

(ARTICLE ORIGINAL)



Profil clinique et épidémiologique de la fibrose rétropéritonéale dans un service de médecine interne

H. Omali , K. Echchilali , I . Laassouli , L. Barakat , S. Mourabit , M. Moudatir, H. El Kabli

Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd de Casablanca

DOI : <http://doi.org/10.70602/rimc.25.2.5.26.32>

Résumé :

Introduction :

La fibrose rétro péritonéale (FRP) est une pathologie rare, caractérisée par la présence d'un tissu fibro-inflammatoire qui se forme souvent autour de la portion sous-rénale de l'aorte abdominale et des artères iliaques. (1) Dont l'incidence et la prévalence précises sont mal connues. La FRP a un polymorphisme clinique et étiologique. Notre objectif était d'étudier le profil épidémiologique, clinique et étiologique de la FRP retrouvé chez nos patients.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective menée dans un service de médecine interne sur une période de 8 ans (2015 -2023). Le principal critère d'inclusion était la mise en évidence d'une plaque de FRP par tomodensitométrie (TDM) et/ou par imagerie par résonance magnétique (IRM).

Résultats :

Il s'agit de 8 hommes (53.33 %) et 7 femmes (46.66 %), dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 43.1 ans .Le sex ratio était estimé à 1.14. Le délai moyen du diagnostic était de 8 mois (extrêmes : 3-12 mois). La pathologie était révélée par des lombalgies isolées chez 9 cas (60 %), des lombalgies associées à une insuffisance rénale obstructif chez 6 patients (40 %), compliquée par une anurie chez 3 cas et associée à une fièvre prolongée chez 2 cas . Le diagnostic de la fibrose rétro péritonéale a été confirmé par la réalisation d'une TDM abdomino-pelvien chez tous nos patients, elle a objectivé une classe III chez 9 patients (60 %) et une classe III et IV chez 6 cas (40 %). Elle a permis de préciser qu'il s'agissait d'une FRP bilatérale dans 3 cas (20 %) et unilatérale dans 12 cas (80%). Cet examen a pu révéler une dilatation des CPC dans 6 cas (40 %). Une échographie abdomino-pelvienne a été réalisé chez 6 patients où elle a objectivé une dilatation des cavités pyélocalicielles dans 6 cas (40 %). le bilan biologique réalisé a objectivé un syndrome inflammatoire isolé chez 5 patients (33.3 %) et associé à une insuffisance rénale chez 6 patients avec un débit de filtration moyen estimé à 43 ml / min (40 %). Le bilan immunologique a objectivé la positivité des anticorps anti IgG4 chez un seul patient (6.66 %) .Le bilan de tuberculose était réalisé chez tous les patients objectivant un quantiféron négatif chez 12 patients (80 %) et fortement positif chez 3 patients, chez ces derniers un genexpert dans le lavage bronchoalvéolaire a été réalisé revenu positif . Une biopsie a été réalisée chez 4 patients (26.66 %) confirmant une histiocytose chez une patiente et un lymphome chez un seul patient et le résultat n'était pas concluant chez deux patients. Pour le profil étiologique la FRP était idiopathique chez 9 cas (60 %) , secondaire a une histiocytose chez une seule patiente (6.66 %) , un lymphome chez un seul patient (6.66%) , un syndrome d hyperIgG4 chez un seul patient (6.66 %) , secondaire à une tuberculose pulmonaire confirmé par la positivité du genexpert dans le lavage broncho alveolaire chez 3 cas (20 %) , dont l'un présentait une maladie de Takayasu qui a été retenu selon les critères ACR1990 devant une claudication intermittente des 2 membre supérieures , une asymétrie tensionnelle supérieur à 10 mmhg , un âge inférieur à 40 ans et un épaissement pariétale des artères carotides et des artères rénales et l'autre une maladie de Behçet associé qui a été retenu selon les critères internationaux devant une aphtose buccale et génitale récidivantes associé à une atteinte vasculaire faite d'une thrombose de la veine fémorale gauche .

* Auteur correspondant: H. Omali

Sur le plan thérapeutique . Une corticothérapie a été indiquée chez 14 patients (93.33 %) , une chimiothérapie a été démarré chez un seul patient (6.66%) . une montée de sonde JJ chez 6 patients (40 %) . L'évolution était marquée par une régression de la plaque de FRP dans 7 cas (46.66%) , une stabilisation dans 6 cas (40 %) insuffisance rénale chronique chez 2 patients (13.33%) , ce qui a nécessité un retrait de la sonde 3 mois après.

Discussion et conclusion :

La FRP est une maladie rare, le plus souvent idiopathique. La démarche diagnostique n'est pas codifiée; cependant la réalisation systématique d'une biopsie ne semble pas justifiée en absence d'éléments cliniques et/ou paracliniques d'orientation.. Les corticoïdes sont le traitement de référence, utilisés en monothérapie ou en association avec d'autres agents médicamenteux. En cas d'échec la chirurgie peut être proposée. Récemment, des techniques minimalement invasives ont été utilisées.

Mots-clés : Fibrose rétropéritonéale , Polymorphisme clinique , Idiopathique , Imagerie , Les corticoïdes,

1. Introduction :

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une pathologie rare, caractérisée par la présence d'un tissu fibro-inflammatoire qui se forme souvent autour de la portion sous-rénale de l'aorte abdominale et des artères iliaques. [1] Elle a un polymorphisme clinique et étiologique. Notre objectif était d'étudier le profil épidémiologique, clinique et étiologique de la FRP retrouvé chez nos patients.

2. Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective menée dans un service de médecine interne sur une période de 8 ans (2015 –2023). Le principal critère d'inclusion était la mise en évidence d'une plaque de FRP par tomodensitométrie (TDM) et/ou par imagerie par résonance magnétique (IRM).

3. Résultats :

Il s'agit de 8 hommes (53.33 %) et 7 femmes (46.66 %), dont l'âge moyen au moment du diagnostic était de 43.1 ans . Le sex ratio était estimé à 1.14. Le délai moyen du diagnostic était de 8 mois (extrêmes : 3–12 mois).

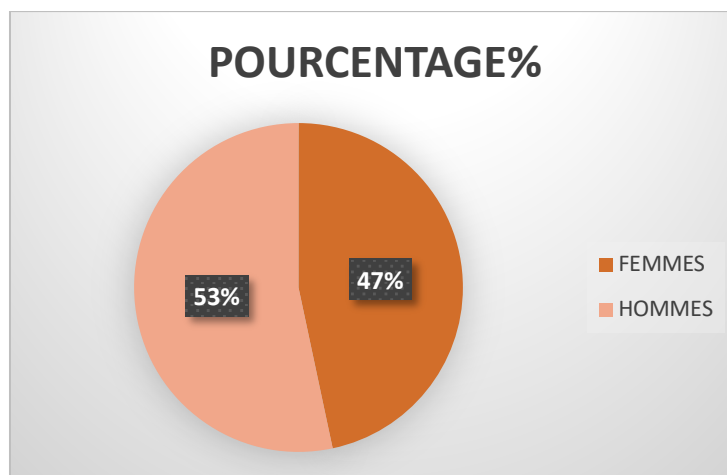


Figure 1 : Répartition par sexe au moment du diagnostic

La pathologie était révélée par des lombalgies isolées chez 9 cas (60 %), des lombalgies associées à une insuffisance rénale obstructif chez 6 patients (40 %) , compliquée par une anurie chez 3 cas et associée à une fièvre prolongée chez 2 cas .

Le diagnostic de la fibrose rétro péritonéale a été confirmé par la réalisation d'une TDM abdomino-pelvien chez tous nos patients, elle a objectivé une classe III chez 9 patients (60 %) et une classe III et IV chez 6 cas (40 %). Elle a permis de préciser qu'il s'agissait d'une FRP bilatérale dans 3 cas (20 %) et unilatérale dans 12 cas (80%). Cet examen a pu révéler une dilatation des CPC dans 6 cas (40 %). Une échographie abdomino-pelvienne a été réalisée chez 6 patients où elle a objectivé une dilatation des cavités pyélocalicielles dans 6 cas (40 %). Le bilan biologique avait objectivé un syndrome inflammatoire isolé chez 5 patients (33.3 %) et associé à une insuffisance rénale chez 6 patients avec un débit de filtration moyen estimé à 43 ml / min (40 %). Le bilan immunologique a objectivé la positivité des anticorps anti IgG4 chez un seul patient (6.66 %). Le bilan de tuberculose était réalisé chez tous les patients objectivant un quantiféron négatif chez 12 patients (80 %) et fortement positif chez 3 patients, chez ces derniers un genexpert dans le lavage bronchoalvéolaire a été réalisé revenu positif.

Une biopsie a été réalisée chez 4 patients (26.66 %) confirmant une histiocytose chez une patiente et un lymphome chez un seul patient et le résultat n'était pas concluant chez deux patients.

Pour le profil étiologique la FRP était idiopathique chez 9 cas (60 %), secondaire à une histiocytose chez une seule patiente (6.66 %), un lymphome chez un seul patient (6.66%), un syndrome d'hyperIgG4 chez un seul patient (6.66 %), secondaire à une tuberculose pulmonaire confirmée par la positivité du genexpert dans le lavage bronchoalvéolaire chez 3 cas (20 %), dont l'un présentait une maladie de Takayasu qui a été retenue selon les critères ACR 1990 devant une claudication intermittente des 2 membres supérieurs, une asymétrie tensionnelle supérieure à 10 mmHg, un âge inférieur à 40 ans et un épaissement pariétal des artères carotides et des artères rénales et l'autre une maladie de Behçet associée qui a été retenue selon les critères internationaux devant une aphtose buccale et génitale récidivantes associée à une atteinte vasculaire faite d'une thrombose de la veine fémorale gauche.

Sur le plan thérapeutique. Une corticothérapie a été indiquée chez 14 patients (93.33 %), une chimiothérapie a été reçue chez un seul patient (6.66%) et une montée de sonde JJ était réalisée chez 6 patients (40 %). L'évolution était marquée par une régression de la plaque de FRP dans 7 cas (46.66%), une stabilisation dans 6 cas (40 %) insuffisance rénale chronique chez 2 patients (13.33%), ce qui a nécessité un retrait de la sonde 3 mois après.

4. Discussion :

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une maladie rare. Sa première description remonte à Albarran, en 1905 (périurétérite sténosante) mais elle ne devient une entité anatomo-clinique qu'avec ORMOND en 1948. Elle se caractérise par la présence d'une réaction fibreuse au niveau des tissus rétropéritonéaux s'organisant en une plaque rétractile. [2]

La pathogenèse de la FRP est encore obscure. En 1980, Parums et Mitchinson considéraient la FRP comme une réaction inflammatoire locale exagérée à l'athérosclérose aortique. Cette réaction est déclenchée contre des lipides contenus dans la plaque d'athérosclérose comme des LDL oxydés et des céroïdes. [3]

Cependant les patients atteints de FRP ont souvent des symptômes généraux et des taux élevés des marqueurs de l'inflammation...[4.5] Certaines études supposaient que l'origine de la FRP était une aortite primaire suscitant par la suite une réponse fibroinflammatoire péri-aortique. En accord avec cette hypothèse, l'inflammation vasculaire peut toucher d'autres segments vasculaires (l'aorte thoracique et ses branches, les artères gastro-intestinales) et prédominer au niveau de l'adventice ; une vascularite des vasa vasorum peut aussi être observée..[6.7]

Dans la littérature la FRP touche essentiellement l'homme âgé de 40 à 60 ans avec un âge moyen à 56 ans et une prédominance masculine. Dans notre série on observe une répartition similaire en terme de sexe avec un âge moyen de 43,1 ans.

L'absence de symptôme et de signe clinique sensible ou spécifique prolonge le délai médian entre les premières manifestations et le diagnostic de la FRP. En fait, dans la série de Kaaroud [8] le délai moyen de diagnostic de la FRP était de 6,4 mois (3–24 mois). Notre étude vient confirmer le retard diagnostique de la FRP ; en effet, le délai moyen de la découverte de la FRP était de 8 mois avec des extrêmes de 3 à 12 semaines.

Dans la littérature la symptomatologie clinique de la fibrose rétro péritonéale n'est pas spécifique dans notre série la pathologie était révélée par des lombalgies isolées chez 9 cas (60 %), des lombalgies associées à une insuffisance rénale obstructif chez 6 patients (40 %), compliquée par une anurie chez 3 cas et associée à une fièvre prolongée chez 2 cas.

Tablau 1 : profil clinique radiologique et thérapeutique de la série

	9 patients	3 patients	2 patients	Un patient
<i>Délai moyen du diagnostic</i>	8 mois	8 mois	10 mois	3 mois
Les symptômes	lombalgies isolées	lombalgies +IRO+ANURIE	Lombalgies +IRO+ Fièvre prolongée	Lombalgies +IRO+
L'image radiologique de la FRP	classe III	classe III et IV	classe III et IV	classe III et IV
L'étiologie	idiopathique	- tuberculose - tuberculose associée a une maladie de behcet - tuberculose associée a une maladie de takayasu	histiocytose / syndrome d'hyper IgG 4	lymphome
Traitement	corticothérapie	- corticothérapie +sonde JJ	corticothérapie +sonde JJ	chimiothérapie+sonde JJ

L'imagerie apparaît actuellement comme un élément essentiel au diagnostic positif de la FRP. Contrairement à l'UIV et à l'échographie abdominopelvienne, le scanner et l'IRM, du fait de leur corrélation à l'observation chirurgicale en termes d'extension, proche de 100 %, permettent de poser un diagnostic positif de manière fiable. [9] Chez tous nos patients la TDM était le moyen le plus utilisé pour le diagnostic de la FRP, elle a objectivé une masse de tissu fibreux, de densité homogène, bien délimitée, engageant les gros vaisseaux et les uretères et se rehaussant à l'injection de produit de contraste dans les stades précoces.

Une classification radiologique récemment proposée par Scheel est disponible dans quelques études publiées notamment celle de Séréal. [9] Cette classification consiste à répartir les lésions de fibrose de la façon suivante :

Tableau 2 : la classification de la fibrose rétro péritonéale objectivée à la TDM

Classifications	Aspect radiologique
Classe I	Localisation aortique et iliaque
Classe II	Atteinte de la veine cave
Classe III	Extension latérale aux uretères
Classe IV	Extension au hile rénal avec atteinte de l'artère rénale ou de la veine rénale.

Dans notre série la majorité de nos patients ont été répartis en classe III et IV

Dans le cadre étiologique les FRP secondaires ne représentent cependant que 30% des FRP. La majorité des FRP diagnostiquées sont idiopathiques. Il peut être retrouvé des prises médicamenteuses notamment la L-dopa, les bêtabloquants qui pourraient être des facteurs favorisant de l'apparition d'une FRP [10] Dans notre série la FRP était idiopathique chez 9 cas (60 %), secondaire à une histiocytose chez une seule patiente (6.66 %), un lymphome chez un seul patient (6.66%), un syndrome d'hyperIgG4 chez un seul patient (6.66 %), secondaire à une tuberculose pulmonaire confirmé par la positivité du genexpert dans le lavage broncho alvéolaire chez 3 cas (20 %), dont l'un présentait une maladie de Takayasu qui a été retenu selon les critères ACR 1990 devant une claudication intermittente des 2 membre supérieures, une asymétrie tensionnelle supérieure à 10 mmhg, un âge inférieur à 40 ans et un épaissement pariétale des artères carotides et des artères rénales et l'autre une maladie de Behçet associé qui a été retenu selon les critères internationaux devant une aphtose buccale et génitale récidivantes associé à une atteinte vasculaire faite d'une thrombose de la veine fémorale gauche.

La biopsie n'est pas toujours réalisée, surtout si les caractéristiques radiologiques sont en faveur d'une FPR. Toutefois, si les dilemmes diagnostiques existent et une tumeur maligne sous-jacente est soupçonnée ou s'il n'y a pas de réponse au traitement initial, la biopsie doit être effectuée pour que le diagnostic soit confirmé. [1] La biopsie peut être effectuée chirurgicalement ou sous contrôle par imagerie. Dans notre série la biopsie a été réalisée chez 4 patients (26.66 %) confirmant une histiocytose chez une patiente et un lymphome chez un seul patient et le résultat n'était pas concluant chez deux patients.

La prise en charge thérapeutique de la FRP est mal codifiée, en l'absence d'essai contrôlé elle repose sur des études rétrospectives ou observationnelles et des recommandations d'expert. L'affection est en règle corticosensible mais en cas d'échec un traitement immunosuppresseur peut être utilisé en deuxième intention (méthotrexate, azathioprine rituximab, infliximab...).[11,12,13] Dans notre série une corticothérapie a été indiquée chez 14 patients (93.33 %), une chimiothérapie a été reçue chez un seul patient (6.66%) et une montée de sonde JJ était réalisée chez 6 patients (40 %). L'évolution était marquée par une régression de la plaque de FRP dans 7 cas (46.66%), une stabilisation dans 6 cas (40 %) insuffisance rénale chronique chez 2 patients (13.33%).

La chirurgie est un moyen thérapeutique utilisé en cas de dilatation de la voie excrétrice urinaire, la désobstruction par sonde double J ou la néphrostomie percutanée s'imposent durant la phase aiguë en association avec le traitement

médicamenteux. Les endoprothèses urétérales à demeure sont la forme la plus commune de drainage ; elles sont habituellement retirées après 3 mois de traitement. [1]

Une fois la FRP sera stabilisée par le traitement médicamenteux et si l'obstruction urinaire patente persiste, la chirurgie peut être proposée. Elle permet l'urétérolyse avec biopsies profondes de la plaque, puis protection des uretères par repositionnement latéral avec intrapéritonéalisation et/ou utilisation d'un lambeau épiploïque ou péritonéal, obligatoires afin de restaurer la fonction rénale [1].

L'approche chirurgicale peut être réalisée soit à ciel ouvert ou par voie laparoscopique avec ou sans assistance robot. Les techniques minimalement invasives ont un taux de complications similaires à la méthode classique et sont aussi efficaces. De plus, elles peuvent fournir une convalescence plus courte et un recours moindre à l'analgésie postopératoire et à la transfusion sanguine. Cependant, les procédures chirurgicales peuvent être associées à des risques importants de complications, y compris les plaies urétérales, une dévascularisation urétérale et des rétrécissements, la formation de fistules urinaires, une fibrose récurrente et des complications thromboemboliques. [1]

Dans notre série une montée de sonde JJ a été réalisé chez 6 patients (40 %) avec bonne évolution, on note la stabilisation de la plaque de fibrose sous corticothérapie ce qui a nécessité un retrait de la sonde 3 mois après.

5. Conclusion :

La fibrose rétropéritonéale est une pathologie rare. Elle peut entraîner des complications sévères, notamment une insuffisance rénale aiguë obstructive qui nécessite la mise en place d'une sonde JJ pour libérer les voies urinaires.

Le diagnostic de la FRP repose principalement sur l'imagerie notamment la tomodensitométrie TDM ou l'IRM . Il est intéressant de noter que la biopsie n'est pas nécessaire dans la majorité des cas et elle ne doit pas retarder l'administration de la corticothérapie. En cas d'échec thérapeutique la chirurgie reste un moyen thérapeutique nécessaire pour prévenir les signes de compressions des voies urinaires.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Déclaration d'approbation éthique

Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs.

Déclaration de consentement éclairé

Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude.

Références

- [1] [Nabil Jakhlal](#), [Anouar Elghazoui](#), [Youness Jabbour](#), [Tarik Karmouni](#), [Khalid Elkhader](#), [Abdellatif Koutani](#), et [Ahmed Ibenattya](#), Fibrose rétropéritonéale: revue de littérature [Can Urol Assoc J](#). 2017 Jan-Feb; 11(1-2): E26–E31. Published online 2017 janv. 12. French. DOI : [10.5489/cuaj.4122](#)
- [2] Aziz El Majdoub^{1,&}, Abdelhak Khallouk¹, Moulay Hassan Farih¹ . Retroperitoneal fibrosis: about 12 cases Service d'Urologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc 01 november 2017
- [3] [Parums DV](#), [Brown DL](#), [Mitchinson MJ](#). Serum antibodies to oxidized, low-density lipoprotein and ceroid in chronic periaortitis. *Arch Pathol Lab Med*. 1990;114:383. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

- [4] *Vaglio A, Palmisano A, Corradi D, et al. Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts. Rheum Dis Clin North Am. 2007;33:803–17. doi: 10.1016/j.rdc.2007.07.013. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2007.07.013>. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]*
- [5] *Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: A prospective study. Am J Med. 2003;114:454–62. doi: 10.1016/s0002-9343(03)00056-1. [https://doi.org/10.1016/S0002-9343\(03\)00056-1](https://doi.org/10.1016/S0002-9343(03)00056-1). [DOI] [PubMed] [Google Scholar]*
- [6] *Salvarani C, Calamia KT, Matteson EL, et al. Vasculitis of the gastrointestinal tract in chronic periaortitis. Medicine (Baltimore) 2011;90:28–39. doi: 10.1097/MD.0b013e318207231e. <https://doi.org/10.1097/MD.0b013e318207231e>. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]*
- [7] *Vaglio A, Pipitone N, Salvarani C. Chronic periaortitis: A large-vessel vasculitis? Curr Opin Rheumatol. 2011;23:1–6. doi: 10.1097/BOR.0b013e328341137d. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e328341137d>. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]*
- [8] *H. Kaaroud, E. Jeri, S. Béji, F. Ben Moussa, F. Ben Hamida, S. Turki, et al. Retroperitoneal fibrosis Presse Med, 34 (2005), pp. 213-21*
- [9] *Mzabi ^a, N. Kéchrid ^a, Z. Alaya ^b, A. Rezgui ^a, F. Ben Fredj ^a, E. Bouajina ^b, C. Laouani ^a Retroperitoneal fibrosis in adults: Diagnostic approach based on a retrospective multicenter study on 32 cases panelA Volume 29, Issue 2, February 2019, Pages 76-85*
- [10] *[Abdoulazizi Bilgo](#) ^{1,2,&}, [Moussokoro Hadja Koné](#) ^{2,3}, [Youssef Lamzaf](#) ^{1,2}, [Anissa Benjafaar](#) ^{2,3}, [Amine Saouli](#) ^{1,2}, [Tarik Karmouni](#) ¹, [Khalid El Khader](#) ¹, [Abdellatif Koutani](#) ¹, [Ahmed Ibn Attya Andaloussi](#) Fibrose rétropéritonéale au CHU Ibn Sina de Rabat: à propos de 18 cas 2021 Feb 10;38:149. doi: [10.11604/pamj.2021.38.149.21666](https://doi.org/10.11604/pamj.2021.38.149.21666)*
- [11] *U. Michon-Pasturel La fibrose rétropéritonéale Service de médecine vasculaire, Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph, 75014 Paris, France JDMV 2018*
- [12] *Jakhlal N, Elghazoui A, Jabbour Y, Karmouni T, Elkhader K, Koutani A, et al. Fibrose retroperitonéale: revue de la littérature. Can Urol Assoc J. 2017;11(1-2):E26–31. doi: 10.5489/cuaj.4122. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]*
- [13] *Moroni G, Gallelli B, Banfi G, Sandri S, Messa P, Ponticelli C. Long-term outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with surgical and/or medical approaches. Nephrol Dial Transplant. 2006;21(9):2485–90. doi: 10.1093/ndt/gfl228. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]*