

Tiroiditis de Riedel, una entidad fácilmente confundible con carcinoma anaplásico tiroideo

Ana Alberca P.¹, Aurora Gil R.², Fernando Martínez P.², Paloma Núñez G.³, Juan Sánchez F.⁴, Rafael Picón R.⁵, Isabel María De Lara S.⁶, Pedro Montero P.⁷ y Jesús Martín F.⁸

Riedel's thyroiditis, an entity easily confused with anaplastic thyroid carcinoma

Introduction: Riedel's thyroiditis is a thyroid inflammation with invasive fibrosis.

Case report: Female 84 years old, studied by dysphagia to liquids and dysphonia, with cervical mass poorly demarcated and immobile. Computed Tomography (CT) (CT) showed tumor that diverted the trachea and esophagus compressed. Fine Needle Aspiration (FNA) obtained cells with atypia. Thyroidectomy was performed, appreciating a stony tumor which included the right recurrent laryngeal nerve. Given the high suspicion of thyroid malignancy tracheostomy it was performed. The pathology report as fibrosing Riedel thyroiditis. **Discussion:** This is the less common type of chronic thyroiditis. Etiology is unknown. The normal thyroid parenchyma is replaced by fibrous connective tissue. Clinically usually a hard mass, fast growing, why is confused with thyroid carcinoma and Hashimoto's thyroiditis. It's more common in women and is usually bilateral. The CT or MRI (Magnetic Resonance Imaging) help assess the extent. Puncturing the mass could give us the diagnosis but is often difficult. Treatment to relieve symptoms or rule out malignancy is surgery. The prognosis is usually good. **Conclusions:** Riedel's thyroiditis is an entity with histopathologic diagnosis essential.

Key words: Thyroiditis, Riedel, Anaplastic carcinoma.

¹MIR 4º año Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real.

²Adjunto del Servicio Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real.

³Residente 3º año; Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real.

⁴Residente 2º año; Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real.

⁵Residente 1º año; Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real.

⁶Residente 3º año; Anatomía Patológica. Hospital General de Ciudad Real.

⁷Residentes 1º año; Anatomía Patológica. Hospital General de Ciudad Real.

⁸Jefe de Servicio Cirugía General y Ap. Digestivo. Hospital General de Ciudad Real. Profesor de la Universidad de Ciudad Real.

Correspondencia:

Ana Alberca Páramo
C/Santa Cruz de Mudela Nº 1 Bloque 7, 3º B 13005
Ciudad Real. Teléfono: 926-278000 (extensión 79183)
alpaa2500@gmail.com

Recibido: 02-10-2016

Aceptado: 22-12-2016

Introducción

La tiroiditis de Riedel es una inflamación tiroidea caracterizada por una fibrosis invasiva que destruye la glándula tiroidea extendiéndose hacia estructuras adyacentes del cuello¹.

El diagnóstico se realiza con ecografía que muestra masa hipodensa e hipoeoica que reemplaza el tejido tiroideo normal. La tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) muestran hallazgos de fibrosis y en la gammagrafía con yodo 131 aparece como una glándula irregular con baja o nula captación².

Caso clínico

Paciente mujer, de 84 años de edad, estudiada por el Servicio de Otorrinolaringología por disfagia para líqui-

dos y disfonía de meses de evolución. Ingresó en dicho servicio por disnea. A la exploración física se evidenciaba una tumoración cervical mal delimitada, inmóvil con maniobras deglutorias y sin apreciarse adenopatías cervicales.

En la tomografía computarizada se apreciaba una tumoración heterogénea sobre el lóbulo tiroideo derecho que producía una desestructuración del mismo, provocando desviación de la tráquea hacia la izquierda, y comprimiendo el esófago. Se realizó punción aspiración con aguja fina (PAAF) guiada ecográficamente (Figura 1) del nódulo, obteniendo células con atipia de significado indeterminado, aunque insuficientes para indicar que la lesión fuese maligna.

La paciente presentaba función tiroidea, inmunoglobulinas G, A y M, alfa y beta globulinas en rangos de normalidad.

Artículo Original

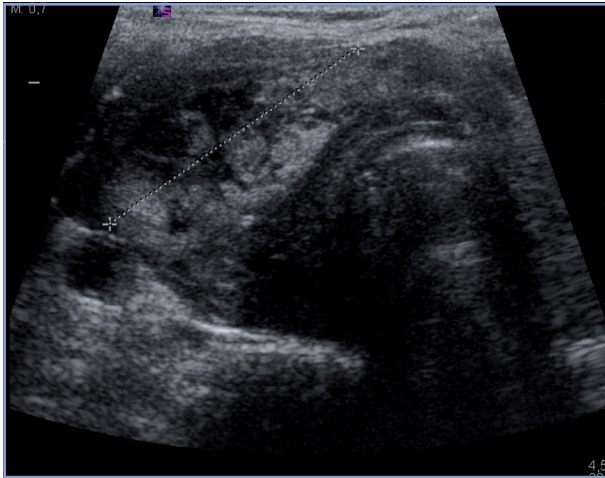


Figura 1. TC cervical con masa infiltrante subglótica de que se extiende a tejidos extralaringeos afectando a músculos infratiroides derechos proximales, lóbulo tiroideo derecho y espacio prevertebral con pérdida de plano graso de separación con esófago proximal. No se visualizan adenopatías cervicales.

Ante dichos hallazgos y la clínica de la paciente se decidió la realización de una intervención quirúrgica programada.

Durante la intervención quirúrgica se apreció una tumoración pétrea de tiroides, que ocupaba el lóbulo tiroideo derecho y que se encontraba adherida al paquete yugulo carotideo, esófago y tráquea. Dicha lesión englobaba al nervio recurrente derecho. Se realizó una tiroidectomía total con preservación del nervio laríngeo recurrente izquierdo y glándula paratiroidea superior derecha. Ante estos hallazgos encontrados y la sospecha de

una probable neoplasia tiroidea indiferenciada se realizó una traqueostomía durante el mismo acto quirúrgico.

Las secciones microscópicas estudiadas en el lóbulo derecho exclusivamente muestran un parénquima tiroideo infiltrado por un tejido fibrocolágeno acompañado de un infiltrado inflamatorio constituido principalmente por linfocitos y algunas células plasmáticas, sin evidencia de formación de folículos linfoides. El parénquima tiroideo conservado presenta focos de atrofia folicular tiroidea. Además, dicha fibrosis e inflamación se extiende a tejido adiposo y muscular estriado adyacente. El lóbulo izquierdo no presenta alteraciones histopatológicas significativas (Figura 2); siendo todo ello compatible con el diagnóstico de tiroiditis fibrosante de Riedel con afectación unilateral (lóbulo tiroideo derecho).

La paciente fue dada de alta posteriormente con una clínica de hipocalcemia transitoria.

Discusión

Bernard Riedel describió por primera vez la tiroiditis que lleva su nombre en 1883 como un proceso fibroinflamatorio asociado a infiltración tiroidea³⁻⁵. En un principio esta patología fue confundida con un carcinoma indiferenciado que tras la cirugía se recuperó⁶.

Inicialmente se pensaba que se trataba de una etapa terminal de la tiroiditis de Hashimoto o de la tiroiditis granulomatosa crónica⁶.

La tiroiditis de Riedel se cataloga dentro de un grupo de trastornos idiopáticos conocidos como fibroesclerosis inflamatoria⁷; siendo el tipo de tiroiditis crónica menos frecuente⁶.

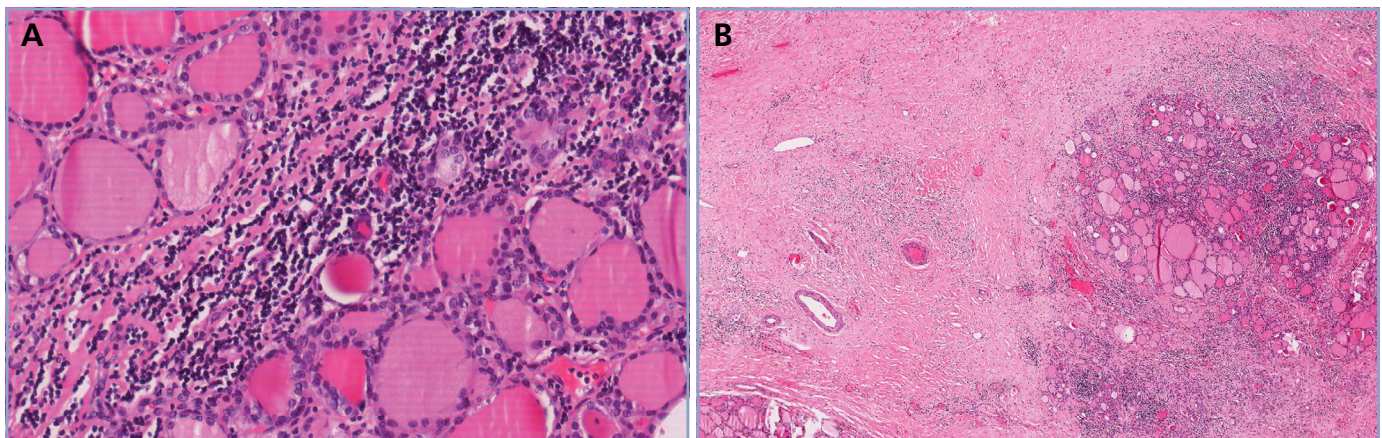


Figura 2. A: Se observan folículos tiroideos del parénquima normal con un área adyacente de inflamación crónica linfoplasmocitaria infiltrante. 20x H-E. **B:** Se observan un área de fibrosis colágena e inflamación crónica linfoplasmocitaria sin folículos linfoides, infiltrando el parénquima tiroideo y atrofiándolo focalmente. 0.9x H-E.

Se desconoce su etiología⁸, aunque se cree que es la manifestación local de una enfermedad sistémica⁹. No existe evidencia de que su origen se deba a un proceso autoinmune, aunque presente células mononucleares, vasculitis dentro del tejido fibroso y anticuerpos antitiroideos elevados¹⁰. Estudios recientes han demostrado que es probable que la inmunoglobulina G4 participe en la etiología de dicha enfermedad^{11,12}.

Este tipo de tiroiditis infrecuente está caracterizado por la inflamación severa y el reemplazo del parénquima tiroideo normal por un infiltrado de tejido conectivo fibroso que destruye parcialmente la glándula tiroidea¹ y se disemina más allá de la cápsula tiroidea a estructuras adyacentes del cuello⁸. Puede incluso afectar a las glándulas paratiroides¹³. Esta enfermedad presenta una incidencia del 0,06% de todas las cirugías tiroideas^{8,14}.

No afecta nunca a piel ni ganglios linfáticos¹⁵. Clínicamente se presenta como una masa de rápido crecimiento, consistencia dura, que comprime estructuras cercanas: nervios, tráquea, esófago y produce dolor, disnea y disfagia¹⁶.

La mayoría de los pacientes (64%) con tiroiditis de Riedel son eutiroideos^{7,8}, el 32% de los casos presentan hipotiroidismo y sólo el 4% presentaban hipertiroidismo¹⁷.

Es más frecuente en el género femenino (siendo 4 veces más frecuente que en el sexo masculino)¹⁸, entre los 23 y 77 años de edad. En la mayoría de los casos la enfermedad es bilateral^{7,18}.

El diagnóstico clínico es difícil porque se asemeja a una neoplasia o una variante fibrosa de la tiroiditis de Hashimoto⁴, no presentando una clínica característica. Suelen manifestarse como una patología tiroidea maligna con bocio de crecimiento rápido, indoloro y duro (consistencia pétrea). Se manifestará como dolor, presión en la región anterior tiroidea, disfagia y disfonía^{6,19}. Puede producir hipoparatiroidismo al afectar a las glándulas paratiroides¹³. Se han descrito neumonía obstructiva y síndrome de vena cava en los casos en los que se extiende más allá del tiroides²⁰.

El diagnóstico diferencial de esta patología es extremadamente difícil, porque tanto su forma de presentación como las imágenes que muestran sugieren malignidad y, por tanto, deberán diferenciarse del cáncer tiroideo como el folicular, el papilar, el de células de Hurthle y el anaplásico^{3,18}, así como de la tiroiditis de Hashimoto que también muestra fibrosis difusa¹.

La mayoría de estos pacientes suelen presentar valores de TSH normales, aunque entre 25-32% presentarán hipotiroidismo subclínico secundario a la fibrosis del parénquima que provocará una destrucción del mismo²⁰. Hasta el 66% de los pacientes pueden presentar autoanticuerpos elevados, aunque en menor número que si se tratase de una tiroiditis de Hashimoto²⁰.

Se suelen solicitar niveles de calcio y fósforo para la evaluación de un posible hipoparatiroidismo²¹.

La TC nos facilita información acerca de la extensión de la fibrosis, la compresión de la tráquea y/o esófago, mostrando además un tiroides hipodenso que invade tejidos cercanos²².

La RM muestra imágenes tiroideas normales o hiperintensidad homogénea o heterogénea. La intensidad de la señal puede modificarse con respecto al grado de inflamación de la tiroiditis¹², así pues, una tiroiditis con tejido fibroso maduro se verá hipointensa en T1 y T2 pues se asocia a la hipocelularidad y al estroma rico en colágeno. Y la fibrosis inmadura con pocas fibras de colágeno, numerosos fibroblastos y células endoteliales, puede presentar hiperintensidad heterogénea en T2 que varía según el grado de vascularización⁵.

En el PET se verá un aumento del metabolismo glucídico en la glándula tiroidea, resultado de la inflamación producida por los linfocitos, células plasmáticas y la proliferación de los fibroblastos²³. Se considera el PET útil para la evaluación de la actividad de la enfermedad y de la respuesta de los pacientes al tratamiento con corticoides¹.

En EE. UU. se considera que la herramienta fundamental para el diagnóstico de esta entidad es la citología previa tiroidea, aunque por regla general no se obtienen datos concluyentes, como ocurre en nuestro caso¹.

Microscópicamente en un estado inicial se encuentra intensa infiltración de linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos; conforme evoluciona dicha patología se aprecia infiltración del tiroides con tejido fibroso denso hialinizado con pocos linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos y casi desaparecen los folículos tiroideos. La fibrosis se extiende más allá del tiroides englobando tejido adiposo, muscular, vasos y nervios, pudiendo, además, infiltrar las glándulas paratiroides, la tráquea y el esófago⁹.

El tratamiento de la tiroiditis dependerá de los síntomas presentados por el paciente y deberemos descartar una entidad tumoral, aunque a veces es imposible⁶.

No existen ensayos clínicos sobre la eficacia de la terapia médica, debido a la rareza de esta patología. Ante infiltración, fibrosis y destrucción de zonas adyacentes se puede administrar glucocorticoides que inducen el reblandecimiento de la masa y la disminución de su tamaño²⁴.

También se ha usado el tamoxifeno para la reducción de hasta el 50% del tamaño del bocio, quizás el mecanismo se deba a la reducción de la proliferación de fibroblastos mediada por las citoquinas¹⁸.

En casos en los que los tratamientos médicos previos no tengan efecto se usará el rituximab intravenoso que mejora los síntomas de compresión y disminuye la masa tiroidea²⁵.

El tratamiento para aliviar la compresión traqueal o

Artículo Original

esofágica, o para descartar malignidad, es la cirugía descompresiva^{4,6,26}.

Si la enfermedad afecta únicamente a un lóbulo, es decir es unilateral, el tratamiento sería la lobectomía o incluso la resección del istmo en cuña. Ante procesos bilaterales se recomienda la tiroidectomía total, aunque la disección de la zona es peligrosa, pudiéndose dañar estructuras importantes como la tráquea, la vaina carotídea y los nervios laríngeos recurrentes^{6,27}.

El pronóstico suele ser bueno, pues es una patología autolimitada, aunque se describen tanto la remisión espontánea como la progresión crónica²⁶.

La mortalidad de esta enfermedad se atribuye a complicaciones secundarias como trombosis del seno venoso cerebral, la neumonía recurrente secundaria por compresión bronquial, el laringoespasma y la compresión traqueal que puedan requerir tratamiento quirúrgico urgente²⁸.

Conclusiones

La tiroiditis de Riedel es una entidad poco frecuente e indistinguible de una patología tiroidea maligna hasta el diagnóstico anatomopatológico.

Referencias bibliográficas

- Pi GY, Lee YS, Hong SW, Chang HS, Park CS. 2012. A case of Riedel's thyroiditis. *J Korean Surg Soc* 82 (5): 317-20.
- Emch TM, Miller MA. 2004. Riedel's thyroiditis. *Appl Radiol* 33: 33-6.
- Rose E, Royster HP. 1961. Invasive fibrous thyroiditis (Riedel struma). *JAMA* 176: 224-6.
- Zakeri H, Kashi Z. 2011. Variable Clinical Presentations of Riedel's Thyroiditis: Report of Two Cases. *Hindawi Publishing Corporation. Case Reports in Medicine* 709264: 3.
- Riedel BM. 1896. Diechrnische, zur Bildung eiseharter Tumoren fuhrende Entzündung de Schilddruse. *Verh Dtsch Ges Chir* 24: 101-5.
- Hendrick JW. 1956. Diagnosis and treatment of thyroiditis. *Ann Surg* 144 (2): 176-87.
- Bhutia CT, Das D. 2014. Riedel's Thyroiditis in an Elderly Male Patient: A Rare Entity. *J Clin Diagn Res* 8 (10): FD24-5.
- González López S, Suárez Núñez E. 2005. Tiroiditis de Riedel. Presentación de un caso. *Acta Médica Grupo Ángeles* 3 (2): 99-101.
- LiVolsi VA. 1990. Fibrosis in the thyroid. *Surgical pathology of the thyroid*. 5: 98.
- Zimmermann-Belsing T, Feldt-Rasmussen U. 1994. Riedel's thyroiditis: an autoimmune or primary fibrotic disease? *J Intern Med* 235: 271-4.
- Comings DE, Skubi KB, Van Eyes J, Motulsky AG. 1967. Familial multifocal fibrosclerosis. *Ann Intern Med* 66: 884-92.
- Papi G, LiVolsi VA. 2004. Current concepts on Riedel thyroiditis. *Am J Clin Pathol* 121 (Suppl): S50-63.
- Lo JC, Loh KC, Rubin AL, Cha I, Greenspan FS. 1998. Riedel's thyroiditis presenting with hypothyroidism and hypoparathyroidism: dramatic response to glucocorticoid and thyroxine therapy. *Clin Endocrinol (Oxf)* 48: 815-8.
- Wan SK, Chan JK, Tang SK. 1995. Paucicellular variant of anaplastic thyroid carcinoma: a mimic of Riedel's thyroiditis. *American Journal of Clinical Pathology* (105); 4: 388-93.
- De Boer, van Coevorden F, Wiersinga WM. 1992. A rare case of Riedel's thyroiditis, 6 years after retroperitoneal fibrosis: two diseases with one pathogenesis? *Neth J Med* 40: 190-6.
- Rodríguez I, Ayala E, Caballero C, De Miguel C, Matias-Guiu X, Cubilla A, et al. 2004. Solitary fibrous tumor of the thyroid gland: report of seven cases. *Am J Surg Pathol* 128: 87-9.
- Schwaegerle SM, Bauer TW, Esselstyn CB. 1988. Riedel's thyroiditis. *Am J Clin Pathol* 90: 715-22.
- Few J, Thompson NW, Angelos P, Simeone D, Giordano T, Reeve T. 1996. Riedel's thyroiditis: treatment with tamoxifen. *Surgery* 120: 993-8.
- Dahlgren M, Khosroshahi A, Nielsen GP, Deshpande V, Stone JH. 2010. Riedel's thyroiditis and multifocal fibrosclerosis are part of the IgG4-related systemic disease spectrum. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 62: 1312-8.
- Schwaegerle SM, Bauer TW, Esselstyn CB. 1988. Riedel's thyroiditis. *Am J Clin Pathol* 90: 715-22.
- Chopra D, Wool MS, Crosson A, Sawin CT. 1978. Riedel's struma associated with subacute thyroiditis, hypothyroidism, and hypoparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 46: 869-71.
- Ozbayrak M, Kantarci F, Olgun DC, Akman C, Mihmanli I, Kadioglu P. 2009. Riedel thyroiditis associated with massive neck fibrosis. *J Ultrasound Med* 28: 267-71.
- Drieskens O, Blockmans D, Van den Bruel A, Mortelmans L. 2002. Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis in multifocal fibrosclerosis: positron emission tomographic findings. *Clin Nucl Med* 27: 413-5.
- Vaidya B, Harris PE, Barrett P, Kendall-Taylor P. 1997. Corticosteroid therapy in Riedel's thyroiditis. *Postgrad Med J* 73: 817-9.
- Levy JM, Hasney CP, Friedlander PL, Kandil E, Occhipinti EA, Kahn MJ. 2010. Combined mycophenolate mofetil and prednisone therapy in tamoxifen- and prednisone-resistant Riedel's thyroiditis. *Thyroid* 20: 105-7.
- Viel Martínez JM, Agut Fuster MA, Grau Alario E, del Campo Biosca JF, Agulles Fornés MJ, Ferrer Rodríguez A, et al. 2003. Tiroiditis de Riedel: a propósito de un caso de evolución letal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 54: 465-9.
- Lahey FH. 1934. Thyroiditis. *Surg Gynec & Obst* 60: 969.
- Hennessey JV. 2011. Clinical review: Riedel's thyroiditis: a clinical review. *J Clin Endocrinol Metab* 96: 3031-41.