



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Fibrose rétropéritonéale de l'adulte : approche diagnostique à partir d'une série rétrospective multicentrique de 32 cas



Retroperitoneal fibrosis in adults: Diagnostic approach based on a retrospective multicenter study on 32 cases

A. Mzabi^a, N. Kéchrid^a, Z. Alaya^{b,*}, A. Rezgui^a,
F. Ben Fredj^a, E. Bouajina^b, C. Laouani^a

^a Service de médecine interne, hôpital Sahloul, Sousse, Tunisie

^b Service de rhumatologie, hôpital Farhat-Hached, avenue Ibn El Jazzar, 4000 Sousse, Tunisie

Reçu le 17 mai 2017 ; accepté le 31 octobre 2018

Disponible sur Internet le 20 décembre 2018

MOTS CLÉS

Fibrose
rétropéritonéale ;
Rein ;
Stratégie
diagnostique

Résumé

Introduction. — La fibrose rétropéritonéale est une maladie rare, dont la présentation clinique est insidieuse. Son incidence plus marquée chez l'homme se situe entre 40 et 60 ans. Elle se caractérise par un manchon fibreux périaortique englobant fréquemment les uretères. La démarche diagnostique reste encore non codifiée. Le but de ce travail est de déterminer les différents aspects cliniques, radiologiques, biologiques et anatomopathologiques de la fibrose rétropéritonéale.

Patients et méthodes. — Étude rétrospective multicentrique portant sur 32 dossiers de patients, hospitalisés, entre 1999 et 2014, dans le service de médecine interne et d'urologie de l'hôpital Sahloul de Sousse en Tunisie pour fibrose rétropéritonéale.

Résultats. — Il s'agissait de 24 hommes et de 8 femmes dont l'âge moyen était à 58 ans. Le signe clinique, le plus fréquent, était la douleur lombaire (53,1 %). Le syndrome inflammatoire et l'insuffisance rénale étaient les perturbations biologiques les plus fréquentes. Le diagnostic était suspecté sur les données de l'échographie abdominopelvienne et confirmé par la tomodensitométrie pelvienne qui objectivait un manchon fibreux périaortique englobant fréquemment les uretères. Huit patients ont eu une biopsie à visée diagnostique.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : zeineb.a@hotmail.fr (Z. Alaya).

Conclusion. – Le mode habituel de présentation de la fibrose rétro-péritonéale comporte l'association de douleurs lombaires, d'une insuffisance rénale et d'une vitesse de sédimentation accélérée. Bien que l'échographie abdominale présente un intérêt dans l'évaluation diagnostique générale de la fibrose rétro-péritonéale, le scanner demeure l'examen radiologique de référence. L'imagerie par résonance magnétique et le TEP-scan permettent une analyse plus fine de l'étendue de la maladie et de ses rapports anatomiques.

Niveau de preuve. – 4.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Retroperitoneal fibrosis;
Kidney;
Diagnosis strategy

Summary

Introduction. – Retroperitoneal fibrosis is a rare disease, typically with an insidious and various clinical course. The peak incidence is seen in patients 40 to 60 years of age and mostly in man. The characteristic finding in this disease is a periaortic fibrous mass that often surrounds the ureters. The diagnostic approach remains uncoded. We aimed to determine the different clinical, radiological and biological aspects of retroperitoneal fibrosis.

Patients and methods. – Retrospective multicenter study of 32 retroperitoneal fibrosis cases hospitalized between 1999 and 2014 in the Internal Medicine Department and Urology Department in the university hospital center Sahloul Sousse.

Results. – There were 24 men and 8 women with a mean age of 58 years. The lumbar pain is the most common clinical signs (53.1%). An inflammatory syndrome and renal failure were the most common biological signs. The diagnosis was suspected on data from the abdominal ultrasound and confirmed by pelvic CT scan that showed a periaortic fibrous mass that often surrounds the ureters. Histological analysis of a surgical biopsy specimen was performed in only eight cases.

Conclusion. – The most common mode of presentation of retroperitoneal fibrosis remains lumbar pain with renal failure and a high sedimentation rate. Although abdominal ultrasound may contribute to the general evaluation of patients with retroperitoneal fibrosis, CT-scanner is the preferred imaging method. The imaging capability of magnetic resonance and the TEP-scan may facilitate assessment of disease extent.

Level of evidence. – 4.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La fibrose rétro-péritonéale (FRP) est une maladie rare aux étiologies multiples. Sa première description a été faite par l'urologue français Albarran en 1905 [1]. En 1948, Ormond en a fait une description précise et a rédigé la première publication sur cette entité anatomoclinique. Il l'a qualifiée de processus inflammatoire rétro-péritonéal d'où l'appellation maladie d'Ormond [1]. Plusieurs appellations ont été attribuées, au cours des années à cette maladie. Désormais, il convient d'employer le terme FRP pour la nommer. C'est un syndrome clinique d'étiologie inconnue dans la majorité des cas, caractérisé par la transformation progressive du tissu adipeux rétro-péritonéal en une masse fibreuse rétractile. Ce manchon fibreux périaortique engaine les structures vasculaires (veine cave inférieure, aorte et leurs branches) et les uretères conduisant à une obstruction des voies urinaires et à une dysfonction rénale progressive [2]. Il n'existe pas de données épidémiologiques précises. L'incidence des formes cliniquement parlantes serait de l'ordre de 1/200 000 et celle des cas autopsiques est estimée à 1/10 000 [3]. La FRP se caractérise par un grand polymorphisme clinique,

biologique et radiologique d'où les difficultés diagnostiques. La clinique n'est ni sensible ni spécifique avec des douleurs lombaires ou abdominales et des signes digestifs pouvant être en rapport avec l'insuffisance rénale. La biologie n'offre pas d'aide au diagnostic puisqu'il n'y a pas de marqueur de la fibrose quoique de nouveaux articles semblent prometteurs dans l'identification de nouveaux biomarqueurs en cours d'expérimentation [4]. L'imagerie est une aide précieuse à l'établissement de son diagnostic. Cette exploration est avanta-gée, actuellement, par la tomodensitométrie (TDM), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et le Pet Scanner rénal. Les représentations radiologiques sans injection de produit de contraste de la FRP sont toutefois variables. Elles peuvent prendre l'aspect d'une masse de tissu fibreux de densité homogène, bien délimitée, enserrant les gros vaisseaux et les uretères. Dans d'autres circonstances, les images de la FRP ont un aspect de masses tissulaires de densité inhomogène, aux contours plus irréguliers ouvrant le diagnostic différentiel des tumeurs rétro-péritonéales primitives et des lymphomes [3]. Dans ces situations, ce n'est que l'examen histologique qui permet de poser le diagnostic définitif. Un panel large d'examen-

complémentaires existe pour le diagnostic positif de la FRP. Toutefois, la démarche diagnostique de cette FRP demeure non standardisée. Le but de notre travail est d'évaluer l'approche diagnostique, la valeur des méthodes d'imagerie et l'intérêt de l'histologie dans le diagnostic positif de la FRP.

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive portant sur 32 dossiers de patients atteints une FRP diagnostiquée entre le 01/01/1999 le 31/12/2014. Ces malades étaient répartis comme suit : 26 patients étaient hospitalisés dans le service de médecine interne du CHU Sahloul de Sousse, 6 malades étaient colligés au service d'urologie du CHU Sahloul. Le recueil de données a été réalisé à partir d'une grille préétablie des données épidémiologiques, cliniques et paracliniques.

Résultats

Caractéristiques épidémiologiques

Il s'agissait de 24 hommes (75 %) et 8 femmes (25 %) avec un genre-ratio (H/F) de 3/1. La prédominance masculine était nette. L'âge moyen au moment du diagnostic était pour l'ensemble des patients à 58 ans (âges extrêmes : 22–80 ans). La tranche d'âge entre 41 et 60 ans représentait plus de 50 % des fibroses rétropéritonéales dans notre série.

Délai diagnostique et circonstances de découverte de la fibrose rétropéritonéale

Le délai moyen entre les premiers signes et le diagnostic de la FRP était de 255,3 jours (8,5 mois) avec des extrêmes d'une semaine et de 3 ans. La douleur lombaire était la circonstance de découverte de la FRP la plus fréquente (53,1 %) suivie par la douleur abdominale (25 %) et l'altération de l'état général (AEG) dans 18,7 % des cas. La FRP était découverte fortuitement dans 18,7 % des cas. Le reste des symptômes révélant la FRP est résumé dans le tableau suivant (Tableau 1).

Diagnostic positif

Symptomatologie clinique

La présentation clinique la plus fréquente était une douleur lombaire dans 18 cas (53,1 %). Cette douleur était bilatérale dans 3 cas (0,3 %) et unilatérale dans 14 cas (43 %). Elle était récidivante dans 8 cas (25 %). Les autres symptômes les plus prépondérants étaient : une vague douleur abdominale dans 8 cas (25 %), des signes généraux dans 6 cas (18,7 %), des troubles (Tb) digestifs dans 4 cas (12,5 %) et des Tb mictionnels à type de brûlures mictionnelles dans 4 cas (12,5 %). L'examen clinique était peu contributif, il notait une fièvre dans 2 cas (6,2 %), une hypertension artérielle (HTA) dans 2 cas (6,2 %) et des OMI dans 2 cas (6,2 %).

Tableau 1 Circonstances de découverte de la fibrose rétropéritonéale.

Circonstances de découverte	Nombre de patients (n)	Pourcentage (%)
Douleur lombaire	17	53,1
Douleur abdominale	8	25
Altération de l'état général	6	18,7
Découverte fortuite	6	18,7
Brûlures mictionnelles (BM)	4	12,5
Insuffisance rénale	3	9,4
Fièvre	2	6,2
Nausées/Vomissements	2	6,2
Constipation	2	6,1

Biologie

Les analyses biologiques révèlent un syndrome inflammatoire (SI) dans 65,6 % des cas. Une anémie normochrome normocytaire (ANN) était retrouvée chez dix patients (31,2 %) Une hyperleucocytose était présente dans 15,6 % des cas et une hypergammaglobulinémie chez 15,6 % des malades. Une insuffisance rénale (IR) était présente chez dix sept malades (53,1 %). La créatinine moyenne était alors de 418,1 $\mu\text{mol/L}$ (149–1550). Une positivité d'auto-anticorps n'a pas été notée dans notre série.

Résultats de l'imagerie

Plusieurs moyens radiologiques étaient utilisés pour établir le diagnostic de la FRP dans notre série. L'urographie intraveineuse (UIV), pratiquée chez 4 malades, notait une dilatation urétéro-pyélo-calicielle unilatérale avec une urétéro-hydronéphrose dans tous les cas.

L'échographie abdominopelvienne était pratiquée dans 20 cas. Elle était normale chez 4 malades et elle montrait un engainement des uretères avec une dilatation en amont dans le reste des cas. La dilatation de la voie excrétrice était unilatérale dans 12 cas et bilatérale dans 4 cas. Une urétéro-hydronéphrose était notée dans 4 cas. Une plaque de fibrose anéchogène était mise en évidence dans 3 cas. Un anévrysme de l'aorte abdominale était objectivé dans 2 cas. La tomodensitométrie abdominopelvienne était réalisée dans 26 cas. Elle montrait un manchon rétropéritonéal de densité homogène et de contours réguliers engainant l'aorte abdominale (AA), la veine cave inférieure (VCI) et les vaisseaux iliaques dans 23 cas (Fig. 1). Une lésion tissulaire rétropéritonéale, péri-urétérale était notée dans 11 cas. Une thrombose de la veine rénale étendue à la veine cave inférieure était identifiée chez un malade. Un anévrysme de l'aorte abdominale était noté dans 2 cas. On a eu recours à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) rénale dans 11 cas. Celle-ci mettait en évidence une plaque rétropéritonéale enserrant l'AA, la VCI et les vaisseaux iliaques dans 9 cas. Une thrombose de la veine rénale étendue à la veine cave inférieure était notée dans un cas (Fig. 2). Aucun patient n'a eu un PET scanner.

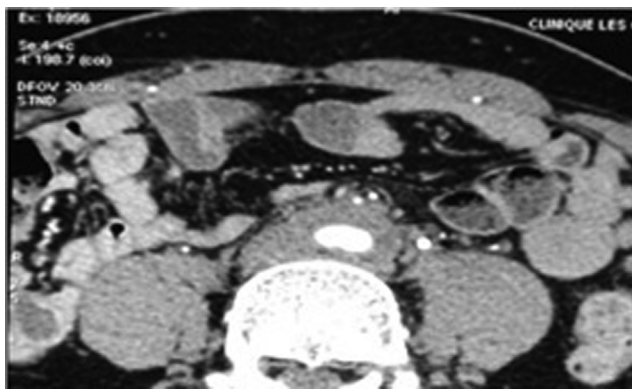


Figure 1. TDM avec injection IV de produit de contraste confirme la présence d'un manchon hypodense, rétro-péritonéal, périaortique.

Données de l'histologie

L'examen histologique de la masse fibreuse était pratiqué chez 8 patients. Il a noté un tissu fibro-adipeux siège d'un important remaniement inflammatoire avec une fibrose par endroits d'aspect jeune ; en d'autres endroits, elle est scléreuse et d'aspect cicatriciel. Il s'y associe un infiltrat inflammatoire lymphohistiocytaire et de larges plages de suffusion hémorragique (Fig. 3A). L'histologie n'a pas montré de signes de spécificité ni de malignité dans 6 cas. Il a mis en évidence un tissu fibreux diffus parsemé d'éléments lymphoplasmocytaires et encerclant un tissu lymphoïde ganglionnaire compatible avec une FRP associée à une pseudo

tumeur inflammatoire (Fig. 3B) dans un cas. Dans l'autre cas, l'examen anatomopathologique a montré des granulomes épithélioïdes et géantocellulaires compatibles avec une sarcoïdose.

Traitement

Il est basé essentiellement sur la corticothérapie, prescrite chez 17 malades, la tamoxifène (1 cas), l'azathioprine (1 cas), le mycophénolate mofétil (1 cas) et l'infliximab (1 cas).

Une désobstruction urinaire était réalisée dans 17 cas avec mise en place d'une sonde double J dans tous les cas. Une urétérolyse était réalisée chez 2 malades.

Le traitement étiologique s'imposait si la FRP était secondaire à une cause bien identifiée. Il était entrepris chez 9 malades.

Discussion

Caractéristiques épidémiologiques

Les données épidémiologiques de la FRP restent rares dans la littérature (Tableau 2). L'âge moyen de découverte de la FRP est variable selon les séries ; il est le plus souvent de 56 ans [5] avec des extrêmes de 7 à 85 ans [6]. Dans la série de Sérézal [7], l'âge moyen des patients était de 55 ± 13 ans avec des extrêmes de 47 à 60,3 ans. Dans notre étude, l'incidence de la FRP est plus importante dans la tranche d'âge entre 41 et 60 ans. L'âge moyen était de 58

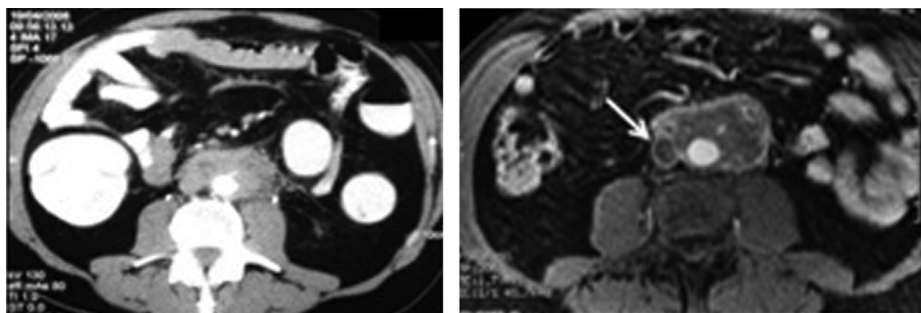


Figure 2. TDM montrant la FRP engainant les gros vaisseaux et l'IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium confirme la thrombose de la VCI (flèche).

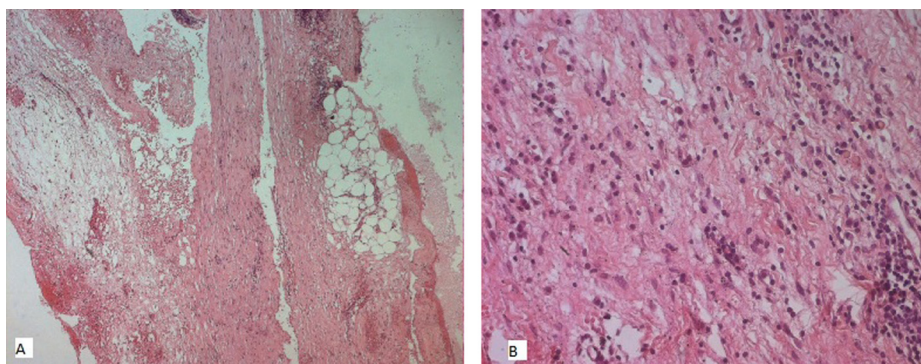


Figure 3. A. Fibrose rétro-péritonéale étendue, remplaçant le tissu adipeux rétro-péritonéal. B. Fibrose rétro-péritonéale parsemée par des lymphocytes et des plasmocytes.

Tableau 2 Données épidémiologiques concernant la fibrose rétropéritonéale.

Série	Nombre de patients	Hommes	Femmes	Genre-ratio H/F	Âge moyen, ans	Âges extrêmes
Karroud 2005 [9]	15	11	4	2,8/1	44,5	28–64
Ouertani 2009 [14]	8	5	3	1,7/1	48	–
Desbois 2010 [13]	31	23	8	2,9/1	54	24–78
Lugosi 2013 [12]	18	11	7	1,6/1	52	22–77
Sérézal 2014 [7]	30	25	5	4,9/1	55	47–60,3
Notre série	32	24	8	3/1	58	22–80

ans et un mois avec des âges extrêmes allant de 22 à 80 ans. Le sexe semble influencer l'incidence globale de la FRP. La prédominance masculine est décrite dans plusieurs études [8,9]. La FRP affecte deux hommes pour une femme [1]. Dans la série de Sérézal [7], le genre-ratio H/F était de 5/1. Dans certaines études, cette prédominance masculine retrouvée (2/1) est attribuée à l'incidence plus importante de la maladie athéromateuse aortique chez l'homme à partir de l'âge de 40 ans [3]. Le sexe masculin était nettement prédominant dans notre série 3/1. Cependant, dans certaines publications, une prédominance de femmes serait due à l'ingestion excessive de méthysergide, vu la plus grande fréquence de la migraine chez les femmes [10,11].

Diagnostic positif de la fibrose rétropéritonéale

Délai diagnostique

En l'absence de symptôme et de signe clinique sensible ou spécifique, le délai médian écoulé entre les premières manifestations et le diagnostic de la FRP est souvent long. En fait, dans la série de Kaaroud [9] ; 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 8,5 mois avec des extrêmes d'une semaine et de 36 mois. Cette découverte est faite le plus souvent au stade d'insuffisance rénale [9].

Symptomatologie clinique et biologique

Les signes cliniques de la FRP bien que sensibles sont non spécifiques [12] (Tableau 3). Ils sont très variables selon les études [2]. Le Tableau 3 compare la fréquence des différents signes cliniques de la FRP, constatés à travers plusieurs études. Les signes biologiques peuvent orienter le diagnostic étiologique de la FRP et renseigner sur le degré de sévérité de cette pathologie.

Tableau clinique

Douleur abdominale

La présentation classique est la survenue de vagues douleurs abdominales irradiant parfois vers la région péri-ombilicale [3].

Douleur lombaire

C'est une douleur sourde, insidieuse, à type de pesanteur, présente chez la plupart des patients [11]. C'est le signe le plus fréquent au début de la maladie. À un stade avancé, elle sera révélatrice de l'obstruction de la voie excrétrice.

Signes généraux

Les douleurs lombo-abdominales sont associées à des signes généraux : une asthénie, un amaigrissement [3,11].

Troubles digestifs

Des troubles digestifs non spécifiques peuvent se voir au cours de la FRP ; ils sont à type de nausées, vomissements, constipation [3,16]. Ces troubles gastro-intestinaux traduisent généralement une insuffisance rénale mais ils

Tableau 3 Fréquence des différents signes cliniques de la FRP à travers plusieurs études.

Série	Série de Lugosi [12]	Série de Desbois [13]	Série de Ouertani [14]	Série de Meier [3]	Série de Mestiri [15]	Série de kaarood [9]	Notre série
Signes cliniques							
Douleur abdominale	93 %					++++	25 %
Douleur lombaire		++++	37,5 %	Rare		++++	53,1 %
Signes généraux		++			++++		20 %
Troubles digestifs					8,4 %		12,5 %
Troubles mictionnels					8,4 %	33 %	12,5 %
Troubles génitaux					8,4 %	33 %	–
Fièvre	28 %						6,2 %
Hypertension artérielle		9,6 %					6,2 %
Œdème des membres inférieurs							6,2 %

++++ : très fréquent ; ++ : fréquent ; – : absent.

peuvent exister même en dehors de celle-ci et seraient alors expliqués par l'envahissement progressif du système nerveux autonome du tractus digestif et de ses ganglions.

Troubles mictionnels

L'anurie est un symptôme peu fréquent au cours de la FRP, elle peut être brutale et révélatrice de la plaque fibreuse rétro-péritonéale dans 10 % des cas [11]. Elle est parfois intermittente, définissant les « anuries à éclipses » de la FRP.

Troubles génitaux

Ils étaient à type d'éjaculation rétrograde et d'une diminution de la Libido [9]. Une anéjaculation était rapportée dans d'autres travaux [17] ; elle était en rapport avec la compression progressive des fibres sympathiques périaortiques. En plus, une hydrocèle, une varicocèle voire des douleurs testiculaires peuvent se voir au cours de la FRP [7].

Fièvre

Une fébricule voire une fièvre peuvent être constatées au cours d'une FRP [11,18]. Elle peut être en rapport aussi bien avec la FRP elle-même, qu'avec une étiologie infectieuse ou tumorale à l'origine de la FRP ; une complication infectieuse due la stase urinaire ou une thrombose veineuse profonde par engainement vasculaire.

Hypertension artérielle

La survenue d'une HTA, à un stade avancé de la FRP, signe l'apparition d'une obstruction de la voie excrétrice ou de l'artère rénale.

Œdème des membres inférieurs

La compression de la VCI par la plaque de fibrose est progressive et le développement rapide d'une circulation veineuse collatérale aide à éviter le développement des OMI. Pourtant on doit y penser devant l'apparition d'OMI uni- ou bilatéraux sans cause évidente [19].

Biologie

Syndrome inflammatoire

Les analyses biologiques révèlent un syndrome inflammatoire (vitesse de sédimentation (VS) accélérée et protéine C réactive (CRP) augmentée) dans 70 % des cas. Ce dernier était présent dans 100 % des cas dans la série de Lugosi [12]. L'augmentation de la VS serait utile dans le suivi de l'activité de la maladie sous traitement pour prévenir la récurrence. Dans d'autres séries, on trouve une élévation des marqueurs de l'inflammation dans plus de 80 % des cas [20] et dans 65,6 % des malades de notre série. De nouveaux biomarqueurs, significativement corrélés à la FRP tels que la calprotectine, l'ostéopontine ; semblent être prometteurs aussi bien pour le diagnostic que pour la surveillance de la FRP [4].

Insuffisance rénale

L'IR est le signe qui amène souvent à la découverte de la FRP. Elle constitue une des manifestations initiales de la FRP (32 % dans une grande série de la Mayo Clinic) [21]. Dans la série de Mestiri [15], 30,4 % des patients présentent une IR lors du diagnostic de la maladie. Dans le travail de Ouertani [14], une IR aiguë obstructive était le mode révélateur de la FRP dans 37,5 % des cas. Dans la série de Kaaroud [9], 73 % des malades avaient une IR. L'IR reste un facteur

pronostique important et justifie des traitements interventionnels en urgence quand l'obstruction est sévère. Une IR était notée chez 53 % des malades de notre série.

Anomalies de l'hémogramme

Une anémie normochrome normocytaire est souvent présente [3]. Elle peut être multifactorielle associant aussi bien l'inflammation due à la fibrose, que l'étiologie potentielle que l'IR [1,20]. Dans la série de Kaaroud [9], une anémie inflammatoire était constatée dans 54 % des cas. Dans notre étude, 31 % des malades avaient une ANN. Une hyperleucocytose et une thrombocytose peuvent se voir au cours de la FRP [3].

Désordres immunologiques

Il n'y a pas de marqueur immunologique spécifique de la FRP. L'anomalie la plus fréquente est la positivité des anticorps antinucléaires (AAN), retrouvée dans 60 % des cas [20]. La présence des AAN était décrite dans d'autres séries [3,7]. D'autres types d'auto-anticorps peuvent être retrouvés chez les patients atteints d'une FRP : anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [3,7,22], anticorps antithyroïdiens [11] et anticorps antimuscle lisse [11]. Dans notre série, le bilan immunologique était demandé selon les hypothèses étiologiques de la FRP et était négatif dans tous ces cas.

Hypergammaglobulinémie

Une électrophorèse et une immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques peuvent être demandées à la recherche d'une élévation de certaines immunoglobulines (Ig) : IgG4 [23]. Dans la série de Desbois [13], neuf patients bénéficiaient d'un dosage d'IgG4 : un seul présentait un syndrome hyper IgG4. Dans notre travail, la recherche d'IgG4 était positive dans un seul cas, une hypergammaglobulinémie polyclonale était retenue dans 15,6 % des cas et un pic monoclonal révélant un myélome multiple dans un cas.

Autres anomalies biologiques

Le bilan biologique hépatique est fréquemment perturbé [3]. En fait, une cholestase était rapportée ; elle était associée à une hypertriglycéridémie [11].

Imagerie

Pour porter le diagnostic de cette FRP et sa surveillance [24], les études actuelles se basent de plus en plus sur l'imagerie. Celle-ci a évolué les dernières années, son intérêt réside aussi bien pour établir le diagnostic positif, orienter le diagnostic étiologique, surveiller l'évolution et l'efficacité thérapeutique. Si l'urographie intraveineuse était l'examen clé dans les anciennes références bibliographiques, elle est actuellement abandonnée au profit d'explorations plus performantes et moins invasives [25].

Urographie intraveineuse

L'imagerie classique est fournie par l'UIV. Elle comporte la triade habituelle associant une dilatation urétéro-pyélo-calicielle (20–70 %), une compression extrinsèque et une déviation médiane des uretères (Fig. 4) [18]. L'UIV est délaissée face aux autres outils d'imagerie (TDM et IRM) qui permettent de confirmer le diagnostic de la FRP et offrent plus d'informations [12].



Figure 4. Dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale et aspect attiré vers la ligne médiane des deux uretères.

Échographie abdominopelvienne

L'échographie permet dans certains cas la mise en évidence d'une masse bien délimitée, d'échostructure variable au contact étroit avec les gros vaisseaux abdominaux [3]. Elle montre souvent un retentissement sur le haut appareil urinaire avec une hydronéphrose [3,18]. Ce moyen d'imagerie permet de suspecter une FRP sans pour autant la confirmer. L'échographie doppler abdomino-rénal permet de montrer les signes indirects de la FRP [26]. En fait, dans la série de Ouertani [15], le diagnostic de la FRP était suspecté dans 5 cas sur les données de l'échographie, alors que dans d'autres séries, ce moyen d'imagerie est délaissé au profit d'autres moyens (TDM et IRM rénales) qui apparaissent actuellement comme un élément essentiel au diagnostic de la FRP [12].

Tomodensitométrie pelvienne

Contrairement à l'UIV et à l'échographie, la TDM, du fait de sa corrélation à l'observation chirurgicale en termes d'extension, proche de 100 %, permet de poser un diagnostic de manière fiable [27]. Dans notre série, la TDM pratiquée chez 26 patients a posé le diagnostic dans 23 cas soit dans 88 % des cas. Notre résultat rejoint celui de la littérature puisque la TDM a permis de retenir le diagnostic de la FRP dans 72 % des cas dans la série de Lugosi [12]. Dans la série de Sérézal [7], ce moyen d'imagerie a confirmé le diagnostic de la FRP dans 100 % des cas. Le scanner abdominopelvien demeure la méthode d'imagerie de référence dans l'établissement du diagnostic [28]. Il retrouve une masse de



Figure 5. TDM avec injection de produit de contraste : masse hypodense engainant l'aorte et la veine cave inférieure.

tissu fibreux, de densité homogène, bien délimitée, engainant les gros vaisseaux et les uretères et se rehaussant à l'injection de produit de contraste dans les stades précoces (Fig. 5) [20].

Une classification radiologique récemment proposée par Scheel [29] est disponible dans quelques études publiées notamment celle de Sérézal [7]. Cette classification consiste à répartir les lésions de fibrose de la façon suivante :

- classe I : localisation aortique et iliaque ;
- classe II : atteinte de la veine cave ;
- classe III : extension latérale aux uretères ;
- classe IV : extension au hile rénal avec atteinte de l'artère rénale ou de la veine rénale.

Imagerie par résonance magnétique pelvienne

L'IRM apporte quelques avantages par rapport à la TDM. Elle permet l'analyse fine des caractéristiques du manchon fibreux périaortique et de ses rapports anatomiques (Fig. 6). Elle permet, également, l'acquisition d'images dans de nombreux plans et l'injection de produit de contraste à base de gadolinium qui est sensiblement moins néphrotoxique que les dérivés iodés employés pour la TDM [3]. L'IRM permet enfin de différencier les FRP malignes des formes non tumorales [28]. Cette technique d'imagerie permet le diagnostic, l'évaluation des complications obstructives et le suivi de l'évolution de cette plaque fibreuse rétropéritonéale [12]. Dans notre série, 11 patients ont bénéficié d'une IRM qui a mis en évidence la FRP dans 9 cas.

Tomographie par émission de positrons (TEP) au 18-fluorodésoxyglucose (FDG) couplé au scanner : TEP-scanner ou PET-scanner [30]

Cette imagerie fonctionnelle semble utile dans le bilan initial de la FRP [12] (Fig. 7). 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, le TEP-scanner permet une évaluation de l'extension de la FRP, des lésions vasculaires et périvasculaires [31]. Il pourrait, également, avoir un intérêt diagnostique et dans le suivi de la FRP [32]. Dans la série de Sérézal [7], cette technique a été réalisée chez 11 malades,

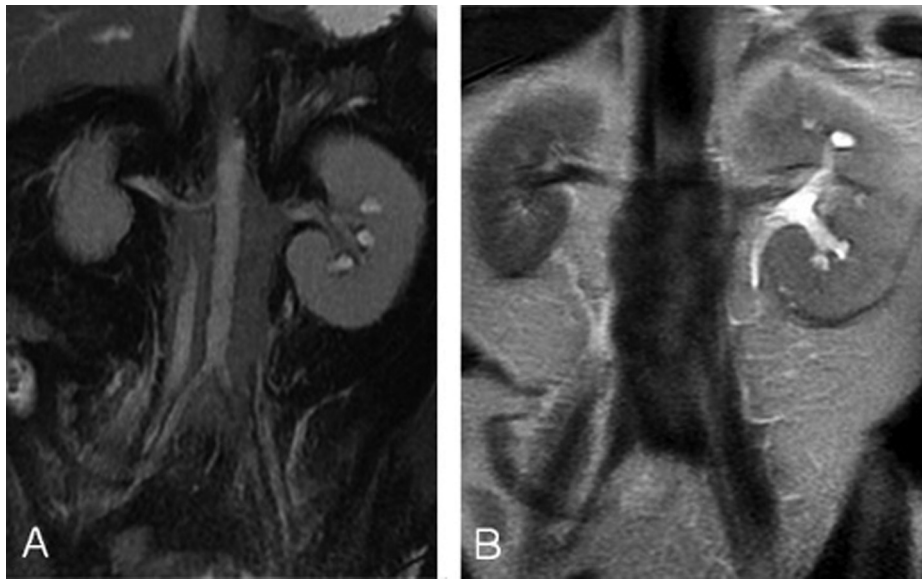


Figure 6. IRM abdominale : plaque rétro-péritonéale périvasculaire en hyposignal T2 (A) et engainement urétéral avec hydronéphrose en amont (B).

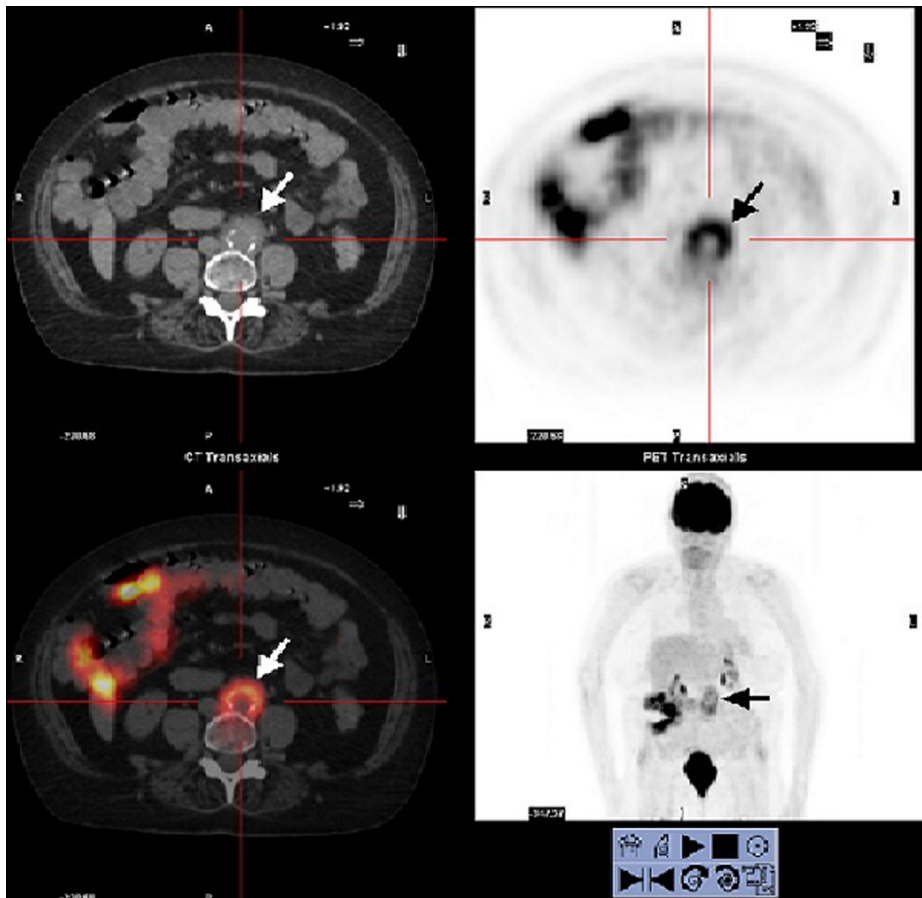


Figure 7. TEP-scanner : fixation intense du radio-traceur (fludésoxyglucose [18F], flèches) caractérisant la fibrose rétro-péritonéale péri-aortique, étendue entre L3 et L5 et englobant le carrefour aorto-iliaque.

à des stades différents de l'évolution de la FRP. Il existait, alors, une fixation des lésions rétro-péritonéales dans 8 cas sur 11. Par ailleurs, dans la série de Desbois [13], neuf DFG-TEP-scanner étaient réalisés, montrant de discrets foyers

hypermétaboliques dans 6 cas. Le PET-scanner peut être utilisé pour la recherche de lésions de fibrose multifocale dans le cadre d'une maladie inflammatoire associée à la FRP [33]. Il a un intérêt aussi dans la surveillance de l'évolutivité de

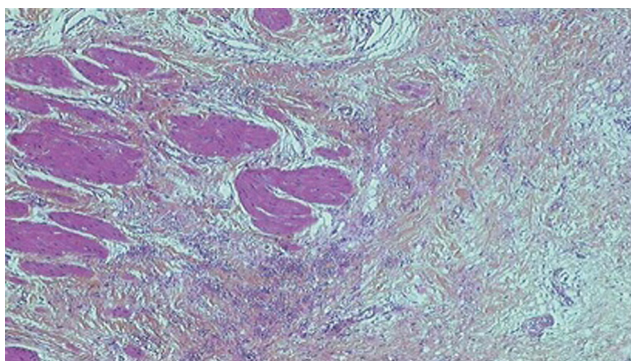


Figure 8. Fibrose et œdème dissociant des fibres musculaires lisses de la paroi urétérale.

la maladie au cours de la corticothérapie [1]. 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'uro-scanner, après drainage de la voie excrétrice [1]. La scintigraphie rénale apporte un élément fonctionnel complémentaire à l'analyse étiologique de l'insuffisance rénale au cours de la FRP [4]. Aucune scintigraphie n'a été demandée dans notre série.

Anatomopathologie

Bien que préconisée par certains auteurs afin de confirmer l'existence histologique de la fibrose et de justifier son traitement, la biopsie possède un rendement variable [34]. Pour certaines équipes chirurgicales, seules de multiples biopsies profondes permettent de confirmer le diagnostic de FRP et d'en exclure l'origine maligne. Dans notre série, 25 % des malades étaient biopsiés.

Aspects macroscopiques

La transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en un manchon fibreux et rétractile caractérise la FRP quelle que soit son origine [35]. L'étude macroscopique montre une gaine fibreuse blanc nacré ou grise, adhérente au péritoine pariétal postérieur, dure, plus ou moins épaisse (0,5 à 8 cm) enveloppant l'aorte abdominale, la VCI, les deux uretères et peut s'étendre en direction des hiles rénaux. Les muscles psoas sont rarement concernés.

Aspects microscopiques [1]

L'aspect histologique de la FRP correspond à celui d'un processus fibro-inflammatoire non spécifique, mais non supprimé [11] (Fig. 8–10). Il est fonction du stade de découverte de la maladie [32].

Conclusion

La FRP est une maladie rare d'étiologie inconnue dans la majorité des cas, caractérisée par la transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en une masse fibreuse rétractile engainant les vaisseaux (VCI, Aorte, vaisseaux rénaux) et les uretères conduisant à une obstruction urinaire et une dysfonction rénale progressive. Une prépondérance masculine est retrouvée dans la plupart des études. Les signes cliniques bien que sensibles sont non spécifiques. Ils n'aident pas au diagnostic positif mais doivent inciter le

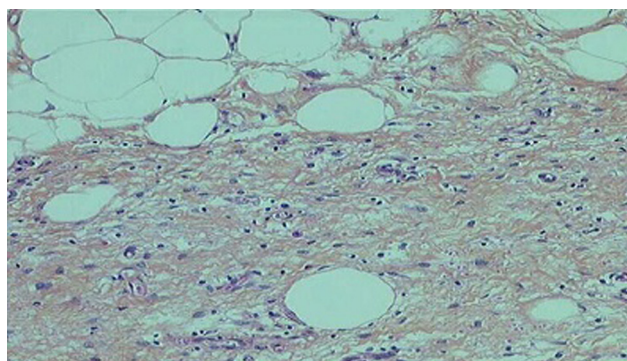


Figure 9. Fibrose et infiltrat inflammatoire, au contact du tissu adipeux péri-urétéral.

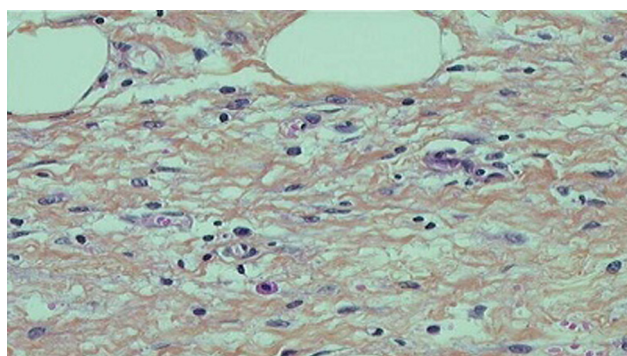


Figure 10. Infiltrat inflammatoire non spécifique, lymphocytes, plasmocytes et mastocytes.

praticien à poursuivre les investigations. 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. L'anatomopathologie a un apport important pour le diagnostic aussi bien positif qu'étiologique de la FRP.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Estrade V, Traxer O, Sibony M, Haab F. Retroperitoneal fibrosis. *Ann Urol (Paris)* 2004;38(1):3–13.
- [2] Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis. A true connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1996;22:23–38.
- [3] Meier P, Gilbert C, Burnier M, Blanc E. Retroperitoneal fibrosis, an unrecognized inflammatory disease. Clinical observations and review of the literature. *Nephrologie* 2003;24:173–80.
- [4] Kukuk S, Krestschmer A, Bruck H, Roth S, Brandt AS. Retroperitoneal fibrosis: development of a biomarker profile for diagnosis and therapy monitoring. *Urologe A* 2015;54(1):52–61.
- [5] Bani-Hani KE, Bani-Hani IH, Al-Heiss HA, Omari HZ. Retroperitoneal fibrosis. Demographic, clinical and pathological findings. *Saudi Med J* 2002;23:711–5.

- [6] Martin I, Kursh R, Kursh E. Retroperitoneal fibrosis. *Campbell's Urol* 1992;1:550–4.
- [7] Gallais Sérézal I, Le Jeunea S, Belenfant X, Bakirc R, Faind O, Mekiniand A, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a multicentric retrospective study of 30 French cases and follow-up of the renal function. *Rev Med Interne* 2014;35:570–6.
- [8] Chauveau D, Fiquet-Kempf B, Méjean A, Droz D. Fibroses rétro-péritonéales : faits cliniques et physiopathologiques récents. Séminaire d'urologie Pitié Salpêtrière. MED Edition; 1997 [13^e Série].
- [9] Kaaroud H, Jeri E, Béji S, Ben Moussa F, Ben Hamida F, Turki S, et al. Retroperitoneal fibrosis. *Presse Med* 2005;34:213–7.
- [10] Khan MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. Fibroses systémiques idiopathiques. Les maladies systémiques. Paris: Flammarion Médecine Science; 1991. p. 1115–36.
- [11] Gattegno B, Haab F. Fibrose rétro-péritonéale. Paris: Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS; 1992. p. 6 [18-162-A-10].
- [12] Lugosi M, Sacré K, Lidove O, Chauveheid MP, Brihaye B, Laissy JP, et al. Long-term follow-up of a French cohort of retroperitoneal fibrosis. *Rev Med Interne* 2013;34(10):591–9.
- [13] Desbois A-C, Hervier B, Haroche J, Lucidarme O, Wechsler B, Charlotte F, et al. Fibrose rétro-péritonéale « idiopathique » : à propos de 31 cas. *Rev Med Interne* 2010;31(S1):S38.
- [14] Ouertani D, Smiti Khanfir M, Klaii R, Braham A, Larbi T, Ben Ghorbel I, et al. La fibrose rétro-péritonéale. À propos de huit cas. *Rev Med Interne* 2009;30(S2):122.
- [15] Mestiri A, El Herfi M, Guesmi A, Louzir B, Ghorbel I, Mrad S, et al. Approche clinique, diagnostique, thérapeutique et évolutive de la fibrose rétro-péritonéale : à propos de 23 cas. *Rev Med Interne* 2010;31(S3):437.
- [16] Jois RN, Gaffney K, Marshall T, Scott DGI. Chronic periaortitis. *Rheumatol (Oxford)* 2004;43:1441–6.
- [17] Devevey JM, Michel F, Chevet D, Rifle G, Arnould L. Regression of retroperitoneal fibrosis treated by tamoxifen. *Prog Urol* 1996;6:578–81.
- [18] Benchekroun A, Jira H, Kasmaoui El H, Nouini Y, Iken A, Faik M. Retroperitoneal fibrosis. Report of 6 cases. *Ann Urol* 2002;36:171–5.
- [19] Rajemiarimoelisoa C, Quirin N, Thony F, Pinel N, Mannand H, Cordonnier J. Bilateral thickening of the pericapsular renal area in a patient with refractory oedema of legs. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:2507–9.
- [20] Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006;367:241–51.
- [21] Kermani TV, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and out-comes. *Mayo Clin Proc* 2011;86:297–303.
- [22] Ben Ghorbel I, Hriz H, Lamoum M, Ben Salem T, Hamzaoui A, Khanfir M, et al. Fibrose rétro-péritonéale associée à des c-ANCA positifs. À propos de 3 observations. *Rev Med Interne* 2013;34(S2):A147.
- [23] Hamano H, Kawa S, Ochi Y, Unno H, Shiba N, Wajiki M, et al. Hydronephrosis associated with retroperitoneal fibrosis and sclerosing pancreatitis. *Lancet* 2002;359:1403–4.
- [24] Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, Maggiore U, Ferretti S, Cobelli R, et al. Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial. *Lancet* 2011;378:338–46.
- [25] Niccoli Asabella A, Nicoletti A, Altini C, Notaristefano A, Lastilla G, Rubini G. 18F-FDG positron emission tomography/computed tomography in the diagnosis and post-therapeutic treatment in a patient with an early stage of retroperitoneal fibrosis. *Mol Imaging Radionucl Ther* 2013;22:60–2.
- [26] Tarantino L, Giorgio A, De Stefano G, Esposito F. Idiopathic retroperitoneal fibrosis diagnosed with color Doppler echography and ultrasonography-guided fine needle biopsy, a case report. *Radiol Med* 2000;100:387–9.
- [27] Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, Roche C, McCarthy P, Murphy JM. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:423–31.
- [28] Triantopoulou C, Rizos S, Bourli A, Koulentianos E, Derveniz C. Localized unilateral perirenal fibrosis: CT and MRI appearances. *Eur Radiol* 2002;12:2743–6.
- [29] Scheel Jr PJ, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. *Medicine (Baltimore)* 2009;88:202–7.
- [30] Gaertner S, Cordeanu EM, Mirea C, Stephan D. Retroperitoneal fibrosis. *Presse Med* 2014;43:1021–3.
- [31] Moroni G, Castellani M, Balzani A, Dore R, Bonelli N, Longhi S, et al. The value of (18)F-FDG PET/CT in the assessment of active idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2012;39:1635–42.
- [32] Wu J, Catalano E, Coppola D. Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease): clinical pathologic study of eight cases. *Cancer Control* 2002;9:432–7.
- [33] Driesken O, Blockmans D, Van Den Bruel A, Mortelmans L. Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis in multifocal fibrosclerosis: positron emission tomographic findings. *Clin Nucl Med* 2002;27:413–5.
- [34] Dash RC, Liu K, Sheafor DH, Dodd LG. Fine-needle aspiration findings in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Diagn Cytopathol* 1999;21:22–6.
- [35] Ahsan N, Choudry AA, Berger A. Retroperitoneal fibrosis. *Am Fam Physician* 1990;41(6):1775–80.