

**Е.Н. Скрябина, Н.А. Магдеева\*, И.С. Бадургов**

ФГБОУ ВО Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского  
Минздрава России, Саратов, Россия

## **РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ (БОЛЕЗНЬ ОРМОНДА). КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

**E.N. Skryabina, N.A. Magdeeva\*, I.S. Badurgov**

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky, the Ministry of Healthcare of Russia, Saratov, Russia

## **RETROPERITONEAL FIBROSIS (ORMOND'S DISEASE). CLINICAL CASE**

### **Резюме**

Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда) — неспецифический воспалительный процесс в забрюшинной клетчатке с образованием фиброзной ткани, вызывающей компрессию мочеточника и других рядом расположенных структур. Это редкое заболевание, его частота составляет примерно 1 случай на 200 тысяч человек. Это объясняет малую его изученность, отсутствие реального стандарта ведения пациентов с определением характера медикаментозной терапии и наиболее эффективного метода хирургического лечения. Прогноз определяется активностью заболевания с развитием обструкции мочевыводящих путей и возникновением почечной недостаточности и других осложнений. В статье представлено клиническое наблюдение больной 40 лет, страдающей болезнью Ормонда. В данном случае первоначальное лечение по удалению ретроперитонеального фиброза было предпринято хирургами через 5 месяцев после появления первых симптомов заболевания. Медикаментозная терапия была начата еще через 10 месяцев, когда был установлен с помощью иммуногистохимического исследования окончательный диагноз и стало очевидным прогрессирование заболевания (по увеличению объема ретроперитонеального фиброза). На фоне иммуносупрессивной терапии отмечено уменьшение выраженности ретроперитонеального фиброза, однако достичь полного эффекта не удалось, скорее всего из-за позднего начала лечения и сформировавшегося в этой связи необратимого фиброза. Лечение также затруднялось из-за постоянно рецидивирующей инфекции мочевыводящих путей. Оптимальным способом терапии в этой ситуации (при сохраняющейся обструкции мочеточника и угрозе утяжеления поражения почек) может быть только хирургическое лечение, направленное на восстановление адекватной уродинамики. На основании представленного клинического наблюдения можно сделать следующие выводы: болезнь Ормонда (ретроперитонеальный фиброз) нуждается в дальнейшем изучении и разработке стандартов ведения пациентов с данной патологией; иммуносупрессивная терапия должна быть назначена в максимально ранние сроки, что позволит предотвратить развитие необратимого фиброза; при далеко зашедших стадиях болезни лечение должно быть комплексным, включать в себя как медикаментозное вмешательство, так и хирургическое воздействие.

**Ключевые слова:** ретроперитонеальный фиброз, болезнь Ормонда, иммуносупрессивная терапия

**Для цитирования:** Скрябина Е.Н., Магдеева Н.А., Бадургов И.С. РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ (БОЛЕЗНЬ ОРМОНДА). КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ. Архив внутренней медицины. 2019; 9(2): 140-144. DOI: 10.20514/2226-6704-2019-9-2-140-144

### **Abstract**

Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease) is a nonspecific inflammatory process in the retroperitoneal tissue with the formation of fibrous tissue that causes compression of the ureter and other adjacent structures. This is a rare disease, its frequency is about 1 case per 200 thousand people. This explains his little scrutiny, the absence of a real standard of patient management with the determination of the nature of drug therapy and the most effective method of surgical treatment. The prognosis is determined by the activity of the disease with the development of urinary tract obstruction and the occurrence of renal failure and other complications. The article presents a clinical observation of a 40-year-old patient suffering from Ormond's disease. In this case, the initial treatment to remove retroperitoneal fibrosis was undertaken by surgeons 5 months after the onset of the first symptoms of the disease. Drug therapy was started 10 months later, when the final diagnosis was made using immunohistochemistry and the progression of the disease became apparent (by increasing the amount of retroperitoneal fibrosis). On the background of immunosuppressive therapy, a decrease of the severity of retroperitoneal fibrosis was noted, however, it was not possible to achieve the full effect, most likely due to the late start of treatment and the irreversible fibrosis formed in this connection. Treatment was also hampered by the persistently recurring urinary tract infection. The best method of treatment in this situation (with persistent obstruction of the ureter and the threat of renal damage) can only be surgical treatment aimed at restoring adequate urodynamics. Based on the presented clinical observation, we can make the following conclusions:

\*Контакты/Contacts. E-mail: magnad4@yandex.ru

Ormond's disease (retroperitoneal fibrosis) needs further study and development of standards for the management of patients with this pathology; immunosuppressive therapy should be prescribed as soon as possible, which can prevent the development of irreversible fibrosis; With advanced stages of the disease, treatment should be comprehensive, including both remedies and surgical intervention.

**Key words:** *retroperitoneal fibrosis, Ormond's disease, immunosuppressive therapy*

**For citation:** Skryabina E.N., Magdeeva N.A., Badurgov I.S. RETROPERITONEAL FIBROSIS (ORMOND'S DISEASE). CLINICAL CASE. The Russian Archives of Internal Medicine. 2019; 9(2): 140-144. [In Russian]. DOI: 10.20514/2226-6704-2019-9-2-140-144

DOI: 10.20514/2226-6704-2019-9-2-140-144

КТ — компьютерная томография, МКБ — мочекаменная болезнь, МРТ — магнитно-резонансная томография, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, РПФ — ретроперитонеальный фиброз, УЗИ — ультразвуковое исследование, ХПН — хроническая почечная недостаточность

Ретроперитонеальный фиброз (позадибрюшинный фиброз, примочеточниковый фиброз, позадибрюшинная гранулема, болезнь Ормонда) — неспецифический воспалительный процесс в забрюшинной клетчатке с образованием фиброзной ткани, вызывающей постепенную компрессию рядом расположенных структур. Наиболее распространённым названием этого заболевания является ретроперитонеальный фиброз (РПФ). Впервые заболевание, характеризующееся разрастанием плотной волокнистой соединительной ткани в ретроперитонеальной клетчатке и вызывающее обструкцию мочеточника, было описано урологом из Балтимора Ормондом в 1948г. РПФ встречается редко, его частота составляет примерно 1 случай на 200 тыс. человек. Обычно он диагностируется у пациентов в возрасте от 30 до 60 лет [2]. Мужчины болеют в два раза чаще, чем женщины. Смертность зависит от активности обструктивного процесса и осложнений, связанных с ним.

Различают первичный (идиопатический) и вторичный РПФ. В развитии идиопатического РПФ ведущую роль отводят аутоиммунным механизмам. Вторичный РПФ — следствие разнообразных патологических состояний и болезней (злокачественных новообразований, инфекций, хронических воспалений печени, кишечника, поджелудочной железы и женских половых органов, туберкулеза позвоночника, токсического воздействия некоторых лекарственных препаратов и др.) [1, 7]. Первичная идиопатическая форма составляет около 60-70%, вторичная форма колеблется от 30 до 40% всех случаев РПФ [7]. Обычно РПФ начинается в забрюшинной клетчатке, окружающей подвздошные сосуды, у места их перекреста с мочеточником (уровень L4-L5). Постепенно фиброз распространяется к мысу крестца и области ворот почки. В 30% случаев процесс двусторонний. Сосуды и мочеточник вовлекаются в процесс настолько интимно, что не удается определить грань между адвентицией и фиброзной тканью. Диффузно разрастающаяся рубцовая ткань сдавливает быстрее всего мочеточники, затем в процесс вовлекаются нижняя полая вена, аорта и её главные артерии. Нарушение пассажа мочи по мочеточнику приводит к повышению внутрилоханочного давления и развитию гидронефроза, пиелонефрита, мочекаменной болезни (МКБ), нефрогенной артериальной гипертензии, а в конечном итоге — хронической почеч-

ной недостаточности (ХПН) и сморщиванию почек. Редко при РПФ возникает кишечная обструкция, обструкция венозных и артериальных сосудов.

Клиническая картина зависит от стадии, активности и распространённости процесса. Заболевание развивается медленно, постепенно прогрессируя. В течении заболевания выделяются три периода: 1 — период начала и развития болезни, 2 — период активности, при котором распространяющиеся целлюлярный и фиброзный процессы захватывают ретроперитонеальные структуры. 3- период сокращения фиброзной массы с компрессией вовлечённых структур.

Первой жалобой является постоянная тупая боль с локализацией в пояснице, животе, подреберьях с иррадиацией в пах, гениталии, нижние конечности. На ранней стадии заболевания часто отмечают умеренную лихорадку и лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Симптомы, обусловленные компрессией тубулярных ретроперитонеальных структур: гидронефроз, пиелонефрит, артериальная гипертензия, ХПН могут появиться после исходных жалоб через различные сроки — от 1 месяца до 2-х лет. Частичную или полную обструкцию мочеточников наблюдают у 75%-85% больных, олигурию или анурию отмечают у 40% больных.

Для подтверждения диагноза РПФ традиционно применяют внутривенную урографию, которая позволяет выделять триаду симптомов, указывающую на присутствие данного заболевания: гидронефроз с расширенным извилистым верхним сегментом мочеточника; медиальная девиация мочеточника и наружная компрессия мочеточника. В последнее время для уточнения диагноза при РПФ применяют ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерную томографию (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства, позволяющие выявить объёмное образование, оценить его распространённость и наблюдать динамику в ходе лечения. Наиболее информативной для диагностики РПФ является мультиспиральная КТ (МСКТ) с введением контрастного вещества и МРТ, которые взаимно дополняют друг друга. МСКТ с введением контрастного препарата позволяет дифференцировать РПФ от аневризмы аорты, выявить вовлечение артерий (нижней брыжеечной, яичковых и позвоночных), почек и моче-

точников, исключить увеличение лимфоузлов. МРТ превосходит КТ в дифференциации между воспалительной тканью и зрелым фиброзом и может помочь в определении злокачественности [3]. Однако окончательный диагноз может быть поставлен только на основе биопсии [4]. Дифференциальную диагностику между злокачественным и доброкачественным процессом проводят с помощью множественных глубоких биопсий, а в некоторых случаях — только после лапаротомии и операционной биопсии этого образования с последующим иммуногистохимическим исследованием.

В настоящее время отсутствует реальный стандарт лечения РПФ, нет четкого определения роли медикаментозной терапии и наиболее эффективного метода хирургического лечения [2]. Консервативная терапия во многом зависит от причины развития заболевания. Отмена препарата часто приводит к выздоровлению, если причиной РПФ явилось применение лекарственных средств. Лечение злокачественных заболеваний проводят в соответствии с их клеточным типом. Идиопатический РПФ часто поддается лечению глюкокортикоидами и дополнительно иммуносупрессивными и антифиброзными препаратами [5, 6]. При необходимости применяется противовоспалительная, антибактериальная, дезинтоксикационная, симптоматическая терапия. При отсутствии эффекта от консервативной терапии часто требуется хирургическое вмешательство, направленное на высвобождение мочеточников и других структур из плотной соединительной ткани с целью уменьшения их обструкции.

Редкость патологии и трудности диагностики РПФ являются частой причиной позднего начала и длительного неэффективного лечения больных по поводу проявлений различных заболеваний и осложнений: артериальной гипертонии, онкологической патологии, хронического колита, холецистита, панкреатита, язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки, мочекаменной болезни, острого пиелонефрита, гидронефротической трансформации почек, анурии, ХПН и др. С аналогичными проблемами врачи столкнулись и в данном клиническом случае, что и определило недостаточную эффективность консервативной терапии.

## Клинический случай

Больная К., 43 лет, впервые пожаловалась на тянущие боли в левой поясничной области преимущественно в покое и ночные часы в январе 2015 г. (в 40 лет). Поскольку боли возникли после удаления внутриматочной спирали, больная наблюдалась у гинеколога, получала антибактериальную терапию без эффекта. Температура тела была 37,0°C. Нарушение стула, мочеиспускания и менструального цикла не отмечалось. В марте 2015 года при УЗИ, а потом и МРТ, проведенной во 2 городской клинической

больнице г. Саратова, было выявлено мягкотканное образование размерами 55×33×82 мм, располагавшееся в забрюшинном пространстве, охватывавшее аорту и прилежавшее к нижней полой вене. Оно имело неоднородную структуру за счет участков с жидкостными сигнальными характеристиками, неровные контуры с умеренно выраженным перифокальным отеком забрюшинной клетчатки. Матка была нормальных размеров, без особенностей.

В апреле 2015г. при лапаротомии было определено плотное ограниченное смещаемое образование 100×60 мм. Оно располагалось в проекции нижней полой вены и аорты, от нижнего края поджелудочной железы до бифуркации сосудов и было сращено с 12-перстной кишкой в нижнем горизонтальном отделе и передней стенкой нижней полой вены. Слева образование обхватывало аорту и левые подвздошные сосуды. Гистологическое исследование образования позволило высказать предположение в пользу наличия фиброгистиоцитомы.

В мае 2015г. была проведена КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в РОНЦ им. Н.Н. Блохина, где было подтверждено наличие забрюшинного образования размерами 55×40×70 мм указанной локализации, окутывавшее аорту со всех сторон (просвет аорты сужен до 1,2 см) и нижнюю полую вену по передней поверхности. Выполнено удаление образования, гистологическая структура которого соответствовала забрюшинной нейрофиброме с выраженными вторичными изменениями: (гиалиноз стромы, лимфоидная инфильтрация, скопление ксантомных клеток).

В послеоперационном периоде сохранялся дискомфорт в нижних отделах живота. Отмечена потеря массы тела на 15 кг, периодическое повышение АД до 145-160 и 100 мм рт.ст. Принимала каптоприл по потребности. При КТ от сентября 2015г. была выявлена на месте ранее описанного образования, полоска инфильтрации толщиной 3-4 и длиной 60 мм, муфтообразно обхватывавшая аорту до ее бифуркации с распространением на проксимальный отдел подвздошных артерий до 20 мм, гепатомегалия. Других изменений при КТ и УЗИ не выявлено.

На фоне отсутствия лечения при повторном КТ в РОНЦ им. Н.Н. Блохина в феврале 2016 г. была отмечена отрицательная динамика: увеличение толщины (до 13 мм) и протяженности (до 70 мм) образования, которое распространялось на общую подвздошную вену, верхнюю треть левого мочеточника, вызывая расширение его проксимальных отделов до 8 мм и пиелоктазию до 23 мм. Была проведена нефростомия слева, выполнено иммуногистохимическое исследование, по результатам которого диагноз изменен на идиопатический РПФ (болезнь Ормонда). С учетом выявленного с помощью ангиографического исследования нарушения оттока по левому мочеточнику, пациентке был установлен в него стент, нефростома перекрыта. Рекомендовано наблюдение и лечение у ревматолога.

В течение последующих 2 лет больная систематически (1 раз в 3-5 месяцев) наблюдалась в ревматологическом и урологическом отделениях Областной клинической больницы г. Саратова, где проводились УЗИ, КТ органов и дуплексное исследование сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства, общеклинические лабораторные исследования. Было назначено лечение метипредом (24 мг с постепенным снижением до 8 мг), D-пенициламином 250 мг/сут, короналом 2,5 мг/сут. Периодически больная отмечала появление мутной мочи цвета мясных помоев. Выявлялась протеинурия максимально до 1,45 г/сутки, бактериурия, массивная лейкоцитурия, гематурия. Неоднократно проводилась повторная катетеризация левого мочеточника с заменой стента (каждые 3-5 месяцев), назначалась антибактериальная терапия с непродолжительным эффектом. В мае 2016 года отметила выпадение нефростомы без нежелательных последствий. С начала указанной консервативной терапии было отмечено постепенное уменьшение толщины РПФ с 13 мм (февраль 2016г.) до 4 мм (июль 2017г.) — рисунок 1. Дальнейшей положительной динамики, несмотря на продолжение лечения в течение последующего года, не наблюдалось, протяжённость образования существенно не изменялась.

В марте 2018 года у больной развился частичный птоз верхнего века справа, после чего был отменен D-пенициламин, проведено КТ исследование головы с учетом возможного развития при данном заболевании опухоли глазницы, однако указанной патологии выявлено не было. В связи с полным восстановлением функции века после отмены D-пенициламина

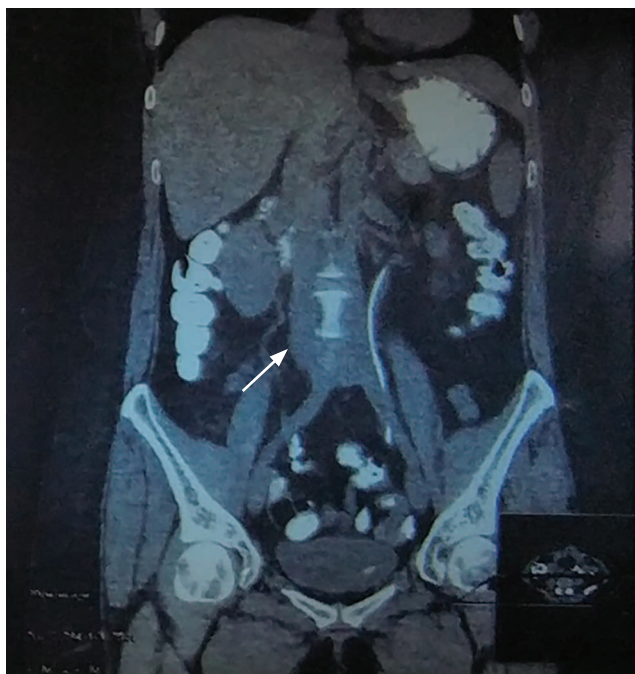
развившийся птоз нами был расценен как осложнение данного препарата с развитием псевдопаралитической миастении. Вместо D-пенициламина был назначен метотрексат в небольших дозах (10 мг нед.). Отсутствие дальнейшей положительной динамики со стороны РПФ, сохранявшаяся обструкция мочеточника с развитием гидронефроза левой почки, рецидивирующая инфекция мочевых путей явились основанием для рекомендации большой хирургического лечения, направленного на восстановление проходимости левого мочеточника.

## Обсуждение

Небольшая встречаемость РПФ в популяции и связанные с этим сложности в получении статистически значимых результатов, отсутствие достаточного опыта отдельных центров по диагностике и ведению больных обусловили отсутствие единого подхода к лечению пациентов с данной патологией. Некоторые авторы начинают с применения глюкокортикоидов и других препаратов и в случае отсутствия эффекта прибегают к хирургическому лечению. Другие сразу оперируют пациентов и затем назначают или не назначают медикаментозную терапию.

В данном случае первоначально лечение (удаление РПФ) было предпринято хирургами. Медикаментозная терапия была начата только через 10 месяцев после операции (через год после появления первых симптомов заболевания), когда был поставлен окончательный диагноз и стало очевидным прогрессирование заболевания (выявлено увеличение толщины образования с 3-4 мм до 13 мм и его протяженности от 60 мм до 70 мм с расширением проксимальных отделов левого мочеточника и развитием пиелозктазии). На фоне иммуносупрессивной терапии была отмечена некоторая положительная динамика (уменьшение толщины РПФ до 4 мм), однако поздняя диагностика заболевания и, соответственно, отсроченное начало лечения не позволили добиться полного эффекта, по-видимому, в связи с развитием необратимого фиброза. Отягчающим лечением фактором явилась рецидивирующая инфекция мочевыводящих путей, ограничивавшая возможности применения длительной иммуносупрессивной терапии в адекватных дозах.

Таким образом, редкость и малая изученность болезни Ормонда явились причиной поздней диагностики и несвоевременной консервативной терапии; хирургическое лечение без последующей иммуносупрессивной терапии не предотвращает прогрессирования заболевания; поздно начатая и проведенная в недостаточном объеме (из-за инфекции мочевыводящих путей) медикаментозная терапия хотя и вызвала уменьшение РПФ, но не привела к полной его ликвидации, создав риск дальнейшего прогрессирования заболевания и необходимость повторного хирургического вмешательства.



**Рисунок 1.** Ретроперитонеальный фиброз.  
(октябрь 2016г.)

**Figure 1.** Retroperitoneal Fibrosis (October 2016)

## Выводы

1. Болезнь Ормонда (ретроперитонеальный фиброз) нуждается в дальнейшем изучении и разработке стандартов ведения пациентов с данной патологией;
2. Иммуносупрессивная терапия должна быть назначена в максимально ранние сроки, что позволит предотвратить развитие необратимого фиброза;
3. При далеко зашедших стадиях болезни лечение должно быть комплексным, включать в себя как медикаментозное вмешательство, так и хирургическое воздействие.

## Конфликт интересов/Conflict of interests

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов/The authors state that this work, its theme, subject and content do not affect competing interests

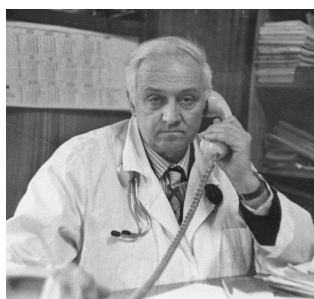
## Список литературы/References:

1. Зипунников В.П., Комаров А.В., Сапожников А.Д. Ретроперитонеальный фиброз. Вестник ВолгГМУ. 2010; 4(36): 7-10.  
Zipunnikov V.P., Komarov A.V., Sapozhnikov A.D. Retroperitoneal fibrosis. Vestnik VolgGМУ. 2010; 4(36): 7-10. [In Russian]
2. Корниенко В.И., Аль-Шукри С.Х., Люблинская А.А. Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда). Нефрология. 2009; 13(3): 159-162.  
Kornienko V.I., Al-Shukri S.H., Lublinskaya A.A. Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease). Nephrology. 2009; 13(3): 159-162. [In Russian].

3. Парамонова Т.И., Горностаева О.С., Вдовкин А.В. и др. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда). Диагностическая и интервенционная радиология. 2012; 6(4): 103-111.  
Paramonova T.I., Gornostaeva O.S., Vdovkin A.V. et al Idiopathic retroperitoneal fibrosis. (Ormond's disease). Diagnostic and interventional radiology. 2012; 6(4): 103-111. [In Russian].
4. Руднев А.О., Максим М.Н., Вижгородский В.Б. и др. Роль компьютерной томографии в диагностике ретроперитонеального фиброза. Исследования и практика в медицине. 2018; 5(2): 141-147.  
Rudnev A.O., Maksim M.N., Vizhgorodskiy V.B. et al. The role of computed tomography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. Research and practice in medicine. 2018; 5(2): 141-147. [In Russian].
5. Тюрин В.П., Мезенова Т.В., Китаев В.М. и др. Болезнь Ормонда, осложнившаяся инфекционным эндокардитом. Клиническая медицина. 2017; 7: 74-76.  
Turin V.P., Mesenova T.V., Kitaev V.M. et al. Ormond's disease, complicated by infective endocarditis. Clinical medicine. 2017; 7: 74-76. [In Russian].
7. Accorsi Buttini E., Mariatati F., Vaglio A. [18F]-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography and Response to Therapy in Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. Eur Urol. 2018 Jan. 73(1):145-146
8. Wang Y., Guang Z., Gao D., Luo G., Li K., Zhao Y., et al. The value of 18F-FDG PET/CT in the distinction between retroperitoneal fibrosis and its malignant mimics. Semin Arthritis Rheum. 2018 Feb. 47(4):593-600

A

Статья получена/Article received 30.01.2019 г.  
Принята к публикации/Adopted for publication  
01.03.2019 г.



## Уважаемые коллеги!

Приглашаем Вас принять участие в  
I научно-практической конференции

**«ДОСТИЖЕНИЯ ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНЫ СЕГОДНЯ —  
РЕЗУЛЬТАТЫ ПРАКТИЧЕСКОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ЗАВТРА»**,  
*посвященную памяти профессора Владислава Владимировича Мурашко*

23 мая 2019 г.

начало конференции в 9.30

Место проведения: ФГБУ «Поликлиника №1», Сивцев Вражек 26/28, вход с Калошина переулка

В рамках конференции планируются саммиты по следующим направлениям:

ЛИПИДОЛОГИЯ • КАРДИОЛОГИЯ • GERONTOLOGIA • GASTROENTEROLOGIA • GERONTOLOGIA

Ждем Вашу заявку на включение доклада в научную программу конференции

Прием заявок на доклады до 11 апреля 2019 г

Прием тезисов до 11 апреля 2019 г

Прием докладов и тезисов: nolamz@mail.ru

Оргкомитет конференции: nolamz@mail.ru

Секретарь: Иосава Ирина Карловна; +7 903 784 89 00; mdira@mail.ru