



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2016

Thèse N° 48

# Fibrose rétropéritonéale à propos de 20 cas et revue de la littérature

---

**THESE**

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13 /04 /2016

PAR

**Mr.Rachid ALLALI**

Né Le 02 Août 1987 à Ouarzazate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

---

**MOTS-CLÉS**

Fibrose rétropéritonéale - Insuffisance rénale -  
TDM -sonde double J - Corticothérapie.

---

**JURY**

Mr.	<b>D. TOUITI</b> Professeur d'Urologie	<b>PRESIDENT</b>
Mr.	<b>O. GHOUNDALE</b> Professeur agrégé d'Urologie	<b>RAPPORTEUR</b>
Mr.	<b>M. ZIANI</b> Professeur agrégé de Médecine Interne	<b>JUGES</b>

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوز عني أن أشكر نعمتك  
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ  
وأن أعمل صالحاً ترضاه  
وأصلح لي في ذريّتي إني تبت  
إليك وإني من المسلمين"  
صدق الله العظيم.



*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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

***Déclaration Genève, 1948.***



*LISTE DES PROFESSEURS*

A decorative, ornate frame with a central floral motif at the top and bottom. The frame is composed of multiple layers of lines, with intricate scrollwork and flourishes. The text "LISTE DES PROFESSEURS" is centered within the frame in a stylized, italicized serif font.

**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr Badie Azzaman MEHADJI

: Pr Abdalheq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vicedoyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Ag. Mohamed AMINE

Vicedoyen aux Affaires Pédagogique

: Pr.Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Professeurs de l'enseignementsupérieur**

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

## Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSI Khalid	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie

ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Nouredine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses

EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

## Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie

DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique



*DEDICACES*

A decorative, ornate frame with intricate scrollwork and flourishes. The word "DEDICACES" is written in a stylized, italicized serif font within the frame. The frame has a central decorative element at the top and bottom, and the corners are rounded with elegant curves.

*Je dédie cette thèse ...*



*A MES CHÈRES PARENTS  
ALLALI BRAHIM ET HAFID ROUKAYA*

*A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez endurés pour pouvoir m'éduquer et pour mon bien être. Vos prières ont été pour moi un grand soutien moral tout au long de mes études.*

*Ce modeste travail paraît bien exigu pour traduire une reconnaissance infinie envers une mère et un père aussi tendre dont j'ai la fierté d'être le fils. Puisse ce jour être la récompense de tous vos efforts et l'exaucement de vos prières tant formulées. Puisse Allah tout puissant vous protéger, vous procure longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.*

*Je vous aime très fort*

*A MES ADORABLES SŒURS FATIMA ZAHRA ET SARA  
A MES CHÈRES FRÈRES MOHAMED ET ANAS*

*Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limites.*

*Fatima Zohra : une grande sœur, mais aussi une amie. Penseuse, dévouée, ambitieuse, tu resteras toujours pour moi un exemple à suivre. Ta forte personnalité, tes conseils et ta gentillesse ne cessent toujours de m'impressionner.*

*Je te souhaite tout le succès que tes talents méritent.*

*Sara : une petite sœur, mais un grand amour. Je te remercie pour toute l'ambiance dont tu m'entoures, toute la spontanéité et ton élan chaleureux. Tes rêves sont nombreux, mais je suis sûr que tu y parviendras et que dieu te les exhauseras.*

*Je te souhaite tout le bonheur du monde*

*Mohamed : un frère, mais aussi un grand ami. Ton calme, ta modestie et ta sagesse m'ont toujours marqués. Je te souhaite une bonne continuation dans ta vie personnelle et professionnelle*

*Anas : Malgré la distance qui nous sépare, je pense toujours très fort à toi. Ta sympathie et ton humour me manquent.*

*Je te souhaite une vie pleine de succès et on attend ton retour avec impatience*

*Je vous dédie tous ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unissent. Pussions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue.*

*J'implore Allah qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux.  
Je vous aime très fort*

***A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS***

*En souvenir de l'affection dont vous m'entouriez, je vous dédie mon travail, fruit du soutien dont vous m'avez fait part. Que dieu ait votre âme sainte, vous me manquez énormément, et sachiez que vous êtes toujours avec moi dans mes beaux et mauvais jours.*

***A MA GRAND MERE AICHA TAYEB***

*Aucune phrase ne saurait exprimer toute l'affection et l'amour que j'ai pour vous.*

*Je suis reconnaissant pour votre soutien, vos conseils et vos prières. Que dieu vous préserve et vous procure longue vie, santé et bonheur.*

***A MES ONCLES ET TANTES ET LEURS CONJOINTS ET CONJOINTES***

*L'affection et l'amour que je vous porte sont sans limites. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et du respect que j'ai pour vous*

*Puisse dieu vous préserver et vous procurer tout le bonheur et la prospérité.*

***A MES CHÈRES COUSINES ET COUSINS***

*Vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis. L'amour et la gentillesse dont vous m'avez entouré m'ont permis de surmonter les moments difficiles.*

*Merci pour votre soutien. Que dieu vous aide à atteindre vos rêves et à réussir dans votre vie.*

***A LA FAMILLE ALLALI, HAFID, ET EL MSAADI***

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

***DR. KAWKAB MOHAMED, DIRECTEUR DU CHP SIDI MOHAMED  
BEN ABDELLAH D'ESSAOUIRA***

*Cette humble dédicace ne saurait exprimer mon grand respect, et ma  
profonde estime.*

*Vous êtes pour moi un ami, un frère mais également un père.  
Vos qualités humaines et professionnelles seront pour moi un modèle à  
suivre.*

*Je vous remercie de vos conseils qui m'ont été très précieux, et qui  
guideront à jamais ma vie.*

*Vos remarques toujours précises, associées à votre sagesse ont été  
importantes pour moi.*

*Les mots me manquent pour vous exprimer toute ma gratitude, veuillez  
toutefois accepter mes sincères remerciements et surtout mon indéfectible  
attachement.*

*Que dieu vous protège, et vous procure santé, bonheur et longue vie.*

***DR. SKOUMI, NEUROCHIRURGIEN AU CHP SIDI MOHAMED BEN  
ABDELLAH D'ESSAOUIRA***

*Vous êtes pour moi plus qu'ami ! Je ne saurais trouver une expression  
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je  
vous porte.*

*Admiré par tous, et réputé par votre rigueur, compétence, et vos qualités  
humaines, j'ai été très impressionné par votre simplicité et votre  
sympathie.*

*J'ai pour vous, l'estime et l'admiration qu'imposent votre compétence,  
votre sérieux, votre dynamisme et votre gentillesse sans limite.*

*En témoignage de l'amitié qui nous unit, je vous dédie ce travail et vous  
souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*

***DR. BENJELLOUN, UROLOGUE AU CHP SIDI MOHAMED BEN  
ABDELLAH D'ESSAOUIRA***

*Un ami qui m'est très cher et à qui je suis très reconnaissant de m'avoir  
apporté plus que son soutien, son professionnalisme, sa vision des choses,  
et son savoir-faire.*

*Votre talent et votre investissement ont permis de mener à bien cette  
formidable aventure professionnelle.*

*Sachez que ces quelques mots ne sont qu'une infime partie de ma  
reconnaissance et ne peuvent suffire à remplir ma jarre de  
remerciements et d'éloges à votre égard.*

*Ce fut pour moi un très grand honneur d'avoir à mes côtés une  
personnalité aussi dévouée et talentueuse.*

*Puisse dieu vous procurer santé, bonheur, et longue vie.*

*DR. AMINA, MEDECIN AU CHP SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH  
D'ESSAOUIRA*

*Une amie, une sœur, mais aussi une mère.  
Ces quelques mots ne suffiront pas à exprimer mon affection, mon respect  
et mon estime à votre égard.*

*J'ai pris vraiment du plaisir en travaillant avec vous et j'ai beaucoup  
appris de nos échanges.*

*Vos conseils, votre dévouement et votre sympathie m'ont beaucoup  
marqués.*

*Je vous souhaite une bonne continuation dans vos projets aussi bien  
personnels et professionnels.*

*Que dieu vous procure santé, bonheur et longue vie et bénisse vos enfants.*

*DR. KHLIOU,  
MEDECIN AU CHP SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH D'ESSAOUIRA*

*Un ami cher, un frère, un père.*

*J'ai passé beaucoup de temps avec vous.*

*Vous étiez toujours présent à mes côtés lorsque je vous solliciter.*

*Ta sympathie, ta modestie et ta clairvoyance resteront  
pour moi un exemple.*

*Merci infiniment pour vos conseils, votre disponibilité,  
et votre dévouement.*

*Ta compagnie m'est toujours chère.*

*Je garderai à jamais de bons souvenirs des discussions animées  
au cours de nos repas à Titzí.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et le respect  
que j'ai pour vous*

*Puisse dieu vous préserver et vous procurer  
tout le bonheur et la prospérité.*

*DR. AZAZ, DR. TOUFELAZ, DR. BOUAREF, DR. GHANIMI MEDECINS  
AU CHP SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH D'ESSAOUIRA*

*A mes collègues qui sont devenus des amis au cours du temps.*

*J'étais très heureux de travailler avec vous. J'ai énormément appris sur  
le plan personnel et professionnel au contact de chacun d'entre vous au  
cours de mon passage.*

*Je garde toujours de bons souvenirs.*

*Je vous dédie cette thèse en reconnaissance de ce que vous m'avez appris.*

*AU PERSONNEL DU CHP SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH  
D'ESSAOUIRA*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères, des sœurs et des amis sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous unit et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*

*DR. HASSAN, MEDECIN CHEF DU CENTRE DE SANTE DE SIDI  
YOUSSEF BEN ALI*

*Je vous remercie pour votre accueil chaleureux et le temps que vous m'avez consacré pour mon apprentissage.*

*Nous vous exprimons notre profonde admiration pour la sympathie et la modestie qui émanent de votre personne.*

*Veillez considérer ce modeste travail comme expression de notre reconnaissance.*

*A MES AMIS ET COLLEGUES*

*A Saad, Mehdi, Youssef, Aziz, Mustapha, Adil, Redouane, Saïd, Mouad, Hamid, Abdellatif, Issam, Soufiane, Abdélwahed, Ahmad, Aahd, Amine, Youness, Ghassane, Zouhair, Rabie, Lemine, Jamal, Yahya, Asma, Khadija, Salma, Kenza, Saïda, Tahamoute, Houda, Hanane, Fatima zohra, Karima, Kawtar, Ilham, Houyam, Rania.....*

*En souvenir d'agréables moments passés ensemble en témoignage de notre amitié.*

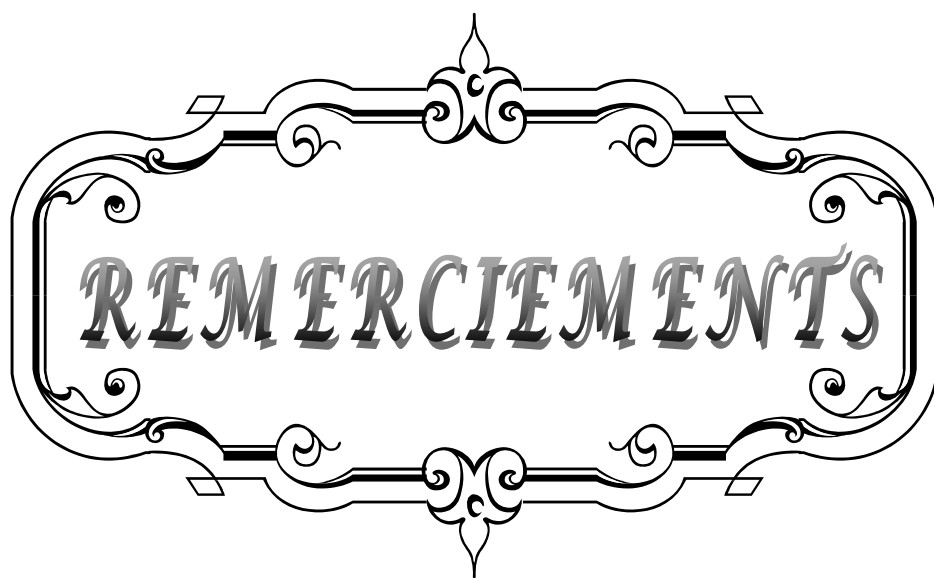
*Je vous exprime par ce travail toute mon affection et j'espère que notre amitié restera intacte et durera pour toujours.*

*A tous ceux qui me sont chers, et que j'ai involontairement omis de citer. Sachez que l'amour que j'ai pour vous n'a pas besoin d'être concerté sur du papier.*

*Votre présence m'a aidé à surmonter les épreuves.*

*Je vous dédie mon travail et je vous transmets mon très grand respect.*

*A tous les Médecins dignes de ce nom...*

A decorative, ornate frame with a central floral motif at the top and bottom. The frame is composed of two horizontal lines with intricate scrollwork and flourishes extending from the ends. The word "REMERCIEMENTS" is written in a bold, serif, all-caps font across the center of the frame.

**REMERCIEMENTS**

*A notre maître et président de thèse  
Monsieur le professeur DRISS TOUITI  
Professeur agrégé et chef de service d'Urologie à l'Hôpital Militaire  
Avicenne de Marrakech*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en  
acceptant la présidence de notre jury de thèse.  
Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires  
ont toujours suscité notre admiration.  
Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que  
vous nous avez réservé.  
Veuillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond  
respect.*

*A notre maître et rapporteur de thèse  
Monsieur le professeur OMAR GHOUNDALE  
Professeur Agrégé en Urologie du Val de Grâce, Paris*

*Nous vous remercions de la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles  
vous avez bien voulu diriger ce travail.  
Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons  
trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute  
circonstance.  
Votre compétence, votre simplicité, votre modestie ne laissent personne  
insensible.  
Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et  
vous prions, cher maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère  
reconnaissance et profonde gratitude.*

*A notre maître et juge de thèse  
Monsieur le professeur MOHAMMED ZYANI  
Professeur agrégé en Médecine interne du Val de Grâce, Paris et chef de  
service de Médecine interne à l'Hôpital Militaire Avicenne de  
Marrakech*

*Professeur pétri de grande connaissance, vous nous avez marqués par  
votre savoir, vos qualités humaines et votre sens de la responsabilité.  
Nous ne saurons oublier toute votre disponibilité, votre gentillesse, vos  
conseils si précieux ainsi que votre constant appui.  
Nous sommes fiers d'avoir appris auprès de vous, recevez ici cher maître,  
L'expression de notre indéfectible attachement et surtout de notre  
profonde gratitude.*

*Docteur JIHAD EL ANZAOU  
Urologue à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech*

*Nous vous remercions pour votre estimable participation dans  
l'élaboration de ce travail.  
Permettez-nous de vous exprimer notre admiration pour vos qualités  
humaines et professionnelles.  
Veuillez trouver ici l'expression de notre estime et notre considération.*



ABBREVIATIONS

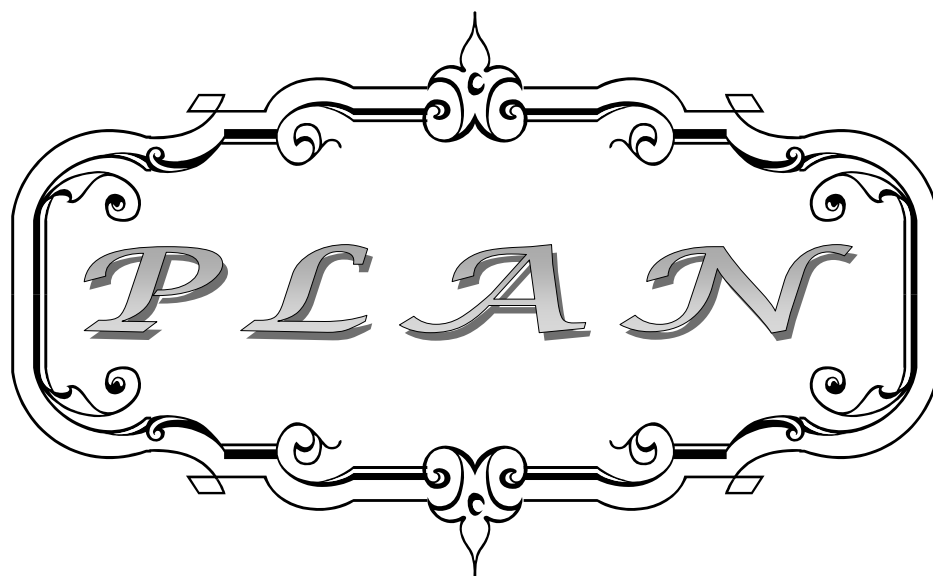
The image features a decorative, ornate frame with a central focus on the word "ABBREVIATIONS". The frame is composed of two horizontal lines with intricate scrollwork and flourishes at the top and bottom centers, and curved, scroll-like ends on the left and right sides. The word "ABBREVIATIONS" is written in a classic, serif, all-caps font with a slight shadow effect, centered within the frame.

# LISTE DES ABRÉVIATIONS

<b>AAA</b>	: Anévrisme de l'aorte abdominale
<b>AC</b>	: Anticorps
<b>ACE</b>	: Antigène carcino-embryonnaire
<b>ADH</b>	: Hormone antidiurétique
<b>Ag</b>	: Antigène
<b>ANA</b>	: Anticorps anti-nucléaires
<b>ANCA</b>	: anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires
<b>ASP</b>	: Abdomen sans préparation
<b>AUSP</b>	: Arbre urinaire sans préparation
<b>ATCD</b>	: Antécédent
<b>ATP</b>	: Adénosine triphosphate
<b>AVK</b>	: Antivitamines K
<b>AZA</b>	: Azathioprine
<b>BFGF</b>	: Basic Fibroblast Growth Factor
<b>BGN</b>	: Bacilles gram négatif
<b>Bili IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique des voies biliaires
<b>Ca</b>	: Calcium
<b>CG</b>	: Capillaire glomérulaire
<b>CRP</b>	: Protéine C réactive
<b>CS</b>	: Ciclosporine
<b>CYC</b>	: Cyclophosphamide
<b>DFG</b>	: Débit de filtration glomérulaire
<b>DPR</b>	: Débit plasmatique rénal
<b>DMSA</b>	: Acide dimercaptosuccinique
<b>ECBU</b>	: Examen cyto bactériologique des urines
<b>EPO</b>	: Erythropoïétine
<b>EPP</b>	: Electrophorèse des protéines plasmatiques
<b>FG</b>	: Filtration glomérulaire
<b>Fig</b>	: Figure
<b>FOGD</b>	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
<b>FRP</b>	: Fibrose rétropéritonéale
<b>FRPB</b>	: Fibrose rétropéritonéale bénigne
<b>FRPI</b>	: Fibrose rétropéritonéale idiopathique
<b>FRPM</b>	: Fibrose rétropéritonéale maligne
<b>H2O</b>	: Monoxyde de dihydrogène (eau)

<b>Hb</b>	: Hémoglobine
<b>HLA</b>	: Human leucocyte antigen
<b>HRP</b>	: Hématome rétropéritonéal
<b>HTA</b>	: Hypertension artérielle
<b>HTP</b>	: Hypertension portale
<b>Ig A</b>	: Immunoglobuline de type A
<b>Ig G</b>	: Immunoglobuline de type G
<b>IHC</b>	: Immunohistochimie
<b>IRA</b>	: Insuffisance rénale aigue
<b>IRC</b>	: Insuffisance rénale chronique
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>K</b>	: Potassium
<b>Kf</b>	: Coefficient de filtration
<b>L1</b>	: 1 <sup>ère</sup> vertèbre lombaire
<b>L2</b>	: 2 <sup>ème</sup> vertèbre lombaire
<b>L3</b>	: 3 <sup>ème</sup> vertèbre lombaire
<b>L4</b>	: 4 <sup>ème</sup> vertèbre lombaire
<b>L5</b>	: 5 <sup>ème</sup> vertèbre lombaire
<b>LDH</b>	: Lactates déshydrogénases
<b>LDL</b>	: Low Density Lipoprotein
<b>Mg</b>	: Magnésium
<b>MMF</b>	: Mycophénolate mofétil
<b>MP</b>	: Méthylprédnisolone
<b>MTX</b>	: Méthotrexate VCI : Veine cave inférieure
<b>Na</b>	: Sodium
<b>Nacl</b>	: Chlorure de sodium
<b>(n)</b>	: Nombre
<b>P</b>	: Prednisone
<b>P.A</b>	: Paquets années
<b>PDGF</b>	: Platelet-Derived Growth Factor
<b>PG</b>	: Prostaglandines
<b>PM</b>	: Poids moléculaire
<b>PNN</b>	: Polynucléaires neutrophiles
<b>PTH</b>	: Parathormone
<b>Puf</b>	: Pression d'ultrafiltration
<b>RMN</b>	: Résonance magnétique nucléaire
<b>RP</b>	: Rétropéritonéal
<b>S1</b>	: 1 <sup>ère</sup> vertèbre sacrée


<b>SG</b>	: Score de Glasgow
<b>SPA</b>	: Spondylarthrite
<b>SRAA</b>	: Système rénine angiotensine aldostérone
<b>T11</b>	: 11 <sup>ème</sup> vertèbre thoracique
<b>T12</b>	: 12 <sup>ème</sup> vertèbre thoracique
<b>TCD</b>	: Tube contourné distal
<b>TCP</b>	: Tube contourné proximal
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TE</b>	: Temps d'écho
<b>TEP</b>	: Tomodensitométrie avec émission de positons
<b>TGFb</b>	: Transforming Growth Factor beta
<b>Th2</b>	: Lymphocyte de type T helper 2
<b>TR</b>	: Temps de relaxation
<b>UHN</b>	: Urétérohydronéphrose
<b>UIV</b>	: Urographie intraveineuse
<b>UPR</b>	: Urétéropyélographie rétrograde
<b>Uro-TDM</b>	: Tomodensitométrie urographique
<b>VBP</b>	: Voie biliaire principale
<b>VEGF</b>	: Vascular Endothelial Growth Factor
<b>VES</b>	: Voie excrétrice supérieure
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation
<b>18-FDG</b>	: F-18-fluorodésoxyglucose



<b>INTRODUCTION</b>	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET METHODES</b>	<b>3</b>
I. Type de l'étude	4
II. Population étudiée	4
III. Variables étudiées	4
IV. Observations	5
1. Observation n°1	5
2. Observation n° 2	7
3. Observation n°3	8
4. Observation n°4	11
5. Observation n°5	13
6. Observation n°6	13
7. Observation n°7	14
8. Observation n°8	15
9. Observation n°9	17
10. Observation n°10	18
11. Observation n°11	19
12. Observation n°12	20
13. Observation n°13	22
14. Observation 14	23
15. Observation n°15	25
16. Observation n°16	26
17. Observation n°17	27
18. Observation n°18	28
19. Observation n° 19	29
20. Observation n°20	30
<b>RESULTATS</b>	<b>31</b>
I. Epidémiologie	32
1. Age	32
2. Sexe	32
II. Clinique	33
1. Antécédents	33
2. Modes de révélation	34
3. Signes fonctionnels	35
4. Signes physiques	37
III. Examens Paracliniques	39
1. Biologie	39
2. Examens bactériologiques	41
3. Examens radiologiques	41
4. Explorations immunologiques	47
5. Étude histologique	47
IV. Étiologies	48

V. Traitement .....	49
1. Traitement médical .....	49
2. Traitement chirurgical .....	50
VI. Évolution .....	52
1. Immédiate .....	52
2. A long terme .....	52
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>54</b>
I. Rappels .....	55
1. Rappel historique .....	55
2. Rappel anatomique .....	55
3. Rappel physiologique .....	69
II. Épidémiologie .....	87
1. Fréquence .....	87
2. Terrain .....	88
III. Pathogénie .....	89
1. La fibrose rétropéritonéale idiopathique .....	90
2. La fibrose rétropéritonéale secondaire .....	94
IV. Clinique: .....	97
1. Délai diagnostique .....	97
2. L 'interrogatoire .....	98
3. Les signes fonctionnels .....	100
4. Les signes physiques .....	103
V. Biologie .....	106
1. Le syndrome inflammatoire biologique .....	107
2. La fonction rénale .....	109
3. Autres Explorations biologiques .....	109
VI. Imagerie .....	110
1. L'échographie abdominale .....	110
2. La Tomodensitométrie (TDM) .....	112
3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) .....	117
4. L'urographie intraveineuse (UIV) .....	121
5. La pyélographie antérograde et rétrograde .....	124
6. Les explorations angiographiques .....	127
7. Autres explorations radiologiques : .....	128
VII. Anatomopathologie .....	130
1. Macroscopie .....	131
2. Histologie .....	132
3. Immuno-histochimie (IHC) .....	134
VIII. Diagnostic différentiel .....	134
1. Diagnostic différentiel clinique .....	134
2. Diagnostic différentiel radiologique .....	135
3. Diagnostics différentiels plus rares .....	136
IX. Étiologies .....	136

1. FRP primitives ou idiopathiques .....	137
2. FRP secondaires .....	137
X. Traitement .....	143
1. le traitement médical .....	143
2. Le traitement chirurgical .....	157
XI. Évolution .....	184
XII. Surveillance .....	186
1. Intérêt .....	186
2. Moyens .....	187
XIII. Pronostic .....	189
CONCLUSION .....	191
ANNEXES .....	194
RÉSUMÉS .....	199
BIBLIOGRAPHIE .....	206



*INTRODUCTION*

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une affection rare caractérisée par une transformation du tissu rétropéritonéal en une nappe sclérofibreuse rétractile, d'origine inflammatoire, associée à un engainement des uretères et des organes adjacents [1].

Elle est dotée d'un grand polymorphisme clinique, d'une disparité étiologique considérable, et elle est caractérisée par l'absence de consensus thérapeutique [2, 3].

La fibrose rétropéritonéale est souvent idiopathique. Parfois elle peut être secondaire à des pathologies bénignes ou malignes, comme elle peut être iatrogène [4, 5, 6, 7, 8].

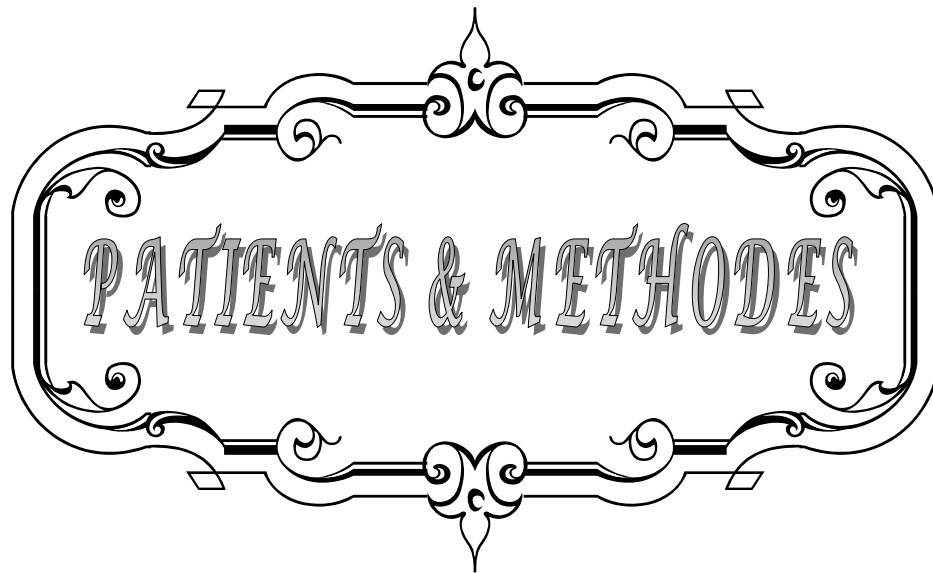
L'approche diagnostique des fibroses rétropéritonéales a été modifiée ces dernières années par le progrès de l'imagerie, permettant de visualiser directement la plaque de fibrose, mais sa découverte reste souvent tardive du fait de sa grande latence clinique et du caractère aspécifique des symptômes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

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale est longtemps resté strictement chirurgical. Plus récemment, d'autres moyens thérapeutiques ont été proposés. Ainsi, l'utilisation de médicaments immunosuppresseurs, dont les corticoïdes en premier lieu, a été proposée. Aux stades avancés de la maladie, le traitement chirurgical peut être associé au traitement médical. Il comporterait un drainage des urines en urgence en cas d'insuffisance rénale obstructive, puis éventuellement une libération chirurgicale des uretères par urétérolyse [10, 11, 12].

Notre travail est une étude rétrospective de dossiers de 20 patients pris en charge au service d'Urologie au sein de l'Hopital Militaire Avicenne de Marrakech durant la période allant de Juillet 2010 au 31 Décembre 2015. Tous les patients ont été pris en charge par les mêmes médecins et selon les mêmes principes thérapeutiques.

Les objectifs spécifiques de ce travail consistent à :

- Rapporter la série du service
- Étudier la prévalence, les aspects cliniques, biologiques et radiologiques de cette pathologie.
- Préciser les modalités thérapeutiques.



PATIENTS & METHODES

## **I. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée au service d'Urologie au sein de l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech sur une période de 5 ans allant de Juillet 2010 au 31 Décembre 2015.

## **II. Population étudiée :**

Cette étude a été réalisée de façon exhaustive sur une série regroupant 20 patients, chez lesquels le diagnostic de fibrose rétropéritonéale (FRP) avait été retenu. En l'absence de critères diagnostiques consensuels dans la littérature, le diagnostic positif de FRP était donc retenu soit sur la base d'une analyse histologique à partir d'un fragment biopsique, soit, en l'absence de preuve histologique, par la mise en évidence sur un scanner d'un infiltrat ou « manchon » régulier et homogène de densité tissulaire, de topographie péri vasculaire, engainant l'aorte abdominale, plus au moins étendu aux vaisseaux iliaques et pouvant prendre le contraste après injection.

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

Aucun marqueur immunohistochimique n'était spécifiquement requis.

## **III. Variables étudiées :**

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

L'ensemble des 20 cas a été analysé par le logiciel SPSS et selon le plan suivant :

- L'identité du malade.
- Les antécédents personnels et familiaux.
- Les modes de révélation.
- Les éléments de l'examen clinique et paraclinique.

- l'étude histologique.
- Les modalités thérapeutiques.
- La surveillance.

## IV. Observations :

### 1. Observation n°1 :

Mr J.M, âgé de 58 ans, tabagique chronique à 60 P.A, connu hypertendu sous inhibiteur calcique avait présenté depuis 1 an et 3 mois des lombalgies bilatérales chroniques, avec des signes urinaires faits de pollakiurie et de dysurie évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Le patient avait présenté une hydronéphrose bilatérale drainée depuis 1 an par la montée d'une sonde double J des deux côtés, les deux sondes ayant été changées six mois plus tard. Ce patient avait été admis au service par la suite pour une enquête étiologique.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. A la palpation le patient avait présenté une sensibilité lombaire bilatérale.

Un bilan biologique avait été réalisé, juste après l'examen clinique, et avait révélé une anémie hypochrome microcytaire d'allure inflammatoire avec une hémoglobine à 10,6g/dl, un taux de créatininémie à 24,29 mg/l, d'urémie à 7mmol/l, une protéinurie de 24 h à 0,75g/dl, un taux de LDH à 281 U/l, une CRP à 28.81mg/l et à l'électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) une légère hyperbêta1 globulinémie.

L'échographie abdomino-pelvienne avait montré une urétéro-hydronéphrose (UHN) bilatérale.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, nous avons procédé à la réalisation d'un drainage urinaire bilatéral par sondes double J.

D'autres examens morphologiques avaient été demandés après drainage urinaire.

La TDM abdomino-pelvienne avait montré une plaque homogène étendue de L2 au

promontoire et englobant la bifurcation iliaque avec infiltration péri-urétérale bilatérale et péri-rénale gauche et du petit rein gauche. Ces images étaient compatibles avec une FRP.

Une ponction-biopsie à l'aiguille de la plaque de fibrose sous contrôle scannographique avait été réalisée.

Le diagnostic de FRP secondaire à une athérosclérose a été retenu devant les résultats de la biopsie.

Le patient fut sorti avec une corticothérapie à la dose de 60 mg/j, et les sondes double J en place.

L'évolution avait été marquée par l'amélioration clinique et biologique.

Le contrôle scannographique sera réalisé ultérieurement.



## 2. Observation n° 2 :

Mr K.H, âgé de 45 ans, tabagique chronique à 18 P.A, sevré il y'a 10 ans, avait présenté en 2008 une colique néphrétique gauche qui avait nécessité une montée de sonde double J du côté gauche pour urétérohydronéphrose gauche avec une bonne évolution.

Le patient avait présenté un deuxième épisode de colique néphrétique du côté controlatéral au mois d'aout 2014. Devant une urétérohydronéphrose droite à l'échographie, un drainage par une sonde double J avait été réalisé.

L'examen clinique avait trouvé un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire bilatérale plus importante du côté gauche.

Une TDM abdominopelvienne avait été réalisée et avait montré un aspect de FRP étendue de la 4<sup>ème</sup> vertèbre lombaire au promontoire englobant l'uretère gauche et responsable d'une dilatation urétéro-pyélocalicielle modérée homolatérale.

Un bilan biologique avait été réalisé et avait objectivé une fonction rénale à la limite de la normale avec une créatininémie à 12.77mg/l et une urémie à 6 mmol/l, une thrombopénie à 116 000/mm<sup>3</sup>, une CRP à 24.41 mg/l une protéinurie de 24h à 0,36g/dl, et une EPP montrant un profil normal.

Nous avons retenu le diagnostic de la FRP idiopathique, plus tard, après réalisation d'une biopsie tissulaire sous contrôle scannographique.

Le patient avait bénéficié d'un traitement médical à base de corticoïdes à la dose de 60mg/j.

L'évolution avait été favorable avec une TDM de contrôle montrant une réduction manifeste de la taille de la plaque de fibrose rétropéritonéale par rapport au scanner initial.



Figure 2 : TDM montrant la plaque de fibrose rétropéritonéale englobant les deux uretères et les gros vaisseaux

### 3. Observation n°3 :

Mme D.Z âgée de 74 ans, diabétique type 2 sous insulinothérapie, hypertendue sous inhibiteur calcique ayant comme antécédents, une cholécystectomie, et une thyroïdectomie en 1995, suivie pour une fibrose systémique découverte à l'occasion d'un syndrome d'hypertension portale et avec comme manifestation une FRP, une thyroïdite de Riedel et une fibrose hépatique.

La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 60mg/j et immunosuppresseurs (azathioprine) à la dose de 200mg/j, avec une bonne évolution sur l'épanchement péritonéal et un état statique de la fibrose.

La patiente avait présenté par la suite des douleurs thoraciques droites, toux, dysurie, hématurie et diarrhées liquidiennes le tout dans un contexte d'apyrexie et d'altération manifeste de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé une patiente apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire gauche, avec présence d'un syndrome d'épanchement liquidien dans l'hémithorax droit.

Le bilan biologique initial avait objectivé une hyperleucocytose à 19200/mm<sup>3</sup>, une CRP à 22.8mg/l, une VS à 35mm 1<sup>ère</sup> heure, une insuffisance rénale avec une créatininémie à 649.56 µmol/l et une urémie à 46,17 mmol/l et un DFG à 5.77ml/mn, une hyperkaliémie à 7mmol/l et un taux de bicarbonates à 12.6mmol/l et des LDH à 3,44 mmol/l.

Devant ce tableau, la patiente avait bénéficié de séances d'hémodialyse et d'un drainage bilatéral des voies excrétrices par sondes urétérales doublej.

Une radiographie thoracique et un scanner thoracique ont été réalisés montrant la présence d'un épanchement pleural droit dont la biopsie est revenue en faveur d'un carcinome peu différencié infiltrant le parenchyme pleural ramené sans embolies vasculaires. Il est associé à une pachypleurite.

L'étude anatomopathologique est complétée par immunomarquage qui est revenu en faveur d'un aspect immunohistochimique d'une localisation pleurale d'un carcinome épidermoïde peu différencié.

Une échographie avait montré la présence d'une masse latéro-utérine gauche, hypoéchogène solide de +99/63mm assez mal limitée avec un utérus hypotrophique et une hydronéphrose franche gauche.

L'exploration a été complétée par un scanner thoraco-abdominopelvien concluant à la présence d'un processus tumoral cervico-isthmique avec extension au niveau de l'utérus et en latéroutérin gauche englobant l'urètre gauche et les vaisseaux iliaques avec un foie dysmorphique et carcinose péritonéale associée à une lymphangite carcinomateuse pulmonaire.

Une Uro-IRM avait objectivé une urétérohydronéphrose gauche en rapport avec un processus lésionnel latéropelvien homolatéral d'aspect stable par rapport au scanner initial.

Le traitement était palliatif.

La patiente est décédée suite aux complications péritonéales et pleurales du carcinome du col utérin développé après 5 ans de traitement immunosuppresseurs.



Figure 3 : TDM montrant la plaque de fibrose englobant les deux uretères et les gros vaisseaux



Figure 4 :TDM montrant la dilatation urétérale droite et pyélourétérale gauche.

#### 4. Observation n°4 :

Mr H.M, âgé de 57 ans, hypertendu sous inhibiteur calcique, ayant comme antécédent une néphrostomie percutanée après échec de montée de sonde double J il y'a 2 mois pour urétérohydronéphrose droite, avait été admis pour douleur abdominale périombilicale avec constipation dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

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

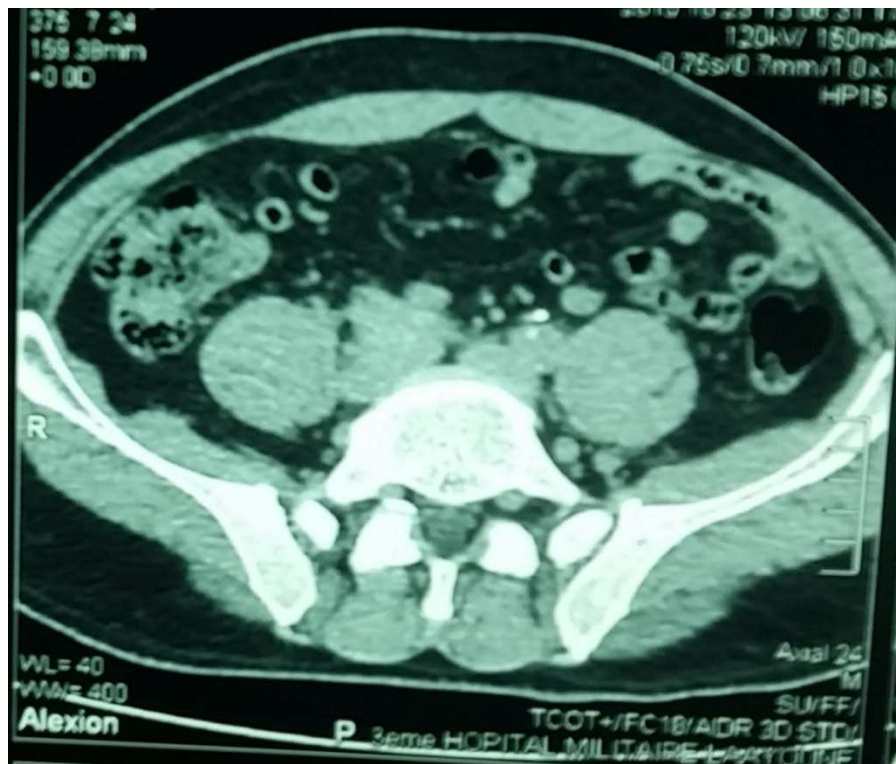
Le bilan initial avait objectivé une créatininémie à 15mg/l, une urémie à 0,36g/l, un cortisol libre urinaire à 210,2 µg/l, un cortisol libre à 8h à 195,50 µg/l, une infection urinaire asymptomatique à BGN à l'ECBU.

Une échographie abdominale avait montré une hydronéphrose droite très importante avec dilatation des cavités pyélocalicielles sans calcul décelable avec un rein droit augmenté de taille.

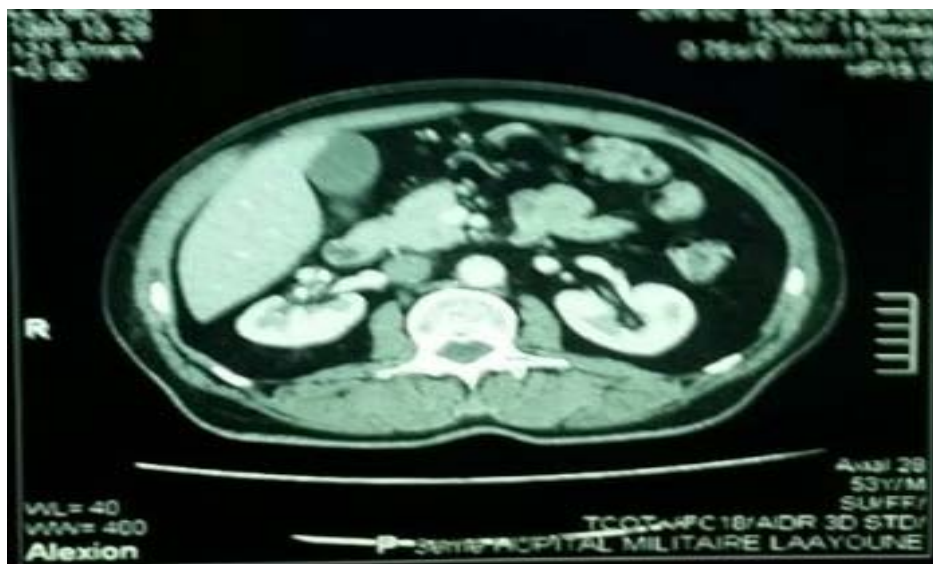
Une TDM abdominopelvienne avait montré une plaque de fibrose étendue de L2 au promontoire et engainant l'uretère gauche et la bifurcation iliaque. Les cavités pyélocalicielles droites étaient dilatées ainsi que l'uretère sous-jacent. Il y' avait par ailleurs des lésions séquellaires de la surrénale droite avec une glande surrénale gauche siège d'une hypertrophie hétérogène.

Le diagnostic de FRP idiopathique avait été retenu devant les données de la TDM et les résultats de la biopsie qui n'avait pas objectivé de cellules malignes.

Le traitement a été à base de corticothérapie à la dose de 60mg/j



**Figure 5 :** TDM montrant la plaque de fibrose rétropéritonéale englobant l'uretère gauche et les gros vaisseaux



**Figure 6 :** TDM faite après 3 mois de traitement par corticothérapie montrant une disparition complète de la plaque de fibrose rétropéritonéale

## 5. Observation n°5 :

Mr S.M âgé de 65 ans, diabétique type2 sous insulinothérapie, hypertendu sous inhibiteur calcique avait été admis au service pour thrombophlébite du membre inférieur droit.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, fébrile à 38 °C, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une diminution du ballotement du mollet et un signe de Homans(+).

Des examens complémentaires avaient été demandés dont une TDM abdominopelvienne qui avait montré la présence d'une plaque de fibrose rétropéritonéale étendue entre L3 et L5, avec des calcifications de l'aorte abdominale.

Le patient avait été mis sous corticothérapie et anticoagulants.

L'évolution avait été favorable avec notamment une réduction manifeste de la taille de la plaque de fibrose lors du contrôle scannographique à 12 mois.

## 6. Observation n°6 :

Mr B.B, âgé de 51 ans, tabagique chronique à 34 P.A, avec des antécédents de montée de sonde double J en 2010 au niveau du rein gauche pour une urétérohydronéphrose gauche et de maladie athéromateuse. Il avait été admis au service pour douleur localisée au niveau des racines des membres inférieurs irradiant vers les 2 fosses lombaires, avec une dysurie et des brûlures mictionnelles.

L'examen clinique avait trouvé un patient apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une douleur localisée au niveau de la racine des membres inférieurs et une hydrocèle droite.

Le bilan biologique initial avait objectivé une hyperleucocytose à 11000/mm<sup>3</sup>, une CRP à 25,63mg/l, une urémie à 3,80 mmol/l, une créatininémie à 76 µmol/l.

Une échographie abdominopelvienne avait été réalisée montrant une migration d'un microcalcul au niveau du méat urétéral gauche.

Une Uro-TDM avait montré la présence d'un manchon périaortique sous rénal compatible avec un foyer de FRP limitée. Cette plaque était étendue de L2 au promontoire et engainait les gros vaisseaux (aorte et VCI), les deux uretères étant restés à l'extérieur de la plaque de fibrose.

Le patient fut sorti sous corticothérapie à la dose de 0.5mg/kg/j.

## **7. Observation n°7 :**

Mr A.B. âgé de 48 ans, tabagique chronique à 15P.A, sevré il y'a 10 ans avait présenté il y a 2 ans des diarrhées chroniques glaireuses striées parfois de sang, associées à des douleurs abdominales.

Le tableau clinique s'était enrichi par l'apparition d'un ictère cholestatique et une lombalgie d'allure inflammatoire à gauche sans irradiation, le tout dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec un ictère cutanéomuqueux, un météorisme abdominal et une sensibilité abdominale diffuse.

Une TDM abdominopelvienne avait montré une hépatomégalie avec dilatation des voies biliaires et un épaissement pariétal de la VBP avec un épaissement de la paroi ano-recto-sigmoïdienne. La paroi vésicale était infiltrée et épaissie. Il existait par ailleurs une plaque de fibrose rétropéritonéale étendue entre L3 et L5 englobant les deux uretères, responsable d'une urétérohydronéphrose bilatérale avec un rein gauche muet.

Le bilan initial avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 10g/dl, une CRP à 23.4mg/l, une VS à 96mm 1<sup>ère</sup> heure et à 110mm 2<sup>ème</sup> heure, une créatininémie à 13 mmol/24h, une urémie à 5,07mmol/l, une protéinurie à 1,04g/24h, une kaliémie à 5,2mmol/l un cholestérol total à 6,07 mmol/l, des anticorps antinucléaires (ANA) positifs, un syndrome de cholestase avec une bilirubine conjuguée à 21 mg/l, une bilirubine totale à 36mg/l et des PAL à 570 UI/l, une EPP à profil atypique avec un taux d'albumine à 34g/l et des globulines augmentées, un taux d'antigène carcino embryonnaire (ACE) à 1,08 ng/l.

Une Bili IRM a été réalisée devant ce tableau et avait objectivé des voies biliaires normales.

Une cystoscopie avec résection randomisée de la paroi vésicale avait montré à l'étude histologique des lésions inflammatoires non spécifiques.

Le patient avait bénéficié d'un drainage des voies excrétrices associé à une corticothérapie à la dose de 60mg/j.

L'évolution avait été favorable avec normalisation de la CRP et de la fonction rénale.

Une TDM abdominopelvienne de contrôle avait montré la persistance de l'épaississement pariétal de la vessie avec néanmoins une réduction conséquente de la taille de la plaque de fibrose.



**Figure 7 : TDM montrant la plaque de fibrose rétropéritonéale englobant les deux uretères**

## 8. Observation n°8 :

Madame K.M., âgée de 46 ans, connue hypertendue sous inhibiteurs calciques, était admise au service pour des lombalgies bilatérales isolées évoluant depuis huit mois, sans autres signes associés notamment urinaires, le tout dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire bilatérale plus importante du côté droit.

L'échographie abdomino-pelvienne avait retrouvé une urétérohydronéphrose bilatérale modérée avec un index cortical conservé.

Le bilan biologique initial avait trouvé une fonction rénale altérée avec un taux de créatininémie à 55 mg/l et d'urémie à 1.6 g/l, une VS accélérée à 45 mm à la 1 ère heure, et une CRP à 25 mg/l.

Devant ce tableau, une dérivation par montée de sondes double J bilatérale a été réalisée jusqu'à normalisation de la fonction rénale.

L'uroscanner avait objectivé une formation de densité tissulaire étendue de L4 au promontoire entourant l'aorte, la VCI et les deux uretères avec une dilatation des voies excrétrices en amont.



**Figure 8** : Uroscanner montrant une plaque de fibrose rétropéritonéale englobant l'aorte, la VCI et les deux uretères.

Une ponction biopsie a été réalisée et avait montré un tissu fibreux dense riche en fibroblastes et en vaisseaux congestifs évoquant des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.

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

La prise en charge thérapeutique était à base de corticothérapie à la dose de 60mg/j.

L'évolution a été favorable avec disparition des lombalgies et normalisation de la fonction rénale après un recul de 6mois.

Une TDM de contrôle a été réalisée à 1 an de recul avait montré une réduction partielle de la plaque de fibrose.

## **9. Observation n°9 :**

Madame S.Z, âgée de 48 ans, opérée en 2003 pour lithiase urétérale droite avait été admise au service pour coliques néphrétiques hyperalgiques droites évoluant depuis 6 mois ne cédant plus au traitement médical dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé une patiente consciente, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire droite.

L'échographie abdomino-pelvienne avait montré une urétérohydronéphrose droite avec légère réduction de l'index cortical à droite, et une gangue hypoéchogène située autour des de l'aorte et de la VCI.

La biologie avait révélé une anémie hypochrome microcytaire avec un Hb à 10,3g/dl, une fonction rénale altérée avec une créatininémie à 43mg/l et une urémie à 1,2g/l , une protéinurie de 24h à 0.3 g ,une VS accélérée à 41 mm à la 1<sup>ère</sup> heure, une CRP à 53mg/l , des ANCA (+).

Une montée de sonde double J a été réalisée, en urgence du côté droit.

La TDM abdomino-pelvienne avait révélé la présence d'une hyperdensité en bande englobant la VCI, et l'aorte et s'étendant de L4 au promontoire associée à une UHN droite.

L'UIV avait objectivé une dilatation pyélo-calicielle droite avec attraction de l'uretère vers la ligne médiane.

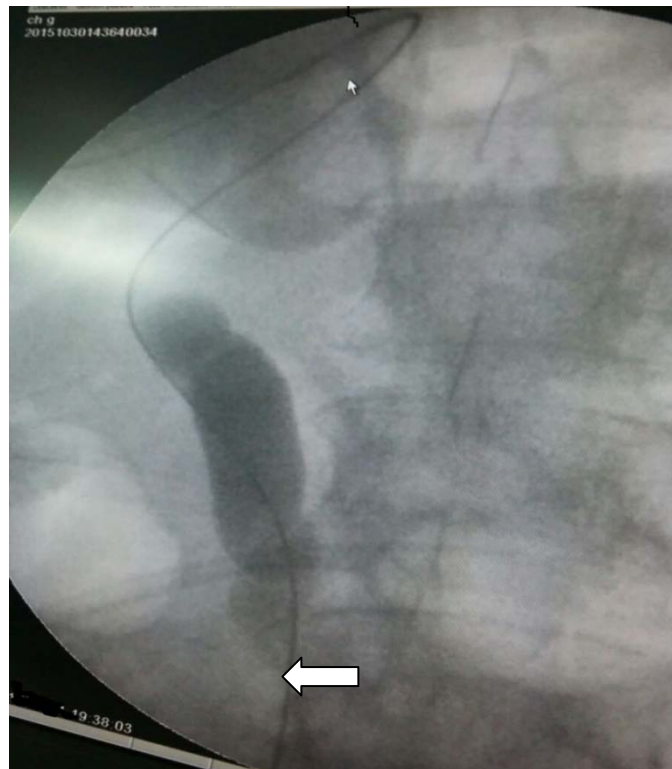
L'étude histologique, après biopsie de la plaque de fibrose, avait mis en évidence des

remaniements fibro-inflammatoires chroniques non spécifiques.

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

Une corticothérapie avait été instaurée à raison de 60 mg/j.

L'évolution avait été favorable avec disparition des signes fonctionnels, normalisation de la fonction rénale et une UIV de contrôle normale après un recul de 12 mois.



**Figure 9 :** Montée d'un fil guide après opacification urétérale droite.

La flèche en blanc indiquant le niveau de la sténose urétérale.

## **10. Observation n°10 :**

Monsieur Y.B, âgé de 53 ans, tabagique chronique à 33 P.A, déjà traité pour cancer colique, avait été admis au service pour anurie. Le patient se plaignait 5 mois auparavant de coliques néphrétiques intermittentes associées à des hématuries, des ténesmes, et des vomissements post prandiaux le tout dans un contexte d'asthénie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, en mauvais état général, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité de la fosse iliaque gauche.

L'Echographie abdomino-pelvienne avait montré une urétérohydronéphrose bilatérale avec réduction de l'index cortical.

La biologie avait montré une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 9g/dl, une fonction rénale altérée avec une créatininémie à 58 mg/l et une urémie élevée à 1.3 g/l, une VS accélérée à 50 mm à la 1ère heure et une CRP à 23 mg/l.

La TDM abdomino-pelvienne avait objectivé un aspect stellaire des deux uretères, une UHN bilatérale et un manchon hypodense en avant de l'aorte et de la VCI qui engaine les uretères étendu entre L3 et L5.

Devant cette symptomatologie digestive, une FOGD avec biopsie avait été réalisée et avait révélé l'existence d'une tumeur antrale en rapport avec un adénocarcinome gastrique à cellules claires en bague à chaton.

L'aspect échographique, tomodensitométrique ainsi que l'étude histologique étaient évocateurs d'une FRP néoplasique très probablement secondaire à une tumeur gastrique.

Le traitement réalisé avait été symptomatique se basant sur une dérivation urinaire par un cathétérisme urétéral à type de sondes double J bilatérale.

Le patient est décédé un mois après sa sortie.

## **11. Observation n°11 :**

Monsieur A.M, âgé de 48ans, tabagique chronique à 30 P.A, hypertendu sous inhibiteurs calciques, avait été admis pour des lombalgies bilatérales d'installation insidieuse évoluant depuis 6 semaines associées à des œdèmes des membres inférieurs, à une claudication intermittente et à une dysurie, le tout dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé un patient conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec des membres inférieurs froids avec présence d'œdèmes

blancs, mous prenant le godet, les mollets étaient libres. Les pouls pédieux n'étaient pas perceptibles, ceux fémoraux faibles.

Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Un bilan biologique a été fait en urgence et avait objectivé une insuffisance rénale avec une créatininémie à 35 mg/l et une urémie à 1,05g/l, une CRP à 20mg/l, une VS accélérée à 40mm la 1<sup>ère</sup> heure.

L'échographie couplée au doppler couleur avait montré une masse hypoéchogène rétro-péritonéale engainant l'aorte et la VCI.

Cette dernière était le siège d'un thrombus étendu le long de sa portion sous rénale avec urétérohydronéphrose bilatérale associée.

Le diagnostic de FRP compliquée d'insuffisance rénale aiguë obstructive et de thrombose cave inférieure étant posé, une dérivation urinaire par sonde urétérale double J était réalisée en urgence puis un traitement anticoagulant à base d'héparine a été entrepris.

Une angioIRM était par la suite réalisée et avait montré une gangue tissulaire rétro-péritonéale en hyposignal en séquence T1 engainant et comprimant l'aorte, les artères iliaques primitives et la VCI. Elle avait objectivé aussi une thrombose partielle de la VCI sous rénale, des veines iliaques primitives, et de la veine iliaque externe droite.

Un relai par les AVK a été entrepris le 5<sup>ème</sup> jour et une corticothérapie a été instaurée à la dose de 1 mg/ kg /j.

L'évolution à 3 mois était favorable avec normalisation de la fonction rénale et régression des signes fonctionnels.

## **12. Observation n°12 :**

Madame R.H, âgée de 65 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, avait été admise pour des lombalgies chroniques évoluant depuis 2 mois associées à un œdème bilatéral des deux membres inférieurs, le tout dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, hypertendue à 200/120 mm Hg,

apyrétique, stable sur le plan respiratoire, avec un œdème prenant le godet au niveau des deux membres inférieurs et une sensibilité des deux flancs.

Le bilan biologique initial avait montré une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 9,5g/dl, une insuffisance rénale avec une créatininémie à 50 mg/ l et une urémie à 1,8 g/ l ; un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 45 mg/l.

L'échographie abdomino-pelvienne avait révélé une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée, sans obstacle visible.

La TDM avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale, en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale étendue de L2 au promontoire englobant l'aorte, la VCI, ainsi que les vaisseaux iliaques et les deux uretères.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive un drainage des voies excrétrices par mise en place de sondes urétérales double J fut réalisé. Il est à signaler que du côté gauche, la sonde double J a été placée par voie antérograde après abord percutané.

Une corticothérapie a été instaurée par la suite à la dose de 60mg/j associée à un traitement hypertenseur.

L'évolution était favorable avec normalisation de la fonction rénale.



**Figure 10** :Opacification antérograde de la voie excrétrice après abord percutané : arrêt de la progression du produit de contraste au niveau iliaque

### **13. Observation n°13 :**

Monsieur R.K, âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, avait été admis au service pour lombalgies chroniques isolées évoluant depuis 2 ans dans un contexte de fièvre non chiffrée et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, fébrile à 38 °C, avec sensibilité bilatérale des deux flancs.

Un bilan biologique avait été réalisé à l'admission, objectivant ainsi, une insuffisance rénale avec une créatininémie à 59 mg/l et une urémie à 1,3 g/l, une hyperleucocytose à 12000/mm<sup>3</sup>, une CRP à 20mg/l. Le bilan hydro-électrolytique avait révélé une hyperkaliémie à 6 meq/l. L'ECBU était stérile.

Après stabilisation du patient (réalisation des mesures hypokaliémiantes) une échographie rénale et vésicale fut réalisée. Elle avait montré une urétéro-hydronephrose bilatérale modérée avec une vessie normale.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive nous avons réalisé un drainage urinaire bilatéral par sondes double J.

La TDM, réalisée après normalisation de la fonction rénale, avait montré une masse rétro-péritonéale étendue de L2 au promontoire engainant les gros vaisseaux et les deux uretères responsable d'une urétéro-hydronephrose bilatérale importante.

Une biopsie de la masse a été réalisée montrant ainsi des infiltrats inflammatoires sans présence de cellules malignes.

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

L'évolution chez ce patient, était favorable avec disparition de la douleur et normalisation de la fonction rénale.

Le patient fut sorti avec les sondes double J en place et une corticothérapie associée à la dose de 60mg/j.

#### **14. Observation 14 :**

Monsieur A.S, âgé de 54 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, avait été admis pour des douleurs abdominales diffuses, évoluant depuis 2 mois, associées à une dysurie et une pollakiurie inhabituelles, en l'absence d'infection urinaire, et des œdèmes des membres inférieurs, le tout dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé un patient conscient, apyrétique, hypertendu à 180/100 mmHg, stable sur le plan respiratoire avec une sensibilité de tout l'abdomen et des œdèmes périmalléolaires non inflammatoires.

Le reste de l'examen était sans particularités.

Les investigations biologiques avaient révélées une insuffisance rénale avec une créatininémie à 40mg/l et une urémie à 1,2g/l, une CRP à 80 mg/l.

L'échographie rénale avait mis en évidence une hydronephrose bilatérale accompagnée

d'une dilatation des deux uretères dans leur tiers proximal, sans obstacle visible.

Une UIV a été pratiquée et avait confirmé la présence d'une dilatation pyélocalicielle bilatérale avec obstruction haute des uretères.

La TDM avait révélé la présence d'un manchon fibreux rétro-péritonéal s'étendant de L4 jusqu'au promontoire et englobant l'aorte, la veine cave inférieure et les uretères proximaux.

Une ponction-biopsie à l'aiguille de la masse sous contrôle scanographique a été pratiquée.

L'analyse histologique confirme la prolifération fibreuse en l'absence de cellules malignes.

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu, après exclusion des diverses étiologies.

Le patient avait bénéficié d'une néphrostomie percutanée bilatérale, ayant permis en quelques jours la normalisation de la fonction rénale.

Une corticothérapie a été introduite à la dose de 1mg/kg/j permettant ainsi une régression du syndrome inflammatoire et de la masse fibreuse.

L'évolution était favorable, avec amélioration de la symptomatologie générale et disparition en quelques semaines, des manifestations urinaires, cliniques et biologiques.



**Figure 1** : Opacification antérograde de l'uretère: dilatation de l'uretère ilio-lombaire gauche en amont d'un rétrécissement.

## **15. Observation n°15 :**

Monsieur Z.Y, âgé de 60 ans, tabagique chronique à 40 P.A, hypertendu sous traitement avait été admis pour lombalgies bilatérales isolées, évoluant depuis 5 mois dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé un patient conscient, apyrétique, hypertendu à 180/120 mmHg, stable sur le plan respiratoire avec à la palpation abdominale, une sensibilité des deux flancs et un contact lombaire droit.

Un bilan biologique avait été réalisé et avait objectivé une anémie hypochrome microcytaire avec une Hb à 10.5g/dl, une fonction rénale normale avec une créatininémie à 10,5mg/l et une urémie à 0.25g/l, un syndrome inflammatoire avec une VS à 42 mm à la 1<sup>ère</sup> heure et une CRP à 21 mg/l.

L'échographie rénale avait montré une urétéro-hydronephrose bilatérale plus importante à droite.

L'UIV, avait été réalisée avait objectivé un rein muet à droite avec un uretère gauche attiré vers la ligne médiane sans visualisation du segment pelvien.

Un uro-scanner avait été réalisé également, objectivant une masse rétropéritonéale étendue de L2 au promontoire responsable d'une urétéro-hydronephrose bilatérale plus importante à droite avec un parenchyme aminci.

Le diagnostic de la FRP fut retenu. Le caractère bénin de la masse avait été confirmé sur ponction biopsie.

Le patient avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par des sondes urétérales double J. Une corticothérapie avait été prescrite à une dose initiale de 60 mg/kg/j.

Une néphrectomie droite fut réalisée, par la suite.

L'évolution était marquée par l'amélioration clinique et biologique avec stabilisation de la masse fibreuse sur la TDM de contrôle.

## 16. Observation n°16 :

Monsieur A.H, âgé de 50 ans, tabagique chronique à 25 P.A, appendicectomisé il y a 2ans, avait été admis pour des lombalgies chroniques bilatérales isolées, évoluant depuis 4 mois dans un contexte d'apyrexie et de fléchissement de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé un patient conscient, apyrétique, hypertendu à 160/100 mmHg, stable sur le plan respiratoire avec à l'examen abdominal une sensibilité au niveau des deux flancs, sans contact lombaire.

Le bilan biologique avait montré une insuffisance rénale avec une créatininémie à 52mg/l et une urémie à 1,5 g/l, un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 35mg/l et une VS à 60 mm la 1<sup>ère</sup>heure , une protéinurie de 24h à 0.25,

L'échographie avait montré une dilatation urétéropyélocalicielle bilatérale sans obstacle visible.

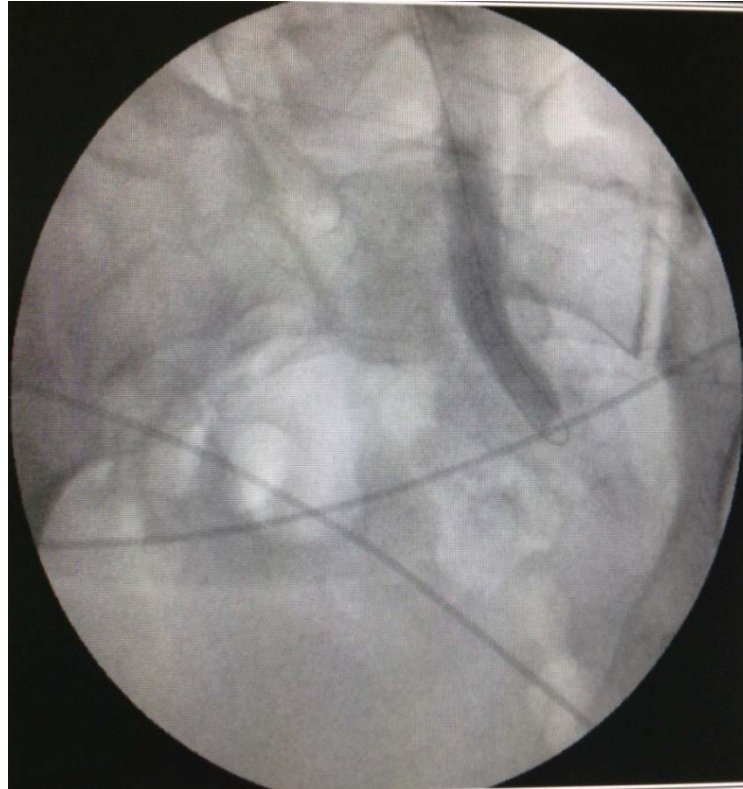
Une TDM, sans injection du produit de contraste, fut réalisée objectivant une masse rétro-péritonéale tissulaire étendue entre L3 et L5 englobant les 2 uretères avec urétéro-hydronéphrose bilatérale.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, un drainage urinaire bilatéral par sondes double J a été pratiqué

On avait retenu le diagnostic de la FRP idiopathique, plus tard, après réalisation d'une biopsie de la plaque de fibrose par voie laparoscopique transpéritonéale ayant montré un tissu fibro-adipeux ponctué de quelques éléments inflammatoires lympho-histiocytaires, sans prolifération tumorale visible.

Le patient fut sorti avec drainage urinaire en place, et une corticothérapie initiale à 60 mg/j.

L'évolution était marquée par la régression du syndrome inflammatoire et de la plaque de fibrose rétropéritonéale sur la TDM de contrôle, avec amélioration de la fonction rénale.



**Figure 12** :Opacification antérograde de la voie excrétrice après abord percutané : arrêt de la progression du produit de contraste au niveau iliaque.

### **17. Observation n°17 :**

Monsieur C.K âgé de 42 ans, ayant comme antécédent des coliques néphrétiques à répétition avait été admis pour anurie, avec des vomissements incoercibles, sans autres signes associés, le tout dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

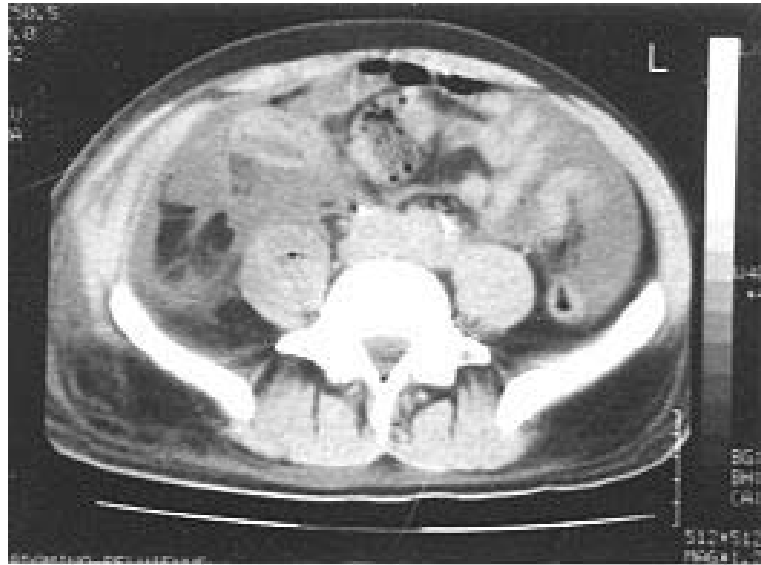
L'examen clinique avait retrouvé un patient conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire bilatérale.

L'échographie abdomino-pelvienne avait retrouvé une uretérohydronéphrose bilatérale avec conservation de l'index cortical.

La biologie avait montré une fonction rénale altérée avec un taux de créatininémie à 54 mg/l et d'urémie à 1,6 g/l.

Un cathétérisme urétéral bilatéral par des sondes double J a été réalisé en urgence.

L'Uroscanner avait retrouvé une formation tissulaire rétro-péritonéale étendue de la 4<sup>ème</sup> vertèbre lombaire au promontoir, engainant les gros vaisseaux et les uretères en faveur d'une plaque de fibrose rétro-péritonéale



**Figure 13** :Uroscanner montrant une plaque de fibrose rétro-péritonéale engainant les gros vaisseaux et les uretères.

Une biopsie de la plaque de fibrose par voie laparoscopique rétro-péritonéale a été réalisée et avait révélé une inflammation chronique sans signes de malignité.

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

Une corticothérapie a été instaurée à la dose de 60mg/j avec une bonne évolution après un recul de deux mois.

### **18. Observation n°18 :**

Monsieur Z.M, âgé de 59 ans, sans antécédents pathologiques particuliers avait été admis pour des douleurs lombaires bilatérales évoluant depuis 3 semaines associées à des diarrhées profuses, le tout dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait retrouvé un patient conscient, fébrile à 38.2 °C, hypertendu à 180/100 mmHg, stable sur le plan respiratoire avec à l'examen abdominal une sensibilité des deux flancs.

Le bilan biologique avait révélé un syndrome inflammatoire avec un CRP à 110mg/l, une hyperleucocytose à 16000/mm<sup>3</sup>, une fonction rénale normale.

Le bilan immunitaire, l'électrophorèse des protéines plasmatiques et les sérologies virales étaient négatives.

L'ECBU avait montré une infection urinaire à BGN.

L'échographie abdominale avait montré un épaississement hypo-échogène circonférentiel de l'aorte sous-rénale jusqu'à la bifurcation aorto-iliaque.

Une TDM abdomino-pelvienne avait été réalisé, et avait mis en évidence une infiltration de la graisse péri-aortique englobant l'artère mésentérique inférieur, étendue entre L3 et L5 évocateur d'une fibrose rétropéritonéale .

Une biopsie de la plaque de fibrose par voie laparoscopique rétropéritonéale a été réalisée et avait mis en évidence la présence d'infiltrats inflammatoires non spécifiques.

Le diagnostic de FRP idiopathique a été retenu après les résultats de la biopsie.

Une corticothérapie a été instituée à la dose de 1mg/kg/j, avec une évolution favorable marquée par la disparition des douleurs abdominales et lombaires, des diarrhées, et du syndrome inflammatoire biologique.

## **19. Observation n° 19 :**

Monsieur R.K, âgé de 41 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a été admis pour lombalgies bilatérales évoluant depuis 1 mois dans un contexte de fièvre non chiffrée et de conservation de l'état général.

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

La biologie avait montré un syndrome inflammatoire avec une CRP à 120mg/l, et une VS à 65mm la 1<sup>ère</sup> heure, une insuffisance rénale avec une créatinémie à 66mg/l et une urémie à 2g/l.

Un uroscanner, sans injection du produit de contraste a, été réalisé et avait mis en évidence la présence d'une masse tissulaire rétropéritonéale hypodense étendue de la 2<sup>ème</sup> vertèbre lombaire au promontoire englobant l'aorte, la VCI et les uretères avec UHN bilatérale .

Une biopsie de la plaque de fibrose par voie laparoscopique rétropéritonéale a été réalisée.

Devant ce tableau, une montée de sonde double J a été réalisé

Une corticothérapie a été instituée à la dose de 60 mg/j avec une bonne évolution clinique et biologique, et radiologique.

## **20. Observation n°20 :**

Madame L.H, âgée de 47 ans ayant comme antécédent une thyroïdite de Riedel, a été admise pour lombalgies bilatérales isolées évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général.

L'examen clinique avait trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire bilatérale.

Un bilan biologique avait été réalisé et avait montré une insuffisance rénale avec un taux de créatininémie 56mg/l à et d'urémie à 1.8g/l à, et un syndrome inflammatoire avec une CRP à 30mg/l

L'échographie abdomino-pelvienne avait objectivé une urétérohydronéphrose bilatérale.

Devant ce tableau, une montée de sondes double J a été réalisée.

Une TDM abdominopelvienne avait été réalisée et avait mis en évidence la présence d'une masse tissulaire étendue de la 3<sup>ème</sup> vertèbre lombaire jusqu'au promontoire englobant l'aorte, la VCI et les uretères avec UHN bilatérale.

Une biopsie de la plaque de fibrose par voie laparoscopique rétropéritonéale a été réalisée.

Une corticothérapie a été instituée à la dose de 60mg/j avec une bonne évolution clinique, biologique et radiologique

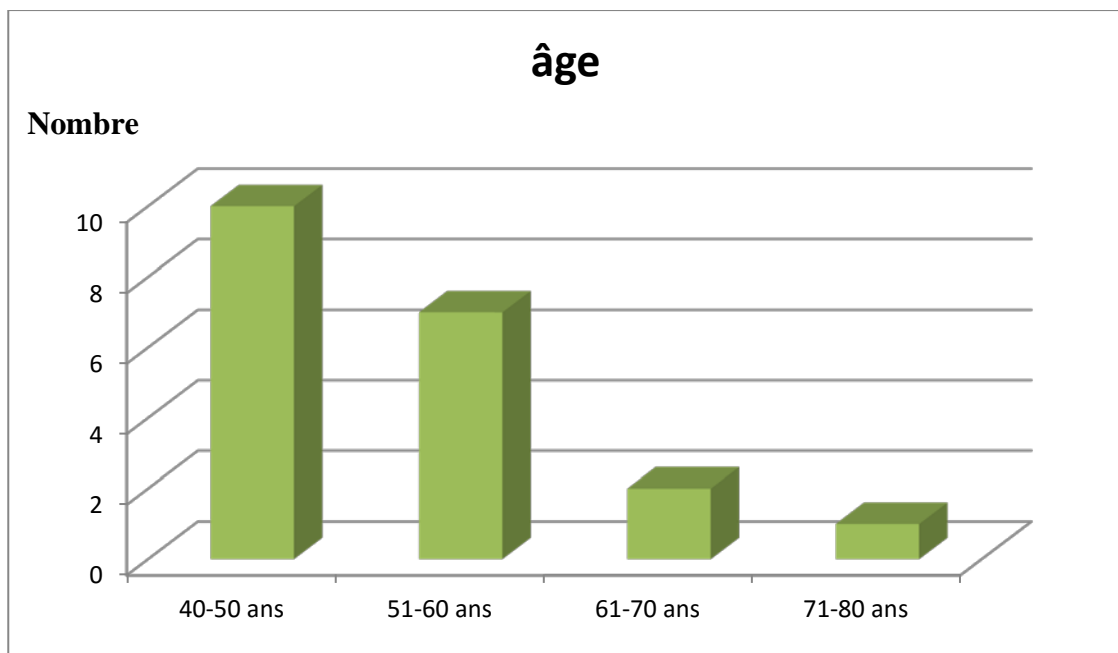


*RESULTATS*

## I. Epidémiologie :

### 1. Age :

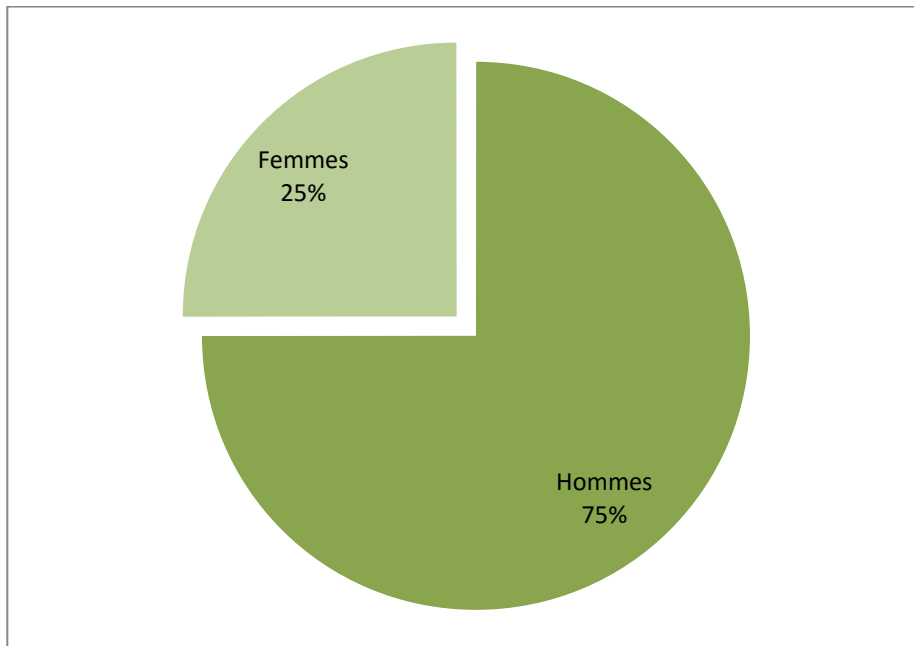
La moyenne d'âge des patients était de 53 ans avec des extrêmes allant de 41 à 74ans, et une prédominance des cas dans la tranche d'âge 40 à 50 ans.



**Figure 14** : Répartition des cas en fonction de l'âge

### 2. Sexe :

Dans notre série, nous avons colligé 20 patients, 15 de sexe masculin (75%) contre 5 de sexe féminin (25%) avec un sex-ratio M/F de 3.



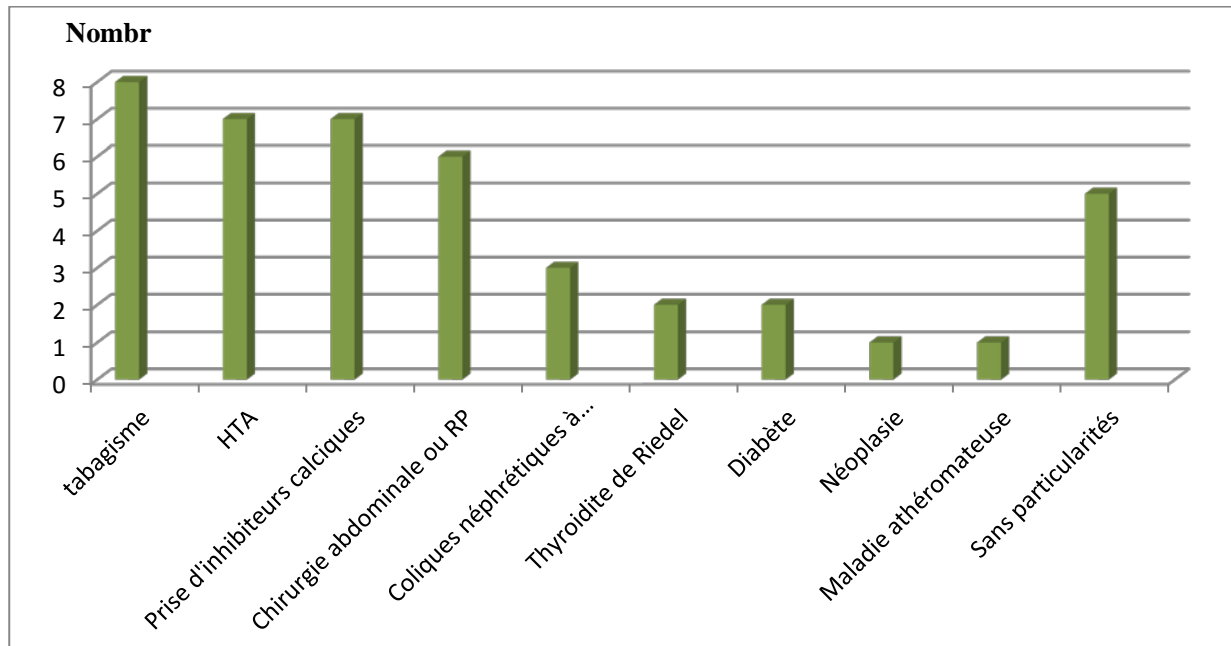
**Figure 15** : Répartition des cas selon le sexe

## **II. Clinique :**

### **1. Antécédents :**

Parmi les 20 patients présentés:

- 8 étaient tabagiques, soit (40%).
- 7 étaient hypertendus, soit (35%).
- 7 étaient sous inhibiteurs calciques, soit (35%).
- 6 avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou rétro-péritonéale, soit (30%).
- 3 avaient des antécédents de coliques néphrétiques à répétition, soit (15%).
- 2 avaient un antécédent de thyroïdite de Riedel, soit (10%).
- 2 étaient diabétiques, soit (10%).
- 1 avait un antécédent de maladie athéromateuse, soit (5%).
- 1 avait un antécédent de néoplasie, soit (5%).
- 5 n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, soit (25%).



**Figure 16 : Répartition des antécédents**

## **2. Modes de révélation :**

Chez les 20 patients présentés, la fibrose rétropéritonéale (FRP) s'est révélée par :

- Des lombalgies chroniques bilatérales chez 10 malades, soit (50%).
- Des douleurs abdominales diffuses chez 3 malades, soit (15%).
- Une anurie chez 2 malades, soit (10%).
- Des coliques néphrétiques chez 2 malades, soit (10%).
- Une thrombophlébite chez 1 malade, soit (5%).
- Une hypertension portale (HTP) chez une malade, soit (5%).
- Une douleur au niveau de la racine des membres inférieurs chez 1 malade, soit (5%).

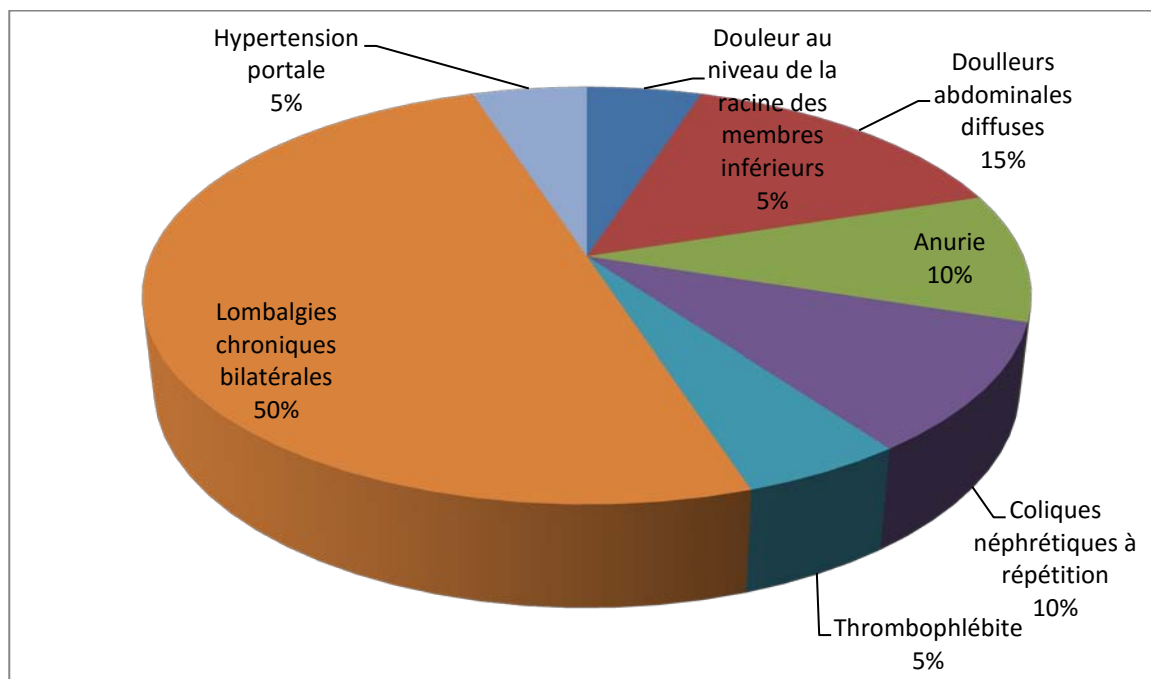


Figure 17 : Graphique représentant les différents modes de révélation de la FRP dans notre série

### 3. Signes fonctionnels:

#### 3.1. Douleur :

Dans notre série, la douleur était présente chez 18 patients, soit (90%). Elle était le plus souvent à type de lombalgies.

Tableau I : Les différentes localisations de la douleur dans notre série

Siège de la douleur	Nombre de patients	Pourcentage
Lombaire	12	66 %
Abdominale	3	17 %
Au niveau du flanc	2	11 %
Au niveau de la racine des cuisses	1	6 %

#### 3.2. Amaigrissement :

Un amaigrissement non chiffré a été rapporté chez 8 de nos patients, soit (40%).

### 3.3. Signes urologiques :

#### a. Signes urinaires obstructifs :

Sept de nos patients avaient présenté des signes urinaires obstructifs, dont cinq avaient une dysurie et deux une anurie, soit (35 %).

#### b. Signes urinaires irritatifs :

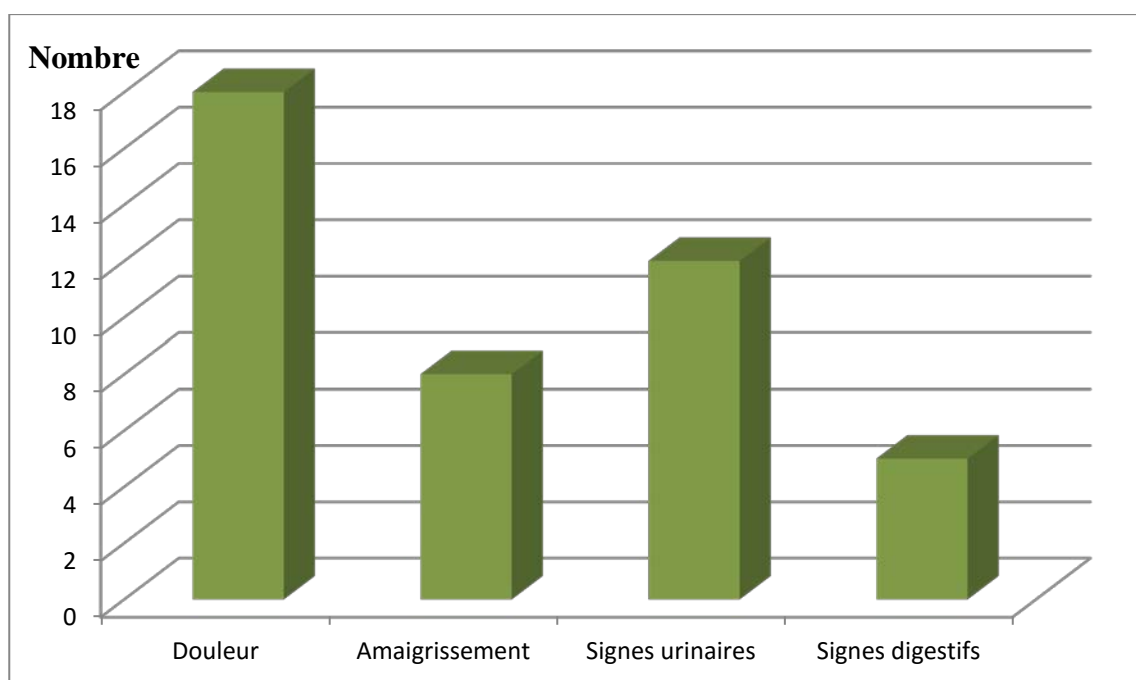
Quatre patients avaient rapporté la notion de pollakiurie et de dysurie, soit (20%).

#### c. Hématurie :

Un cas d'hématurie a été noté chez un patient, soit (5%).

### 3.4. Signes digestifs :

Les vomissements avaient intéressé 2 cas, soit (10%). De même, les diarrhées liquidiennes étaient présentes chez 2 patients, soit 10%. Par contre, 1 seul cas de constipation a été rapporté chez un malade.

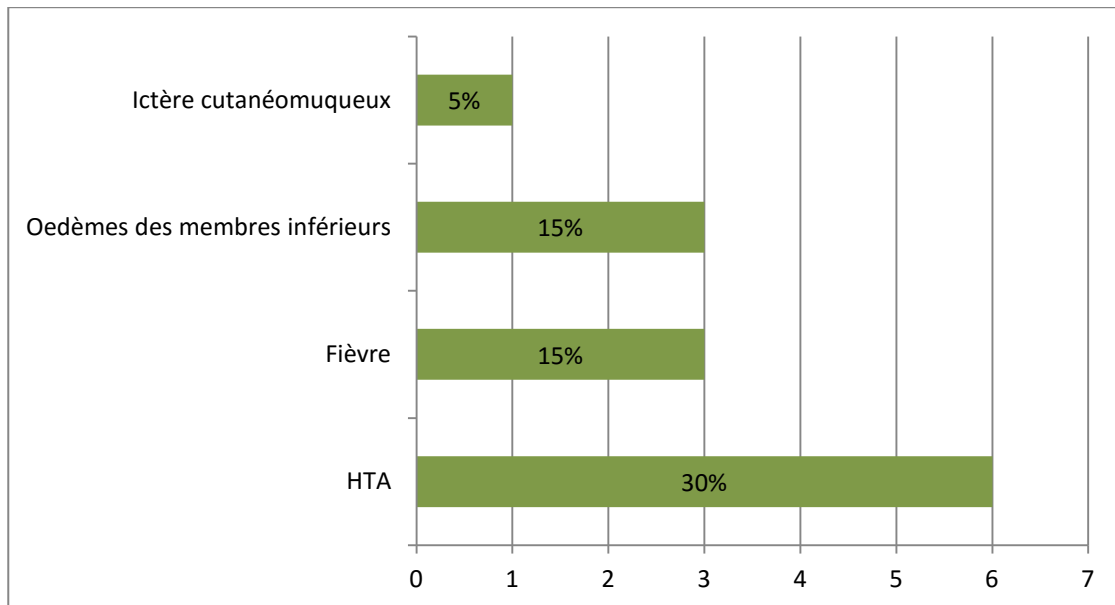


**Figure 18 :** Répartition des signes fonctionnels

## 4. Signes physiques :

### 4.1. Examen général :

- Tous nos patients étaient conscients à l'admission (SG=15/15).
- Six patients avaient présenté un pic hypertensive à l'admission, soit (30%).
- Trois de nos patients avaient présenté une fièvre à l'admission, dont la moyenne est estimée à 38 °C, soit (15%).
- Trois patients avaient des œdèmes des membres inférieurs, soit (15%).
- A noter qu'un seul patient avait un ictère cutanéomuqueux, soit (5%).



**Figure 19 : Répartition des signes généraux**

### 4.2. Examen des fosses lombaires :

- Une sensibilité lombaire bilatérale a été notée chez 8 de nos patients, dont 6 cas de bilatéralité et 2 d'unilatéralité, soit (40%).
- Le contact lombaire était positif chez un patient, soit (5%).
- Aucun cas de défense lombaire n'a été noté.
- Aucun cas de crépitations gazeuses cutanées n'a été objectivé.

#### **4.3. Examen abdominal :**

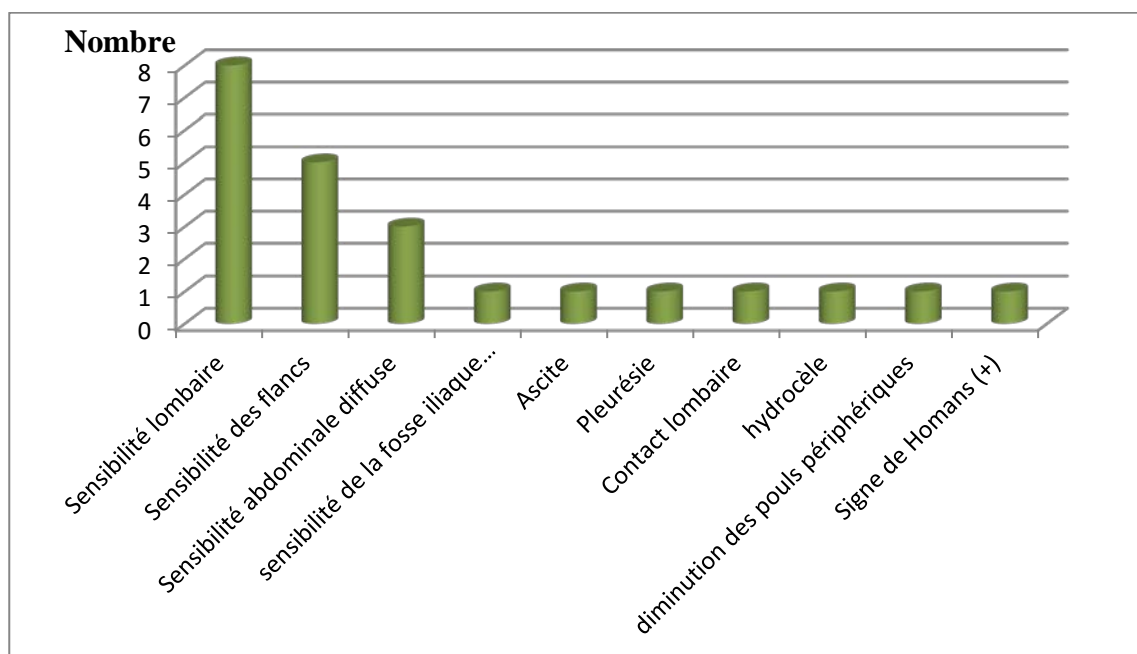
- Cinq patients avaient une sensibilité des flancs, soit (25%).
- Une sensibilité abdominale diffuse était présente chez 3 patients, soit (15%).
- Un patient avait présenté une sensibilité de la fosse iliaque gauche, soit (5%).
- Une ascite de grande abondance a été objectivé chez un seul malade, soit (5%).

#### **4.4. Examen des organes génitaux externes, du périnée et les touchers pelviens :**

Ils étaient sans anomalie, hormis une hydrocèle chez un seul patient.

#### **4.5. Le reste de l'examen somatique :**

- Une diminution du ballotement du mollet avec un signe de Homans (+) a été noté chez un seul patient, soit (5%).
- Une diminution des pouls périphériques était présente chez un seul malade, soit (5%).
- Une pleurésie droite a été objectivée chez un seul patient, soit (5%).
- Le reste a été sans particularités.



**Figure 20 : Répartition des signes physiques**

### III. Examens Paracliniques :

#### 1. Biologie :

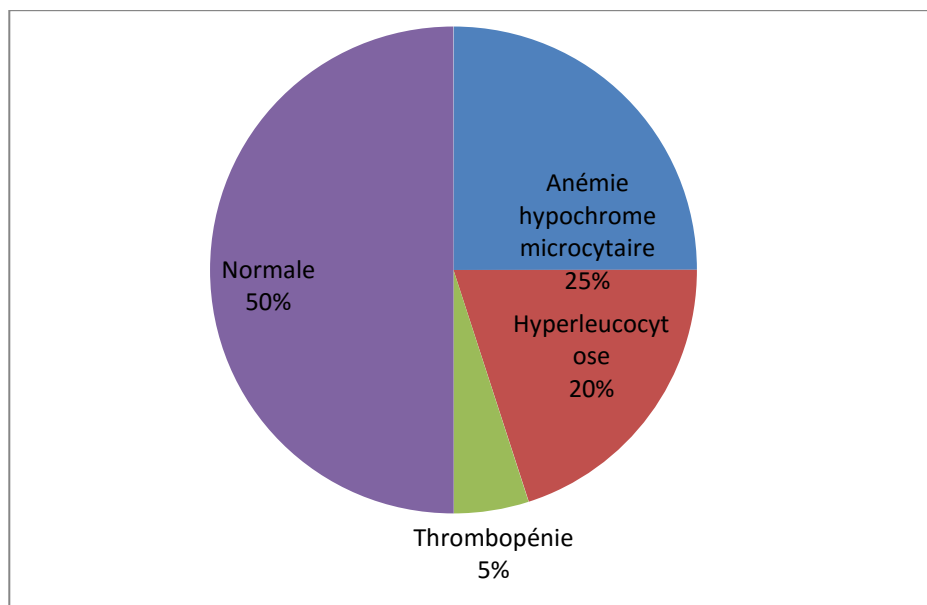
##### 1.1. Numération de la formule sanguine (NFS) :

Elle a été réalisée chez tous nos malades objectivant une anémie hypochrome microcytaire dans 5 cas (25%).

Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaires neutrophiles (PNN) a été notée dans 4 cas, soit (20%), avec une moyenne de 13453 éléments/mm<sup>3</sup>.

Un seul cas de thrombopénie a été noté.

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



**Figure 21 : Répartition des résultats de NFS**

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

Neuf patients (45%) parmi 20 ont bénéficié d'un dosage de la VS. Cette dernière était augmentée chez tous ces patients. La valeur moyenne était de 52,66 mm à la 1<sup>ère</sup> heure avec des extrêmes allant de 35 mm à 96 mm.

**1.3. Protéine C réactive (CRP) :**

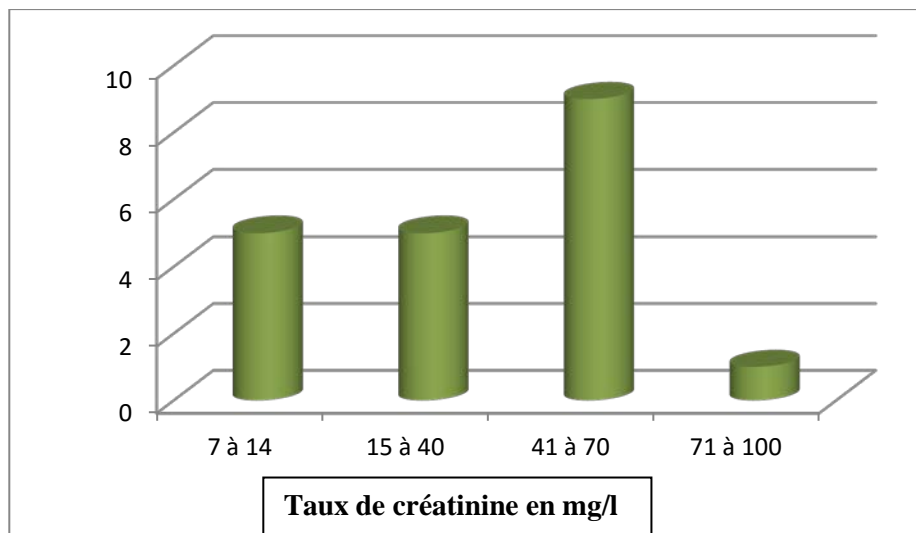
Elle a été pratiquée chez 17 de nos patients, soit (85%), concluant à une augmentation importante chez tous les malades avec une moyenne de 41.59 mg/l, avec des extrêmes allant de 20 mg/l à 120mg/l.

**1.4. Ionogramme sanguin :**

Il a été fait chez tous les patients, objectivant une insuffisance rénale dans 15 cas, soit (75%) et une fonction rénale normale dans 5 cas, soit (25%).

La moyenne de la créatininémie était de 37,14mg/l avec des extrêmes allant de 9 mg/l à 73,81 mg/l.

Une hyperkaliémie a aussi été notée dans 3 cas.



**Figure 21** : Répartition des patients selon leur taux de créatininémie

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

L'EPP a été réalisée chez 4 patients, soit (20%), et avait objectivé une légère hyperbêta 1 globulinémie dans 1 cas, un profil normal dans 2 cas, et 1 profil atypique dans 1 cas.

**1.6. Autres explorations biologiques :**

- Un syndrome de cholestase a été retrouvé chez 1 malade, soit (5%).
- la protéinurie a été noté chez 4 patients, soit (20%).

## 2. Examens bactériologiques :

### 2.1. Examen cytobactériologique des urines (ECBU) :

L'ECBU n'est retrouvé que chez 3 de nos malades (15%). Il a été positif dans 2 cas et stérile dans 1 cas. L'examen direct ainsi que la culture avaient objectivé un bacille gram négatif chez tous nos malades.

### 2.2. Hémoculture :

Aucun résultat d'hémoculture n'a été trouvé.

## 3. Examens radiologiques :

### 3.1. Echographie abdominale :

L'échographie abdominale a été réalisée chez 17 de nos patients, soit (85%). Cet examen avait retrouvé une urétérohydronéphrose (UHN) dans 16 cas, dont 11 cas de bilatéralité et 5 cas d'unilatéralité. Cependant, la présence d'une masse rétro-péritonéale hypoéchogène entourant l'aorte et la veine cave inférieure n'était retrouvée que dans 3 cas, soit (15%).



**Figure 22** :Aspect échographique d'une FRP bénigne.

La plaque de fibrose est hypo échogène, à bords antérieurs nets entourant les gros vaisseaux.

### 3.2. Tomodensitométrie (TDM) :

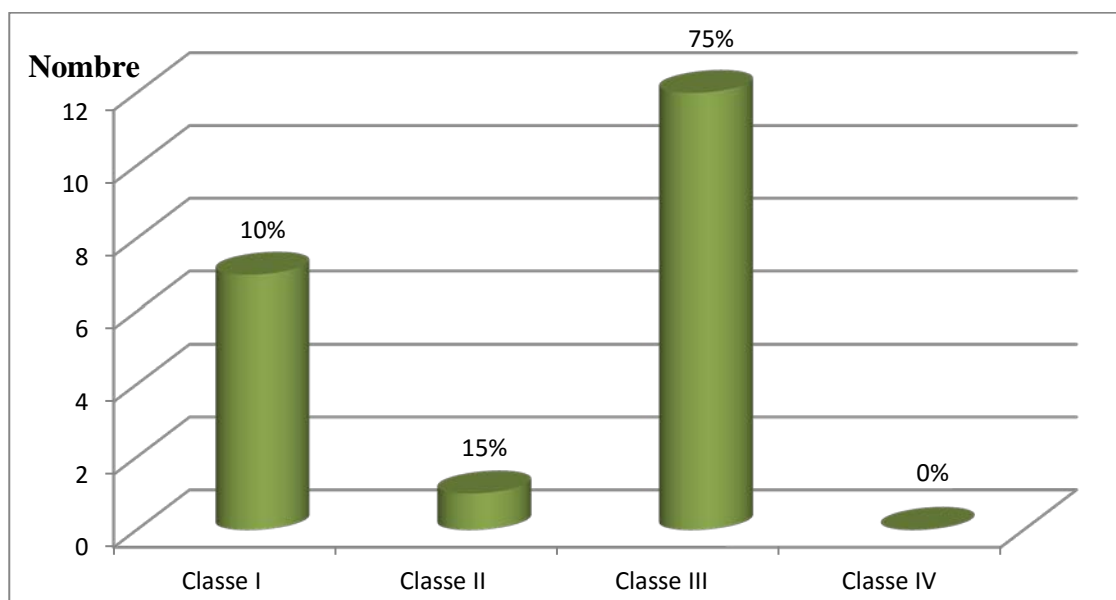
L'imagerie abdominale scannographique a été réalisée chez tous nos patients.

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

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

Les lésions de fibrose ont été classées selon la classification de Scheel. Elles se répartissaient de la façon suivante :

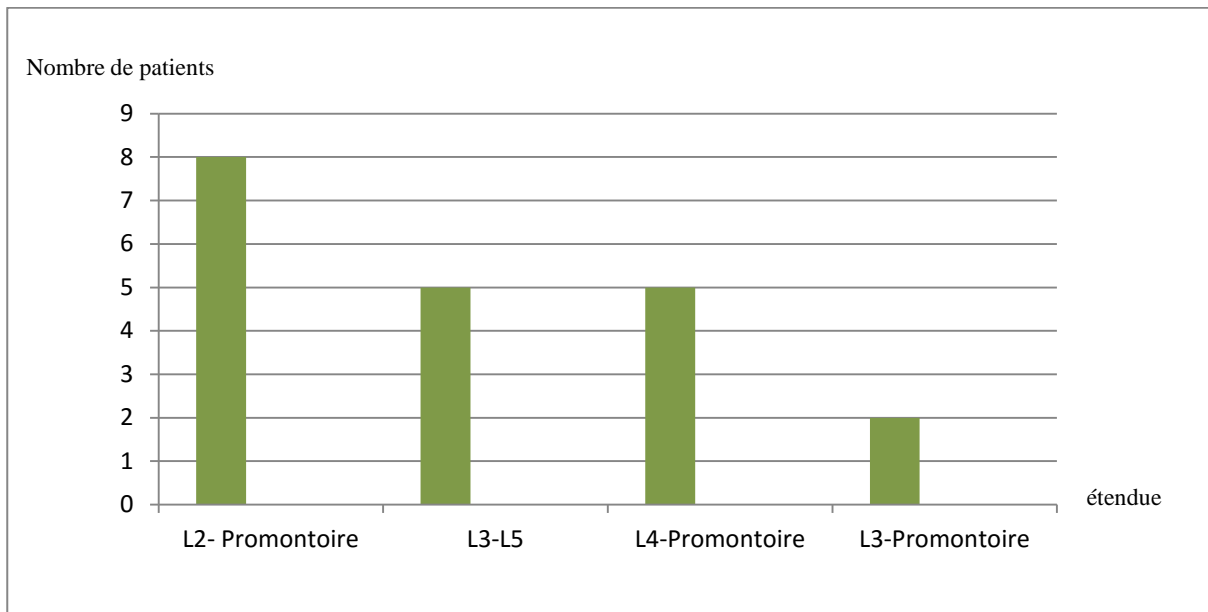
- Classe *I* pour 2 malades soit (10%).
- Classe *II* pour 3 malades soit (15%).
- Classe *III* pour 15 malades soit (75%).
- Aucune classe *IV*.



**Figure23 :** Répartition scannographique Selon Scheel de la FRP dans notre série

L'étendue de la fibrose rétro-péritonéale était comme suit :

- Huit malades avaient une FRP étendue de L2 au promontoire, soit (40%).
- Cinq malades avaient une FRP étendue entre L3 et L5, soit (25%).
- Cinq malades avaient une FRP étendue de L4 au promontoire, soit (25%).
- Deux malades avaient une FRP étendue de L3 au promontoire, soit (10%).



**Figure 24** : Répartition de la FRP selon l'étendue



**Figure 25** : Coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétro-péritonéale étendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères



**Figure 26** : Coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétro-péritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec des sondes double J en place

La TDM a pu objectiver d'autres lésions associées à la FRP à savoir :

- Tous les patients avaient une UHN soit bilatérale ou unilatérale.
- Une dilatation des VBP chez 1 malade.
- Une suspicion de thrombose de la VCI chez 1 malade.
- La présence d'un processus tumoral cervico-isthmique avec extension au niveau de l'utérus et en latérorutérine gauche avec une carcinose péritonéale chez un malade.
- La présence de lésions séquellaires de la surrénale droite avec une glande surrénale gauche siège d'une hypertrophie hétérogène chez un malade.

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

Elle a été réalisée chez 3 de nos patients soit (15%).

**a. Uro-IRM :**

Elle a été réalisée chez une seule patiente, soit (5%) suivie pour FRP systémique et ayant développé après 5 ans de traitement par immunosuppresseurs un carcinome du col utérin avec métastases pleurales et péritonéales.

L'uro-IRM a objectivé la présence d'une urétérohydronéphrose gauche en rapport avec un processus lésionnel latéropelvien homolatéral d'aspect stable par rapport au scanner initial.

**b. Bili-IRM :**

Elle a été réalisée afin d'explorer les voies biliaires chez un seul patient (5%) ayant présenté un ictère cholestatique, avec un syndrome de cholestase biologique et une hépatomégalie avec dilatation des voies biliaires et un épaississement pariétal de la VBP avec un épaississement de la paroi ano-recto-sigmoïdienne au scanner.

Les voies biliaires étaient normales.

**c. Angio-IRM :**

Elle a été réalisée chez un seul patient, soit (5%) chez qui le diagnostic de FRP compliquée d'insuffisance rénale et de thrombose cave inférieure était posé, avec une échographie couplée au doppler montrant la présence d'une masse hypoéchogène rétropéritonéale engainant l'aorte et la VCI. Cette dernière étant le siège d'un thrombus étendu le long de sa portion sous rénale avec urétérohydronéphrose bilatérale associée.

L'angio-IRM avait montré la présence d'une gangue tissulaire rétropéritonéale en hyposignal en séquence T1 engainant et comprimant l'aorte, les artères iliaques primitives et la VCI. Elle avait objectivé aussi une thrombose partielle de la VCI sous rénale, des veines iliaques primitives, et de la veine iliaque externe droite.

**3.4. L'urographie intraveineuse (UIV) :**

Trois de nos patients ont bénéficié d'une urographie intraveineuse, soit (15%). Les résultats étaient comme suit :

- Un cas, de dilatation pyélocalicielle bilatérale avec obstruction haute des uretères, soit (5%).
- Un cas de dilatation pyélocalicielle unilatérale avec attraction de l'uretère vers la ligne médiane, soit (5%).
- Un rein muet à droite avec un uretère gauche attiré vers la ligne médiane a été retrouvé chez un seul malade, soit (5%).



**Figure 27 : UIV d'un patient atteint de fibrose rétro-péritonéale idiopathique, montrant la triade classique : Déviation médiane des uretères, compression extrinsèque des uretères, urétérohydronéphrose**

### **3.5. Autres explorations :**

Une fibroscopie œsogastroduodénale avec biopsie a été réalisée chez un seul patient déjà traité pour cancer colique et ayant présenté une symptomatologie digestive bruyante et avait conclu à la présence d'une tumeur antrale en rapport avec un adénocarcinome gastrique à cellules claires en bague à chaton.

Une radiographie thoracique a été réalisée chez une patiente sous immunosuppresseurs depuis 5 ans souffrant de douleurs thoraciques. Elle avait objectivé la présence d'une pleurésie droite.

## **4. Explorations immunologiques :**

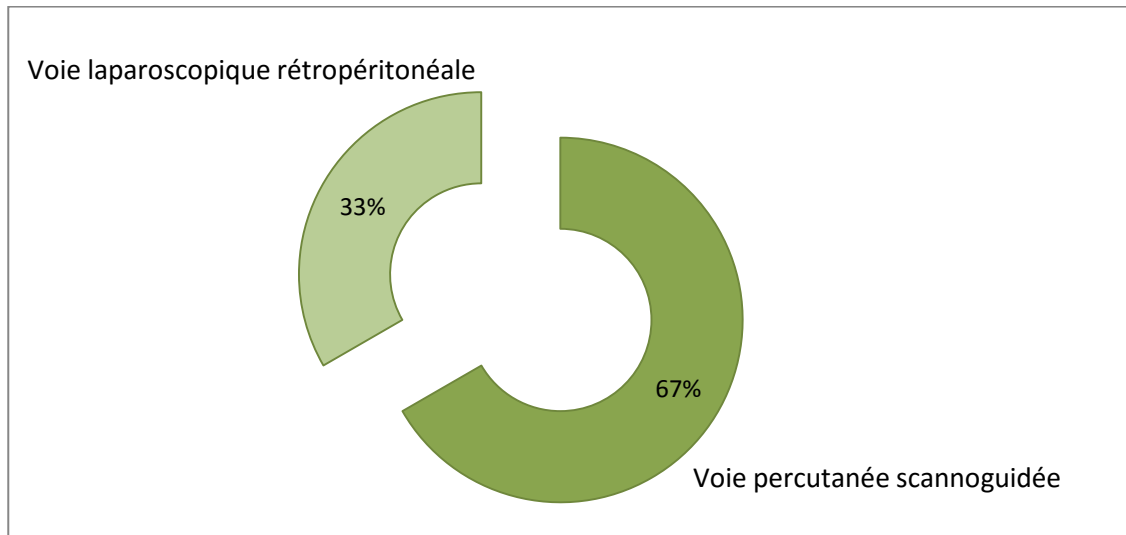
- Un dosage du taux d'antigène carcino-embryonnaire (ACE) a été réalisé chez un seul patient et est revenu normal.
- La recherche des anticorps antinucléaires (ANA) a été faite chez un seul malade et a été positive.
- La recherche des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) a été réalisée chez un seul malade et a été positive.
- Un immunomarquage a été réalisé chez une patiente ayant développé un carcinome du col utérin avec métastases pleurales et péritonéales après 5 ans de traitement par immunosuppresseurs pour fibrose rétropéritonéale systémique, et avait conclu à un aspect immunohistochimique d'une localisation pleurale d'un carcinome épidermoïde.

## **5. Étude histologique :**

Différentes techniques ont été utilisées dans le but d'obtenir une preuve histologique de la fibrose chez 15 de nos patients, soit (75%) chez qui la biopsie a été réalisée.

La plus fréquente était la voie percutanée radioguidée, réalisée dans 10 cas, soit (50%).

La biopsie par laparoscopie n'a été pratiquée que chez 5 cas, soit (25%).



**Figure 28** : Répartition des différentes voies de biopsie de la plaque de fibrose dans notresérie

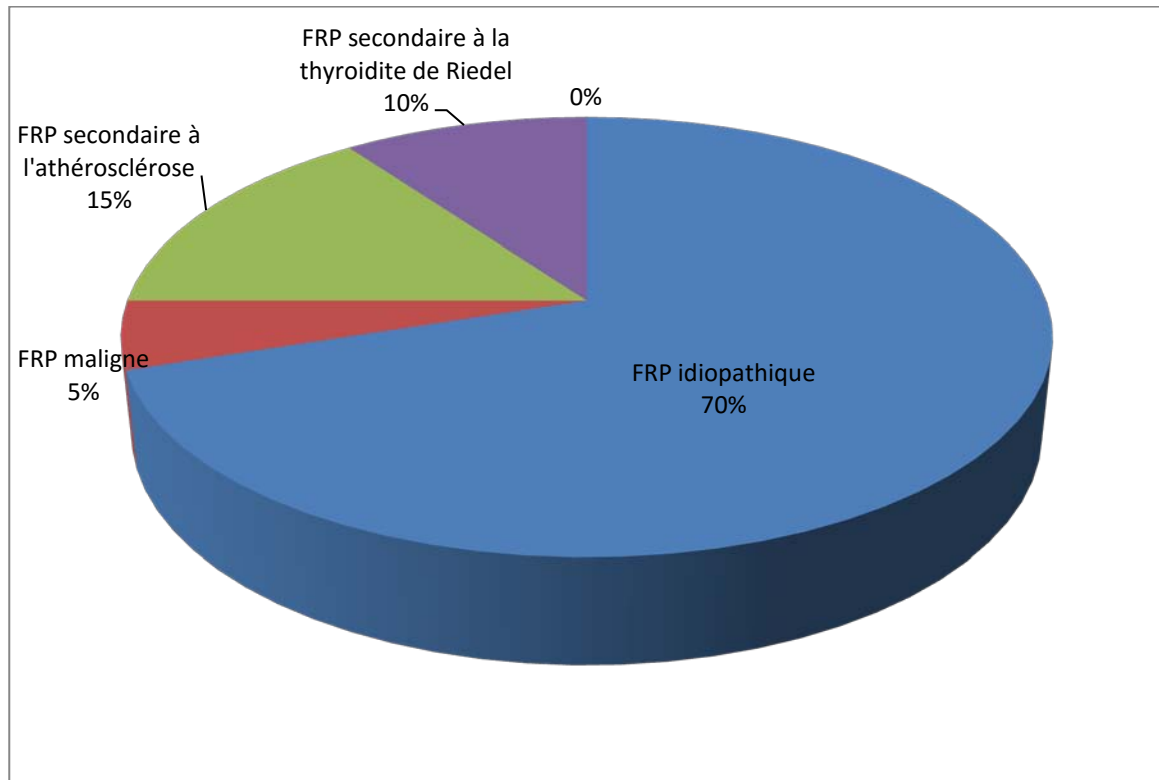
Dans les 15 cas, l'examen histologique de la plaque de fibrose avait montré qu'il s'agissait d'un tissu fibreux dense riche en fibroblastes et en vaisseaux congestifs, évoquant des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.

#### IV. Étiologies :

La FRP a été idiopathique chez 14 de nos malades, soit (70%).

Les formes secondaires étaient présentes chez 6 malades, soit (30%) réparties comme suit :

- Trois cas de FRP secondaire à l'athérosclérose (15%).
- Un cas de fibrose rétropéritonéale maligne secondaire à une tumeur gastrique, soit (5%).
- Deux cas de FRP secondaire à une thyroïdite de Riedel (10%).



**Figure 29** : Répartition des différentes étiologies de la fibrose rétro-péritonéale

## V. Traitement :

### 1. Traitement médical :

#### 1.1. Corticothérapie :

Dix-neuf de nos patients, soit (95%), ont été mis sous corticothérapie à la dose de 60mg.

Deux cas avaient une association de corticothérapie avec des anticoagulants, soit (10%), dont un pour thrombophlébite du membre inférieur droit et l'autre pour thrombose cave inférieure.

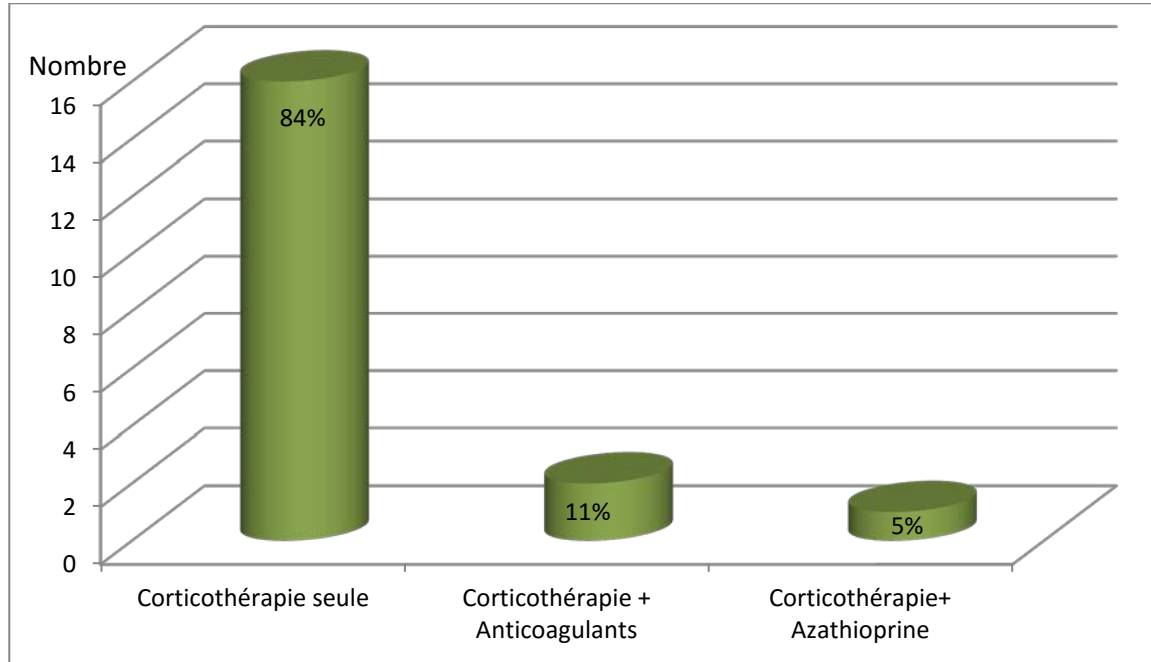
Un seul cas avait une association de corticothérapie et d'immunosuppresseurs, soit (5%).

#### 1.2. Tamoxifène :

Aucun patient n'avait bénéficié d'un traitement médical par le tamoxifène.

### 1.3. Autres immunosuppresseurs :

Un seul malade avait bénéficié d'une association d'azathioprine à la dose de 200mg/j avec une corticothérapie à la dose de 60mg/j, soit (5%).



**Figure 30 :** Répartition du traitement médical dans notre série

## 2. Traitement chirurgical :

Dix Sept malades, soit (85%), avaient bénéficié d'un traitement chirurgical allant d'un drainage endoscopique ou percutané à une néphrectomie.

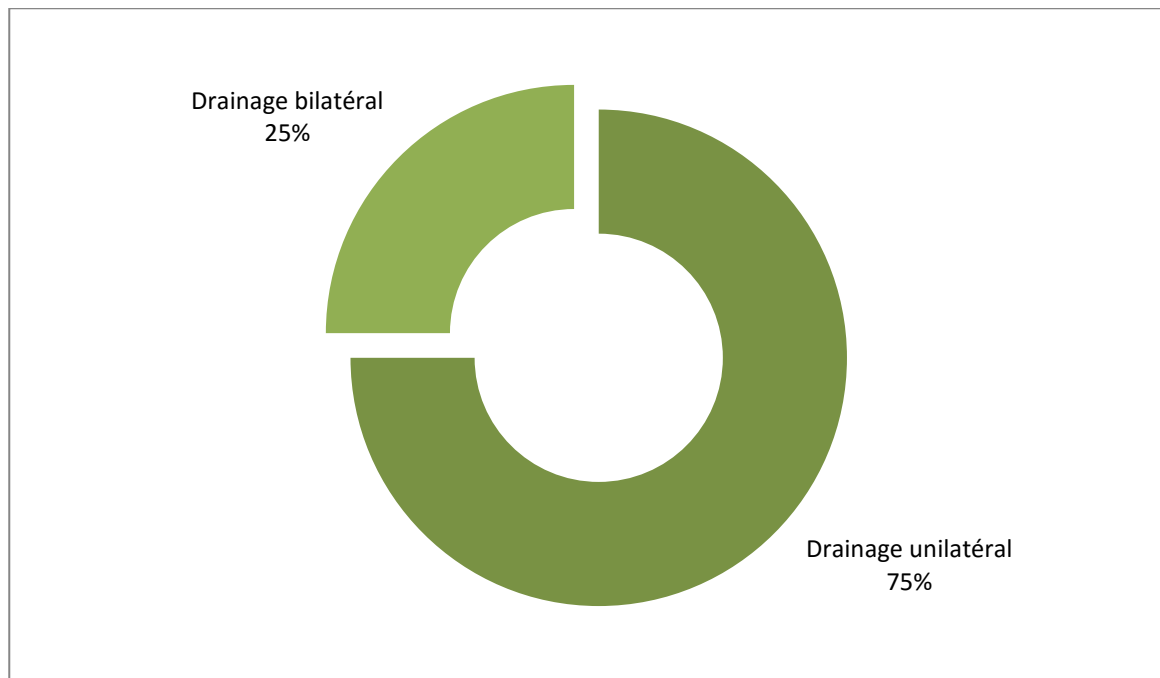
### 2.1. Drainage des voies urinaires :

#### a. Drainage urétéral par sonde double J :

Seize de nos patients avaient bénéficié d'un drainage urétéral par sondes double J, soit (80%), répartis comme suit :

- Douze cas de drainage bilatéral, soit (60%).
- Quatre cas de drainage unilatéral, soit (20%).

Le drainage était fait sous anesthésie locorégionale après rétablissement hémodynamique de nos malades sous couverture antibiotique.



**Figure 31 :** Répartition du drainage urétéral par sondes double J.

**b. Néphrostomie percutanée :**

Un seul malade avait bénéficié d'une néphrostomie percutanée bilatérale sous repérage échographique et anesthésie locale, soit (5%), après échec de montée de sondes double J,

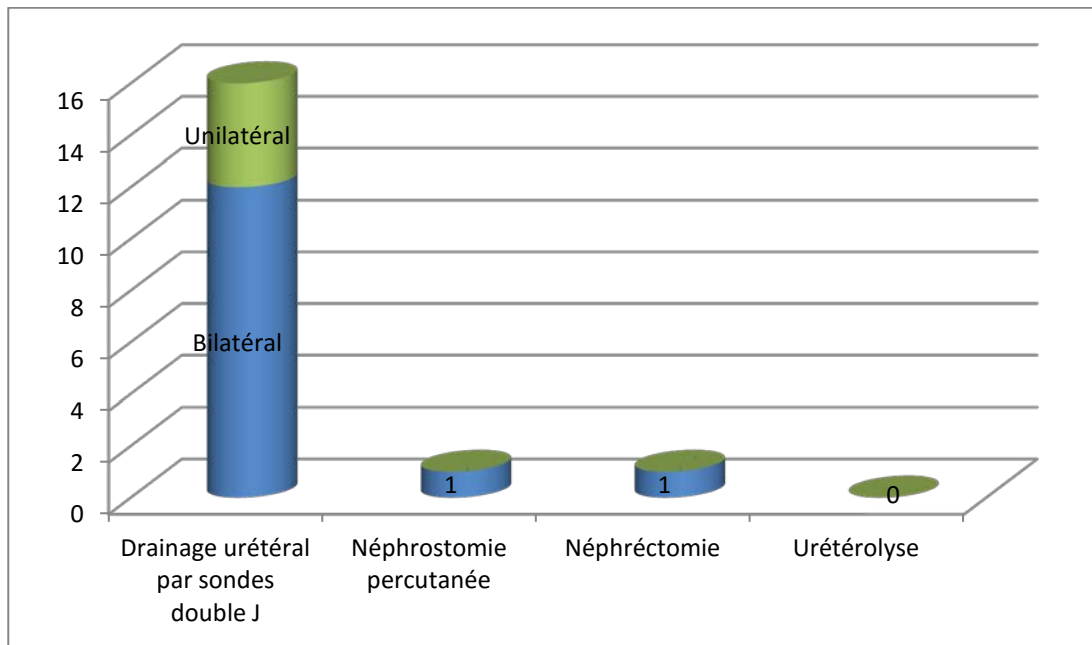
**1.4. Urétérolyse :**

Aucune urétérolyse n'a été réalisée.

**1.5. Néphrectomie :**

L'indication de la néphrectomie a été posée dans un seul cas, soit (5%). C'est celui d'un patient âgé de 60 ans, tabagique chronique et hypertendu sous inhibiteur calcique admis dans un tableau de lombalgies bilatérales, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, dont l'UIV et l'Uro-scanner avaient objectivé un rein droit muet(Observation numéro :15).

La néphrectomie a été réalisée après équilibration hydro-électrolytique et une bi-antibiothérapie, par voie conventionnelle; lombotomie sous la 12ème côte. Les suites post-opératoires étaient simples.



**Figure 32 :** Répartition du traitement chirurgical dans notre série

## VI. Évolution :

### 1. Immédiate :

Pour tous les malades opérés, les suites post opératoires étaient simples.

### 2. A long terme :

Après un recul moyen de 6 mois et demi, une amélioration clinique et biologique a été observée chez 18 patients, soit (90%), avec disparition de la douleur et amélioration de l'état général. Sur le plan biologique nous avons observé chez ces malades, une amélioration du bilan inflammatoire avec normalisation de la fonction rénale

Un contrôle scannographique a été réalisé chez 9 de nos patients, soit (45%), et avait montré :

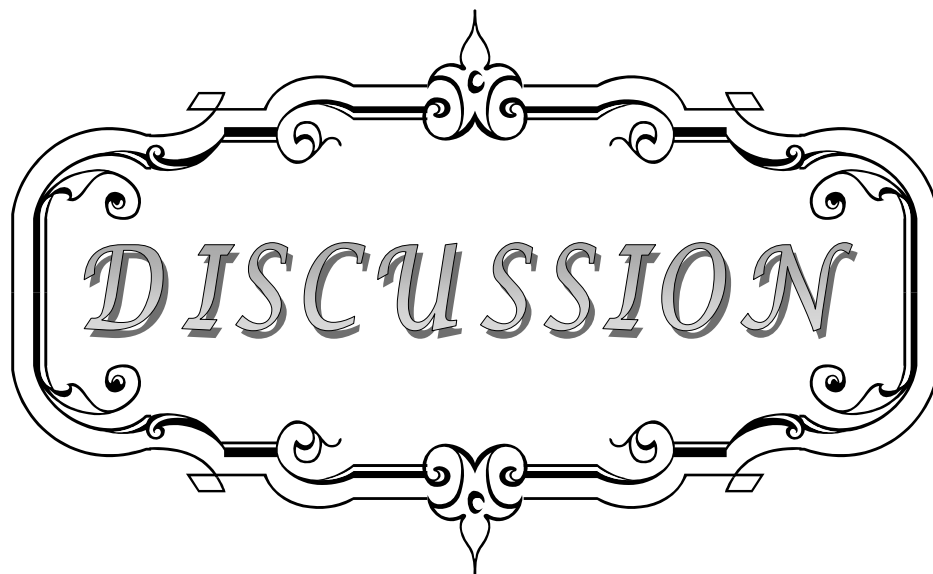
- Une stabilisation de la masse fibreuse chez 4 malades, soit (20%)
- Une réduction de la plaque de fibrose chez 5 malades, soit, (25%)

Aucune complication secondaire à la corticothérapie n'a été observée chez les patients au cours du suivi.

La mortalité dans notre série a été de 10% (2 malades) :

Un de ces 2 malades décédés, avait développé un carcinome du col utérin avec métastases pleurales et péritonéales après 5 ans de traitement par les immunosuppresseurs (Azathioprine).

Le deuxième est décédé suite aux complications de sa tumeur gastrique.



*DISCUSSION*

## **I. Rappels :**

### **1. Rappel historique :**

La première description anatomoclinique de la fibrose rétropéritonéale (FRP) a été faite en 1904 par l'urologue français Albarran [13].

En 1922, Kolischer parle de fibrose rétropéritonéale périurétérale et utilise le premier le terme « d'urétérolyse » [14].

En 1937, Perard et Orsini rapportent un cas d'anurie à éclipse chez une femme de 46 ans dû à une gangue fibreuse péri-urétérale bilatérale imposant une néphrectomie d'un côté et une néphrostomie de l'autre [5,14].

En 1948, la maladie devient une entité clinique établie avec la publication d'Ormond donnant son nom à la maladie d'Ormond. Ormond rapporte deux patients présentant un processus inflammatoire et fibrosant de l'espace rétropéritonéal, entraînant une insuffisance rénale obstructive par engainement des uretères [15].

Le terme de fibrose rétropéritonéale est introduit pour la 1 ère fois par Raper en 1956 [16].

Plus tard, en 1964, furent publiés par Graham les 2 premiers cas de FRP chez des patients traités par le méthysergide [17].

Depuis lors, de nombreuses observations ont été publiées rapportant des cas de FRP idiopathique, secondaire et multifocale.

### **2. Rappel anatomique :**

#### **2.1. Espace rétropéritonéal [18, 19, 20] :**

L'espace rétropéritonéal s'étend du diaphragme au pelvis, il est subdivisé en 2 régions :

- La région rétropéritonéale médiane.
- La région rétropéritonéale latérale.

**a. La région rétro-péritonéale médiane :**

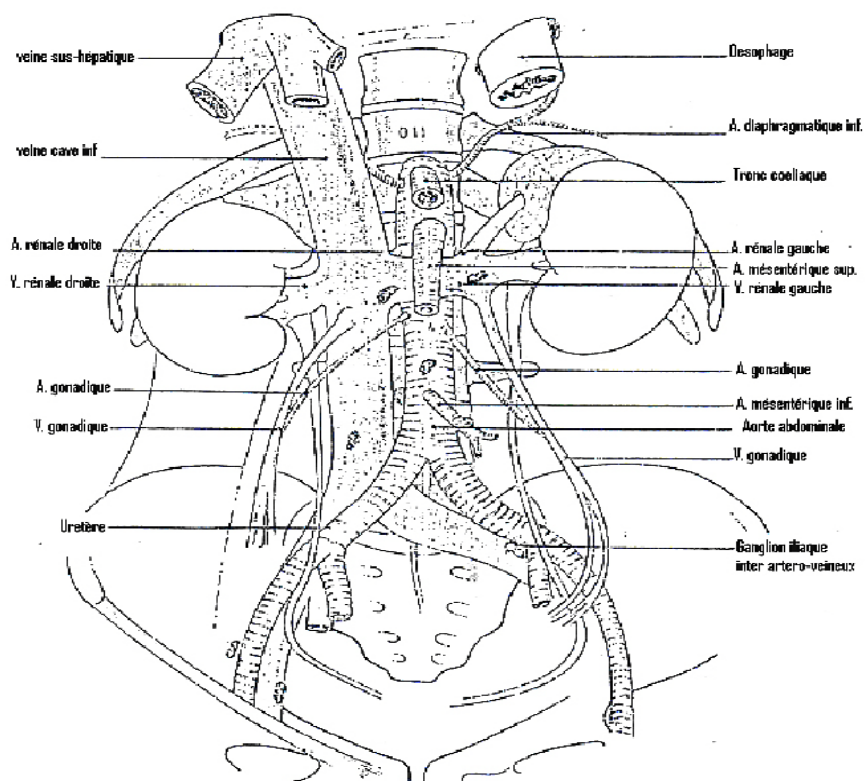
*a.1. Limites :*

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

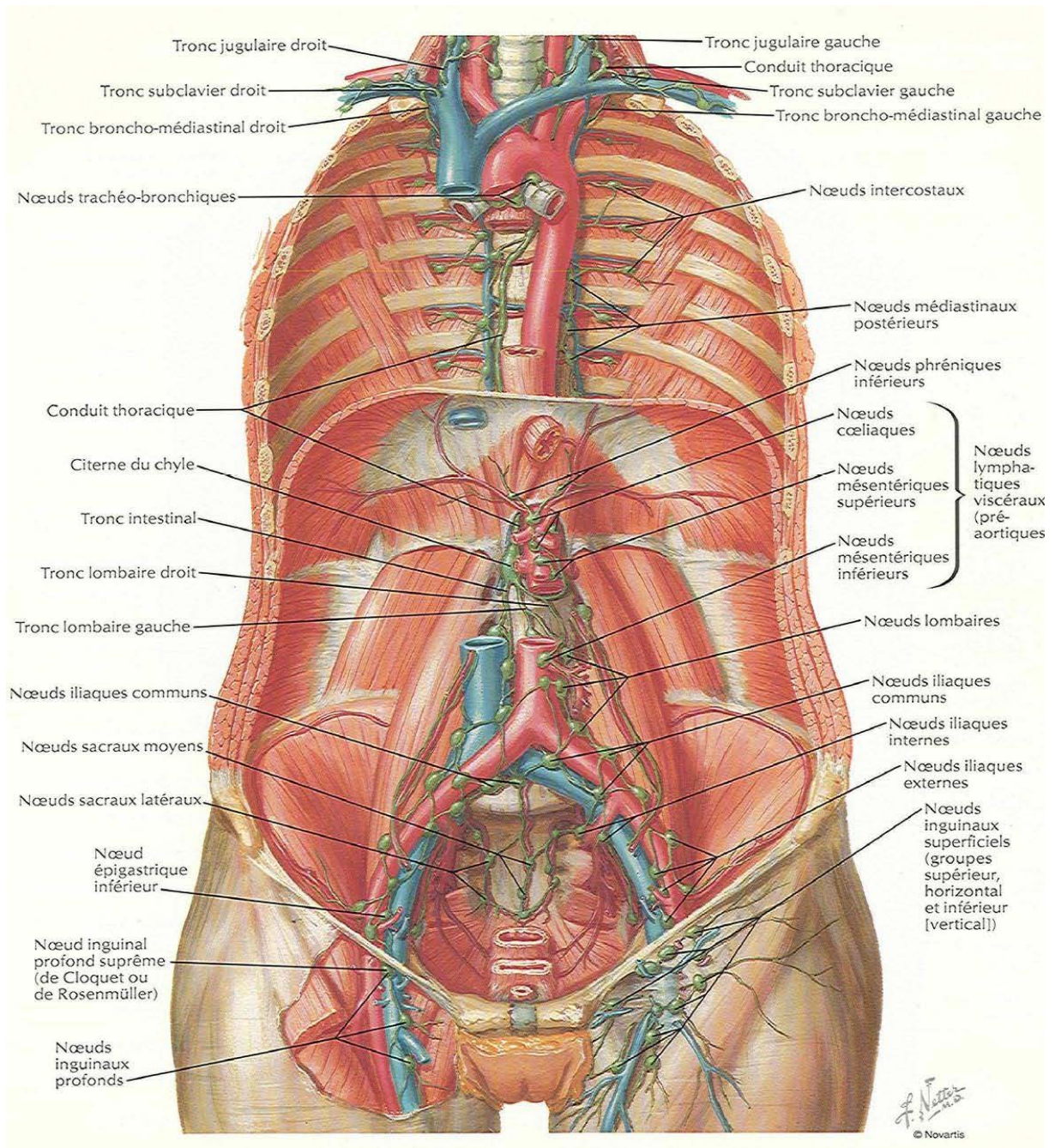
*a.2. Contenu :*

Dans la région rétro-péritonéale médiane circulent :

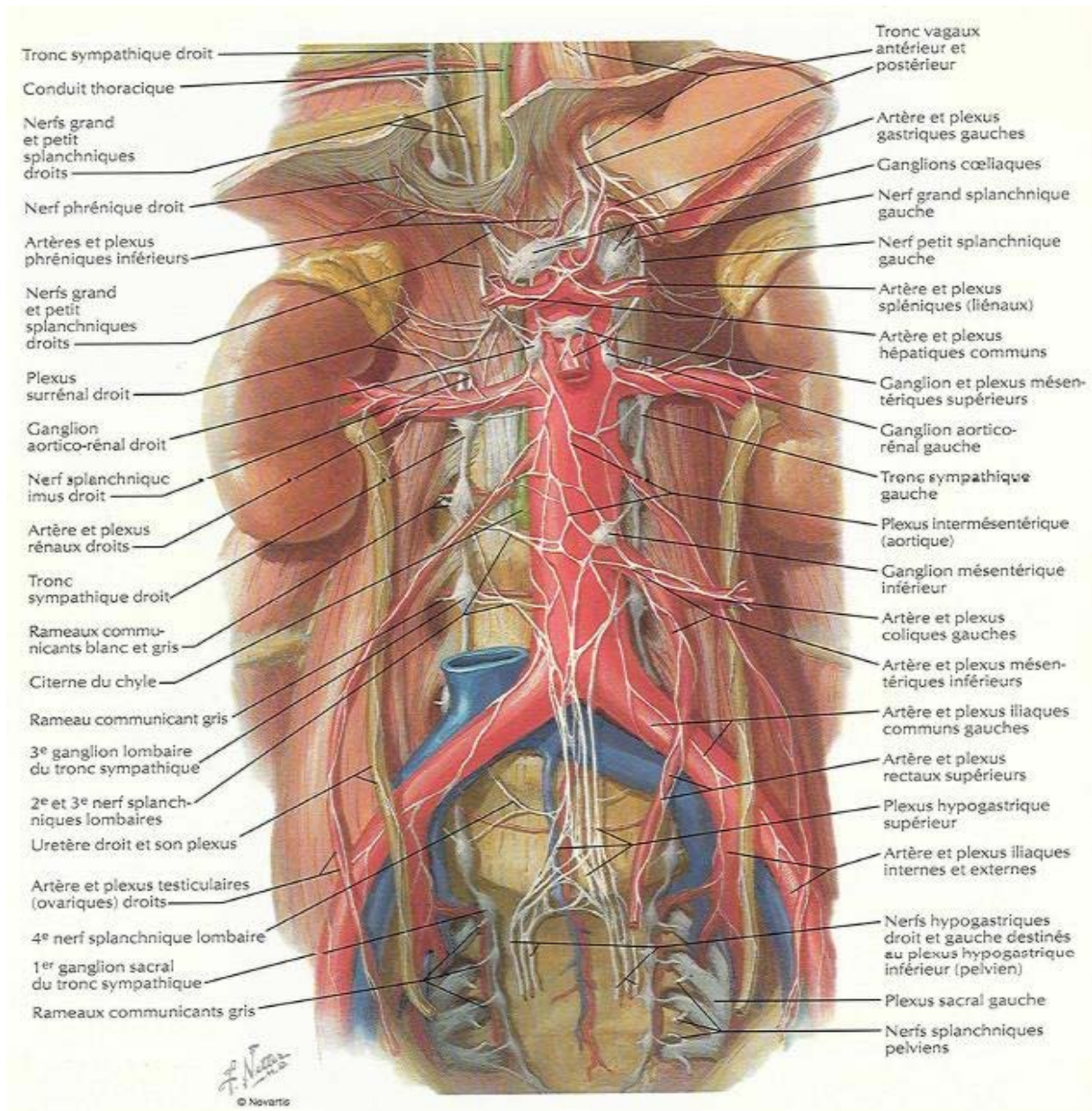
- Les gros vaisseaux : l'aorte et la veine cave inférieure (VCI) avec leurs branches collatérales.
- Les formations lymphatiques qui ont une topographie périvasculaire autour de l'aorte abdominale et la VCI.
- Les chaînes et les plexus nerveux sympathiques lombaires.



**Figure 33:** Contenu de la région rétropéritonéale



**Figure 34** : Schéma montrant les vaisseaux et les ganglions lymphatiques du rétro-péritoine.



**Figure 35** : schéma montrant le système nerveux végétatif de l'espace rétropéritonéal.

**b. La région rétropéritonéale latérale :**

**b.1. Limites :**

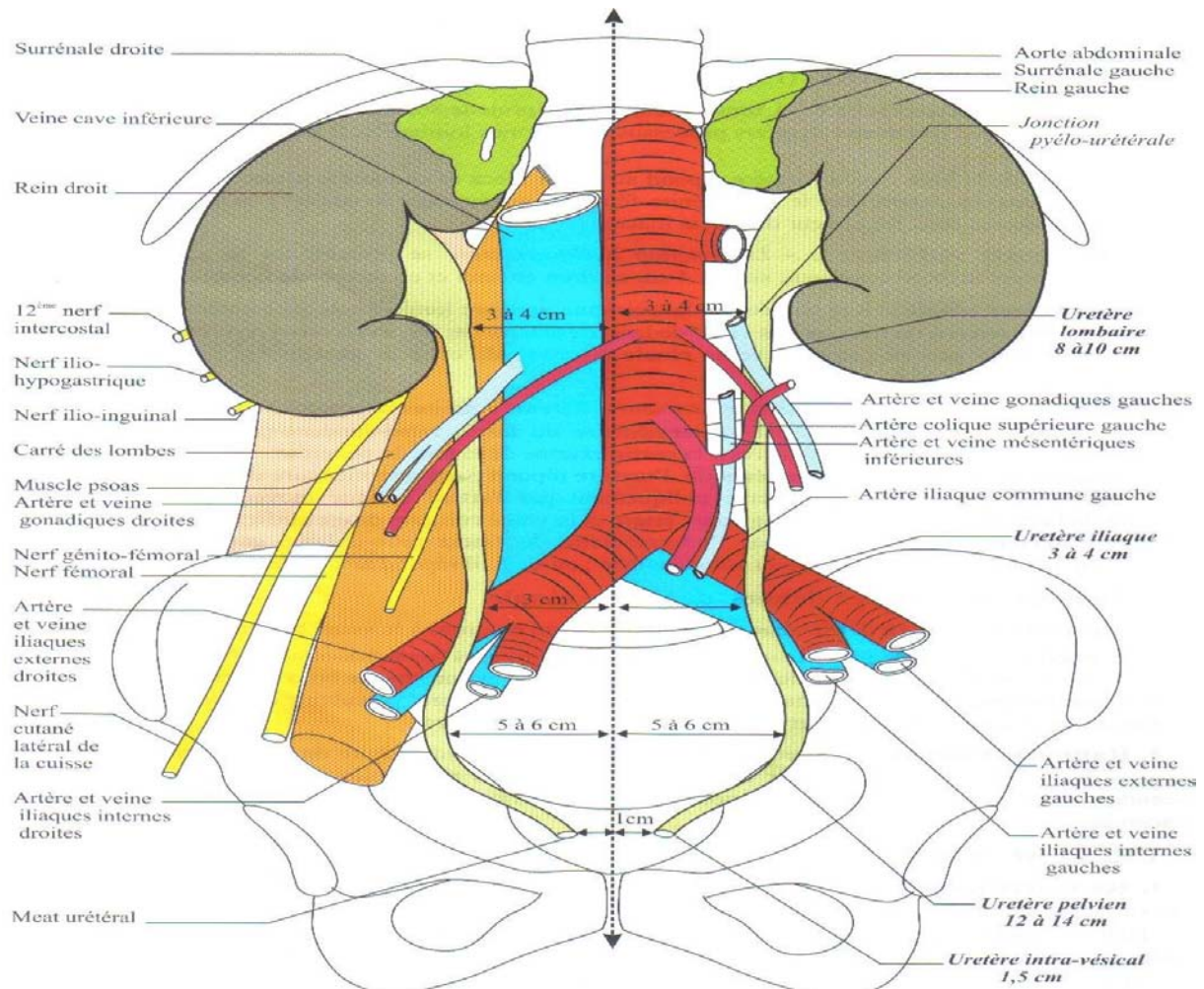
- **En arrière** : la face antérieure verticale du diaphragme et celle des plans musculo-aponévrotiques de la paroi lombaire latérale.
- **En avant** : le péritoine pariétal postérieur.

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

**b.2. Contenu :**

Le contenu de la région rétropéritonéale latérale est représentée par :

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



**Figure 36 : schéma montrant les différents constituants de l'espace rétropéritonéal et leurs rapports**

## 2.2. Rein et uretères [21]:

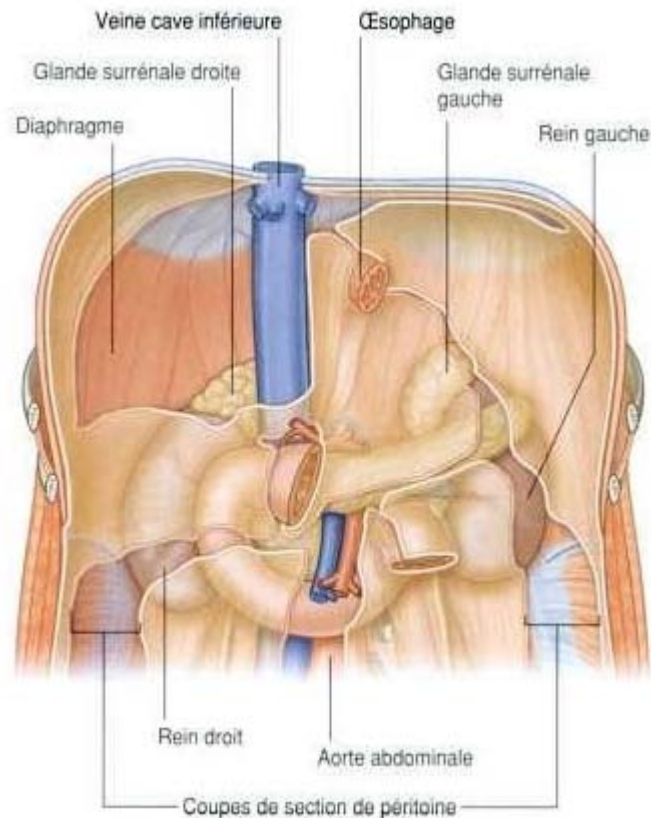
### a. Rein :

Les reins ont une forme de haricot. Ils sont situés en position rétropéritonéale dans la région abdominale postérieure (Figure 37). Ils sont logés au sein du tissu conjonctif extra-péritonéal de chaque côté de la colonne vertébrale.

En position érigée, la limite supérieure des reins se projette au niveau de la 12<sup>ème</sup> vertèbre dorsale, et leur limite inférieure se projette en regard de la 3<sup>ème</sup> vertèbre lombaire.

Le rein droit étant légèrement plus bas que le gauche en raison de ses rapports avec le foie.

Bien que les reins soient de taille et de forme similaires, le rein gauche est légèrement plus long et plus fin que le rein droit ; il est également plus près de la ligne médiane.



**Figure 37** : Situation rétropéritonéale des reins au sein de la région postérieure de l'abdomen

**b. Rapports du rein :**

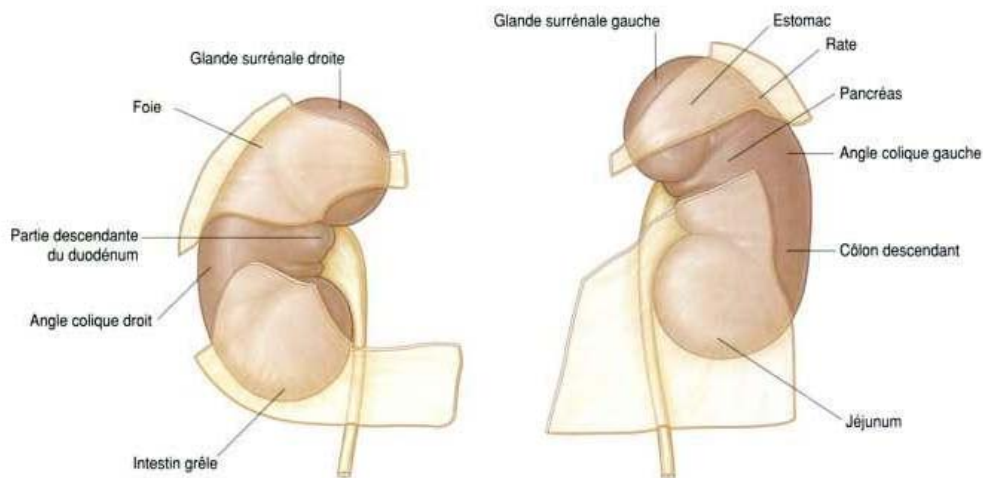
La face antérieure du rein droit est en rapport avec de nombreuses structures : certaines sont séparées du rein par un feuillet péritonéal, d'autres sont directement en contact avec le rein.

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

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

La face antérieure du rein gauche est également en rapport avec de nombreuses structures, certaines par l'intermédiaire d'un feuillet péritonéal, d'autres directement en contact avec le rein (Figure 38).

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



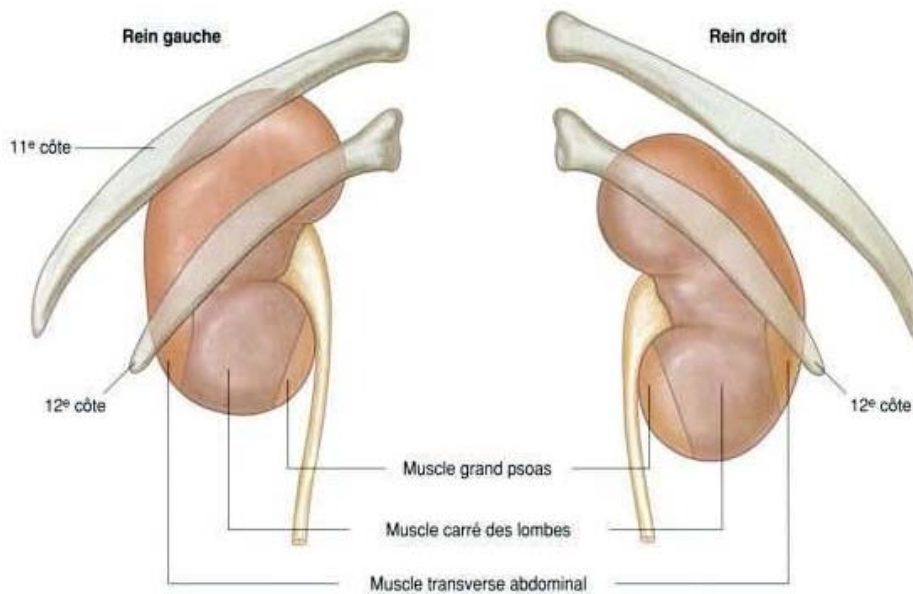
**Figure 38** : Structures en rapport avec la face antérieure des reins

En arrière, les reins droit et gauche sont en rapport avec des structures similaires ( Figure 39)

Ils sont en rapport en haut avec le diaphragme, et plus bas, de dedans en dehors, avec le muscle grand psoas, le carré des lombes et le muscle transverse abdominal.

Le pôle supérieur du rein droit est situé en avant de la 12<sup>ème</sup> côte, alors que le pôle supérieur du rein gauche est en avant des 11<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> côtes. Les culs-de-sac pleuraux, plus particulièrement les récessus costodiaphragmatiques, sont en arrière des reins à ce niveau.

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



**Figure 39 : Structures en rapport avec la face postérieure des reins**

### *b.3. Structure :*

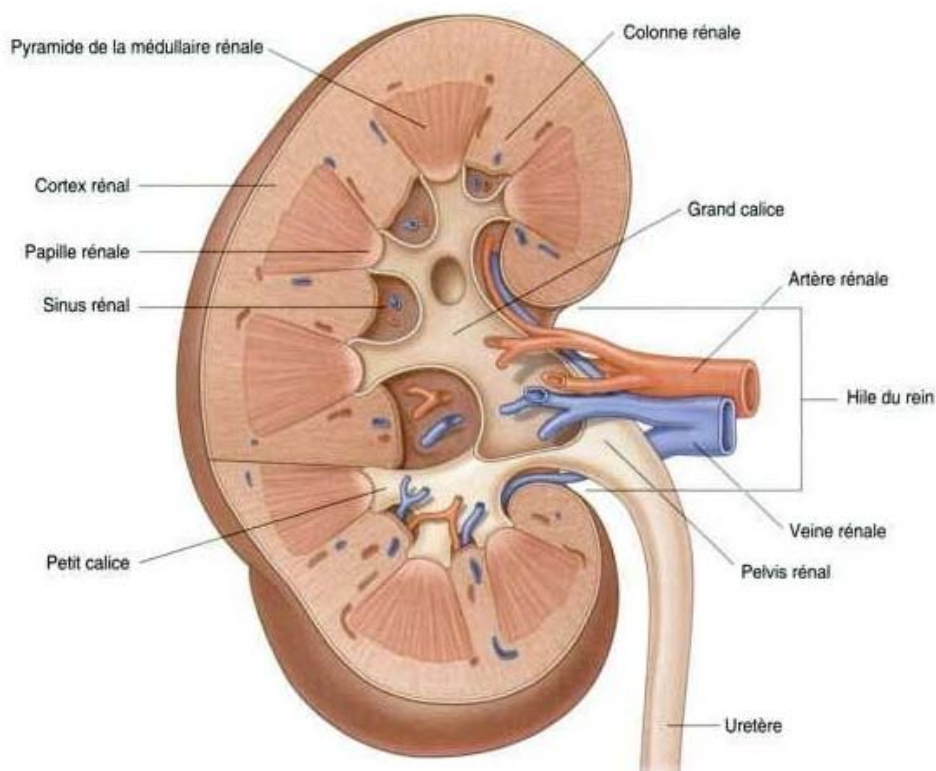
Chaque rein présente une face antérieure et une face postérieure lisses, recouvertes d'une capsule fibreuse, facilement clivable en dehors des situations pathologiques.

Le hile du rein est situé sur le bord médial du rein. Il correspond à une fente verticale profonde, à travers laquelle les vaisseaux, les nerfs et les lymphatiques pénètrent et quittent le rein (Figure 40).

Chaque rein est constitué d'un cortex périphérique et d'une médullaire rénale interne. Le cortex rénal correspond à une bande continue de tissu pâle, entourant complètement la médullaire rénale. Des extensions du cortex rénal (les colonnes rénales) se projettent au centre du rein, divisant la médullaire en agrégats triangulaires discontinus de tissu (les pyramides rénales).

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

Les petits calices reçoivent l'urine et représentent les parties proximales du tube qui va former par la suite l'uretère (figure 40). Au sein du sinus rénal, plusieurs petits calices se réunissent pour former un grand calice, et deux à trois grands calices se réunissent pour former le pelvis rénal (ou pyélon ou bassin), qui a une forme d'entonnoir et correspond à l'extrémité proximale de l'uretère.



**Figure 40 : Structure interne du rein**

#### *b.4. Vascularisation et lymphatique des reins :*

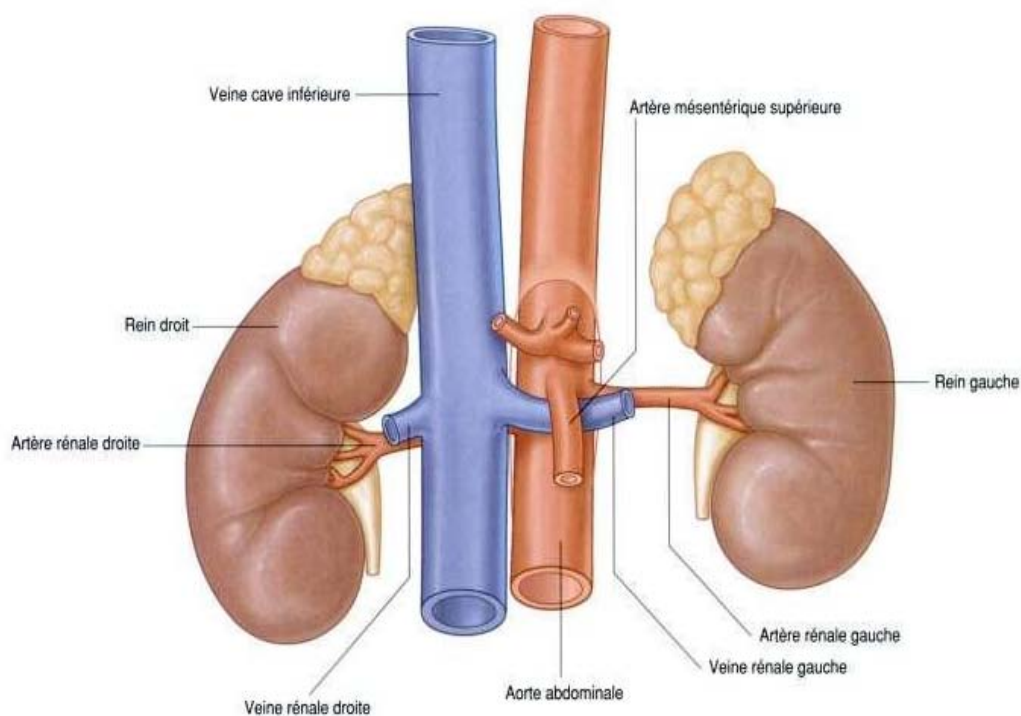
Chaque rein est vascularisé par une seule volumineuse artère, l'artère rénale, qui est une branche latérale de l'aorte abdominale. Ces vaisseaux naissent habituellement juste en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure en regard des vertèbres L1 L2 (figure 41).

L'artère rénale gauche naît généralement un peu plus haut que la droite, l'artère rénale droite et un peu plus longue et passe en arrière de la veine cave inférieure.

Lorsque l'artère rénale gagne le hile rénal, elle se divise en branche antérieure et postérieure, qui vascularisent le parenchyme rénal. Il existe souvent des artères rénales accessoires. Elles naissent des faces latérales de l'aorte abdominale, soit au-dessus, soit au-dessous des artères rénales principales, et pénètrent le hile rénal avec dernières ou gagnent directement le rein à un autre niveau; elles sont alors désignées sous le terme d'artères extrahilaires.

De nombreuses veines rénales participent à la formation des veines rénales droite et gauche, qui sont toutes deux situées en avant des artères rénales (figure 41). À noter que la longue veine rénale gauche croise la ligne médiane en avant de l'aorte abdominale et en arrière de l'artère mésentérique supérieure et qu'elle peut être comprimée par un anévrisme de l'une ou de l'autre de ces deux artères.

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



**Figure 41 : Vascularisation rénale**

**c. Uretères :**

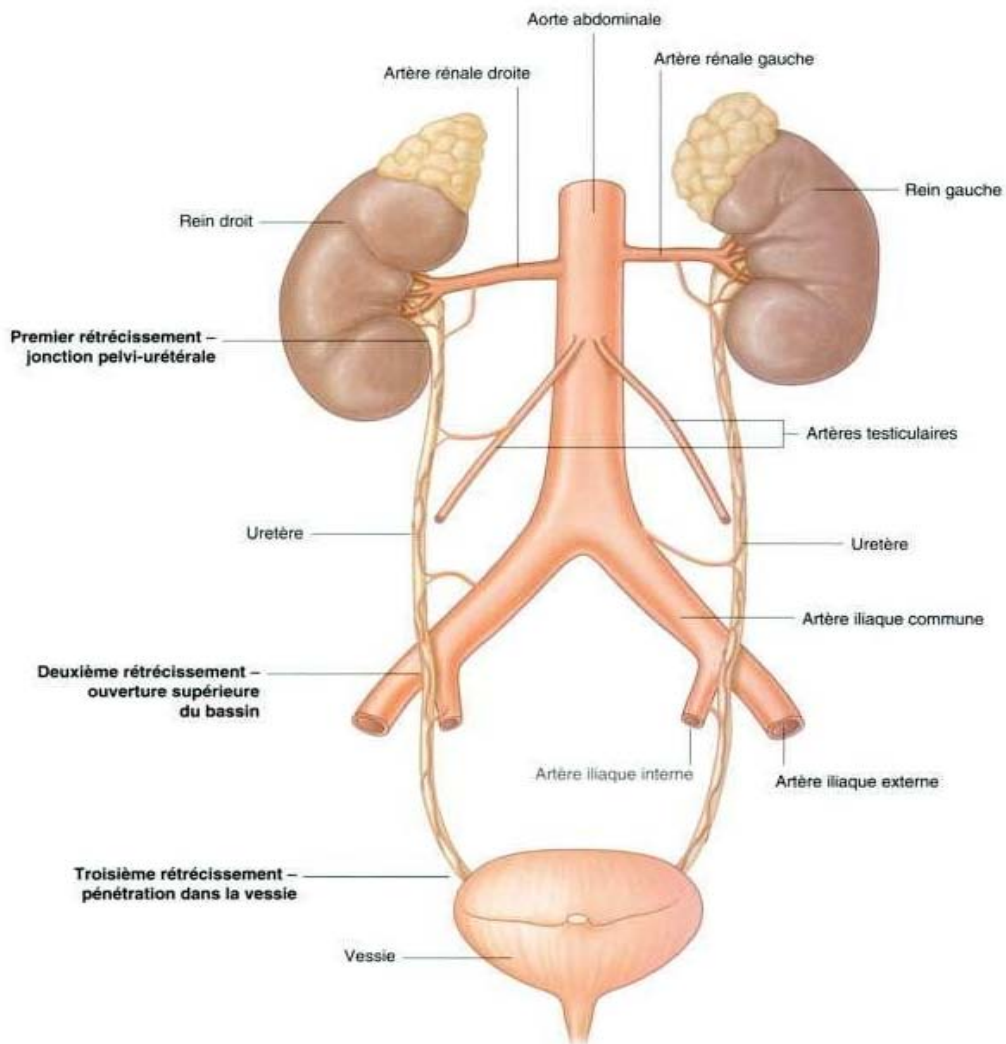
*c.1. Structure :*

Les uretères sont des tubes musculaires qui transportent l'urine des reins à la vessie. Ils sont en continuité en haut avec les pelvis rénaux, qui sont des structures en forme d'entonnoir au sein du sinus rénal. Le pelvis rénal est constitué par la réunion des grands calices (deux ou trois), qui sont eux-mêmes constitués par la réunion de plusieurs petits calices (figure 40). Les petits calices entourent les papilles rénales.

Le pelvis rénal se rétrécit lorsqu'il émerge vers le bas du hile rénal; il se poursuit par l'uretère au niveau de la jonction pelvi-urétérale (figure 42). Plus bas, l'uretère descend en position rétropéritonéale, sur la face médiale du muscle grand psoas. En regard de la limite supérieure du pelvis les uretères croisent soit la terminaison de l'artère iliaque commune, soit l'origine de l'artère iliaque externe, pénètrent la cavité pelvienne et poursuivent leur trajet jusqu'à la vessie.

Les uretères sont rétrécis à trois niveaux au long de leur parcours (figure 42):

- le premier niveau est la jonction pelvi-urétérale juste en dessous du rein;
- le deuxième niveau se situe en regard du croisement entre les uretères et les vaisseaux iliaques communs à la limite supérieure du pelvis;
- le troisième niveau se situe à l'endroit où les uretères pénètrent la paroi vésicale.



**Figure 42** : Schéma descriptif de la structure des uretères

### *c.2. Vascularisation et lymphatiques des uretères*

Les uretères sont vascularisés par des branches artérielles issues des vaisseaux voisins tout au long de leur trajet vers la vessie (figure 42) :

- les artères rénales vascularisent leur partie supérieure
- leur partie moyenne reçoit des branches de l'aorte abdominale, les artères testiculaires ou ovariennes et les artères iliaques communes
- dans la cavité pelvienne, les uretères sont vascularisés par une ou plusieurs branches issues des artères iliaques internes.

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

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

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

### *c.3. Innervation urétérale :*

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

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

## **3. Rappel physiologique :**

### **3.1. Physiologie rénale [22]:**

Le néphron est l'unité fonctionnelle du rein ; chaque rein en contient environ 400 à 800 000. Chaque néphron comprend un glomérule et un tubule qui le suit. Le tubule est composé de différents segments spécialisés, qui permettent la modification de composition de l'ultrafiltrat

glomérulaire (par phénomène de sécrétion et de réabsorption entre le fluide tubulaire et les capillaires), aboutissant à l'urine définitive. Le contrôle de ces échanges est assuré par des hormones et des médiateurs, d'origine systémique ou locale.

Par ses fonctions exocrines et endocrines, le rein joue un rôle essentiel dans l'homéostasie du milieu intérieur.

**a. La filtration glomérulaire :**

*a.1. Glomérule et filtration glomérulaire :*

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

La barrière de filtration glomérulaire est constituée de 3 couches :

- la cellule endothéliale (côté « sang ») fenêtrée ;
- la membrane basale glomérulaire constituée de substances amorphes collagène de type 4, deprotéoglycane, de laminine, de podocalixine, et de petites quantités de collagène de type 3 et de type 5, de fibronectine et d'entactine ;
- des prolongements cytoplasmiques (pédicelles) des podocytes, cellules d'origine épithéliale qui reposent sur la membrane basale glomérulaire.

Les glycoprotéines de la membrane basale chargées négativement confèrent une sélectivité de charge qui modifie la diffusion des substances chargées suivant l'équilibre de Donnan. Des glycoprotéines (néphrine, podocine) présentes dans les espaces de filtration déterminés par les pédicelles limitent le passage des plus grosses protéines.

*a.2. Constitution de l'urine primitive :*

Le débit sanguin rénal représente 20 à 25 % du débit cardiaque et correspond en quasi-totalité à celui des glomérules.

L'ultrafiltrat glomérulaire (urine primitive) est formé par phénomène mixte de convection du plasma (mécanisme majoritaire pour les électrolytes) et de diffusion (concerne les molécules de taille intermédiaire).

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

La filtration des substances dissoutes dépend de leur taille et de leur charge (une molécule diffusant d'autant mieux qu'elle est chargée positivement et qu'elle est de petite taille), et des gradients de pression en présence. Le passage des protéines dans l'urine est négligeable au-delà d'un poids de 68 000 Dalton (= PM de l'albumine).

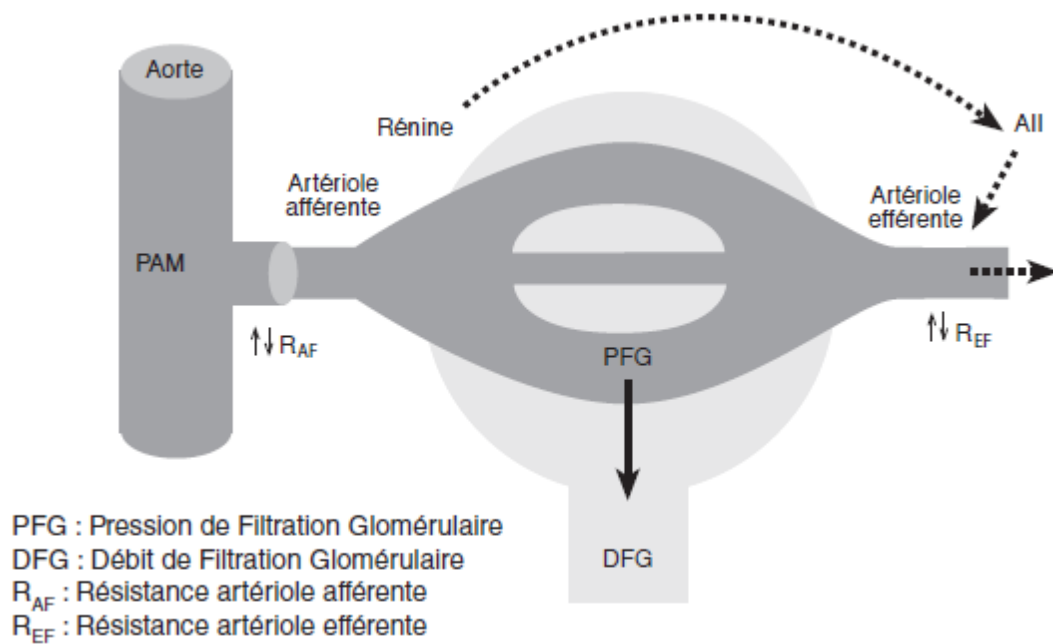
#### *a.3. La filtration glomérulaire (FG) :*

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

$$\text{DFG} = \text{Kf} \times \text{Puf.}$$

- **Kf** : coefficient de filtration, c'est le produit du coefficient de perméabilité de la barrière de filtration et de la surface de filtration ;
- **Puf** : pression d'ultrafiltration (Puf), c'est la somme algébrique des gradients de pression hydrostatiques et oncotiques entre le capillaire glomérulaire (CG) et le compartiment tubulaire.

La concentration de protéines dans le fluide tubulaire est habituellement minime et la pression oncotique résultante virtuellement nulle ; la pression hydrostatique intratubulaire est sensiblement constante. En situation normale, la Puf dépend essentiellement de la pression hydrostatique intraglomérulaire, réglée par le jeu des résistances artériolaires pré- et post-glomérulaires (figure 43).



**Figure 43 : Hémodynamique glomérulaire**

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

Au total les facteurs modulant la filtration glomérulaire et qui sont la cible de l'autorégulation du DFG sont :

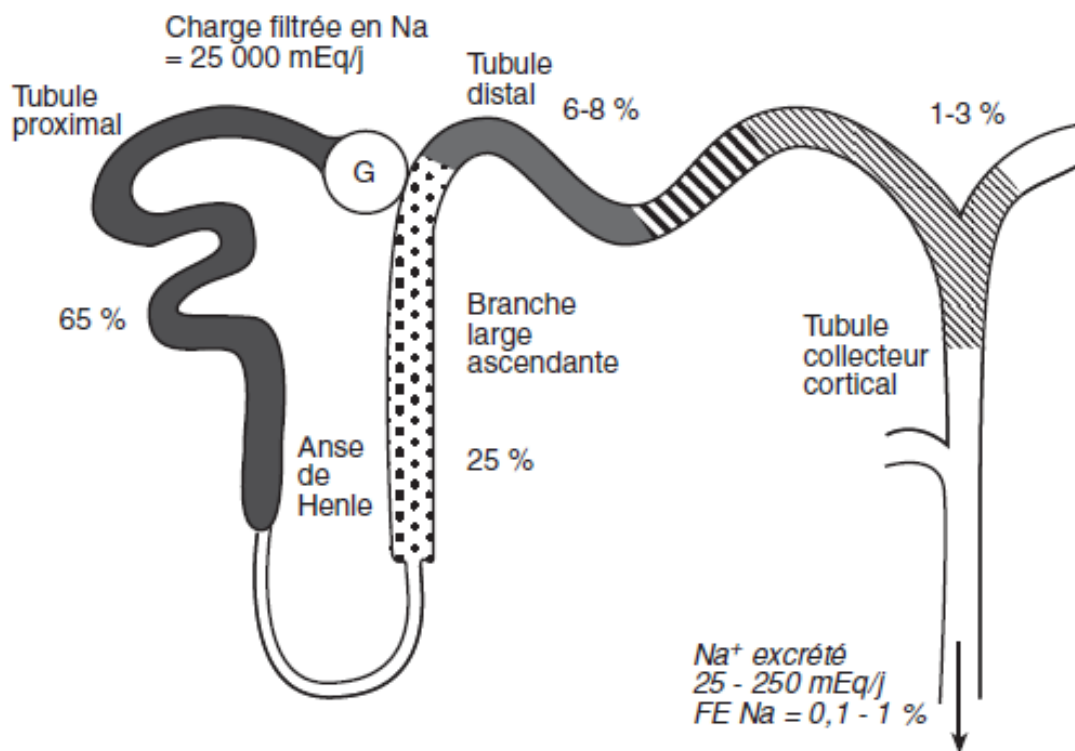
- l'équilibre des pressions hydrostatiques et oncotiques dans le capillaire glomérulaire ;
- la pression hydrostatique intratubulaire (augmentée en cas d'obstacle sur l'avoie excrétrice) ;
- le débit sanguin traversant le glomérule ;

- la perméabilité et la surface glomérulaires (qui peuvent varier sous l'influence de l'angiotensine II, par exemple) ;
- le tonus des artéριοles afférentes et efférentes.

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

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

Chaque jour, 180 litres d'ultrafiltrat glomérulaire (Débit de Filtration Glomérulaire) sont élaborés.



**Figure 44 : Sites de la réabsorption du sodium**

**b. La traversée tubulaire :**

*b.1. Organisation du tubule rénal :*

La formation de l'urine résulte de la succession de phénomènes d'échanges au contact d'épithéliums spécialisés. Les échanges réalisés par les voies trans- et para-cellulaires sont assurés par des systèmes de transport spécifiques, fonctionnant grâce aux gradients chimiques ou électriques générés par l'activité de la Na-K ATPase, ou directement par l'hydrolyse de l'ATP.

Tout au long du néphron la majeure partie de la consommation d'oxygène du rein est dédiée à la réabsorption du sodium qui sert de « force motrice » à la réabsorption ou à la sécrétion d'autres électrolytes ou substances (acides aminés, glucose...).

*b.2. Les conditions de l'équilibre :*

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

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

➤ Ajustement des entrées et sorties journalières :

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

➤ Quantités transportées : quelques exemples :

	Q filtrée par jour	Q réabsorbée par jour
<b>Eau</b>	• 180 L	• 179 L
<b>Na</b>	• 140 mEq x 180 L = 25 200 mEq (soit 1 kg)	• 25 100 mEq (= 99,5 %) (apports de 100 mmol/j)
<b>Glucose</b>	• 150 g	• 150 g
<b>Bicarbonates</b>	• 3 600 mEq	• 3 600 mEq

*b.3. Les étapes de la formation de l'urine :*

✓ *Le Tube contourné proximal (TCP) (figure 45) :*

- Environ 2/3 de l'eau filtrée par le glomérule est réabsorbée pendant la traversée du tube proximal, soit près de 120 l/j. 2/3 du Na<sup>+</sup> filtré est également réabsorbé, ce qui définit le caractère iso-osmotique de la réabsorption hydrosodée dans le TCP.

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

- Le glucose est activement et entièrement réabsorbé à ce niveau, sous réserve que la glycémie ne dépasse pas 10 mmol par litre (au-delà, la charge filtrée dépasse la capacité de réabsorption du glucose par le TCP, le transport du glucose étant saturable).
- Les bicarbonates sont également entièrement réabsorbés tant que leur concentration plasmatique est inférieure à 27 mmol par litre (transport saturable). Cette étape conditionne l'équilibre du bilan des acides réalisé plus en aval, dans le tube distal.
- Il en est de même pour les acides aminés et d'autres acides organiques.
- La réabsorption du phosphate est régulée dans ce segment par l'hormone parathyroïdienne.

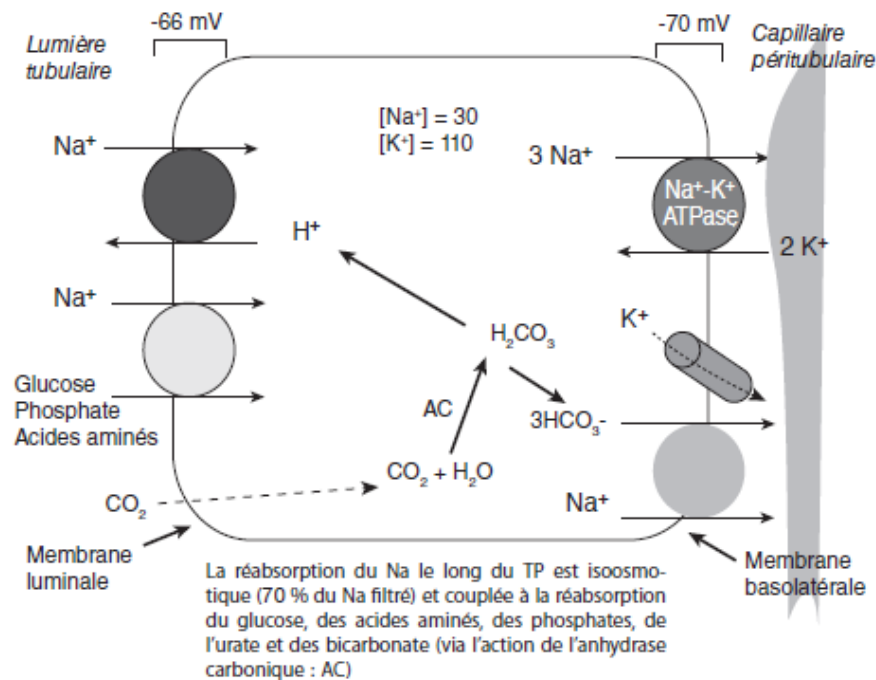
- La réabsorption du glucose, du phosphate, des acides aminés et indirectement du bicarbonate sont couplées à une réabsorption du Na<sup>+</sup>.
- La réabsorption du Ca<sup>++</sup> à ce niveau est passive, suit celle du Na<sup>+</sup> et de l'eau et représente 65 % du calcium filtré.
- Dans cette partie du néphron, il existe une réabsorption importante d'acide urique, via des transporteurs spécifiques.

Le phénomène moteur de la réabsorption est le transport actif de sodium réalisé par la Na-K ATPase présente au pôle basolatéral des cellules ; le gradient de sodium créé entre le milieu urinaire apical et le milieu intracellulaire est très favorable à une entrée de sodium dans la cellule.

Le transport des substances dissoutes est couplé à celui du sodium ; il est réalisé par des protéines de transport spécifiques, qui fonctionnent dans le sens d'une réabsorption (co-transport) ou d'une sécrétion (contre-transport).

La réabsorption de ces substances dissoutes crée un gradient osmotique très faible entre les milieux intra- et extracellulaires ; cependant, la perméabilité de cette partie du tubule est très élevée et ce faible gradient osmotique suffit à générer une réabsorption d'eau très importante, quasi iso-osmotique.

Les quantités transportées dépendent du nombre d'unités disponibles ; le transport est donc limité et saturable. L'augmentation de la quantité d'un substrat au-delà d'un seuil ou l'altération de la fonction de ce segment vont entraîner l'apparition dans l'urine d'une quantité anormale de ce substrat : la glycosurie, la bicarbonaturie, l'amino-acidurie traduisent l'atteinte tubulaire proximale, qui peut toucher l'ensemble des systèmes de transport (syndrome de Fanconi, complet ou incomplet).



**Figure 45 :** Processus de réabsorption dans la cellule tubulaire proximale

✓ **Anse de Henle (figure 46) :**

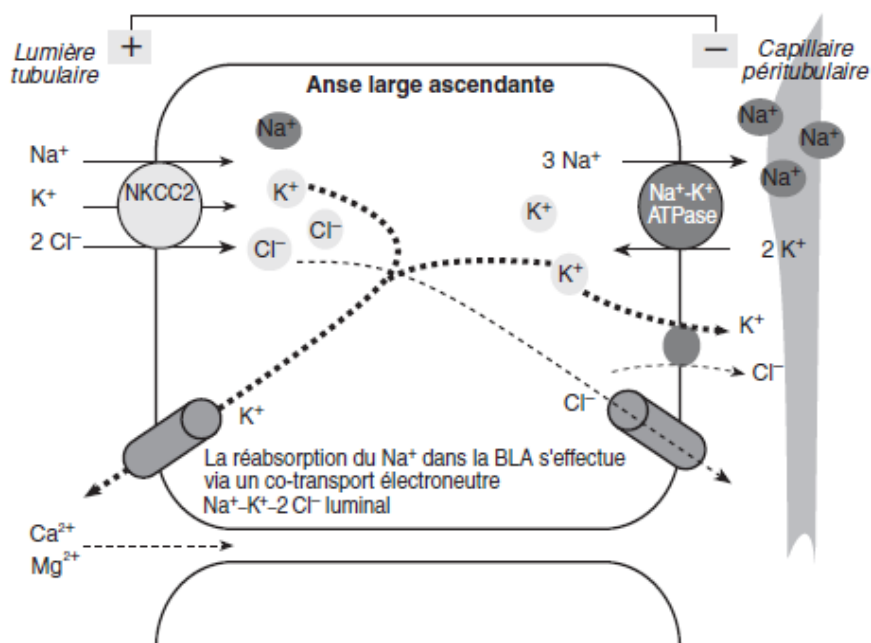
- Dans ce segment du néphron, il existe une réabsorption découplée du sodium et de l'eau (réabsorption d'H<sub>2</sub>O sans Na<sup>+</sup> dans la branche descendante et réabsorption active de Na<sup>+</sup> sans H<sub>2</sub>O dans la branche ascendante).
- Ainsi, à la fin de l'anse de Henle :
  - 25 % supplémentaires de la charge filtrée en Na et en H<sub>2</sub>O ont été réabsorbés
  - le fluide tubulaire a subi un phénomène de concentration-dilution conduisant à l'établissement d'un gradient de concentration cortico-papillaire interstitiel, nécessaire à la réabsorption d'H<sub>2</sub>O ADH dépendante dans le canal collecteur.

La partie large ascendante de ce segment est imperméable à l'eau ; cette propriété est fondamentale puisque la réabsorption dans ce segment de NaCl va non seulement compléter la réabsorption du NaCl filtré et non réabsorbé en amont dans le tube proximal, mais aussi

permettre l'accumulation de NaCl dans le secteur interstitiel et abaisser l'osmolalité du liquide tubulaire, ce qui amorce la dilution de l'urine.

Grâce au réseau capillaire étroitement associé, les osmoles réabsorbées sont peu à peu accumulées vers la partie la plus profonde du rein, établissant ainsi un gradient cortico-capillaire. Le transport de NaCl est assuré dans l'anse large ascendante par un co-transport Na-K-2Cl dont l'activité est couplée à celle d'autres canaux ioniques. L'activité de ce système génère un faible gradient électrique qui permet la réabsorption de calcium. Le co-transport Na-K-2Cl est inhibé par les diurétiques de l'anse, bumétanide ou furosémide.

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



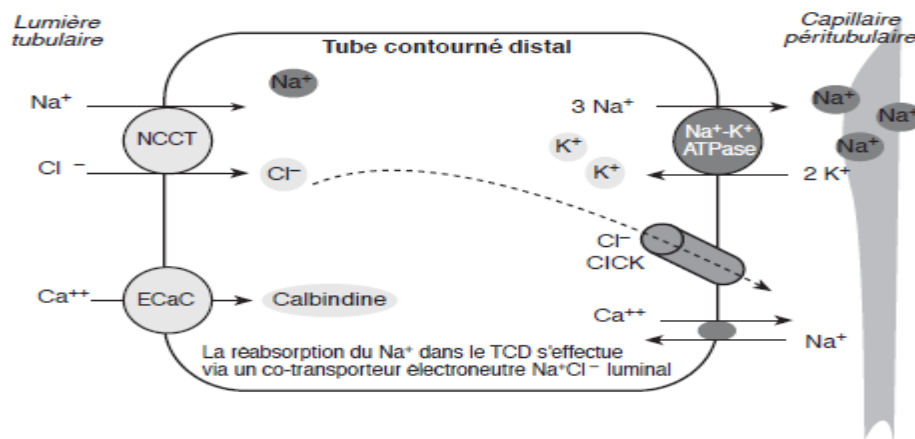
**Figure 46 :** Réabsorption du sodium dans l'anse large ascendante de Henle

✓ **Tube contourné distal (TCD) (figure 47) :**

À l'entrée dans le TCD, le fluide tubulaire est isotonique au plasma. La réabsorption de sodium y est assurée par un co-transport NaCl, inhibé par les diurétiques thiazidiques (figure 5).

Le tube distal étant imperméable à l'eau, l'osmolarité du fluide tubulaire diminue pour atteindre ici sa valeur minimale, soit 60 mOsm/L (le TCD est le segment dit de dilution).

Dans le tube distal le  $\text{Ca}^{++}$  est réabsorbé de façon active par voie transcellulaire, il est séquestré dans la cellule par la calbindine et finalement transporté au pôle baso-latéral par une Ca-ATPase ou un échangeur Ca-Na.



**Figure 47** : Réabsorption du sodium dans le tube contourné distal

✓ **Canal collecteur (figure 48)** :

C'est dans cette partie du néphron que se fait l'ajustement final de l'excrétat urinaire aux entrées (fonction d'homéostasie), sous la dépendance de diverses influences hormonales.

Ceci concerne la concentration de l'urine, la sécrétion de potassium, l'acidification de l'urine et la réabsorption de sodium.

La réabsorption de sodium est assurée dans le tube collecteur par un canal sodium apical stimulé par l'aldostérone et inhibé par l'amiloride (figure 49). Une sécrétion de potassium est couplée à la réabsorption de sodium par ce canal sodique.

L'ajustement de l'osmolalité finale de l'urine est sous la dépendance de l'hormone antidiurétique (ADH) :

- en cas de déshydratation intracellulaire :
  - l'hormone antidiurétique est sécrétée et entraîne une augmentation de l'apérmeabilité à l'eau du tube collecteur,

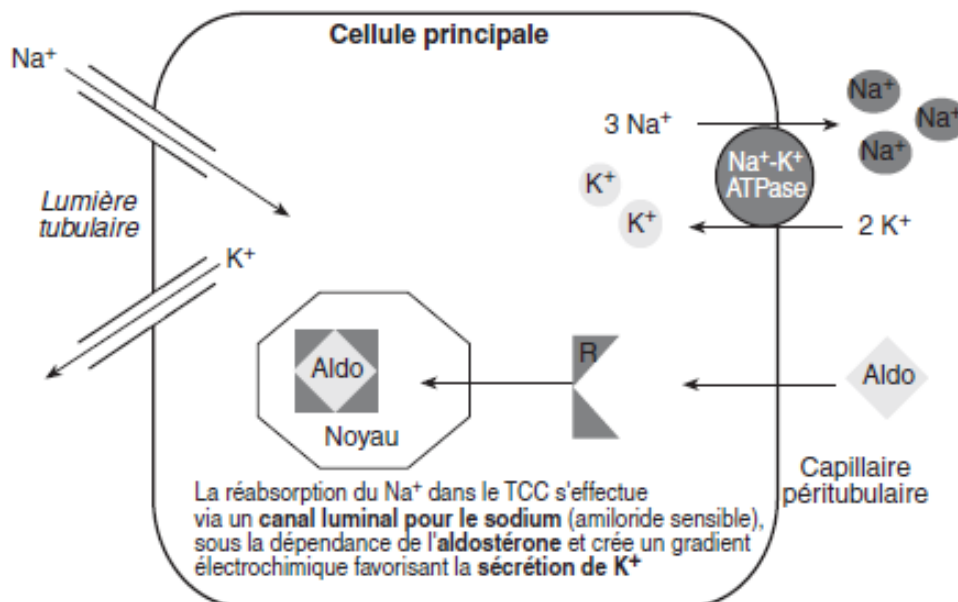
- l'eau est alors réabsorbée de façon passive dans l'interstitium grâce au gradient cortico-papillaire,
  - les urines définitives sont concentrées ;
- en cas d'hyperhydratation intracellulaire :
- la sécrétion d'hormone antidiurétique est supprimée,
  - le tube collecteur reste imperméable à l'eau,
  - et les urines définitives sont donc diluées.

Cet ajustement final de l'excrétion du sodium d'une part, et de l'eau d'autre part se fait de façon indépendante.

C'est dans la partie distale du tubule que s'effectue l'ajustement de l'excrétion des ions  $H^+$  et donc la régulation de l'équilibre acido-basique.

Outre la conservation du stock des bicarbonates dans le tube proximal, le rein régénère des bicarbonates par excrétion d'acides (sécrétion d'ions  $H^+$  dans le tube distal, acidification des phosphates) et par formation d'ammoniac.

Le pH urinaire normal est acide, entre 5 et 6, mais peut varier de 4,5 à 8.



**Figure 48** : Réabsorption du sodium dans le tube collecteur cortical

**c. Fonctions endocrines du rein :**

De nombreuses substances à activité biologique sont synthétisées dans le rein et exercent un effet systémique endocrine ou le contrôle paracrine de fonctions de transport, d'activités métaboliques, ou de la croissance des cellules rénales.

*c.1. Vitamine D :*

La forme active de la vitamine D [1,25 (OH)<sub>2</sub>-vitamine D<sub>3</sub>] est produite dans les cellules tubulaires proximales, à partir de son précurseur hépatique, la 25 (OH) vitamine D<sub>3</sub>, sous l'effet de la hydroxylase. L'activité de cette enzyme est augmentée par la PTH.

La forme active de la vitamine D augmente l'absorption digestive et rénale de calcium, et l'absorption intestinale de phosphate.

*c.2. Érythropoïétine (EPO) :*

C'est une glycoprotéine produite par des cellules interstitielles pérítubulaires fibroblastiques en réponse aux variations de la pression partielle tissulaire en O<sub>2</sub>. L'EPO produite en réponse à l'hypoxie cellulaire, stimule la production des globules rouges par la moelle osseuse.

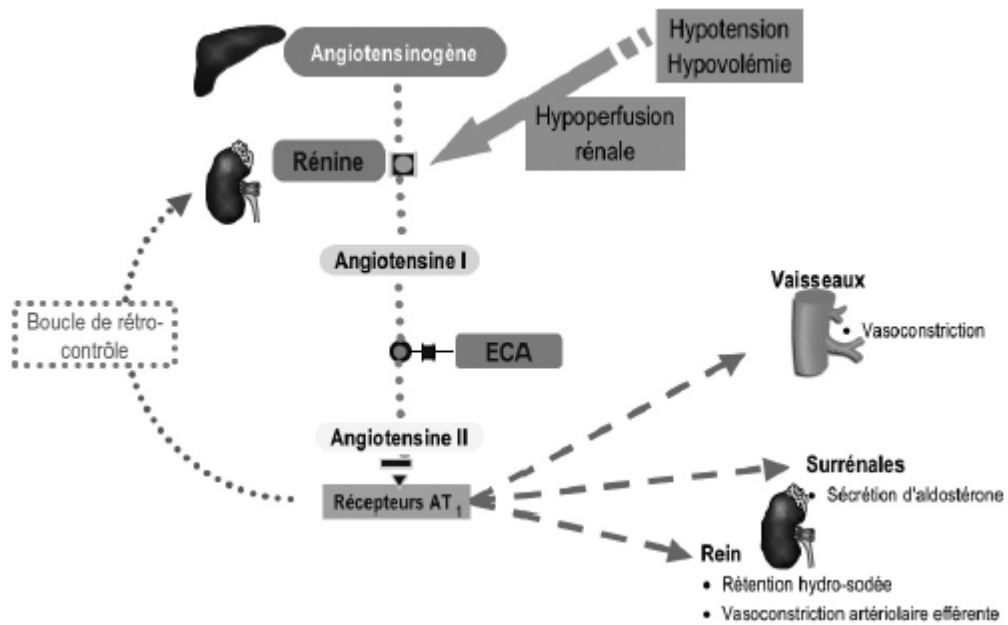
*c.3. Système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA)*

La rénine, sécrétée au niveau de l'appareil juxta-glomérulaire, en réponse aux variations de la volémie, active par protéolyse l'angiotensinogène circulant d'origine hépatique ; l'enzyme de conversion transforme l'angiotensine I libérée en angiotensine II (figure 49).

L'angiotensine II exerce des effets vasoconstricteurs puissants et stimule la sécrétion surrénalienne d'aldostérone favorisant la rétention de Na.

Les stimuli de la sécrétion de rénine sont :

- l'hypovolémie ou la baisse de la pression artérielle ;
- le système nerveux sympathique ;
- l'augmentation de la concentration en chlorure de sodium au niveau de la macula densa.



**Figure 49** : Physiologie du Système Rénine Angiotensine Aldostérone (SRAA)

**d. Divers :**

- L'endothéline est un peptide produit dans le rein par les cellules endothéliales, les cellules mésangiales et tubulaires ; c'est le plus puissant peptide vasoconstricteur connu.
- Prostaglandines (PG) : le principal effet des PG est de moduler l'action de certaines hormones sur l'hémodynamique rénale ou les transports tubulaires. Les PG sont surtout produites par les cellules du canal collecteur médullaire et les cellules interstitielles, et à un moindre degré dans le cortex par les cellules mésangiales et artériolaires glomérulaires.

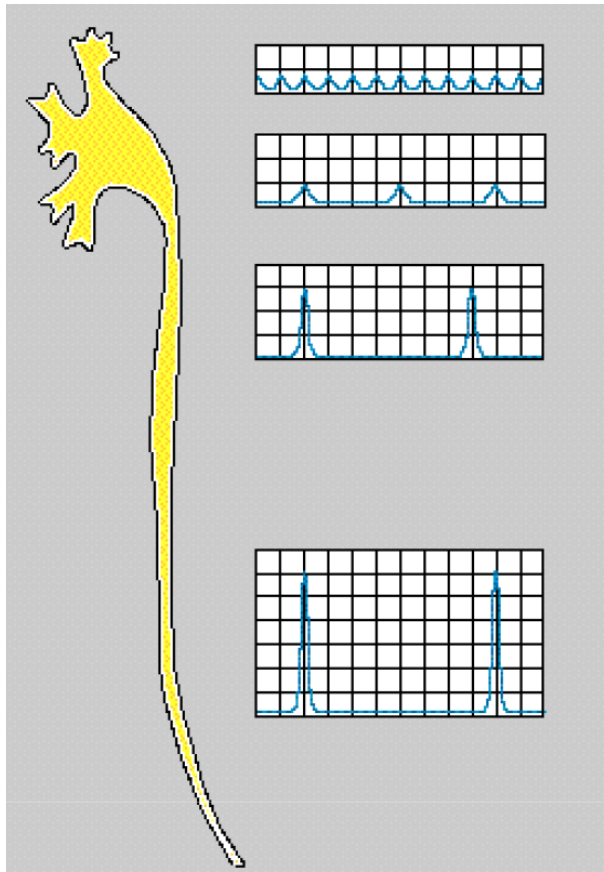
Certaines sont :

- † vasodilatatrices et hypotensives (prostacycline) ;
- † d'autres ont un effet vasoconstricteur (thromboxane).
  - Des facteurs de croissance sont produits dans le rein ; ils interviennent dans la croissance des cellules tubulaires.

- Système kinine kallibréine rénale : les kinines sont vasodilatatrices et augmentent le débit sanguin rénal mais diminuent les résistances rénales et ne modifient pas la filtration glomérulaire. Les effets des kinines sont potentialisés par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion qui empêchent leur dégradation.
- Catabolisme rénal des hormones peptidiques : les peptides et petites protéines filtrées sont dégradés par les cellules tubulaires. Ce catabolisme tubulaire participe à la régulation de l'activité hormonale ; il permet aussi d'éviter la perte nette d'acides aminés qui résulterait de leur fuite urinaire ; la concentration plasmatique de certaines hormones polypeptidiques (insuline peut ainsi s'élever au cours d'une insuffisance rénale, par suite d'une augmentation de leur durée de vie.

### **3.2. Physiologie de la voie excrétrice supérieure (VES) [23]:**

La physiologie de la VES se résume à transporter l'urine du rein à la vessie (figure 50). Cette fonction du transport est altérée au cours de l'obstruction de la VES par des étiologies diverses dont la fibrose rétro-péritonéale.



L'uretère, par son péristaltisme, transporte une certaine quantité d'urine sous la forme d'un bolus. Dans les conditions de diurèse normale, le volume transporté par chaque bolus est de l'ordre de 0,5 ml, à une fréquence de 1 à 2 bolus par minute, soit un débit moyen de 1 ml/mn. La pression urétérale basale reste uniformément basse sur toute la hauteur de la voie excrétrice (moins de 10 cm d'eau) alors que la pression urétérale au passage de l'onde contractile augmente de haut en bas passant de 10 à 15 cm d'eau au tiers supérieur de l'uretère à 25 ou 30 cm d'eau à son tiers inférieur.

**Figure 50 : Fonctionnement de la VES dans les conditions normales [23].**

**a. Transport de l'urine en diurèse normale :**

Le transport de l'urine du calice à la vessie n'est pas régit par la pesanteur. Il est le résultat d'un rapport entre des forces de propulsion et des forces de résistance.

- La force propulsive est la pression endoluminale qui n'est pas uniformément répartie le long de la VES (figure 51). Une onde contractile née des calices, se propage dans le bassinnet puis dans l'uretère. Sa fréquence diminue de haut en bas passant de 6 à 8 contractions par minute dans les cavités pyélo-calicielles, à 1 ou 2 contractions par minute dans l'uretère.

La puissance contractile doit permettre le collapsus des parois, c'est-à-dire vaincre la résistance à la progression du bolus.

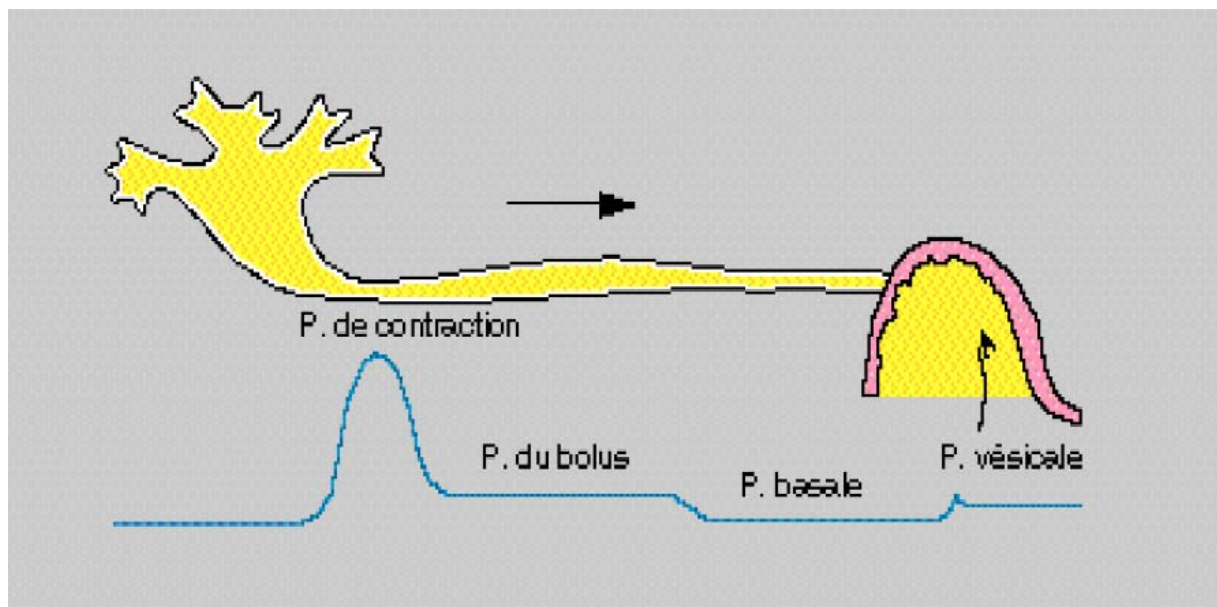
La vitesse de déplacement de l'onde contractile est relativement stable, de l'ordre de 30 cm/s.

- La force de résistance augmente de haut en bas. C'est la signification qu'il faut attribuer à l'augmentation, dans le même sens, de la pression de contraction.

Dans l'uretère, le bolus doit ouvrir la lumière urétérale, puis progresser au prix des pertes de charge par frottement. Les pertes énergétiques dépendent :

- des propriétés viscoélastiques de l'uretère qui sont perdues au cours des inflammations chroniques de la paroi urétérale par FRP ;
- du volume et de la vitesse de déplacement du bolus.

Cette résistance est maximale à la jonction urétéro-vésicale où s'associent des facteurs de résistance urétéraux et vésicaux.



**Figure 51** : Schéma représentant un bolus unique se déplaçant dans l'uretère depuis le bassinet jusqu'à la vessie, ainsi que la distribution correspondante des pressions dans la voie excrétrice [23].

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

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

**b. Les conséquences de l'obstruction urétérale chronique par la FRP [24, 25]:**

L'obstruction chronique peut être complète ou incomplète, uni- ou bilatérale.

Elle conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, à des dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

***b.1. Les conséquences sur la VES :***

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

***b.2. Les conséquences sur le rein :***

➤ Les Lésions anatomiques du parenchyme rénal :

Elles résultent de l'hyperpression secondaire à l'obstruction, et la diminution du débit rénal qui est responsable d'une ischémie principalement de la médullaire.

Sur le plan macroscopique, l'obstruction chronique est responsable de la dilatation des cavités avec émoussement des papilles et amincissement du parenchyme, dont l'épaisseur peut être réduite de moitié à la quatrième semaine.

Sur le plan microscopique, cette obstruction entraîne des lésions des différents constituants d'un néphron. Les glomérules sont longtemps épargnés. Les premières altérations n'apparaissent qu'à la quatrième semaine d'une obstruction complète.

➤ Les Conséquences sur la fonction rénale :

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

- Débit sanguin : l'obstruction urétérale est responsable d'une diminution progressive du débit rénal. Cette diminution est responsable à long terme d'une réduction de la filtration glomérulaire.
- Fonction tubulaire : les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaires sont univoques, portant principalement sur la réabsorption de l'eau, du sodium, et sur l'élimination des acides. L'intensité de leur retentissement sur le milieu intérieur dépend de la filtration glomérulaire en amont.

Après suppression de l'obstruction la récupération fonctionnelle du rein «obstrué » dépend, en premier lieu, de la durée et de la sévérité de l'obstruction. A durée égale, une obstruction partielle est évidemment mieux tolérée qu'une obstruction complète. Mais une obstruction complète levée précocement, laisse moins de séquelles qu'une obstruction partielle levée tardivement.

## II. Épidémiologie :

### 1. Fréquence :

La FRP est une affection rare. Peu d'études épidémiologiques existent qui caractérisent précisément l'incidence et la fréquence de la maladie.

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

Un rapport des Pays Bas suggère une incidence de 0.20 pour 200 000 individus [26].

Dans une étude cas-témoins rétrospective finlandaise, l'incidence était estimée à 1/ 106 habitants et la prévalence à 1.4/ 105 habitants [26].

Plusieurs séries mondiales ont été publiées (tableau II), nous citons; LEPOR qui a rapporté 70 cas de FRP [7], BAKER qui a rapporté 60 cas de fibrose [5], LE GUYADER qui a rapporté 31 cas [6], Desbois qui a rapporté 31 cas [27], Barbalias qui a rapporté 21 cas [28] et enfin DELUCA qui a noté 13 cas de FRP colligés en 12 ans à l'hôpital Torino en Italie [29].

## **2. Terrain :**

### **2.1. Age :**

La FRP survient de façon prédominante dans la 4ème, 5ème et 6ème décade de vie [30], elle est très rare après 70 ans ou avant 20 ans. Toutefois, des cas de FRP ont été décrits chez des enfants [31, 32].

L'âge moyen de découverte est de 53 ans avec des extrêmes allant de 14 à 85 ans (tableau II).

Dans notre série, la moyenne d'âge était estimée à 53 ans, pour des extrêmes allant de 41 ans à 74 ans, avec une prédominance des cas dans la tranche d'âge 40 à 50 ans (tableau II) ce qui concorde avec les données de la littérature.

### **2.2. Sexe :**

La FRP touche le plus souvent l'homme avec une sex-ratio M/F de 3,1/1 (tableau II).

Les résultats de notre étude étaient proches de ceux décrits dans la littérature avec un sex-ratio M/F de 3 (tableau II).

**Tableau I : Données épidémiologiques dans la littérature et dans notre série**

Série	Nombre de patients	Homme	Femme	Sex-ratio	Age moyen	Ages extrêmes
Robertson 1974 [34]	6	5	1	5/1	51.5 ans	38-66 ans
Lepor 1979 [7]	70	52	18	2.8/1	52 ans	-
Baker 1988 [5]	60	45	15	3/1	56 ans	50-70 ans
El Ouakdi 1989 [35]	12	7	5	1.4/1	41 ans	14-63 ans
Le Guyader 1992 [6]	31	22	9	2.4/1	55 ans	40-70 ans
Deluca 1998 [29]	13	11	2	5.5/1	55 ans	44-71 ans
Barbalias 1999 [28]	21	18	3	6/1	56 ans	44-71 ans
Ran Katz 2002 [36]	18	11	7	1.6/1	57.3 ans	36-85 ans
D.Ouertani 2009 [37]	8	5	3	1.7/1	48 ans	-
C.Desbois 2010 [27]	31	23	8	2.9/1	54 ans	24-78 ans
A.S.Brandt 2011 [38]	204	139	65	2.1/1	55 ans	22-81 ans
Gallais Sérézal et Al. 2013 [39]	30	25	5	5/1	55 ans	47-60.3 ans
Notre série	20	15	5	3/1	53 ans	41-74 ans

### III. Pathogénie :

La pathogénie de la fibrose rétropéritonéale n'est pas totalement élucidée. Plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer l'évolution de ce processus de la maladie. Malheureusement il n'y a aucun modèle animal qui a été développé pour étudier davantage cette maladie, rendant ainsi la compréhension de la pathogénèse difficile [40, 41].

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

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

## 1. La fibrose rétropéritonéale idiopathique:

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

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

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

Ormond avait rapporté que les vaisseaux para aortiques dans deux de ses patients ressemblait à la vascularite observée dans la périartérite noueuse [12, 43].

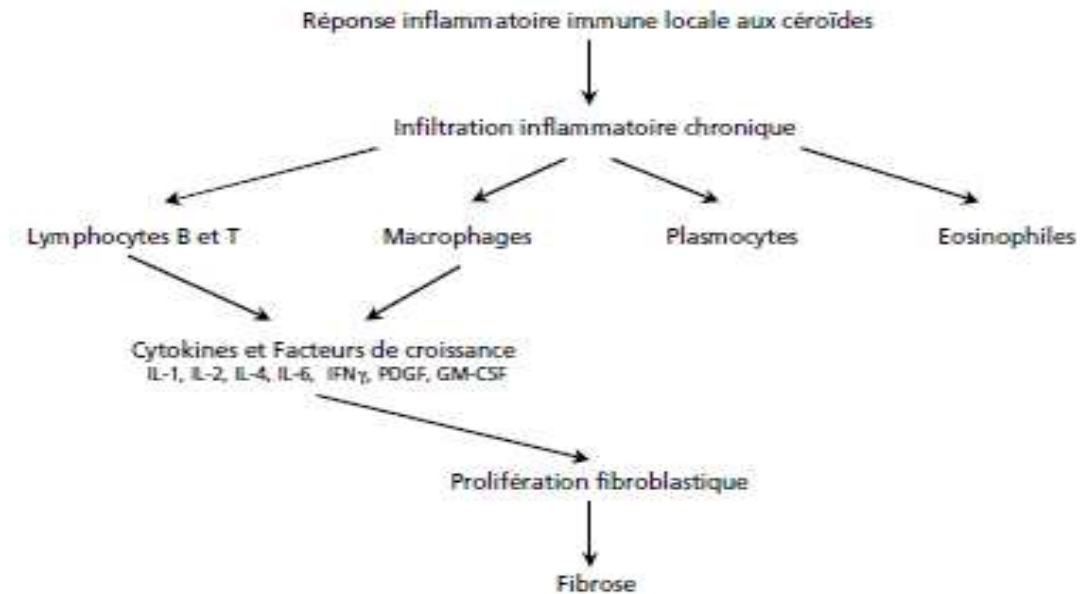
D'autres travaux ont également rapporté des cas de patients présentant à la fois la FPR associée à une maladie auto-immune telles que l'arthrite inflammatoire, la spondylarthrite ankylosante, le lupus érythémateux disséminé, et la vascularite associée aux ANCA [33, 44, 45].

Moroni et ses collègues en utilisant la cytométrie en flux, ont rapporté que les patients atteints de la FPR, présentaient une augmentation dans le nombre de cellules endothéliales circulantes. Le nombre de ces cellules endothéliales circulantes revient à la normale après un traitement immunosuppresseur [46].

Une autre étude menée par Martorana et son groupe, a montré la présence de l'allèle HLA DRB1 \* 03 chez les patients atteints du FPR. Cet allèle est également présent en grand nombre dans d'autres maladies auto-immunes, à savoir le diabète de type 1, la myasthénie et le lupus érythémateux disséminé (LED) [47].

D'autres études ont montré la présence de divers autres anticorps chez les patients porteurs de la FRP [48].

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



**Figure 52** : Schéma de l'hypothèse immunitaire

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

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

L'épidémiologie révèle que la fibrose rétropéritonéale est le plus souvent associée à des lésions artérielles athéromateuses et survient principalement sur des terrains cardiovasculaires à risque [49, 50].

Déjà en 1972, la possibilité d'une liaison entre la fibrose et la plaque d'athérome était évoquée [50]. Depuis, les études de nécropsie et surtout les coupes scannographiques ont montré que cette fibrose survenait, quasi exclusivement aux endroits où la paroi artérielle, en général l'aorte, était le siège d'une lésion athéromateuse sévère avec rétrécissement ou fissuration de la média artérielle [49, 51].

Il est bien démontré que l'athérosclérose est le résultat d'une réaction inflammatoire au sein de la paroi artérielle, qui s'est « emballée » [52]. En effet, on peut observer la présence de cellules inflammatoires au niveau de l'intima de la paroi artérielle à tous les stades de l'athérogénèse. L'étude immunohistochimique de cette paroi montre la présence de macrophages et de lymphocytes B et T au sein de l'intima. Le cytoplasme de ces macrophages contient de nombreuses inclusions lipidiques, issues de la phagocytose des céroïdes qui en s'accumulant, transforment les macrophages en cellules spumeuses [52].

Quand les lésions sont plus avancées et que la média est lésée ou amincie, la réaction inflammatoire s'étend jusqu'à l'adventice voire au-delà [53].

De plus, des anticorps de type IgG, dirigés contre les céroïdes, ont été retrouvés dans le tissu péri-aortique mais aussi dans la circulation générale. La fibrose péri-aortique anévrysmale serait donc une réaction immune locale médiée par des IgG induites par le passage des céroïdes dans le tissu péri-aortique, à la faveur de la fragilisation de la média par les lésions anévrysmales [52, 53, 54].

Or le même type de lésions a été mis en évidence par Parums sur des biopsies de fibroses rétropéritonéales idiopathiques [55].

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

Les céroïdes de la plaque d'athérome apparaissent comme l'antigène endogène qui déclenche une réaction immuno-allergique lorsqu'il fait irruption dans le tissu péri-aortique. Ainsi, après la phagocytose, la libération de substances chimiotactiques entraîne un afflux de lymphocytes, et surtout de monocytes macrophages qui vont proliférer et se différencier sécrétant des fibres de collagène [56, 57].

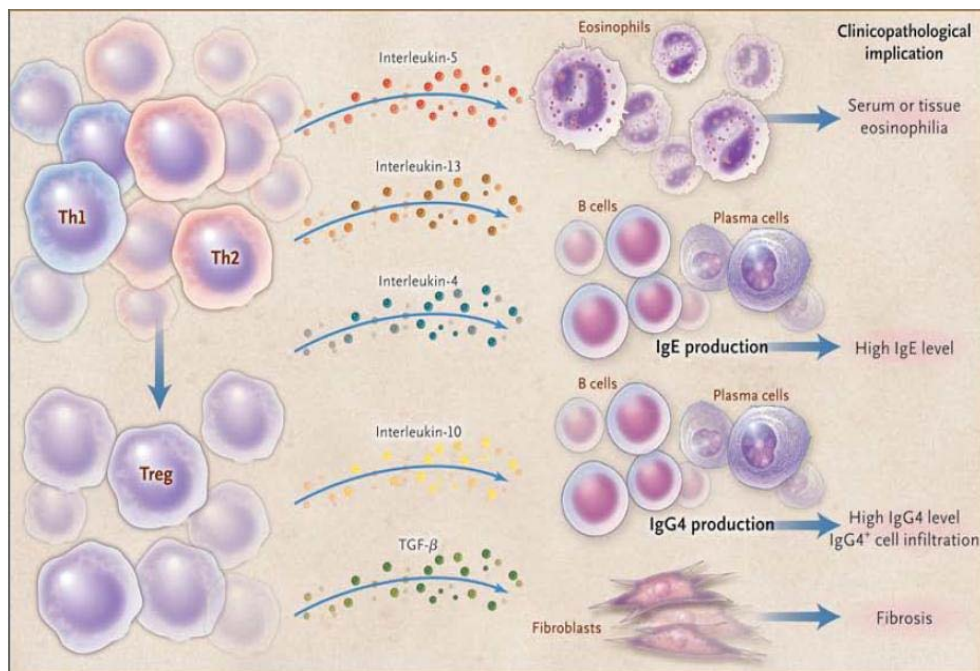
Dans notre étude, un patient avait des antécédents de maladie athéromateuse, soit (5%).

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

Le modèle de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 repose sur la présence de plasmocytes à IgG4 dans les prélèvements histologiques de fibrose [58].

Une nouvelle fois, on retrouve une association entre la FRP et d'autres maladies avec excès d'IgG4, comme la thyroïdite de Riedel, les pancréatites autoimmunes et les pseudo-tumeurs inflammatoires rétro-orbitaires. Habituellement, les IgG4 sont la sous-classe d'IgG la moins représentée (<5%). Elles ne peuvent activer le complément, ni former de complexe immun, mais ont une activité anti-inflammatoire [59].

L'IgG4 est dépendant d'une réponse dite T helper 2 (Th2), par analogie la FRP pourrait être considérée comme étant une réponse Th2[59, 60] (figure 53).



**Figure 53 :** la réaction immunitaire impliquant les Th2 aboutissant à la formation de la fibrose

Dans notre série, 2 patients avaient des antécédents de thyroïdite de Riedel, soit (10%).

### 1.4. Le modèle génétique :

Hatsiopoulou [61] a décrit l'existence d'une FRP dans une fratrie de deux hommes. Cette observation, qui montre l'existence d'une FRP familiale, autorise à penser qu'un facteur

génétique pourrait être impliqué dans la genèse de la FRP. Plusieurs cas de FRP ont été observés chez des patients HLA B27 sans spondylarthrite (SPA). L'association de FRP avec une SPA est très rare, neuf cas seulement sont retrouvés dans la littérature [62, 63]. La SPA étant liée au phénotype HLA B27, les auteurs ont recherché la possibilité d'une prédisposition génétique liée à ce phénotype [62, 64].

Sur ce sujet, plusieurs études contradictoires, il existe d'ailleurs des cas de FRP associés à des spondylarthrites HLA B27 négatives. De plus, la fréquence exacte de l'antigène HLA B27 au cours des fibroses systémiques n'est pas connue [65].

A ce jour, aucun phénotype particulier n'a fait la preuve de sa responsabilité dans une prédisposition à la fibrose rétropéritonéale [63].

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

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

## **2. La fibrose rétropéritonéale secondaire :**

La fibrose rétropéritonéale secondaire est provoquée par un large éventail de facteurs étiologiques [66, 67, 68, 69, 70].

### **2.1. Les médicaments :**

La cause la plus fréquente est l'utilisation de certains médicaments, qui comprennent principalement les dérivés de l'ergot de seigle (le méthysergide, l'ergotamine), mais également les agonistes dopaminergiques, (le pergolide, méthyldopa), les betas bloquants, l'hydralazine et certains analgésiques [43, 69, 71, 72].

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

Le mécanisme physiopathologique demeure mal connu, mais il semble que le méthysergide agit comme un antagoniste sérotoninergique augmentant ainsi la sérotonine endogène par levée de rétrocontrôle. Néanmoins, la théorie la plus admise est immunologique, le méthysergide agirait comme une haptène déclenchant une réaction d'hypersensibilité ou une réaction auto-immune à l'origine de la FRP [68].

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

### **2.2. Les FRP péri- anévrysmales :**

La physiopathologie des fibroses périanevrysmales est mal connue. Certains en font une réaction immuno-allergique aux composants de la plaque d'athérome ou au thrombus endoluminal [74,75] ; pour d'autres, le rôle irritatif de l'anévrysme n'est pas négligeable [76,77]. Enfin, l'hypothèse d'une réaction secondaire à une extravasation même minime de sang autour de l'anévrysme n'est pas retenue, car il n'a pas été trouvé d'hémosidérine dans les prélèvements histologiques.

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

### **2.3. Le cancer :**

La fibrose rétropéritonéale peut être le résultat d'une réaction inflammatoire expansive en réponse à la présence de cellules malignes au niveau de l'espace rétropéritonéal. Ces cellules sont principalement secondaires au carcinome de la prostate, du sein, et du côlon, ainsi qu'au cancer du col utérin [78].

La réaction fibreuse est d'intensité variable. Le diagnostic anatomopathologique est parfois difficile parce que la fibrose peut masquer les cellules néoplasiques, en particulier lorsque le cancer primitif n'est pas connu. Dans ces cas, la FRP peut être prise pour une fibrose idiopathique [78,79].

Les tumeurs carcinoïdes peuvent induire une fibrose rétropéritonéale sans métastases au rétropéritoine, probablement à travers la sérotonine ou par la libération de facteurs de croissance. En effet, par son mécanisme de vasoconstriction prolongée avec des exsudats riches en protéines qui en découlent dans l'espace extravasculaire, la sérotonine semble être à l'origine de la fibrose de ces espaces extravasculaires dont fait partie l'espace rétropéritonéal [78].

Dans notre étude, figure un cas de FRP néoplasique secondaire à une tumeur gastrique chez un patient déjà traité pour cancer colique.

#### **2.4. Les infections :**

Lorsqu'elle est secondaire à des infections, la fibrose rétropéritonéale est habituellement causée par la propagation locale d'une infection contiguë comme par exemple, la colonne vertébrale ou paravertébrale et l'abcès chez les patients atteints de tuberculose [80]. En effet, à partir du foyer infectieux se produirait une lymphangite des canaux para aortiques avec exsudations riches en protéines aboutissant à une FRP.

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

#### **2.5. L'irradiation :**

La radiothérapie peut également entraîner une fibrose rétropéritonéale à cause des effets sclérosants des rayonnements ; dans de tels cas, la fibrose rétropéritonéale est généralement limitée à la région cible [66].

Le mécanisme physiopathologique exact reste encore mal connu. Cependant, il a été démontré que l'irradiation des tissus conduit à la différenciation prématurée des fibroblastes, ce qui se traduit par une augmentation de la production du collagène [81].

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

#### **2.6. Autres :**

Ce sont les cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à :

- L'exposition à l'amiante [82,83]. Dans la littérature les auteurs suggèrent que le mécanisme physiopathologique est compatible avec une pathologie de nature

asbestosique : d'une part il a été retrouvé des fibres d'amiante dans les tissus péritonéaux et mésentériques; d'autre part, expérimentalement, les fibres d'amiante entraînent des fibroses dans le péritoine. Enfin, chez l'homme le transfert des fibres des poumons vers les sites extra-pulmonaires par voie lymphatique a été décrit [26].

- Les traumatismes en particulier de l'uretère [1].
- La chirurgie abdominale ou rétropéritonéale.

Six de nos malades, avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou rétropéritonéale.

#### **IV. Clinique:**

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

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

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

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

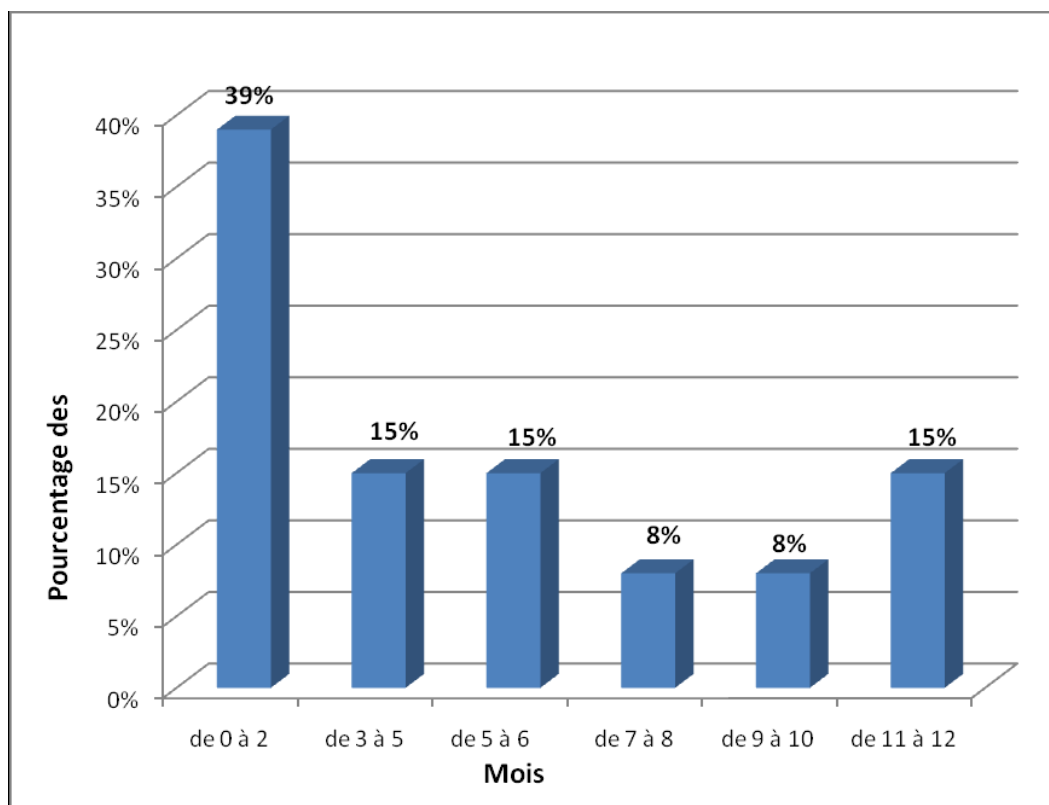
##### **1. Délai diagnostique :**

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

Dans l'étude de DELUCA et TERRONE [29] (figure 54), le diagnostic est posé avant 02 mois chez 39% des patients et avant 06 mois chez 61 % des patients.

Dans la série de LEPOR et WALSH [7], le diagnostic est fait avant 02 mois chez 36% des patients et avant 06 mois chez 81 % des patients.

Chez BAKER [5], le diagnostic est posé avant 03 mois dans plus de 90 % des cas.



**Figure 54:** Délai diagnostique de la FRP dans la série de Deluca et Terrone.

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

## **2. L 'interrogatoire :**

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

Ainsi, on doit rechercher :

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

Dans notre série, parmi nos 20 malades :

- 8 étaient tabagiques, soit (40%).
- 7 étaient hypertendus, soit (35%).
- 7 étaient sous inhibiteurs calciques, soit (35%).
- 6 avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou rétropéritonéale, soit (30%).
- 3 avaient des antécédents de coliques néphrétiques à répétition, soit (15%).
- 2 avaient un antécédent de thyroïdite de Riedel, soit (10%).
- 2 étaient diabétiques, soit (10%)
- 1 avait un antécédent de maladie athéromateuse, soit (5%)
- 1 avait un antécédent de néoplasie, soit (5%)
- 5 n'avaient pas d'antécédents pathologiques particuliers, soit (25%).

### **3. Les signes fonctionnels [2,4,5,7,13,27,29,39,40,84,85,86,87,88] :**

#### **3.1. Les signes généraux :**

L'altération de l'état général est un symptôme fréquemment observé dans la fibrose rétro-péritonéale [2,4,5].

On peut retrouver aussi un amaigrissement dans 15 à 39 % des cas, une anorexie et parfois un fébricule dans 10 à 19 % des cas [5,89,90,91].

Dans notre série, l'altération de l'état général est retrouvée chez 8 patients, soit (40%) et la fièvre chez 3 patients, soit (15%) ce qui est compatible avec les données rapportées dans la littérature.

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

La douleur représente le symptôme inaugural le plus fréquent, elle est retrouvée dans 80% des cas [89].

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

Au stade d'obstruction urétérale, la douleur peut se manifester par des coliques néphrétiques [5].

Toutefois, elle est en général de type inflammatoire à type de pesanteur lombaire, avec irradiation vers la paroi abdominale antérieure ou la région inguinoscrotale [89].

Dans une série incluant 204 patients [38]:

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

Dans notre série, la douleur était présente chez dix-huit patients, soit (90%) ; elle était le plus souvent à type de lombalgies (tableau III).

**Tableau III : Les différentes localisations de la douleur dans notre série**

Topographie de la douleur	Nombre de patients	Pourcentage
Lombaire	12	66 %
Abdominale	3	17 %
Au niveau du flanc	2	11 %
Au niveau de la racine des cuisses	1	6 %

**3.3. Les Signes urologiques :**

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

**a. L'anurie :**

L'anurie peut être révélatrice de la FRP dans 10% des cas [89]. Elle est habituellement brutale, sans rapport avec l'étendue de la fibrose [92]. Cette obstruction semble être plus liée à l'œdème qu'à la fibrose elle-même, puisqu'elle disparaît précocement après la mise en route d'une corticothérapie. Elle est parfois intermittente définissant alors l'anurie à éclipse caractéristique de la FRP.

Dans notre série, deux cas d'anurie ont été rapportés, soit (10%). Nos résultats restent très proches de ceux décrits dans la littérature.

**b. L'hématurie macroscopique :**

L'hématurie macroscopique est secondaire à une hypertension veineuse lorsque la fibrose comprime la veine rénale, surtout gauche qui est plus longue [88].

Elle est présente dans 0 à 25% des cas [4,88].

Dans notre série, un seul cas d'hématurie macroscopique a été rapporté, soit (5%).

**c. Autres :**

- Le syndrome polyuro-polydipsique (diabète insipide) peut révéler une FRP [86].
- Les brûlures mictionnelles et la pollakiurie sont généralement secondaires à l'infection urinaire elle-même favorisée par l'oligurie [87].

Dans une série de 77 patients : 2 patients avaient présentés une dysurie et 1 patient avait présenté un syndrome polyuro-polydipsique [90].

- L'hydrocèle

Dans notre série, Cinq malades avaient rapporté une notion de dysurie, soit (25%) et quatre la notion de pollakiurie, soit (20%).

#### **3.4. Les signes digestifs :**

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

Les signes rapportés sont surtout fonctionnels à type de nausées, pyrosis et vomissements, avec parfois sensation de mauvais goût dans la bouche. Ces signes sont liés à l'hyperurémie de l'insuffisance rénale [5,29].

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

Les troubles du transit à type de coliques, de constipation peuvent se rencontrer dans le cadre d'une ischémie mésentérique (par compression de l'artère mésentérique inférieure) ou d'une extension de la fibrose au rectum, et de façon exceptionnelle au péritoine [49].

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

#### **3.5. Autres manifestations :**

D'autres manifestations cliniques extrêmement polymorphes sont possibles. Citons par exemple chez l'homme un priapisme, une anéjaculation par compression des fibres sympathiques péri-aortiques ou encore une dysfonction érectile avec diminution de la Libido [87].

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

De plus l'extension médiastinale de la fibrose peut se traduire cliniquement par un

syndrome cave supérieur, une compression trachéo-bronchique, une obstruction œsophagienne, des épanchements pleuraux ou une insuffisance cardiaque. Un déficit moteur par compression nerveuse crurale a été également rapporté dans la littérature[87,88,89].

Ces symptômes n'étaient pas fréquents dans notre série. Une seule patiente avait un ictère associé à une hypertension portale dans le cadre d'une fibrose systémique.

#### **4. Les signes physiques [4,5,7,13,29,38,40,84,85,86,87,88]:**

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

La palpation des aires ganglionnaires doit être systématique.

##### **4.1. Les signes veineux :**

La compression de la veine cave inférieure est généralement peu symptomatique, du fait du développement rapide d'une circulation collatérale de suppléance. Toutefois la présentation clinique n'est pas spécifique [94].

Les signes veineux sont à type de :

- thrombophlébites des membres ;
- oedèmes ou varices des membres inférieurs ;
- hydrocèle chez l'homme ;
- parfois des poussées hémorroïdaires

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

Dans notre série, cinq de nos patients avaient des signes veineux répartis comme suit : un seul cas de thrombophlébite du membre inférieur, un cas d'hydrocèle et trois cas d'oedèmes des membres inférieurs.

#### **4.2. Les signes artériels :**

Les signes artériels sont représentés par :

- L'hypertension artérielle (HTA) : elle est présente selon les séries dans 17 à 50% des cas [13]. Elle peut être une manifestation révélatrice de la maladie, soit par compression de l'artère rénale, soit consécutive à l'insuffisance rénale. Elle disparaît dans 50% des cas après levée de l'obstruction urétérale (normalisation de la fonction rénale) ou de la sténose des artères rénales.
- Les claudications intermittentes des membres inférieurs : présentes dans environ 3% des cas par engainement des artères iliaques, au maximum, on observe une ischémie du pied [91].
- Une diminution des pouls périphériques.

Dans notre série, six patients, soit (30%) avaient présentés une HTA, et un patient soit (5%) avait une diminution des pouls périphériques.

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

**Tableau IV : Présentation clinique de la fibrose rétro-péritonéale**

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

**Tableau V : Les signes cliniques de la FRP dans notre série et dans la littérature**

Etude clinique	Lepor 1979 [7]	Baker 1988 [5]	Le Guyader 1992 [6]	Deluca 1998 [29]	Vivas 2000 [90]	Kaaroud 2005 [88]	Garroustre 2012 [84]	Lugosi 2013 [85]	Notre série
Nombre de patients	70	60	31	13	30	15	14	18	20
Douleurs	81%	68%	71%	85%	100%	100%	78.5%	93%	90%
Amaigrissement	39%	38%	29%	15%	-----	60%	42.8%	55.5%	40%
Oligo-anurie	10%	16%	19%	15%	-----	6.7%	-----	66.6%	10%
Hématurie	-----	2%	-----	-----	3%	-----	-----	-----	5%
Hypertension artérielle	47%	-----	45%	31%	-----	33%	-----	-----	30%
Oedemes des membres inférieurs	9%	10%	32%	15%	-----	6.7%	21.4%	16.6%	15%

**En conclusion :** La symptomatologie clinique de la FRP peut être riche et variée, mais non spécifique égarant d'ailleurs bien souvent le diagnostic. L'examen est en général pauvre.

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

## V. Biologie :

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

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

Le syndrome inflammatoire apparait isolé avant que l'obstruction urétérale et l'insuffisance rénale n'aient de répercussion biologique [1,13, 89].

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

## 1. Le syndrome inflammatoire biologique :

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

C'est un bon marqueur de l'inflammation.

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

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

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

**Tableau VI: Résultats de la VS dans notre série par rapport aux données de la littérature**

	Deluca [29]	Barbalias [28]	Declercq [93]	Baker [5]	Lepor [7]	Notre série
Nombre de patients	13	21	15	60	70	<i>20</i>
Nombre de VS réalisé	13	21	10	44	17	<i>9</i>
VS>30mm (1 <sup>ère</sup> heure)	100%	48%	90%	84%	94%	<i>100</i>

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

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

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

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

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

Dans notre série, dix-sept patients avaient bénéficié d'un dosage de la CRP, soit (85%), et avaient tous une CRP augmentée avec une valeur moyenne de 52,66 mm la 1<sup>ère</sup> heure pour des extrêmes allant de 20 mg/l à 120mg/l.

Nos résultats restent très proches de ceux de la littérature.

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

Elle révèle une anémie inflammatoire souvent modérée. Elle est présente dans 46 à 67% des cas, et est la conséquence d'une carence martiale [28,29]. En effet, le syndrome inflammatoire provoque une baisse du relargage de fer des macrophages, et une baisse de la réabsorption de ce dernier au niveau des entérocytes. Ainsi, le fer disponible pour l'érythropoïèse baisse provoquant l'anémie.

L'anémie dans les FRP est aggravée dans les stades tardifs par l'insuffisance rénale chronique et peut s'accompagner d'une hyperleucocytose [28,29].

Dans notre série, cinq patients, soit (25%) avaient une anémie inflammatoire. Néanmoins Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaires neutrophiles (PNN) a été notée dans 4 cas, soit (20%), avec une moyenne de 13453 éléments/mm<sup>3</sup> et une thrombopénie a été retrouvée chez un malade.

### **1.4. L'électrophorèse des protéines sériques :**

Elle montre une hyper alpha 2 globuline (protéine sérique intervenant essentiellement dans les réactions inflammatoires) et une hypergammaglobulinémie avec parfois une inversion du rapport albumine/globuline [28,29,89,93].

Il est possible d'observer une hypergammaglobulinémie avec individualisation d'une immunoglobuline monoclonale [89].

L'EPP a été réalisé chez 4 patients (20%), et avait objectivé une légère hyperbêta 1 globulinémie dans 1 cas, un profil normal dans 2 cas et 1 profil atypique dans 1 cas.

## **2. La fonction rénale :**

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

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

L'altération de la fonction rénale biologique est retrouvée dans 62% à 92% des cas [7,29].

La présence d'une protéinurie ou d'une hématurie microscopique est plus rare, néanmoins, elle doit faire rechercher une thrombose par compression de la veine rénale par la plaque de fibrose [29].

L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) révèle une pyurie asymptomatique dans plus de 6% des cas [13,89].

Dans notre série, une insuffisance rénale a été retrouvée chez quinze de nos patients, soit (75%) avec une moyenne de la créatininémie de 37,14mg/l pour des extrêmes allant de 9 mg/l à 73,81 mg/l. De plus quatre cas de protéinurie ont été notés, soit (20%), deux cas avaient un ECBU positif, soit (10%). Aussi, une hyperkaliémie a été retrouvée chez trois malade, soit (15%).

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

## **3. Autres Explorations biologiques:**

Des marqueurs d'auto-immunité sont fréquemment retrouvés, notamment les anticorps Anti-nucléaires (AAN) (60%), ou encore des facteurs rhumatoïdes, des anticorps anti-muscle lisse et des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [1]. Cependant leur incidence est mal évaluée et leur implication thérapeutique est discutée.

Compte tenu de la présence fréquente de thyroïdite auto-immune avec la FRP, certains auteurs recommandent la recherche d'anticorps dirigés contre la thyroïde et la thyroglobuline [1].

La présence d'AG d'histocompatibilité type HLA B27 et un test de Coombs positif ont été décrits [89].

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

- Dans notre série, Un dosage du taux d'antigène carcino-embryonnaire (ACE) a été réalisé chez un seul patient et est revenu normal
- La recherche des anticorps antinucléaires (ANA) a été faite chez un seul malade et a été positive.
- La recherche des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) a été réalisée chez un seul malade et a été positive.

## **VI. Imagerie :**

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

L'imagerie occupe une place clé dans la démarche diagnostique de la FRP, et va permettre de mettre en évidence la plaque, d'évaluer son extension et son retentissement rénal et vasculaire, et enfin d'orienter les biopsies pour le diagnostic positif.

### **1. L'échographie abdominale [9]:**

C'est la technique la moins invasive et la plus simple pour évoquer le diagnostic. C'est généralement le premier examen demandé devant une insuffisance rénale obstructive, du fait de son caractère anodin et de sa facilité d'utilisation [89,99].

Elle permet de visualiser la dilatation des voies excrétrices et de juger de l'état du parenchyme rénal. Parfois elle permet de retrouver la plaque de fibrose, qui apparaît sous forme d'une masse hypoéchogène, homogène, aux contours réguliers ou irréguliers, s'étendant en nappes

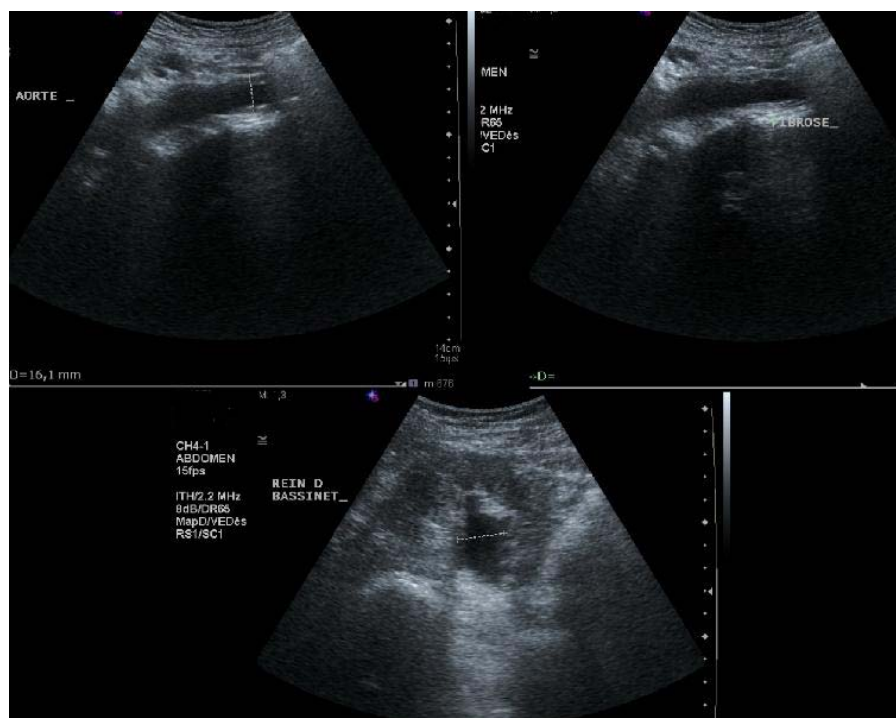
autour de l'aorte et de la VCI sur une hauteur variable, généralement jusqu'à la bifurcation aortique. La VCI apparait souvent laminée, ou parfois elle est non identifiable (figure 55).

L'échographie permet aussi d'explorer la cavité abdominale à la recherche d'un anévrisme abdominale ou des adénopathies lombo-aortiques, et de guider les ponctions biopsiques et les néphrostomies percutanées (figure 56).

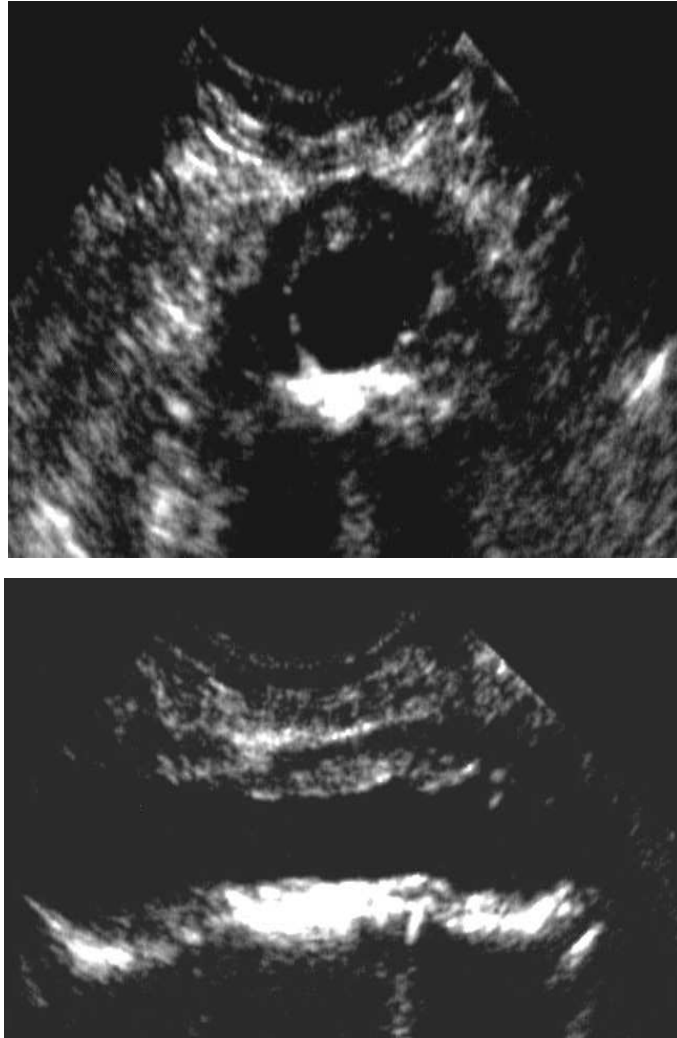
Néanmoins, l'échographie présente des limites, à savoir :

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

Dans notre série l'échographie abdominale a été réalisée chez 17 de nos patients, soit (85%). Cet examen avait retrouvé une urétérohydronéphrose (UHN) dans 16 cas, dont 11 cas de bilatéralité et 5 cas d'unilatéralité. Cependant, la présence d'une masse rétropéritonéale hypoéchogène entourant l'aorte et la veine cave inférieure n'était retrouvée que dans 3 cas, soit (15%).



**Figure 55** :Aspect échographique de la fibrose rétropéritonéale : halo périaortique très hypoéchogène, associée à une dilatation des cavités rénales [96]



**Figure 56 :** Coupe échographique transversale et longitudinale montrant un anévrisme de l'aorte abdominale entouré d'une plaque de FRP.

## **2. La Tomodensitométrie (TDM) [9, 13, 49, 68, 93,97]:**

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

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

Récemment, une classification de la fibrose a été proposée selon son extension (tableauVII) [98].

**2.1. Principe et technique [9] :**

La tomodensitométrie est une technique d'imagerie médicale qui consiste à mesurer l'absorption des rayons X par les tissus, pour permettre la reconstruction des images en 2D ou 3D des structures anatomiques.

L'examen comporte des coupes sans injection de produit de contraste iodé, étudiant ainsi l'ensemble du rétropéritoine depuis les reins aux sacro-iliaques et d'autres coupes après injection de produit de contraste centrée sur la zone pathologique.

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

**2.2. Résultats :**

La plaque de fibrose apparaît typiquement comme une masse en situation pré rachidienne, localisée en avant des gros vaisseaux et principalement l'aorte, de densité tissulaire, à limite antérieure nette, rectiligne ou convexe. Elle englobe les faces latérales des gros vaisseaux dont elle efface les contours (figure 57) [9]



**Figure 57 :**Coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétropéritonéale étendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères.

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

La plaque fibreuse est en général centrée en L4–L5–S1 mais peut s'étendre en haut vers les pédicules rénaux et en bas vers le promontoire. Elle émet fréquemment des prolongements opaques linéaires, latéralement vers les uretères ou en haut le long du fascia pararénal antérieur en l'épaississant (figure 58). Elle peut aussi envelopper les reins [9,68].

Après injection du produit de contraste iodé, le degré de rehaussement permet d'apprécier le stade évolutif de la plaque, ainsi une augmentation importante de la densité de la plaque traduit le caractère inflammatoire du processus fibreux [68]. L'injection de produit de contraste permet également l'opacification des gros vaisseaux. L'aorte reste toujours identifiable, sa paroi est souvent épaissie, athéromateuse et calcifiée. La VCI est souvent mal visualisée au sein de la plaque; elle est parfois thrombosée en amont et/ou en aval de la plaque [9,68].

La TDM joue un rôle important dans le diagnostic des FRP péri anévrysmes, en appréciant les différents caractères morphologiques, ainsi que le retentissement sur le rein. Dans la plupart des cas, la plaque fibreuse se présente comme une plage de densité tissulaire, homogène, bordant l'aorte (principalement ses faces antérieures et latérales) avec des bords réguliers ou irréguliers, et une épaisseur variable en rapport avec l'oblitération des vaisseaux de l'espace rétropéritonéal. Après injection de produit de contraste, la plaque se rehausse de façon variable en fonction de son caractère inflammatoire ou non. Il est très important de préciser l'existence d'un tel processus inflammatoire périanevrysmal, car ces derniers, en raison de leurs adhérences avec les structures adjacentes à la plaque fibreuse, présentent une mortalité opératoire plus importante et nécessitent une technique chirurgicale plus spécialisée. Certains auteurs préconisent une corticothérapie préopératoire pour diminuer la composante inflammatoire, et faciliter la dissection chirurgicale pour réduire les risques postopératoires [9,68].

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



**Figure 58** : Coupe scannographique montrant une masse tissulaire rétro-péritonéale en avant du corps vertébral de L5 responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

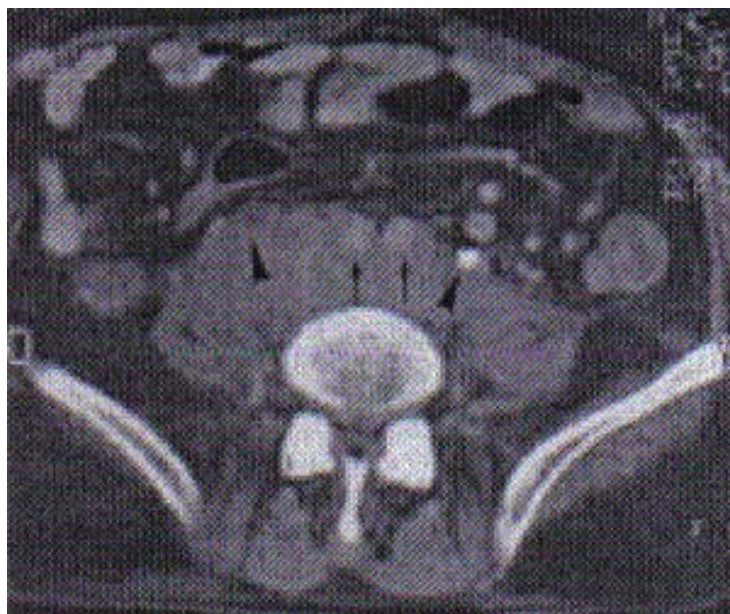
La TDM permet aussi de rechercher une néoplasie intra abdominale ou rétro-péritonéale, et des adénopathies lombo-aortiques orientant vers le diagnostic de fibrose rétro-péritonéale maligne (FRPM) (figure 59). Cependant, d'autres particularités peuvent faire évoquer la FRPM à savoir la topographie basse de la fibrose et le refoulement antérieur des gros vaisseaux rétro-péritonéaux [100].

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

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

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

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



**Figure 59:** Aspect scannographique d'une fibrose rétropéritonéale maligne se présentant sous forme de nappe, de densité tissulaire prévertébrale, homogène, bien limitée avec refoulement antérieur des artères iliaques [9].

**Tableau VII: Classification radiologique de l'extension de la fibrose rétropéritonéale en TDM ou IRM d'après Scheel et al. [98]**

Classe	Degré d'extension
Classe I	Fibrose de densité tissulaire entourant l'aorte sous rénale 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 d'une ou deux uretères.
Classe IV	Extension de la fibrose incluant le hile rénal avec compression de l'artère rénal et/ou de la veine rénale.

### 2.3. Limites [9,68] :

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

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

Dans notre étude, il y avait des patients qui ont été admis dans un état d'insuffisance rénale, on avait réalisé la TDM sans injection de produit de contraste, chez eux. Le diagnostic

positif chez ces patients a été établi, plus tard, en se basant sur les autres éléments : cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques.

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

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez tous nos patients. Elle nous a permis, non seulement, d'établir le diagnostic positif de la FRP, mais aussi d'assurer une surveillance après traitement.

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

Les lésions de fibrose ont été classées selon la classification de Scheel. Elles se répartissaient de la façon suivante :

- Classe *I* pour 2 malades soit (10 %).
- Classe *II* pour 3 malades soit (15%).
- Classe *III* pour 15 malades soit (75%).
- Aucune classe *IV*.

### **3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) [9,13,49,101] :**

C'est une technique radiologique non invasive, sans effets secondaires connus et très avantageuse par rapport au scanner par : l'absence d'irradiation, la visualisation des vaisseaux sans injection de produit de contraste en cas de contre-indication à ce dernier, mais aussi par sa possibilité d'obtenir des coupes dans les différents plans permettant ainsi la visualisation tridimensionnelle de la plaque et ses rapports ( figure 60) [9].

La résonance magnétique nucléaire est une technique en développement depuis une cinquantaine d'années. Le phénomène physique a été conceptualisé en 1946 par Bloch et Purcell, prix Nobel de physique en 1952.

Les premiers développements en Imagerie par Résonance Magnétique datent des années 1973. Les premières images chez l'homme ont été réalisées en 1979. Aujourd'hui, après tant d'années d'évolution, l'IRM est devenue une technique majeure de l'imagerie médicale moderne.

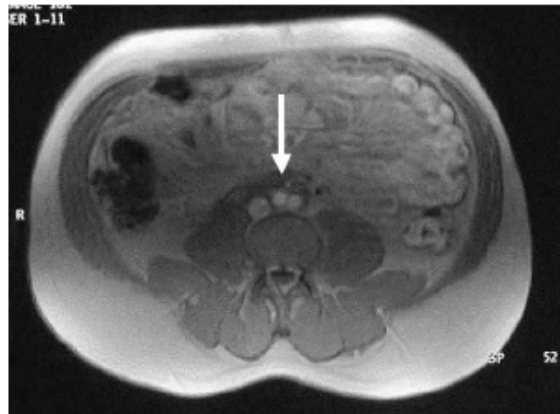
### **3.1. Principe et technique :**

L'IRM est une technique basée sur l'observation de la résonance magnétique nucléaire (RMN) des protons de l'eau. En effet, l'eau constitue environ 70% du corps humain et le proton H est naturellement abondant et très sensible en RMN [9,101].

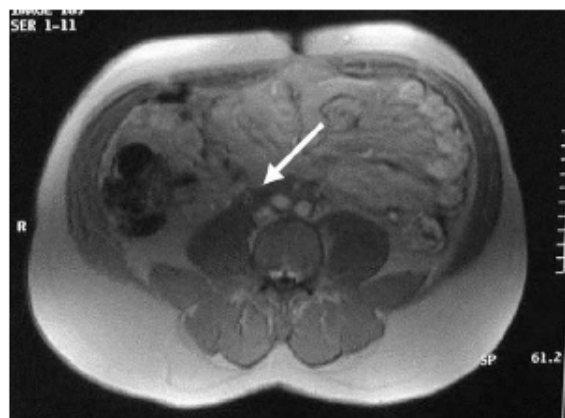
L'intensité du signal observé va donc dépendre de la concentration en eau, mais aussi du temps de relaxation des spins nucléaires. Ainsi on pourra obtenir une image de la répartition en eau dans le corps du patient.

Le rôle des agents de contraste va être de diminuer ce temps de relaxation afin d'augmenter l'intensité des signaux.

On utilise les séquences de spin écho pondérée en T1 avec un temps d'écho (TE) de 20 ms et un temps de relaxation (TR) de 420 à 950 ms ; et en T2 avec un TE de 100ms environ et un TR de 2000 à 2200ms.



Séquence T1 : Plaque de fibrose rétro-péritonéale au niveau de la bifurcation aortique.



Séquence T2 : Plaque de la fibrose rétro-péritonéale au niveau de la bifurcation aortique et autour de l'uretère droit.

**Figure 60 : Imagerie par résonance magnétique**

On peut réaliser également des séquences spéciales (séquences de flux), des coupes fines, des coupes axiales, coronales et sagittales [9].

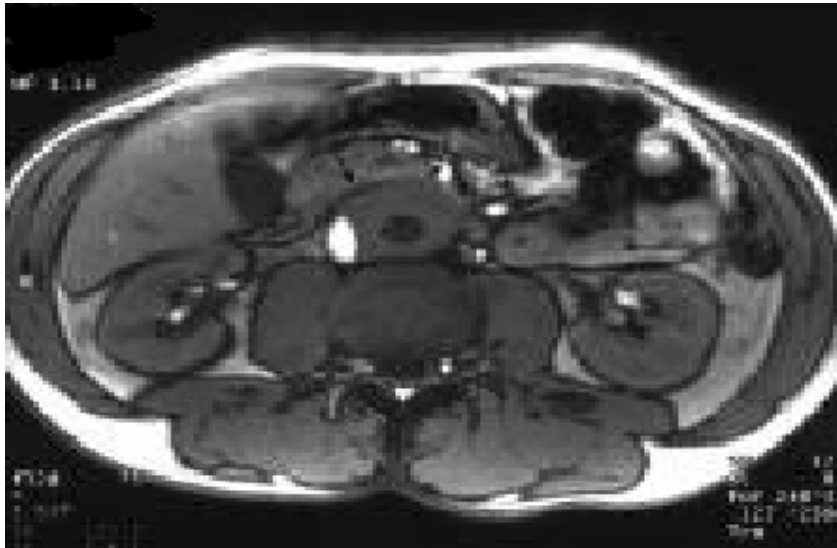
**3.2. Résultats :**

L'IRM permet de faire la distinction entre une fibrose inflammatoire "active" et une fibrose mature "ancienne" (figure 61).

- Les FRPB récente avec une importante activité inflammatoire présentent un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et un hypersignal en séquences pondérées en T2 [103].
- Les FRPB matures ou celles traitées par corticothérapie présentent un hyposignal en séquences pondérées en T2 [103].

En revanche, il est difficile de distinguer une FRPB inflammatoire d'une FRPM. En effet, dans les deux cas, il existe un rehaussement après injection de gadolinium et un hypersignal en T2 (figure 62). Comme en TDM, ce rehaussement prédomine en périphérie [101,102,104].

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



**Figure 61** : Fibrose rétro-péritonéale bénigne, aspect en IRM. Coupe axiale en séquence T1.



**Figure 62** : Imagerie abdominale par résonance magnétique pondérée en T1 rehaussée par injection de sel de gadolinium d'une FRP avec une gaine fibreuse périvasculaire



**Figure63:**Uro-IRM montrant une fibrose rétro-péritonéale avec compression des tiers moyens de l'uretère gauche.

Dans notre série, trois patients avaient bénéficié d'une IRM, soit (15%)

#### **4. L'urographie intraveineuse (UIV) :**

L'UIV a été depuis longtemps l'examen de choix dans le diagnostic et la surveillance de la FRP [105]. Actuellement, elle a été remplacée par l'échographie et la TDM qui permettent une meilleure précision diagnostique, et une meilleure évaluation du degré d'obstruction urinaire [9].

##### **4.1. Principe et technique :**

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

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

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

#### **4.2. Résultats :**

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

Le syndrome obstructif est dans 70 % des cas bilatéral et asymétrique. Parfois, une mutité rénale unilatérale peut être retrouvée. Ce syndrome obstructif est rarement unilatéral [106,107,108].

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

##### **a. La déviation médiane des uretères :**

C'est le signe le plus précoce à rechercher en urographie. Apparaissant comme très évocateur de FRP pour certains, il a été en fait retrouvé chez 6 à 20% des sujets sains lors d'examens urographiques systématiques. Ainsi, il faut bien retenir que la situation interne des uretères ne doit en aucun cas être retenue comme signe de FRP si elle ne s'accompagne pas de syndrome obstructif.

##### **b. L'urétéro-hydronephrose :**

Elle est couramment constatée. Elle peut être unilatérale (20% des cas) ou bilatérale (68%) et fait généralement suite à l'attraction médiane des uretères.

**c. Le rétrécissement bilatéral des uretères :**

Il est présent dans les  $\frac{3}{4}$  des cas en regard de L4/L5, revêtant un aspect évocateur de syndrome obstructif bilatéral, asymétrique, siégeant au niveau ou au voisinage du segment iliaque des uretères.

Il est généralement d'allure régulière, centrée et progressive avec une attraction vers la ligne médiane



**Figure64:** UIV d'un patient atteint de fibrose rétro-péritonéale idiopathique, montrant la triade classique [1] : -Déviation médiane des uretères

- Compression extrinsèque des uretères
- Urétérohydronéphrose

Ainsi, l'UIV est suggestive du diagnostic de FRP dans près de 50% des cas, mais n'apporte aucun élément affirmant la bénignité de la FRP [9]. Cet examen reste utile pour la surveillance après un traitement médical.

Dans notre série, seulement trois de nos patients ont bénéficié d'une urographie intraveineuse, soit (15%). Le faible recours à cet examen d'imagerie trouve son explication dans le caractère récent de notre travail puisque le premier patient n'a été recruté qu'en 2010.

Les résultats étaient comme suit :

- Un cas de dilatation pyélocalicielle bilatérale avec obstruction haute des uretères, soit (5%).
- Un cas de dilatation pyélocalicielle unilatérale avec attraction de l'uretère vers la ligne médiane, soit (5%).
- Un rein muet à droite avec un uretère gauche attiré vers la ligne médiane a été retrouvé dans chez un seul malade, soit (5%).

## **5. La pyélographie antérograde et rétrograde [109]:**

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

### **5.1. La pyélographie antérograde (figure 65 A) :**

Son principe repose sur l'opacification du haut appareil urinaire par ponction directe percutanée du bassin. L'opacification aseptique et en pression contrôlée de cette sonde, permet de visualiser la voie excrétrice, et de renseigner sur la perméabilité de l'uretère [110].

Actuellement, cette technique est de moins en moins utilisée dans le cadre de la fibrose rétro-péritonéale. En effet, le drainage urinaire est souvent réalisé par montée de sondes doubles J.

**5.2. L'urétéro pyélographie rétrograde (UPR) (figure 65 B et 66):**

Il s'agit d'une technique radioendoscopique qui est réalisée en milieu chirurgical. Ainsi, des contraintes particulières d'asepsie et de radioprotection sont nécessaires [110].

L'UPR est réalisable sous simple anesthésie locale de l'urètre, surtout chez la femme. Le recours à d'autres modalités d'anesthésie est justifié par les difficultés présumées de l'examen, ou la nécessité d'effectuer un geste thérapeutique ou diagnostique complémentaire [111].

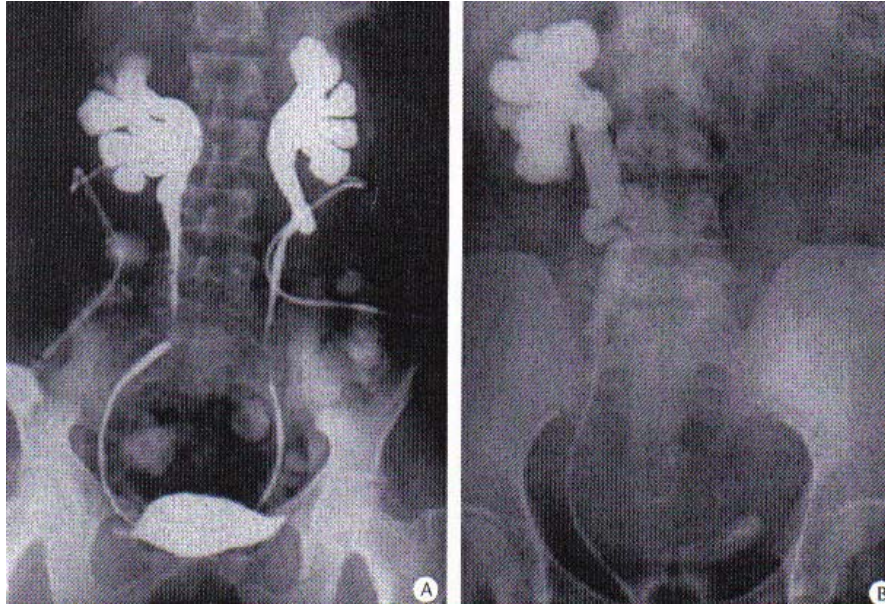
L'examen est précédé d'un temps endoscopique explorant l'ensemble de la vessie et permettant le repérage des deux méats. L'opacification consiste à injecter le produit de contraste à basse pression et sous contrôle scopique. L'injection doit être stoppée dès l'obtention d'une opacification satisfaisante de la voie excrétrice dans sa totalité [109,110].

Un cliché doit être réalisé 5 minutes après retrait du cathéter, pour s'assurer du bon drainage du produit de contraste [109].

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

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

Dans notre série, cet examen n'a été pratiqué chez aucun de nos malades dans un but diagnostique mais pratiquement tous les patients ont bénéficié de cet examen en per-opératoire.



**Figure 65** : image d'une pyélographie antérograde et rétrograde [9]

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



**Figure 66** : Urétéropyélographie rétrograde montrant la compression extrinsèque des deux uretères [112].

## 6. Les explorations angiographiques [107,108,110,113,114,115,116,117]:

Les examens angiographiques sont exceptionnellement indiqués dans un but diagnostique.

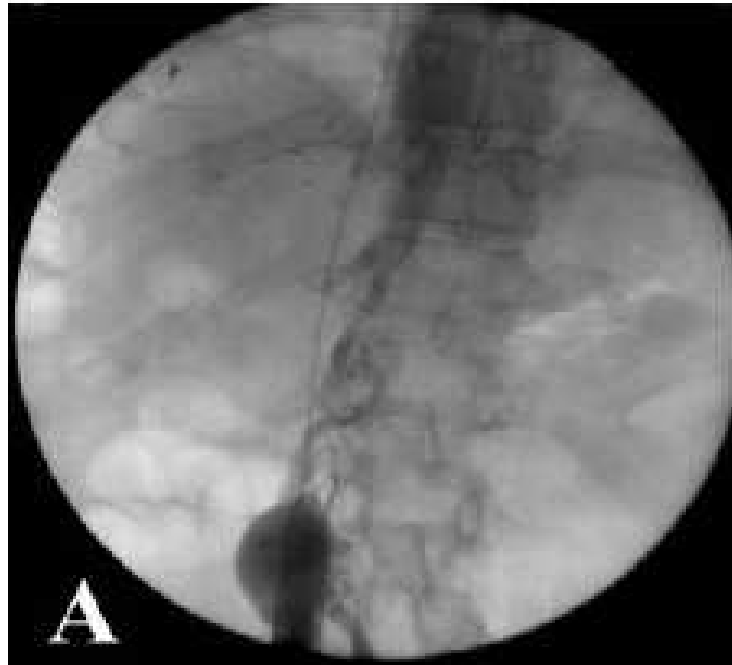
### 6.1. La cavographie :

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

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

Elle peut montrer un rétrécissement régulier, tubulé et progressif de la VCI dans sa portion sous rénale déplacée en dedans, s'accompagnant d'une circulation collatérale plus au moins marquée. Parfois, une occlusion totale est constatée (figure 67) [113].

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



**Figure 67 :** Image de cavographie montrant une thrombose de la veine cave inférieure par fibrose après chirurgie hépatique [118].

## **6.2. L'artériographie :**

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

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

L'aortoartériographie peut guider des gestes d'angioplastie percutanée, ou la mise en place d'endoprothèse en cas de sténose artérielle hémodynamiquement significative secondaire à la fibrose [107,117].

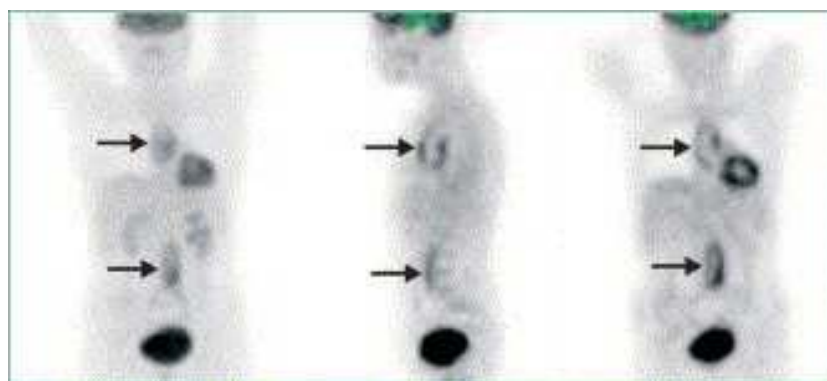
## **7. Autres explorations radiologiques :**

### **7.1. Tomographie avec émission de positons (TEP) au F-18 fluorodésoxyglucose (FDG) ou (Pet-scan) (figure 68) :**

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

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

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



**Figure68 : Pet-Scan objectivant une fibrose médiastinale et Rétropéritonéale [119]**

### **7.2. La scintigraphie au Gallium :**

Le principe de la scintigraphie au Gallium est basé sur la fixation du marqueur isotopique sur les leucocytes au niveau des zones inflammatoires, quelle que soit l'origine de l'inflammation [118].

Dans la fibrose rétro-péritonéale, la scintigraphie montre effectivement une fixation du marqueur dans le rétro-péritoine confirmant le caractère inflammatoire de cette affection [120].

L'intensité de la fixation est le reflet de l'activité inflammatoire au sein de la lésion [121].

Au stade précoce de la réaction immunologique, il existe une grande richesse cellulaire qui s'estompe avec la cicatrisation. Cela se traduit en scintigraphie par une hyperfixation au début. Au stade tardif, la cicatrice fibreuse comporte peu de cellules, par conséquent, on assiste à une hypofixation du marqueur isotopique [120].

Cet examen permet de préciser si la FRP est au stade inflammatoire, répondant alors mieux aux traitements immunosuppresseurs et anti-inflammatoires, ou au stade cellulaire scléreux [120,121].

Ces constatations conduisent certains auteurs à proposer la scintigraphie à visée pronostique avant de proposer un traitement médical seul ou de l'associer à une chirurgie.

Par ailleurs, dans le cas où le traitement médical a été retenu, la scintigraphie au gallium pourrait être proposée comme élément de suivi de la réponse au traitement.

#### **➤ *Scintigraphie rénale à l'acide 2,3- dimercaptosuccinique (DMSA) :***

Elle peut être proposée afin d'apprécier la fonction séparée de chaque rein, pour poser l'indication de conservation ou non d'un des deux reins non fonctionnel à l'UIV, après drainage de la voie excrétrice [120].

#### **En conclusion :**

L'imagerie apparait actuellement comme un élément essentiel au diagnostic de la FRP.

Contrairement à l'historique urographie intraveineuse (UIV), et à l'échographie abdominale de faible sensibilité et spécificité, le scanner et l'IRM permettent de poser un

diagnostic de manière fiable. Bien que l'histologie reste l'examen « absolu » pour le diagnostic positif et différentiel, les biopsies ne sont utilisées actuellement que pour éliminer des formes secondaires particulières (néoplasique ou infectieuse).

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

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

## **VII. Anatomopathologie:**

Auparavant, le diagnostic histologique n'était pas nécessaire pour la mise en route d'un traitement médical. Le contexte clinique, les données de l'imagerie et de la biologie suffisaient à porter le diagnostic.

Le diagnostic histologique impliquait l'exploration chirurgicale et la réalisation de biopsies multiples dans le même temps opératoire que l'urétérolyse.

Désormais, la mise en place d'un traitement médicamenteux davantage codifié, l'avancée des techniques d'imagerie (tomodensitométrie [TDM] / imagerie par résonance magnétique [IRM]) et du matériel utilisé pour la ponction autorisent à exiger chaque fois qu'elle est possible une histologie avant la mise en route du traitement, afin de rechercher une cause qui pourrait éventuellement être traitée (maladie inflammatoire chronique, néoplasie).

## 1. **Macroscopie**[1,13,40,79,122,123,124] :

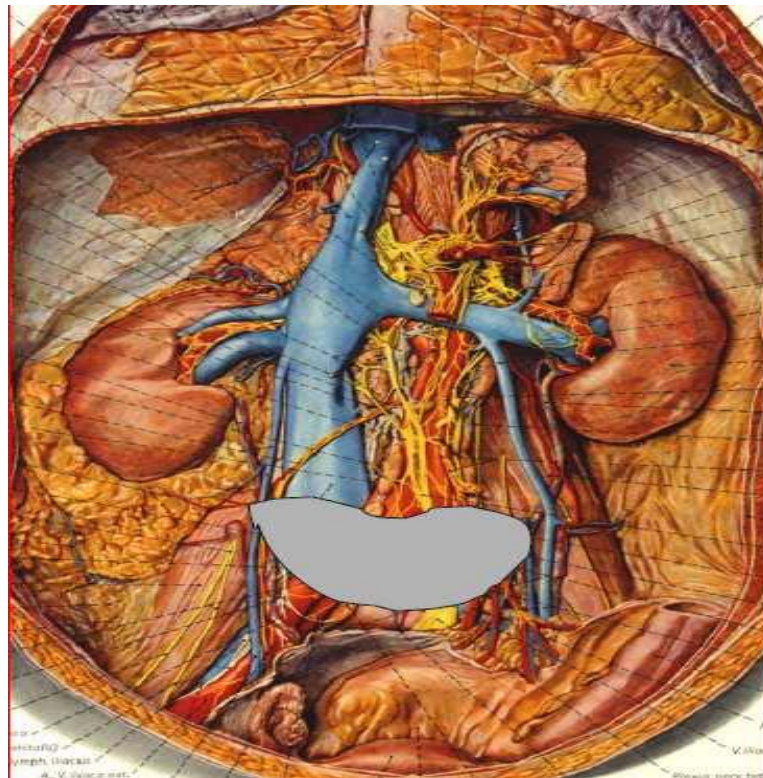
la FRP se présente sous la forme d'une gangue blanchâtre de consistance ferme entourant les vaisseaux (Aorte, artères iliaques, veine cave inférieure) et les uretères (figure 69). Son épaisseur est variable, allant de quelques millimètres à quelques centimètres. Elle est mal limitée, le plus souvent sous forme d'une masse unique adhérente aux structures adjacentes.

La compression du tube digestif ou de la veine porte a été décrite.

Le calibre de la VCI est réduit. Des thromboses responsables d'embolie sont souvent observées dans sa lumière.

La sténose aortique est également possible mais rare et peut être responsable de lésions ischémiques d'aval.

Les uretères constamment touchés, attirés vers la ligne médiane par la fibrose, présentent des plicatures responsables d'une hydronéphrose d'amont et d'une néphrite ascendante.



**Figure 69** : La fibrose débute à la hauteur de la bifurcation aortique au niveau de L4-L5.

## 2. **Histologie** [1,7,13,29,40,79,124,125]:

L'aspect histologique de la FRP correspond à celui d'un processus inflammatoire non spécifique, mais non suppuré (figure 70).

Il est en fonction du stade de découverte de la maladie. Certains auteurs ont décrit trois stades :

### 2.1. **Le stade I (stade précoce, inflammatoire) :**

Il est caractérisé par une prolifération fibroblastique associée à un œdème, à des fibres de collagène et à un infiltrat inflammatoire composé essentiellement de lymphocytes et de plasmocytes.

### 2.2. **Le stade II :**

Il comporte un granulome inflammatoire constitué de capillaires nombreux et de polynucléaires éosinophiles.

Des lymphocytes et des plasmocytes se disposent souvent autour des capillaires.

Certains ont décrit des lésions de vascularite avec un infiltrat lymphocytaire associé à des lésions de nécrose fibrinoïde dans la paroi des vaisseaux.

### 2.3. **Le stade III :**

Il constitue le stade tardif ou cicatriciel, il est caractérisé par une fibrose dense du tissu conjonctif dans lequel quelques rares cellules sont visibles (fibroblastes ou cellules inflammatoires). En complément de l'examen microscopique standard, on a pu mettre en évidence la présence de c-ANCA, d'IgG et d'IgA7, ce qui a incité certains auteurs à envisager un mécanisme autoimmun à l'origine de cette pathologie.

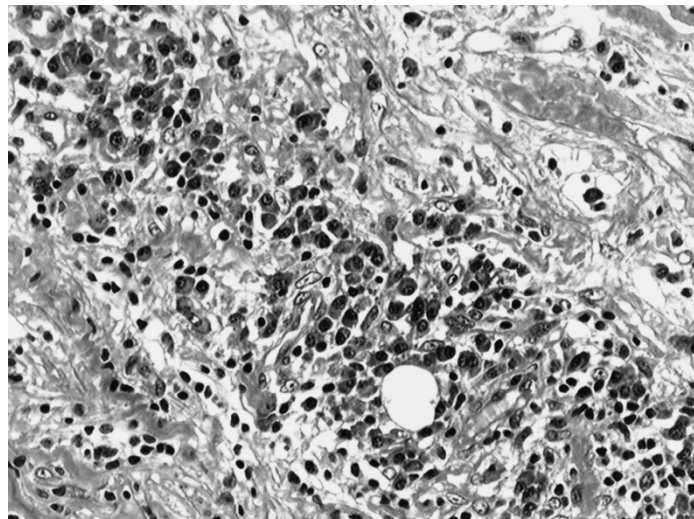
Cette inflammation et la sclérose cicatricielle qui en résulte entraînent des modifications tissulaires importantes dans les structures qu'elles englobent.

- **Les artères**, à partir desquelles semble irradier la sclérose, sont très souvent lésées. L'aorte et ses collatérales sont le siège d'une artérite lymphoplasmocytaire accompagnée d'une inflammation de l'adventice. Surtout dans les artérioles, de

multiples images de vascularites sont constatées: turgescence endothéliale, infiltrat lymphoplasmocytaire dans la média et l'adventice, parfois une nécrose fibrinoïde.

- **Les veines**, sont considérablement modifiées : fibrose mutilante de leur musculature, collapsus de leur lumière parfois thrombosée, à leurs pourtours, des transsudats abondants attestent d'une stase marquée.
- **Les ganglions et les voies lymphatiques** : sont le siège d'une lymphostase.
- **Les nerfs et ganglions sympathiques** ne témoignent par contre d'aucune altération dégénérative patente.
- **Les tissus adipeux** pénétrés par les travées scléro-inflammatoires, sont le siège d'un granulome actif riche en macrophages lipidiques.
- **Les uretères** sont presque toujours modifiés, ils ne présentent aucune sténose obstructive caractérisée, mais des fibroses focales dissociant la musculature, et des infiltrats lymphoplasmocytaires bombant dans le chorion.

Enfin, en amont au contact des dilatations hydronéphrotiques et dans la graisse du hile, des dépôts d'uroprotéine acidophiles et PRS positif traduisent presque toujours la présence d'une infiltration d'urines à minima.



**Figure 70** : Aspect microscopique de FRP montrant la présence d'un foyer d'infiltrat inflammatoire mononucléé sans signe de malignité, non granulomateux, sans œdème ni nécrose fibrinoïde [13].

Dans notre série, L'histologie a été réalisé chez 15 de nos patients, soit (75%), le plus souvent par voie percutanée radioguidée.

Dans les 15 cas, l'examen histologique de la plaque de fibrose avait montré qu'il s'agissait d'un tissu fibreux dense riche en fibroblastes et en vaisseaux congestifs, évoquant des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.

### **3. Immuno-histochimie (IHC)[1,2,29,125]:**

Elle utilise plusieurs techniques de coloration et de marquage, dans le but d'étudier la population lymphocytaire et de déterminer la nature exacte des cellules inflammatoires.

L'étude du phénotype des lymphocytes présentes dans le site inflammatoire par IHC avec des anticorps CD22 et CD2 montre qu'elles sont de type B (CD22+) dans 60% des cas et de type T (CD2+) dans 40% des cas. L'IHC révèle l'existence en plus des cellules lymphocytaires, des macrophages en quantité abondante.

En se basant sur la nature des marqueurs leucocytaires utilisés, l'IHC tente de résoudre certains problèmes, dont le mécanisme pathogénique de la FRP. L'IHC peut redresser le diagnostic de lymphome de bas grade de malignité.

Dans notre série, aucun de nos patients n'avait bénéficié de cet examen.

## **VIII. Diagnostic différentiel:**

### **1. Diagnostic différentiel clinique [89,126,127]:**

Il se pose avec les autres étiologies d'obstruction du haut appareil urinaire :

#### **1.1. Les obstacles urétéraux intrinsèques :**

Les lithiases en particulier radio-transparentes, les tumeurs de la voie excrétrice, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, le méga uretère congénital, l'uretère rétrocave, la

tuberculose, la bilharziose et certaines connectivites comme la granulomatose de Wegener peuvent simuler le tableau d'une FRP.

### **1.2. Les compressions extrinsèques :**

En fait, ce sont les compressions extrinsèques malignes qui posent les problèmes diagnostiques, toutes les localisations tumorales primitives peuvent être responsables de tel envahissement en particulier les adénocarcinomes du rein ou les cancers de l'estomac.

La sténose urétérale est plus irrégulière, souvent impossible à franchir en cathétérisme rétrograde parfois seule une laparotomie exploratrice avec réalisation de biopsies permet d'établir le diagnostic avec certitude.

Certaines tumeurs bénignes rétropéritonéales peuvent exceptionnellement avoir un retentissement urétéral par compression extrinsèque.

## **2. Diagnostic différentiel radiologique [49,105,106,126,127]:**

### **2.1. Les sarcomes rétropéritonéaux :**

Par leur position médiane, ces tumeurs se présentent sous la forme d'une masse circonscrite à développement antérieur souvent responsable d'une dislocation des muscles psoas et d'une atteinte vertébrale. Cette masse est le plus souvent hypervascularisée, hétérogène à contours irréguliers.

### **2.2. Les adénopathies métastatiques et les lymphomes malins :**

Les adénopathies métastatiques d'un cancer pelvien, ou l'extension ganglionnaire sous diaphragmatique d'un lymphome malin prennent généralement l'aspect de masses nodulaires, polylobées prêtant confusion avec la FRP.

Cependant, plusieurs arguments plaident en faveur d'une atteinte ganglionnaire, à savoir :

- L'atteinte urétérale sténosante est plus rare que dans les FRPB, l'uretère étant le plus souvent refoulé.

- La disposition anatomique est souvent différente, se présentant sous forme d'une masse confluyente asymétrique, périaortique ou péricave.
- L'extension en hauteur au-delà du pédicule rénal et le long des pédicules iliaques est en faveur d'une coulée ganglionnaire; de même, l'atteinte d'autres aires ganglionnaires est évocatrice d'un lymphome.

Le meilleur signe concerne la topographie des gros vaisseaux. En effet, les adénopathies, du fait de leur disposition anatomique, déplacent en avant les gros vaisseaux à l'inverse de la FRPB.

Ces signes, se rencontrent dans 70 % des cas de lymphome non hodgkinien rétro-péritonéal; toutefois, ils ont été décrits dans de rares cas de FRPB [128].

### **3. Diagnostics différentiels plus rares :**

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

- L'amylose rétro-péritonéale ;
- Les hématomes rétro-péritonéaux (densité plus élevée, non rehaussés après injection de produit de contraste, en général unilatéraux et survenant dans des contextes particuliers) ;
- Le cancer de l'utérus dans les localisations pelviennes ;
- Le cancer du pancréas dans les localisations rétro-péritonéales hautes

## **IX. Étiologies :**

On distingue les FRP primitives ou idiopathiques et les FRP secondaires (à plusieurs processus bénins ou à des tumeurs malignes) (tableau VIII et IX) [7,67,129,130,131]

## **1. FRP primitives ou idiopathiques [9]:**

L'absence d'étiologie évidente conduit au diagnostic de fibrose idiopathique [7]. Les FRP idiopathiques représentent classiquement les deux tiers de l'ensemble des FRPB. En fait, la mise en évidence croissante d'une relation avec l'athérome aortique restreint la part des FRPB dites idiopathiques.

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

L'association d'une FRP idiopathique avec d'autres maladies systémiques à manifestation fibrosante en dehors du rétro-péritoine fait intégrer les FRP idiopathiques dans le cadre de maladies systémiques multifocale avec perturbation du système immunitaire dont l'origine exacte est encore inconnue [133,134]. La réponse thérapeutique favorable aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs serait un élément en faveur. Pour certains, il s'agirait d'une manifestation du collagène [123].

## **2. FRP secondaires :**

### **2.1. Fibroses rétro-péritonéales secondaire à une prise médicamenteuse [67,72,73,97,135,136]:**

Cette étiologie représente environ 12 % des FRPB [9]. Les fibroses post médicamenteuses s'apparentent aux fibroses idiopathiques et ont un aspect histologique sensiblement similaire [123].

De nombreux médicaments ont été mis en cause, notamment le Méthysergide qui est reconnu depuis 1965 comme responsable de fibrose pleurale et pulmonaire, de fibrose des gros vaisseaux, de fibrose cardiaque et de FRP [49,89,90]. L'arrêt du médicament permet en général la régression des lésions de même que la reprise provoque une exacerbation des symptômes [9]. Le mécanisme physiopathologique semble être une réaction immuno-allergique à ce dérivé de l'ergot de seigle, anciennement utilisé pour le traitement des migraines [137]. Actuellement, ce médicament est de moins en moins prescrit. D'autres dérivés de l'ergot de seigle sont incriminés notamment la bromocriptine utilisée dans le traitement de la maladie de PARKINSON [138,139,140].

Les autres médicaments suspectés sont les bêta-bloquants, la méthyl-dopa, l'hydralazine, les amphétamines, l'halopéridol, la réserpine et certaines chimiothérapies anticancéreuses [89].

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

## **2.2. Fibroses rétro-péritonéales secondaire à une agression rétro-péritonéale [9] :**

Ces formes plus rares regroupent plusieurs étiologies. Il peut s'agir de séquelles de traumatismes anciens responsables d'urohématomes, d'une intervention chirurgicale ou d'une radiothérapie lomboaortique dans le cadre des traitements des cancers pelviens.

La FRP peut être aussi réactionnelle à un foyer inflammatoire ou infectieux de voisinage.

Des cas de FRP ont été rapportés à la suite d'une inondation barytée sous péritonéale secondaire à une perforation colique accidentelle au cours d'un lavement baryté [141].

Dans notre série, 6 patients avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou rétro-péritonéale, soit (30%).

### **a. Organisation fibreuse d'un hématome rétro-péritonéal [127] :**

Les hématomes rétro-péritonéaux anciens aussi bien spontanés (trouble de la crase sanguine, maladie de Rendu-Osler, purpura rhumatoïde ...) que post-traumatiques (contusion ou abord direct du rein, ponction biopsie rénale...) peuvent être à l'origine de FRP.

En effet, au décours des traumatismes du rein, on peut avoir des épanchements parfois méconnus dans la loge rénale avec formation d'un urohématome et ensellement secondaire de l'uretère par une gangue scléroinflammatoire.

### **b. Foyers inflammatoires locaux :**

Certaines entéropathies inflammatoires peuvent être responsables de fibrose rétro-péritonéale en particulier les sigmoidites diverticulaires et la maladie de Crohn par extension du processus au rétro-péritoine [89].

Des affections gynécologiques, en particulier l'endométriase, sont parfois présentes dans les antécédents de personnes atteintes de FRP sans que la relation de cause à effet soit totalement prouvée [89,122].

**c. Causes infectieuses :**

Des infections bactériennes peuvent entraîner une FRP. Les infections urinaires hautes aiguës ou chroniques à bacille Gram négatif, la brucellose, la syphilis, l'histoplasme [49].

La tuberculose est également pourvoyeuse de FRP lors de la localisation urinaire du bacille de Koch, il existe au moins un cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à une spondylodiscite tuberculeuse [142].

Certaines infections parasitaires peuvent être responsables de fibrose. Ainsi, il a été décrit des fibroses secondaires à des kystes hydatiques, à une actinomycose [142].

**d. Irradiation abdominale :**

L'association chirurgie pelvienne – radiothérapie majore encore le risque de complications urétérales vraisemblablement par aggravation de l'hypovascularisation du tissu rétropéritonéal et de la paroi urétérale [89]. La radiothérapie dans le cadre du traitement des cancers pelviens entraîne une fibrose du tissu périurétéral pouvant provoquer une sténose sévère des uretères pelviens [143]. Cette sténose peut n'apparaître que 1 à 3 ans après la radiothérapie, elle est aggravée par une ischémie chronique de la paroi urétérale secondaire à une endartérite oblitérante locale post radique. La dose totale de l'irradiation est directement proportionnelle à la fréquence de survenue des sténoses radiques [144].

**e. Extravasation rétropéritonéale des produits de contraste :**

Au cours des pyélographies rétrogrades.

**2.3. Fibroses rétropéritonéales périvanévrysmales et périvasculaires:**

Les fibroses périvanévrysmales sont également appelées anévrysmes inflammatoires correspondant à la periaortitis des anglo-saxons. Elles compliquent de 5 à 10% les anévrysmes

aortiques [145,146,148]. Pour certains auteurs, il s'agirait de deux maladies différentes mais à manifestations cliniques et histologiques identiques [147]. Il est en fait probable qu'il s'agisse d'une entité unique, correspondant à une réaction fibreuse secondaire à un anévrysme athéromateux. L'origine des fibroses périanevrysmales est malconnue. Pour certains, il s'agit d'une réaction immunoallergique aux composants de la plaque d'athérome ou au thrombus endoluminal [147], pour d'autres le rôle irritatif de l'anévrysme n'est pas négligeable [76,144]. Enfin, l'hypothèse d'une réaction secondaire à une extravasation même minime de sang autour de l'anévrysme n'est pas retenue, car il n'a pas été trouvé d'hémosidérine dans les prélèvements histologiques. Dans ce cadre, on peut également citer un cas rapporté par SIMONS et AL [149] de FRP survenue dans les suites d'un traitement endovasculaire d'un anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale par endoprothèse couverte aorto-iliaque en nitinol.

Les fibroses périvasculaires sont d'individualisation plus récente. En effet, la prédominance périartérielle des phénomènes inflammatoires fait également évoquer une origine vasculaire à la FRPB. L'association avec une athéromatose aortique le plus souvent calcifiée est fréquente et la réaction fibreuse pourrait être liée à une réponse fibrosante secondaire à la présence d'une surcharge pariétale par des lipides insolubles, les céroïdes [134].

Ces lésions de fibrose sont prédominantes ou exclusives autour d'axes artériels athéromateux et calcifiés [41,79,144].

#### **2.4. Fibroses rétropéritonéales secondaires à une affection maligne:**

Elles représentent environ 10 % des FRP [7,67]. Cette forme secondaire est de très mauvais pronostic puisque la moyenne de survie des patients atteints de fibrose maligne est de 03 à 06 mois après le diagnostic [90].

Elle est secondaire à la dissémination métastatique dans le rétropéritoine de petits foyers de cellules néoplasiques, généralement par voie hématogène, rarement par voie lymphatique ou à travers les vaisseaux périurétéraux[150]. Cet envahissement métastatique du tissu rétropéritonéal s'accompagne en général d'une importante réaction desmoplastique locale où il

est difficile habituellement de distinguer les cellules néoplasiques de la fibrose elle-même. Cette réaction fibrosante est d'intensité variable [9].

Les cancers primitifs habituellement incriminés sont les tumeurs du sein, du poumon, de l'utérus, de la prostate, de l'estomac, du colon, du pancréas et le mélanome [4,7,9,89].

**Tableau VIII: Les différentes étiologies de la FRP [4]**

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

**Tableau IX : Répartition étiologiques des FRP dans la littérature**  
(n= nombre des cas de la fibrose rapportés dans la série).

	ORMOND 1948 n =491 [43]	KOEP ET ZUIDEM A 1977 n =481 [67]	WAGENKNECH T ET HARDY 1981 n = 430 [140]	BEKER 1988 n =60 [5]	LEGUYADER 1992 n=46 [6]	ERIC ET VAN BOMMEL 2007 n=24 [151]	Garrostr e 2012 n=14 [84]	LUGOS I ET SACRE 2013 n=18 [85]
<b>Idiopathiques</b>	67,80 %	69 %	43 %	86,6 0 %	67 %	60 %	78,50 %	39 %
<b>Médicamenteuses</b>	12,40 %	12 %	3 %	6,70 %	10 %	-----	-----	-----
<b>Malignes</b>	7,90 %	11 %	11 %	6,70 %	14 %	-----	14,30 %	-----
<b>Post- traumatiques</b>	-----	8 %	15,50 %	-----	4,50 %	-----	-----	11,10 %
<b>Maladies inflammatoires ou infectieuses</b>	1,20 %	-----	7 %	-----	4,50 %	20 %	7,20 %	16,7 %
<b>Anévrysmes de l'aorte</b>	1,80 %	-----	8,5 %	-----	-----	20 %	-----	33,20 %
<b>Post radiques</b>	-----	-----	12 % %	-----	-----	-----	-----	-----

Dans notre série, La FRP a été idiopathique dans chez 14 de nos malades, soit (70%).

Les formes secondaires étaient présentes chez 6 malades, soit (30%) réparties comme suit :

- Trois cas de FRP secondaire à l'athérosclérose, soit (15%).
- Un cas de fibrose rétropéritonéale maligne secondaire à une tumeur gastrique, soit (5%).
- Un cas de fibrose systémique associant une FRP, une thyroidite de Riedel et une fibrose hépatique, soit (5%).
- Un cas de FRP secondaire à une thyroidite de Riedel (5%).

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

## **X. Traitement :**

Les objectifs thérapeutiques sont multiples :

- Traiter les complications obstructives immédiates avec un retentissement fonctionnel, comme une hydronéphrose unilatérale et/ou bilatérale avec une insuffisance rénale.
- Diminuer le syndrome inflammatoire.
- Limiter la progression de la fibrose.
- Prévenir les récurrences.

Le traitement peut être médical ou chirurgical ou les deux.

Le traitement médical repose sur la corticothérapie essentiellement, récemment le tamoxifène et les autres immunosuppresseurs.

Le traitement chirurgical le plus pratiqué est le drainage urinaire par sondes double J, de moins en moins l'urétérolyse.

Le traitement chirurgical avec ou sans corticothérapie avait été le pilier pour le traitement des FRP depuis sa description par Ormond en 1948 [12]. Récemment, les indications de la chirurgie ont changé, avec de nombreux utilisant la chirurgie comme une 2<sup>ème</sup> option après un traitement médical échoué, ou chez ceux ayant une contre-indication ou qui refusent de procéder à une immunosuppression prolongée.

### **1. le traitement médical :**

#### **1.1. Suppression de l'agent causal [1,3,13,140,152] :**

Il est indispensable d'arrêter tout traitement médicamenteux ayant causé la FRP. La récupération clinique est généralement spectaculaire avec normalisation de la fonction rénale. La régression radiologique notamment la déviation des uretères et l'urétérohydronéphrose peut

nécessiter plus de temps. Parfois la maladie peut continuer à évoluer nécessitant alors un traitement spécifique.

Dans notre étude, la cause médicamenteuse n'a pas été identifiée malgré la fréquence de celle-ci dans la littérature.

Sept patients étaient sous inhibiteurs calciques. Ce sont des molécules qui ne sont pas décrites dans la littérature

### **1.2. La corticothérapie :**

- Le traitement médical de la FRP a longtemps été source de controverses en raison de la rareté de l'affection, de l'absence d'études contrôlées randomisées et de recommandations officielles.

L'utilisation des corticoïdes dans le traitement de la FRP a été rapportée pour la première fois en 1958 par ROSS TINCKLER et CULLEN [153,154].

Les corticoïdes ont été les premiers immunosuppresseurs à être utilisés, d'abord en traitement adjuvant de la chirurgie afin de diminuer les récives, puis dans un second temps, de façon isolée (tableauX). A l'heure actuelle, les corticoïdes sont devenus le traitement de première intention, associés à la pose de la sonde double J en cas d'insuffisance rénale [14,163].

Ils agissent sur les processus inflammatoires et immunitaires par différents mécanismes. En effet, les corticoïdes sont responsables de l'inhibition de la synthèse et de la libération de la plupart des cytokines impliquées dans la phase aiguë de l'inflammation. Leur action immunosuppressive et anti-inflammatoire résulte également de l'inhibition de la synthèse et de la libération de nombreuses lymphokines, avec inhibition de l'activation et de l'expansion clonale des lymphocytes T. En outre, les corticoïdes peuvent induire une inhibition de la prolifération des fibroblastes et la synthèse du collagène, réduisant ainsi l'évolution des processus fibreux [13,155].

**TableauX: La fréquence d'utilisation de la corticothérapie dans la FRP dans la littérature et dans notre série**

La série	Nombre de cas	Corticothérapie seule Cas Pourcentage (%)	Cortico-chirurgie Cas Pourcentage (%)
Mitchinson 1971 [156]	3	3 100 %	-----
Zech 1973 [17]	6	6 100 %	-----
ARCHIMBAUD 1973 [157]	7	7 100 %	-----
L.Baccon Cibod 1977 [158]	6	6 100 %	-----
THOMASE 1979 [160]	2	-----	2 100 %
Biserte-J 1984 [159]	19	19 100 %	-----
Alexopoulous 1987 [140]	11	5 46 %	6 54 %
Baker 1988 [5]	60	6 10 %	43 72 %
El Ouakdi 1989 [35]	12	4 34 %	8 66 %
LE GUYADER 1992 [6]	31	13 42 %	15 48 %
BREEMS 2000 [161]	9	4 44 %	2 22 %
Kaaroud 2005 [88]	15	8 53 %	3 20 %
Ouertani 2009 [37]	8	8 100 %	-----
Desbois 2010 [27]	31	28 90 %	-----
Gallais séréal 2013 [39]	30	28 93 %	2 7 %
Notre étude	20	-----	19 95 %

**a. Intérêt :**

L'utilisation de la corticothérapie dans le traitement de la FRP trouve son importance à travers les résultats et les bénéfices qu'elle apporte dans le traitement de cette maladie. En effet, la FRP est désormais classée parmi les maladies inflammatoires cortico-sensibles [7].

Le délai d'action des corticoïdes est souvent rapide avec une levée d'obstruction urétérale dans les formes non évoluées [159]. L'amélioration des signes cliniques, biologiques (fonction rénale, VS) et radiologiques de la maladie est largement observée dans des séries comportant des patients traités par corticothérapie seule [29,93]. En outre, la corticothérapie permet de retarder les complications propres à la maladie et d'éviter ou de retarder l'option chirurgicale qui peut engendrer une morbidité élevée [8,162].

Dans la littérature, la corticothérapie est utilisée d'une manière fréquente, elle est de l'ordre de 60%. Les résultats dans notre série restent très compatibles avec ces résultats tirés de la littérature. La corticothérapie avait été administrée chez 19 patients (95%) parmi 20.

La corticothérapie associée au traitement chirurgical est utilisée dans 46% des cas (Tableau X). En revanche, les patients traités par corticothérapie dans notre étude, ont presque tous bénéficié d'un traitement par drainage urinaire des voies excrétrices.

L'utilisation des corticoïdes ne doit être instaurée qu'après avoir éliminé une éventuelle origine maligne de la maladie. En effet, l'incidence des FRPM étiquetées comme FRPB est de 7,3% [160].

**b. Posologie et durée du traitement [1,3,4,13,47,63,87,88,89,93,140,156,159,160,164,166]:**

La posologie et la durée du traitement par les corticoïdes ne sont pas bien établies en raison de l'absence d'études randomisées dans ce sens. Toutefois la plupart des auteurs ont proposé une dose de charge initiale suivie d'une corticothérapie d'entretien.

↳ ***Le traitement d'attaque:***

Le prédnisone ou le prédnisolone est prescrit per os à des doses de 0.5 à 1 mg/kg/jour soit 40 à 60mg/j [1,13,93,151,156,159].

Dans les situations d'urgence, le méthylprédnisolone peut être administré par voie intraveineuse en bolus et à fortes doses pendant cinq à six jours [3,4,151,160].

La durée du traitement d'attaque est de 01 à 03 mois. Un drainage efficace des voies urinaires permet d'obtenir une réponse rapide au traitement et de réduire progressivement les doses [1,4,13,88,93,140,151].

↳ **Le traitement d'entretien:**

Il consiste en une dose journalière obtenue par la dégression progressive de la posologie jusqu'à la dose minimale efficace qui est de 10 mg/j.

En règle générale, le traitement est poursuivi six à douze mois mais peut se prolonger jusqu'à deux ans [1,4,13]. Ce traitement doit être accompagné par un drainage des voies urinaires.

Les critères de réponse au traitement comprennent :

- La diminution ou la disparition des signes et des symptômes,
- Une diminution significative des marqueurs biologiques inflammatoires,
- La levée de l'obstacle urinaire s'il existe,
- L'amélioration de la fonction rénale,
- L'amélioration des signes biologiques.
- L'amélioration des signes radiologiques.

**c. Indications[63,78,153,159,167] :**

L'indication de la corticothérapie exclusive nécessite l'élimination préalable d'une FRP maligne.

Certains auteurs réservent la corticothérapie :

- Aux fibroses avec risque rénal modéré ou lorsque le drainage urétéral peut être assuré par endoprothèse.
- Aux patients présentant une contre-indication chirurgicale.

D'autres préconisent la corticothérapie comme traitement adjuvant préopératoire en cas d'insuffisance rénale ou d'un rein muet, soit en post opératoire comme traitement complémentaire :

- Au cours des formes systémiques, chez les malades à haut risque opératoire.
- Au cours des formes jeunes à prédominance inflammatoire.
- En cas de rechute, de récurrence d'un syndrome obstructifurinaire ou d'une thrombose veineuse en postopératoire.
- En cas de dérivation urinaire de première intention par néphrostomie ou sondes urétérales pour améliorer l'état général du patient avant l'intervention chirurgicale.
- Pour éviter une récurrence ou stabiliser l'évolution de la maladie après urétérolyse

**d. Résultats de la corticothérapie :**

L'efficacité du traitement dépend du stade de la fibrose rétropéritonéale.

Chez les patients présentant une dilatation modérée des voies urinaires, l'utilisation des corticoïdes a fait la preuve de son efficacité dans plus de 90% des cas (tableauXI) [140].

En général, La normalisation des marqueurs biologiques doit être obtenue en six à 12 semaines. La plaque doit disparaître entre six et 20 mois. L'obstruction peut persister six à huit semaines [1,13].

En revanche, une cortico-résistance a été observée chez les patients présentant une fibrose rétropéritonéale sévère ou ancienne [89,140].

**Tableau XI: Résultats de la corticothérapie dans la littérature**

Séries	Nombre de cas	Durée moyenne du suivi (mois)	Corticothérapie seule	
			Taux de réussite	Taux de récurrence
Mitchinson 1971 [156]	3	48	67 %	33 %
Bieserte J. 1984 [159]	19	10	74 %	5 %
Alexopolous 1987 [140]	5	44	100 %	0 %
Baker 1988 [5]	6	12	40 %	20 %
El Ouakdi 1989 [35]	4	52	88 %	12 %
LE Guyader 1992 [6]	13	72	70 %	15 %
Chaveau 1995 [168]	10	39	60 %	33 %
Kardar 2002 [168]	10	63	90 %	11 %
Kaaroud 2005 [88]	9	42	100 %	44 %
Ilie 2006 [168]	15	61	86 %	9 %
Van Bommel 2007 [168]	24	66	75 %	72 %

**e. Inconvénients de la corticothérapie :**

Les corticostéroïdes sont des immunosuppresseurs non spécifiques. Ils induisent donc un risque infectieux non négligeable. De plus la corticothérapie au long cours a de nombreux effets secondaires à type de :

- Diabète cortico-induit ou d'un déséquilibre d'un diabète préexistant
- Troubles phosphocalciques avec apparition d'une ostéoporose ou d'une ostéomalacie,
- Rétention hydrosodée,
- Décompensation d'une hypertension artérielle,
- Dénutrition par hypercatabolisme protidiques

- Troubles cutanés
- Ulcère gastrique
- Hypokaliémie.

**f. Surveillance de la corticothérapie :**

La surveillance est biologique et radiologique: à trois mois, six mois, puis tous les six mois pendant deux ans: hémogramme, VS, créatinémie et TDM [169].

**1.3. Tamoxifène [1,13,87,148,151,168,170,171]:**

Une nouvelle classe thérapeutique a fait son apparition en 1991 lorsque Clark a obtenu une très bonne réponse au Tamoxifène dans deux cas de fibroses rétropéritonéales idiopathiques [172].

Le tamoxifène est un anti-œstrogène utilisé dans l'hormonothérapie du cancer du sein dans le cadre de la prévention des récives. Il est également efficace sur les tumeurs desmoïdes et certaines maladies fibrosantes comme la fibromatose [159,173,174].

Vu que la FRP se rapproche de ces affections (par sa composante d'hyperactivité mésoenchymateuse avec prolifération fibroblastique et production excessive de collagène), le tamoxifène a été proposé comme une alternative aux autres traitements [172].

Le mode d'action du tamoxifène ne semble pas lié à la fixation sur les récepteurs des œstrogènes, puisque ces derniers sont quasi inexistant à la surface des fibroblastes [163]. Pour certains auteurs, il pourrait s'agir d'une augmentation de la synthèse et la sécrétion du TGF- $\beta$  (*transforming growth factor*, inhibiteur du facteur de croissance in vitro, sécrété par le fibroblaste fœtal humain) [174]. Dans la FRP, les fibroblastes et les cellules immunitaires de la masse inflammatoire peuvent augmenter leur sécrétion de TGF- $\beta$ , ce qui peut alors diminuer la taille de la plaque fibreuse. Pour d'autres, d'autres approches sont possibles, tels l'inhibition de la protéine kinase C, la réduction du facteur de croissance épidermique, l'inhibition de la calmoduline [42].

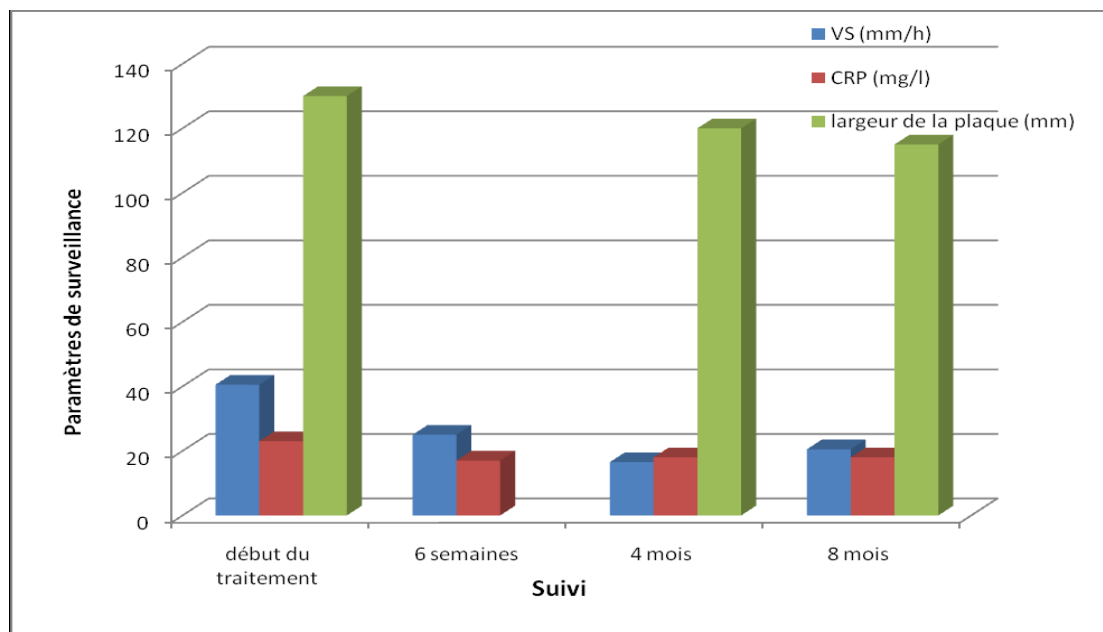
La posologie habituellement proposée est de 10 à 20 mg\* 2/j pendant 20 à 30 mois [163,175].

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

- Une étude publiée en 2006, qui a été menée sur 19 cas traités par le tamoxifène. La dose moyenne utilisée dans cette étude était de 20 mg par jour pour une durée moyenne du traitement de 12,5 mois [170].
- L'autre étude publiée en 2013, a été réalisée sur 55 cas de FRP. Dans cette étude tous les cas ont été traités par le tamoxifène. En fin de suivi le succès thérapeutique a été marqué chez 46 cas (83,6%). (figure 71) [151]

Les effets secondaires liés à l'utilisation du tamoxifène sont moindres et consistent essentiellement en une augmentation du risque thromboembolique et carcinologique (cancer ovarien) [173,174].

La surveillance du traitement est à la fois clinique, biologique (diminution de la VS, normalisation de la fonction rénale), et radiologique



**Figure 71** : Evolution des paramètres biologiques et radiologiques au cours de suivi chez patients traités avec succès par le tamoxifène (TDM réalisée à 4 mois)(n=36) [151]

Dans notre série, aucun malade n'a été traité par le tamoxifène.

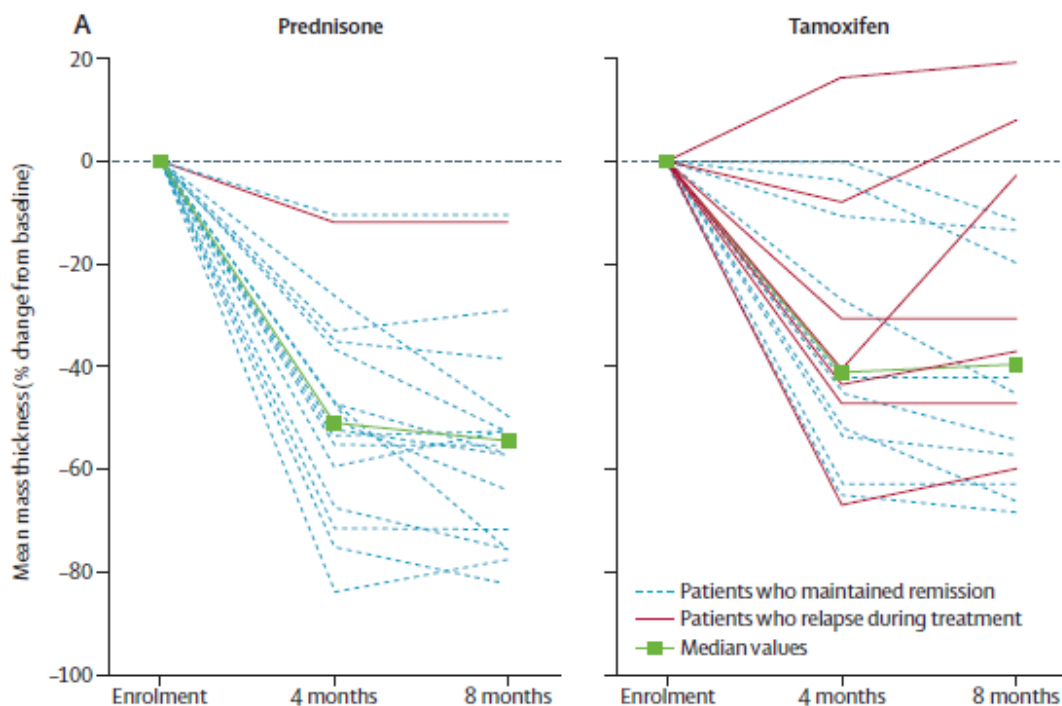
#### 1.4. Comparaison entre le tamoxifène et la corticothérapie [176]:

Les glucocorticoïdes représentent le pilier du traitement de la fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI).

Certains auteurs suggèrent le tamoxifène comme une alternative aux glucocorticoïdes.

Une étude publiée en 2011 [176], comparant le tamoxifène au prednisone dans deux groupes de patients (n=18 par groupe) atteints de FRPI, le premier traité par la prednisone, et le deuxième par le tamoxifène a montré que la prednisone est mieux que le tamoxifène dans le maintien de la rémission chez ces patients, et qu'elle induit un plus grand retrait de la masse rétropéritonéale (figure 72).

Malgré son efficacité, la prednisone a beaucoup plus d'effets secondaires que le tamoxifène. Ce dernier pourrait être considéré comme une alternative chez les patients atteints de FRPI ayant des contre-indications aux stéroïdes [89].



**Figure 72 :** Evolution de la plaque fibreuse sous traitement dans les deux groupes d'étude

**1.5. Autres immunosuppresseurs [1,13,87,168,177,178]:**

D'autres traitements immunosuppresseurs sont également fréquemment utilisés. Il s'agit de l'azathioprine, du méthotrexate, de la D-pénicillamine, du cyclophosphamide et du mycophénolate mofétil.

Certains auteurs [1] préconisent l'utilisation de la corticothérapie en première intention puis l'association des corticoïdes à un immunosuppresseur en cas de non amélioration des symptômes.

Toutefois, il faut toujours écarter un processus malin avant de démarrer le traitement, car dans le cas contraire, il peut précipiter sa croissance.

- **L'azathioprine (Immurel\*)** : a été utilisé avec succès en monothérapie par Cogan en 1979 chez un patient de 52 ans dans le traitement d'une fibrose idiopathique sévère, récidivante après l'arrêt de la corticothérapie, à la dose de 150 mg/j pendant 10 mois [163].

Depuis, plusieurs auteurs ont rapportés l'utilisation de l'azathioprine, mais en association avec les corticoïdes et souvent en complément de la chirurgie.

En 1994 Harreby [168] rapporte une série de patients traités par méthylprednisolone (1g par jour pendant trois jours), avec une alternative par l'azathioprine [168].

Le taux de réussite dans cette série était de 64% avec un recul de 18 mois.

Bien que l'efficacité du traitement n'est pas prouvée, mais cela a permis de réduire la dose et la durée de la corticothérapie [179].

- **Le cyclophosphamide (Endoxan\*)** : est beaucoup plus rarement employé, et jamais en monothérapie [161]. Ce traitement reste de deuxième intention du fait de sa toxicité. Néanmoins, il peut être utile lorsque la fibrose résiste aux traitements de première intention.

Bréchnignac rapporte une observation où le cyclophosphamide a permis une rémission complète alors que la fibrose récidivait à l'arrêt de la corticothérapie [168].

En 2004, Marcolongo rapporte une série de 26 patients traités par prednisone associée à l'azathioprine et le cyclophosphamide. Le taux de réussite avait atteint 100% dans cette étude [177].

- **Le mycophénolate mofétil (MMF)**: est largement utilisé dans la prévention des rejets de greffes rénales, et a déjà permis de traiter avec succès des vascularites systémiques, des néphropathies à IgA et des pemphigoïdes bulleux [180].

En 2007, Scheel a traité avec succès 7 patients atteints de FRP, prouvée par biopsie en associant une corticothérapie à base de prednisone au mycophénolate mofétil [168]. Le contrôle scannographique chez ces patients, au cours de leur suivi, a montré que chez six des sept patients, on a assisté à une régression de 32% de la masse rétro-péritonéale. Dix des onze uretères obstrués étaient libres d'obstruction après l'ablation de la sonde urétérale, avec un temps moyen d'ablation de dix mois. Ce traitement combinant stéroïdes et mycophénolate mofétil est donc une alternative à considérer au vu de ces résultats.

- **Le méthotrexate**: a été utilisé avec succès par Savali en 1995 dans la fibrose rétro-péritonéale [181]. Cet antimétabolite appartient depuis peu à la panoplie des traitements des maladies inflammatoires et son utilisation demeure assez difficile.
- **La colchicine**: est un médicament anti-inflammatoire, antifibrotique et possède un effet immunosuppresseur que l'on peut considérer pour une substitution en cas d'inefficacité de la corticothérapie, ou de contre-indication à l'utilisation des autres modalités thérapeutiques.

Vega et coll. ont étudié une série de sept patients diagnostiqués depuis 1993, et traités par association de colchicine et prednisone [182]. Après 18 mois, il y avait une diminution de 50% de la masse rétro-péritonéale. Après un suivi de 72 mois, ces auteurs n'ont pas observé de récurrence de la FRP. La colchicine, avec une petite dose d'induction de stéroïdes (< 0,5 mg/kg/j), entraîne un taux de rémission similaire à celui des régimes utilisant des hautes doses de

stéroïdes seules ou en combinaison avec d'autres médicaments immunosuppresseurs (tableauXII). De plus, la colchicine peut contribuer à la prévention de la récurrence chez ces patients.

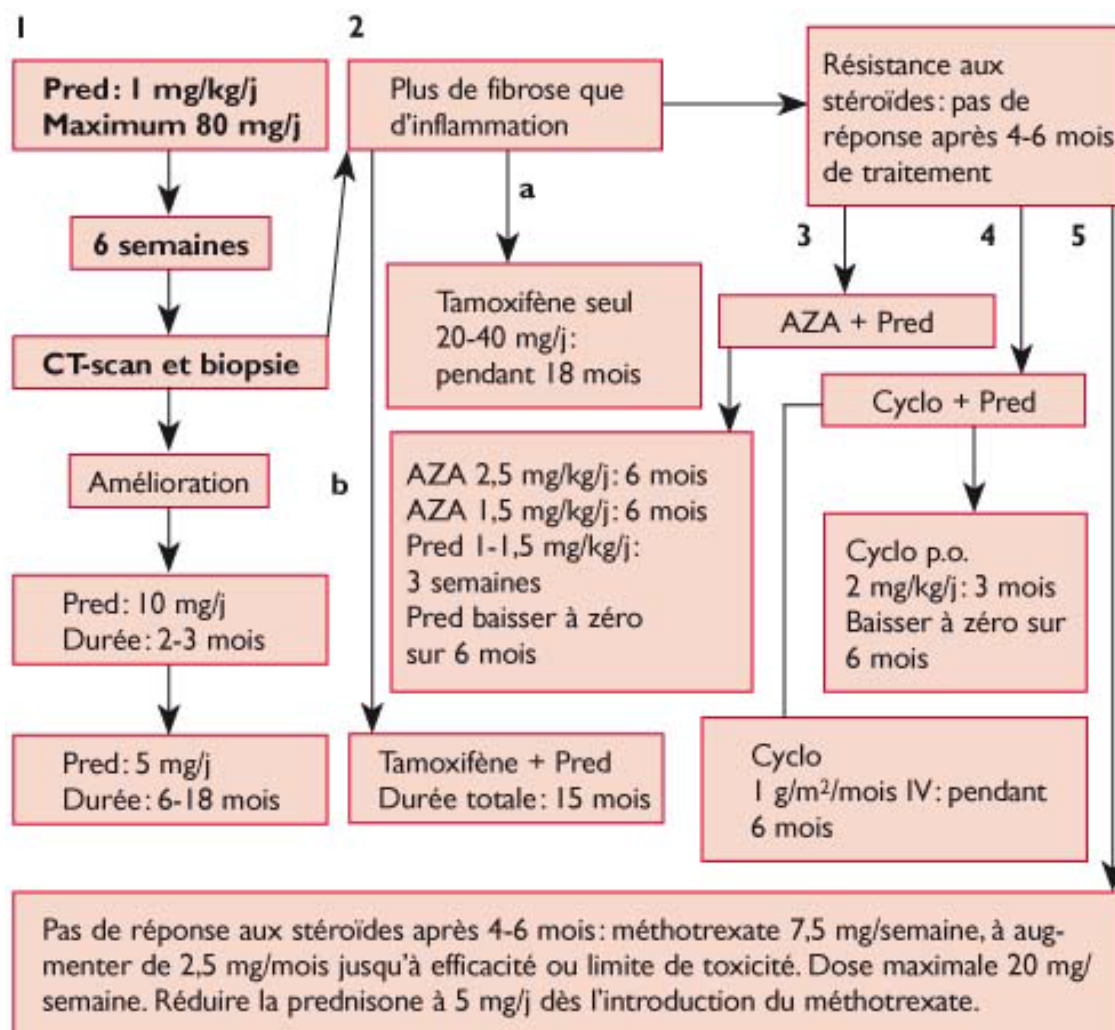
**TableauXII : Résultats des traitements immunosuppresseurs combinés dans des séries de patients avec fibrose rétro-péritonéale idiopathique (FRPI) [168]**

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

(Adapté de réf.<sup>21</sup>).

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

Dans notre série, une seule patiente a bénéficié d'un traitement par les immunosuppresseurs (Azathioprine) à la dose de 200mg/j en association à une corticothérapie à la dose de 60mg/j après avoir développé une corticorésistance.



**Figure 73 : Arbre décisionnel thérapeutique [168]**

1 : Protocole standard.

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

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

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

### 1.6. L'épuration extrarénale :

Utile comme méthode palliative en cas d'insuffisance rénale aiguë avec un retentissement sur le bilan hydroélectrolytique.

C'est également le dernier recours après échec des thérapeutiques et l'évolution vers une insuffisance rénale terminale.

## **2. Le traitement chirurgical :**

La chirurgie, traitement historique de la FRP, est devenue un traitement adjuvant, depuis l'utilisation des corticoïdes [183]. Elle permet la prise en charge des complications obstructives notamment urologiques, le plus souvent par voie endoluminale (pose de sonde double J) ou percutanée (néphrostomie).

La prise en charge chirurgicale plus complexe comme la classique urétérolyse avec omentoplastie est maintenant réalisée de manière exceptionnelle en cas de persistance ou d'aggravation d'une obstruction malgré le traitement médical [184].

La prise en charge d'un anévrisme de l'aorte abdominale repose sur les mêmes indications que les anévrismes non inflammatoires [184].

### **2.1. Drainage urinaire des voies excrétrices [41,93,153,183,184] :**

Le drainage urinaire, réalisé par voie endoscopique ou percutanée, comporte la montée de sondes urétérales double J et la néphrostomie percutanée. Ces deux techniques peu invasives permettent de réaliser des dérivations urinaires efficaces.

#### **a. Drainage urétéral par sonde double J [183,184] :**

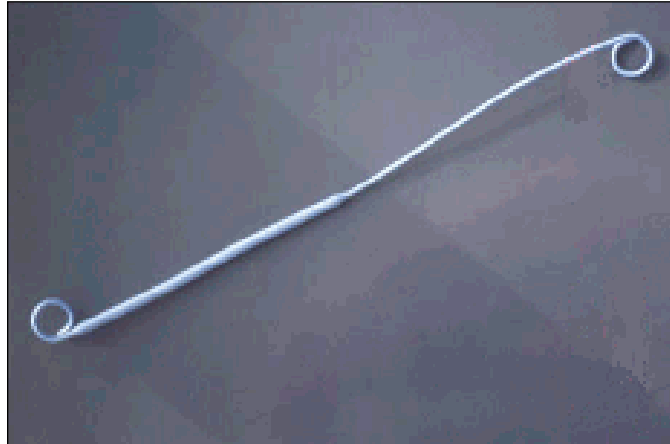
C'est une technique radiochirurgicale dérivative qui permet un drainage des urines (du rein vers la vessie) par une sonde dite en « double J » à cause de la forme recourbée de ses extrémités (figure 74). Elle est réalisée au bloc opératoire, sous anesthésie, rachidienne ou générale dans des conditions d'asepsies rigoureuses.

Le drainage par sonde double J est le plus utilisé en matière de FRP, en l'absence d'un syndrome infectieux. Il est indiqué en présence d'une insuffisance rénale secondaire à l'obstruction urétérale. Il permet aussi le repérage des uretères au sein de la plaque de fibrose si une indication d'urétérolyse est posée.

#### **a.1. Technique :**

La montée d'une sonde urétérale commence par l'introduction du cystoscope, après badigeonnage et drapage chez un patient en décubitus dorsal le périnée bien exposé.

Après repérage des méats urétéraux, il y a introduction d'une sonde urétérale souple permettant ainsi de réaliser une urétéropyélographie rétrograde par injection du produit de contraste. On détermine ainsi l'orientation de l'uretère, le niveau et la sévérité de l'obstacle urétéral. La sonde urétérale est alors remplacée par une sonde urétérale double J contenant un guide hydrophile. Le guide seul est poussé dans l'uretère, et la sonde urétérale est poussée sur le guide jusqu'à l'extrémité de celui-ci, et ainsi de suite jusqu'à atteindre les cavités calicielles. (figure 75)



**Figure 74:** Aspect d'une sonde double J double Charrière



**Figure 75 :** Aspect d'abdomen sans préparation (ASP)  
après la mise en place d'une sonde « en double J »

*a.2. Intérêt du drainage urétéral par sonde double J dans la FRP :*

Récemment, le drainage urétéral par sonde double J est devenu le traitement de premier choix dans le traitement des obstructions urétérales secondaires à la FRP [184]. En effet, il permet d'assurer un drainage des voies excrétrices supérieures, avec moins de risques et de complications que celles rencontrées au cours de l'urétérolyse (figure 76) .

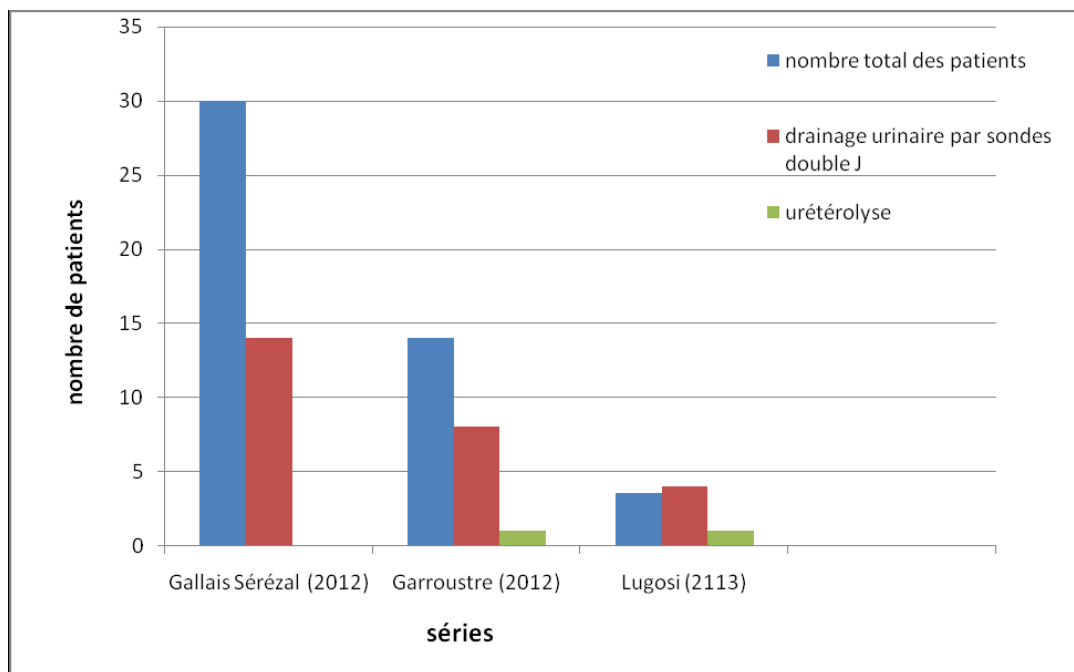
Gallais Sérézal et al.(2012) rapportent une série de 30 patients atteints de FRP. Dans cette série, 14 patients (47%) ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde double J. En revanche, aucune urétérolyse n'a été réalisée [39].

Dans une autre étude publiée en 2012 par Garroustre et al. comportant 14 patients atteints de FRP, le drainage urinaire a été utilisé chez 8 patients (57,14%) par rapport à l'urétérolyse qui a été réalisée chez un seul patient (7,14%) [84].

Plus récemment, une étude en 2013 menée par Lugosi et al. auprès de 18 patients. Le drainage urinaire a été utilisé chez 4 patients (22,22%) contre un seul patients (5,55%) ayant bénéficié d'une urétérolyse [85].

Le drainage urinaire par sondes double J est souvent utilisé en association avec la corticothérapie. Cette association trouve son indication au cours des stades avancés de la maladie avec retentissement important sur le haut appareil urinaire [3,84,85].

Dans notre série, seize de nos patients avaient bénéficié d'un drainage urétéral par sondes double J, soit (80%).



**Figure 76 :** L'utilisation du drainage urinaire par rapport à l'urétérolyse dans des séries modernes

### *a.3. Complications :*

Les complications sont généralement en relation avec la durée d'implantation des sondes.

Le risque majeur est l'obstruction. Les autres complications sont représentées par :

- Le risque de migration (3.7%)
- Le risque d'infection (6.7%)
- Rarement le risque de rupture de la sonde à long terme (0.3%)

Des troubles irritatifs vésicaux en rapport avec la présence du J inférieur dans la vessie, peuvent être observés, et cèdent le plus souvent sous traitement parasymphatholytique.

Dans notre série, aucune complication relative à la présence de sondes double J à l'intérieur des voies urinaires n'a été rapportée.

### **b. Néphrostomie percutanée [184] :**

La néphrostomie percutanée consiste en une dérivation directe des cavités rénales vers l'extérieur, au moyen d'une sonde ou d'un cathéter traversant le tissu rénal et sortant dans la région lombaire (figure 77 et 78).

C'est un acte chirurgical nécessitant la mise en route d'une antibioprophylaxie, souvent par voie intraveineuse, avant la réalisation du geste. En cas de traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire, il est souhaitable d'interrompre ce traitement avant la néphrostomie pour minimiser le risque hémorragique.

La néphrostomie percutanée permet de :

- Restaurer rapidement une fonction rénale normale si l'entassement parenchymateux est mineur;
- Evaluer de façon séparée la fonction rénale et d'opacifier les voies urinaires en amont de l'obstacle;
- Drainer éventuellement une pyonéphrose.

Elle est le plus souvent réalisée d'un seul côté. Parfois elle peut concerner le deuxième rein, habituellement dans un second temps, en cas d'insuffisance rénale persistante par obstacle bilatéral.

La néphrostomie peut être précédée d'une séance d'épuration extra-rénale (dialyse) en l'absence de signes d'infection, en cas d'insuffisance rénale avec désordres métaboliques importants en particulier une hyperkaliémie.

*b.1. Technique : (figure 79) [185]*

Après avoir expliqué au malade le geste qui va être réalisé et les précautions qu'il lui faudra prendre pour éviter l'arrachement de la sonde, le patient est installé en décubitus ventral avec billot sous le ventre.

Un repérage premier des cavités rénales dilatées est réalisé par une sonde d'échographe 5 MHz, un marquage du point de ponction postéro latéral, une détermination de la direction, de la profondeur à parcourir et enfin de l'angle que doit avoir l'aiguille de ponction par rapport à l'horizontale.

Après préparation du champ opératoire, une anesthésie locale par de la xylocaïne à 2% est effectuée au niveau du point repéré puis une moucheture cutanée est réalisée.

La ponction est alors réalisée à l'aide d'une aiguille de Chiba, 18 à 22 G, selon les instructions prédéterminées. Le mandrin est retiré une fois les urines recueillies pour une éventuelle étude cyto bactériologique et chimique.

L'opacification est effectuée pour s'assurer que l'on est bien en intracavitaire.

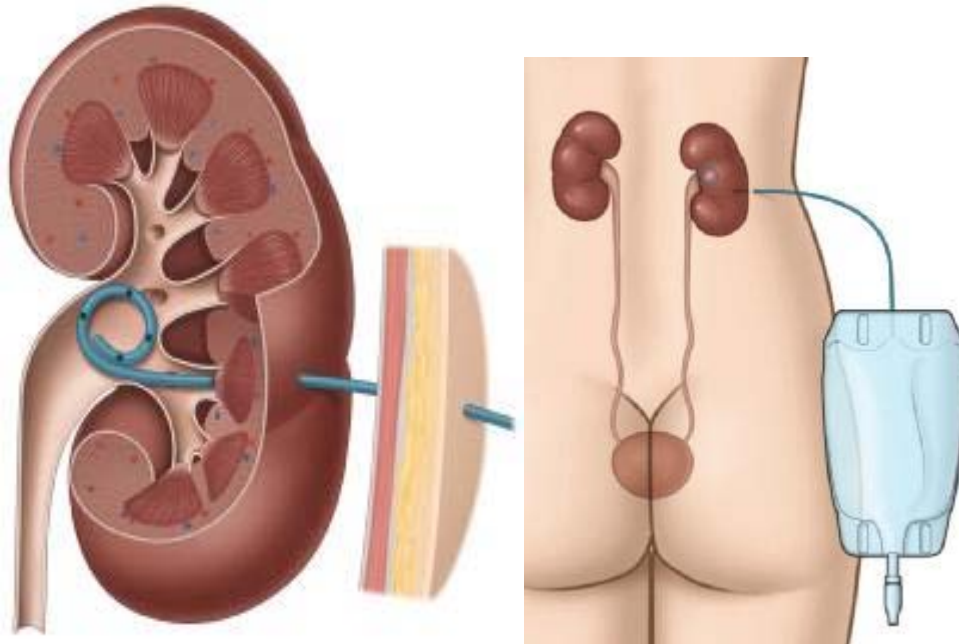
Un guide souple est placé dans les cavités rénales à travers la chemise de l'aiguille de Chiba qui sera enlevée.

Les dilateurs sont placés sur le guide par ordre de diamètre croissant, pour parfaire le trajet de ponction, le guide est par la suite enlevé, laissant en place le dernier dilateur qui sera retiré après avoir été intubé par la sonde de néphrostomie en « queue de cochon ». Cette dernière sera ancrée à la peau par deux points de sutures.

Le guidage échographique est réalisé tout au long de la manoeuvre.

Enfin, le cathéter de drainage est raccordé un sac collecteur d'urine.

Une surveillance est réalisée durant les 48 premières heures afin de guetter le syndrome de la levée d'obstacle.



**Figure 77** : Représentation schématique de la mise en place d'une sonde de néphrostomie [186]



Figure 78 :UPR de la mise en place d'une sonde de néphrostomie [186]

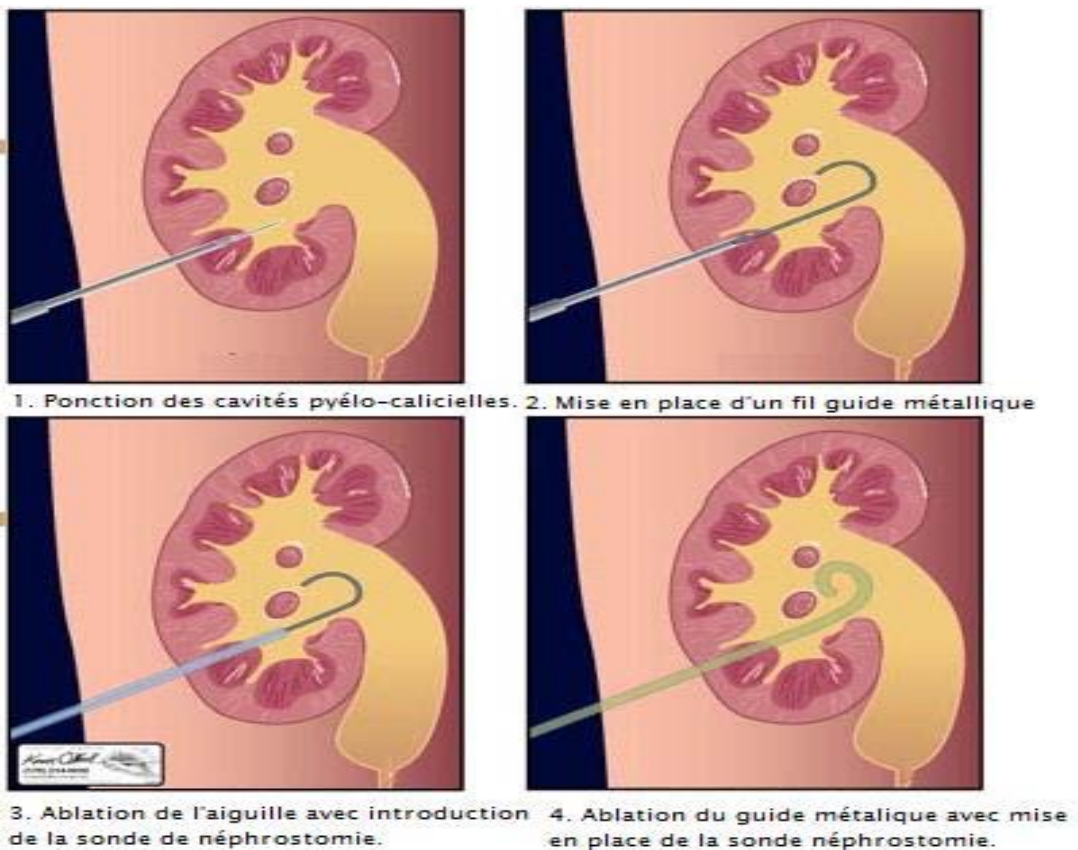


Figure 79 : Schéma montrant les différentes étapes de la néphrostomie percutanée [186]

*b.2. Les complications [185]:*

Les principales complications sont représentées par :

- Les complications hémorragiques : Une hématurie transitoire est fréquente cédant en quelques jours. Exceptionnellement, une hématurie persistante peut être observée nécessitant une compensation par transfusion. Elle peut conduire à faire pratiquer une artériographie à la recherche d'une plaie vasculaire qui peut, éventuellement, être traitée par embolisation
- Les extravasations urinaires :généralement dues à des fautes techniques.
- Les complications infectieuses : la constatation d'urines purulentes doit faire différer l'opacification car l'hyperpression favorise le passage vasculaire de germes. Une bactériémie, avec parfois choc septique, est possible.

Dans notre série, un seul malade a bénéficié d'une néphrostomie percutanée bilatérale sous repérage échographique et anesthésie locale, soit (5%), après échec de montée de sondes double J, sans complications ultérieures.

**2.2. Urétérolyse :**

L'urétérolyse vise à libérer l'uretère de la gangue fibreuse qui le comprime.Elle est de moins en moins utilisée (tableauXIII).

Une simple libération de l'uretère n'est souvent pas suffisante et une récurrence réapparaît fréquemment (68 % à 9 ans) [140].

Elle est réalisée par voie transpéritonéale classique ou bien par laparoscopie. Les gestes de transposition urétérale (intrapéritonisation ou transposition latérocolique) ou de protection urétérale (interposition d'un lambeauépiloïque ou péritonéal) sont des techniques différentes décrites pour prévenir la récurrence [140].

**TableauXIII : Incidence du traitement chirurgical dans la FRP**

Séries	Nombre de cas	Urétérolyse	
		Nombre	Pourcentage
Mitchinson 1971 [159]	38	38	100 %
Mazeman 1973 [159]	10	10	100%
Dufour 1973 [47]	62	57	92%
Wagenknecht 1981 [140]	185	156	84 %
Alexopoulos 1987 [187]	11	6	55 %
Baker 1988 [5]	60	54	90%
El Ouakdi 1992 [35]	12	8	67 %
LE Guyader 1992 [6]	31	10	30%
De Luca 1998 [93]	13	9	62%
Barbalias 1999 [28]	21	21	100%
Breems 2000 [161]	9	4	44%
Kaaroud El Jeri 2005 [88]	15	7	46.7%
Ben Abdelghani 2007 [188]	20	7	35%
Brandt 2011 [38]	204	103	50.4%
<b>Total</b>	<b>691</b>	<b>490</b>	<b>71</b>

Dans notre série, aucune urétérolyse n'a été jugée nécessaire.

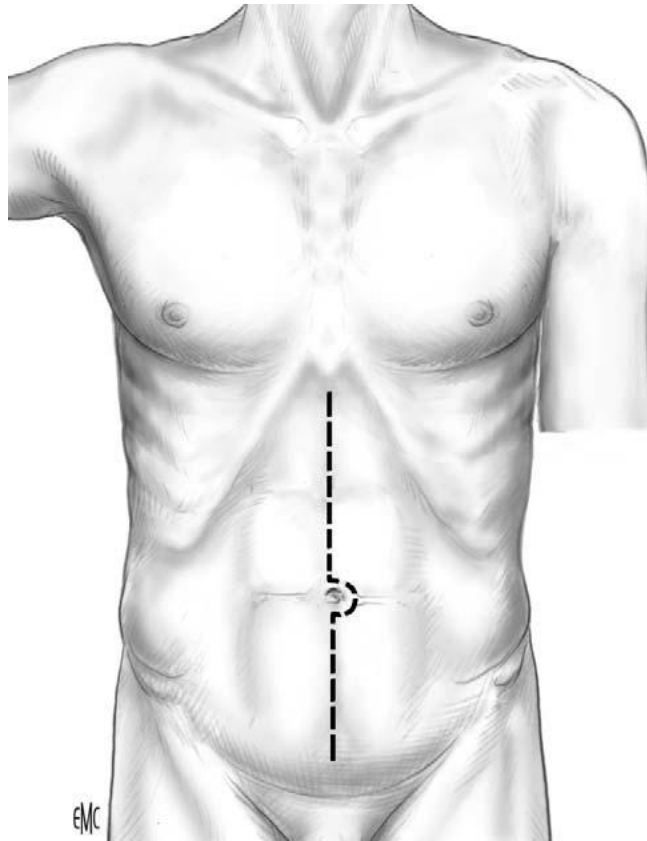
**a. Les voies d'abord [28,36]:**

*a.1. Médiane trans-péritonéale :*

Le patient est en décubitus dorsal. Du fait de la bilatéralité fréquente de la fibrose, l'abord par incision médiane xipho-pubienne donne le meilleur jour et permet d'aborder les deux uretères (figure 80).

Il convient de réaliser une exploration complète de la cavité abdominale avec appréciation de l'extension de la plaque et de ses rapports avec les gros vaisseaux.

Une palpation attentive des organes doit être réalisée afin d'éliminer une affection sous-jacente.



**Figure 80** : Voie d'abord médiane trans-péritonéale.

*a.2. La voie lombo-iliaque :*

Elle est souvent pratiquée dans les formes unilatérales lorsque le diagnostic est certain. Elle permet une bonne vision du rein, une libération urétérale plus aisée et une intra-péritonisation plus longue. Elle est insuffisante en cas d'atteinte bilatérale.

*a.3. La voie laparoscopique :*

L'urétérolyse à ciel ouvert est efficace pour la correction des compressions extrinsèques dans la plupart des cas, en l'absence d'atteinte rénale.

Malheureusement, la chirurgie à ciel ouvert est associée à une morbidité importante [6,27,28,47,93,140,159]

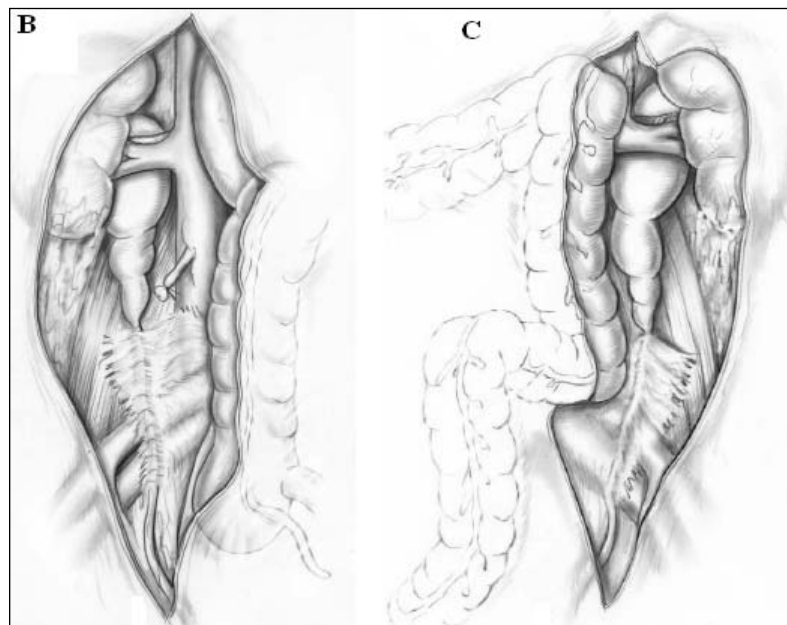
Récemment, le développement de la chirurgie par laparoscopie a permis de réaliser des interventions moins agressives sur la plupart des affections urologiques.

**b. Technique [1,7,13,28,89,93,159,163,166,175,189]:**

**b.1. Chirurgie à ciel ouvert :**

➤ **Abord de l'uretère :**

Le décollement du colon droit avec ouverture du péritoine pariétal postérieur et le décollement duodéno-pancréatique assurent un abord correct (figure 81). Ensuite, il convient d'aborder l'uretère en zone libre et saine au-dessus ou en dessous de la zone pathologique.



**Figure 81** : abord de l'uretère droit (A) et de l'uretère gauche (B), après décollement colique.

➤ **Libération de l'uretère :**

Si possible, la dissection doit commencer en territoire sain, le plus distant possible dans une zone où l'uretère n'est pas dilaté, en évitant de léser sa paroi et en allant vers la portion dilatée proximale.

L'uretère est repéré dans une zone non fibreuse généralement en proximal. Celui-ci est mis en tension par un lacs ou un fil, puis libéré progressivement en le mobilisant « aux ciseaux froids », sans électrocoagulation.

L'amorce du plan de libération se fait en tissu sain en prenant contact avec l'adventice, et en poursuivant la dissection dans le plan entre la paroi et la gangue fibreuse aux ciseaux fins.

Seul ce plan garantit une libération efficace et une préservation de la vascularisation, diminuant le risque de récurrences. Il faut éviter toute coagulation proche de l'uretère, et surtout réaliser une dissection minutieuse, d'autant plus que la paroi urétérale peut être particulièrement fine.

Un clamp à angle droit est placé parallèlement entre l'uretère et la masse fibreuse.

Le tissu est alors incisé sur toute la longueur de l'uretère afin de le libérer.

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

➤ **Protection de l'uretère [1,3,5,13,87,89,93,190,191,192]:**

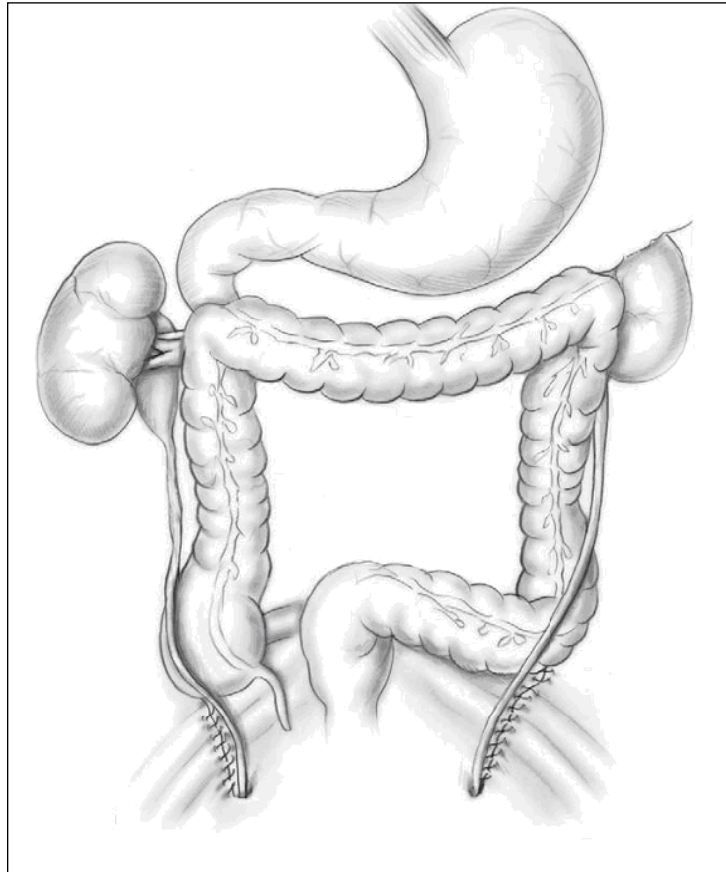
Afin d'éviter le risque de récurrence de la compression urétérale, il est utile de mettre l'uretère à distance du processus fibreux en réalisant soit une transposition urétérale (intrapéritonisation ou transposition latérocolique), soit une protection urétérale (lambeau péritonéal, épiploon, graisse, matériel synthétique).

L'intrapéritonisation des uretères est la méthode la plus couramment employée.

• **Intrapéritonisation ou transposition latérocolique intrapéritonéale (figure 82) :**

C'est la méthode la plus courante. Une fois l'urétérolyse achevée, l'uretère est refoulé latéralement et le côlon remis en place. Le péritoine est suturé en arrière de l'uretère en évitant de l'étrangler aux deux extrémités. L'uretère est attiré latéralement, la fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque. La fermeture du péritoine ne doit pas bien sûr comprimer l'uretère et sa vascularisation. La transposition intrapéritonéale ne s'applique qu'à l'uretère iliaque ou pelvien. Le côlon est remis en place. La transposition rétropéritonéale a un intérêt pour une plaque lombo-iliaque peu étendue.

Le principal risque est de ne pas protéger l'uretère sur toute sa longueur, source de récurrences allant de 13 à 33 % [191]. De plus, la topographie anormale de l'uretère intrapéritonéal va entraîner des difficultés dans le péristaltisme urétéral. Des nécroses partielles de la paroi urétérale ont été décrites jusqu'à 50 % des cas.



**Figure 82 : Intrapéritonisation totale des uretères**

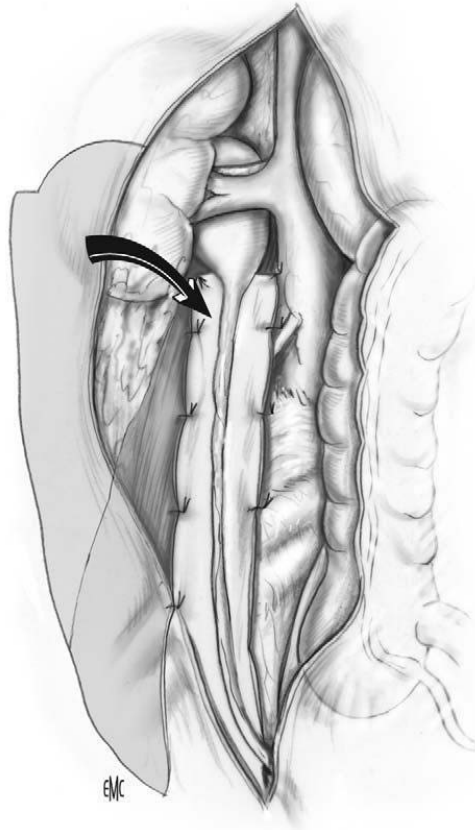
- **Transposition externe rétropéritonéale :**

L'uretère est attiré latéralement, la fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque. Le côlon est remis en place. La transposition rétropéritonéale est indiquée en cas de fibrose lombo-aortique peu étendue.

- **Interposition d'un lambeau péritonéal :**

Un lambeau de péritoine pariétal postérieur est prélevé lors de l'ouverture de la gouttière pariétocolique avec conservation du pédicule inférieur. Il est basculé latéralement pour séparer l'uretère de la plaque, et fixé par quelques points. L'interposition a l'avantage de laisser l'uretère en position anatomique et de l'isoler sur toute sa longueur. Cette technique est particulièrement intéressante en cas de doute de vascularisation de la paroi urétérale (figure 83) [192].

Elle comporte 98 % de succès avec un recul moyen de 58 mois [192].



**Figure83** : Technique du Lambeau péritonéal.

Le lambeau est découpé latéralement puis basculé en dedans de manière à l'interposer entre l'uretère et la plaque de fibrose.

- **Interposition d'un lambeau épiploïque :**

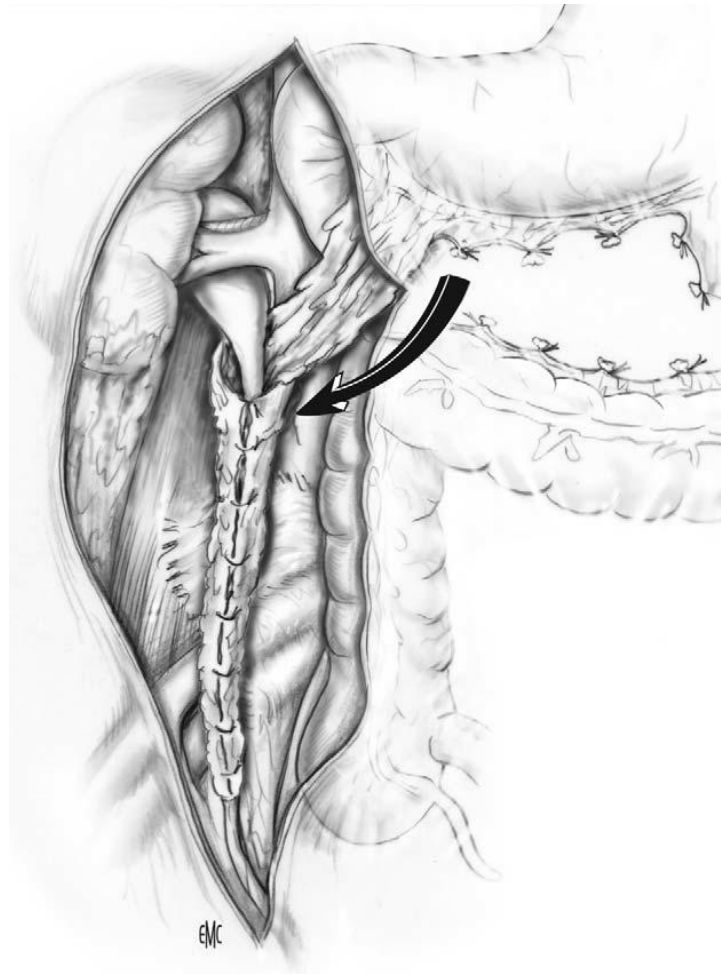
Deux lambeaux épiploïques vascularisés par l'arcade gastroépiploïque sont libérés après décollement coloépiploïque et sectionnés sur la ligne médiane.

L'épiploon est alors passé dans l'incision du péritoine pariétal postérieur et un manchon épiploïque est alors confectionné en le suturant sur lui-même par quelques points de fils résorbables [191,193].

L'urétérolyse avec omentoplastie a l'avantage de permettre de couvrir entièrement les deux uretères en préservant leur trajet rétro-péritonéal. De plus, l'épiploon améliore la

vascularisation de l'uretère potentiellement ischémique. Les complications potentielles sont: l'occlusion intestinale par brides (14 %), la fistule urétérale et l'ascite chyleuse [190]. En cas de plaie urétérale peropératoire, l'épiploplastie est préconisée par certains auteurs.

Selon TIPTAFT et COLL, cette méthode amènerait une meilleure protection quant à la récurrence sténotique par rapport à l'intrapéritonisation (figure 84).



**Figure 84 : Technique du lambeau épiploïque**

*b.2. Chirurgie laparoscopique [87,159,189,194,195]:*

L'urétérolyse à ciel ouvert est efficace pour la correction des compressions extrinsèques dans plus de 90 % des cas, en l'absence d'atteinte rénale. Malheureusement, cette chirurgie

réparatrice est associée à une morbidité importante (jusqu'à 60 % des cas), nécessitant des hospitalisations longues et une mortalité non négligeable (9 %).

Récemment, le développement de la chirurgie laparoscopique a permis de réaliser des interventions moins agressives sur la plupart des affections urologiques.

Kavoussi et Peters ont rapporté la première urétérolyse laparoscopique en 1992. Deux ans plus tard, Puppo a réalisé une urétérolyse bilatérale avec intrapéritonisation des uretères et épiploplastie à l'aide d'un manchon épiploïque pédiculé périurétéral.

L'avantage certain de la coelioscopie est de réduire la morbidité post opératoire (le premier lever du patient se fait le jour même de l'intervention, la consommation d'antalgiques est moindre, les cicatrices sont moins importantes et cicatriseront plus facilement).

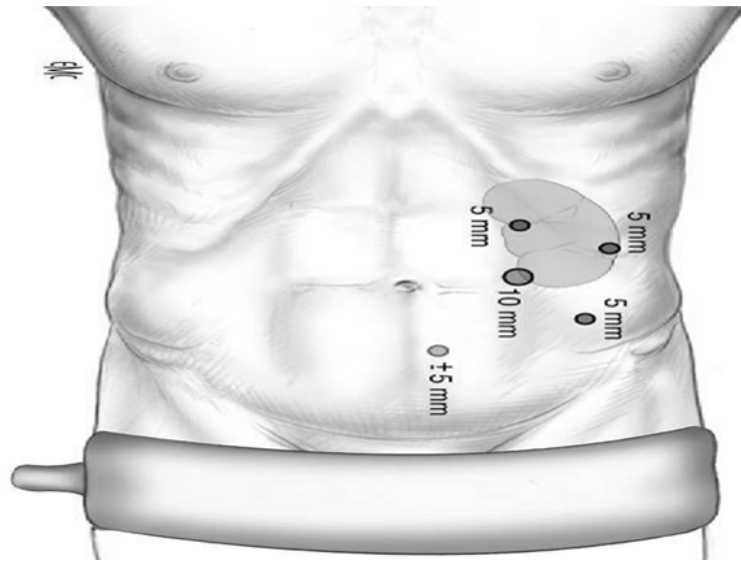
L'inconvénient reste la longueur du temps opératoire et le fait qu'elle soit réservée surtout aux sténoses urétérales courtes.

La voie de préférence est une voie transpéritonéale, car elle offre des repères anatomiques et un espace de travail important. Une sonde urétérale 7 Ch est placée en préopératoire de façon rétrograde afin d'aider à identifier l'uretère durant la dissection.

➤ **Création du pneumopéritoine à ciel ouvert :**

Mise en place du trocart de 10 mm (optique) et position pararectale à hauteur de l'ombilic après incision du péritoine à ciel ouvert. Insufflation de CO<sub>2</sub> à un débit maximal d'emblée et une pression de 12 mmHg.

En général, quatre ou cinq trocarts sont utilisés : deux trocarts de 5 mm sur la ligne axillaire antérieure en sous-costal et dans la fosse iliaque homolatérale (figure 85).



**Figure 85** : Disposition des trocarts au cours de laparoscopie

➤ **Décollement colique :**

Il permet d'accéder au plan de la voie excrétrice. Le côlon est attiré en dedans par une pince à préhension.

À gauche, la difficulté réside dans la dissection de l'angle colique gauche dont le rapport le plus étroit est la rate. Il faut rester en arrière du mésocôlon et en avant de la loge rénale.

➤ **Libération et protection de l'uretère :**

La partie proximale de l'uretère dilaté est repérée sur le psoas, en arrière du pédicule gonadique qui est toujours vu en premier.

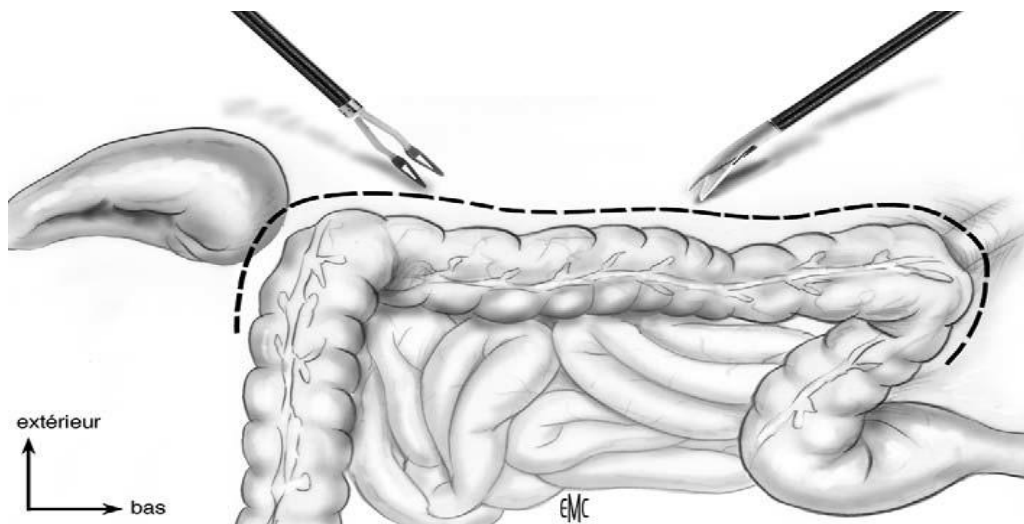
L'identification de l'uretère peut être facilitée par la mobilisation de la sonde urétérale d'avant en arrière. Le trocart de 10 mm pararectal est destiné à l'optique.

En cas d'atteinte de l'uretère pelvien, un trocart de 5 mm peut être rajouté entre la symphyse et l'ombilic (figure 86).

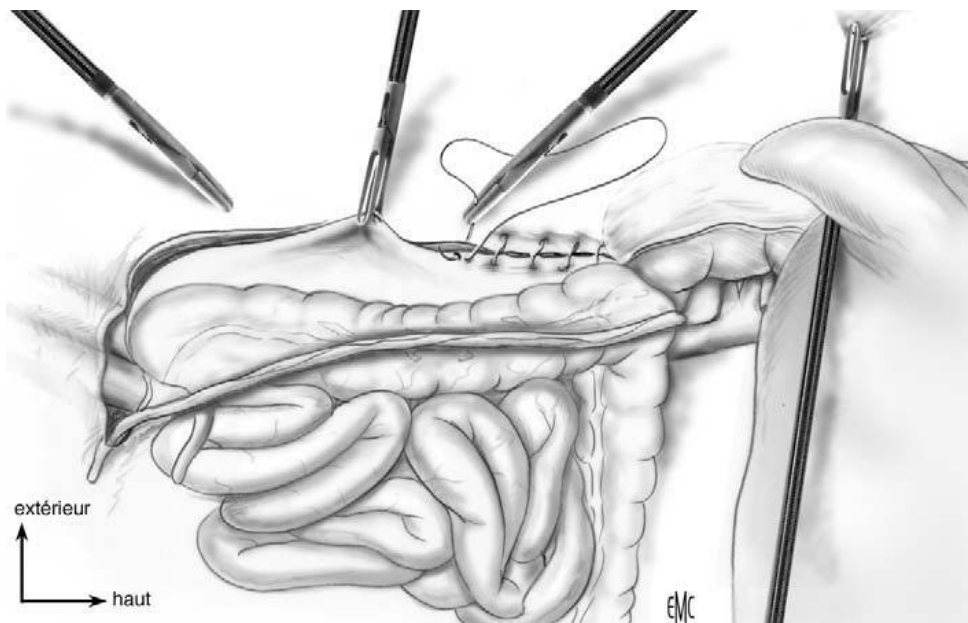
L'uretère est ensuite progressivement libéré du haut vers le bas en alternant la dissection aux ciseaux à lame froide et la section. Un dissecteur adapté est utile pour amorcer le plan entre l'adventice et la fibrose (figure 87).

Lorsque l'uretère est complètement libéré de la plaque de fibrose rétro-péritonéale, de la jonction pyélo-urétérale jusqu'à la vessie, il est placé plus latéralement dans la cavité péritonéale avec des pinces à préhension.

Les différentes techniques décrites à ciel ouvert sont réalisables en laparoscopie. La laparoscopie permet la libération de l'uretère avec transposition ou interposition.



**Figure 86** : L'abord de l'uretère gauche après décollement colique



**Figure 87** : Intrapéritonisation coelioscopique de l'uretère

- Soins postopératoires:

Un drainage prolongé des urines par des sondes endo-urétérales est assuré pendant au moins 3 semaines pour assurer la cicatrisation. Le drainage peut être ôté plus rapidement en cas d'absence de lésion urétérale. Celui-ci sera prolongé en cas de lésion accidentelle de l'adventice en peropératoire [193].

Les corticoïdes semblent avoir un effet bénéfique en postopératoire en diminuant le taux de récurrences (tableauXIV).

**TableauXIV :Récurrences de la maladie après traitement chirurgical (avec ou sans corticothérapie) dans 134 cas de FRP d'après Wagenknecht 1981 [140]**

Technique chirurgicale		Nombre de cas	Récurrences sans corticoïdes	Récurrences avec corticoïdes postopératoires	Nombre total de récurrences pour chaque technique	
					Cas	Pourcentage
Urétérolyse seule	Unilatérale	15	9	--	13	68%
	bilatérale	4	4	--		
Urétérolyse + déplacement latéral	Unilatérale	10	4	1	6	33%
	bilatérale	8	-	1		
Urétérolyse + enveloppement par le grand épiploon	Unilatérale	7	4	-	5	56%
	bilatérale	2	-	1		
Urétérolyse et duplication péritonéale	Unilatérale	8	-	1	2	14%
	bilatérale	6	1	1		
Urétérolyse et intra-péritonisation des uretères	Unilatérale	35	8	1	16	22%
	bilatérale	39	5	2		

*b.3. Comparaison entre laparoscopie et chirurgie ouverte [196,197] :*

Sur le plan technique, tous les auteurs sont d'accord sur la difficulté du traitement de la FRP par voie laparoscopique. Cette difficulté est dû à l'absence du caractère tridimensionnel dans lequel on travail habituellement en chirurgie ouverte.

En outre, la fermeté du tissu fibreux qui entoure l'uretère et l'absence de la sensation tactile qu'offre la chirurgie ouverte rendent la laparoscopie plus difficile.

En revanche, l'approche laparoscopique comporte des avantages. Il s'agit d'une technique avec un abord mini-invasif peu délabrant de la paroi abdominale, la douleur post opératoire est réduite, le rétablissement du patient est plus rapide et la durée d'hospitalisation est plus courte.

### **2.3. Autres modalités de chirurgie urologique [1,13,28,198,199,200,201]:**

Certaines techniques sont réalisées en cas de situation particulière, nous citons:

#### **a. L'urétéroplastie [29,201,202] :**

L'urétéroplastie est indiquée en présence :

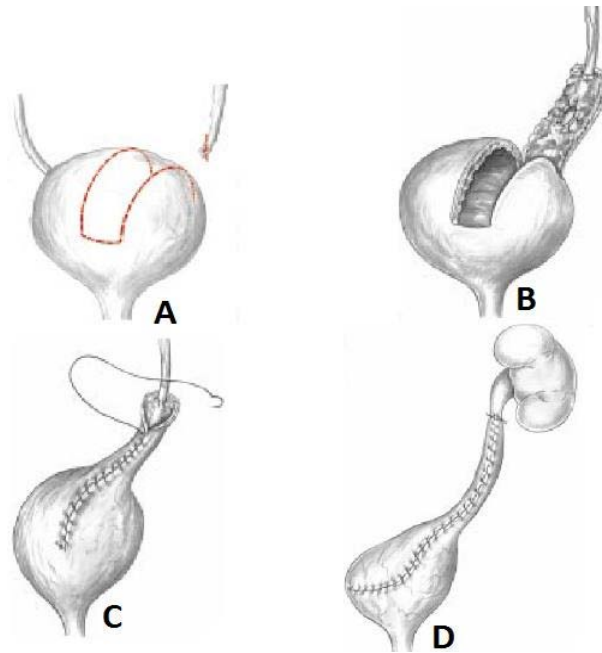
- d'une récurrence après urétérolyse;
- si l'urétérolyse s'avère impossible;
- si l'uretère libéré ne présente pas de garanties satisfaisantes de vitalité.

➤ Le remplacement urétéral peut être envisagé par :

- Un lambeau vésical tubulé type BOARI-KUSS (figure 88)
- Une vessie pseudo qui peut remplacer l'uretère pelvien jusqu'au-dessus du croisement des voies iliaques ;
- Une trans-urétérostomie dans le cas de forme unilatérale ;
- Une entéro-urétéroplastie qui reste le procédé de choix car l'uretère est sain, souple et à l'abri de la fibrose. Le greffon iléal sera pyélovésical en situation intrapéritonéale, l'anastomose supérieure de cette plastie portant sur le bassinnet ou sur un calice (figure 89).

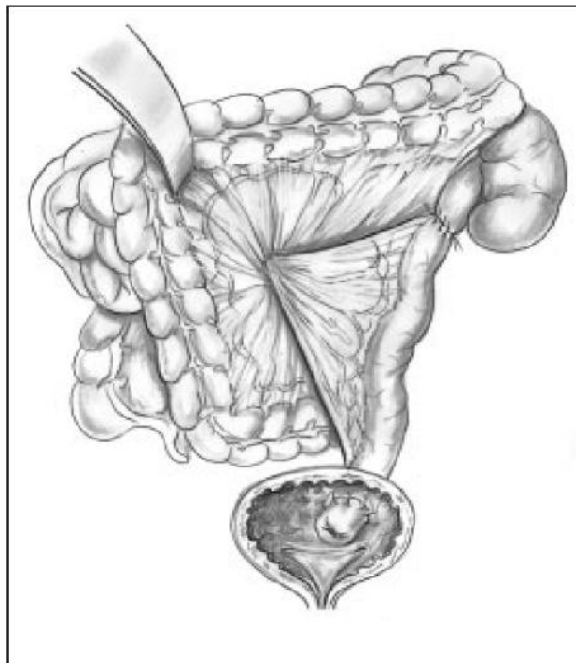
Cette iléoplastie présente des complications tardives qui sont représentés essentiellement par l'hypersécrétion du mucus, les désordres hydroélectrolytiques graves en cas d'insuffisance rénale; la formation de calcul et l'infection urinaire. Ces derniers sont à prévenir par une hyperhydratation.

- Une appendiculo-urétéroplastie: elle est la plus utilisée après l'entéro-urétéroplastie, mais elle expose au risque de sténose anastomotique. La majorité des appendiculo-urétéroplasties ont été réalisées à droite, mais lorsque le méso-appendice est long et mobile, cette technique peut être utilisée à gauche.



**Figure 88** : Schéma montrant les différentes étapes du lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss [201]:

- A : Découpe du lambeau vésical.
- B : Réimplantation urétérale.
- C : Fermeture du lambeau.
- D : Fermeture du lambeau et réimplantation urétérovésicale



**Figure 89** : schéma montrant une urétéro-iléoplastie gauche

Dans notre série, aucune urétéroplastie n'a été réalisée.

**b. La transplantation rénale [29,89] :**

Cette intervention permet de remédier à une atteinte étendue de l'uretère sans recourir à l'iléoplastie.

Elle est surtout réalisée dans les formes hautes qui touchent le pédicule rénal, et n'est possible que si la longueur de l'artère et de la veine rénale est suffisante.

Le rein est transplanté dans la fosse iliaque controlatérale avec anastomose vasculaire sur les vaisseaux iliaques. L'uretère pelvien sain est libéré pour être anastomosé au bassinnet.

Le premier cas d'autotransplantation rénale pour FRP a été réalisé en 1996 par C.Linke après échec d'une urétérolyse suivie d'une tentative de reconstitution de l'uretère par lambeau spiralé, avec un recul satisfaisant de 12 mois [28,89].

**c. La néphrectomie [191,193]:**

La néphrectomie correspond à l'ablation d'un rein. Dans le cadre de la FRP, la néphrectomie est réalisée habituellement sur un rein détruit par l'obstruction chronique, avec l'autre controlatéral sain.

Actuellement, la néphrectomie par coelioscopie transpéritonéale est de plus en plus utilisée pour l'ablation des reins non fonctionnels.

Dans notre série, l'indication de la néphrectomie a été posée dans un seul cas, soit (5%). C'est celui d'un patient âgé de 60 ans, tabagique chronique et hypertendu sous inhibiteurs calciques admis dans un tableau de lombalgies bilatérales évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, dont l'UIV et l'Uro-scanner avaient objectivé un rein droit muet. La néphrectomie a été réalisée après équilibration hydro-électrolytique et une bi-antibiothérapie, par voie conventionnelle; lombotomie sous la 12ème cote.

**d. La pyéloplastie:**

Elle a été décrite dans une observation de LEPOR pour une localisation inhabituelle de la fibrose rétro-péritonéale avec envahissement de l'uretère proximal et du bassinnet [6,7].

Dans notre série, aucune pyéloplastie n'a été réalisée.

**e. Dilatation percutanée par ballon de la sténose urétérale [14,28]:**

Un guide est poussé de façon antérograde après pyélostomie, sur lequel est monté un ballon type: « Gruntzig », l'opérateur réalise par la suite des insufflations de 30 s environ.

Cette méthode peut être considérée comme le traitement potentiel et palliatif des sujets à hauts risques chirurgicaux. La localisation et la longueur de la sténose urétérale sont les éléments déterminants pour prédire une réussite.

Dans notre série, cette technique n'a jamais été réalisée.

**2.4. Chirurgie de l'anévrisme aortique :**

Le but du traitement des anévrismes de l'aorte abdominale (AAA) (figure 90 et 91) dans la FRP est d'éliminer la source de l'inflammation à l'origine de la plaque fibreuse. En outre, le traitement de l'anévrisme permet d'éviter le risque de sa rupture.

Le principe du traitement de l'anévrisme de l'aorte abdominale repose sur la mise en place d'une prothèse vasculaire, permettant ainsi d'exclure la paroi anévrismale de la pression artérielle systémique. Cette intervention peut se faire par chirurgie à ciel ouvert ou par endoscopie.

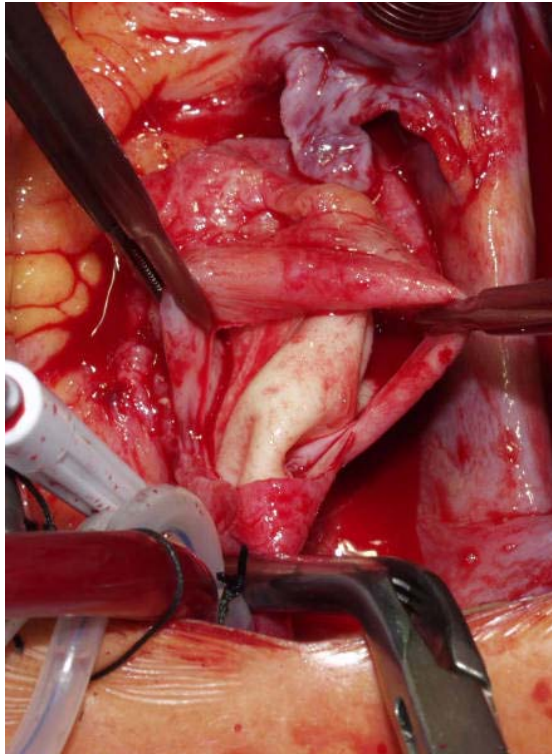
Le traitement chirurgical, par chirurgie à ciel ouvert, permet la mise à plat-greffe avec ouverture du sac anévrisimal, qui éradique totalement le problème de la rupture secondaire puisqu'il n'y a plus d'anévrisme [203].

Le traitement endovasculaire exclut l'anévrisme par une endoprothèse couverte, introduite par voie fémorale et amarrée à la paroi aortique saine d'amont et d'aval par une endoprothèse.

Ses avantages principaux résident dans l'absence de laparotomie, de clampage aortique et dans la limitation des pertes sanguines. Par ailleurs, Le traitement endovasculaire est devenu une alternative thérapeutique à la chirurgie classique dans la pratique courante [203].

Dans la fibrose rétro-péritonéale secondaire à l'anévrisme aortique, même après traitement chirurgical de celui-ci, la régression de la plaque fibreuse reste un sujet de

controverses. En effet, même si la régression totale de la plaque fibreuse a été décrite dans des séries [1], les résultats de plusieurs études indiquent qu'il y a persistance, parfois partielle de la plaque fibreuse [204,206]. Cette persistance après traitement chirurgicale, soulève la question de savoir si l'association d'une corticothérapie pos-opératoire serait bénéfique [205].



**Figure 90** : Image d'un anévrisme de l'aorte abdominale



**Figure 91** : aspect échographique d'un anévrisme de l'aorte abdominale

## 2.5. Complications :

### a. Les complications de l'urétérolyse [1,6,28,87,140,159,207] :

Lors de l'urétérolyse, certaines complications peuvent survenir :

#### *a.1. La plaie urétérale :*

Son risque est élevé quand la dissection de la fibrose est difficile. Elle doit être répétée sous couvert d'une sonde urétérale et de néphrostomie seulement si le canal est bien vascularisé.

Le risque de la plaie urétérale lors de la dissection et celui de la nécrose ischémique lors des suites opératoires sont importants.

En cas de lésions de la paroi, il convient de fermer celle-ci par du fil résorbable 4/0 ou 5/0. Il est rarement nécessaire de faire une résection urétérale avec anastomose urétéro-urétérale.

Le Guyader rapporte dans sa série 5,5 % de fistules [6].

#### *a.2. La nécrose urétérale [6,140,159]:*

Elle est peu fréquente, elle se manifeste par une fièvre, une poussée d'insuffisance rénale, et un uropéritoine.

Le traitement par la montée d'une sonde urétérale double J est souvent insuffisant pour tarir certaines fistules, l'urétérectomie segmentaire suivie d'une anastomose est très aléatoire, le traitement proposé selon le siège des lésions est une urétéro-iléoplastie ou une réimplantation urétérale dans une vessie prothétique, le plus souvent ces lésions sont étendues, et le recours à une néphrectomie reste indiqué.

Dans la série de Le Guyader [6], cette complication est notée dans 22 % des cas.

#### *a.3. La sténose urétérale itérative :*

Dans la série de Le Guyader [6], elle est survenue dans 22 % des cas.

Pour Wagenknecht [140], la récurrence de la sténose urétérale après simple urétérolyse est de 68%.

**b. Autres complications :**

Les complications postopératoires dans les autres interventions chirurgicales sont liées essentiellement au terrain. Elles sont souvent dues à des accidents thromboemboliques et hypertensifs, ainsi qu'à des complications infectieuses (tableauXV).

**Tableau XV : Les complications de la chirurgie**

Série	Patients	Décès	Complications cardiovasculaires	Complications urologiques	Autres
Wagenknecht [140]	156	---	---	48% récurrence sans corticothérapie 10% récurrence sous corticothérapie 5% nécrose urétérale	---
Dufour [47]	62	11 dont 5 dus à la chirurgie, 1 par péritonite, 1 par cellulite RP, 1 par arrêt cardiaque et 2 par septicémies	---	6 fistules. 7 récurrences.	---
Le Guyader [6]	31	1 péritonite urinaire avec rupture septique de la rate	1 embolie pulmonaire, 1 infarctus du myocarde	5% de fistules urinaires, 9% de nécrose urétérale, 9% de sténose itérative 39% de récurrence pour chirurgie seule, 17% de récurrence pour chirurgie associée à une corticothérapie	---
El Ouakdi [35]	12	---	---	1 fistule urétérale, 1 fistule pyélique, 1 sténose de l'uretère.	Abcès de la paroi
Deluca [29]	9	---	---	---	---
Barbalias [28]	21	1 après 24 mois	---	1 sténose urétérale traitée par section et anastomose termino-terminale	Infection de la plaie, iléus paralytique
Mazeman [159]	13	1 décès en postopératoire précoce	---	4 récurrences : 1 après urétérolyse sans intrapéritonisation traité par corticothérapie seule avec un bon résultat. 2 récurrences motivant une réintervention avec un bon résultat et une évolution en IRC. 1 récurrence nécessitant une néphrostomie qui n'a pas empêché l'évolution vers une IRC 2 fistules urétérales : 1 traitée par sonde urétérale, l'autre ayant nécessité une néphrostomie.	---
Desbois [27]	31	---	4 thromboses veineuses	4 insuffisances rénales chroniques (IRC)	Hématome rétropéritonéal

Dans notre série, pour tous les malades opérés, les suites post opératoires ont été simples.

## XI. Évolution :

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

- L'âge des patients : l'évolution est nettement plus favorable chez les patients âgés entre 40 et 50 ans [5].
- La précocité du diagnostic : le degré de l'atteinte conditionne le pronostic de la maladie. Si le rein n'est pas endommagé, et si la libération urétérale est possible de manière médicale ou chirurgicale, le taux de succès à long terme est supérieur à 90% [140, 153, 187].
- L'extension du processus fibreux : les meilleurs résultats sont notés dans les formes unilatérales qui sont les moins fréquentes.
- La phase de la maladie : la réponse à la corticothérapie est meilleure dans la phase précoce inflammatoire.
- L'existence ou non d'une infection urinaire sous-jacente qui peut compromettre la fonction rénale.
- L'étiologie est un facteur important dans l'évolution de la maladie : les FRP d'origine médicamenteuse sont de bon pronostic. La suppression des médicaments entraîne dans la majorité des cas une disparition ou une régression de la plaque fibreuse [153]. Les fibroses secondaires d'origine néoplasique sont de mauvais pronostic.

Bien que des formes spontanément régressives à la suite de biopsie ou de laparotomie exploratrice aient été décrites, l'évolution la plus habituelle se fait vers l'aggravation de la maladie.

Dans les formes unilatérales, une bilatéralisation est possible au cours de l'évolution de la maladie [3,208].

Dans les formes bilatérales, une aggravation des signes de compression et des extensions de la fibrose aux autres organes à savoir :

Compression vasculaire ; Compression digestive ; Extension au médiastin supérieur et l'atteinte vésicale ;

La rapidité de l'évolution est variable de quelques mois à plusieurs années. De longues périodes de stabilisation sont possibles avec potentiel évolutif parfois très tardif.

A distance, l'évolution est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux [39]. En dehors des récurrences de la FRP, les complications inhérentes à la maladie sont :

- ✓ Insuffisance rénale chronique [39] ;
- ✓ 30% des patients avec une clairance de la créatinine supérieure à 90 ml/min en fin de suivi.
- ✓ Thrombophlébite des membres inférieurs dans 17% [13];
- ✓ Œdèmes des membres inférieurs chroniques et développement d'une circulation collatérale abdominale en rapport avec la sténose de la veine cave inférieure [5,6,7,33,47,84,85,88]
- ✓ Apparition d'une hypertension artérielle : 7% [6,7,88]
- ✓ Hydrocèle [97];
- ✓ Anéjaculation et autres troubles sexuels : la compression progressive des fibres sympathiques périaortiques peut conduire à l'anéjaculation [171];
- ✓ Claudication : la compression progressive de l'aorte peut conduire à l'apparition des claudications artérielles des membres inférieurs [13].
- ✓ Corticodépendance : 47% [165]
- ✓ Décès : entre 7% et 25% (9% dans notre étude) [47,165];

Sur 20 patients de notre étude l'évolution était comme suit :

- Une amélioration clinique et biologique a été observée chez 18 patients, soit (90%) avec disparition de la douleur et amélioration de l'état général.
- Une patiente a développé un carcinome du col utérin avec métastases pleurales et péritonéales après 5 ans de traitement par les immunosuppresseurs (Azathioprine) et a décédé suite aux complications de sa carcinose.
- Un patient ayant une FRP d'origine néoplasique est décédé 1 mois après sa sortie suite aux complications de sa tumeur gastrique.
- Aucune complication secondaire à la corticothérapie n'a été observée chez les patients au cours du suivi.
- Un patient avait un rein non fonctionnel et avait bénéficié d'une néphrectomie.

## **XII. Surveillance :**

### **1. Intérêt :**

L'évolution à distance des FRP est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux.

Les gestes chirurgicaux se limitent à la libération des uretères comprimés par la plaque fibreuse, sans agir sur l'origine de la maladie. Lors d'une simple urétérolyse, les récurrences sont fréquentes, estimées à 68 % [13,140,159]. Bien que les différentes méthodes chirurgicales de protection urétérale permettent de réduire ces récurrences à 30 % mais elles ne les suppriment pas [195]. En cas d'urétérolyse associée à une protection urétérale le taux de récurrence est de 48 %. Les résultats à long terme de l'épiploplastie ou du lambeau péritonéal semblent supérieurs à ceux de l'intrapéritonisation (6 % de récurrences contre 50 %) [190]. La littérature ne semble pas montrer de bénéfice significatif du lambeau épiploïque par rapport au lambeau péritonéal [209]. La compression urétérale réapparaît aux endroits où la protection est impossible, notamment

aux deux extrémités de l'uretère. Il paraît d'un intérêt évident de mettre en place une protection urétérale préventive dans le cas d'intervention sur les formes unilatérales pour prévenir une bilatéralisation.

L'utilisation des corticoïdes est intéressante pour prévenir les récurrences des sténoses urétérales après traitement chirurgical selon Wagenknecht, elles sont réduites de cinq [140].

Le délai d'apparition des récurrences est imprévisible allant de trois mois à plus de 9 ans quel que soit le traitement, elles sont plus fréquentes dans les 5 premières années imposant ainsi une surveillance étroite [13,140,159].

## **2. Moyens :**

### **2.1. Clinique :**

Une surveillance régulière du poids, de l'état général, de la tension artérielle, de la température, et un examen des fosses lombaires, s'impose chez tous les patients suivis pour fibrose rétropéritonéale.

### **2.2. Biologie :**

La surveillance biologique se base essentiellement sur l'évaluation de la fonction rénale par dosage de l'urée et de la créatininémie, et sur l'appréciation du syndrome inflammatoire biologique par mesure de la VS et la CRP.

Certains auteurs préconisent un rythme de surveillance régulière de un à deux mois de ces deux paramètres [1,13].

### **2.3. Radiologie [9]:**

L'échographie abdominale et la TDM sont les examens les plus utilisés pour la surveillance.

- Ainsi, les éléments radiologiques de surveillance des FRP dépendent du choix thérapeutique.
  - Les FRPB traitées par chirurgie peuvent être surveillées par simple UIV.

- L'efficacité d'un traitement corticoïde peut être évaluée de façon directe par l'échographie et notamment par la TDM, au moindre doute quant à la perméabilité urétérale, l'UIV s'impose de nouveau.

Cette surveillance doit être longtemps poursuivie car on peut assister à des reprises évolutives lors de la diminution ou de l'arrêt des corticoïdes.

- Chez les malades traités par association corticothérapie sonde double J, la surveillance évolutive de la fibrose repose sur la TDM.

Après retrait des sondes urétérales vers le 3<sup>ème</sup> mois, l'évaluation de la perméabilité des uretères par une UIV s'impose.

La fréquence des examens est variable selon les cas: tous les six mois environ pendant les deux premières années, puis une fois par an si aucun signe de rechute n'intervient, et ceci pendant une durée illimitée [1,13].

Dans notre série, on s'est basé sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques pour surveiller l'évolution de cette affection après un recul moyen de 6 mois et demi.

Sur le plan clinique : la surveillance de l'état général, la douleur, le poids, la tension et les signes de compression veineuse.

Sur le plan biologique : la fonction rénale et la vitesse de sédimentation.

Sur le plan radiologique : le contrôle scannographique a été réalisé chez 9 de nos patients, soit (45%) et avait montré :

- Une stabilisation de la masse fibreuse chez 4 malades, soit (20%)
- Une réduction de la plaque de fibrose chez 5 malades, soit, (25%)

### XIII. Pronostic :

Le pronostic de la FRP est essentiellement lié [159,160,162]:

- A l'atteinte rénale: Chez les patients porteurs d'une FRP idiopathique sans atteinte rénale ou avec un traitement efficace, le pronostic est généralement excellent avec 90 à 100 % de survie à long terme [5,49,89,90]

Dans la série de Baker [5], le taux d'urée et de créatininémie au moment du diagnostic, chez les patients atteints de FRP, reste un élément pronostic remarquable. En effet, il existe une différence significative ( $p < 0.05$ ) des taux de l'urée et de la créatininémie au moment du diagnostic chez 15 patients décédés, et 36 vivants parmi des patients suivis pour FRP :

➤ Patients décédés : Urée =  $28 \pm 21$  mmol/l ;

Créatinine =  $720 \pm 45$   $\mu$ mol/l ;

➤ Patients vivants : Urée =  $17,8 \pm 13$  mmol/l ;

Créatinine =  $410 \pm 34$   $\mu$ mol/l ;

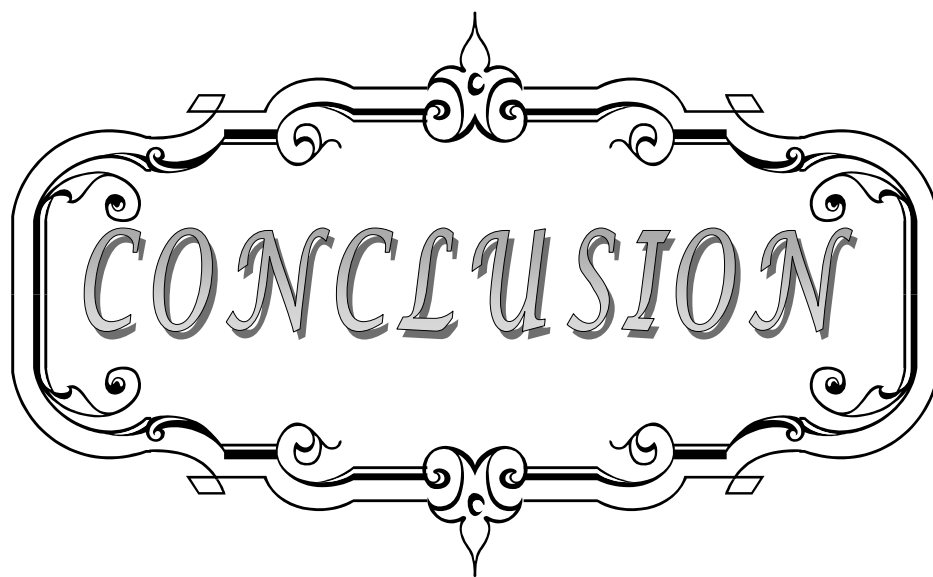
- Au retard du diagnostic: En effet, le risque d'avoir une insuffisance rénale chronique irréversible par destruction du parenchyme rénal est d'autant plus grand que la fibrose est ancienne [5]. la majorité des patients répondent favorablement aux différentes thérapeutiques instaurées, si le diagnostic est posé dans les premiers stades de la maladie.
- Au caractère malin ou pas de la FRP: En revanche, le pronostic prend un caractère très péjoratif dans les fibroses malignes puisque la moyenne de survie est de 03 à 06 mois après le diagnostic [90].
- Aux atteintes vasculaires: avec les complications thromboemboliques de la compression veineuse et les plus rares ischémies par sténoses artérielles.

Les FRP avec compression veineuse ont un bon pronostic si la prise en charge est rapide et adéquate. Tout retard expose à un risque d'embolie pulmonaire qui peut engager rapidement le pronostic vital

Dans notre série, les meilleurs résultats en matière d'évolution ont été observés chez les patients admis avec une fonction rénale conservée ou les patients avec une légère altération de la fonction rénale.

Les 3 patients ayant une FRP secondaire à l'athérosclérose ont bien évolué sans complications vasculaires.

Deux patients ont décédé suite aux complications de leurs carcinomes.



CONCLUSION

La FRP est une maladie rare qui se caractérise par la transformation progressive du tissu adipeux rétro-péritonéal en une masse fibreuse qui enserre l'aorte abdominale, la VCI et les uretères.

Elle touche essentiellement l'homme âgé de 45 à 70 ans avec un âge moyen de 53 ans, pour des extrêmes allant de 14 à 85 ans. Le sex-ratio M/F est de 3,1.

C'est une affection urologique par sa révélation, son diagnostic, son traitement et son pronostic.

Sa physiopathologie reste inconnue, plusieurs hypothèses ont été proposées, celle d'une origine auto-immune reste la plus admise.

La FRP peut être idiopathique dans 70% des cas, mais aussi être secondaire, soit à une prise médicamenteuse, à une agression rétro-péritonéale ou périanévrysmale ou bien à un processus malin, d'où l'intérêt de l'étude histologique.

Le tableau clinique associe des douleurs lombo-abdominales, parfois associées à des OMI et une AEG avec un amaigrissement souvent important.

Sur le plan biologique, cette affection est caractérisée par un syndrome inflammatoire avec une augmentation de la VS, une anémie inflammatoire et une insuffisance rénale qui peut être notées dans les formes évoluées.

L'échographie représente l'examen paraclinique d'imagerie qui est souvent pratiqué en premier. Cependant, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) restent les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic de la maladie.

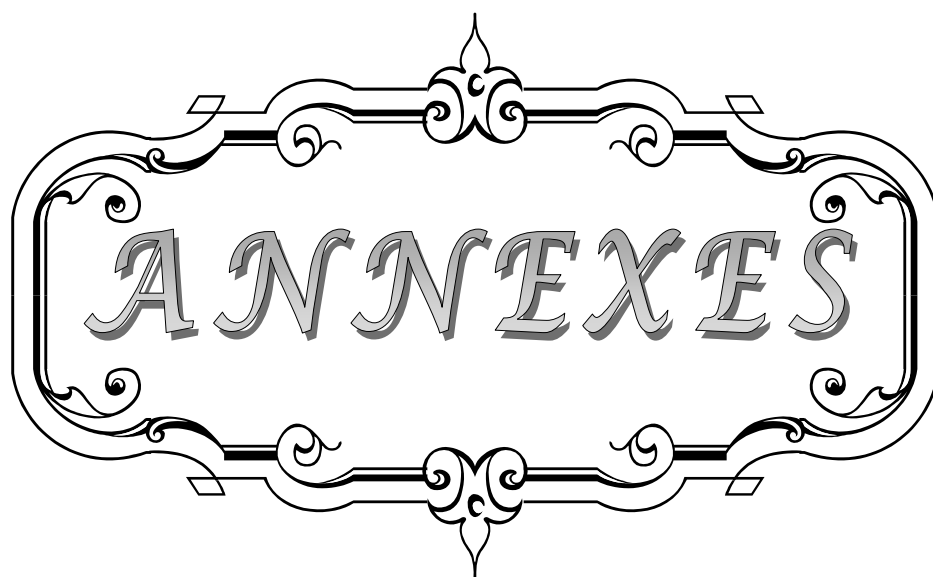
La surveillance de l'évolution de la plaque fibreuse se fait par la TDM. Le diagnostic étiologique repose sur l'histologie.

Le traitement de la FRPB peut faire appel à la corticothérapie qui est le choix thérapeutique de première intention. La durée du traitement est souvent en fonction de l'évolution de la maladie. Le traitement par drainage des voies urinaires est souvent indiqué en première intention dans le but principal de soulager le rein obstrué. Le traitement chirurgical par urétérolyse est de moins en moins utilisé devant les bénéfices qu'apporte le drainage des voies excrétrices par sondes double J associées ou non à la corticothérapie. L'urétérolyse avec intrapéritonisation des uretères reste la méthode la plus utilisée et celle qui protège le mieux contre les récurrences. Ce traitement peut être proposé dans les FRPM.

Les récurrences sont très fréquentes dans les 10 premières années de l'évolution de la maladie. L'incidence des récurrences est plus importante pendant les cinq premières années, ce qui implique une surveillance très prolongée des patients après traitement. Cette surveillance est clinique, biologique et radiologique.

Le pronostic des FRPB dépend de la précocité du diagnostic et de la fonction rénale. Quant aux formes malignes leur pronostic reste sévère.

Les deux facteurs essentiels de la mortalité sont : l'âge avancé des patients ; et l'importance de l'insuffisance rénale au moment du diagnostic.



ANNEXES



- Maladie Athéromateuse : oui  non
- Maladie inflammatoire : oui  non   
Si oui préciser : .....
- Maladie Auto-immune : oui  non   
Si oui préciser : .....
- Maladie fibrosante : oui  non   
Si oui – Thyroïdite de Riedel : oui  non   
– Cholangite sclérosante : oui  non   
– Fibrose Pulmonaire : oui  non   
– Fibrose mésentérique: oui  non   
– Fibrose médiastinale: oui  non   
– Autres : .....
- Maladie granulomateuse : oui  non   
Si oui – Sarcoïdose : oui  non   
– Cirrhose : oui  non   
– Autres : .....
- Maladie de collagène et vascularites : oui  non   
Si oui : –Maladie d’Horton : oui  non   
–Artérite de takayasu : oui  non   
–Sclérodermie : oui  non   
–Lupus Erythémateux disséminé : oui  non   
–Sd . De Gougerot Sjogren : oui  non   
–Péri artérite noueuse : oui  non   
–Autres : .....
- ATCD familiaux de fibrose rétropéritonéale (FRP) : oui  non
- **Modes de révélation :**
  - Douleur : oui  non   
Si oui préciser le type : .....
  - Trouble de transit : oui  non   
Si oui préciser le type : .....
  - Oligo-anurie : oui  non
  - HTA : oui  non
  - Insuffisance rénale : oui  non
  - Signes généraux : –Fièvre : oui  non   
–AEG : oui  non
  - Sd. Inflammatoire : oui  non
  - Autres : oui  non   
Si oui préciser le type : .....
- **Examen clinique :**
  - T.A : .....



- **Résultats :** FRP idiopathique : oui  non   
FRP secondaire : oui  non

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

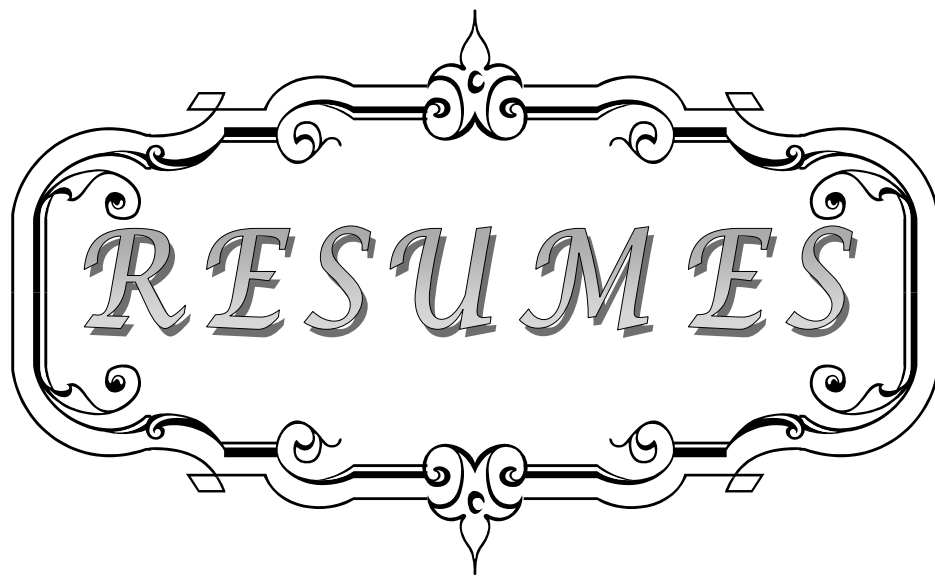
➤ **Modalités thérapeutiques :**

- Chirurgie : oui  non
- Drainage urinaire des voies excrétrices : oui  non
- Traitement Médical : oui  non   
Si oui –Corticoïdes : oui  non   
–Tamoxifène : oui  non   
–Immunosuppresseurs : oui  non   
–Colchicine : oui  non   
–Autres : .....

➤ **Surveillance :**

- Clinique : –Température :  
–T.A :  
–Etat général : bon  mauvais   
–Douleur : présente  absente   
–Autres : .....
- Biologique : –NFS : .....
- VS : ..... –CRP : .....
- Urée : ..... –Créat : .....
- Autres : .....
- Radiologiques :  
–Echographie : oui  non   
  
Résultats : .....
- TDM : oui  non   
  
Résultats : .....
- Autres : oui  non

Si oui résultats : .....



RESUMES

## Résumé

### **Introduction :**

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une maladie rare. Elle se caractérise par la transformation progressive du tissu adipeux rétopéritonéal en une masse fibreuse qui enserre l'aorte, la veine cave inférieure et les voies urinaires responsable d'une altération progressive de la fonction rénale. Le mode habituel de présentation de cette maladie comporte l'association de douleurs lombaires, d'une insuffisance rénale, et d'un syndrome inflammatoire biologique.

### **Objectifs :**

A travers vingt observations et revue de la littérature, nous allons étudier la prévalence, les aspects cliniques, biologiques, et radiologiques, et nous insisterons sur les modalités thérapeutiques de cette maladie rare.

### **Patients et méthodes :**

Etude rétrospective de dossiers de 20 patients pris en charge au service d'Urologie au sein de l'Hopital Militaire Avicenne de Marrakech durant la période allant de Juillet 2010 au 31 Décembre 2015.

### **Résultats :**

Il s'agissait de quinze hommes et cinq femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 53 ans avec des extrêmes allant de 41 à 74 ans. La symptomatologie clinique était très variable, dominée par la douleur lombaire qui était présente chez douze malades (66%). Huit des patients (40%) inclus dans notre étude présentaient un amaigrissement non chiffré au moment du diagnostic. Les signes urinaires obstructifs étaient présents chez sept de nos malades (35%) alors que ceux irritatifs chez quatre malades (20%). L'hypertension artérielle était notée chez six patients (30%) à l'admission. L'hématurie était présente chez un seul malade (5%). Les autres signes étaient variables et non significatifs. Les explorations biologiques avaient montré une insuffisance rénale chez quinze malades (75%), et la présence d'un syndrome inflammatoire

biologique (VS accélérée ou CRP augmentée) chez dix-huit malades (90%). Le diagnostic de la maladie était suspecté dans tous les cas sur les données de l'échographie, et confirmé par la TDM qui objectivait une lésion tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les voies urinaires. La biopsie tissulaire avait été réalisée chez quinze malades (75%), le plus souvent par voie percutanée radioguidée (50%), mettant en évidence la présence d'un tissu fibreux dense riche en fibroblastes et en vaisseaux congestifs, évoquant des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques. Dans notre série, la FRP était idiopathique dans quatorze cas (70%). Elle était secondaire à l'athérosclérose dans trois cas (15%), secondaire à une tumeur gastrique dans un cas (5%), et secondaire à une thyroïdite de Riedel chez un seul malade (5%). Un cas de fibrose systémique associant une FRP, une thyroïdite de Riedel et une fibrose hépatique a été noté (5%). Dix-sept de nos patients (85%) avaient bénéficié d'un drainage urinaire dont seize par sonde double J et un par néphrostomie percutanée. Dix-neuf de nos patients (95%) ont été mis sous corticothérapie dont deux cas en association avec des anticoagulants et un cas avec l'azathioprine.

Une amélioration clinique et biologique, avec disparition de la douleur, amélioration de l'état général et du bilan inflammatoire, et normalisation de la fonction rénale a été observée chez dix-huit patients (90%). Deux patients sont décédés le premier suite aux complications de sa tumeur gastrique et la deuxième suite aux métastases pleurales et péritonéales d'un carcinome du col utérin développé après 5 ans de traitement par l'azathioprine.

Aucune complication secondaire à la corticothérapie n'a été observée chez les patients au cours du suivi. Un patient (5%) avait un rein non fonctionnel, et avait bénéficié d'une néphrectomie.

### **Conclusion**

Nous avons confirmé la rareté de la fibrose rétropéritonéale, la difficulté de son diagnostic, la fréquence de la douleur, du syndrome inflammatoire et de l'insuffisance rénale. Le drainage urinaire est indispensable dans la plupart des cas et le suivi régulier des malades est nécessaire.

## **Abstract**

### **Introduction:**

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare disease. It is characterized by the gradual transformation of retroperitoneal adipose tissue into a fibrous mass that surrounds the aorta, inferior vena cava, and urinary tracts that are responsible for a progressive deterioration of the renal function. The usual mode of presentation of this disease includes the association of lumbar pain, kidney failure, and a biological inflammatory syndrome.

### **Objectives:**

Through twenty cases and a literature review, we will shed light the prevalence, clinical, biological, and radiological aspects of this disease, putting a great emphasis on its therapeutic attributes.

### **Material and methods :**

Retrospective study of twenty observations of the RPF treated in the Urology Department in the Military Hospital Avicenne of Marrakech during the period from July 2010 to December 31, 2015.

### **Results :**

This case study bears on fifteen men and five women. The average age of diagnosis was 53 years old, ranging from 41 to 74 years old. Clinical symptoms were very variable and dominated by lumbar pain, which was present in twelve patients (66%). Eight patients (40%) included in our study showed weight loss during the time of the diagnosis.

Generally speaking, the findings show that the weight loss was not actually encrypted at all.

Obstructive urinary symptoms were present among seven of our patients (35%) while four patients manifested irritative symptoms (20%). High blood pressure was observed among six patients (30%) at admission. The hematuria was present among one patient (5%). Other signs

were variable, and insignificant. Laboratory investigations showed renal failure among five patients (75%) , and the inflammatory syndrome (VS accelerated or CRP increased) among eighteen patients (90%). Based on echographic data, the diagnosis seemed to be suspect in all the cases, and this outcome has been confirmed by the CT Scan, which objectified a retroperitoneal tissue damage, sheathing vessels and the urinary tracts.

The tissue biopsy was realized among fifteen patients (75%), mostly by radio-percutaneously (50%), highlighting the presence of a dense connective tissue fibrosis without any malignant sign. In our study, the retroperitoneal fibrosis was idiopathic in fourteen cases (70 %). It was secondary to atherosclerosis in three cases (15%), secondary to gastric tumor in one case (5%), and secondary to Riedel thyroiditis for one patient only (5%). A systemic fibrosis combining a retroperitoneal fibrosis, a Riedel thyroiditis and hepatic fibrosis was observed in one patient (5%). Seventeen patients (85%) had received a urinary drainage, sixteen by double J stent and one by percutaneous nephrostomy. Nineteen of our patients (95%) received corticosteroid therapy, in association with anticoagulants for two patients and one case with azathioprine.

Clinical and laboratory improvement, with disappearance of pain, improvement of the general balance sheet and the inflammatory state and the normalization of renal function was observed in eighteen patients (90%). Two patients died from complications the first of his stomach tumor and the second following the pleural and peritoneal metastases from cervical carcinoma developed after 5 years of treatment with azathioprine.

No complications secondary to steroid therapy were observed in patients during follow-up period. One patient (5%) had a non- functioning kidney and had received nephrectomy.

### **Conclusion**

The study confirmed the rarity of retroperitoneal fibrosis, the difficulty in its diagnosis, the frequency of pain, inflammatory syndrome and renal failure. Urinary drainage is necessary in most cases and regular follow-up of patients is required.

## ملخص

### مقدمة

التليف خلف الصفاق هو مرض نادر يتميز بالتحول التدريجي للأنسجة الدهنية الموجودة خلف الصفاق إلى كتلة ليفية، تقوم هذه الكتلة بالالتفاف حول الشريان الأبهر والوريد الأجوف السفلي والمسالك البولية وإصابة هذه الأخيرة مسؤولة عن التدهور التدريجي في وظيفة الكلي.

ويتميز هذا المرض بأعراض سريرية تشمل خاصة آلام الظهر كما يتضمن الالتهاب والفشل الكلوي على مستوى الفحوصات البيولوجية.

### الهدف من الدراسة

من خلال عشرين ملف طبي ومراجعة للأدبيات سوف نعمل على دراسة انتشار هذا المرض ومعالجة جوانب التشخيص السريري والبيولوجي وكذا الإشعاعي المتعلقة به، كما سنقوم أيضا بمناقشة وسائل علاج هذا المرض النادر.

### المواد والطرق

يتعلق الأمر بدراسة استيعاديته حول عشرين ملف طبي لمرضى تمت معالجتهم بقسم جراحة المسالك البولية بالمستشفى العسكري ابن سينا بمراكش خلال الفترة الممتدة من يوليو 2010 إلى 31 دجنبر 2015.

### النتائج

تضمنت الدراسة خمسة عشر رجلا وخمس نساء كان متوسط العمر لدى المرضى عند التشخيص 53 سنة وتراوحت الأعمار ما بين 41 و74 سنة كحد أقصى. كانت الأعراض متنوعة جدا وأهم هذه الأعراض آلام الظهر التي كانت موجودة لدى اثني عشر مريضا (66%) ومن جهة أخرى أظهرت الدراسة أن ثمانية مرضى (40%) كانوا في حالة فقدان للوزن عند التشخيص، وعموما كان هذا الانخفاض في الوزن غير محدد.

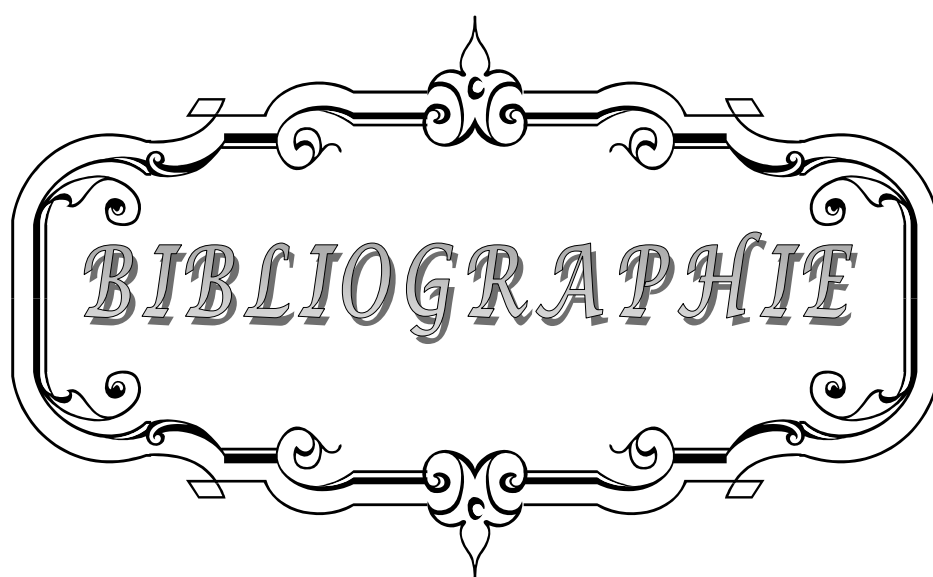
وكانت الأعراض البولية المعرقلة موجودة عند سبعة من المرضى (35%) في حين أن الأعراض البولية التهيجية سجلت في أربع حالات (20%) وقد لوحظ ارتفاع ضغط الدم عند ستة مرضى (30%) في حين سجلت حالة واحدة فقط لبيلة دموية (5%) أما الأعراض الأخرى فكانت متغيرة وغير دالة.

من جهة أخرى أظهرت الفحوصات البيولوجية أن خمسة مرضى (75%) من بين الذين شملتهم الدراسة كانوا يعانون من القصور الكلوي عند التشخيص وكذا وجود التهاب على مستوى هذه الفحوصات لدى ثمانية عشر مريضا (90%). تم الاعتماد على الفحص بالموجات فوق الصوتية والتصوير المقطعي من أجل تشخيص المرض، حيث أكد التصوير المقطعي وجود الكتلة الليفية خلف الصفاق المميزة للمرض لدى جميع المرضى وتظهر الكتلة الليفية في معظم الحالات وهي تلف الأوعية والمسالك البولية وقد تم إجراء خزعة الأنسجة عند خمسة عشر مريضا (75%) ومعظمهم عن طريق الجلد (50%)، ودلت النتائج على تليف هذا النسيج مع عدم وجود علامات الورم الخبيث. في أربع عشرة حالة كانت الكتلة الليفية مجهولة السبب في حين كان السبب تصلب الشرايين في ثلاث حالات (15%) وكان التهاب الغدة الدرقية نوع ريديل سببا في ظهور الكتلة الليفية لدى أحد المرضى (5%) كما سجلت حالة واحدة للتليف النظامي جمع بين الكتلة الليفية والتهاب الغدة الدرقية نوع ريديل والتليف الكبدي (5%). وقد استفاد سبعة عشر مريضا (85%) من فك الانحباس البولي في المسالك البولية العليا من خلال المسبار ذو محريبين الذي استعمل في ست عشرة حالة أو عن طريق الجلد في حالة واحدة بالإضافة، إلى ذلك استفاد تسعة عشر مريضا (95%) من المعالجة بالسيترونيديات القشرية منها حالتين بالتعاون مع مضادات التخثر وحالة واحدة مع الأزيتوبرين.

وقد لوحظ تحسن حالة ثمانية عشر مريضا (90%) على المستوى السريري تجسد في اختفاء الألم وتحسن الحالة العامة وكذلك على المستوى البيولوجي تمثل في انخفاض نسبة الالتهاب البيولوجي وتحسن وظيفة الكلي، كما توفي مريضان الأول جراء مضاعفات ورم معدته والثانية نتيجة لسرطان عنق الرحم راجع لعلاجها بالأزيتوبرين لمدة خمس سنوات كما لم تلاحظ أية مضاعفات ثانوية للعلاج بالستيرونيديات القشرية لدى المرضى خلال فترة المتابعة. في حين تم إجراء استئصال للكلى لدى مريض واحد (5%) بعد تعرضها للتلف الكلي.

### خلاصة

تؤكد هذه الدراسة ندرة التليف خلف الصفاق، وصعوبة تشخيصه وتلازمه مع آلام الظهر، والفشل الكلوي، والالتهاب على مستوى الفحوصات البيولوجية وكان فك الانحباس البولي في المسالك البولية العليا ضروري عند معظم المرضى. وتبقى المراقبة المنتظمة للمرضى ضرورية من أجل إنجاح العلاج.



*BIBLIOGRAPHIE*

1. **Augusto Vaglio, Carlo Salvarani, Carlo Buzio.** Retroperitoneal fibrosis. THE LANCET, Vol 367 January 21, 2006 p 241–251
2. **Chauveau D., Fiquet – Kempf B. et al**  
Fibroses rétro-péritonéales : faits cliniques et physiopathologiques récents  
Séminaire d'uro-néphrologie, 1997, 13e Série.
3. **CHAPELON .C, ZIZA J, GODEN P**  
Les fibroses réopéritonéales  
Presse méd. 1988 17 (9) 432–435
4. **P. Meier, C. Gilabert, M. Burnier et E. Blanc**  
La fibrose rétro-péritonéale, une maladie inflammatoire méconnue. Observations cliniques et revue de la littérature  
Néphrologie Vol. 24 n° 4 2003, pp. 173–180.
5. **Baker LRI, Mallison WJW, Gregory MC, Menzies EA, Cattel WR, Whitfield HN et al.**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases.  
Br. J Urol 1988 ; 60: 497–503.
6. **LE GUYADER.S**  
La FRP : à propos de 46 observations  
Thèse Lyon I, 1992, n°92, LY01M047
7. **LEPOR.H AND WALCH.P**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis  
The journal of urology 1979 vol 122, 1–6.
8. **MAATEN TER.J, SMIT.A.J AND AL**  
IRPF: idiopathic or secondary to atherosclerosis  
Netherlands J. of medicine, 2000, vol 56, n°2, 35–37.
9. **MEZGHANI.S, EL HAJJ.L, CHEMALI.R, CHABBERT.V, OTAL.P, KECHAOU.MS, JOFFRE.F**  
Imagerie des fibroses rétro-péritonéales et pelviennes.  
Encycl.Med.Chir., Radiodiag.Urol.Gyneco. 2003; 34–290–A–10, 16p.
10. **Keehn AY, Mufarrij PW, Stifelman MD.**  
Robotic ureterolysis for relief of ureteral obstruction from retroperitoneal fibrosis.  
Urology. 2011 juin;77(6):1370–4

11. **Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, Maggiore U, Ferretti S, Cobelli R, et al.**  
Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open label randomised controlled trial. *Lancet*. 2011 juill 23;378(9788):338–46
12. **ORMOND JK.**  
Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.*J. Urol.* 1948 juin;59(6):1072–9
13. **V. Estrade, O. Traxer et al.**  
La fibrose rétro-péritonéale  
EMC 18-090-A-10, 2004
14. **KOH.J.S.B, WONG.M.Y.C .AND AL**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis, with bilateral lower ureteric obstruction.A case report with literature review.  
*Singapore Medical Journal* 1998, 39 (9), 416–417.
15. **MOUJOURD.H**  
Fibrose rétro-péritonéale à propos de 8 cas  
Thèse n°9, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, 1988.
16. **AGRAOU B.**  
FRP à propos de 9 cas  
Thèse Méd., Rabat, 1987, n°40.
17. **ZECH.P, LABEEUW.M ET COLL**  
Évolution à long terme des FRPI à propos de 6 cas traités médicalement.  
*Nouv. Press. Med.* 1973, 2 (8), 481–485
18. **Frank J. Thornton, MD Scantha S. Kandiah, and al**  
Helical CT Evaluation of the Perirenal Space and Its Boundaries: A Cadaveric Study.  
*Radiology* 2001; 218:659–663.
19. **Elaine N. Marieb**  
Anatomie et physiologie humaines  
Traduction de la 4ème édition américaine
20. **SIMEP**  
Anatomie topographique et fonctionnelle.  
Abdomen : la région rétro-péritonéale, 2<sup>ème</sup> édition, Paris, 1991.

21. **Gray's anatomie**  
Région postérieure de l'abdomen. Page 333 à 349
22. **Collège universitaire des enseignants de néphrologie**  
Néphrologie : chapitre 01, 6<sup>ème</sup> édition
23. **JM Buzelin, L. Le Normand, P. G G Iemain, O. Bouchot**  
Physiologie de la voie excrétrice supérieure  
EMC 18-068-D-10 (1991).
24. **JM. Buzelin, L. Le Normand, P. Glemain, O. Bouchot**  
Physiopathologie des obstructions de la voie excrétrice supérieure  
EMC 18-068-C-10 (1991)
25. **J. Schanstra, J.L. Bascands**  
Physiopathologie des uropathies obstructives : apport des animaux  
EMC, Volume 10, n° 10, pages 903-910 (octobre 2003)
26. **Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al**  
Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis  
Lancet 2004; 363 (9419):1422-6.
27. **A.- C. DESBOIS, B. HERVIER ET AL**  
FRPI à propos de 31 cas  
La revue de médecine interne 31S (2010) S35-S83
28. **BARBALIAS.G LIATSIKOS.E**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis  
Revised intern urology and nephrology 1999, 31, (4), 423-429
29. **DELUCA.S, TERRONE.C AND AL**  
Aetiopathogenesis and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Ann Urol, 1998; 32, n°3: 153-159.
30. **VALERPUORT.J, MEDINA.M, VALPUESTA.I, SANCHEZ.G**  
Rupture of kidney pelvis in retroperitoneal fibrosis.  
Arch.Esp.Urol 1999; 52: 269-71.
31. **CHAN.S, JOHNSON.H, LOUGHLIN.M Mc,**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis in children.  
J.Urol. 1979; 122: 103.

32. **WONG.C, SIBAI.H, BERNARD.C**  
Localized idiopathic retroperitoneal fibrosis mimicking primary obstructive megaureter in a child.  
J.Urol. 2000; 163:1913–1914.
33. **Vaglio A, Palmisano A, Ferretti S, et al**  
Peripheral inflammatory arthritis in patients with chronic periaortitis: report of five cases and review of the literature.  
Rheumatology (Oxford) 2008 ; 47(3) :315–318.
34. **J.A. ROBERTSON**  
Retroperitoneal fibrosis  
Urology, June 1974, vol 2, n°6, 742–746
35. **EL OUAKDI.OM, BAHLOULA ET COLL**  
La FRP: à propos de 12 cas ; étude rétrospective  
J. d'urologie, 1989, 95 (3), 161–167.
36. **RAN KATZ, DRAGAN GOLIJANIN, DOV PODE, AND AMOS SHAPIRO**  
Primary and postoperative retroperitoneal fibrosis: experience with 18 cases  
Urology, 60 (5), 2002.
37. **D. OUERTANI, M. SMITI KHANFIR ET AL**  
FRP : à propos de huit cas  
La revue de médecine interne, 30 (2009) S77–S151.
38. **S. Brandt et al**  
Associated Findings and Complications of Retroperitoneal fibrosis in 204 Patients: Results of a Urological Registry  
The journal of urology, Vol. 185, 526–531, February 2011.
39. **GALLAIS SEREZAL ET AL**  
FRPI : évolution à long terme du pronostic rénal dans une série rétrospective multicentrique de 30 cas  
Revue de Médecine Interne, 33S (2013) A28–A89.
40. **Paul J. Scheel Jr, Nancy Feeley**  
Retroperitoneal fibrosis  
Rheum Dis Clin N Am 39 (2013) 365–381

41. **Mitchinson MJ**  
Retroperitoneal fibrosis revisited  
Arch Pathol Lab Med 1986; 110(9):784-786
42. **ROITT, BROSTOFF, MALE**  
Immunologie 4ème édition.  
DeBoeck Université
43. **Demko TM, Diamond JR, Groff J**  
Obstructive nephropathy as a result of retroperitoneal fibrosis: a review of its pathogenesis and associations  
J. Am Soc Nephrol 1997; 8: 684-88.
44. **Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al**  
Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study  
Am J Med 2003; 114 (6):454-62.
45. **Lichon FS, Sequeira W, Pilloff A, et al**  
Retroperitoneal fibrosis associated with systemic lupus erythematosus: a case report and brief review  
J. of Rheumatology 1984 ; 11(3) :373-4.
46. **Moroni G, Del Papa N, Moronetti LM, et al**  
Increased levels of circulating endothelial cells in chronic periaortitis as a marker of active disease  
Kidney Int 2005; 68(2):562-8
47. **Martorana D, Vaglio A, Greco P, et al**  
Chronic periaortitis and HLA-DRB1\*03: another clue to autoimmune origin arthritis  
Rheumatology 2006; 55(1):126-30.
48. **Vaglio A, Greco P, Corradi D, et al**  
Autoimmune aspects of chronic periaortitis  
Autoimmun Rev 2006; 5(7):458-64
49. **AMIS.ES**  
Retroperitoneal fibrosis.  
Am.J.Roentgenol. 1991; 157: 321-329.

50. **BULLOCK N**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis now know to be an allergic reaction to insoluble lipid leaking through arteris.  
B.M.J. 1998; 29: 240-1.
51. **PARUMS.D, CHOUDHURY.R, SCHIELDS.A, DAVIES.H**  
Characterisation of inflammatory cells associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Br.J.Urol 1991; 67: 564-8
52. **ROSS.R**  
Atherosclerosis an inflammatory disease.  
N.Engl.J.Med 1999; 340: 115-126.
53. **LESECHE.G, ANDREASSIAN.B, SCHAETZ.A, BOUTTIER.S, KITZIS.M**  
Anévrysme de l'aorte abdominale avec fibrose péri-aortique.  
Chirurgie 1992 ; 118: 210-216
54. **PARUMS.D, MITCHINSON**  
Demonstration of Ig in the neighbourhood of advanced atherosclerotic plaques.  
Atherosclerosis 1981; 38: 211-216.
55. **PARUMS.D, CHOUDHURY.R, SCHIELDS.A, DAVIES.H**  
Characterisation of inflammatory cells associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Br.J.Urol 1991; 67: 564-8.
56. **Parums DV, Chadwick DR, Mitchinson MJ**  
The localisation of immunoglobulin in chronic periaortitis  
Atherosclerosis 1986; 61: 117-123.
57. **Mitchinson MJ**  
Insoluble lipids in human atherosclerotic plaques.  
Atherosclerosis 1982; 45: 11-15
58. **Parums DV, Brown DL, Mitchinson MJ.**  
Serum antibodies to oxidized low-density lipoprotein and ceroid in chronic periaortitis.  
Arch. Pathol. Lab. Med. 1990 avr;114(4):383-7.
59. **Stone JH, Zen Y, Deshpande V**  
IgG4-related disease  
N. Engl. J. Med. 2012 Feb 9 ; 366(6): 531-51

60. **Zen Y, Nakanuma Y**  
Pathogenesis of IgG4 related disease  
Curr Opin Rheumatol. 2011 Jan 23 (1): 114–8.
61. **Hatsiopoulou O, Irving S, Sharma SD**  
Retroperitoneal fibrosis in two brothers  
J. Urol 2001; 16:182.
62. **ASUDILLO.A, ALRIC.L, JAMARD.B, LAROCHE.M**  
Fibrose rétro-péritonéale chez un patient HLA B 27.  
Rev.Med.Int. 1990; 20: 1148–1149.
63. **AZAIS.I, ROBLOT.P et COLL**  
Fibrose rétro-péritonéale idiopathique et spondylarthrite ankylosante.  
Rev.Rhum. [Ed.Fr.] 1993; 60(5): 367–370.
64. **HISSONG.S**  
Retroperitoneal fibrosis.  
Am.J.R 1969; 107: 776–784.
65. **BEZZA.A, EL MAGHRAOUI.A, GHADOUANE.M, TABACHE.F, ABOUZAHIR.A, ABBAR.M, GHAFIR.D, OHAYON.V,**  
Fibrose rétro-péritonéale idiopathique et spondylarthrite ankylosante.  
Rev. Rhum.[Ed Fr] 2002; 69: 938–41.
66. **Gilkeson GS, Allen NB**  
Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease  
Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23–38.
67. **Koep L, Zuidema GD**  
The clinical significance of retroperitoneal fibrosis  
Surgery 1977; 81: 250–57.
68. **Kotra JJ, Dunnick NR**  
Retroperitoneal fibrosis.  
Radiol Clin North Am 1996; 34: 1259–75.
69. **Agarwal P, Fahn S, Frucht SJ**  
Diagnosis and management of pergolide-induced fibrosis  
Mov Disord 2004; 19: 699–704.

70. **Cordone RP, Brandeis SZ, Richman H**  
Rectal perforation during barium enema: Report of a case  
Dis Colon Rectum 1988; 31: 563-69.
71. **Ahmad S.**  
Methyldopa and retroperitoneal fibrosis  
Am. Heart. J. 1983; 105: 1037-38.
72. **Waters VV. Hydralazine**  
hydrochlorothiazide and ampicillin associated with retroperitoneal fibrosis: case report  
J Urol 1989; 141: 936-37.
73. **Pfitzenmeyer P, Foucher P, Dennewald G, et al**  
Pleuropulmonary changes induced by ergoline drugs  
Eur Respir J 1996; 9: 1013-19.
74. **Boissieras P, Serise JM, Medina M, Nony PH, Tingaud R**  
Anévrismes aortiques abdominaux compliqués de sténoses urétérales.  
Chirurgie 1984 ; 110 : 571-578
75. **Allibone GW, Saxton HM**  
The association of aorto-iliac aneurysms with ureteral obstruction  
Urol Radiol 1980 ; 1 : 205-210
76. **Baskerville PA, Blakeney CG, Young AE, Browse NL**  
The diagnosis and treatment of periaortic fibrosis  
Br J Surg 1983 ; 70 : 381-385
77. **Dixon AK, Mitchinson MJ, Sherwood T**  
Computed tomographic observations in periaortitis: an hypothesis  
Clin Radiol 1984 ; 35 : 39-42
78. **Thomas MH, Chisholm GD**  
Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease  
Br J Cancer 1973; 28: 453-58.
79. **Mitchinson MJ**  
The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis  
J. Clin. Pathol. 1970 ; 23(8) :681-689

- 80. Cordone RP, Brandeis SZ, Richman H**  
Rectal perforation during barium enema: Report of a case  
Dis Colon Rectum 1988; 31: 563-569.
- 81. Rodemann HP, Bamberg M**  
Cellular basis of radiation-induced fibrosis  
Radiother. Oncol. 1995; 35(2):83-90.
- 82. Maguire Gp, Meggs Lg, Addonizio J., Del Guercio Lrm.**  
Association of asbestos exposure, retroperitoneal fibrosis, and acute renal failure  
NY State J Med 1991; 91: 357-359.
- 83. Boulard et al.**  
Asbestos and idiopathic retroperitoneal fibrosis  
The Lancet, Volume 345, Issue 8961, 27 May 1995, Page 1379
- 84. C.Garrostre et Al**  
FRP étude rétrospective chez 14 patients  
Journal de néphrologie, 2012, p : 341.
- 85. M. Lugosi et al**  
Fibrose(s) rétropéritonéale(s) : stratégie diagnostique, pathologies associées et suivi à long terme d'une cohorte française  
La Revue de médecine interne 34 (2013) 591-599
- 86. P. GEPNER et al**  
FRP révélée par un diabète insipide néphrogénique  
La revue de médecine interne, 1993, 14, 112-114.
- 87. Van Bommel**  
Retroperitoneal fibrosis  
JULY 2002, VOL. 60, N°6.
- 88. H.Kaaroud El Jeriet al**  
La fibrose rétropéritonéale  
Presse Med 2005 ; 34: 213-17
- 89. GATTEGNO.B, HAAB.F**  
Fibrose rétropéritonéale-Edition Techniques.  
Encycl.Med.Chir.(Paris-France)Néphrologie-Urologie 162 A,1992;6 p.

90. **VIVAS.I, NICOLAS.A, VELAZQUEZ.P**  
Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations.  
Br.J.radiol. 2000; 73: 21–222
91. **WAGENKNECHT.L, AUVERT.J**  
Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. Analysis of 31 cases.  
Urol.Int. 1971; 26: 185–195
92. **HELLER.J, TEGGATZ.J**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis, infiltrating ureteral wall.  
Urology 1992; 40: 277–279
93. **DECLERCQ.M, MAZEMEN.E ET COLL**  
Les fibroses rétro-péritonéales : diagnostic, évolution et conduite thérapeutique à propos de 15 observations.  
Ann.Urol. 1974; 8(2): 53–60.
94. **VORWERK.D**  
Iliocaval by use of hydrodynamic thrombectomy and stenting.  
Cardiovasc.Intervent.Radiol. 1996; 19: 40–42.
95. **WILLSCHER.M, NOVICKI.D AND AL**  
Association of HLA B27 antigen with retroperitoneal fibrosis.  
J.Urol. 1978; 120: 631–633.
96. **ATLAS D'IMAGERIE MEDICALE**  
Partie n°2 appareil urogénital : fibrose rétro-péritonéale  
<http://www.atlas-imagerie.fr>
97. **Schulte– – Baukloh H, Knispel HH, Dallenbach F, Miller K.**  
Scrotal involvement with idiopathic retroperitoneal fibrosis  
J. Urol 1999; 162: 1692–1693.
98. **Scheel PJ Jr, Feeley N.**  
Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation.  
Medicine (Baltimore). 2009 juill; 88(4):202–7
99. **STEPHENS.D**  
Retroperitoneal masses. Dans GI, General abdominal and pelvic and Genitourinary.  
Radiology/Vol 4.

100. **MIQUEL.C, WECHSLER.B, CHANTELARD.J V, ANTOINE.E, ROCHER.A, BUTHIAU.D**  
Fibrose rétro-péritonéale maligne rôle du scanner et de l'IRM.  
Cahier d'oncologie 1996; 5: 20-22.
101. **Yancey JM, Kaude JV**  
Diagnosis of perirenal fibrosis by MR imaging  
J. Comput. Assist. Tomogr. 1988; 12: 335-33
102. **MULLIGAN SA, HOLLEY HC, KOEHLER RE, KOSLIN DB, RUBINE, BERLAND LL et AL**  
Ctand MR imaging in the evaluation of retroperitoneal fibrosis.  
J.Comput.Assist.Tomogr. 1989; 13: 227-281.
103. **BROOKS.A, REZNEK.R, WEBB.J**  
Magnetic resonance imging in idiopathic retroperitoneal fibrosis: measurement of T1 relaxation time.  
Br.J.Radiol. 1990; 63: 842-844.
104. **ARRIVE.L, HRICAK.H, TAVARES.N, MILLER.T**  
Malignant versus non malignant retroperitoneal fibrosis: differenciation with MR imaging.  
Radiology.1989; 172: 139-143.
105. **JOFFRE.F, CINQUALBRE.A, ROUSSEAU.H**  
Imagerie des fibroses rétro-péritonéales bénignes.  
Encycl.Med.Chir,Radiodiagnostic-Néphrologie-Urologie,  
34-290-A-10,1993: 1-13.
106. **JOFFRE.F, LERUMEUR.Y ET COLL**  
L'imagerie actuelle des fibroses rétro-péritonéales bénignes.  
Feuilles de radiologie, 1989; 29(5): 361-376.
107. **Pfister M, Chatterjee T, Walther F, Vogt B, Baumgartner I.**  
Kissing balloon technique for bilateral iliac artery obstruction in retroperitoneal fibrosis  
Eur. J. Vasc. Endovasc Surg 2000 ; 20: 394-396
108. **Arger PH, Stolz J, Miller WT. Retroperitoneal fibrosis: an analysis of the clinical spectrum and roentgenographic signs.**  
AJR Am J Roentgenol 1973; 119: 812-821

109. **P. ROULEAU**  
Exploration radiologique de l'appareil urinaire  
<http://www.med.univ-rennes1.fr>
110. **Michel JR, Dufour B, Grünfeld JP**  
Fibrose rétro-péritonéale : diagnostic radiologique  
Chirurgie 1986 ; 112 : 360-363
111. **LALLI.AF**  
Retroperitoneal fibrosis and inapparent obstructive uropathy.  
Radiology 1977 ; 122: 339-342.
112. **AKIOU.O, KOUICHI.M, TETSUO.N, HIDEKI.F**  
Laparoscopic ureterolysis for idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Int.J.Urol. 2005; 12: 1079-1081.
113. **Juhan C, Hartung O, Alimi Y, Barthelemy P, Valerio N, Portier F**  
Treatment of non-malignant obstructive ilio caval lesions by stent placement:  
mid-term results  
Ann. Vasc. Surg 2001; 15: 227-232
114. **Joffre F, Portalez D**  
La radiologie conventionnelle dans le diagnostic des fibroses rétro-péritonéales  
Acta Gastroenterol Belg 1983 ; 46 : 350-358.
115. **Kees CJ**  
Angiographic staining and hypervascularity in an case of fibrous retroperitonitis  
Radiology 1974; 113: 329-330.
116. **Nevelsteen A, Lacroix H, Stocks L, Baert L, Depuydt P.**  
Inflammatory abdominal aortic aneurysm and bilateral complete ureteral  
obstruction: treatment by endovascular graft and bilateral ureteric stenting  
Ann. Vasc Surg 1999; 1: 222-224
117. **Kerwin G, Silverstein M, Lewis C**  
Percutaneous stent treatment for arterial occlusion caused by retroperitoneal  
fibrosis.  
AJR Am J Roentgenol 2000; 175: 1283-1285
118. **GRIEBLING T.L., HAWTREY C.E.**  
Retroperitoneal fibrosis mimicking recurrent leukemia in a 7-year-old boy.  
J.Urol., 1998, 159: 229-230.

119. **JANSSEN T., VAN CANGH P.J.**  
Fibrose rétro-péritonéale sur baryte.  
Progrès en Urologie, 1994, 4 : 429-432.
120. **HILLEBRAND.M, GERSTENBERG.E, KUNTZ.RM**  
67Ga scintigr relevance-report of five patients aphy in retroperitoneal fibrosis :indications,application and clinical.  
Nuklearmedizin 1996; 35: 25-30.
121. **OOSTERLINCK W, DERIE A**  
New data on diagnosis and medical treatment of retroperitoneal fibrosis.  
Acta.Urol.Belg 1997; 65: 3-6.
122. **MOUJOURD.H**  
Fibrose rétro-péritonéale à propos de 8 cas  
Thèse n°9, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, 1988.
123. **CHOMETTE.E, TRANSBALAC.J AND AL**  
Anatomie pathologique de la FRPI.  
Chirurgie 1986, 112, 343-348.
124. **D. Corradi et al**  
Histopathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis International Society of Nephrology (2007) 72, 742-753.
125. **DINAH V. PARUMS, R. P. CHOUDHURY, S. A. SHIELDS and A. H. DAVIES**  
Characterisation of Inflammatory Cells Associated with "Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis"  
British Journal of Urology (1991), 67, 564-568
126. **COLOMBEAU.P**  
Anurie par obstacle sur la voie excrétrice.  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale 18069, E20-10-1990.
127. **SARRAMON.J, RISCHMANN.P ET COLL**  
Rétrécissements de l'uretère.  
Encyclopédie Médico-chirurgicale 18160-C<sup>2</sup> 9-1987
128. **CHISHOLM.R, COLTART.S, COOPER.P, DIXON.A**  
Circumferential para-aortic masses:computed tomographic observations.  
Clin. Radiol. 1986; 37: 531-535

129. **BRUN.B, LAURSEN.K, SORENSEN.IN, LORENTZEN.JE, KRISTENSEN.JK**  
CT in retroperitoneal fibrosis.  
Am.J.Roentgenol 1981; 137: 535–538.
130. **Buff DD, Bogin MB, Faltz LL**  
Retroperitoneal fibrosis: report of selected cases and a review of the literature  
N Y State J Med 1989;89(9):511–6
131. **Bommel EFH van, Spengler J van, Hoven B van der, Kramer P.**  
Retroperitoneal fibrosis: report of 12 cases and review of the literature.  
Neth J Med 1991;39:338–45
132. **Birnberg FA, Vinstein AL, Gorlick G, et al**  
Retroperitoneal fibrosis in children.  
Radiology 1982; 145:59–61.
133. **LITTLEJOHN.G, KEYSTONE.E**  
The association of retroperitoneal fibrosis with systemic vasculitis and HLA-B : a case report and review of literature.  
J.Rhum. 1981; 8: 665–669.
134. **MITCHINSON.M**  
Chronic periaortitis and periarteritis.  
Histopathology 1984; 8: 589–600.
135. **JOSEPH A. BUCCI, M.B.,B.S., AND ARUMUGAM MANOHARAN, M.D**  
Methysergide–Induced Retroperitoneal Fibrosis: Successful Outcome and Two New Laboratory Features Mayo Clin Proc 1997;72:1148–1150
136. **Thomas A, Woodard C, Rovner ES, Wein AJ**  
Urologic complications of non urologic medications  
Urol Clin North Am 2003;30:123–31
137. **STECKER.J, RAWLS.H, DEVINE.C**  
Retroperitoneal fibrosis and ergot derivatives.  
J.Urol. 1974; 112 :30–32.
138. **KUNKLER.R, OSBORN.D, ABBOTT.R**  
Retroperitoneal fibrosis caused by treatment with pergolide in a patient with Parkinson disease.  
Br.J.Urol. 1998; 82:147.

139. **HARDY.J, CHEVALIER.C, KAINS.J**  
Fibrose rétro-péritonéale à propos de trois cas dont deux induits par la bromocriptine.  
Acta.Urol.Belg. 1991; 59: 95–103.
140. **WAGENKNECHT.L, HARDY.J**  
Value of various treatment for retroperitoneal fibrosis.  
Eur.Urol 1981 (7) 193–200.
141. **Walther JM, Romas NA, Lowe FC.**  
Barium granuloma: an unusual cause of unilateral ureteral obstruction.  
J Urol 1987; 138 : 614–616
142. **ANGULO.JC, GUIL.M, GRANELL.J**  
Retroperitoneal fibrosis associated with a calcified hydatid cyst of the liver.  
B.J.U.Int. 2001; 88(4): 442.
143. **GATTEGNO.B, ESTRADE.V**  
Rétrécissements de l'uretère.  
Encycl.Med.Chir. 18161 A10 (1998).
144. **RESNICK.I, KURSH.D**  
Extrinsic obstruction of the ureter.  
Campbell's urology, (1998), WB Saunders, Philadelphia.pp. 381.
145. **CULLENWARD.M, SCANLAN.K, POZNIAK.M , ACHER.C**  
Inflammatory aortic aneurysm.  
Radiol.Imag.Radiol. 1986; 159: 75–82.
146. **DIXON.AK, MITCHINSON.MJ, SHERWOOD.T**  
Computed tomographic observations in periaortitis :an hypothesis.  
Clin. Radiol. 1984; 35: 39–42.
147. **BOISSIERAS.P, SERISE.J, MEDINA.M, NONY.P, TINGUAUD.R**  
Anévrysmes aortiques abdominaux compliqués de sténoses urétérales.  
Chirurgie 1984; 110 : 571–578
148. **Owens LV, Cance WG, and Huth JF**  
Retroperitoneal fibrosis treated with tamoxifen  
Am Surg 61: 842–844, 1995

149. **SIMONS.P, OVERHAGEN.H, BRUIJNINCKX.C, KROPMAN.RF, KUIJPERS.K**  
Periaortitis with ureteral obstruction after endovascular repair of an abdominal aortic aneurysm.  
Am.J.Roent 2002; 179: 118–120.
150. **MARINCEK.B, SCHEIDEGGER.JR, STUDER.UE, KRAFT.R**  
Metastatic diseases of the ureter : patterns of tumoral spread and radiologic findings.  
Abdom. Imag. 1993; 18: 88–94.
151. **Eric F.H. van Bommel, et al**  
Long-Term Renal and Patient Outcome in Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis Treated With Prednisone  
Am. J. Kidney Dis 49:615–625.
152. **Sauni R, Oksa P, Jarvenpaa R, Parker JE, Roto P**  
Asbestos exposure: a potential cause of retroperitoneal fibrosis  
Am J Ind Med 1998; 33: 418–421
153. **COSBIE.R, GOLDSMITH**  
The combined surgical and medical treatment of RPF  
Br. J. surgery, 1971, Vol 58, n°6 (422–427).
154. **ARCHIMBAUD.J, ZECH.P**  
Evolution de la FRPI traitée par corticothérapie. Discussion du rapport sur les obstructions de l'uretère lombo-iliaque à l'exclusion des tumeurs urétérales.  
J.urol., nephrol, 1973, 79, 12bis, 297–301
155. **Pr. Philippe Lechat**  
Pharmacologie, 18 oct. 2008  
<http://www.chups.jussieu.fr>
156. **MITCHINSON.M AND AL**  
The response of IRPF to corticosteroids  
Br. J. of Urol. 1971 (43), 444–449.
157. **ARCHIMBAUD.H, PETIT.J et COLL**  
La fibrose rétro-péritonéale.  
J.Urol. 1985; 91: 447–451.
158. **BOCCON- – GIBOD.L ET STEG.A**  
Le rôle de la corticothérapie dans le traitement de la FRPI  
Ann d'uro 1977 (juin) (11 (2)), 95–101

159. **BISERTE.J, MOKBEL.K, ET COLL**  
Traitement de la FRPI uétérolyse ou corticothérapie ?  
Annales d'urologie 1984, 18 (5), 304-309
160. **THOMASE.M, DARRACOTT.E AND AL**  
Steroids in the treatment of retroperitoneal fibrosis.  
The journal of urology 1979; 121: 109-111
161. **BREEMS.D, HAYEH.J, VANDER.M**  
The role of advenced atherosclerosis in idiopathic retroperitoneal fibrosis, analysis of nine cases.  
Netherlands Journal of Medecine 2000; 56(2): 38-44.
162. **GARY.S, GILKESON AND AL**  
RF, a true connective tissue disease.  
Rheumatic diseases clinics of North America, 1996, vol 22, Nb 1 (23-35)
163. **BRECHIGNAC.X, WAZIERS.B, DESMUS.H**  
Les nouveaux traitements des fibroses systémiques idiopathiques.  
Rev. Med. Int. 1997; 18: 967-971.
164. **OCHSNER. MIMSGAGE, BRANNAN WILLIAM AND AL**  
Medical therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis  
The journal of urology 1975, 114, 700-704.
165. **Kermani TV, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS**  
Idiopathic retroperitonealfibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and out-comes  
Mayo Clin Proc 2011;86:297-303.
166. **J.- C. Baron**  
Voies d'abord de l'uretère  
Annales d'urologie 39 (2005) 95-104
167. **BOUROUMA.R, CHEVET.D, MICHEL.F, CERCUEIL.J**  
Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with tamoxifen.Nephrol. Dial. Transplant.1997; 12: 2407-2410.
168. **H. Ould- Maouloud, P. Meier et al**  
Fibrose rétro-péritonéale : cause rare d'insuffisance rénale postrénale, à ne pas méconnaître  
Rev Med Suisse 2009 ; 5 : 2264-70

169. **KARDHAR.A, KATTAN.S, LINDSTEDT.E, HANASH.K**  
Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis : dose and duration.  
J.Urol 2002; 168: 550–5.
170. **Eric F.H. van Bommel and al**  
Tamoxifen Therapy for Nonmalignant Retroperitoneal Fibrosis  
Ann Intern Med. 2006; 144:101–106.
171. **Jean–Marc DEVEVEY, Frédéric MICHEL et al**  
Régression d’une fibrose rétro–péritonéale traitée par le tamoxifène  
Progrès en Urologie (1996), 6, 578–581
172. **CLARK.C, VANDERPOOL.D, PRESKITT.J**  
The response of retroperitoneal fibrosis to tamoxifen.  
Surgery 1991; 109: 502–506.
173. **DEVERY.JM, MICHEL.F, CHEVET.D, RIFLE.G, ARNOULD**  
Régression d’une fibrose rétropéritonéale traitée par le tamoxifène.  
Prog.Urol. 1996; 6: 578–581.
174. **PUCE.R, PORCARO.A, CURTI.P**  
Treatment of retroperitoneal fibrosis with tamoxifen : case report and review of the  
litterature.  
Arch.Esp.de.urol 2000; 53:184–190.
175. **LACHKAR.A**  
Le traitement de la fibrose rétropéritonéale.  
Ann.Urol. 2001; 35: 148–150.
176. **Augusto Vaglio, Alessandra Palmisano and al**  
Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fi  
brosis: an open–label randomized controlled trial  
Lancet 2011; 378: 338–346
177. **Renzo Marcolongo et al**  
Immunosuppressive Therapy for Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: A  
Retrospective Analysis of 26 Cases  
American journal of medicine, February 1, 2004, Volume 116 (194–197).

- 178. Holling worth P, Denman AM, and al**  
Retroperitoneal fibrosis and polyarteritis nodosa successfully treated by immunosuppression  
J royal society med 1980 73n610064
- 179. COGNAN.E, FASTREZ.R**  
Aziathroprine : an alternative treatment for recurrent idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Arch.Intern.Med 1985; 145: 753-755.
- 180. GROTZ.W, ZEDTWITZ.I, ANDRE.M, SCOLLMEYER.P**  
Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids.  
The lancet 1998 ; 352: 1195.
- 181. SAVALI.A**  
Long term follow up of low dose methotrexate in one case of idiopathic retroperitoneal fibrosis.  
Clin.Rhum1995; 14: 481-484.
- 182. Vega J, et al**  
Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with colchicine and steroids. A case series.  
Am J Kidney Dis 2009;53:628-37.
- 183. Mohamed TLIGUI, Mouâd NOURI et al.**  
Intérêt des sondes urétérales double J tréflées dans le traitement des compressions urétérales extrinsèques  
Progress en Urologie (2000), 10, 92-94.
- 184. François Desgrandchamps, Alain Le Duc**  
Dérivations urinaires provisoires ou définitives par voie endoscopique ou percutanée  
EMC, 41-140 (1994)
- 185. DASSOULI.B, BENLEMLIH.A, JOUAL.A, DEBAGH.A, SKALI.K, BENNANI.S, EL MRINI.M, BENJALLOUN.S**  
La néphrostomie percutanée en urgence. A propos de 42 cas.  
Ann.Urol. 2001; 35: 305-8.
- 186. WWW.URO.FRANCE.ORG**  
Sonde de néphrostomie percutanée.
- 187. ALEXOPOULOS.E, MEMMOSD AND AL**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis: A long term follow-up study.  
Eur.Urol. 1987; 13: 313-317.

- 188. Ben Abdelghani et al**  
La fibrose rétropéritonéale  
La Revue de médecine interne vol. 28 June, 2007. p. 135–136
- 189. G. Loison et al**  
Urétérolyse : technique, indications  
Annales d'urologie 39 (2005) 1–9
- 190. Tiptaft RC, Costello AJ, Paris AM, Blandy JP**  
The long-term follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis  
Br J Urol 1982;54:620–4
- 191. Carini M, Selli C, Rizzo M, Durval A, Costantini A**  
Surgical treatment of retroperitoneal fibrosis with omentoplasty.  
Surgery 1982;91:137–41
- 192. Jardin A, Fourmestraux N.**  
Urétérolyse.  
Encycl Méd Chir 1987, Techniques chirurgicales – Urologie – Gynécologie, 41–132, 6p.
- 193. N. FOUREUR**  
Lymphoedème du membre inf. révélant une FRP d'origine métastatique.  
ANNALES DERMATO., 2002, 129, 422–3.
- 194. Giuseppe Simone and al**  
Laparoscopic Ureterolysis and Omental Wrapping  
UROLOGY 72: 853–858, 2008.
- 195. C. GARCÍA PÉREZ ALVER and al**  
Surgery for idiopathic retroperitoneal fibrosis by ureterolysis and ureteric protection with a posterior pre-peritoneal fat flap  
BJU International (2002), 89, 783–786
- 196. Abdenbi JOUAL, Redouane RABII, et al**  
Traitement laparoscopique de la fibrose rétropéritonéale  
Prog Urol, 2004, 14, 2, 213–217
- 197. Arun K. Srinivasan and al**  
Comparison of Laparoscopic With Open Approach for Ureterolysis in Patients With Retroperitoneal Fibrosis  
THE JOURNAL OF UROLOGY, Vol. 179, 1875–1878, May 2008.

- 198. A Cortesse, G Cariou**  
Néphro-urétérectomie  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale 41-120 (2002)
- 199. Desgrandchamps F, Cussenot O et al.**  
Subcutaneous urinary diversions for palliative treatment of pelvic malignancies.  
J Urol 1995 ; 154 : 367-370
- 200. P Brunet, P Danjou et al.**  
Néphrectomie par voie coelioscopique transpéritonéale pour rein non fonctionnel  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2000) 41-036.
- 201. R Fournier, F Desgrandchamps**  
Réparation chirurgicale des lésions de l'uretère  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale 41-125 (1999)
- 202. MONEV S.**  
Idiopathic RPF: Prompt diagnosis preserves organ function.  
Cleveland Clinic Journal of Medicine, 2002, 69 (2): 160-166.
- 203. X. Chaufour, J. May et al.**  
Chirurgie endovasculaire des anévrismes de l'aorte abdominale  
Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2000) 43-155-B
- 204. Nitecki SS, Hallett JW Jr, Stanson AW, et al.**  
Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a case-control study.  
J Vasc Surg 1996; 23: 860-868.
- 205. Von Fritschen U, Malzfeld E, Clansen A, Kortmann H.**  
Inflammatory abdominal aortic aneurysm: a post-operative course of retroperitoneal fibrosis.  
J Vasc Surg 1999; 30: 1090-1098.
- 206. Bonati L, Rubini P, Japichino GG, et al.**  
Long-term outcome after inflammatory abdominal aortic aneurysm repair: case-matched study.  
World J Surg 2003; 27: 539-544

- 207. Osborn DE, et al**  
Surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis  
Br J Urol 1981;53:292-6
- 208. CHATELAIN.C, RICHARF.F, ET COLL**  
Les incidences urologiques des fibroses rétropéritonéales  
Chirurgie 1986, 112, 349-355
- 209. MILES.R, BROCK.J, MARTIN.C**  
Idiopathic retroperitoneal fibrosis.A sometime surgical problem.  
Am. Surg.1984; 50: 76-84.

## قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف  
والأحوال بآذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض  
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.  
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بآذلاً رعائتي الطبية للقريب  
والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.  
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في  
المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه  
الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

## التليف خلف الصفاق بصدد 20 حالة ومراجعة الأدبيات

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 13 / 04 / 2016

من طرف

السيد رشيد علالي

المزداد في 02 غشت 1987 بورزازات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

التليف خلف الصفاق – القصور الكلوي – مسبار ذو محربين –  
التصوير المقطعي – الستيرونيديات القشرية.

### اللجنة

الرئيس	السيد	أ. تويتي
		أستاذ في أمراض المسالك البولية
المشرف	السيد	ع. غندال
		أستاذ مبرز في أمراض المسالك البولية
الحكام	السيد	م. زياني
		أستاذ مبرز في الطب الباطني