

TIROIDITIS DE RIEDEL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Vicente Román, Marly Vielma.

Unidad de Endocrinología, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Venezuela.

Rev Venez Endocrinol Metab 2022;20(1): 53-58

RESUMEN

Objetivo: Comunicar la evolución de un caso poco frecuente de Tiroiditis de Riedel.

Caso Clínico: Masculino de 48 años, quien inicia su enfermedad actual hace 2 años caracterizada por sensación opresiva en el cuello, exacerbado al realizar esfuerzo físico, con ultrasonido y perfil tiroideo sin alteraciones. Un año después, se asocia aumento brusco de volumen, disfagia, disnea y pérdida de peso. Sin antecedentes personales ni familiares pertinentes. Examen físico: bocio grado III, indoloro, pétreo, sin frémito, signo de Pemberton positivo, con adenopatías laterocervicales derechas. Ultrasonido tiroideo: lóbulo derecho: volumen 48,5 cc, contornos regulares, parénquima dishomogéneo, nódulo hipoeoico, de bordes gruesos de 5,0 x 4,0 x 4,3 cm, volumen 43 ml; lóbulo izquierdo: volumen 6,5 cc contornos regulares, parénquima homogéneo, sin quistes o nódulos. TSH: 0,72 uUI/ml, T4L: 1,3 ng/ml. El 10/11/2020 es sometido a tiroidectomía parcial. Biopsia: extensa fibrosis con infiltrado inflamatorio mixto, sin células atípicas, estruma de Riedel. Nuevo resultado hormonal refiere TSH: 7,6 uUI/ml y T4 libre: 0,5 ng/ml. En control post quirúrgico se inicia tratamiento con levotiroxina 100 µg, prednisona 50 mg y tamoxifeno 20 mg diarios, observandose mejoría clínica significativa.

Conclusión: La tiroiditis de Riedel es una patología poco frecuente y predomina en mujeres, su tratamiento actualmente es controversial, sin embargo, se han obtenido buenos resultados con la combinación de glucocorticoides y tamoxifeno, el cual inhibe la proliferación fibroblástica y epitelial.

Palabras clave: Estruma de Riedel; tamoxifeno; prednisona; tiroiditis fibrosa.

RIEDEL THYROIDITIS: ABOUT A CASE

ABSTRACT

Objective: Report the evolution of a rare case of Riedel's thyroiditis.

Case Report: Forty-eight year old male, who started his current disease 2 years ago characterized by oppressive sensation in the neck, exacerbated by physical effort, with ultrasound and thyroid profile without alterations. One year later, sudden increase in volume, dysphagia, dyspnea and weight loss are associated. No relevant personal or family history. Physical examination: goiter grade III, painless, stone, without thrill, positive Pemberton sign, with right laterocervical lymphadenopathy. Thyroid ultrasound: right lobe: volume 48.5 cc, regular contours, dysomogeneous parenchyma, hypoechoic nodule, with thick borders measuring 5.0 x 4.0 x 4.3 cm. volume 43 ml; Left lobe: volume 6.5 cc, regular contours, homogeneous parenchyma, without cysts or nodules. TSH: 0.72 uIU/ml, FT4: 1.3 ng/ml. On 11/10/2020 he underwent partial thyroidectomy. Biopsy: extensive fibrosis with mixed inflammatory infiltrate, no atypical cells, Riedel's struma. New hormonal result refers to TSH: 7.6 uIU/ml and free T4: 0.5 ng/ml. In post-surgical control, treatment with levothyroxine 100 mcg, prednisone 50 mg and tamoxifen 20 mg daily was started, observing significant clinical improvement.

Artículo recibido en: septiembre 2021. Aceptado para publicación en: diciembre 2021.
Dirigir correspondencia a: Vicente Román. Email: dr_leo86@hotmail.com

Conclusions: Riedel's thyroiditis is a rare disease and predominates in women, its treatment is currently controversial, however, good results have been obtained with the combination of glucocorticoids and tamoxifen, which inhibits fibroblastic and epithelial proliferation.

Key words: Riedel's struma; tamoxifen; prednisone; fibrous thyroiditis.

INTRODUCCIÓN

La tiroiditis de Riedel (TR) fue comunicada por el cirujano alemán Bernhardt Riedel como un proceso inflamatorio que afectaba a la tiroides y que denominó "eisenharte strumitis" (estrumitis dura como el hierro) debido a la peculiar consistencia pétreo de la glándula¹. Esta tiroiditis fibrosa es una patología muy infrecuente. Afecta a mujeres de 40 a 60 años con una frecuencia tres veces mayor con respecto al sexo masculino¹.

Existe un amplio debate sobre su etiología, se ha asociado con la fibroesclerosis inflamatoria, la cual es una enfermedad idiopática caracterizada por presentar fibrosis mediastínica, retroperitoneal, colangitis esclerosante y pseudotumor inflamatorio de la órbita; sus componentes se han observado en el 34% de los casos de TR²; sin embargo, existe otra teoría que fundamenta su génesis en un proceso autoinmune, lo cual se basa en el hallazgo de anticuerpos antitiroideos hasta en el 65% de los pacientes con TR.

A continuación se describe el caso de una tiroiditis de Riedel, el segundo reportado en esta casa de salud.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 48 años de edad, natural de Caracas y procedente de El Vigía, Mérida, Venezuela, quien presenta desde hace aproximadamente 2 años cuadro clínico caracterizado por sensación de opresión a nivel de cuello literalmente lo manifiesta como si tuviera una corbata muy apretada, que se incrementaba de intensidad al levantar peso o realizar algún esfuerzo físico, negando a su vez dolor u odinofagia. Acude a facultativo quien luego de reporte de ultrasonido de cuello donde se evidencia bocio

difuso a predominio de lóbulo derecho y con función tiroidea normal le administra levotiroxina 50 µg/día, el cual cumplió por 3 meses y luego lo discontinuó al sentir mejoría de los síntomas. Sin embargo, al año presenta nuevamente clínica caracterizada por aumento brusco del volumen en la región anterior del cuello, disfagia para alimentos sólidos y líquidos, concomitantemente pérdida de peso (aproximadamente 12 kg), intolerancia al decúbito y dificultad para respirar al esfuerzo físico.

Dentro de sus antecedentes personales destaca rinosinusitis; niega diabetes mellitus (DM), hipertensión arterial (HTA) u otras patologías metabólicas, así como antecedentes quirúrgicos y alergias medicamentosas. En cuanto a los antecedentes familiares, madre y hermana con HTA, sobrina con tumor cerebral. Niega otros cánceres, así como patologías tiroideas y DM. Los hábitos psicobiológicos no son significativos: niega consumo de cigarrillos, café, alcohol u otras drogas, únicamente sedentarismo. Ocupación: sacerdote católico.

Respecto al examen físico realizado por endocrinólogo de nuestro servicio, se logra resaltar presión arterial 120/80 mm de Hg, frecuencia cardíaca 72 latidos por minuto, peso 66 Kg, en condiciones regulares, hidratado. El paciente luce ansioso. Destaca al examen en región anterior de cuello masa pétreo deformante y cadena ganglionar latero cervical derecha, frémito negativo y pembroton positivo (Ver Fig. 1). Resto del examen sin alteraciones.

Se hicieron estudios paraclínicos, entre los que destaca el ultrasonido de tiroides realizado al inicio de la enfermedad actual (28/05/2019); Lóbulo Derecho: longitudinal 3 cm, AP 2,11 cm, transverso 2,28 cm, volumen 8 mL. Tamaño aumentado,

contornos regulares, parénquima homogéneo, sin identificar distorsiones ni lesiones quísticas o nodulares. Lóbulo Izquierdo sin alteraciones. TSH: 1,22 uUI/ml, T4 libre: 1,45 ng/ml. Para el día 21/07/2020, algo más de un año después, el ultrasonido de tiroides reporta, Lóbulo Derecho: longitudinal 5,12 cm. AP 4,56 cm, transverso 4,34 cm, volumen 48,5 mL. Tamaño aumentado, contornos regulares, parénquima dishomogéneo, nódulo hipoecoico, de bordes gruesos de 5,0 x 4,0 x 4,3 cm. vol 43 ml, con vaso nutricio en su interior al doppler color. Lóbulo Izquierdo: longitudinal 3 cm, AP 2 cm, transverso 2 cm, volumen 6,5 mL. Tamaño aumentado, contornos regulares, parénquima homogéneo, sin identificar distorsiones ni lesiones quísticas o nodulares. TSH: 0,72 uUI/ml, T4 libre: 1,13 ng/ml.

Con estos resultados, sin realización de punción aspiración con aguja fina (PAAF), es llevado a mesa quirúrgica el 10/11/2020 por cirujano particular con diagnóstico de bocio deformante, donde solo pueden retirar parcialmente la glándula tiroidea ya que el hallazgo quirúrgico fue una pieza anatómica pétrea (Ver Fig. 2). Ésta muestra fue llevada a estudio anatomopatológico donde biopsia de lóbulo izquierdo de tiroides reportó extensa fibrosis con infiltrado inflamatorio mixto, sin células atípicas, estruma de Riedel. Con este resultado, junto con TSH: 7,6 uUI/ml y T4 libre: 0,5 ng/ml, en el Servicio de Endocrinología se le indica prednisona 50 mg por 3 semanas, levotiroxina 25 µg/día y tamoxifeno 20 mg/día, con control en un mes.

Paciente acude con nuevo control de ultrasonido que reporta, en región anterior de cuello de predominio derecho, lóbulo ipsilateral con extensión a región torácica anterior, una masa de aspecto sólida heterogénea de contornos irregulares, sin captación de doppler color, que desplaza estructuras de cuello. Lóbulo izquierdo desplazado, parénquima homogéneo, sin identificar distorsiones ni lesiones quísticas o nodulares, no se evidencian focos de hipervascularidad al doppler color. Se evidencian en ambas regiones latero cervicales, adenopatías ovoides, hipoecoicas, de contornos definidos, con desplazamiento

del hilio, las de mayor tamaño de lado derecho miden 1,2 x 0,8 cm y 1,9 x 0,9 cm. Igualmente se tiene nuevo control de función tiroidea que indica TSH: 1,65 uUI/ml, T4 libre: 1,41 ng/ml.

El paciente refiere mejoría clínica; en la actualidad se mantiene con tamoxifeno 20 mg/día, levotiroxina 100 µg/día acompañado de vitamina D 2000 UI/día y calcibon D 800 UI/día, con controles periódicos por parte de nuestro servicio (Ver Fig. 3).



Fig. 1. Evaluación inicial al examen físico.



Fig. 2. Control postquirúrgico.



Fig. 3. Último control en nuestro servicio.

DISCUSIÓN

La tiroiditis de Riedel es extremadamente rara. Si bien su etiología ha sido materia de debate y controversia, últimamente se la asocia con la enfermedad sistémica relacionada con inmunoglobulina G4 (IgG4)³. Esta entidad se caracteriza por una reacción inflamatoria difusa o con formación tumoral, única o múltiple, que afecta distintos órganos presentando un infiltrado linfoplasmocitario rico en células plasmáticas IgG4 + asociado a fibrosclerosis y flebitis obliterativa, y se acompaña frecuentemente con elevación de los niveles séricos de IgG4 (70%)⁴. Una serie de la Clínica Mayo describe la asociación entre la presencia de tiroiditis de Riedel y el tabaquismo⁵.

La incidencia máxima de edad para la TR se encuentra en la quinta década y las mujeres son en su mayoría las más afectadas con una proporción de mujeres a hombres de 4:1⁵. El paciente reportado que es un hombre a mediados de la cuarta década no coincide con la distribución pico

por edad y sexo, sin embargo, un estudio reciente de Falhammar y col han informado de un caso similar de paciente varón de 32 años entre su serie de casos de seis pacientes⁶.

La tiroiditis de Riedel puede presentarse en forma aislada con compromiso tiroideo y peritiroideo en el 60-70% de los casos. La fibrosis peritiroidea puede comprometer a las paratiroides generando hipoparatiroidismo, a la cadena cervical simpática, a los nervios laríngeos recurrentes e invadir y comprimir la tráquea. La forma sistémica o fibroesclerosis multifocal representa un 30-40% de los casos⁵ y puede acompañarse de fibrosis retroperitoneal (con obstrucción ureteral), mediastinal (síndrome de vena cava superior), pulmonar (neumonía obstructiva), lagrimal, parotídea (parotiditis fibrosa bilateral), miocárdica, del tracto biliar (colangitis esclerosante), flebitis oclusiva y retroorbitaria con compresión del seno cavernoso anterior y oftalmoplejía dolorosa (síndrome de Tolosa-Hunt)⁷. Nuestro paciente, por el último reporte ecográfico, ya presenta compromiso extratiroideo, al igual que desplazamiento de estructuras vecinas.

Los pacientes con estruma de Riedel se quejan de sensación de pesadez en cuello, acompañada en ocasiones de disfagia, ronquera (por compromiso del nervio laríngeo recurrente) o disnea y estridor (por compresión traqueal) e incluso signos y síntomas de hipocalcemia por el hipoparatiroidismo. Dicha clínica de opresión la presentó nuestro paciente. Al examen se palpa un bocio difuso de consistencia pétreo con fijación a los tejidos adyacentes comprometiendo los músculos del cuello, lo que puede confundirse con un carcinoma anaplásico. Se ha descrito que el 30 a 40% de los pacientes desarrollan hipotiroidismo⁸.

En cuanto al diagnóstico, debe evaluarse el perfil tiroideo para establecer la presencia de disfunción tiroidea y es importante descartar un hipoparatiroidismo coexistente. Los anticuerpos antitiroideos están a menudo elevados (en el 40 al 70% de los casos). La ecografía puede demostrar lesiones focales o diseminadas, hipoeoicas con infiltración de los músculos peritiroideos y el

doppler-color revelar la ausencia de flujo vascular en las áreas afectadas. Por su parte, la elastografía evidencia la rigidez del tejido afectado⁹. Si bien el diagnóstico se establece por biopsia tisular, hay que resaltar ciertas características de la misma que se detallan en la tabla 1¹⁰.

Tabla I. Características de la tiroiditis de Riedel.

La cápsula tiroidea está totalmente reemplazada por tejido fibroso.

Compromiso fibrótico de los tejido peritiroideos circundantes.

Pérdida de la arquitectura lobular.

Ausencia de células oxifílicas.

Presencia de flebitis oclusiva por infiltrado linfoplasmocitario.

Falta de infiltración linfoidea difusa.

Niveles séricos elevados de IgG-4.

La biopsia se realiza preferentemente con aguja Tru-Cut para descartar carcinoma anaplásico, carcinoma invasivo, sarcoma o linfoma¹. La PAAF es en general dificultosa dada la consistencia pétreo del tejido tiroideo; esto hace que el material que pueda obtenerse sea en general inadecuado para el diagnóstico¹¹. Cabe destacar que nuestro paciente en la segunda ecografía tiroidea ya presentaba alteración del parénquima con nódulo hipoecoicos, sin evidencia aun de lesión o invasión muscular.

Como se sabe, la tiroiditis de Riedel es una entidad cuya evolución es de progresión lenta que puede estabilizarse e incluso remitir espontáneamente sin tratamiento¹². Sin embargo, de no remitir de manera espontánea, y pese a la poca bibliografía que se dispone de esta patología, los objetivos del tratamiento son corregir el hipotiroidismo (de estar presente) y controlar las consecuencias de la fibroesclerosis. Así, actualmente existen varios agentes que están disponibles, sin ningún consenso de opinión al respecto¹. Los corticosteroides en dosis altas, en particular la prednisolona, son eficaces cuando se administra como monoterapia o en combinación con levotiroxina¹³. Se han empleado dosis de 15 a 60 mg de metilprednisolona diarios¹⁵. Nuestro paciente inicialmente usó de manera empírica esteroides por varias semanas

acompañado del uso tanto de levotiroxina a 100 µg, como de tamoxifeno a una dosis de 20 mg orden día, que en los controles posteriores desde el punto de vista clínico, mejoraron los síntomas.

Aquellos que no responden a los esteroides desarrollan efectos de compresión o experimentan recurrencia con la abstinencia; pueden obtener beneficios de Tamoxifeno solo o en una combinación de esteroides¹⁵. Se cree que el Tamoxifeno actúa mediante la modulación de la estimulación del TGF-B, un potente inhibidor de la proliferación de fibroblastos. Otros tratamientos aislados que se han empleado en la tiroiditis de Riedel refractaria son el micofenolato mofetil asociado a prednisona¹⁶ y más recientemente el rituximab¹⁷.

El tratamiento quirúrgico juega un papel limitado en la tiroiditis de Riedel y se ha encontrado inefectivo por una gran cantidad de complicaciones cuando se emplea como forma primaria de tratamiento. La tiroidectomía no es recomendable debido a la ausencia de planos de resección y al riesgo de injuria de estructuras adyacentes. La cirugía está indicada en caso de obstrucción traqueal o esofágica y para descartar una neoplasia maligna. En los casos de compresión traqueal se practicará la istmectomía, y en casos muy severos puede ser necesaria la traqueostomía^{1,5}.

CONCLUSIÓN

Si bien actualmente la información en cuanto a la presentación y manejo del estruma de Riedel sigue siendo limitada por tratarse de una entidad poco vista desde el punto de vista práctico, debe sospecharse en pacientes que presentan una masa tiroidea dura con síntomas compresivos y de larga evolución; de igual manera, saber diferenciarlos de otros trastornos tiroideos, especialmente de lesiones malignas. Aunque no se ha llegado a un consenso, debe aplicarse glucocorticoides en dosis altas seguidas de tamoxifeno para controlar el proceso fibrótico inflamatorio. La intervención quirúrgica debe restringirse para obtener tejido para el diagnóstico y descartar malignidad. La tiroidectomía está indicada para pacientes con síntomas compresivos, sospecha de malignidad

y fracaso del tratamiento médico. Debe evitarse una cirugía extensa debido al riesgo potencial de complicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hennessey JV. Riedel's thyroiditis: A clinical review. *J Clin Endocrinol Metab* 2011; 96:3031-3041.
- Papi G, LiVolsi VA. Current concepts on Riedel thyroiditis. *Am J Clin Pathol*. 2004;121 Suppl:S50-63
- Pusztaszeri M, Triponez F, Pache JC, Bongiovanni M. Riedel's thyroiditis with increased IgG4 plasma cells: Evidence for an underlying IgG4-related sclerosing diases? *Thyroid* 2012;22:964-968.
- Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4 -related disease. *N Engl J Med* 2012;366:539-551.
- Fatourehchi MM, Hay ID, McIver B, Sebo TJ, Fatourehchi V. Invasive fibrous thyroiditis (Riedel thyroiditis): the Mayo Clinic experience, 1976-2008. *Thyroid* 2011;7:765-772
- Falhammar H, Juhlin CC, Barner C, Catrina SB, Karefylakis C, Calissendorff J. Riedel's thyroiditis: clinical presentation, treatment and outcomes. *Endocrine* 2018;60:185-192.
- Khan MA, Hashmi SM, Prinsley PR, Premachandra DJ. Riedel's thyroiditis and Tolosa-Hunt syndrome, a rare association. *J Laryngol Otol* 2004;118:159-161.
- Guimaraes VC. Subacute and Riedel's Thyroiditis. En: DeGroot LJ, Jameson JL (eds). *Endocrinology* 5th.Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders Ed, 2006, p2069-2080.
- Slman R, Monpeyssen H, Desarnaud S, Haroche J, Pasquier Fediaevsky LD, Fabrice M, Seret-Begue D, Amoura Z, Aurengo A, Leenhardt L. Ultrasound, elastography, and fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography imaging in Riedel's thyroiditis: report of two cases. *Thyroid* 2011;21:799-804.
- Meyer S, Hausman R. Occlusive phlebitis in multifocal fibrosclerosis. *Am J Clin Pathol* 1976;65:274-283.
- Fontaine S, Gaches F, Lamant L, Uzan M, Bennet A, Caron P. An unusual form of Riedel's thyroiditis: a case report and review of the literature. *Thyroid* 2005;15:85-88.
- Singer PA. Primary hypothyroidism due to other causes. En: Braverman LE, Cooper DS (eds). *W Ingbar's The Thyroid. A Fundamental and Clinical Text* 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2013.
- Shahi N, Abdelhamid MF, Jindall M, Awad RW. Riedel's thyroiditis masquerading as anaplastic thyroid carcinoma: a case report. *J Med Case Rep* 2010;4:15. doi: 10.1186/1752-1947-4-15.
- Owen K, Lane H, Jones MK. Multifocal fibrosclerosis: a case of thyroiditis and bilateral lacrimal gland involvement. *Thyroid* 2001;11:1187-1190
- Dabelic N, Jukic T, Labar Z, Novosel SA, Matesa N, Kusic Z. Riedel's thyroiditis treated with tamoxifen. *Croat Med J* 2003;44:239-241.
- Levy JM, Hasney CP, Friedlander PL, Kandil E, Occhipinti EA, Kahn MJ. Combined mycophenolate mofetil and prednisone therapy in tamoxifen- and prednisone resistant Riedel's thyroiditis. *Thyroid* 2010;20:105-107.
- Soh SB, Pham A, O'Hehir RE, Cherk M, Topliss DJ. Novel use of rituximab in a case of Riedel's thyroiditis refractory to glucocorticoids and tamoxifen. *J Clin Endocrinol Metab* 2013;98:3543-3549.