

Włóknienie zaotrzewnowe – przegląd literatury oraz doświadczenia własne

Retroperitoneal fibrosis – a review of the literature and own experience

Bartłomiej Kisiel¹, Rafał Kidziński², Emilia Frankowska², Marian Sułek¹, Małgorzata Tłustochowicz¹, Romana Bogusławska-Walecka², Witold Tłustochowicz¹

¹Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii Wojskowego Instytutu Medycznego, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Witold Tłustochowicz

²Zakład Radiologii Lekarskiej Wojskowego Instytutu Medycznego, kierownik Zakładu dr hab. med. Romana Bogusławska-Walecka

Słowa kluczowe: włóknienie zaotrzewnowe, leki immunosupresyjne, azatiopryna, cyklofosfamid, kortykosteroidy.

Key words: retroperitoneal fibrosis, immunosuppressive agents, azathioprine, cyclophosphamide, corticosteroids.

Streszczenie

Włóknienie zaotrzewnowe jest rzadkim schorzeniem o niejasnej patogenecie. Charakteryzuje się obecnością włóknisto-zapalnej masy, zwykle otaczającej aortę brzuszną i tętnice biodrowe. Wczesne rozpoznanie i właściwe leczenie na ogół pozwala uniknąć ciężkich powikłań. Artykuł podsumowuje aktualną wiedzę dotyczącą włóknienia zaotrzewnowego. Zaproponowano również algorytm leczenia oparty na dostępnej literaturze oraz doświadczeniach własnych.

Summary

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare disease of unclear pathogenesis. It is characterized by the presence of a fibro-inflammatory mass usually surrounding the abdominal aorta and the iliac arteries. Early diagnosis and appropriate treatment is crucial in order to avoid severe complications. This review summarizes the actual knowledge on RPF. We also propose a treatment algorithm based on the available literature and our own experience.

Wstęp

Włóknienie zaotrzewnowe (*retroperitoneal fibrosis* – RPF) jest rzadkim schorzeniem, charakteryzującym się obecnością włóknistej masy zapalnej w przestrzeni zaotrzewnowej. Masa ta zwykle otacza aortę brzuszną oraz tętnice biodrowe, ale może również obejmować inne sąsiadujące struktury, np. moczowody i żyłę główną dolną. W części przypadków włóknienie zaotrzewnowe ma charakter wtórny i może być następstwem proce-

sów nowotworowych, zakażeń, urazów, zabiegów operacyjnych, radioterapii czy stosowania niektórych leków. Jednak w ponad 2/3 przypadków przyczyna RPF pozostaje nieznana – tzw. idiopatyczne włóknienie zaotrzewnowe (*idiopathic retroperitoneal fibrosis* – IRPF) [1]. Pod względem histopatologicznym IRPF wykazuje podobieństwo do zapalnych tętniaków aorty brzusznej (*inflammatory abdominal aortic aneurysms* – IAAs) oraz okołotętniakowego włóknienia zaotrzewnowego (*perianeurysmal retroperitoneal fibrosis* – PRF) [2]. Dla-

Adres do korespondencji:

dr med. Bartłomiej Kisiel, Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii, Wojskowy Instytut Medyczny, ul. Szaserów 128, 00-909 Warszawa, tel. +48 22 681 64 91, tel./faks +48 22 810 48 04, faks +48 22 681 69 20, e-mail: bartlomiejkisiel@wp.pl

Praca wpłynęła: 27.05.2009 r.

tego też IRPF, IAAAs oraz PRF bywają określane wspólnym terminem przewlekłego zapalenia okołoaortalnego (*chronic periaortitis* – CP) [3,4]. Zasadnicza różnica pomiędzy IRPF oraz dwiema pozostałymi jednostkami polega na występowaniu tętniakowatego poszerzenia aorty w IAAAs i PRF, podczas gdy w IRPF średnica aorty pozostaje prawidłowa. Cechą różnicującą w przypadku IAAAs i PRF jest natomiast zasięg patologicznej masy tkankowej: w IAAAs włóknista masa zapalna otacza tętniakowato poszerzoną aortę, ale nie obejmuje sąsiednich struktur, z kolei w przypadku PRF obserwuje się zajęcie przylegających narządów, np. moczowodów i żyły głównej dolnej [3].

Epidemiologia

Nie ma dokładnych danych dotyczących częstości RPF. W jednym z badań, przeprowadzonym w populacji Finlandii, częstość IRPF oszacowano na 1,38/100 000 osób [5]. Należy jednak wziąć pod uwagę fakt, że wiele przypadków IRPF może przebiegać bezobjawowo i w rzeczywistości schorzenie może być znacznie częstsze. Na podstawie badań autopsyjnych ustalono, że może ono dotyczyć nawet 1/10 000 osób, ale w ponad 90% przebiega bezobjawowo i nie jest wykrywane [6]. Włóknienie zaotrzewnowe może wystąpić w każdym wieku, ale najczęściej dotyczy osób w 5.–6. dekadzie życia. Mężczyźni chorują 2–3 razy częściej niż kobiety [1, 4, 7, 8].

Patogeneza

Patogeneza IRPF nie jest do końca wyjaśniona. Według popularnej hipotezy Parumsa i Mitchinsona przyczyną schorzenia jest miejscowa reakcja zapalna skierowana przeciwko niektórym składnikom blaszek miażdżycowych, takim jak utlenione lipoproteiny o małej gęstości (LDL) i ceroid [9]. Jednym z dowodów potwierdzających tę hipotezę jest częstsze występowanie przeciwciał przeciw utlenionym LDL i ceroidowi u osób chorych w porównaniu z grupą kontrolną [9]. Niektórzy autorzy sugerują jednak, że IRPF jest raczej przejawem układowej choroby autoimmunologicznej niż miejscową reakcją zapalną związaną z procesem miażdżycowym, co potwierdzają liczne dowody, m.in. objawy ogólne (gorączka, utrata masy ciała), częste współwystępowanie innych chorób z autoagresji, asocjacja z *HLA-DRB1*03* – markerem genetycznym wielu schorzeń autoimmunologicznych, a także nieprawidłowe wyniki badań laboratoryjnych, np. zwiększenie wskaźników stanu zapalnego czy obecność autoprzeciwciał [10–12].

Intrygujące, w kontekście patogenezy IRPF, są także podobieństwa do zapalenia dużych naczyń. Idiopatyczne włóknienie zaotrzewnowe zajmuje najczęściej aortę brzuszną i tętnice biodrowe, ale niekiedy także

aortę piersiową i jej odgałęzienia, tak jak to ma miejsce w innych zapaleniach dużych naczyń [13]. Pod względem histopatologicznym IRPF również wykazuje podobieństwo do zapaleń dużych naczyń – zapalenie ściany naczynia dotyczy głównie błony środkowej i przydanki z zajęciem naczyń odżywczych (*vasa vasorum*) [14]. Te fakty nasuwają przypuszczenie, że IRPF może być pierwotnym zapaleniem dużych naczyń (aorty) z wtórną reakcją zapalną w otoczeniu naczynia.

Jak wspomniano wcześniej, część przypadków RPF ma charakter wtórny. Wśród najczęstszych przyczyn wymienia się leki, m.in. metysergid, ergotaminę, pergolid, metyldopę, hydralazyne, β -blokery [1, 15–18]. Do RPF może również dochodzić na tle procesu nowotworowego pierwotnego (chłoniaki, mięsaki) lub przerzutów do przestrzeni zaotrzewnowej [19]. Włóknienie zaotrzewnowe może wystąpić także wtórnie do radioterapii, zabiegów operacyjnych oraz zakażeń, np. ropni opadłych w przebiegu gruźlicy [20–22].

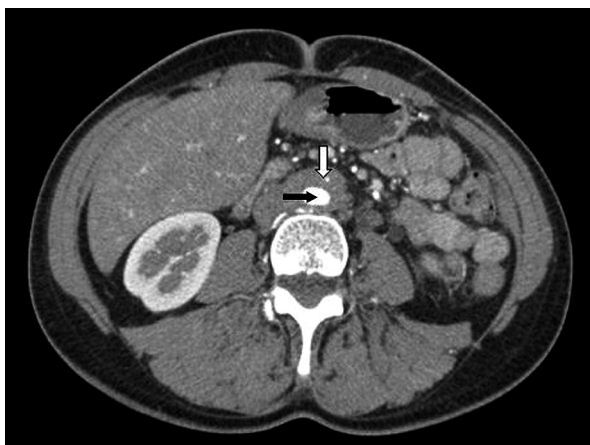
Obraz kliniczny

Objawy RPF można podzielić na miejscowe, wynikające z obecności patologicznej masy tkankowej uciskającej sąsiednie narządy, oraz ogólne. Najczęstszym objawem RPF jest ból pleców, okolicy lędźwiowej lub brzucha [8, 23]. Ból ma na ogół charakter tępy i stały, i nie wykazuje związku z ruchem ciała. U chorych na RPF często obserwuje się również objawy i powikłania wynikające z ucisku naczyń żylnych: obrzęki kończyn dolnych, zakrzepicę żył głębokich kończyn dolnych, obrzęk moszny, żylaki powrózka nasiennego [24]. W badaniu Warnatza i wsp. ucisk żyły głównej dolnej obserwowano aż u 75% chorych [25]. Z kolei ucisk naczyń tętnicznych może powodować, choć stosunkowo rzadko, chromanie przestankowe oraz niedokrwienie jelit [18]. Częstym powikłaniem RPF jest zajęcie moczowodów, co w zaawansowanych przypadkach może prowadzić do wodonercza i niewydolności nerek. Często chorzy zgłaszają również zaparcia, rzadko natomiast dochodzi do niedrożności spowodowanej zajęciem dwunastnicy [26]. Do najczęstszych objawów ogólnych w RPF należą: męczliwość, stany podgorączkowe i gorączka, utrata masy ciała, bóle mięśniowe [11]. Objawy RPF są mało swoiste, co nierzadko opóźnia postawienie właściwej diagnozy, dlatego RPF często jest rozpoznawane dopiero w stadium zaawansowanym, z obecnymi już powikłaniami. Najczęstszym ciężkim powikłaniem RPF jest niedrożność moczowodów. Według szacunkowych danych funkcja nerek jest zaburzona u ok. 75% chorych w momencie rozpoznania [10].

Rozpoznanie

W rozpoznaniu, obok obrazu klinicznego, kluczową rolę odgrywają badania laboratoryjne oraz diagnostyka obrazowa.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się podwyższenie wskaźników zapalenia (OB, CRP). Ocena wskaźników zapalenia jest nie tylko przydatna w diagnostyce RPF, ale odgrywa również istotną rolę w monitorowaniu przebiegu choroby i reakcji na leczenie. W przypadku zajęcia moczowodów obserwuje się również wzrost stężenia mocznika i kreatyniny. Typowym objawem jest także niedokrwistość, spowodowana procesem zapalnym, a w zaawansowanych przypadkach również niewydolnością nerek. Niekiedy stwierdza się również leukocytozę, białkomocz i krwinkomocz [10]. U chorych na RPF często wykrywa się autoprzeciwciała, najczęściej przeciwciała przeciwjądrowe (u 60% chorych), jak również przeciwciała przeciw tyreoperoksydazie oraz tyreoglobulinie (u 25–30% pacjentów), a niekiedy także przeciwciała przeciwko mięśniom gładkim, czynnik reumatoidalny, przeciwciała przeciwko cytoplazmie neutrofilów [11, 12, 27]. Warto wspomnieć o fakcie, że RPF często współistnieje z innymi chorobami autoimmunologicznymi, a obecność specyficznych przeciwciał może sugerować ich późniejsze pojawienie się. Włóknienie zaotrzewnowe najczęściej współistnieje z autoimmunologicznym zapaleniem tarczycy i, w tym kontekście, częste występowanie przeciwciał przeciw tarczycy u chorych na RPF nie jest zaskakujące.



Ryc. 1. Włóknienie zaotrzewnowe w badaniu tomografii komputerowej. Czarna strzałka wskazuje aortę, biała strzałka – patologiczną włóknistą masę otaczającą naczynie.

Fig. 1. Retroperitoneal fibrosis in computed tomography. Aorta is marked with black arrow, pathological fibrous mass surrounding aorta – with white arrow.

Badania obrazowe stanowią podstawowe narzędzie diagnostyczne w RPF. Umożliwiają nie tylko rozpoznanie choroby, ale również ocenę zaawansowania, monitorowanie leczenia, a niekiedy również różnicowanie idiopatycznej i wtórnej (np. do choroby nowotworowej) postaci RPF. Zwykle pierwszym wykonywanym badaniem jest ultrasonografia. Nierzadko umożliwia ona rozpoznanie RPF, przejawiające się obecnością koncentrycznej hipoechogenicznej lub izoechogenicznej masy, która może obejmować również sąsiednie narządy, zwłaszcza moczowody. W przypadku ucisku/niedrożności moczowodów obserwuje się również poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych. Dożylna urografia umożliwia ocenę zwężenia moczowodów – stopień zwężenia, jego umiejscowienie i zasięg. Pierwszoplanową rolę w diagnostyce RPF odgrywa tomografia komputerowa (ryc. 1) i rezonans magnetyczny; badania te nie tylko dają precyzyjny obraz masy patologicznej, ale mogą również ujawnić obecność zmian nowotworowych w przestrzeni zaotrzewnowej. Pozwalają też na wiarygodne kontrolowanie przebiegu choroby oraz skuteczności leczenia. Do tej pory nie udowodniono, aby któraś z tych dwóch technik wykazywała przewagę w diagnostyce RPF [28].

W kontekście różnicowania idiopatycznej i wtórnej postaci RPF warto wspomnieć o roli pozytonowej emisyjnej tomografii komputerowej (PET) – ^{18}F -FDG-PET pozwala na wykrycie ognisk zakażenia lub nowotworu, które mogą być pierwotną przyczyną RPF. Poza tym badanie to może być przydatne do oceny aktywności choroby. Jest to o tyle istotne, że u chorych na RPF po leczeniu zwykle pozostaje rezydualna masa zaotrzewnowa – PET pozwala na stwierdzenie, czy masa ta jest aktywna metabolicznie i w związku z tym, czy dalsze leczenie jest konieczne [29–32].

Rola biopsji w diagnostyce RPF jest kontrowersyjna. W większości przypadków badanie tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego wydaje się wystarczające. Biopsja jest natomiast konieczna w przypadku atypowej lokalizacji patologicznej masy, np. okołotrzustkowej, okółomoczowodowej lub miednicznej [4].

Leczenie

W przypadku wtórnych postaci RPF zasadniczą rolę odgrywa leczenie przyczynowe, a więc leczenie zakażeń, nowotworów itp.

W IRPF podstawową rolę odgrywa leczenie immunosupresyjne. Do chwili obecnej nie zostały opracowane standardy leczenia IRPF, nie podlega jednak dyskusji fakt, iż u każdego chorego na RPF należy wdrożyć leczenie kortykosteroidami, zwykle w dawce początkowej odpowiadającej 40–60 mg prednizonu, ewentualnie po wstępnym zastosowaniu pulsów metylopredni-

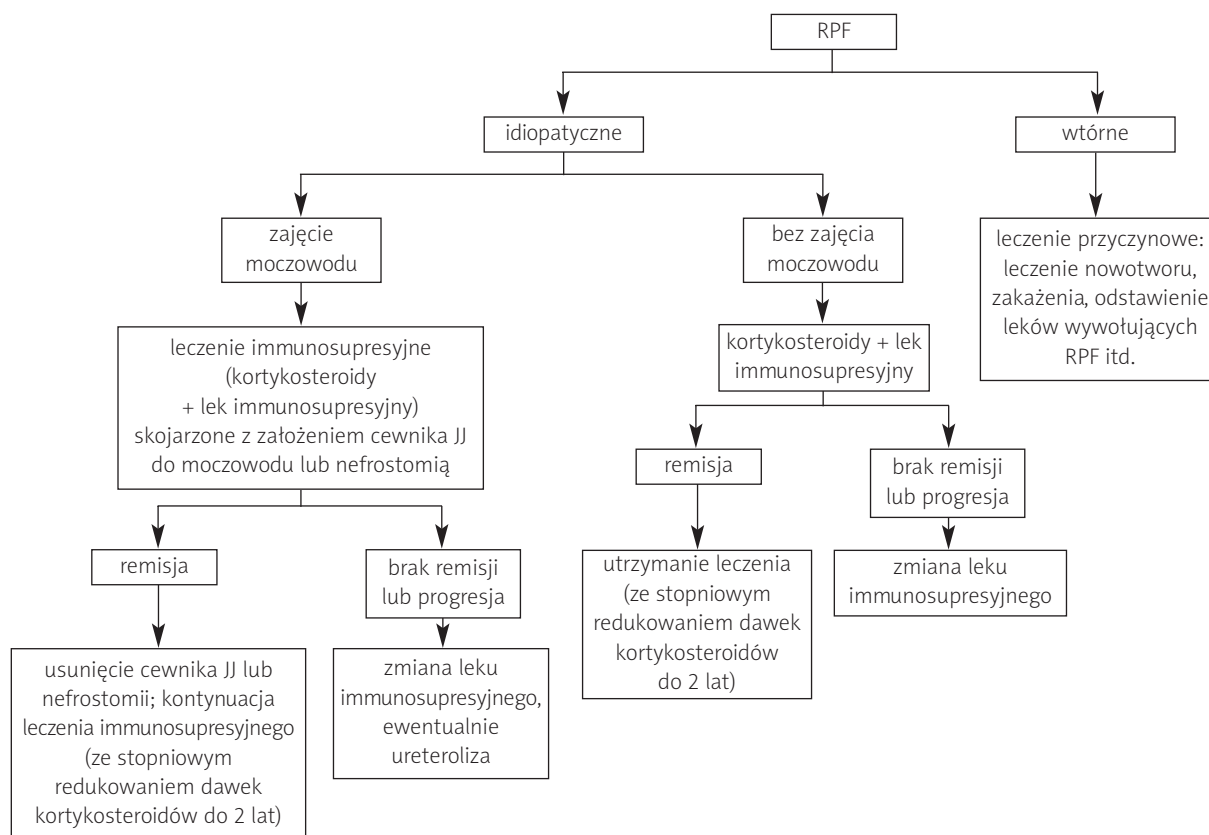
zolonu. Na dużą skuteczność kortykosteroidów w leczeniu RPF zwracano uwagę już w latach 80. ubiegłego wieku – w badaniu Wagenknechta i Hardy’ego na dużej grupie chorych za pomocą kortykosteroidów uzyskano pełną remisję aż u 93% chorych [33]. Porównywalne wyniki leczenia kortykosteroidami uzyskali Ilie i wsp. (28 przypadków, remisja u 96% pacjentów) [34] oraz van Bommel i wsp. (21 przypadków, remisja u 91% chorych) [7].

Inne badania sugerują jednak przewagę leczenia skojarzonego kortykosteroidami i lekami immunosupresyjnymi. Metaanaliza Maillarta i wsp. (opracowana na podstawie opisów serii przynajmniej 10 chorych, łącznie 177 pacjentów) wskazuje na większą skuteczność leczenia skojarzonego kortykosteroidami i lekami immunosupresyjnymi w porównaniu z leczeniem samymi kortykosteroidami (97 vs 70%) [35]. Bardzo istotny jest także fakt, iż leczenie skojarzone pozwala na zredukowanie dawek kumulatywnych kortykosteroidów, a w związku z tym na ograniczenie ryzyka działań niepożądanych tych leków. Spośród leków immunosupresyjnych w IRPF potwierdzono skuteczność azatiopryny

(AZA) [36–38], cyklofosfamid (CYC) [38], metotreksatu (MTX) [39], cyklosporyny (CsA) [40] oraz mykofenolanu mofetilu (MMF) [41]. Do tej pory nie ma żadnych wiarygodnych badań porównujących skuteczność różnych leków immunosupresyjnych, tak więc wybór konkretnego leku opiera się raczej na dotychczasowych doświadczeniach danego ośrodka.

W kontekście wyboru optymalnej terapii immunosupresyjnej istotne wydaje się badanie Warnatza i wsp. [25] – autorzy stwierdzili dużą skuteczność leczenia skojarzonego kortykosteroidami i azatiopryną (2 mg/kg m.c.) w łżejszych i umiarkowanych przypadkach RPF. W najcięższych przypadkach stosowano z kolei comiesięczne pulsy CYC w połączeniu z kortykosteroidami, remisję osiągnięto u wszystkich leczonych w ten sposób chorych i, co istotne, nie obserwowano niepożądanych działań terapii.

Zdaniem autorów niniejszego opracowania dyskusyjne jest stosowanie MMF. Wprawdzie pojedyncze opisy przypadków sugerują dużą skuteczność leku w zaawansowanych przypadkach RPF przebiegających z anurią [41], ale nie zostało to potwierdzone w innych



Ryc. 2. Proponowany algorytm postępowania we włóknieniu zaotrzewnowym.

Fig. 2. Proposed algorithm for management of retroperitoneal fibrosis.

badaniach (progresja choroby) [25]. Wydaje się więc, że w cięższych przypadkach korzystniejsze jest zastosowanie pulsów CYC. Z kolei w lżejszych przypadkach udowodniono dużą skuteczność AZA. Również na podstawie własnych doświadczeń autorów można stwierdzić, iż azatiopryna w skojarzeniu z kortykosteroidami stanowi skuteczne leczenie w lżejszych postaciach schorzenia. Przewaga AZA nad MMF wynika również z dużo niższej ceny leku, przy podobnym profilu bezpieczeństwa [42]. Proponowany schemat leczenia przedstawiono na rycinie 2.

Na podstawie danych literaturowych oraz własnych doświadczeń, za uzasadnione przyjmuje się stosowanie w lżejszych i umiarkowanych postaciach RPF leczenia skojarzonego AZA (w dawce 2 mg/kg m.c.) i kortykosteroidami (w dawce początkowej 40–60 mg w przeliczeniu na prednizon). Można również rozważyć dodatkowe wstępne podanie pulsów metyloprednizolonu (3 pulsy po 0,5 g przez 3 kolejne dni). Ciężkie przypadki wymagają bardziej agresywnego leczenia, np. pulsami CYC (wstępnie 6 pulsów w dawce 15 mg/kg m.c. w odstępach miesięcznych); po uzyskaniu remisji można rozważyć dotychczasowe leczenie podtrzymujące, np. AZA (2 mg/kg m.c.). Poza wyborem optymalnej terapii RPF istotne jest odpowiednio długie leczenie podtrzymujące. Nie ma jeszcze jednoznacznych zaleceń dotyczących długości leczenia, jednak większość autorów sugeruje utrzymanie leczenia od kilkunastu miesięcy do nawet 3 lat [4, 7, 43]. W praktyce autorów niniejszego opracowania za optymalny okres leczenia podtrzymującego przyjęto 2 lata.

Poza lekami immunosupresyjnymi wyniki badań sugerują również skuteczność tamoksyfenu w leczeniu IRPF [44]. W badaniu z 2006 r. skuteczność tamoksyfenu badana w grupie 19 chorych wyniosła 75% [45]. Warto jednak zwrócić uwagę na fakt, iż odsetek remisji uzyskany w tym badaniu jest mniejszy od większości badań oceniających skuteczność terapii kortykosteroidami. Ponadto nie wszystkie badania potwierdzają skuteczność tamoksyfenu [46]. W związku z tym jego rola w leczeniu RPF pozostaje kontrowersyjna.

Drugim, poza farmakoterapią, istotnym elementem leczenia IRPF jest leczenie zabiegowe, niezbędne w przypadku zwężenia moczowodów. Na ogół wystarczające jest czasowe (tzn. do czasu uzyskania regresji patologicznej masy tkankowej za pomocą leczenia immunosupresyjnego) założenie cewnika JJ lub wykonanie nefrostomii. Większość autorów sugeruje wykonywanie operacyjnego uwolnienia moczowodów (ureterolizy) tylko w razie niepowodzenia leczenia zachowawczego [4].

Chorzy na RPF w okresie remisji wymagają regularnej kontroli, z uwagą na możliwość wystąpienia nawro-

tu choroby. Większość nawrotów ma miejsce w ciągu pierwszych 5 lat od momentu rozpoznania i w związku z tym uzasadniona wydaje się przynajmniej 5-letnia obserwacja chorych. Należy jednak pamiętać, że RPF może nawrócić także w okresie późniejszym – opisywano pojedyncze przypadki nawrotów nawet po ponad 10 latach od rozpoznania [8].

Piśmiennictwo

1. Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* 1977; 81: 250-257.
2. ter Maaten JC, Smith AJ, Gans RO. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: idiopathic or secondary to atherosclerosis? *Neth J Med* 2000; 56: 35-37.
3. Parums DV. The spectrum of chronic periaortitis. *Histopathology* 1990; 16: 423-431.
4. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006; 367: 241-251.
5. Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al. Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2004; 363: 1422-1426.
6. Meier P, Gilbert C, Burnier M, Blanc E. La fibrose rétroperitoneale, une maladie inflammatoire méconnue. *Observations cliniques et revue de la littérature. Nephrologie* 2003; 24: 173-180.
7. van Bommel EF. Retroperitoneal fibrosis. *Neth J Med* 2002; 60: 231-242.
8. Baker LR, Mallinson WJ, Gregory MC, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br J Urol* 1987; 60: 497-503.
9. Parums DV, Brown DL, Mitchinson MJ. Serum antibodies to oxidized low-density lipoproteins and ceroid in chronic periaortitis. *Arch Pathol Lab Med* 1990; 114: 383-387.
10. Gilkeson GS, Allen NB. Retroperitoneal fibrosis. A true connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1996; 22: 23-38.
11. Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study. *Am J Med* 2003; 114: 454-462.
12. Martorana D, Vaglio A, Greco P, et al. Chronic periaortitis and HLA-DRB1*03: another clue to an autoimmune origin. *Arthritis Rheum* 2006; 55: 126-130.
13. Mitchinson MJ. Aortic disease in idiopathic retroperitoneal and mediastinal fibrosis. *J Clin Pathol* 1972; 25: 287-293.
14. Vaglio A, Greco P, Corradi D, et al. Autoimmune aspects of chronic periaortitis. *Autoimmun Rev* 2006; 5: 458-464.
15. Agarwal P, Fahn S, Frucht SJ. Diagnosis and management of pergolide-induced fibrosis. *Mov Disord* 2004; 19: 699-704.
16. Ahmad S. Methylodopa and retroperitoneal fibrosis. *Am Heart J* 1983; 105: 1037-1038.
17. Waters VV. Hydralazine, hydrochlorothiazide and ampicillin associated with retroperitoneal fibrosis: case report. *J Urol* 1989; 141: 936-937.
18. Demko TM, Diamond JR, Groff J. Obstructive nephropathy as a result of retroperitoneal fibrosis: a review of its pathogenesis and associations. *J Am Soc Nephrol* 1997; 8: 684-688.
19. Thomas MH, Chisholm GD. Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease. *Br J Cancer* 1973; 28: 453-458.

20. Seth A, Ansari MS, Trikha V, Mittal R. Retroperitoneal fibrosis: a rare complication of Pott's disease. *J Urol* 2001; 166: 622-623.
21. Moul JW. Retroperitoneal fibrosis following radiotherapy for stage I testicular seminoma. *J Urol* 1992; 147: 124-126.
22. Wilson MC, Berry AR, McNair TJ, Thomson JW. Obstructive uropathy after pan-proctocolectomy for ulcerative colitis. *Gut* 1980; 21: 808-809.
23. Jois RN, Gaffney K, Marshall T, Scott DG. Chronic periaortitis. *Rheumatology (Oxford)* 2004; 43: 1441-1446.
24. Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. *Radiol Clin North Am* 1996; 34: 1259-1275.
25. Warnatz K, Keskin AG, Uhl M, et al. Immunosuppressive treatment of chronic periaortitis: a retrospective study of 20 patients with chronic periaortitis and a review of the literature. *Ann Rheum Dis* 2005; 64: 828-833.
26. Yamada H, Komatsu R, Nagae H, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids. *Intern Med* 1998; 37: 592-598.
27. Vaglio A, Manetti L, Allegri L, et al. ANCA-positive periaortic vasculitis: does it fall within the spectrum of vasculitis? *J Intern Med* 2002; 251: 268-271.
28. Mulligan SA, Holley HC, Koehler RE, et al. CT and MRI imaging in the evaluation of retroperitoneal fibrosis. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13: 277-281.
29. Chander S, Ergun EL, Chugani HT, et al. High 2-deoxy-2-[¹⁸F]-fluoro-D-glucose accumulation in a case of retroperitoneal fibrosis following resection of carcinoid tumor. *Mol Imaging Biol* 2002; 4: 363-368.
30. Salvarani C, Pipitone N, Versari A, et al. Positron emission tomography (PET): evaluation of chronic periaortitis. *Arthritis Rheum* 2005; 53: 298-303.
31. Vaglio A, Versari A, Fraternali A, et al. ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the diagnosis and follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Arthritis Rheum* 2005; 53: 122-125.
32. Vaglio A, Greco P, Versari A, et al. Post-treatment residual tissue in idiopathic retroperitoneal fibrosis: active residual disease or silent "scar"? A study using ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Clin Exp Rheumatol* 2005; 23: 231-234.
33. Wagenknecht LV, Hardy JC. Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol* 1981; 7: 193-200.
34. Ilie CP, Pemberton RJ, Tolley DA. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: the case for nonsurgical treatment. *BJU Int* 2006; 98: 137-140.
35. Maillart E, Lauerière L, Kassis S, et al. Peut-on proposer une prise en charge de la fibrose rétropéritonéale idiopathique validée par les données de la littérature. *Rev Med Interne* 2006; 27: 854-857.
36. Heidenreich A, Derakhshani P, Neubauer S, Krug B. Treatment outcomes in primary and secondary retroperitoneal fibrosis. *Urologe A* 2000; 39: 141-148.
37. Harreby M, Bilde T, Helin P, et al. Retroperitoneal fibrosis treated with methylprednisolone pulse and disease-modifying antirheumatic drugs. *Scand J Urol Nephrol* 1994; 28: 237-242.
38. Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, et al. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. *Am J Med* 2004; 116: 194-197.
39. Scavalli AS, Spadaro A, Riccieri V, et al. Long-term follow-up of low-dose methotrexate therapy in one case of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Clin Rheumatol* 1995; 14: 481-484.
40. Marzano A, Trapani A, Leone N, et al. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis using cyclosporin. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 427-428.
41. Grotz W, von Zedtwitz I, Andre M, Schollmeyer P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids. *Lancet* 1998; 352: 1195.
42. Tönshoff B. The current status of mycophenolate mofetil in pediatric renal transplantation. *Pediatr Transplant* 1999; 3: 5-9.
43. Fry AC, Singh S, Gunda SS, et al. Successful use of steroids and ureteric stents in 24 patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective study. *Nephron Clin Pract* 2008; 108: c213-c220.
44. Loffeld RJ, van Weel TF. Tamoxifen for retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 1993; 341: 382.
45. van Bommel EF, Hendriksz TR, Huiskes AW, Zeegers AG. Brief communication: tamoxifen therapy for nonmalignant retroperitoneal fibrosis. *Ann Intern Med* 2006; 144: 101-106.
46. Tralce L, Antonelli A, Dotti P, Cunico SC. Epidemiology, clinical features and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis: our experience. *Arch Ital Urol Androl* 2004; 76: 135-139.