Doi: 10.52341/20738080_2026_144_5_49

РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ, ИЛИ БОЛЕЗНЬ ОРМОНДА. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



ШИКИНА Е.А.,
к.м.н., начальник ревматологического отделения ФКУЗ «Главный клинический госпиталь МВД России», кавалер знака «Почетный сотрудник МВД», заслуженный врач Российской Федерации, полковник вн. службы в отставке, *shikina100@mail.ru*



ЕВДОКИМОВ В.В.,
д.м.н., проректор ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, заведующий кафедрой госпитальной терапии № 2, лауреат Премии города Москвы в области медицины, кавалер знака «Отличник здравоохранения», *evdokimov_vv@rosunimed.ru*



ХОНИНА Н.А.,
студентка лечебного факультета ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, *ninhna@mail.ru*



ФОМИНА К.А.,
к.м.н., доцент, заведующая учебной частью, доцент кафедры госпитальной терапии № 2 ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, *ksfomina@mail.ru*



УРЖУМОВА Т.В.,
к.м.н., заместитель начальника ревматологического отделения ФКУЗ «Главный клинический госпиталь МВД России», полковник вн. службы, *tuya088@mail.ru*

Болезнь Ормонда – редкое заболевание, связанное с развитием фиброза в забрюшинном пространстве. Клинические симптомы, как правило, неспецифичны и часто сходны с симптомами других заболеваний, в частности, пиелонефрита. Характерным и потенциально тяжелым проявлением заболевания является ранняя обструкция мочеточников и сдавление близлежащих структур. Представленные обзор литературы и клинический случай подчеркивают важность ранней диагностики заболевания и настороженность врача в отношении выявления редких форм фиброза при обследовании пациентов с соответствующей симптоматикой.

Ключевые слова: болезнь Ормонда, забрюшинный фиброз, IgG4, гидронефроз, пиелонефрит, периаортит.

THE RETROPERITONEAL FIBROSIS OR ORMOND DISEASE. REVIEW OF LITERATURE AND CLINICAL CASE

Shikina E., Evdokimov V., Khonina N., Fomina K., Urzhumova T.

Ormond disease is a rare pathology related to the development of retroperitoneal fibrosis. As a rule, its clinical signs are not specific and often are similar to those of other diseases, in particular pyelonephritis. A typical and potentially grave manifestation of this disease is early ureteral obstruction and compression of the adjacent structures. The review of literature and a clinical case presented in this article emphasize the importance of early diagnosis and vigilance for detection of the rare forms of fibrosis when examining patients with corresponding symptoms.

Key words: Ormond disease, retroperitoneal fibrosis, IgG4, hydronephrosis, pyelonephritis, periaortitis.

Введение

Ретроперитонеальный фиброз (РПФ), или болезнь Ормонда, – это орфанное заболевание, характеризующееся хроническим воспалительным процессом в области брюшной аорты (периаортитом) с последующим формированием фиброзной ткани в ретроперитонеальном (забрюшинном) пространстве [1, 2]. В 1905 г. французский уролог кубинского происхождения *Х. Альбарран* впервые обнаружил и описал это состояние во время проведения операции уретеролиза мочеточника на фоне осложнений болезни [3]. Однако клиническую значимость заболевание получило благодаря американскому урологу *Дж. К. Ормонду*. В 1948 г. он подробно рассказал о двух случаях болезни и предположил, что двусторонняя непроходимость мочеточников возникает из-за воспаления в забрюшинном пространстве [4, 5]. Позже данная патология получила своё название в его честь.



Джон Келсо Ормонд (1886–1978)

В настоящее время болезнь Ормонда характеризуется симметричным распространением фиброза вокруг аорты, начинаясь под выходящими почечными сосудами и заканчиваясь в бифуркации аорты. До 15% пациентов имеют дополнительные фиброзные процессы вне забрюшинного пространства [1, 2]. Поскольку плотная фиброзная масса достигает прежде всего мочеточников, то самым распространённым осложнением этого заболевания является их обструкция с последующим гидронефрозом одной или обеих почек.

Этиология

Согласно современным данным болезнь Ормонда имеет преимущественно идиопатическое происхождение (>70% случаев) [6]. В то же время РПФ является типичным представителем заболеваний, связанных с иммуноглобулином G4 (IgG4), так как в поражённых органах и тканях гистологически часто можно обнаружить инфильтраты IgG4-положительных плазматических клеток. Однако до сих пор точная этиология и триггер развития IgG4-ассоциированных заболеваний остаются неизвестными [1]. Интересно, что проведенный в 2018 г. крупномасштабный генетический анализ выявил ещё один аутоиммунный маркер данной патологии – HLA-DRB1*03, продемонстрировав его значимую связь с идиопатическим РПФ [7].

РПФ также может иметь и вторичный характер – на фоне уже имеющихся злокачественных и инфекционных заболеваний, последствий травм, хирургических операций и применения некоторых лекарственных препаратов [2]. Идиопатический фиброз может быть установлен путём исключения данных факторов [8].

Эпидемиология

Болезнь Ормонда является редким заболеванием и (по разным данным) встречается с частотой 0,5–1,4 на 100 тыс. чел. [6, 9]. Так, по данным немецких исследователей, заболеваемость IgG4-ассоциированным фиброзом на 2025 г. оценивается в 0,8–1,4 на 100 тыс. чел. [1]. Примечательно, что РПФ встречается в основном у людей в возрасте от 50 до 70 лет (средний возраст – 54 года) и у мужчин в 2 раза чаще, чем у женщин [7, 10].

Клиническая картина болезни и «подводные камни»

Клинические признаки, связанные с РПФ, развиваются медленно, являются неспецифическими и маскируются под симптомы других заболеваний; часто возникают в результате сочетания двух факторов – механического и воспалительного. При этом механический фактор клинически проявляется сдавливанием и обструкцией региональных структур [7].

Неспецифические клинические симптомы (такие, как слабо локализованная боль в поясничной области, или люмбаго [53,1% случаев], боль в паховой области [94% случаев], общее недомогание, похудение, анемия, лёгкая лихорадка, признаки почечной недостаточности, гипертензия [33% случаев]; [6–8]) приводят к ситуации, при которой пациенты с РПФ часто находятся под наблюдением врачей-урологов, нефрологов, хирургов и др. [8], при этом верный диагноз не может быть своевременно поставлен.

Поскольку мочеточники поражаются практически сразу, то разная степень их обструкции, гидроуретеронефроз и почечная недостаточность могут считаться ранними и распространёнными клиническими проявлениями [6].

В научной литературе встречались сообщения и о нетипичном расположении РПФ, вызывающем перинефрические, перипанкреатические, перидуоденальные и тазовые осложнения [8]. Также был описан случай 54-летней пациентки с развившимся орбитальным псевдоопухолевым фиброзом на фоне болезни Ормонда, которая по данному поводу наблюдалась у врача-офтальмолога [2].

Другими словами, РПФ может имитировать новообразование, особенно если заболевание развивается в необычном участке [8].

«Золотой стандарт» диагностики и спорные моменты визуализации

Применение компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) являются главными методами визуализации РПФ, позволяющими идентифицировать очаги фиброза, получить сведения об их морфологии, расположении и распространении на окружающие структуры [7]. При этом предпочтительнее использовать МРТ-визуализацию, т.к. она помогает обнаружить измененные ретроперитонеальные мягкие ткани и является хорошей альтернативой контрастно-усиленной КТ для пациентов с почечной недостаточностью [10], что особенно актуально для таких больных.

Еще более информативным исследованием является гибридная визуализация (позитронно-эмиссионная томография, совмещённая с КТ или МРТ с использованием 18F-фтордезоксиглюкозы), которая может быть успешно применима не только к РПФ, но и к ряду воспалительных и инфекционных патологий [7].

Метод УЗИ обычно является самым первым лучевым обследованием, с которым встречается пациент, хотя данное исследование обладает низкой чувствительностью к выявлению РПФ. Однако оно тоже может быть эффективным, поскольку в большинстве случаев болезнь уже проявляется обструктивными симптомами мочевыводящих органов [6, 7].

Несмотря на частую ассоциацию идиопатического фиброза с иммуноглобулином G4, в качестве окончательной диагностики определение в крови IgG4-позитивных клеток не является достаточно информативным и специфичным признаком, поэтому его всегда нужно оценивать в совокупности с другими данными [7]. Так, в ретроспективном исследовании с участием 113 пациентов с периаортитом, включающим РПФ, уровень IgG4 был повышен только у 21%. При этом повышенный IgG4 находили и в контрольной группе (состоящей из 81 чел.) с заболеваниями, не связанными с идиопатическим РПФ (злокачественные опухоли, крупно- и мелкососудистый васкулиты) [11].

Биопсия не проводится рутинно и показана лишь при сомнительном диагнозе, а также для исключения вторичных причин заболевания при подозрениях на злокачественную опухоль или отсутствии адекватного ответа на проводимое лечение [6].

Отдельно стоит выделить критерии для определения IgG4-ассоциированных заболеваний по классификации Американской коллегии ревматологов (ACR)/Европейской антиревматической лиги (EULAR) от 2019 г. К ним можно отнести:

1) критерий «входа» (наличие характерной клинической или радиологической картины поражения хотя бы одного типичного органа, в том числе ретроперитонеального пространства, или морфологическое подтверждение воспалительного процесса с лимфоплазмоцитарной инфильтрацией без определенной нозологической принадлежности);

2) критерии исключения (диагноз IgG4-ассоциированного РПФ не может быть поставлен, если у пациента присутствует хотя бы один из критериев исключения, например, инфекция, онкология, аутоиммунные патологии и др.);

3) критерии включения (применяется балльная оценка в зависимости от степени вовлеченности типичных органов и забрюшинного пространства, уровня повышения IgG4 в крови, гистологической картины и иммуногистохимических параметров).

Случай может быть классифицирован как IgG4-ассоциированный, если соблюден критерий «входа», нет критериев исключения и число набранных баллов в сумме составляет ⩾20 [12].

В 2023 г. появилась пересмотренная версия критериев диагностики сердечно-сосудистых и забрюшинных заболеваний, связанных с Ig4, в которые были добавлены следующие параметры: «рентгенологические данные перикардита», «эозинофильная инфильтрация или лимфоидные фолликулы» и «вероятный диагноз экстрааортальных/забрюшинных поражений», в результате чего чувствительность критериев была улучшена с 58,8%

до 69,8%, сохранив при этом практически 100%-ную специфичность [13].

Основные терапевтические стратегии, значение раннего лечения и прогноз заболевания

Терапевтическое лечение идиопатического РПФ важно прежде всего для остановки прогрессирования фиброзного процесса и предотвращения рецидива [6].

На сегодняшний день применение глюкокортикостероидов (ГКС), иммуносупрессивных препаратов (цитостатиков) и анти-В-клеточных препаратов (ритуксимаб) являются основными схемами лечения болезни Ормонда с доказанным положительным результатом. При этом эффективность ГКС преднизолона (метилпреднизолона) составляет 80% [7]. Рекомендуемая доза преднизолона составляет 1 мг/кг в сутки (максимальная доза: 80 мг/сут.) в течение 1 мес. При улучшении показателей дозу можно постепенно снижать на протяжении 2–3 мес. до 10 мг/сут. и поддерживать ещё до полугода. Если на начальную терапию ГКС нет ответа, можно рассмотреть комбинацию иммуносупрессивных препаратов – таких, как азатиоприн, микофенолат мофетил, метотрексат, циклофосфамид и циклоспорин [6]. В нескольких исследованиях продемонстрирован положительный результат после применения ритуксимаба при IgG4-ассоциированном фиброзе [7].

Так, проспективное клиническое исследование с участием 30 пациентов с IgG4-ассоциированными заболеваниями показало 97%-ный уровень ответа на лечение ритуксимабом спустя 6 мес. после терапии [14].

В другом исследовании, включавшем в себя 10 пациентов с идиопатическим РПФ, показано, что при использовании ритуксимаба в 100% случаев отмечалось статистически значимое уменьшение диаметра фиброза вокруг аорты на КТ [15]. В 2025 г. в США официально был одобрен препарат из той же группы (инебилизумаб), на данный момент не зарегистрированный в России [16].

Кроме того, встречаются исследования, которые описывают антифиброзные свойства тамоксифена (антиэстрогенный препарат с противоопухолевым действием) как в монотерапии, так и в сочетании со стероидами [7].

В некоторых источниках описаны случаи спонтанной ремиссии при РПФ, связанном с IgG4 в виде регресса выраженности клинических симптомов и улучшения рентгенологической картины [6]. Также приводился пример полной ремиссии болезни у пациента на фоне сочетанного лечения циклофосфамидом и преднизолоном [17]. В ретроспективном исследовании, опубликованном в 2023 г., показана эффективность применения метотрексата у 14 из 15 пациентов с рецидивирующим РПФ, рефрактерном к стероидам.

В мировой практике не существует единого подхода к поддерживающей терапии РПФ, в связи с чем разные страны ориентируются на свой опыт применения лекарственных препаратов при данном заболевании. Например, в России приоритетным вариантом считается именно ритуксимаб – в монотерапии либо в сочетании с низкими дозами ГКС. В европейских странах поддерживающую терапию, как правило, назначают только при осложнениях либо пациентам с неблагоприятными прогностическими факторами [16].

Приведенные данные могут говорить в пользу индивидуального подхода к каждому больному, а также о существовании альтернативных иммуносупрессивных методов лечения.

Несмотря на вышеуказанные лечебные схемы, эффективность терапии и прогноз течения заболевания будут зависеть прежде всего от своевременности постановки диагноза. В литературе описан успешный опыт раннего выявления болезни и своевременно начатой терапии преднизолоном в дозе 30 мг в сутки, на фоне которого наблюдались регресс РПФ и улучшение клинической симптоматики и лабораторных показателей крови. За 5-летний период наблюдения была отмечена полная ремиссия заболевания [18].

В другом описанном примере медикаментозная терапия была начата только спустя 10 мес. после появления симптомов болезни, поэтому, несмотря на уменьшение выраженности РПФ, достичь полной ремиссии не удалось из-за уже сформировавшегося необратимого фиброза [19].

Таким образом, поздняя диагностика и несвоевременная консервативная терапия приводят в 80–100% случаев к необратимым деструктивным изменениям мочевыводящих путей [7]. В подобных случаях хирургическое вмешательство рассматривается как основный способ облегчения тяжести состояния пациента [20].

В целом прогноз течения заболевания при отсутствии адекватного лечения

болезни Ормонда – неблагоприятный, летальность составляет 60% [21].

Ниже приведён клинический случай ведения пациента с РПФ, диагноз которому был поставлен спустя почти 1,5 года от появления начальных симптомов до первого обращения в ФКУЗ «Главный клинический госпиталь МВД России» (ГКГ МВД России).

Клинический случай

Пациент Л., 1961 года рождения: из анамнеза известно, что в течение 8 лет его беспокоят периодические боли в животе. Л. страдает эпилепсией, с 2011 г. – хроническими пиелонефритом, панкреатитом.

В феврале 2017 г. Л. упал на спину с высоты собственного роста, после чего у него возникли жалобы на боли в поясничной области, нижних отделах живота, задержку стула до 5 дней, повышение температура тела до 37,5° С. Принимал анальгин в течение недели с умеренным положительным эффектом.

С марта 2017 г. лечился амбулаторно по поводу острого алиментарного колита, обострения хронического панкреатита. Во время проведения УЗИ органов брюшной полости (ОБП) в этот период выявлены гемангиома печени, диффузные изменения поджелудочной железы, мелкие полипы и взвесь в желчном пузыре.

С сентября 2018 г. наблюдался у хирурга, уролога, терапевта, гастроэнтеролога по месту жительства. Пациенту диагностирована аденома предстательной железы 1 стадии, мочекаменная болезнь, микролиты почек, киста правой почки, пиелоэктазия с двух сторон (по данным УЗИ мочевой системы).

В октябре 2018 г. Л. обратился в Центральную поликлинику № 2 МВД России по поводу присоединения общей слабости и тошноты без последующей рвоты. По данным эзофагогастродуоденоскопии, у Л. выявлен антральный гастрит с эрозивным компонентом, в клиническом анализе крови – анемия до 103 г/л (норма для мужчин >130 г/л), СОЭ 48 мм/ч. (норма для мужчин – 2–10 мм/ч.), в связи с чем он был экстренно госпитализирован в ГКГ МВД России. Температура тела – 38,2° С, в последующие дни – субфебрильная. По данным УЗИ и КТ ОБП, впервые были выявлены зоны уплотнения ретроперитонеальной клетчатки, охватывающие брюшную аорту, общие подвздошные артерии, нижнюю полую вену, мочеточники.

Для верификации диагноза пациенту Л. была проведена биопсия, которая морфологически подтвердила признаки РПФ, однако иммуногистохимическое исследование не выявило связь с IgG4. Больному был выставлен диагноз: «Болезнь Ормонда, гидронефротическая трансформация обеих почек, транзиторная азотемия в анамнезе, IgG4-неассоциированная». Назначено лечение преднизолоном 20 мг/сут., в результате которого достигнута частичная ремиссия.

С февраля 2019 г. у Л. возобновились жалобы на боли в поясничном отделе позвоночника. По результатам КТ и МРТ позвоночника были выявлены компрессионные переломы Th11, L4 позвонков II ст.

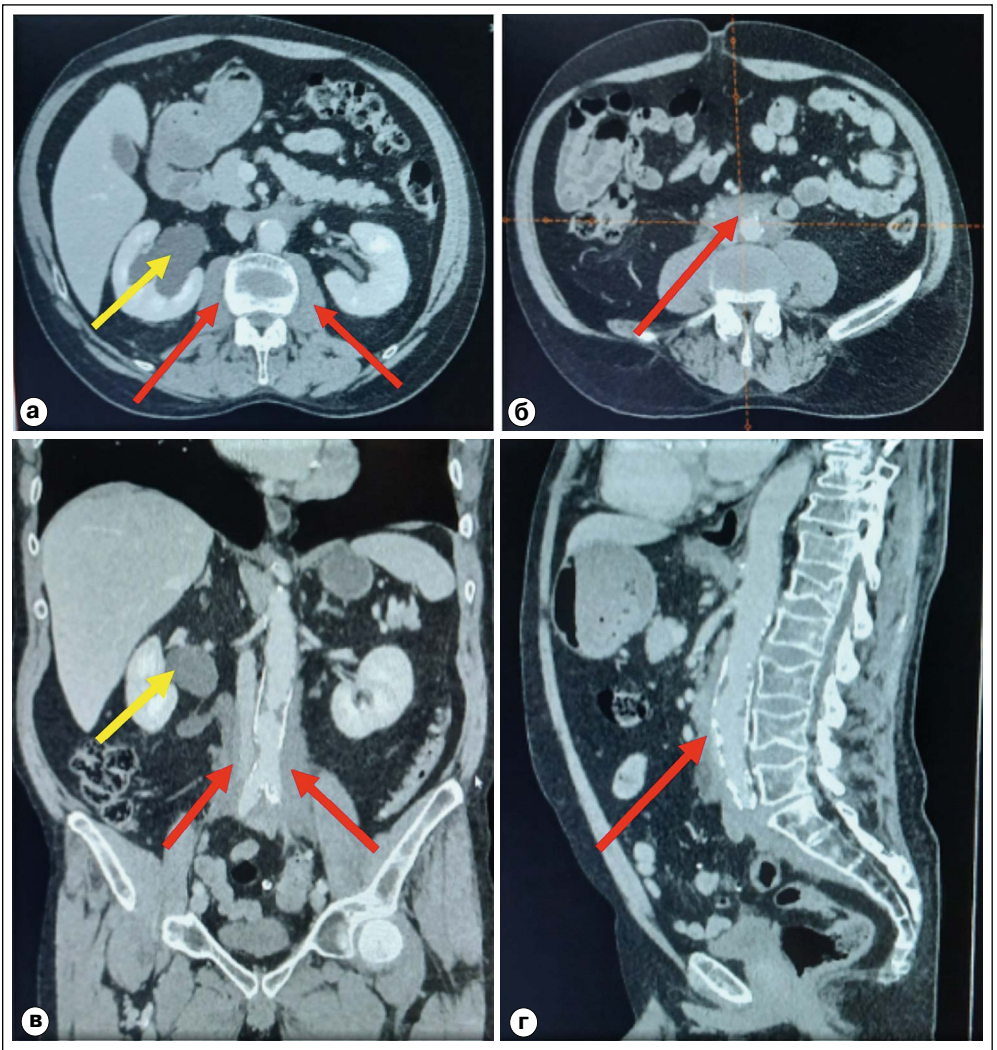
В 2020 г. пациент вновь поступил в ГКГ МВД России, где на КТ ОБП были обнаружены осложнения в виде уретерогидронефроза 3 степени, сужения правого мочеточника; выявлены переломы позвонков Th5-L2 и диагностирован глюкокортикоидный остеопороз, связанный с длительным приёмом преднизолона.

В сентябре 2025 г. Л. планово поступил в ГКГ МВД России с жалобами на общую слабость, рецидивирующие боли в поясничном отделе позвоночника слева, боль в передних отделах ребер. Общий и биохимический анализы крови, общий анализ мочи не выявили отклонений.

Проведены исследования: КТ ОБП без динамики (см. рис. а)–г) на с. 54). По данным остеосцинтиграфии: очаговой онкопатологии не выявлено, на УЗИ мочеполовой системы отмечены задержка оттока мочи из правой почки, признаки уретеропиелокаликоэктазии справа, умеренной каликопиелоэктазии слева, диффузных изменений предстательной железы. Осложнения: уретерогидронефроз 3 степени, сужение правого мочеточника. В связи с развившимся стероидным остеопорозом было скорректировано лечение: уменьшена доза преднизолона до 5 мг/сут. и добавлен азатиоприн – 100 мг/сут. длительно. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии. Рекомендовано рассмотреть возможность хирургического лечения при сохраняющемся уретерогидронефрозе.

Заключение

Таким образом, диагностика РПФ представляет собой клиническую сложность, связанную с редкостью заболевания, неспецифичностью клинической картины и мимикрией под другие заболевания (пиелонефрит и др.). Многие случаи зачастую выявляются благодаря случайным находкам при визуализации [6, 8].



КТ ОБП пациента Л. от 30.09.2025: а) **выраженный гидронефроз правой почки (желтая стрелка), РПФ (красные стрелки);** б) **зоны уплотнения ретроперитонеальной клетчатки, охватывающей брюшную аорту (красная стрелка);** в) **вид спереди: выраженный гидронефроз правой почки (желтая стрелка), РПФ (красные стрелки);** г) **вид сбоку: уплотнения ретроперитонеальной клетчатки вокруг брюшной аорты (красная стрелка), кальцинаты.**

Поэтому врачу любой специальности, в частности терапевту, следует проявлять настороженность в отношении выявления редких форм фиброза, особенно при подозрении на одно или несколько состояний, лежащих в основе данного заболевания.

В приведенном клиническом случае у пациента Л. от начала жалоб до поступления в ГКГ МВД России, где был поставлен точный диагноз, прошло около 1,5 лет. В результате проведенной терапии отмечалась стабилизация РПФ, однако сформировавшаяся фиброзная масса вызвала необратимые последствия: сужение правого мочеточника, уретерогидронефроз 3 степени справа. Больной нуждается в постоянной длительной комбинированной терапии (преднизолон + азатиоприн).

С учетом поздней диагностики заболевания и развившегося фиброза с осложнениями прогноз неблагоприятен. Вероятнее всего, потребуется хирургическое вмешательство с целью уменьшения обструкции мочеточников и других структур.

Предполагается также дальнейшее наблюдение за пациентом.

Литература