2006	12	55/6	12 (100%)	P: 0,5 mg/kg 18 m AZA: 1,5 mg/kg 16 m ou tamoxifène: 20-40 mg pendant 18 m	11/12 (92%)	ND	1/11 (9%)	50
Van Bommel, 2007	24	56/20	13 (54%)	P: 60 mg pendant 12 m	18/24 (75%)	Oui	13/18 (72%)	66

(Adapté de réf.<sup>21</sup>).

H: homme; MR: masse résiduelle; ND: non déterminé; m: mois; P: prednisone; MP: méthylprednisolone; AZA: azathioprine; CYC: cyclophosphamide; MMF: mycophénolate mofétyl; CS: ciclosporine; MTX: méthotrexate.

Dans notre série un patient a été mis sous méthotrexate soit 5.88%.

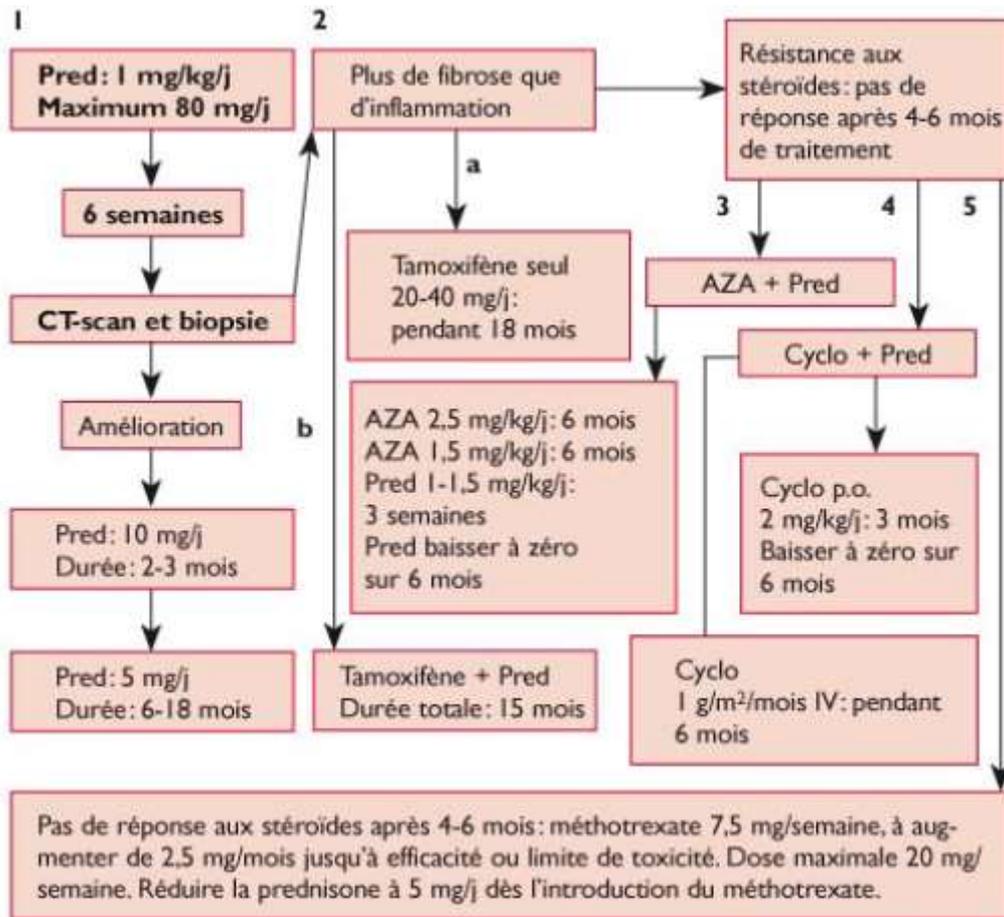


Figure 16. Arbre décisionnel thérapeutique [83]

1 : Protocole standard.

2 : Si après 6 semaines de traitement, on constate la persistance d'un syndrome inflammatoire et une fibrose au scanner, on passe à l'association tamoxifène + prednisone ou colchicine + prednisone.

3 : Résistance aux stéroïdes : aucune réponse après 6 mois, appliquer l'un des trois protocoles : 3-4-5.

AZA : azathioprine ; Pred : prednisone ; p.o: per os ; Cyclo : cyclophosphamide ; IV : intraveineuse.

## 2. Le traitement chirurgical :

### a. Drainage urinaire des voies excrétrices

La chirurgie, traitement historique de la FRP, est devenue un traitement adjuvant, depuis l'utilisation des corticoïdes]. Elle permet la prise en charge des complications obstructives notamment urologiques, le plus souvent par voie endoluminale (pose de sonde double J) ou percutanée (néphrostomie).

Le drainage de la voie excrétrice est généralement réalisé en urgence, de préférence par voie rétrograde. Il s'agit souvent du premier temps du traitement en cas de compression extrinsèque de l'uretère et peut nécessiter des changements itératifs de la sonde double J. Si le syndrome obstructif disparaît sous corticothérapie et que les marqueurs biologiques se normalisent, il est possible d'envisager l'arrêt du drainage.

Une étude rétrospective incluant 97 patients a montré que dans 63 % des cas, il était possible de sevrer les patients de la sonde double J après traitement médical.

Cependant, la chirurgie reste nécessaire dans plus de 25 % des cas [84].

Dans notre série 14 patients ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde urétérale double J en bilatérale soit 82.53%.

### b. Urétérolyse

L'urétérolyse avec transposition intrapéritonéale est considérée comme l'approche chirurgicale optimale pour traiter l'obstruction urétérale due à la fibrose rétropéritonéale (FRP). Cette intervention peut être réalisée par voie ouverte ou coelioscopique. Différentes techniques sont utilisées pour prévenir la récurrence, telles que la transposition intrapéritonéale ou latérocolique de l'uretère, ou la protection urétérale par l'interposition d'un lambeau épiploïque

ou péritonéal, ou encore l'utilisation de films biorésorbables comme le Seprafilm®. Ces techniques ont montré de bons résultats à moyen terme[85].

L'urétérolyse par coelioscopie a également démontré son efficacité pour réaliser des biopsies multiples rétropéritonéales en cas de doute diagnostique.

Cependant, il est important de noter que la prise en charge chirurgicale de l'obstruction n'empêche pas la progression de la maladie ni sa récurrence. De plus, elle n'a aucun effet sur les manifestations systémiques de la FRP. Par conséquent, une approche multidisciplinaire, combinant traitement médical et chirurgical, est souvent nécessaire pour gérer efficacement la maladie [86].

### **3. Traitement des formes secondaires :**

Le traitement des formes secondaires de FRP nécessite, lorsque cela est possible, un traitement étiologique.

Dans le cas de la FRP médicamenteuse, l'arrêt du médicament responsable est généralement suffisant pour faire disparaître la fibrose. Cependant, dans certains cas, une corticothérapie peut être nécessaire pour contrôler l'inflammation associée à la fibrose et pour prévenir sa récurrence.

Pour la fibrose rétropéritonéale (FRP) d'origine infectieuse, le traitement par corticoïdes est généralement contre-indiqué, et une antibiothérapie spécifique est recommandée pour traiter l'infection sous-jacente.

En cas de FRP secondaire à une pathologie maligne ou à d'autres troubles prolifératifs, tels que l'histiocytose, l'approche thérapeutique peut varier d'un patient à l'autre. La chimiothérapie, la radiothérapie, ou une combinaison des deux, peuvent être indiquées en fonction du type de tumeur et de sa réponse aux traitements [87].

Pour les autres FRP secondaires, comme celles causées par un cancer incurable, un traumatisme, une intervention chirurgicale majeure ou la radiothérapie, il n'existe pas d'indication claire à un traitement médical systémique et une approche chirurgicale palliative, visant à alléger les complications obstructives par un drainage des voies urinaires, est souvent la seule solution.

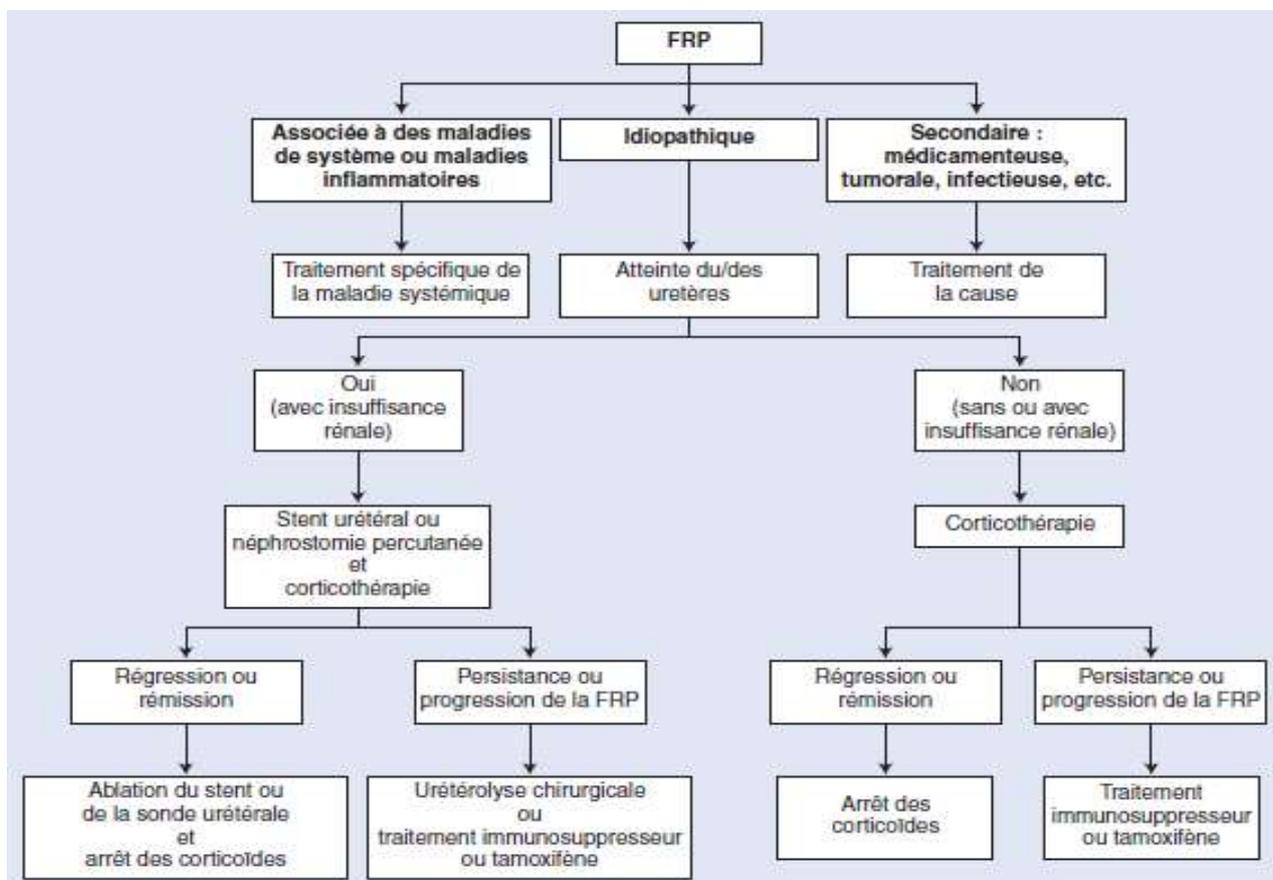


Figure 17. Arbre décisionnel. Prise en charge d'une fibrose rétropéritonéale (FRP).

## IX. Suivi et Évolution :

L'évolution de la FRP est imprévisible, même après le traitement. Elle dépend de plusieurs facteurs :

- ▲ L'âge des patients : l'évolution est nettement plus favorable chez les patients âgés entre 40 et 50 ans .
- ▲ La précocité du diagnostic : le degré de l'atteinte conditionne le pronostic de la maladie. Si le rein n'est pas endommagé, et si la libération urétérale est possible de manière médicale ou chirurgicale, le taux de succès à long terme est supérieur à 90% .
- ▲ L'extension du processus fibreux : les meilleurs résultats sont notés dans les formes unilatérales qui sont les moins fréquentes.
- ▲ La phase de la maladie : la réponse à la corticothérapie est meilleure dans la phase précoce inflammatoire.
- ▲ L'existence ou non d'une infection urinaire sous-jacente qui peut compromettre la fonction rénale.
- ▲ L'étiologie est un facteur important dans l'évolution de la maladie : les FR d'origine médicamenteuse sont de bon pronostic. La suppression des médicaments entraîne dans la majorité des cas une disparition ou une régression de la plaque fibreuse .

Les fibroses secondaires d'origine néoplasique sont de mauvais pronostic [16].

Après le début du traitement de la fibrose rétropéritonéale (FRP), les patients sont généralement suivis régulièrement en clinique avec une évaluation de la fonction rénale et du syndrome inflammatoire biologique. Différentes modalités d'imagerie sont utilisées dans le suivi de la maladie :

L'échographie, examen non invasif, est utile dans le suivi de l'obstruction de l'uretère. Le scanner et l'IRM sont fiables pour l'évaluation de la taille de la masse rétro-péritonéale.

Le taux de récurrence de l'obstruction urétérale après arrêt du traitement est variable. Il est rapporté que la moitié des patients qui subissent une chirurgie seule connaissent une récurrence de l'obstruction urétérale, tandis que dans environ 10 % des cas chez ceux traités de manière concomitante par des corticoïdes.

Dans certains cas, malgré un traitement médical efficace, il peut persister un tissu rétro-péritonéal résiduel, souvent constitué d'un tissu scléreux cicatriciel, ce qui peut nécessiter un suivi à long terme pour évaluer la progression de la maladie [88].

Dans notre série la durée moyenne de suivi est de 42.8 mois (extrêmes 3-125 mois) et sous traitement ; l'évolution est marquée par la disparition de la douleur, l'amélioration du syndrome inflammatoire et la normalisation de la fonction rénale chez tous les patients. Une stabilisation radiologique est notée chez 08 malades, deux patients avaient une diminution de la masse, alors que trois malades ne sont pas encore évalués radiologiquement, une seule patiente avait une disparition complète de cette masse et une autre est perdue de vue.

## CONCLUSION

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une maladie rare. Elle se caractérise par la présence d'une réaction fibreuse au niveau des tissus rétro péritonéaux s'organisant en une plaque rétractile. Ainsi, elle peut engainer tous les organes rétropéritonéaux et particulièrement les uretères pouvant conduire à une obstruction des voies urinaires responsable d'une insuffisance rénale.

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une affection qui touche principalement les hommes âgés de 45 à 70 ans, avec un âge moyen de 53 ans. Cependant, elle peut également survenir chez des individus plus jeunes, avec des cas signalés chez des patients âgés de 14 à 85 ans. Le sex-ratio homme/femme est de 3,1, ce qui indique une prédominance chez les hommes.

La FRP est considérée comme une affection urologique en raison de sa présentation clinique, de son diagnostic, de son traitement et de son pronostic. Sa physiopathologie exacte reste inconnue, mais plusieurs hypothèses ont été avancées, avec une origine auto-immune étant la plus acceptée.

La FRP peut être idiopathique dans environ 70 % des cas, mais elle peut aussi être secondaire à diverses causes telles qu'une prise médicamenteuse, une agression rétropéritonéale ou périanévrysmale, ou un processus malin. Dans ce dernier cas, une étude histologique est importante pour établir le diagnostic étiologique.

Le tableau clinique de la FRP se caractérise par des douleurs lombo-abdominales, parfois associées à des oligo-éléments et une altération de l'état général avec un amaigrissement significatif. Sur le plan biologique, on observe un syndrome inflammatoire avec une augmentation de la vitesse de

sédimentation (VS), une anémie inflammatoire et parfois une insuffisance rénale dans les formes avancées de la maladie.

L'échographie est souvent le premier examen d'imagerie pratiqué, mais la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont considérées comme les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic de la maladie. La surveillance de l'évolution de la plaque fibreuse se fait généralement par TDM, tandis que le diagnostic étiologique repose sur l'histologie.

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale (FRP) peut inclure l'utilisation de corticoïdes, qui sont généralement le choix thérapeutique de première intention. La durée du traitement est souvent déterminée en fonction de l'évolution de la maladie. Le drainage des voies urinaires est souvent recommandé en première intention pour soulager l'obstruction rénale. Le traitement chirurgical par urétérolyse est de moins en moins courant, car le drainage des voies urinaires par des sondes double J, associé ou non à la corticothérapie, apporte souvent des avantages significatifs. L'urétérolyse avec intrapéritonisation des uretères est la méthode chirurgicale la plus utilisée et celle qui offre la meilleure protection contre les récives. Ce traitement peut également être proposé dans les formes graves de FRP.

Les récives de la FRP sont fréquentes au cours des 10 premières années suivant le traitement, avec une incidence plus élevée au cours des cinq premières années. Cela souligne l'importance d'une surveillance prolongée des patients après le traitement, comprenant des examens cliniques, biologiques et radiologiques réguliers.

Le pronostic des patients atteints de FRP dépend de la précocité du diagnostic et de la fonction rénale au moment du diagnostic. Dans les formes malignes, le pronostic reste généralement sévère. Les principaux facteurs associés à une mortalité accrue sont l'âge avancé des patients et le degré d'insuffisance rénale au moment du diagnostic.

Ainsi, une prise en charge précoce et efficace de la FRP est essentielle pour améliorer le pronostic des patients.

# ANNEXE

## Annexe 1

Fibrose rétro-péritonéale :

Fiche diagnostique et thérapeutique

▲ Date d'admission : .....

▲ N° dossier ou IP : .....

❖ Identité :

▲ Nom : .....

▲ Prénom : .....

▲ Sexe : H ▪ F▪

❖ Date de naissance : .....

• Age de diagnostic : .....

• Origine : .....

❖ Antécédents :

• Tabagisme : oui ▪ non

Si oui : Actif ▪ Consommation globale : .....

Passif ▪

Diabète oui ▪ non ▪

Prise médicamenteuse : oui ▪ non ▪

Si oui

– Methysergide : oui ▪ non ▪

– Methyldopa : oui ▪ non ▪

– B – Bloquants : oui ▪ non ▪

– Ergotamine : oui ▪ non ▪

– Autres : .....

## Fibrose rétropéritonéale

---

Si oui préciser : .....

• Tuberculose : oui ▪ non▪

ATCD de traumatisme abdominale ou rétropéritonéale : oui ▪ non▪

• ATCD de chirurgie abdominale ou rétropéritonéale : oui ▪ non▪

Si oui préciser : .....

• Maladie Néoplasique connue : oui ▪ non▪

• Maladie Athéromateuse : oui ▪ non▪

• Maladie inflammatoire : oui ▪ non▪

Si oui préciser : .....

• Maladie Auto-immune : oui ▪ ▪ non▪ ▪

Si oui préciser : .....

• Maladie fibrosante : oui▪ non▪

• Maladie granulomateuse : oui ▪ non▪

Si oui – Sarcoïdose : oui▪ non▪

– Autres : .....

–Lupus Erythémateux disséminé : oui▪ non▪

–Sd . De Gougerot Sjogren : oui ▪ non▪

–Péri artérite noueuse : oui ▪ non ▪

–Autres : .....

• ATCD familiaux de fibrose rétropéritonéale (FRP) : oui ▪ non ▪

### ❖ Modes de révélation :

–Douleur : oui ▪ non▪

Si oui préciser le type :.....

–Trouble de transit : oui ▪ non ▪

Si oui préciser le type :.....

- Oligo-anurie : oui ▪ non▪
- HTA : oui ▪ non ▪
- Insuffisance rénale : oui ▪ non ▪
- Signes généraux : -Fièvre : oui▪ non ▪
- AEG : oui ▪ non ▪
- Sd. Inflammatoire : oui ▪ non ▪
- Autres : oui ▪ non ▪

Si oui préciser le type :.....

❖ **Examen clinique :**

• T.A : .....

❖ **Température :**

• OEdèmes des membres inférieurs : oui ▪ non ▪

Asthénie : oui ▪ non ▪

Amaigrissement : oui ▪ non ▪

Douleur : oui ▪ non ▪

Si oui préciser : .....

• Adénopathies : oui ▪ non ▪

Si oui préciser : .....

• Diminution des pouls périphériques : oui ▪ non ▪

• Manifestations urologiques : oui ▪ non ▪ Si oui préciser : .....

• Autres :.....

❖ **Biologie initiale :**

-NFS-PQ : -Hb :..... - leucocytes :.....

-VS :..... -CRP :.....

-Urée :..... -Créat :.....

- cholestérol total :..... -Triglycérides :..... -LDH :.....

-Protéinurie de 24h :..... -Electrophorèse des Protéines Plasmatiques :

-Autres : - Anticorps antinucléaires (ANA) :

-Marqueurs tumoraux

❖ **Radiologie initiale :**

-Echographie : oui ▪ non▪

Résultats : .....

-Tomodensitométrie (TDM) : oui ▪ non ▪

Résultats : .....

-Urographie intraveineuse (UIV) : oui ▪ non▪

Résultats : .....

-Autres explorations radiologiques : oui ▪ non▪

Si oui préciser : .....

Résultats : .....

• Biopsie de la fibrose : oui ▪ non▪

Si oui voie d'abord : .....

Résultats : FRP idiopathique : oui ▪ non▪

FRP secondaire : oui ▪ non▪

Si secondaire préciser l'étiologie : .....

❖ **Modalités thérapeutiques :**

• Chirurgie : oui ▪ non▪

Drainage urinaire des voies excrétrices : oui ▪ non▪

Traitement Médical : oui ▪ non ▪

Si oui -Corticoïdes : oui ▪ non▪

-Tamoxifène : oui▪ non▪

-Immunosuppresseurs : oui ▪ non▪

- Autres :.....

❖ Surveillance :

• Clinique : -Température :

-T.A :

-Etat général : bon ▪ ▪ mauvais▪ ▪

-Douleur : présente ▪ ▪ absente ▪ ▪

-Autres : .....

• Biologique : -NFS :.....

-VS :..... -CRP :.....

-Urée :..... -Créat : .....

-Autres :.....

❖ Radiologiques :

- Echographie : oui ▪ ▪ non▪ ▪

Résultats :.....

-TDM : oui ▪ ▪ non▪ ▪

Résultats :.....

-Autres : oui ▪ ▪ non▪ ▪

Si oui résultats :.....

## REFERENCES

- [1] Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis. A true connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1996;22:23—38.
- [2] Witten DM. Retroperitoneal fibrosis. In Pollack HM eds. *Clinical Urography*. Philadelphia: W.B. Saunders Co.,1990; 2469–83.
- [3] Meier, C. Gilabert, M. Burnier et E. Blanc  
La fibrose rétropéritonéale, une maladie inflammatoire méconnue.  
Observations cliniques et revue de la littérature  
*Néphrologie* Vol. 24 n° 4 2003, pp. 173–180.  
Baker LRI, Mallison WJW, Gregory MC, Menzies EA, Cattel WR, Whitfield HN et al.
- [4] Idiopathic retroperitoneal fibrosis.A retrospective analysis of 60 cases.  
*Br. J Urol* 1988 ; 60: 497–503.  
6. LE GUYADER.S
- [5] [5]. La FRP : à propos de 46 observations  
Thèse Lyon I, 1992, n°92, LY01M047  
7. LEPOR.H AND WALCH.P
- [6] [6]. Idiopathic retroperitoneal fibrosis  
*The journal of urology* 1979 vol 122, 1–6.  
8. MAATEN TER.J, SMIT.A.J AND AL
- [7] IRPF: idiopathic or secondary to atherosclerosis  
*Netherlands J. of medicine*, 2000, vol 56, n°2, 35–37
- [8] B. Lioger et al Fibrose rétropéritonéale de l'adulte : analyse descriptive et évaluation de la pertinence des examens complémentaires réalisés à visée diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 77 cas

- Rev Med Interne (2015),  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2015.08.013>
- [9] Keehn AY, Mufarrij PW, Stifelman MD.  
Robotic ureterolysis for relief of ureteral obstruction from retroperitoneal fibrosis.  
Urology. 2011 juin;77(6):1370–4 Fibrose rétropéritonéale à propos de 20 cas et revue de la littérature – 208 –
- [10] Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, Maggiore U, Ferretti S, Cobelli R, et al.  
Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open label randomised controlled trial. Lancet. 2011 juill 23;378(9788):338–46
- [11] ORMOND JK.  
Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.J.  
Urol. 1948 juin;59(6):1072–9
- [12] Hemett OM, Tschopp JM, Meier P, Uldry PY, Abbet P. Fibrose rétropéritonéale: cause rare d'insuffisance rénale postrénale à ne pas méconnaître. *Rev Med Suisse*
- [13] Caractéristiques de la fibrose rétropéritonéale de l'adulte et évaluation de la pertinence des examens complémentaires réalisés à visée diagnostique: Analyse rétrospective d'une série de 78 cas, Thèse pour le DOCTORAT EN MEDECINE Diplôme d'Etat présenté par Bertrand LIOGER en 2012
- [14] A.– C. DESBOIS, B. HERVIER ET AL FRPI à propos de 31 cas  
La revue de médecine interne 31S (2010) S35–S83

- [15] A. Mzabia , N. Kéchrida, Z. Alayab Fibrose rétropéritonéale de l'adulte: approche diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 32 cas.
- [16] Fibrose rétropéritonéale à propos de 20 cas et revue de la littérature THESE PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13 /04 /2016 PAR MPrP. Rachid ALLALI
- [17] VALERPUORT.J, MEDINA.M, VALPUESTA.I, SANCHEZ.G  
Rupture of kidney pelvis in retroperitoneal fibrosis.  
Arch.Esp.Urol 1999; 52: 269–71.
- [18] CHAN.S, JOHNSON.H, LOUGHLIN.M Mc, Idiopathic retroperitoneal fibrosis in children. J.Urol. 1979; 122: 103
- [19] WONG.C, SIBAI.H, BERNARD.C  
Localized idiopathic retroperitoneal fibrosis mimicking primary obstructive megaureter in a child.  
J.Urol. 2000; 163:1913–1914.
- [20] Postel M, Audenet F, Joly D, Méjean A. Fibrose rétropéritonéale. EMC – Urologie 2015;8(3):1–9 [Article 18–090–A–10].
- [21] A.El majdoub et al Pan African Medical Journal. 2017;28:194.  
doi:10.11604/pamj.2017.28.194.10092
- [22] A. Mzabi et al. Fibrose rétropéritonéale de l'adulte : approche diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 32 cas. Progrès en urologie (2019) 29, 76—85.
- [23] Demko TM, Diamond JR, Groff J  
Obstructive nephropathy as a result of retroperitoneal fibrosis: a review of its

pathogenesis and associations

J. Am Soc Nephrol 1997; 8: 684-88.

[24] Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al

Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study

Am J Med 2003; 114 (6):454-62.

[25] Lichon FS, Sequeira W, Pilloff A, et al

Retroperitoneal fibrosis associated with systemic lupus erythematosus: a case report and brief review

J. of Rheumatology 1984 ; 11(3) :373-4.

[26] Martorana D, Vaglio A, Greco P, et al

Chronic periaortitis and HLA-DRB1\*03: another clue to autoimmune origin arthritis

Rheumatology 2006; 55(1):126-30.

[27] Vaglio A, Greco P, Corradi D, et al

Autoimmune aspects of chronic periaortitis

Autoimmun Rev 2006; 5(7):458-64

[28] AMIS.ES Retroperitoneal fibrosis.

Am.J.Roentgenol. 1991; 157: 321-329.

[29] Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, Corradi D, Buzio C, Vaglio A.

Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: a diagnostic approach. Rev Med Interne. 2015 Jan;36(1):15-21

[30] PARUMS.D, CHOUDHURY.R, SCHIELDS.A, DAVIES.H

Characterisation of inflammatory cells associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis.

Br.J.Urol 1991; 67: 564-8

- [31] Parums DV, Brown DL, Mitchinson MJ.  
Serum antibodies to oxidized low-density lipoprotein and ceroid in chronic periaortitis.  
Arch. Pathol. Lab. Med. 1990 avr;114(4):383-7.
- [32] Jakhlal N, Elghazoui A, Jabbour Y, Karmouni T, Elkhader K, Koutani A, et al. Fibrose rétro-péritonéale: revue de la littérature. Can Urol Assoc J. 2017;11(1-2):E26-31.
- [33] Stone JH, Zen Y, Deshpande V  
IgG4-related disease  
N. Engl. J. Med. 2012 Feb 9 ; 366(6): 531-51
- [34] Zen Y, Nakanuma Y  
Pathogenesis of IgG4 related disease  
Curr Opin Rheumatol. 2011 Jan 23 (1): 114-8.
- [35] Gilkeson GS, Allen NB  
Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease  
Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23-38.
- [36] Koep L, Zuidema GD  
The clinical significance of retroperitoneal fibrosis  
Surgery 1977; 81: 250-57.
- [37] Kottra JJ, Dunnick NR  
Retroperitoneal fibrosis.  
Radiol Clin North Am 1996; 34: 1259-75.
- [38] Agarwal P, Fahn S, Frucht SJ  
Diagnosis and management of pergolide-induced fibrosis  
Mov Disord 2004; 19: 699-704.

- [39] Ahmad S. Methyldopa and retroperitoneal fibrosis Am. Heart. J. 1983; 105: 1037-1038.
- [40] Waters VV. Hydralazine hydrochlorothiazide and ampicillin associated with retroperitoneal fibrosis: case report J Urol 1989; 141: 936-937.
- [41] Thomas MH, Chisholm GD  
Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease  
Br J Cancer 1973; 28: 453-458.
- [42] Mitchinson MJ The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis  
J. Clin. Pathol. 1970 ; 23(8) :681-689
- [43] Cordone RP, Brandeis SZ, Richman H Rectal perforation during barium enema: Report of a case  
Dis Colon Rectum 1988; 31: 563-569.
- [44] Rodemann HP, Bamberg M  
Cellular basis of radiation-induced fibrosis  
Radiother. Oncol. 1995; 35(2):83-90.
- [45] Aziz El Majdoub<sup>1</sup>, La fibrose rétro-péritonéale: à propos de 12 cas, pan african medical journal
- [46] LEPOR.H AND WALCH.P Idiopathic retroperitoneal fibrosis  
The journal of urology 1979 vol 122, 1-6.
- [47] Chauveau D., Fiquet- – Kempf B. et al  
Fibroses rétro-péritonéales : faits cliniques et physiopathologiques récents  
Séminaire d'uro-néphrologie, 1997, 13e Série.

- [48] Baker LRI, Mallison WJW, Gregory MC, Menzies EA, Cattel WR, Whitfield HN et al.  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases.  
Br. J Urol 1988 ; 60: 497–503.
- [49] S. Brandt et al Associated Findings and Complications of Retroperitoneal fibrosis in 204  
Patients: Results of a Urological Registry  
The journal of urology, Vol. 185, 526–531, February 2011.
- [50] VIVAS.I, NICOLAS.A, VELAZQUEZ.P  
Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations.  
Br.J.radiol. 2000; 73: 21–222
- [51] GATTEGNO.B, HAAB.F Fibrose rétropéritonéale–Edition Techniques.  
Encycl.Med.Chir.(Paris–France)Néphrologie–Urologie 162 A,1992;6 p.
- [52] Van Bommel Retroperitoneal fibrosis  
JULY 2002, VOL. 60, N°6.
- [53] Meier P, Gilabert C, Burnier M, Blanc E. Retroperitoneal fibrosis, an unrecognized inflammatory disease. Clinical observations and review of the literature. Nephrologie 2003;24:173—80
- [54] VORWERK.D  
Iliocaval by use of hydrodynamic thrombectomy and stenting.  
Cardiovasc.Intervent.Radiol. 1996; 19: 40–42.
- [55] V. Estrade, O. Traxer et al.  
La fibrose rétropéritonéale  
EMC 18–090–A–10, 2004

[56] : WAGENKNECHT.L, AUVERT.J

Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. Analysis of 31 cases.

Urol.Int. 1971; 26: 185–195

[57] 1. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. Lancet. 2006  
janv

21;367(9506):241–51.

[58] Kardar AH, Kattan S, Lindstedt E, Hanash K. Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: dose and duration. J. Urol. 2002  
août;168(2):550–5.

[59] Catanoso MG, Spaggiari L, Magnani L, Pipitone N, Versari A, Boiardi L, et  
al.

Efficacy of infliximab in a patient with refractory idiopathic retroperitoneal fibrosis. Clin.

Exp. Rheumatol. 2012 sept 27;

[60] Kermani TV, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and outcomes. Mayo Clin Proc 2011;86:297–303.

[61] Ouertani D, Smiti Khanfir M, Klaii R, Braham A, Larbi T, BenGhorbel I, et  
al. La fibrose rétro-péritonéale. À propos de huit cas. Rev Med Interne  
2009;30(S2):122.

[62] B. Lioger et al Fibrose rétro-péritonéale de l'adulte : analyse descriptive et  
évaluation de la pertinence des examens complémentaires réalisés à visée  
diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 77 cas  
Rev Med Interne (2015),

<http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2015.08.013>

- [63] Postel M, Audenet F, Joly D, Méjean A. Fibrose rétropéritonéale. EMC – Urologie 2015;8(3):1–9 [Article 18–090–A–10]
- [64] Meier P, Gilabert C, Burnier M, Blanc E. Retroperitoneal fibrosis, an unrecognized inflammatory disease. Clinical observations and review of the literature. Nephrologie 2003;24:173–80.[4]
- [65] Niccoli Asabella A, Nicoletti A, Altini C, Notaristefano A, Lastilla G, Rubini G. 18F-FDG positron emission tomography/computed tomography in the diagnosis and post-therapeutic treatment in a patient with an early stage of retroperitoneal
- [66] STEPHENS.D Retroperitoneal masses. Dans GI, General abdominal and pelvic and Genitourinary. Radiology/Vol 4.
- [67] Scheel Jr PJ, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. Medicine (Baltimore) 2009;88:202–7.
- [68] Gallais Séréal I, Le Jeunea S, Belenfant X, Bakirc R, Faïnd O, Mekiniand A, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a multicentric retrospective study of 30 French cases and follow-up of the renal function. Rev Med Interne 2014;35:570–6.
- [69] Lugosi M, Sacré K, Lidove O, Chauveheid MP, Brihaye B, Laissy JP, et al. Long-term follow-up of a French cohort of retroperitoneal fibrosis. Rev Med Interne 2013;34(10):591–9.
- [70] Wu J, Catalano E, Coppola D. Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease): clinical pathologic study of eight cases. Cancer Control 2002;9:432–7.
- [71] Dash RC, Liu K, Sheafor DH, Dodd LG. Fine-needle aspiration findings in idiopathic retroperitoneal fibrosis. Diagn Cytopathol 1999;21:22–6.

- [72] Ahsan N, Choudry AA, Berger A. Retroperitoneal fibrosis. *AmFam Physician* 1990;41(6):1775—80.
- [73] Eric F.H. van Bommel, et al Long-Term Renal and Patient Outcome in Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis Treated With Prednisone *Am. J. Kidney Dis* 49:615–625.
- [74] C.Garrostre et Al FRP étude rétrospective chez 14 patient *Journal de néphrologie*, 2012, p : 341.
- [75] M. Lugosi et al Fibrose(s) rétropéritonéale(s) : stratégie diagnostique, pathologies associées et suivi à long terme d'une cohorte française *La Revue de médecine interne* 34 (2013) 591-599
- [76] Oikarinen AI, Vuorio EI, Zaragoza EJ, Palotie A, Chu ML, Uitto J. Modulation of collagen metabolism by glucocorticoids. Receptor-mediated effects of dexamethasone on collagen biosynthesis in chick embryo fibroblasts and chondrocytes. *Biochem Pharmacol* 1988;37:1451–62.
- [77] H.Kaaroud El Jeriet al La fibrose rétropéritonéale *Presse Med* 2005 ; 34: 213–17
- [78] LACHKAR.A Le traitement de la fibrose rétropéritonéale. *Ann.Urol.* 2001; 35: 148–150.
- [79] Eric F.H. van Bommel and al Tamoxifen Therapy for Nonmalignant Retroperitoneal Fibrosis *Ann Intern Med.* 2006; 144:101–106.
- [80] 80 .Eric F.H. van Bommel, et al Long-Term Renal and Patient Outcome in Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis Treated With Prednisone *Am. J. Kidney Dis* 49:615–625.
- [81] Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, Maggiore U, Ferretti S, Cobelli R, et al. Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal

- fibrosis: an open-label randomised controlled trial. *Lancet* 2011;378:338-46.
- [82] Marzano A, Trapani A, Leone N, Actis GC, Rizzetto M. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis using cyclosporin. *Ann Rheum Dis* 2001;60:427-8.
- [83] H. Ould- – Maouloud, P. Meier et al Fibrose rétro-péritonéale : cause rare d'insuffisance rénale post-rénale, à ne pas méconnaître *Rev Med Suisse* 2009 ; 5 : 2264-70
- [84] Brandt AS, Kukuk S, Dreger NM, Müller E, Roth S. Therapy of retroperitoneal fibrosis: functional therapeutic outcome. *Urologe A* 2015;54:62-9.
- [85] Lodde M, Pycha A, Palermo S, Comploj E, Hohenfellner R. Ureteroureterocutaneostomy (wrapped by omentum). *BJU Int* 2005;95:371-3.
- [86] Baker LR, Mallinson WJ, Gregory MC, Menzies EA, Cattell WR, Whitfield HN, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br J Urol* 1987;60:497-503.
- [87] Jendro MC, Zeidler H, Rosenthal H, Haller H, Schwarz A. Improvement of Erdheim-Chester disease in two patients by sequential treatment with vinblastine and mycophenolate mofetil. *Clin Rheumatol* 2004;23:52-6.
- [88] Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, Busa M, Noventa F, Bassi P, et al. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. *Am J Med* 2004;116:194-