

TIROIDITIS DE RIEDEL: A PROPÓSITO DE UN CASO DE EVOLUCIÓN LETAL

J. M. VIEL MARTÍNEZ, M. A. AGUT FUSTER, E. GRAU ALARIO, J. F. DEL CAMPO BIOSCA, M. J. AGULLES FORNÉS, A. FERRER RODRÍGUEZ, M. J. RAMOS MARTÍNEZ, R. BAEZA GUIXOT*, P. SÁNCHEZ CAÑIZARES*

SERVICIO DE ORL Y *ANATOMÍA PATOLÓGICA. HOSPITAL FRANCESC DE BORJA. GANDÍA (VALENCIA).

RESUMEN

La tiroiditis de Riedel es una enfermedad inflamatoria crónica de la glándula tiroides caracterizada por un proceso de fibrosis invasiva que destruye parcialmente la glándula, extendiéndose a las estructuras cervicales adyacentes. Su origen es desconocido, aunque

hay varias teorías al respecto. Las manifestaciones clínicas no son específicas y se confunde frecuentemente con neoplasia o infección, ya que aparece una masa tiroidea dura e indolora que produce síntomas compresivos. En este trabajo, presentamos un caso con evolución letal.

PALABRAS CLAVE: Tiroiditis. Riedel.

ABSTRACT

RIEDEL'S THYROIDITIS: REPORT OF ONE CASE WITH A LETHAL OUTCOME

The Riedel's thyroiditis is a chronic inflammatory disease of the thyroid gland characterized by a process of fibrosis that destroys the gland partially, extending to the adjacent cervical structures. Its origin is unknown, although there are several theories

in this respect. The clinical manifestations are not specific and it confuses frequently with neoplasia or infection, like a hard and painless thyroid mass that causes compressive symptoms. In this work, we report a case with lethal outcome.

KEY WORDS: Thyroiditis. Riedel.

Correspondencia: Miquel Àngel Agut Fuster. C/Mestre Serrano, 8-2º. 46717 La Font d'en Carròs (Valencia).

Fecha de recepción: 25-5-2002

Fecha de aceptación: 5-12-2002

INTRODUCCIÓN

La tiroiditis de Riedel es una enfermedad inflamatoria crónica de la glándula tiroidea caracterizada por un proceso de fibrosis invasiva que destruye parcialmente la glándula, extendiéndose a las estructuras cervicales adyacentes¹. Esta enfermedad fue descubierta por Bernhard Riedel en 1883 y más tarde publicada con la descripción de dos casos. Ambos pacientes presentaban una obstrucción traqueal producida por una glándula tiroidea extremadamente dura, tratándose quirúrgicamente^{2,3}.

Aunque descrita hace casi 100 años, el origen de esta enfermedad aún es oscuro. Hasta 1960 el 34% de los casos publicados mostraban asociación de tiroiditis de Riedel con otros procesos fibroescleróticos, incluyendo fibrosis mediastínica, fibrosis retroperitoneal, colangitis esclerosante, pseudotumor orbitario y fibrosis de otros órganos sistémicos. Aunque hay descritos casos de evolución severa, ésta es consecuencia de la compresión de estructuras vitales extracervicales (ureteres, tracto biliar y vasos mesentéricos)^{6,7}. Sólo dos casos letales de tiroiditis de Riedel han sido descritos^{8,9}.

En 1904 Hashimoto describe una fibrosis invasiva del tiroides distinta de la tiroiditis de Riedel, la cual nombra como bocio linfomatoso. Las dos entidades no han sido del todo diferenciadas y a menudo se discute si la tiroiditis de Riedel es una enfermedad autoinmune distinta o una etapa final de la tiroiditis de Hashimoto^{4,10}.

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años, con antecedentes de diabetes mellitus insulino dependiente y retinopatía diabética, que consulta por presentar tumoración cervical en línea media, de crecimiento progresivo desde hace 20 días, que se acompaña de disfonía y dolor cervical.

A la exploración ORL se aprecia tumoración dura de consistencia pétreo adherida a planos profundos. Por laringoscopia se objetiva parálisis de cuerda vocal izquierda. En la ecografía se aprecia tiroides aumentado de tamaño, de contornos irregulares e indefinidos, con gran alteración ecoestructural, se observa además alguna calcificación densa, compatible con carcinoma medular de tiroides (Figura 1).

La punción aspiración con aguja fina (P.A.A.F.) tiroidea muestra células de aspecto epitelial que presentan núcleos atípicos moderadamente pleomorfos. En el fondo del frotis se aprecia una sustancia de difícil interpretación que podría corres-



Figura 1. Ecografía cervical en la que se aprecia tiroides aumentado de tamaño, de contornos irregulares e indefinidos, con gran alteración ecoestructural.

ponder a amiloide, concluyendo la PAAF con la posibilidad de carcinoma medular.

Con la sospecha de carcinoma de tiroides se realiza biopsia y traqueostomía, encontrándonos al realizar la misma una tumoración dura y fibrosa que infiltra musculatura prelaríngea y tráquea, poco sangrante, pero de difícil disección, no pudiéndose disecar completamente por existir una gran infiltración de todas las estructuras vecinas.

Las biopsias son informadas de tejido fibroso hialinizado con infiltración inflamatoria multifocal de predominio linfoplasmocitario. Se observan ocasionalmente restos de glándula tiroidea atrapada en la fibrosis (Figura 2), que se extiende al músculo



Figura 2. Infiltración tiroidea por tejido fibroso hialinizado. Se observan ocasionalmente restos de glándula tiroidea atrapada en la fibrosis.

esquelético, grasa, nervios y tejidos adyacentes con el diagnóstico final de Enfermedad de Riedel (estruma fibroso).

Se solicita estudio de anticuerpos antitiroideos: anticuerpo antitiroglobulina positivo 1/6400, anticuerpo antimicrosomial positivo 1/1600.

A los cuatro meses de ser diagnosticada, la paciente presenta disfagia progresiva para sólidos y líquidos; se le practica tránsito esofágico baritado apreciándose estenosis de esófago cervical a nivel subglótico, por lo que se coloca una sonda nasoesofágica de alimentación.

A los 8 meses del diagnóstico la paciente presenta cuadro de disnea con estridor, apreciándose por fibroscopia traqueal estenosis a nivel del 6^o-7^o anillo traqueal por debajo del traqueostoma, por lo que se remite al Servicio de Cirugía torácica donde fallece la paciente por insuficiencia respiratoria.

DISCUSIÓN

En 1986 Bernhard Riedel describió en dos pacientes una tiroiditis crónica esclerosante que progresa hasta la destrucción de la glándula tiroidea y que causa síntomas de compresión en el cuello². Casi 60 años después, Woolner et al¹³, intentan reducir la confusión sobre esta entidad con el término de tiroiditis fibrosa invasiva. Las siguientes características fueron propuestas como requerimientos mínimos:

1. Un amplio proceso fibroso envuelve todo o parte del tiroides.
2. Invasión de las estructuras vecinas del cuello.
3. Infiltración de la glándula tiroidea sin reacción de células gigantes como en las tiroiditis granulomatosas.

La asociación de tiroiditis de Riedel (TR) con otras lesiones fibroescleróticas fue sugerida por Barret¹², que notó una similitud entre la apariencia anatomopatológica de la TR y otras lesiones fibroescleróticas, incluyendo fibrosis retroperitoneal, mediastínica, pseudotumor orbitario, fibrosis pulmonar localizada y fibrosis parotídea. Otras aportaciones de varias combinaciones de lesiones fibroescleróticas extratiroideas (sin compromiso del tiroides) dan soporte a sugerir que todos estos procesos puedan ser diferentes manifestaciones de una única enfermedad fundamental, denominada por Comings fibroesclerosis multifocal, que presenta aparición familiar, lo que sugiere que las diferentes manifestaciones pueden ser el resultado de una única enfermedad genéticamente determinada¹³.

El origen de la TR es desconocido, aunque varias teorías se han barajado en los últimos 70 años. Se diferencia de la tiroiditis de De Quervain en que ésta última es dolorosa, con cambios granulomatosos y blanda. Difiere de la tiroiditis de Hashimoto en que en la TR no hay anticuerpos antitiroideos ni células epiteliales oxifílicas y la afectación es unilateral. También se ha sugerido que pudiera ser debida a una alteración del colágeno a causa de una vasculitis¹⁴.

La característica anatomopatológica de infiltración celular por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos, es típica de una respuesta autoinmune; sin embargo, niveles normales de complemento en suero y normal subpoblación de linfocitos hablan en contra de un mecanismo inmunológico¹³. El uso de metisergida ha sido asociado con la fibrosis retroperitoneal, una de las lesiones fibroescleróticas relacionadas con la TR, pero no hay relación directa entre la metisergida y la TR.

Macroscópicamente, la TR presenta hallazgos constantes como la presencia de una masa asimétrica, pétrea, dura y leñosa que se extiende alrededor con los planos de los tejidos indistinguibles. Se localiza en una porción de la glándula. El tejido infiltrante es arenisco, firme y blanco. Macroscópicamente no se puede distinguir la TR del carcinoma tiroideo.

Microscópicamente hay fibrosis madura e hialinizada (Figura 2), con infiltrado de linfocitos y células plasmáticas (Figura 3). Pueden haber eosinófilos y folículos linfoides B y T. En cambio, están ausentes células histiocíticas, células epiteliales oxifílicas (células de Hürtle) y granulomas.

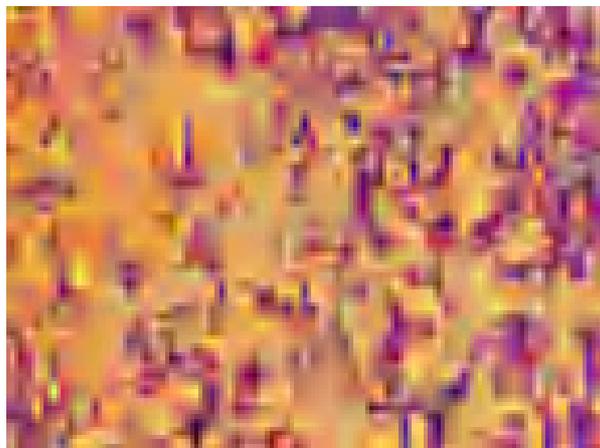


Figura 3. Microscópicamente se aprecia fibrosis madura e hialinizada con infiltrado de linfocitos y células plasmáticas.



Figura 4. Radiografía simple antero-posterior de tórax que muestra un ensanchamiento del mediastino por invasión tiroidea de los tejidos vecinos.

Microscópicamente, hay que diferenciarlo de la tiroiditis de Hashimoto en su estadio final o fibroso.

La clínica de la TR no es específica y frecuentemente se confunde con neoplasia o infección. Como en las otras lesiones fibroescleróticas la clínica depende de las estructuras que envuelve. Se presenta como una masa tiroidea dura e indolora que produce síntomas compresivos como disnea y disfagia. Disfonía por parálisis de cuerda vocal ha sido descrita e incrementa la confusión con el carcinoma de tiroides, pero no presenta linfadenopatías.

La función tiroidea depende de la extensión y sustitución de la glándula tiroides por tejido fibroso; el 64% de los pacientes son eutiroideos, 32% hipotiroideos y 4% hipertiroideos. Se ha descrito hipoparatiroidismo asociado a la TR por infiltración, que es reversible tras tiroidectomía subtotal y tratamiento con prednisona.

En cuanto al diagnóstico, la tomografía computarizada muestra una masa infiltrante e hipodensa y la ecografía una masa homogénea hipoecóica que sustituye al tejido tiroideo e infiltra los músculos. La radiología simple muestra un ensanchamiento del mediastino por invasión de los tejidos vecinos (figura 4). En la resonancia magnética es hipointenso en T2.

Los estudios de laboratorio son inespecíficos. El diagnóstico de TR requiere siempre una biopsia abierta que generalmente se realiza durante la exploración quirúrgica del cuello.

Tras el diagnóstico hay que descartar afectación fibroesclerótica generalizada mediante examen físico y radiológico, test de función vital, determinación de electrolitos, etc.

El manejo óptimo de estos pacientes es difícil, debido a la rareza de la afección y la carencia de estudios controlados. El tratamiento quirúrgico es necesario para establecer un adecuado diagnóstico; la resección en cuña del istmo tiroideo es generalmente adecuada. Más amplia disección puede ser peligrosa ya que la infiltración fibrosa de los planos normales del cuello aumenta el riesgo de lesión de las estructuras vitales del cuello. El tratamiento médico corticoideo ha sido efectivo en algunos casos⁸.

En cuanto al pronóstico, suele ser bueno ya que en muchos casos es autolimitada, aunque se ha descrito tanto la remisión espontánea como la progresión crónica. Un tercio de los pacientes presenta otras lesiones fibroescleróticas extracervicales, que determinan y empeoran el pronóstico. Así, aunque la TR es una enfermedad muy rara, se ha de considerar en el diagnóstico diferencial de las masas tiroideas y una vez diagnosticada se deben excluir otras lesiones fibroescleróticas cervicales. Douglas y cols recomiendan seguir el siguiente tratamiento de la TR:

1. Dosis altas de corticoides como terapia inicial. La mayoría de los pacientes tiene alguna respuesta e incluso resolución completa en algún caso, además la reducción de la lesión facilita la resección quirúrgica.
2. Resección quirúrgica, apropiada para la biopsia diagnóstica, fallo del tratamiento médico o síntomas severos.
3. Radioterapia en bajas dosis, la cual ha sido efectiva en algunos casos, debe ser reservada cuando los corticoides y la cirugía han sido ineficaces o si la lesión es irresecable.

REFERENCIAS

- 1.- Hamburger JL. The various Presentations of Thyroiditis. *Ann Intern Med* 1986; 104: 219-224.
- 2.- Riedel BMCL. Die Chronische, zur Bildung eisen harter tumoren führende Entzündung der Schilddrüse. *Verh Dtsch Ges Chir* 1896; 25: 101-105.
- 3.- Riedel BMCL. Vorstellung eines Kranken mit Chronischer Strumitis. *Verh Dtsch Ges Chir* 1897; 26: 127-129.
- 4.- Lindsay S, Dailey ME, Friedlander J, Yee G, Soley MH. Chronic Thyroiditis: a clinical and pathologic study of 354 patients. *J Clin Endocrinol* 1952; 12: 1578-1600.
- 5.- Hay ID. Thyroiditis: a clinical update. *Mayo Clin Proc* 1985; 60: 836-843.
- 6.- Meijer S, Hausman R. Occlusive phlebitis, a diagnostic feature in Riedel's thyroiditis. *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1978; 377: 339-349.
- 7.- Nielson HK. Multifocal idiopathic fibrosclerosis. Two cases with simultaneous occurrence of retroperitoneal fibrosis and Riedel's Thyroiditis. *Acta Med Scand* 1980; 208: 119-123.
- 8.- Olsen KD, DeSanto LE, Wold LE, Weiland LH. Tumefactive fibroinflammatory lesions of the head and neck. *Laryngoscope* 1986; 940: 119-123.
- 9.- Girod DA, Bigler SA, Coltrera MD. Riedel's thyroiditis: Report of lethal case and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 107: 591-595.
- 10.- Spencer MG. Riedel's Thyroiditis discovered at tracheostomy. *J Laryngol Otol* 1985; 60: 836-843.