



Fibrose rétro péritonéale: Approche diagnostique et thérapeutique: Expérience d'un service de Médecine Interne.

Ben AribaY, Haddad S, GueddicheN.E, Chargui S, Ben Abdelhafidh N, Battikh R, Bassem L, Jannet L.

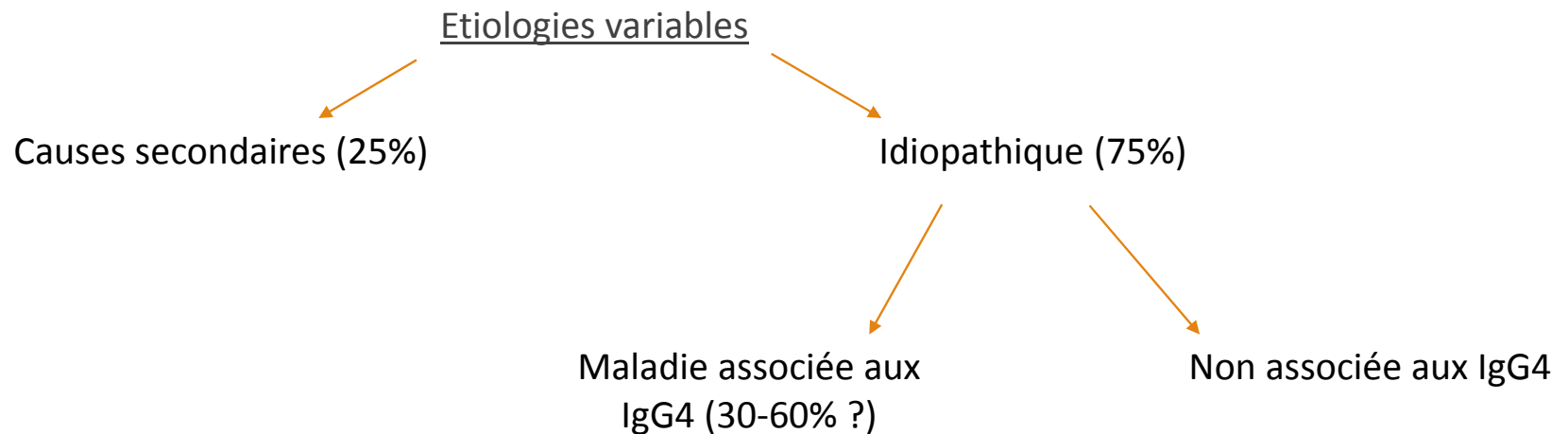
Service de Médecine Interne- Hôpital Militaire Principal D'Instruction De Tunis. Tunisie.

SESSION POSTER COMMENTE AJI

SOPHIE NAGLE, DES MEDECINE INTERNE, 6^E SEMESTRE

Fibrose rétropéritonéale : INTRODUCTION

= maladie caractérisée par une prolifération de tissu fibreux dans le rétropéritoine pouvant aller jusqu'à l'engainement des uretères et des vaisseaux abdominaux



Vaglio et al.: Retroperitoneal fibrosis. Lancet 367: 241–251, 2006

Van Bommel et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. Medicine (Baltimore) 88: 193–201, 2009

Forme secondaire

Principales étiologies de fibrose rétropéritonéale secondaire

Infections	Actinomycosis Tuberculosis Histoplasmosis
Drugs	Ergot-alkaloid derived drugs: ergotamine, methysergide, pergolide, bromocriptine, cabergoline, lysergic acid diethylamide (LSD) Methyldopa Beta-adrenergic blockers: propranolol, sotalol, oxyprenolol, metoprolol, atenolol Phenacetin, paracetamol, aspirin Hydralazine Carboplatin Methotrexate Etanercept Infliximab
Malignancies	Metastases of carcinomas: breast, lung, pancreas, stomach, colon, rectum, kidney, bladder, prostate, ovary and cervix Carcinoid tumours Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas
Other	Radiation therapy Abdominal traumas and surgery Erdheim–Chester disease

Forme idiopathique : pathologies associées

Pathologies associées à la fibrose rétropéritonéale **idiopathique**

Immune-mediated and auto-immune disorders

Anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides, particularly granulomatosis with polyangiitis (formerly Wegener's granulomatosis)

Hashimoto's thyroiditis

Membranous nephropathy

Rheumatoid arthritis

Ankylosing spondylitis

Systemic lupus erythematosus

Psoriasis

Fibro-inflammatory disorders

IgG4-related disease

Primary sclerosing cholangitis

Idiopathic mediastinal fibrosis

Thoracic periaortitis

Riedel thyroiditis

Epidémiologie

- Fibrose rétropéritonéale idiopathique

= maladie d'Ormond

= entité incluse dans le terme péri-aortite chronique (avec les anévrysmes aortiques abdominaux inflammatoires et la fibrose péri-anévrysmale)

- Maladie rare : Incidence estimée entre 0,1 et 1,3 cas pour 100 000 habitants/an
- Prédominance masculine : Ratio homme/femme : 2/1 à 3/1
- Age médian de début de la maladie : 55 à 60 ans
- FdR = tabac, exposition à l'amiante, polymorphisme génétique (HLA DRB1*03, polymorphisme gène CCR5, CCL11/eotaxine-1, Fcgamma-R2a)

Van Bommel et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore)* 88: 193–201, 2009

Kermani et al.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and outcomes. *Mayo Clin Proc* 86: 297–303, 2011

Uibu et al.: Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 363: 1422–1426, 2004

Manifestations cliniques et biologiques

- Symptômes généraux, AEG
- Douleur lombaire, abdominale
- Constipation
- Douleur testiculaire, hydrocèle, varicocèle jusqu'à éjaculation rétrograde et dysfonction érectile
- **Reins et voies excrétrices :**
 - Déviation urétérale, obstruction urétérale
 - Atrophie rénale < 8,5 cm
 - Compression des veines et des artères rénales
- **Vasculaires :**
 - Forme péri-anévrysmale
 - Sténose aorte et artères iliaques rare
 - Compression VCI : OMI, thrombose très rare
 - Sténose artères mésentériques et coeliaque jusqu'à ischémie
 - Aorte thoracique (30%), souvent anévrysmale
- Syndrome inflammatoire

Diagnostic

Fibrose rétropéritonéale

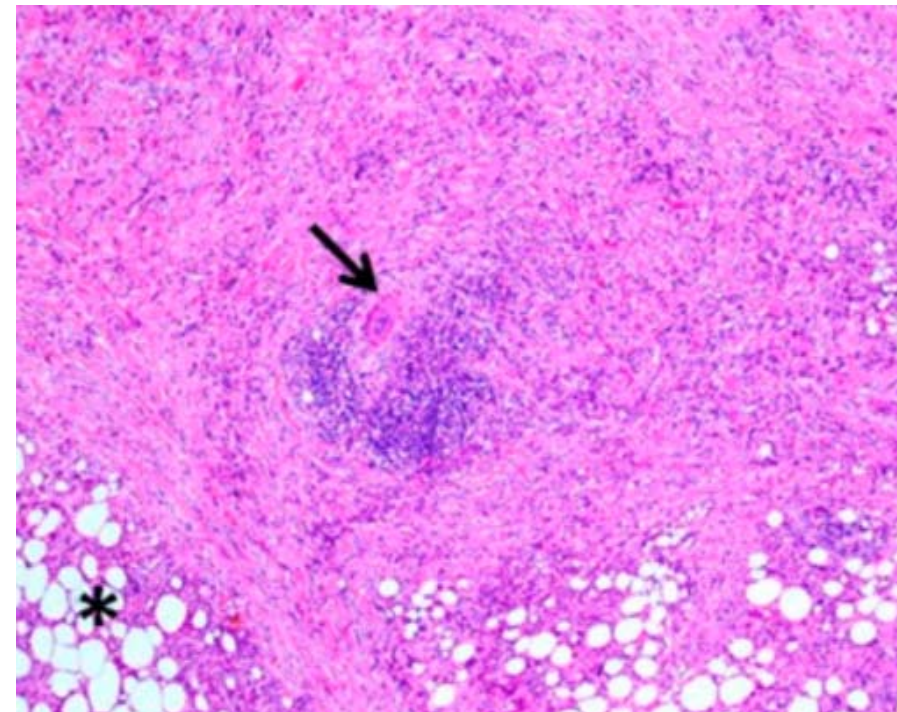
→ idiopathique = diagnostic d'exclusion

- exclure les causes secondaires
- suspicion clinique + confirmation à l'imagerie : SCANNER ou IRM
- PETScan : utile pour le suivi seulement
- biopsie du tissu rétro-péritonéal → réalisée en pratique si :
 - Localisation atypique
 - Suspicion de malignité

Anatomo-pathologie

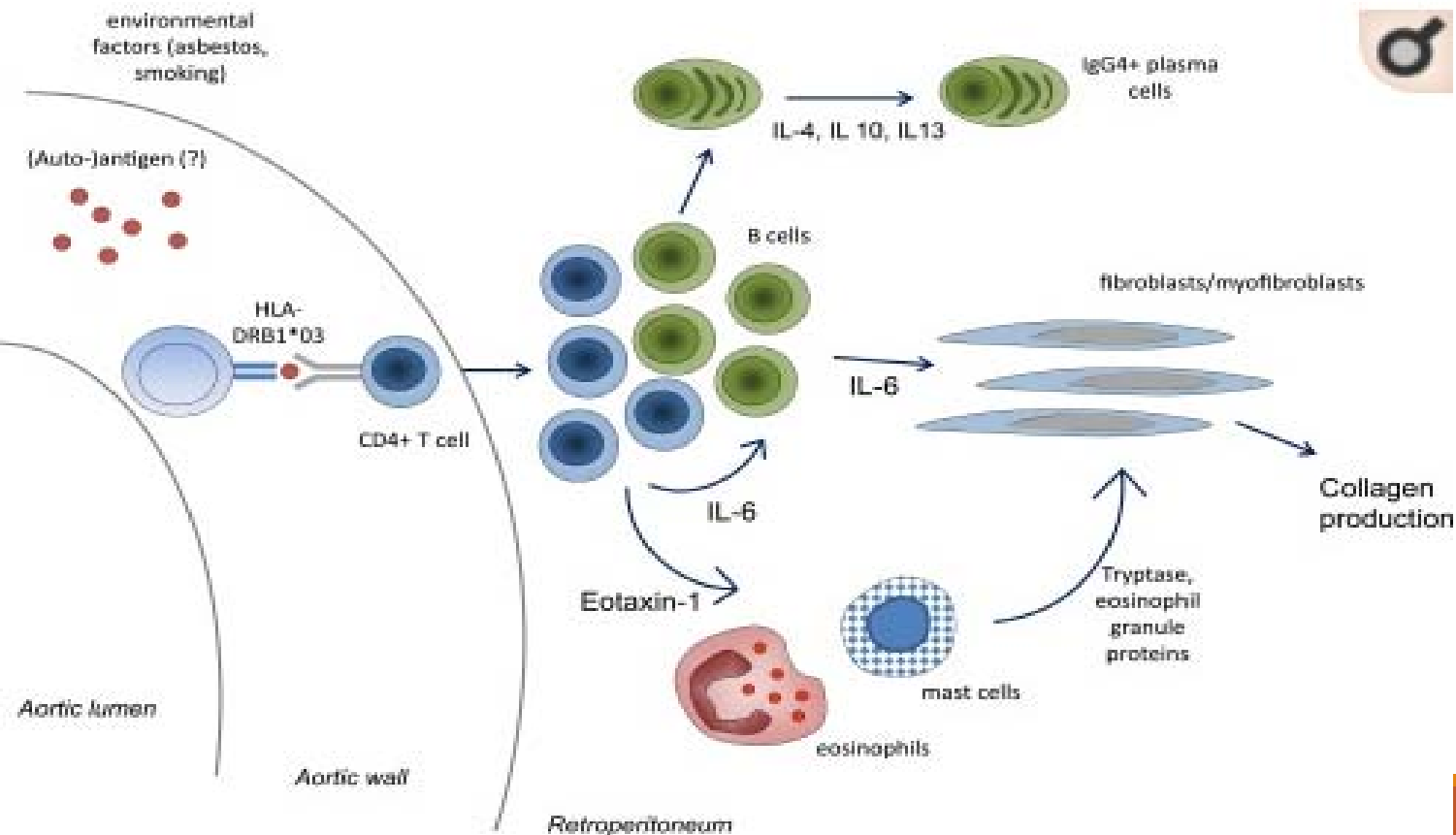
= maladie fibro-inflammatoire du rétro-péritoine péri-aortique mais aussi adventice aorte abdominale, art iliaques et aorte thoracique

- Tissu fibreux : matrice EC faite de collagène de type I, (organisé en faisceaux épais, irréguliers), encerclement des petits vx rétro-péritonéaux, activation des fibroblastes et transformation en myofibroblastes, prolifération clonale possible
- Infiltrat inflammatoire : nombreux lymphocytes, plasmocytes et éosinophiles (peu de PNN et de granulomes), agrégat nodulaire, centre germinatif
- Maladie associée aux IgG4
 - Plasmocyte IgG4/IgG > 40%
 - « storiform fibrosis », infiltration éosinophile, veinite oblitérante



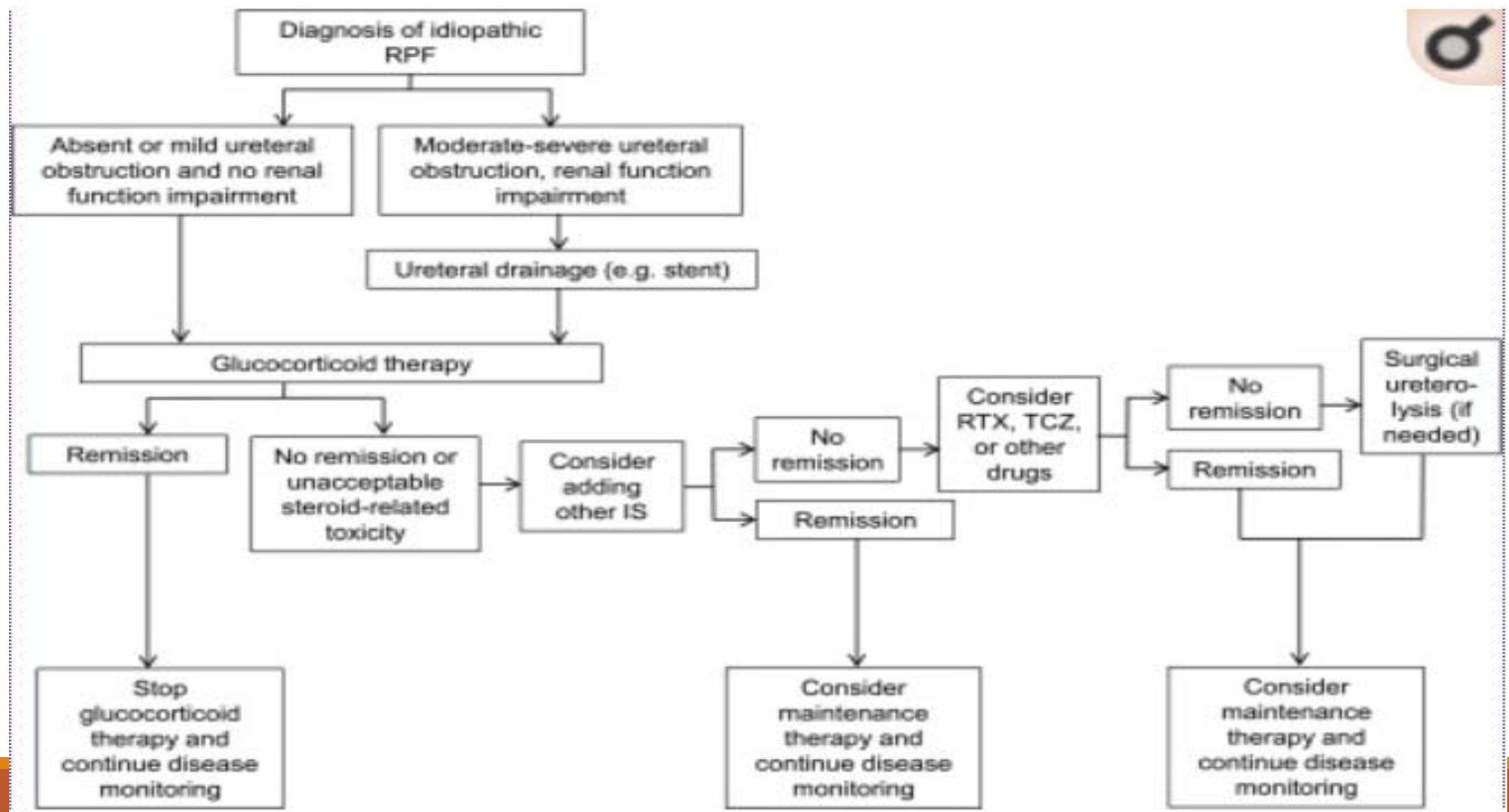
Vaglio A, Maritati F (2016) Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Am Soc Nephrol 27(7):1880–1889.

Physiopathologie

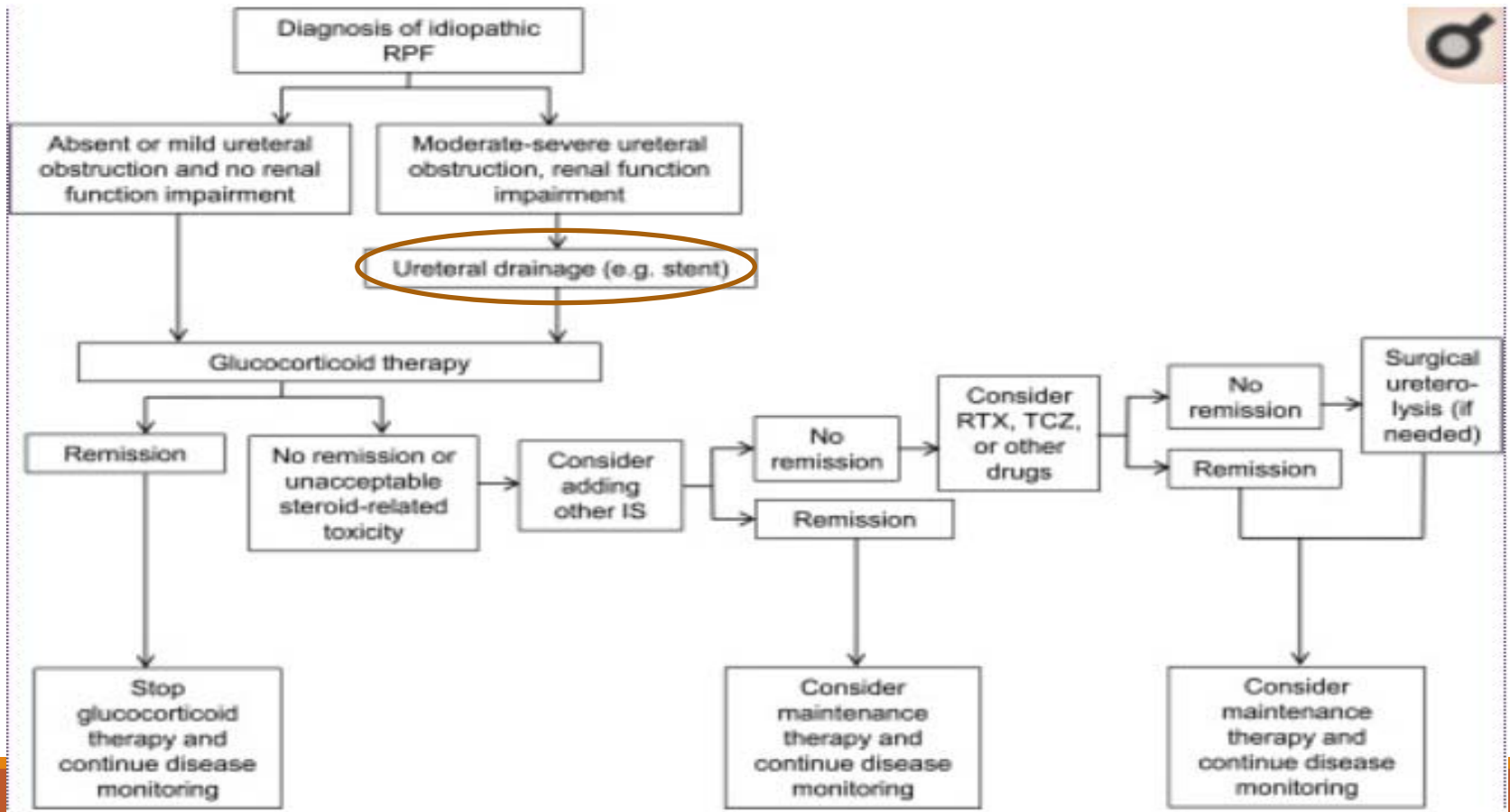


Vaglio A, Maritati F (2016) Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Am Soc Nephrol 27(7):1880–1889.

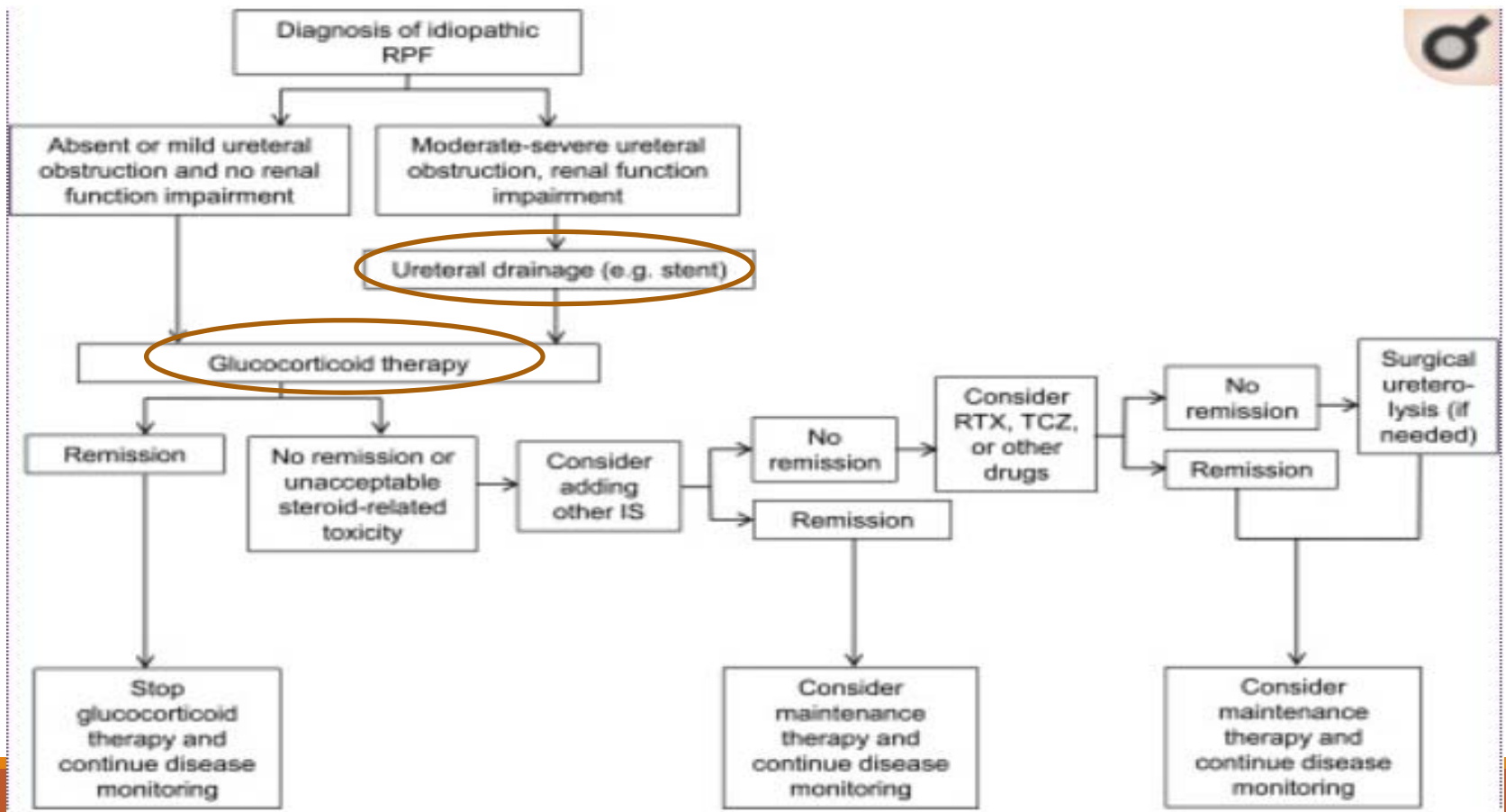
Traitement



Traitement



Traitement



METHODES

Objectif : réaliser une étude descriptive, épidémiologique, clinique, étiologique, thérapeutique et évolutive de la FRP.

= étude rétrospective dans le service de Médecine interne de l'hôpital militaire d'instruction militaire de Tunis entre 1985 et 2018 colligeant tous les cas de fibrose rétro-péritonéale (idiopathique ou secondaire) = 36 patients.

RESULTATS : manifestations cliniques

Circonstances de découverte	Ben Ariba et al. n= 36
Age moyen au dg (an)	57 (32 à 81)
Sexe masculin (%)	75 (29/36)
Spt systémiques (%)	67 (24/36)
Douleur (%)	83 (30/36)
OMI (%)	8 (3/36)
IRA (%)	56 (20/36)
HTA (%)	8 (3/36)
Sd inflammatoire bio (%)	42 (15/36)
Cure chir hydrocèle (%)	3% (1/36)
Cholestase (%)	3% (1/36)

DISCUSSION : manifestations cliniques

Comparaison aux autres études

<u>Manifestations cliniques</u>	Ben Ariba et al. n= 36 (Tunis)	Kermani et al. n=185 (Mayo Clinic)	Scheel et al. n=48 (Baltimore)	Van Bommel et al. n=53 (Dordrecht)	University Hospital Parma n=210
Age moyen au dg (an)	57 (32 à 81)	58	54	64	58
Sexe masculin (%)	75 (29/36)	61	54	77	70
Spt systémiques (%)	67 (24/36)	27	60	92	66
Douleur (%)	83 (30/36)	38	94	92	81
OMI (%)	8 (3/36)	13	23	8	15
<i>Insuff rénale (%)</i>	56 (20/36)	42	NA	66	57
HTA (%)	8 (3/36)	NA	NA	NA	NA
Sd inflammatoire bio (%)	42 (15/36)	47	NA	62	78
<i>Atteinte testicule (%)</i>	3% (1/36)	13	27	46	51
Cholestase (%)	3% (1/36)	NA	NA	NA	NA

DISCUSSION : manifestations cliniques

Comparaison aux autres études

<u>Manifestations cliniques</u>	Ben Ariba et al. n= 36 (Tunis)	Kermani et al. n=185 (Mayo Clinic)	Scheel et al. n=48 (Baltimore)	Van Bommel et al. n=53 (Dordrecht)	University Hospital Parma n=210
Age moyen au dg (an)	57 (32 à 81)	58	54	64	58
Sexe masculin (%)	75 (29/36)	61	54	77	70
Spt systémiques (%)	67 (24/36)	27	60	92	66
Douleur (%)	83 (30/36)	38	94	92	81
OMI (%)	8 (3/36)	13	23	8	15
<i>Insuff rénale (%)</i>	56 (20/36)	42	NA	66	57
HTA (%)	8 (3/36)	NA	NA	NA	NA
Sd inflammatoire bio (%)	42 (15/36)	47	NA	62	78
<i>Atteinte testicule (%)</i>	3% (1/36)	13	27	46	51
Cholestase (%)	3% (1/36)	NA	NA	NA	NA

DISCUSSION : manifestations cliniques

Comparaison aux autres études

<u>Manifestations cliniques</u>	Ben Ariba et al. n= 36 (Tunis)	Kermani et al. n=185 (Mayo Clinic)	Scheel et al. n=48 (Baltimore)	Van Bommel et al. n=53 (Dordrecht)	University Hospital Parma n=210
Age moyen au dg (an)	57 (32 à 81)	58	54	64	58
Sexe masculin (%)	75 (29/36)	61	54	77	70
Spt systémiques (%)	67 (24/36)	27	60	92	66
Douleur (%)	83 (30/36)	38	94	92	81
OMI (%)	8 (3/36)	13	23	8	15
<i>Insuff rénale (%)</i>	56 (20/36)	42	NA	66	57
HTA (%)	8 (3/36)	NA	NA	NA	NA
Sd inflammatoire bio (%)	42 (15/36)	47	NA	62	78
<i>Atteinte testicule (%)</i>	3% (1/36)	13	27	46	51
Cholestase (%)	3% (1/36)	NA	NA	NA	NA

DISCUSSION : manifestations cliniques

Comparaison aux autres études

<u>Manifestations cliniques</u>	Ben Ariba et al. n= 36 (Tunis)	Kermani et al. n=185 (Mayo Clinic)	Scheel et al. n=48 (Baltimore)	Van Bommel et al. n=53 (Dordrecht)	University Hospital Parma n=210
Age moyen au dg (an)	57 (32 à 81)	58	54	64	58
Sexe masculin (%)	75 (29/36)	61	54	77	70
Spt systémiques (%)	67 (24/36)	27	60	92	66
Douleur (%)	83 (30/36)	38	94	92	81
OMI (%)	8 (3/36)	13	23	8	15
<i>Insuff rénale (%)</i>	56 (20/36)	42	NA	66	57
HTA (%)	8 (3/36)	NA	NA	NA	NA
Sd inflammatoire bio (%)	42 (15/36)	47	NA	62	78
<i>Atteinte testicule (%)</i>	3% (1/36)	13	27	46	51
Cholestase (%)	3% (1/36)	NA	NA	NA	NA

DISCUSSION : manifestations cliniques

Comparaison aux autres études

<u>Manifestations cliniques</u>	Ben Ariba et al. n= 36 (Tunis)	Kermani et al. n=185 (Mayo Clinic)	Scheel et al. n=48 (Baltimore)	Van Bommel et al. n=53 (Dordrecht)	University Hospital Parma n=210
Hydronéphrose (%)	?	57	67	55	72
Atrophie rénale (%)	?	8	NA	21	30

RESULTATS : diagnostic

- Diagnostic fait par TDM dans 100% des cas

Pas d'IRM, pas de PETScanner (suivi)

- 7 biopsies rétro-péritonéales

- Fibrose jeune étendue rentrant dans le cadre d'une pancréatite chronique : 1
- Tissu inflammatoire et non spécifique : 4
- Fragment non interprétable : 1
- Localisation métastatique d'un carcinome d'origine prostatique : 1

DISCUSSION : diagnostic

- Diagnostic fait par TDM dans 100% des cas

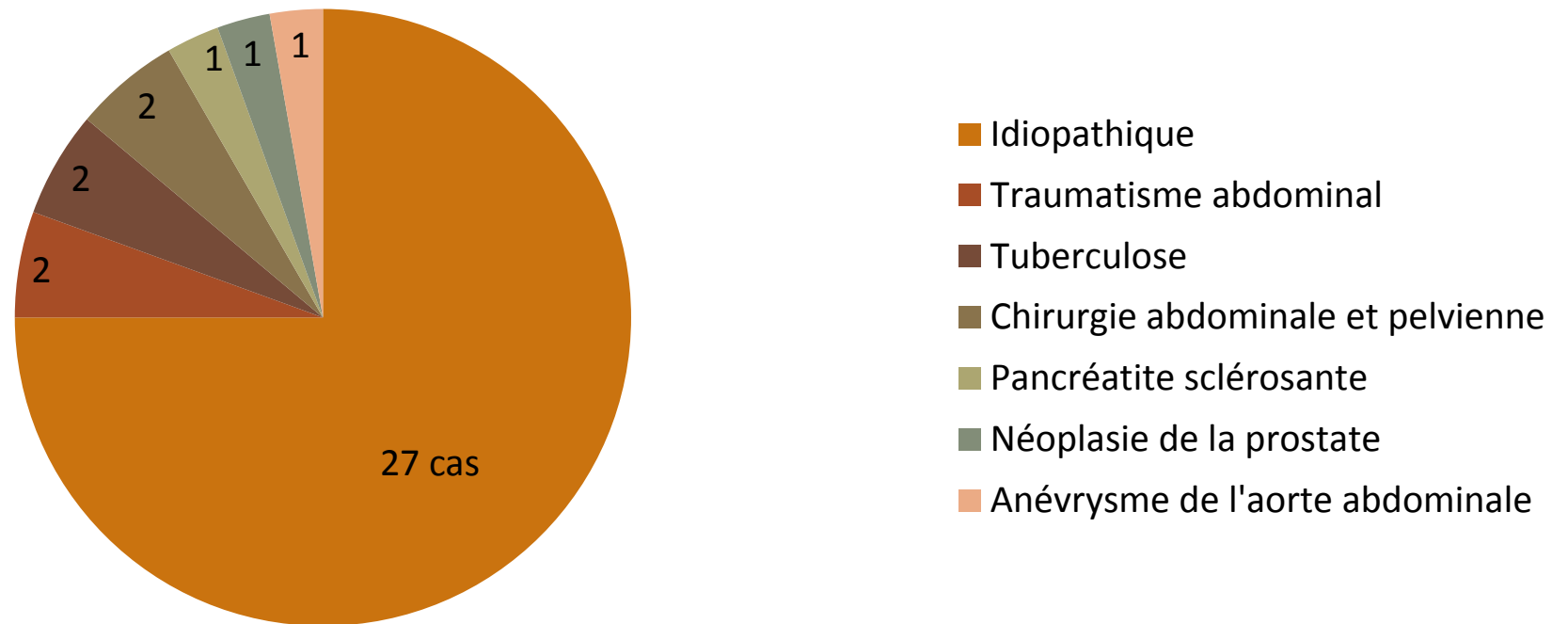
Pas d'IRM, pas de PETScanner (suivi)

- 7 biopsies rétro-péritonéales : 19% des cas

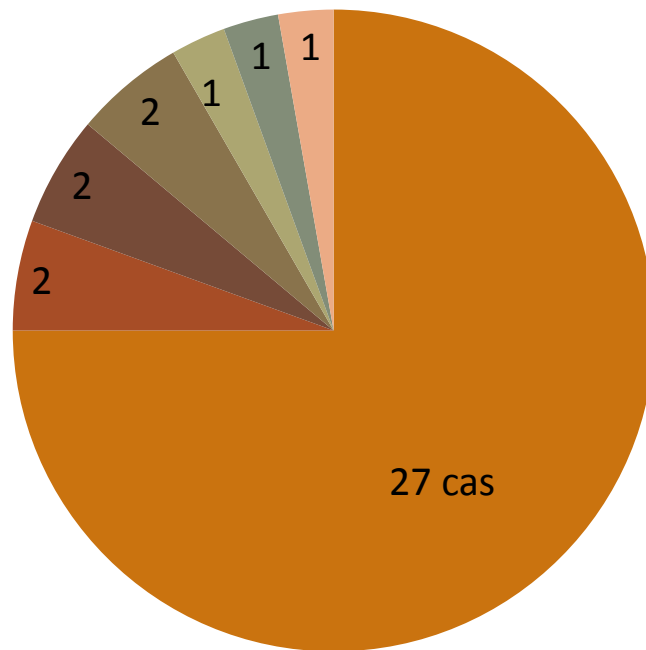
- Fibrose jeune étendue rentrant dans le cadre d'une pancréatite chronique : 1
- Tissu inflammatoire et non spécifique : 4
- Fragment non interprétable : 1
- Localisation métastatique d'un carcinome d'origine prostatique

→ Peu de biopsies : 56% de biopsies dans le seul essai randomisé dans la domaine

RESULTATS : étiologies



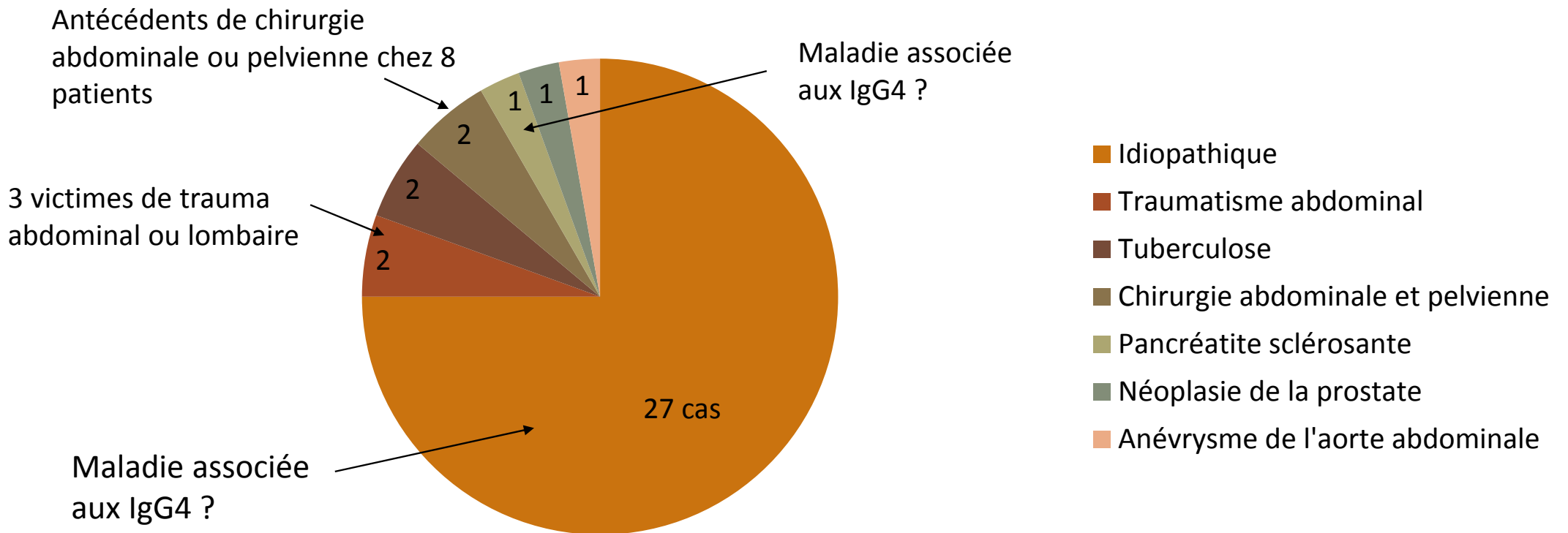
DISCUSSION : étiologies



- Idiopathique
- Traumatisme abdominal
- Tuberculose
- Chirurgie abdominale et pelvienne
- Pancréatite sclérosante
- Néoplasie de la prostate
- Anévrisme de l'aorte abdominale

Concordant avec la littérature :
Idiopathique = 27/36
soit environ
75% des cas

DISCUSSION : étiologies



RESULTATS : traitement chirurgical/invasif

- Dérivation urinaire avec sonde JJ pour 20 patients sur 36 soit 55%
- Aucun recours à l'hémodialyse en urgence
- Geste d'urétérolyse chez 2 patients
- Néphrectomie gauche pour pyonéphrose chez 1 patient
- Traitement spécifique de la néoplasie prostatique chez 1 patient

RESULTATS : traitement médical

- Corticothérapie chez tous les patients : 100%
- Traitement spécifique de la tuberculose ganglionnaire chez 2 patients
- « Rechute »/non réponse aux corticoïdes chez 7 patients : 19% → traitement immunosuppresseur de 2^e ligne

DISCUSSION : traitement médical

- Corticothérapie chez tous les patients : 100%
- Traitement spécifique de la tuberculose ganglionnaire chez 2 patients
- « Rechute »/non réponse aux corticoïdes chez 7 patients : 19% → traitement immunosuppresseur de 2^e ligne
- Similaire avec la littérature : réponse aux corticoïdes dans 75 à 95% des cas
 - estimée sur amélioration clinique, biologique (syndrome inflammatoire et fonction rénale) et diminution de la taille de la masse fibreuse rétro-péritonéale

Vaglio et al.: Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial. Lancet 378

Van Bommel et al.: Long-term renal and patient outcome in idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with prednisone. Am J Kidney Dis 49: 615–625, 2007

RESULTATS : pronostic

- Rechute au cours du suivi : 20 patients soit 56%
- Décès : 2 patients soit 6%. CAUSE INCONNUE
- Insuffisance rénale chronique : 8 patients soit 22%

DISCUSSION : pronostic

- Rechute au cours du suivi : 20 patients soit 56%
→ Rechute jusqu'à 72% à 22 mois dans la littérature
- Décès : 2 patients soit 6% . CAUSE INCONNUE.
→ Mortalité entre 3 et 8% à 2-6 ans selon les séries
- Insuffisance rénale chronique : 8 patients soit 22%
→ Environ 30% d'IRC dans la littérature mais IRC terminale très rare

Vaglio et al.: Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial. Lancet 378

Van Bommel et al.: Long-term renal and patient outcome in idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with prednisone. Am J Kidney Dis 49: 615–625, 2007

CONCLUSION

- Fibrose rétropéritonéale = maladie rare de physiopathologie mal comprise
- Signes cliniques variés et traitement efficace → savoir l'évoquer et la diagnostiquer (TDM ou IRM)
- Intrication avec la maladie liée aux IgG4 (syndrome hyperIgG4) : pas de dosage des IgG4 sériques ou de marquage IgG4 des biopsies ni de données sur la présence d'une fibrose extra-rétro-péritonéale dans cette étude
- Une seule étude randomisée concernant le traitement de la fibrose rétro-péritonéale idiopathique !!

MERCI DE VOTRE ATTENTION !

