



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+052101+ | +015115+ A +0000+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2020

Thèse N° 222/20

LA FIBROSE RETROPERITONEALE (à propos de 22 cas et Revue de la Littérature)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 29/12/2020

PAR

Mme. MRANI SARA

Née le 06 Janvier 1996 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Fibrose rétropéritonéale - Insuffisance rénale - TDM - Sonde JJ - Corticothérapie

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.	PRÉSIDENT
Professeur d'Urologie	
M. EL AMMARI JALAL EDDINE	RAPPORTEUR
Professeur d' Urologie	
M. MELLAS SOUFIANE	} JUGES
Professeur de d'Anatomie	
M. EL BOUHADDOUTI HICHAM	
Professeur en Chirurgie viscérale	

PLAN

PLAN	1
LISTE DES ABREVIATIONS :	6
INTRODUCTION	8
HISTORIQUE	11
RAPPEL ANATOMIQUE	13
I. La région rétropéritonéale latérale	17
II. La région rétropéritonéale médiane	25
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	28
RAPPEL HISTOLOGIQUE	55
MATERIELS ET METHODES	63
RESULTATS	117
DISCUSSION	136
I. Epidémiologie	137
1. Age	137
2. Sexe	138
II. Pathogénie	140
1. La fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI)	141
1.1. Le modèle auto-immun	141
1.2. La FRPI et le processus d'athérosclérose	142
1.3. Le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4	144
1.4. Le modèle génétique dans la FRPI	146
2. La fibrose rétropéritonéale secondaire	147
2.1. Les médicaments	147
2.2. Les FRP péri-anévrysmale	148
2.3. Le cancer	149
2.4. Les infections	149
2.5. L'irradiation	150
III. Clinique	151
1. Délai diagnostique	151

2. Interrogatoire	152
3. Les signes fonctionnels	153
4. Les signes physiques	157
IV. Biologie	161
1. Le syndrome inflammatoire biologique	161
1.1. La vitesse de sédimentation (VS)	161
1.2. La protéine C réactive (CRP)	163
1.3. La numération formule sanguine (NFS)	163
1.4. L'électrophorèse des protéines	164
2. Fonction rénale	164
3. Autres examens biologiques :	166
V. Imagerie	167
1. L'échographie abdominale	167
2. La tomodensitométrie (TDM)	170
3. L'imagerie par résonance magnétique(IRM)	175
4. L'urographie intraveineuse (UIV)	177
5. La pyélographie antérograde et rétrograde	180
6. Les explorations angiographiques	182
7. Autres explorations radiologiques	183
7.1. Tomographie avec émission de positons (TEP) au -18 fluorodésoxyglucose (FDG) ou (Petscan) (.....	183
7.2. La scintigraphie au Gallium	184
7.3. Scintigraphie rénale à l'acide 2,3- dimercaptosuccinique (DMSA)	185
VI. Anatomopathologie	187
1. Macroscopie	187
2. Microscopie	188
3. Immuno-histochimie (IHC).....	191
VII. Diagnostic différentiel	192
1. Diagnostic différentiel clinique	192

1.1. Les obstacles urétéraux intrinsèques	192
1.2. Les compressions extrinsèques.....	192
2. Diagnostic différentiel radiologique	192
2.1. Les sarcomes rétro-péritonéaux	192
2.2. Les adénopathies métastatiques et les lymphomes malins	193
3. Diagnostics différentiels plus rares	194
VIII. Etiologies	195
1. FRP primitives ou idiopathiques	195
2. FRP secondaires	195
IX. Traitement	205
a. Traitement médical	206
1.1. Suppression de l'agent causal	206
1.2. La corticothérapie	206
1.3. Tamoxifène	214
1.4. Comparaison entre le tamoxifène et la corticothérapie	216
1.5. Autres immunosuppresseurs	217
1.6. L'épuration extrarénale	221
b. Traitement chirurgical	222
2.1. Drainage urétéral par sonde double J	222
2.2. Néphrostomie percutanée	225
2.3. Urétérolyse	228
2.4. Autres modalités de chirurgie urologique	239
2.5. Chirurgie de l'anévrisme aortique	243
2.6. Complications	245
X. Evolution.....	249
XI. Surveillance	252
1. Intérêt	252
2. Moyens	253
XII. Pronostic	255

CONCLUSION257
RÉSUMÉ260
ANNEXE269
BIBLIOGRAPHIE276

LISTE DES ABREVIATIONS

AAN	: anticorps anti-nucléaires
Ac	: anticorps
ADO	: antidiabétiques oraux
Ag	: antigène
ANCA	: anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles.
ATCD	: antécédents
AVC	: accident vasculaire cérébral
BAV	: baisse de l'acuité visuelle
CRP	: Protéine C réactive
DFG	: Débit de filtration glomérulaire.
DT2	: Diabète de type 2
DUPC	: dilatation urétéro-pyélo-calicielle
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines.
EPO	: Érythropoïétine
FRP	: Fibrose rétropéritonéale
FRPI	: Fibrose rétropéritonéale idiopathique
Hb	: Hémoglobine
HTA	: Hypertension artérielle
IHC	: Immuno-histochimie
IRA	: insuffisance rénale aigue
IRC	: insuffisance rénale chronique
NFS	: Numération formule sanguine.
RAU	: rétention aigue d'urines
SRAA	: système rénine angiotensine aldostérone
TCD	: Tube contourné distal

TCP	: Tube contourné proximal
UIV	: urographie intraveineuse
UHN	: urétéro-hydronéphrose
VCI	: veine cave inférieure
VES	: voie excrétrice supérieure

INTRODUCTION

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une affection rare caractérisée par une transformation du tissu rétropéritonéal en une nappe sclérofibreuse rétractile, d'origine inflammatoire, associée à un engainement des organes adjacents, des structures vasculaires et particulièrement les uretères, responsable ainsi d'une anurie, et parfois une destruction rénale. [1]

Elle est dotée d'un grand polymorphisme clinique, une symptomatologie non spécifique responsable d'une grande latence clinique, ce qui entraîne souvent un retard diagnostique. [2,3].

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. [4, 5, 6, 7,8]

L'approche diagnostique des fibroses rétropéritonéales a été modifiée ces dernières années par le progrès de l'imagerie, permettant de visualiser directement la plaque de fibrose, mais sa découverte reste souvent tardive du fait de sa grande latence clinique et du caractère aspécifique des symptômes révélateurs. [9]

La fibrose rétropéritonéale se manifeste sur le plan biologique par un syndrome inflammatoire, une anémie inflammatoire et une insuffisance rénale.

Le bilan radiologique de la fibrose rétropéritonéale a évolué au fil des années avec le progrès de l'imagerie. L'urographie intraveineuse (UIV) et l'échographie rénale sont les examens les plus demandés devant l'uropathie obstructive, quoique l'UIV soit abandonnée de plus en plus en dépens de l'uroscanner, mais la tomодensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique(IRM) restent les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic, l'extension et la surveillance de cette affection, en mettant en évidence directement la plaque de fibrose. La biopsie confirme l'existence histologique de la fibrose.

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale présente deux volets : un traitement chirurgical et un traitement médical.

Le traitement chirurgical repose principalement sur le drainage des urines en urgence en cas d'insuffisance rénale obstructive, et éventuellement une libération des uretères par urétérolyse. [10, 11, 12]

Le traitement médical a été proposé en se basant principalement sur les mécanismes physiopathologiques : les corticoïdes sont les plus utilisés, et également les médicaments immunosuppresseurs. Les deux peuvent être associés. [10, 11, 12]

Notre travail est une étude rétrospective de 22 patients pris en charge au sein du service d'urologie au CHU Hassan II de Fès.

Les objectifs de ce travail sont : étudier les aspects cliniques, biologiques, radiologiques et les différentes modalités thérapeutiques de cette affection.

HISTORIQUE

En 1905, l'urologue français Albarran décrit le premier cas de fibrose rétropéritonéale (FRP). [13]

En 1911, Kolicher note une fibrose rétropéritonéale haute péri-urétérale, et utilise pour la première fois le terme « d'urétérolyse ». [14, 15]

En 1936, Pénard et Orson rapportent un cas d'anurie, dû à l'engainement des deux uretères dans une nappe scléro-fibreuse imposant une néphrectomie d'un côté et une néphrostomie de l'autre. [5, 14]

En 1948, la maladie devient une entité clinique établie avec la publication d'Ormond donnant une description précise à cette affection, et donnant son nom à la maladie : syndrome ou maladie d'Ormond ; elle se nomme aussi périaortite chronique. [16]

Le terme de la fibrose rétropéritonéale est introduit pour la première fois par Raper en 1956. [17]

En 1958, Barret émet l'hypothèse qui rend la FRP une maladie systémique.

Durant la même période Ross, Tinckler et Cullen avaient proposé l'emploi des corticoïdes comme traitement médical de cette affection. [18, 19]

En 1962, Farret et Peterson rapportent le premier cas de FRP chez l'enfant.

En 1964, Graham rapporte pour la première fois deux cas de FRP d'origine médicamenteuse chez deux migraineux traités par de fortes doses méthysergide. [20]

En 1967, Webb insiste sur la différenciation entre fibrose rétropéritonéale bénigne et maligne. [21]

Le travail de Pionnier et Mitchinson (1972) a révélé la nature immunologique de la maladie. L'introduction du drainage urinaire par des sondes intra-urétérales (associé ou non aux corticoïdes) en 1980, a révolutionné le traitement de cette pathologie. [14]

RAPPEL ANATOMIQUE

L'espace rétropéritonéal est la partie de l'abdomen en arrière de la cavité péritonéale. Il contient des organes des appareils urinaire et digestif ainsi que des vaisseaux et nerfs à destination de l'abdomen, du pelvis et des membres inférieurs. Ainsi on peut considérer cet espace comme une prolongation du médiastin.

Cet espace est limité par le péritoine pariétal postérieur en avant, la colonne vertébrale et les muscles de la paroi abdominale postéro latérale en arrière et latéralement. En haut, il est limité par la face inférieure du diaphragme et en bas, il se continue par l'espace sous péritonéal contenant les viscères pelviens.

L'espace rétropéritonéal est constitué de deux régions :

- La région rétropéritonéale latérale
- La région rétropéritonéale médiane

La connaissance des éléments anatomiques de la région rétropéritonéale reste essentielle et impérative. En effet, elle est à la base de la compréhension et de l'interprétation des signes fonctionnels, physiques mais aussi radiologiques qui sont secondaires à la fibrose rétropéritonéale. [22 , 23 , 24]

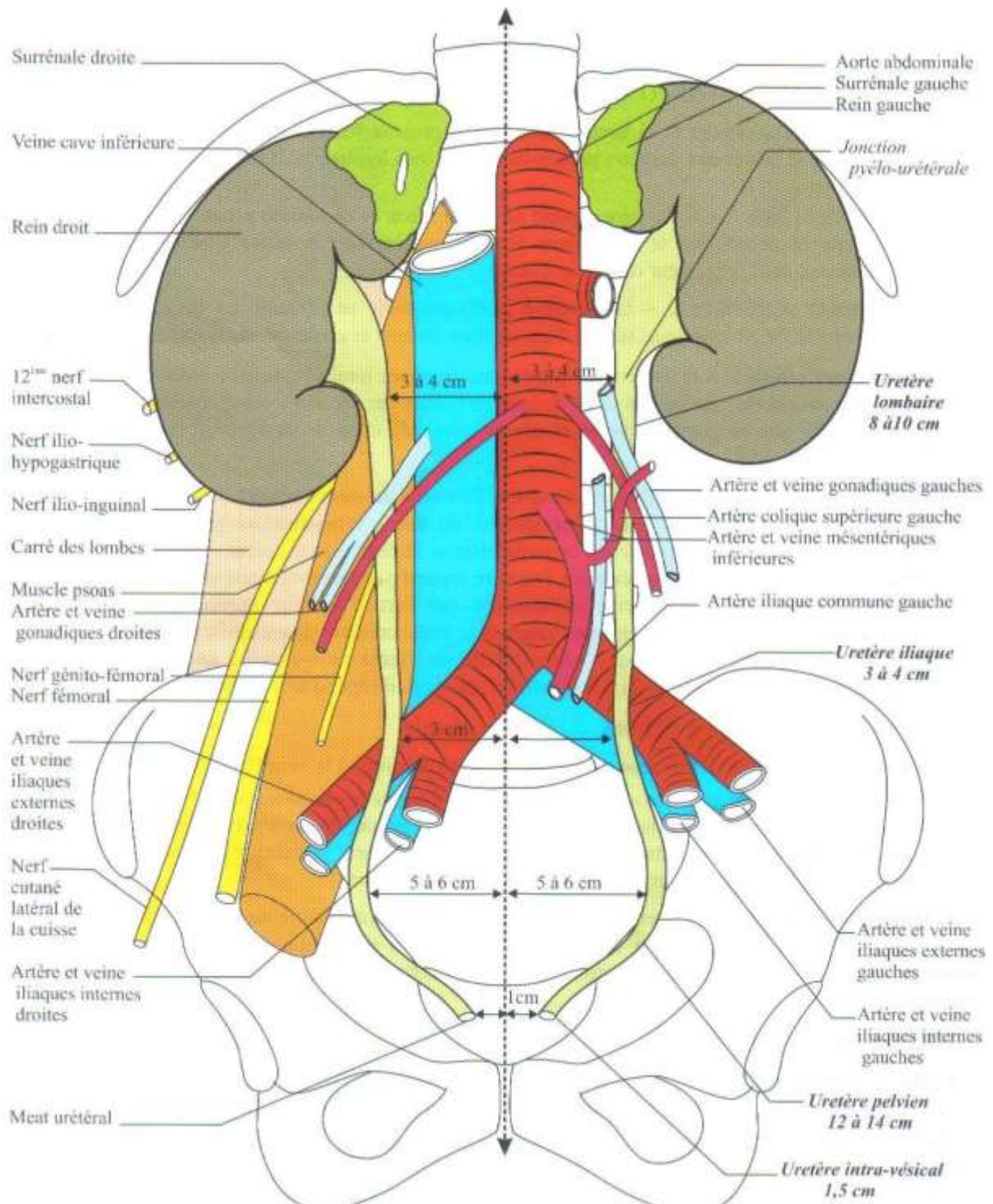


Figure 1 : schéma démonstratif des différents constituants de l'espace rétro-péritonéal et leurs rapports.

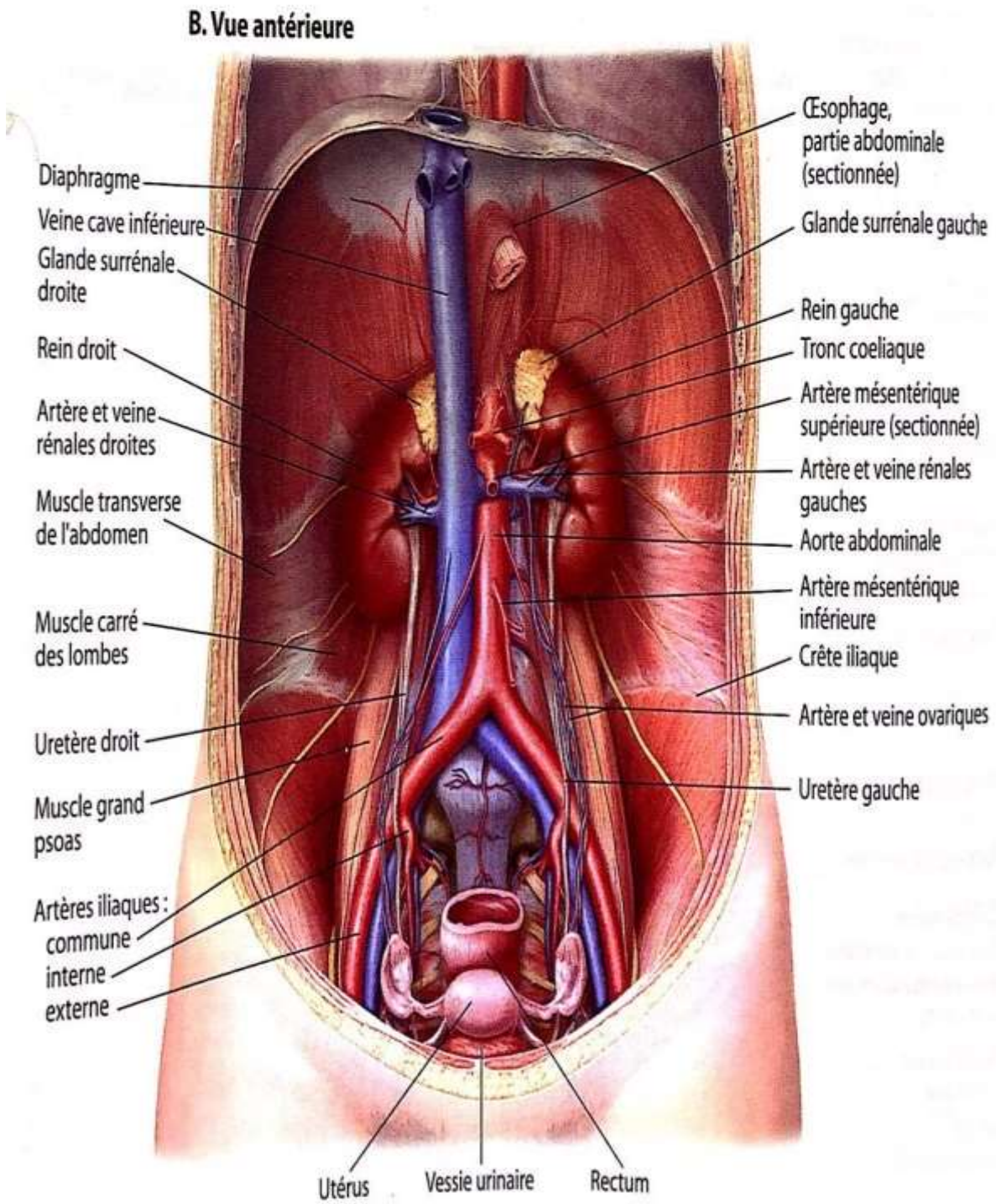


Figure 2 : Vue antérieure de l'espace rétroéritonéal montrant ses constituants et leurs différents rapports chez une femme.

I. La région rétropéritonéale latérale : [25, 26]

Elle est située de part et d'autre de la région prévertébrale. Elle contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les glandes surrénales et les vaisseaux gonadiques.

1. Limites :

- **En arrière** : la face antérieure verticale du diaphragme et celle des plans musculo aponévrotiques de la paroi lombaire latérale.
- **En avant** : le péritoine pariétal postérieur.
- **En dedans** : la limite est ici arbitraire et représentée par le bord interne du muscle psoas.
- **En dehors** : La limite de la région est également assez imprécise. Elle correspond schématiquement à une verticale passant par l'extrémité de la douzième côte, mais, celle-ci étant de disposition variable, la limite externe de la région correspond en fait sensiblement au bord interne du muscle petit oblique.
- **En haut** : une ligne horizontale passant par la onzième vertèbre dorsale.
- **En bas** :
 - En dedans : le détroit supérieur.
 - En dehors : l'angle dièdre qui constitue l'espace de Bogros formé par le muscle psoas iliaque, la paroi abdominale antérieure et l'arcade crurale.

2. Contenu :

Le contenu de la région rétropéritonéale latérale est représentée par :

- Les reins et leurs pédicules.
- Les uretères qui ont un trajet vertical en avant des apophyses transverses lombaires.
- Les glandes surrénales.
- Le pédicule testiculaire chez l'homme ou ovarien chez la femme.

2.1. Reins : [26]

Les reins ont une forme de haricot. Ils sont situés en position rétropéritonéale dans la région abdominale postérieure. Ils sont logés au sein du tissu conjonctif extra-péritonéal de chaque côté de la colonne vertébrale.

En position érigée, la limite supérieure des reins se projette au niveau de la 12ème vertèbre dorsale, et leur limite inférieure se projette en regard de la 3ème vertèbre lombaire. Le rein droit étant légèrement plus bas que le gauche en raison de ses rapports avec le foie. Bien que les reins soient de taille et de forme similaires, le rein gauche est légèrement plus long et plus fin que le rein droit ; il est également plus près de la ligne médiane.

- Rapports du rein :

La face antérieure du rein droit est en rapport avec de nombreuses structures : certaines sont séparées du rein par un feuillet péritonéal, d'autres sont directement en contact avec le rein.

- Une petite partie du pôle supérieur du rein droit est recouverte par la glande surrénale droite.
- Plus bas, une grande partie de sa face antérieure est située contre le foie, dont elle est séparée par un feuillet péritonéal.
- En dedans, la portion descendante du duodénum, qui est en position

rétropéritonéale, entre en contact avec le rein.

- Le pôle inférieur du rein est directement en contact avec l'angle colique droit par sa face latérale, et avec une partie de l'intestin grêle par sa face médiale.

La face antérieure du rein gauche est également en rapport avec de nombreuses structures, certaines par l'intermédiaire d'un feuillet péritonéal, d'autres directement en contact avec le rein.

- Une petite partie du pôle est recouverte, sur sa face médiale, par la glande surrénale gauche.
- Le reste du pôle supérieur est en rapport avec l'estomac, qui est intrapéritonéal, et la rate.
- Plus bas, le pancréas, qui est en position rétropéritonéale, recouvre la partie moyenne du rein.
- La moitié inférieure du rein gauche est en rapport, sur sa face latérale, avec l'angle colique gauche et le début du côlon descendant, et sur sa face médiale, avec des anses jéjunales intrapéritonéales.

En arrière, les reins droit et gauche sont en rapport avec des structures similaires. Ils sont en rapport en haut avec le diaphragme, et plus bas, de dedans en dehors, avec le muscle grand psoas, le carré des lombes et le muscle transverse abdominal. Le pôle supérieur du rein droit est situé en avant de la 12^{ème} côte, alors que le pôle supérieur du rein gauche est en avant des 11^{ème} et 12^{ème} côtes (Plus haut situé que le rein droit). Les culs-de-sac pleuraux, plus particulièrement les récessus costodiaphragmatiques, sont en arrière des reins à ce niveau.

Les vaisseaux et nerfs subcostaux et les nerfs ilio-hypogastriques et ilio-inguinaux cheminent également en arrière des reins.

- Structure :

Chaque rein présente une face antérieure et une face postérieure lisses,

recouvertes d'une capsule fibreuse, facilement clivable en dehors des situations pathologiques. Le hile du rein est situé sur le bord médial du rein. Il correspond à une fente verticale profonde, à travers laquelle les vaisseaux, les nerfs et les lymphatiques pénètrent et quittent le rein (Figure 3). Chaque rein est constitué d'un cortex périphérique et d'une médullaire rénale interne. Le cortex rénal correspond à une bande continue de tissu pâle, entourant complètement la médullaire rénale. Des extensions du cortex rénal (les colonnes rénales) se projettent au centre du rein, divisant la médullaire en agrégats triangulaires discontinus de tissu (les pyramides rénales).

Les bases des pyramides rénales sont en périphérie, jouxtant le cortex rénal, alors que leurs sommets sont orientés vers le centre, en direction du sinus rénal. Leurs projections apicales (papilles rénales) sont entourées par les petits calices.

Les petits calices reçoivent l'urine et représentent les parties proximales du tube qui va former par la suite l'uretère (figure 3).

Au sein du sinus rénal, plusieurs petits calices se réunissent pour former un grand calice, et deux à trois grands calices se réunissent pour former le pyélon rénal (ou bassinnet), qui a une forme d'entonnoir et correspond à l'extrémité proximale de l'uretère.

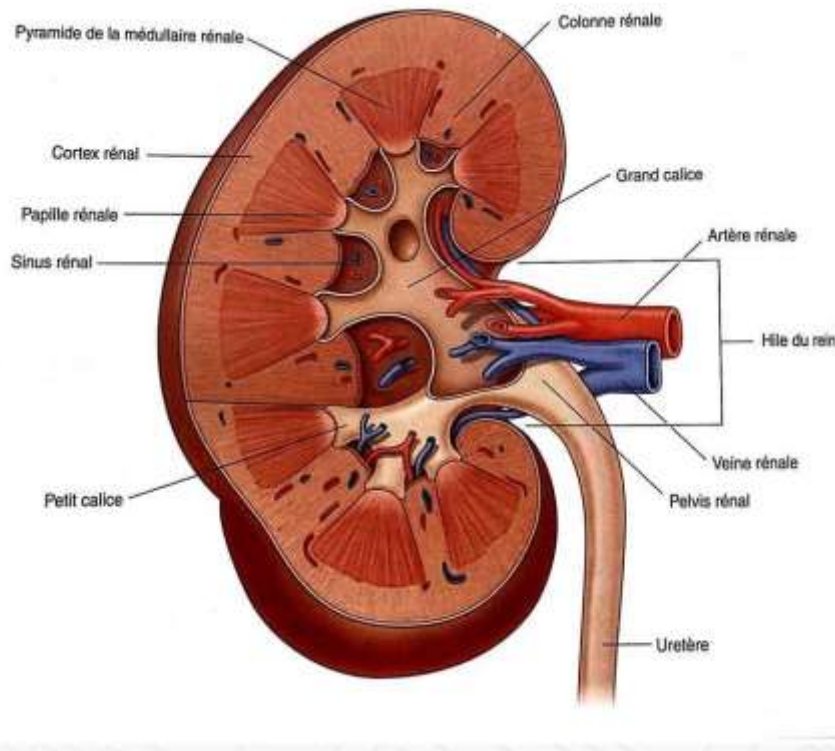


Figure 3 : schéma d'une vue antérieure du rein droit montrant sa structure interne.

- Vascularisation et lymphatique de rein :

Chaque rein est vascularisé par une seule volumineuse artère, l'artère rénale, qui est une branche latérale de l'aorte abdominale. Ces vaisseaux naissent habituellement juste en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure en regard des vertèbres L1 L2 (figure 4).

L'artère rénale gauche naît généralement un peu plus haut que la droite, l'artère rénale droite et un peu plus longue et passe en arrière de la veine cave inférieure. Lorsque l'artère rénale gagne le hile rénal, elle se divise en branche antérieure et postérieure, qui vascularisent le parenchyme rénal. Il existe souvent des artères rénales accessoires. Elles naissent des faces latérales de l'aorte abdominale, soit au-dessus, soit au-dessous des artères rénales principales, et pénètrent le hile rénal avec les dernières ou gagnent directement le rein à un autre niveau ; elles sont alors désignées sous le terme d'artères extrahilaires.

De nombreuses veines rénales participent à la formation des veines rénales droite et gauche, qui sont toutes deux situées en avant des artères rénales (figure 4).

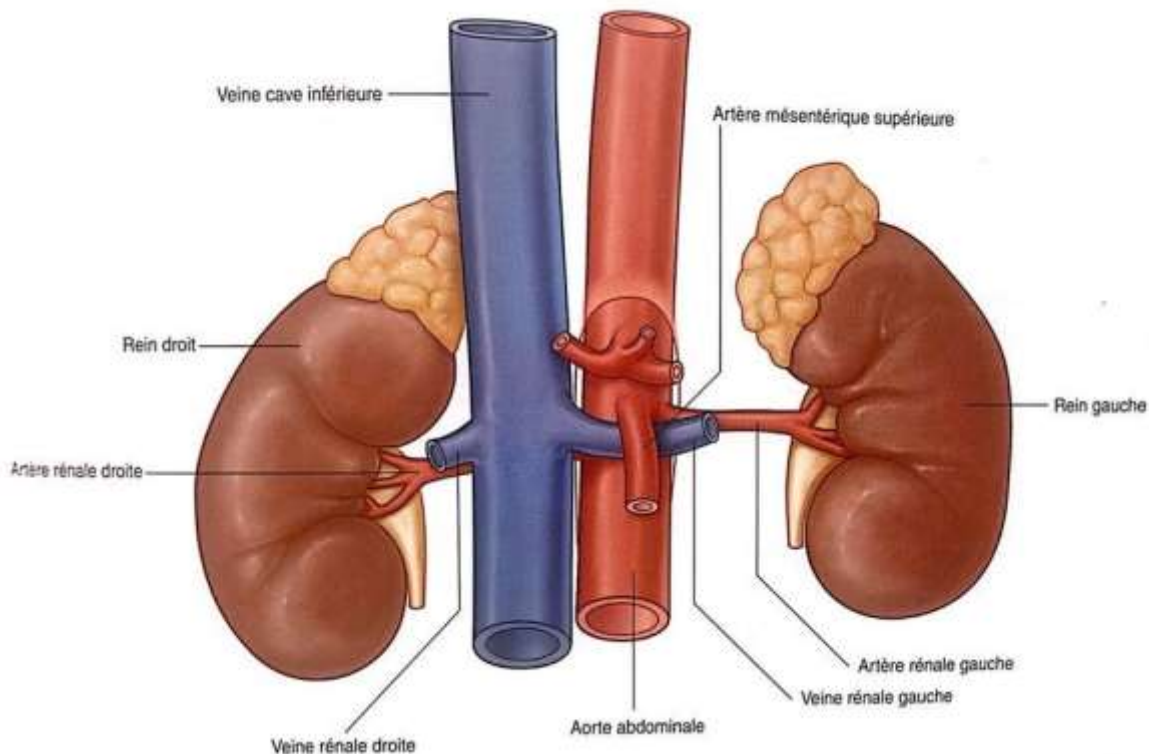


Figure 4 : la vascularisation rénale.

À noter que la longue veine rénale gauche croise la ligne médiane en avant de l'aorte abdominale et en arrière de l'artère mésentérique supérieure et qu'elle peut être comprimée par un anévrisme de l'une ou de l'autre de ces deux artères. (Figure 4).

Le drainage lymphatique des reins est assuré par les nœuds lymphatiques lombaires, situés autour de l'origine des artères rénales.

2.2. Uretères : [26]

- Structure :

L'uretère est un tube musculaire qui transporte l'urine du rein à la vessie. Il est en continuité en haut avec le pyélon rénal, qui est une structure en forme d'entonnoir au sein du sinus rénal.

C'est un canal musculo-membraneux de 25 à 30 cm de longueur, 0.5 cm de

diamètre.

Le pyélon rénal est constitué par la réunion des grands calices (deux ou trois), qui sont eux-mêmes constitués par la réunion de plusieurs petits calices (figure 3). Les petits calices entourent les papilles rénales.

Le pyélon rénal se rétrécit lorsqu'il émerge vers le bas du hile rénal ; il se poursuit par l'uretère au niveau de la jonction pyélo-urétérale (figure).

Plus bas, l'uretère descend en position rétropéritonéale, sur la face médiale du muscle grand psoas. En regard de la limite supérieure du pelvis les uretères croisent soit la terminaison de l'artère iliaque commune, soit l'origine de l'artère iliaque externe, pénètrent la cavité pelvienne et poursuivent leur trajet jusqu'à la vessie. Les uretères sont rétrécis à trois niveaux au long de leur parcours :

- Le premier niveau est la jonction pyélo-urétérale.
- Le deuxième niveau se situe en regard du croisement entre les uretères et les vaisseaux iliaques communs à la limite supérieure du pelvis.
- Le troisième niveau se situe à l'abbouchement des uretères à la paroi vésicale.
- Sa position entièrement rétropéritonéale présente une étroite relation avec la fibrose rétropéritonéale qui peut engendrer son obstruction au cours des stades avancés de la maladie, d'où l'importance de connaître ses rapports anatomiques.

- Vascularisation et lymphatiques des uretères :

Les uretères sont vascularisés par des branches artérielles issues des vaisseaux voisins tout au long de leur trajet vers la vessie :

- Les artères rénales vascularisent leur partie supérieure
- Leur partie moyenne reçoit des branches de l'aorte abdominale, les artères testiculaires ou ovariennes et les artères iliaques communes

- Dans la cavité pelvienne, les uretères sont vascularisés par une ou plusieurs branches issues des artères iliaques internes.

Dans tous les cas, les artères qui vascularisent les uretères se divisent en branches ascendante et descendante, qui forment des anastomoses longitudinales.

Le drainage lymphatique des uretères présente une organisation similaire à celle de la vascularisation artérielle.

- La lymphe de la partie supérieure des uretères se draine vers les nœuds lymphatiques lombaux.
- La lymphe de leur partie moyenne se draine vers les nœuds lymphatiques associés aux vaisseaux iliaques communs
- La lymphe de leur partie inférieure se draine vers les nœuds lymphatiques associés aux vaisseaux iliaques internes et externes.

- Innervation des uretères :

L'innervation des uretères est assurée par les plexus rénal, aortique, hypogastrique supérieur et inférieur, via des branches nerveuses qui cheminent avec les vaisseaux sanguins.

Les fibres viscérales efférentes sont issues de sources sympathique et parasympathique, alors que les fibres viscérales afférentes retournent vers les niveaux médullaires T11 à L2. Les douleurs urétérales qui sont habituellement rapportées à la distension de l'uretère, se projettent ainsi sur les aires cutanées innervées par les niveaux médullaires de T12 à L2. Ces aires comprennent la majorité de la paroi abdominale postérieure et latérale, entre les côtes et la crête iliaque, la région pubienne, le scrotum chez l'homme et la grande lèvre chez la femme, et la partie proximale de la face antérieure de la cuisse. (Systématisation de la colique néphrétique)

2.3. Les glandes surrénales :

Les glandes surrénales sont en rapport avec le pôle supérieur de chaque rein. (Figure 4)

La surrénale droite a une forme de pyramide, alors que la surrénale gauche a une forme semi-lunaire, de virgule et est plus volumineuse.

La face antérieure de la surrénale droite est en rapport avec le lobe droit du foie et la veine cave inférieure ; la face antérieure de la surrénale gauche est en rapport avec une partie de l'estomac, le pancréas et parfois la rate. Les faces postérieures des surrénales sont contre le diaphragme.

Les glandes surrénales sont entourées par la graisse périrénale. Elles sont contenues dans le fascia rénal, au sein duquel elles sont séparées du rein correspondant par un fin septum.

La vascularisation artérielle des surrénales est assurée par les artères surrénales supérieures, moyennes, et inférieures.

II. La région rétro-péritonéale médiane : [25, 26]

La région rétro-péritonéale médiane est une voie importante de passage des gros vaisseaux : aorte abdominale, veine cave inférieure (VCI), vaisseaux lymphatiques, chaînes et filets du système nerveux végétatif.

Elle peut être atteinte dès les premiers stades de fibrose rétro-péritonéale, ce qui explique l'apparition précoce de certains signes cliniques suite à la compression (œdèmes des membres inférieurs, claudications intermittentes, hydrocèle...)

Avant l'installation de l'obstruction urétérale suite à l'extension de la fibrose vers la région rétro-péritonéale latérale.

1. Limites :

- **En haut** : la face inférieure du diaphragme et les orifices qui le traversent.
- **En bas** : de façon conventionnelle, l'articulation lombo-sacrée, que repère la saillie du promontoire.
- **Latéralement** : également de façon conventionnelle, un double plan sagittal passant par le sommet des apophyses transverses.
- **En avant** : Le péritoine pariétal postérieur et la masse des viscères intrapéritonéaux.
- **En arrière** : Le plan osseux des deux dernières vertèbres dorsales, et celui des cinq vertèbres lombaires ; la saillie importante du rachis lombaire projette en avant les gros vaisseaux, et en particulier l'aorte abdominale, proche de la paroi abdominale chez les sujets maigres.

2. Contenu :

Dans la région rétropéritonéale médiane circulent :

- Les gros vaisseaux : l'aorte et la veine cave inférieure (VCI) avec leurs branches collatérales.
- Les formations lymphatiques qui ont une topographie périvasculaire autour de l'aorte abdominale et la VCI.
- Les chaînes et les plexus nerveux sympathiques lombaires.

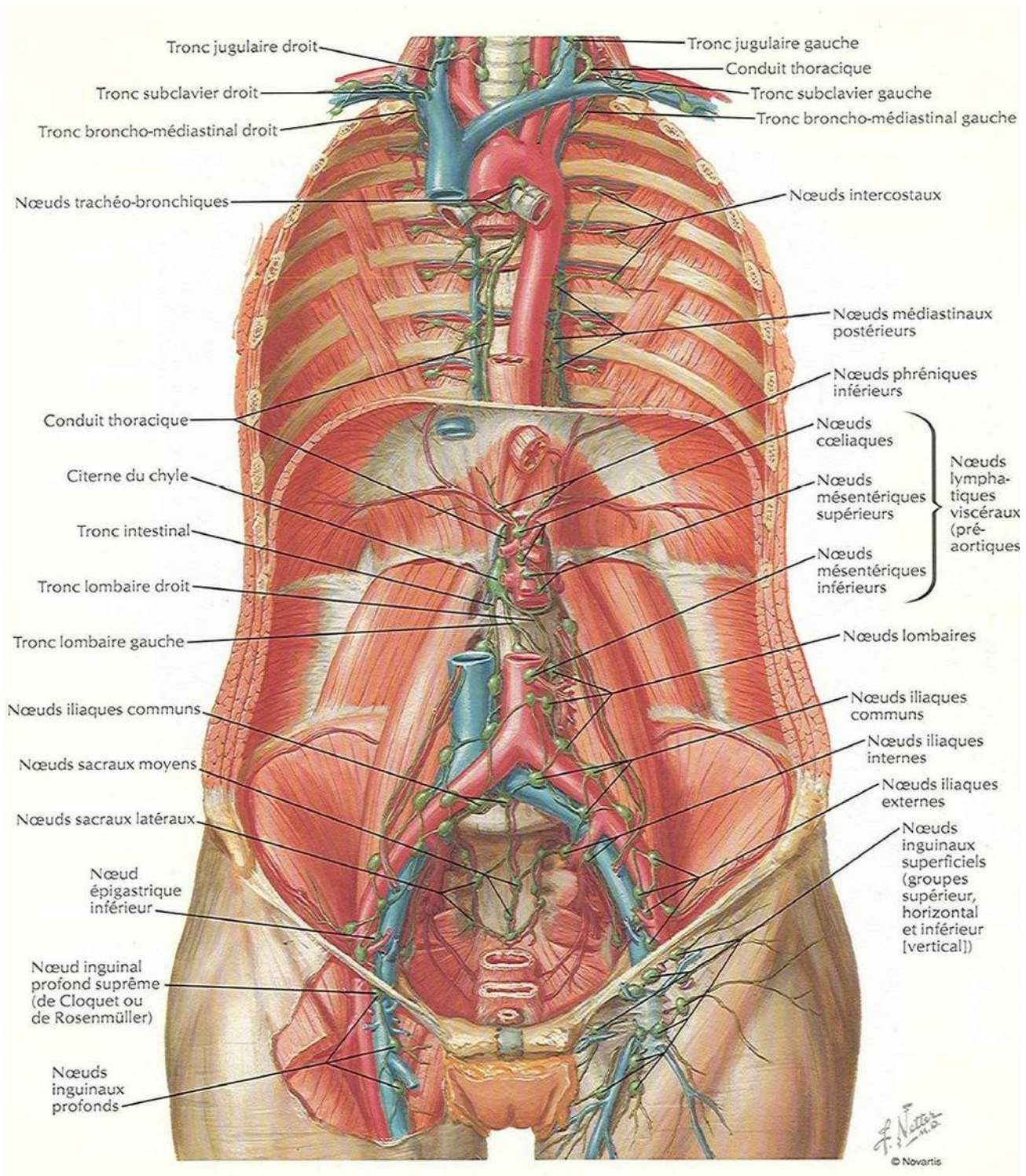


Figure 5 : schéma montrant les vaisseaux et les différents ganglions lymphatiques du rétroéritoné.

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

Le rein est un organe vital qui assure plusieurs fonctions dans le corps humain dont on peut citer : [27]

- Homéostasie des liquides corporels, que ça soit l'équilibre hydro-électrolytique ou acido-basique.
- Epuration des liquides corporels et excrétion des produits et des déchets endogènes et exogènes.
- Fonction endocrine : sécrétion de plusieurs hormones telles que la **rénine** qui intervient dans la régulation de la pression artérielle, l'**érythropoïétine (EPO)** qui stimule la production médullaire des globules rouges, et la **vitamine D** qui intervient dans l'équilibre phosphocalcique.

Chaque rein humain possède plus d'un million de néphrons, qui constituent ses unités structurales et fonctionnelles. Les néphrons sont composés d'un glomérule qui filtre le plasma et d'un petit tube, ou tubule rénal, rattaché au glomérule. Le tubule est composé de différents segments spécialisés, qui permettent la modification de composition de l'ultrafiltrat glomérulaire ou urine primitive (par phénomène de sécrétion et de réabsorption entre le fluide tubulaire et les capillaires), aboutissant à l'urine définitive.

Le contrôle de ces échanges est assuré par des hormones et des médiateurs, d'origine systémique ou locale.

I. La filtration glomérulaire :

1. Glomérule et filtration glomérulaire :

Le glomérule, ou, d'une façon plus correcte, le corpuscule rénal, est un réseau de capillaires situés dans une extrémité dilatée du tubule rénal et toujours placé dans le cortex rénal. Ce réseau de capillaires glomérulaires est situé entre l'artériole afférente et l'artériole efférente. Le mésangium est la structure qui relie et qui supporte les capillaires et l'extrémité du tubule.

La première étape de l'élaboration de l'urine est la formation de l'ultrafiltrat glomérulaire (ou urine primitive) par la diffusion de l'eau et des constituants du plasma à travers la barrière de filtration glomérulaire, séparant le plasma dans le capillaire glomérulaire de la chambre urinaire.

La barrière de filtration glomérulaire est constituée de 3 couches :

- La cellule endothéliale (côté « sang ») fenêtrée.
- La membrane basale glomérulaire est une structure acellulaire d'environ 200 nm d'épaisseur et elle est formée surtout de collagène et d'autres glycoprotéines chargées négativement. Elle est composée de trois couches, la lamina rara interna, mince et fusionnée avec l'endothélium, la lamina densa, une couche centrale dense aux électrons, et la lamina rara externa, mince et fusionnée avec l'épithélium.
- Les fentes, ou pores, d'environ 40 nm de largeur sont situées entre les prolongements cytoplasmiques en forme de pied, qu'on appelle les pédicelles des podocytes. Les podocytes sont attachés à la région externe de la membrane basale glomérulaire et constituent l'épithélium ou la couche viscérale de la capsule de Bowman.

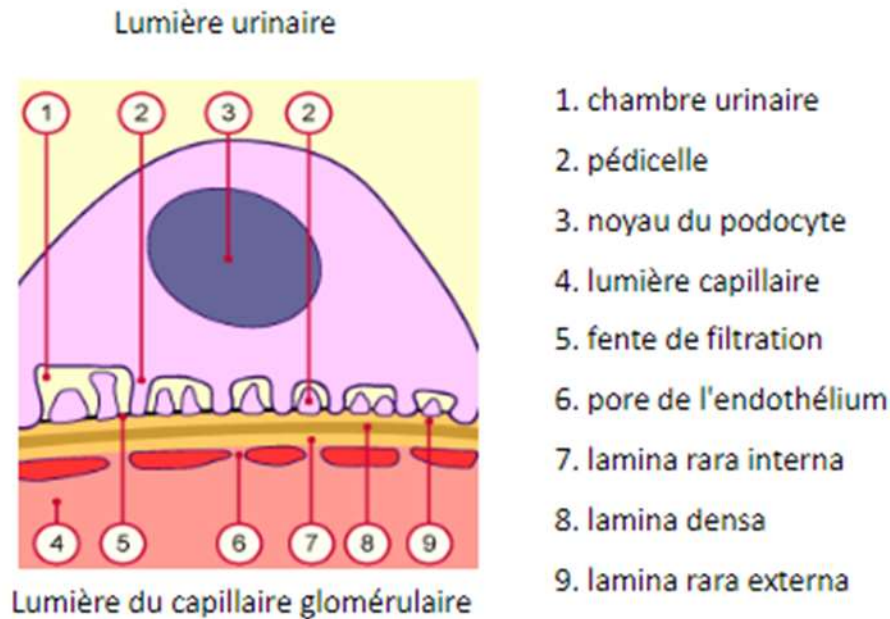


Figure 6 : Illustration schématique montrant les différents composants de la barrière de filtration glomérulaire.

Facteurs de perméabilité :

Les glycoprotéines de la membrane basale chargées négativement confèrent une sélectivité de charge qui modifie la diffusion des substances chargées positivement.

La taille, la charge électrique et la forme des molécules sont les trois caractéristiques qui contribuent à la perméabilité sélective des différentes molécules à travers la membrane basale glomérulaire.

1. La barrière glomérulaire laisse passer les molécules de faible poids moléculaire, comme l'urée et l'inuline, mais non les molécules plus volumineuses, comme l'albumine (poids moléculaire autour de 70000) et les globulines.
2. Pour un même poids moléculaire, les macromolécules polyanioniques de dextrans, avec leurs charges négatives, traversent moins facilement la membrane basale glomérulaire, car les nombreux sites anioniques des

glycoprotéines de la membrane les repoussent. L'albumine, avec ses nombreuses charges électriques négatives, traverse difficilement la barrière glomérulaire. À l'inverse, les dextrans polycationiques, avec leurs charges positives, traversent plus facilement la membrane basale glomérulaire.

3. Enfin, la configuration des molécules influe sur leur flexibilité, un facteur susceptible de faciliter leur filtration.

2. Constitution de l'urine primitive :

Le débit sanguin rénal représente 20 à 25 % du débit cardiaque et est transmis en quasi-totalité aux glomérules. Ceci correspond à environ 1 L/min soit un débit plasmatique rénal (DPR, pour un hématoците moyen de 40 %, d'environ 600 ml/min, réparti sur les deux reins). L'ultrafiltrat glomérulaire (urine primitive) est formé par phénomène mixte de **convection** du plasma (mécanisme majoritaire pour les électrolytes et substances dissoutes de faible poids moléculaire) et de **diffusion** (mécanisme minoritaire de façon globale mais qui est exclusif pour les molécules de taille intermédiaire telles les protéines de bas poids moléculaire).

Le pourcentage du débit plasmatique rénal (DPR) qui est filtré (fraction de filtration = DFG/DPR) est de l'ordre de 20 %. Le Débit de Filtration Glomérulaire est donc d'environ de 120 ml/min soit 180 L/j.

La filtration des substances dissoutes dépend, pour la diffusion, de leur taille et de leur charge (une molécule diffusant d'autant mieux qu'elle est chargée positivement et qu'elle est de petite taille), et pour la convection des gradients de pression en présence. Le passage des protéines dans l'urine est négligeable au-delà d'un poids de 68000 Dalton (= PM de l'albumine considérée comme une limite).

3. La filtration glomérulaire :

Les deux déterminants physiques de la filtration glomérulaire sont la perméabilité de la barrière glomérulaire et la force motrice de pression de part et d'autre de la barrière, suivant la relation (Loi de Starling)

$$DFG = K_f \times P_{uf}$$

- **K_f : coefficient de filtration**, produit du coefficient de perméabilité hydraulique du capillaire glomérulaire et de la surface de filtration .
- **P_{uf}, pression d'ultrafiltration** : est la somme algébrique des gradients de pression hydrostatiques (P) et oncotiques (p) entre le capillaire glomérulaire (CG) et le compartiment tubulaire (U)].

$$PUF = DP - D\pi = (PCG - Pu) - (pCG - pu)$$

La concentration de protéines dans la chambre urinaire est habituellement minime et donc la pression oncotique résultante virtuellement est négligée ou nulle ; la pression hydrostatique dans la chambre urinaire est sensiblement constante.

En situation normale, la PUF dépend essentiellement de la pression hydrostatique intraglomérulaire, réglée par le jeu des résistances artériolaires pré- et post-glomérulaires.

L'autorégulation rénale maintient constants le débit sanguin rénal et la filtration glomérulaire lors de variations de la pression artérielle moyenne entre 70 et 140 mmHg. L'autorégulation répond à deux mécanismes, le tonus myogénique (phénomène physique de contraction artériolaire afférente en réponse à l'augmentation de pression) et le rétrocontrôle tubuloglomérulaire (phénomène biologique conduisant à la contraction de l'artériole afférente lorsque le débit de Na dans le tubule distal augmente, ce qui intervient en cas d'augmentation de pression dans l'arbre vasculaire rénal).

Au total, les facteurs modulant la filtration glomérulaire sont :

- Les pressions hydrostatiques et oncotiques dans le capillaire glomérulaire ;
- La pression hydrostatique dans la chambre urinaire (augmentée en cas d'obstacle sur la voie excrétrice) ;
- Le débit plasmatique glomérulaire ;
- La perméabilité et la surface glomérulaire (qui peuvent varier sous l'influence de l'angiotensine II, par exemple) ;
- Le tonus des artérioles afférentes et efférentes.

Grâce aux mécanismes d'autorégulation, le débit sanguin rénal et la filtration glomérulaire demeurent pratiquement constants pour une gamme très étendue de pressions artérielles systoliques (de 80 à 200 mmHg).

En revanche, lorsque la pression artérielle systolique est inférieure à 80 mmHg, une diminution du flux sanguin rénal et de la filtration glomérulaire survient.

Chaque jour, les glomérules produisent environ 180 litres d'ultrafiltrat (Débit de Filtration Glomérulaire), pour un débit urinaire d'environ 1 à 2 litres/j, la différence étant réabsorbée par le tubule au cours du transit de l'urine primitive depuis la chambre urinaire jusqu'au système excréteur.

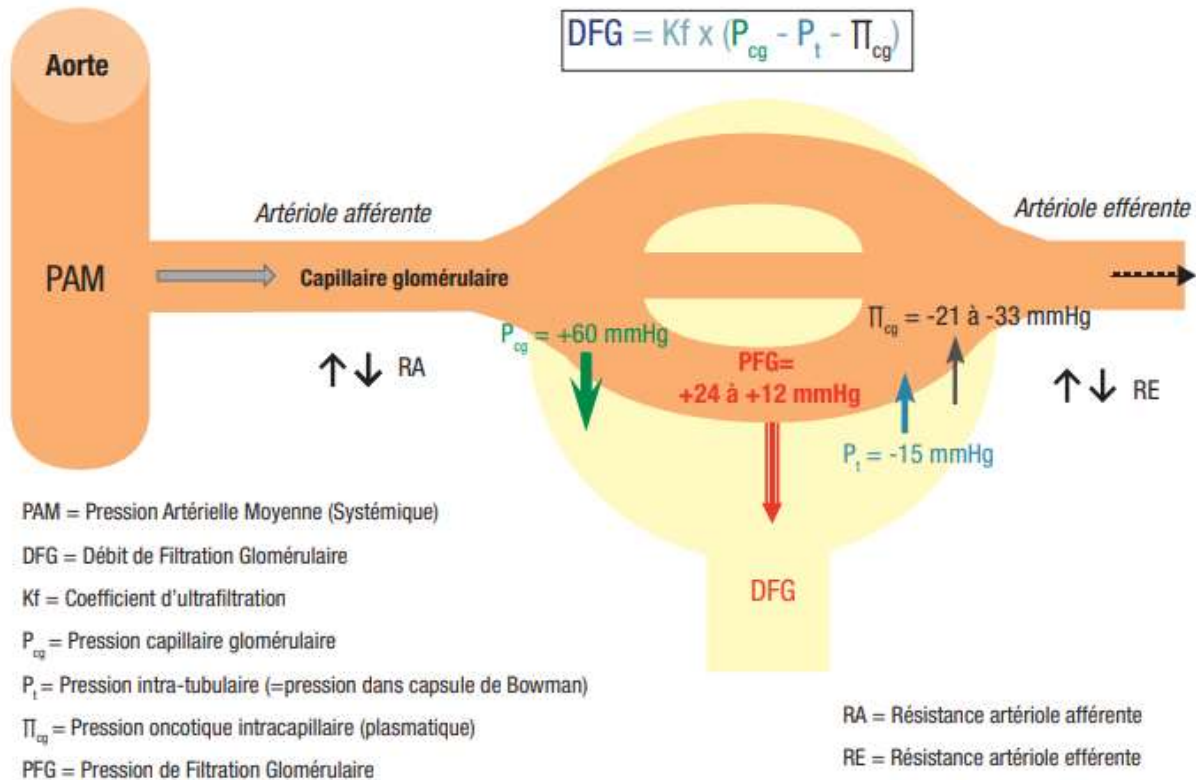


Figure 7 : Schéma illustrant l'hémodynamique glomérulaire.

II. La traversée tubulaire

1. Organisation du tubule rénal :

La formation de l'urine résulte de la succession de phénomènes d'échanges de solvant ou de solutés entre le fluide tubulaire et le capillaire péri-tubulaire, à travers des épithéliums spécialisés. Les échanges se font diversement par les voies trans- et paracellulaires, et sont assurés par des systèmes de transport spécifiques, fonctionnant grâce aux gradients chimiques ou électriques générés par l'activité de la NaK-ATPase, ou directement par l'hydrolyse de l'ATP. Tout au long du néphron, la majeure partie de la consommation d'oxygène du rein est dédiée à la réabsorption du sodium qui sert de « force motrice » à la réabsorption ou à la sécrétion d'autres électrolytes ou substances (acides aminés, glucose...).

2. Les conditions d'équilibre :

La filtration glomérulaire de chaque soluté (débit de substance filtrée) n'est pas directement régulée, car elle est égale au produit de la concentration plasmatique de la substance par le DFG.

L'ajustement des sorties rénales aux entrées digestives de chaque soluté (condition de l'homéostasie) se fait finement grâce aux phénomènes tubulaires de **sécrétion** et de **réabsorption**, sous contrôle hormonal spécifique (aldostérone pour le Na, ADH pour l'eau par exemple...)

Ajustement des entrées et sorties journalières :

- Eau : 1,5 à 2 litres
- Na : 100–200 mmol (6 à 12 g/j)
- K : 70 mmol
- Urée : 1 g prot/6 mmol d'urée
- Acides : 1 mmol/kg
- Osmoles : 600
- Créatinine : 5–15 mmol (7–15 mg/kg/j)
- pHU : 5–7

3. Les étapes de formation de l'urine définitive :

➤ *Le tube contourné proximal :*

Environ 2/3 de l'eau filtrée par le glomérule est réabsorbée pendant la traversée du tube proximal, soit près de 120 L/j. Le TCP est très perméable à l'eau suite à la présence des aquaporines. Cette réabsorption se fait par une diffusion passive par voie trans et paracellulaire.

2/3 du Na⁺ filtré est également réabsorbé, ce qui définit le caractère iso-osmotique de la réabsorption hydrosodée dans le TCP. L'entrée cellulaire au niveau

du pôle apical se fait grâce à un double gradient de concentration et électrique via un antiport Na^+/H^+ ou via un co-transport $\text{Na}^+/\text{Glucose}$, et la sortie cellulaire (réabsorption) au niveau du pôle basolatéral est active par la pompe $\text{Na}^+/\text{K}^+\text{ATPase}$.

Par conséquent, le fluide tubulaire est iso-osmotique au plasma à l'arrivée dans l'anse de Henlé.

Le glucose est activement et entièrement réabsorbé à ce niveau, sous réserve que la glycémie est $<$ ou $=$ à 1g/l .

Si la glycémie plasmatique est entre 1.8g/l et 3g/l , une glucosurie apparaît.

Si la glycémie plasmatique dépasse 3g/l , la capacité maximale de réabsorption de tous les néphrons est atteinte, tout le glucose filtré est excrété.

Les bicarbonates sont entièrement réabsorbés, de façon couplée au Na , tant que leur concentration plasmatique est inférieure à 27mmol par litre (transport saturable). Cette étape conditionne l'équilibre du bilan des acides réalisé plus en aval, dans le tube distal.

Les acides aminés et d'autres acides organiques sont réabsorbés grâce à un co-transport actif secondaire sodium dépendant.

La réabsorption du phosphate se fait dans le TCP couplée au Na , et sous le contrôle hormonal de l'hormone parathyroïdienne (phosphaturiante).

La réabsorption du Ca^{++} à ce niveau est passive, elle suit celle du Na^+ et de l'eau et représente 65% du calcium filtré. Il y a une forte corrélation entre l'état d'hydratation extracellulaire et la réabsorption de calcium à ce niveau, du fait des variations de transport du sodium.

Dans cette partie du néphron, il existe une réabsorption importante d'acide urique, via des transporteurs spécifiques.

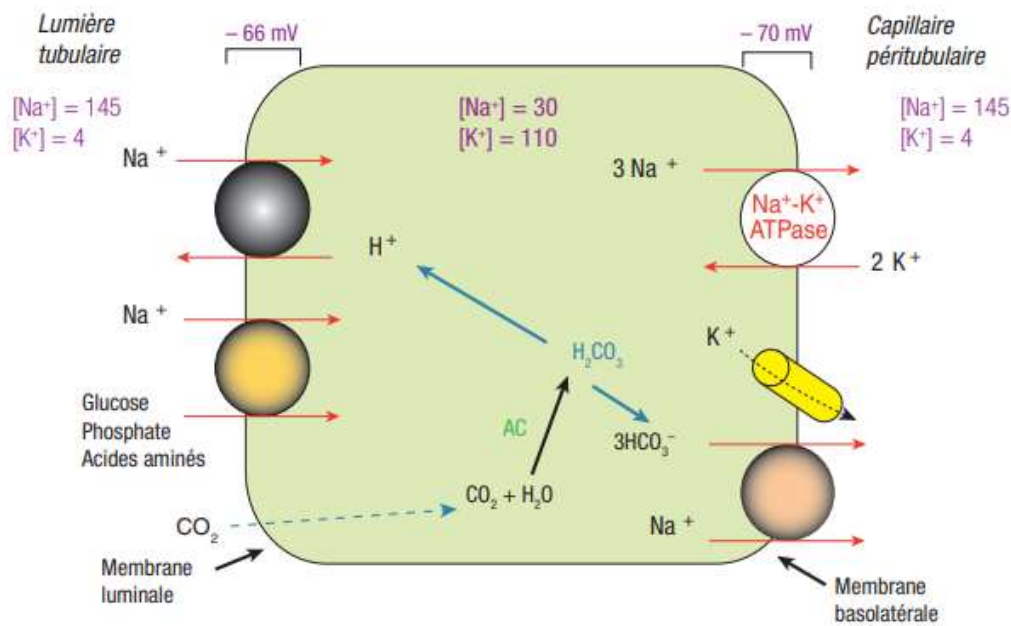


Figure 8 : Processus de réabsorption au niveau tubulaire proximal.

Le phénomène moteur de la réabsorption est le transport actif de sodium réalisé par la NaK-ATPase présente au pôle basolatéral des cellules ; le gradient de sodium créé entre le milieu urinaire apical et le milieu intracellulaire est très favorable à une entrée de sodium dans la cellule. Le transport des substances dissoutes est couplé à celui du sodium ; il est réalisé par des protéines de transport spécifiques, qui fonctionnent dans le sens d'une réabsorption (co-transport) ou d'une sécrétion (contre-transport). La réabsorption de ces substances dissoutes crée un gradient osmotique très faible entre les milieux intra- et extracellulaires ; cependant, la perméabilité de cette partie du tubule est très élevée (épithélium « lâche », forte expression des canaux à eau) et ce faible gradient osmotique suffit à générer une réabsorption d'eau très importante, quasi iso-osmotique. Les quantités transportées dépendent du nombre d'unités disponibles ; le transport est donc limité et saturable. L'augmentation de la quantité d'un substrat au-delà d'un seuil (T_m ou capacité maximale de transport, normalement de l'ordre de 10 mmol/L pour le glucose, 27 mmol/L pour les bicarbonates) ou l'altération de la fonction de ce segment vont

entraîner l'apparition dans l'urine d'une quantité anormale de ce substrat : la glycosurie, la bicarbonaturie, l'amino-acidurie traduisent l'atteinte tubulaire proximale, qui peut toucher l'ensemble des systèmes de transport (syndrome de Fanconi, complet ou incomplet).

➤ *L'anse de Henlé :*

Elle est constituée de 3 segments : segment descendant mince, segment ascendant mince, segment ascendant large.

Le segment descendant mince est perméable à l'eau et imperméable aux électrolytes, donc l'urine primitive qui était iso-osmotique au plasma (300 mosm/l) à l'entrée de l'anse de Henlé, devient hyper-osmotique au fond de l'anse, avec une osmolarité de 600 mosm/l au niveau des néphrons courts, et 1200 mosm/l au niveau des néphrons longs, ce qui crée un gradient osmotique cortico-papillaire.

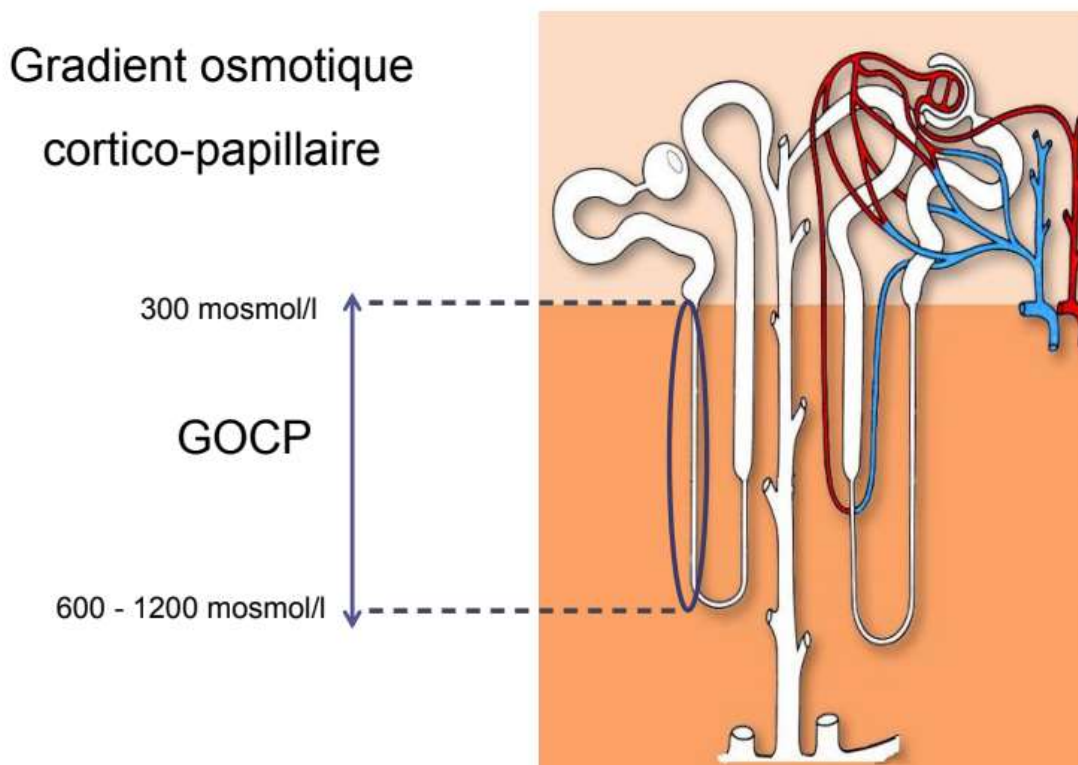


Figure 9 : schéma illustrant le gradient osmotique cortico-papillaire

Le segment ascendant mince est imperméable à l'eau et perméable au Na^+ , ce qui permet une réabsorption passive du sodium sans réabsorption de l'eau car le liquide tubulaire est hyper osmolaire.

La partie large ascendante de ce segment est imperméable à l'eau ; cette propriété est fondamentale puisque la réabsorption dans ce segment de NaCl va non seulement compléter la réabsorption du NaCl filtré et non réabsorbé en amont dans le tube proximal, mais aussi permettre l'accumulation de NaCl dans le secteur interstitiel et abaisser l'osmolalité du liquide tubulaire, ce qui amorce la dilution de l'urine.

Grâce au réseau capillaire étroitement associé, les osmoles réabsorbées sont peu à peu accumulées vers la partie la plus profonde du rein, établissant ainsi un gradient cortico-papillaire. Le transport de NaCl est assuré dans l'anse large ascendante par un **co-transport $\text{Na}^+\text{K}^+\text{2Cl}^-$** (avec un recyclage du K^+ par les ROMK) au niveau apical, et par une pompe $\text{Na}^+/\text{K}^+\text{ATPase}$ au niveau basolatéral, dont l'activité est couplée à celle d'autres canaux ioniques. L'activité de ce système génère un faible gradient trans épithélial électro-positif qui permet la réabsorption de calcium. Le co-transport $\text{Na}^+\text{K}^+\text{2Cl}^-$ est inhibé par les diurétiques de l'anse, bumétanide ou furosémide.

Dans l'anse large ascendante de Henlé les cations divalents (Ca^{++} et Mg^{++}) sont réabsorbés par voie para-cellulaire (20 % de la charge filtrée).

A ce niveau, le liquide tubulaire est hypotonique par rapport au plasma, d'où l'appellation : ***segment de dilution***.

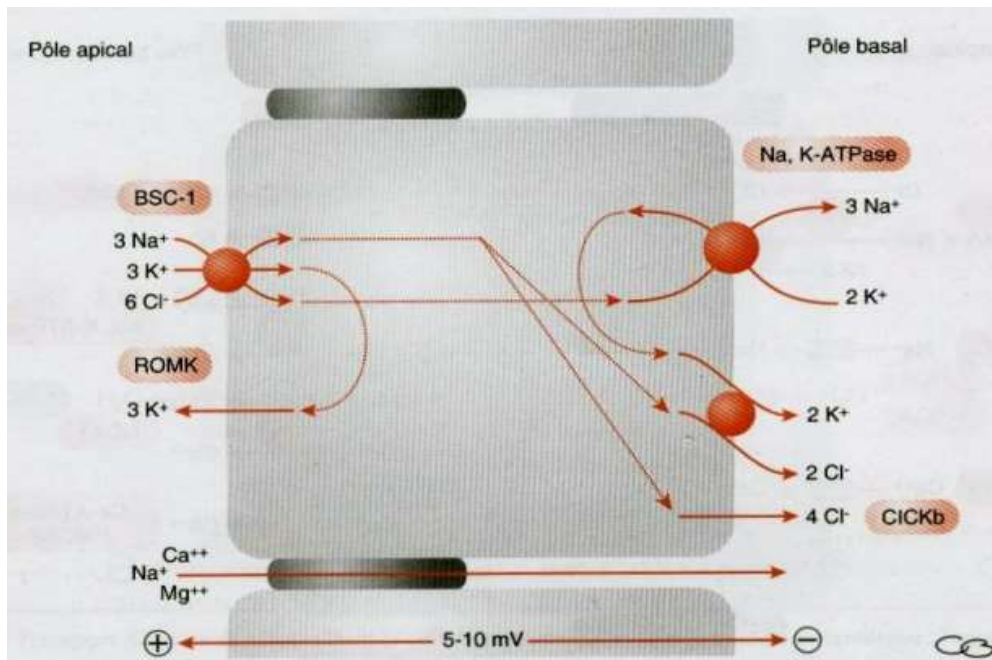


Figure 10 : schéma illustrant les mécanismes de transport des solutés au niveau de la branche ascendante large de l'anse de Henlé.

➤ **Le tube contourné distal :**

Il est imperméable à l'eau et perméable aux solutés. La réabsorption du sodium y est assurée principalement par un co-transport Na^+/Cl^- qui est inhibé par les diurétiques thiazidiques. Le TCD assure également une dilution des urines car l'osmolarité du liquide tubulaire à ce niveau diminue pour atteindre une valeur minimale.

La mutation inactivatrice de ce transporteur est responsable du syndrome de Gitelman.

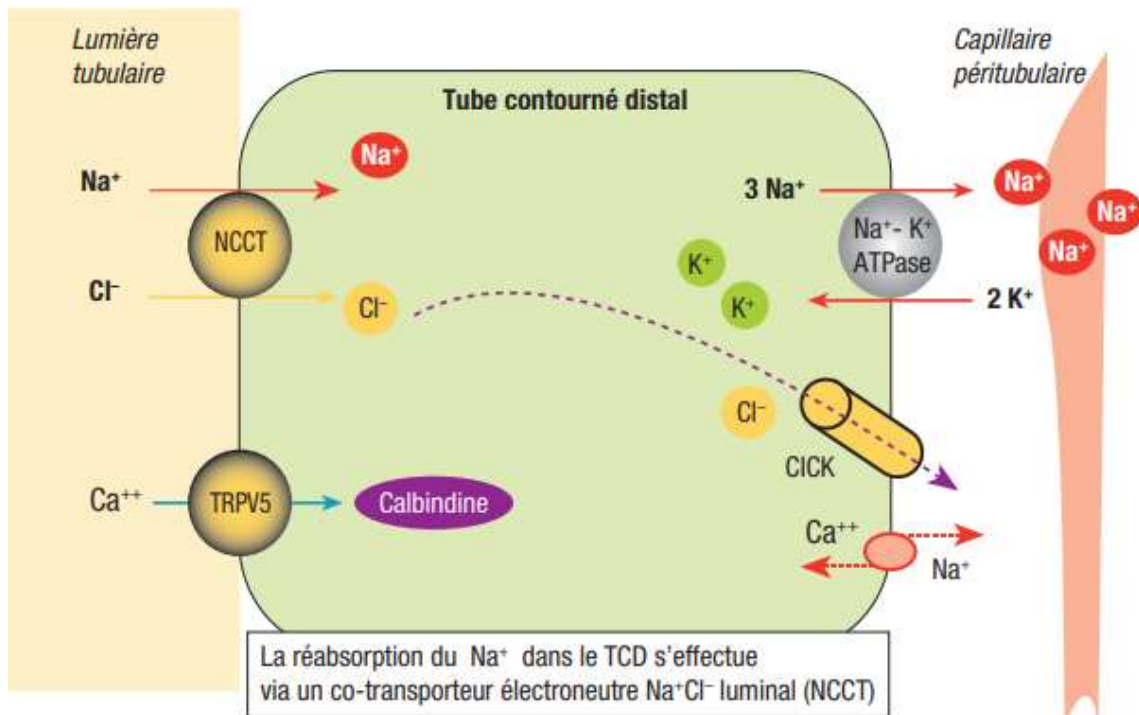


Figure 11 : Schéma illustrant la réabsorption du sodium au niveau du tube contourné distal.

Dans le tube distal, le Ca⁺⁺ est réabsorbé de façon active par voie transcellulaire par le canal épithélial au Ca⁺⁺ ECac (ou TRPV5), il est séquestré dans la cellule et finalement transporté au pôle baso-latéral par une Ca-ATPase ou un échangeur Ca⁺/Na⁺.

➤ **Le canal collecteur :**

Il est constitué de 2 types de cellules :

- ✓ Les cellules principales : Réabsorption de l'eau, Na⁺ et sécrétion du K⁺.
- ✓ Les cellules intercalaires : Transport des ions HCO₃⁻, H⁺ et ammonium (Type A et B)

C'est dans cette partie du néphron que se fait l'ajustement final de l'excrétat urinaire aux entrées (fonction d'homéostasie), sous la dépendance de diverses influences hormonales. Ceci concerne la concentration de l'urine (bilan de l'eau), la sécrétion de potassium (bilan du K⁺), l'acidification de l'urine (bilan des H⁺), et la

réabsorption de sodium (bilan du Na^+). La réabsorption de sodium est assurée dans le tube collecteur par le canal sodium (ENaC) apical des cellules principales, stimulée par l'aldostérone et inhibée par l'amiloride. Une sécrétion de potassium est couplée à la réabsorption de sodium par ENaC. À la différence des diurétiques agissant plus en amont dans le tubule, les diurétiques inhibant ce canal n'augmentent pas la sécrétion de potassium et sont dits « épargneurs de potassium » (ils sont même à risque d'hyperkaliémie).

La mutation activatrice des sous-unités du canal sodique a été identifiée comme étant responsable du syndrome de Liddle qui réalise un tableau d'hyperaldostéronisme primaire avec hypertension artérielle, hypokaliémie et aldostéronémie basse, très sensible à l'amiloride mais résistant aux inhibiteurs compétitifs de l'aldostérone.

La réabsorption de l'eau permettant l'ajustement de l'osmolalité finale de l'urine est sous la dépendance de l'hormone antidiurétique ADH car le canal collecteur est imperméable à l'eau (bilan de l'eau) :

- ✓ En cas de déshydratation intracellulaire (situation de privation hydrique) :
 - L'hormone antidiurétique est sécrétée et entraîne une augmentation de la perméabilité à l'eau du tube collecteur
 - L'eau est alors réabsorbée de façon passive dans l'interstitium le long d'un gradient entre l'intérieur du tubule et l'interstitium environnant, lui-même favorisée par le gradient cortico-papillaire.
 - Les urines définitives sont concentrées.
- ✓ En cas d'hyperhydratation intracellulaire (situation d'excès d'eau) :
 - La sécrétion d'hormone antidiurétique est supprimée.
 - Le tube collecteur reste imperméable à l'eau et les urines définitives sont donc diluées.

Cet ajustement homéostatique final de l'excrétion du sodium d'une part et de l'eau d'autre part se fait de façon indépendante, permettant une régulation dissociée du VEC (dépendant du bilan du Na) et du VIC (dépendant du bilan de l'eau).

Le canal collecteur assure également l'homéostasie des H⁺ et donc la régulation de l'équilibre acido-basique, en assurant une sécrétion nette de protons H⁺ dans le fluide tubulaire par les cellules intercalaires de type A (le TCP n'assurant que la réabsorption des bicarbonates filtrés par le glomérule, sans excrétion nette d'H⁺).

L'excrétion d'H⁺ par le canal collecteur se fait :

- ✓ Soit minoritairement sous forme d'H⁺ libre (le pH urinaire normal est acide, entre 5 et 6, mais peut varier de 4,5 à 8)
- ✓ Soit pris en charge par des accepteurs de protons acides tels le phosphate (acidité titrable) et surtout sous forme d'ion ammonium.

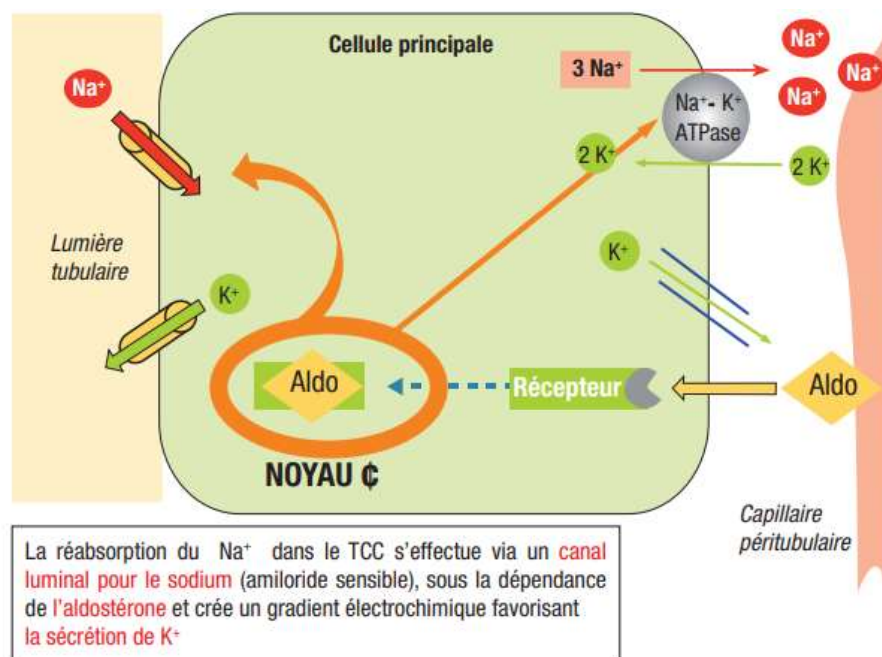


Figure 12 : schéma illustrant la réabsorption du sodium au niveau du canal collecteur.

III. La fonction endocrine du rein

Le rein joue un rôle important dans la synthèse de plusieurs hormones, exerçant ainsi sa fonction endocrine. Parmi ses principales substances endocrines : Vitamine D, l'érythropoïétine, la rénine ...

1. Vitamine D :

La forme active de la vitamine D [1,25 (OH)₂ - vitamine D₃ ou calcitriol] est produite dans les cellules tubulaires proximales, à partir de son précurseur hépatique, la 25 (OH) vitamine D₃, sous l'effet de la 1- α -hydroxylase. L'activité de cette enzyme est augmentée par la PTH. La forme active de la vitamine D augmente l'absorption digestive et rénale de calcium, et l'absorption intestinale de phosphate.

2. Érythropoïétine : (EPO)

C'est une glycoprotéine produite par des cellules interstitielles péri-tubulaires fibroblastiques en réponse aux variations de la pression partielle tissulaire en O₂. L'EPO produite en réponse à l'hypoxie cellulaire, physiologique (altitude) ou pathologie (pathologies respiratoires par exemple), et stimule la production des globules rouges par la moelle osseuse.

3. Système rénine - angiotensine -aldostérone :(SRAA)

La rénine, sécrétée au niveau de l'appareil juxta-glomérulaire en réponse aux variations de la volémie, active par protéolyse l'angiotensinogène circulant d'origine hépatique ; l'enzyme de conversion transforme l'angiotensine I libérée en angiotensine II.

L'angiotensine II exerce des effets vasoconstricteurs puissants (via son récepteur AT₁) et stimule la sécrétion cortico-surrénalienne d'aldostérone, favorisant la rétention de Na et la sécrétion de K⁺ et de H⁺.

Les stimuli de la sécrétion de rénine sont :

- L'hypovolémie ou la baisse de la pression artérielle.
- Le système nerveux sympathique.
- L'augmentation de la concentration en chlorure de sodium au niveau de la macula densa (= feedback tubulo-glomérulaire).

L'inhibition du SRAA par des médicaments agissant à différents niveaux de la cascade d'activation est largement utilisée en clinique (HTA, insuffisance cardiaque, progression des néphropathies).

Le rein assure également la synthèse de plusieurs substances dont on peut citer : l'endothéline, les prostaglandines, les facteurs de croissance, le système kinine-kallicréine rénal ...

IV. Généralités sur la physiologie de la voie excrétrice supérieure

(VES) [28]

Les observations anatomiques, radiologiques et manométriques ont permis de constater que l'uretère était animé de contractions péristaltiques. Une VES normale assure donc un transport actif de l'urine par une onde péristaltique qui s'étend depuis les papilles rénales jusqu'à la vessie.

1. Dans les conditions basales :

Pour une diurèse moyenne de 1,5 litre, chaque uretère doit transporter environ 0,5 ml /min.

En dehors des contractions péristaltiques, on observe une pression (diastolique) inférieure à 10 cm d'eau. L'onde contractile est caractérisée par :

- Une amplitude qui augmente de haut en bas : généralement inférieure à 5 cm d'eau dans le bassinot, 10 à 15 cm d'eau au tiers supérieur de l'uretère, 25 à 30 cm d'eau au tiers inférieur ;
- Une durée de 3 à 5 secondes ;

- Une vitesse de propagation qui se situe entre 20 et 40 mm/s ;
- Une fréquence qui diminue de haut en bas, d'une dizaine par minute dans les calices, alors qu'elle n'est plus que de 2 à 4 par minute dans l'uretère.

2. Adaptation aux variations physiologiques :

Comprise entre le rein qui sécrète et la vessie qui se remplit, la VES doit s'adapter aux variations physiologiques de ces deux viscères.

2.1. Adaptation à la diurèse :

Pour transporter une plus grande quantité d'urine en même temps, la VES peut augmenter la fréquence de ses contractions ou accroître le volume du bolus transporté. L'augmentation de la fréquence est le premier phénomène observé. Cette augmentation correspond toujours à un multiple de la fréquence basale. Cependant, elle est limitée par l'existence d'une période réfractaire pendant laquelle le muscle n'est plus excitable et par la vitesse de la propagation de l'onde.

L'accroissement du volume du bolus est le mécanisme d'adaptation le plus important puisqu'il peut être multiplié par 100. Les bolus plus longs et plus larges prennent l'aspect d'un cystoïde mais l'uretère reste encore segmenté, prouvant que le transport reste actif. Pour une diurèse importante située entre 5 et 10 ml min⁻¹, les bolus fusionnent de telle sorte que la propulsion active de l'urine n'est plus assurée. L'écoulement n'est plus assuré que par la pression hydrostatique qui peut dépasser 40 cm d'eau.

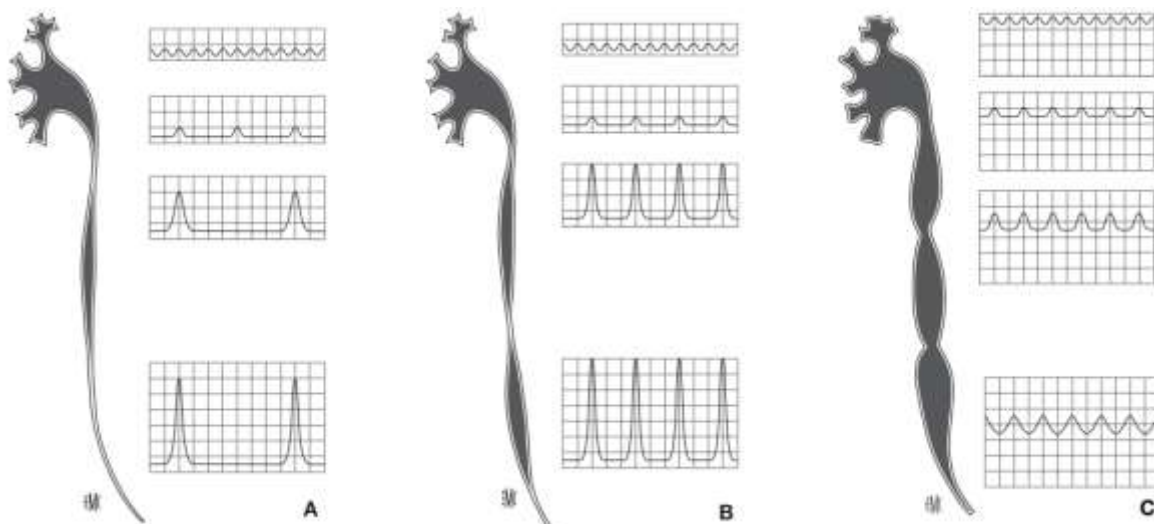


Figure 13 : schéma du fonctionnement de la voie excrétrice supérieure.

A. Dans les conditions de diurèse normale, la fréquence des contractions diminue des calices vers l'uretère pour se situer, à ce niveau, à 1 ou 2 par minute. L'amplitude des contractions augmente le long de l'uretère.

B. En hyperdiurèse, la fréquence des contractions dans l'uretère augmente ainsi que le volume des bolus et, à moindre degré, l'amplitude des contractions. Le transport est encore actif, par le péristaltisme urétéral.

C. Pour une diurèse supérieure, les bolus fusionnent, la pression basale s'élève et s'égalise sur toute la hauteur de la voie excrétrice supérieure (VES), tandis que la pression de contraction est amortie ; le transport de l'urine ne dépend plus que de la pression hydrostatique.

2.2. Adaptation au remplissage vésical :

Les propriétés viscoélastiques de la vessie assurent le maintien d'une pression basse, inférieure à 15 cm d'eau pendant toute la durée de son remplissage (compliance). La fréquence des contractions urétérales augmente dès que la pression vésicale dépasse 11 cm d'eau ; au-delà de 40 cm d'eau, l'uretère n'est plus capable de propulser l'urine dans la vessie.

3. Propriétés viscoélastiques et contractiles de la voie excrétrice supérieure :

Le fonctionnement de la VES, est conditionné par ses propriétés viscoélastiques et contractiles. Les premières lui permettent de s'adapter aux variations de volume sans modification excessive de tension ; les secondes génèrent la force active qui propulse l'urine vers la vessie.

➤ **Propriétés viscoélastiques :**

Elles ne sont pas propres à l'uretère mais à l'ensemble des organes musculaires lisses. Globalement, ces propriétés permettent à l'uretère d'absorber les modifications de volume sans modifier significativement la pression. Ce mécanisme permet de protéger le rein, en particulier dans des situations critiques comme l'hyperdiurèse et l'obstruction.

➤ **Propriétés contractiles :**

La contractilité de la VES obéit aux principes généraux de la physiologie du muscle lisse. Les trois problèmes spécifiques concernent l'origine, la propagation de l'onde contractile et le rôle du système nerveux.

- *Origine de l'onde contractile :*

La VES est excitable en tous points par un simple stimulus mécanique : l'attouchement, le pincement engendrent une onde contractile qui peut se prolonger en amont et en aval. Dans des conditions normales, c'est la diurèse qui est le stimulus physiologique mais l'organisation du péristaltisme semble être commandée d'en haut. Les observations physiologiques, électromyographiques et microscopiques ont permis d'identifier des cellules ayant une activité de type « pacemaker » ; ce sont des cellules interstitielles myoblastiques comparables aux cellules de Cajal que l'on retrouve dans l'intestin. Ces cellules sont principalement regroupées en amas dans la

région d'insertion des petits calices puis se raréfient à mesure que l'on s'éloigne des calices. La fréquence des contractions de ces cellules (environ 10 par minute) est nettement supérieure à celle de l'uretère. Cela suggère un rôle de « filtrage » du bassinot : la synchronisation des potentiels de dépolarisation permettrait de passer la barrière de la jonction pyélo-urétérale où s'arrêtent la majorité des ondes péristaltiques calicielles.

- *Propagation de l'onde contractile :*

Le potentiel d'action se propage d'une cellule musculaire à l'autre à une vitesse de 2 à 5 cm/s.

- *Rôle du système nerveux :*

Le rôle joué par le système nerveux dans le fonctionnement de la VES n'est pas bien connu. Cependant, on peut considérer qu'il a un rôle accessoire car le péristaltisme urétéral n'est apparemment pas modifié sur un rein transplanté, pourtant dépourvu de ses connexions neurologiques. Cependant, la présence de fibres nerveuses et de récepteurs cholinergiques et adrénergiques dans l'uretère suggère que le système nerveux autonome puisse modifier l'activité péristaltique de l'uretère.

4. Hydrodynamique du transport de l'urine dans la voie excrétrice supérieure :

Le transport de l'urine du rein vers la vessie obéit à des principes physiques. Ses performances sont la résultante de forces propulsives et de résistances à l'écoulement.

➤ *Forces propulsives :*

Elles sont représentées par la pesanteur, la pression hydrostatique et surtout la contractilité de la VES.

En position debout, la pesanteur est favorable à l'écoulement des urines et représente une force égale à la hauteur séparant le rein de la vessie. En position couchée, elle s'annule.

La pression hydrostatique, produite par la diurèse, est probablement la force expulsive qui peut vaincre la faible résistance à la jonction pyélo-urétérale et permet l'engagement du bolus dans l'uretère. Dans l'uretère, la pression hydrostatique n'intervient que s'il est transformé en une colonne liquidienne continue, ce qui se produit en situation d'hyperdiurèse ou d'obstruction.

Le péristaltisme urétéral fournit dans des conditions habituelles l'essentiel de l'énergie nécessaire pour transporter l'urine d'une zone de basse pression (le bassin) à une zone de pression un peu plus élevée (la vessie). Contrairement à l'urètre, l'uretère ne freine pas la progression de l'urine mais, au contraire, agit comme une véritable pompe. Plus il est long, plus il est efficace. Il s'agit d'un système propulsif basé sur la contraction et l'occlusion de l'uretère en amont du bolus qui se déplace vers l'aval. La pression de contraction est celle qui assure l'occlusion urétérale en amont du bolus.

➤ ***Forces de résistance :***

Au niveau de l'uretère, la résistance est essentiellement due à l'ouverture de la lumière urétérale au passage du bolus. Cette ouverture se fait d'autant plus facilement que la tension de la paroi de l'uretère est faible. Cette tension pariétale est dépendante de ses propriétés viscoélastiques et de la vitesse de déplacement du bolus.

Au niveau de la jonction urétéro-vésicale, l'uretère terminal est caractérisé par sa faible distensibilité car il est riche en fibres de collagène et entouré par des gaines inextensibles.

Cette disposition a une finalité fonctionnelle : elle permet au bolus de s'allonger, d'augmenter sa vitesse locale et d'être éjecté avec une puissance accrue dans la vessie, selon les principes de la lance d'arrosage. Cependant, en contrepartie, elle

limite les possibilités d'adaptation à l'hyperdiurèse. Cette résistance accrue de l'uretère terminal explique l'augmentation de la pression du bolus à ce niveau.

A contrario, l'uretère terminal participe activement à diminuer cette résistance en réduisant sa longueur pendant l'éjaculation, en diminuant ainsi la longueur du trajet intramural, et par la suite, il s'allonge à nouveau.

Au niveau de la vessie, la pression vésicale reste basse pendant toute la phase de remplissage, grâce aux propriétés viscoélastiques de la vessie. La pression du bolus au niveau de l'uretère terminal, de l'ordre de 40 cm d'eau, permet de vaincre aisément les 10 à 15 cm d'eau de la vessie. Pendant la miction, la contraction vésicale génère des pressions souvent situées au-dessus de 40 cm d'eau qui peuvent gêner la progression du bolus. Cependant, la brièveté de cette contraction est sans conséquence pour le rein.

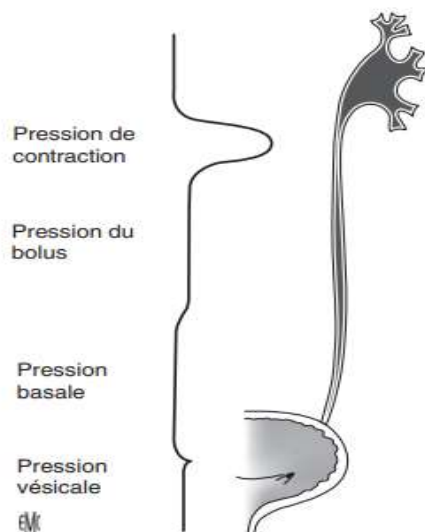


Figure 14 : Schéma représentant un bolus unique dans un uretère, se déplaçant depuis le bassin vers la vessie, et la distribution correspondante des pressions dans la voie excrétrice supérieure (VES) d'après Griffiths et Notschael.

- ✓ La VES peut avoir à faire face à des conditions sensiblement différentes de celles qui ont été définies comme basales. En effet, une obstruction, comme dans le cas de la FRP, peut engendrer la rupture de l'équilibre entre les

forces de propulsion et les forces de résistance, et être responsable de l'altération des mécanismes de transport du bolus urinaire. Le résultat est la stase chronique des urines, responsable parfois d'une destruction du parenchyme rénal.

5. Les conséquences de l'obstruction urétérale chronique par la FRP :

L'obstruction chronique peut être complète ou incomplète, uni- ou bilatérale. Elle conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, à des dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

5.1. Les conséquences sur la VES :

L'obstruction urétérale entraîne des modifications morphologiques, c'est-à-dire la dilatation, et, à un moindre degré, l'allongement, intéressant la totalité de la VES. Elle entraîne également des modifications histologiques intéressant le tissu musculaire qui devient hypertrophique d'abord, puis subit une dégénérescence de collagène qui en modifie ses propriétés viscoélastiques et contractiles. Ces différentes modifications sont responsables de l'altération fonctionnelle de la VES.

5.2. Les conséquences sur le rein :

5.2.1. Les Lésions anatomiques du parenchyme rénal :

Elles résultent de l'hyperpression secondaire à l'obstruction, et la diminution du débit rénal qui est responsable d'une ischémie principalement de la médullaire. Sur le plan macroscopique, l'obstruction chronique est responsable de la dilatation des cavités avec émoussement des papilles et amincissement du parenchyme, dont l'épaisseur peut être réduite de moitié à la quatrième semaine. Sur le plan microscopique, cette obstruction entraîne des lésions des différents constituants d'un néphron. Les glomérules sont longtemps épargnés. Les premières altérations n'apparaissent qu'à la quatrième semaine d'une obstruction complète.

5.2.2. Les Conséquences sur la fonction rénale :

Le rein obstrué continue à fonctionner d'autant plus longtemps et activement qu'il est dans l'obligation de le faire.

Débit sanguin : l'obstruction urétérale est responsable d'une diminution progressive du débit rénal. Cette diminution est responsable à long terme d'une réduction de la filtration glomérulaire.

Fonction tubulaire : les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaires sont univoques, portant principalement sur la réabsorption de l'eau, du sodium, et sur l'élimination des acides. L'intensité de leur retentissement sur le milieu intérieur dépend de la filtration glomérulaire en amont. Après suppression de l'obstruction la récupération fonctionnelle du rein « obstrué » dépend, en premier lieu, de la durée et de la sévérité de l'obstruction. A durée égale, une obstruction partielle est évidemment mieux tolérée qu'une obstruction complète. Mais une obstruction complète levée précocement, laisse moins de séquelles qu'une obstruction partielle levée tardivement.

RAPPEL

HISTOLOGIQUE

[29 , 30 ,24 , 31]

I. Le tissu conjonctif rétropéritonéal :

Le tissu conjonctif (TC) constitue la base structurale pour le développement de l'inflammation et la fibrose. Au niveau de l'espace rétropéritonéal, le tissu conjonctif est essentiellement de type dense, mais il y a également présence de tissu conjonctif adipeux. Tous les tissus conjonctifs sont formés par une association de trois éléments : les cellules, la substance fondamentale et les fibres. (Figure 15)

Les cellules :

- Les fibroblastes : se sont des cellules qui ont un aspect en fuseau avec de nombreux prolongements. Ils sont riches en organites car ils ont un rôle de synthèse important.
- Les adipocytes de la graisse brune, de forme sphérique ;
- Les différentes cellules immunitaires.

La substance fondamentale :

Elle est élaborée par les fibroblastes. Elle contient essentiellement les protéoglycanes, qui sont des protéines associées à des chaînes glucidiques, et les protéases, qui détruisent la substance fondamentale et permettent ainsi son renouvellement.

Les fibres :

Dans le tissu conjonctif il y a trois types de fibres. Les fibres de collagène qui constituent l'élément principal des tissus conjonctifs denses, les fibres de réticuline et les fibres élastiques.

L'inflammation est un processus qui se déroule au niveau du tissu conjonctif. Le maintien de cette inflammation par des agressions successives ou par un mécanisme auto-immun, conduit habituellement à la formation d'une fibrose par augmentation de la synthèse des protéines extracellulaires (collagène) induite par une

hyper- activation des fibroblastes.

Dans le cas de la fibrose rétropéritonéale, la plaque fibreuse serait le résultat d'une inflammation chronique de tissu conjonctif rétropéritonéal, suite à des étiologies diverses.

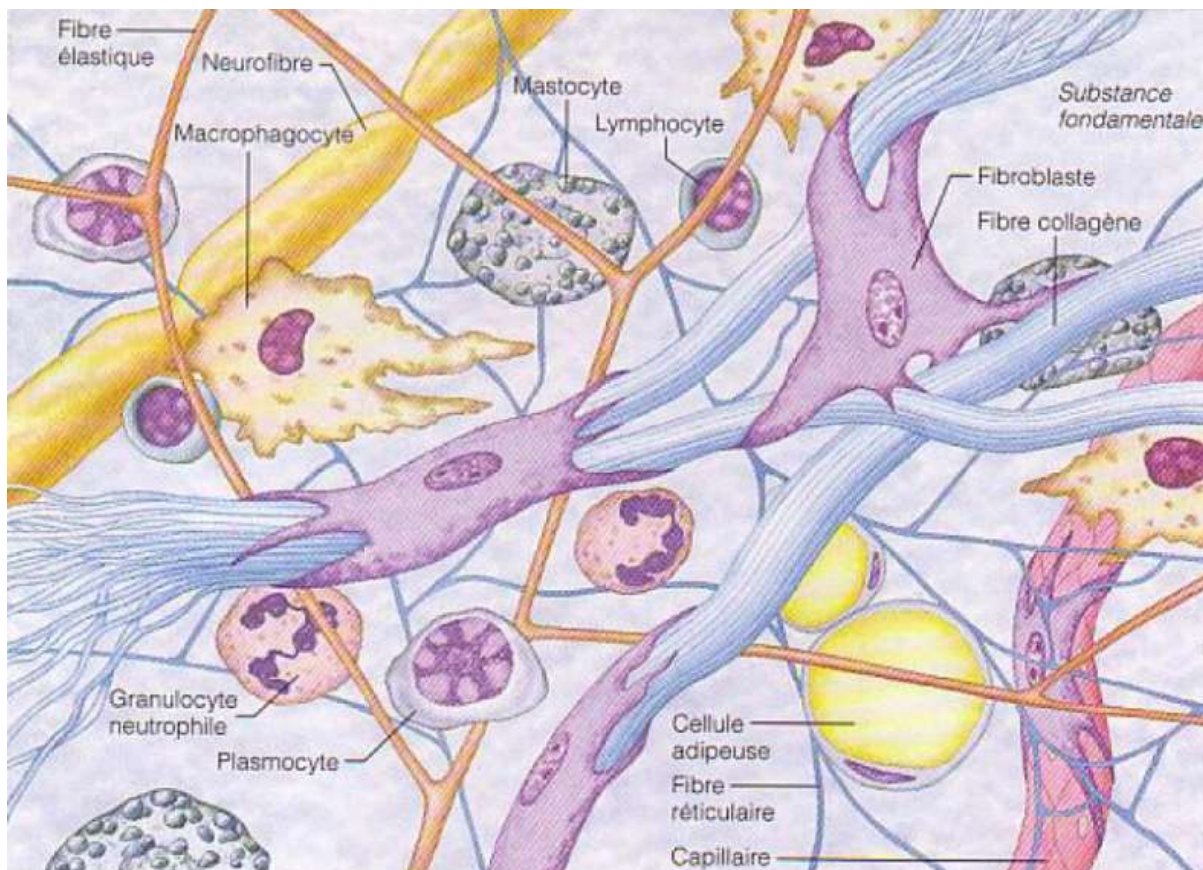


Figure 15 : Schéma montrant les différents constituants du tissu conjonctif.

II. La paroi artérielle :

1. Structure les artères :

La paroi artérielle, de l'aorte abdominale, est impliquée dans la pathogénie de la fibrose rétropéritonéale. Ainsi, on se trouve attaché à réaliser un rappel sur la structure de la paroi artérielle, ainsi que les différentes pathologies qui peuvent atteindre cette paroi, et qui sont impliquées dans l'étiopathogénie de la fibrose rétropéritonéale. La paroi artérielle est formée de trois tuniques : (**Figure 16**)

- ❖ **La tunique interne** : l'intima, qui comporte l'endothélium et le tissu conjonctif séparé du média par la limitante élastique interne.
- **La tunique moyenne** : la média, qui est formée essentiellement par des cellules musculaires lisses, séparés de l'adventice par la limitante élastique externe.
- **La tunique externe** : l'adventice, comportant le tissu conjonctif.

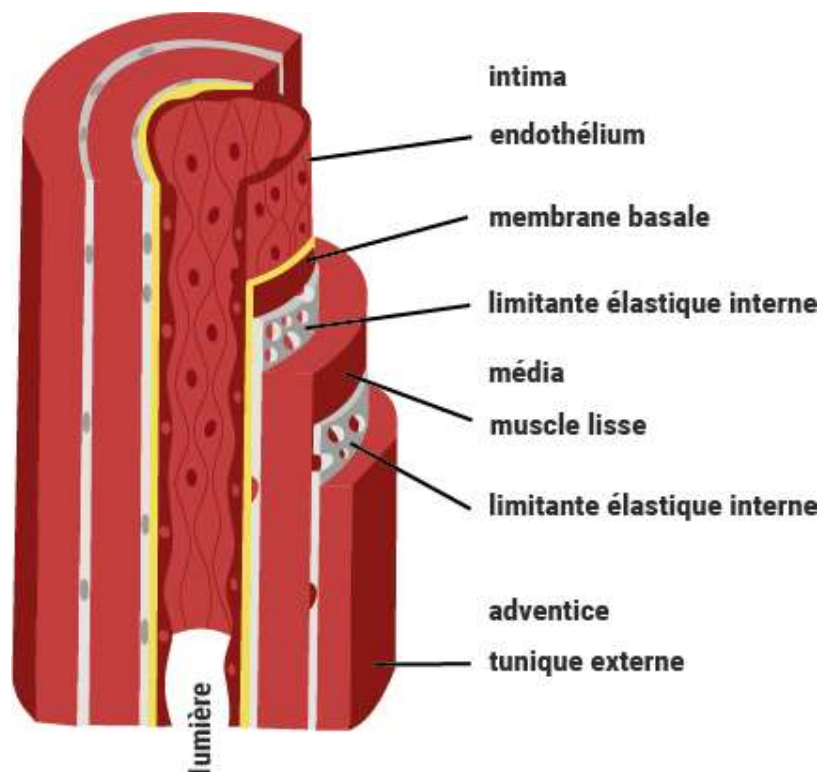


Figure 16 : Schéma représentatif des différentes structures de la paroi artérielle.

2. Pathologies de la paroi artérielle :

❖ *Athérosclérose* :

L'athérosclérose est une maladie chronique et évolutive caractérisée par des dépôts de lipides et d'éléments fibreux dans la paroi des artères. Les travaux menés ces vingt dernières années montrent clairement qu'elle correspond à un processus inflammatoire chronique. L'initiation du phénomène correspond au passage dans l'espace sous endothélial de lipoprotéines athérogènes qui sont retenues dans

l'intima et subissent des modifications oxydatives. Les lipoprotéines oxydées (principalement des LDL oxydées) activent les cellules endothéliales qui expriment des molécules d'adhésion et sécrètent des facteurs chimiotactiques responsables du recrutement des monocytes et des lymphocytes T circulants qui migrent dans le sous endothélium. Les monocytes se différencient en macrophages qui expriment des récepteurs permettant l'internalisation des lipoprotéines oxydées ce qui aboutit à la formation de cellules spumeuses. À un stade avancé, les cellules spumeuses se transforment en centre lipidique de la plaque athéromateuse. Ce centre lipidique est recouvert d'une chape fibreuse qui est formée essentiellement par les cellules musculaires lisses (CML), qui migrent vers l'intima sous l'action des facteurs de croissance sécrétés par les macrophages.

Dans le cas de la fibrose rétropéritonéale secondaire au processus de l'athérosclérose, bien que le mécanisme soit encore sujet de nombreuses recherches, l'installation du processus fibreux rétropéritonéal semble être le résultat de l'extension de l'inflammation de l'athérosclérose au-delà de la paroi artérielle.

❖ *Anévrysme :*

L'anévrysme est une pathologie de la média. Il se caractérise par une destruction des protéines de la matrice extracellulaire, et principalement l'élastine, la disparition des cellules musculaires lisses, et l'apparition d'un infiltrat inflammatoire à la jonction média-adventice. En cas de localisation au niveau de l'aorte abdominale, l'extension de cette inflammation vers l'espace rétropéritonéal est responsable de l'apparition de la fibrose rétropéritonéale.

III. La paroi urétérale :

La paroi urétérale est souvent atteinte au cours des stades avancés de la fibrose rétropéritonéale. Cette atteinte peut être directe par engrainement de l'uretère, ou indirecte par induction de processus fibreux au contact de l'uretère. Ainsi, nous trouvons l'utilité de faire un rappel histologique sur la paroi urétérale pour mieux comprendre les différents mécanismes physiopathologiques impliqués dans l'atteinte de cette paroi.

Sur le plan histologique, les uretères sont des tubes musculo-membraneux qui conduisent l'urine des reins à la vessie. Leur paroi contient deux couches de muscle lisse, longitudinale interne et circulaire externe. La lumière de l'uretère est bordée par un urothélium. Une couche de tissu conjonctif lâche, l'adventice, entoure la paroi musculaire, contenant des vaisseaux sanguins, des lymphatiques et des nerfs. L'adventice de l'uretère est caractérisée par sa propriété élastique qui facilite la contraction des muscles lisses sous-jacents. Parfois, cette propriété d'élasticité est perdue au cours des atteintes inflammatoires de cette couche. Cela peut entraîner une obstruction de la voie excrétrice supérieure, par gêne du péristaltisme urétérale.

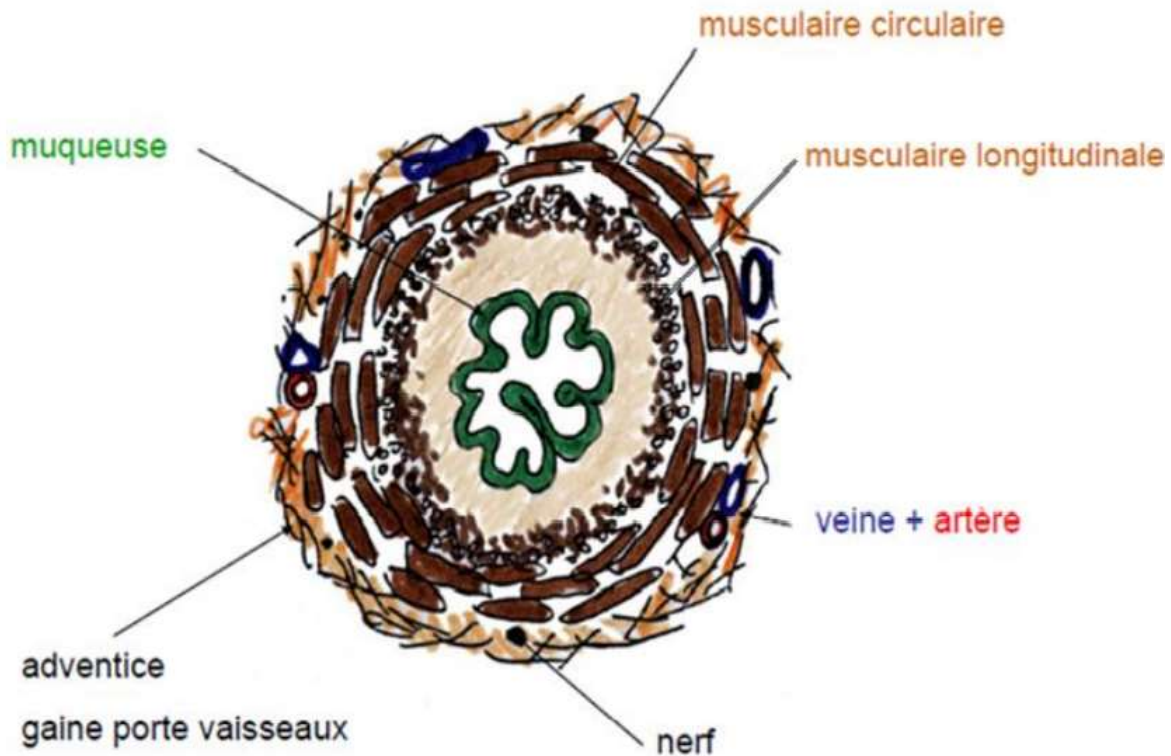


Figure 17 : coupe transversale schématique de l'uretère montrant sa constitution histologique.

IV. Le processus de la fibrose :

L'inflammation est la réponse des tissus vivants, vascularisés, à une agression. La persistance du ou des facteurs d'agression, conduit à l'installation d'une inflammation chronique.

Sur le plan histologique l'inflammation chronique est caractérisée par :

- Un infiltrat fait de cellules mononuclées, macrophages, lymphocytes et plasmocytes ;
 - ❖ Destruction tissulaire, essentiellement due aux cellules inflammatoires ;
- Une tentative de cicatrisation : prolifération de tissu conjonctif remplaçant le tissu altéré.

Cette prolifération de tissu conjonctif est formée par la multiplication de petits vaisseaux sanguins et la fibrose.

La fibrose est une lésion élémentaire du tissu conjonctif qui fait suite à une inflammation chronique. Elle est définie par l'augmentation des constituants fibrillaires de la matrice extracellulaire dans un tissu ou un organe. La constitution d'une fibrose résulte d'une rupture de l'équilibre de la matrice extracellulaire, avec augmentation des processus de synthèse et de dépôt des constituants de la matrice extracellulaire d'une part, et diminution de leur dégradation d'autre part. L'évolution de la fibrose constituée est irréversible : elle peut rester stable mais aussi s'aggraver sous l'action répétée d'agressions tissulaires. Parfois, elle peut être le siège de remaniements secondaires (calcification, ossification).

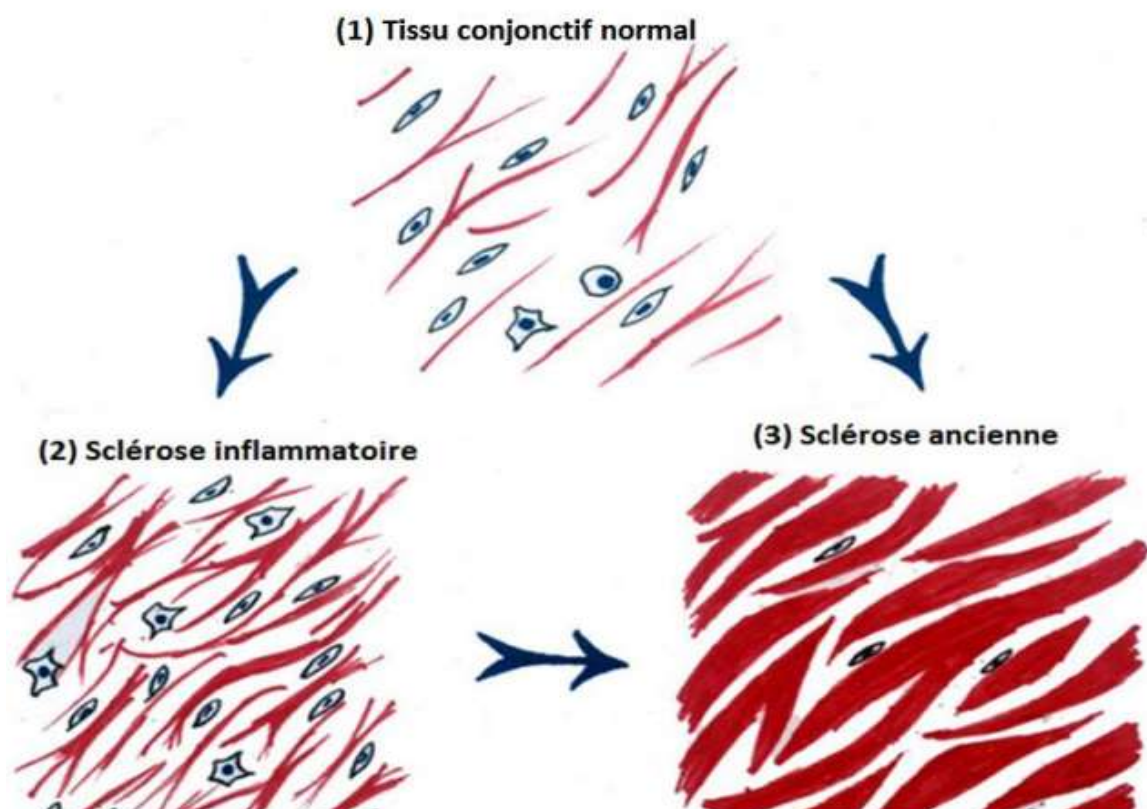


Figure 18 : représentation schématique de l'évolution d'une fibrose de tissu conjonctif : production excessive et épaississement des fibres de collagène ; raréfaction des cellules.

MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 22 observations à propos de la fibrose rétropéritonéale colligées au service d'urologie au CHU Hassan II de Fès.

Nous avons recueilli les données épidémiologiques et thérapeutiques, que nous avons analysées, interprétées, et discutées en reposant sur une large revue de la littérature.

Observation N°1 :

Mr M.A âgé de 61ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour des lombalgies bilatérales dans un contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. A la palpation, le patient présente une légère sensibilité bilatérale des deux flancs.

Un bilan biologique était réalisé après l'admission et avait révélé une anémie hypochrome microcytaire d'allure inflammatoire avec une hémoglobine à 12.8g/dl, la vitesse de sédimentation (VS) était accélérée à 77mm à la 1^{ère} heure et la CRP à 20 mg/L. Le patient avait présenté une insuffisance rénale avec une créatininémie à 21 mg/L et une urée à 0.6g/L.

Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par des sondes urétérales double J.

Un scanner abdominal était réalisé objectivant une urétérohydronéphrose (UHN) bilatérale à prédominance droite avec la présence d'un aspect de gangue fibreuse rétropéritonéale qui entoure l'aorte abdominale sous rénale, une partie de l'uretère gauche n'est pas visualisée au sein de cette zone périaortique, et l'uretère droit semble être englobé dans cette formation.

Sur les critères cliniques, biologiques, et radiologiques, et après exclusion des diverses étiologies habituelles, le diagnostic d'une FRP idiopathique fut retenu.

Une corticothérapie avait été prescrite avec une dose initiale à 1 mg/kg/j.

Observation N°2 :

Il s'agit de Mr A.D âgé de 70ans, ayant comme antécédent une otite chronique de l'oreille gauche, une hyperuricémie sous traitement, nodule thyroïdien bénin, admis pour coliques néphrétiques bilatérales anuriques dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

Le bilan biologique initial avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire à 11.5 g/dl, une fonction rénale altérée, une urée à 1.69 g/l , une créatininémie à 115mg/l .

L'échographie rénale avait objectivé une urétérohydronéphrose bilatérale modérée avec respect de l'index parenchymateux.

Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire par montée de sondes urétérales double J bilatérales. L'uroscanner avait montré une infiltrat tissulaire rétropéritonéal pré vertébral mal limité isodense en contraste spontanée à la hauteur de L3, de 8cm de longueur engainant l'aorte abdominale sous rénale et la VCI, en contact intime avec les 2 uretères responsable d'une discrète DUPC .

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu devant les données cliniques, biologiques, radiologiques et après élimination des autres étiologies.

La prise en charge thérapeutique était à base de corticothérapie à la dose de 1mg/kg /j et puis dégression progressive.

L'évolution a été marquée par le changement des sondes double J à 5 reprises, avec une légère amélioration clinique et biologique initialement, mais par la suite, la fonction rénale est resté altérée avec un aspect échographique en faveur d'une IRC .

Observation N°3 :

Il s'agit de Mme G.A, âgée de 61ans ayant comme antécédents une HTA sous traitement cholécystectomie et salpingectomie pour GEU, admise pour des lombalgies bilatérales dans un contexte d'apyrexie et altération de l'état général.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec une sensibilité lombaire bilatérale sans contact lombaire, avec une cicatrice de laparotomie sous costal droite, et laparotomie médiane sous ombilicale.

Un bilan biologique a été réalisé, et avait objectivé un anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 8.3 g/dl, une CRP à 48 mg/l, une fonction rénale altérée avec une urée à 1.5g/l, et une créatininémie à 105mg/l.

L'échographie rénale avait objectivé une urétérohydronéphrose bilatérale modérée.

Un uroscanner avait été réalisé ultérieurement, avait mis en évidence une formation tissulaire para aortique avec rétraction des uretères au niveau de la ligne médiane responsable d'une DUPC, en faveur d'une fibrose rétropéritonéale.

La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire par montée de sondes urétérales double J.

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu sur les données cliniques, biologiques, radiologiques et après élimination des autres étiologies.

Observation N°4 :

Il s'agit de Mme A.F âgée de 48 ans, sans ATCD pathologiques notables, admise pour lombalgies bilatérales avec vomissements dans un contexte fébrile et asthénie.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, fébrile à 38C°, avec une douleur exquise à la palpation des flancs, avec des discrets OMI bilatéraux rétromalléolaires blancs mous prenant le godet, à l'examen neurologique , la patiente présente une marche dandinante et ne tient pas la manœuvre de Mingazzini au membres inférieurs.

Par ailleurs, la patiente avait présenté des signes systémiques : des polyarthralgies inflammatoires des poignets, coudes, genoux, une BAV avec des douleurs oculaires, un syndrome sec oculo-buccal.

Le bilan biologique avait objectivé une anémie normochrome normocytaire à 10.2g/dl, une hyperleucocytose à 12000 élé/mm³, un syndrome inflammatoire biologique avec une vitesse de sédimentation (VS) à 57mm à la 1^{ère} heure, une CRP à 75mg/l avec une fonction rénale altérée, avec une urée à 2.17g/l, et créatinine à 103 mg/l. EPP était normale.

L'échographie rénale avait objectivé une UHN bilatérale modérée.

Devant son tableau urgent de pyélonéphrite avec insuffisance rénale aigue, la patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire en urgence par montée de sondes urétérales double J.

Une TDM abdomino-pelvienne a été réalisé, et avait objectivé une masse tissulaire rétropéritonéale compatible avec une coulée ganglionnaire et responsable d'une UHN bilatérale, avec une bonne conservation de l'index parenchymateux des 2 reins.

Cette masse rétropéritonéale avait fait suspecter un processus lymphomateux,

mais la réalisation d'une biopsie avec un examen anatomopathologique confronté au profil d'immunomarquage à CD20 et CD3 avait permis d'éliminer ce diagnostic, et avait permis d'évoquer une fibrose rétropéritonéale.

La patiente a été mise sous corticothérapie dose pleine à long court, et puis dégression progressive.

L'évolution était marquée par une amélioration clinique, biologique avec normalisation de la fonction rénale, et disparition de la masse rétropéritonéale sur le scanner de réévaluation, avec la persistance d'un épaissement péri-aorto-cave, avec une dilatation pyélocalicielle modérée des 2 reins, avec les sondes double J en place.

Observation N°5 :

Il s'agit de Mme R.Z âgée de 47ans, sans ATCD pathologiques notables, admise pour des lombalgies bilatérales intermittentes dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec une sensibilité lombaire bilatérale sans contact lombaire, l'examen cervical avait objectivé une masse cervicale antérieure indolore ferme et mobile de 2cm, l'examen cutanéomuqueux avait trouvé un vitiligo.

Le bilan biologique réalisé avait montré une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 9.1g/dl, une hyperleucocytose à 11740 éléments/mm³, une CRP à 130mg/l, une urée à 0.37 g/l et créatinine à 37 mg/l. Les AAN positifs, les Ag solubles négatifs, les IgG4 positifs, pic polyclonal sur EPP.

L'échographie rénale réalisée avait mis en évidence une DUPC bilatérale sans image lithiasique.

L'échographie cervicale avait noté la présence d'un aspect multinodulaire de la glande thyroïde, avec des nodules de taille et d'échostructure différente classés TIRADS 3.

La scanner abdomino-pelvien réalisé avait montré un manchon fibreux isodense réhaussé après injection de produit de contraste, engainant l'aorte abdominale sous rénale, les artères iliaques primitives, internes et externes ainsi que les 2 uretères lombaires responsable d'une DUPC bilatérale plus marquée à gauche en faveur d'une FRP.

L'IRM abdomino-pelvienne réalisée dans le cadre de l'exploration d'une lésion suspecte du col utérin avait objectivé des infiltrats périvasculaires en faveur d'une FRP responsable d'une DUPC bilatérale.

La patiente avait bénéficié d'une néphrostomie bilatérale pour la DUPC.

Le diagnostic de fibrose rétropéritonéale idiopathique dans le cadre de la maladie des IgG4 était retenu sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques.

Par la suite, la patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire par des sondes double J bilatéral.

La prise en charge thérapeutique était à base de corticothérapie.

L'évolution était marquée par une légère amélioration clinique et biologique.

Observation N°6 :

Il s'agit de Mr B.A, âgé de 33ans, sans ATCD pathologiques notables, admis pour des douleurs lombaires d'intensité modérée avec une oligurie dans un contexte d'apyrexie et asthénie.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, et asthénique, avec une légère sensibilité droite.

Le bilan biologique initial avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 10g/dl, une urée a 0.97 g/l, et créatinine à 49 mg/l , et une CRP à 10 mg/l.

L'échographie rénale avait objectivé une UHN bilatérale avec un rein droit de petite taille avec atrophie corticale.

L'uro-scanner réalisé avait mis en évidence une UHN bilatérale avec une atrophie rénale droite, avec un aspect en faveur de FRP.

Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire en urgence par montée de sondes urétérales double J avec une bonne amélioration clinique et biologique.

Le patient avait bénéficié par la suite d'une scintigraphie rénale DMSA qui avait objectivé un rein droit muet, le rein gauche assure 100% de la fonction rénale globale.

Suite à son bilan fonctionnel, le patient avait subi une néphrectomie droite avec biopsie de la fibrose, dont l'étude anatomopathologique était de caractère inflammatoire.

L'évolution était marquée une amélioration clinique et biologique après le drainage urinaire, changement de sondes double J à 3 reprises.

Observation N°7 :

Il s'agit de Mr H.A, âgé de 33ans, ayant comme ATCD une tuberculose pulmonaire à l'âge de 13ans, traité pendant 6mois, non déclaré guéri, ATCD de lombalgies bilatérales traitées symptomatiquement, admis pour une aggravation de ses lombalgies avec l'installation de nausées et vomissements dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, avec une légère sensibilité lombaire bilatérale.

Le bilan biologique avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 10.7g/dl, une urée à 0.35g/l, une créatininémie à 15mg/l, et une CRP à 8mg/l.

L'échographie rénale avait objectivé une UHN modérée bilatérale.

Devant son tableau urgent, le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire en urgence par des sondes urétérales double J.

L'uroscanner avait objectivé une DUPC bilatérale modérée à droite, et importante à gauche, avec un aspect de gangue tissulaire rétropéritonéale en rapport probablement avec une fibrose rétropéritonéale, avec une difficulté de distinguer la fibrose et les vaisseaux.

Le diagnostic de FRP idiopathique était retenu sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques et l'élimination d'autres étiologies.

La prise en charge thérapeutique était à base de corticothérapie à long court.

L'évolution était marquée par une amélioration clinique et biologique, et radiologique sur l'échographie et TDM de contrôle avec une diminution de la DUPC et une régression de la fibrose, avec changement des sondes double J à plusieurs

reprises. Mais le patient était perdu de vue pendant une durée de 1 an et demi, avec arrêt de la corticothérapie.

Le patient était revu en consultation avec une bilan biologique et radiologique.

Le PET- scan réalisé avait objectivé un caractère hypermétabolique de la fibrose rétropéritonéale sans foyer hypermétabolique suspect associé, avec un 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.

Observation N°8 :

Il s'agit de Mme B.F, âgée de 68ans, ayant comme ATCD un cancer du col utérin traité par radiothérapie (externe et curiethérapie) et hystérectomie, admise pour douleurs lombaires intermittentes avec infection urinaire à répétition.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan HD et respiratoire, apyrétique, avec sa cicatrice de laparotomie médiane.

Le bilan biologique avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 9g/dl, avec hyperplaquettose à 435000 plq/mm³, une fonction rénale altérée avec une urée à 1.04g/l, une créatininémie à 21 mg/l.

L'échographie rénale avait objectivé une DUPC bilatérale sans obstacle visualisé, avec les 2 reins de taille normale.

Une AUSP réalisée n'avait pas montré de calcul.

L'uroscanner avait montré une UHN bilatérale modérée avec un index cortical conservé avec infiltration de la graisse para-urétérale, avec un aspect tissulaire en faveur d'une FRP.

Le diagnostic de FRP secondaire post-radique avait été retenu devant l'ATCD de radiothérapie chez la patiente, et des arguments cliniques, biologiques et après l'élimination d'autres étiologies.

La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire par des sondes urétérales double J.

L'évolution était marquée par le changement des sondes double J à plusieurs reprises, avec une installation d'une insuffisance rénale chronique stade 4 avec un DFG à 23ml/min, stable.

Observation N°9 :

Il s'agit de Mr G.A âgé de 58ans, ayant comme ATCD un diabète de type 2 sous ADO, et hypertendu sous inhibiteurs calciques, opéré pour cataracte, ATCD de RAU drainée par sondage urinaire, admis pour lombalgies bilatérales persistantes dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

L'examen clinique trouve un patient conscient, stable sur le plan HD et respiratoire, apyrétique.

Le bilan biologique réalisé avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 11.9g/dl, une fonction rénale altérée avec une urée à 1.15 g/l et créatininémie à 69 mg/l, une PSA à 1.15 ng/ml, avec un ECBU négatif .

L'échographie rénale avait objectivé une DUPC bilatérale modérée sans visualisation de la jonction pyélo-calicielle et sans retentissement sur l'index cortical. L'uroscanner avait objectivé une DUPC bilatérale avec une infiltration rétropéritonéale englobant l'aorte et VCI et descendant jusqu'à la bifurcation aortique en faveur d'une FRP.

Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire en urgence par des sondes urétérales double J.

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu sur les des arguments cliniques, biologiques et radiologiques et après l'élimination d'autres étiologies.

La prise en charge était basée sur le drainage urinaire et la corticothérapie.

L'évolution était marquée par une légère amélioration clinique, biologique et radiologique initiale, mais par la suite, le patient était perdu de vu et non observant, ce qui avait engendré une aggravation clinique, biologique (fonction rénale altérée) et radiologique sur un scanner de contrôle qui avait montré une DUPC bilatérale plus marquée à gauche sans régression de la masse de fibrose.

Observation N°10 :

Il s'agit de Mme A.S âgée de 31 ans, sans ATCD pathologiques notables, admise pour douleurs abdominales diffuses avec un amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique à l'admission trouve une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, une légère sensibilité épigastrique et des 2 fosses lombaires, avec une masse abdominale à la palpation.

Le bilan biologique avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 7.3 g/dl, un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 126mg /l, une fonction rénale altérée avec une urée à 1.7 g/l, une créatininémie à 160 mg/l.

L'échographie rénale avait mis en évidence une UHN bilatérale.

La patiente avait bénéficié d'un scanner initial qui était en faveur d'une coulée ganglionnaire rétropéritonéale englobant l'aorte et la VCI responsable d'une UHN bilatérale.

Une première biopsie scanno-guidée était en faveur de remaniements inflammatoires, une 2^{ème} biopsie parlait de tissu fibreux abritant des cellules fusiformes non atypiques, complétée par une étude immunohistochimique qui avait confirmé le caractère bénin.

La patiente avait bénéficié initialement de néphrostomie bilatérale en urgence devant un tableau de pyélonéphrite aigue, par la suite elle avait bénéficié de montée de sondes double J bilatérales.

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu sur les des arguments cliniques, biologiques et radiologiques et histologiques, après l'élimination d'autres étiologies.

La prise en charge était basée sur le drainage urinaire et la corticothérapie, par la suite, la patiente était mise sous immunosuppresseurs.

L'évolution était marquée par une amélioration initiale sous corticothérapie et la patiente était déclarée guérie, par la suite, elle était perdue de vue, et avait refait des épisodes de pyélonéphrites aiguës (rein droit), avec aggravation de la fonction rénale.

La patiente avait bénéficié par la suite d'un PET-scan qui n'avait pas montré de caractère hypermétabolique de la masse rétropéritonéale, et une scintigraphie qui avait mis en évidence un rein droit muet. La patiente est candidate pour néphrectomie.

Observation N°11 :

Mr A.M., âgé de 56 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis aux urgences pour une colique néphrétique droite, dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique à l'admission avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. À la palpation le patient avait une légère sensibilité du flanc droit.

Le bilan biologique réalisé avait révélé une anémie hypochrome microcytaire d'allure inflammatoire avec une hémoglobine à 10.5g/dl. La vitesse de sédimentation (VS) était accélérée à 50 mm à la 1ère heure et la CRP à 56 mg/L. La fonction rénale était à la limite supérieure avec une créatininémie à 14 mg/L, et urée à 0.40 g/L.

Une échographie rénale avait été réalisée objectivant une urétérohydronéphrose (UHN) bilatérale sans obstacle visible. Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par sondes JJ. D'autres examens morphologiques étaient demandés après drainage urinaire.

L'urographie intraveineuse (UIV) avait montré une urétéro-hydronephrose bilatérale avec attraction des deux uretères vers la ligne médiane.

Le diagnostic positif de la FRP fut retenu après les résultats de la TDM, qui avait objectivé une masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 20 mm de diamètre, se rehaussant très faiblement au produit de contraste, engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec une urétéro-hydronephrose bilatérale. (Figure 19)

Une ponction-biopsie à l'aiguille de la masse sous contrôle scannographique avait été réalisée, objectivant une prolifération fibreuse avec absence de cellules malignes.

On avait retenu le diagnostic de la FRP idiopathique après exclusion des diverses étiologies habituelles. Le patient fut sorti avec une corticothérapie à la dose de 0.5 mg/kg/j, et les sondes JJ en place.

L'évolution était marquée par la disparition de la douleur avec normalisation du bilan inflammatoire. Sur un contrôle scannographique ultérieur, il y avait une régression du volume de la masse fibrosée.

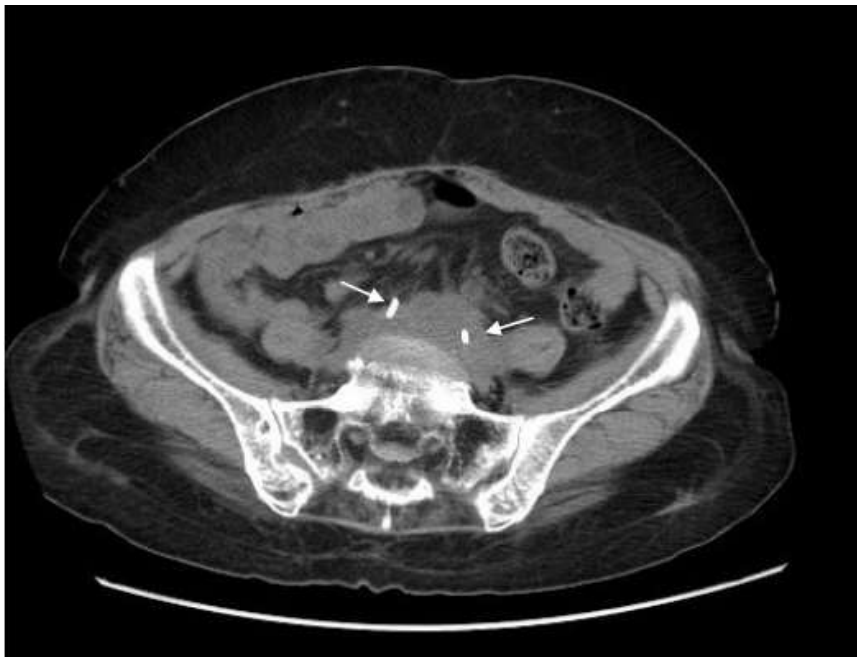


Figure 19 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale, engainant les gros vaisseaux et les deux uretères, qui sont attirés vers la ligne médiane, avec des sondes JJ en place.

Observation N°12 :

Mme Z.Z., âgée de 65 ans, ayant comme ATCD pour un carcinome épidermoïde du col utérin, ayant subi une radiothérapie externe et une curiethérapie, admise pour lombalgies bilatérales.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, elle avait un contact lombaire gauche avec une sensibilité bilatérale des deux flancs.

Un bilan biologique avait été réalisé après l'examen clinique, et il avait objectivé une fonction rénale normale avec une créatininémie à 11 mg/l et urée à 0.26 g/l. La numération formule sanguine avait montré une anémie normochrome normocytaire avec une hémoglobine 10.8 g/dl. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez cette patiente avec une VS qui était à 45 mm à la 1ère heure et une CRP à 20 mg/L.

L'échographie rénale avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

L'UIV, avait été réalisée après les résultats de l'échographie, et elle avait objectivé un rein muet à gauche avec un uretère droit attiré vers la ligne médiane sans visualisation du segment pelvien.

Un uro-scanner avait été réalisé également, objectivant une masse rétropéritonéale en avant du corps vertébral de la cinquième vertèbre lombaire, faisant 34 mm d'épaisseur, se rehaussant de façon hétérogène au produit de contraste et responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci (Figure 20).

Le diagnostic de la FRP fut retenu. Le caractère bénin de la masse avait été confirmé sur ponction biopsie. La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire

bilatéral par des sondes urétérales double J. Une corticothérapie avait été prescrite à une dose initiale de 0.5 mg/kg/j.

Une scintigraphie au DMSA avait été réalisée. Elle avait montré un rein gauche non fonctionnel. Une néphrectomie gauche fut réalisée. L'évolution était marquée 6 mois plus tard par l'amélioration clinique et biologique avec stabilisation de la masse fibrosée sur la TDM de contrôle.

La patiente porte toujours la sonde double et elle suit un rythme de changement de cette dernière tous les 6 mois.

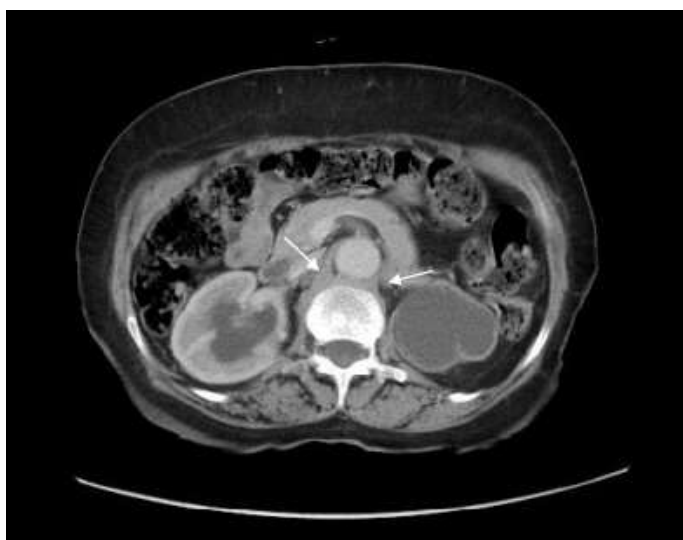


Figure 20 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, mettant en évidence une masse tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères, et responsable d'une urétéro-hydronephrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

Observation N°13 :

Mr A.A, âgé de 51 ans, connu hypertendu depuis 7ans sous inhibiteurs calciques.

Le patient avait consulté aux urgences pour des lombalgies bilatérales intenses avec des vomissements. Par ailleurs, le patient avait des lombalgies chroniques évoluant pendant 3 mois avant son admission dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé un patient conscient, apyrétique, avec une tension artérielle à 160 mm Hg/60 mm Hg chez ce patient.

À l'examen abdominal, il avait une sensibilité bilatérale des deux flancs.

Le bilan biologique avait objectivé une fonction rénale à la limite supérieure avec une créatinémie à 14 mg/l, et urée à 0.4g/l. Une légère anémie inflammatoire à 10.5 g/dl d'hémoglobine. Un syndrome inflammatoire biologique avec une VS accélérée à 108 mm à la 1ère heure. Le patient avait bénéficié également d'un bilan morphologique.

L'échographie rénale avait montré une urétéro-hydronéphrose modérée et bilatérale plus importante à gauche sans obstacle visible.

D'après les résultats de la biologie et de l'échographie, un uro-scanner complémentaire était nécessaire, sa réalisation avait objectivé une masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 52.9 mm d'épaisseur englobant l'aorte, et les deux uretères déterminant ainsi une urétéro-hydronéphrose bilatérale en amont (Figure 21).

Le diagnostic d'une fibrose rétropéritonéale fut retenu sur les critères cliniques, biologiques et radiologiques. Le caractère bénin de l'affection avait été confirmé sur une ponction-biopsie scanno-guidée de la masse rétropéritonéale.

Nous avons réalisé un drainage urinaire bilatéral par sondes urétérales double J. Une corticothérapie initiale à la dose de 1 mg/kg/j fut prescrite au patient.

L'évolution était marquée par la disparition de la douleur et l'amélioration de l'état général. Sur le plan biologique, le patient avait présenté une régression du syndrome inflammatoire, ainsi que la normalisation de la fonction rénale. Sur un contrôle radiologique, il y avait une régression de volume de la masse rétropéritonéale. Plus tard, l'ablation des sondes JJ avait été faite. Le patient était par la suite perdu de vue.



Figure 21 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 52.9 mm d'épaisseur englobant l'aorte, et les deux uretères.

Observation N°14 :

Mr I. M., âgé de 43 ans, sans antécédents pathologiques notables. Il était admis pour des lombalgies chroniques bilatérales remontant à 6 mois.

Par ailleurs, il avait présenté une hydrocèle bilatérale un mois avant son admission. Le tous évoluaient dans un contexte d'altération de l'état général et d'oligurie avec des troubles mictionnels.

À l'admission, l'examen clinique avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. L'examen abdominal avait trouvé une sensibilité bilatérale des deux flancs, et à l'examen urologique le patient présentait une hydrocèle bilatérale. Le reste de l'examen clinique somatique était sans particularité.

Le bilan biologique à l'admission avait révélé une insuffisance rénale avec une créatinine à 17,7 mg/l, et urée à 1,17 g/l, et un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 28 mg/l.

Devant ce tableau clinique et biologique nous avons réalisé une échographie rénale, qui avait montré un anévrisme fusiforme de l'aorte abdominale sous rénale compliqué, d'une fibrose péri abdominale avec urétéro-hydronephrose modérée bilatérale.

L'uroscanner, sans injection de produit de contraste, avait confirmé les résultats de l'échographie en montrant une masse tissulaire péri aortique intéressant l'aorte abdominale sous rénale jusqu'à la bifurcation iliaque, évoquant un anévrisme aortique avec masse de fibrose péri anévrysmale d'un diamètre de 50 mm (Figure 22A).

Nous avons retenu le diagnostic d'une fibrose rétropéritonéale péri anévrysmale avec urétéro-hydronephrose bilatérale sur les augments cliniques et paracliniques.

Un drainage urinaire par sondes JJ fut réalisé chez le patient.

Une corticothérapie avait été prescrite.

L'évolution chez ce patient, était marquée par la disparition de la douleur, l'amélioration de la fonction rénale qui s'est normalisée par la suite avec une créatinine à 13 mg/l, et urée à 0,15 g/l. Une TDM de contrôle, réalisée plus tard, avait objectivé une légère régression de volume de la masse fibrosée (diamètre à 33 mm versus 50 mm à l'admission) avec une libération périphérique des deux uretères (Figure 22B)

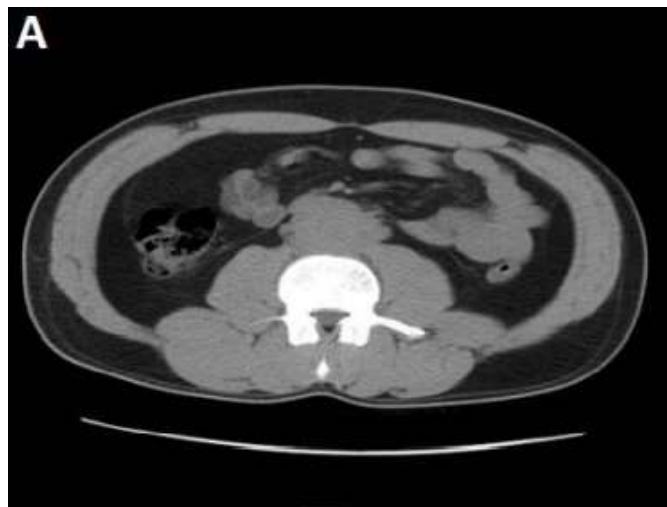


Figure 22A : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétro-péritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères.

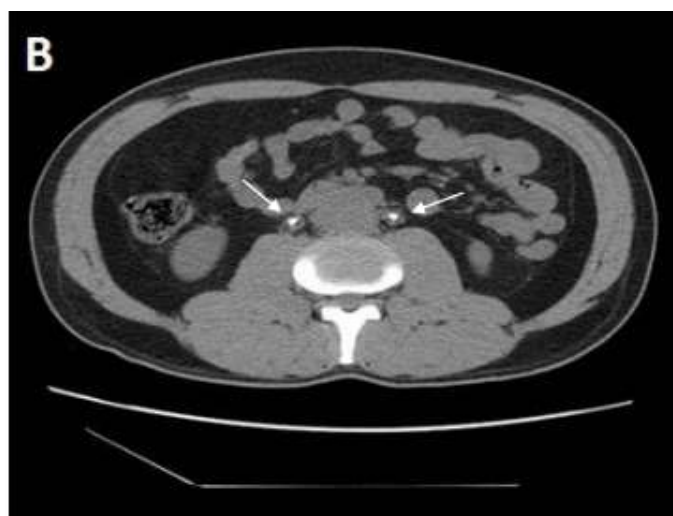


Figure 22B : coupe scannographique du même patient (3 mois après traitement) montrant une régression de la masse rétro-péritonéale avec une libération périphérique des deux uretères contenant les sondes JJ.

Observation N°15 :

Mr S. O., âgé de 56 ans, tabagique chronique, connu porteur d'une sciatalgie chronique droite depuis 10 ans, non traitée. Le patient avait été opéré à l'âge de 2 ans pour une pathologie urologique non précise. Le motif de consultation chez ce patient, était des lombalgies chroniques bilatérales remontant à 3 mois avant son admission, évoluant dans un contexte amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique avait trouvé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire et apyrétique. À l'examen abdominal il y avait présence d'une légère sensibilité des deux flancs sans contact lombaire. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Le bilan biologique avait montré une insuffisance rénale avec une créatinine à 119 mg/l, et urée à 3,1 g/l, une anémie hypochrome microcytaire avec hémoglobine à 5,9 g/dl et un syndrome inflammatoire biologique exprimé par une CRP à 154 mg/l, et vs à 140 mm.

L'échographie avait montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale sans obstacle visible. Une TDM, sans injection du produit de contraste, fut réalisée juste après, objectivant une masse rétro-péritonéale tissulaire englobant les 2 uretères avec urétéro-hydronephrose bilatérale, et un petit rein à gauche (Figure 23).

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, secondaire à la plaque tissulaire rétropéritonéale, nous réalisâmes un drainage urinaire bilatéral par sondes double J.

La diurèse après drainage était à 4 l/24h, la fonction rénale était stationnaire à une créatininémie de 108 mg/l.

Le diagnostic de la FRP idiopathique était retenu , plus tard, après réalisation d'une biopsie tissulaire ayant montré un tissu fibro–adipeux ponctué de quelques éléments inflammatoires lympho–histiocytaires, sans prolifération tumorale visible. Le patient fut sorti avec drainage urinaire en place, et une corticothérapie initiale à 40 mg/j.

Un contrôle de 3 mois était marqué par la régression du syndrome inflammatoire sans amélioration de la fonction rénale (insuffisance rénale chronique terminale avec une clairance à 4,8 ml/min). Sur la TDM du contrôle il n'y avait pas de régression de la masse rétropéritonéale. Le patient est suivi en néphrologie par hémodialyse, pour son insuffisance rénale chronique.



Figure 23 : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétropéritonéale tissulaire englobant les 2 uretères avec urétéro–hydronephrose bilatérale, et petit rein à gauche.

Observation N°16 :

Mr D. E., âgé de 76 ans, sans ATCD pathologiques notables, qui était admis aux urgences pour prise en charge de lombalgies chroniques bilatérales remontant à 2 mois, compliquées par une anurie 2 jours avant son admission.

L'examen initial avait trouvé un patient conscient, apyrétique, hypertendu à 160/100 mm Hg, apyrétique. Le reste de l'examen somatique était sans particularité, notamment l'examen urologique avec absence de contact lombaire, absence de globe vésical et un toucher rectal qui était normal.

Le patient avait bénéficié d'un bilan biologique à l'admission, objectivant une insuffisance rénale avec urée à 1,67 g/l, et créatinine à 157 mg/ l, et un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 98 mm à la 1ère heure.

L'échographie avait objectivé chez ce patient, une urétéro-hydronephrose bilatérale modérée avec une vessie vide.

La TDM, sans injection du produit de contraste, avait montré une masse tissulaire rétropéritonéale médiane, engainant l'aorte et la VCI en regard de L3 et L4, en faveur d'une fibrose rétropéritonéale qui est responsable d'une urétéro-hydronephrose modérée bilatérale (Figure 24).

Sur les critères cliniques, biologiques, et radiologiques, et après exclusion des diverses étiologies habituelles, le diagnostic d'une FRP idiopathique fut retenu. Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire par montée bilatérale de sondes urétérales JJ. L'évolution était marquée par l'amélioration de la fonction rénale sans normalisation complète avec une créatinine à 57 mg/ l.

Le patient fut sorti avec des sondes JJ en place, et une corticothérapie initiale. Il est perdu de vue depuis sa sortie.

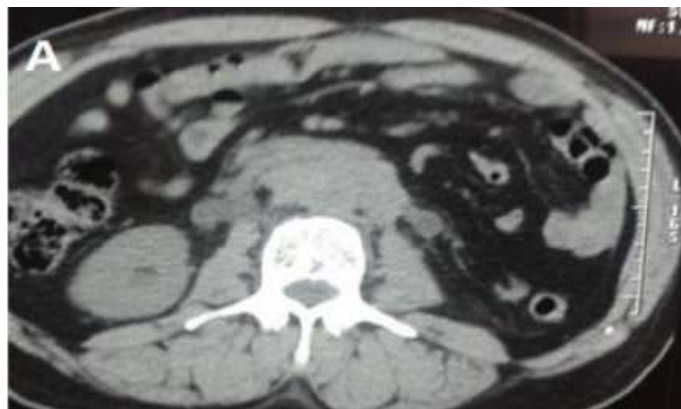


Figure 24 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétro-péritonéale en regard de L3 et L4 engainant les gros vaisseaux et les deux uretères.

Observation N°17 :

Mr N. S., âgé de 63 ans sans antécédents pathologiques notables. Il était admis pour des lombalgies chroniques, compliquées un mois avant son admission par un œdème bilatéral des deux membres inférieurs.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé un patient conscient, hypertendu à 220/100 mm Hg, légèrement dyspnéique, apyrétique, avec un œdème prenant le godet au niveau des deux membres inférieurs. L'examen pleuro-pulmonaire avait objectivé un syndrome d'épanchement liquidien bilatéral basithoracique, avec des râles crépitants diffus à l'auscultation. À l'examen abdominal, le patient présentait une sensibilité des deux flancs.

Le bilan biologique initial, chez ce patient, avait montré une insuffisance rénale avec une créatinine à 353 mg/ l, et urée à 3,8 g/ l. Un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 140 mg/l. Une anémie hypochrome microcytaire avec hémoglobine à 9,8 g/ dl. Un bilan hydro-électrolytique avait révélé une hyperkaliémie à 6 meq/ l.

Après stabilisation du patient (réalisation d'un ECG avec absence des signes électriques d'hyperkaliémie, traitement antihypertenseur, oxygénothérapie au masque à un débit de 4l/ min, hémodialyse), nous avons réalisé une échographie abdomino-rénale et vésicale objectivant une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée, sans obstacle visible.

La TDM, sans injection du produit de contraste, avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale, en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale, de L3-L5 englobant l'aorte, la VCI, ainsi que les vaisseaux iliaques et les deux uretères (Figure 25).

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive un drainage des voies excrétrices par montée de sondes urétérales double J fut réalisé.

L'évolution était marquée par l'amélioration de la fonction rénale qui est devenue normale sur un bilan de contrôle avec une créatininémie à 8 mg / l et urée à 0,13 g / l. Le patient était décédé plus tard, au cours de son hospitalisation, par un AVC ischémique avec engagement cérébral.



Figure 25 : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste montrant une urétéro-hydronephrose bilatérale modérée en amont d'une masse rétropéritonéale entendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères.

Observation N°18 :

Mr K .M, 76 ans, tabagique chronique, était admis aux urgences pour insuffisance rénale. Il présentait sept mois auparavant des lombalgies bilatérales sans troubles mictionnels avec un amaigrissement non chiffré.

A l'examen clinique, le patient était conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, les fosses lombaires étaient sensibles à la palpation.

Sur le plan biologique sa créatininémie était à 57,5 mg/l et il y avait un syndrome inflammatoire biologique (VS : 100 mm à la 1ère heure, CRP : 20 mg/l).

Sur l'échographie abdominale il y avait une UHN bilatérale, une vessie à paroi fine et il n'y avait pas de résidu post mictionnel.

Devant ce tableau clinique et paraclinique nous avons pensé à une uropathie obstructive sus vésicale. Le patient avait bénéficié d'une montée bilatérale de sondes JJ siliconées, et juste auparavant une UPR avait été réalisée montrant une sténose urétérale bilatérale en regard des étages L3 L4 avec une attraction vers la ligne médiane des deux uretères.

Devant ces données, une TDM abdominale avait été réalisée et montrant une compression des deux uretères par une fibrose rétropéritonéale due à un anévrisme de l'aorte (Figure 26).

L'évolution était marquée par une amélioration de la fonction rénale 15 jours après.

Devant le refus du patient de toute chirurgie vasculaire, il fut sorti avec des sondes JJ en place. Revue six mois après, sa fonction rénale était normale, il n'avait pas de douleurs ni de troubles mictionnels, l'ECBU était négatif et les sondes JJ furent changées. Malheureusement, depuis quelques années le patient est perdu de vue.



Figure 26 : coupe scannographique montrant un anévrysme aortique associé à une masse tissulaire péri anévrysmale compatible avec une fibrose rétro-péritonéale.

Observation N°19 :

Mr O. A., âgé de 44 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui avait consulté pour des lombalgies chroniques évoluant depuis 7 mois dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

L'examen clinique à l'admission avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. Une sensibilité bilatérale des deux flancs était présente à l'examen abdominal. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Le bilan biologique avait révélé une insuffisance rénale avec une créatinine à 164 mg/l, et urée à 2,93 g/l, une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 6,9 g/ dl, et un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 58 mm à la 1ère heure.

Une échographie avait été demandée objectivant une urétéro-hydronéphrose modérée respectant l'index parenchymateux, avec une vessie vide. Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, un drainage bilatéral des voies excrétrices par sondes urétérales double J fut réalisé (Figure 27).

Une TDM complémentaire, sans injection du produit de contraste, avait été réalisée juste après, objectivant ainsi une masse tissulaire rétropéritonéale (Figure 28A). Cette masse était responsable d'une urétéro-hydronéphrose plus accentuée du coté gauche (Figure 28B).

Sur ces critères cliniques, biologiques, et radiologiques, et après exclusion des différentes étiologies possibles, le diagnostic d'une FRP idiopathique fut retenu. Le patient est sorti avec les sondes JJ en place. Le patient était suivi par la suite en néphrologie pour surveillance de son insuffisance rénale persistante. Les sondes JJ sont toujours en place.



Figure 27 : AUSP montrant les sondes JJ en place avec attraction des deux uretères vers la ligne médiane.



Figure 28A : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétro-péritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec des sondes JJ en place.

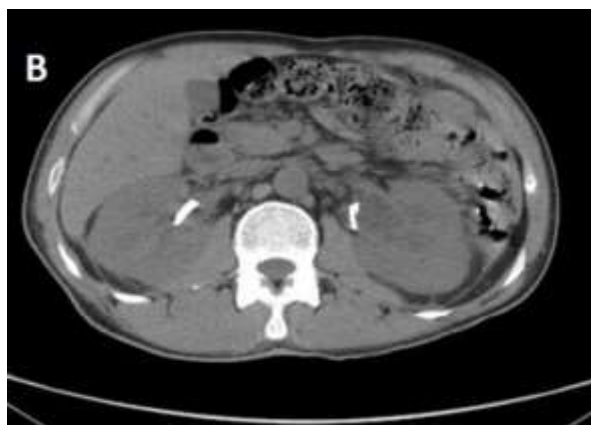


Figure 28B : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une urétéro-hydronephrose bilatérale plus accentuée du côté gauche en amont d'une masse tissulaire rétro-péritonéale.

Observation N°20 :

Mme J.M., âgée de 73 ans, ayant comme ATCD une HTA sous inhibiteurs calciques, et porteuse d'une vésicule biliaire multi lithiasique. Le motif de consultation chez cette patiente était des lombalgies chroniques remontant à un mois avant son admission, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique chez cette patiente était sans particularité.

Le bilan biologique initial avait objectivé une insuffisance rénale. La créatininémie était à 73 mg/l, et l'urée à 1,81 g/l. la natrémie était normale à 140 meq/l.

L'échographie abdomino-rénale et vésicale avait montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale, avec amincissement du parenchyme rénale par endroit, sans obstacle lithiasique nettement visible et une vessie pleine à paroi fine mais sans résidu post mictionnel. Devant les résultats de l'échographie et du bilan biologique objectivant une insuffisance rénale obstructive, nous avons procédé à la réalisation d'un complément scannographique ayant montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle (Figure 29A) en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale englobant les deux uretères et les gros vaisseaux rétropéritonéaux. Les uretères étaient attirés vers la ligne médiane (Figure 29B). La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par sondes urétérales double J.

Elle a amélioré sa fonction rénale, après drainage urinaire, mais sans normalisation complète avec une créatininémie stationnaire à 16 mg/l à un mois du drainage urinaire.

La patiente est actuellement suivie en néphrologie pour son insuffisance rénale persistante. Les sondes JJ sont toujours en place, elles sont changées tous les 6 mois.

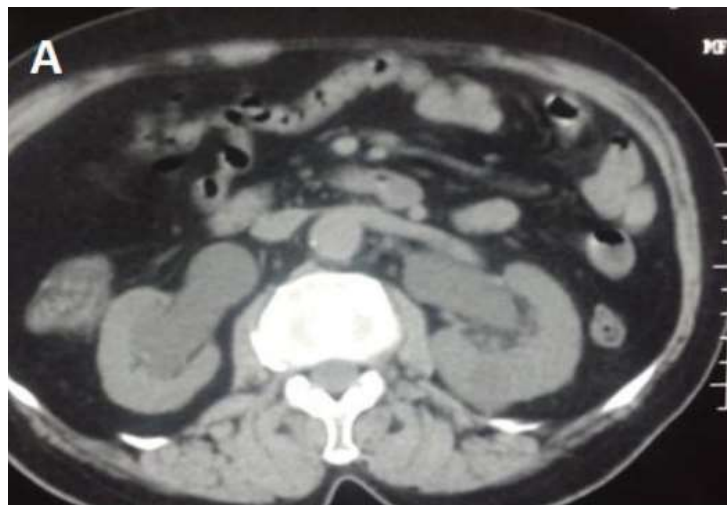


Figure 29A : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une importante dilatation pyélo calicielle bilatérale



Figure 29B : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec des calcifications aortiques.

Observation N°21 :

Mr A.B., âgé de 33 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour insuffisance rénale dans un contexte de douleurs abdominales et lombaires chroniques évoluant depuis 2 ans et amaigrissement non chiffré.

Le patient avait bénéficié d'un bilan biologique et morphologique initiaux, avant son admission dans notre formation. Le bilan biologique avait objectivé une fonction rénale normale. L'échographie avait montré un rein droit mesurant 7 cm de grand axe différencié, et rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle, sans obstacle visible. Devant ces résultats de l'échographie, un complément par UIV avait été réalisé chez lui révélant ainsi, un rein droit muet et un rein gauche en hypertrophie compensatrice avec une fonction normale et une attraction vers la ligne médiane de son uretère (Figure 30).

Le diagnostic de la FRP avait été retenu après réalisation de la TDM, ayant objectivé une dilatation pyélo-calicielle gauche avec atrophie rénale droite sur masse rétropéritonéale à hauteur de la bifurcation iliaque (Figure 31 A et B).

Quelques mois plus tard, le patient avait présenté une altération de sa fonction rénale, motivant sa consultation dans notre formation.

À l'admission, le patient était conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. L'examen physique avait objectivé une sensibilité lombaire droite.

La biologie initiale chez lui avait révélé une insuffisance rénale avec un taux de créatininémie à 33,4 mg/l et urée à 0,91 g/l, associée à un syndrome inflammatoire avec une CRP initiale à 24 mg/l.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, sur fibrose rétropéritonéale, la montée bilatérale de sondes urétérales double J fut réalisée. Le

patient a normalisé sa fonction rénale après drainage urinaire avec un taux de créatininémie à 13 mg/l, 20 jours après.

Une scintigraphie rénale au DMSA avait été réalisée, plus tard, pour l'exploration du rein atrophique. Elle avait objectivé un rein droit non fonctionnel et un rein gauche assurant 100% de la fonction globale. Le patient avait bénéficié d'une néphrectomie droite avec examen extemporané de la masse rétropéritonéale ayant objectivé un tissu inflammatoire sans signe de malignité.

Il fut sorti avec la sonde double JJ en place et une corticothérapie associée.



Figure N°30 : cliché d'UIV montrant un rein droit muet et un rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle avec attraction vers la ligne médiane de son uretère.



Figure N°31A : coupe scannographique transversale montrant une masse tissulaire rétropéritonéale de petite taille engainant les gros vaisseaux, se rehaussant très faiblement après injection de produit de contraste.



Figure 31B : coupe scannographique montrant une atrophie rénale droite avec hydronéphrose et hypertrophie compensatrice du rein gauche.

Observation N°22 :

Mr. A.G., âgé de 57 ans, ayant comme antécédents une rétention aiguë des urines 3 mois avant son admission pour laquelle il avait bénéficié d'un sondage urinaire. Il fut sevré de sa sonde, juste après, avec instauration d'un traitement alpha bloquant. L'évolution était marquée chez lui par la disparition des signes cliniques. Le patient était admis pour des lombalgies chroniques récurrentes depuis 4ans avant son admission dans contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. À l'examen abdominal, il présentait une sensibilité bilatérale des deux flancs sans globe vésical ni contact lombaire. L'examen urologique avait objectivé une prostate homogène et de consistance ferme. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Un bilan biologique avait été réalisé à l'admission, objectivant ainsi, une insuffisance rénale avec une créatinine à 69 mg/l, et urée à 1,15 g/l. Le bilan hydro-électrolytique avait révélé une hyperkaliémie à 6 meq/l. le PSA était à 2.1 ng/ml.

Après stabilisation du patient (réalisation des mesures hypokaliémiantes) une échographie rénale et vésicale fut réalisée mettant en évidence une urétérohydronéphrose bilatérale modérée avec une vessie normale. Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive nous avons réalisé un drainage urinaire bilatéral par sondes JJ (Figure 32).

La TDM, réalisée après normalisation de la fonction rénale, avait montré une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères se rehaussant très faiblement après injection du produit de contraste et responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale importante (Figure 33 A et B).

Le diagnostic de FRP idiopathique avait été retenu sur des critères cliniques,

biologiques et radiologiques.

L'évolution initiale chez ce patient, était marquée par la disparition de la douleur et normalisation de la fonction rénale. Le patient fut sorti avec des sondes JJ en place et une corticothérapie associée. Patient bien observant, sous corticothérapie et les deux sondes JJ sont toujours en place.



Figure 32A : coupe scannographique montrant une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères se rehaussant très faiblement après injection du produit du contraste, avec des uretères qui sont attirés vers la ligne médiane et des sondes JJ en place.



Figure 32B : coupe scannographique montrant une urétéro-hydronephrose bilatérale importante avec des sondes JJ en place.

Age/Sexe	Motif d'admission	Antécédents	Clinique	Biologie	Radiologie	Histologie	Traitement	Evolution
61 ans /H	Lombalgies bilatérales	Aucun	Sensibilité bilatérale des deux flancs	Anémie hypochrome microcytaire insuffisance rénale CRP augmentée, VS accélérée	TDM abdominale : UHN bilatérale, aspect de gangue fibreuse rétro-péritonéale		Montée de sonde double J bilatérale + corticothérapie	Amélioration clinique Légère amélioration biologique Régression de la masse fibrosée sur TDM de contrôle.
70ans/H	Lombalgies bilatérales légères	Hyperuricémie sous traitement otite chronique de l'OG Nodule thyroïdien bénin		Anémie hypochrome microcytaire Insuffisance rénale	Echographie : DUPC modérée bilatérale -UroTDM : UHN bilatérale modérée, aspect d'infiltrat tissulaire rétro-péritonéal		Montée de sonde double J+ corticothérapie	Amélioration clinique, légère amélioration biologique avec une échographie rénale en faveur d'une IRC
61ans/F	Lombalgies bilatérales	HTA sous traitement cholecystéctomie salpingectomie pour GEU	Sensibilité lombaire bilatérale	Anémie hypochrome microcytaire syndrome inflammatoire	Echographie : UHN bilatérale modérée TDM C- : formation tissulaire para aortique		Montée de sonde double J	Amélioration clinique Légère amélioration biologique

				Fonction rénale altérée	responsable d'une DUPC en faveur de la FRP.			
48ans/F	Lombalgies fébriles + vomissements	Aucun	Asthénie - Polyarthralgies inflammatoires -sensibilité des flancs -discrets OMI -marche dandinante -syndrome sec oculobuccal -BAV	Anémie normochrome normocytaire -VS accélérée -CRP élevée - Hyperleucytose -Fonction rénale altérée. EPP normale.	TDM abdominale : masse tissulaire rétropéritonéale, DUPC modérée	Aspect morphologique confronté au profil d'immunomarquage font discuter un fibrome rétropéritonéal -exclusion d'un processus lymphomateux rétropéritonéal	Montée de sonde double J+ corticothérapie	Amélioration clinique et biologique -régression de la masse rétropéritonéale +DPC modérée sur TDM de controle après 15 mois
47ans/F	coliques néphrétiques bilatérales intermittentes	Aucun	Sensibilité lombaire bilatérale vitiligo de 2cm masse cervicale antérieure	Insuffisance rénale. Anémie hypochrome microcytaire. Sd inflammatoire biologique. AAN positifs, les Ag solubles	Echographie : DC à droite et DUPC à gauche TDM: DUPC modérée IRM: infiltrats périvasculaires en rapport avec la fibrose rétropéritonéale		néphrostomie pour DUPC montée de sonde double J + corticothérapie	Légère amélioration clinique et biologique.

				négatifs , les IgG4 positifs, pic polyclonal sur EPP.	responsable d'une DUPC surtout gauche d'amont			
33ans/H	douleurs lombaires d'intensité modérée oligurie	Aucun	légère sensibilité lombaire droite asthénie	Fonction rénale initiale altérée. Anémie hypochrome microcytaire. Sd inflammatoire biologique.	Echographie: UHN bilatérale , rein droit diminué de taille avec atrophie corticale Uroscanner:UHN bilatérale avec atrophie rénale droite , aspect en faveur d'une FRP scintigraphie DMSA: rein droit muet	Etude anatomopathologique: caractère inflammatoire	montée de sondes double J +néphrectomie droite	Amélioration clinique et biologique.
33ans/H	lombalgies bilatérales modérées	Tuberculose pulmonaire à l'age de 13ans traité pendant 6mois non déclaré guéri	légère sensibilité lombaire bilatérale	Fonction rénale initiale altérée. Anémie hypochrome microcytaire.	Echographie: UHN bilatérale modérée TDM C- : DUPC bilatérale modérée à droite, et importante à gauche , aspect de gangue tissulaire en rapport		montée de sonde double J+ corticothérapie	Amélioration clinique , biologique et radiologique sur échographie et TDM de contrôle, avec regression de la masse de

					<p>probablement avec une FRP, difficulté de distinguer la fibrose et les vaisseaux.</p> <p>Pet-scan: caractère hypermétabolique de la FRP sans foyer hypermétabolique suspect</p> <p>+ hypermétabolisme de la paroi aortique.</p>			<p>fibrose.</p> <p>Patient perdu de vue pendant 1 an et demi , avec arrêt de la corticothérapie.</p>
68ans/F	<p>Douleurs lombaires intermittentes</p> <p>Infections urinaires à répétition</p>	<p>Cancer du col utérin traité par hystérectomie et radiothérapie</p>	<p>Cicatrice de laparotomie médiale</p>	<p>Anémie hypochrome microcytaire</p> <p>Fonction rénale altérée</p>	<p>AUSP: pas de calcul visible</p> <p>Echographie:DUPC modérée bilatérale sans obstacle visualisé.</p> <p>Uroscanner:UHN bilatérale modérée avec index corticale conservé, aspect en faveur d'une FRP.</p>		<p>Montée de sondes urétérales double J</p>	<p>Insuffisance rénale chronique.</p>

58ans/H	Lombalgies bilatérales persistantes	DT2 sous ADO HTA sous IC ATCD de RAU opéré pour cataracte	Normal	Anémie hypochrome microcytaire Insuffisance rénale	Echographie: DUPC bilatérale modérée sans retentissement sur l'index cortical. Uro-scanner:DUPC bilatérale avec une infiltration rétropéritonéale englobant l'aorte et VCI et descendant jusqu'à la bifurcation aortique en faveur d'une FRP.		Montée de sondes urétérales double J+ corticothérapie	Patient perdu de vue et non observant. Aggravation clinique biologique et radiologique sans regression de la masse de fibrose sur TDM de contrôle.
31ans/F	Lombalgies chroniques	Aucun	Sensibilité lombaire bilatérale	Anémie hypochrome microcytaire . Sd inflammatoire biologique. Insuffisance rénale initiale.	Echographie : DUPC bilatérale TDM : UHN bilatérale avec aspect de coulée ganglionnaire rétropéritonéale englobant l'aorte et la VCI en faveur d'une FRP. PET-scan: absence de caractère	Biopsie scanno-guidée: tissu fibreux abritant des cellules fusiformes non atypiques, complétée par une étude immunohistochimique qui avait confirmé le caractère bénin.	Néphrostomie initiale Montée de sondes double J +corticothérapie Traitement immunosuppresseur	Amélioration clinique et biologique initiale . Episodes de pyélonéphrites et aggravation.

					hypermétabolique de la masse. Scintigraphie : Rein droit muet.			
56ans/H	Colique néphrétique droite Amaigrissement	Aucun	Légère sensibilité du flanc droit	Anémie hypochrome microcytaire. Syndrome inflammatoire biologique Fonction rénale à la limite supérieure	Echographie : UHN bilatérale sans obstacle. UIV: UHN bilatérale avec attraction des 2 uretères vers la ligne médiane. TDM: masse tissulaire rétropéritonéale avec UHN bilatérale.	Prolifération fibreuse avec absence de cellules malignes	Montée bilatérale de sondes double J + corticothérapie	Amélioration clinique, biologique et radiologique sur TDM de contrôle avec régression de la masse fibrosée.
71ans /F	Lombalgies bilatérales	Traitée pour carcinome épidermoïde du col utérin avec radiothérapie+ curithérapie	Contact lombaire gauche avec sensibilité bilatérale des 2 flancs	Anémie normochrome normocytaire Syndrome inflammatoire biologique. Fonction rénale normale	Echographie : UHN bilatérale plus importante à gauche. UIV: rein gauche muet , étirement de l'uretère droit vers la ligne médiane. Uro-scan : masse rétropéritonéale	Caractère bénin de la masse	Montée de sondes double J bilatérales+ corticothérapie Néphrectomie gauche	Amélioration clinique, biologique. Stabilisation de la masse fibrosée sur TDM de contrôle.

					responsable d'UHN bilatérale plus importante à gauche avec parenchyme aminci. Scintigraphie DMSA: rein gauche non fonctionnel			
51ans /H	Lombalgies bilatérales +vomissements	HTA sous inhibiteurs calciques depuis 7ans	Sensibilité bilatérale des 2 flancs	Anémie hypochrome microcytaire Syndrome inflammatoire biologique. Fonction rénale à la limite supérieure	Echographie: UHN bilatérale modérée plus importante à gauche. TDM: masse tissulaire rétropéritonéale englobant l'aorte, et les 2 uretères responsable d'une UHN bilatérale .	Caractère bénin	Montée de sondes double J bilatérales+ corticothérapie	Amélioration clinique , biologique et radiologique sur TDM de contrôle, avec régression du volume de la masse de fibrose.
43ans/H	Lombalgies chroniques bilatérales	Aucun	Sensibilité bilatérale des 2 flancs Hydrocèle bilatéral	Insuffisance rénale Syndrome inflammatoire biologique	Echographie: Anévrysme fusiforme de l'aorte abdominale sous rénale compliqué de fibrose,		Montée de sondes double J+corticothérapie	Amélioration clinique ,biologique. Légère regression du volume de la

					responsable d'une UHN bilatérale modérée. TDM: anévrysme aortique avec masse de fibrose périanévrismale			masse sur TDM de contrôle .
56ans/H	Lombalgies chroniques bilatérales+ amaigrissement	Sciatalgie chronique depuis 16ans opéré à l'age de 2ans pour pathologie urologique non précise.	Légère sensibilité des 2 flancs	Insuffisance rénale Syndrome inflammatoire biologique Anémie hypochrome microcytaire	Echographie : DUPC bilatérale sans obstacle visible TDM: masse rétro-péritonéale tissulaire englobant les 2 uretères avec UHN bilatérale, et un petit rein à gauche .	Tissu fibro-adipeux sans prolifération tumorale visible.	Montée de sondes urétérales double J +corticothérapie	Regression du syndrome inflammatoire sans amélioration de la fonction rénale (IRC terminale sous hémodialyse). Régression de la masse rétropéritonéale sur TDM de contrôle.
76ans/H	Lombalgies chroniques bilatérales compliquée	Aucun	TA à 160/110mmhg	Insuffisance rénale Syndrome inflammatoire	Echographie: UHN bilatérale modérée . TDM:une masse tissulaire		Montée de sondes double J +corticothérapie	Amélioration de la fonction rénale. Patient perdu de vue

	d'anurie			biologique	rétro-péritonéale médiane, engainant l'aorte et la VCI en regard de L3 et L4, en faveur d'une fibrose rétro-péritonéale qui est responsable d'une UHN modérée bilatérale			
63ans/H	Lombalgies chroniques oedemes chroniques des membres inférieurs	Aucun	TA à 220/100mmhg Dyspnée oedemes des 2 membres inférieurs prenant le godet Sd d'épanchement liquidien bilatéral basithoracique Rales crépitants	Insuffisance rénale Syndrome inflammatoire biologique Anémie hypochrome microcytaire Hyperkaliémie à 6 meq/l	Echographie : UHN bilatérale modérée. TDM: UHN en amont d'une masse tissulaire rétro-péritonéale.		Montée de sondes urétérales double J	Amélioration initiale de la fonction rénale. Patient décédé au cours de son hospitalisation par AVC ischémique avec engagement cérébral.

			Sensibilité des 2 flancs					
76ans/H	Lombalgies chroniques amaigrissement	Tabagisme chronique	Sensibilité lombaire bilatérale	Insuffisance rénale Syndrome inflammatoire biologique	Echographie : UHN bilatérale TDM : compression des 2 uretères par une masse de fibrose rétro-péritonéale due à un anévrisme de l'aorte.		Montée de sondes urétérales double J	Normalisation de la fonction rénale après 2 semaines Patient perdu de vue depuis quelques années
44ans/H	Lombalgies chroniques	Aucun	Sensibilité bilatérale des 2 flancs	Insuffisance rénale Anémie hypochrome microcytaire Syndrome inflammatoire biologique	Echographie : UHN modérée avec respect de l'index parenchymateux. TDM: masse rétro-péritonéale tissulaire responsable d'une UHN plus importante à gauche.		Montée de sondes urétérales double J	Insuffisance rénale persistante.
73ans/F	Lombalgies chroniques	HTA sous inhibiteurs calciques Vésicule biliaire	Sans particularités	Insuffisance rénale	Echographie : DUPC bilatérale avec amincissement du parenchyme rénale		Montée de sondes double J	Amélioration initiale de la fonction rénale. Insuffisance

		multilithiasique			par endroit . TDM: DUPC en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale			rénale persistante.
33ans/H	Insuffisance rénale dans un contexte de douleurs lombaires et abdominales	Aucun	Sensibilité lombaire droite.	Fonction rénale initialement, par la suite une insuffisance rénale. Syndrome inflammatoire biologique	Echographie: DUPC bilatérale à prédominance gauche. UIV: Rein droit muet, hypertrophie compensatrice du rein gauche avec fonction normale. TDM: DUPC sur masse rétropéritonéale ,atrophie rénale droite. Scintigraphie DMSA: rein droit non fonctionnel ,rein gauche assurant 100% de la fonction globale.	Examen extemporané au cours de la néphrectomie: tissu inflammatoire sans signe de malignité.	Montée de sondes urétérales double J +néphrectomie droite+corticothérapie	Normalisation de la fonction rénale après drainage urinaire.

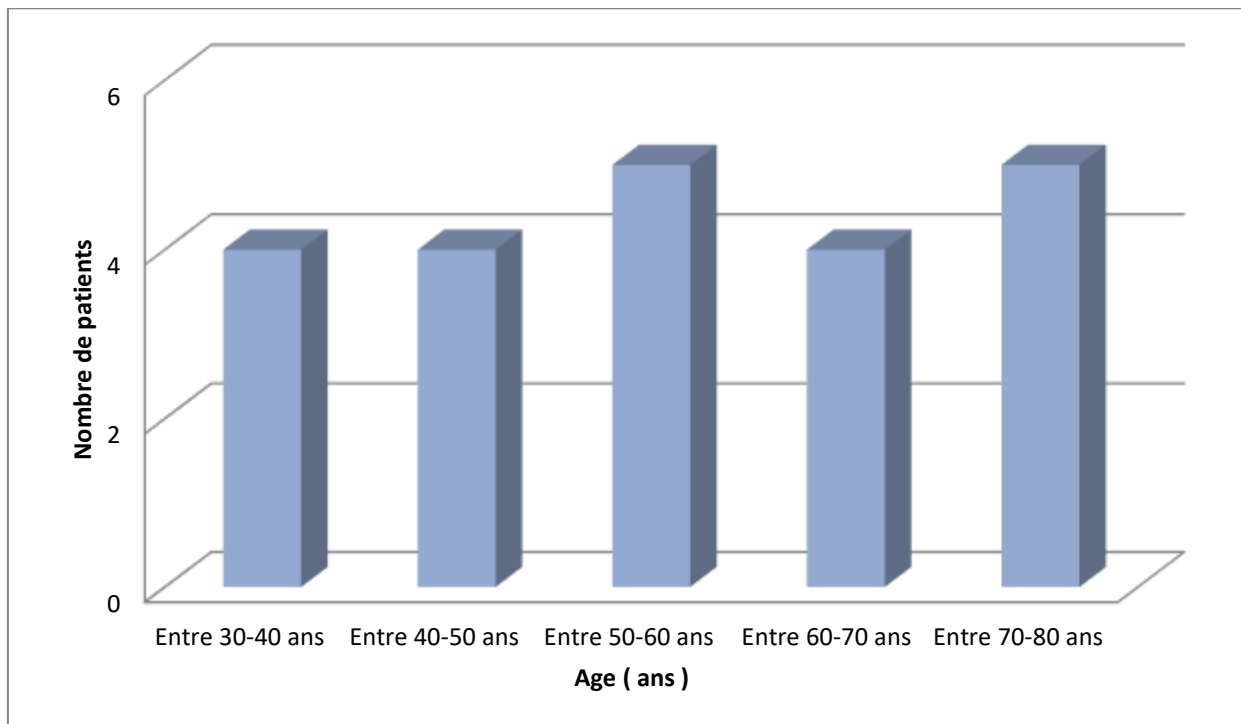
57ans/H	Lombalgies chroniques récurrentes	Rétention aigue d'urine	Sensibilité bilatérale des 2 flancs Prostate homogène de consistance ferme.	Insuffisance rénale Hyperkaliémie	Echographie: UHN bilatérale modérée. TDM: masse rétro-péritonéale engainant les gros vaisseaux et les 2 uretères responsable d'une UHN bilatérale importante.	Montée de sondes double J+corticothérapie	Amélioration clinique et biologique.
---------	-----------------------------------	-------------------------	--	--------------------------------------	--	--	--------------------------------------

RESULTATS

I. Epidémiologie :

1. Age :

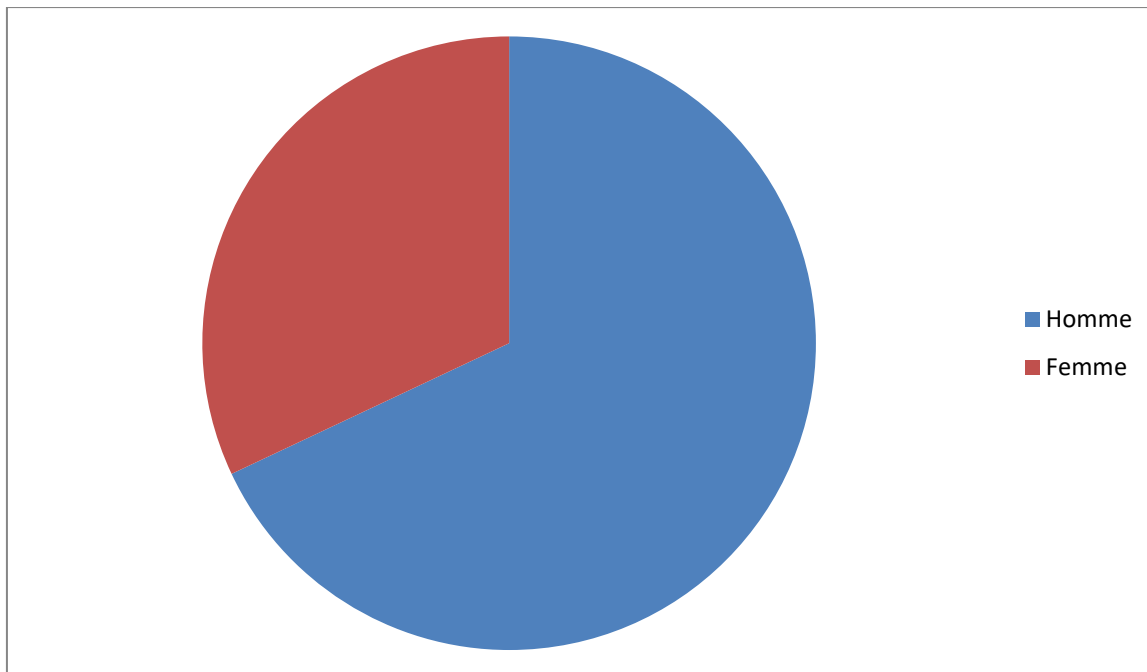
La moyenne d'âge des patients était de 54.9 ans avec des extrêmes allant de 31 ans jusqu'à 76 ans, avec une prédominance de la tranche d'âge entre 50 - 60 ans et entre 70 - 80 ans.



Graphique N°1 : Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge.

2. Sexe :

Dans notre série, nous avons colligé 22 patients, 15 de sexe masculin (68%) , et 7 de sexe féminin (32%) , avec un sex ratio M/F du groupe de 2.142.



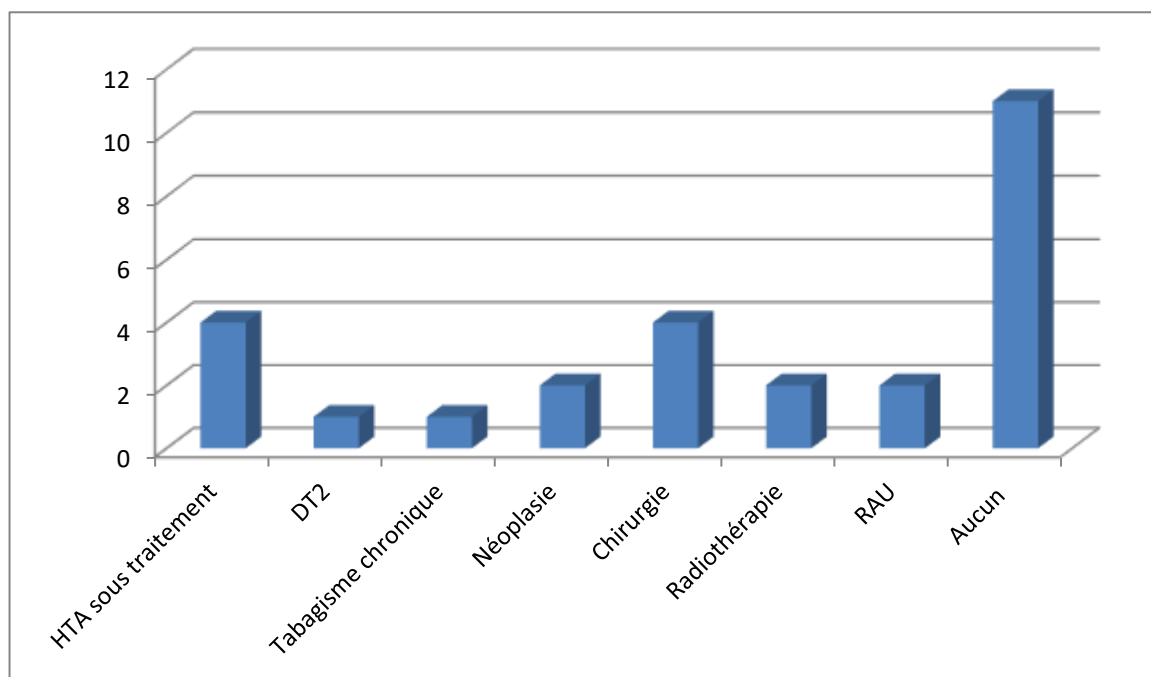
Graphique N°2 : Répartition des cas selon le sexe.

II. Clinique :

1. Antécédents :

Parmi les 22 patients présentés :

- 4 étaient hypertendus sous traitement, soit 18% .
- 1 était diabétique de type 2 sous ADO, soit 5%.
- 1 était tabagique chronique, soit 5%.
- 2 avaient un ATCD de néoplasie, soit 9%.
- 4 avaient un ATCD de chirurgie pelvienne ou abdominale, soit 18%.
- 2 avaient un ATCD de radiothérapie, soit 9%.
- 2 avaient un ATCD de rétention aiguë d'urine, soit 9%.
- 11 n'avaient aucun ATCD particuliers, soit 50%.

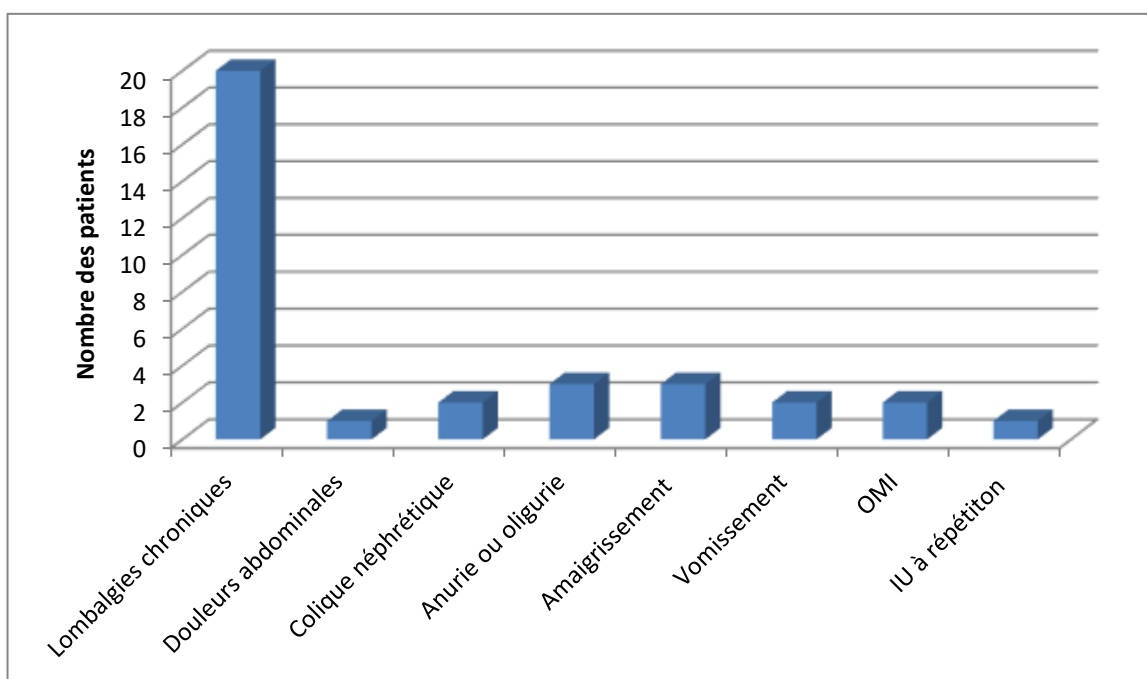


Graphique N°3 : Répartition des cas selon les antécédents.

2. Modes de révélation :

Chez les 22 patients présentés, la fibrose rétropéritonéale (FRP) s'est révélée par :

- Des lombalgies chroniques bilatérales chez 20 patients, soit 91%.
- Des douleurs abdominales chez 1 patient, soit 5%.
- Des coliques néphrétiques chez 2 patients, soit 9%.
- Une anurie ou oligurie chez 3 patients, soit 14%.
- Un amaigrissement 4 chez patients, soit 18%.
- Des vomissements chez 2 patients, soit 9%.
- Des œdèmes des membres inférieurs chez 2 patients, soit 9%.
- Des infections urinaires à répétition chez 1 patient, soit 5%.



Graphique N°4 : Graphique présentant les différents modes de révélation de la FRP.

3. Signes fonctionnels :

❖ Douleur :

Dans notre série, la douleur était présente chez 22 patients, soit (100%). Elle était le plus souvent de type lombalgie.

Tableau N°1 : Les différents sièges de la douleur dans notre série.

Siège de la douleur	Nombre des patients	Pourcentage
Douleur lombaire	20	91%
Douleur abdominale	1	5%
Colique néphrétique	2	9%

❖ Amaigrissement :

Un amaigrissement non chiffré était rapporté chez 4 patients, soit 18%.

❖ Signes urologiques :

- Signes urinaires obstructifs :

Trois de nos patients avaient présenté des signes urinaires obstructifs, soit (14%), dont 1 avait une anurie, et 2 avaient une oligurie.

- Signes urinaires irritatifs :

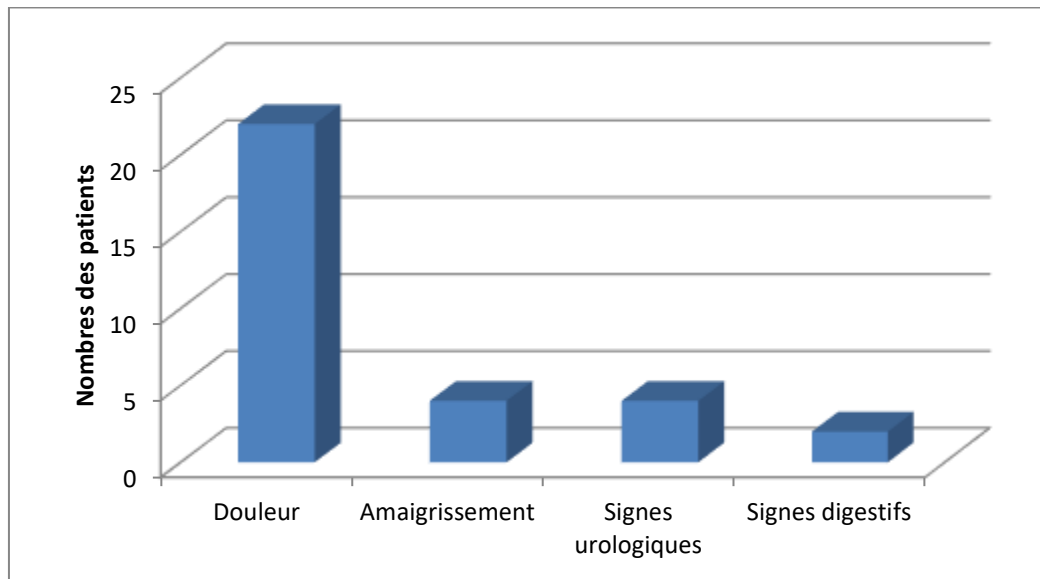
Un de nos patients avait présenté des infections urinaires à répétition, soit (5%).

- Hématurie :

Aucun de nos patients n'avait une hématurie.

❖ Signes digestifs :

Les signes digestifs étaient représentés uniquement par les vomissements chez 2 patients, soit (9%), avec des douleurs abdominales chez un seul patient.

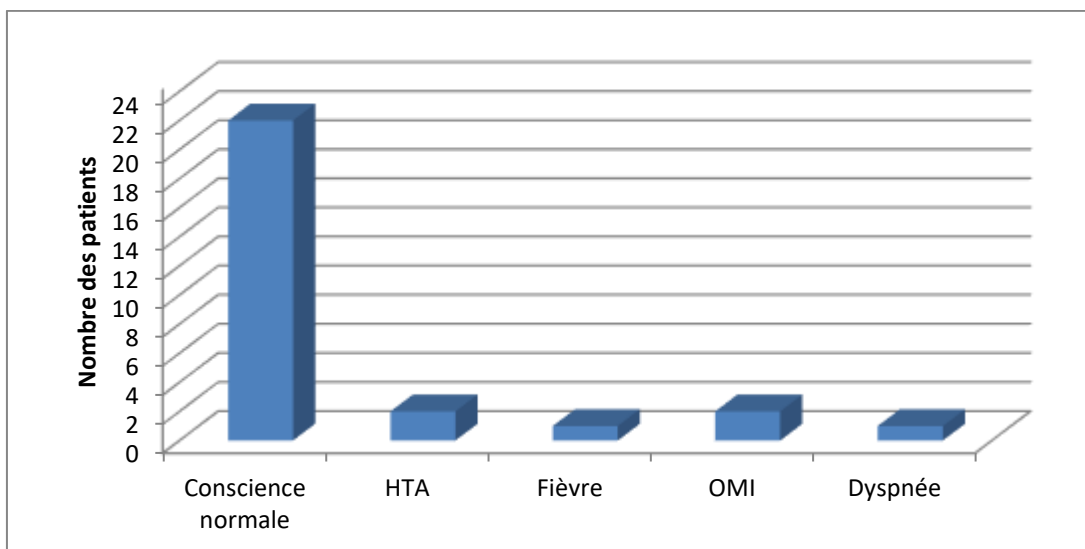


Graphique N°5 : La répartition des signes fonctionnels selon le nombre de patients.

4. Signes physiques :

❖ **Examen général :**

- Tous nos patients étaient conscients à l’admission, GCS à 15.
- Deux patients étaient hypertendus à l’admission, soit 9%.
- Un patient avait une fièvre à l’admission chiffrée à 38C°, soit 5%.
- Deux de nos patients avaient des œdèmes des membres inférieurs, soit 9%.
- Un patient présentait une dyspnée, soit 5% .



Graphique N°6 : La répartition des signes généraux en fonction du nombre de patients.

❖ Examen des fosses lombaires :

- Une sensibilité lombaire était notée chez sept patients, elle était bilatérale chez cinq patients, et unilatérale droite chez deux patients, soit 32%.
- Le contact lombaire gauche était positif chez un patient, soit 5%.
- Aucun cas de défense lombaire n'avait été noté.
- Aucun cas de crépitations gazeuses cutanées n'avait été noté.

❖ Examen abdominal :

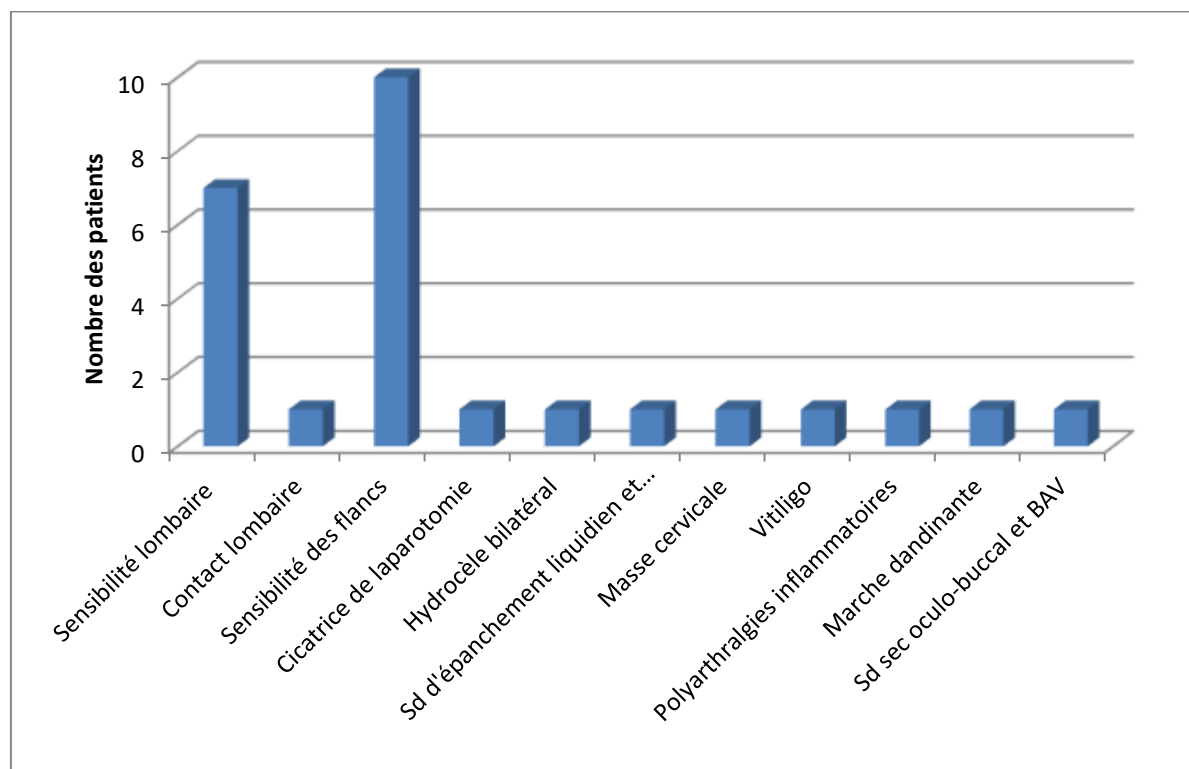
- Dix patients présentaient une sensibilité des flancs, elle était bilatérale chez neuf patients, et unilatérale gauche chez un patient, soit 45%.
- Un patient présentait une cicatrice de laparotomie médiane.
- Aucun patient ne présentait une sensibilité abdominale.

❖ Examen des organes génitaux externes, du périnée, et les touchers pelviens :

Ils étaient sans particularités, hormis une hydrocèle bilatérale chez un seul patient, et une prostate homogène de consistance ferme au toucher rectal chez un patient.

❖ Le reste de l'examen somatique :

- Un syndrome d'épanchement liquidien et râles crépitants étaient objectivés chez un patient.
- Une masse cervicale antérieure était trouvée à l'examen chez un patient.
- Un vitiligo était objectivé chez un patient.
- Des polyarthralgies inflammatoires étaient objectivées chez un patient.
- Une marche dandinante était trouvée chez un patient.
- Un syndrome sec oculo-buccal et BAV étaient objectivés chez un patient.



Graphique N°7 : La répartition des signes physiques en fonction du nombre de patients.

III. Examens paracliniques :

1. Biologie :

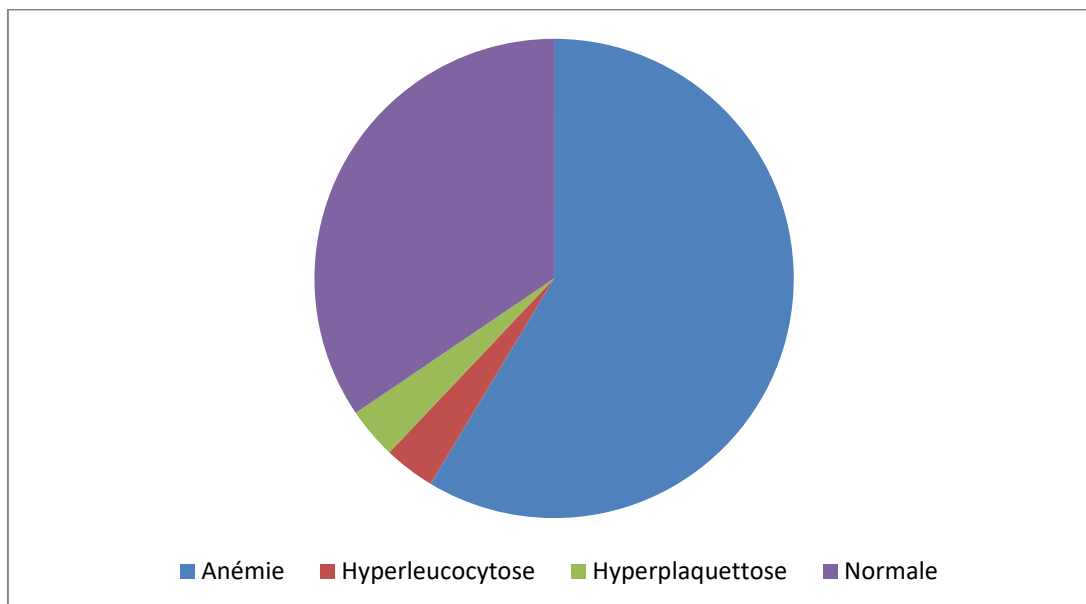
➤ Numération formule sanguine (NFS) :

Elle était réalisée chez tous nos patients, objectivant une anémie hypochrome microcytaire chez 15 patients soit (68%), et une anémie normochrome normocytaire chez 2 patients soit (9%) , le reste des patients avaient une hémoglobine normale.

Une hyperleucocytose à prédominance des polynucléaires neutrophiles (PNN) était notée chez un seul patient avec des leucocytes à 12000 éléments /mm³.

Une hyperplaquettose était notée chez un seul patient avec des plaquettes à 435000 plaquette/mm³ .

Le taux d'hématocrite était normal chez tous nos patients.



Graphique N°8 : Répartition des résultats de la numération formule sanguine.

➤ **La vitesse de sédimentation (VS) :**

Neufs patients soit (41%) avaient bénéficié d'un dosage de la vitesse de sédimentation (VS). Cette dernière était augmentée chez tous ces patients, signe d'un syndrome inflammatoire biologique.

La valeur moyenne était de 81.4 mm à la 1^{ère} heure avec des extrêmes allant de 45 à 140 mm.

➤ **Protéine C réactive :**

Elle était pratiquée chez 13 patients de 22 soit (59%), avec une augmentation modérée à élevée chez tous les patients, avec une moyenne de 65.4 mg/l, avec des extrêmes allant de 10 à 154 mg/l, également signe d'un syndrome inflammatoire biologique.

➤ **Fonction rénale :**

Réalisée chez tous les patients, objectivant une insuffisance rénale chez 20 patients soit (90.9%), une fonction rénale normale chez un patient, et une fonction rénale à la limite supérieure chez un patient.

La moyenne de la créatininémie était de 80.1 mg/l, avec des extrêmes allant de 11 à 164mg/l.

➤ **Electrophorèse des protéines :**

Elle était réalisée chez deux patients soit 9%, mettant en évidence un pic polyclonal chez un, et une EPP normale chez l'autre.

➤ **Autres bilans biologiques :**

- Deux patients avaient une kaliémie élevée à 6meq/l.
- Les anticorps anti-nucléaires (AAN) et les antigènes solubles étaient positifs chez un seul patient.
- L'antigène prostatique spécifique (PSA) était de 1.15 ng/ml chez un patient , et à 2.1 ng/ml chez un autre patient.
- Le débit de filtration glomérulaire (DFG) était de 23 ml/min/1.73m² , mettant en évidence une insuffisance rénale chronique stade 4 .

2. **Examens bactériologiques :**

➤ **L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :**

L'ECBU était réalisé chez un de nos patients, il était négatif.

➤ **Hémocultures :**

Aucun résultat d'hémocultures n'était trouvé.

3. **Examens radiologiques :**

➤ **Echographie rénale :**

Elle a été réalisée chez 20 de nos patients, soit (91%). Cet examen avait retrouvé une urétéro-hydro-néphrose bilatérale chez les 20 patients, et un aspect d'anévrisme fusiforme de l'aorte abdominale sous-rénale compliqué d'une fibrose chez un seul patient.

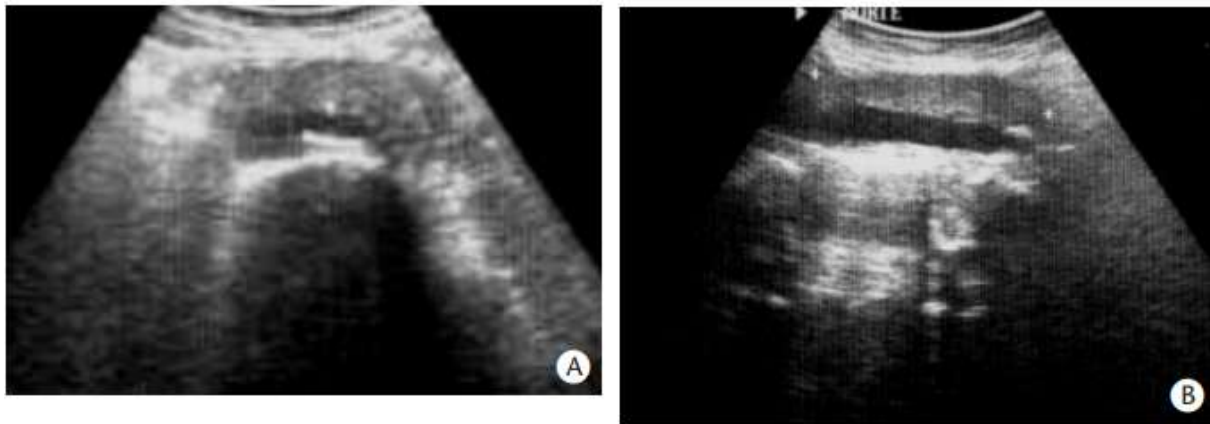


Figure 33 : aspect échographique de la FRP bénigne. La plaque de fibrose apparaît *d'échostructure solide, hypoéchogène*, à bords antérieurs nets, entourant les gros vaisseaux.

➤ **Tomodensitométrie (TDM) :**

Une imagerie scannographique sans injection de produit de contraste était réalisée chez tous nos patients.

Cet examen avait permis d'établir le diagnostic positif de fibrose rétropéritonéale, rechercher ses complications, et d'assurer également la surveillance après le traitement.

La majorité des plaques de fibrose s'étendaient en regard des vertèbres lombaires L3-L4-L5, ou en regard de la bifurcation iliaque, englobant les gros vaisseaux.

La TDM avait objectivé :

- Un aspect d'infiltrat tissulaire rétropéritonéal compliqué d'une DUPC bilatérale modérée à sévère chez tous les patients, soit (100%).
- Un aspect d'anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale avec une masse de fibrose périanévrysmale chez 2 patients, soit (9%).
- Une atrophie rénale chez 4 patients, soit (18%), intéressant le rein droit chez 2 patients, le rein gauche chez un patient, et une atrophie par endroit chez un patient.



Figure N°34A : coupe scannographique sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétroéritonéale bénigne apparaissant isodense au muscle psoas.

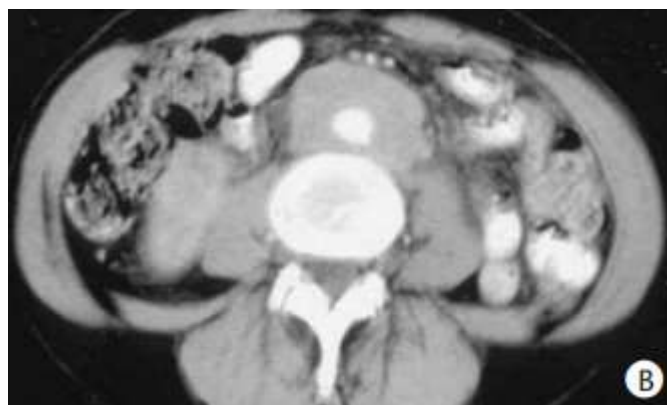


Figure N°34B : coupe scannographique après injection de produit de contraste, montrant l'aorte bien réhaussée entourée d'une gange dense tissulaire homogène.

➤ **Imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

Une seule patiente avait bénéficié d'une IRM abdomino-pelvienne dans le cadre d'exploration d'une lésion suspecte du col utérin. Cette imagerie avait permis de mettre en évidence des infiltrats périvasculaires en rapport avec une FRP responsable d'une DUPC en amont surtout à gauche.

➤ **L'urographie intraveineuse (UIV) :**

Cet examen était réalisé uniquement chez trois de nos patients, soit (13.6%).

Les résultats étaient comme suit :

- Un cas, une UHN bilatérale avec une attraction des uretères vers la ligne médiane.

- Un cas, un rein gauche muet et uretère droit attiré vers la ligne médiane sans visualisation du segment pelvien.
- Un cas, un rein droit muet avec un rein gauche en hypertrophie compensatrice avec attraction de l'uretère vers la ligne médiane.



Figure N°35 : : UIV montrant un rein droit non fonctionnel et un rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle avec attraction vers la ligne médiane de son uretère (Observation n°21).

➤ **Scintigraphie DMSA :**

Elle était réalisée chez 4 patients, soit (18.1%).

- Un cas présentait un rein droit non fonctionnel et un rein gauche assurant 100% de la fonction globale.
- Deux cas présentaient un rein droit muet.
- Un cas présentait un rein gauche non fonctionnel.

➤ **Autres examens radiologiques :**

- Un arbre urinaire sans préparation (AUSP) était réalisé chez un seul patient ne montrant pas de calculs.
- Un PET-scan était réalisé chez deux patients, et avait montré un caractère hypermétabolique de la FRP sans foyer hypermétabolique suspect, avec un hypermétabolisme intense de la paroi aortique en faveur d'une aortite chez un patient, et une absence de caractère hypermétabolique chez l'autre patient.
- Une échographie cervicale était réalisée chez un seul patient et avait mis en évidence un aspect multinodulaire de la glande thyroïde avec des nodules de taille et d'échostructure différente classés TIRADS 3.

4. Etude histologique :

Une étude histologique était réalisée chez 8 de nos patients, soit (36.3%).

La technique la plus utilisée était la voie percutanée radioguidée (par scanner), chez 6 patients, soit (27.2%).

Une biopsie de la masse de fibrose au cours d'une néphrectomie droite était réalisée chez un seul cas, soit (5%).

Un examen extemporané au cours d'une néphrectomie droite était réalisé chez un cas, soit (5%).

Chez tous les patients, l'étude anatomopathologique de la plaque de fibrose était en faveur d'un caractère inflammatoire avec une prolifération fibreuse sans signes de malignité.

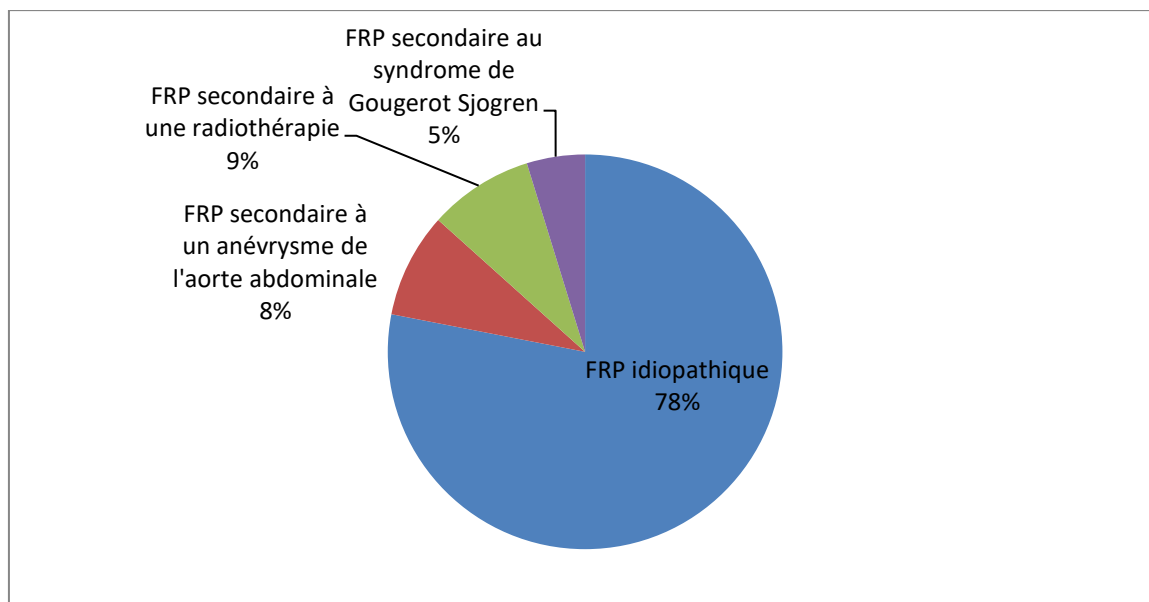
Le caractère bénin était confirmé par immunohistochimie chez 2 patients.

IV. Etiologies :

La FRP était idiopathique chez 17 patients, soit (77.2%).

Les formes secondaires étaient présentes chez 5 patients, soit (22.7%) réparties comme suit :

- Deux cas de FRP secondaire à un anévrisme de l'aorte abdominale (9%).
- Deux cas de FRP secondaire à une radiothérapie (9%).
- Un cas de FRP secondaire dans le cadre du syndrome de Gougerot-Sjogren. (5%)
- Aucun cas de FRP secondaire maligne n'était noté.



Graphique N°9 : Répartition des différentes étiologies de la FRP dans notre série.

V. Traitement :

1. Traitement médical :

➤ Corticothérapie :

Quinze de nos patients avaient reçu un traitement par des corticoïdes, soit (68.2%).

Une seule patiente avait reçu un traitement par des immunosuppresseurs (Tamoxifène) .

2. Traitement chirurgical :

➤ Drainage urétéral par sondes double J :

Tous nos patients avaient bénéficié d'un drainage urinaire par sondes urétrales double J bilatéral, soit (100%) .

Le drainage était fait sous rachianesthésie chez des patients stables sur le plan hémodynamique et sous couverture d'antibiotiques.

➤ Néphrostomie percutanée :

Deux malades avaient bénéficié d'une néphrostomie percutanée unilatérale droite chez un patient, et bilatérale chez l'autre patient, sous repérage anatomique du site de ponction et sous anesthésie locale, soit (9%).

➤ Urétérolyse :

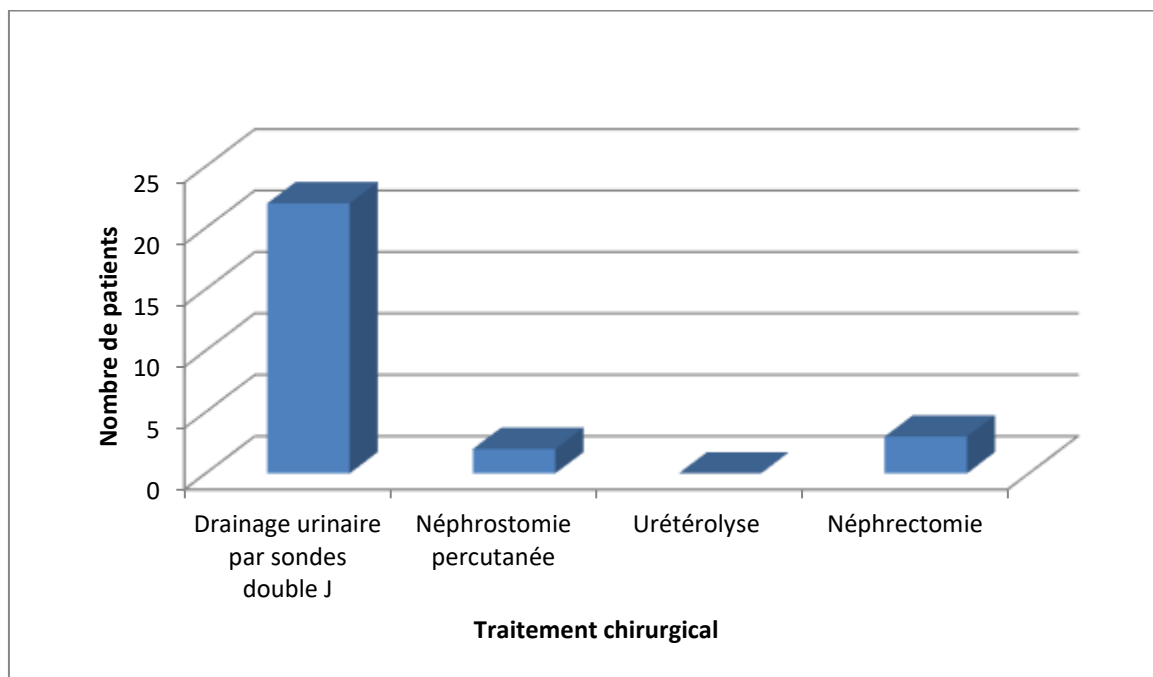
Aucune urétérolyse n'était réalisée.

➤ Néphrectomie :

La néphrectomie était réalisée chez 3 de nos patients, soit (13.6%) , répartis comme suit :

- Deux patients avaient bénéficié d'une néphrectomie droite devant un rein droit muet sur la scintigraphie DMSA.
- Un patient avait bénéficié d'une néphrectomie gauche devant un rein gauche non fonctionnel sur la scintigraphie DMSA.

La néphrectomie était réalisée après équilibration hydro-électrolytique, sous couverture d'antibiothérapie, avec des suites post-opératoires simples.



Graphique N°10 : Répartition des différents traitements chirurgicaux en fonction du nombre de patients dans notre série.

VI. Evolution :

1. Immédiate :

Les suites post-opératoires pour tous les patients opérés étaient simples, sans complications.

2. A long terme :

Une amélioration clinique et biologique était notée chez 16 patients, soit (72.7%), par une régression de la douleur et amélioration de l'état général. Sur le plan biologique, une amélioration de la fonction rénale et régression du syndrome inflammatoire biologique.

Une aggravation clinique et biologique était notée chez un patient, soit (5%).

Cinq patients avaient évolué vers une insuffisance rénale chronique, soit (22%).

Un contrôle scannographique était réalisé chez 9 de nos patients, soit (41%), et avait montré :

- Régression du volume de la masse de fibrose chez 7 patients, soit (31%).
- Stabilisation de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).
- Pas de régression de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).

Aucune complication liée à la corticothérapie n'était notée chez les patients au cours du suivi.

La mortalité dans notre série était de 5% , un seul était décédé au cours de son hospitalisation par un AVC ischémique cérébral avec engagement .

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

Du fait que la FRP est une maladie rare, les données épidémiologiques permettant de définir son incidence et sa prévalence sont peu nombreuses.

La FRP représente environ 1 /200.000 patients en France. [9]

Deux études (une finlandaise et une des Pays-Bas) en ont évalué l'incidence à 0,1 pour

100,000 habitants et la prévalence à 1,3/100000 habitants. [32, 42]

C'est une maladie dont la symptomatologie est trompeuse, ce qui retarde sa découverte à un stade avancé dans la majorité des cas. Dans notre série, la découverte de la maladie était faite au stade de complications chez tous les patients, et trois patients soit (13.6%) avaient un rein non fonctionnel au diagnostic. Dans la littérature Un tiers des patients ont un rein non fonctionnel lors de la prise en charge [33] .

Plusieurs séries mondiales ont été publiées (tableau N°2) à propos de ce sujet , nous citons; Mzabi qui a rapporté 32 cas de FRP [34] , Lioger qui a rapporté 77 cas [35], LEPOR qui a rapporté 70 cas de FRP [7], BAKER qui a rapporté 60 cas de fibrose [5], une étude réalisée au sein du CHU Mohammed 6 à Marrakech en 2016 qui a rapporté 20 cas [43], LE GUYADER qui a rapporté 31 cas [6], Desbois qui a rapporté 31 cas [36], Barbalias qui a rapporté 21 cas [37] et enfin DELUCA qui a noté 13 cas de FRP colligés en 12 ans à l'hôpital Torino en Italie [38] .

✓ Terrain :

1. Age :

La FRP est une maladie qui survient le plus souvent au cours de la 4^{ème}, 5^{ème}, 6^{ème} décennie [39]. Elle est très rare après 70ans ou avant 20ans. Toutefois, des cas de FRP ont été décrits chez des enfants [40,41].

L'âge moyen de découverte est de 53.3 avec des extrêmes allant de de 14ans à

85ans. (Tableau N°2)

Dans notre série , la moyenne d'âge est estimée à 54.9 , pour des extrêmes allant de 31 à 76ans , avec une prédominance de la tranche entre 50 –60 ans , et entre 70 – 80 ans , ce qui concorde avec les données de la littérature.

Dans la série de Mzabi [34], la moyenne d'âge était estimée à 58 ans, avec des extrêmes allant de 22 à 80 ans.

Dans la série de Lioger [35] , la moyenne d'âge était de 54ans , avec des extrêmes allant de 19 à 81 ans .

Dans la série de l'étude réalisée au sein du CHU Mohammed 6 à Marrakech [43], la moyenne d'âge était estimée à 53ans avec des extrêmes allant de 41 à 74 ans.

2. Sexe :

La FRP touche le plus souvent l'homme avec une sex-ratio M/F de 2.5/1 (Tableau N°2).

Les résultats de notre étude étaient proches de ceux décrits dans la littérature avec un sex-ratio M/F de 2.142 (Tableau N°2).

Tableau N°2 : Données épidémiologiques de la littérature.

Série	Nombre de patients	Homme	Femme	Sexe-ratio H/F	Age moyen	Agés extrêmes
Robertson 1974 [44]	6	5	1	5\1	51,5 ans	38-66ans
Lepor 1979 [7]	70	52	18	2.8/1	52ans	-
Baker 1988 [5]	60	45	15	3\1	56 ans	50-70 ans
El Ouakdi 1989 [45]	12	7	5	1,4/1	41ans	14 - 63 ans
Le Guyader 1992 [6]	31	22	9	2,4/1	55ans	40 - 70 ans
Deluca 1998 [38]	13	11	2	5,5/1	55ans	44 - 71 ans
Barbalias 1999 [37]	21	18	3	6\1	56ans	44 - 71 ans
Ran Katz 2002 [46]	18	11	7	1,6/1	57,3ans	36 - 85 ans
D.Ouertani 2009 [47]	8	5	3	1,7/1	48ans	-
C.Desbois 2010 [36]	31	23	8	2,9/1	54ans	24 - 78 ans
A.S.Brandt 2011 [48]	204	139	65	2,1/1	55ans	22 - 81 ans
Gallais Séréal et Al. 2013 [39]	30	25	5	5 \1	55ans	47 - 60,3 ans
Lioger [35]	77	54	23	2,3/1	54ans	19 - 81 ans
Mzabi [34]	32	24	8	3\1	58ans	22 - 80ans
Série CHU Marrakech 2016 [34]	20	15	5	3\1	53ans	41 - 74ans
Total	633	456	177	2,5/1	53,3ans	14 - 85ans

Tableau N°3 : Données épidémiologiques de notre série.

Nombre de patients	Homme	Femme	Sexe-ratio H/F	Age moyen	Agés extrêmes
22	15	7	2,142	54,9 ans	31 – 76 ans

II. Pathogénie :

La pathogénie de la fibrose rétropéritonéale n'est pas totalement élucidée. Plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer l'évolution de ce processus de la maladie. Malheureusement il n'y a aucun modèle animal qui a été développé pour étudier davantage cette maladie, rendant ainsi la compréhension de la pathogénèse difficile [49, 50].

La FRP est dite idiopathique lorsqu'aucune étiologie n'a été décelée. Le terme idiopathique n'est que temporaire et traduit l'ignorance des facteurs étiologiques de cette affection.

Selon les données actuelles, la fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI) serait la traduction d'une réaction inflammatoire à une agression locale ou à un processus immunitaire général.

L'étiopathogénie et les mécanismes de la genèse de la FRPI sont largement discutés dans la littérature. Néanmoins, il semble que l'association de facteurs immunologiques, génétiques et de facteurs liés à l'athérosclérose est responsable du processus inflammatoire et fibreux rétropéritonéal. [50, 51]

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 rétro-péritonéale idiopathique (FRPI):

Bien qu'incomplètement comprise, la physiopathologie de la FRP idiopathique repose sur quatre modèles :

1.1. Le modèle auto-immun : [1,4,52]

La preuve que le FRP 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 [12, 53].
- D'autres travaux ont également rapporté des cas de patients présentant à la fois la FRP associée à une maladie auto-immune telles que l'arthrite inflammatoire, la spondylarthrite ankylosante, le lupus érythémateux disséminé, et la vascularite associée aux ANCA [54, 55, 56].
- Moroni et ses collègues en utilisant la cytométrie en flux, ont rapporté que les patients atteints de la FRP, présentaient une augmentation dans le nombre de cellules endothéliales circulantes. Le nombre de ces cellules endothéliales circulantes revient à la normale après un traitement immunosuppresseur [57].
- Une autre étude menée par Martorana et son groupe, a montré la présence de l'allèle HLA DRB1 * 03 chez les patients atteints du FRP. 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) [58].
- D'autres études ont montré la présence de divers autres anticorps chez les patients porteurs de la FRP [59]

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

Dans notre série, une seule patiente avait présenté des signes systémiques. Pourtant, tous les patients avaient bénéficié d'un bilan biologique qui présentait un syndrome inflammatoire biologique, et une amélioration de ce dernier était objectivée chez ceux qui ont subi un traitement par corticothérapie.

1.2. La FRPI et le processus d'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 [60, 61].

Déjà en 1972, la possibilité d'une liaison entre la fibrose et la plaque d'athérome était évoquée [50]. Depuis, les études de nécropsie et surtout les coupes scannographiques 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 [60, 62].

Il est bien démontré que l'athérosclérose est le résultat d'une réaction inflammatoire au sein de la paroi artérielle, qui s'est « emballée » [63]. En effet, on peut observer la présence de cellules inflammatoires au niveau de l'intima de la paroi artérielle à tous les stades de l'athérogénèse. L'étude immunohistochimique de cette paroi montre la présence de macrophages et de lymphocytes B et T au sein de l'intima. Le cytoplasme de ces macrophages contient de nombreuses inclusions lipidiques, issues de la phagocytose des céroïdes qui en s'accumulant, transforment les macrophages en cellules spumeuses [63].

Quand les lésions sont plus avancées et que la média est lésée ou amincie, la réaction inflammatoire s'étend jusqu'à l'adventice voire au-delà [64].

De plus, des anticorps de type IgG, dirigés contre les céroïdes, ont été retrouvés dans le tissu péri-aortique mais aussi dans la circulation générale. La fibrose péri-aortique anévrysmale serait donc une réaction immune locale médiée par des IgG induites par le passage des céroïdes dans le tissu péri-aortique, à la faveur de la fragilisation de la média par les lésions anévrysmales [62,63,64]. Or le même type de lésions a été mis en évidence par Parums sur des biopsies de fibroses rétropéritonéales idiopathiques [62].

L'ensemble de ces constatations vient conforter la thèse d'une origine auto-allergique de la fibrose rétropéritonéale. Il s'agirait du même mécanisme que celui qui est évoqué pour les anévrysmes inflammatoires, mais en l'absence de dilatation de l'aorte. Dans le cas de la FRP, il reste à expliquer comment les céroïdes ont pu traverser la média.

Les céroïdes de la plaque d'athérome apparaissent comme l'antigène endogène qui déclenche une réaction immuno-allergique lorsqu'il fait irruption dans le tissu péri-aortique.

Ainsi, après la phagocytose, la libération de substances chimiotactiques entraîne un afflux de lymphocytes, et surtout de monocytes macrophages qui vont proliférer et se différencier sécrétant des fibres de collagène [65, 66].

Dans notre étude, aucun des patients n'avait des antécédents de symptômes ni d'accidents vasculaires liés à l'athérosclérose. Pourtant, les examens d'imagerie (TDM) avaient montré des calcifications de la paroi de l'aorte abdominale chez certains d'entre eux. Ces résultats nous laissent suggérer la probabilité d'inclusion de ce mécanisme chez les patients de notre série.

1.3. Le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 : [67,68,69,70,71,105]

Le syndrome d'hyper-IgG4, ou maladie systémique associée aux IgG4, est une entité de description récente caractérisée par la présence d'une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organes, associée le plus souvent à une élévation des IgG4 sériques. [67]

Les lésions tissulaires sont caractérisées par une fibrose et un infiltrat inflammatoire lymphocytaire et plasmocytaire, avec prédominance de plasmocytes IgG4+.

Les atteintes organiques rapportées sont nombreuses et peuvent être associées chez un même patient. Parmi ces atteintes, on rapporte des tableaux de pancréatite sclérosante, de sialadénite, de dacryoadénite, de polyadénopathies, d'aortite, de cholangite sclérosante, de néphrite interstitielle de fibrose rétropéritonéale ou encore de pseudotumeurs inflammatoires. [67]

L'hypothèse d'un syndrome lymphoprolifératif ne peut être retenue car l'infiltrat lympho-plasmocytaire et les IgG4 ne sont pas monoclonales. Il ne s'agit pas d'une maladie auto-immune classique à auto-anticorps d'isotype IgG4. En effet, les IgG4 ont la particularité de ne pas avoir la capacité de se fixer sur les cellules « natural killer » (NK) par leur fragment Fc, ni sur les cellules épithéliales des organes atteints, ni d'activer le complément [68,69]. Elles n'ont donc pas de pouvoir pathogène, à l'inverse de ce qui est observé dans certaines maladies à autoanticorps d'isotype IgG comme le pemphigus, la glomérulonéphrite extramembraneuse idiopathique, ou la myasthénie.

Il y a donc un faisceau d'arguments contre l'hypothèse que les IgG4 soient responsables de la maladie. Ils sont plutôt le témoin d'une maladie fibro-inflammatoire particulière due à une réaction immunitaire lymphocytaire de type Th2 (T helper 2) et Treg (T régulatrices).

En effet, plusieurs hypothèses ont été émises au sujet de la maladie à IgG4.

Cependant, la plus admise parmi ces différentes hypothèses est celle qui parle de la réaction immunitaire médiée par les lymphocytes Th2 et les lymphocytes Treg [70].

Le mécanisme physiopathologique dans cette hypothèse, suggère l'association d'une prédisposition génétique et l'exposition prolongée et répétée à un antigène donné. Les différents mécanismes immunitaires secondaires à cette exposition aboutissent à l'augmentation des lymphocytes Treg. Ces cellules (Tregs) ont la particularité de sécréter le TGF bêta (Transforming growth factor) qui stimule la production du collagène par les fibroblastes, ce qui explique la présence de la fibrose, caractéristique de l'aspect histologique [70]. Par ailleurs, l'augmentation sérique des IgG4, qui sont présents en grande quantité dans plus 80% des cas de la maladie à IgG4, est le résultat de la stimulation des lymphocytes B sécrétrices des IgG4 par les cellules Treg [71]

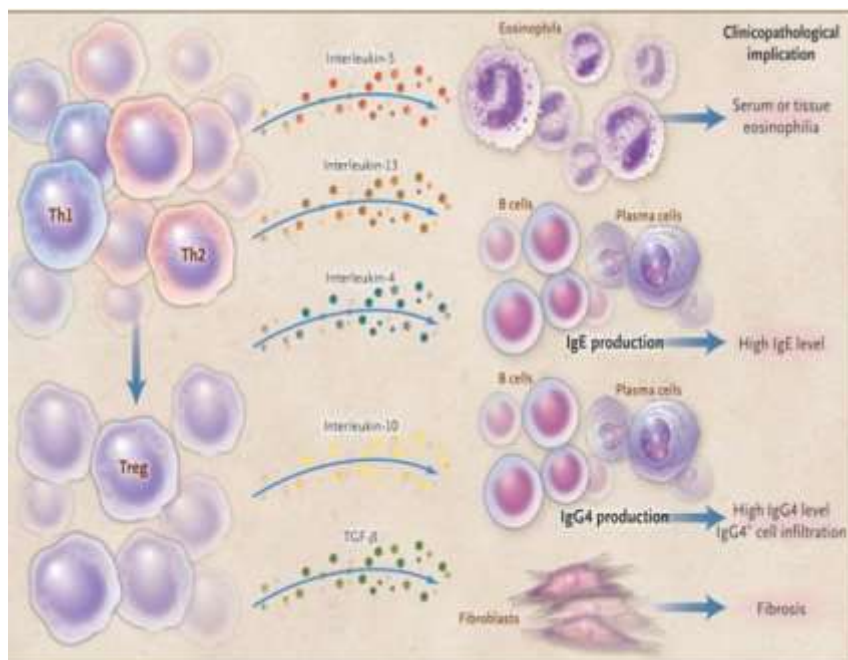


Figure 36 : la réaction immunitaire impliquant les Th2 et les Tregs aboutissant à la formation de la fibrose.

Deux groupes japonais ont développé en 2011 des critères diagnostiques plus complets pour les maladies à IgG4 (Figure 37). [77]

1. L'examen clinique révèle une tuméfaction diffuse/localisée ou une masse dans un ou de nombreux organes.
 2. Le laboratoire montre un taux sérique élevé d'IgG4 (135 mg/dL).
 3. Histopathologie :
 - a. infiltration marquante par lymphocytes et plasmocytes, fibrose
 - b. infiltration par plasmocytes IgG4 positifs avec quotient cellules IgG4/IgG positif >40 % et >10 plasmocytes/hpf
- Diagnostic définitif : tous les 3 critères
Diagnostic probable : critères 1 et 3
Diagnostic possible : critères 1 et 2 plus exclusion d'un autre diagnostic

FigureN°37 : Les critères diagnostiques pour les maladies à IgG4. [77]

Plus récemment, il semble difficile de savoir si les formes de FRP liées aux IgG4 sont une entité à part des FRPI, ou s'il s'agit d'une même maladie à des stades et/ou avec des expressions cliniques différentes. D'un point de vue nosologique, il convient de réserver le terme FRP idiopathique aux FRP non associées aux IgG4 bien qu'à l'heure actuelle il n'existe pas de prise en charge spécifique de ces dernières et qu'en l'absence de preuve histologique (de la masse rétro-péritonéale ou d'une autre localisation) seul le diagnostic « possible » de maladie liée aux IgG4 est possible. Les études futures devront être vigilantes à bien différencier ces deux termes afin de préciser si le pronostic ou les réponses aux traitements diffèrent. [105]

1.4. Le modèle génétique dans la FRPI :

Hatsiopoulou [72] a décrit l'existence d'une FRP dans une fratrie de deux hommes. Cette observation, qui montre l'existence d'une FRP familiale, autorise à penser qu'un facteur génétique pourrait être impliqué dans la genèse de la FRP. Plusieurs cas de FRP ont été observés chez des patients HLA B27 sans spondylarthrite (SPA). L'association de FRP avec une SPA est très rare, neuf cas seulement sont retrouvés dans la littérature [73, 74]. La SPA étant liée au phénotype HLA B27, les auteurs ont recherché la possibilité d'une prédisposition génétique liée à ce

phénotype [73, 75].

Sur ce sujet, plusieurs études contradictoires, il existe d'ailleurs des cas de FRP associés à des spondylarthrites HLA B27 négatives. De plus, la fréquence exacte de l'antigène HLA B27 au cours des fibroses systémiques n'est pas connue [76].

A ce jour, aucun phénotype particulier n'a fait la preuve de sa responsabilité dans une prédisposition à la fibrose rétro-péritonéale [74].

Dans notre série il n'y a pas eu d'études génétiques sur les patients, mais aucun d'entre eux n'avait des antécédents familiaux de fibrose rétro-péritonéale ni de maladies auto-immunes.

En conclusion, la FRPI est une affection dont l'étiopathogénie reste encore mal connue. Mais les résultats des différentes études suggèrent l'association de plusieurs facteurs pathogéniques pour aboutir au processus de la fibrose.

2. La fibrose rétro-péritonéale secondaire :

La fibrose rétro-péritonéale secondaire est provoquée par un large éventail de facteurs étiologiques avec différents mécanismes pathogéniques potentiels [78,79,80,81,82].

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 2), mais également les agonistes dopaminergiques, (le pergolide, méthyl dopa), les bêtabloquants, l'hydralazine et certains analgésiques [81, 53, 83,84]. 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 rétro-péritoine, mais aussi le péricarde, la plèvre, et les poumons [85].

Le mécanisme physiopathologique demeure mal connu, mais il semble que le méthysergide agit comme un antagoniste sérotoninergique augmentant ainsi la sérotonine endogène par levée de rétrocontrôle. Néanmoins, la théorie la plus admise est immunologique, le méthysergide agirait comme un haptène déclenchant une réaction d'hypersensibilité ou une réaction auto-immune à l'origine de la FRP [80].

L'enquête étiologique dans notre série a identifié quatre patients hypertendus dont trois étaient sous inhibiteurs calciques, et un patient sans traitement précisé. Ce médicament n'est pas décrit dans la littérature.

2.2. Les FRP péri-anévrysmale :

La physiopathologie des fibroses péri-anévrysmales est mal connue. Certains en font une réaction immuno-allergique aux composants de la plaque d'athérome ou au thrombus endoluminal [86,87] ; pour d'autres, le rôle irritatif de l'anévrysme n'est pas négligeable [88,89].

Enfin, l'hypothèse d'une réaction secondaire à une extravasation même minime de sang autour de l'anévrysme n'est pas retenue, car il n'a pas été trouvé d'hémosidérine dans les prélèvements histologiques.

Quel que soit l'origine et les mécanismes pathogéniques aboutissant aux remaniements inflammatoires de l'anévrysme, ces derniers s'étendent de manière centrifuge vers l'adventice, les tissus périvasculaires et enfin les tissus rétropéritonéaux.

Dans notre série, deux patients avaient présenté un anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale.

2.3. Le cancer :

Dans la plupart des cas, secondaires à une affection maligne, la fibrose rétropéritonéale est le résultat d'une réaction inflammatoire expansive en réponse à la présence de cellules malignes au niveau l'espace rétropéritonéal. Ces cellules sont principalement secondaires au carcinome de la prostate, du sein et du côlon ainsi que le cancer du col utérin [90].

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 [90,91].

Les tumeurs carcinoïdes peuvent induire une fibrose rétropéritonéale sans métastases au rétropéritoine, probablement à travers la sérotonine ou par la libération de facteurs de croissance. En effet, par son mécanisme de vasoconstriction prolongée avec des exsudats riches en protéines qui en découlent dans l'espace extravasculaire, la sérotonine semble être à l'origine de la fibrose de ces espaces extravasculaires dont fait partie l'espace rétropéritonéal [90].

Dans notre étude figure deux cas de FRP chez des patientes ayant un ATCD de cancer du col utérin, mais la biopsie chez une d'elle n'avait pas montré des signes de malignité.

2.4. 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 [82]. En effet, à partir du foyer infectieux se produirait une lymphangite des canaux para aortiques avec exsudations riches en protéines ou une cellulite rétropéritonéale aboutissant à une FRP.

2.5. L'irradiation :

La radiothérapie peut également entraîner une fibrose rétropéritonéale à cause des effets sclérosants des rayonnements ; dans de tels cas, la fibrose rétropéritonéale est généralement limitée à la région cible [78]. 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 [92].

Deux cas d'une FRP avec antécédents de radiothérapie et de curiethérapie ont été identifiés dans notre série.

Autres causes, rares, ce sont les cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à :

- ✓ L'exposition à l'amiante [93,94]. Dans la littérature les auteurs suggèrent que le mécanisme physiopathologique est compatible avec une pathologie de nature asbestosique : d'une part il a été retrouvé des fibres d'amiante dans les tissus péritonéaux et mésentériques ; d'autre part, expérimentalement, les fibres d'amiante entraînent des fibroses dans le péritoine. Enfin, chez l'homme le transfert des fibres des poumons vers les sites extra-pulmonaires par voie lymphatique a été décrit [32].
- ✓ Les traumatismes, et la chirurgie abdominale ou rétropéritonéale, en particulier la chirurgie et les traumatismes de l'uretère [1]. Dans notre série, 4 patients avaient un ATCD de chirurgie abdominale ou pelvienne.

III. Clinique :

La progression de la FRP est lente. Ainsi, en l'absence de compression des structures adjacentes ou apparition de complications urologiques, certaines FRP restent asymptomatiques, et sont découvertes fortuitement lors d'un examen d'imagerie prescrit pour un autre motif [13].

Les manifestations cliniques de la FRP sont très variables, rendant souvent le diagnostic difficile.

La fibrose rétropéritonéale est caractérisée par une phase initiale au cours de laquelle les symptômes proviennent du processus inflammatoire, et par un stade tardif où la symptomatologie est dominée par l'uropathie obstructive, et l'insuffisance rénale qui peut en résulter.

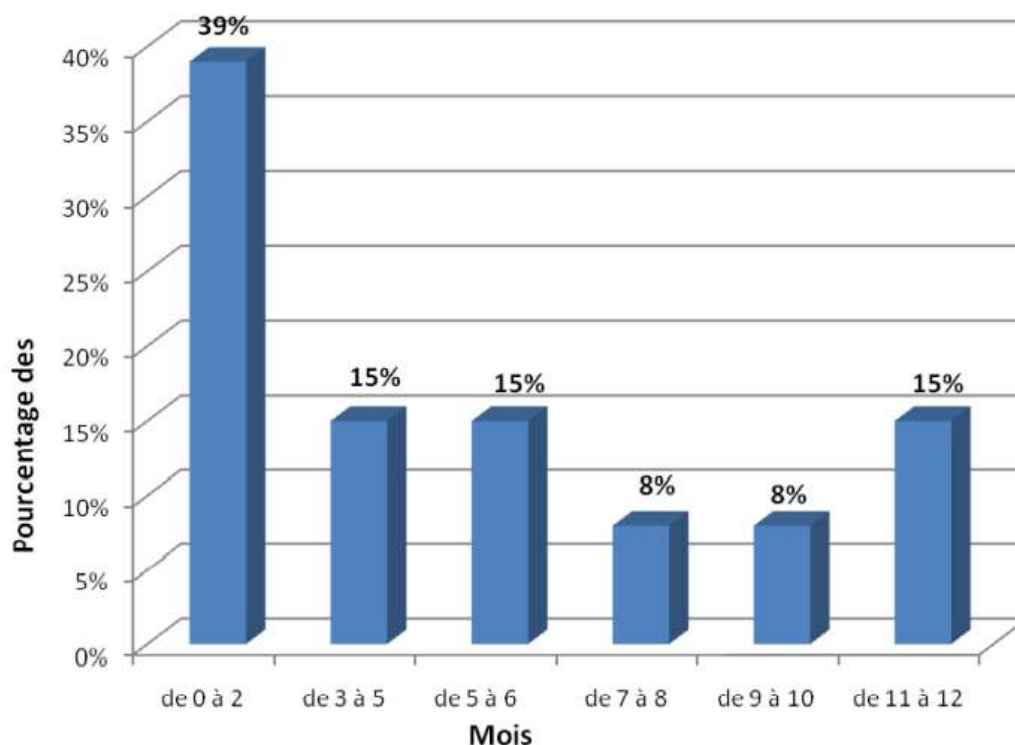
Le mode d'installation des symptômes est habituellement insidieux ; beaucoup plus rarement, il peut y avoir des manifestations aiguës.

1. Délai diagnostique :

Le diagnostic de FRP est fait dans un délai inférieur à 2 mois suivant les premières manifestations cliniques chez 39% de la série de Deluca et Terrone [38], et avant la fin du 6ème mois pour 61% des patients [Graphique 11].

Dans l'étude de Lepor et Walch [7], le diagnostic est posé dans 36% des cas avant le 2ème mois, et 64% avant la fin du 6ème mois.

Dans la série de Mzabi [34], le délai moyen entre les premiers signes et le diagnostic de la FRP était de 255,3 jours (8,5 mois) avec des extrêmes d'une semaine et de 3 ans.



Graphique N°11 : Délai entre les symptômes et le diagnostic chez les patients atteints de FRPI ; série de Deluca et Terrone (38).

Dans notre série, la durée moyenne entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic de la maladie est de 10,5 mois, et 58,4% des diagnostics ont été posés avant la fin du 6ème mois.

2. 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, bétabloquants, Ergotamine...)
- Une exposition à l'amiante.

Dans notre série, parmi les 22 patients présentés :

- 4 étaient hypertendus sous traitement, soit 18%.
- 1 était diabétique de type 2 sous ADO, soit 5%.
- 1 était tabagique chronique, soit 5%.
- 2 avaient un ATCD de néoplasie, soit 9%.
- 4 avaient un ATCD de chirurgie pelvienne ou abdominale, soit 18%.
- 2 avaient un ATCD de radiothérapie, soit 9%.
- 2 avaient un ATCD de rétention aiguë d'urine, soit 9%.
- 11 n'avaient aucun ATCD particuliers, soit 50%.

3. Les signes fonctionnels :[95,5,48,34,2,4,96,97,98,99,100,101,102,93,38]

❖ La douleur :

La douleur représente le symptôme inaugural le plus fréquent, elle est retrouvée dans 80% des cas [95].

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

C'est une douleur sourde, insidieuse, à type de pesanteur. Elle représente le signe le plus fréquent au début de la maladie. Elle est parfois calmée par l'aspirine, mais ne cède pas aux opiacés. Son mécanisme est probablement lié aux phénomènes inflammatoires de l'espace rétro-péritonéal au début de la maladie.

À un stade avancé, cette douleur est plutôt secondaire à l'obstruction de la voie excrétrice, et se manifeste par des coliques néphrétiques.[5]

Dans une série incluant 204 patients [48]:

- 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 la série de Mzabi [34], la douleur était lombaire chez 17 patients de 32, soit (53.1%), et abdominale chez 8 patients, soit 25%.

Dans notre série, 20 patients présentaient des lombalgies chroniques bilatérales chez, soit 91%, un patient avait des douleurs abdominales, soit 5%, et 2 patients présentaient des coliques néphrétiques, soit 9%. (Tableau N°1)

❖ Les signes généraux :

L'altération de l'état général est un symptôme fréquemment observé dans la fibrose rétropéritonéale [2,4,5], généralement secondaire à une asthénie, anorexie, nausées et vomissements.

On peut retrouver aussi un amaigrissement dans 15 à 39 % des cas, une anorexie et parfois une fébricule dans 10 à 19 % des cas [5, 95, 96,97].

Dans la série de Mzabi [34], 6 patients présentaient une AEG, soit (18.7%), 2 patients avaient une fièvre, soit (6.2%), et 2 patients avaient des nausées et vomissements, soit (6.2%).

Dans notre série, quatre patients présentaient un amaigrissement non chiffré (18.1%), deux patients avaient des vomissements (9%), et un seul patient avait une fébricule à 38C° (5%).

❖ Les signes urologiques :

Les signes urologiques sont souvent tardifs. Ils sont secondaires à la compression urétérale par la fibrose.

a. L'anurie :

L'anurie peut être révélatrice de la FRP dans 10% des cas [95]. Elle est habituellement brutale, sans rapport avec l'étendue de la fibrose [98]. Cette obstruction semble être plus liée à l'œdème 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.

Dans notre série, deux cas d'anurie ont été rapportés, soit (9%), et un cas d'oligurie, soit (5%). Nos résultats restent très proches de ceux décrits dans la littérature.

b. L'hématurie macroscopique :

L'hématurie macroscopique est secondaire à une hypertension veineuse lorsque la fibrose comprime la veine rénale, surtout gauche qui est plus longue [99].

Elle est présente dans 0 à 25% des cas [4,99].

Dans notre série, aucun cas d'hématurie macroscopique n'a été rapporté.

c. Autres :

- Le syndrome polyuro-polydipsique (diabète insipide) peut révéler une FRP [100].
- Les brûlures mictionnelles et la pollakiurie sont généralement secondaires à l'infection urinaire elle-même favorisée par l'oligurie [101].

Dans la série de Mzabi [34], 4 patients de 32 présentaient des brûlures mictionnelles, soit (12.4%).

Dans notre série, un cas avait présenté des infections urinaires à répétition, soit (5%) .

❖ Les signes digestifs :

Les troubles digestifs sont variés et anciens, mais en règle indépendants d'éventuelles compressions du tube digestif.

Les signes rapportés sont surtout fonctionnels à type de pyrosis, nausées, vomissements, constipation et anorexie, avec parfois sensation de mauvais goût dans la bouche. Ces signes sont liés à l'hyperurémie de l'insuffisance rénale [5,38].

En effet, dans la majorité des séries, il existe un parallélisme indiscutable entre ces troubles digestifs et l'altération de la fonction rénale, comme dans la série de DECLERCQ ET MAZEMAN [93]

Les atteintes directes du tube digestif par la FRP restent exceptionnelles. Les syndromes digestifs trouvent leur origine dans l'irritation du système nerveux autonome rétropéritonéal par les phénomènes inflammatoires. Ils sont aussi secondaires à la réaction réflexe de la dilatation aigue des cavités excrétrices. Le péritoine lui-même est un organe réflexogène et son atteinte isolée peut expliquer la symptomatologie digestive.

La compression directe de tube digestif (duodénum) n'est pas fréquente, mais elle est décrite dans la littérature. Cette compression, peut être responsable d'une gêne de transit intestinal avec des vomissements répétitifs [102].

Dans notre série, les douleurs abdominales étaient rapportés chez un patient, soit (5%), et les vomissements chez deux patients, soit (9%).

❖ 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 [101].

L'atteinte du pédicule hépatique peut être responsable d'ictère associé ou non à une hypertension portale.

De plus l'extension médiastinale de la fibrose peut se traduire cliniquement par un syndrome cave supérieur, une compression trachéo-bronchique, une obstruction œsophagienne, des épanchements pleuraux ou une insuffisance cardiaque. Un déficit moteur par compression nerveuse crurale a été également rapporté dans la littérature [95, 99,101].

Ces symptômes n'étaient pas fréquents dans notre série. Un seul patient avait été admis avec épanchement pleural en rapport avec son insuffisance rénale.

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 (tableau IV et V).

La palpation des aires ganglionnaires doit être systématique.

❖ Les signes veineux :

Les signes veineux sont à type de :

- Œdèmes ou varices des membres inférieurs : la compression de la veine cave inférieure par la plaque de fibrose est progressive, et le développement rapide d'une circulation collatérale évite le développement des œdèmes des membres inférieurs.
- Thrombophlébites des membres inférieurs ;
- Circulation veineuse abdominale
- Parfois des poussées hémorroïdaires

La compression de la veine cave inférieure est généralement peu symptomatique, du fait du développement rapide d'une circulation collatérale de suppléance. Toutefois la présentation clinique n'est pas spécifique [104].

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

Dans notre série, deux patients présentaient des OMI, soit (9%).

❖ **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 [13]. Elle peut être une manifestation révélatrice de la maladie, soit par compression de l'artère rénale, soit consécutive à l'insuffisance rénale. Elle disparaît dans 50% des cas après levée de l'obstruction urétérale (normalisation de la fonction rénale) ou de la sténose des artères rénales.
- Les claudications intermittentes des membres inférieurs : présentes dans environ 3% des cas par engainement des artères iliaques, au maximum, on observe une ischémie du pied [97]. La compression progressive de l'aorte conduit rarement à la claudication artérielle des membres inférieurs. Cependant, l'exploration du système vasculaire peut conduire à découvrir une FRP secondaire à un anévrisme.
- Une diminution des pouls périphériques.

Dans la série de Mzabi [34], l'examen clinique était peu contributif, il notait une fièvre dans 2 cas (6,2 %), une hypertension artérielle (HTA) dans 2 cas (6,2 %) et des OMI dans 2 cas (6,2 %).

Les caractéristiques des signes physiques dans notre série obéissent à la description fournie dans la littérature. En effet, il s'agissait de signes qui n'étaient pas spécifiques, et dans la majorité des cas ils étaient la conséquence des complications de la FRP. Sept de nos patients présentaient une sensibilité lombaire, soit (32%), et 10 patients présentaient une sensibilité des flancs, soit (45.4%), un patient avait un hydrocèle bilatéral , soit (5%), un patient avait un contact lombaire positif, soit (5%),

et 2 patients étaient hypertendus, soit (9%).

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

Tableau N°4 : Présentation clinique de la fibrose rétropéritonéale.[43]

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

Tableau N°5 : les signes cliniques de la FRP dans notre série et dans la littérature.

Etudes cliniques	Lepor 1979 [7]	Baker 1988 [5]	Le Guyader 1992 [6]	Deluca 1998 [38]	Vivas 2000 [96]	Kaaroud 2005 [99]	Garroustre 2012 [106]	Lugosi 2013 [107]	Série CHU Marrakech 2016 [43]	Mzabi 2018 [34]	Notre série
Nombre de patients	70	60	31	13	30	15	14	18	20	32	22
Douleurs	81%	68%	71%	85%	100%	100%	78,50%	93%	90%	53,10%	100%
Amaigrissement	39%	38%	29%	15%	****	60%	42,80%	55,50%	40%	18,70%	14%
Oligo-anurie	10%	16%	19%	15%	****	6,70%	****	66,60%	10%	****	14%
Hématurie	****	2%	****	****	3%	****	****	****	5%	****	0%
Hypertension artérielle	47%	****	45%	31%	****	33%	****	****	30%	6,20%	9%
Oedèmes des membres inférieurs	9%	10%	32%	15%	****	6,70%	21,40%	16,60%	15%	6,20%	9%

IV. Biologie :

L'exploration biologique de la FRP, met en évidence un syndrome inflammatoire associé à une altération de la fonction rénale, et une anémie inflammatoire [13].

Le bilan biologique initial comporte la vitesse de sédimentation (VS), le taux de protéine C-réactive (CRP), le taux de fibrinogène, la fonction rénale et la réalisation d'un hémogramme. La valeur de ces données doit être consignée, et servira de référence pour la surveillance de l'évolution de la maladie sous traitement.

Le syndrome inflammatoire apparait isolé avant que l'obstruction urétérale et l'insuffisance rénale n'aient de répercussion biologique [1,13, 95].

Notre étude nous a permis de confirmer le caractère inflammatoire de cette affection, qui est toujours présent parfois même avant l'installation de l'obstruction urétérale.

1. Le syndrome inflammatoire biologique :

1.1. La vitesse de sédimentation (VS) :

La VS est un marqueur de l'inflammation. Quand il y a un processus inflammatoire, la haute teneur en fibrinogène du sang fait que les globules rouges se collent ensemble. Les globules rouges en rouleaux sédimentent plus vite, ce qui aboutit à l'accélération de la VS.

Elle est accélérée de manière quasi-constante et supérieure à 30 mm la première heure dans 48% à 100% [1,2]. Si cette accélération de la VS n'a aucune spécificité, elle présente cependant quelques intérêts :

- C'est un témoin constant qui permet d'évaluer l'efficacité d'un traitement et de déceler d'éventuelles rechutes : moyen de surveillance.
- Critère utilisé pour l'arrêt ou la reprise de la corticothérapie.

Dans la série de Mzabi [34], un syndrome inflammatoire biologique était présent

dans 70% des cas.

Dans la série de Lioger [35], la VS était supérieure à 30mm (1^{ère} heure) chez 52 patients de 77, soit (67.5%).

Dans notre étude, neufs patients avaient bénéficié d'un dosage de la VS, qui était augmentée chez tous les patients avec une valeur moyenne de 81.4mm à la 1^{ère} heure avec des extrêmes allant de 45 à 140mm

Tableau N°6 : Résultats de la VS dans notre série par rapport aux données de la littérature.

	Mzabi [34]	Série de CHU Marrakech [43]	Deluca [38]	Barbalias [37]	Declercq [93]	Baker [5]	Lepor [7]	Lioger [35]	Notre série
Nombre de patients	32	20	13	21	15	60	70	77	22
Nombre de VS réalisées	32	9	13	21	10	44	17	77	9
VS > 30mm (1 ^{ère} heure)	70%	100%	100%	48%	90%	84%	94%	67,50%	41%

Les résultats de notre série restent proches à 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.

La CRP est élevée dans 80 à 100% des cas [13].

Dans la série de Mzabi [34], la CRP était augmentée dans 70% des cas.

Dans la série de Lioger [35], 52 patients de 77 avaient une CRP au-delà de 10mg/l, soit (67.5%).

Dans notre série, 13 patients avaient bénéficié d'un dosage de la CRP, soit (59%), qui était augmentée chez tous les patients avec une moyenne de 65.4mg/l, avec des extrêmes allant de 10 à 154mg/l.

1.3. La numération formule sanguine (NFS) :

Elle révèle une anémie inflammatoire souvent modérée. Elle est présente dans 46 à 67% des cas, et est souvent la conséquence d'une carence martiale [37,38]. 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 peut être multifactorielle associant aussi bien l'inflammation due à la fibrose, que l'étiologie potentielle que l'IR. [13,108,34]

L'anémie dans les FRP est aggravée dans les stades tardifs par l'insuffisance rénale chronique et peut s'accompagner d'une hyperleucocytose [37,38].

La FRP peut être également accompagnée d'une thrombocytose. [4,34]

Dans la série de Mzabi [34] , une anémie normochrome normocytaire (ANN) était retrouvée chez dix patients de 32 soit (31,2 %) , une hyperleucocytose était présente dans 15,6 % des cas.

Dans notre série, la NFS avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire chez 15 patients, soit (68%), et une anémie normochrome normocytaire chez 2 patients soit (9%).

Une hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles était notée chez un seul patient avec des leucocytes à 12000 éléments/mm³, et une hyperplaquettose chez un seul patient à 435000 plaquette/mm³.

1.4. L'électrophorèse des protéines :

Elle montre une hyper alpha 2 globuline (protéine sérique intervenant essentiellement dans les réactions inflammatoires) et une hypergammaglobulinémie avec parfois une inversion du rapport albumine/globuline [37,38,95,102].

Il est possible d'observer une hypergammaglobulinémie avec individualisation d'une immunoglobuline monoclonale [95].

2. 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.

Le dosage de la créatininémie, de l'urémie et de la kaliémie permet d'apprécier le caractère urgent d'un drainage de la voie excrétrice et /ou d'une épuration extrarénale. En outre, ce dosage chez les malades permet également de faire le suivi de la fonction rénale après la levée d'obstacle par drainage urinaire [13].

L'altération de la fonction rénale biologique est retrouvée dans 62% à 92% des cas [7,38].

La présence d'une protéinurie ou d'une hématurie microscopique est plus rare, néanmoins, elle doit faire rechercher une thrombose par compression de la veine rénale par la plaque de fibrose [38].

L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) révèle une pyurie asymptomatique dans plus de 6% des cas [13,95].

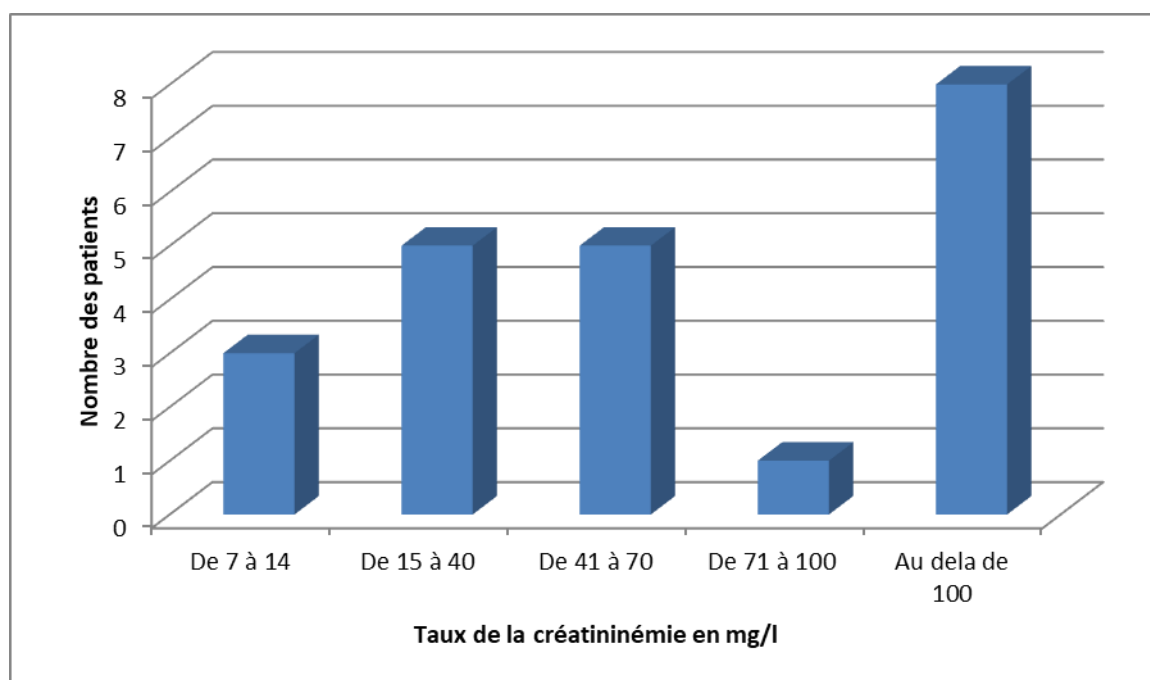
Dans la série de Mzabi [34], l'insuffisance rénale (IR) était présente chez dix sept malades (53,1 %). La créatinine moyenne était alors de 418,1 mol/L.

Dans la série de Lioger [35], la créatininémie > 110 mol/L chez 40 patients de 77, soit (51,9%).

Dans la série du CHU de Marrakech 2016 [43], une insuffisance rénale a été retrouvée chez 15 patients de 20, soit (75%) avec une moyenne de la créatininémie de 37,14mg/l.

Dans notre série, l'insuffisance rénale était présente chez 20 de nos patients, soit (90.9%) avec une moyenne de la créatininémie à 80.1 mg/l.

Les résultats restent proches de ceux de la littérature.



Graphique N°12 : La répartition des patients selon le taux initial de la créatininémie.

3. Autres examens biologiques :

Des marqueurs d'auto-immunité sont fréquemment retrouvés, notamment les anticorps anti-nucléaires (AAN) (60%), ou encore des facteurs rhumatoïdes, des anticorps anti-muscle lisse et des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [1]. Cependant, leur incidence est mal évaluée et leur implication thérapeutique est discutée. Compte tenu de la présence fréquente d'une thyroïdite auto-immune associée à la FRP, certains auteurs recommandent la recherche d'anticorps dirigés contre la thyroïde et la thyroglobuline [1].

On peut demander aussi une électrophorèse et une immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques à la recherche d'une élévation de certaines Ig (IgG4) [13].

Des tests de Coombs positifs ont été décrits [13].

Une hypertriglycémie et une cholestase ont été rapportées [13].

La présence d'Ag d'histocompatibilité HLA B27 est décrite dans la littérature [38,16].

Dans notre série, les anticorps antinucléaires (AAN) étaient positifs chez un seul patient.

V. Imagerie : [9,95,96,110,111,112,113,114,115,116,117,118,119,120,121,122,123,124,125,130,131]

L'examen clinique et le bilan biologique restent indispensables, mais sont souvent peu productifs pour établir le diagnostic de FRP.

Le bilan radiologique de la FRP a évolué ces dernières années, ceci du fait de développement des techniques d'imagerie en coupes (scanner à acquisition hélicoïdale et IRM) et de la maîtrise des techniques de radiologie interventionnelle. L'imagerie occupe une place clé dans la démarche diagnostique de la FRP, et va permettre de mettre en évidence la plaque, d'évaluer son extension et son retentissement rénal et vasculaire, et enfin d'orienter les biopsies pour le diagnostic positif.

1. L'échographie abdominale : [9,95,96]

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 [95,96].

Elle permet de visualiser la dilatation des voies excrétrices et de juger de l'état du parenchyme rénal. Parfois elle permet de retrouver la plaque de fibrose, qui apparaît sous forme d'une masse hypoéchogène, homogène, aux contours réguliers ou irréguliers, s'étendant en nappes autour de l'aorte et de la VCI sur une hauteur variable, généralement jusqu'à la bifurcation aortique.

La VCI apparaît souvent laminée, ou parfois elle est non identifiable (figure 38).

L'échographie permet aussi d'explorer la cavité abdominale à la recherche d'un anévrisme de l'aorte abdominale ou des adénopathies lombo-aortiques, et de guider les ponctions biopsiques et les néphrostomies percutanées (figure 39).

Le doppler peut être utilisé lorsque la plaque fibreuse comprime ou infiltre les vaisseaux. Il permet de quantifier d'éventuelles sténoses vasculaires secondaires à la fibrose et d'évaluer le degré de retentissement hémodynamique.

Néanmoins, l'échographie présente des limites, à savoir :

- La difficulté de mettre en évidence les petites plaques fibreuses surtout au stade initial.
- La limitation de la vision en présence de gaz digestifs.
- L'incapacité de déterminer le caractère bénin ou malin d'une lésion.

L'intérêt principal de l'échographie, dans notre série, était la confirmation de la nature obstructive de l'insuffisance rénale. En cas d'obstruction, l'échographie était nécessaire pour une évaluation initiale du retentissement de l'obstruction sur le rein, ainsi que la recherche étiologique.

Dans notre série, l'échographie était réalisée chez 20 de nos patients, soit (91%). Cet examen avait retrouvé une urétéro-hydro-néphrose bilatérale chez les 20 patients, et un aspect d'anévrisme fusiforme de l'aorte abdominale sous-rénale compliqué d'une fibrose chez deux patients.

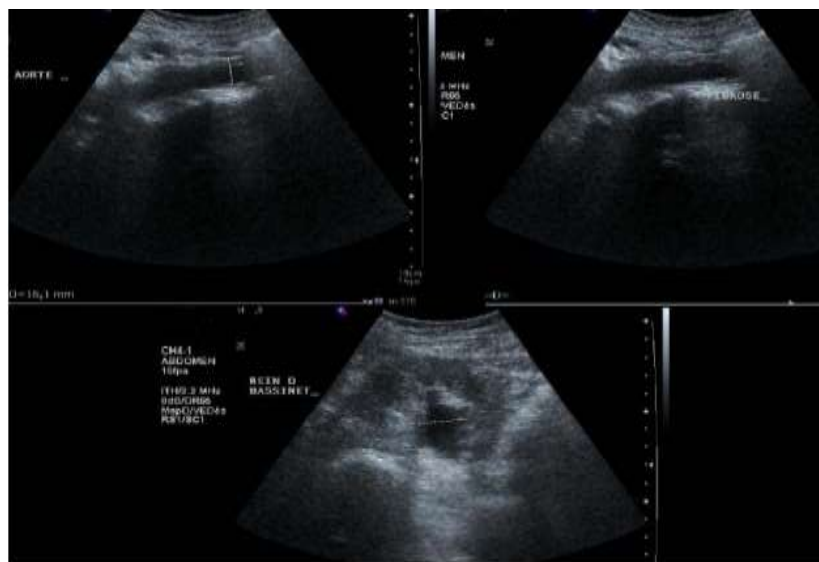


Figure N°38 : : Aspect échographique de la fibrose rétro-péritonéale : halo périaortique très hypoéchogène, associée à une dilatation des cavités rénales [109]

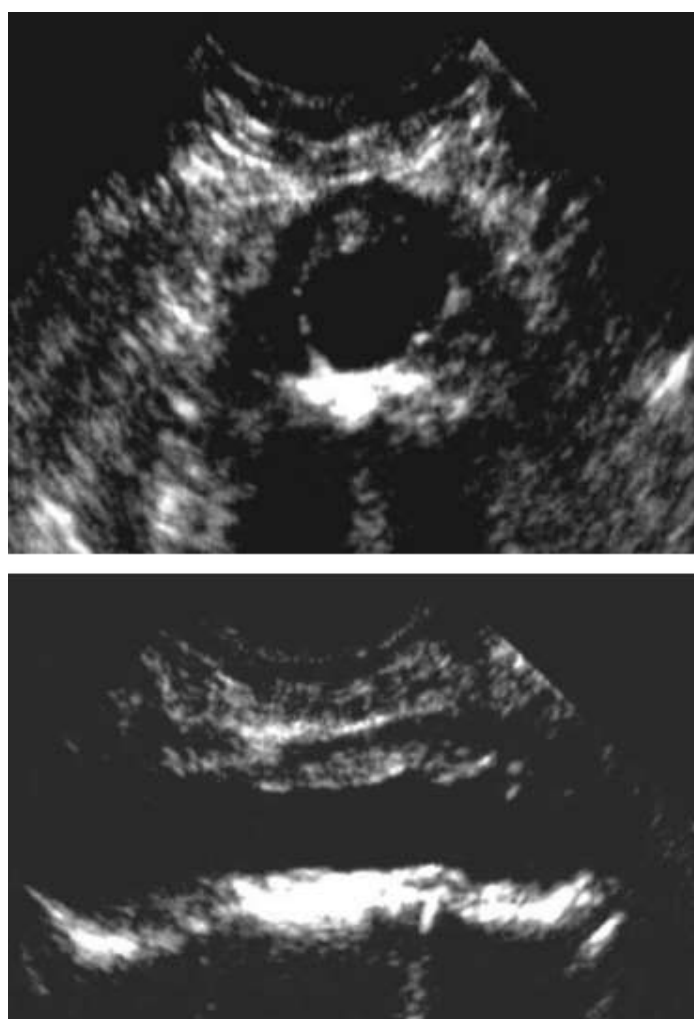


Figure N°39 : Coupe échographique transversale et longitudinale montrant un anévrisme de l'aorte abdominale entouré d'une plaque de FRP.

2. La tomодensitométrie (TDM) : [9,110,111,112]

C'est l'examen de choix ou le « gold-standard » pour le diagnostic de la FRP [9].

La TDM permet la visualisation directe de la plaque fibreuse en précisant la topographie exacte et les rapports avec les structures adjacentes, en particulier avec les uretères et les gros vaisseaux abdominaux. Elle participe également au diagnostic étiologique [9].

Récemment, une classification de la fibrose a été proposée selon son extension (tableauVII) [110].

❖ Principe et technique :

La tomодensitométrie est une technique d'imagerie médicale qui consiste à mesurer l'absorption des rayons X par les tissus, pour permettre la reconstruction des images en 2D ou 3D des structures anatomiques. L'examen comporte des coupes sans injection de produit de contraste iodé, étudiant ainsi l'ensemble du rétropéritoine depuis les reins aux sacro-iliaques et d'autres coupes après injection de produit de contraste centrée sur la zone pathologique.

Cette exploration peut être terminée par les clichés d'urographie intraveineuse (UIV) pour apprécier la sécrétion rénale et visualiser les uretères.

❖ Résultats :

La plaque de fibrose apparaît typiquement comme une masse en situation pré rachidienne, localisée en avant des gros vaisseaux et principalement l'aorte, de densité tissulaire, à limite antérieure nette, rectiligne ou convexe. Elle englobe les faces latérales des gros vaisseaux dont elle efface les contours (figure 40) [9]



Figure N°40 : Coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétroéritonéale étendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères.

Souvent, la plaque s'étend latéralement pour venir au contact des muscles psoas. L'uretère est attiré vers la plaque voire même englobé dans celle-ci ou simplement accolé aux dépens de sa face postérieure.

La plaque fibreuse est en général centrée en L4-L5-S1 mais peut s'étendre en haut vers les pédicules rénaux et en bas vers le promontoire. Elle émet fréquemment des prolongements opaques linéaires, latéralement vers les uretères ou en haut le long du fascia pararénal antérieur en l'épaississant (figure 41). Elle peut aussi envelopper les reins [9,111].

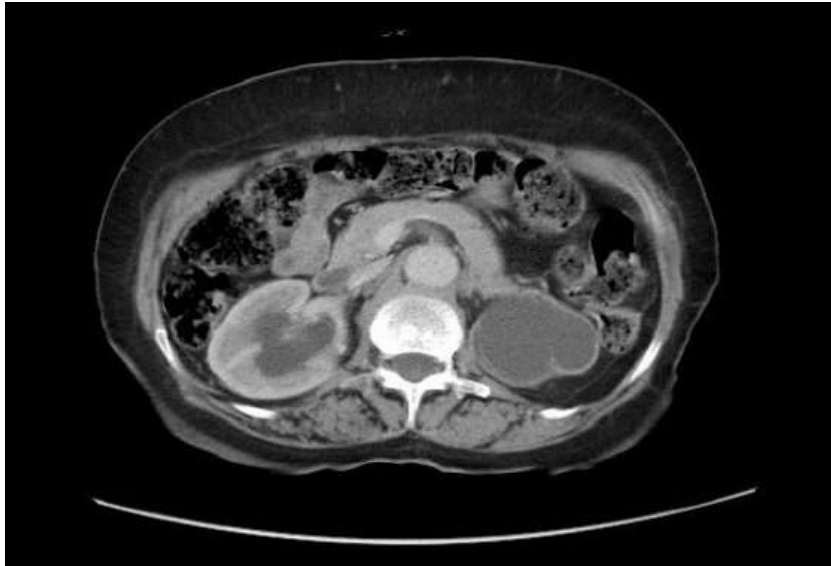


Figure N°41 : Coupe scannographique montrant une masse tissulaire rétro-péritonéale en avant du corps vertébral de L5 responsable d'une urétéro-hydronephrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

Après injection du produit de contraste iodé, le degré de rehaussement permet d'apprécier le stade évolutif de la plaque, ainsi une augmentation importante de la densité de la plaque traduit le caractère inflammatoire du processus fibreux [111]. L'injection de produit de contraste permet également l'opacification des gros vaisseaux. L'aorte reste toujours identifiable, sa paroi est souvent épaissie, athéromateuse et calcifiée. La VCI est souvent mal visualisée au sein de la plaque ; elle est parfois thrombosée en amont et/ou en aval de la plaque [9,111].

Les coupes passant par les reins montrent une dilatation des cavités excrétrices jusqu'à l'uretère lombaire immédiatement au-dessus de la plaque. Cette urétéro-hydronephrose est unilatérale ou bilatérale, mais le plus souvent asymétrique. Les coupes TDM rénales permettent également d'apprécier l'importance de l'atrophie obstructive et la destruction parenchymateuse.

Dans le cas où la fibrose remonte jusqu'au bassinet, la dilatation peut ne pas être perceptible.

Les reconstructions multiplanaires permettent de donner des représentations

urographiques de l'obstruction urinaire en amont de la plaque, avec une sémiologie similaire à celle de l'urographie mais une meilleure visualisation du rapport entre la plaque et l'uretère.

La TDM joue un rôle important dans le diagnostic des FRP péri anévrysmales, en appréciant les différents caractères morphologiques, ainsi que le retentissement sur le rein.

Dans la plupart des cas, la plaque fibreuse se présente comme une plage de densité tissulaire, homogène, bordant l'aorte (principalement ses faces antérieures et latérales) avec des bords réguliers ou irréguliers, et une épaisseur variable en rapport avec l'oblitération des vaisseaux de l'espace rétropéritonéal. Après injection de produit de contraste, la plaque se rehausse de façon variable en fonction de son caractère inflammatoire ou non. Il est très important de préciser l'existence d'un tel processus inflammatoire péri anévrysmal, car ces derniers, en raison de leurs adhérences avec les structures adjacentes à la plaque fibreuse, présentent une mortalité opératoire plus importante et nécessitent une technique chirurgicale plus spécialisée. Certains auteurs préconisent une corticothérapie préopératoire pour diminuer la composante inflammatoire, et faciliter la dissection chirurgicale pour réduire les risques postopératoires [9,111].

La TDM permet également d'identifier les fibroses rétropéritonéales bénignes (FRPB) par périartérite en montrant une plaque fibreuse autour de l'aorte et des vaisseaux iliaques.

La TDM permet aussi de rechercher une néoplasie intra abdominale ou rétropéritonéale, et des adénopathies lombo-aortiques orientant vers le diagnostic de fibrose rétropéritonéale maligne (FRPM). Cependant, d'autres particularités peuvent faire évoquer la FRPM à savoir la topographie basse de la fibrose et le refoulement antérieur des gros vaisseaux rétropéritonéaux [112].

Parfois, la TDM permet de retrouver le facteur déclenchant : collection rétropéritonéale (urohématome), affection inflammatoire, ou infection de voisinage [9].

Les fibroses rétropéritonéales secondaires (post médicamenteuses, post radiques, ou après agression du rétropéritoine) ont le même aspect que les fibroses primitives [9].

L'intérêt supplémentaire de la TDM est de pouvoir guider les biopsies afin de confirmer le diagnostic, avant de démarrer le traitement [9].

Enfin, la TDM est utilisée pour la surveillance de l'évolution de la plaque fibreuse sous traitement.

Tableau N°7 : Classification radiologique de l'extension de la fibrose rétropéritonéale en TDM ou IRM d'après Scheel et al. [110]

Classe	Degré d'extension
Classe <i>I</i>	Fibrose de densité tissulaire entourant l'aorte sous rénale et/ou les vaisseaux iliaques.
Classe <i>II</i>	Fibrose de densité tissulaire entourant la veine cave inférieure.
Classe <i>III</i>	Extension latérale de l'inflammation et/ou de la fibrose avec compression d'une ou deux uretères.
Classe <i>IV</i>	Extension de la fibrose incluant le hile rénal avec compression de l'artère rénal et/ou de la veine rénale.

❖ **Limites :**

La plupart des contre-indications sont liées à l'injection éventuelle de produit de contraste iodé.

L'insuffisance rénale représente la première contre-indication à l'injection de ce produit.

Dans notre étude, il y avait des patients qui ont été admis dans un état d'insuffisance rénale, on avait réalisé la TDM sans injection de produit de contraste, chez eux. Le diagnostic positif chez ces patients a été établi, plus tard, en se basant sur les autres éléments : cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques.

Les autres contre-indications sont : l'allergie connue au produit de contraste, la grossesse et l'allaitement.

Dans la série de Mzabi [34], la TDM pratiquée chez 26 patients a posé le diagnostic dans 23 cas soit dans 88 % des cas.

La TDM était réalisée chez tous nos patients, objectivant :

- Un aspect d'infiltrat tissulaire rétropéritonéal compliqué d'une DUPC bilatérale modérée à sévère chez tous les patients, soit (100%).
- Un aspect d'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale avec une masse de fibrose périanevrismale chez 2 patients, soit (9%).
- Une atrophie rénale chez 4 patients, soit (18%), intéressant le rein droit chez 2 patients, le rein gauche chez un patient, et une atrophie par endroit chez un patient.

3. L'imagerie par résonance magnétique(IRM) :[9 ,113,114,115,116]

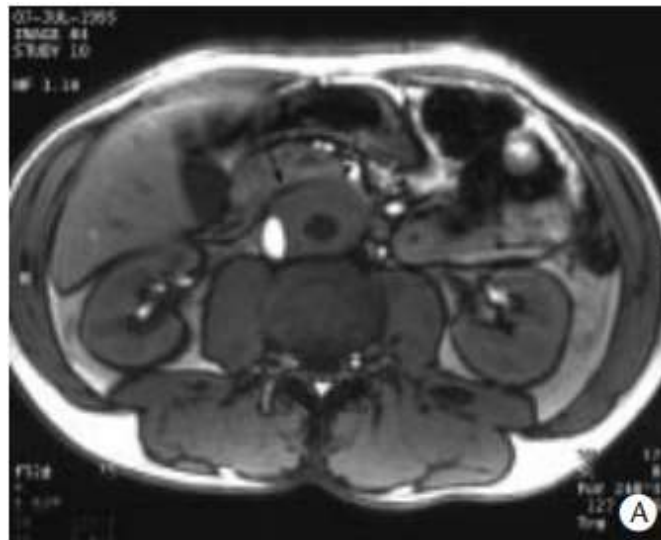
C'est une technique radiologique non invasive, sans effets secondaires connus et très avantageuse par rapport au scanner par : l'absence d'irradiation, la visualisation des vaisseaux sans injection de produit de contraste en cas de contre-indication à ce dernier, mais aussi par sa possibilité d'obtenir des coupes dans les différents plans permettant ainsi la visualisation tridimensionnelle de la plaque et ses rapports [9].

L'IRM permet de mettre en évidence la plaque, son siège, son étendue et d'explorer la cavité abdominale et le rétropéritoine dans le même temps.

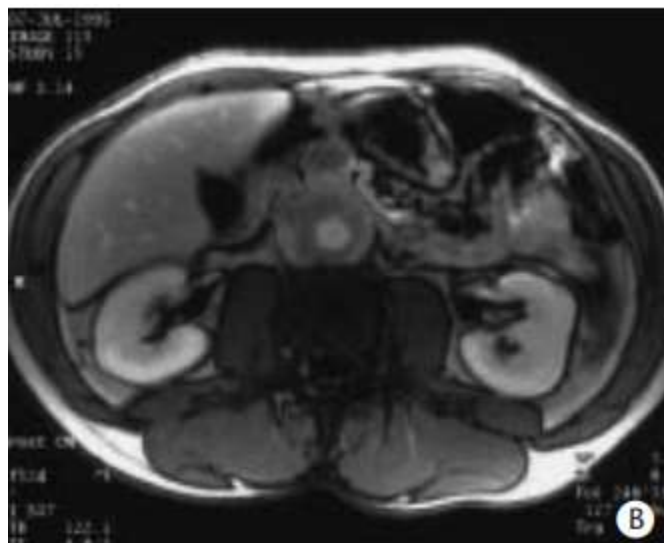
L'IRM permet de faire la distinction entre une fibrose inflammatoire "active" et une fibrose mature "ancienne" (figure 42).

- Les FRPB récente avec une importante activité inflammatoire présentent un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et un hypersignal en séquences pondérées en T2 [113].
- Les FRPB matures ou celles traitées par corticothérapie présentent un

hyposignal en séquences pondérées en T2 [113].



- A. Coupe axiale en séquence écho de gradient pondérée T1 avant injection de gadolinium. Manchon tissulaire homogène en hyposignal modéré (flèches) entourant l'aorte en hyposignal et comprimant la veine cave inférieure en hypersignal.*



- B. Coupe axiale au même niveau avec la même séquence, après injection de gadolinium. Rehaussement modéré et homogène de la plaque (flèches). La périphérie de la plaque présente un rehaussement plus important témoignant de la présence d'une activité inflammatoire plus intense à ce niveau.*

Figure N°42 : Aspect en IRM de la FRPB.

En revanche, il est difficile de distinguer une FRPB inflammatoire d'une FRPM.

En effet, dans les deux cas, il existe un rehaussement après injection de gadolinium et un hypersignal en T2. Comme en TDM, ce rehaussement prédomine en périphérie [114,115,116].

L'IRM peut également être utilisée pour le suivi des patients traités par corticothérapie.

Dans notre série, une seule patiente soit (5%) avait bénéficié d'une IRM abdomino-pelvienne dans le cadre de l'exploration d'une lésion suspecte du col utérin, qui a mis en évidence la plaque de FRP.

4. L'urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV a été depuis longtemps l'examen de choix dans le diagnostic et la surveillance de la FRP [117]. Actuellement, elle a été remplacée par l'échographie et la TDM qui permettent une meilleure précision diagnostique, et une meilleure évaluation du degré d'obstruction urinaire [9].

L'UIV est un examen radiologique qui permet de fixer sur des clichés minutés, les différentes phases de l'élimination par les voies urinaires d'un produit de contraste iodé injecté par voie intraveineuse, permettant ainsi une étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire [9].

Le premier temps de l'UIV est la prise d'un cliché d'abdomen sans préparation couché de face. Dans le cadre de la FRP, cet examen est souvent peu contributif. Parfois, il peut montrer des anomalies des contours des muscles psoas ou leur disparition dans les rares cas où la plaque de la fibrose déborde latéralement les psoas [9].

Le deuxième temps de l'UIV est l'injection de produit de contraste. Cette injection ne peut se faire qu'en absence de ces contre-indications, à savoir, l'insuffisance rénale, l'allergie au produit de contraste, la grossesse et l'allaitement chez la femme [9].

L'UIV objective classiquement un syndrome de stase chronique du haut appareil urinaire associé à des anomalies urétérales.

Le syndrome obstructif est dans 70 % des cas bilatéral et asymétrique. Parfois, une mutité rénale unilatérale peut être retrouvée. Ce syndrome obstructif est rarement unilatéral [118, 119,120].

Parmi les signes urographiques évocateurs de la FRP, on décrit une triade classique mais néanmoins inconstante (figure 64) [1]:

- La déviation médiane des uretères.
- Urétéro-hydronephrose.
- Rétrécissement bilatéral des uretères.

L'UIV reste suggestive du diagnostic de la FRP, mais n'apporte aucun élément permettant d'affirmer cette maladie. Par ailleurs, l'UIV est resté longtemps un élément de surveillance du syndrome obstructif induit par la FRP. Actuellement, cet examen n'est plus utilisé ni pour le diagnostic ni pour la surveillance. Il est remplacé par l'échographie et la tomodensitométrie.



Figure N°43 : UIV d'un patient atteint de fibrose rétropéritonéale idiopathique, montrant la triade classique.

Dans notre série, l'indication de l'UIV n'était pas largement posée. En effet, cet examen n'a été réalisé que chez 3 patients parmi 22 (13.6%). Les résultats étaient comme suit :

- Un cas, une UHN bilatérale avec une attraction des uretères vers la ligne médiane.
- Un cas, un rein gauche muet et uretère droit attiré vers la ligne médiane sans visualisation du segment pelvien.
- Un cas, un rein droit muet avec un rein gauche en hypertrophie compensatrice avec attraction de l'uretère vers la ligne médiane.

5. La pyélographie antérograde et rétrograde :[121]

Classiquement, ces examens sont utiles lorsque l'opacification urétérale est insuffisante sur l'UIV, ou en cas de contre-indication à une opacification des voies excrétrices par voie intraveineuse.

- *La pyélographie antérograde (Figure 44A) :*

Son principe repose sur l'opacification du haut appareil urinaire par ponction directe percutanée du bassinet. L'opacification aseptique et en pression contrôlée de cette sonde, permet de visualiser la voie excrétrice, et de renseigner sur la perméabilité de l'uretère [122]. Actuellement, cette technique est de moins en moins utilisée dans le cadre de la fibrose rétropéritonéale. En effet, le drainage urinaire est souvent réalisé par montée de sondes doubles J. La pyélographie antérograde permet en outre la mise en place d'une sonde de néphrostomie [122].

- *L'urétéro-pyélographie rétrograde : (Figure 44B,45)*

Il s'agit d'une technique radio endoscopique qui est réalisée en milieu chirurgical. Ainsi, des contraintes particulières d'asepsie et de radioprotection sont nécessaires [121].

L'UPR est réalisable sous simple anesthésie locale de l'urètre, surtout chez la femme. Le recours à d'autres modalités d'anesthésie est justifié par les difficultés présumées de l'examen, ou la nécessité d'effectuer un geste thérapeutique ou diagnostique complémentaire [123].

L'examen est précédé d'un temps endoscopique explorant l'ensemble de la vessie et permettant le repérage des deux méats. L'opacification consiste à injecter le produit de contraste à basse pression et sous contrôle scopique. L'injection doit être stoppée dès l'obtention d'une opacification satisfaisante de la voie excrétrice dans sa totalité [121,122].

Un cliché doit être réalisé 5 minutes après retrait du cathéter, pour s'assurer du bon drainage du produit de contraste [121].

Dans le cadre de la fibrose rétro-péritonéale, cet examen n'est souvent effectué qu'en préopératoire immédiat, afin de visualiser précisément le niveau d'un obstacle urétéral avant la réalisation d'une montée de la sonde urétérale double J.

Il s'agit exceptionnellement d'une exploration à visée diagnostique hors d'un contexte opératoire.

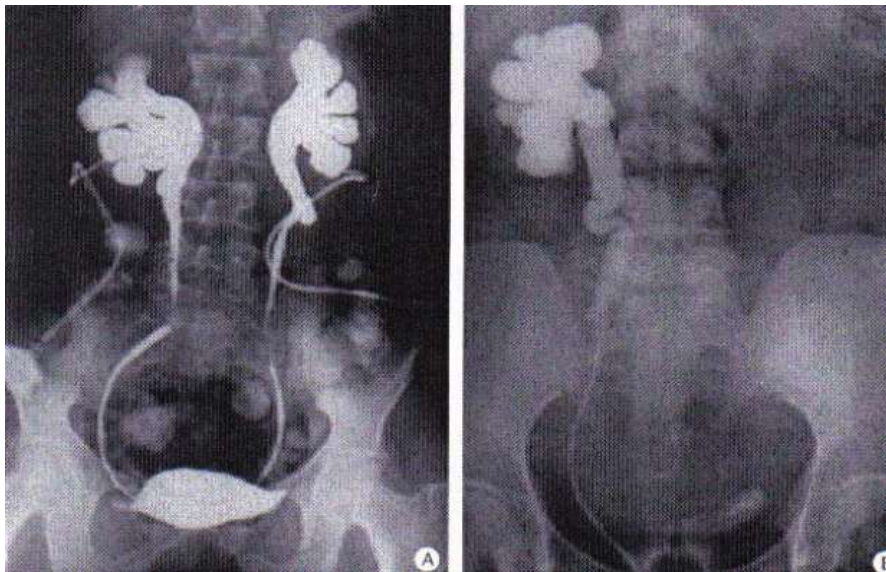


Figure N°44 : image d'une pyélographie antérograde et rétrograde [9]

- A. Pyélographie antérograde au cours d'une néphrostomie bilatérale par obstruction urétérale bilatérale en rapport avec une FRP bénigne.
- B. Pyélographie rétrograde droite montrant une urétérohydronephrose en amont d'une obstruction complète de l'uretère lombaire.

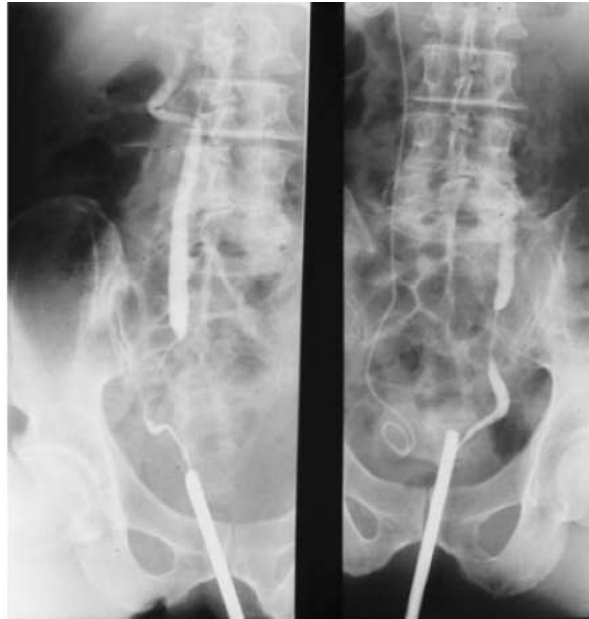


Figure N°45 : Urétéropyélographie rétrograde montrant la compression extrinsèque des deux uretères [124].

6. Les explorations angiographiques :

Les examens angiographiques sont exceptionnellement indiqués dans un but diagnostique.

- **La cavographie** : [125,126,127,128]

Avant l'apparition de la TDM, la cavographie était considérée avec l'UIV comme les meilleurs examens pour le diagnostic de FRP.

Actuellement, elle est pratiquée dans les cas où il existe des signes de compression veineuse ou des manifestations d'une maladie thromboembolique.

Elle peut montrer un rétrécissement régulier, tubulé et progressif de la VCI dans sa portion sous rénale déplacée en dedans, s'accompagnant d'une circulation collatérale plus au moins marquée. Parfois, une occlusion totale est constatée [125].

Elle peut être pratiquée dans le but de guider la mise en place d'une endoprothèse cave inférieure dans les cas de compression veineuse ou de maladie thromboembolique.

- **L'artériographie :**

Elle n'est utile qu'en cas de présence de signes d'ischémie (membres inférieurs, intestin) ou en cas d'hypertension artérielle rénovasculaire avec une infiltration des sinus rénaux par la fibrose.

Elle peut montrer des sténoses et parfois une hypervascularisation de la plaque.

L'aortoartériographie peut guider des gestes d'angioplastie percutanée, ou la mise en place d'endoprothèse en cas de sténose artérielle hémodynamiquement significative secondaire à la fibrose [126,127].

7. Autres explorations radiologiques :

7.1. Tomographie avec émission de positons (TEP) au F-18 fluorodésoxyglucose (FDG) ou (Petscan) (figure 46) :

Proposée par Driesken et al. [119], c'est une modalité d'imagerie fonctionnelle bien établie en oncologie.

Bien que la TEP au 18-FDG ne soit pas utile pour le diagnostic de la fibrose rétropéritonéale, en raison de sa faible spécificité, elle peut être considérée comme un moyen fiable pour l'évaluation de l'activité métabolique de la masse rétropéritonéale.

La TEP au 18-FDG permet également une image du corps entier, révélant ainsi les autres sites inflammatoires observés dans la fibrosclérose multifocale, et les FRP secondaires aux processus néoplasiques ou infectieux.

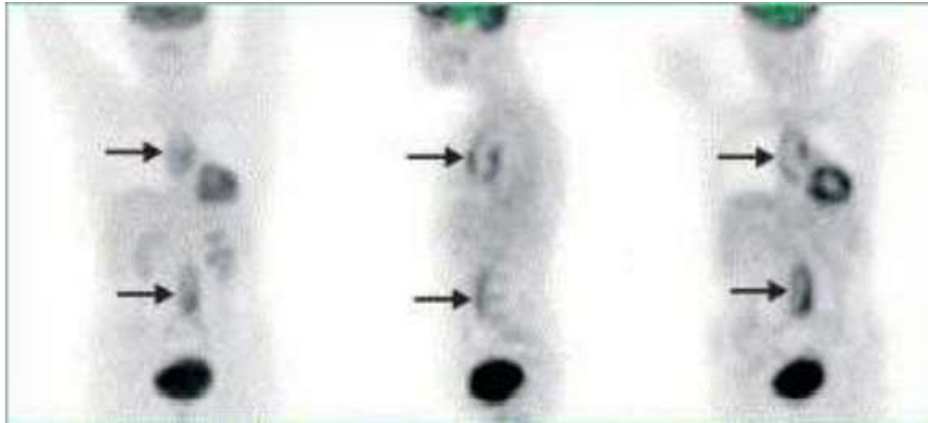


Figure N°46 : Pet-Scan objectivant une fibrose médiastinale et rétropéritonéale [129]

Dans notre série, il était réalisé chez 2 patients.

7.2. La scintigraphie au Gallium :

Le principe de la scintigraphie au Gallium est basé sur la fixation du marqueur isotopique sur les leucocytes au niveau des zones inflammatoires, quelle que soit l'origine de l'inflammation [130].

Dans la fibrose rétropéritonéale, la scintigraphie montre effectivement une fixation du marqueur dans le rétropéritoine confirmant le caractère inflammatoire de cette affection [131].

L'intensité de la fixation est le reflet de l'activité inflammatoire au sein de la lésion [131].

Au stade précoce de la réaction immunologique, il existe une grande richesse cellulaire qui s'estompe avec la cicatrisation. Cela se traduit en scintigraphie par une hyperfixation au début. Au stade tardif, la cicatrice fibreuse comporte peu de cellules, par conséquent, on assiste à une hypofixation du marqueur isotopique [131].

Cet examen permet de préciser si la FRP est au stade inflammatoire, répondant alors mieux aux traitements immunosuppresseurs et anti-inflammatoires, ou au stade cellulaire scléreux [131,132].

Ces constatations conduisent certains auteurs à proposer la scintigraphie à visée pronostique avant de proposer un traitement médical seul ou de l'associer à une chirurgie. Par ailleurs, dans le cas où le traitement médical a été retenu, la scintigraphie au gallium pourrait être proposée comme élément de suivi de la réponse au traitement.

7.3. Scintigraphie rénale à l'acide 2,3- dimercaptosuccinique (DMSA) :

Elle peut être proposée afin d'apprécier la fonction séparée de chaque rein, pour poser l'indication de conservation ou non d'un des deux reins non fonctionnels à l'UIV, après drainage de la voie excrétrice [131].

Dans notre série, elle était réalisée chez 4 patients , soit (18.1%).

- Un cas présentait un rein droit non fonctionnel et un rein gauche assurant 100% de la fonction globale.
- Deux cas présentaient un rein droit muet.
- Un cas présentait un rein gauche non fonctionnel.

En conclusion :

L'imagerie apparait actuellement comme un élément essentiel au diagnostic de la FRP. Contrairement à l'historique urographie intraveineuse (UIV), et à l'échographie abdominale de faible sensibilité et spécificité, le scanner et l'IRM permettent de poser un diagnostic de manière fiable. Bien que l'histologie reste l'examen « absolu » pour le diagnostic positif et différentiel, les biopsies ne sont utilisées actuellement que pour éliminer des formes secondaires particulières (néoplasique ou infectieuse).

L'échographie permet de confirmer l'existence d'un syndrome obstructif. Le scanner est l'examen de référence dans la recherche étiologique.

En effet La TDM et l'IRM permettent le diagnostic, l'évaluation des complications obstructives et l'appréciation de l'évolution. La réalisation de l'une ou de l'autre dépendra de la disponibilité, du caractère irradiant et du risque iatrogénique rénal lié à l'injection de produit de contraste iodé.

L'imagerie fonctionnelle (scintigraphie au gallium et la TEP au 18-FDG) semble utile dans le bilan initial. Bien que la fixation ne recoupe pas systématiquement les données morphologiques visualisées par le scanner et l'IRM, ni la présence d'un syndrome inflammatoire biologique, l'imagerie fonctionnelle permet une évaluation de l'extension de la fibrose systémique, des lésions vasculaires et périvasculaires.

VI. Anatomopathologie :

Auparavant, le diagnostic histologique n'était pas nécessaire pour la mise en route d'un traitement médical. Le contexte clinique, les données de l'imagerie et de la biologie suffisaient à porter le diagnostic.

Le diagnostic histologique impliquait l'exploration chirurgicale et la réalisation de biopsies multiples dans le même temps opératoire que l'urétérolyse si faite.

Désormais, la mise en place d'un traitement médicamenteux davantage codifié, l'avancée des techniques d'imagerie (tomodensitométrie [TDM] / imagerie par résonance magnétique [IRM]) et du matériel utilisé pour la ponction autorisent à exiger chaque fois qu'elle est possible une histologie avant la mise en route du traitement, afin de rechercher une cause qui pourrait éventuellement être traitée (maladie inflammatoire chronique, néoplasie).

1. Macroscopie : [1 ,13,16,50,51,133,134]

La FRP se présente sous la forme d'une gangue blanchâtre ou blanc-grisâtre de consistance ferme entourant les gros vaisseaux (Aorte, artères iliaques, veine cave inférieure) et les uretères (figure 47). Son épaisseur est variable, allant de quelques millimètres à quelques centimètres. Elle est mal limitée, le plus souvent sous forme d'une masse unique adhérente aux structures adjacentes, le processus fibreux est souvent asymétrique dans les formes bilatérales.

La compression du tube digestif ou de la veine porte a été décrite. Le calibre de la VCI est réduit. Des thromboses responsables d'embolie sont souvent observées dans sa lumière. La sténose aortique est également possible mais rare et peut être responsable de lésions ischémiques d'aval.

Les uretères constamment touchés, attirés vers la ligne médiane par la fibrose, présentent des plicatures responsables d'une hydronéphrose d'amont et d'une néphrite ascendante.

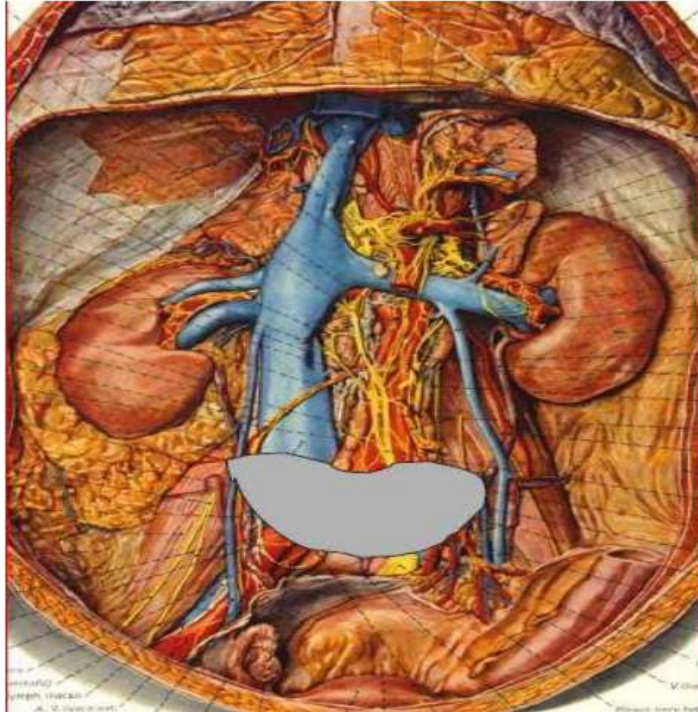


Figure N°47 : La fibrose débute à la hauteur de la bifurcation aortique au niveau de L4-L5.

2. Microscopie: [1 ,7,13 ,38,50,51,134,135]

L'aspect histologique de la FRP correspond à celui d'un processus inflammatoire non spécifique, mais non suppuré (figure 48).

Il est en fonction du stade de découverte de la maladie. Certains auteurs ont décrit trois stades :

❖ Le stade I (stade précoce, inflammatoire) :

Il est caractérisé par une prolifération fibroblastique associée à un œdème, à des fibres de collagène et à un infiltrat inflammatoire composé essentiellement de lymphocytes et de plasmocytes.

❖ Le stade II :

Il comporte un granulome inflammatoire constitué de capillaires nombreux et de polynucléaires éosinophiles. Des lymphocytes et des plasmocytes se disposent souvent autour des capillaires. Certains ont décrit des lésions de vascularite avec un infiltrat lymphocytaire associé à des lésions de nécrose fibrinoïde dans la paroi des vaisseaux.

❖ Le stade III :

Il constitue le stade tardif ou cicatriciel, il est caractérisé par une fibrose dense du tissu conjonctif dans lequel quelques rares cellules sont visibles (fibroblastes ou cellules inflammatoires). En complément de l'examen microscopique standard, on a pu mettre en évidence la présence des ANCA, d'IgG et d'IgA [9] , ce qui a incité certains auteurs à envisager un mécanisme auto-immun à l'origine de cette pathologie.

Cette inflammation et la sclérose cicatricielle qui en résulte entraînent des modifications tissulaires importantes dans les structures qu'elles englobent :

- **Les artères**, à partir desquelles semble irradier la sclérose, sont très souvent lésées. L'aorte et ses collatérales sont le siège d'une artérite lympho-plasmocytaire accompagnée d'une inflammation de l'adventice. Surtout dans les artérioles, de multiples images de vascularites sont constatées: turgescence endothéliale, infiltrat lympho-plasmocytaire dans la média et l'adventice, parfois une nécrose fibrinoïde.
- **Les veines**, sont considérablement modifiées : fibrose mutilante de leur musculature, collapsus de leur lumière parfois thrombosée, à leurs pourtours, des transsudats abondants attestent d'une stase marquée.
- **Les ganglions et les voies lymphatiques** : sont le siège d'une lymphostase.
- **Les nerfs et ganglions sympathiques** ne témoignent par contre d'aucune altération dégénérative patente.

- **Les tissus adipeux** pénétrés par les travées scléro-inflammatoires, sont le siège d'un granulome actif riche en macrophages lipidiques.
- **Les uretères** sont presque toujours modifiés, ils ne présentent aucune sténose obstructive caractérisée, mais des fibroses focales dissociant la musculature, et des infiltrats lympho-plasmocytaires bombant dans le chorion.

Cet aspect histologique est commun à toutes les formes de la FRPB. Dans les fibroses malignes, en plus de cet aspect déjà décrit, il y'a la présence de cellules malignes à l'intérieur du collagène.

La présence de granulomes peut suggérer une origine infectieuse, en l'occurrence, la tuberculose. Les dépôts d'hémosidérine indiquent généralement une hémorragie, qui peut à son tour être le résultat d'un traumatisme. Enfin, induite par la radiothérapie, le tissu de la fibrose rétropéritonéale est principalement sclérotique, avec moins de cellules inflammatoires.

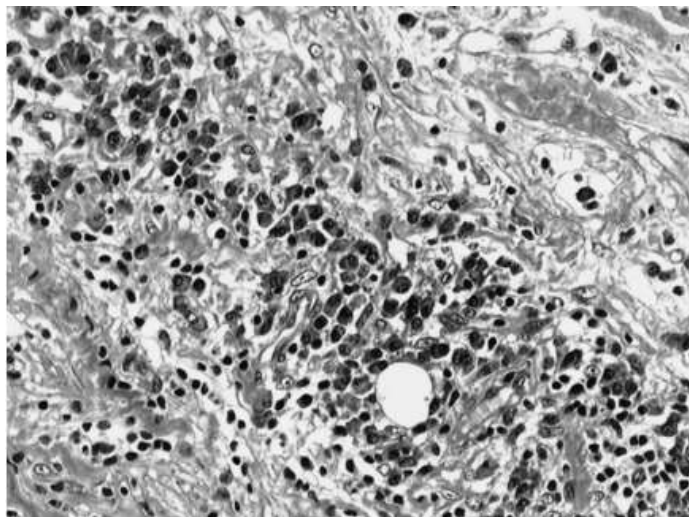


Figure N°48 : Aspect microscopique de FRP montrant la présence d'un foyer d'infiltrat inflammatoire mononucléé sans signe de malignité, non granulomateux, sans œdème ni nécrose fibrinoïde [13].

Une étude histologique était réalisée chez 8 de nos patients, soit (36.3%).

Chez tous les patients, l'étude anatomopathologique de la plaque de fibrose était en faveur d'un caractère inflammatoire avec une prolifération fibreuse sans signes de malignité.

3. Immuno-histochimie (IHC): [1,2,38,135]

Elle utilise plusieurs techniques de coloration et de marquage, dans le but d'étudier la population lymphocytaire et de déterminer la nature exacte des cellules inflammatoires.

L'étude du phénotype des lymphocytes présentes dans le site inflammatoire par IHC avec des anticorps CD22 et CD2 montre qu'elles sont de type B (CD22+) dans 60% des cas et de type T (CD2+) dans 40% des cas. L'IHC révèle l'existence en plus des cellules lymphocytaires, des macrophages en quantité abondante.

En se basant sur la nature des marqueurs leucocytaires utilisés, l'IHC tente de résoudre certains problèmes, dont le mécanisme pathogénique de la FRP. L'IHC peut redresser le diagnostic de lymphome de bas grade de malignité.

Dans notre série, le caractère bénin des masses de fibrose était affirmé par immuno-histochimie chez 2 patients.

VII. Diagnostic différentiel :

1. Diagnostic différentiel clinique [95,136,137]:

Il se pose avec les autres étiologies d'obstruction du haut appareil urinaire :

1.1. Les obstacles urétéraux intrinsèques :

Les lithiases en particulier radio-transparentes, les tumeurs de la voie excrétrice, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, le méga uretère congénital, l'uretère rétrocave, la tuberculose, la bilharziose et certaines connectivites comme la granulomatose de Wegener peuvent simuler le tableau d'une FRP.

1.2. Les compressions extrinsèques :

En fait, ce sont les compressions extrinsèques malignes qui posent les problèmes diagnostiques, toutes les localisations tumorales primitives peuvent être responsables de tel envahissement en particulier les adénocarcinomes du rein ou les cancers de l'estomac.

La sténose urétérale est plus irrégulière, souvent impossible à franchir en cathétérisme rétrograde parfois seule une laparotomie exploratrice avec réalisation de biopsies permet d'établir le diagnostic avec certitude.

Certaines tumeurs bénignes rétropéritonéales peuvent exceptionnellement avoir un retentissement urétéral par compression extrinsèque.

2. Diagnostic différentiel radiologique [60,117,118,136,137,138]:

2.1. Les sarcomes rétropéritonéaux :

Par leur position médiane, ces tumeurs se présentent sous la forme d'une masse circonscrite à développement antérieur souvent responsable d'une dislocation des muscles psoas et d'une atteinte vertébrale. Cette masse est le plus souvent hypervascularisée, hétérogène à contours irréguliers.

2.2. Les adénopathies métastatiques et les lymphomes malins :

Les adénopathies métastatiques d'un cancer pelvien, ou l'extension ganglionnaire sous diaphragmatique d'un lymphome malin prennent généralement l'aspect de masses nodulaires, polylobées prêtant confusion avec la FRP.

Cependant, plusieurs arguments plaident en faveur d'une atteinte ganglionnaire, à savoir :

- L'atteinte urétérale sténosante est plus rare que dans les FRPB, l'uretère étant le plus souvent refoulé.
- La disposition anatomique est souvent différente, se présentant sous forme d'une masse confluyente asymétrique, périaortique ou péricave.
- L'extension en hauteur au-delà du pédicule rénal et le long des pédicules iliaques est en faveur d'une coulée ganglionnaire ; de même, l'atteinte d'autres aires ganglionnaires est évocatrice d'un lymphome.

Le meilleur signe concerne la topographie des gros vaisseaux. En effet, les adénopathies, du fait de leur disposition anatomique, déplacent en avant les gros vaisseaux à l'inverse de la FRPB.

Ces signes, se rencontrent dans 70 % des cas de lymphome non hodgkinien rétropéritonéal ; toutefois, ils ont été décrits dans de rares cas de FRPB [138].

3. Diagnostics différentiels plus rares :

D'autres entités cliniques peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel. On cite :

- L'amylose rétropéritonéale ;
- Les hématomes rétropéritonéaux (densité plus élevée, non rehaussés après injection de produit de contraste, en général unilatéraux et survenant dans des contextes particuliers) ;
- Le cancer de l'utérus dans les localisations pelviennes ;
- Le cancer du pancréas dans les localisations rétropéritonéales hautes.

Tableau N°8 : Diagnostics différentiels de la FRP. [162]

- Images radiologiques similaires à la fibrose
- Anévrisme de l'aorte abdominale
- Abscess rétropéritonéal
- Chirurgie pelvienne
- Hématome péri-aortique
- Radiothérapie abdomino-pelvienne
- Granulome baryté après perforation colique
- Agents sclérosants pour hernies inguinales et hémorroïdes
- Ciment méthylacrylate pour prothèse
- Tumeurs induisant des réponses desmoplastiques
- Cancers métastatiques
- Obstructions du tractus urinaire
- Tumeur du pelvis rénal
- Sténose de la jonction pyélo-urétérale
- Caillot coralliforme
- Caillot sanguin urétéral
- Tumeur urothéliale
- Grossesse, endométriose, carcinome du col
- Tumeur de la vessie
- Lésions des nerfs de la miction
- Hypertrophie prostatique
- Sténose urétrale

VIII. Etiologies :

On distingue les FRP primitives ou idiopathiques et les FRP secondaires (à plusieurs processus bénins ou à des tumeurs malignes) [7,79,139,140,141]

1. FRP primitives ou idiopathiques [9]:

L'absence d'étiologie évidente conduit au diagnostic de fibrose idiopathique [7]. Les FRP idiopathiques représentent classiquement les deux tiers de l'ensemble des FRPB.

Les fibroses rétropéritonéales idiopathiques ou primitives qui représentent 70% des FRPB.

Plusieurs théories s'affrontent quant à l'origine de FRP idiopathique : le modèle auto-immun, le modèle vasculaire, et le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 sont les plus répandues. [78,53,144,145,146,147,148]

La forme idiopathique reste un diagnostic d'élimination que l'envisagera qu'après élimination des autres étiologies de cette affection.

Quoi qu'il en soit, il faut s'acharner à retrouver une cause déclenchante (radiothérapie, chirurgie urologique, traumatisme urétéral), ou une cause contemporaine du diagnostic (médicamenteuse, tumorale, anévrisme de l'aorte, maladie auto-immune) avant de poser le diagnostic de FRPI afin de proposer chaque fois que possible un traitement étiologique et symptomatique de la maladie.

2. FRP secondaires :

❖ FRP secondaires à une prise médicamenteuse : [79,84,85,153,154,155]

Cette étiologie représente environ 12 % des FRPB [9]. Les fibroses post médicamenteuses présentent un aspect histologique sensiblement similaire à celui de la FRPI. [133]

L'anamnèse permet de suspecter le diagnostic de ces fibroses.

De nombreux médicaments ont été mis en cause, notamment le Méthysergide qui est reconnu depuis 1965 comme responsable de fibrose pleurale et pulmonaire, de fibrose des gros vaisseaux, de fibrose cardiaque et de FRP [60,95,96]. L'arrêt du médicament permet en général la régression des lésions de même que la reprise provoque une exacerbation des symptômes [9]. Le mécanisme physiopathologique semble être une réaction immuno allergique à ce dérivé de l'ergot de seigle, anciennement utilisé pour le traitement des migraines [149]. Actuellement, ce médicament est de moins en moins prescrit. D'autres dérivés de l'ergot de seigle sont incriminés notamment la bromocriptine utilisée dans le traitement de la maladie de PARKINSON [150,151,152].

Les critères pour incriminer un produit sont :

- La fréquence des cas décrits.
- La régression quasi-constante de l'évolution de la FRP à l'arrêt du médicament.
- La récurrence du processus fibreux lors de la reprise du produit.

De nombreux autres médicaments sont incriminés également dans la genèse de la FRP. Cependant, étant donné la rareté des cas décrits, leur responsabilité n'a pas été encore établie, et on parle de simples associations.

On peut établir une liste approximative mais non exhaustive des différents médicaments :

- Le méthyl dopamine ;
- La bromocriptine ;
- Les bêtabloquants (aténolol, propranolol, métoprolol, ...)
- L'hydralazine ;
- Le chlorothiazide ;
- Les analgésiques non morphiniques ;

- Les sulfamides ;
- L'halopéridol ;
- Certaines chimiothérapies anticancéreuses ;
- Indométacine ;
- Les amphétamines ;
- La réserpine ;
- Les antihistaminiques

L'enquête étiologique dans notre série a identifié quatre patients hypertendus dont trois étaient sous inhibiteurs calciques, et un patient sans traitement précisé. Ce médicament n'est pas décrit dans la littérature.

❖ **FRP secondaires à une agression rétropéritonéale[9] :**

Ces formes plus rares regroupent plusieurs étiologies. Il peut s'agir de séquelles de traumatismes anciens responsables d'uro-hématomes, d'une intervention chirurgicale ou d'une radiothérapie lombo-aortique dans le cadre des traitements des cancers pelviens, ou d'une exposition à des produits toxiques tels que l'amiante.

La FRP peut être aussi réactionnelle à un foyer inflammatoire ou infectieux de voisinage. Des cas de FRP ont été rapportés à la suite d'une inondation barytée sous-péritonéale secondaire à une perforation colique accidentelle au cours d'un lavement baryté [116].

Dans notre série, 4 patients avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou pelvienne, soit (18%).

a. Organisation d'un hématome rétropéritonéal[137]:

Les hématomes rétropéritonéaux chroniques aussi bien spontanés (trouble de la crase sanguine, maladie de Rendu-Osler, purpura rhumatoïde ...) que post-traumatiques (contusion ou abord direct du rein, ponction biopsie rénale...) peuvent être à l'origine de FRP.

En effet, au décours des traumatismes du rein, on peut avoir des épanchements parfois méconnus dans la loge rénale avec formation d'un urohématome et enserrement secondaire de l'uretère par une gangue scléro-inflammatoire.

Afiouni [16] a rapporté un cas de FRP secondaire à un hématome rétropéritonéal chez un malade porteur d'un déficit en facteur VII. Il a rapporté également, un autre cas de FRP secondaire à un hématome rétropéritonéal pos traumatique. La découverte histologique des dépôts d'hémosidérine au sein de la nappe fibreuse était évocatrice de l'étiologie supposée chez ces malades.

Leportz élimine cette hypothèse en rapportant que les constatations anatomopathologiques ne correspondent pas à l'aspect habituel d'un hématome organisé. Contre cette hypothèse d'Afiouni, une autre étude signale qu'il n'y a aucun cas publié de FRP chez un hémophile, alors que les hémorragies rétropéritonéales sont possibles chez ceux-ci [16,137].

b. Foyers inflammatoires locaux :

Certaines entéropathies inflammatoires peuvent être responsables de fibrose rétropéritonéale en particulier les sigmoïdites diverticulaires et la maladie de crohn par extension du processus au rétropéritoine [95].

Des affections gynécologiques, en particulier l'endométriose, sont parfois présentes dans les antécédents de personnes atteintes de FRP sans que la relation de cause à effet soit totalement prouvée [95,16].

c. Causes infectieuses :

Des infections bactériennes peuvent entraîner une FRP. Les infections urinaires hautes aigues ou chroniques à bacille Gram négatif, la brucellose, la syphilis, l'histoplasmosse [49].

La tuberculose est également pourvoyeuse de FRP lors de la localisation urinaire du bacille de Koch, il existe au moins un cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à

une spondylodiscite tuberculeuse [142].

Certaines infections parasitaires peuvent être responsables de fibrose. Ainsi, il a été décrit des fibroses secondaires à des kystes hydatiques, à une actinomycose [142].

Charton, sur 270 cas, retrouve 54 fois des antécédents infectieux digestifs, 13 fois une infection génito-urinaire [16]. Koutani et son groupe rapportent un cas de FRP secondaire à une actinomycose avec retentissement sur la fonction rénale [53].

La FRP due à la tuberculose est relativement rare et inconnu, mais 3 cas ont été décrits dans la littérature [118,156].

d. Irradiation abdominale :

L'association chirurgie pelvienne – radiothérapie majore encore le risque de complications urétérales vraisemblablement par aggravation de l'hypovascularisation du tissu rétropéritonéal et de la paroi urétérale [95]. La radiothérapie dans le cadre du traitement des cancers pelviens entraîne une fibrose du tissu périurétéral pouvant provoquer une sténose sévère des uretères pelviens [157]. Cette sténose peut n'apparaître que 1 à 3 ans après la radiothérapie, elle est aggravée par une ischémie chronique de la paroi urétérale secondaire à une endartérite oblitérante locale post radique. La dose totale de l'irradiation est directement proportionnelle à la fréquence de survenue des sténoses radiques [145].

Dans notre série, 2 patientes soit (9%) présentaient un ATCD de radiothérapie.

e. Extravasation rétropéritonéale des produits de contraste :

Au cours des pyélographies rétrogrades.

❖ Fibroses rétropéritonéales péri anévrysmales et péri vasculaires :

Les fibroses périanevrysmales sont également appelées anévrysmes inflammatoires correspondant à la periaortitis des anglo-saxons. Elles compliquent de 5 à 10% les anévrysmes aortiques [158,159,146]. Pour certains auteurs, il s'agirait de deux maladies différentes mais à manifestations cliniques et histologiques identiques [147]. Il est en fait probable qu'il s'agisse d'une entité unique, correspondant à une réaction fibreuse secondaire à un anévrysme athéromateux. L'origine des fibroses périanevrysmales est malconnue. Pour certains, il s'agit d'une réaction immunoallergique aux composants de la plaque d'athérome ou au thrombus endoluminal [160], pour d'autres le rôle irritatif de l'anévrysme n'est pas négligeable [88,145].

Enfin, l'hypothèse d'une réaction secondaire à une extravasation même minime de sang autour de l'anévrysme n'est pas retenue, car il n'a pas été trouvé d'hémosidérine dans les prélèvements histologiques. Dans ce cadre, on peut également citer un cas rapporté par SIMONS et AL [104] de FRP survenue dans les suites d'un traitement endovasculaire d'un anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale par endoprothèse aorto-iliaque couverte en nitinol.

Les fibroses périvasculaires sont d'individualisation plus récente. En effet, la prédominance péri artérielle des phénomènes inflammatoires fait également évoquer une origine vasculaire à la FRPB. L'association avec une plaque d'athérome aortique le plus souvent calcifiée est fréquente et la réaction fibreuse pourrait être liée à une réponse fibrosante secondaire à la présence d'une surcharge pariétale par des lipides insolubles, les céroïdes [143].

Ces lésions de fibrose sont prédominantes ou exclusives autour d'axes artériels athéromateux et calcifiés [51,91,145].

Dans notre série, un anévrisme de l'aorte abdominale était mis en évidence par l'imagerie chez 2 patients soit 9%.

❖ **Fibroses rétropéritonéales secondaires à une affection maligne :**

Elles représentent environ 10 % des FRP [7,79]. Cette forme secondaire est de très mauvais pronostic puisque la moyenne de survie des patients atteints de fibrose maligne est de 03 à 06 mois après le diagnostic [96].

Elle est secondaire à la dissémination métastatique dans le rétropéritoine de petits foyers de cellules néoplasiques, généralement par voie hématogène, rarement par voie lymphatique ou à travers les vaisseaux périurétéraux [161]. Cet envahissement métastatique du tissu rétropéritonéal s'accompagne en général d'une importante réaction desmoplastique locale où il est difficile habituellement de distinguer les cellules néoplasiques de la fibrose elle-même. Cette réaction fibrosante est d'intensité variable [9].

Les cancers primitifs habituellement incriminés sont les tumeurs du sein, du poumon, de l'utérus, de la prostate, de l'estomac, du colon, du pancréas et le mélanome [4,7,9,95].

Dans notre série, aucun cas de FRPM n'était rapporté.

Tableau N°8 : Situations cliniques et causes pharmacologiques associées à la forme secondaire de la fibrose rétro-péritonéale. [162]

Affections primitives	Maladies auto-immunes	Agents pharmacologiques
<ul style="list-style-type: none"> • Anévrisme aortique • Radiothérapie abdominale • Chirurgie abdominale • Traumatisme • Néoplasies: lymphomes, sarcomes, carcinomes (sein, poumon, estomac, colon, vessie, prostate, col cervical) • Maladie de Hodgkin • Tuberculose • Histoplasmosse • Actinomycose • Asbestose 	<ul style="list-style-type: none"> • Spondylarthrite ankylosante • Lupus érythémateux systémique • Thyroïdite de Hashimoto • Cholangite fibrosante • Sclérodermie • Vasculites systémiques: granulomatose de Wegener, polyartérite noueuse, maladie de Raynaud • Arthrite rhumatoïde • Thyroïdite de Riedel • Glomérulonéphrite extramembraneuse • Maladie d'Erdheim-Chester 	<ul style="list-style-type: none"> • Analgésiques • Bromocriptine • Bêtabloquants • Ergotamine • Méthysergide • Méthyl dopa • Amphétamines • Hydralazine • Cocaïne • Pergolide

Tableau N°9 : Répartition étiologiques des FRP dans la littérature (n= nombre des cas de la fibrose rapportés dans la série).

	ORMOND 1948 (12) n=491	KOEP ET ZUIDEMA 1977 (79) n=481	WAGENKNECHT ET HARDY 1981 (97) n=430	BAKER 1988 (5) n=60	LEGUYADER 1992 (6) n=46	ERIC ET VAN BOMMEL 2007 (42) n=24	Garrostre 2012 (106) n=14	LUGOSI ET SACRE 2013 (107) n=18
Idiopathiques	67,80%	69%	43%	86,60%	67%	60%	78,51%	39%
Médicamenteuses	12,40%	12%	3%	6,70%	10%
Malignes	7,90%	11%	11%	6,70%	14%	14,30%
Post-traumatique	8%	15,50%	4,50%	11,10%
Maladie inflammatoire ou infectieuse	1,20%	7%	4,50%	20%	7,20%	16,70%
Anévrysme de l'aorte	1,80%	8,50%	20%	33,20%
Post-radique	12%

La FRP était idiopathique chez 17 patients, soit (77.2%).

Les formes secondaires étaient présentes chez 5 patients, soit (22.7%) réparties comme suit:

- Deux cas de FRP secondaire à un anévrisme de l'aorte abdominale (9%).
- Deux cas de FRP secondaire à une radiothérapie (9%).
- Un cas de FRP secondaire dans le cadre du syndrome de Gougerot-Sjogren.
(5%)

IX. Traitement :

La conduite à tenir thérapeutique de la FRP était et reste toujours, une source de controverse en raison de la rareté de l'affection, et d'absence de recommandations officielles.

Les objectifs thérapeutiques sont multiples :

- Traiter les complications obstructives immédiates avec un retentissement fonctionnel, comme une hydronéphrose unilatérale et/ou bilatérale avec une insuffisance rénale.
- Diminuer le syndrome inflammatoire.
- Limiter la progression de la fibrose.
- Prévenir les récurrences.
- Traitement étiologique en cas de FRP secondaire.

Le traitement peut être médical ou chirurgical ou les deux.

Le traitement médical repose sur la corticothérapie essentiellement, récemment le tamoxifène et les autres immunosuppresseurs.

Le traitement chirurgical le plus pratiqué est le drainage urinaire par sondes double J ou néphrostomie percutanée en urgence devant un tableau d'IRO, de moins en moins l'urétérolyse.

Le traitement chirurgical avec ou sans corticothérapie avait été le pilier pour le traitement des FRP depuis sa description par Ormond en 1948 [12].

Dans notre contexte il s'agit principalement des patients admis aux stades avancés de la maladie avec insuffisance rénale. Le traitement consiste, habituellement, en un drainage des voies excrétrices supérieures, souvent en urgence, associé éventuellement à une séance d'épuration extrarénale. Le traitement médical est débuté, plus tard, dans les formes idiopathiques de la FRP.

Dans tous les cas il faut rechercher une cause déclenchante ou associée à la FRP, la traiter de façon concomitante et arrêter tout traitement médicamenteux identifié comme cause possible de la FRP.

a. Traitement médical :

1.1. Suppression de l'agent causal [1,3,13,42,163] :

Il est indispensable d'arrêter tout traitement médicamenteux ayant causé la FRP.

La récupération clinique est généralement spectaculaire avec normalisation de la fonction rénale. La régression radiologique notamment la déviation des uretères et l'urétérohydronéphrose peut nécessiter plus de temps. Parfois la maladie peut continuer à évoluer nécessitant alors un traitement spécifique.

Dans notre étude, la cause médicamenteuse n'a pas été identifiée malgré la fréquence de celle-ci dans la littérature.

Deux patients étaient sous inhibiteurs calciques. Ce sont des molécules qui ne sont pas décrites dans la littérature.

1.2. La corticothérapie :

L'utilisation des corticoïdes dans le traitement de la FRP a été rapportée pour la première fois en 1958 par ROSS TINCKLER et CULLEN [164,165].

Les corticoïdes ont été les premiers immunosuppresseurs à être utilisés, d'abord en traitement adjuvant de la chirurgie afin de diminuer les récives, puis dans un second temps, de façon isolée (tableau N°10). A l'heure actuelle, les corticoïdes sont devenus le traitement de première intention, associés à la pose de la sonde double J en cas d'insuffisance rénale [166,167].

Ils agissent sur les processus inflammatoires et immunitaires par différents mécanismes.

En effet, les corticoïdes sont responsables de l'inhibition de la synthèse et de la libération de la plupart des cytokines impliquées dans la phase aiguë de l'inflammation. Leur action immunosuppressive et anti-inflammatoire résulte également de l'inhibition de la synthèse et de la libération de nombreuses lymphokines, avec inhibition de l'activation et de l'expansion clonale des lymphocytes T. En outre, les corticoïdes peuvent induire une inhibition de la prolifération des fibroblastes et la synthèse du collagène, réduisant ainsi l'évolution des processus fibreux [13,168].

Tableau N°10 : La fréquence d'utilisation de la corticothérapie dans la FRP dans la littérature et dans notre série.

La série	Nombre de cas	Corticothérapie		Cortico-chirurgie	
		Cas	Pourcentage%	Cas	Pourcentage%
Mitchinson 1971 [169]	3	3	100%	
Zech 1973 [20]	6	6	100%	
ARCHIMBAUD 1973 [165]	7	7	100%	
L.Boccon Cibod 1977 [170]	6	6	100%	
Baker 1988 [5]	60	6	10%	43 72%	
El Ouakdi 1989 [45]	12	4	34%	8 66%	
Kaaroud 2005 [88]	15	8	53%	3 20%	
Ouertani 2009 [47]	8	8	100%	
Desbois 2010 [36]	31	28	90%	
Gallais séréal 2013 [39]	30	28	93%	2 7%	
Série CHU Marrakech [34]	20		19 95%	
Notre série	22		22 100%	

a. Intérêt :

L'utilisation de la corticothérapie dans le traitement de la FRP trouve son importance à travers les résultats et les bénéfices qu'elle apporte dans le traitement de cette maladie. En effet, la FRP est désormais classée parmi les maladies inflammatoires cortico-sensibles [7].

Le délai d'action des corticoïdes est souvent rapide avec une levée d'obstruction urétérale dans les formes non évoluées [171]. L'amélioration des signes cliniques, biologiques (fonction rénale, VS) et radiologiques de la maladie est largement observée dans des séries comportant des patients traités par corticothérapie seule [38,102]. En outre, la corticothérapie permet de retarder les complications propres à la maladie et d'éviter ou de retarder l'option chirurgicale qui peut engendrer une morbidité élevée [8,172].

Dans la littérature, la corticothérapie est utilisée d'une manière fréquente, elle est de l'ordre de 60%. Les résultats dans notre série restent très compatibles avec ces résultats tirés de la littérature. La corticothérapie avait été administrée chez 15 patients (68.1%) parmi 22. La corticothérapie associée au traitement chirurgical est utilisée dans 68.1% des cas (Tableau N°10). En revanche, les patients traités par corticothérapie dans notre étude, ont tous bénéficié d'un traitement par drainage urinaire des voies excrétrices.

L'utilisation des corticoïdes ne doit être instaurée qu'après avoir éliminé une éventuelle origine maligne de la maladie. En effet, l'incidence des FRPM étiquetées comme FRPB est de 7,3% [173].

b. Posologie et durée du traitement [1,3,4,13,58,74,101,99,95,102,97,169,171,173,174,175]:

La posologie et la durée du traitement par les corticoïdes ne sont pas bien établies en raison de l'absence d'études randomisées dans ce sens. Toutefois la plupart des auteurs ont proposé une dose de charge initiale suivie d'une corticothérapie d'entretien.

✓ *Le traitement d'attaque :*

Le prédnisone ou le prédnisolone est prescrit per os à des doses de 0.5 à 1 mg/kg/jour soit 40 à 60mg/j [1,13,102,176,169,171].

Dans les situations d'urgence, le méthylprédnisolone peut être administré par voie intraveineuse en bolus et à fortes doses pendant cinq à six jours [3,4,176,173].

La durée du traitement d'attaque est de 01 à 03 mois. Un drainage efficace des voies urinaires permet d'obtenir une réponse rapide au traitement et de réduire progressivement les doses [1,4,13,99,102,97,176].

✓ *Le traitement d'entretien :*

Il consiste en une dose journalière obtenue par la dégression progressive de la posologie jusqu'à la dose minimale efficace qui est de 10 mg/j.

En règle générale, le traitement est poursuivi six à douze mois mais peut se prolonger jusqu'à deux ans [1,4,13]. Ce traitement doit être accompagné par un drainage des voies urinaires.

Les critères de réponse au traitement comprennent :

- La diminution ou la disparition des signes et des symptômes,
- Une diminution significative des marqueurs biologiques inflammatoires,
- La levée de l'obstacle urinaire s'il existe,
- L'amélioration de la fonction rénale,
- L'amélioration des signes biologiques.

- L'amélioration des signes radiologiques.

c. Indications [74,90,164,171,177] :

L'indication de la corticothérapie exclusive nécessite l'élimination préalable d'une FRP maligne.

Certains auteurs réservent la corticothérapie :

- Aux fibroses avec risque rénal modéré ou lorsque le drainage urétéral peut être assuré par endoprothèse.
- Aux patients présentant une contre-indication chirurgicale.
- D'autres préconisent la corticothérapie comme traitement adjuvant préopératoire en cas d'insuffisance rénale ou d'un rein muet, soit en post opératoire comme traitement complémentaire :
- Au cours des formes systémiques, chez les malades à haut risque opératoire.
- Au cours des formes jeunes à prédominance inflammatoire.
- En cas de rechute, de récurrence d'un syndrome obstructif urinaire ou d'une thrombose veineuse en postopératoire.
- En cas de dérivation urinaire de première intention par néphrostomie ou sondes urétérales pour améliorer l'état général du patient avant l'intervention chirurgicale.
- Pour éviter une récurrence ou stabiliser l'évolution de la maladie après urétérolyse.

d. Résultats de la corticothérapie :

L'efficacité du traitement dépend du stade de la fibrose rétropéritonéale.

Chez les patients présentant une dilatation modérée des voies urinaires, l'utilisation des corticoïdes a fait la preuve de son efficacité dans plus de 90% des cas (tableauXI) [97].

En général, la normalisation des marqueurs biologiques doit être obtenue en

six à 12 semaines. La plaque doit disparaître entre six et 20 mois. L'obstruction peut persister six à huit semaines [1,13].

En revanche, une cortico-résistance a été observée chez les patients présentant une fibrose rétropéritonéale sévère ou ancienne [95,97].

Tableau N°11 : Résultats de la corticothérapie dans la littérature.

Série	Nombre de cas	Durée moyenne de survie (mois)	Corticothérapie seule	
			Taux de réussite	Taux de récurrence
Mitchinson 1971 [169]	3	48	67%	33%
Bieserte J. 1984 [171]	19	10	74%	5%
Alexopolous 1987 [97]	5	44	100%	0%
Baker 1988 [5]	6	12	40%	20%
El Ouakdi 1989 [45]	4	52	88%	12%
LE Guyader 1992 [6]	13	72	70%	15%
Chaveau 1995 [178]	10	39	60%	33%
Kardhar 2002 [179]	10	63	90%	11%
Kaaroud 2005 [99]	9	42	100%	44%
Van Bommel 2007 [101]	24	66	75%	72%

e. Effets secondaires de la corticothérapie :

Les corticostéroïdes sont des immunosuppresseurs non spécifiques. Ils induisent donc un_risque infectieux non négligeable. De plus la corticothérapie au long cours a de nombreux effets_secondaires à type de :

- Diabète cortico-induit ou d'un déséquilibre d'un diabète préexistant
- Décompensation d'une hypertension artérielle,
- Rétention hydrosodée, avec oedemes et prise de poids,
- Troubles phosphocalciques avec apparition d'une ostéoporose ou d'une ostéomalacie,
- Dénutrition par hypercatabolisme protidiques
- Troubles cutanés
- Ulcère gastrique
- Hypokaliémie.
- Syndrome cushinoïde
- Cataracte

f. Surveillance de la corticothérapie :

La surveillance est biologique et radiologique : à trois mois, six mois, puis tous les six mois pendant deux ans : hémogramme, VS, créatinémie et TDM [169].

Dans la série de Mzabi [34], la corticothérapie, prescrite chez 17 malades de 32, soit (53.1%).

Dans notre série, quinze de nos patients avaient reçu un traitement par des corticoïdes, soit (68.2%).

1.3. Tamoxifène : [1,13,101,146,176,178,176,187]

Une nouvelle classe thérapeutique a fait son apparition en 1991 lorsque Clark a obtenu une très bonne réponse au Tamoxifène dans deux cas de fibroses rétropéritonéales idiopathiques [180].

Le tamoxifène est un anti-œstrogène 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 [171,181,182].

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 [180].

Le mode d'action du tamoxifène ne semble pas lié à la fixation sur les récepteurs des oestrogènes, puisque ces derniers sont quasi inexistantes à la surface des fibroblastes [183]. Pour certains auteurs, il pourrait s'agir d'une augmentation de la synthèse et la sécrétion du TGF- β (transforming growth factor, inhibiteur du facteur de croissance in vitro, sécrété par le fibroblaste fœtal humain) [182]. Dans la FRP, les fibroblastes et les cellules immunitaires de la masse inflammatoire peuvent augmenter leur sécrétion de TGF- β , ce qui peut alors diminuer la taille de la plaque fibreuse.

Pour d'autres, d'autres approches sont possibles, tels l'inhibition de la protéine kinase C, la réduction du facteur de croissance épidermique, l'inhibition de la calmoduline [52].

La posologie habituellement proposée est de 10 à 20 mg* 2/j pendant 20 à 30 mois [183,184].

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

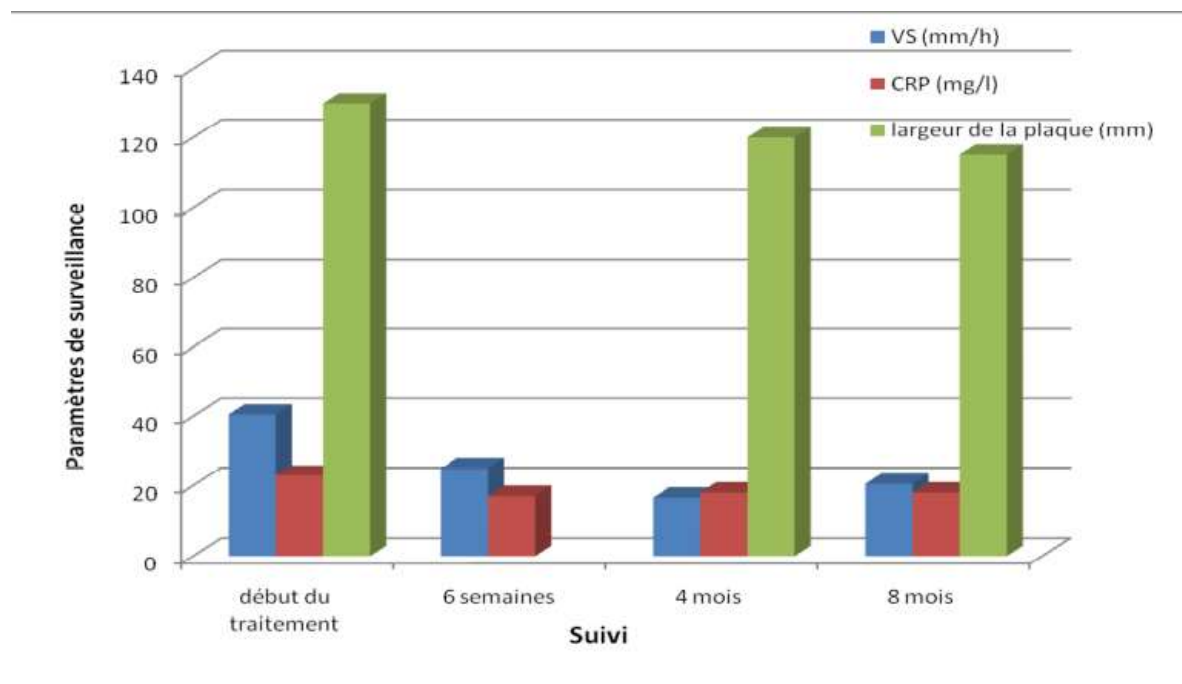
- Une étude publiée en 2006, qui a été menée sur 19 cas traités par le tamoxifène. La dose moyenne utilisée dans cette étude était de 20 mg par jour pour une durée moyenne du traitement de 12,5 mois [185].
- L'autre étude publiée en 2013, a été réalisée sur 55 cas de FRP. Dans cette étude tous les cas ont été traités par le tamoxifène. En fin de suivi le succès thérapeutique a été marqué chez 46 cas (83,6%). (Graphique 13) [176]

Les effets secondaires liés à l'utilisation du tamoxifène sont moindres et consistent essentiellement en une augmentation du risque thromboembolique et carcinologique (cancer ovarien) [181,182].

La surveillance du traitement est à la fois clinique, biologique (diminution de la VS, normalisation de la fonction rénale), et radiologique.

Dans la série de Mzabi [34], le tamoxifène était prescrit chez 1 cas, l'azathioprine (1 cas), le mycophénolate mofétil (1 cas) et l'infliximab (1 cas).

Dans notre série, une seule patiente avait reçu un traitement par des immunosuppresseurs (Tamoxifène).



Graphique N°13 : Evolution des paramètres biologiques et radiologiques au cours de suivi chez patients traités avec succès par le tamoxifène (TDM réalisée à 4 mois)
(n=36) [176]

1.4. Comparaison entre le tamoxifène et la corticothérapie [186]:

Les glucocorticoïdes représentent le pilier du traitement de la fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI).

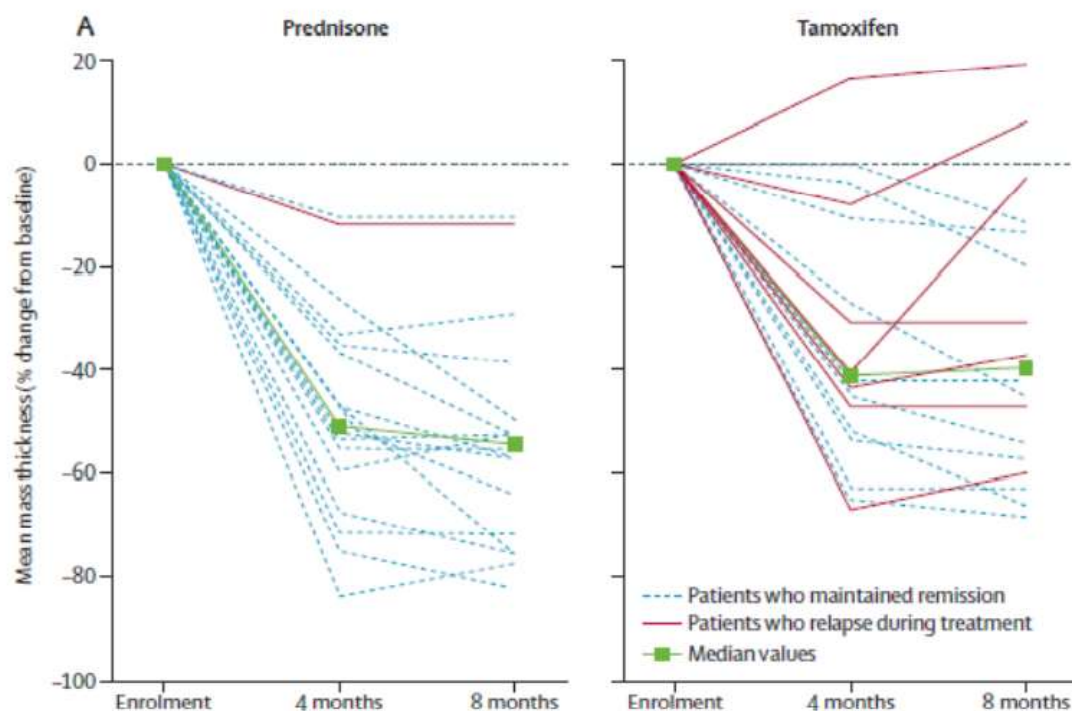
Certains auteurs suggèrent le tamoxifène comme une alternative aux glucocorticoïdes.

Une étude publiée en 2011 [186], comparant le tamoxifène à la prednisone dans deux groupes de patients (n=18 par groupe) atteints de FRPI, le premier traité par la prednisone, et le deuxième par le tamoxifène a montré que la prednisone est mieux que le tamoxifène dans le maintien de la rémission chez ces patients, et qu'elle induit un plus grand retrait de la masse rétropéritonéale (Graphique 14).

Le tamoxifène peut engendrer des effets secondaires : bouffées de chaleur, prurit génital, intolérance gastro-intestinale, rash cutané, céphalées, rétention des urines, dépression, crampes aux membres inférieurs et parfois des thromboses

veineuses. Ces différents effets secondaires n'ont pas été rapportés d'une manière fréquente chez les patients traités par ce médicament.

Malgré son efficacité, la prédnisone a beaucoup plus d'effets secondaires que le tamoxifène. Ce dernier pourrait être considéré comme une alternative chez les patients atteints de FRPI ayant des contre-indications aux stéroïdes [95].



Graphique N°14 : Evolution de la plaque fibreuse sous traitement dans les deux groupes d'étude.

1.5. Autres immunosuppresseurs : [1,13,101,178,188,189]

D'autres traitements immunosuppresseurs sont également fréquemment utilisés. Il s'agit de l'azathioprine, du méthotrexate, de la D-pénicillamine, du cyclophosphamide et du mycophénolate mofétil.

Certains auteurs [1] préconisent l'utilisation de la corticothérapie en première intention puis l'association des corticoïdes à un immunosuppresseur en cas de non amélioration des symptômes.

Toutefois, il faut toujours écarter un processus malin avant de démarrer le traitement, car dans le cas contraire, il peut précipiter sa croissance.

- L'azathioprine (Immurel*) : a été utilisé avec succès en monothérapie par Cogan en 1979 chez un patient de 52 ans dans le traitement d'une fibrose idiopathique sévère, récidivante après l'arrêt de la corticothérapie, à la dose de 150 mg/j pendant 10 mois [183].

Depuis, plusieurs auteurs ont rapporté l'utilisation de l'azathioprine, mais en association avec les corticoïdes et souvent en complément de la chirurgie.

En 1994 Harreby [178] rapporte une série de patients traités par méthylprednisolone (1g par jour pendant trois jours), avec une alternative par l'azathioprine [178].

Le taux de réussite dans cette série était de 64% avec un recul de 18 mois.

Bien que l'efficacité du traitement ne soit pas prouvée, mais cela a permis de réduire la dose et la durée de la corticothérapie [190].

- Le cyclophosphamide (Endoxan*) : est beaucoup plus rarement employé, et jamais en monothérapie [191]. Ce traitement reste de deuxième intention du fait de sa toxicité.

Néanmoins, il peut être utile lorsque la fibrose résiste aux traitements de première intention.

Bréchnignac rapporte une observation où le cyclophosphamide a permis une rémission complète alors que la fibrose récidivait à l'arrêt de la corticothérapie [178].

En 2004, Marcolongo rapporte une série de 26 patients traités par prédnisone associée à l'azathioprine et le cyclophosphamide. Le taux de réussite avait atteint 100% dans cette étude [188].

- Le mycophénolate mofétil (MMF): est largement utilisé dans la prévention des rejets de greffes rénales, et a déjà permis de traiter avec succès des vascularites systémiques, des néphropathies à IgA et des pemphigoides bulleux [192].

En 2007, Scheell a traité avec succès 7 patients atteints de FRP, prouvée par biopsie en associant une corticothérapie à base de prédnisone au mucophénolate mofétil [178]. Le contrôle scannographique chez ces patients, au cours de leur suivi, a montré que chez six des sept patients, on a assisté à une régression de 32% de la masse rétropéritonéale. Dix des onze uretères obstrués étaient libres d'obstruction après l'ablation de la sonde urétérale, avec un temps moyen d'ablation de dix mois.

Ce traitement combinant stéroïdes et mycophénolate mofétil est donc une alternative à considérer au vu de ces résultats.

- Le méthotrexate : a été utilisé avec succès par Savali en 1995 dans la fibrose rétropéritonéale [193]. Cet antimétabolite appartient depuis peu à la panoplie des traitements des maladies inflammatoires et son utilisation demeure assez difficile.
- La colchicine : est un médicament anti-inflammatoire, antifibrotique et possède un effet immunosuppresseur que l'on peut considérer pour une substitution en cas d'inefficacité de la corticothérapie, ou de contre-indication à l'utilisation des autres modalités thérapeutiques.

Vega et coll. ont étudié une série de sept patients diagnostiqués depuis 1993, et traités par association de colchicine et prédnisone [194]. Après 18 mois, il y avait une diminution de 50% de la masse rétropéritonéale. Après un suivi de 72 mois, ces auteurs n'ont pas observé de récurrence de la FRP. La colchicine, avec une petite dose d'induction de stéroïdes (< 0,5 mg/kg/j), entraîne un taux de rémission similaire à celui des régimes utilisant des hautes doses de stéroïdes seules ou en combinaison

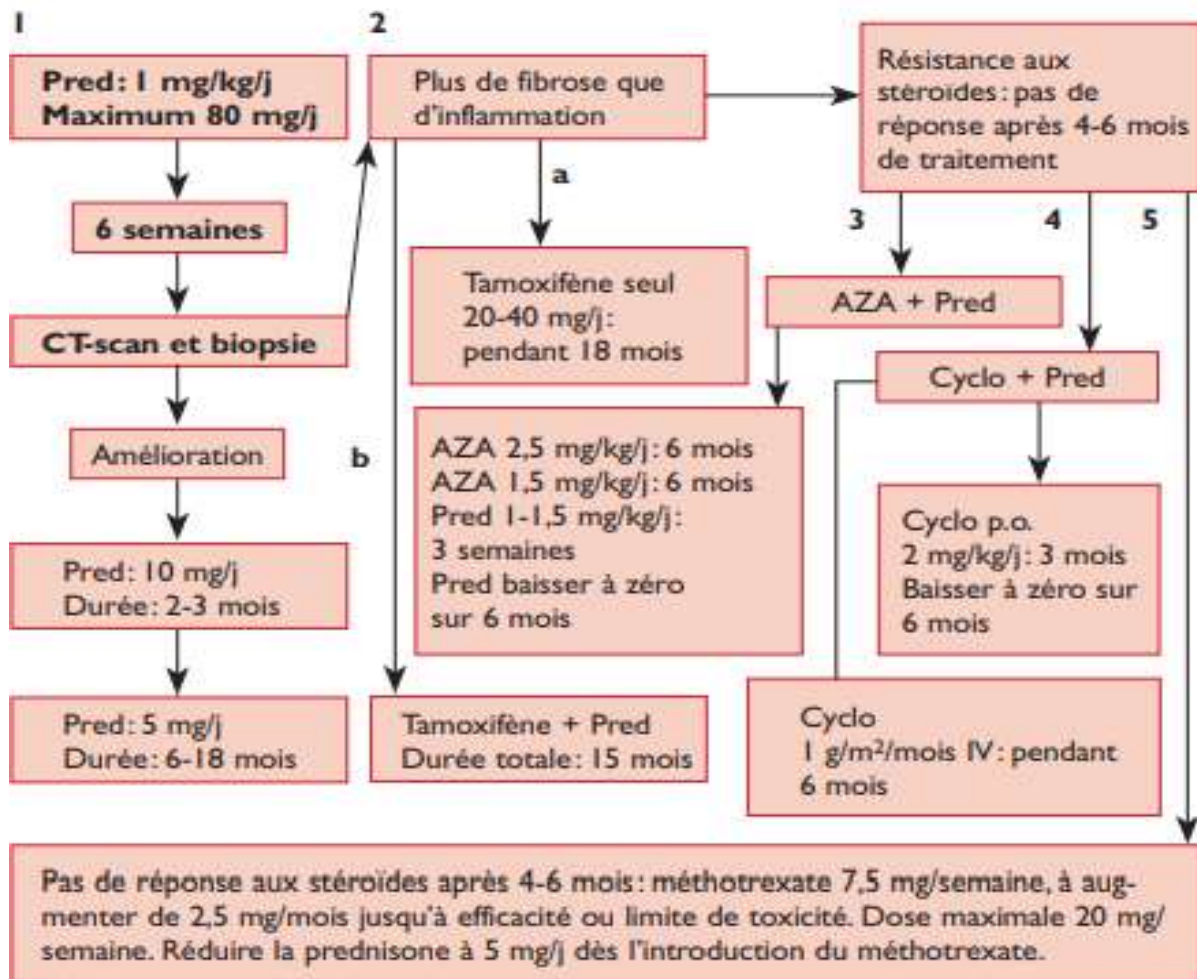
avec d'autres médicaments immunosuppresseurs (tableau N°12). De plus, la colchicine peut contribuer à la prévention de la récurrence chez ces patients.

Tableau N°12 : Résultats des traitements immunosuppresseurs combinés dans des séries de patients avec fibrose rétropéritonéale idiopathique. [178]

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
Warrnatz, 2005	11	49/8	5 (45%)	Puls 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.²¹).

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.



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.

Figure N°49 : Arbre décisionnel thérapeutique [178]

1.6. L'épuration extrarénale :

Utile comme méthode palliative en cas d'insuffisance rénale aiguë avec un retentissement sur le bilan hydroélectrolytique.

C'est également le dernier recours après échec des thérapeutiques et l'évolution vers une insuffisance rénale terminale.

b. Traitement chirurgical :

La chirurgie, traitement historique de la FRP, est devenue un traitement adjuvant, depuis l'utilisation des corticoïdes [195]. 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).

La prise en charge chirurgicale plus complexe comme la classique urétérolyse avec omentoplastie est maintenant réalisée de manière exceptionnelle en cas de persistance ou d'aggravation d'une obstruction malgré le traitement médical [196].

La prise en charge d'un anévrisme de l'aorte abdominale repose sur les mêmes indications que les anévrismes non inflammatoires [196].

2.1. Drainage urétéral par sonde double J :

C'est une technique radiochirurgicale dérivative qui permet un drainage des urines (du rein vers la vessie) par une sonde dite en « double J » à cause de la forme recourbée de ses extrémités (figure 50). Elle est réalisée au bloc opératoire, sous anesthésie, rachidienne ou générale dans des conditions d'asepsies rigoureuses.

Le drainage par sonde double J est le plus utilisé en matière de FRP, en l'absence d'un syndrome infectieux. Il est indiqué en présence d'une insuffisance rénale secondaire à l'obstruction urétérale. Il permet aussi le repérage des uretères au sein de la plaque de fibrose si une indication d'urétérolyse est posée.

a. Technique :

La montée d'une sonde urétérale commence par l'introduction du cystoscope, après badigeonnage et drapage chez un patient en décubitus dorsal le périnée bien exposé.

Après repérage des méats urétéraux, il y a introduction d'une sonde urétérale souple permettant ainsi de réaliser une urétéropyélographie rétrograde par injection du produit de contraste. On détermine ainsi l'orientation de l'uretère, le niveau et la

sévérité de l'obstacle urétéral.

La sonde urétérale est alors remplacée par une sonde urétérale double J contenant un guide hydrophile. Le guide seul est poussé dans l'uretère, et la sonde urétérale est poussée sur le guide jusqu'à l'extrémité de celui-ci, et ainsi de suite jusqu'à atteindre les cavités calicielles.

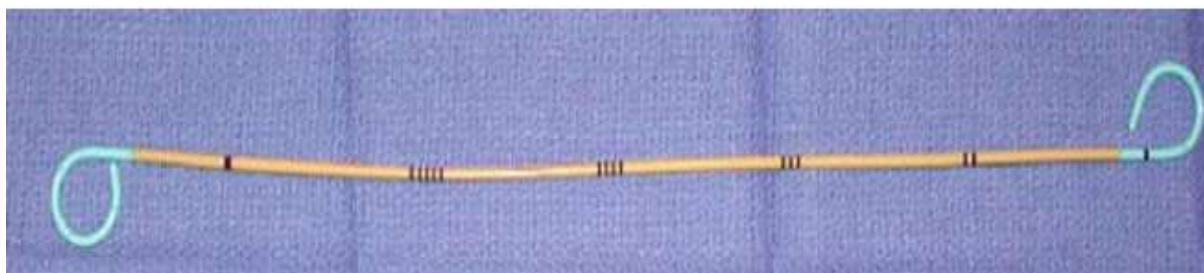


Figure N°50 : Aspect d'une sonde double J .

b. Intérêt du drainage urétéral par sonde double J dans la FRP :

Récemment, le drainage urétéral par sonde double J est devenu le traitement de premier choix dans le traitement des obstructions urétérales secondaires à la FRP [196]. En effet, il permet d'assurer un drainage des voies excrétrices supérieures, avec moins de risques et de complications que celles rencontrées au cours de l'urétérolyse (Graphique N°15) .

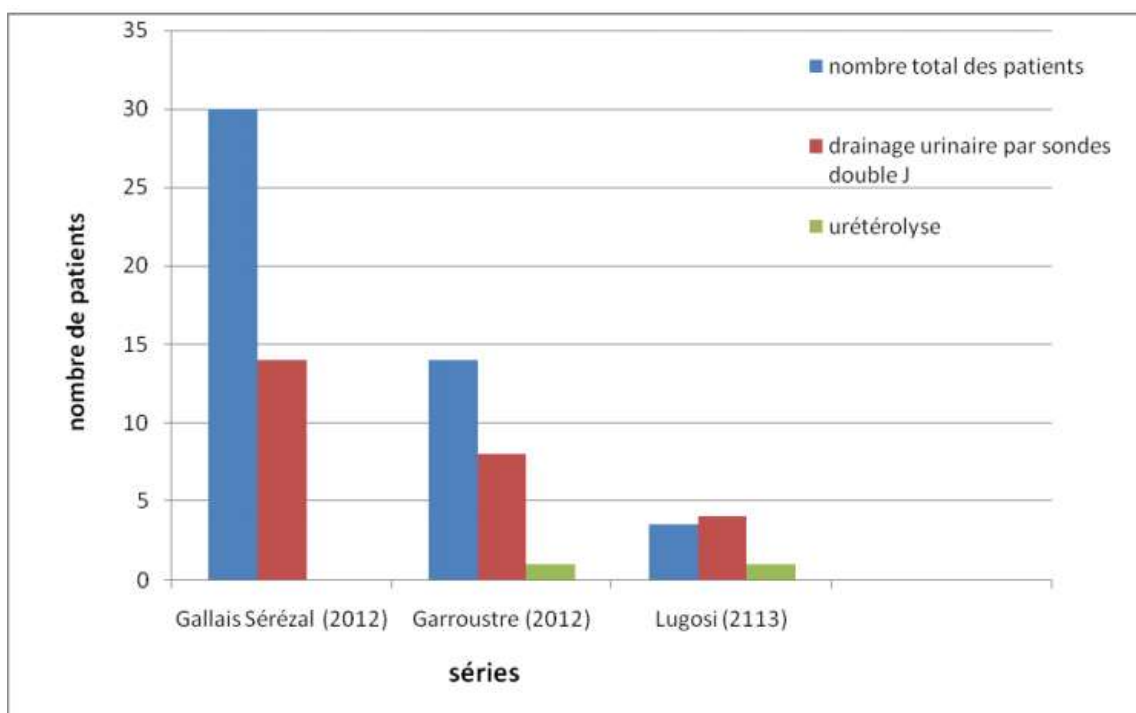
Gallais Sérézal et al. (2012) rapportent une série de 30 patients atteints de FRP. Dans cette série, 14 patients (47%) ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde double J. En revanche, aucune urétérolyse n'a été réalisée [49].

Dans une autre étude publiée en 2012 par Garroustre et al. comportant 14 patients atteints de FRP, le drainage urinaire a été utilisé chez 8 patients (57,14%) par rapport à l'urétérolyse qui a été réalisée chez un seul patient (7,14%) [106].

Plus récemment, une étude en 2013 menée par Lugosi et al. auprès de 18 patients. Le drainage urinaire a été utilisé chez 4 patients (22,22%) contre un seul patient (5,55%) ayant bénéficié d'une urétérolyse [107].

Le drainage urinaire par sondes double J est souvent utilisé en association avec la corticothérapie. Cette association trouve son indication au cours des stades avancés de la maladie avec retentissement important sur le haut appareil urinaire [3,106,107].

Dans notre série, tous nos patients avaient bénéficié d'un drainage urétéral par sondes double J, soit (100%).



Graphique N°15 : L'utilisation du drainage urinaire par rapport à l'urétérolyse dans des séries modernes.

c. Complications :

Les complications sont généralement en relation avec la durée d'implantation des sondes.

Le risque majeur est l'obstruction. Les autres complications sont représentées par :

- Le risque de migration (3.7%)
- Le risque d'infection (6.7%)
- Rarement le risque de rupture de la sonde à long terme (0.3%)

Des troubles irritatifs vésicaux en rapport avec la présence du J inférieur dans

la vessie, peuvent être observés, et cèdent le plus souvent sous traitement parasympholytique.

Dans notre série, aucune complication relative à la présence de sondes double J à l'intérieur des voies urinaires n'a été rapportée.

2.2. Néphrostomie percutanée [196] :

La néphrostomie percutanée consiste en une dérivation directe des cavités rénales vers l'extérieur, au moyen d'une sonde ou d'un cathéter traversant le tissu rénal et sortant dans la région lombaire.

C'est un acte chirurgical nécessitant la mise en route d'une antibioprophylaxie, souvent par voie intraveineuse, avant la réalisation du geste. En cas de traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire, il est souhaitable d'interrompre ce traitement avant la néphrostomie pour minimiser le risque hémorragique.

La néphrostomie percutanée permet de :

- Restaurer rapidement une fonction rénale normale si le retentissement parenchymateux est mineur ;
- Evaluer de façon séparée la fonction rénale et d'opacifier les voies urinaires en amont de l'obstacle ;
- Drainer éventuellement une pyonéphrose.

Elle est le plus souvent réalisée d'un seul côté. Parfois elle peut concerner le deuxième rein, habituellement dans un second temps, en cas d'insuffisance rénale persistante par obstacle bilatéral.

La néphrostomie peut être précédée d'une séance d'épuration extra-rénale (dialyse) en l'absence de signes d'infection, en cas d'insuffisance rénale avec désordres métaboliques importants en particulier une hyperkaliémie.

a. Technique : (figure 51) [197]

Après avoir expliqué au malade le geste qui va être réalisé et les précautions

qu'il lui faudra prendre pour éviter l'arrachement de la sonde, le patient est installé en décubitus ventral avec billot sous le ventre.

Un repérage premier des cavités rénales dilatées est réalisé par une sonde d'échographe 5 MHz, un marquage du point de ponction postéro latéral, une détermination de la direction, de la profondeur à parcourir et enfin de l'angle que doit avoir l'aiguille de ponction par rapport à l'horizontale.

Après préparation du champ opératoire, une anesthésie locale par de la xylocaïne à 2% est effectuée au niveau du point repéré puis une moucheture cutanée est réalisée.

La ponction est alors réalisée à l'aide d'une aiguille de Chiba, 18 à 22 G, selon les instructions prédéterminées. Le mandrin est retiré une fois les urines recueillies pour une éventuelle étude cyto bactériologique et chimique.

L'opacification est effectuée pour s'assurer que l'on est bien en intracavitaire.

Un guide souple est placé dans les cavités rénales à travers la chemise de l'aiguille de Chiba qui sera enlevée.

Les dilateurs sont placés sur le guide par ordre de diamètre croissant, pour parfaire le trajet de ponction, le guide est par la suite enlevé, laissant en place le dernier dilateur qui sera retiré après avoir été intubé par la sonde de néphrostomie en « queue de cochon ». Cette dernière sera ancrée à la peau par deux points de sutures.

Le guidage échographique est réalisé tout au long de la manœuvre.

Enfin, le cathéter de drainage est raccordé un sac collecteur d'urine.

Une surveillance est réalisée durant les 48 premières heures afin de guetter le syndrome de la levée d'obstacle.

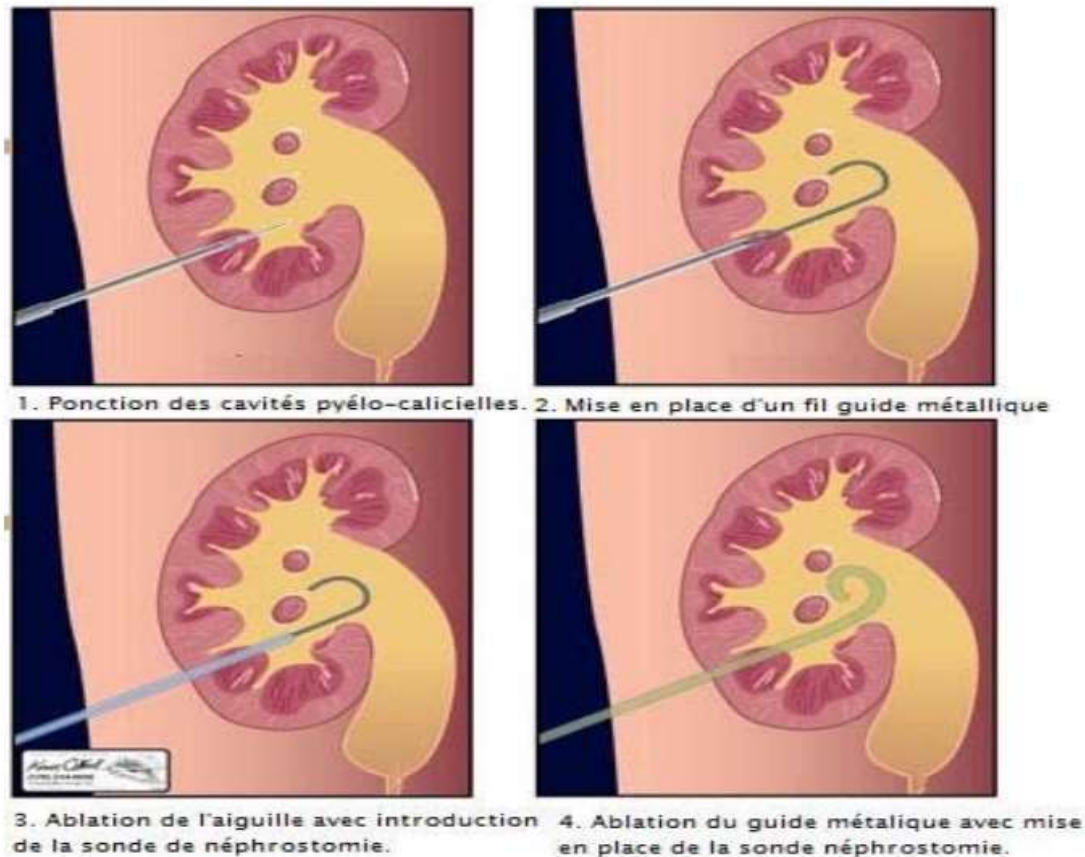


Figure N°51 : Schéma montrant les différentes étapes de la néphrostomie percutanée

[198]

b. Les complications [197]:

Les principales complications sont représentées par :

- Les complications hémorragiques : Une hématurie transitoire est fréquente cédant en quelques jours. Exceptionnellement, une hématurie persistante peut être observée nécessitant une compensation par transfusion. Elle peut conduire à faire pratiquer une artériographie à la recherche d'une plaie vasculaire qui peut, éventuellement, être traitée par embolisation.
- Les extravasations urinaires : généralement dues à des fautes techniques.
- Les complications infectieuses : la constatation d'urines purulentes doit faire différer l'opacification car l'hyperpression favorise le passage vasculaire de germes. Une bactériémie, avec parfois choc septique, est possible.

Dans notre série, deux malades avaient bénéficié d'une néphrostomie percutanée unilatérale droite chez un patient, et bilatérale chez l'autre patient, sous repérage anatomique du site de ponction et sous anesthésie locale, soit (9%).

2.3. Urétérolyse :

L'urétérolyse vise à libérer l'uretère de la gangue fibreuse qui le comprime. Elle est de moins en moins utilisée.

L'urétérolyse peut être proposée en cas de forte suspicion de forme secondaire et lorsque la biopsie par voie radiologique est difficile et/ou lorsque le traitement médical n'a pas permis de réduire la masse et qu'une obstruction des voies urinaires persiste.

Une simple libération de l'uretère n'est souvent pas suffisante et une récurrence réapparaît fréquemment (68 % à 9 ans) [152].

Elle est réalisée par voie transpéritonéale classique ou bien par laparoscopie. Les gestes de transposition urétérale (intrapéritonisation ou transposition latérocolique) ou de protection urétérale (interposition d'un lambeau épiploïque ou péritonéal) sont des techniques différentes décrites pour prévenir la récurrence [152].

Dans notre série, aucune urétérolyse n'a été jugée nécessaire.

a. Les voies d'abord [37,46]:- Médiane trans-péritonéale :

Le patient est en décubitus dorsal. Du fait de la bilatéralité fréquente de la fibrose, l'abord par incision médiane xipho-pubienne donne le meilleur jour et permet d'aborder les deux uretères (figure 52).

Il convient de réaliser une exploration complète de la cavité abdominale avec appréciation de l'extension de la plaque et de ses rapports avec les gros vaisseaux.

Une palpation attentive des organes doit être réalisée afin d'éliminer une affection sous jacente.

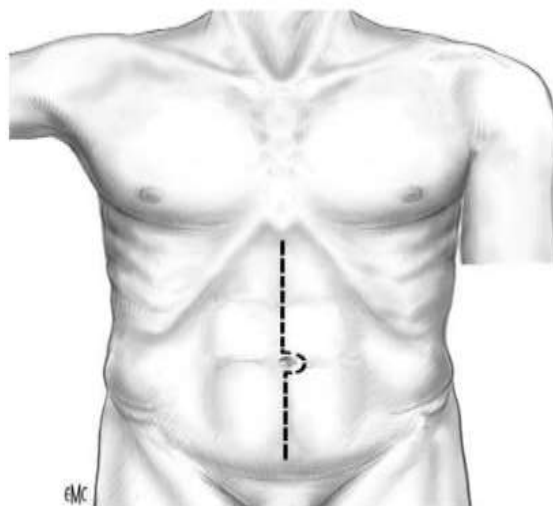


Figure N°52 : Voie d'abord médiane trans-péritonéale.

- La voie lombo-iliaque :

Elle est souvent pratiquée dans les formes unilatérales lorsque le diagnostic est certain.

Elle permet une bonne vision du rein, une libération urétérale plus aisée et une intrapéritonisation plus longue. Elle est insuffisante en cas d'atteinte bilatérale.

- La voie laparoscopique :

L'urétérolyse à ciel ouvert est efficace pour la correction des compressions extrinsèques dans la plupart des cas, en l'absence d'atteinte rénale.

Malheureusement, la chirurgie à ciel ouvert est associée à une morbidité importante

[6,36,37,58,102,97,171].

Récemment, le développement de la chirurgie par laparoscopie a permis de réaliser des interventions moins agressives sur la plupart des affections urologiques.

❖ Technique [1,7,13,37,95,102,171,183,175,184,199]:

• Chirurgie à ciel ouvert :

- **Abord de l'uretère** :

Le décollement du colon droit avec ouverture du péritoine pariétal postérieur et le décollement duodéno-pancréatique assurent un abord correct (figure 52). Ensuite, il convient d'aborder l'uretère en zone libre et saine au-dessus ou en dessous de la zone pathologique.

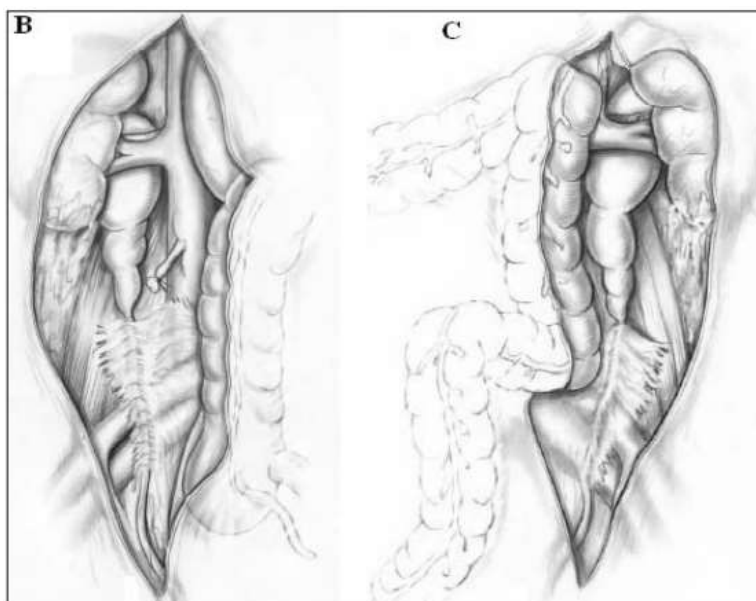


Figure N°52 : abord de l'uretère droit (B) et de l'uretère gauche (C), après décollement colique.

- **Libération de l'uretère** :

Si possible, la dissection doit commencer en territoire sain, le plus distant possible dans une zone où l'uretère n'est pas dilaté, en évitant de léser sa paroi et en allant vers la portion dilatée proximale.

L'uretère est repéré dans une zone non fibreuse généralement en proximal. Celui-ci est mis en tension par un lacs ou un fil, puis libéré progressivement en le mobilisant « aux ciseaux froids », sans électrocoagulation.

L'amorce du plan de libération se fait en tissu sain en prenant contact avec l'adventice, et en poursuivant la dissection dans le plan entre la paroi et la gangue fibreuse aux ciseaux fins.

Seul ce plan garantit une libération efficace et une préservation de la vascularisation, diminuant le risque de récives. Il faut éviter toute coagulation proche de l'uretère, et surtout réaliser une dissection minutieuse, d'autant plus que la paroi urétérale peut être particulièrement fine.

Un clamp à angle droit est placé parallèlement entre l'uretère et la masse fibreuse.

Le tissu est alors incisé sur toute la longueur de l'uretère afin de le libérer.

L'uretère doit être libéré sur toute sa longueur et être parfaitement souple en fin de dissection.

- **Protection de l'uretère** [1,3,5,13,101,95,102,200,201,202]:

Afin d'éviter le risque de récive de la compression urétérale, il est utile de mettre l'uretère à distance du processus fibreux en réalisant soit une transposition urétérale (intrapéritonisation ou transposition latérocolique), soit une protection urétérale (lambeau péritonéal, épiploon, graisse, matériel synthétique).

L'intrapéritonisation des uretères est la méthode la plus couramment employée.

- ✓ *Intrapéritonisation ou transposition latérocolique intrapéritonéale* (figure 53) :

C'est la méthode la plus courante. Une fois l'urétérolyse achevée, l'uretère est refoulé latéralement et le côlon remis en place. Le péritoine est suturé en arrière de l'uretère en évitant de l'étrangler aux deux extrémités. L'uretère est attiré latéralement, la fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque. La fermeture du péritoine ne doit pas bien sûr comprimer l'uretère et sa vascularisation. La transposition intrapéritonéale ne s'applique qu'à l'uretère iliaque ou pelvien. Le côlon est remis en place. La transposition rétropéritonéale a un intérêt pour une plaque lombo-iliaque peu étendue.

Le principal risque est de ne pas protéger l'uretère sur toute sa longueur, source de récurrences allant de 13 à 33 % [201]. De plus, la topographie anormale de l'uretère intrapéritonéal va entraîner des difficultés dans le péristaltisme urétéral. Des nécroses partielles de la paroi urétérale ont été décrites jusqu'à 50 % des cas.

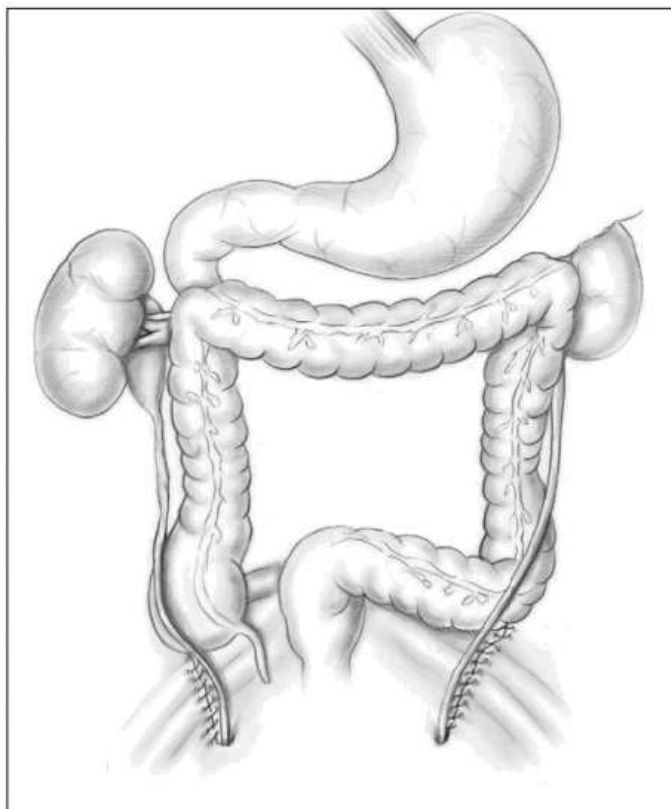


Figure N°53 : Intrapéritonisation totale des uretères.

✓ ***Transposition externe rétro-péritonéale :***

L'uretère est attiré latéralement, la fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque. Le côlon est remis en place. La transposition rétro-péritonéale est indiquée en cas de fibrose lombo-aortique peu étendue.

✓ ***Interposition d'un lambeau péritonéal :***

Un lambeau de péritoine pariétal postérieur est prélevé lors de l'ouverture de la gouttière pariétocolique avec conservation du pédicule inférieur. Il est basculé latéralement pour séparer l'uretère de la plaque, et fixé par quelques points. L'interposition a l'avantage de laisser l'uretère en position anatomique et de l'isoler sur toute sa longueur. Cette technique est particulièrement intéressante en cas de doute de vascularisation de la paroi urétérale (figure 54) [202].

Elle comporte 98 % de succès avec un recul moyen de 58 mois [202].

Le lambeau est découpé latéralement puis basculé en dedans de manière à l'interposer entre l'uretère et la plaque de fibrose.

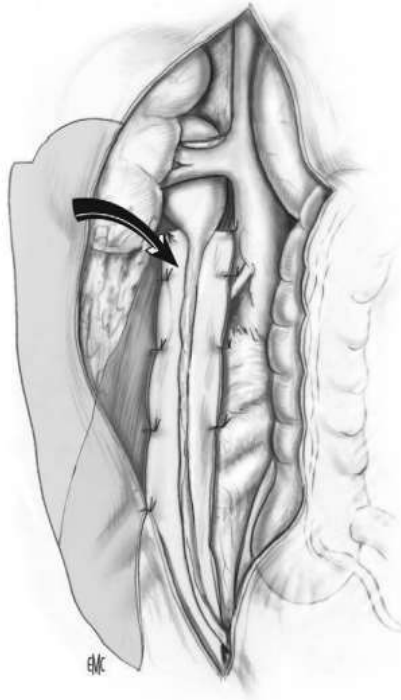


Figure N°54 : Technique du Lambeau péritonéal.

✓ *Interposition d'un lambeau épiploïque :*

Deux lambeaux épiploïques vascularisés par l'arcade gastroépiploïque sont libérés après décollement colo-épiploïque et sectionnés sur la ligne médiane.

L'épiploon est alors passé dans l'incision du péritoine pariétal postérieur et un manchon épiploïque est alors confectionné en le suturant sur lui-même par quelques points de fils résorbables [201,203].

L'urétérolyse avec omentoplastie a l'avantage de permettre de couvrir entièrement les deux uretères en préservant leur trajet rétropéritonéal. De plus, l'épiploon améliore la vascularisation de l'uretère potentiellement ischémique. Les complications potentielles sont : l'occlusion intestinale par brides (14 %), la fistule urétérale et l'ascite chyleuse [200]. En cas de plaie urétérale peropératoire, l'épiploplastie est préconisée par certains auteurs.

Selon TIPTAFT et COLL, cette méthode amènerait une meilleure protection quant à la récurrence sténotique par rapport à l'intrapéritonisation (figure 55).

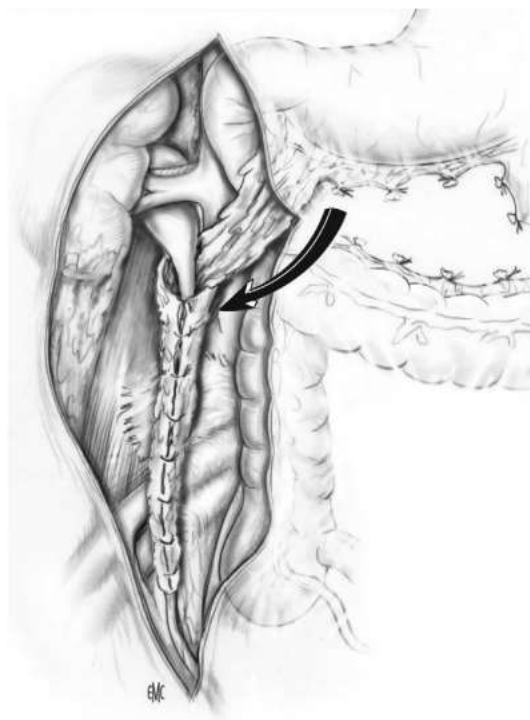


Figure N°55 : Technique du lambeau épiploïque.

- Chirurgie laparoscopique [101,171,199,204,205]:

L'urétérolyse à ciel ouvert est efficace pour la correction des compressions extrinsèques dans plus de 90 % des cas, en l'absence d'atteinte rénale. Malheureusement, cette chirurgie réparatrice est associée à une morbidité importante (jusqu'à 60 % des cas), nécessitant des hospitalisations longues et une mortalité non négligeable (9 %).

Récemment, le développement de la chirurgie laparoscopique a permis de réaliser des interventions moins agressives sur la plupart des affections urologiques.

Kavoussi et Peters ont rapporté la première urétérolyse laparoscopique en 1992. Deux ans plus tard, Puppo a réalisé une urétérolyse bilatérale avec intrapéritonisation des uretères et épiploplastie à l'aide d'un manchon épiploïque pédiculé périurétéral.

L'avantage certain de la coelioscopie est de réduire la morbidité post opératoire (le premier lever du patient se fait le jour même de l'intervention, la consommation

d'antalgiques est moindre, les cicatrices sont moins importantes et cicatriseront plus facilement).

L'inconvénient reste la longueur du temps opératoire et le fait qu'elle soit réservée surtout aux sténoses urétérales courtes.

La voie de préférence est une voie transpéritonéale, car elle offre des repères anatomiques et un espace de travail important. Une sonde urétérale 7 Ch est placée en préopératoire de façon rétrograde afin d'aider à identifier l'uretère durant la dissection.

➤ **Création du pneumopéritoine à ciel ouvert :**

Mise en place du trocart de 10 mm (optique) et position pararectale à hauteur de l'ombilic après incision du péritoine à ciel ouvert. Insufflation de CO₂ à un débit maximal d'emblée et une pression de 12 mmHg.

En général, quatre ou cinq trocarts sont utilisés : deux trocarts de 5 mm sur la ligne axillaire antérieure en sous-costal et dans la fosse iliaque homolatérale (figure 56).

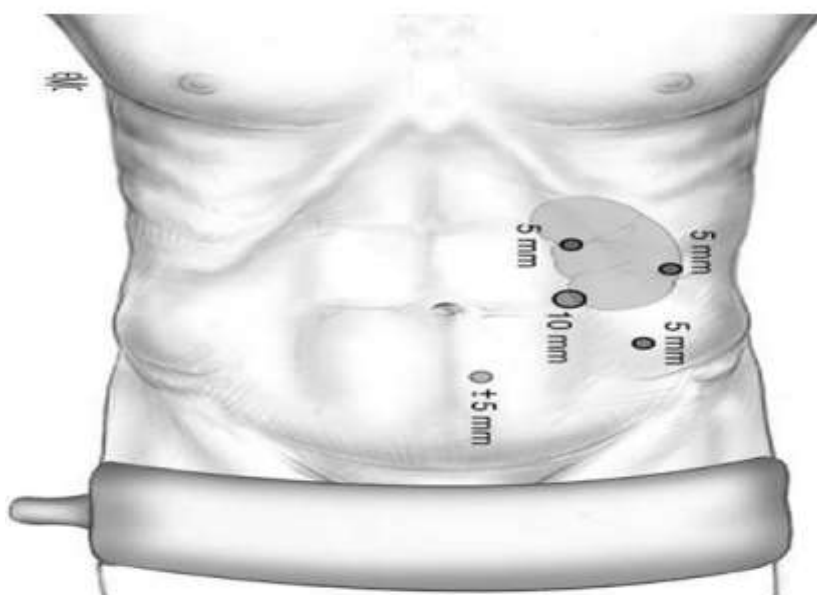


Figure N°56 : Disposition des trocarts au cours de laparoscopie

➤ **Décollement colique :**

Il permet d'accéder au plan de la voie excrétrice. Le clon est attiré en dedans par une pince à préhension.

À gauche, la difficulté réside dans la dissection de l'angle colique gauche dont le rapport le plus étroit est la rate. Il faut rester en arrière du mésoclon et en avant de la loge rénale.

➤ **Libération et protection de l'uretère :**

La partie proximale de l'uretère dilaté est repérée sur le psoas, en arrière du pédicule gonadique qui est toujours vu en premier.

L'identification de l'uretère peut être facilitée par la mobilisation de la sonde urétérale d'avant en arrière. Le trocart de 10 mm pararectal est destiné à l'optique.

En cas d'atteinte de l'uretère pelvien, un trocart de 5 mm peut être rajouté entre la symphyse et l'ombilic (figure 57).

L'uretère est ensuite progressivement libéré du haut vers le bas en alternant la dissection aux ciseaux à lame froide et la section. Un dissecteur adapté est utile pour amorcer le plan entre l'adventice et la fibrose (figure 58).

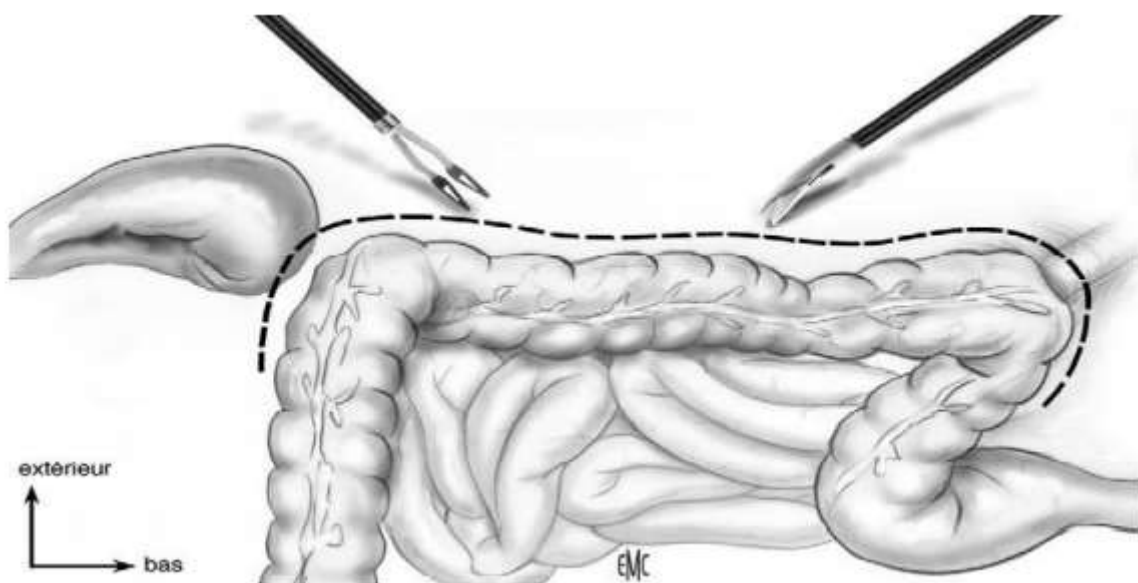


Figure 57 : L'abord de l'uretère gauche après décollement colique

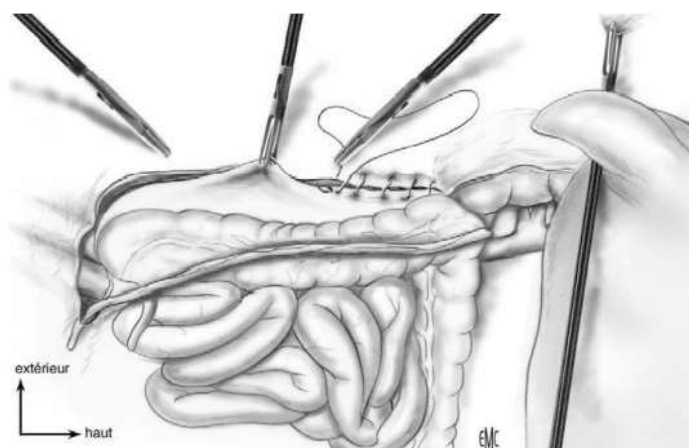


Figure N°58 : Intrapéritonisation coelioscopique de l'uretère

Soins postopératoires :

Un drainage prolongé des urines par des sondes endo-urétérales est assuré pendant au moins 3 semaines pour assurer la cicatrisation. Le drainage peut être ôté plus rapidement en cas d'absence de lésion urétérale. Celui-ci sera prolongé en cas de lésion accidentelle de l'adventice en peropératoire [203].

Les corticoïdes semblent avoir un effet bénéfique en postopératoire en diminuant le taux de récurrences (tableau N°13).

Tableau N°13 : Récurrences de la maladie après traitement chirurgical (avec ou sans corticothérapie) dans 134 cas de FRP d'après Wagenknecht [152]

Technique chirurgicale		Nombre de cas	Récurrences sans corticoïdes	Récurrences avec corticoïdes postopératoires	Nombre total de récurrences pour chaque technique	
					Cas	Pourcentage
Urétérolyse seule	Unilatérale	15	9	--	13	68%
	Bilatérale	4	4	--		
Urétérolyse + déplacement latéral	Unilatérale	10	4	1	6	33%
	Bilatérale	8	-	1		
Urétérolyse + enveloppement par le grand épiploon	Unilatérale	7	4	-	5	56%
	Bilatérale	2	-	1		
Urétérolyse et duplication péritonéale	Unilatérale	8	-	1	2	14%
	Bilatérale	6	1	1		
Urétérolyse et intra-péritonisation des uretères	Unilatérale	35	8	1	16	22%
	Bilatérale	39	5	2		

L'urétérolyse est moins de moins utilisée pendant les dernières décennies.

- Comparaison entre laparoscopie et chirurgie ouverte [206,207] :

Sur le plan technique, tous les auteurs sont d'accord sur la difficulté du traitement de la FRP par voie laparoscopique. Cette difficulté est dû à l'absence du caractère tridimensionnel dans lequel on travail habituellement en chirurgie ouverte.

En outre, la fermeté du tissu fibreux qui entoure l'uretère et l'absence de la sensation tactile qu'offre la chirurgie ouverte rendent la laparoscopie plus difficile.

En revanche, l'approche laparoscopique comporte des avantages. Il s'agit d'une technique avec un abord mini-invasif peu délabrant de la paroi abdominale, la douleur post opératoire est réduite, le rétablissement du patient est plus rapide et la durée d'hospitalisation est plus courte.

Au total, le petit nombre de cas publiés des différentes techniques, exige de nouvelles observations avant que n'importe quelles conclusions ne soient données de la valeur de telle ou telle attitude.

2.4. Autres modalités de chirurgie urologique [1,13,37,208,209,210,211] :

Certaines techniques sont réalisées en cas de situation particulière, nous citons :

- ❖ L'urétéroplastie [38,211,212] :

L'urétéroplastie est indiquée en présence :

- D'une récurrence après urétérolyse ;
- Si l'urétérolyse s'avère impossible ;
- Si l'uretère libéré ne présente pas de garanties satisfaisantes de vitalité.

Le remplacement urétéral peut être envisagé par :

- Un lambeau vésical tubulé type BOARI-KUSS (figure 59)
- Une vessie pseudo qui peut remplacer l'uretère pelvien jusqu'au-dessus du croisement des voies iliaques ;

- Une trans-urétérostomie dans le cas de forme unilatérale ;
- Une entéro-urétéroplastie qui reste le procédé de choix car l'uretère est sain, souple et à l'abri de la fibrose. Le greffon iléal sera pyélovésical en situation intrapéritonéale, l'anastomose supérieure de cette plastie portant sur le bassinnet ou sur un calice (figure 60).

Cette iléoplastie présente des complications tardives qui sont représentés essentiellement par l'hypersécrétion du mucus, les désordres hydroélectrolytiques graves en cas d'insuffisance rénale ; la formation de calcul et l'infection urinaire. Ces derniers sont à prévenir par une hyperhydratation.

- Une appendiculo-urétéroplastie : elle est la plus utilisée après l'entéro-urétéroplastie, mais elle expose au risque de sténose anastomotique. La majorité des appendiculo-urétéroplasties ont été réalisées à droite, mais lorsque le méso-appendice est long et mobile, cette technique peut être utilisée à gauche.

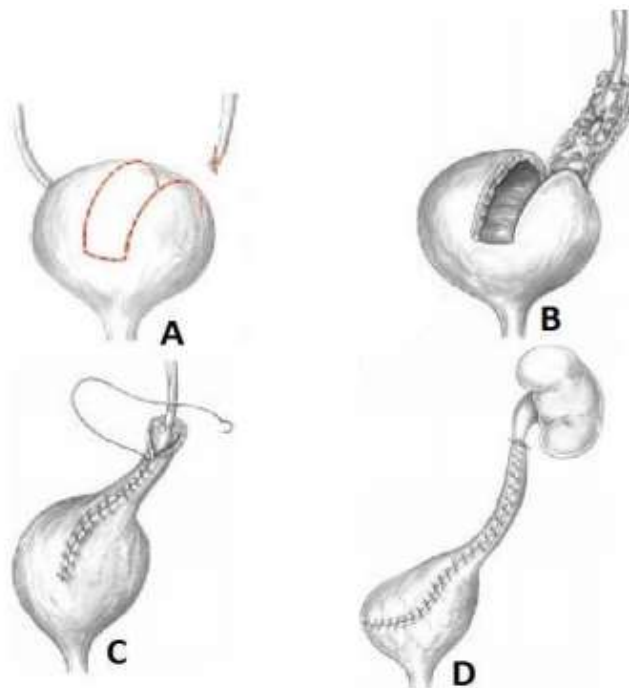


Figure N°59 : Schéma montrant les différentes étapes du lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss [211]

A : Découpe du lambeau vésical.

B : Réimplantation urétérale.

C : Fermeture du lambeau.

D : Fermeture du lambeau et réimplantation urétérovésicale

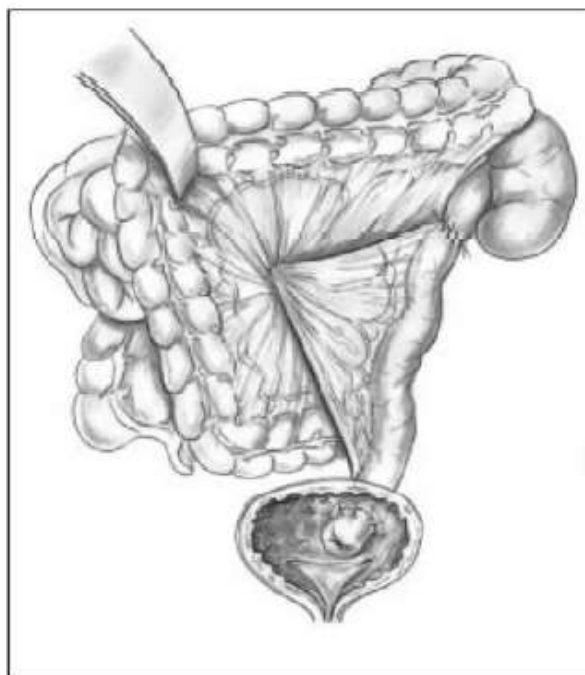


Figure N°60 : schéma montrant une urétéro-iléoplastie gauche.

Dans notre série, aucune urétéroplastie n'a été réalisée.

❖ **Plastie prothétique de l'uretère : [211]**

Desgrandschamps a décrit récemment une technique de remplacement prothétique de l'uretère [209] : il s'agit d'un pontage pyélovésical réalisé au moyen d'une prothèse composée d'un tube interne de silicone recouvert d'un tube annelé de polytétrafluoroéthylène dont le diamètre extérieur est de 9,5 mm.

Le patient est installé le bassin à plat et le tronc incliné de trois quarts. La ponction des cavités rénales est effectuée sous contrôle échographique et radioscopique. Un guide y est introduit et permet la dilatation du trajet et la mise en place d'une gaine d'Amplatz 30F : celle-ci permet le passage de la prothèse. Le cheminement de la prothèse est sous cutané ; elle est ainsi tunnalisée jusqu'à la région sus-pubienne. Une courte voie d'abord sus pubienne verticale ou horizontale permet de réaliser une ouverture de la vessie. La portion intravésicale de la prothèse est constituée par le tube interne. À ce niveau, un manchon de silicone assure sa fixation avec la vessie.

❖ **La transplantation rénale [38,95] :**

Cette intervention permet de remédier à une atteinte étendue de l'uretère sans recourir à l'iléoplastie.

Elle est surtout réalisée dans les formes hautes qui touchent le pédicule rénal, et n'est possible que si la longueur de l'artère et de la veine rénale est suffisante.

Le rein est transplanté dans la fosse iliaque controlatérale avec anastomose vasculaire sur les vaisseaux iliaques. L'uretère pelvien sain est libéré pour être anastomosé au bassinet.

Le premier cas d'autotransplantation rénale pour FRP a été réalisé en 1996 par C.Linke après échec d'une urétérolyse suivie d'une tentative de reconstitution de l'uretère par lambeau spiralé, avec un recul satisfaisant de 12 mois [37,95].

❖ La néphrectomie [201,203] :

La néphrectomie correspond à l'ablation d'un rein. Dans le cadre de la FRP, la néphrectomie est réalisée habituellement sur un rein détruit par l'obstruction chronique, avec l'autre controlatéral sain.

Actuellement, la néphrectomie par coelioscopie transpéritonéale est de plus en plus utilisée pour l'ablation des reins non fonctionnels.

Dans notre série, l'indication de la néphrectomie a été posée dans 3 cas présentant des reins non fonctionnels sur scintigraphie, soit (13.6%).

❖ La pyéloplastie :

Elle a été décrite dans une observation de LEPOR pour une localisation inhabituelle de la fibrose rétropéritonéale avec envahissement de l'uretère proximal et du bassin [6,7].

Dans notre série, aucune pyéloplastie n'a été réalisée.

❖ Dilatation percutanée par ballon de la sténose urétérale [213,37]:

Un guide est poussé de façon antérograde après pyélostomie, sur lequel est monté un ballon type : « Gruntzig », l'opérateur réalise par la suite des insufflations de 30 s environ.

Cette méthode peut être considérée comme le traitement potentiel et palliatif des sujets à hauts risques chirurgicaux. La localisation et la longueur de la sténose urétérale sont les éléments déterminants pour prédire une réussite.

Dans notre série, cette technique n'a jamais été réalisée.

2.5. Chirurgie de l'anévrisme aortique :

Le but du traitement des anévrismes de l'aorte abdominale (AAA) (figure 90 et 91) dans la FRP est d'éliminer la source de l'inflammation à l'origine de la plaque fibreuse. En outre, le traitement de l'anévrisme permet d'éviter le risque de sa rupture.

Le principe du traitement de l'anévrisme de l'aorte abdominale repose sur la mise en place d'une prothèse vasculaire, permettant ainsi d'exclure la paroi anévrismale. Cette intervention peut se faire par chirurgie à ciel ouvert ou par endoscopie.

Le traitement chirurgical, par chirurgie à ciel ouvert, permet la mise à plat-greffe avec ouverture du sac anévrismal, qui éradique totalement le problème de la rupture secondaire puisqu'il n'y a plus d'anévrisme [214].

Le traitement endovasculaire exclut l'anévrisme par une endoprothèse couverte, introduite par voie fémorale et amarrée à la paroi aortique saine d'amont et d'aval par une endoprothèse.

Ses avantages principaux résident dans l'absence de laparotomie, de clampage aortique et dans la limitation des pertes sanguines. Par ailleurs, Le traitement endovasculaire est devenu une alternative thérapeutique à la chirurgie classique dans la pratique courante [214].

Dans la fibrose rétropéritonéale secondaire à l'anévrisme aortique, même après traitement chirurgical de celui-ci, la régression de la plaque fibreuse reste un sujet controversé. En effet, même si la régression totale de la plaque fibreuse a été décrite dans des séries [1], les résultats de plusieurs études indiquent qu'il y a persistance, parfois partielle de la plaque fibreuse [215,216]. Cette persistance après traitement chirurgical, soulève la question de savoir si l'association d'une corticothérapie post-opératoire serait bénéfique [217].



Figure N°61 : Image d'un anévrisme de l'aorte abdominale

2.6. Complications :

❖ Les complications de l'urétérolyse [1,6,37,101,97,171,218] :

Lors de l'urétérolyse, certaines complications peuvent survenir :

1. La plaie urétérale :

Son risque est élevé quand la dissection de la fibrose est difficile. Elle doit être répétée sous couvert d'une sonde urétérale et de néphrostomie seulement si le canal est bien vascularisé.

Le risque de la plaie urétérale lors de la dissection et celui de la nécrose ischémique lors des suites opératoires sont importants.

En cas de lésions de la paroi, il convient de fermer celle-ci par du fil résorbable 4/0 ou 5/0. Il est rarement nécessaire de faire une résection urétérale avec anastomose urétéro-urétérale.

Le Guyader rapporte dans sa série 5,5 % de fistules [6].

2. La nécrose urétérale [6,152,171]:

Elle est peu fréquente, elle se manifeste par une fièvre, une poussée d'insuffisance rénale, et un uropéritoïne.

Le traitement par la montée d'une sonde urétérale double J est souvent insuffisant pour tarir certaines fistules, l'urétérectomie segmentaire suivie d'une anastomose est très aléatoire, le traitement proposé selon le siège des lésions est une urétéro-iléoplastie ou une réimplantation urétérale dans une vessie proïque, le plus souvent ces lésions sont étendues, et le recours à une néphrectomie reste indiqué.

Dans la série de Le Guyader [6], cette complication est notée dans 22 % des cas.

3. La sténose urétérale itérative :

Dans la série de Le Guyader [6], elle est survenue dans 22 % des cas.

Pour Wagenknecht [97], la récurrence de la sténose urétérale après simple urétérolyse est de 68%.

❖ Autres complications :

Les complications postopératoires dans les autres interventions chirurgicales sont liées essentiellement au terrain. Elles sont souvent dues à des accidents thromboemboliques et hypertensifs, ainsi qu'à des complications infectieuses (tableau N°13)

Tableau N°13 : Les complications de la chirurgie

Série	Patients	Décès	Complications cardio-vasculaires	Complications urologiques	Autres
Wagenknecht [97]	156	48% récurrence sans corticothérapie 10% récurrence sous corticothérapie 5% nécrose urétérale
Dufour [58]	62	11 dont 5 dus à la chirurgie, 1 par péritonite, 1 par cellulite RP, 1 par arrêt cardiaque et 2 par septicémies	6 fistules. 7 récurrences.
Le Guyader [6]	31	1 péritonite urinaire avec rupture septique de la rate	1 embolie pulmonaire, 1 infarctus du myocarde	5% de fistules urinaires, 9% de nécrose urétérale, 9% de sténose itérative 39% de récurrence pour chirurgie seule, 17% de récurrence pour chirurgie associée à une corticothérapie
El Ouakdi [45]	12	1 fistule urétérale, 1 fistule pyélique, 1 sténose de l'uretère.	Abcès de la paroi
Deluca [38]	9
Barbaliás [37]	21	1 après 24 mois	1 sténose urétérale traitée par section et anastomose termino-terminale	Infection de la plaie, iléus paralytique
Mazeman [171]	13	1 décès en postopératoire précoce	4 récurrences : 1 après urétérolyse sans intrapéritonisation traité

				<p>par corticothérapie seule avec un bon résultat.</p> <p>2 récurrences motivant une réintervention avec un bon résultat et une évolution en IRC.</p> <p>1 récurrence nécessitant une néphrostomie qui n'a pas empêché l'évolution vers une IRC</p> <p>2 fistules urétérales : 1 traitée par sonde urétérale, l'autre ayant nécessité une néphrostomie.</p>	
Desbois [36]	31	4 thromboses veineuses	4 insuffisances rénales chroniques (IRC)	Hématome rétropéritonéal

Dans notre série, pour tous les malades opérés, les suites post opératoires ont été simples.

X. Evolution:

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 [5].
- 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% [97, 164,219].
- 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 FRP 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 [164]. Les fibroses secondaires d'origine néoplasique sont de mauvais pronostic.

Bien que des formes spontanément régressives à la suite de biopsie ou de laparotomie exploratrice aient été décrites, l'évolution la plus habituelle se fait vers l'aggravation de la maladie.

Dans les formes unilatérales, une bilatéralisation est possible au cours de l'évolution de la maladie [3,220].

Dans les formes bilatérales, une aggravation des signes de compression et des extensions de la fibrose aux autres organes à savoir : Compression vasculaire ; Compression digestive ; Extension au médiastin supérieur et l'atteinte vésicale ;

La rapidité de l'évolution est variable de quelques mois à plusieurs années. De longues périodes de stabilisation sont possibles avec potentiel évolutif parfois très tardif.

A distance, l'évolution est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux [49]. En dehors des récurrences de la FRP, les complications inhérentes à la maladie sont :

- ✓ Insuffisance rénale chronique [49] ;
- ✓ 30% des patients avec une clairance de la créatinine supérieure à 90 ml/min en fin de suivi.
- ✓ Thrombophlébite des membres inférieurs dans 17% [13];
- ✓ Œdèmes des membres inférieurs chroniques et développement d'une circulation collatérale abdominale en rapport avec la sténose de la veine cave inférieure [5,6,7,56,58,106,107,99]
- ✓ Apparition d'une hypertension artérielle : 7% [6,7,99]
- ✓ Hydrocèle [221];
- ✓ Anéjaculation et autres troubles sexuels : la compression progressive des fibres sympathiques périaortiques peut conduire à l'anéjaculation [187];
- ✓ Claudication : la compression progressive de l'aorte peut conduire à l'apparition des claudications artérielles des membres inférieurs [13].
- ✓ Corticodépendance : 47% [222]
- ✓ Décès : entre 7% et 25% (5% dans notre étude) [58,222] ;

Les suites post-opératoires pour tous les patients opérés étaient simples, sans complications.

Une amélioration clinique et biologique était notée chez 16 patients, soit (72.7%), par une régression de la douleur et amélioration de l'état général. Sur le plan biologique, une amélioration de la fonction rénale et régression du syndrome inflammatoire biologique.

Une aggravation clinique et biologique était notée chez un patient, soit (5%).

Cinq patients avaient évolué vers une insuffisance rénale chronique, soit (22%).

Un contrôle scannographique était réalisé chez 9 de nos patients, soit (41%), et avait montré :

- Régression du volume de la masse de fibrose chez 7 patients, soit (31%).
- Stabilisation de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).
- Pas de régression de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).

Aucune complication liée à la corticothérapie n'était notée chez les patients au cours du suivi.

La mortalité dans notre série était de 5%, un seul était décédé au cours de son hospitalisation par un AVC ischémique cérébral avec engagement.

XI. Surveillance :

1. Intérêt :

L'évolution à distance des FRP est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux.

Les gestes chirurgicaux se limitent à la libération des uretères comprimés par la plaque fibreuse, sans agir sur l'origine de la maladie. Lors d'une simple urétérolyse, les récurrences sont fréquentes, estimées à 68 % [13,97,171]. Bien que les différentes méthodes chirurgicales de protection urétérale permettent de réduire ces récurrences à 30 % mais elles ne les suppriment pas [205]. En cas d'urétérolyse associée à une protection urétérale le taux de récurrence est de 48 %.

Les résultats à long terme de l'épiploplastie ou du lambeau péritonéal semblent supérieurs à ceux de l'intrapéritonisation (6 % de récurrences contre 50 %) [200]. La littérature ne semble pas montrer de bénéfice significatif du lambeau épiploïque par rapport au lambeau péritonéal [220].

La compression urétérale réapparaît aux endroits où la protection est impossible, notamment aux deux extrémités de l'uretère. Il paraît d'un intérêt évident de mettre en place une protection urétérale préventive dans le cas d'intervention sur les formes unilatérales pour prévenir une bilatéralisation.

L'utilisation des corticoïdes est intéressante pour prévenir les récurrences des sténoses urétérales après traitement chirurgical selon Wagenknecht, elles sont réduites de cinq [97].

Le délai d'apparition des récurrences est imprévisible allant de trois mois à plus de 9 ans quel que soit le traitement, elles sont plus fréquentes dans les 5 premières années imposant ainsi une surveillance étroite [13,97,171].

2. Moyens :

2.1. Clinique :

Une surveillance régulière du poids, de l'état général, de la tension artérielle, de la température, et un examen des fosses lombaires, s'impose chez tous les patients suivis pour fibrose rétropéritonéale.

2.2. Biologie :

La surveillance biologique se base essentiellement sur l'évaluation de la fonction rénale par dosage de l'urée et de la créatininémie, et sur l'appréciation du syndrome inflammatoire biologique par mesure de la VS et la CRP.

Certains auteurs préconisent un rythme de surveillance régulière de un à deux mois de ces deux paramètres [1,13].

2.3. Radiologie [9]:

L'échographie abdominale et la TDM sont les examens les plus utilisés pour la surveillance.

- Ainsi, les éléments radiologiques de surveillance des FRP dépendent du choix thérapeutique.
 - o Les FRPB traitées par chirurgie peuvent être surveillées par simple UIV.
 - o L'efficacité d'un traitement corticoïde peut être évaluée de façon directe par l'échographie et notamment par la TDM, au moindre doute quant à la perméabilité urétérale, l'UIV s'impose de nouveau.

Cette surveillance doit être longtemps poursuivie car on peut assister à des reprises évolutives lors de la diminution ou de l'arrêt des corticoïdes.

- Chez les malades traités par association corticothérapie sonde double J, la surveillance évolutive de la fibrose repose sur la TDM.

Après retrait des sondes urétérales vers le 3^{ème} mois, l'évaluation de la perméabilité des uretères par une UIV s'impose.

La fréquence des examens est variable selon les cas : tous les six mois environ pendant les deux premières années, puis une fois par an si aucun signe de rechute n'intervient, et ceci pendant une durée illimitée [1,13].

Dans notre série, on s'est basé sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques pour surveiller l'évolution de cette affection.

Sur le plan clinique : la surveillance de l'état général, la douleur, le poids, la tension et les signes de compression veineuse.

Sur le plan biologique : la fonction rénale et la vitesse de sédimentation.

Sur le plan radiologique : un contrôle scannographique était réalisé chez 9 de nos patients, soit (41%), et avait montré :

- Régression du volume de la masse de fibrose chez 7 patients, soit (31%).
- Stabilisation de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).
- Pas de régression de la masse de fibrose chez un seul patient, soit (5%).

XII. Pronostic :

Le pronostic de la FRP est essentiellement lié [171,173,172]:

- A l'atteinte rénale : Chez les patients porteurs d'une FRP idiopathique sans atteinte rénale ou avec un traitement efficace, le pronostic est généralement excellent avec

90 à 100 % de survie à long terme [5,60,95,96]

Dans la série de Baker [5], le taux d'urée et de créatininémie au moment du diagnostic, chez les patients atteints de FRP, reste un élément pronostic remarquable. En effet, il existe une différence significative ($p < 0.05$) des taux de l'urée et de la créatininémie au moment du diagnostic chez 15 patients décédés, et 36 vivants parmi des patients suivi pour FRP :

✓ Patients décédés : Urée = 28 ± 21 mmol/l ;

Créatinine = 720 ± 45 μ mol/l ;

✓ Patients vivants : Urée = $17,8 \pm 13$ mmol/l ;

Créatinine = 410 ± 34 μ mol/l ;

- Au retard du diagnostic : En effet, le risque d'avoir une insuffisance rénale chronique irréversible par destruction du parenchyme rénal est d'autant plus grand que la fibrose est ancienne [5]. La majorité des patients répondent favorablement aux différentes thérapeutiques instaurées, si le diagnostic est posé dans les premiers stades de la maladie.
- Au caractère malin ou pas de la FRP : En revanche, le pronostic prend un caractère très péjoratif dans les fibroses malignes puisque la moyenne de survie est de 03 à 06 mois après le diagnostic [96].
- Aux atteintes vasculaires : avec les complications thromboemboliques de la compression veineuse et les plus rares ischémies par sténoses artérielles.

Les FRP avec compression veineuse sont de bon pronostic si la prise en charge est rapide et adéquate. Tout retard expose à un risque d'embolie pulmonaire qui peut engager rapidement le pronostic vital.

Dans notre série, les meilleurs résultats en matière d'évolution ont été observés chez les patients admis avec une fonction rénale conservée ou les patients avec une légère altération de la fonction rénale, avec une légère à bonne amélioration chez 15 patients, 6 patients avaient aggravé leurs fonctions rénales avec la persistance d'une IRC chez 4, un patient était décédé au cours de son suivi suite à un AVC ischémique cérébral.

CONCLUSION

La FRP est une maladie rare qui se caractérise par la transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en une masse fibreuse qui enserre l'aorte abdominale, la VCI et les uretères.

Elle touche essentiellement l'homme âgé de 45 à 70 ans avec un âge moyen de 53 ans, pour des extrêmes allant de 14 à 85 ans. Le sex-ratio M/F est de 3,1.

C'est une affection urologique par sa révélation, son diagnostic, son traitement et son pronostic.

Sa physiopathologie reste inconnue, plusieurs hypothèses ont été proposées, celle d'une origine auto-immune reste la plus admise.

La FRP peut être idiopathique dans 70% des cas, mais aussi être secondaire, soit à une prise médicamenteuse, à une agression rétropéritonéale ou périanévrysmale ou bien à un processus malin, d'où l'intérêt de l'étude histologique.

Le tableau clinique associe des douleurs lombo-abdominales, parfois associées à des OMI et une AEG avec un amaigrissement souvent important.

Sur le plan biologique, cette affection est caractérisée par un syndrome inflammatoire avec une augmentation de la VS, une anémie inflammatoire et une insuffisance rénale qui peut être notées dans les formes évoluées.

L'échographie représente l'examen paraclinique d'imagerie qui est souvent pratiqué en premier. Cependant, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) restent les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic de la maladie.

La surveillance de l'évolution de la plaque fibreuse se fait par la TDM. Le diagnostic étiologique repose sur l'histologie.

Le traitement de la FRPB peut faire appel à la corticothérapie qui est le choix thérapeutique de première intention. La durée du traitement est souvent en fonction de l'évolution de la maladie. Le traitement par drainage des voies urinaires est souvent

indiqué en première intention dans le but principal de soulager le rein obstrué. Le traitement chirurgical par urétérolyse est de moins en moins utilisé devant les bénéfices qu'apporte le drainage des voies excrétrices par sondes double J associé ou non à la corticothérapie. L'urétérolyse avec intrapéritonisation des uretères reste la méthode la plus utilisée et celle qui protège le mieux contre les récurrences. L'urétérolyse peut être proposée en cas de forte suspicion de forme secondaire et lorsque la biopsie par voie radiologique est difficile et/ou lorsque le traitement médical n'a pas permis de réduire la masse et qu'une obstruction des voies urinaires persiste.

Les récurrences sont très fréquentes dans les 10 premières années de l'évolution de la maladie. L'incidence des récurrences est plus importante pendant les cinq premières années, ce qui implique une surveillance très prolongée des patients après traitement. Cette surveillance est clinique, biologique et radiologique.

Le pronostic des FRPB dépend de la précocité du diagnostic et de la fonction rénale. Quant aux formes malignes leur pronostic reste sévère.

Les deux facteurs essentiels de la mortalité sont : l'âge avancé des patients ; et l'importance de l'insuffisance rénale au moment du diagnostic.

RÉSUMÉ

Résumé

Introduction :

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une affection rare caractérisée par une transformation du tissu rétropéritonéal en une nappe sclérofibreuse rétractile, associée à un engainement des uretères, l'aorte, la veine cave inférieure et des organes adjacents.

Elle est dotée d'un grand polymorphisme clinique, d'une disparité étiologique considérable, et elle est caractérisée par l'absence de consensus thérapeutique codifiée.

Cette pathologie peut se manifester cliniquement par des douleurs type lombaire, fièvre, amaigrissement, signes urologiques, signes abdominaux et autres, avec un syndrome inflammatoire biologique et une insuffisance rénale sur le plan biologique.

L'échographie est l'examen réalisé en 1^{ère} intention, mais la TDM et l'IRM restent les examens de choix pour mettre en évidence la plaque de fibrose, préciser sa morphologie, son emplacement et sa propagation aux structures avoisinantes.

Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective de vingt-deux observations à propos de la fibrose rétropéritonéale colligées au service d'urologie au CHU Hassan II de Fès durant une période de 14 ans (2005–2019).

Objectifs :

Les objectifs spécifiques de ce travail consistent à :

- Rapporter la série du service
- Étudier la prévalence, les aspects cliniques, biologiques et radiologiques de cette pathologie.

- Préciser les modalités thérapeutiques.

Résultats :

La moyenne d'âge des patients était de 54.9 ans avec des extrêmes allant de 31 ans jusqu'à 76 ans, avec une prédominance de la tranche d'âge entre 50 - 60 ans et entre 70 - 80 ans.

De 22 patients, quinze de sexe masculin (68%), et sept de sexe féminin (32%), avec un sex ratio M/F du groupe de 2.142.

La symptomatologie clinique était très variable. Tous les patients avaient présenté des douleurs à prédominance lombaire chez vingt patients soit (91%), d'autres avaient présenté des douleurs abdominales et coliques néphrétiques. Quatre de nos patients, soit (18%) présentaient un amaigrissement non chiffré au moment du diagnostic. Deux patients présentaient des œdèmes des membres inférieurs (9%). Les signes urinaires et les autres signes étaient variables et non spécifiques. L'examen clinique avait trouvé une sensibilité lombaire chez sept patients soit (32%). Les explorations biologiques avait objectivé une insuffisance rénale chez vingt de nos patients, soit (90.9%), un syndrome inflammatoire biologique avec une vitesse de sédimentation accélérée chez 9 patients, et un CRP augmentée chez 13 patients. Le diagnostic de la maladie était suspecté dans tous les cas sur les données de l'échographie avec la présence une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale modérée à sévère, et confirmé par la TDM qui objectivait une lésion tissulaire rétropéritonéale engainant les vaisseaux et les voies urinaires.

Une étude histologique était réalisée chez 8 de nos patients, soit (36.3%) qui avait confirmé le caractère inflammatoire et bénin de la masse de fibrose.

Dans notre série, la FRP était idiopathique chez 17 patients, soit (77.2%), secondaire à un anévrisme de l'aorte abdominale chez 2 patients (9%), post radiothérapie chez 2 patients (9%), secondaire dans le cadre d'un syndrome de

Gougerot-Sjogren chez un patient (5%).

Tous nos patients avaient bénéficié d'un drainage urinaire par des sondes double J. 15 patients avaient reçu une corticothérapie associée (68.2%). Une patiente avait reçu également du tamoxifène.

Une amélioration clinique et biologique était notée chez 16 patients, soit (72.7%), par une régression de la douleur et amélioration de l'état général. Sur le plan biologique, une amélioration de la fonction rénale et régression du syndrome inflammatoire biologique. Une aggravation clinique et biologique était notée chez un patient, soit (5%). Cinq patients avaient évolué vers une insuffisance rénale chronique, soit (22%). Un patient était décédé au cours de son hospitalisation par un AVC ischémique cérébral avec engagement. Aucune complication liée à la corticothérapie n'était notée chez les patients au cours du suivi. Trois patients présentaient un rein non fonctionnel (13.6%), avaient bénéficié d'une néphrectomie.

Conclusion

Nous avons confirmé la rareté de la fibrose rétropéritonéale, la difficulté et le retard de son diagnostic, la fréquence de la douleur, du syndrome inflammatoire et de l'insuffisance rénale. Le drainage urinaire est indispensable dans la plupart des cas devant une IRO, associé dans la majorité des cas à une corticothérapie surtout en cas de FRP idiopathique. Le suivi régulier des malades est nécessaire.

Summary

Introduction:

The retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare affection characterized by the transformation of the retroperitoneal tissue into a sclerofibrous retractile mass surrounding the ureters, the aorta, the inferior vena cava, and adjacent organs.

It is endowed with clinical polymorphism and etiological disparity. It is also characterized by the lack of a codified therapeutic consensus.

This pathology can manifest clinically by lumbar pain, fever, weight loss, urologic and abdominal symptoms, with an inflammatory biological syndrome and renal failure.

The ultrasound is the first test to resort to, but the CT-scan and MRI remain the relevant choices to prove the presence of the fibrosis plaque, identify its morphology, its location, and its extension to neighboring structures.

Type of study:

This retrospective study is based on twenty-two observations of retroperitoneal fibrosis collected from the urology department at CHU Hassan II in Fez during a period of 14 years (2005, 2019).

Objectives:

This study aims at:

- Reporting the department series
- Analyzing the prevalence of this pathology as well as its clinical, biological, and radiological aspects.
- Identify therapeutic modalities.

Results:

The average age of patients is 54.9 years old, ranging from 31 to 76 years old, with the prevalence of the age groups between 50 – 60 years old and 70 –80 years old.

The study involves 15 male subjects (68%) and 7 female subjects (32%), with a ratio sexe of 2.142.

The clinical symptomatology is very variable. All patients suffer from different types of pain, and only 20 among them present lumbar pain (91%). 4 patients (18%) from the sample population present imprecise weight loss at the time of diagnosis. 2 patients suffers from edema of the lower limbs (9%). Urinary and other signs were variable and nonspecific.

The physical examination of 7 patients shows lumbar sensibility (31%).

A biological exploration shows renal failure among 20 patients (90.9%), a biological inflammatory syndrome represented by an accelerated sedimentation rate among 9 patients, and an elevated CRP among 13 patients.

Based on echographic data, and the presence of moderated to severe bilateral uretero-pyelo-caliceal dilatation, the diagnosis seems to be suspect in all the cases, and confirmed by CT-scan showing a retroperitoneal fibrous mass surrounding the vessels and the urinary tracts.

A histological test is carried out among 8 of the patients (36.6%) and confirmed the inflammatory and benign character of the fibrosis mass.

In our series, the RPF is idiopathic in 17 cases (77.2%). It was associated to abdominal aortic aneurysm in 2 cases (9%), post radiotherapy in 2 cases (9%), related to a Gougerot-Sjogren syndrome in one case (5%).

All patients benefited from urine drainage through double J catheters. 15 patients received also a corticotherapy (68.2%). One patient received Tamoxifene.

A clinical and biological improvement is noticed among 16 patients (72.7%), by a regression of the lumbar pain, and amelioration of the general condition.

In terms of biological factors, an amelioration of the renal function and the biological inflammatory syndrome was revealed. However, one patient presented a clinical and biological aggravation (5%). 5 others evolved into chronic renal failure (22%). One patient passed away during his hospitalization because of an ischemic stroke with cerebral engagement. No complication due to the corticotherapy has been noticed during the process. 3 patients suffering from a non-functional kidney endured a nephrectomy (13.6%).

Conclusion:

The study confirmed the scarcity of the RPF, the difficulty and the delay of its diagnosis, the frequency of the lumbar pain, the inflammatory syndrome and renal failure. The urine drainage is necessary in most of the cases involving an obstructive renal failure, aligned with corticotherapy. A regular follow-up is required.

ملخص

مقدمة

التليف خلف الصفاق هو مرض نادر يتميز بتحول النسيج الموجود خلف الصفاق إلى كتلة ليفية مقلصة، مع تغليف الحالبين والشريان الأبهر والوريد الأجوف السفلي والأعضاء المجاورة. يتميز هذا المرض بتنوع الأعراض الإكلينيكية، وتباين كبير في المسببات مع غياب برنامج علاجي مقنن. يمكن أن يتجلى هذا المرض سريريا من خلال آلام أسفل الظهر، الحمى، فقدان الوزن مع أعراض مرتبطة بالمسالك البولية والأعضاء الباطنية وغيرها، إضافة إلى متلازمة الالتهاب والفشل الكلوي على المستوى البيولوجي.

تعتبر الموجات فوق صوتية أول فحص منجز عند المرضى، لكن التصوير المقطعي والتصوير بالرنين المغناطيسي يظان هما الاختباران المفضلان لإبراز اللويحة الليفية وتحديد شكلها وموقعها وانتشارها إلى الأعضاء المجاورة.

نوع الدراسة

يتعلق الأمر بدراسة، بأثر رجعي لاثنتين وعشرين ملفا طبيا حول التليف خلف الصفاق تم جمعها بقسم المسالك البولية في المركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بمدينة فاس على مدار 14 عاما (2019-2005).

الأهداف

الأهداف المحددة لهذا العمل:

- تقديم سلسلة قسم المسالك البولية.
- دراسة الانتشار والجوانب السريرية والبيولوجية والإشعاعية لهذه الحالة المرضية.
- تحديد الطرق العلاجية.

النتائج

كان متوسط عمر المرضى 54,9 سنة، مع أعمار تتراوح بين 31 سنة و 71 سنة، مع غلبة الفئة العمرية بين 50 سنة و 60 سنة، وما بين 70 سنة و 80 سنة. من بين 22 مريضا 15 كانوا ذكورا (68%) و 7 إناثا (32%) ، مع نسبة الجنس أ/ذ تبلغ 2,142.

كانت الأعراض السريرية متباينة للغاية، حيث أظهر جميع المرضى آلام مختلفة، 20 منهم أظهروا آلاما أسفل الظهر، بينما عانى آخرون من آلام في البطن ومغص كلوي. وعانى 4 مرضى من فقدان الوزن في وقت التشخيص الذي لم يتم تحديده كميا، اثنان من المرضى عانوا من وذمة في الأطراف السفلية. أما الأعراض المرتبطة بالمسالك البولية وغيرها كانت متغيرة. وجد الجنس السريري آلام أسفل الظهر لدى 7 مرضى (32%) أما الفحوصات المخبرية فقد كشفت عن فشل كلوي عند 20 مريض، أي (90.9%) ، ومتلازمة التهابية

بيولوجية مع معدل تسريب متسارع عند 9 مرضى، وارتفاع في بروتين سي التفاعلي عند 13 مريضا. تم الاشتباه في تشخيص المرض في جميع الحالات بالاعتماد على بيانات الموجات فوق صوتية، مع وجود تمدد متوسط إلى شديد للحالبين والحويضتين، تم تأكيده بواسطة التصوير المقطعي الذي أظهر نسيج ليفي خلف الصفاق الذي يغلف الأوعية والمسالك البولية.

أجريت دراسة نسيجية بعد خزعة عند 8 مرضى (36.3%) ، أكدت الطبيعة الالتهابية والحميدة لكتلة التليف.

في سلسلتنا، كان تليف الصفاق مجهول السبب عند 17 مريضا (77.2%)، ومرتبا عن تمدد الشريان الأبهر البطني عند مريضين (9%) ، ومرتبا عن متلازمة جوجرون سجوجرن (syndrome de Gougerot Sjogren) عند مريض واحد (5%) تلقى جميع المرضى تصريفا للبول باستخدام مجسات جي مزدوجة، كما تلقى 15 مريضا علاجا مصاحبا بالكورتيكوستيرويد (68.2%) ، أما أحد المرضى فقد تلقى عقار التاموكسيفين كذلك. لوحظ تحسن إكلينيكي وبيولوجي عند 16 مريضا أي (72.7%) ، تجلى في تراجع الألم وتحسن الحالة العامة ، أما على المستوى البيولوجي، لوحظ تحسن في وظيفة الكلي وانحدار من متلازمة التهاب البيولوجي. كما لوحظ تدهور إكلينيكي وبيولوجي عند مريض واحد (5%) ، أما 5 مرضى فقد آلت حالتهم إلى فشل كلوي مزمن (22%). كما توفي أحد المرضى بسبب سكتة دماغية خلال رقوده في المستشفى. لم تلاحظ أي مضاعفات مرتبطة بالكورتيكوستيرويد أثناء متابعة المرضى. 3 مرضى خضعوا لعملية استئصال كلية غير عاملة (13.6%)

الإستنتاج

أكدنا ندرة التليف خلف الصفاق، مع صعوبة وتأخر تشخيصه، مع وجود آلام عند جل المرضى، إضافة الى متلازمة التهاب والفشل الكلوي. يعتبر التصريف البولي ضروريا في معظم الحالات أمام الفشل الكلوي الإنسدادي، إضافة إلى العلاج بالكورتيكوستيرويد خاصة في حالة التليف خلف الصفاق المجهولة السبب. تعد المراقبة المنتظمة للمرضى ضرورية.

ANNEXE

➤ **Examen clinique :**

• T.A :

• Température :

• Œdèmes 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 :

• Manifestations génitales : oui non

Si oui préciser :

• Manifestations digestives : oui non

Si oui préciser :

• Manifestations respiratoires : 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 :

-Scintigraphie : 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

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. **Augusto Vaglio, Carlo Salvarani, Carlo Buzio.**
Retroperitoneal fibrosis. THE LANCET, Vol
367 January 21, 2006 p 241–251
- [2]. **Chauveau D., Fiquet– – Kempf B. et al**
Fibroses rétropéritonéales : faits cliniques et physiopathologiques récents
Séminaire d'uro-néphrologie, 1997, 13e Série.
- [3]. **CHAPELON .C, ZIZA .J, GODEN P**
Les fibroses réopéritonéales
Presse méd. 1988 17 (9) 432–435
- [4]. **P. 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.
- [5]. **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.
- [6]. **LE GUYADER.S**
La FRP : à propos de 46 observations
Thèse Lyon I, 1992, n°92, LY01M047
- [7]. **LEPOR.H AND WALCH.P**
Idiopathic retroperitoneal fibrosis
The journal of urology 1979 vol 122, 1–6.
- [8]. **MAATEN TER.J, SMIT.AJ AND AL**
IRPF: idiopathic or secondary to atherosclerosis
Netherlands J. of medicine, 2000, vol 56, n°2, 35–37.

- [9]. **MEZGHANI.S, EL HAJJ.L, CHEMALI.R, CHABBERT.V, OTAL.P, KECHAOU.MS, JOFFRE.F**
Imagerie des fibroses rétropéritonéales et pelviennes.
Encycl.Med.Chir., Radiodiag.Urol.Gyneco. 2003; 34-290-A-10, 16p.
- [10]. **Keehn AY, Mufarrij PW, Stifelman MD.**
Robotic ureterolysis for relief of ureteral obstruction from retroperitoneal fibrosis.
Urology. 2011 juin;77(6):1370-4
- [11]. **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
- [12]. **ORMOND JK.**
Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.J.
Urol. 1948 juin;59(6):1072-9
- [13]. **V. Estrade, O. Traxer et al.**
La fibrose rétropéritonéale EMC 18-090-A-10, 2004
- [14]. **CHATELAIN.C, RICHARF.F, ET COLL**
Les incidences urologiques des fibroses rétropéritonéales
Chirurgie 1986, 112, 349-355.
- [15]. **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.

[16]. MOUJOUR.H

Fibrose rétropéritonéale à propos de 8 cas Thèse n°9, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, 1988.

[17]. AGRAOU B.

FRP à propos de 9 cas

Thèse Méd., Rabat, 1987, n°40.

[18]. OCHSNER. MIMSGAGE, BRANNAN WILLIAM AND AL

Medical therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis

The journal of urology 1975, 114, 700–704.

[19]. SCHNITZLER.L, VERRET.J ET COLL

Fibrosclérose multifocale (médiastinale, rétropéritonéale, pelvienne avec méésentérite rétractile)

Ann. Dermat-vennerol 1978, 105, 943–956.

[20]. ZECH.P, LABEEUW.M ET COLL

Évolution à long terme des FRPI à propos de 6 cas traités médicalement.

Nouv. Press. Med. 1973, 2 (8), 481–485

[21]. THOMASE.M, DARRACOTT.E AND AL

Steroids in the treatment of RPF

The journal of urology 1979, 121 –(109–111)

[22]. Frank J. Thornton, MD Scantha S. Kandiah, and al

Helical CT Evaluation of the Perirenal Space and Its Boundaries: A Cadaveric Study.

Radiology 2001; 218:659–663.

[23]. TAIAA HABIB

Anatomie du résidanat 3ème édition

[24]. Elaine N. Marieb

Anatomie et physiologie humaines

Traduction de la 4ème édition américaine.

[25]. SIMEP

Anatomie topographique et fonctionnelle.

Abdomen : la région rétropéritonéale, 2ème édition, Paris, 1991.

[26]. Gray's anatomie

Région postérieure de l'abdomen. Page 333 à 349

[27]. Collège universitaire des enseignants de néphrologie

Néphrologie : chapitre 01, 8ème édition

[28]. L. Le Normand, J.-M. Buzelin, O. Bouchot, J. Rigaud, G. Karam

Voie excrétrice supérieure : physiologie, physiopathologie des obstructions et explorations fonctionnelles .

EMC . 18-068-C-10. 2005

[29]. Faculté de médecine Xavier Bichat

Polycopié d'enseignement de l'anatomie pathologique.

<http://anapath-paris7.aphp.fr/>.

[30]. Pr. Philippe Chaffanjon

Université de Joseph Fourier Grenoble chapitre 19 les uretères

www.medatice-grenoble.fr.

[31]. Xavier Houard, Agnès Noël

Les protéases matricielles : applications physiologiques et pathologiques

Revue de Médecine thérapeutique Cardiologie. Volume 2, Numéro 2, 61-8, mars-avril 2004.

[32]. **Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al**

Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis

Lancet 2004; 363 (9419):1422-6.

[33]. **Jardin A, Fourmestraux N.**

Urétérolyse.

Encycl Méd Chir 1987, Techniques chirurgicales Urologie –Gynécologie, 41–

132, 6p.

[34]. **Mzabi A, et al.**

Fibrose rétropéritonéale de l'adulte : approche diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 32 cas.

Prog Urol (2018), <https://doi.org/10.1016/j.purol.2018.10.006>

[35]. **Lioger B, 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>

[36]. **A.- C. DESBOIS, B. HERVIER ET AL**

FRPI à propos de 31 cas

La revue de médecine interne 31S (2010) S35–S83

[37]. **BARBALIAS.G LIATSIKOS.E**

Idiopathic retroperitoneal fibrosis

Revised intern urology and nephrology 1999, 31, (4), 423–429

[38]. **DELUCA.S, TERRONE.C AND AL**

Aetiopathogenesis and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis.

Ann Urol, 1998; 32, n°3: 153–159.

- [39]. **VALERPUORT.J, MEDINA.M, VALPUESTA.I, SANCHEZ.G**
Rupture of kidney pelvis in retroperitoneal fibrosis. Arch.Esp.Urol 1999; 52:
269–71.
- [40]. **CHAN.S, JOHNSON.H, LOUGHLIN.M Mc,**
Idiopathic retroperitoneal fibrosis in children.
J.Urol. 1979; 122: 103.
- [41]. **WONG.C, SIBAI.H, BERNARD.C**
Localized idiopathic retroperitoneal fibrosis mimicking primary obstructive
megaureter in a child.
J.Urol. 2000; 163:1913–1914.
- [42]. **van Bommel EFH, Jansen I, Hendriksz TR, Aarnoudse ALHJ.**
Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and
clinicoradiologic presentation.
Medicine (Baltimore) 2009;88:193–201.
- [43]. **Mr Allali.R**
Fibrose rétropéritonéale à propos de 20 cas et revue de la littérature
Thèse N° 48 , 13 /04/2016, Faculté de médecine et pharmacie de Marrakech.
- [44]. **J.A. ROBERTSON**
Retroperitoneal fibrosis Urology,
June 1974, vol 2, n°6, 742–746
- [45]. **EL OUKDI.OM, BAHLOUL.A ET COLL**
La FRP: à propos de 12 cas ; étude rétrospective
J. d'urologie, 1989, 95 (3), 161–167.
- [46]. **RAN KATZ, DRAGAN GOLIJANIN, DOV PODE, AND AMOS SHAPIRO**
Primary and postoperative retroperitoneal fibrosisréxperience with 18 cases
Urology, 60 (5), 2002.

[47]. D. OUERTANI, M. SMITI KHANFIR ET AL

FRP : à propos de huit cas

La revue de médecine interne, 30 (2009) S77–S151.

[48]. 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.

[49]. GALLAIS SEREZAL ET AL

FRPI : évolution à long terme du pronostic rénal dans une série rétrospective multicentrique de 30 cas

Revue de Médecine Interne, 33S (2013) A28–A89.

[50]. Paul J. Scheel Jr, Nancy Feeley

Retroperitoneal fibrosis

Rheum Dis Clin N Am 39 (2013) 365–381

[51]. Mitchinson MJ

Retroperitoneal fibrosis revisited

Arch Pathol Lab Med 1986; 110(9):784–786.

[52]. ROITT, BROSTOFF, MALE

Immunologie 4ème édition.

DeBoeck Université

[53]. 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: 684-688
- [54]. **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.
- [55]. **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
- [56]. **Vaglio A, Palmisano A, Ferretti S, et al**
Peripheral inflammatory arthritis in patients with chronic periaortitis: report of five cases and review of the literature.
Rheumatology (Oxford) 2008 ; 47(3) :315-8.
- [57]. **Moroni G, Del Papa N, Moronetti LM, et al**
Increased levels of circulating endothelial cells in chronic periaortitis as a marker of active disease
Kidney Int 2005; 68(2):562-8
- [58]. **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.
- [59]. **Vaglio A, Greco P, Corradi D, et al**
Autoimmune aspects of chronic periaortitis
Autoimmun Rev 2006; 5(7):458-64
- [60]. **AMIS.ES**
Retroperitoneal fibrosis.
Am.J.Roentgenol. 1991; 157: 321-329.

[61]. BULLOCK N

Idiopathic retroperitoneal fibrosis now know to be an allergic reaction to insoluble lipid leaking through arteris.

B.M.J. 1998; 29: 240-1.

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

Characterisation of inflammatory cells associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis.

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

[63]. ROSS.R

Atherosclerosis an inflammatory disease.

N.Engl.J.Med 1999; 340: 115-126.

[64]. LESECHE.G, ANDREASSIAN.B, SCHAETZ.A, BOUTTIER.S, KITZIS.M

Anévrysme de l'aorte abdominale avec fibrose péri-aortique

Chirurgie 1992 ; 118: 210-216

[65]. Parums DV, Chadwick DR, Mitchinson MJ

The localisation of immunoglobulin in chronic periaortitis

Atherosclerosis 1986; 61: 117-123.

[66]. Mitchinson MJ

Insoluble lipids in human atherosclerotic plaques.

Atherosclerosis 1982; 45: 11-15

[67]. Nabil Jakhlal, MD; Anouar Elghazoui, MD; Youness Jabbour, MD; Tarik Karmouni, MD; Khalid Elkhader, MD; Abdellatif Koutani, MD; Ahmed Ibenattya, MD

Can Urol Assoc J 2017;11(1-2):E26-31.

<http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.4122>

Published online January 12, 2017

- [68]. **Khosroshahi A, Ayalon R, Beck Jr LH, et al**
IgG4-related disease is not associated with antibody to the phospholipase A2 receptor
Int J. Rheumatol 2012;1:15.
- [69]. **Okazaki K, Uchida K**
Immunological aspects of IgG4-related disease
Current Immunology Reviews 2011; 7:204-11.
- [70]. **Stone JH, Zen Y, Deshpande V**
IgG4-related disease
N. Engl. J. Med. 2012 Feb 9 ; 366(6): 531-51
- [71]. **Zen Y, Nakanuma Y**
Pathogenesis of IgG4 related disease
Curr Opin Rheumatol. 2011 Jan 23 (1): 114-8.
- [72]. **Hatsiopoulou O, Irving S, Sharma SD**
Retroperitoneal fibrosis in two brothers
J. Urol 2001; 16:182.
- [73]. **ASUDILLO.A, ALRIC.L, JAMARD.B, LAROCHE.M**
Fibrose rétropéritonéale chez un patient HLA B 27.
Rev.Med.Int. 1990; 20: 1148-1149.
- [74]. **AZAIS.I, ROBLOT.P et COLL**
Fibrose rétropéritonéale idiopathique et spondylarthrite ankylosante.
Rev.Rhum. [Ed.Fr.] 1993; 60(5): 367-370.
- [75]. **HISSONG.S**
Retroperitoneal fibrosis.
Am.J.R 1969; 107: 776-784.
- [76]. **BEZZA.A, EL MAGHRAOUI.A, GHADOUANE.M, TABACHE.F, ABOUZAHIR.A,**

ABBAR.M,

GHAFFIR.D, OHAYON.V,

Fibrose rétro-péritonéale idiopathique et spondylarthrite ankylosante.

Rev. Rhum.[Ed Fr] 2002; 69: 938-41.

[77]. **Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, et al.**

A novel clinical entity, IgG4-related disease (IgG4RD): General concept and details. Mod Rheumatol 2012;22:1-14.

<https://doi.org/10.3109/s10165-011-0508-6>

[78]. **Gilkeson GS, Allen NB**

Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease

Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23-38.

[79]. **Koep L, Zuidema GD**

The clinical significance of retroperitoneal fibrosis

Surgery 1977; 81: 250-57

[80]. **Kottra JJ, Dunnick NR**

Retroperitoneal fibrosis.

Radiol Clin North Am 1996; 34: 1259-75.

[81]. **Agarwal P, Fahn S, Frucht SJ**

Diagnosis and management of pergolide-induced fibrosis

Mov Disord 2004; 19: 699-704.

[82]. **Cordone RP, Brandeis SZ, Richman H**

Rectal perforation during barium enema: Report of a case

Dis Colon Rectum 1988; 31: 563-69.

Ahmad S.

[83]. Methyldopa and retroperitoneal fibrosis

Am. Heart. J. 1983; 105: 1037-1038.

[84]. Waters VV. Hydralazine

hydrochlorothiazide and ampicillin associated with retroperitoneal fibrosis:
case report

J Urol 1989; 141: 936-937

[85]. Pfitzenmeyer P, Foucher P, Dennewald G, et al

Pleuropulmonary changes induced by ergoline drugs

Eur Respir J 1996; 9: 1013-1019.

[86]. Boissieras P, Serise JM, Medina M, Nony PH, Tingaud R

Anévrismes aortiques abdominaux compliqués de sténoses urétérales.

Chirurgie 1984 ; 110 : 571-578

[87]. Allibone GW, Saxton HM

The association of aorto-iliac aneurysms with ureteral obstruction

Urol Radiol 1980 ; 1 : 205-210

[88]. Baskerville PA, Blakeney CG, Young AE, Browse NL

The diagnosis and treatment of periaortic fibrosis

Br J Surg 1983 ; 70 : 381-385

[89]. Dixon AK, Mitchinson MJ, Sherwood T

Computed tomographic observations in periaortitis: an hypothesis

Clin Radiol 1984 ; 35 : 39-42

[90]. Thomas MH, Chisholm GD

Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease

Br J Cancer 1973; 28: 453-458.

[91]. Mitchinson MJ

The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis

J. Clin. Pathol. 1970 ; 23(8) :681-689.

[92]. Rodemann HP, Bamberg M

Cellular basis of radiation-induced fibrosis

Radiother. Oncol. 1995; 35(2):83-90.

[93]. Maguire Gp, Meggs Lg, Addonizio J., Del Guercio Lrm.

Association of asbestos exposure, retroperitoneal fibrosis, and acute renal failure

NY State J Med 1991; 91: 357-359.

[94]. Boulard et al.

Asbestos and idiopathic retroperitoneal fibrosis

The Lancet, Volume 345, Issue 8961, 27 May 1995, Page 1379

[95]. GATTEGNO.B, HAAB.F

Fibrose rétro-péritonéale-Edition Techniques.

Encycl.Med.Chir.(Paris-France)Néphrologie-Urologie 162 A,1992;6 p.

[96]. VIVAS.I, NICOLAS.A, VELAZQUEZ.P

Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations.

Br.J.radiol. 2000; 73: 21-222

[97]. WAGENKNECHT.L, AUVERT.J

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

Urol.Int. 1971; 26: 185-195

[98]. HELLER.J, TEGGATZ.J

Idiopathic retroperitoneal fibrosis, infiltrating ureteral wall.

Urology 1992; 40: 277-279

[99]. H.Kaaroud El Jeriet al

La fibrose rétro-péritonéale

Presse Med 2005 ; 34: 213–17

[100]. P. GEPNER et al

FRP révélée par un diabète insipide néphrogénique

La revue de médecine interne, 1993, 14, 112–114.

[101]. Van Bommel

Retroperitoneal fibrosis

JULY 2002, VOL. 60, N°6.

[102]. DECLERCQ.M, MAZEMEN.E ET COLL

Les fibroses rétro-péritonéales : diagnostic, évolution et conduite thérapeutique à propos de 15 observations.

Ann.Urol. 1974; 8(2): 53–60

[103]. Yamada H, Komatsu R, Nagae H, et al.

Idiopathic retroperitoneal fibrosis with duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids.

Intern Med 1998 ; 37: 592–98.

[104]. Simons PC, Overhagen HV, Bruijninx CM, Kropman RF, Kuijpers KC

Periaortitis with ureteral obstruction after endovascular repair of an abdominal aortic aneurysm.

AJR Am J Roentgenol 2002 ; 179 : 118–120

[105]. Le Joncour A, et al.,

La fibrose rétro-péritonéale idiopathique, Rev Med Interne (2020),

[https://doi.org/10.1016/j.](https://doi.org/10.1016/j.revmed.2020.06.013)

revmed.2020.06.013

[106]. C.Garroustre et Al

FRP étude rétrospective chez 14 patients

Journal de néphrologie, 2012, p : 341.

[107]. 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

[108]. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C

Retroperitoneal fibrosis. Lancet 2006;367:241—51.

[109]. ATLAS D'IMAGERIE MEDICALE

Partie n°2 appareil urogénital : fibrose rétropéritonéale

<http://www.atlas-imagerie.fr>

[110]. Scheel PJ Jr, Feeley N.

Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation.

Medicine (Baltimore). 2009 juill; 88(4):202-7

[111]. Kottra JJ, Dunnick NR

Retroperitoneal fibrosis.

Radiol Clin North Am 1996; 34: 1259-75.

[112]. MIQUEL.C, WECHSLER.B, CHANTELARD.J V, ANTOINE.E, ROCHER.A, BUTHIAU.D

Fibrose rétropéritonéale maligne rôle du scanner et de l'IRM.

Cahier d'oncologie 1996; 5: 20-22.

[113]. BROOKS.A, REZNEK.R, WEBB.J

Magnetic resonance imaging in idiopathic retroperitoneal fibrosis: measurement of T1 relaxation time.

Br.J.Radiol. 1990; 63: 842–844.

[114]. Yancey JM, Kaude JV

Diagnosis of perirenal fibrosis by MR imaging

J. Comput. Assist. Tomogr. 1988; 12: 335–33

[115]. MULLIGAN SA, HOLLEY HC, KOEHLER RE, KOSLIN DB, RUBINE, BERLAND LL et AL

Stand MR imaging in the evaluation of retroperitoneal fibrosis.

J.Comput.Assist.Tomogr. 1989; 13: 227–281.

[116]. ARRIVE.L, HRICAK.H, TAVARES.N, MILLER.T

Malignant versus non malignant retroperitoneal fibrosis: differentiation with MR imaging.

Radiology.1989; 172: 139–143.

[117]. JOFFRE.F, CINQUALBRE.A, ROUSSEAU.H

Imagerie des fibroses rétro-péritonéales bénignes.

Encycl.Med.Chir,Radiodiagnostic–Néphrologie–Urologie,

34–290–A–10,1993: 1–13.

[118]. JOFFRE.F, LERUMEUR.Y ET COLL

L'imagerie actuelle des fibroses rétro-péritonéales bénignes.

Feuilles de radiologie, 1989; 29(5): 361–376.

[119]. Pfister M, Chatterjee T, Walther F, Vogt B, Baumgartner I.

«Kissing balloon technique» for bilateral iliac artery obstruction in retroperitoneal fibrosis

Eur. J. Vasc. Endovasc Surg 2000 ; 20: 394–396

- [120]. **Arger PH, Stolz J, Miller WT. Retroperitoneal fibrosis:**
analysis of the clinical spectrum and roentgenographic signs.
AJR Am J Roentgenol 1973; 119: 812–821
- [121]. **P. ROULEAU**
Exploration radiologique de l'appareil urinaire
<http://www.med.univ-rennes1.fr>
- [122]. **Michel JR, Dufour B, Grünfeld JP**
Fibrose rétro-péritonéale : diagnostic radiologique
Chirurgie 1986 ; 112 : 360–363
- [123]. **LALLI.AF**
Retroperitoneal fibrosis and inapparent obstructive uropathy.
Radiology 1977 ; 122: 339–342.
- [124]. **AKIOU.O, KOUICHI.M, TETSUO.N, HIDEKI.F**
Laparoscopic ureterolysis for idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Int.J.Urol. 2005; 12: 1079–1081.
- [125]. **Juhan C, Hartung O, Alimi Y, Barthelemy P, Valerio N, Portier F**
Treatment of non-malignant obstructive ilio-caval lesions by stent placement:
mid-term results
Ann. Vasc. Surg 2001; 15: 227–232
- [126]. **Pfister M, Chatterjee T, Walther F, Vogt B, Baumgartner I.**
Kissing balloon technique for bilateral iliac artery obstruction in
retroperitoneal fibrosis
Eur. J. Vasc. Endovasc Surg 2000 ; 20: 394–396

[127]. Kerwin G, Silverstein M, Lewis C

Percutaneous stent treatment for arterial occlusion caused by retroperitoneal fibrosis.

AJR Am J Roentgenol 2000; 175: 1283–1285

[128]. Arger PH, Stolz J, Miller WT.

Retroperitoneal fibrosis: analysis of the clinical spectrum and roentgenographic signs.

AJR Am J Roentgenol 1973; 119: 812–821

[129]. JANSSEN T., VAN CANGH P.J.

Fibrose rétro-péritonéale sur baryte.

Progrès en Urologie, 1994, 4 : 429–432.

[130]. GRIEBLING T.L., HAWTREY C.E.

Retroperitoneal fibrosis mimicking recurrent leukemia in a 7-year-old boy.

J.Urol., 1998, 159: 229–230.

[131]. HILLEBRAND.M, GERSTENBERG.E, KUNTZ.RM

⁶⁷Ga scintigraphy relevance-report of five patients with retroperitoneal fibrosis :indications,application and clinical.

Nuklearmedizin 1996; 35: 25–30.

[132]. OOSTERLINCK W, DERIE A

New data on diagnosis and medical treatment of retroperitoneal fibrosis.

Acta.Urol.Belg 1997; 65: 3–6.

[133]. CHOMETTE.E, TRANSBALAC.J AND AL

Anatomie pathologique de la FRPI.

Chirurgie 1986, 112, 343–348.

[134]. D. Corradi et al

Histopathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis International Society of Nephrology (2007) 72, 742-753.

[135]. DINAH V. PARUMS, R. P. CHOUDHURY, S. A. SHIELDS and A. H. DAVIES

Characterisation of Inflammatory Cells Associated with "Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis"

British Journal of Urology (1991), 67, 564-568

[136]. COLOMBEAU.P

Anurie par obstacle sur la voie excrétrice.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 18069, E20-10-1990.

[137]. SARRAMON.J, RISCHMANN.P ET COLL

Rétrécissements de l'uretère.

Encyclopédie Médico-chirurgicale 18160-C² 9-1987

[138]. CHISHOLM.R, COLTART.S, COOPER.P, DIXON.A

Circumferential para-aortic masses: computed tomographic observations.

Clin. Radiol. 1986; 37: 531-535

[139]. BRUN.B, LAURSEN.K, SORENSEN.IN, LORENTZEN.JE, KRISTENSEN.JK

CT in retroperitoneal fibrosis.

Am.J.Roentgenol 1981; 137: 535-538.

[140]. Buff DD, Bogin MB, Faltz LL

Retroperitoneal fibrosis: report of selected cases and a review of the literature

N Y State J Med 1989;89(9):511-6

[141]. Bommel EFH van, Spengler J van, Hoven B van der, Kramer P.

Retroperitoneal fibrosis: report of 12 cases and review of the literature.

Neth J Med 1991;39:338-45

[142]. LITTLEJOHN.G, KEYSTONE.E

The association of retroperitoneal fibrosis with systemic vasculitis and HLA-B : a case report and review of literature.

J.Rhum. 1981; 8: 665–669.

[143]. MITCHINSON.M

Chronic periaortitis and periarteritis.

Histopathology 1984; 8: 589–600.

[144]. Stone JH, Zen Y, Deshpande V.

IgG4-related disease.

N. Engl J. Med 2012; 366: 539–551.

[145]. Resnick MI, and Kursh ED

Extrinsic obstruction of the ureter, in Walsh PC, et al

Campbell's Urology, 7th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 387–419.

[146]. Owens LV, Cance WG, and Huth JF

Retroperitoneal fibrosis treated with tamoxifen

Am Surg 61: 842–844, 1995.

[147]. Crotty KL, Orihuela E, and Warren MM

Response of renal intrahilar retroperitoneal fibrosis to immunosuppressive therapy

J Endourol 8: 371–373, 1994

[148]. Sakr G, Cynk M, and Cowie AG

Retroperitoneal fibrosis: an unusual complication of intra-arterial stents and angioplasty.

Br J Urol 81: 768–769, 1998.

[149]. STECKER.J, RAWLS.H, DEVINE.C

Retroperitoneal fibrosis and ergot derivatives.

J.Urol. 1974; 112 :30–32.

[150]. KUNKLER.R, OSBORN.D, ABBOTT.R

Retroperitoneal fibrosis caused by treatment with pergolide in a patient with Parkinson disease.

Br.J.Urol. 1998; 82:147.

[151]. HARDY.J, CHEVALIER.C, KAINS.J

Fibrose rétro-péritonéale à propos de trois cas dont deux induits par la bromocriptine.

Acta.Urol.Belg. 1991; 59: 95–103.

[152]. WAGENKNECHT.L, HARDY.J

Value of various treatment for retroperitoneal fibrosis.

Eur.Urol 1981 (7) 193–200.

[153]. Schulte– – Baukloh H, Knispel HH, Dallenbach F, Miller K.

Scrotal involvement with idiopathic retroperitoneal fibrosis

J. Urol 1999; 162: 1692–1693

[154]. JOSEPH A. BUCCI, M.B.,B.S., AND ARUMUGAM MANOHARAN, M.D

Methysergide–Induced Retroperitoneal Fibrosis: Successful Outcome and Two New Laboratory Features Mayo Clin Proc 1997;72:1148–1150

[155]. Thomas A, Woodard C, Rovner ES, Wein AJ

Urologic complications of non urologic medications

Urol Clin North Am 2003;30:123–131

- [156]. **Holling worth P, Denman AM, and al**
Retroperitoneal fibrosis and polyarteritis nodosa successfully treated by immunosuppression
J royal society med 1980 73n610064
- [157]. **GATTEGNO.B, ESTRADE.V**
Rétrécissements de l'uretère.
Encycl.Med.Chir. 18161 A10 (1998).
- [158]. **CULLENWARD.M, SCANLAN.K, POZNIAK.M , ACHER.C**
Inflammatory aortic aneurysm.
Radiol.Imag.Radiol. 1986; 159: 75–82.
- [159]. **DIXON.AK, MITCHINSON.MJ, SHERWOOD.T**
Computed tomographic observations in periaortitis :an hypothesis.
Clin. Radiol. 1984; 35: 39–42.
- [160]. **BOISSIERAS.P, SERISE.J, MEDINA.M, NONY.P, TINGUAUD.R**
Anévrysmes aortiques abdominaux compliqués de sténoses urétérales.
Chirurgie 1984; 110 : 571–578
- [161]. **MARINCEK.B, SCHEIDEGGER.JR, STUDER.UE, KRAFT.R**
Metastatic diseases of the ureter :pattents of tumoral spread and radiologic findings.
Abdom. Imag. 1993; 18: 88–94.
- [162]. **O.–M. Hemett J.–M. Tschopp P. Meier P.–Y. Uldry P. Abbet**
Rev Med Suisse 2009; 5 : 2264–70
- [163]. **Sauni R, Oksa P, Jarvenpaa R, Parker JE, Roto P**
Asbestos exposure: a potential cause of retroperitoneal fibrosis
Am J Ind Med 1998; 33: 418–21

[164]. COSBIE.R, GOLDSMITH

The combined surgical and medical treatment of RPF

Br. J. surgery, 1971, Vol 58, n°6 (422–427).

[165]. ARCHIMBAUD.J, ZECH.P

Evolution de la FRPI traitée par corticothérapie. Discussion du rapport sur les obstructions de l'uretère lombo-iliaque à l'exclusion des tumeurs urétérales.

J.urol., nephrol, 1973, 79, 12bis, 297–30

[166]. 166 . BRECHIGNAC.X, WAZIERS.B, DESMUS.H

Les nouveaux traitements des fibroses systémiques idiopathiques.

Rev. Med. Int. 1997; 18: 967–971.

[167]. KOH.J.S.B, WONG.M.Y.C .AND AL

Idiopathic retroperitoneal fibrosis, with bilateral lower ureteric obstruction.A case report with literature review.

Singapore Medical Journal 1998, 39 (9), 416–417

[168]. Pr. Philippe Lechat

Pharmacologie, 18 oct. 2008

<http://www.chups.jussieu.fr>

[169]. MITCHINSON.M AND AL

The response of IRPF to corticosteroids

Br. J. of Urol. 1971 (43), 444–449.

[170]. BOCCON- – GIBOD.L ET STEG.A

Le role de la corticothérapie dans le traitement de la FRPI

Ann d'uro 1977 (juin) (11 (2)), 95–101

[171]. BISERTE.J, MOKBEL.K, ET COLL

Traitement de la FRPI uétérolyse ou corticothérapie ?

Annales d'urologie 1984, 18 (5), 304–309

[172]. GARY.S, GILKESON AND AL

RF, a true connective tissue disease.

Rheumatic diseases clinics of North America, 1996, vol 22, Nb 1 (23-35)

[173]. THOMASE.M, DARRACOTT.E AND AL

Steroids in the treatment of retroperitoneal fibrosis.

The journal of urology 1979; 121: 109-111

[174]. OCHSNER. MIMSGAGE, BRANNAN WILLIAM AND AL

Medical therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis

The journal of urology 1975, 114, 700-704.

[175]. J.- - C. Baron

Voies d'abord de l'uretère

Annales d'urologie 39 (2005) 95-104

[176]. 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.

[177]. BOUROUMA.R, CHEVET.D, MICHEL.F, CERCUEIL.J

Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with tamoxifen. Nephrol. Dial.

Transplant. 1997; 12: 2407-2410.

[178]. 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

[179]. **KARDHAR.A, KATTAN.S, LINDSTEDT.E, HANASH.K**

Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis : dose and duration.

J.Urol 2002; 168: 550-5.

[180]. **CLARK.C, VANDERPOOL.D, PRESKITT.J**

The response of retroperitoneal fibrosis to tamoxifen.

Surgery 1991; 109: 502-506.

[181]. **DEVERY.JM, MICHEL.F, CHEVET.D, RIFLE.G, ARNOULD**

Régression d'une fibrose rétro-péritonéale traitée par le tamoxifène.

Prog.Urol. 1996; 6: 578-581.

[182]. **PUCE.R, PORCARO.A, CURTI.P**

Treatment of retroperitoneal fibrosis with tamoxifen : case report and review of the

litterature.

Arch.Esp.de.urol 2000; 53:184-190.

[183]. **BRECHIGNAC.X, WAZIERS.B, DESMUS.H**

Les nouveaux traitements des fibroses systémiques idiopathiques.

Rev. Med. Int. 1997; 18: 967-971.

[184]. **LACHKAR.A**

Le traitement de la fibrose rétro-péritonéale.

Ann.Urol. 2001; 35: 148-150.

[185]. **Eric F.H. van Bommel and al**

Tamoxifen Therapy for Nonmalignant Retroperitoneal Fibrosis

Ann Intern Med. 2006; 144:101-106.

[186]. Augusto Vaglio, Alessandra Palmisano and al

Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomized controlled trial

Lancet 2011; 378: 338-46

[187]. Jean-Marc DEVEVEY, Frédéric MICHEL et al

Régression d'une fibrose rétro-péritonéale traitée par le tamoxifène

Progrès en Urologie (1996), 6, 578-581

[188]. Renzo Marcolongo et al

Immunosuppressive Therapy for Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: A

Retrospective Analysis of 26 Cases

American journal of medicine, February 1, 2004, Volume 116 (194-197). Fibrose rétropéritonéale à propos de 20 cas et revue de la littérature

[189]. Holling worth P, Denman AM, and al

Retroperitoneal fibrosis and polyarteritis nodosa successfully treated by immunosuppression

J royal society med 1980 73:610-64

[190]. COGNAN.E, FASTREZ.R

Aziathroprine : an alternative treatment for recurrent idiopathic retroperitoneal fibrosis.

Arch.Intern.Med 1985; 145: 753-755.

[191]. BREEMS.D, HAYEH.J, VANDER.M

The role of advanced atherosclerosis in idiopathic retroperitoneal fibrosis, analysis of nine cases.

Netherlands Journal of Medicine 2000; 56(2): 38-44.

[192]. GROTZ.W, ZEDTWITZ.I, ANDRE.M, SCOLLMEYER.P

Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids.

The lancet 1998 ; 352: 1195.

[193]. SAVALI.A

Long term follow up of low dose methotrexate in one case of idiopathic retroperitoneal fibrosis.

Clin.Rhum1995; 14: 481–484

[194]. Vega J, et al

Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with colchicine and steroide.A case series.

Am J Kidney Dis 2009;53:628–37.

[195]. Mohamed TLIGUI, Mouâd NOURI et al.

Intérêt des sondes urétérales double J tréflées dans le traitement des compressions urétérales extrinsèques

Progrès en Urologie (2000), 10, 92–94.

[196]. François Desgrandchamps, Alain Le Duc

Dérivations urinaires provisoires ou définitives par voie endoscopique ou percutanée

EMC, 41–140 (1994)

[197]. DASSOULI.B, BENLEMLIH.A, JOUAL.A, DEBAGH.A, SKALI.K, BENNANI.S, EL MRINI.M, BENJALLOUN.S

La néphrostomie percutanée en urgence.A propos de 42 cas.

[198]. WWW.URO.FRANCE.ORG

Sonde de néphrostomie percutanée.

[199]. **G. Loison et al**

Urétérolyse : technique, indications

Annales d'urologie 39 (2005) 1-9

[200]. **Tiptaft RC, Costello AJ, Paris AM, Blandy JP**

The long-term follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis

Br J Urol 1982;54:620-4

[201]. **Carini M, Selli C, Rizzo M, Durval A, Costantini A**

Surgical treatment of retroperitoneal fibrosis with omentoplasty.

Surgery 1982;91:137-41

[202]. **Jardin A, Fourmestraux N.**

Urétérolyse.

Encycl Méd Chir 1987, Techniques chirurgicales d'Urologie -Gynécologie, 41-

132, 6p.

[203]. **N. FOUREUR**

Lymphoedème du membre inf. révélant une FRP d'origine métastatique.

ANNL. DERMATO., 2002, 129, 422-3.

[204]. **Giuseppe Simone and al**

Laparoscopic Ureterolysis and Omental Wrapping

UROLOGY 72: 853-858, 2008.

[205]. **C. GARCÍA PENˆ ALVER and al**

Surgery for idiopathic retroperitoneal fibrosis by ureterolysis and ureteric protection with a posterior pre-peritoneal fat flap

BJU International (2002), 89, 783-786

[206]. **Abdenbi JOUAL, Redouane RABII, et al**

Traitement laparoscopique de la fibrose rétro-péritonéale

Prog Urol, 2004, 14, 2, 213-217

[207]. Arun K. Srinivasan and al

Comparison of Laparoscopic With Open Approach for Ureterolysis in Patients With Retroperitoneal Fibrosis

THE JOURNAL OF UROLOGY, Vol. 179, 1875–1878, May 2008.

[208]. A Cortesse, G Cariou

Néphro-urétérectomie

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 41-120 (2002)

[209]. Desgrandchamps F, Cussenot O et al.

Subcutaneous urinary diversions for palliative treatment of pelvic malignancies.

J Urol 1995 ; 154 : 367–370

[210]. P Brunet, P Danjou et al.

Néphrectomie par voie coelioscopique transpéritonéale pour rein non fonctionnel

Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2000) 41-036.

[211]. R Fournier, F Desgrandchamps

Réparation chirurgicale des lésions de l'uretère

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 41-125 (1999)

[212]. MONEV S.

Idiopathic RPF: Prompt diagnosis preserves organ function.

Cleveland Clinic Journal of Medicine, 2002, 69 (2): 160–166.

[213]. KOH.J.S.B, WONG.M.Y.C .AND AL

Idiopathic retroperitoneal fibrosis, with bilateral lower ureteric obstruction. A case report with literature review.

Singapore Medical Journal 1998, 39 (9), 416–417.

[214]. **X. Chaufour, J. May et al.**

Chirurgie endovasculaire des anévrismes de l'aorte abdominale

Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2000) 43-155-B

[215]. **Nitecki SS, Hallett JW Jr, Stanson AW, et al.**

Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a case-control study.

J Vasc Surg 1996; 23: 860-868.

J Vasc Surg 1999; 30: 1090-1098.

[216]. **Bonati L, Rubini P, Japichino GG, et al.**

Long-term outcome after inflammatory abdominal aortic aneurysm repair

[217]. **Von Fritschen U, Malzfeld E, Clansen A, Kortmann H.**

Inflammatory abdominal aortic aneurysm: a post-operative course of retroperitoneal fibrosis.

[218]. **Osborn DE, et al**

Surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis

Br J Urol 1981;53:292-6

[219]. **ALEXOPOULOS.E, MEMMOSD AND AL**

Idiopathic retroperitoneal fibrosis: A long term follow-up study.

Eur.Urol. 1987; 13: 313-317.

[220]. **MILES.R, BROCK.J, MARTIN.C**

Idiopathic retroperitoneal fibrosis.A sometime surgical problem.

Am. Surg.1984; 50: 76-84.

[221]. **Schulte- – Baukloh H, Knispel HH, Dallenbach F, Miller K.**

Scrotal involvement with idiopathic retroperitoneal fibrosis

J. Urol 1999; 162: 1692-1693.

[222]. Kermani TV, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS

Idiopathic retroperitonealfibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and out-comes

Mayo Clin Proc 2011;86:297-303.

التليف خلف الصفاق

(بصدد 22 حالة ومراجعة الأدبيات)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/12/29

من طرف

الآنسة مراني سارة

المزداة في 06 يناير 1996 بوجدة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

التليف خلف الصفاق - الفشل الكلوي - التصوير المقطعي - مجسة جي جي - العلاج بالكورتيكوستيرويد

اللجنة

الرئيس السيد فريح مولاي الحسن
	أستاذ في جراحة المسالك البولية
المشرف السيد العماري جلال الدين
	أستاذ في جراحة المسالك البولية
الأعضاء السيد ملاس سفيان
	أستاذ في علم التشريح
 السيد البوحدوتي هشام
	أستاذ في الجراحة الباطنية