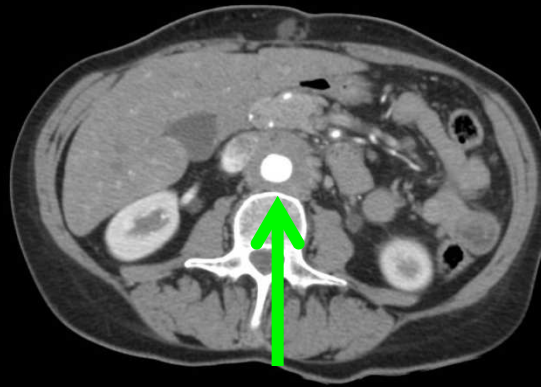
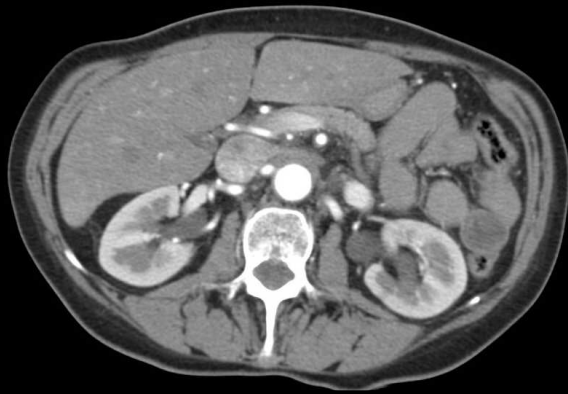


Homme 58 ans . Pas d'antécédents . hospitalisé dans un service de rhumatologie pour **lombalgies à caractère mécanique** invalidantes , évoluant depuis plusieurs mois , sans irradiations sciatiques.

Après un scanner du rachis lombaire n'ayant pas apporté d'explication à la symptomatologie, un nouveau scanner abdomino-pelvien est pratiqué.

Quels sont les principaux éléments sémiologiques significatifs à retenir sur cet examen

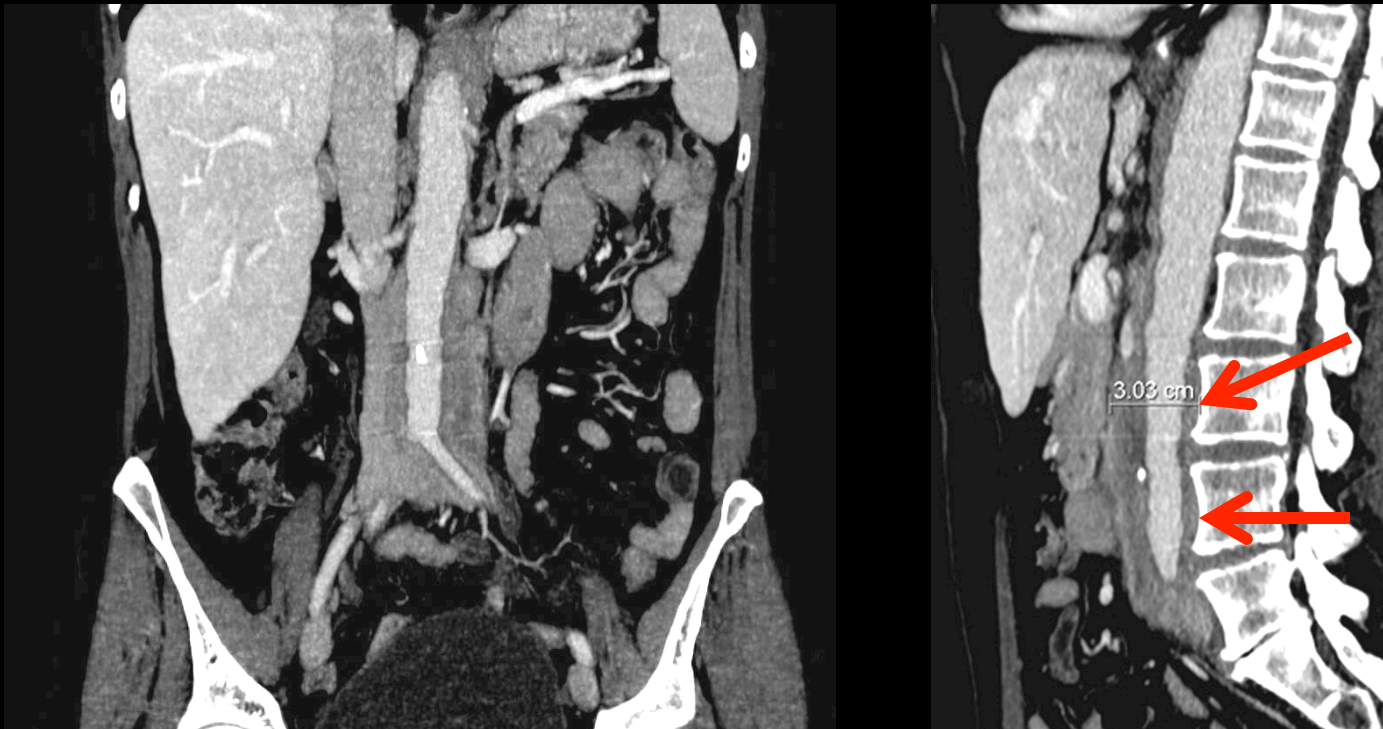


-présence d'un manchon fibreux péri aortique de densité tissulaire, homogène, s'étendant autour des artères iliaques primitives, de façon symétrique

-au niveau sous rénal, ce manchon est de **très faible épaisseur en regard de la face postérieure de l'aorte abdominale** qui reste de ce fait très proche de la face antérieure du rachis lombaire.

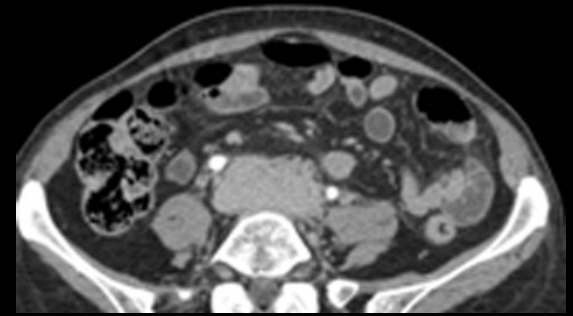
de façon systématique et **plus encore lorsqu'une pathologie se développe dans l'axe Z** (c'est-à-dire lorsqu'elle est observée sur un certain nombre de coupes axiales transverses en X Y successives) **il est impératif de visualiser le volume en reformations frontales et sagittales**, car notre capacité à effectuer mentalement cette opération est, d'une façon générale très médiocre, même chez celles et ceux qui pensent avoir reçu cet esprit de géométrie !

il faut aussi de façon impérative **transmettre ces reformations aux correspondants cliniciens** du moins temps que la capacité de reconstruire en temps réel le volume à partir des coupes fines ne sera pas accessible à l'ensemble des utilisateurs ce qui, avec le développement du "cloud" ne devrait plus durer longtemps.



les reformations confirment et précisent les données précédentes :

- homogénéité du manchon tissulaire péri aortique
- faible développement du manchon à la face postérieure de l'aorte abdominale sous rénale qui reste donc parallèle et très proche de la face antérieure du rachis lombaire.



devant toute pathologie du compartiment médian, vasculaire, du rétropéritoine, il est primordial de **préciser le retentissement de cette pathologie sur les arbres excréteurs du haut appareil urinaire.**

dans cette optique il convient donc non pas de réaliser une simple "acquisition retardée" de quelques minutes mais une **conversion de l'examen en uro-scanner** (si l'on n'a pas décidé d'emblée de réaliser cette technique) on.

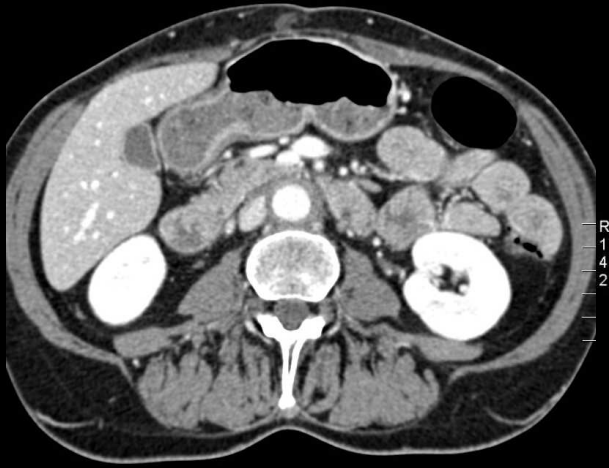
il faut donc **provoquer une diurèse stimulée** soit par injection intraveineuse de diurétiques (une ampoule de furosémide IV) , soit, en particulier en cas de contre-indication , en perfusant assez rapidement 250 ml de sérum isotonique , suivi d'une acquisition 8 minutes après cette opération.

On obtiendra alors une opacification homogène de l'urine dans l'ensemble des cavités du haut appareil, tandis que sur une simple "acquisition retardée" , l'urine opaque hyper concentrée stagne dans les cavités pyélocalicielles , en créant d'importants artefacts alors que les uretères ne sont souvent pas ou mal opacifiés.

dans le cas présent, les images d'uroscanner confirment l'attraction médiale des uretères dans la région sous-pyélique et leurs désaxations symétriques en regard de L3. Il existe en outre un début de distension des cavités hautes avec disparition de la concavité externe des petits calices, en particulier sur les groupes caliciels supérieurs.

bien évidemment, chacun d'entre vous, dès les premières images et dans le contexte clinique très évocateur rapporté, à fait le diagnostic de fibrose rétro péritonéale, probablement primitive.

Le **contrôle après corticothérapie** ci-dessous apporte un élément supplémentaire ou diagnostiques en montrant la régression majeure des anomalies constatées, ainsi que la disparition du retentissement urinaire.



les points d'intérêt actuels de cette pathologie résident dans son intégration possible un contexte immunologique polyviscéral dont la traduction biologique essentielle est l'élévation des IgG4 qui a donné son nom à cette nouvelle entité nosologique :

IgG4 related disease ou IgG4 sclerosing disease.

Fibrose rétropéritonéale idiopathique

épidémiologie

entité individualisée en 1948 par **Ormond** , mais déjà décrite par Albarran en 1905 sous le terme de péri-urétérite sténosante .

Prévalence : 2 à 5 cas/million d'habitants .

Touche préférentiellement **l'homme entre 40 et 60 ans** (rôle favorisant de l'athérome?)
2H / 1 F

physiopathologie

-transformation progressive du tissu cellulo-adipeux rétropéritonéal en une **nappe fibreuse inflammatoire, et/ou rétractile**, s'étendant du hile rénal jusqu'au promontoire pouvant envahir toutes les structures rétropéritonéales.

-découverte: fortuite, ou par des complications(ex : lombalgies , douleurs abdominales diffuses , perte de poids , obstruction urétérale avec insuffisance rénale obstructive) ,œdème des membres inférieurs , thrombophlébites ...)

-dans 15 % des cas , observée dans le cadre d'une **maladie inflammatoire systémique** associée aux IgG4 , accompagnant alors d'autres localisations viscérales de cette affection

Diagnostic

-radio/écho : obstruction des voies urinaires excrétrices avec **déviatio**n **médiale** **des uretères**

-TDM: **plage de fibrose englobant le contenu eu** **compartiment médian du rétropéritoine**

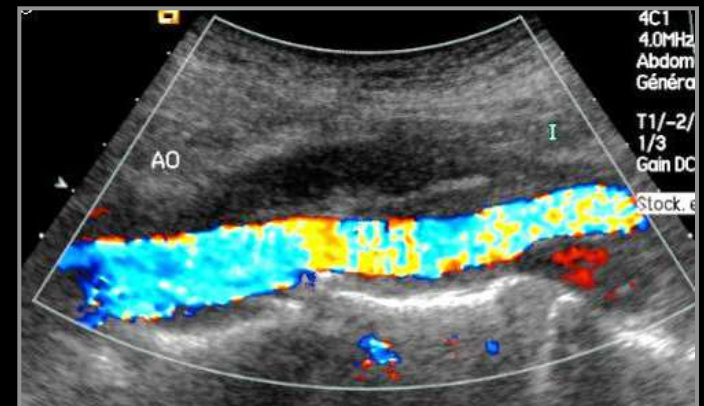
; on peut observer des extensions médiastino-thoraciques ou péri vasculaires (artères iliaques , plus rarement artère mésentérique supérieure.

-**ana-path** : inflammation chronique sans signes de malignité .prolifération lymphoplasmocytaire polyclonale prédominante (CD 4+) initialement ,puis évolution vers une structure collagène acellulaire avec présence de dépôts diffus d'IgG en immunofluorescence .Présence se signes de vascularite du manchon avec nécrose fibrinoïde dans 10 % des cas (vaisseaux de petit et moyen calibre)

-biologie: **syndrome inflammatoire**, anémie , VS et CRP élevées

Anémie , thrombocytose , hypergammaglobulinémie , présence d'auto-anticorps

Insuffisance rénale



Etiologie (cad principales causes ; ne pas confondre ; il n'y a jamais de pluriel à étiologie , pas plus qu'à posologie ou à physiopathologie..!) des fibroses rétropéritonéales

Carcinome lobulaire infiltrant du sein ++

Carcinome prostatique +++

Carcinome gastrique

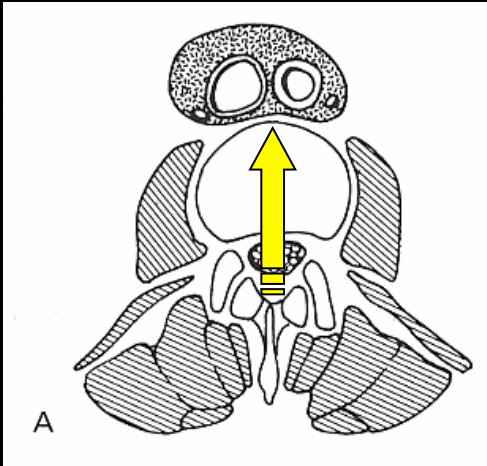
Cancer du col utérin

Pour la fibrose péri-aortique et péri-anévrysmale ; rôle probable des LDL oxydées et des céroïdes (complexes protéiques-LDL oxydées) des plaques athéromateuses , à l'origine de réactions inflammatoires importantes

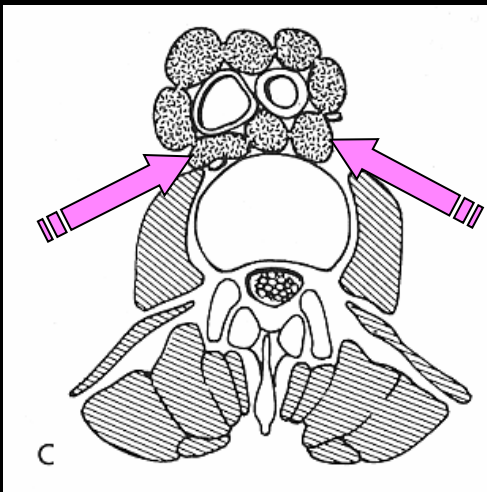
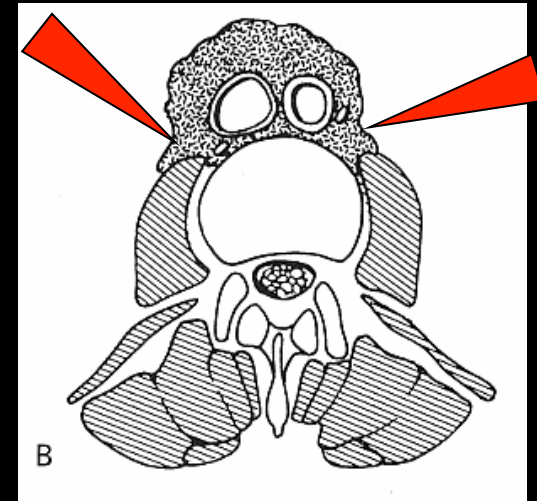
Idiopathique	70% des cas
Secondaire	30% des cas
Néoplasie	• Métastases rétropéritonéales • Tumeurs rétropéritonéales (voies urinales, lymphomes, etc.) • Tumeur carcinoïde
Traumatisme rétropéritonéal	• Hémorragie • Entérite régionale • Diverticulite perforée • Appendicite • Extravasation urinaire • Irradiation • Opération • Iatrogène
Agents Infectieux	• Infection du tractus urogénital • Histoplasmosse
Médicaments	• Méthysergide • Ergotamine • Méthyldopa • Hydralazine • Bêta-bloqueurs ?
Divers	• Vascularites • Panniculite de Weber-Christian • Panniculite mésentérique • Fibrosclérose

Eléments sémiologiques pour le diagnostic différentiel (ou étiologique)des fibroses rétro-péritonéales sur l'imagerie en coupes . Importance d'une **étude précise du plan postérieur** +++

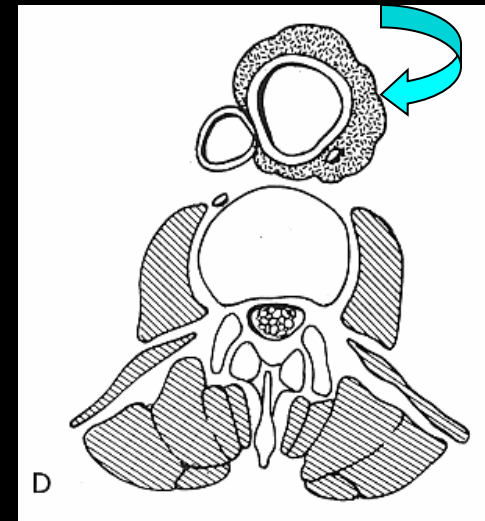
A fibroses rétro péritonéales
bénignes



B fibroses rétro péritonéales
malignes



C ADP confluentes sd lymphoprolifératifs



D fibrose péri-anévrysmale

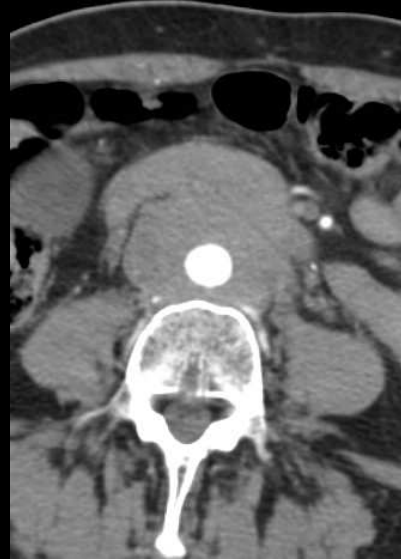
Traitement de la fibrose rétropéritonéale idiopathique

Corticothérapie 6 à 12 mois (jusqu'à 2 ans)

Traitement spécifique des complications si formes sévères.

Ont également été proposés :
immunosuppresseurs (azathioprine ,
méthotrexate , cyclophosphamide) ,
Tamoxifène

Dans les fibroses péri-anévrysmales ,
cure chirurgicale de l'anévrysme



Corticothérapie 1 mois



Fibrose rétropéritonéale et maladie systémique associée aux IgG4

-Pathologie émergente de description récente , caractérisée par une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organes , associées à une élévation des IgG4 sériques.

-les lésions tissulaires sont caractérisées par un infiltrat lymphoplasmocytaire avec prédominance de plasmocytes IgG4 , puis une fibrose collagène.

-les principales lésions observées dans ce cadre sont :

- .la pancréatite sclérosante dite "auto-immune"
- .des sialadénites , dacryoadénites ,
- .la cholangite sclérosante (également dite "auto-immune")
- .des polyadénopathies
- .les pseudotumeurs inflammatoires
- .des aortites
- .des néphrites interstitielles

et la fibrose rétropéritonéale

-les sujets atteints ont généralement une soixantaine d'années

-la grande corticosensibilité est un argument de poids dans le diagnostic

Mise au point

Maladie systémique associée aux IgG4 : une pathologie émergente ? Mise au point et revue de la littérature

IgG4-related systemic disease: Emergence of a new systemic disease? Literature review

M. Ebbo^{a,*}, A. Grados^a, L. Daniel^b, F. Vély^c, J.-R. Harlé^a, M. Pavic^d, N. Schleinitz^a

^a Service de médecine interne, hôpital de La Conception, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 5, France

^b Service d'anatomie pathologique, hôpital de la Timone, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5, France

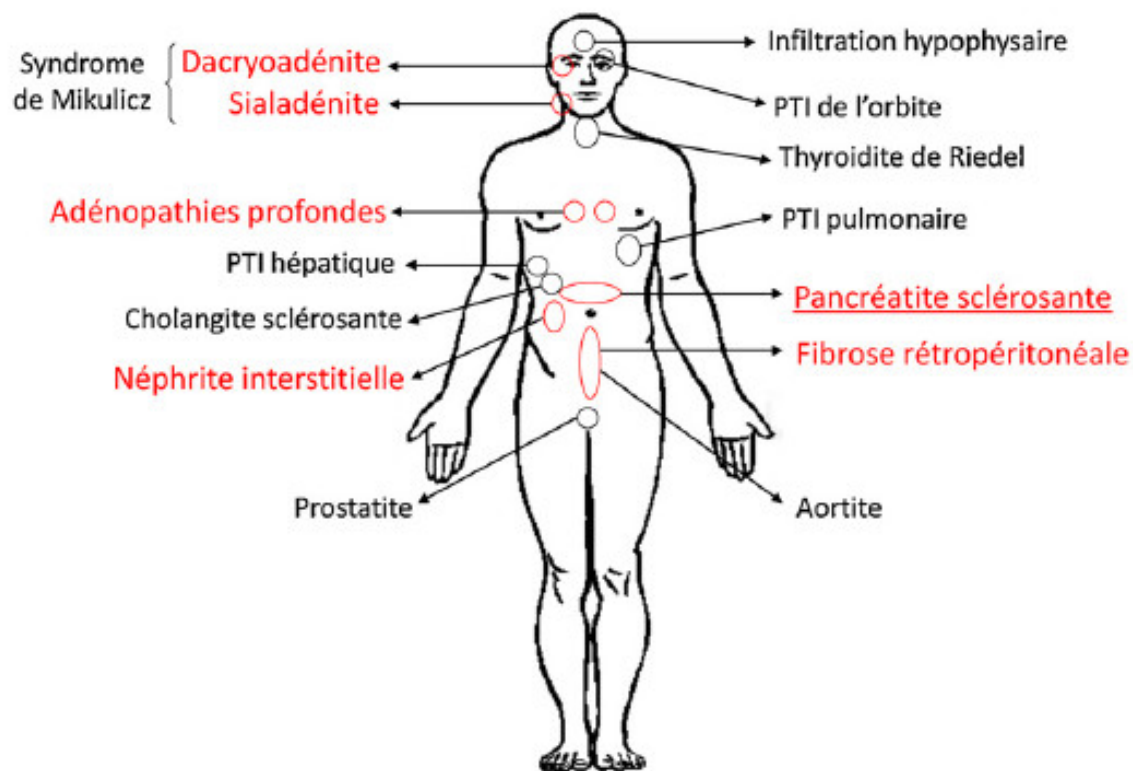
^c Laboratoire d'immunologie, hôpital de la Conception, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 5, France

^d Service de médecine interne-oncologie, hôpital d'instruction des armées Desgenettes, 108, boulevard Pinel, 69275 Lyon cedex 3, France

Revue de médecine interne 2012

Pour tout savoir sur cette question

Atteintes d'organes au cours du syndrome d'hyperIgG4



PTI=pseudo-tumeur inflammatoire; les atteintes les plus fréquemment rapportées sont signalées en rouge

Fig. 1. Atteintes d'organes au cours du syndrome d'hyper-IgG4.

Take home message

-La fibrose rétropéritonéale idiopathique est bien connue des cliniciens et des radiologues

-son diagnostic ne pose en fait guère de problème sur les coupes scanographiques qui , avec les reformations dans l'axe Z permettent une analyse précise des rapports de la masse fibreuse avec le rachis. Certains lymphomes après traitement , certaines localisations carcinomateuses rétropéritonéales peuvent être à l'origine de difficultés diagnostiques et nécessiter le recours aux biopsies ; l'IRM et le PET CT fournissant de belles images , malheureusement non spécifiques

-pour les fibroses satellites d'une pathologie de surcharge athéromateuse de l'aorte abdominale sous rénale, sans ou avec dilatation anévrysmale , c'est encore le scanner qui est le plus précieux pour le diagnostic

-les questions d'actualité sont l'intégration éventuelle d'une fibrose rétropéritonéale révélée par l'imagerie dans un syndrome d'hyper IgG4. Cette question est d'un grand intérêt sur le plan physiopathologique et donne l'occasion de rappeler que la pancréatite lymphoplasmocytaire a été décrite à Marseille en 1961 par l'équipe de H. Sarles , notre collègue et ami radiologue C Guien étant signataire de cette communication princeps.