

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017

THESE N°: 337

FIBROSE RETROPERITONEALE
(A PROPOS DE 18 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Abdoulazizi BILGO

Né le 24 Juillet 1990 au Burkina faso

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Fibrose rétropéritonéale – Maladie à IgG4 – Corticothérapie - Urétérolyse.

JURY

Mr. A. IBENATTYA

Professeur d'Urologie

PRESIDENT

Mr. A. KOUTANI

Professeur d'Urologie

RAPPORTEUR

Mr. A. AMEUR

Professeur d'Urologie

Mr. L. BENSLIMANE

Professeur d'Urologie

Mr. K. EL KHADER

Professeur d'Urologie

Mme. N. OUZEDDOUN

Professeur de Néphrologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUHA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUHA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAFFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMFA**
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 Pr. EL HASSANI My Rachid
 Pr. ERROUGANI Abdelkader
 Pr. ESSAKALI Malika
 Pr. ETTAYEBI Fouad
 Pr. HADRI Larbi*
 Pr. HASSAM Badredine
 Pr. IFRINE Lahssan
 Pr. JELTHI Ahmed
 Pr. MAHFOUD Mustapha
 Pr. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 Pr. JALIL Abdelouahed
 Pr. LAKHDAR Amina
 Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
 Pr. AMRAOUI Mohamed
 Pr. BAIDADA Abdelaziz
 Pr. BARGACH Samir
 Pr. CHAARI Jilali*
 Pr. DIMOU M'barek*
 Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
 Pr. EL MESNAOUI Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
 Pr. BELKACEM Rachid
 Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. MAHFOUDI M'barek*
 Pr. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Radiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

*Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie



Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*

Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie



(mise en disponibilité)

Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie

Anesthésie réanimation **Directeur ERSSM**

Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*

Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation



Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamy
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUÏ MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJÏ Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie



Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Médecins*



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

*Enseignants Militaires



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

*A mon cher pays le Burkina Faso
Patrie des hommes intègres, dont je porte avec
fierté les origines et les couleurs.*

*Que Dieu maintienne en moi cet enthousiasme
de pouvoir te servir honorablement grâce aux valeurs
humaines que tu m'as inculquées.*

Au Maroc

*Ce pays ami qui m'a offert l'occasion de poursuivre mes études
supérieures, je lui témoigne toute ma gratitude.*

A l'Ambassade du Burkina Faso au Maroc

*Je tiens à remercier et à témoigner toute ma gratitude
envers tout le personnel qui a su faire de cette structure
une cellule familiale pour tous les étudiants burkinabè.*

A l'Association des Etudiants et Stagiaires

Burkinabè au Maroc (AEBM)

*Je dis merci d'avoir guidé mes premiers pas ici au Maroc.
A tous les anciens qui ont mis leur expérience à mon
service et les jeunes pour qui j'ai été utile un jour.
AEBMiste un jour, AEBMiste pour toujours*



A mes très chers parents

Ma Mère chérie : SALIGA ZOÜWERA,

*Qui m'a quitté prématurément en Mai 2011,
tu restes mon véritable amour. Je ressens encore le vide
de ton absence dans mon cœur mais je reste soulagé de l'homme
que je suis devenu grâce à toi. Ta présence était une joie immense,
maintenant ta mémoire est une force.*

*Repose en paix chère maman,
je t'aime profondément.*



Mon père : BILGO Dramane

Mon sosie, le papa le plus cool de la terre et l'humoriste numéro one de la famille BILGO. Le seul qui trouvait la solution à mes caprices de jeune garçon. Tu es un grand homme que je prends comme modèle idéal à suivre. Ton sens de la responsabilité, du travail et de l'honneur sont des piliers sur lesquels j'ai bâti également ma personnalité. Merci d'être aux petits de toute la famille. Que Dieu te bénisse et t'accorde une longue vie Papa.

Ma deuxième mère : TIETEMBOU Habiba

*Tu es la marâtre la plus adorable que je connaisse.
Merci d'être à mes côtés et de me témoigner ton amour.
J'ai appris énormément de choses auprès de toi et parmi elles ressort en premier le PARTAGE. Pour moi tu n'es pas une deuxième mais plutôt une mère ex-æquo.
Je t'aime.*



A ma tante : BILGO Dasmata

La dame de fer de la famille, qui met parfois la culotte quand la situation familiale l'exige (hahaha). Merci beaucoup tantie pour tous tes efforts et ton affection à mon égard. Tu es la première personne avec qui j'ai appris à écouter, penser et réfléchir comme un adulte. Merci de m'accompagner et de me coacher chaque jour dans les choix que je fais. Que Dieu te bénisse, saches que tu es la meilleure.

A mes adorables grand-mères :

Alimata et Maryam

A mes trois oncles spéciaux :

BILGO Ali, ABEM Yacouba et ZINTOU Casimir

Vous êtes de braves hommes qui ont su me conseiller et soutenir en tout temps. Je vous dédie ce travail.

A toi Tonton ABEM,

Que ton âme repose en paix. Tes taquinements me manquent déjà...

Tu es un gentleman à qui j'ai toujours voulu ressembler.

Que Dieu t'accueille dans son royaume.



A toi tonton Casi,

*Le « médecin » de la famille, celui qui répondait à n'importe
quelle urgence médicale de la famille et qui a renforcé
en moi l'envie de faire ce métier. Que ton âme repose en paix...*

A tous mes oncles et tantes

*Soumaïla, Moumouni, Amadou, Daouda, Saourou, Drissa,
Zakaria, Mamadi, Khadija, Kantima, Azarra,
Assana recevez mes remerciements.*



A Monsieur le Général Nazinigouba Ouédraogo

Professeur d'anesthésie réanimation

*Je vous dis un grand merci pour tout ce que vous faites
pour moi. Vous êtes la générosité incarnée,
puisse Dieu vous accorder longue vie ainsi
qu'à toute votre famille.*

A monsieur le Colonel TRAORE Fadar

médecin ophtalmologue

*Merci à vous et à votre épouse tantie SOLANGE
pour votre soutien indéfectible.*

A mes frères et sœurs :

Ibrahim, Hassan, Fatimata, Sadia, Sahada.

*J'espère être un grand frère exemplaire
pour vous et digne de votre affection.*

A mes cousins et cousines

*Lamine, Malik, Razak, Chamir, Adama, Yassi,
je vous dédie ce travail.*



A ma tante Mme DABO Bibata

*Et toute sa famille, je vous dis merci et vous suis reconnaissant
pour tout ce que vous avez fait pour moi.*

A ma chérie MARIA DA LUZ

*Tu es rentrée dans ma vie comme une « luz » et tu n'as jamais
cessé de l'éclairer. Merci d'être co-auteur de cette page d'amour que
nous écrivons passionnément. Je t'aime et je t'aimerai
sur chacune de ses lignes ma puce...*

A mes vieux copains du lycée provincial de Pô.

A mon très grand ami, OUANDE Salif

Frère et compagnon des temps difficiles, que Dieu te protège.

A mes acolytes au BAC 2009

*Ida, ASSO Ouédou, Ganou Béatrice, Bienvenu
Beriyen Attiambou Binger l'explorateur.*

A mon ami et frère Imad Boualaoui,

Merci pour tes conseils et ton soutien. Tu es un grand homme.



A mon cher 'maître' Marouane Ouzzahra,

*La sympathie incarnée, tous mes respects
mon 'POUKLIN' et conseiller superflu.*

A la petite famille Saïdi,

*Surtout à notre « maman adoptive » Mme Nadia,
que Dieu vous bénisse.*

A mon amie Loubna Bouregba et sa mère,

Merci pour votre soutien.

A ma 'mama' des UMP, Mouna,

Une fille au grand cœur et à Ikrame ma superbe tante.

A mes amis

*Imane Idrissi, Jihane Bouanani, Imane Lahlou, Imane Mezdaoui,
Ahmed Hacén mon compagnon mauritanien des urgences.*

A kenza Zniber

*Toi qui m'a soutenu dans les moments difficiles
de mon internat, merci infiniment.*



*A tous mes amis de longue date depuis
mon arrivée au Maroc :*

*Cédric le gentleman, Moctar la force tranquille, Isaac le raciste,
Simplice dit le Président, Danishyar kuss-bibi, Abderrahman le
Doctedotss, Sissoko l'homme sexy, Hassan Zoungrana, Léon Snorton,
Rachid Sana le grand architecte, Anselmo le sage, Noufou le Stratège,
Ibrahim le Big Bad, Gloglo la reine du choco-milo, Faary ma seule
bibifa, Sylvia Opo-Q (hhhh), Karelle la virtuose des patelles, Momo
Zahra la FrONçaise, Hélène la bosseuse, Hassan Berdai, Hind El
Khamch, Farah El Joumani...*

A mes anciens et jeunes

*Allégra, Hadja, Miléna, Théodore, DDK, Kléna, Soum le High level,
Léa, merci à vous d'être toujours là pour moi.*

A toute l'équipe d'urologie B d'Avicenne, merci.

A toute la promo d'internat 2014,

Recevez mes salutations, vous êtes les meilleurs...

*A tous ceux qui ont participé de près ou de le loin
à la réalisation de ce travail, je dis merci infiniment*

*Dr Youssef Lamzaf, Dr Anissa Benjafar, Dr Jaklal Nabil,
Dr Hadja M. Koné ...*





Remerciements

*A notre Maître et Président de thèse
Monsieur Le Professeur A. Ibenattya
Professeur d'urologie*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous
nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence
et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande
admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier
de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime
et notre profond respect.*



*A notre Maitre et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur A. Koutani
Professeur d'urologie*

*Nous vous remercions du grand honneur que vous
nous avez fait en acceptant de nous encadrer dans ce travail.*

*Nous sommes aussi particulièrement touchés
par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez
bien voulu accepter de nous guider à la réalisation de cette thèse.*

*Votre enseignement et vos avis ont toujours suscité
notre respect et notre intérêt.*

*Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre
haute estime, considération et gratitude*



*À notre Maître et juge de thèse
Monsieur Le Professeur A. Ameur
Professeur d'urologie*

*Vous avez accepté de juger ce travail avec
une spontanéité et une simplicité émouvante.*

*C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger
parmi le jury de cette thèse.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements
et profond respect.*



A notre Maitre et juge de thèse
Monsieur le professeur L. Benslimane
Professeur d'urologie

*Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre
équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens
du devoir nous ont énormément marqués.*

*Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse
considération et notre profonde admiration
pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner
notre profonde gratitude.*



*A notre Maitre et juge de thèse
Madame le Professeur N. Ouzeddoun
Professeur de Néphrologie*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur
que vous nous faites en acceptant de siéger
parmi notre jury de thèse.*

*Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité
avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veuillez croire, cher maître, à l'assurance de notre
respect et notre considération.*



*A notre Maitre et juge de thèse
Monsieur Le Professeur K, El Khader
Professeur d'urologie*

*Nous sommes très honorés de vous avoir
parmi ce jury de thèse.*

*Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance
et de l'estime que je porte à votre personne.
Veuillez croire à nos sincères remerciements.*



LISTE DES ABREVIATIONS

¹⁸F-FDG	: ¹⁸ F- fluorodesoxyglucose
ADO	: Antidiabétiques oraux
ADP	: Adénopathie
AINS	: Anti-inflammatoires non stéroïdiens
ATCD	: Antécédents
CCL18	: Chemokine (cc) ligand 18
CD4	: Cluster of differentiation 4
CRP	: Protéine C réactive
DMSA	: Dimercaptosuccinic acid
ECBU	: Examen cytobactériologique des urines
FRP	: Fibrose rétropéritonéale
FRPI	: Fibrose rétropéritonéale idiopathique
HLA	: Human leukocyte antigen
HTA	: hypertension artérielle
IFN	: Interféron
IgG4	: Immunoglobuline G4
IRC	: Insuffisance rénale chronique
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
LDL	: Low density lipoprotein
MICI	: Maladies inflammatoires chroniques
MSF	: Maladie fibrosclérosante

Nk	: Natural killer
OMI	: Œdèmes des membres inférieurs
PDC	: Produit de contraste
PET-Scan	: Tomodensitométrie par émission de positons
SPA	: Spondylarthrite ankylosante
TDM	: Tomodensitométrie
TGF	: Transforming growth factor
Th	: Lymphocytes T helpers
TNF	: Tumor necrosis factor
T reg	: Lymphocytes T régulateurs
TVP	: Thrombose veineuse profonde
UHN	: Urétéro-hydronéphrose
UIV	: Urographie intraveineuse
UPR	: Urétéro-pyélographie rétrograde
VCI	: Veine cave inférieure
VS	: Vitesse de sédimentation

LISTES DES FIGURES

Fig 1: Répartition des patients selon le sexe.	8
Fig 2: Répartition des patients selon l'âge.	9
Fig 3: Rapport entre volume de la plaque et syndrome inflammatoire biologique.....	13
Fig 4: Taux de biopsie.....	15
Fig 5: Créatinine au bout de 6 mois de traitement.....	20
Fig 6 : Coupe transversale à travers la 2 ^{ème} vertèbre lombaire montrant la structure de l'espace rétropéritonéal.	25
Fig 7: Coupe schématique du rein droit montrant le parenchyme rénal.....	26
Fig 8 : Vaisseaux et nœuds lymphatiques des reins et de la vessie.....	30
Fig 9: Les deux mécanismes pathogènes potentiels de la périaortite chronique par le biais de l'athérosclérose.	33
Fig 10: Mécanisme d'action des cellules Treg et Th1-Th2 dans le déclenchement du processus fibro-inflammatoire.....	37
Fig 11: Physiopathologie de la maladie fibrosclérosante à IgG4.....	38
Fig 12 : Plaque de fibrose rétropéritonéale	50
Fig 13 : Biopsie scannoguidée d'une masse hypodense rétropéritonéale	7
Fig 14: Fibrose dense storiforme infiltrant la graisse HE×4.....	54
Fig 15 : Fibrose dense et infiltrat inflammatoire minime HE×20.	54
Fig 16: Urographie intraveineuse montrant une déviation médiale de l'uretère gauche avec un retard d'excrétion du rein droit.	61
Fig 17 : Dilatation pyélocalicielle gauche sur fibrose rétropéritonéale.....	62
Fig 18: Plaque de fibrose étendue jusqu'au hile rénale avec quelques calcifications aortiques.	65
Fig 19: Fibrose rétropéritonéale étendue sur 15cm avec des plaques d'athérome.....	65
Fig 20: Quelques caractéristiques radiologiques des FRP secondaires.....	67

Fig 21: Fibrose entourant l'aorte abdominale sur toute sa circonférence.....	67
Fig 22: Coupes axiales pondérées T1(a) et T2(b) montrant une masse fibreuse engainant l'aorte et la VCI.	68
Fig 23: Niveau d'activité sur le PET-Scan :.....	70
Fig 24: Arbre décisionnel illustratif du traitement médical de la FRP.....	85
Fig 25: AUSP montrant des sondes double J bilatérales.	88
Fig 26: Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic.	91
Fig 27: Abord de l'uretère droit(A) et de l'uretère gauche(B) après décollement colique.	92
Fig 28: Intrapéritonisation coelioscopique de l'uretère droit.....	94
Fig 29: Interposition d'un lambeau péritonéal.	95
Fig 30: Interposition d'un lambeau épiploïque.	97
Fig 31: Disposition des trocars au cours de la laparoscopie	98
Fig 32: schéma <u>montrant</u> une urétéro-iléoplastie gauche	109
Fig 33: Schéma montrant les différentes étapes du lambeau tubulé de Boari-Kuss :.	102
Fig 34: Anévrysme de l'aorte avec calcifications athéromateuses et thrombose partielle.....	105
Fig 35 : Anévrysme de l'aorte avant et après chirurgie ouverte.	105

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : résumé des caractéristiques cliniques des patients.	
Tableau II: Résumés des caractéristiques radiologiques des patients. (n=18) %.....	
Tableau III Modalités thérapeutiques adoptées.....	
Tableau IV Les principales étiologies de la FRP ¹	
Tableau V: Pathologies associées à la FRP ^{1, 49}	
Tableau VI: Signes cliniques évalués dans la littérature et dans notre série.	
Tableau VII: classification radiologique de l'extension de la FRP sur la TDM ou l'IRM selon Scheel et al.	
Tableau VIII : Critères diagnostiques 2010 de la maladie fibrosclérosante à IgG4	
Tableau IX : Evolution des patients traités par des corticoïdes.	
Tableau X : Comparaison entre corticothérapie et tamoxifène dans la FRPI selon la série de van der Blit.....	
Tableau XI : Comparaison entre chirurgie ouverte et laparoscopique selon la littérature.	
Tableau XII : Choix thérapeutiques dans les séries de la littérature	

SOMMAIRE

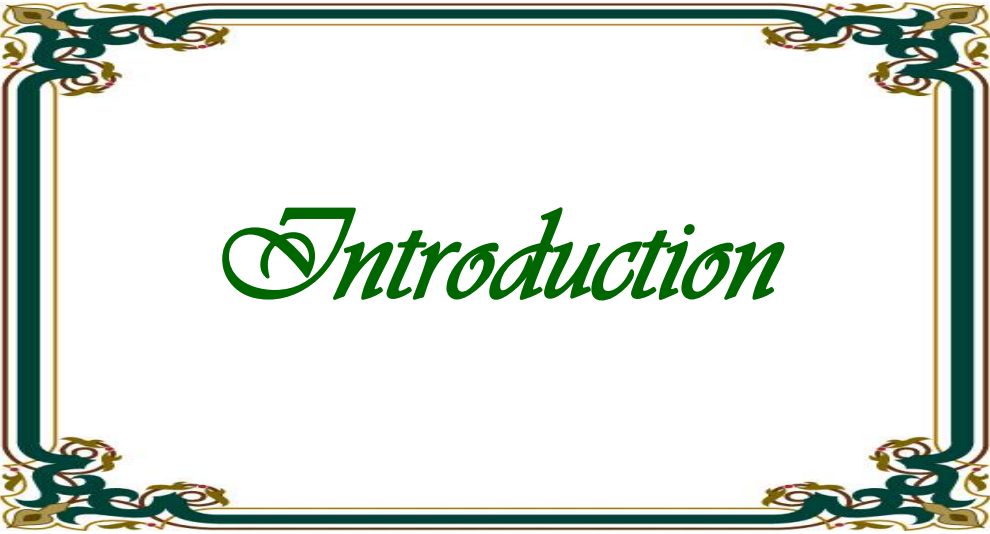
INTRODUCTION	1
I. GENERALITES SUR LA FRP	2
II. HISTORIQUE.....	3
III. OBJECTIF DE L'ETUDE	4
MATERIELS ET METHODES	5
RESULTATS	7
I. LES CARACTERISTIQUES DES PATIENTS	8
1. Cliniques	8
a. Age et sexe	8
b. Circonstances de découverte.....	9
2. Bilan biologique	11
3. Les examens radiologiques	11
4. Histopathologie :	14
5. Formes idiopathiques et secondaires :	15
II. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	17
III. L'EVOLUTION :	19
DISCUSSION	21
I. RAPPEL ANATOMIQUE ^{9, 13-15}	22
1. La région rétropéritonéale latérale.....	23
a. Les surrénales	23
b. Les reins	23
c. Les uretères	24
2. La région rétropéritonéale médiane	27
a. L'aorte abdominale	27
b. Veine cave inférieure.....	28
c. Lymphocentre de l'espace rétropéritonéale	29

d. Le système nerveux végétatif.....	29
II. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA FRP	31
1. FPR idiopathique	31
a. Théorie vasculaire.....	31
b. Théorie auto-immune	34
- Le nouveau concept : maladie liée aux IgG4.....	34
- Composante génétique	39
2. FRP secondaire.....	40
III. LES ETIOLOGIES	41
1. Les FRP bénignes	41
a. La FRP idiopathique	41
b. Les FRP péri-anévrysmes	42
c. FRP d'origine médicamenteuse	42
d. Agression du rétropéritoine	44
- Les infections.....	44
- L'exposition à l'amiante	44
- L'irradiation.....	45
- Hématome rétropéritonéale	45
- Autres	46
2. Fibrose rétropéritonéale maligne.....	46
a. Par présence des cellules néoplasiques dans le rétropéritoine	46
b. Mécanisme des tumeurs carcinoïdes	46
IV. L'ANATOMOPATHOLOGIE ^{1, 3, 4, 7, 11, 18, 32, 50}	50
1. Aspect macroscopique ^{4, 11}	52
a. Localisation	52
b. Aspect	52
2. Aspect microscopique ^{1, 35}	52

V. CLINIQUE	55
1. Les signes fonctionnels	55
a. La douleur	55
b. La fièvre	56
c. L'amaigrissement	56
d. La constipation	56
2. Signes physiques	57
a. Signes génito-urinaires	57
b. Signes vasculaires.....	57
VI. PARACLINIQUE.....	59
1. L'imagerie	59
a. Urographie intraveineuse et urétéro-pyélographie rétrograde	59
b. L'échographie	62
c. Le scanner	63
d. L'IRM	68
e. Autres bilans.....	69
- Le PET-SCAN.....	69
- La scintigraphie rénale au DMSA	70
2. La biologie.....	71
a. Le syndrome inflammatoire	71
- La VS et la CRP	71
- L'anémie.....	72
b. La fonction rénale.....	72
c. Autres	72
- Auto-anticorps	72
- Dosage d'IgG4.....	73

VII. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS ^{40, 51, 56, 61}	75
1. Formes cliniques	75
a. Obstruction intrinsèque	75
b. Obstructions extrinsèques	76
2. Formes radiologiques	76
VIII. TRAITEMENT	77
1. Traitement médical	77
a. La corticothérapie	78
b. Tamoxifène	81
c. Immunosuppresseurs	83
d. Traitement étiologique	86
e. La dialyse	86
2. Traitement chirurgical	86
A. Dérivation des voies excrétrices	86
a) Drainage urétéral par sondes JJ	87
b) Les néphrostomies	89
B. L'urétérolyse ^{12, 76-79}	89
a) Chirurgie ouverte	90
- Voies d'abord	90
- Techniques	91
b) Laparoscopie	97
c) Comparaison entre laparoscopie (lap) et chirurgie ouverte(CO)	98
d) Corticothérapie après urétérolyse	99
C. Autres modalités chirurgicales	100
a. Urétéro-iléoplastie	100
b. Lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss	101
c. Néphrectomie	102
D. Chirurgie de l'anévrisme de l'aorte	104

IX. EVOLUTION ET SURVEILLANCE	106
1. Evolution	106
2. Surveillance	107
CONCLUSION	109
RESUMES	111
ANNEXES	115
REFERENCES	120



Introduction

I. GENERALITES SUR LA FRP

La fibrose rétro-péritonéale est une pathologie rare caractérisée par la formation d'une plaque fibro-inflammatoire dans l'espace rétro-péritonéale en avant de l'aorte abdominale, responsable d'un engainement des uretères. Le tableau clinique n'est pas spécifique et la pathologie est souvent révélée par une uropathie obstructive.

Son incidence, largement sous-estimée, est de l'ordre de 1/200000 avec une prédominance pour la tranche d'âge masculine de 40 à 60 ans en raison de la recrudescence de la pathologie athéromateuse^{1, 2}.

Elle est primitive dans 2/3 des cas et secondaire dans le tiers restant, à une infection, une néoplasie, une radiothérapie, une chimiothérapie, un traitement médicamenteux ...

Elle peut être associée à d'autres pathologies dont la thyroïdite de Riedel, la pancréatite auto-immune, la maladie d'Erdheim-Chester, la spondylarthrite ankylosante ou être l'une des manifestations de la maladie à IgG4³.

Le scanner et l'IRM constituent les examens clés pour une orientation diagnostic, de laquelle découlera une enquête étiologique en s'aidant de la biologie et de l'anatomopathologie. L'objectif est de ne pas méconnaître une fibrose rétro-péritonéale secondaire qui nécessitent avant tout un traitement étiologique spécifique.

Le traitement n'a pas encore fait l'objet de consensus néanmoins on s'accorde sur l'usage de la corticothérapie, de l'hormonothérapie, des immunosuppresseurs en association avec les moyens chirurgicaux allant des techniques de drainage des voies urinaires supérieures à l'urétérolyse.

II. HISTORIQUE

En **1905** : Première description de la pathologie par l'urologue français Albaran^{4, 5}.

En **1911** : Koli cher rapporte une fibrose rétropéritonéale haute péri-urétérale, et utilise pour la première fois le terme « d'urétérolyse »⁶

En **1948** : Ormond donne une description plus précise de cette pathologie. Il l'a dénommée d'abord « processus inflammatoire rétropéritonéal » entraînant une obstruction urétérale bilatérale par engainement et compression, appelé également : « syndrome d'Ormond »⁷. Dès lors plusieurs appellations ont parcouru les revues telles que « fibrose péri-urétérale », « fasciite périrénale », « péri-urétrite oblitérante »⁸

En **1956** : Rasper propose le nom de « fibrose rétropéritonéale idiopathique » qu' Ormond adopte dans son travail de synthèse à propos de 96 cas en 1960⁸.

En **1958** : Barret émet l'hypothèse que la FRP est une maladie systémique. Durant la même période Ross, Tinckler et Cullen avaient proposé l'emploi des corticoïdes comme traitement médical de cette affection⁹.

En **1964** : Graham rapporte pour la première fois deux cas de FRP d'origine médicamenteuse chez deux migraineux traités par de fortes doses méthysergide⁹.

En **1967**, Webb insiste sur la différenciation entre fibrose rétropéritonéale bénigne et maligne¹⁰.

En **1972** : Le travail de Pionnier et Mitchinson a révélé la nature immunologique de la maladie⁹.

1992 : kavoussi et al. Rapporte le premier cas d'urétérolyse par voie laparoscopique^{11, 12}.

III. OBJECTIF DE L'ETUDE

La FRP reste une pathologie rare dont les modalités de prise en charge n'ont pas encore fait l'objet de consensus éclairé.

Le but de notre étude est de rapporter l'expérience de notre centre sur la prise en charge et l'évolution des patients atteints de FRP en nous intéressant :

- ❖ Caractéristiques cliniques,
- ❖ Méthodes de diagnostic
- ❖ La prise en charge thérapeutique
- ❖ Et l'évolution.

*Matériels
et méthodes*

Il s'agit d'une étude rétrospective étendue sur 10ans, réalisée dans les services d'urologie B et de néphrologie du centre hospitalier universitaire IBN SINA de Rabat.

Au total 28 cas de FRP ont été enregistrés entre 2006 et 2016 dans les deux services. Dix dossiers se sont révélés inexploitable par manque sévère de données. Donc notre étude porte sur 18 patients.

Le diagnostic de la FRP reposait essentiellement sur l'imagerie qui met en évidence un manchon fibreux périvasculaire entourant l'aorte abdominale et la veine cave inférieure, associée au syndrome inflammatoire biologique et un tableau clinique compatible.

La preuve histologique n'était pas obligatoire au diagnostic, sauf devant des formes suspectes de malignité. Le marquage IgG4 n'était pas exigé, et aucun marqueur immunohistochimique spécifique n'était recherché sur les prélèvements.

Les données ont été recueillies sur une fiche d'exploitation qui rapporte les renseignements cliniques, les bilans biologiques et radiologiques, les modalités thérapeutiques et le suivi des patients (annexe 1).

Les données ont été codifiées et analysées sur le logiciel SPSS version 20.

Les statistiques descriptives des variables continues et les pourcentages des variables qualitatives ont été déterminées grâce aux fonctions de calcul sur SPSS 20.



Résultats

I. LES CARACTERISTIQUES DES PATIENTS

1. Cliniques

a. Age et sexe

Sur la période de l'étude, 28 cas de FRP ont été recensés, 18 ont été inclus dans cette étude. Le sexe ratio était de 3/2 (11 hommes (61%) ; 07 femmes (39%)). La moyenne d'âge de nos patients au diagnostic était de $51,4 \pm 11,2$ ans ; avec des extrêmes d'âge de 35 à 70ans.

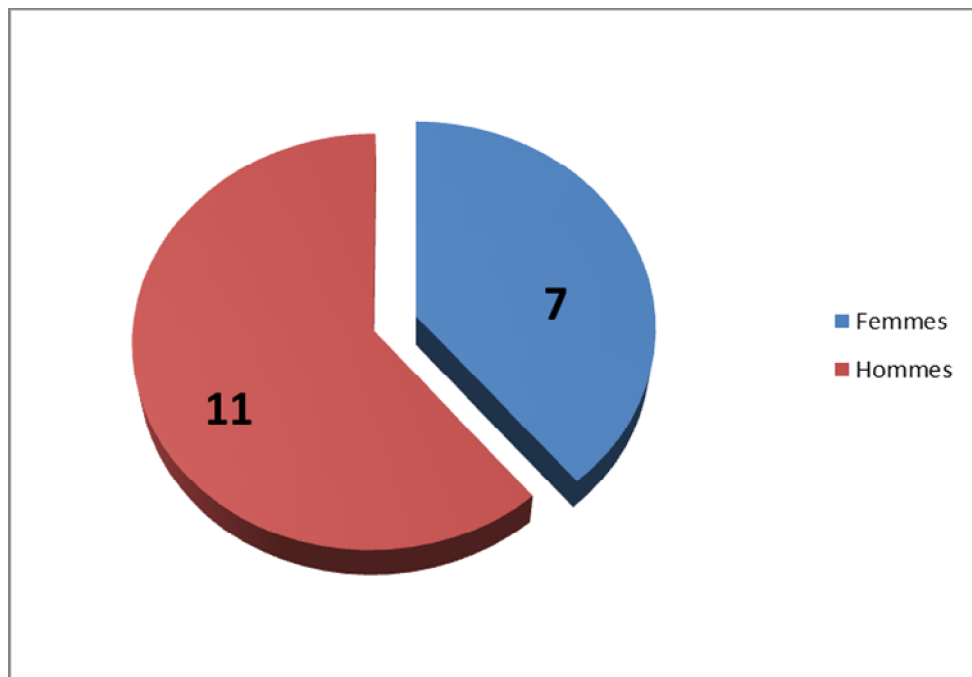


Fig 1: répartition des patients selon le sexe.

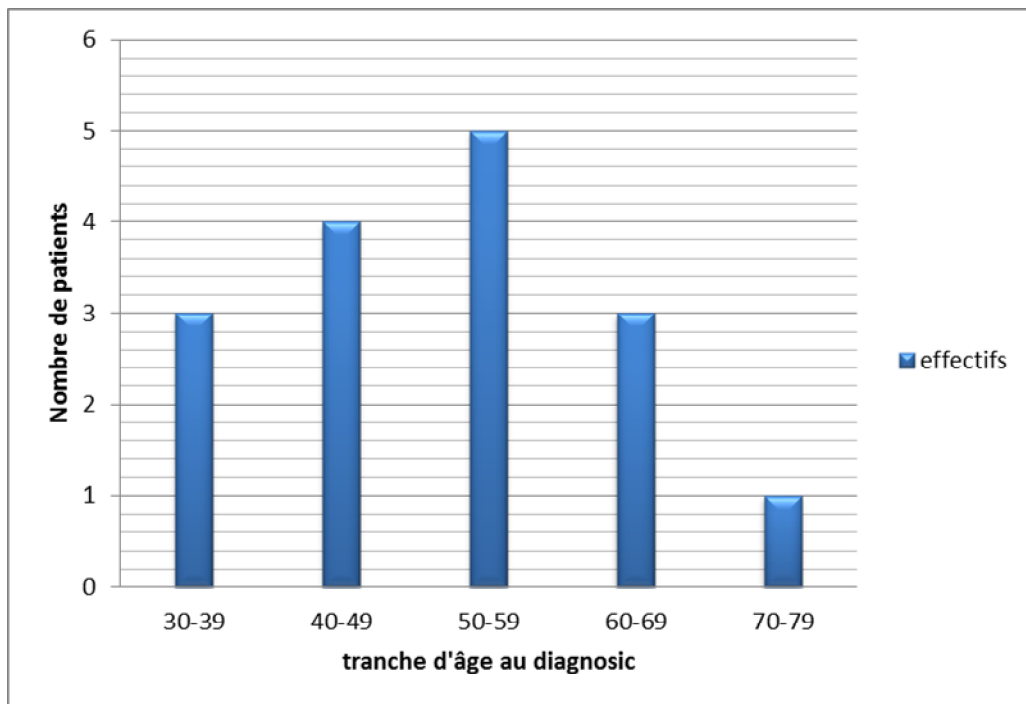


Fig 2: répartition des patients selon l'âge.

b. Circonstances de découverte

Le motif de consultation le plus fréquent est représenté par les douleurs abdominales notamment les lombalgies, retrouvées chez 14 (77,8%) patients.

Les signes généraux comme la fièvre et l'amaigrissement étaient retrouvés chez 16,7% des patients et la symptomatologie locorégionale (varicocèle, hydrocèle, OMI) liée à l'effet compressif de la plaque, chez 27,7% des patients. Quatre patients (22,2%) avaient un tableau d'oligo-anurie dû à l'obstruction.

Huit (44,4%) patients avaient des antécédents médicamenteux (3 patients sous anti-inflammatoires non stéroïdiens, 2 sous antidiabétiques oraux, un sous inhibiteur calcique et un autre sous L-dopa pour maladie de Parkinson.

L'examen physique des patients restait pauvre et peu contributif au diagnostic.

L'ensemble des caractéristiques cliniques des patients est résumé dans le tableau ci-dessous.

Tableau I : résumé des caractéristiques cliniques des patients.

Age		51,4±11,2
Sexe masculin		11(61%)
Douleur		14 (77,8%)
Amaigrissement		3(16,7%)
Fièvre		3(16,7)
TVP		0
OMI		2 (11%)
Varicocèle		2 (11%)
Hydrocèle		2 (11%)
Oligo-anurie		4 (22,2%)
HTA		0
Découverte fortuite		2 (11%)
comorbidités	HTA	3 (16,7)
	Tabac	4 (22,2%)
	Diabète	1
	Athérome connu	1
ATCD	Médicamenteux	8 (44,4%)
	radiothérapie	1
	chimiothérapie	1
	Chirurgie	3 (16,7%)
Pathologies rhumatismales associées		3 (16,7)

2. Bilan biologique

L'exploration biologique initiale des patients révélait un syndrome inflammatoire défini par une CRP > 10mg/l et une vitesse de sédimentation supérieure à 30mm à la première heure. Douze (66,6%) patients avaient une CRP élevée avec des extrêmes allant de 6 à 150mg/l, et 9(50%) patients présentaient une accélération de la VS allant jusqu'à 140mm à la première heure. Plus de 50% des patients présentaient une anémie inflammatoire.

L'insuffisance rénale définie par un taux de créatinine supérieure à 13mg/l, a été retrouvée chez 15 (83,3%) patients au diagnostic et aucun d'eux n'était connu porteur d'une insuffisance rénale chronique. L'insuffisance rénale et les lombalgies donnaient lieu systématiquement à la réalisation d'une échographie chez les patients afin d'éliminer une cause obstructive.

Le dosage des anticorps et les marqueurs tumoraux n'était pas systématiquement réalisé chez les patients. Deux patients ont bénéficié au diagnostic d'un dosage des anticorps anti-DNA, Anti-nucléaire, et anti-cytoplasme dont les titres étaient faibles. Un seul patient a bénéficié du dosage des IgG4 sérique dont le taux est revenu normal et sans incident sur la prise en charge thérapeutique.

3. Les examens radiologiques

Les indications du bilan radiologique étaient essentiellement dominées par les lombalgies qui constituaient d'ailleurs le symptôme inaugural le plus fréquent. L'examen radiologique était d'autant plus justifié si une insuffisance rénale ou un syndrome inflammatoire était retrouvé.

L'échographie qui a été réalisée chez 16 (88,9%) patients, a révélé une urétéro-hydronéphrose chez 77,7% des patients. Aucune des échographies réalisées n'avait pu objectiver la cause de la dilatation pyélocalicielle.

Le scanner constitue l'examen radiologique de référence pour le diagnostic de la FRP. Réalisé en mode hélicoïdal, un balayage abdomino-pelvien avec ou sans injection de produit contraste a été réalisé chez les patients. La totalité des patients disposait d'un scanner qui révélait à fois la plaque de fibrose et l'UHN chez 16 (88,9%) patients et 2 (11%) chez qui on retrouvait uniquement de la fibrose sans dilatation des voies excrétrices rénales. Selon la classification de Scheel, relative à l'extension de la fibrose sur le scanner, 88,9% des patients se présentaient au diagnostic avec fibrose classée stade III.

Un seul patient de la série présentait une plaque importante au diagnostic avec envahissement de la paroi postérieure de l'aorte et des berges irrégulières, mais ayant répondu favorable à la corticothérapie.

Il n'a pas été retrouvé d'anévrysme de l'aorte abdominale, mais 5 (27,7%) patients présentaient des calcifications intra-aortiques d'allure athéromateuses.

Une polyadénopathie a été retrouvée chez un patient porteur d'un lymphome non-Hodgkinien.

L'IRM a été réalisée chez un seul patient dans le cadre de l'exploration d'une hernie discale, et montrait une masse périaortique en hyposignal T1, en faveur d'une FRP. Malgré la sensibilité du scanner et de l'IRM, ils ne permettent pas d'affirmer avec certitude le caractère bénin ou malin de la FRP. Le Pet-scan est intéressant dans ce sens mais reste un bilan très coûteux inaccessible pour les patients. Il n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

Tableau II: Résumés des caractéristiques radiologiques des patients. (n=18) %

Echographie	UHN unilatérale	7(38,8%)
	UHN bilatérale	7(38,8%)
	Pas d'UHN	2(11%)
	FRP vue	-
TDM	UHN + FRP	16(88,8%)
	FRP isolée	2(11%)
	Polyadénopathie	1
	Anévrysme	-
	Athérome	5(27,7%)

Par ailleurs le volume de la plaque de fibrose ou l'activité inflammatoire en son sein n'est pas proportionnel au syndrome inflammatoire biologique au moment du diagnostic.

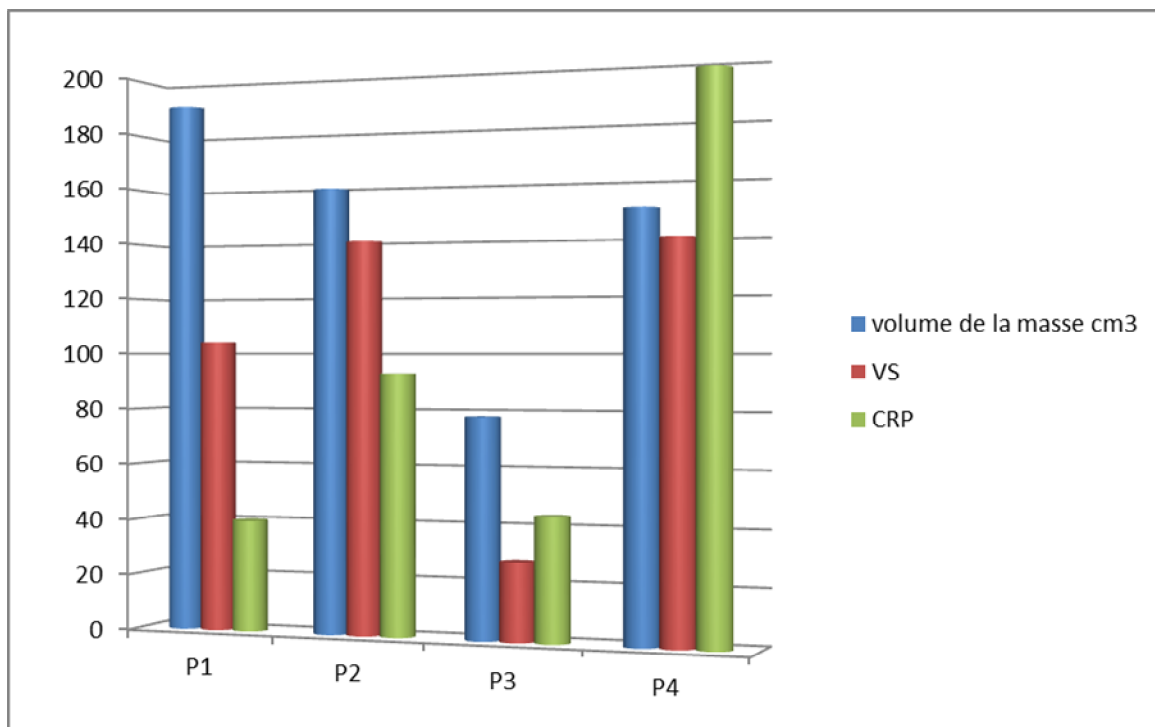


Fig 3: rapport entre volume de la plaque et syndrome inflammatoire biologique

4. Histopathologie :

La preuve histologique n'était pas indispensable au diagnostic initial sauf devant des aspects scannographiques suspects de malignité ou au décours d'une urétérolyse. Elle a été réalisée chez 9 (50%) patients dont 6 sous guidage radiologique (scanner) et 3 à ciel ouvert lors d'une urétérolyse. La biopsie par voie laparoscopique n'a pas été réalisée chez nos patients. Aucune complication de nature hémorragique ou infectieuse n'est survenue après le geste biopsique.

L'aspect histologique des biopsies revenait en faveur d'un tissu fibreux ponctué de cellules inflammatoires polymorphes fait d'éléments lymphohistiocytaires et de polynucléaires neutrophiles, sans caractère spécifique. Aucune biopsie n'a révélée de lésion maligne, ni de lésion granulomateuse qui soulèverait l'hypothèse d'une tuberculose. La recherche d'IgG4 n'a pas été réalisée sur les fragments biopsiques vu le caractère récent de la MFS à IgG4.

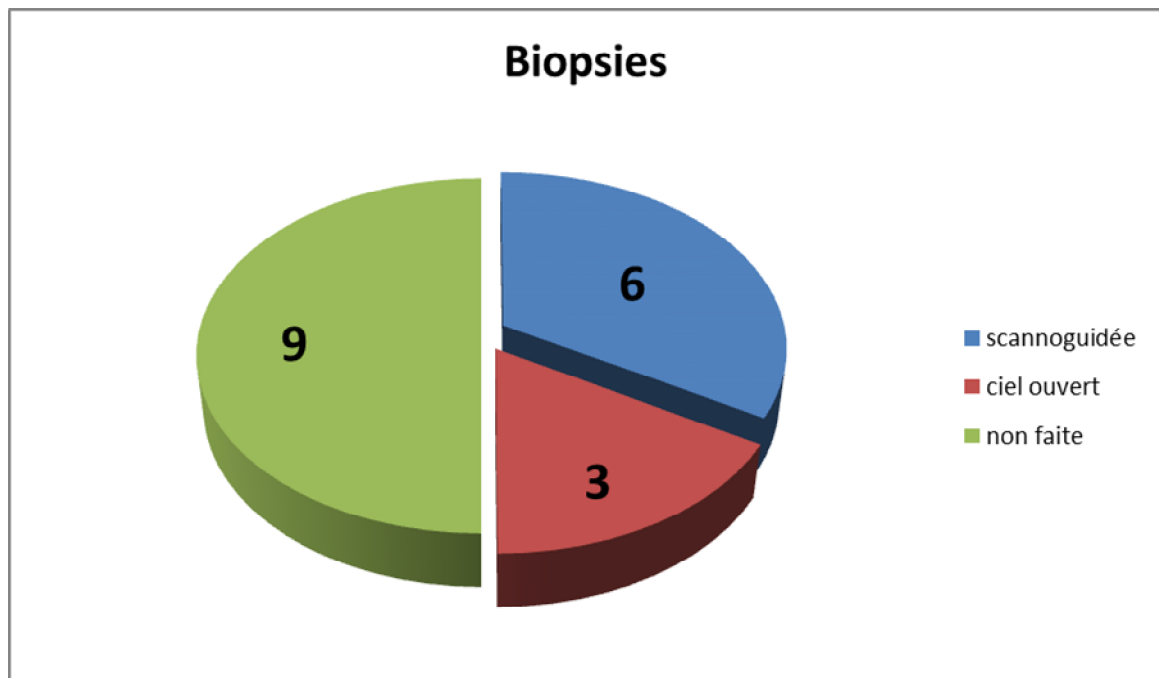


Fig 4: Taux de biopsie.

5. Formes idiopathiques et secondaires :

Les formes idiopathiques représentaient 78% de la série soit 14 patients, et 3 cas de fibrose étaient classées secondaires au vu des antécédents de spondylarthrite ankylosante (SPA) qui touche le squelette axial, de chirurgie pour hernie discale et de lymphome non-Hodgkinien sous chimiothérapie. Le patient atteint de SPA a bénéficié d'une pose de prothèses de hanches bilatérales en raison du stade avancée de la sacro-iliite.

La biopsie qui a été réalisée chez ces patients, ne révélait pas de signes histopathologiques particuliers en faveur de l'une ou l'autre des 3 étiologies suscitées.

La thyroïdite de Riedel et la thyroïdite d'Hashimoto fréquemment décrite comme pathologie associée surtout dans le cadre des MFS à IgG4, n'ont pas été retrouvée chez nos patients.

II. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

La prise en charge initial comportait un drainage urgent des cavités rénales afin de rétablir la fonction rénale ou proposer une épuration extra-rénale si urgence dialytique. Une fois l'urgence jugulée les patients sont mis sous traitement médical à base de corticoïdes. L'urétérolyse étant réservée aux formes rebelles au traitement médical.

Une montée de sondes double J a été réalisé chez tous les patients avant de démarrer le traitement médical. Elles étaient changées régulièrement entre le 5^e et le 6^e mois. La moyenne était de 3 changements JJ par patient.

Un seul patient a bénéficié d'une néphrostomie devant un tableau de pyélonéphrite avec IRA obstructive, puis d'une montée de JJ secondairement.

Après drainage, 14 (77,7%) patients ont été mis sous traitement corticoïde à base de prednisone à la dose initiale de 60mg/j pendant 1 à 2 mois puis une dégression progressive par palier de 10mg chaque mois jusqu'à une dose journalière de 10-5mg/ jour. La durée moyenne du traitement était de 18mois. Deux patients chez qui la plaque de fibrose était en progression après 6 mois de corticothérapie, ont reçu l'un et l'autre une adjonction de Tamoxifene et d'immunosuppresseur (ciclosporine).

L'urétérolyse a été réalisée chez 3 (16,6%) patients qui gardaient une masse fibreuse importante malgré la corticothérapie. L'abord était transpéritonéal à ciel ouvert avec intrapéritonisation des uretères.

Tableau III: Modalités thérapeutiques adoptées.

<i>Modalités thérapeutiques</i>	<i>Nombre de patients</i>
Sondes JJ	18 (100%)
Néphrostomies	1
Corticoïdes seuls	12 (66,6%)
Corticoïdes +Tamoxifene	1(5,5%)
Corticoïdes + Immunosuppresseurs	1(5,5%)
Urétérolyse seul	0
Urétérolyse + corticoïdes	3 (16,6%)
Aucun	1

NB : Traitement non précisé chez 3patients.

III. L'EVOLUTION :

Le suivi des patients était mensuel sur une durée de 6 mois puis ensuite semestriel avec un bilan biologique et un scanner de contrôle.

L'évolution est marquée par une nette régression du syndrome inflammatoire chez plus de 70% des patients dans les 2 mois qui suivent le début du traitement médical.

Onze (61%) patients avaient une amélioration de la fonction rénale de plus 50% par rapport aux valeurs initiales, tandis que 3 (16,6%) présentaient des taux de créatinine stationnaires.

Chez les patients ayant bénéficié d'un scanner de contrôle (14 patients), on notait une régression de la plaque chez 3 (16,6%) patients au premier trimestre, puis chez 6 (33,3%) patients au premier semestre. La plaque est restée stationnaire chez 6 patients, tandis que 2 (11%) patients présentaient une progression de plus de 25% de la plaque de fibrose.

La rémission était difficile à déterminer pour nos patients car leur suivi était irrégulier, et aucun ne présentait une régression complète et totale de la plaque de fibrose. Cependant les patients chez qui la corticothérapie a été arrêtée sur base d'un bilan inflammatoire normal et une régression de la plaque, une rechute était notée au bout 2 ans conduisant à un changement itératif des sondes JJ. Aucun décès directement imputé à la FRP n'a été enregistré.

Deux patients ont développé respectivement un diabète cortico-induit et une hypertension artérielle au cours du traitement.

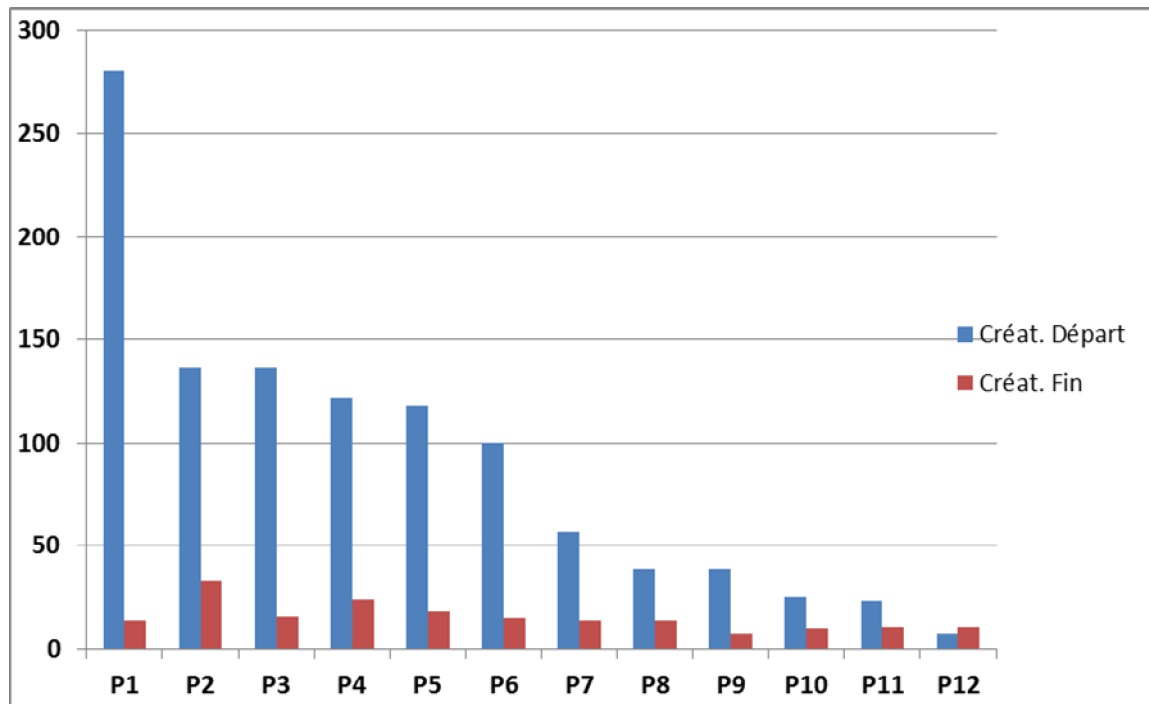


Fig 5: Créatinine au bout de 6 mois de traitement.



Discussion

I. RAPPEL ANATOMIQUE^{9, 13-15}

L'espace rétro-péritonéal est une région située en arrière de la grande cavité péritonéale. Il est constitué de grandes loges adipo-viscérales séparées par des fascias s'accolant les uns aux autres. L'espace rétro-péritonéal est situé entre le péritoine pariétal postérieur en avant, et 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. Cet espace est constitué de deux régions :

- ❖ **Région médiane** : elle contient les gros vaisseaux, représentés par l'aorte abdominale et la veine cave inférieure, les vaisseaux lymphatiques ainsi que les chaînes et les filets du système nerveux végétatif.
- ❖ **Région latérale** : elle est située de part et d'autre de la région pré-vertébrale. Elle contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les glandes surrénales et les vaisseaux gonadiques.

Dans cette démarche, la connaissance des éléments anatomiques de la région rétro-péritonéale reste essentielle. 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 rétro-péritonéale.

1. La région rétropéritonéale latérale

a. Les surrénales

Les 2 glandes sont situées au niveau de l'extrémité supérieure du rein le long de la partie sus hilaire du bord médial.

- Elles sont de coloration gris jaunâtre.
- La droite a une forme triangulaire,
- La gauche a une forme d'une virgule à grosse extrémité inférieure.

b. Les reins

L'appareil urinaire est formé de deux reins en forme de « grain de haricot » disposés de part et d'autre de la colonne vertébrale dans la loge rénale. Ils sont situés à la hauteur de D11, D12, L1, L2, L3. Chaque rein présente deux pôles, deux faces, et un hile où s'abouchent les vaisseaux (artère et veine rénale) et d'où part le bassinet (ou pyélon) qui se prolonge par l'uretère. Ils mesurent environ 12cm de long sur 6cm de large et 3cm d'épaisseur pour un poids d'environ 150gr chez l'homme et 130g r chez la femme.

Le rein se compose d'un parenchyme entouré d'une capsule fibreuse. On lui distingue de la périphérie vers le hile trois zones différentes représentées par le cortex, la médullaire et le sinus où s'organisent les petits calices en 3 grands calices qui se réunissent en 3 tiges calicielles qui confluent pour former le bassinet.

La distension de la voie excrétrice intrarénale, au cours de la fibrose rétropéritonéale, est un signe du stade avancé de la maladie.

c. Les uretères

L'uretère est un canal musculo-membraneux exclusivement rétro-péritonéal qui fait suite au bassinet au niveau de la jonction pyélo-urétérale et se termine dans la vessie au niveau du trigone. Ceci explique sa dilatation à un stade avancé de la FRP.

Il mesure 25 à 30cm de long avec un diamètre externe de 12mm et une lumière de 5mm. Il présente 3 rétrécissements : la jonction pyélo-urétérale, au croisement des vaisseaux iliaques et lors de son trajet intramural. Il comprend 3 portions : lombaire, iliaque et pelvien.

Au niveau du segment lombaire, l'uretère est appliqué sur le muscle psoas et sur le nerf génito-crural. À droite il entre en rapport avec la deuxième portion du duodénum, et la racine du mésentère. Plus bas, il répond au cæcum et à l'appendice. A gauche, il est en rapport avec la quatrième portion du duodénum, et les branches coliques de l'artère et la veine mésentériques inférieures. Des deux côtés, l'uretère est croisé en avant par le pédicule gonadique (spermatique ou utéro-ovarien).

Au niveau du segment iliaque, les principaux rapports de l'uretère sont représentés par les vaisseaux iliaques qu'il croise de haut en bas et de dehors en dedans. Habituellement, l'uretère droit croise l'artère et la veine iliaques externes et l'uretère gauche croise l'artère et la veine iliaques communes homolatérales.

Au niveau du segment pelvien, les rapports de l'uretère sont différents chez l'homme et chez la femme. Chez l'homme, après avoir croisé l'artère iliaque commune ou externe, il descend en suivant le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il suit plus préférentiellement le trajet de l'artère rectale moyenne. Chez la femme, il suit aussi le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il descend entre l'artère vaginale et l'artère utérine qu'il croise juste après.

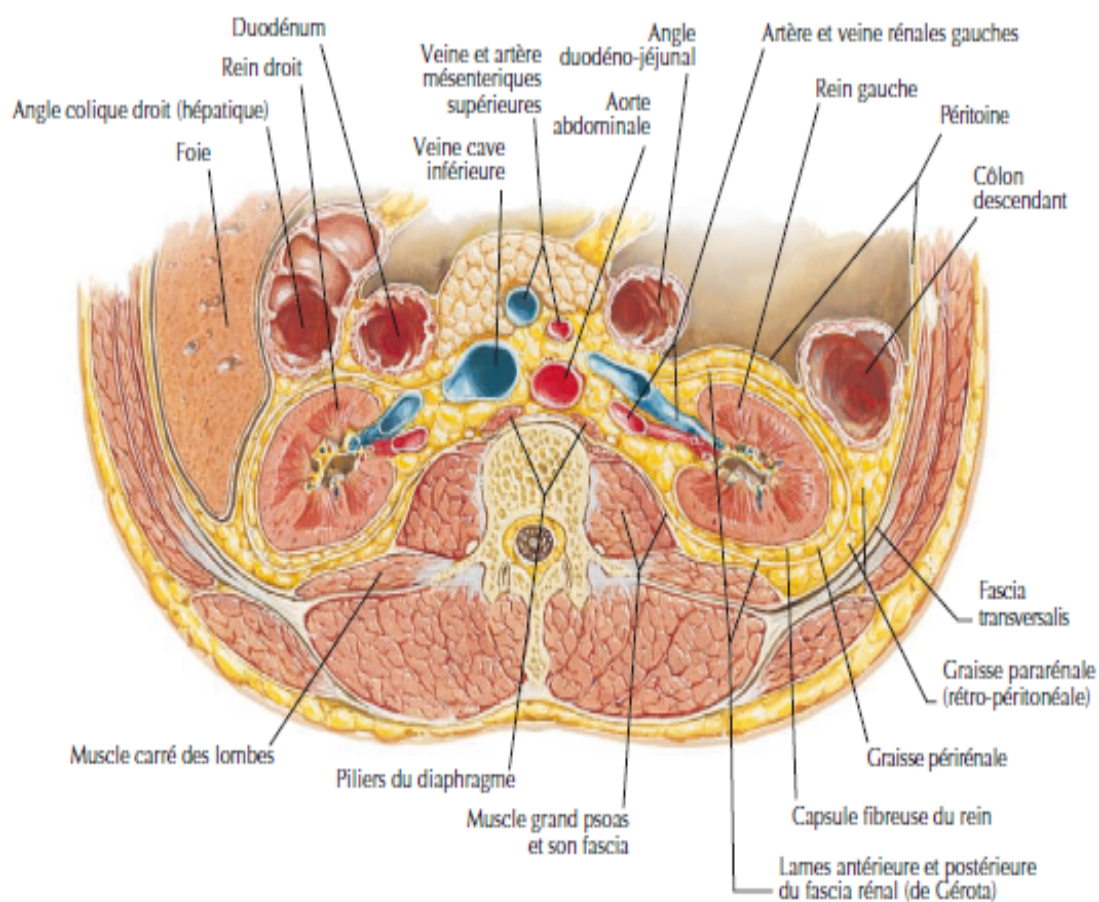


Fig 6 : coupe transversale à travers la 2ème vertèbre lombaire montrant la structure de l'espace rétropéritonéal.

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, chapitre IV abdomen, planche 317)

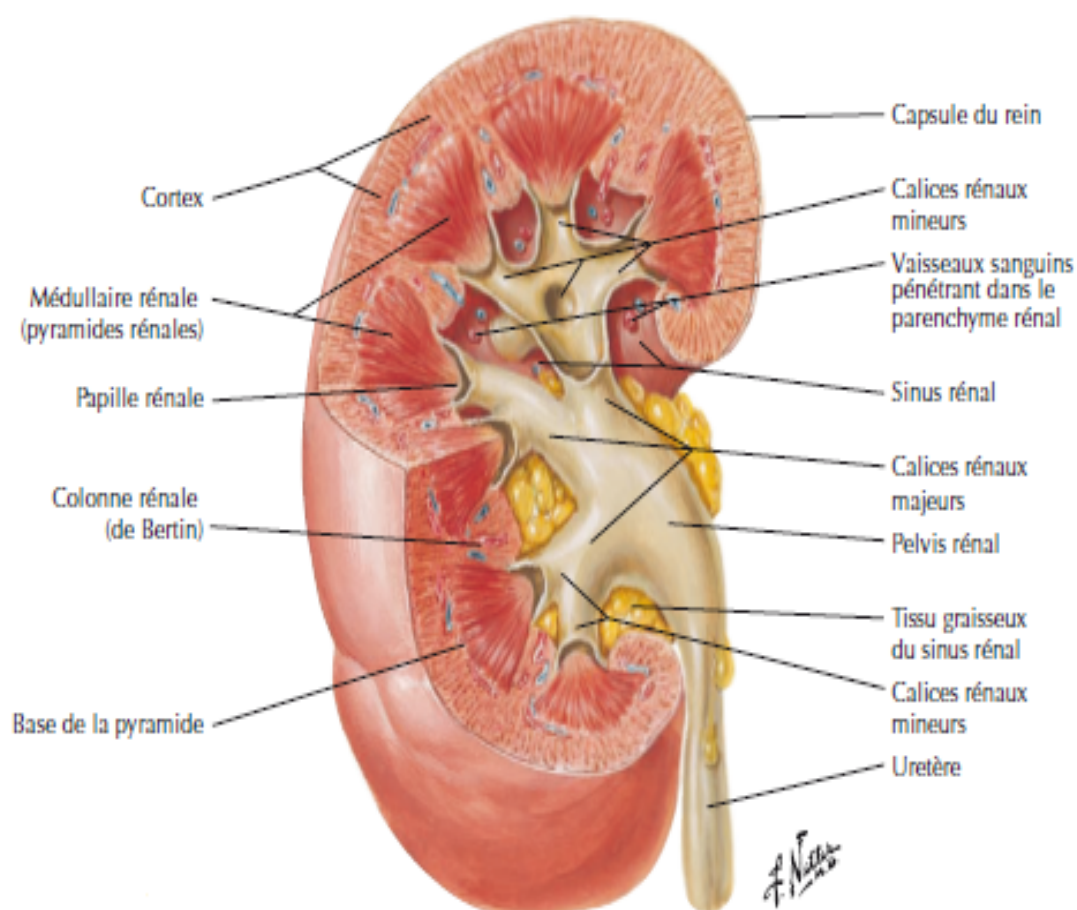


Fig 7: Coupe schématique du rein droit montrant le parenchyme rénal

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, chapitre IV, planche 311)

2. La région rétropéritonéale médiane

Située en avant du rachis dorso-lombaire, elle livre passage aux gros vaisseaux, au système lymphatique et aux chaînes nerveuses du système sympathique. Elle constitue généralement le lieu de début de formation de la plaque fibro-inflammatoire ce qui explique certaines manifestations cliniques liées à une compression des gros vaisseaux et des lymphatiques bien avant l'envahissement des uretères situées plus latéralement.

Cette région est délimitée en haut par la face inférieure du diaphragme ; en bas par la saillie du promontoire et l'articulation lombo-sacrée ; en avant par le péritoine pariétal postérieur et la masse des viscères intrapéritonéaux. En arrière par le plan osseux des 2 dernières vertèbres dorsales et des 5 vertèbres lombaires séparés par le relief convexe des disques intervertébraux.

a. L'aorte abdominale

L'aorte abdominale est la partie terminale de l'aorte descendante. Elle naît au niveau du hiatus aortique, en regard du bord inférieur du corps de D12. Elle descend verticalement, à gauche de la ligne médiane jusqu'à L4, lieu habituel de formation de la fibrose rétropéritonéale où elle se termine en trois branches : deux branches volumineuses, les artères iliaques communes droite et gauche, et une branche grêle, l'artère sacrée moyenne. Elle est cylindrique, avec un calibre de 20 à 30 mm. La longueur est de 15 à 18cm et l'épaisseur de sa paroi est de 1,5 mm environ. L'aorte abdominale donne :

- ❖ *des branches pariétales* : l'artère diaphragmatique inférieure et les artères lombaires,

- ❖ *des branches viscérales impaires et médianes ou paires et latérales :* il s'agit du tronc cœliaque, les artères surrenales moyennes, l'artère mésentérique supérieure, les artères rénales, l'artère gonadique et l'artère mésentérique inférieure. Elle est fréquemment atteinte, chez le sujet âgé, par des phénomènes de surcharge athéromateux.

b. Veine cave inférieure

C'est un gros tronc veineux drainant la moitié, infra-diaphragmatique du corps, dans l'atrium droit.

Située presque entièrement dans la cavité abdominale, elle traverse le diaphragme et présente un court trajet thoracique.

Satellite de l'aorte abdominale, elle forme le tronc de retour commun des veines sous diaphragmatiques. Elle naît de la jonction des deux veines iliaques primitives, sur le flanc droit de L5. Elle monte d'abord verticalement jusqu'à LI, puis légèrement oblique à droite lorsqu'elle s'enfonce dans la gouttière de la face postérieure du foie. Elle mesure 22 cm en moyenne, dont 18 cm pour la portion abdominale avec un calibre de 20 à 30mm. La veine cave inférieure draine :

- ❖ *au-dessous du foie*, les veines rénales, surrenale droite, testiculaire ou ovarique droite et lombaires. En arrière du foie, les veines hépatiques accessoires.
- ❖ *au-dessus du foie*, les veines sus hépatiques et diaphragmatiques inférieures.

c. Lymphocentre de l'espace rétropéritonéale

Il est situé le long de l'aorte abdominale, et il draine la lymphe des membres inférieurs, du pelvis, et des viscères abdominaux et se collecte dans le canal thoracique.

Le système lymphatique rétropéritonéale compte une lame discontinue de 40 à 50 ganglions organisés en 4 groupes para-aortiques et en 2 troncs lymphatiques : les groupes latéro- aortique droit, latéro-aortique gauche, pré et rétro-aortiques. Ces chaînes ganglionnaires para-aortiques aboutissent dans deux principaux troncs lymphatiques : le tronc lymphatique droit, et le tronc lymphatique gauche.

d. Le système nerveux végétatif

Il assure l'innervation des viscères abdominaux et pelviens. Il comprend des neurofibres du système sympathique et parasympathique.

Les neurofibres parasympathiques abdominales proviennent des nerfs vagues et du centre parasympathique spinal. Quant au système sympathique abdominal, il est formé des 2 chaînes sympathiques lombaires et des nerfs splanchniques thoraciques. Leur compression explique parfois les troubles du péristaltisme intestinal (constipation) et les troubles sexuels chez l'homme au cours de la FRP.

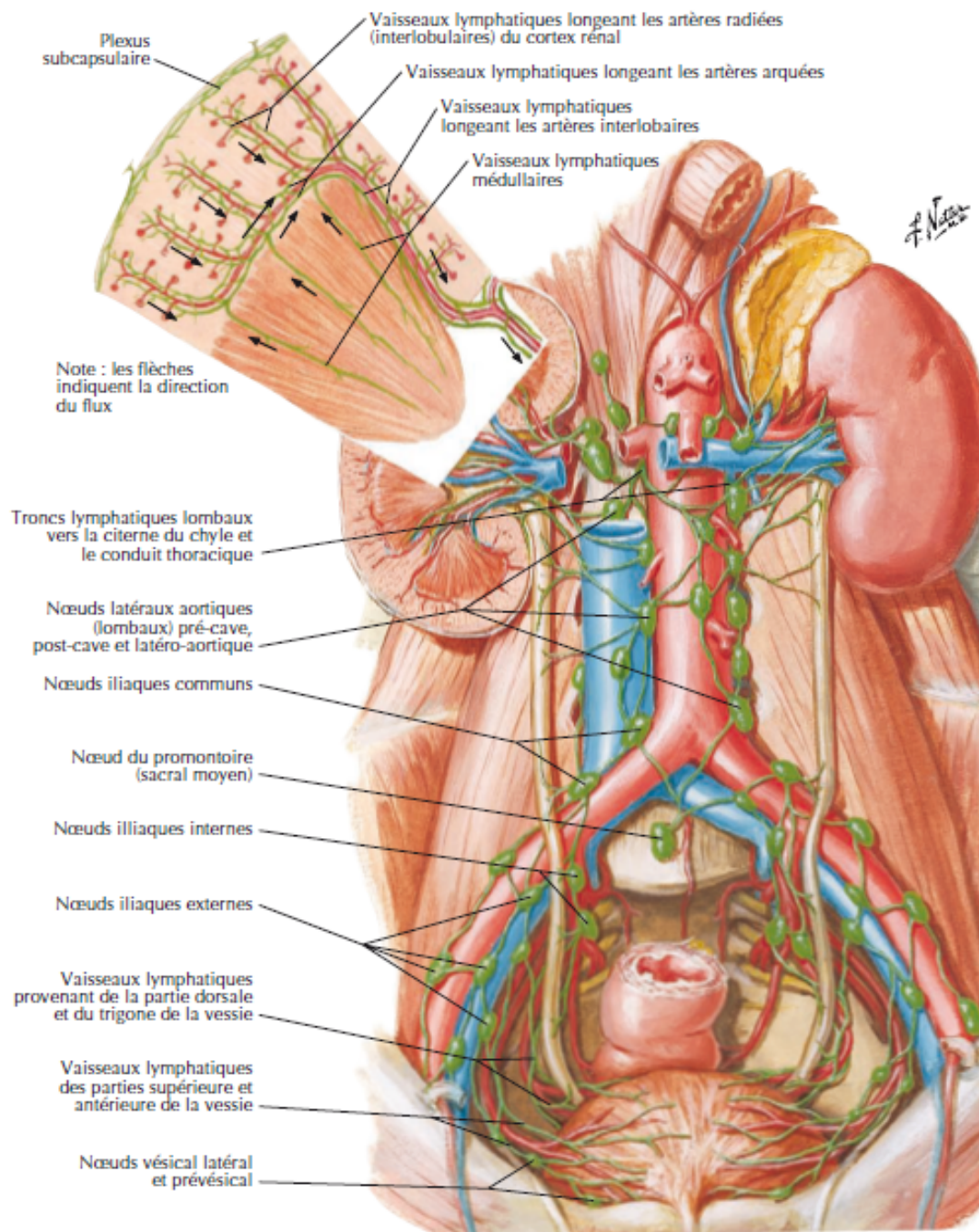


Fig 8 : Vaisseaux et nœuds lymphatiques des reins et de la vessie

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, chapitre IV abdomen, planche 3)

II. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA FRP

L'étiopathogénie de la FRP n'est pas encore bien élucidée. On distingue les FRP secondaires et celles dites idiopathiques ou primitives. Il semble que l'interaction des facteurs immunologique, génétique, athéromateux soient responsables de la survenue de ce processus inflammatoire chronique. Plusieurs hypothèses ont vu le jour au fil des années, basées sur des constations biologiques, anatomopathologiques et l'évolution sous traitement.

1. FPR idiopathique

En l'absence de maladie sous-jacente identifiée et lorsque les caractéristiques histologiques de la FRP ne démontrent pas la localisation rétropéritonéale d'une maladie causale, on parle de forme idiopathique. La pathogénie de la forme idiopathique reste débattue. Il existe deux principales théories.¹⁶

a. Théorie vasculaire

Une théorie proposée au milieu des années 1980 par Parums et Mitchinson, qui définit la FRP idiopathique comme une complication de l'athérosclérose aortique avancée¹⁷⁻¹⁹. Ces auteurs ont postulé que plaque d'athérome constituait le point de départ de l'inflammation.

En effet elle contient des lipoprotéines de faibles densité(LDL) et des céroïdes (complexes protéiques et de LDL oxydées) qui sont libérées lors de son ulcération ou de sa rupture et fixés ensuite par les macrophages autour de la plaque²⁰. Ceux-ci migrent de l'intima-média vers l'adventice où ils présentent

ces lipides aux lymphocytes et plasmocytes, déclenchant ainsi une réaction inflammatoire adventitielle et péri-adventitielle avec le concours des immunoglobulines de type IgG, de certaines cytokines (interleukine IL-1, IL-2, IL-4, IL-6, récepteur à l'IL-2 et interféron gamma) et de facteurs pro-fibrosants (transforming growth factor [TGF]) qui assurent la prolifération et la maturation des fibroblastes.^{21, 22}

Les arguments en faveur de cette théorie :

Chez les patients avec une péricélaortite chronique, des IgG sont détectables en étroite liaison avec les céroïdes extracellulaires.^{17, 23}

Des macrophages chargés de céroïdes ont été observés dans l'adventice et dans les ganglions lymphatiques de voisinage.^{22, 24}

Les lymphocytes T et les lymphocytes B de la couche media et adventice présentent des marqueurs d'activation et de prolifération.⁹

Finalement, les anticorps sériques aux LDL oxydées et les céroïdes sont plus fréquents chez les patients souffrant de maladies chroniques telles que la péricélaortite que chez les témoins.²⁵

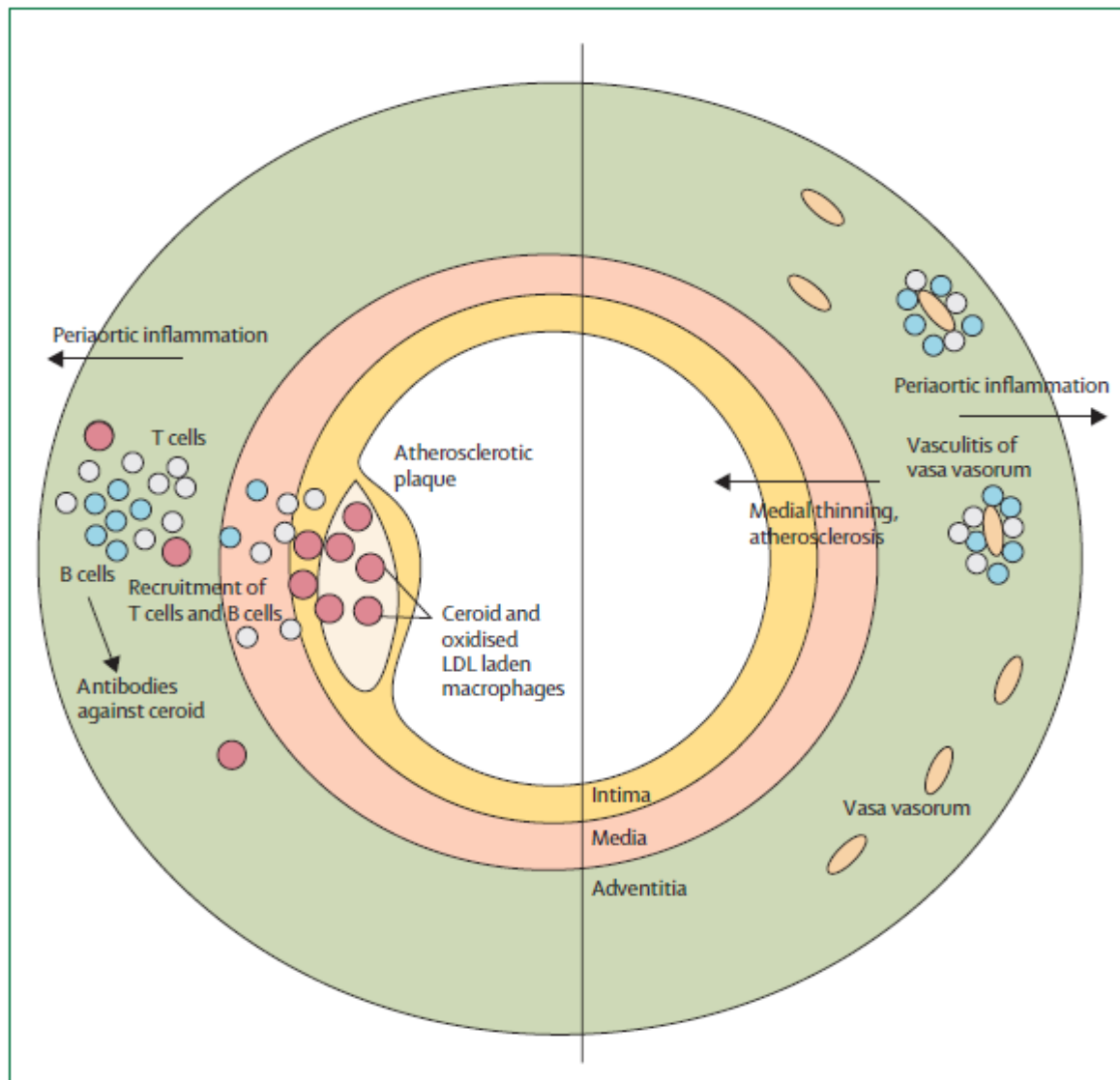


Fig 9: Les deux mécanismes pathogènes potentiels de la périaortite chronique par le biais de l'athérosclérose.

b. Théorie auto-immune

Cette théorie repose sur l'existence fréquente de signes généraux et de maladies auto-immunes associées comme la thyroïdite de Riedel, d'Hashimoto, le psoriasis, la spondylarthrite ankylosante...ainsi que la bonne réponse aux thérapies immunosuppressives.²⁶

En effet Martorana et al.⁶ ont démontré une forte association entre le FPR idiopathique et le gène HLA-DRB1 * 03, un allèle lié à de nombreuses affections auto-immunes telles que le diabète de type 1, la myasthénie grave et la thyroïdite auto-immune.

De même, il existe des similitudes histologiques avec les vascularites auto-immunes, notamment une inflammation des vasa vasorum adventitiels et des petits vaisseaux rétropéritonéaux péri-aortiques. On note la présence fréquente d'auto-anticorps dans les FRP¹⁶.

De plus, il a été noté que la FRP idiopathique peut affecter d'autres segments vasculaires tels que l'aorte thoracique, les artères mésentériques qui sont généralement épargnés par l'athérosclérose.¹⁸

➤ Le nouveau concept : maladie liée aux IgG4

Elle est caractérisée sur le plan anatomique par une augmentation de volume, parfois pseudo tumorale des organes atteints due à une infiltration de lymphocytes T et B et des plasmocytes qui expriment IgG4, et une fibrose en arabesque.⁹

Dès 2002 Hamano et al. ont rapporté une élévation des taux sériques d'IgG4 chez les patients avec une pancréatite auto-immune et une infiltrations des tissus pancréatiques et rétropéritonéaux par des cellules sécrétrices d'IgG4. C'est en 2011 que 2 équipes de chercheurs japonais ont proposé le nom de « maladies liées aux IgG4 » avec aussi les critères diagnostiques qui ont fait l'objet de consensus.²⁷

Selon cette hypothèse la perturbation de l'homéostasie immunitaire constitue le point de départ des maladies inflammatoire. Un tel déséquilibre vient d'un antigène déclencheur, exogène ou auto-antigène, sur un terrain d'atopie ou « prédisposé »^{27, 28}.

Une fois l'antigène au contact des macrophages (M1 ou M2), ces derniers le présentent :

- Soit aux cellules Th1 qui supportent l'immunité à médiation cellulaire par la sécrétion d'IL2, IFN- γ et le TNF- α .
- soit aux cellules Th2 qui supportent l'immunité à médiation humorale par la sécrétion d'IL4, IL5 et IL13.

Il existe un équilibre entre le rapport Th1/Th2 qui joue un rôle important dans l'immuno-régulation.

L'IgG4 est une immunoglobuline dépendante des Th2. Une déviation de cet équilibre vers un phénotype Th2 est retrouvée chez beaucoup de patients à travers l'expression des cytokines^{29, 30}. Mais d'autres auteurs soutiennent que l'un ou l'autre des phénotypes(Th1 ou Th2) peut être responsable de l'inflammation et de la fibrose²⁹.

Dans cette cascade de médiation interviennent aussi les cellules T reg (régulatrices) qui sont essentielles pour le maintien de l'auto-tolérance immunologique et dont le nombre augmente considérablement lors du processus inflammatoire.

En effet elles sécrètent l'IL10 qui stimule les lymphocytes B et T et le TGF- β qui est un facteur de croissance pour la maturation des fibroblastes. Ces derniers subissent également l'action des macrophages M2 grâce au CCL18 qui stimule l'angiogénèse, la cicatrisation des plaies et la fibrose.

Il s'agit donc d'une cascade de réaction dont la finalité est l'inflammation et la fibrose^{30, 31}.

Cependant le rôle de l'IgG4 n'est encore bien défini.

En effet, les IgG4 ont la particularité de ne pas 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. Elles n'ont donc pas de pouvoir pathogène, à l'inverse de ce qui est observé dans certaines maladies à auto-anticorps d'isotype IgG comme le pemphigus, la glomérulonéphrite extra-membraneuse idiopathique, ou la myasthénie^{28, 31}.

Et l'hypothèse d'un syndrome lymphoprolifératif ne peut pas non plus être retenue car l'infiltrat lymphoplasmocytaire et les IgG4 ne sont pas monoclonaux. Il ne s'agit pas d'une maladie auto-immune classique à auto-anticorps d'isotype IgG4.

Il y a donc un faisceau d'arguments contre l'hypothèse que les IgG4 soient responsables de la maladie. Elles 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).

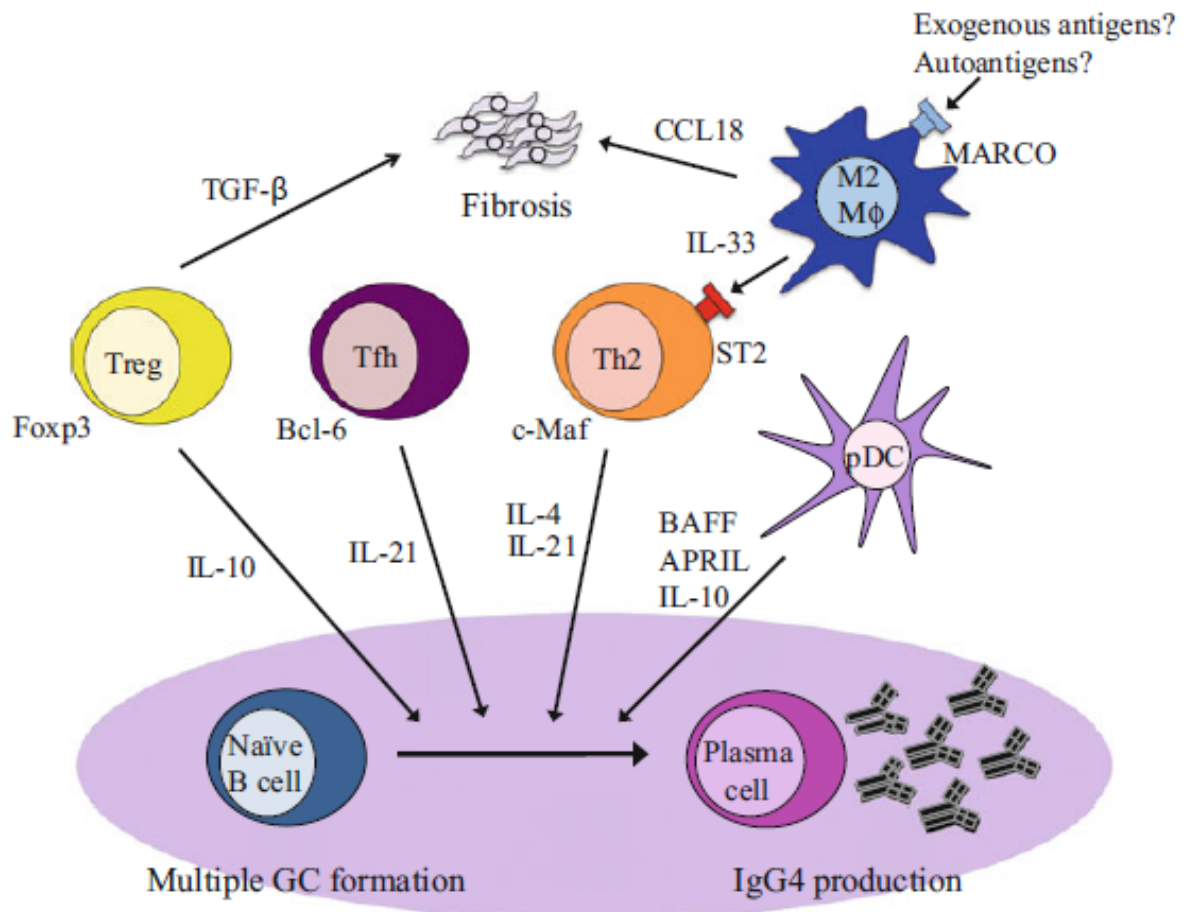


Fig 10: Mécanisme d'action des cellules Treg et Th1-Th2 dans le déclenchement du processus fibro-inflammatoire.

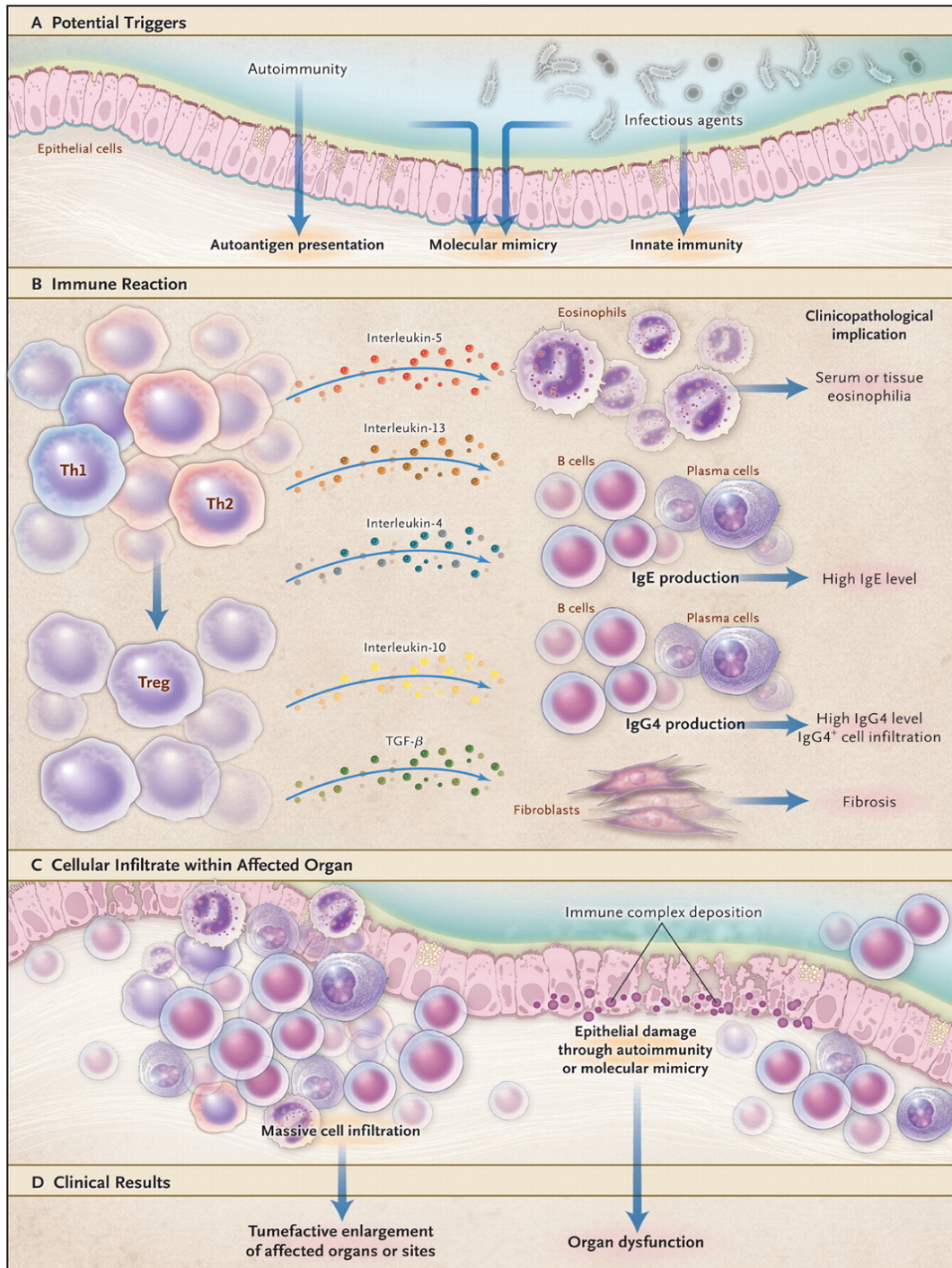


Fig 11: Physiopathologie de la maladie fibrosclérosante à IgG4

➤ Composante génétique

Il n'existe pas actuellement une série d'études mettant en évidence le caractère familiale de certains cas de FRP, de plus quelques constations laissent supposer que des facteurs de prédisposition génétique existent dans certaines populations.

En 2002 Kawa et al. ont rapporté que parmi les facteurs de susceptibilité génétique de la maladie liée à l'IgG4, les sérotypes HLA (antigène leucocytaire humain) DRB1 * 0405 et DQB1 * 0401 augmentent la sensibilité à la maladie liée à l'IgG4 chez les populations japonaises, tandis que DQβ1-57 sans acide aspartique est associé à une rechute de la maladie chez les populations coréennes. On n'ignore si ces résultats s'appliquent sur les autres populations car les facteurs de susceptibilité génétique varient d'un groupe ethnique à l'autre^{30, 32}.

Une étude récente a également décrit une augmentation de la susceptibilité à développer un FPR idiopathique, en particulier sa forme anévrysmale, chez des patients porteurs du polymorphisme delta 32 du gène CC-chémorécepteur 5 (CCR5).³³

Un cas de FRP associée à un syndrome d'hyper-IgG4 chez des jumeaux homozygotes a été décrit en 2016 en Tunisie³⁴.

2. FRP secondaire

Il existe une multitude d'étiologies pouvant être à l'origine de la FRP avec des mécanismes physiopathologiques distincts³⁵. Quoiqu'il en soit la fibrose résulte d'une agression de l'espace rétropéritonéal soit par :

- Un processus infectieux de voisinage qui entraîne la formation de granulomes avec une réaction inflammatoire sous-jacente.
- Un geste chirurgical intéressant les structures du rétropéritoine, avec un remaniement fibreux cicatriciel secondaire au geste chirurgical qui peut être auto-entretenu.
- Une radiothérapie responsable d'une fibrose plus marquée sur la zone irradiée.
- Une exposition aux fibres d'amiantes, dont la présence dans le rétropéritoine stimule et maintient le processus inflammatoire.
- Les médicaments vasoactifs et les médicaments interférant dans les mécanismes de régulation de l'activité de la sérotonine.
- Etc

III. LES ETIOLOGIES

Bien que la forme idiopathique de FRP soit la plus rependue, soit plus de 60% des cas, elle reste un diagnostic d'élimination. Les formes secondaires sont donc à rechercher car elles conditionnent la prise thérapeutique. En fonction des étiologies on peut distinguer les FRP bénignes et les FRP malignes.

1. Les FRP bénignes

Elles constituent 90% des cas de FRP et regroupent la forme idiopathique et les formes secondaires à une agression du rétropéritoine, au médicament, aux anévrysmes et aortites. Dans certains cas elles sont associées d'autres pathologies comme la thyroïdite auto-immune, la maladie d'Erdheim Chester, le lupus, la SPA ...

a. La FRP idiopathique

Ce diagnostic ne peut être retenu que lorsque l'enquête étiologique ne révèle rien, car le traitement de la FRPI est symptomatique et peut donc ne pas être efficace si une cause sous-jacente passe inaperçue.

Les mécanismes physiopathologiques sont encore discutés entre théorie vasculaire, théorie auto-immune et maladie fibrosclérosante à IgG4. Cette dernière est une nouvelle nomenclature qui regroupe en son sein des pathologies inflammatoires pouvant toucher tous les organes, caractérisée par une tuméfaction des organes atteints et une augmentation des taux sériques d'IgG4^{29, 30, 32}.

Dans notre série on retrouve 15 (83,3%) cas de fibrose rétropéritonéale idiopathique. Un taux qui est en adéquation avec les chiffres de la littérature.

b. Les FRP péri-anévrysmales

Les anévrysmes de l'aorte abdominale opérés se compliquent dans 5 à 10% des cas d'une FRP¹. La réaction inflammatoire survient vis-à-vis du contenu de l'anévrysme pouvant être donc un thrombus ou la plaque d'athérome. La théorie selon laquelle une extravasation de sang dans le rétro-péritoine serait à l'origine du processus inflammatoire n'est pas retenue car il n'a pas été retrouvé d'hemosidérine sur les biopsies³⁶.

Aucun cas de FRP péri-anévrysmale n'a été recensé dans notre série. Cependant on notait la présence d'athérome intra-aortique chez 5(27,7%) patients.

c. FRP d'origine médicamenteuse

La physiopathologie des FRP est encore mal comprise mais plusieurs molécules ont été décrites dans la littérature comme facteur favorisant. Parmi ces molécules les plus connues étant le méthysergide, l'ergotamine, l'hydralazine, le méthyldopa, les β -bloqueurs^{1, 18}...

Trois critères d'incrimination sont à prendre en compte pour établir le lien de causalité :

- Les cas décrits dans la littérature
- La rémission complète après arrêt du traitement incriminé
- La rechute dès la réintroduction du médicament incriminé

Les dérivés de l'ergot de seigle en particulier l'ergotamine et le méthysergide qui sont des antagonistes de la sérotonine utilisés dans le traitement de la pathologie migraineuse chronique ont été associés à 3 cas de FRP décrits par Graham en 1966. La sérotonine étant connue comme un facteur profibrosant certains auteurs soutiennent que son effet est potentialisé par les dérivés de l'ergot de seigle^{3, 5, 37}.

Bucci et al. décrivirent en 1994 une FRP chez une patiente de 25 ans chez qui l'arrêt du méthysergide et son remplacement par de l'aspirine a entraîné une amélioration spectaculaire de la symptomatologie. Sur le plan biologique l'évolution était surveillée par des dosages sérique du procollagène III, utilisé dans la surveillance des myélofibroses, dont le taux a considérablement baissé après arrêt du médicament^{2, 38}.

Pryor et al. Ont rapporté également la survenue d'une FRP chez 6 patients d'une série de 31 qui étaient traité par β -bloqueurs quelques années avant le début des premiers symptômes^{2, 39}.

La liste des médicaments restent longue mais aucun lien de cause à effet n'est clairement établi en dépit des constations plus anecdotique que scientifique : les antihistaminiques, la méthyldopa, la bromocriptine, halopéridol ...

Parmi les médicaments que prenaient certains patients de la série, aucun n'est incriminé dans la survenue de la FRP. En effet 3 patients étaient sous AINS, 1 patient sous L-dopa, 1 patient sous inhibiteur calcique et 2 patients sous ADO (metformine).

d. Agression du rétropéritoine

Les facteurs d'agression sont les infections, l'irradiation, l'exposition à l'amiante, les traumatismes, la chirurgie...

Ces étiologies sont encore plus rares.

➤ Les infections

Tout processus infectieux constitue une agression et une réaction inflammatoire capable d'engendrer de la fibrose⁴⁰. La FRP peut donc être secondaire à une infection directe du rétropéritoine ou une infection des organes de voisinage (mal de Pott, péritonites, appendicites, infections gynécologiques, MICI ...) Quelques cas de FRP secondaire à la tuberculose et à l'actinomyose ont été décrits dans la littérature. Mais cela reste anecdotique car aucun lien direct n'a pu être établi⁴¹.

L'atteinte tuberculeuse du rétropéritoine a été bien longtemps décrite comme des pseudotumeurs rétropéritonéaux ou des abcès tuberculeux rétropéritonéaux, mais reste rarement une cause de FRP⁴².

➤ L'exposition à l'amiante

L'amiante ou asbeste en « vieux français », connu responsable de l'asbestose chez les travailleurs longuement exposés. Ses fibres sont connues pour être responsable de réaction inflammatoire.

En effet des fibres d'amiante sont retrouvées dans les tissus péritonéaux et mésentériques.

Goldoni et al. ont démontré à travers leur étude qu'une co-exposition à l'amiante et au tabac multiplierait par 10 les risques de développer une FRP^{40, 43}.

Uibu et al. ont également démontré en 2004 à travers une étude cas-témoin l'association entre FRP et exposition prolongée à l'amiante soit plus de 10 fibres/an²⁶.

➤ **L'irradiation**

La radiothérapie peut entraîner une FRP par ses effets sclérosants. Et lorsqu'elle existe elle est limitée à la zone irradiée. Le mécanisme physiopathologique serait lié à une réaction inflammatoire importante secondaire aux lésions tissulaires⁴⁰.

Quelques cas ont été décrits dans la littérature mais toujours associés à des néoplasies de voisinage d'où la difficulté d'établir un lien de causalité avec l'irradiation.

La fibrose radio-induite est une entité à part et la matrice fibreuse n'est pas le résultat d'une réaction cicatricielle mais plutôt d'un tissu vivant paucicellulaire capable de s'auto-entretenir sous l'action de facteur de croissance⁴⁴.

➤ **Hématome rétropéritonéale**

D'après les observations de Giubilei en 1983 et de Martinez en 1990, l'hématome rétropéritonéale pourrait être incriminé dans certaines FRP^{45 46}.

Mais ces hypothèses étiologiques restent encore à confirmer car chez les patients hémophiles susceptibles aux hémorragies aucun cas n'a été rapporté.

➤ **Autres**

Les causes traumatiques ou les antécédents de chirurgie abdomino-pelvienne sont aussi incriminés parmi les facteurs favorisant.

Des cas de FRP dus à l'abus d'opium ont été également rapportés en Iran par l'équipe de Mohammadzadeh⁴⁷.

2. Fibrose rétroéritonéale maligne

Elle représente 10% des étiologies de la FRP. Il n'est pas toujours aisé de faire la part entre fibrose rétroéritonéale bénigne et FRP maligne sur l'étude anatomopathologique car la gangue fibreuse peut bien masquer des cellules malignes. La FRP peut survenir de deux façons :

a. Par présence des cellules néoplasiques dans le rétroéritoine

La présence de ces cellules néoplasiques entraîne une desmoplasie avec l'élaboration d'une importante matrice fibreuse.

Le primitif peut être localisé dans le rétroéritoine lorsqu'il s'agit des lymphomes et des sarcomes, ou à distance avec quelques métastases dans le rétroéritoine ; il s'agit des tumeurs du col, de la prostate, de la vessie, du sigmoïde ou du sein^{18, 40, 48}

b. Mécanisme des tumeurs carcinoïdes

Les tumeurs carcinoïdes sont généralement localisées au niveau du tractus digestif (estomac, grêle, colon, appendice ...) et sont responsables d'une hypersécrétion de sérotonine.

Lorsque le primitif est limité au tractus digestif la sérotonine produite passe dans le foie où elle est catabolisée en différents métabolites et perd ses propriétés profibrosantes. Mais lorsqu'il existe des métastases sur le foie ou ailleurs, la sérotonine est directement sécrétée dans la circulation générale et peut donc entraîner la fibrose^{3, 40}.

Un seul patient de la série présentait un lymphome non-Hogkinien au moment du diagnostic de FRP mais il n'a pas été retrouvé de cellule tumorale sur sa biopsie. L'ensemble des biopsies faites (9) ne montraient pas de signe de malignité.

Tableau IV: Les principales étiologies de la FRP¹.

Idiopathique	70% des cas
Secondaire	30% des cas
Néoplasie	Métastases rétropéritonéales
	Tumeurs rétropéritonéales (voies urinaires, lymphomes, etc.)
	Tumeur carcinoïde
Traumatisme rétropéritonéal	Hémorragie
	Entérite régionale
	Diverticulite perforée
	appendicite
	Extravasation urinaire
	Irradiation
	Opération
	Iatrogène
Agents infectieux	Infection du tractus urogénital
	Histoplasmosse
Médicaments	Méthysergide
	Ergotamine
	méthyl dopa
	Hydralazine
	Bêtabloqueurs
	Vascularites
Divers	Panniculite de weber-Christian
	Panniculite mésentérique
	Fibrosclérose

Tableau V: Pathologies associées à la FRP^{1, 49}

Maladies fibrosantes	Pseudotumeur orbitaire
	Thyroïdite de Riedel
	Cholangite sclérosante
	Fibrose pulmonaire
	Pseudotumeur du pancréas
Maladies du collagène et vascularites	Périartérite nécrosante
	Maladie de Horton
	Artérite de Takayasu
	Sclérodermie
	Lupus érythémateux disséminé
	Syndrome de Sjörgen
Maladies granulomateuses	Spondylarthrite
	Sarcoïdose
Autres	Cirrhose biliaire primitive
	Uvéite
	Glomérulonéphrite extramembraneuse
	Syndrome d'hyperéosinophilie
	Drépanocytose
	Syndrome de Marfan
	Cryoglobulinémie

IV. L'ANATOMOPATHOLOGIE^{1, 3, 4, 7, 11, 18, 32, 50}

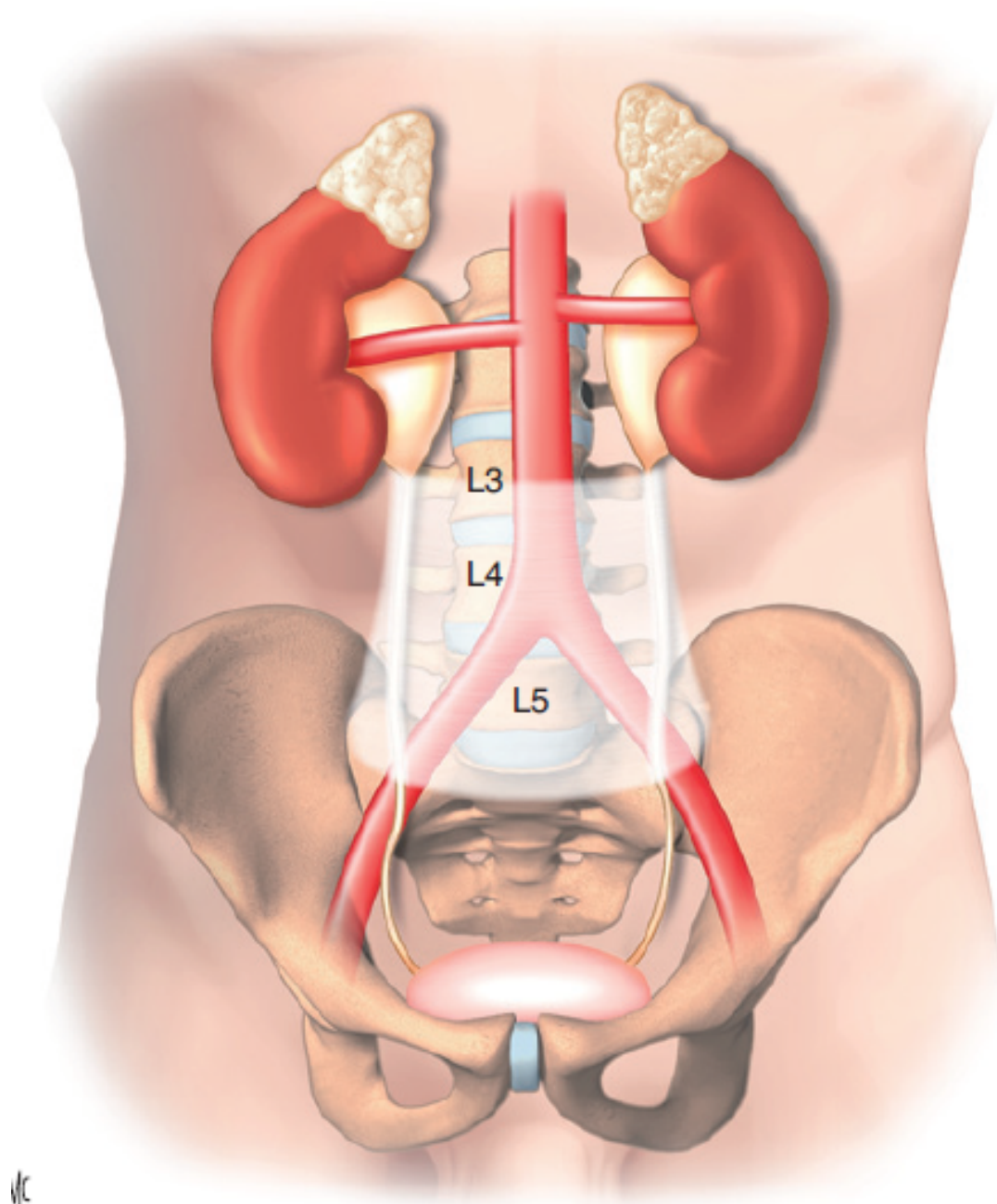


Fig 12 : Plaque de fibrose rétropéritonéale

La preuve histologique se justifie devant la hantise de passer à côté d'une néoplasie surtout devant l'absence d'amélioration sous traitement symptomatique bien conduit.

Vu la fréquence des FRP bénignes (90%), pour beaucoup d'auteurs la preuve histologique n'est pas impérative avant l'initiation du traitement d'autant plus qu'il s'agit d'un bilan invasif qui n'exclue pas formellement une forme maligne lorsqu'il est négatif. Les techniques d'imagerie et les moyens de biopsie actuels permettent néanmoins d'avoir des prélèvements sans être trop invasif (chirurgie ouverte, laparoscopie). Mais la biopsie percutanée radioguidée est conditionnée par la taille de la plaque, sa localisation, l'expérience du radiologue et la taille des fragments biopsiques.

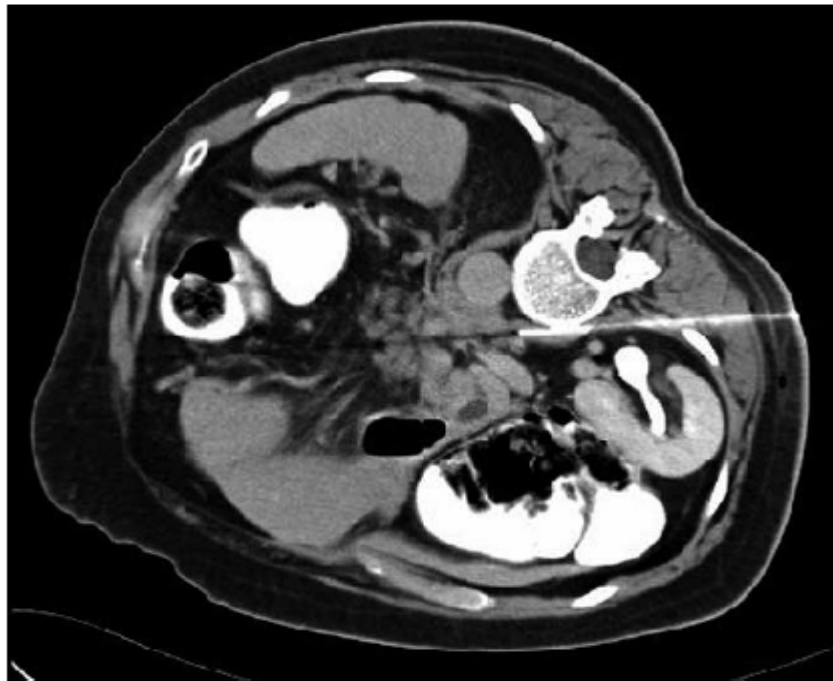


Fig 13 : Biopsie scannoguidée d'une masse hypodense rétropéritonéale.

1. Aspect macroscopique^{4, 11}

a. Localisation

La plaque de fibrose est centrée par l'aorte et s'étend du pédicule rénal au promontoire. Elle s'étend en haut jusqu'au pédicule rénale et bas vers les vaisseaux iliaques rarement au-delà. Puis latéralement elle envahie la veine cave inférieure, enveloppe les uretères qu'elle a tendance à attirer sur l'axe médiane et peut toucher le psoas.

b. Aspect

Elle est de couleur blanc nacré ou grise, dure, adhérente au péritoine pariétale postérieur avec une épaisseur allant de 0,5 à 8cm. Plus elle s'étend à distance des gros vaisseaux mieux elle accessible à la biopsie. Il n'a pas de distinction macroscopique entre une FRP bénigne et une FRP maligne. Cependant l'aspect irrégulier ou infiltrant reste suspect.

2. Aspect microscopique^{1, 35}

Il s'agit d'un processus fibreux qui passe initialement par une phase inflammatoire puis ensuite survient la fibrose. Ainsi en fonction du moment de la biopsie l'aspect histologique peut varier mais demeure inflammatoire non spécifique sans suppuration.

L'analyse microscopique révèle initialement un processus inflammatoire comprenant une prolifération lymphoplasmocytaire associée à des monocytes et à quelques polynucléaires éosinophiles et neutrophiles. L'infiltrat lymphocytaire est de nature polyclonale, composé de lymphocytes B et T avec une prédominance de la sous-population CD4+.

L'évolution se fait vers la formation d'une structure acellulaire formée de travée de collagène parfois calcifiée. En immunofluorescence, on observe la présence diffuse de dépôts d'IgG (plaques aortiques athéromateuses, manchon fibreux).

La présence de granulome peut suggérer une origine infectieuse notamment la tuberculose ; celle des cellules malignes est en faveur d'une origine néoplasique de la fibrose. L'hemosidérine est en faveur de l'origine hémorragique et les fibres d'amiante secondaire à une exposition.

L'ensemble des résultats anatomopathologiques de notre série révélait un infiltrat fibro-inflammatoire ponctuée de lymphocytes et de polynucléaire neutrophile et parfois des dépôts de fibrine. Aucune lésion tumorale n'a été retrouvée.

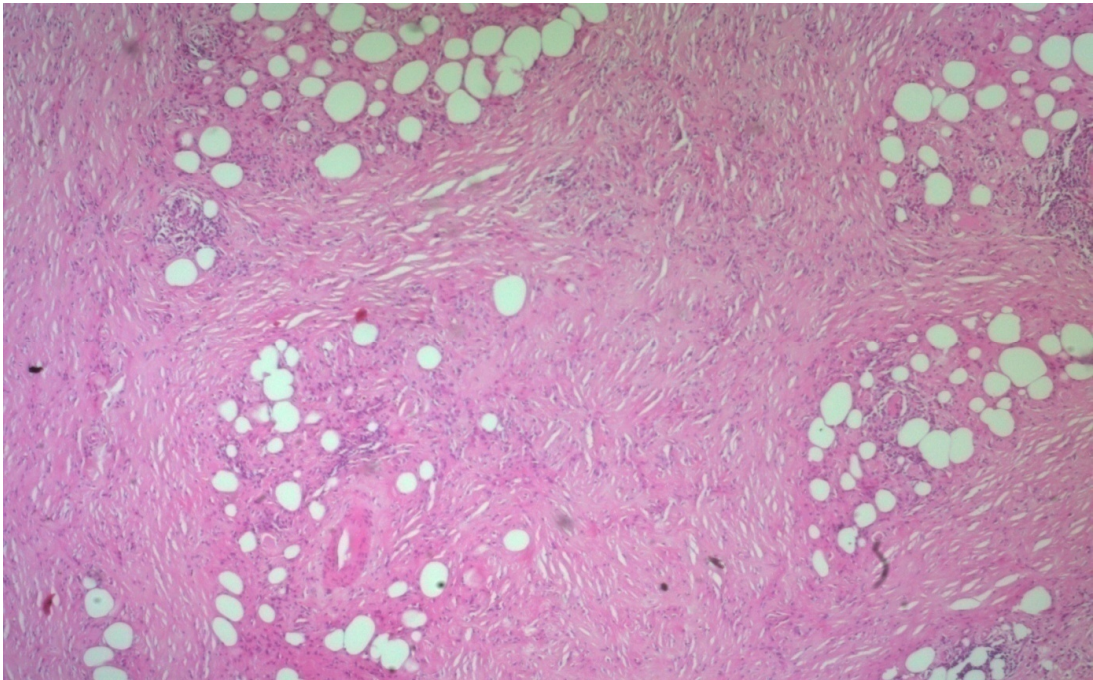


Fig 14: Fibrose dense storiforme infiltrant la graisse HE×4.

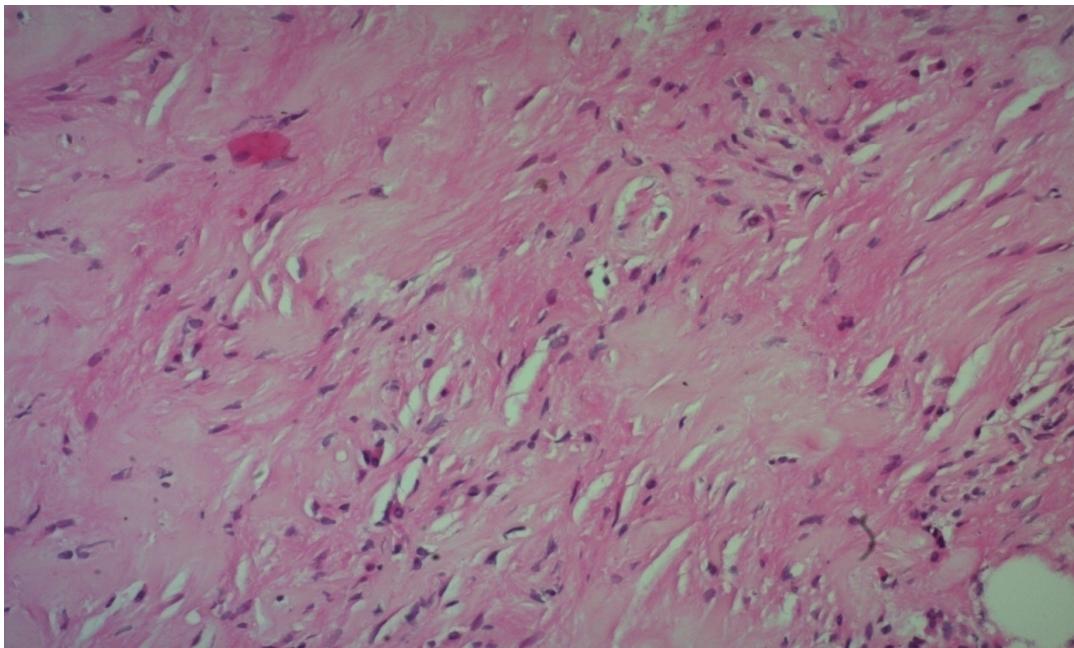


Fig 15 : Fibrose dense et infiltrat inflammatoire minime HE×20.

V. CLINIQUE

Le tableau clinique classique décrit par Ormond est un patient d'âge moyen présentant une anurie avec des lombalgies, associées à un amaigrissement et une anémie⁵¹.

Mais les symptômes de la FRP sont non spécifiques et ne permettent ni d'évoquer rapidement le diagnostic ni de différencier une forme idiopathique d'une forme secondaire¹⁸.

Les manifestations cliniques varient selon l'extension de la plaque de fibrose aux structures de voisinage mais aussi en fonction de l'importance du syndrome inflammatoire responsable parfois des signes généraux⁴⁰.

L'évolution de la FRP étant lente le diagnostic se pose souvent au-delà du premier trimestre après l'apparition des premiers symptômes¹.

1. Les signes fonctionnels

a. La douleur

Elle constitue le signe le plus fréquent, généralement localisée au niveau dorsolombaire, elle peut aussi être hypogastrique ou irradiante vers les organes génitaux^{32, 51}.

Au début elle est liée au phénomène inflammatoire rétropéritonéal puis au stade avancé elle résulte de l'obstruction urétérale. Et Malgré l'existence d'une compression extrinsèque habituelle des uretères, la survenue de colique néphrétique demeure rare, le processus fibrosant étant progressif¹.

Les lombalgies étaient le motif principal de consultation chez 14 (77,7%) patients de notre série. Il s'agit de lombalgies modérées le plus souvent bilatérales ne répondant pas aux antalgiques usuelles.

b. La fièvre

Il s'agit plus concrètement d'une fébricule à 38° évoluant de façon intermittente habituellement négligée par les patients. Elle a été enregistrée chez 3 (16,6%) patients. En général lorsqu'elle est associée à une élévation de la CRP et hyperleucocytose, un bilan étiologique est entrepris pour éliminer une origine infectieuse.

c. L'amaigrissement

Il s'associe à une anorexie, une asthénie parfois des nausées et des vomissements en rapport avec le processus inflammatoire mais surtout les troubles hydro-électrolytiques liés à l'insuffisance rénale obstructive.

La perte pondérale était évaluée entre 1 et 3 kg chez 3 (16,6%) patients de notre série.

d. La constipation

Les atteintes directes du tube digestif par la fibrose restent exceptionnelles. La constipation étant plus le résultat d'une irritation péritonéale par le processus inflammatoire que celui d'un envahissement ou une compression. Dans les formes multifocales ou associées à des maladies systémiques, on peut avoir un ictère associé ou non à une hypertension portale par envahissement du pédicule hépatique.

2. Signes physiques

L'examen physique est pauvre et les rares signes retrouvés sont non spécifiques.

a. Signes génito-urinaires

- ❖ L'oligo-anurie est retrouvée dans 10 à 20% des cas. Elle signe une obstruction sévère des voies excrétrices soit bilatérales soit unilatéral sur rein unique fonctionnel ou anatomique.
- ❖ Une hématurie ou des brûlures mictionnelles sont rarement retrouvées et sont plus en rapport avec une infection urinaire sous-jacente.
- ❖ Une hydrocèle par envahissement du pédicule spermatique.
- ❖ Une dysfonction sexuelle dans le cadre d'une artériopathie oblitérante : syndrome de Leriche.

b. Signes vasculaires

Les signes vasculaires restent rares et sont dus à l'effet compressif de la plaque. On note entre autre :

- ❖ Les œdèmes des membres inférieurs
- ❖ Les varicocèles
- ❖ Les thrombophlébites
- ❖ Syndrome cave supérieur en cas d'extension médiastinale de la fibrose.
- ❖ La claudication intermittente
- ❖ L'HTA

Dans notre série les signes physiques regroupaient principalement l'oligo-anurie, les OMI, la varicocèle et l'hydrocèle ; retrouvés chez 50% des patients.

Tableau VI. : Signes cliniques évalués dans la littérature et dans notre série.

Signes cliniques	Labidi ⁵²	Garcia Gomez ²⁰	Zhou Hai-Jiang ⁵³	Notre série
Nombre de patients	30	22	30	18
Douleur	97%	27,2%	53,3%	77,8%
amaigrissement	60%	40%	30%	16,7%
Fièvre	-		3,3%	16,7%
OMI	13%	13,6%	13,3%	11%
Oligo-anurie	3%	-	20%	22,2%
varicocèle	-	-	-	11%
Hydrocèle	1%	-	3,3%	11%
HTA	10%	-	53,3%	-

VI. PARACLINIQUE

Les examens paracliniques sont indispensables au diagnostic de la FRP vu la non spécificité du tableau clinique et l'évolution souvent insidieuse.

La démarche diagnostic est orientée initialement par la découverte d'une insuffisance rénale dont le caractère obstructif est à rechercher par des explorations radiologiques.

1. L'imagerie

Elle occupe une place capitale dans le diagnostic de la FRP surtout avec le passage de la radiographie classique (UIV, UPR) aux techniques conventionnelles avec reconstruction (scanner, IRM).

Autrefois les explorations débutaient par l'urographie intraveineuse (IUV) mais actuellement devant la suspicion d'une insuffisance rénale obstructive l'échographie constitue le bilan de première intention qui confirme le caractère obstructif, suivie de la TDM qui répond mieux à la question sur la nature de l'obstruction. Selon les aspects radiologiques et l'évolution clinique du patient d'autres explorations poussées peuvent s'avérer nécessaires.

a. Urographie intraveineuse et urétéro-pyélographie rétrograde

Ce couple de bilans radiologique considéré jadis comme technique de choix dans l'exploration de la FRP est de moins en moins utilisé au profit de l'imagerie hélicoïdale⁵⁴.

L'UIV consiste en une opacification des voies urinaires par du produit de contraste injecté en intraveineuse et éliminé progressivement par les reins. Elle

donne des renseignements sur la morphologie des voies urinaires et sur l'excrétion rénale. Le premier temps correspond à la réalisation d'un cliché d'abdomen sans préparation et le second temps à l'injection du produit de contraste iodé (en dehors de toute contre-indication telles l'insuffisance rénale, l'allergie au produit de contraste, la grossesse, l'allaitement)⁹.

L'aspect classique fourni par l'UIV est la triade qui associe une urétéro-hydronéphrose (20-70%), une déviation médiane des uretères et une compression extrinsèque de ces dernières. Cette triade peut aussi se voir en cas de pathologie tumorale du rétropéritoine et n'est donc ni sensible ni spécifique pour poser le diagnostic de FRP^{1, 51, 54}.

L'UPR est une technique radio-endoscopique permettant l'opacification des voies urinaires en milieu chirurgical avec des règles d'asepsie strictes, des contraintes d'anesthésie et de radioprotection. Elle est généralement réalisée lors de la montée de JJ dans le contexte de la FRP

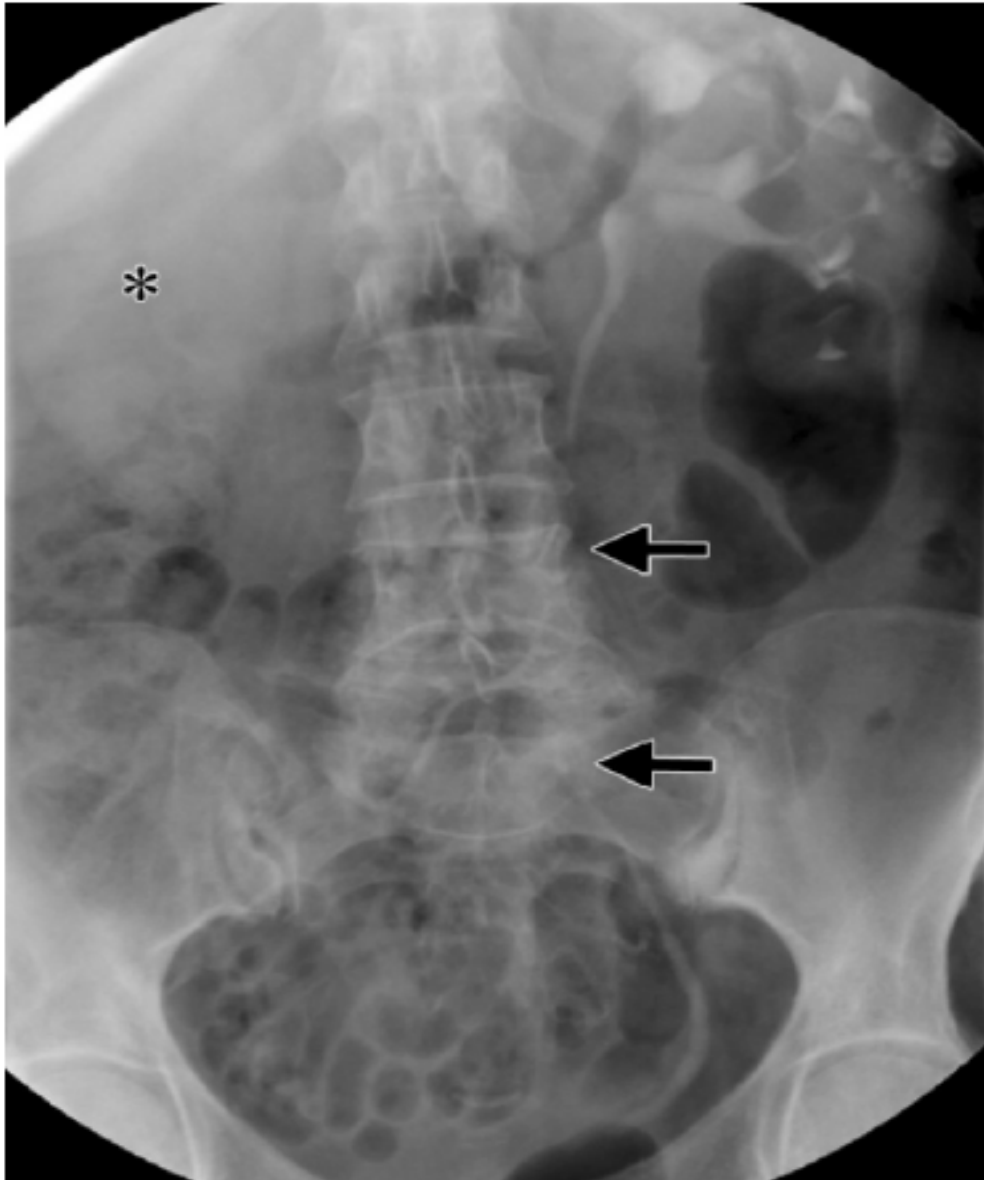


Fig 16: Urographie intraveineuse montrant une déviation médiale de l'uretère gauche avec un retard d'excrétion du rein droit.

b. L'échographie

L'échographie, demandée en générale en première intention devant une insuffisance rénale à caractère obstructif, permet de mettre en évidence la dilatation rénale en amont de l'obstruction des voies excrétrices.

Elle permet d'apprécier l'importance de la dilatation qui peut être unilatérale bilatérale symétrique ou asymétrique et l'état du parenchyme rénal.

Elle ne permet pas de poser le diagnostic positif mais lorsque la plaque est visible à l'échographie elle apparaît sous forme hypoéchogène, homogène à contours réguliers ou irréguliers en avant des gros vaisseaux. Et lorsque ces derniers sont envahis, le doppler est important pour évaluer le degré de sténose et le retentissement hémodynamique^{40, 54, 55}.

Elle est également utile dans la détection de pathologie associées à la FRP telle que la cirrhose biliaire primitive, la cholangite sclérosante, la pancréatite...



Fig 17 : Dilatation pyélocalicielle gauche sur fibrose rétropéritonéale.

L'échographie était disponible pour 16 (88,8%) patients de notre série. Elle a permis de mettre en évidence la dilatation des cavités rénale chez 14(77,7%) patients sans pour autant objectiver la plaque de fibrose qui fait office d'obstacle. Elle permet une évaluation du parenchyme rénale.

c. Le scanner

Le scanner est l'examen radiologique de référence dans le diagnostic de la FRP. Il s'agit initialement d'une TDM abdomino-pelvienne sans injection de produit de contraste dans le cadre de la FRP où les patients présentent une insuffisance rénale contre indiquant le produit de contraste.

Il permet une étude morphologique de la plaque de fibrose, sa localisation, son extension aux structures de voisinage mais aussi de mettre en évidence un anévrysme de l'aorte ou des plaques d'athéromes⁴⁰.

➤ forme typique de la FRP

On retrouve une masse périaortique bien limitée mais irrégulière qui s'étend en regard de L4-L5-S1. Elle est généralement antérolatérale à l'aorte respectant sa paroi postérieure et ne la refoule pas^{51, 55}. Elle présente un centre fibreux et une périphérie inflammatoire avec un développement centrifuge vers les la VCI et les uretères qu'elle envahit et attire médianement. La dilatation du haut appareil urinaire est retrouvée dans 56 à 100% des cas, exception faite des cas où la fibrose englobe le bassin⁵⁴.

Dans certains cas où les patients ont bénéficié d'une injection de produit de contraste les caractéristiques de la plaque ne sont pas spécifiques et ne permettent pas d'affirmer la nature bénigne ou maligne de la fibrose. On note simplement un rehaussement hétérogène après injection du PDC, dont l'intensité est parfois corrélée au degré du processus inflammatoire⁴.

Par ailleurs l'intensité du rehaussement renseigne sur l'âge de la plaque en ce sens que les fibroses anciennes se rehaussement faiblement par rapport aux fibroses récentes⁵⁴.

En fonction du développement local de fibrose et son extension aux structures de voisinage, Scheel et al. ont proposé une classification morphologique de la plaque en 4 stade¹⁹.

Tableau VII : classification radiologique de l'extension de la FRP
sur la TDM ou l'IRM selon Scheel et al.

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

Dans notre série, le scanner était par définition disponible pour tous les malades. Il a permis de mettre en évidence la fibrose et l'UHN chez 16 (88,8%) patients. Ces plaques sont donc classées stade III de Scheel.

Le bilan radiologique a également révélé des ADP profondes chez un patient suivi pour un lymphome non-hodgkinien, et des plaques d'athérome chez 5 patients.

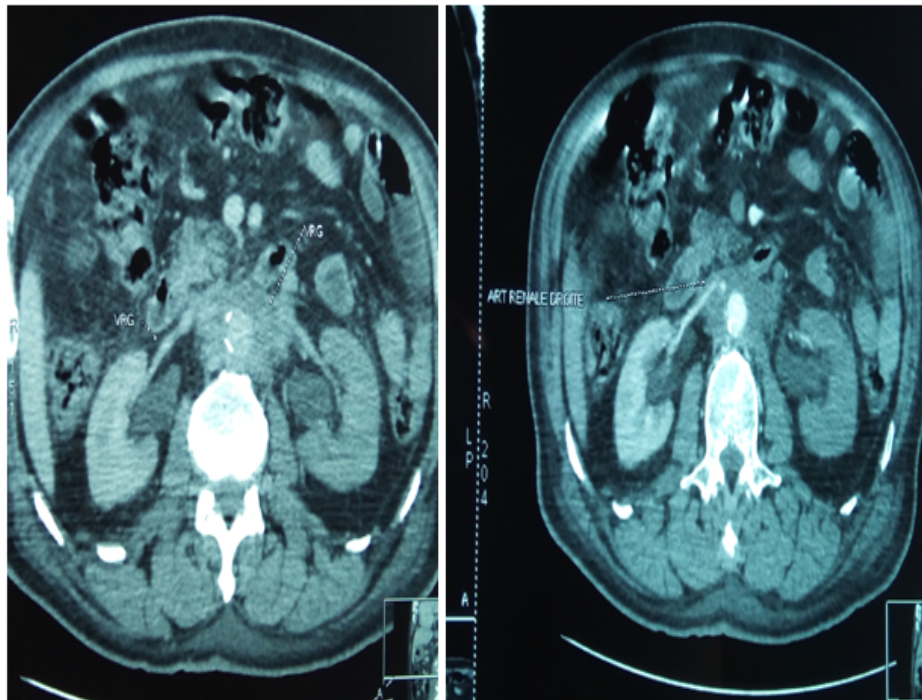


Fig 18: Plaque de fibrose étendue jusqu'au hile rénale avec quelques calcifications aortiques.



Fig 19: Fibrose rétropéritonéale étendue sur 15cm avec des plaques d'athérome.

➤ **Dans les formes atypiques :**

On peut avoir une localisation pelvienne isolée, ou périrénale ou bien des localisations multifocales en cas de pathologie associées (thyroïdites, pancréatite auto-immune, maladie d'Erdheim Chester...).

Les formes malignes sont plus désorganisées avec un aspect multinodulaire, un refoulement disharmonieux des gros vaisseaux et des uretères⁴⁰.

Dans l'un ou l'autre de ces cas certes particuliers mais non spécifiques de malignité une biopsie s'impose, généralement chirurgicale, mais pouvant aussi être scannoguidée.

Le scanner permet aussi l'évaluation de la réponse au traitement par les mensurations de la plaque.

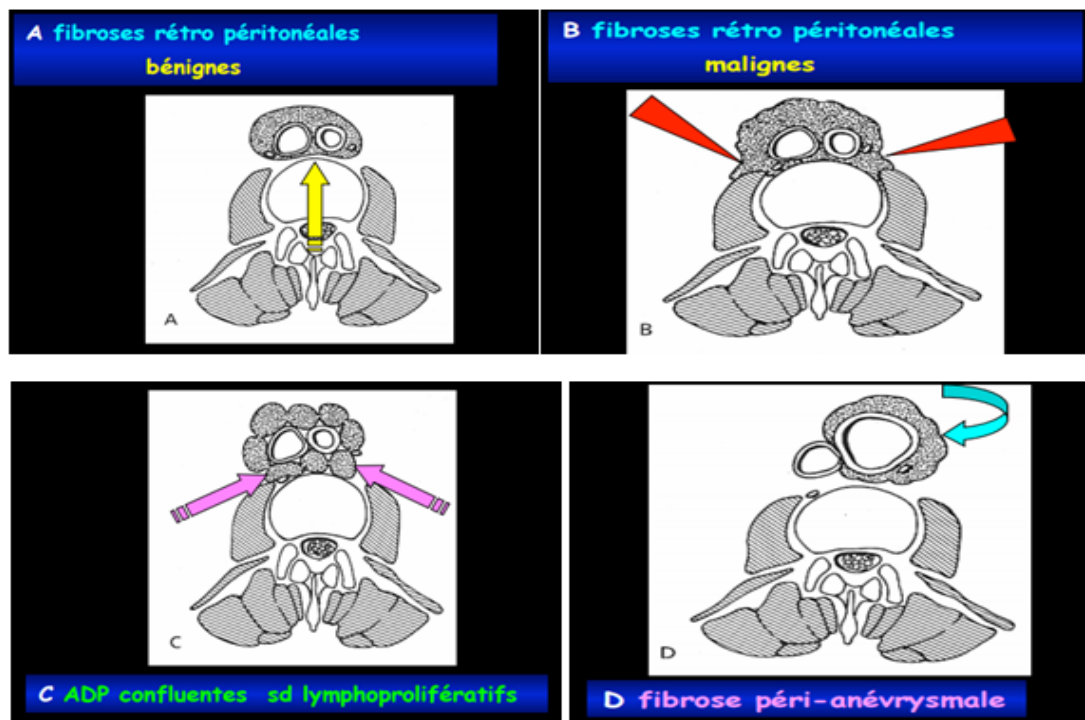


Fig 20: Quelques caractéristiques radiologiques des FRP secondaires.

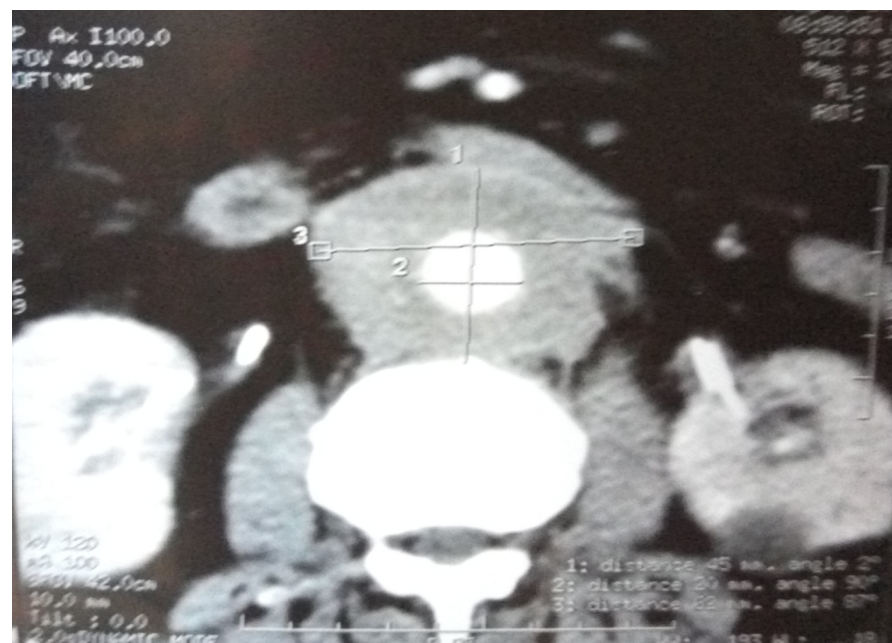


Fig 21: Fibrose entourant l'aorte abdominale sur toute sa circonférence.

d. L'IRM

L'IRM est une alternative utile à la TDM chez les patients présentant une altération de la fonction rénale.

Les résultats morphologiques sont similaires au scanner, mais l'IRM a l'avantage d'offrir une bonne résolution d'image du processus fibreux dans plusieurs plans et de mieux distinguer les structures vasculaires et leur envahissement⁴.

Elle permet de distinguer entre une FRP inflammatoire active d'une FRP mature « ancienne ». Les FRP récentes avec une importante activité inflammatoire, ont un faible signal sur les séquences pondérées T1 et sont hyper-intenses en séquences pondérées T2. Les FRP matures ou celles traitées par corticothérapie présentent un hyposignal en séquences pondérées T2^{18, 32, 56}.

Elle ne permet pas de faire la différence entre une FRP bénigne d'une FRP maligne.

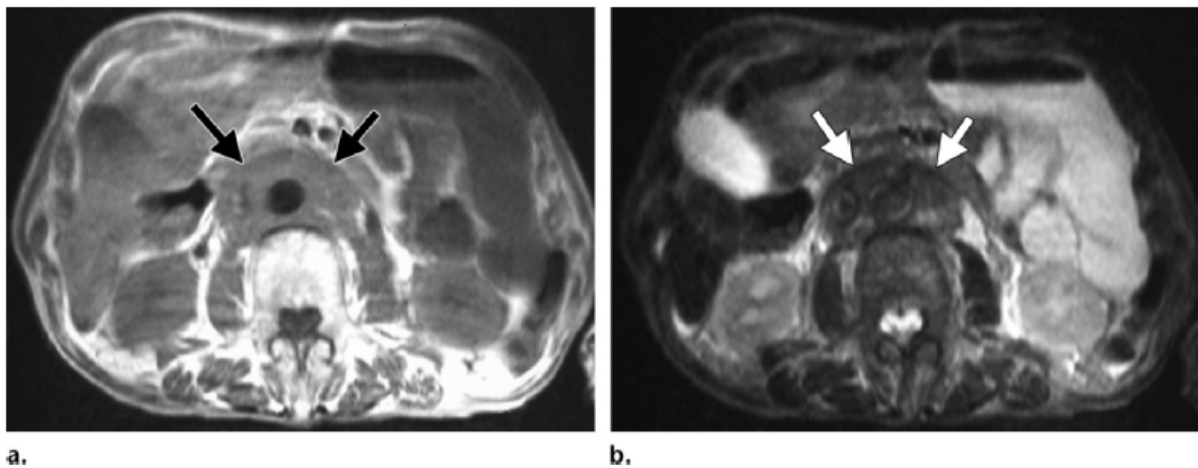


Fig 22: Coupes axiales pondérées T1(a) et T2(b) montrant une masse fibreuse engainant l'aorte et la VCI.

e. Autres bilans

➤ Le PET-SCAN

La tomodensitométrie par émission de positons au ^{18}F -FDG est une technique d'imagerie fonctionnelle plus utilisée en cancérologie pour l'identification des lésions tumorale par leur hyperactivité métabolique sur le glucose marqué au Fluor 18 qui joue le rôle de traceur⁵⁴.

Récemment son usage s'est étendu aux pathologies inflammatoires en raison de l'hypermétabolisme également observé dans les processus inflammatoires⁴.

Elle n'est pas utile au diagnostic de la FRP mais peut s'avérer utile dans l'évaluation de l'activité inflammatoire de la plaque.

Elle permet l'examen du corps entier et se révèle intéressante dans les cas de fibrose multifocale pour dresser une cartographie des lésions et identifier des sites accessibles facilement à la biopsie.

Une étude récente menée par Fernando et al. sur une série de 78 patients a mis en évidence la corrélation entre le niveau d'activité de la plaque et la réponse au traitement. En effet les patients ayant une activité élevée au PET répondaient favorablement au traitement corticoïdes par rapport à ceux qui n'en avaient pas et qui présentaient tout de même un syndrome inflammatoire biologique. En plus 24 patients qui n'avaient aucune activité au PET ont vu les résultats de leur biopsie revenir négatifs et n'ont pas développé de tumeur maligne durant la surveillance⁵⁷. En dépit de tous ces intérêts il reste inaccessible car très couteux.

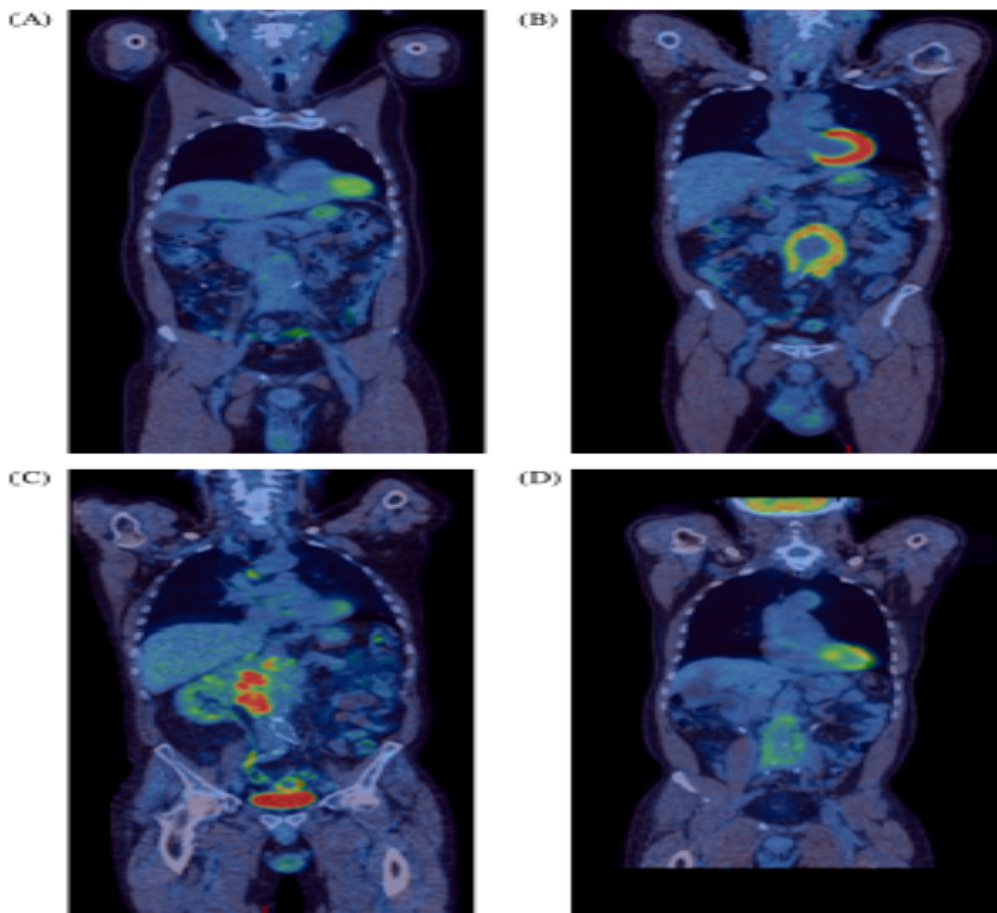


Fig 23: Niveau d'activité sur le PET-Scan :

- (a) absence de fixation au PET-Scan ; (b) hyperfixation avec localisation typique ; (c) hyperfixation avec distribution anarchique (lymphome) ; (d) faible fixation du marqueur.
- (b)

➤ **La scintigraphie rénale au DMSA**

Elle est indiquée pour évaluer la part fonctionnelle de chaque rein dans l'activité d'épuration et décider donc de l'indication d'une éventuelle néphrectomie.

2. La biologie

La FRP est caractérisée sur le plan biologique par un syndrome inflammatoire qui peut apparaître plus ou moins précocement par rapport à l'insuffisance rénale qui n'est que la conséquence de l'obstruction.

Les valeurs de chaque paramètre du syndrome inflammatoire constituent une base pour la surveillance ultérieure des patients sous traitement⁵⁸.

Elle est parfois associée à d'autres entités auto-immunes (thyroïdite d'Hashimoto, spondylarthrite, pancréatite...) dont l'expression clinique oriente la suite des explorations biologiques.

a. Le syndrome inflammatoire

➤ La VS et la CRP

La VS et la CRP sont des marqueurs de tout processus inflammatoire de l'organisme. Elles sont généralement élevées au cours de la FRP mais ne sont pas le reflet de l'importance de la réaction inflammatoire. Dans la littérature 80 à 100% des patients présentent une augmentation de la VS et de la CRP^{4, 19}.

Dans notre série, plus de 60% des patients présentait un syndrome inflammatoire au diagnostique.

La moyenne de la VS était de 85,8 mm à la première heure, avec des extrêmes de 28 à 140.

La moyenne de la CRP est de 51,6 mg/l avec des extrêmes de 7 à 150mg/l.

➤ **L'anémie**

Il s'agit d'une anémie inflammatoire. En effet le processus inflammatoire provoque une augmentation de l'activité de l'hepcidine, hormone hépatique qui régule l'homéostasie du fer, qui baisse le relargage du fer par les macrophages et baisse sa réabsorption au niveau des entérocytes. Elle peut être normocytaire ou microcytaire avec une ferritine normale ou élevée.

b. La fonction rénale

L'insuffisance rénale était définie par une clairance de la créatinine $<60\text{ml/min/1,73m}^2$. Fréquemment retrouvée dans les séries de la littérature, Elle était présente chez plus de 50% de nos patients.

Elle était principalement de nature obstructive, accompagnée parfois de troubles ioniques sévères. Elle a une valeur pronostic sur l'évolution de la pathologie.

c. Autres

➤ **Auto-anticorps**

La FRP est parfois associée à d'autres affections auto-immunes qu'il convient de rechercher par dosage des auto-anticorps, surtout lorsqu'il existe des signes d'appel.

Les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont positifs dans 60% des cas de FRP idiopathique. Parfois le dosage des anticorps anti-cytoplasme de polynucléaire neutrophile (ANCA), anti-muscle lisse, et des facteurs rhumatoïdes (FR) est aussi positif mais avec des titres faibles et non spécifiques.

Une étude menée par Baker sur 60 patients a révélé 32% de positivité aux anticorps antinucléaires⁵⁹.

L'association fréquente entre FRP et thyroïdite d'Hashimoto est décrite dans la littérature et certains auteurs recommandent à ce sens la recherche des anticorps anti-thyropéroxydase et anti-thyroglobuline⁴⁰.

Dans notre série la recherche des auto-anticorps n'était pas systématique. Ils ont été réalisés chez un seul patient à la recherche d'une vascularite mais revenus négatifs.

➤ **Dosage d'IgG4**

Il s'agit d'un sous-type d'immunoglobuline G dont le rôle dans la physiopathologie de la FRP n'est pas encore déterminée et qui est liée à beaucoup d'autres pathologies auto-immunes (thyroïdite de Riedel, pancréatite auto-immune, cholangite sclérosante, etc.) regroupées sous l'appellation de maladies fibrosclérosantes à IgG4^{40, 60}.

Bien que le taux sérique élevé d'IgG4 soit considéré comme un marqueur de la maladie fibrosclérosante à IgG4, il n'est pas spécifique de la maladie (sensibilité de 30% et spécificité 40%) et s'observe aussi dans le pemphigus, l'asthme, la dermatite atopique...^{18, 27}

Le taux sérique d'IgG4 >135mg/dl est généralement retrouvé avec une augmentation concomitante du taux global des IgG⁴⁹.

Le dosage sérique n'est qu'un paramètre du consensus sur les critères diagnostiques de la MFS à IgG4 définis en 2010 au Japon, qui tient compte plus des résultats histopathologiques et immunohistochimiques pour poser le diagnostic^{19, 60}.

Tableau VIII : Critères diagnostiques 2010 de la maladie fibrosclérosante à IgG4

Critères I	Hypertrophie diffuse, focale ou nodulaire d'un ou plusieurs organes
Critères II	Elévation du taux sériques d'IgG4>135mg/dl
Critères III	Caractéristiques histopathologiques
	1. Infiltrat lymphoplasmocytaire et fibrose sans polynucléaire neutrophile
	2. Infiltrat riche en plasmocytes IgG4+ avec un ratio plasmocytes IgG4+/IgG>40%
	3. Fibrose sous forme d'un « matelas de paille »
	4. Thrombose in situ

Diagnostic si I+II ; ou I+III₁ et III₂ ; ou II+III₁ et III₂ ; ou III₁₊₂₊₃₊₄

Le dosage sérique d'IgG4 est intéressant pour la surveillance biologique de la réponse au traitement s'il est positif au diagnostic. Par ailleurs on note une meilleure réponse au traitement corticoïde chez les patients avec des taux d'IgG4 élevés⁵⁷.

Son dosage n'a été réalisé que chez un seul patient mais revenu normal.

VII. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS^{40, 51, 56, 61}

1. Formes cliniques

L'aspect clinique de la FRP n'étant pas spécifique, le principal signe clinique qu'est la douleur abdominale peut se retrouver dans plusieurs autres pathologies responsables également d'obstruction intrinsèque ou extrinsèque du haut appareil urinaire.

a. Obstruction intrinsèque

La pathologie lithiasique est la plus fréquente, responsable généralement du tableau typique de la colique néphrétique par obstruction brutale des voies excrétrices.

La tuberculose dans sa forme urogénitale connue pour sa particularité à sténoser les organes creux et à creuser les organes pleins, peut aussi se révéler par des douleurs abdominales.

La bilharziose urinaire éradiquée du Maroc, sauf des cas importés.

Le syndrome de jonction pyélo-urétérale qui correspond à une disparité de calibre entre le bassinet et l'uretère au niveau de leur zone de jonction et qui est responsable de l'obstruction avec hydronéphrose de grade variable.

Les tumeurs des voies excrétrices ne sont pas en reste, avec un tableau parfois de douleurs abdominales associées à une hématurie chez des sujets tabagiques chroniques principalement.

b. Obstructions extrinsèques

D'autres entités cliniques peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel:

- Amylose rétroéritonéale ;
- Hématomes rétroéritonéaux (densité plus élevée, non rehaussés après injection de produit de contraste, en général unilatéraux et survenant dans des contextes particuliers) ;
- Cancer de l'utérus dans les localisations pelviennes ;
- Cancer du pancréas dans les localisations rétroéritonéales hautes.

2. Formes radiologiques

Le diagnostic différentiel se pose surtout entre la FRP bénigne et la FRP maligne.

Bien que sur l'imagerie il existe des aspects radiologiques suspects de malignité, le caractère malin d'une plaque de localisation atypique ou de morphologie irrégulière ou de nature agressive sur les structures de voisinages, ne peut être confirmé que par la biopsie.

On distingue parmi les causes tumorales : les lymphomes malins, les sarcomes, les tumeurs desmoïdes, les métastases de cancer du sein, de la prostate, du colon...

VIII. TRAITEMENT

L'objectif du traitement est la levée d'obstacle sur les voies urinaires pour rétablir la fonction rénale et réduire secondairement la masse fibreuse et son effet compressif sur les autres organes de voisinage. Les moyens thérapeutiques passent par le traitement médical, les techniques endo-urologiques et le traitement chirurgical.

Les modalités thérapeutiques sont diversifiées mais restent encore empiriques. La chirurgie qui constituait auparavant le traitement de référence n'est actuellement réservée qu'aux formes résistantes au traitement médical où devant un engainement sévère des voies excrétrices.

En 1958 Ross et Tinckler rapportent pour la première fois l'usage avec succès de la corticothérapie dans le traitement de la FRP. Le traitement médical qui était réservé aux cas inopérables devient progressivement le traitement de première intention et peut être associé ou non à une urétérolyse.

Dans les formes secondaires il convient de procéder à un traitement étiologique lorsque la cause qui alimente le processus fibreux est connue, car la corticothérapie n'est qu'un traitement symptomatique.

1. Traitement médical

Il est initié en général après drainage effectif des voies urinaires, surtout lorsque les caractéristiques de la fibrose sont en faveur d'une forme idiopathique.

En effet devant un tableau clinique constitué essentiellement de lombalgies chez un sujet d'âge moyen sans antécédent pathologique notable (qui ferait suspecter une forme secondaire), avec au scanner et sur l'IRM, une plaque d'aspect homogène développée en avant des gros vaisseaux avec respect de leur paroi postérieure, qui reste limitée entre le hile rénale en haut et la bifurcation aortique en bas et absence de paramètre biologique en faveur d'une hémopathie. Le traitement médical peut être démarré avant la réalisation d'une biopsie.

a. La corticothérapie

Elle constitue le traitement médical de première intention dans la FRP, associé le plus souvent au drainage des voies urinaires.

Elle a été introduite dans l'arsenal thérapeutique par Ross et Tinckler en 1958⁴.

Les corticoïdes bloquent la synthèse de la quasi-totalité des cytokines impliquées dans la phase aigüe de la réaction, réduit la composante inflammatoire, et inhibe la synthèse et la maturation des fibres de collagènes.

Ils entraînent une nette amélioration des symptômes et conduisent souvent à une réduction de la taille de la masse rétropéritonéale et la levée de l'obstruction. Malheureusement certains patients sont résistants aux corticoïdes. En plus la dose optimale et la durée du traitement ne sont pas bien établies car les études publiées ne concernent que de petites séries de cas et sont rétrospectives et non contrôlées⁴⁰.

La seule étude prospective sur l'usage unique de la corticothérapie dans le traitement de la FRP a été menée par Kadar et al. Sur un groupe de 11 patients uniquement, avec 82% de réponse au traitement.

Plusieurs modalités ont été proposées :

- ✓ 60mg pendant 2 mois puis dégression en 5 mois vers 5mg/jour⁶².
- ✓ 60mg/jour pendant 6 semaines puis dégression en 2 à 3 mois jusqu'à 10mg/jour, avec une durée totale de traitement d'un an^{63, 64}.
- ✓ 30mg/jour puis dégression en 2 mois pour atteindre 10mg et maintenir la dose jusqu'à rémission puis ensuite dégression à 5mg à garder pendant 2 à 3 ans⁶⁵.
- ✓ 1mg/kg/jour (max 80mg) pendant 4 semaines puis diminution progressive pour atteindre 10mg/jour en 2-3 mois. Durée 12 à 18mois⁵⁸.

Le premier schéma thérapeutique était celui privilégié dans notre série.

Dans l'une ou l'autre de ces prescriptions médicales, pour les formes cortico-sensibles la réponse au traitement est quasiment le même.

Néanmoins pour les fortes dose d'attaque, une rémission rapide est observée mais avec un taux de récurrence légèrement plus élevé et un délai de rémission plus court par rapport au faible doses d'attaque mais à traitement d'entretien prolongé.

Les critères de réponse à la corticothérapie étant :

- Une résolution du syndrome inflammatoire avec normalisation de la VS et la CRP.
- Une amélioration de la fonction rénale.
- Une réduction voir disparition de la plaque de fibrose sur la radiologie.

Tableau IX : Evolution des patients traités par des corticoïdes.

Séries	Effectif de la série	Patients sous Corticoïdes	Durée moyenne du suivi (mois)	Rémission (%)	Rechute (%)
Garcia Gomez 2012²⁰	22	18	-	100%	11%
Hang Liu 2014⁶⁶	58	29	24	100%	17%
Marcolongo 2004⁶⁷	26	26	49	100%	27%
Gallais Sérézal 2013¹⁹	30	28	65	-	69%
Van Bommel 2007⁶³	24	25	66	75%	72%
Lugosi 2013⁵⁵	18	15	132	100%	60%
Notre série	18	14	36	66%	-

Les effets indésirables de la corticothérapie soulèvent le problème de son usage au long court.

- Hypertension artérielle ;
- Rétention hydrosodée avec des œdèmes et prise de poids ;
- Syndrome cushingoïde ;
- Infections ;
- Induction du diabète ou aggravation d'un diabète préexistant ;
- Ostéoporose : tassement vertébral et fractures pathologiques ;
- Cataracte ;
- Intolérance digestive ;
- Ulcère gastrique ;
- Hypokaliémie ;
- Crampes musculaires ;
- Coticotdépendance.

b. Tamoxifène

Le tamoxifène est un anti-œstrogène, couramment utilisé dans le traitement hormonal du cancer du sein. Il est aussi utilisé dans le traitement de la maladie de Lapeyronie, de la fibromatose pelvienne ; et récemment dans la FRP grâce à ses propriétés antifibroblastiques^{4,68}.

L'hypothèse sur son mécanisme d'action dans la FRP évoque une inhibition de l'oxydation des lipoprotéines à l'origine de la périaortite auto-immune ; une inhibition de la protéine kinase C (médiateur de la prolifération lymphocytaire) et une inhibition de la prolifération fibroblastique^{51, 69}.

Il constitue une alternative médicale pour les patients chez qui une corticothérapie ne peut être instaurée : maladie de Cushing, ostéoporose, diabétique...

Il peut être utilisé en association à la corticothérapie ou en monothérapie à la dose de 10 à 20mg ×2/ jour pour une durée de 20 à 30 mois^{40, 69, 70}.

Von Bommel et al. publient pour la première fois en 2006 une série de 19 cas de FRP traités par du Tamoxifène seul avec un taux de réponse de 73,5%⁶⁸.

Le tamoxifène a été administré chez un seul patient de notre série en association à la corticothérapie.

Vaglio et ses collègues ont mené une randomisée et contrôlée sur 40 patients chez qui ils ont comparé la prednisone au tamoxifène et ont analysé leur efficacité et leurs effets indésirables. Après 18 mois de suivi, ils ont noté un taux de rechute de 17% pour la prednisone et 50% pour le tamoxifène.

Les effets indésirables, comme le syndrome Cushing et l'hypercholestérolémie de grade 2, étaient plus marqués avec la prednisone. Le Tamoxifène semble être une option thérapeutique plus sûre dans ce sens mais le risque thromboembolique et de cancer d'ovaires doit toujours être pris en compte avant de démarrer le traitement⁴.

Tableau X : comparaison entre corticothérapie et tamoxifène dans la FRPI selon la série de van der Blit71.

Evolution sous traitement	Traitement initial	
	Corticoïdes (n=50)	Tamoxifène (n=68)
VS après 1mois	88 (76-92)	42 (21-60)
VS après 3-4mois	75 (59-85)	62 (38-74)
Régression de masse sur le premier scanner de contrôle n (%)	42 (84%)	43 (68,3)
Taux de rémission, n/ total évalué	31/44 (70,5%)	28/48 (58,3)
Durée du traitement, mois	14 (8-18)	24 (24-24)
Rechute, n/total évalué	21/31 (67,7%)	6/28 (21,4%)

c. Immunosuppresseurs

Leur usage dans le traitement de la FRP n'est pas encore répandu. Vu le caractère auto-immun de la FRP, certains auteurs ont noté une réponse favorable des patients chez qui un traitement immunosuppresseur était associé à la corticothérapie. Ils se sont révélés efficaces en monothérapie dans certains cas de FRP résistant à la corticothérapie ou parfois après rechute. Quoiqu'une réponse aux immunosuppresseurs ne prévient pas d'une éventuelle rechute.

Les immunosuppresseurs utilisés sont le méthotrexate, l'azathioprine, la cyclophosphamide, la cyclosporine...

Dans la série de Miroslav Prucha et al. Publiée en 2016, 28 patients ont été traités par l'association d'azathioprine et prednisone et ont tous répondu favorablement à la bithérapie. L'azathioprine était administrée à la dose de 50mg $\times$ 2/j pendant 6 mois puis arrêtée⁷².

En 2001 Marzano et al rapportent l'observation d'un patient de 65 ans avec une FRP devenue corticorésistante, ayant répondu favorablement à la cyclosporine à la dose de 5mg/kg/j⁷³.

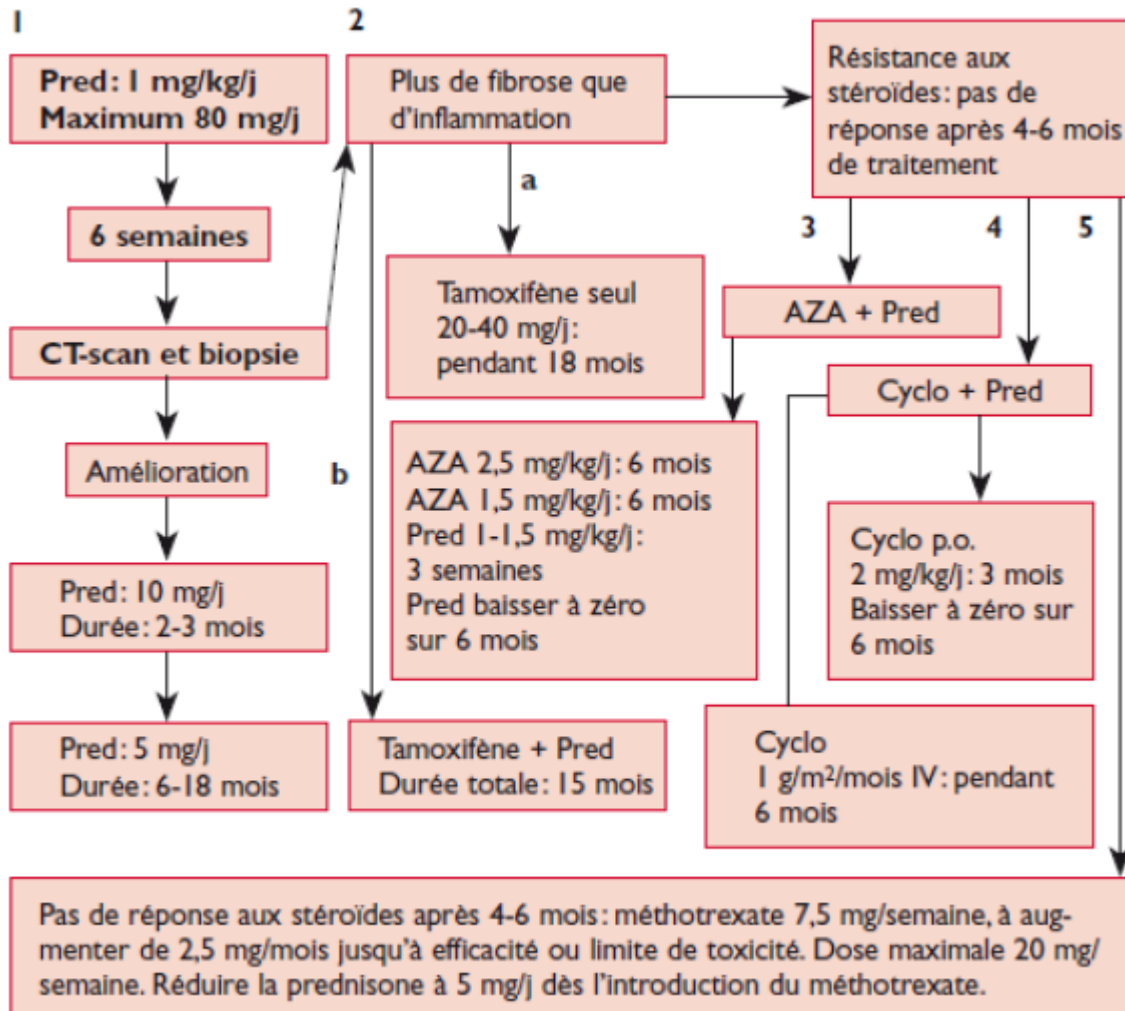
Dans la série prospective de Scheel J. et al. publiée en 2011 sur 28 patients, 89% ont répondu à l'association Mycophénolate Méfotil (1g $\times$ 2/j pendant 2ans) et prednisone⁴.

En 2013, Alberici et al. publient une étude prospective sur 14 patients en rechute après corticothérapie chez qui une bithérapie à base de méthotrexate(15-20mg/semaine pendant 12 mois) et de prednisone a été instaurée avec une rémission complète chez 11 patients⁷⁴.

Il ne s'agit que de faible séries et ces résultats nécessite une confirmation par des études prospectives randomisées plus larges.

Dans notre série, un seul patient a reçu de la cyclosporine en association à la corticothérapie.

Fig 24: Arbre décisionnel illustratif du traitement médical de la FRP.



(1) Protocol standard

(2) Si persistance du syndrome inflammatoire et du tissu fibreux après 6 mois de traitement, passer à l'association Tamoxifène+prednisone ou Colchicine+prednisone.

(3) Si résistance aux stéroïdes, pas d'amélioration après 6 mois, appliquer l'un des protocoles 3-4-5

Aza=Azathioprine ; cyclo=cyclophosphamide ; pred=prednisone

d. Traitement étiologique

Dans les cas de FRP secondaire où la cause est bien identifiée, la prise en charge thérapeutique passe par un traitement étiologique en association à la corticothérapie.

Si elle est liée à une exposition médicamenteuse ou à des allergènes bien connus, leur suppression est indispensable pour une amélioration de la réponse au traitement.

Dans les FRP d'origine infectieuse, une antibiothérapie efficace est de mise.

e. La dialyse

Il s'agit d'un moyen d'épuration extra-rénale pour pallier temporairement à la défaillance rénale aiguë liée à l'obstruction, en attendant qu'une dérivation urinaire soit mise en place.

C'est également le dernier recours devant une insuffisance rénale terminale malgré un drainage des voies excrétrices.

2. Traitement chirurgical

A. Dérivation des voies excrétrices

Elle consiste à drainer les voies excrétrices en cas d'insuffisance rénale par la montée de sondes JJ ou par néphrostomie percutanée.

a) Drainage urétéral par sondes JJ

Il s'agit d'une technique endo-urologique permettant de lever l'obstruction de la lumière urétérale par la mise en place d'une sonde double J qui va drainer les urines depuis le bassinet à la vessie. Il permet en générale de corriger l'insuffisance rénale aigue ainsi que les troubles hydro-électrolytiques⁶⁹.

La mise en place des sondes JJ se fait en milieu aseptique au bloc opératoire chez un patient avec un ECBU négatif sinon sous couverture antibiotique selon l'antibiogramme.

L'UPR est réalisée au décours cet acte endoscopique pour déterminer l'étendu de la sténose urétérale et l'aspect morphologique de l'ensemble des voies excrétrices supérieures.

Les dernières décennies ont été marquées par l'abandon de l'urétérolyse au profit de l'association corticothérapie-drainage par sonde JJ dans la prise en charge de la FRP⁶⁵.

Tous nos patients avaient bénéficié d'une montée de sondes double J de façon bilatérale même chez les patients chez qui la dilatation était seulement unilatérale, afin de protéger le côté non encore affecté.



Fig 25: AUSP montrant des sondes double J bilatérales.

Selon le type de sonde JJ, un changement trimestriel ou semestriel peut être nécessaire en attendant une régression de la plaque de fibrose. En moyenne nos patients ont bénéficié de 3 changements de JJ.

En dépit de leur avantage, les sondes JJ comporte une part de morbidité, surtout liée à leur durée d'implantation. Des lombalgies, de l'hématurie, une pollakiurie sont retrouvées chez plus de 50% des patients⁷⁵. Elles peuvent se calcifier et favorisent également les infections.

Dans notre série, les douleurs et l'hématurie constituaient les plaintes majeures des patients. Sur le plan infectieux plus de 60% présentait un ECBU positif, témoin d'une colonisation des voies urinaires après la première JJ.

b) Les néphrostomies

La néphrostomie percutanée consiste à une dérivation externe des cavités rénales par un trajet lombocaliciel. Elle est réalisée sous guidage échographique sur des reins dilatés. L'abord se fait en général au niveau du calice inférieur. Elle est rarement indiquée dans la FRP sauf devant des tableaux cliniques sévères d'insuffisance rénale avec anurie, troubles hydro-électrolytiques avec un état septique qui imposent un drainage en urgence des urines.

Les complications sont dominées par les hémorragies.

B. L'urétérolyse^{12, 76-79}

Elle est indiquée après échec du traitement médical. L'absence de régression de la plaque sous traitement survient dans 8 % des cas.

Elle consiste en une libération de l'uretère au niveau de sa portion engainée par le tissu fibreux.

Elle est réalisée par voie transpéritonéale classique ou bien par laparoscopie et récemment par assistance robot.

Les principes qui doivent guider la libération urétérale sont :

- préserver une vascularisation suffisante ;
- isoler complètement l'uretère de la fibrose ;
- assurer un drainage efficace

Une simple libération des uretères ne suffit pas vu le taux important de récurrence, d'où l'intérêt des techniques de protection.

La tentative d'ablation de la plaque ou de libération des gros vaisseaux est à proscrire.

a) Chirurgie ouverte

➤ **Voies d'abord**

- ✓ Médiane transpéritonéale

Elle consiste en une incision médiane xipho-pubienne chez un patient en décubitus dorsal. Elle permet une exploration de la cavité péritonéale et un accès aux 2 uretères dans le même temps opératoire.

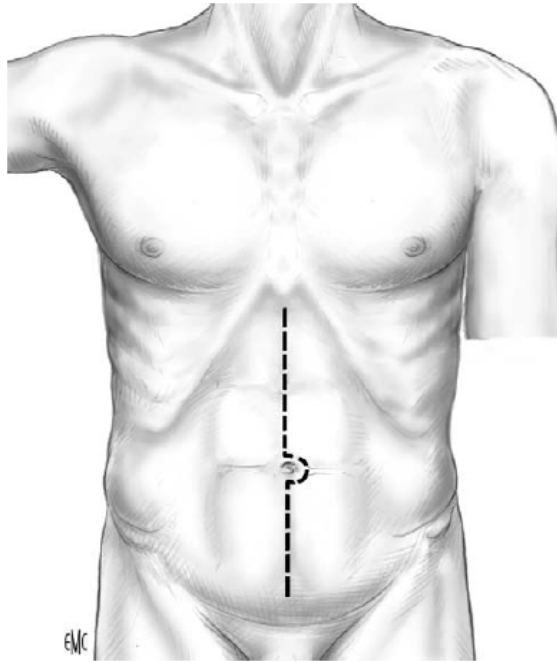


Fig 26: Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic.

✓ .Voie lombo-iliaque

Souvent utilisée dans les formes unilatérales lorsque le diagnostic est certain.

➤ **Techniques**

✓ Libération de l'uretère

Après décollement du colon et ouverture du péritoine pariétal postérieur la partie proximale de l'uretère dilaté est repérée sur le psoas, en arrière du pédicule gonadique qui est vu en premier. Il n'y a pas d'hésitation à le sacrifier, car il est souvent envahi par le processus fibreux.

Il convient d'aborder l'uretère en zone libre et saine au-dessus ou en dessous de la zone pathologique, préférentiellement dans une zone où l'uretère n'est pas dilaté.

L'adventice doit être conservée sur l'uretère, seul ce plan garantit une libération efficace et une préservation de la vascularisation diminuant la récurrence.

Les ciseaux fins sont utilisés pour libérer l'uretère de tous les tissus adhérents de la réaction fibrotique tout en évitant l'électrocoagulation.

En fin de dissection, il convient de consacrer un temps de vérification de l'uretère pour repérer d'éventuelles zones lésées et réparer toute urétérotomie involontaire.

L'uretère doit être libéré sur toute sa longueur et être parfaitement souple en fin de dissection.

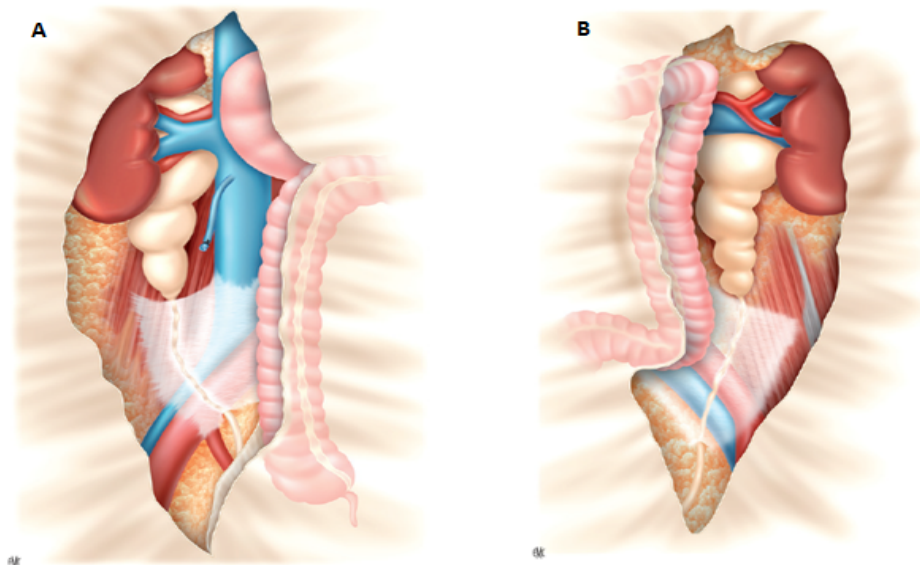


Fig 27: Abord de l'uretère droit(A) et de l'uretère gauche(B) après décollement colique.

✓ La protection de l'uretère

Après libération de l'uretère il convient de la protéger pour éviter les récidives. Plusieurs options chirurgicales sont possibles, soit en transposant l'uretère(en latéro-colique ou en intrapéritonisation), soit en interposant du tissu sain (lambeau épiploïque, lambeau péritonéal, graisse ou matériel synthétique).

▪ Intrapéritonisation

L'uretère est refoulé latéralement et le côlon remis en place. Le péritoine est suturé en arrière de l'uretère qui est alors dans la cavité péritonéale. La fermeture du péritoine ne doit bien sûr pas comprimer l'uretère et sa vascularisation, des nécroses partielles de la paroi urétérale ayant été décrites.

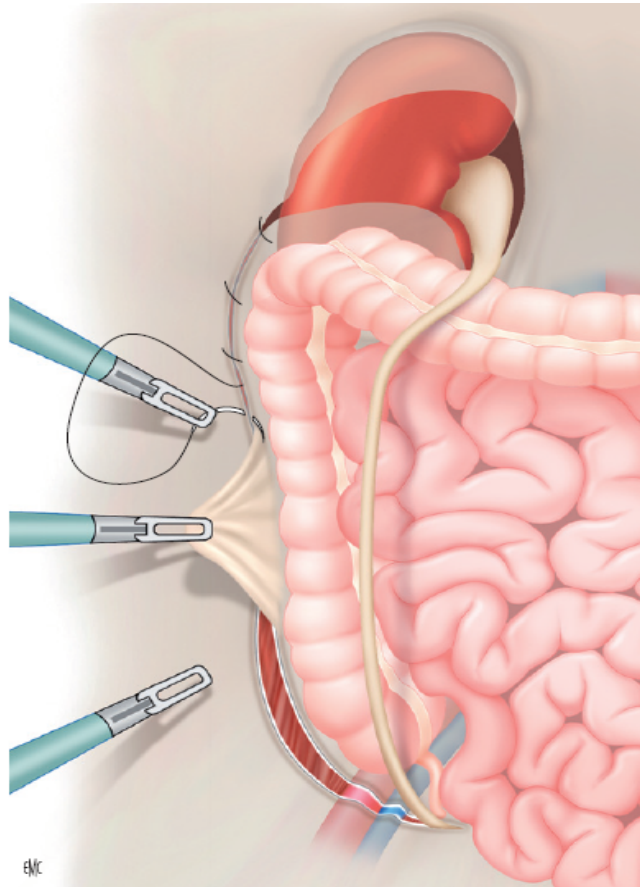


Fig 28: Intrapéritonisation coelioscopique de l'uretère droit.

- Transposition latéro-colique

Le côlon est interposé entre l'uretère et la plaque. La fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque.

La transposition rétropéritonéale a un intérêt pour une plaque lombo-iliaque peu étendue.

- Interposition de lambeau péritonéal

Un lambeau de péritoine pariétal postérieur est prélevé lors de l'ouverture de la gouttière pariéto-colique 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 vascularisation précaire de l'uretère.

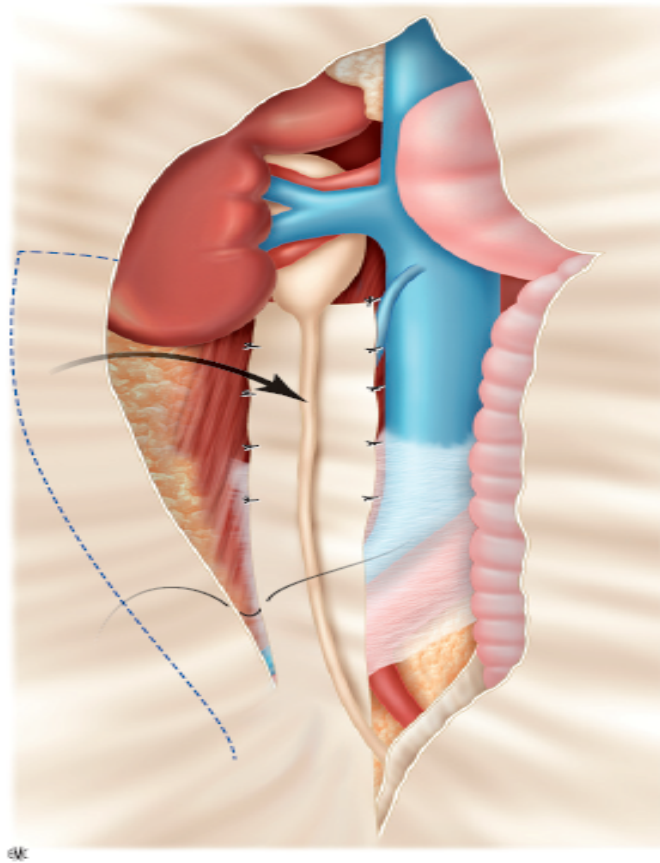


Fig 29: Interposition d'un lambeau péritonéal.

- Interposition de lambeau épiploïque

La technique la plus utilisée avec les meilleurs résultats en termes de récurrence est celle du lambeau omental (omentoplastie ou lambeau épiploïque) : après décollement du côlon transverse, un lambeau omental vascularisé par l'arcade gastro-omental est libéré et sectionné sur la ligne médiane, afin de ne prélever qu'une moitié du grand omentum. Le lambeau ainsi créé est passé dans l'incision du péritoine pariétal postérieur et un manchon est confectionné en le suturant sur lui-même par quelques points de fil résorbable.

L'urétérolyse avec omentoplastie permet de couvrir entièrement l'uretère en préservant son trajet rétropéritonéal. De plus, l'omentum améliore la vascularisation de l'uretère, potentiellement ischémié.

Cette technique expose au risque d'occlusion sur bride.

Le recouvrement peut aussi être réalisé avec du matériel synthétique comme le Seprafilm®.

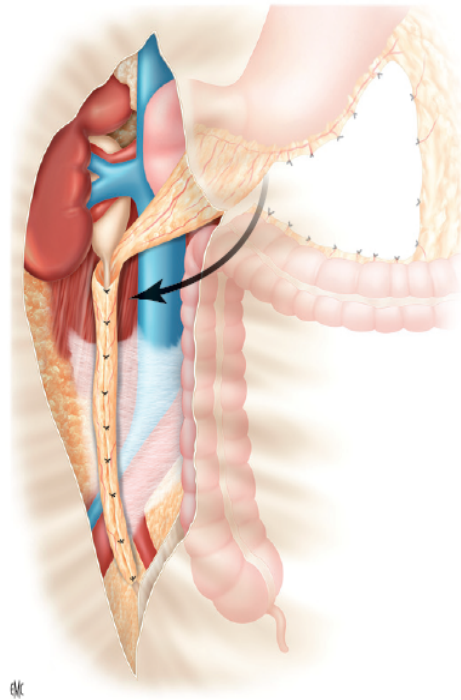


Fig 30: Interposition d'un lambeau épiploïque.

b) Laparoscopie

En 1992, Kavoussi et al. Rapportent le premier cas d'urétérolyse par voie laparoscopique. Dès lors plusieurs séries ont été rapportées dans la littérature avec une morbidité moindre par rapport à la chirurgie ouverte.

Avant de procéder au geste laparoscopie, une UPR est réalisée pour évaluer l'étendu de la sténose puis une sonde JJ est laissé en place pour faciliter le repérage per-opératoire de l'uretère.

Chez un patient décubitus dorsal ou en décubitus latéral modifiée à « l'égyptienne » Un trocart de 10 mm est placé en position pararectale à hauteur de l'ombilic. Deux trocars opérateurs (5 ou 8 mm si robotique) sont placés en

position subcostale et sus-inguinale, sur la ligne axillaire antérieure, afin d'obtenir une triangulation avec le trocart optique. Un trocart d'aide est placé plus latéralement, dans le flanc de l'abdomen.

L'abord se fait par voie transpéritonéale.

Les modalités chirurgicales de la voie ouverte sont aussi valables pour la laparoscopie.

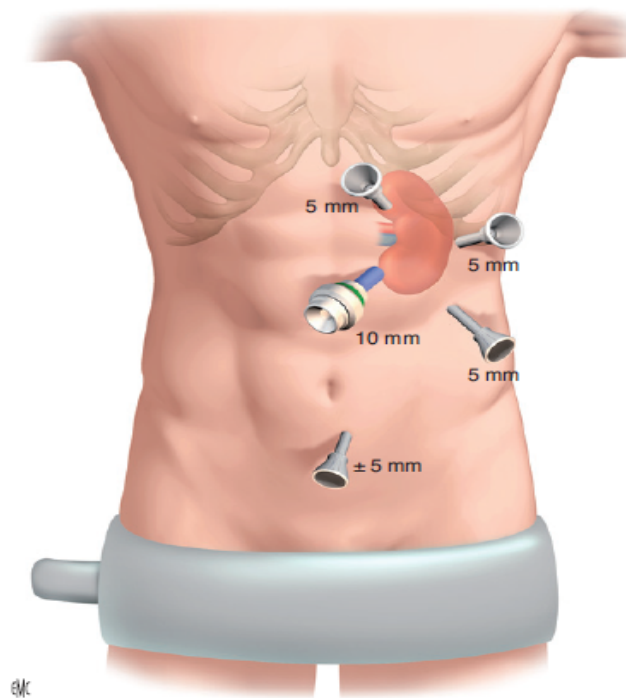


Fig 31: Disposition des trocarts au cours de la laparoscopie

c) Comparaison entre laparoscopie (lap) et chirurgie ouverte(CO)

La laparoscopie a une efficacité comparable à la chirurgie ouverte. Cependant avec un temps opératoire un peu plus long. Elle est mieux indiquée devant les sténoses courtes.

Elle réduit également la durée d'hospitalisation des patients et limite les morbidités (infection de paroi, consommation d'antalgique, risque d'éventration...) liées à la chirurgie ouverte^{12, 20}.

Selon l'étude publiée par Srinivasan et al. en 2008, sur 70 patients ayant subi une urétérolyse, la laparoscopie rapportait les mêmes résultats en terme d'efficacité que la chirurgie ouverte avec une réduction de la durée d'hospitalisation⁸⁰.

Tableau XI : Comparaison entre chirurgie ouverte et laparoscopique selon la littérature.

Séries	Technique Chirurgicale - nombre de patients(n)	Durée d'hospitalisation (jours)	Transfusion peropératoire	conversion	complications
<i>Styn 2011</i> ⁸¹	C.O. : n=12	5,9	3 (25%)	-	2(17%)
	Lap. : n=10	2,1	0	0	2(15%)
<i>Srinivasan 2008</i> ⁸⁰	C.O. : n=36	10,8	5 (13%)	-	3 (8,3%)
	Lap. : n=34	3,4	1 (3,7%)	6(17,6%)	3(8,8%)
<i>Elashry 1996</i> ⁷⁸	C.O. : n=7	10,4	0	-	2(28%)
	Lap. : n=6	2,9	0	0	0

d) Corticothérapie après urétérolyse

Les attitudes sont encore controversées sur la nécessité de la corticothérapie après l'urétérolyse.

En effet en 1971, Ross et Goldsmith suggèrent pour la première fois que l'association de la corticothérapie à la chirurgie améliorait la FRP. L'étude rétrospective de Baker et al. Sur 60 patients a révélé que quelques patients répondaient soit à la corticothérapie seule ou à l'urétérolyse seule, mais l'association des 2 étaient plus efficace.

Cependant dans l'étude de Cerfolio et al sur 31 patients, il n'y avait pas de différence en terme de restenose entre le groupe qui avait reçu la corticothérapie après urétérolyse et celui qui n'en avait pas reçu, sur une durée de 18 mois⁵¹.

C. Autres modalités chirurgicales

Devant une incapacité de drainage des voies urinaires par sondes JJ ou une impossibilité de réaliser une urétérolyse, une réparation urétérale peut s'avérer nécessaire ; voir une néphrectomie devant un rein non fonctionnel après levée d'obstacle.

Il s'agit principalement de l'urétéro-iléoplastie, du lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss ou de la plastie prothétique de l'uretère.

a. Urétéro-iléoplastie

Il s'agit du remplacement de l'uretère, ou d'un segment urétéral, par une anse de l'intestin grêle. Généralement, le prélèvement s'effectue au niveau de l'iléon avant la dernière anse. L'anse intestinale prélevée est placée dans le sens isopéristaltique. L'anastomose supérieure est urétéro-iléale, pyélo-iléale, voire calico-iléale. En aval, il s'agit d'une anastomose iléo-urétérale ou iléo-vésicale.

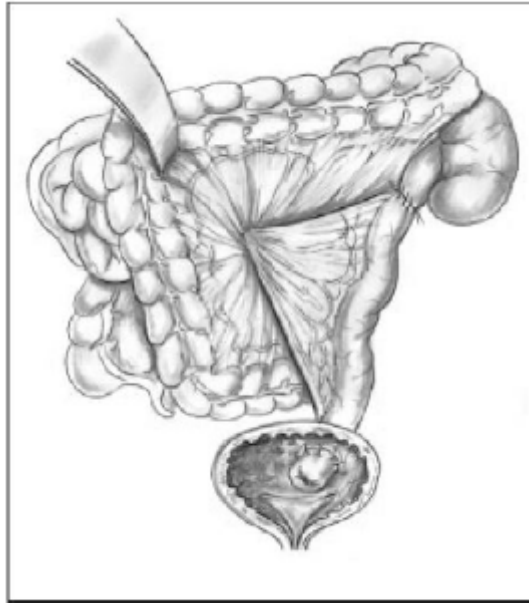


Fig 32: schéma montrant une urétéro-iléoplastie gauche.

b. Lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss

Cette technique est habituellement utilisée dans les atteintes de l'uretère pelvien avec impossibilité de libérer l'uretère à l'urétérolyse. L'abord de l'uretère et de la vessie se fait habituellement par voie transpéritonéale. La face latérale de la vessie doit être bien dégagée. Le lambeau doit être taillé le plus long possible. Il est nécessaire de s'assurer que le lambeau monte bien jusqu'à la section de l'uretère. On procède ensuite à la confection d'un tube vésical par suture de bas en haut des bords du lambeau sur une sonde urétérale. L'anastomose avec l'uretère est termino- terminale à points séparés ; elle peut être réalisée également selon un procédé anti-reflux (trajet sous muqueux). Une sonde urétérale de type double J est laissée en place 3 à 4 semaines.

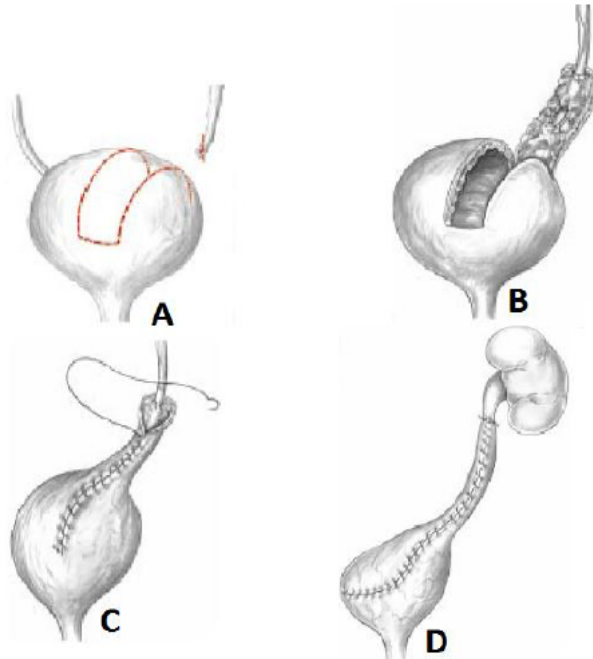


Fig 33: Schéma montrant les différentes étapes du lambeau tubulé de Boari-Kuss : (A) Découpe du lambeau vésical, (B) réimplantation urétérale, (C) fermeture du lambeau, (D) fermeture complète.

c. Néphrectomie

Indiquée devant un rein non fonctionnel sur l'UIV ou sur la scintigraphie au DMSA. La voie laparoscopie transpéritonéale reste la meilleure option pour la néphrectomie dans le contexte de la FRP.

Tableau XII : Choix thérapeutiques dans les séries de la littérature

Séries	Nombre de patients	Traitement médical seul (%)	Traitement chirurgical seul (%)	Traitement chirurgical* & médical
Baker 1988⁵⁰	60	10%	18%	72%
Fry 2008⁶⁵	24	8%	0	92%
Kun-Peng Li 2010⁸²	61	16%	56%	6%
Kermani 2011⁸³	185	31%	8%	57%
Gomez Garcia 2012²⁰	22	13%	0	68%
Hang Liu 2014⁶⁶	58	17,39%	45,65%	32,61%
Notre série	18	0	0	77,7%

* Drainage ou urétérolyse

D. Chirurgie de l'anévrisme de l'aorte

Le traitement des anévrismes de l'aorte abdominale (AAA) sous-rénale a pour objectif d'améliorer la survie du patient en prévenant la rupture. Cette prise en charge peut s'effectuer par chirurgie ouverte conventionnelle, exclusion endovasculaire, ou simple surveillance. Le choix du traitement va dépendre de la morphologie de l'anévrisme (critères anatomiques) et des antécédents du patient⁸⁴.

Les techniques endovasculaires sont de plus en plus utilisées vu leurs avantages (saignement limité, pas de clampage aortique, durée d'hospitalisation courte) par rapport à la chirurgie ouverte. Elles permettent une exclusion de l'anévrysme au moyen d'une endoprothèse aorto-aortique ou aorto-iliaque.

Lorsqu'une FRP est associée à l'anévrysme, l'indication chirurgicale est basée sur le stade de l'anévrysme et non l'évolution de la fibrose. Dans les cas où une cure chirurgicale a été réalisée, la régression de la fibrose est sujette de controverse. Certains auteurs décrivent une résolution complète de la fibrose tandis que d'autres indiquent une persistance de la plaque même après la chirurgie.⁸⁵



Fig 34: Anévrysme de l'aorte avec calcification athéromateuse et thrombose partielle.

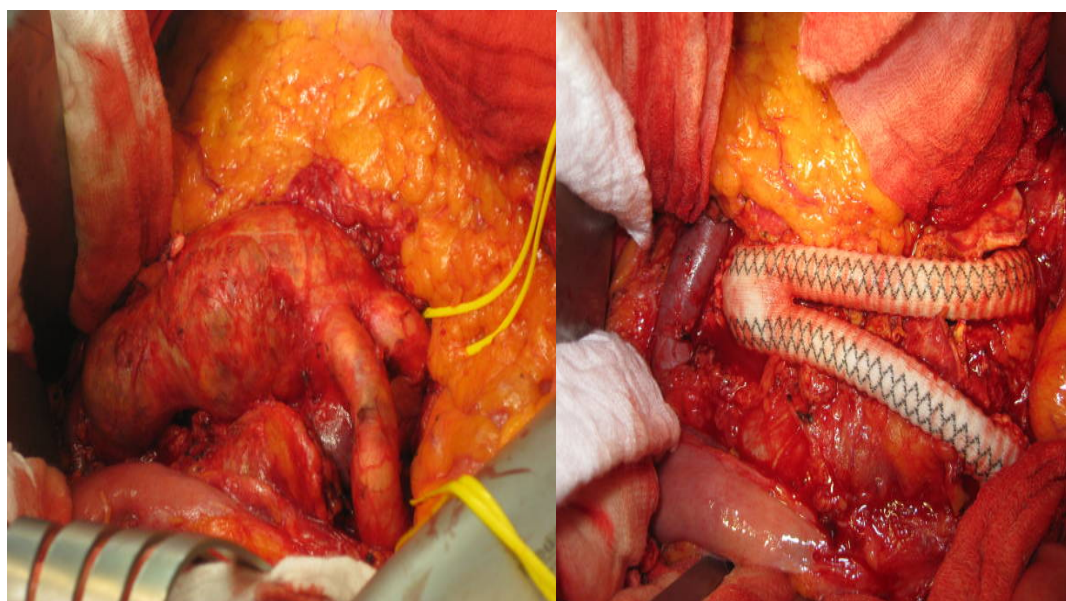


Fig 35 : Anévrysme de l'aorte avant et après chirurgie ouverte.

IX. EVOLUTION ET SURVEILLANCE

1. Evolution

La FRP est une pathologie chronique dont l'évolution est imprévisible. Le pronostic de la FRP apparaît étroitement lié à l'étiologie. Dans la littérature, presque tous les patients atteints de FRP néoplasique, décèdent dans les mois qui suivent le diagnostic. Dans les formes liées à une maladie athéromateuse, la mortalité est liée à cette dernière plus qu'à la maladie fibrosante⁵⁵.

Dans les formes idiopathiques l'évolution est généralement favorable sous traitement avec une alternance rémission-rechute à l'arrêt du traitement médical. Des cas de rechute ont été rapportés 9 ans après l'arrêt du traitement⁵¹.

La fonction rénale constitue également un facteur pronostic important dans les formes idiopathiques surtout chez les patients qui gardent une insuffisance rénale après drainage des voies urinaires. Les facteurs de risque d'une IRC sont encore mal évalués dans la littérature. Pour certains elle serait liée à l'âge du patient, la présence ou non d'un diabète et la valeur de la créatinine au moment du diagnostic⁵².

Dans notre série un seul cas de FRP était lié au lymphome non-Hodgkinien, le reste des cas était classés bénins et aucun décès lié à la FRP n'a été enregistré. La fonction rénale est restée supérieure à 13mg/l chez 5 (27,7%) patients, après 6 mois de traitement médical.

2. Surveillance

La principale difficulté lors de la surveillance d'une FRP demeure la définition de la rémission et de la rechute. Aucun consensus n'existe actuellement sur les critères cliniques, biologiques ou radiologiques permettant de définir la rémission ou la rechute. La surveillance est donc empirique et dépend du syndrome inflammatoire et de la taille de la plaque au scanner au moment du diagnostic.

Le manque de sensibilité et de spécificité de la VS et de la CRP pose le problème de leur usage comme outil de surveillance de l'activité de la FRP⁶⁵.

La taille de la fibrose au scanner semble plus fiable mais devant une plaque ancienne d'allure sclérotique, les résultats scannographiques peuvent apparaître stationnaires alors que l'activité inflammatoire en son sein s'est complètement résolue sous traitement. En plus de la difficulté à définir des critères consensuels de surveillance, le rythme de la surveillance pose aussi problème⁴.

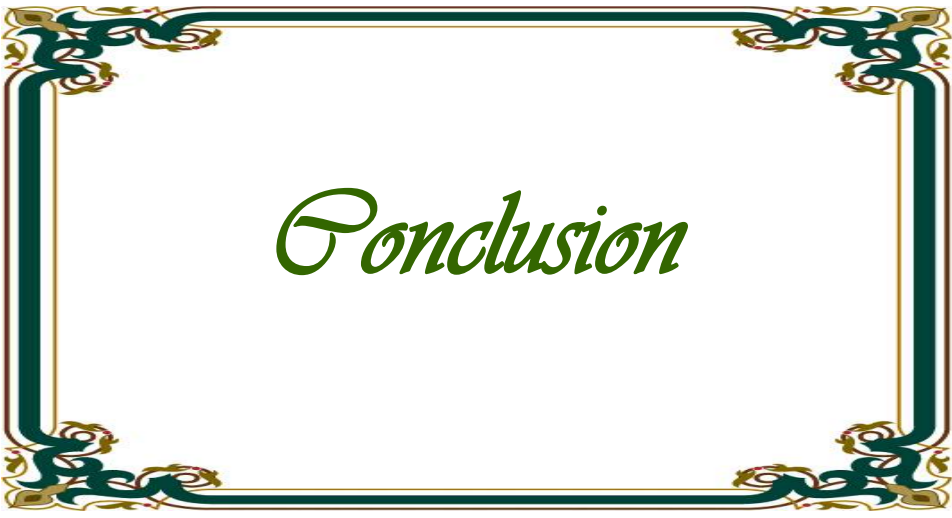
Le PET-Scan semble intéressant dans la surveillance pour définir la présence ou non d'une activité inflammatoire mais son coût le rend inaccessible⁵⁴.

Aucun marqueur ne permet actuellement de prédire de façon fiable la rechute, justifiant de ce fait une surveillance prolongée des patients⁶⁵.

La surveillance doit permettre de dépister également les effets secondaires du traitement médical et évaluer la qualité de vie des patients porteurs de JJ.

Dans notre série la surveillance reposait sur l'évaluation des patients, le dosage régulier de la VS, de la CRP et de la créatinine de façon mensuelle et de la réalisation d'un scanner de contrôle au premier trimestre puis au premier semestre puis au bout d'une année.

On a noté une régression complète du syndrome inflammatoire chez plus de 70% des patients au bout de 2 mois de traitement médical. Le scanner de contrôle réalisé au premier semestre montrait une régression de plus de 25% de la plaque chez 33% des patients. Deux patients ont développé des effets secondaires liés à la corticothérapie à type d'HTA et de diabète cortico-induit.



Conclusion

La fibrose rétropéritonéale est une affection chronique généralement bénigne dont le tableau clinique n'est pas spécifique. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments clinique et biologique conduisant à une exploration radiologique qui met en évidence la plaque fibreuse. La recherche d'une étiologie reste indispensable pour orienter le traitement, sinon elle est d'emblée considérée comme idiopathique et traitée symptomatiquement sans preuve histologique. La recherche de pathologie associée dans le cadre des MFS à IgG4 améliore la prise en charge.

Le traitement de première ligne demeure la corticothérapie et les moyens de drainage endo-urologique. D'autres options thérapeutiques (tamoxifène, ciclosporine, méthotrexate, azathioprine...) ont fait leur preuve sur de courtes séries de la littérature et constituent une alternative en cas de contre-indication ou d'échec de la corticothérapie.

Au côté des moyens médicaux se trouve en ultime recours l'urétérolyse autrefois indiquée en premier lieu devant la FRP.

Le pronostic de la maladie dépend étroitement du pronostic rénal et de l'étiologie sous-jacente retrouvée.

L'évolution est en général favorable mais avec un taux de rechute important, la surveillance reste de mise pour évaluer la réponse au traitement.

Résumés

RÉSUMÉ

Titre : Fibrose rétropéritonéale à propos de 18 cas

Auteur : BILGO Abdoulazizi

Mots clés : Fibrose rétropéritonéale – Maladie à Ig4- Corticothérapie- Urétérolyse.

La fibrose rétropéritonéale est une pathologie peu fréquente caractérisée par la formation d'une masse fibro-inflammatoire engainant les structures du rétropéritoine.

Objectif :

Evaluer la prise en charge de la fibrose rétropéritonéale au centre hospitalier Ibn Sina de Rabat.

Résultats :

L'étude portait sur 18 patients recensés sur une période de 10 ans (2006 à 2016).

La moyenne d'âge de nos patients au diagnostic était de $51,4 \pm 11,2$ ans. Notre série comptait 11 hommes et 08 femmes. Le tableau clinique était dominé par les lombalgies. Le syndrome inflammatoire était présent chez la quasi-totalité des patients avec une VS moyenne de 85,8 mm à la première heure et une CRP moyenne à 51,6mg/l. L'insuffisance rénale était présente chez 83,3% des patients avec une moyenne de 84 mg/L de créatinine. Le scanner a révélé une fibrose stade III de Scheel chez plus de 80% des patients. La biopsie réalisée chez la moitié des patients n'a pas retrouvé de signe de malignité.

Le drainage urétéral par des sondes JJ a été réalisé chez tous les patients, 77,7% des patients ont été mis sous initialement sous corticothérapie. Le tamoxifène et le la cyclosporine ont été utilisés comme alternative thérapeutique chez 2 patients et l'urétérolyse a été réalisé chez 3 patients.

La durée moyenne du suivi était de 36 mois avec normalisation inflammatoire, une régression partielle de la plaque chez 6 patients après 6 mois de traitement. Aucun décès imputé à la fibrose rétropéritonéal n'a été enregistré.

Conclusion

Les résultats de cette série sont comparables à ceux rapportés dans la littérature. Le couple corticoïde-sondes double J constitue l'apanage thérapeutique au Maroc, imposant un suivi néphrologique et urologique des patients.

SUMMARY

Title: Retroperitoneal fibrosis, a 18 case report.

Author: Bilgo Abdoulazizi

Key Words: Retroperitoneal fibrosis – Ig4 related disease - Corticotherapy – Ureterolysis.

Retroperitoneal fibrosis is an uncommon pathology characterized by the formation of a fibro-inflammatory mass surrounding the structures of the retroperitoneum.

Objective:

To evaluate the management of retroperitoneal fibrosis at the Ibn Sina University hospital in Rabat.

Results:

In this study, 18 patients were identified over a 10-year period (2006 to 2016).

The average age of our patients at diagnosis was 51.4 ± 11.2 years. Our series had 11 males and 08 females. Clinical features were dominated by lower back pain. Inflammatory biological syndrome was present in almost all patients with an average SV of 85.8 mm at the first hour and an average CRP of 51.6mg / l. Obstructive renal insufficiency was present in 83.3% of patients with an average of 84mg/L of creatinine. CT scan revealed Scheel Grade III fibrosis in more than 80% of patients. Biopsy performed in half of the patients did not find any signs of malignancy.

Ureteral drainage by double J stent was performed in all patients, 77.7% of patients were treated with corticosteroids at the initial dose of 60mg/d. Tamoxifen and cyclosporine were used as a therapeutic alternative in 2 patients and ureterolysis was performed in 3 patients.

The mean duration of follow-up was 36 months with inflammatory normalization, partial regression of fibrosis plate in 6 patients after 6 months of treatment. No deaths attributed to retroperitoneal fibrosis were recorded.

Conclusion:

The results of this series are comparable to those reported in literature. The pair corticosteroid-double J stent is the therapeutic prerogative in Morocco, requiring nephrological and urological monitoring of patients.

ملخص

العنوان: التليف خلف الصفاق في 18 حالة

الكاتب: بيلكو عبد العزيز

كلمات البحث: التليف خلف الصفاق – مرض ع4- كورتيكوسترويد-تحرير الحالب

التليف خلف الصفاق هو اضطراب نادر يتميز بتشكيل كتلة تليف التهابية تغلف الاعضاء الموجودة خلف الصفاق
الهدف:

تقييم إدارة التليف خلف الصفاق في مستشفى ابن سينا في الرباط.

المواد والطرق:

قمنا بجمع وتحليل النتائج السريرية والبيولوجية والإشعاعية وكذلك النتائج العلاجية وتطور المرض ل 18 مريضا متبعة في مصحة جراحة المسالك البولية وأمراض الكلى ب بمستشفى ابن سينا، على مدى فترة 10 سنوات (2006-2016).

النتائج:

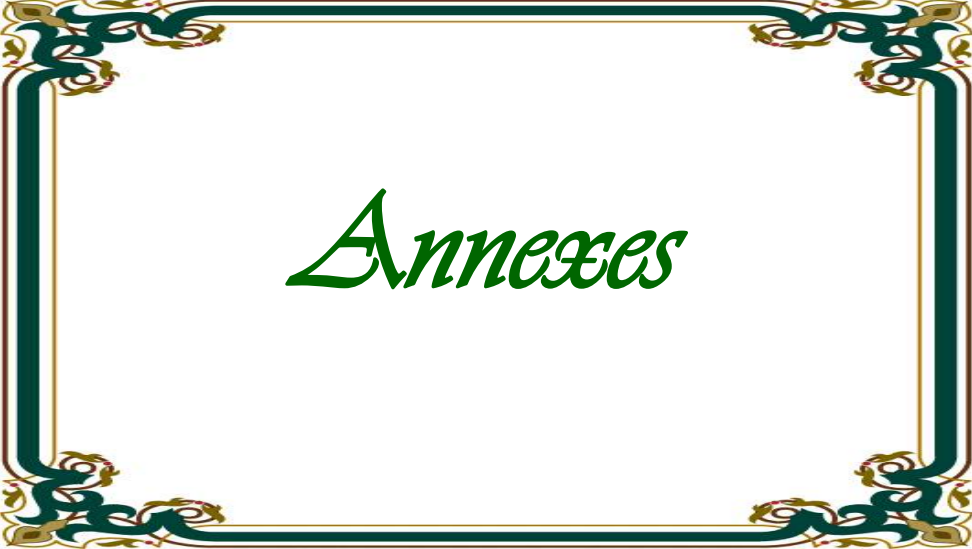
كان متوسط عمر المرضى اثناء التشخيص ما بين 51.4 ± 11.2 سنة. من ضمنهم 11 رجلا و 08 امرأة الصورة السريرية كانت اساسا عبارة عن آلام في أسفل الظهر. كانت متلازمة التهابات البيولوجية موجودة عند جميع المرضى تقريبا مع متوسط 85.8 VS ملم في الساعة الأولى، ومتوسط 51 CRP ، 6 مغ/لتر . كان الفشل الكلوي الانسدادي متواجدا عند 83.3% من المرضى بمعدل 84 ملجم / لتر من الكرياتينين. اسكانير كشف التليف سرية الصف الثالث شيل عند أكثر من 80% من المرضى. اخذت عينه وحللت عن طريق التشريح الدقيق عند أكثر من نصف المرضى ولم تجد أي علامة على الورم الخبيث.

تم إجراء قسطرة بولية مزدوجة لجميع المرضى، و 77.7% من المرضى اعطيت لهم 60 مغ / يوم من الكورتيزون كجرعة أولية وقد استخدمت التاموكسيفين والسيليكوسبورين كعلاج بديل عند مريضين وأجريت عملية تحرير الحالب عند 3 مرضى.

وكان متوسط المتابعة 36 شهرا مع تحسن كلي للالتهاب، ونقص جزئي للوحة التليف عند 6 المرضى بعد 6 أشهر من العلاج. ولم تسجل أي حالة وفاة تعزى إلى التليف خلف الصفاق.

الخلاصة:

نتائج هذه السلسلة مماثلة لتلك التي ذكرت في الأدبيات. العلاج بالكورتيكوسترويد مع القسطرة البولية المزدوجة هو المتاح في المغرب ، وذلك يفرض مراقبه المسالك البولية وحالة الكلى للمريض عن طريق الاطباء المختصين.



Annexes

FICHE D'EXPLOITATION SUR LA FRP

Identité :

Nom et prénoms :

Sexe :

Age :

profession :

<u>Antécédents</u>	<u>Symptomatologie initiale :</u>
Médicamenteux : oui : non : Si oui lesquels :	Lombalgies : oui : non : Constipation : oui : non :
Habitudes toxiques : oui : non : Si oui lesquels :	Œdèmes des membres inférieures : oui : non :
Tuberculose : oui : non :	Thrombophlébite des membres inférieures : oui : non :
Hémopathie : oui : non : Si oui laquelle :	Varicocèle : oui : non : Hydrocèle : oui : non :
Néoplasie : oui : non : Avec chimiothérapie : oui : non : Avec radiothérapie : oui : non :	Claudication intermittente : oui : non : Périmètre de marche :
Pathologie inflammatoire : oui : non : Si oui laquelle :	Hypertension artérielle : oui : non :
Pathologie athéromateuse : oui : non :	Amaigrissement : oui : non : Chiffré à :
Pathologie anévrysmale : oui : non : Localisation :	Découverte fortuite : oui : non : Si oui Pathologie principale :
Traumatisme : oui : non : Siège :	Fièvre :
Chirurgie récente : oui : non : indications :	Autres :

Bilans radiologiques de départ

Imagerie	oui	Non	Résultats
Echographie			
TDM			
IRM			
Radio du thorax			

Bilans biologiques et anatomo-pathologies de départ :

<u>VS</u>	<u>CRP</u>	<u>UREE</u>	<u>CREAT</u>	<u>HG</u>	<u>GB</u>	<u>EOSI</u>	<u>FERRIT</u>	<u>IgG4</u>	<u>AntiCorps</u>
<u>TECHNIQUE DE BIOPSIE ET ANAPATH</u>									

Diagnostic retenu : FRP

Idiopathique : oui non

Si non Secondaire à :

Thérapeutiques :

<u>Médicale</u>	<u>Doses de départ</u>	<u>Date de début</u>
<u>Corticoïdes</u>		
<u>Tamoxifene</u>		
<u>colchicine</u>		
<u>Immunosuppresseurs</u>		
<u>Autres</u>		

<u>Drainage des voies excrétrices</u>	Montée de JJ	Néphrostomies
	nombre	nombre
<u>Acte chirurgical</u>	Voie d'abord	Geste réalisé

Dialyse : oui : non :

Si oui nombre de séances :

Surveillance :

Clinique (symptômes de départs) :

Effets secondaire du traitement :

Biologique :

Radiologique:

Ajustement thérapeutique:



Références

1. **MEIER P, GILABERT C, BURNIER M, BLANC E.** [Retroperitoneal fibrosis, an unrecognized inflammatory disease. Clinical observations and review of the literature]. *Nephrologie*. **2003**;24(4):173-180.
2. **SHIRANI M, DAVOUDIAN A, SHARIFI A.** Retroperitoneal fibrosis associated with propranolol: a case report; is corticosteroid administration necessary after ureterolysis? *J Renal Inj Prev*. **2013**;2(2):67-69.
3. **LIOGER B, YAHIAOUI Y, KAHN JE, ET AL.** [Retroperitoneal fibrosis in adults: Main characteristics and relevance of the diagnostic procedures based on a retrospective multicenter study on 77 cases]. *Rev Med Interne*. **Jun 2016**;37(6):387-393.
4. **CRISTIAN S, CRISTIAN M, CRISTIAN P, ET AL.** Management of idiopathic retroperitoneal fibrosis from the urologist's perspective. *Ther Adv Urol*. **Apr 2015**;7(2):85-99.
5. **LAROCHE AS, BELL RZ, BEZZAOUCHA S, ET AL. M.** Retroperitoneal fibrosis: retrospective descriptive study on clinical features and management. *Res Rep Urol*. **2016**;8:175-179.
6. **MARTORANA D, VAGLIO A, GRECO P, ET AL.** Chronic periaortitis and HLA-DRB1*03: another clue to an autoimmune origin. *Arthritis Rheum*. **Feb 15 2006**;55(1):126-130.
7. **AUGUSTO VAGLIO CS, CARLO BUZIO.** Retroperitoneal fibrosis *THE LANCET* **January 21, 2006** Vol 367p 241-251.

8. **NICOLAESCO T. BAEFB. LA MALADIE D'ORMOND.** *Institut de Physiologie normale et pathologique de l'académie de le république populaire de Roumanie.* **1966**;Gastroenterologia 105(205-2013).
9. **RACHID S. FIBROSE RETROPERITONEALE** (à propos de 12 observations et revue de littérature). *faculté de medecine et de pharmacie de Fès.* **2014.**
10. **THOMASE.M DEAA.** Steroids in the treatment of RPF *The journal of urology.* **1979**; 121-(109-111).
11. **STIFELMAN MD, SHAH O, MUFARRIJ P, LIPKIN M.** Minimally invasive management of retroperitoneal fibrosis. *Urology.* **Feb 2008**;71(2):201-204.
12. **KAVOUSSI LR, CLAYMAN RV, BRUNT LM, SOPER NJ.** Laparoscopic ureterolysis. *J Urol.* **Feb 1992**;147(2):426-429.
13. **NETTER FH.** Atlas of Human Anatomy, 5th edition,. *Elsevier Saunders, 1600 John F. Kennedy Boulevard, Philadelphia, Pennsylvania, 19103, USA* **2011**;ISBN : 978-1-4160-5951-6).
14. **REGAYA LB.** anatomie de la region-retro-peritoneale. *faculte de medecine ibn el jazzar SOUSSE.* **2011**;Laboratoire d'Anatomie Et d'Organogenèse.
15. **COFFIN A, BOULAY-COLETTA I, SEBBAG-SFEZ D, ZINS M.** Radioanatomy of the retroperitoneal space. *Diagn Interv Imaging.* **Feb 2015**;96(2):171-186.

16. **YANN-ERICK CLAESSENS LMEA.** Maladies rares en medecine d'urgence. *Springer Paris.* **2013**;reference en medecine d'urgence(collection de la SFMU):317-327.
17. **PARUMS DV.** The spectrum of chronic periaortitis. *Histopathology.* **May 1990**;16(5):423-431.
18. **URBAN ML, PALMISANO A, BUZIO C, VAGLIO A ET AL.** Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: a diagnostic approach. *Rev Med Interne.* **Jan 2015**;36(1):15-21.
19. **GALLAIS SEREZAL I, LE JEUNE S, BELENFANT X, ET AL.** [Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a multicentric retrospective study of 30 French cases and follow-up of the renal function]. *Rev Med Interne.* **Sep 2014**;35(9):570-576.
20. **GOMEZ GARCIA I, SANCHEZ CASTANO A ET AL.** Retroperitoneal fibrosis: single-centre experience from 1992 to 2010, current status of knowledge and review of the international literature. *Scand J Urol.* **Oct 2013**;47(5):370-377.
21. **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.* **Apr 1997**;8(4):684-688.
22. **MITCHINSON MJ.** Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch Pathol Lab Med.* **Sep 1986**;110(9):784-786.

23. **PARUMS DV, CHADWICK DR, MITCHINSON MJ.** The localisation of immunoglobulin in chronic periaortitis. *Atherosclerosis*. **Aug 1986**;61(2):117-123.
24. **MITCHINSON MJ.** Insoluble lipids in human atherosclerotic plaques. *Atherosclerosis*. **Oct 1982**;45(1):11-15.
25. **PARUMS DV, BROWN DL, MITCHINSON MJ.** Serum antibodies to oxidized low-density lipoprotein and ceroid in chronic periaortitis. *Arch Pathol Lab Med*. **Apr 1990**;114(4):383-387.
26. **UIBU T, OKSA P, AUVINEN A, ET AL.** Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet*. **May 01 2004**;363(9419):1422-1426.
27. **KUBO K, YAMAMOTO K.** IgG4-related disease. *Int J Rheum Dis*. **Aug 2016**;19(8):747-762.
28. **KAWANO M, YAMADA K.** IgG4-Related Kidney Disease and IgG4-Related Retroperitoneal Fibrosis. *Semin Liver Dis*. **Aug 2016**;36(3):283-290.
29. **LANG D, ZWERINA J, PIERINGER H.** IgG4-related disease: current challenges and future prospects. *Ther Clin Risk Manag*. **2016**;12:189-199.
30. **ZEN Y, NAKANUMA Y.** Pathogenesis of IgG4-related disease. *Curr Opin Rheumatol*. **Jan 2011**;23(1):114-118.

31. **DELLA-TORRE E, STONE JH.** "How I manage" IgG4-Related Disease. *J Clin Immunol.* Nov 2016;36(8):754-763.
32. **VAGLIO A, MARITATI F.** Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. *J Am Soc Nephrol.* Jul 2016;27(7):1880-1889.
33. **BOIARDI L, VAGLIO A, NICOLI D, ET AL.** CC chemokine receptor 5 polymorphism in chronic periaortitis. *Rheumatology (Oxford).* Jun 2011;50(6):1025-1032.
34. **AGREBI I, CHAABOUNI Y, MNIF K ET AL.** Fibrose rétropéritonéale associée à un syndrome d'hyper-IgG4 chez deux jumeaux homozygotes. *nephrologie et thérapeutique.* Septembre 2016;12(5):348.
35. **ALBERTI C.** Revisiting the retroperitoneal fibroses: are there any significant news about their aetiopathogenesis and diagnostic approaches? *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* Aug 2012;16(8):1078-1094.
36. **EKAMP H, HAAGE P, KAMPER L ET AL.** [Infrarenal aortic ectasia in retroperitoneal fibrosis (RPF)]. *Wien Med Wochenschr.* Apr 2013;163(7-8):187-194.
37. **GRAHAM JR, SUBY HI, LECOMPTE PR, SADOWSKY NL.** Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache. *N Engl J Med.* Feb 17 1966;274(7):359-368.

38. **BUCCI JA, MANOHARAN A.** Methysergide-induced retroperitoneal fibrosis: successful outcome and two new laboratory features. *Mayo Clin Proc.* **Dec 1997**;72(12):1148-1150.
39. **PRYOR JP, CASTLE WM, DUKES DC, WILLIAMS JL ET AL.** Do beta-adrenoceptor blocking drugs cause retroperitoneal fibrosis? *Br Med J (Clin Res Ed).* **Sep 03 1983**;287(6393):639-641.
40. **VAGLIO A, SALVARANI C, BUZIO C.** RETROPERITONEAL FIBROSIS. *Lancet.* **Jan 21 2006**;367(9506):241-251.
41. **MILAM MR, SCHULTENOVER SJ, CRISPENS M, PARKER L.** Retroperitoneal fibrosis secondary to actinomycosis with no intrauterine device. *Obstet Gynecol.* **Nov 2004**;104(5 Pt 2):1134-1136.
42. **SETH A, ANSARI MS, TRIKHA V, MITTAL R.** RETROPERITONEAL FIBROSIS: a rare complication of Pott's disease. *J Urol.* **Aug 2001**;166(2):622-623.
43. **GOLDONI M, BONINI S, URBAN ML, ET AL.** Asbestos and smoking as risk factors for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a case-control study. *Ann Intern Med.* **Aug 05 2014**;161(3):181-188.
44. **COSSET JM.** [Side effects of ionizing radiation on healthy tissues and organs at risk]. *Cancer Radiother.* **Jul 2010**;14(4-5):228-231.

45. **GIUBILEI D, CICIA S, MASCIOLI G, NARDIS P.** Duodenal stenosis from retroperitoneal fibrosis secondary to traumatic retroperitoneal hematoma: a case report. *Ital J Surg Sci.* **1983**;13(4):293-298.
46. **MARTINEZ BENGOCHEA J, MINGUEZ PEMAN J, ALLEPUZ LOSA C ET AL.** [Retroperitoneal fibrosis caused by extensive perirenal hematoma]. *Arch Esp Urol.* **Nov-Dec 1990**;43(9):1007-1009.
47. **MOHAMMADZADEH REZAEI MA, AKHAVAN REZAYAT A, ARDALAN S.** Retroperitoneal Fibrosis Due to Opium Abuse: A Case Series and Literature Review. *Nephrourol Mon.* **Nov 2016**;8(6):e39788.
48. **ERTON ML, ILKER YN, CEYHAN N, AKDAS A.** Retroperitoneal fibrosis due to malignancy: a case report. *Int Urol Nephrol.* **1995**;27(2):147-150.
49. **KHOSROSHAHI A, CARRUTHERS MN, STONE JH, ET AL.** Rethinking Ormond's disease: "idiopathic" retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease. *Medicine (Baltimore).* **Mar 2013**;92(2):82-91.
50. **BAKER LR, MALLINSON WJ, GREGORY MC, ET AL.** Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br J Urol.* **Dec 1987**;60(6):497-503.
51. **DUCHENNE DA.** retroperitoneal fibrosis. *Urology Board Review Manual* **2006**;13(3).

52. **LABIDI J, ARIBA YB, CHARGUI S, OTHMANI S ET AL.** Retroperitoneal fibrosis: A retrospective review of clinical presentation, treatment and outcomes. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* **Jul-Aug 2015;26(4):816-822.**
53. **ZHOU HJ, YAN Y, ZHOU B, LAN TF, WANG XY, LI CS.** Retroperitoneal fibrosis: a retrospective clinical data analysis of 30 patients in a 10-year period. *Chin Med J (Engl).* **Mar 20 2015;128(6):804-810.**
54. **CAIAFA RO, VINUESA AS, MOLINA CN ET AL.** Retroperitoneal fibrosis: role of imaging in diagnosis and follow-up. *Radiographics.* **Mar-Apr 2013;33(2):535-552.**
55. **LUGOSI M, SACRE K, LIDOVE O, ET AL.** [Long-term follow-up of a French cohort of retroperitoneal fibrosis]. *Rev Med Interne.* **Oct 2013;34(10):591-599.**
56. **HECKMANN M, UDER M, KUEFNER MA, HEINRICH MC.** Ormond's disease or secondary retroperitoneal fibrosis? An overview of retroperitoneal fibrosis. *Rofo.* **Apr 2009;181(4):317-323.**
57. **FERNANDO A, PATTISON J, COOK G, O'BRIEN T ET AL.** [18F]-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography in the Diagnosis, Treatment Stratification, and Monitoring of Patients with Retroperitoneal Fibrosis: A Prospective Clinical Study. *Eur Urol.* **Nov 18 2016.**

58. **JAKHLAL N, ELGHAZOUI A, JABBOUR Y, ET AL.** Retroperitoneal fibrosis, review of litterature. *Can Urol Assoc J.* **Jan-Feb 2017**;11(1-2):E26-E31.
59. **VAN BOMMEL EF, JANSEN I, AARNOUDSE ET AL.** Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore).* **Jul 2009**;88(4):193-201.
60. **HERMET M, KEMENY JL, GUETTROT-IMBERT G ET AL.** [IgG4 related disease]. *Presse Med.* Jul 2012;41(7-8):682-694.
61. **VIVAS I, NICOLAS AI, VELAZQUEZ P, ELDUAYEN B ET AL.** Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations. *Br J Radiol.* **Feb 2000**;73(866):214-222.
62. **KARDAR AH, KATTAN S, LINDSTEDT E, HANASH K.** Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: dose and duration. *J Urol.* **Aug 2002**;168(2):550-555.
63. **VAN BOMMEL EF, SIEMES C, HENDRIKSZ TR. ET AL** Long-term renal and patient outcome in idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with prednisone. *Am J Kidney Dis.* **May 2007**;49(5):615-625.
64. **VAGLIO A, PALMISANO A, CORRADI D, SALVARANI C, BUZIO C.** Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts. *Rheum Dis Clin North Am.* **Nov 2007**;33(4):803-817, vi-vii.

65. **FRY AC SS, GUNDA SS, BOUSTEAD GB, ET AL** Successful Use of Steroids and Ureteric Stents in 24 Patients with Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: A Retrospective Study. *Nepron Clinical Practice*. **2008**;108(3)::c213-220.
66. **LIU H, ZHANG G, NIU Y, JIANG N, XIAO W.** Retroperitoneal fibrosis: a clinical and outcome analysis of 58 cases and review of literature. *Rheumatol Int*. **Dec 2014**;34(12):1665-1670.
67. **MARCOLONGO R, TAVOLINI IM, LAVEDER F, ET AL.** Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. *Am J Med*. **Feb 01 2004**;116(3):194-197.
68. **ALEXANDER SASCHA BRANDT LK, SONJA KUKUK, PATRICK HAAGE, ROTH S.** Tamoxifen Monotherapy in the Treatment of Retroperitoneal Fibrosis. *urologia internationalis*. **July 26, 2014**;94:320-325.
69. **A. LACHKAR LS, S. NAVARRA, H. BUGEL, P. GRISE.** traitement de la fibrose rétroéritoneale idiopatique. *annal d'urologie*. **2000**;35:148-150.
70. **SCHEEL PJ, JR., FEELEY N.** Retroperitoneal fibrosis. *Rheum Dis Clin North Am*. **May 2013**;39(2):365-381.

71. **VAN DER BILT FE, HENDRIKSZ TR, VAN BOMMEL ET AL.** Outcome in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with corticosteroid or tamoxifen monotherapy. *Clin Kidney J.* **Apr 2016**;9(2):184-191.
72. **PRUCHA M, KOLOMBO I, STADLER P.** Combination of Steroids and Azathioprine in the Treatment of Ormond's Disease--A Single Centre Retrospective Analysis. *Prague Med Rep.* **2016**;117(1):34-41.
73. **MARZANO A, TRAPANI A, RIZZETTO M. ET AL** Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis using cyclosporin. *Ann Rheum Dis.* **Apr 2001**;60(4):427-428.
74. **FEDERICO ALBERICI AP, MARIA L URBAN ET AL.** Methotrexate plus prednisone in patients with relapsing idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Ann Rheum Dis.* **2013**;72(may 21, 2013):1584-1586.
75. **CHAMBADE D, THIBAUT F, NIANG L, ET AL.** [Study of the safety of double J ureteric stents]. *Prog Urol.* **Sep 2006**;16(4):445-449.
76. **LEBACLE C BT.** Urétérolyse : technique, indications. . *EMC* **2017.01.10**;1-8 [Article 41-132](Techniques chirurgicales - Urologie).
77. **MUFARRIJ PW, STIFELMAN MD.** Robotic ureterolysis, retroperitoneal biopsy, and omental wrap for the treatment of ureteral obstruction due to idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Rev Urol.* Fall **2006**;8(4):226-230.

78. **ELASHRY OM, NAKADA SY, WOLF JS, JR., FIGENSHAU RS, MCDOUGALL EM, CLAYMAN RV.** Ureterolysis for extrinsic ureteral obstruction: a comparison of laparoscopic and open surgical techniques. *J Urol.* **Oct 1996**;156(4):1403-1410.
79. **ARVIND NK, SINGH O, ALI Q, SINGH J, GUPTA SS, SAHAY S.** Laparoscopic ureterolysis and omental wrapping in patients with retroperitoneal fibrosis and obstructive uropathy: a single-center experience. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* **Mar 2014**;24(3):159-164.
80. **SRINIVASAN AK, RICHSTONE L, KAVOUSSI LR. ET AL** Comparison of laparoscopic with open approach for ureterolysis in patients with retroperitoneal fibrosis. *J Urol.* **May 2008**;179(5):1875-1878.
81. **STYN NR, FRAUMAN S, FAERBER GJ, WOLF JS, JR.** university of michigan surgical experience with ureterolysis for retroperitoneal fibrosis: a comparison of laparoscopic and open surgical approaches. *Urology.* **Feb 2011**;77(2):339-343.
82. **LI KP, ZHU J, ZHANG JL, HUANG F.** Idiopathic retroperitoneal fibrosis (RPF): clinical features of 61 cases and literature review. *Clin Rheumatol.* **May 2011**;30(5):601-605.
83. **KERMANI TA, CROWSON CS, ACHENBACH SJ, LUTHRA HS.** Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and outcomes. *Mayo Clin Proc.* **Apr 2011**;86(4):297-303.

84. **HAULON S, D'ELIA P, O'BRIEN N, ET AL.** Endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* **Feb 2010**;39(2):171-178.
85. **PISTOLESE GR, IPPOLITI A, SIMONETTI G. ET AL** Postoperative regression of retroperitoneal fibrosis in patients with inflammatory abdominal aortic aneurysms: evaluation with spiral computed tomography. *Ann Vasc Surg.* **Mar 2002**;16(2):201-209.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 337

سنة : 2017

التأليف خلف

(بصدد 18 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: عبدو العزيزي بيلغو

المزاد في: 24 يوليوز 1990 ببوركينا فاسو

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التأليف خلف الصفاق – مرض الغلوبين المناعي 4 – العلاج بالفشريات –
تحلل الحالب.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: أحمد ابن عطية

أستاذ في جراحة المسالك البولية

مشرف

السيد: عبد اللطيف كوتاني

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد: أحمد عامر

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد: لونيس بن سليمان

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيد: خالد الخدير

أستاذ في جراحة المسالك البولية

السيدة: نعيمة أوزدون

أستاذة في أمراض الكلي

أعضاء