

# Ретроперитонеальный фиброз: современный взгляд на старую патологию или когда вопросов больше, чем ответов

А.С. Веретенников, А.В. Торгашина

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» 115522, Российская Федерация, Москва, Каширское шоссе, 34а

V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology 115522, Russian Federation, Moscow, Kashirskoye Highway, 34A

**Контакты:** Веретенников Алексей Сергеевич, [averetennikov03@gmail.com](mailto:averetennikov03@gmail.com)

**Контакты:** Aleksei Veretennikov, [averetennikov03@gmail.com](mailto:averetennikov03@gmail.com)

Поступила 27.11.2025

Принята 11.03.2026

Ретроперитонеальный фиброз, или болезнь Ормонда, — редкое хроническое заболевание неустановленной этиологии, характеризующееся прогрессирующим разрастанием неопухолевой фиброзно-воспалительной ткани в забрюшинном пространстве с типичной ее локализацией в инфраренальном отделе аорты с переходом на подвздошные сосуды и вовлечением в патологический процесс мочеточников и других органов забрюшинного пространства. Заболевание нередко протекает с развитием острого мочевого блока, что в ряде случаев связано с поздней диагностикой ввиду низкой осведомленности специалистов. Настоящий обзор посвящен описанию клинических особенностей, эпидемиологии и патогенеза заболевания. Рассмотрены современные подходы к диагностике и лечению, приведены актуальные данные литературы. Работа носит описательный характер и служит обзором существующих знаний в данной области.

**Ключевые слова:** ретроперитонеальный фиброз, болезнь Ормонда, IgG4-связанное заболевание

**Для цитирования:** Веретенников АС, Торгашина АВ. Ретроперитонеальный фиброз: современный взгляд на старую патологию или когда вопросов больше, чем ответов. *Научно-практическая ревматология*. 2026;64(2):133–140.

## RETROPERITONEAL FIBROSIS: A CONTEMPORARY PERSPECTIVE ON AN OLD DISEASE, OR WHEN THERE ARE MORE QUESTIONS THAN ANSWERS

Aleksei S. Veretennikov, Anna V. Torgashina

Retroperitoneal fibrosis, also known as Ormond's disease, is a rare chronic disorder of unknown etiology characterized by progressive proliferation of non-neoplastic fibro-inflammatory tissue in the retroperitoneal space. The fibrotic mass typically localizes around the infrarenal segment of the aorta, extending to the iliac vessels and involving the ureters and other retroperitoneal organs. The disease often presents with acute urinary obstruction, which is frequently associated with delayed diagnosis due to low awareness among clinicians. This review focuses on describing the clinical features, epidemiology, and pathogenesis of the disease. Current approaches to diagnosis and treatment are discussed, along with a summary of literature. The article is descriptive in nature and aims to provide a comprehensive overview of existing knowledge in this field.

**Key words:** retroperitoneal fibrosis, Ormond's disease, IgG4-related disease

**For citation:** Veretennikov AS, Torgashina AV. Retroperitoneal fibrosis: A contemporary perspective on an old disease, or when there are more questions than answers. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologia = Rheumatology Science and Practice*. 2026;64(2):133–140 (In Russ.).

**doi:** 10.47360/1995-4484-2026-133-140

### Введение

**Ретроперитонеальный фиброз** (РПФ; позадибрюшинный фиброз, примочеточниковый фиброз, позадибрюшинная гранулема, болезнь Ормонда) — редкое хроническое заболевание неустановленной этиологии, характеризующееся прогрессирующим разрастанием неопухолевой фиброзно-воспалительной ткани в забрюшинном пространстве с типичной ее локализацией в инфраренальном отделе аорты с переходом на подвздошные сосуды и вовлечением в патологический процесс мочеточников и других органов забрюшинного пространства. Первое известное упоминание распространенного фиброза забрюшинного пространства связано с именем французского уролога J. Albarran (1905). Им был описан «периуретерит с задержкой мочи» в исходе забрюшинного фиброза. Однако первое подробное описание РПФ было представлено в 1948 г. J.K. Ormond, чье имя заболевание впоследствии и получило [1]. Выделение иммуноглобулин G4-связанного заболевания (IgG4-C3) как отдельной нозоло-

гии в начале 2000-х гг. стало дополнительным витком в изучении забрюшинного фиброза [2, 3]. В 2011 г. Н. Umeta и соавт. [4], а в 2019 г. — Американская коллегия ревматологов/Европейский альянс ревматологических ассоциаций (ACR/EULAR, American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology) [5] предложили классификационные критерии IgG4-C3, куда в числе характерных проявлений вошло поражение забрюшинного пространства. Впоследствии было установлено, что с IgG4-C3 ассоциировано от 35 до 60% случаев РПФ [6–8].

В настоящее время выделяют идиопатический (первичный) и вторичный РПФ. Следует отметить, что традиционно под идиопатическим РПФ понимают фиброзно-воспалительные изменения нерасширенной аорты, в связи с чем его относят к спектру хронического периаортита. Аневризматические формы хронического периаортита — воспалительная аневризма брюшной аорты и перианевризматический фиброз — хотя и рассматриваются

Таблица 1. Причины вторичного ретроперитонеального фиброза

Причины	Примеры
Лекарства [10], радиотерапия [11]	Алкалоиды спорыньи, леводопа, бета-блокаторы, гидралазин, ингибиторы фактора некроза опухоли и др.
Инфекции	Туберкулез [12], шистосомоз [13], цистицеркоз [14], анаэробы [15], стафилококк [16], вирусы [17] и др.
Опухоли [18]	Лимфомы, саркомы, карциномы ободочной/прямой кишки и др.
Другие заболевания	Саркоидоз [19], болезнь Эрдгейма – Честера [20] и др.
Забрюшинные кровотечения, хирургические вмешательства [21]	

некоторыми исследователями как самостоятельные заболевания, во многих аспектах схожи с РПФ, причем каждая из форм может быть проявлением IgG4-C3 [9]. Варианты с локализацией фиброза без вовлечения клетчатки около аорты или подвздошных артерий являются нетипичными и требуют особого внимания и тщательного дифференциального диагноза.

Вторичный РПФ может быть вызван множеством причин, среди которых опухоли, лекарства, инфекции, другие заболевания. Основные причины вторичного РПФ приведены в таблице 1.

Идиопатический РПФ является орфанным заболеванием с распространенностью до 1,4 на 100 тыс. с пиком среди мужского населения в возрасте 40–60 лет. Установлено, что асбестоз и табакокурение ассоциированы с четырехкратным увеличением риска РПФ [22, 23], тогда как сочетание этих факторов увеличивает вероятность заболевания в 8–12 раз [23]. К тому же установлено, что РПФ часто сочетается с сердечно-сосудистой патологией и сахарным диабетом [8]. В дальнейшем речь будет идти об идиопатическом РПФ и его фенотипах – IgG4-связанном (IgG4-РПФ) и не связанном (не-IgG4-РПФ).

### Патогенез ретроперитонеального фиброза

РПФ рассматривается как заболевание, возникающее под воздействием различных факторов, среди которых выделяют генетические компоненты (ассоциация с HLA-DRB103 и полиморфизм CCR5Δ32), способствующие смещению иммунного ответа к Th2-типу (T helper 2, T-хелперы 2-го типа) [1, 8, 18, 24]. Ведущие патогенетические гипотезы РПФ включают иммунные механизмы, связанные либо с презентацией липидных продуктов атеросклеротически измененной аорты лимфоцитам адвентиции, либо с развитием воспаления непосредственно в адвентиции с формированием лимфоидных фолликулов и васкулитом vasa vasorum. В обоих вариантах центральную роль играет презентация неизвестного антигена – вероятно, цероидного белка – CD4<sup>+</sup> T-лимфоцитам, что вкупе с генетической предрасположенностью обуславливает синтез Th2-цитокинов, таких как интерлейкин (ИЛ) 4, ИЛ-10, ИЛ-13, впоследствии стимулируя активацию и дифференцировку В-клеток в IgG4-позитивные плазмциты [25–28]. В-клеточная активация во многом определяется действием таких цитокинов, как ИЛ-6, интерферон гамма (ИФН-γ) и трансформирующий фактор роста бета (ТФР-β), что подтверждается их наличием в биоптатах наряду с другими провоспалительными медиаторами (ИЛ-1α, ИЛ-2), что может свидетельствовать о преобладании Th2-ответа в пораженной ткани [26]. Успех иммуносупрессивной терапии является дополнительным подтверждением иммунного патогенеза. Описанные иммунные сдвиги характерны

как для IgG4-ассоциированной формы РПФ, так и для не-IgG4-варианта.

Развитие фиброза при IgG4-C3 – результат сложного взаимодействия активированных В-клеток, Т-клеток и макрофагов. Элементом такого взаимодействия является олигоклональная экспансия аутореактивных В-лимфоцитов в герминативных центрах с участием фолликулярных Т-хелперов и дендритных клеток. Предполагается, что переключение класса плазмцитов в IgG4-секретирующие происходит под воздействием ИЛ-10, ИЛ-4, фактора активации В-лимфоцитов (BAFF, B cell activating factor); активированные В-клетки мигрируют в пораженные ткани, иницируя дифференцировку и активацию CD4<sup>+</sup> Т-лимфоцитов, включая CD4<sup>+</sup>-цитотоксические клетки, индуцирующие апоптоз клеток инфильтрата и активацию фибробластов через ТФР-β, ИЛ-1β и ИФН-γ. Макрофаги очищают апоптотические тельца и высвобождают профибротические медиаторы. В-клетки и плазмобласты посредством различных цитокинов также стимулируют активность фибробластов, а плазмциты вырабатывают IgG1, IgG4 и у некоторых пациентов – IgE. Роль IgG4 же в патологическом процессе достоверно не установлена, однако предполагается, что повышение его уровня происходит в ответ на воспаление и оказывает контррегуляторный эффект [20].

К тому же перечисленные клетки экспрессируют рецептор ST2 к ИЛ-33, который секретируется при повреждении клеток и усиливает продукцию ИЛ-13, поддерживая Th2-ассоциированный фиброз. ИЛ-33, вырабатываемый различными клетками воспалительного очага, может быть ключевым регулятором фиброза, действуя на Th2-лимфоциты, тучные, базофильные, эозинофильные клетки и регулируя их секреторную активность. Вместе с тем роль оси ИЛ-33/ST2 в развитии IgG4-C3 требует дополнительного изучения, поскольку часть эффектов ИЛ-33 может реализовываться и вне Th2-пути, включая Th1 и Treg (регуляторные Т-лимфоциты) [29].

### Диагностика ретроперитонеального фиброза

#### Клиническая картина

Клинические проявления РПФ неспецифичны, в связи с чем постановка верного диагноза часто несвоевременна.

Наиболее характерным симптомом (более чем в 90% случаев) для пациентов с РПФ является боль в пояснице или животе [8, 30–32]. Обычно боль тупая, плохо локализованная, не зависящая от физической активности или положения тела, иногда с ночными обострениями. Описывается иррадиация в паховую область, а также нередко наблюдается боль в яичках, что может напоминать боль при почечной колике [33, 34]. Считается, что боль при РПФ связана с локальным сдавливанием

нервных стволов фиброзной массой [28]. Нередко отмечаются конституциональные проявления, включая недомогание, анорексию, потерю веса, субфебрилитет, тошноту, рвоту [8, 30, 31, 33, 35]. У некоторых пациентов наблюдаются отеки нижних конечностей, которые обычно вызваны сдавлением крупных вен (обычно нижней полой и общих подвздошных) или лимфатических сосудов [30, 31, 33]. Помимо отеков нижних конечностей, у некоторых пациентов с компрессией вен могут развиваться тромбозы, а также тромбозы глубоких вен. В большинстве случаев сдавление сосудов — это постепенный процесс, сопровождающийся развитием коллатерального кровообращения [36]. Около 30–50% мужчин с РПФ, вероятно, вследствие сдавления вен яичек страдают от варикоцеле или гидроцеле, в ряде случаев отмечается эректильная и эякуляторная дисфункция [31, 33, 37, 38].

Сдавление мочеточников фиброзно-воспалительной тканью приводит к мочевому блоку, гидронефрозу и, как следствие, к острому почечному повреждению (ОПП) — пациенты могут предъявлять жалобы на олигоанурию, отеки почечного характера [8, 37, 39]. В тяжелых случаях могут наблюдаться симптомы уремии, включая спутанность сознания вплоть до комы, а также судороги [40]. Помимо ОПП, длительный мочевой блок без лечения может приводить к атрофии паренхимы почки и впоследствии — к нефросклерозу [31, 37]. Учитывая высокую частоту развития мочевой инфекции, у пациентов с РПФ могут обнаруживаться явления дизурии, изменения в общем анализе мочи включают лейкоцитурию и бактериурию. У 33% больных обнаруживается впервые возникшая артериальная гипертензия (вероятно, вследствие почечных причин) [33].

Менее характерны для РПФ симптомы компрессии артерий. При нарушении кровообращения в артериях, участвующих в кровоснабжении нижних конечностей, может возникнуть перемежающаяся хромота [31, 37]. При компрессии брыжеечных артерий вследствие мезентериальной ишемии возникает боль, с большей вероятностью локализованная в околопупочной области [37, 41]. Хотя характерная локализация фиброза — инфраренальный отдел аорты, в некоторых случаях фиброз распространяется и на более высокие сегменты. Так, вовлечение в зону фиброза грудного отдела аорты может приводить к осиплости и сухому кашлю, вызванному сдавлением близко расположенного возвратного гортанного нерва, а поражение подпочечных артерий сопровождается симптомами ишемии верхних конечностей [42].

Клинические проявления IgG4-связанного и IgG4-не связанного РПФ существенно не различаются. Примечательно, однако, что, по данным К. Wang и соавт. [8], при не-IgG4-РПФ боль в нижней части спины встречается статистически значимо чаще. Кроме того, для пациентов с IgG4-связанной формой заболевания более характерно поражение других органов-мишеней IgG4-C3.

#### *Лабораторные методы диагностики*

Специфических лабораторных маркеров РПФ на сегодняшний день не выявлено. Наибольшее диагностическое значение имеет определение признаков почечной дисфункции — повышение концентрации креатинина и азота мочевины крови, которое в большинстве случаев отражает наличие мочеточниковой обструкции.

Для уточнения этиологии заболевания, оценки активности воспаления и мониторинга эффективности тера-

пии рекомендуется проведение комплексного лабораторного обследования. У большинства пациентов на момент постановки диагноза выявляются повышенные значения скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивного белка (СРБ), что отражает активность воспалительного процесса [8, 30, 31, 33, 35]. Некоторые исследования указывают на ассоциацию повышенного исходного уровня СРБ с более благоприятным терапевтическим ответом, однако данные противоречивы [43, 44]. Корреляции исходных уровней острофазовых показателей с риском рецидива не было обнаружено, при этом большее их повышение характерно для осложненного течения РПФ [39]. Медианы уровня СРБ и СОЭ в крупных когортах пациентов с РПФ не превышали 26 мг/л и 45 мм/ч соответственно [8, 30, 31, 33, 35]. Более высокие уровни СРБ и СОЭ позволяют заподозрить инфекционные осложнения или свидетельствуют в пользу альтернативного диагноза. При сравнении IgG4-связанной и не связанной формы более высокий уровень острофазовых показателей выявлен при IgG4-РПФ [30].

Сывороточные уровни иммуноглобулинов, прежде всего IgG4 и IgE, могут иметь диагностическую значимость. Повышение концентрации IgG4 характерно для IgG4-связанного варианта заболевания, однако встречается и при других воспалительных и пролиферативных состояниях, что ограничивает специфичность параметра [45]. Тем не менее, повышение уровня IgG4 в сочетании с типичной картиной, выявляющейся при компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ), позволяет предполагать IgG4-РПФ даже при отсутствии гистологического подтверждения [46], при этом большее содержание сывороточного IgG4 увеличивает вероятность диагноза [5]. Сывороточный IgG4 имеет прогностическую ценность — в исследовании Z.S. Wallace и соавт. [47] повышение уровня IgG4 являлось предиктором рецидива IgG4-C3. Гипокомплементемия является частым проявлением IgG4-C3 с мультиорганным, системным течением или IgG4-связанного поражения почек [5, 30].

Типичными лабораторными изменениями также являются нормоцитарная анемия [35], обусловленная хроническим воспалением или почечной недостаточностью, а в ряде случаев (чаще при IgG4-РПФ) — эозинофилия [8, 30]. У 25–60% пациентов исходно выявляются антинуклеарные антитела, которые могут рассматриваться как предиктор рецидивирующего течения заболевания [28, 33, 48, 49].

Не следует забывать, что при РПФ (скорее, при IgG4-РПФ) встречаются лабораторные признаки В-клеточной гиперактивации — повышение уровня общего белка, IgG, гаммаглобулинемия, чаще поликлональная (моноклональная секрета подозреваются в пользу IgG4-секретирующей лимфомы и других лимфолиферативных заболеваний) [50].

Проведение общего анализа мочи имеет значение для выявления лейкоцитурии, бактериурии и других признаков инфекционных осложнений, хотя у пациентов с предшествующими вмешательствами на мочеточниках подобные изменения мочевого осадка являются характерным явлением [9].

#### *Инструментальные методы диагностики*

Пациенты с подозрением на РПФ подлежат комплексному инструментальному обследованию для подтверждения диагноза и определения степени поражения.

На ранних этапах заболевания ультразвуковое исследование (УЗИ) почек используется при оценке функции почек или при наличии боли, позволяя выявить гидронефроз с признаками вовлечения почечных сосудов [51]. У 8–30% пациентов к моменту постановки диагноза определяется односторонняя или двусторонняя атрофия почечной паренхимы, обусловленная обструкцией мочеточников или ишемией вследствие компрессии почечной артерии [52].

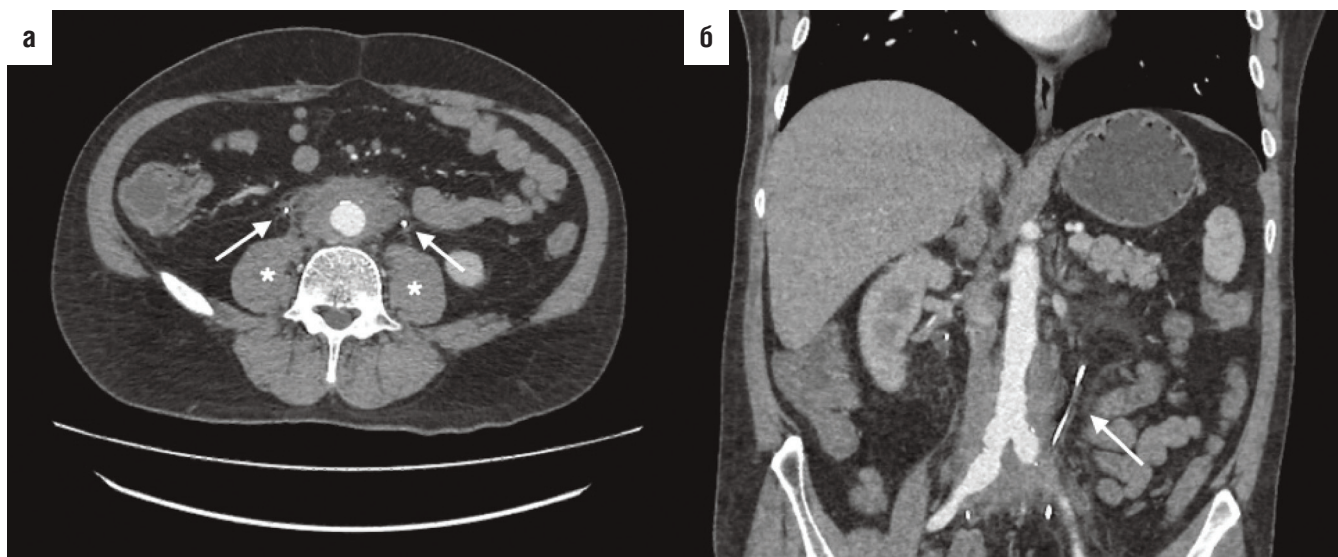
Ключевую роль в диагностике РПФ играет КТ с внутривенным контрастированием или МРТ, результаты которых оцениваются в совокупности с клинической картиной. Контрастная КТ позволяет установить распространение фиброза, наличие гидронефроза, лимфаденопатии и степень вовлечения сосудов. При этом КТ без использования контраста является малоинформативной, так как не позволяет четко отграничить зону фиброза от сосудов. Типичная КТ-картина при идиопатическом РПФ включает плотную однородную массу, окружающую аорту и часто – нижнюю полую вену, сопровождающуюся медиальным отклонением мочеточников и редко выходящую за границы поясничных мышц [37]. Типичная КТ-картина РПФ представлена на рисунке 1. К редким локализациям относят пресакральную, перипанкреатическую и тазовую формы.

МРТ сопоставима по диагностической точности с КТ и предпочтительна при непереносимости йодсодержащих контрастов или сниженной функции почек. Она позволяет оценить активность воспалительного процесса по интенсивности сигнала на T2, что важно для различения активных и фиброзных стадий заболевания. Дифференциальная диагностика с опухолью основывается на характеристиках контрастирования, локализации и форме образования [53]. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с 18F-фтордезоксиглюкозой представляет собой перспективный метод оценки эффективности иммуносупрессивной терапии, поскольку позволяет не только определить размеры патологического образования, но и косвенно оценить его воспалительную активность [54–58]. Кроме того, ПЭТ/КТ обладает прогностическим потенциалом: согласно данным

исследований, исходно высокая метаболическая активность коррелирует с более выраженным ответом на терапию, тогда как сохраняющаяся активность после лечения связана с повышенным риском рецидива [55]. Все это, по нашему мнению, делает ПЭТ/КТ (с внутривенным контрастированием) предпочтительным методом инструментальной диагностики РПФ. Повторное томографическое исследование рекомендуется через 4–6 месяцев для оценки динамики размеров образования.

Исторически экскреторная урография (внутривенная урография) являлась одним из основных методов визуализации при подозрении на РПФ и позволяла обнаруживать характерные изменения, такие как медиальное смещение мочеточников, отек и обструкцию с гидронефрозом и гидроуретером, чаще двусторонними. Триада этих урографических признаков считается классической для РПФ, однако чувствительность и специфичность метода ограничены, поскольку медиальное смещение мочеточников может встречаться и у здоровых лиц [59]. Кроме того, экскреторная урография позволяет визуализировать лишь мочевыделительную систему, что также ограничивает диагностическую ценность метода. В связи с риском нефропатии внутривенная урография требует осторожности у пациентов с нарушенной функцией почек и должна сопровождаться тщательной гидратацией. Ретроградная пиелография и уретероскопия выполняются редко: при наличии противопоказаний к внутривенному контрастированию или при недоступности других методов.

Важнейшим методом диагностики РПФ является биопсия с иммуногистохимическим исследованием. Трепанобиопсия образования проводится под контролем КТ или УЗИ, а при хирургических вмешательствах – интраоперационно. Однако ввиду сложности выполнения и плотного прилегания фиброзной ткани к стенке крупных сосудов выполнение биопсии не является рутинным и применяется обычно при нетипичной, в т. ч. перинефральной, локализации, признаках злокачественного или инфекционного поражения, выраженной лимфаденопатии или ограниченном опыте диагностики в клинике [37].



**Рис. 1.** Типичная компьютерно-томографическая картина ретроперитонеального фиброза. На аксиальном (а) и фронтальном (б) снимках (артериальная фаза) обращает на себя внимание образование мягкотканной плотности, муфтаобразно охватывающее инфраренальный отдел аорты и переходящее на подвздошные артерии. Стрелками отмечены мочеточники, интимно прилежащие к зоне фиброза. Нижняя полая вена в зоне фиброза визуализируется плохо. Образование не распространяется за границы подвздошных мышц (отмечены \*)

Морфологически РПФ представляет собой плотный коллагеновый матрикс с лимфоплазмодитарным инфильтратом, содержащим Т- и В-лимфоциты, макрофаги и эозинофилы. Для IgG4-ассоциированного варианта характерно наличие более 40% IgG4-положительных плазматических клеток, муароподобный («storiform») фиброз и облитерирующий флебит, в ряде случаев отмечается эозинофильная инфильтрация [37, 60]. При не-IgG4-РПФ фиброз чаще описывается как хаотичный, иногда ламеллярный, инфильтрат обычно более скудный, присутствие IgG4<sup>+</sup>-плазмодитов в инфильтрате не характерно, а облитерирующий флебит встречается статистически значительно реже, однако данные литературы противоречивы [61, 62]. При вторичном РПФ морфологическая картина определяется первичным заболеванием: опухолевой инфильтрацией, наличием пенистых CD68KPI<sup>+</sup>CD1a-гистиоцитов при болезни Эрджейма – Честера или гранулематозным воспалением при туберкулезе или саркоидозе [20].

Хотя рутинно в клинической практике РПФ диагностируется по совокупности типичных клинических, инструментальных и иногда патоморфологических признаков, для диагностики IgG4-РПФ могут быть использованы существующие критерии для IgG4-C3: универсальные диагностические критерии Н. Umehara и соавт. 2011 г. и их пересмотр от 2020 г. (не валидированы), а также классификационные критерии EULAR 2019 г. (чувствительность – 82–85,5%, специфичность – 97,8–99,2%) [5]. Разработаны также органоспецифические критерии для IgG4-связанного сердечно-сосудистого/ретроперитонеального заболевания (чувствительность – 68,4%, специфичность – 97,4% у оригинальных критериев 2018 г.; у обновленных критериев от 2023 г. – 77,2% и 94,7% соответственно) [60]. Сниженные параметры чувствительности органоспецифических критериев, вероятно, могут быть связаны с особенностями фибротического фенотипа IgG4-C3, к которому и относится РПФ: принято считать, что у пациентов с IgG4-РПФ чаще встречается лишь небольшое повышение или нормальный уровень IgG4 сыворотки, а поражение обычно моноорганное [63]. Следует также отметить, что для достоверного диагноза часто необходима биопсия пораженного органа, что в условиях реальной клинической практики едва ли выполнимо. Критерии для не-IgG4-РПФ в настоящий момент не разработаны.

### Лечение ретроперитонеального фиброза

В настоящий момент общепризнанных стандартов лечения РПФ не существует. Лечение обычно сочетает хирургические и консервативные методы. Хирургическому вмешательству подлежат пациенты с тяжелыми осложнениями со стороны мочевыводящих путей или сосудов. Наиболее часто с целью коррекции острого мочевого блока для хирургического лечения РПФ применяются стентирование мочеточников, чрескожная нефростомия, в более редких случаях прибегают к хирургическому высвобождению мочеточников от фиброзной массы – уретеролизу, однако применение этого метода ограничено в силу высокой инвазивности и доступности менее радикальных методик [9, 64].

Целями медикаментозной терапии являются решение клинических проявлений РПФ, нормализация лабораторных показателей, уменьшение и стабилизация фиброзной массы, достижение безрецидивного восста-

новления уродинамики после освобождения от стентов или закрытия нефростом.

Основным методом лечения РПФ уже несколько десятилетий является применение средних или высоких доз пероральных глюкокортикоидов (ГК), которые в режиме монотерапии эффективны у большинства пациентов с частотой ответа от 75% до 90% в зависимости от дозы и продолжительности терапии. Длительность терапии обычно составляет 3–8 месяцев [34, 65–70]. Однако следует отметить, что данные о применении ГК при РПФ представлены в основном небольшими когортными исследованиями и описаниями случаев. К тому же, учитывая характеристику популяции пациентов с РПФ, применение ГК у таких больных ограничено ввиду повышенного риска нежелательных явлений. Синтетические базисные противовоспалительные препараты могут быть использованы в качестве стероид-сберегающей терапии. В исследованиях с применением метотрексата, микофенолата мофетила, циклофосфамида в сочетании с более низкими дозами ГК были отмечены эквивалентные по эффективности результаты терапии, однако отмена ГК сопряжена с высоким риском рецидивов, что ограничивает использование этих препаратов в режиме монотерапии [32, 71–78]. Альтернативным методом терапии является применение анти-В-клеточных препаратов. Ритуксимаб, моноклональное химерное антитело к CD20, может быть рассмотрен как эффективная альтернатива у пациентов с рецидивирующим или рефрактерным течением заболевания или с противопоказаниями к стандартным дозам ГК [79–83]. Потенциально перспективным является применение других таргетных препаратов, таких как ингибиторы ИЛ-6, ингибиторы Янус-киназ и др., однако доказательная база по этим препаратам крайне скудна [84–86].

Указанные средства могут применяться как для не-IgG4-РПФ, так и для IgG4-связанного варианта заболевания. Важно помнить, что все перечисленные выше препараты используются в терапии РПФ off-label. Для лечения IgG4-C3 Управление по контролю качества пищевых продуктов и лекарственных средств США (FDA, Food and Drug Administration) в апреле 2025 г. одобрило применение инебилизумаба, препарата, представляющего собой гуманизированные моноклональные антитела к CD19 В-лимфоцитов [87]. В настоящее время инебилизумаб не зарегистрирован в Российской Федерации.

Целесообразность и длительность поддерживающей терапии РПФ остается предметом дискуссий. Как отражено в международном консенсусном руководстве по IgG4-C3, в качестве поддерживающей терапии могут выступать низкие дозы ГК, однако данные о необходимости такого лечения отсутствуют [62]. Приоритетным вариантом для поддерживающего лечения может служить анти-В-клеточная терапия, учитывая опыт применения монотерапии ритуксимабом, а также более высокую безопасность препарата в сравнении с ГК. В странах Азии врачи часто предпочитают продолжать прием низких доз ГК (обычно от 2,5 до 10 мг/сут.) в течение трех лет [88]. Европейские ученые рассматривают возможность применения поддерживающей терапии только у пациентов с осложненным течением или плохими прогностическими факторами заболевания (например, мультиорганное поражение) [62]. В России в качестве поддерживающей терапии широко используется ритуксимаб в сочетании с низкими дозами ГК или без них.

## Выводы

Таким образом, РПФ является редким заболеванием с осложненным течением более чем у половины больных: в ряде случаев диагноз выявляется уже на этапе острого мочевого блока, что часто требует немедленного хирургического разрешения. Это обусловлено, вероятнее всего, неспецифической клинической картиной, а также редкостью заболевания. В настоящий момент имеющиеся диагностические и классификационные критерии IgG4-РПФ обладают недостаточной чувствительностью, что не позволяет выявить все случаи заболевания, а критерии для не-IgG4-РПФ и вовсе не разработаны. ГК, которые используются в качестве терапии первой линии, эффективны у подавляющего большинства пациентов, однако ассоциированы с высоким риском развития нежелательных явлений и обострения существующей коморбидной патологии. Применение базисных противовоспалительных препаратов, например, метотрексата или микофенолата мофетила, может быть оправдано в качестве стероид-сберегающей терапии, однако убедительных данных об их эффективности в режиме монотерапии нет. Многолетний мировой опыт применения ритуксимаба не нашел отражения в крупных рандомизированных контролируемых исследованиях, хотя отдельные работы свидетельствуют о его эффективности в том числе и в виде монотерапии. Другой анти-В-клеточный препарат, инебилизумаб, был одобрен FDA для лечения IgG4-СЗ, однако перспективы его использования

у больных с не-IgG4-РПФ на сегодняшний день остаются весьма туманными. Остается нерешенным и вопрос о длительности терапии РПФ и возможности восстановления проходимости мочеточников при использовании медикаментозной терапии.

Статья подготовлена в рамках фундаментальной темы № 125020501434-1.

## Прозрачность исследования

Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

## Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за статью.

## Вклад авторов

Разработка концепции и план исследования: Веретенников А.С., Торгашина А.В.

Интерпретация результатов: Веретенников А.С.

Обзор литературы и подготовка рукописи: Веретенников А.С.

Критический обзор и редактирование: Торгашина А.В.

Общее руководство: Торгашина А.В.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol*. 1948;59(6):1072-1079. doi: 10.1016/S0022-5347(17)69482-5
- Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med*. 2001;344(10):732-738. doi: 10.1056/NEJM200103083441005
- 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(9315):1403-1404. doi: 10.1016/S0140-6736(02)08359-9
- Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol*. 2012;22(1):21-30. doi: 10.1007/s10165-011-0571-z
- Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi H, Della-Torre E, Dicaire JF, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol*. 2020;72(1):7-19. doi: 10.1002/art.41120
- Maritati F, Rocco R, Accorsi Buttini E, Marvisi C, Nicastro M, Urban ML, et al. Clinical and prognostic significance of serum IgG4 in chronic periaortitis. An analysis of 113 patients. *Front Immunol*. 2019;10:693. doi: 10.3389/fimmu.2019.00693
- Rossi GM, Rocco R, Accorsi Buttini E, Marvisi C, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and its overlap with IgG4-related disease. *Intern Emerg Med*. 2017;12(3):287-299. doi: 10.1007/s11739-016-1599-z
- Wang K, Wang Z, Zeng Q, Zhu L, Gao J, Wang Z, et al. Clinical characteristics of IgG4-related retroperitoneal fibrosis versus idiopathic retroperitoneal fibrosis. *PLoS One*. 2021;16(2):e0245601. doi: 10.1371/journal.pone.0245601
- Tanaka T, Masumori N. Current approach to diagnosis and management of retroperitoneal fibrosis. *Int J Urol*. 2020;27(5):387-394. doi: 10.1111/iju.14218
- Alberti C. Drug-induced retroperitoneal fibrosis: Short aetiopathogenetic note, from the past times of ergot-derivatives large use to currently applied bio-pharmacology. *G Chir*. 2015;36(4):187-191. doi: 10.11138/gchir/2015.36.4.187
- Shebani MAA, Ikdees AA, Alazeebi SY, Nagib E, Alagha HMK. A multifactorial case of retroperitoneal fibrosis in a post-radiation bladder cancer patient: Diagnostic and therapeutic challenges. *Cureus*. 2025;17(8):e89976. doi: 10.7759/cureus.89976
- Wang J, Hu S, Zhang P, Wu H. Idiopathic retroperitoneal fibrosis associated with a rare case of multifocal tuberculosis. *J Clin Rheumatol*. 2021;27(8S):S652-S653. doi: 10.1097/RHU.0000000000001646
- Rollino C, Guzman H, Beltrame G, Ferro M, Quattrocchio G, Bellis D, et al. Retroperitoneal fibrosis and schistosomiasis: A causal relationship? *Eur J Intern Med*. 2008;19(4):297-299. doi: 10.1016/j.ejim.2007.06.021
- Zhang L, Zhan S. Encased by infection: A rare case of retroperitoneal fibrosis induced by disseminated cysticercosis. *Case Rep Infect Dis*. 2025;2025:6221398. doi: 10.1155/crdi/6221398
- Salliot C, Lavie F, Azria A, Clerc D, Miquel A, Mariette X. Retroperitoneal fibrosis secondary to spondylodiscitis after infection with *Prevotella*. *J Rheumatol*. 2005;32(5):957-958.
- Yague M, Temprano I, Losa J, De Benito L, De La Cruz R, Cheyne N, et al. *Staphylococcus aureus* aortitis and retroperitoneal fibrosis: A case report and literature review. *IDCases*. 2016;5:60-62. doi: 10.1016/j.idcr.2016.07.010
- Rodríguez-Hernández MJ, Viciano P, Cordero E, López-Cortés LF, Pachón J. Retroperitoneal fibrosis in a patient with human immunodeficiency virus infection. *Arch Intern Med*. 1998;158(3):301-302. doi: 10.1001/archinte.158.3.301
- Lee SJ, Eun JS, Kim MJ, Song YW, Kang YM. Association of retroperitoneal fibrosis with malignancy and its outcomes. *Arthritis Res Ther*. 2021;23(1):249. doi: 10.1186/s13075-021-02627-3
- Gil A, Ofer Y, Yigla M, Goralnik L, Meretyk S, Assady S. Obstructive uropathy caused by retroperitoneal fibrosis presents as a late manifestation of sarcoidosis. *Ren Fail*. 2010;32(9):1118-1120. doi: 10.3109/0886022X.2010.510612
- Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, et al. IgG4-related disease and other

- fibro-inflammatory conditions. *Nat Rev Rheumatol*. 2025;21(5):275-290. doi: 10.1038/s41584-025-01240-x
21. Katz R, Golijani D, Pode D, Shapiro A. Primary and postoperative retroperitoneal fibrosis-experience with 18 cases. *Urology*. 2002;60(5):780-783. doi: 10.1016/s0090-4295(02)01910-6
  22. Uibu T, Oksa P, Auvinen A, Honkanen E, Metsärinne K, Saha H, et al. Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet*. 2004;363(9419):1422-1426. doi: 10.1016/S0140-6736(04)16100-X
  23. Goldoni M, Bonini S, Urban ML, Palmisano A, De Palma G, Galletti E, et al. Asbestos and smoking as risk factors for idiopathic retroperitoneal fibrosis: A case-control study. *Ann Intern Med*. 2014;161(3):181-188. doi: 10.7326/M13-2648
  24. Boiardi L, Vaglio A, Nicoli D, Farnetti E, Palmisano A, Pipitone N, et al. CC chemokine receptor 5 polymorphism in chronic periaortitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50(6):1025-1032. doi: 10.1093/rheumatology/keq416
  25. Pipitone N, Vaglio A, Salvarani C. Retroperitoneal fibrosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2012;26(4):439-448. doi: 10.1016/j.berh.2012.07.004
  26. Ramshaw AL, Roskell DE, Parums DV. Cytokine gene expression in aortic adventitial inflammation associated with advanced atherosclerosis (chronic periaortitis). *J Clin Pathol*. 1994;47(8):721-727. doi: 10.1136/jcp.47.8.721
  27. Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, Corradi D, Buzio C, Vaglio A. Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: A diagnostic approach. *Rev Med Interne*. 2015;36(1):15-21. doi: 10.1016/j.revmed.2014.10.008
  28. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet*. 2006;367(9506):241-251. doi: 10.1016/S0140-6736(06)68035-5
  29. Cai S, Hu Z, Chen Y, Zhong J, Dong L. Potential roles of non-lymphocytic cells in the pathogenesis of IgG4-related disease. *Front Immunol*. 2022;13:940581. doi: 10.3389/fimmu.2022.940581
  30. Hu JQ, Jin ZY, Yu YY, Min DM, Cai Q, Gao J. Clinical characteristics of IgG4-related retroperitoneal fibrosis in a cohort of 117 patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: A retrospective study. *Clin Rheumatol*. 2025;44(2):757-766. doi: 10.1007/s10067-024-07276-w
  31. van Bommel EFH, Jansen I, Hendriks TR, Aarnoudse ALHJ. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore)*. 2009;88(4):193-201. doi: 10.1097/MD.0b013e3181afc420
  32. Scheel PJ Jr, Feeley N, Sozio SM. Combined prednisone and mycophenolate mofetil treatment for retroperitoneal fibrosis: A case series. *Ann Intern Med*. 2011;154(1):31-36. doi: 10.7326/0003-4819-154-1-201101040-00005
  33. Scheel PJ Jr, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: The clinical, laboratory, and radiographic presentation. *Medicine (Baltimore)*. 2009;88(4):202-207. doi: 10.1097/MD.0b013e3181afc439
  34. 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(9788):338-346. doi: 10.1016/S0140-6736(11)60934-3
  35. Zhao J, Li J, Zhang Z. Long-term outcomes and predictors of a large cohort of idiopathic retroperitoneal fibrosis patients: A retrospective study. *Scand J Rheumatol*. 2019;48(3):239-245. doi: 10.1080/03009742.2018.1497700
  36. Palmisano A, Cobelli R, Buzio C, Vaglio A. Peri-renal collateral circles. *Urology*. 2009;74(2):292-293. doi: 10.1016/j.urolgy.2009.02.052
  37. Vaglio A, Maritati F. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Am Soc Nephrol*. 2016;27(7):1880-1889. doi: 10.1681/ASN.2015101110
  38. Akbal C, Tanidir Y, Ozgen MB, Simsek F. Erectile dysfunction and Peyronie's disease in patient with retroperitoneal fibrosis. *Int Urol Nephrol*. 2008;40(4):971-975. doi: 10.1007/s11255-008-9381-4
  39. Huang Z, Liu Y, Xiao Y, Hu H, Xu T. Idiopathic retroperitoneal fibrosis-related hydronephrosis: Evaluation of comprehensive management and prediction of inflammatory markers for stent-free outcomes. *Int J Gen Med*. 2025;18:113-121. doi: 10.2147/IJGM.S490245
  40. Tani T, Ishihara C, Kaneko T, Tsuruoka S, Iino Y. Multiple cerebral lesions as the unique complication of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Mod Rheumatol*. 2015;25(3):468-471. doi: 10.3109/14397595.2013.843754
  41. Salvarani C, Calamia KT, Matteson EL, Hunder GG, Pipitone N, Miller DV, et al. Vasculitis of the gastrointestinal tract in chronic periaortitis. *Medicine (Baltimore)*. 2011;90(1):28-39. doi: 10.1097/MD.0b013e318207231e
  42. Palmisano A, Urban ML, Corradi D, Cobelli R, Alberici F, Maritati F, et al. Chronic periaortitis with thoracic aorta and epiaortic artery involvement: A systemic large vessel vasculitis? *Rheumatology (Oxford)*. 2015;54(11):2004-2009. doi: 10.1093/rheumatology/kev225
  43. Magrey MN, Husni ME, Kushner I, Calabrese LH. Do acute-phase reactants predict response to glucocorticoid therapy in retroperitoneal fibrosis? *Arthritis Rheum*. 2009;61(5):674-679. doi: 10.1002/art.24461
  44. Pelkmans LG, Aarnoudse AJ, Hendriks TR, van Bommel EF. Value of acute-phase reactants in monitoring disease activity and treatment response in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Nephrol Dial Transplant*. 2012;27(7):2819-2825. doi: 10.1093/ndt/gfr779
  45. Stone JH. IgG4-related disease: Lessons from the first 20 years. *Rheumatology*. 2025;64(Suppl 1):i24-i27. doi: 10.1093/rheumatology/keaf008
  46. Umehara H, Okazaki K, Kawa S, Takahashi H, Goto H, Matsui S, et al.; Research Program for Intractable Disease by the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW) Japan. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD. *Mod Rheumatol*. 2021;31(3):529-533. doi: 10.1080/14397595.2020.1859710
  47. Wallace ZS, Mattoo H, Mahajan VS, Kulikova M, Lu L, Deshpande V, et al. Predictors of disease relapse in IgG4-related disease following rituximab. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55(6):1000-1008. doi: 10.1093/rheumatology/kev438
  48. Moriconi D, Giannese D, Capecchi R, Cupisti A, Barsotti S, Morganti R, et al. Risk factors for relapse and long-term outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Clin Exp Nephrol*. 2019;23(9):1147-1153. doi: 10.1007/s10157-019-01759-w
  49. Raffiotta F, da Silva Escoli R, Quaglini S, Rognoni C, Sacchi L, Binda V, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Long-term risk and predictors of relapse. *Am J Kidney Dis*. 2019;74(6):742-750. doi: 10.1053/j.ajkd.2019.04.020
  50. Chen LYC, Mattman A, Seidman MA, Carruthers MN. IgG4-related disease: What a hematologist needs to know. *Haematologica*. 2019;104(3):444-455. doi: 10.3324/haematol.2018.205526
  51. Полухина ЕВ, Глазун ЛО. Ультразвуковая диагностика ретроперитонеального фиброза. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2016;5:11-21. [Polukhina EV, Glazun LO. Ultrasound in diagnosis of retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease). *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2016;5:11-21 (In Russ.)].
  52. Shang J, Liu M, Wang Y, An Y, An L, Li K, et al. Value of contrast-enhanced ultrasonography in assessing the activity of idiopathic retroperitoneal fibrosis: A prospective study. *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40(3):539-543. doi: 10.55563/clinexprheumatol/qje29j
  53. Mirault T, Lambert M, Puech P, Argatu D, Renaud A, Duhamel A, et al. Malignant retroperitoneal fibrosis: MRI characteristics in 50 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91(5):242-250. doi: 10.1097/MD.0b013e31826b1c1d
  54. Accorsi Buttini E, Maritati F, Vaglio A. [18F]-fluorodeoxyglucose positron emission tomography and response to therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol*. 2018;73(1):145-146. doi: 10.1016/j.eururo.2017.09.024
  55. Bond M, Bettiol A, Buttini EA, Trivioli G, Palazzini G, Fibbi I, et al. Predictors of remission and relapse in retroperitoneal fibrosis. *J Intern Med*. 2025;298(5):438-449. doi: 10.1111/joim.70017
  56. Fernando A, Pattison J, Horsfield C, D'Cruz D, Cook G, O'Brien T. [18F]-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the diagnosis, treatment stratification, and monitoring of patients with retroperitoneal fibrosis: A prospective clinical study. *Eur Urol*. 2017;71(6):926-933. doi: 10.1016/j.eururo.2016.10.046
  57. 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(10):1635-1642. doi: 10.1007/s00259-012-2144-6

58. Yilmaz S, Tan YZ, Ozhan M, Halac M, Asa S, Sönmezoglu K. FDG PET/CT in monitoring treatment of retroperitoneal fibrosis. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol.* 2012;31(6):338-339. doi: 10.1016/j.remnm.2012.04.001
59. Mishra K, Zargar H, Tarplin S, Ramanathan R, Stein RJ. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol.* 2015;193(5):1657-1658. doi: 10.1016/j.juro.2015.01.101
60. Mizushima I, Morikage N, Ito E, Kasashima F, Matsumoto Y, Sawa N, et al.; Joint Working Group from the Japanese Circulation Society and the Ministry of Health, Labour and Welfare Study Group. Validation of the diagnostic criteria for IgG4-related peri-aortitis/periarteritis and retroperitoneal fibrosis (IgG4PA/RPF) 2018, and proposal of a revised 2023 version for IgG4-related cardiovascular/retroperitoneal disease. *Circ J.* 2024;88(10):1679-1688. doi: 10.1253/circj.CJ-24-0026
61. Лишчук СВ, Дубова ЕА, Павлов КА, Борбат АМ, Удалов ЮД. Клинико-морфологические особенности IgG4-связанного забрюшинного фиброза. *Альманах клинической медицины.* 2020;48(2):110-116. [Lishchuk SV, Dubova EA, Pavlov KA, Borbat AM, Udalov YuD. Clinical and morphological characteristics of IgG4-associated retroperitoneal fibrosis. *Almanac of Clinical Medicine.* 2020;48(2):110-116 (In Russ.)]. doi: 10.18786/2072-0505-2020-48-010
62. Li J, Wang H, Wang M, Xu F, Guo F, Ye F. Differences of clinicopathological features between IgG4-related and non-IgG4-related idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Int J Rheum Dis.* 2022;25(4):440-446. doi: 10.1111/1756-185X.14287
63. Stone JH (ed.). *A clinician's pearls and myths in rheumatology*; 2nd ed. Cham:Springer International Publishing AG;2023. doi: 10.1007/978-3-031-23488-0
64. Ross JC., Goldsmith HJ. The combined surgical and medical treatment of retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg.* 1971;58(6):422-427. doi: 10.1002/bjs.1800580606
65. Alexopoulos E, Memmos D, Bakatselos S, Rombis V, Sakellariou G, Gaganakis J, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: A long-term follow-up study. *Eur Urol.* 1987;13(5):313-317. doi: 10.1159/000472808
66. Baker LR, Mallinson WJ, Gregory MC, Menzies EA, Cattell WR, Whitfield HN, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br J Urol.* 1987;60(6):497-503. doi: 10.1111/j.1464-410x.1987.tb05028.x
67. van Bommel EFH. Retroperitoneal fibrosis. *Neth J Med.* 2002;60(6):231-242.
68. van Bommel EF, Siemes C, Hak LE, van der Veer SJ, Hendrikisz TR. Long-term renal and patient outcome in idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with prednisone. *Am J Kidney Dis.* 2007;49(5):615-625. doi: 10.1053/j.ajkd.2007.02.268
69. van Bommel EF, van Spengler J, van der Hoven B, Kramer P. Retroperitoneal fibrosis: Report of 12 cases and a review of the literature. *Neth J Med.* 1991;39(5-6):338-345.
70. Kardar AH, Kattan S, Lindstedt E, Hanash K. Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: Dose and duration. *J Urol.* 2002;168(2):550-555.
71. Alberici F, Palmisano A, Urban ML, Maritati F, Oliva E, Manenti L, et al. Methotrexate plus prednisone in patients with relapsing idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Ann Rheum Dis.* 2013;72(9):1584-1586. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-203267
72. Binder M, Uhl M, Wiech T, Kollert F, Thiel J, Sass JO, et al. Cyclophosphamide is a highly effective and safe induction therapy in chronic periaortitis: A long-term follow-up of 35 patients with chronic periaortitis. *Ann Rheum Dis.* 2012;71(2):311-312. doi: 10.1136/annrheumdis-2011-200148
73. Grotz W, von Zedtwitz I, Andre M, Schollmeyer P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids. *Lancet.* 1998;352(9135):1195. doi: 10.1016/S0140-6736(05)60533-8
74. Jois RN, Kerrigan N, Scott DG. Mycophenolate mofetil for maintenance of remission in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46(4):717-718. doi: 10.1093/rheumatology/kel417
75. Peyronel F, Palmisano A, Maritati F, Alberici F, Urban ML, Gianfreda D, et al. Methotrexate and low-dose prednisone in idiopathic retroperitoneal fibrosis: A randomised clinical trial. *J Autoimmun.* 2025;157:103487. doi: 10.1016/j.jaut.2025.103487
76. Vianello F, Romano Gargarella L, Cinetto F, Scarpa R, Ceccato J, Marcolongo R. Usefulness of methotrexate in relapsing idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2023;41(7):1544-1547. doi: 10.55563/clinexp/rheumatol/atxz15
77. Yunyun F, Yu C, Panpan Z, Hua C, Di W, Lidan Z, et al. Efficacy of cyclophosphamide treatment for immunoglobulin G4-related disease with addition of glucocorticoids. *Sci Rep.* 2017;7(1):6195. doi: 10.1038/s41598-017-06520-5
78. Yunyun F, Yu P, Panpan Z, Xia Z, Linyi P, Jiabin Z, et al. Efficacy and safety of low dose mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: A randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford).* 2019;58(1):52-60. doi: 10.1093/rheumatology/key227
79. Boyeva V, Alabsi H, Seidman MA, Paterson R, Kur J, Chen LYC, et al. Use of rituximab in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *BMC Rheumatol.* 2020;4:40. doi: 10.1186/s41927-020-00140-9
80. Maritati F, Corradi D, Versari A, Casali M, Urban ML, Buzio C, et al. Rituximab therapy for chronic periaortitis. *Ann Rheum Dis.* 2012;71(7):1262-1264. doi: 10.1136/annrheumdis-2011-201166
81. Urban ML, Maritati F, Palmisano A, Fenaroli P, Peyronel F, Trivioli G, et al. Rituximab for chronic periaortitis without evidence of IgG4-related disease: A long-term follow-up study of 20 patients. *Ann Rheum Dis.* 2020;79(3):433-434. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216258
82. Wallwork R, Wallace Z, Perugino C, Sharma A, Stone JH. Rituximab for idiopathic and IgG4-related retroperitoneal fibrosis. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(42):e12631. doi: 10.1097/MD.00000000000012631
83. Goni E, Vikse J, Lanzillotta M, Fevang BS, Midtvedt Ø, Mahajne J, et al. Effectiveness and safety of rituximab across the four phenotypes of IgG4-related disease: A European multi-center cohort study. *Eur J Intern Med.* 2026;143:106459. doi: 10.1016/j.ejim.2025.106459
84. Zongfei J, Lijuan Z, Ying S, Dongmei L, Sifan W, Xiufang K, et al. Improved clinical outcomes of tocilizumab versus cyclophosphamide for IgG4-related disease: Insights from a prospective IgG4-related disease registry. *Ther Adv Chronic Dis.* 2021;12:20406223211028776
85. Cao X, Li S, Wan J, Yu Z, Dong G, Zhou W. Effectiveness of tofacitinib monotherapy for patients with IgG4-RD or idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2024;42(9):1736-1743. doi: 10.55563/clinexp/rheumatol/61mt03
86. Vaglio A, Catanoso MG, Spaggiari L, Magnani L, Pipitone N, Macchioni P, et al. Interleukin-6 as an inflammatory mediator and target of therapy in chronic periaortitis. *Arthritis Rheum.* 2013;65(9):2469-2475. doi: 10.1002/art.38032
87. Stone JH, Khosroshahi A, Zhang W, Della Torre E, Okazaki K, Tanaka Y, et al.; MITIGATE Trial Investigators. Inebilizumab for treatment of IgG4-related disease. *N Engl J Med.* 2025;392(12):1168-1177. doi: 10.1056/NEJMoa2409712
88. Masamune A, Nishimori I, Kikuta K, Tsuji I, Mizuno N, Iiyama T, et al. Randomised controlled trial of long-term maintenance corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis. *Gut.* 2017;66(3):487-494. doi: 10.1136/gutjnl-2016-312049