

CASO CLÍNICO

Enfermedad de Riedel. Reporte de un caso y revisión de la patogenia y terapéutica

Dres. Claudia Barreiro¹, Luis Fígoli², Luis Praderi³, Ernesto Ormaechea⁴, Ana Paseyro⁵, Julio Rodríguez⁴, Raul Morelli⁶

Resumen

La enfermedad de Riedel es una patología poco frecuente, de etiología desconocida y evolución crónica, que afecta entre otros órganos a la glándula tiroides. A fin de clarificar las características clínicas, patológicas y terapéuticas de esta patología, se presenta un caso reciente y se hace una revisión de la literatura más actual, poniendo énfasis en cuanto a las dificultades que plantea su diagnóstico diferencial con otras enfermedades de la tiroides y a la elección del tratamiento apropiado

Summary

Riedel's disease is an infrequent pathology of unknown etiology and chronic course which affects the thyroid gland among other organs. In order to clarify clinical, pathological and therapeutical features of this pathology, the authors present a recent case and make a revision of present as regards differential diagnosis with other thyroid diseases and election of adequate treatment.

Palabras clave: Tiroiditis
Glándula tiroides

Introducción

La enfermedad de Riedel, también llamada tiroiditis o estruma de Riedel o tiroiditis fibrosa invasora, es un proceso inflamatorio crónico que afecta la glándula tiroides, extremadamente infrecuente, que fue reconocido por primera vez en 1883 por Bernhard Riedel, el cual publicó sus dos primeros casos en 1896⁽¹⁾. Ambos pacientes se presentaron con una obstrucción traqueal causada por una tumefacción pétreo de la glándula tiroides. El tratamiento se limitó a la simple resección del istmo para paliar la obstrucción.

La extrema rareza de esta enfermedad se enfatiza por la serie de la Mayo Clinic de 1957 que en una revisión de 42.000 tiroidectomías su incidencia fue de 0,05%⁽²⁾; más recientemente Schwaegerle y colaboradores⁽³⁾ de la Cleveland Clinic Foundation, encontraron solo 178 casos publicados en la literatura de habla anglosajona desde 1869 a 1986.

Esta baja frecuencia, sumada a las dificultades que plantea la diferenciación de formas muy fibrosas de cáncer de tiroides desde el punto de vista clínico, operatorio y macroscópico, hacen difícil su diagnóstico positivo y en consecuencia motivan que la planificación del tratamiento adecuado sea motivo de discusión.

Caso clínico

Paciente de 56 años, sin antecedentes personales a destacar, que consulta por bocio diagnosticado en noviembre de 1995 en examen médico de rutina. Niega elementos de disyunción tiroidea, así como elementos de compromiso locorre-

1. Asistente de Clínica Quirúrgica.

2. Residente de Cirugía.

3. Profesor Adjunto de Clínica Quirúrgica.

4. Asistente de Anatomía Patológica.

5. Médico Endocrinólogo.

6. Profesor Agregado de Clínica Quirúrgica.

Clínica Quirúrgica "1" (Dir. Prof. Dr. Gonzalo Estapé). Laboratorio de Anatomía Patológica. Servicio de Endocrinología. Hospital Pasteur.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 21 de agosto de 1996.

Correspondencia: E. Guarnero 3923. CP 11700. Montevideo,

gional. Del examen físico se destaca la presencia de bocio grado III de superficie irregular, impresionando palpase nódulo predominante a derecha, de consistencia firme. Sin fenómenos de compromiso locorregional, sin adenopatías palpables en cuello, y sin signos de disfunción tiroidea. De la paraclínica se destaca:

Ecografía de cuello: lóbulo derecho de 68 x 34 x 29 mm, ocupando los dos tercios inferiores del lóbulo se observa un nódulo hipocogénico homogéneo, ovoideo, de 46 x 42 x 33 mm. Lóbulo izquierdo de 61 x 22 x 19 mm, de ecogenicidad inhomogénea a expensas de varios nódulos; el de mayor tamaño de 21 x 15 mm, en tercio inferior del lóbulo, de ecogenicidad inhomogénea. No se observan nódulos en el istmo ni desviación de la tráquea.

Citología: punción de ambos lóbulos tiroideos. Lóbulo derecho: en zona del nódulo se obtuvo una gota de coloide espeso. Se observa abundante coloide, numerosas células tiroideas pequeñas con menor proporción de medianas, moderada reacción histioide y ligera reacción linfocitaria. Lóbulo izquierdo: gota de coloide con mezcla de sangre fresca de punción. Se observa abundante coloide y numerosas células tiroideas pequeñas en disposición folicular, ligera reacción linfocitaria y escasas células espumosas como elementos de incipiente quistificación (Dr. Lucas Acosta).

Funcionalidad tiroidea por radioinmunoanálisis: T4 libre 1,11 ng/100 ml (normal: 0,8–2 ng/100 ml), T3 libre 4,8 pg/ml (normal: 3–5,4 pg/ml), TSH 6,23 μ U/ml (normal: 0,45–6,2 μ U/ml).

Radiografía de cuello (27/12/95): desplazamiento de la tráquea cérvico torácica a derecha y hacia adelante.

Consulta con otorrinolaringólogo y laringoscopia: cuerdas vocales de aspecto y tamaño normal, la motilidad de ambas cuerdas vocales es normal.

Con el diagnóstico de bocio multinodular grado III, con nódulo predominante a derecha y desviación traqueal a derecha se decidió el tratamiento quirúrgico. Se interviene el 5 de marzo de 1996. En la exploración se encuentra gruesa tumoración de consistencia pétreo que sustituye la totalidad del lóbulo derecho, istmo y sector yuxtastístico del lóbulo izquierdo, con clara evasión capsular involucrando músculo esterno tiroideo y nervio recurrente derecho, presentando en un sector adherencias firmes al segundo y tercer anillo traqueal y dos adenopatías que se biopsia-

ron. Con el diagnóstico presuntivo de carcinoma del tiroides con gran componente fibroso, se realiza biopsia extemporánea que informa tejido fibroso sin evidencias de células atípicas, ganglios linfáticos con folículos de tipo reactivo y discreta hiperplasia sinusal.

Ante la imposibilidad de descartar 100% que se tratara de un tumor maligno, se decide realizar la excéresis incluyendo: lobectomía derecha resecando en bloque músculo esternotiroideo y recurrente derecho involucrados en el proceso, istmectomía y lobectomía casi total izquierda reconociendo y preservando recurrente izquierdo y paratiroides superior izquierda, pudiéndose liberar la tumefacción de la tráquea.

Evolución postoperatoria sin incidentes, parálisis de cuerda vocal derecha, calcemias posoperatorias normales.

Anatomía patológica

Macroscopía

Pieza de tiroidectomía subtotal que incluye lóbulo derecho, istmo y lobectomía parcial izquierda. Pesa en conjunto 45 g y mide 85 x 45 x 25 mm. Superficie externa lobulada, gris rojiza, de consistencia pétreo. Al corte, nódulo bien delimitado pero sin plano de clivaje, gris nacarado, pétreo, que ocupa predominantemente el lóbulo derecho, extendiéndose por el istmo y el lóbulo izquierdo, en donde circunscribe un sector de parénquima de aspecto conservado. Mide 60 x 30 mm e infiltra fascículos de músculo estriado que hacen cuerpo con la glándula. Si bien existe una neta delimitación de la lesión y en los tres sectores de la glándula se reconoce claramente parénquima macroscópicamente normal (con piqueado blanquecino), no hay plano que separe ambas zonas (figuras 1, 2 y 3).

Microscopía

Secciones de la glándula tiroides extensamente sustituidas por una proliferación de tejido conjuntivo, integrada por fibroblastos maduros, con extensas áreas hialinizadas, en el seno del cual existe un infiltrado linfoplasmocitario difuso y en acúmulos. No se encontraron evidencias de flebitis. Esta fibrosis infiltra fascículos de músculo esquelético más allá de la glándula y se intercala con algunas áreas en las que la glándula conserva groseramente su estructura folicular. A este



Figura 1. Imagen panorámica de la lesión

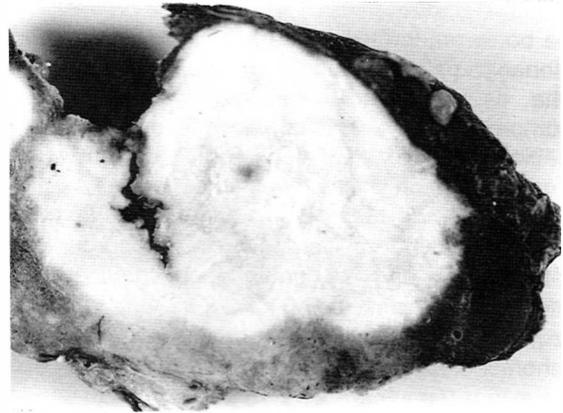


Figura 2. Lóbulo derecho del tiroides

nivel, amén de los tractos fibroconjuntivos que dividen y comprimen grupos de folículos, existen densos acúmulos linfocitarios, sin centro germinal, sin evidencias de destrucción folicular. El epitelio folicular no exhibe cambio hürteriano.

No se reconocen, en un amplio muestreo de la glándula, células atípicas.

Con estos elementos se hizo diagnóstico de enfermedad de Riedel con compromiso del tiroides y estructuras cervicales próximas.

Discusión

Si bien en prácticamente toda la literatura se la denomina *tiroiditis* de Riedel⁽³⁻⁸⁾, ésta no es en realidad una enfermedad de la glándula tiroidea, sino una enfermedad que involucró el tiroides⁽²⁾. Dentro de la variedad de estructuras existentes en el cuello, la glándula tiroidea es la más evidentemente involucrada.

Su etiología es aún desconocida, algunos autores han sugerido que se trata de estadios finales de la tiroiditis linfomatosa de Hashimoto o de una tiroiditis subaguda de De Quervain⁽⁹⁾. Otros autores como Schwaergerle⁽³⁾ proponen su etiología autoinmune basados en el hallazgo de infiltrado linfocitario a células B y T, la presencia de anticuerpos antitiroglobulina en 67% de los casos y la frecuente asociación con otras enfermedades autoinmunes, como la diabetes tipo I, anemia perniciosa y la enfermedad de Addison. Sin embargo Zimmermann⁽⁵⁾ afirma que estos hallazgos se deben a que la proliferación de los fibroblastos induce a través de la producción de citoquinas la proliferación secundaria de linfocitos B y T y que la enfermedad de Riedel es primaria-

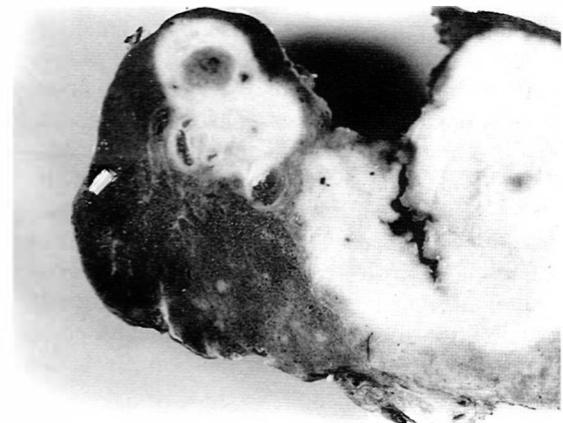


Figura 3. Lóbulo izquierdo del tiroides

mente fibrosa y esta es la etiología más aceptada actualmente.

Desde el punto de vista clínico, tiene preferencia por el sexo femenino (83%), y la edad media es de 47,8 años; 64% se presentan eutiroideos, 32% hipotiroideos, y 4% hipertiroideos⁽³⁾. El síntoma preponderante es el de un bocio de crecimiento relativamente rápido, indoloro, y de consistencia "leñosa". Pueden existir adenopatías cervicales de consistencia dura que hacen pensar en la existencia de carcinoma. Frecuentemente se acompaña de síntomas de compresión locorregional: disnea y estridor por compresión traqueal^(3-5,8), disfonía por compromiso recurrencial^(2,6,7) disfagia^(2-4,8) o invasión de músculos vecinos⁽⁷⁾.

Al inicio de la enfermedad, la dosificación de T₃ y T₄ son normales, pero a medida que la glándula es invadida por el tejido fibroso la evolución hacia el hipotiroidismo es la regla.

En 34% de los pacientes la enfermedad apa-

rece en el marco de una colagenosis sistémica⁽³⁾, donde puede coexistir o aparecer a posteriori fibrosis retroperitoneal⁽²⁾, mediastinal⁽⁷⁾, retroorbitaria, de las glándulas salivares⁽⁸⁾, colangitis esclerosante⁽⁴⁾, etcétera. Desde el punto de vista anatómo patológico, macroscópicamente se caracteriza por un proceso fibroso duro que compromete toda o parte de la glándula, dándole una consistencia dura pétreo. La fibrosis se extiende más allá del tiroides y característicamente no existe plano de disección sino que en cambio hay invasión de las estructuras adyacentes. Microscópicamente sectores de la glándula están reemplazados por tejido fibroso e infiltrado linfoplasmocitario. La fibrosis se extiende hacia los músculos, nervios, grasa y vasos adyacentes. En 25 % de los casos hay compromiso paratiroideo. Existe además vasculitis (predominantemente flebitis), con proliferación intimal, destrucción de la media, inflamación de la adventicia y trombosis. La afección no se limita a la glándula tiroides, sino que estos cambios histológicos pueden aparecer en otros territorios, como otras estructuras del cuello dando adherencias inextricables, siendo esto un sello característico de la afección⁽¹⁰⁾.

Son de particular importancia las características patológicas que permiten separar el estruma de Riedel de las otras tiroiditis: de la tiroiditis de Hashimoto: la ausencia de destrucción folicular por el infiltrado linfoplasmocitario e histioide y células de Hürthle; de la de De Quervain: la ausencia de reacción granulomatosa; de las tiroiditis agudas: la ausencia de elementos inflamatorios agudos^(2,3).

En cuanto a los estudios paraclínicos, la ecografía muestra habitualmente una o más masas hipoecogénicas que reemplazan un sector del tiroides, pudiéndose además evaluar el grado de infiltración de la musculatura infrahioidea, y la dislocación de la vía aérea⁽¹¹⁾. Estos elementos, conjuntamente con la clínica deben hacer pensar en primer lugar en la presencia de un cáncer. En este sentido la tomografía axial computarizada tampoco es concluyente⁽¹¹⁾. Sin embargo la resonancia nuclear magnética podría hacer sospechar de la existencia de un proceso altamente fibroso, ya que el tejido fibroso tiene un corto período de relajación T2⁽¹¹⁾.

La citología por punción con aguja fina muestra en forma característica escaso material, con células inflamatorias, células conectivas, escasas células foliculares. Dentro de las células inflamatorias, la mitad a las dos terceras partes corresponden a linfocitos maduros, seguidos en fre-

cuencia por neutrófilos. El cuadro celular se completa con plasmocitos y macrófagos y los fibroblastos y fibrocitos, que corresponden a 10% de las células nucleadas. Las células foliculares son muy escasas. La citología no permite distinguir la enfermedad de Riedel de variantes fibrosas del Hashimoto, salvo por la ausencia de células de Hürthle⁽¹²⁾.

El tratamiento es motivo de controversia, ya que la evolución con las distintas modalidades ha sido variable. Zimmermann⁽⁶⁾ propone la terapia esteroidea por largo período, ya que en su caso clínico con 30 mg de prednisolona/día el proceso cedió en 8 meses. Sin embargo los resultados del tratamiento médico han sido aleatorios. Otros autores⁽¹³⁾ desaconsejan la realización de tiroidectomía total o subtotal debido a las dificultades en la disección y en la preservación de los nervios laríngeos recurrentes y glándulas paratiroides y preconizan la resección del istmo para aliviar el estridor y la disfagia. Sin embargo Katsikas y colaboradores⁽⁴⁾, reportan un caso de progresión de la enfermedad pese al tratamiento con resección del istmo, y prednisona que obligó a la realización de traqueostomía de urgencia al cabo de dos años. Una experiencia similar reportan Hines y colaboradores⁽⁸⁾.

En nuestro caso clínico se llegó a la cirugía con el diagnóstico de bocio multinodular, en el que llama la atención la citología. Suponemos que la punción coincidió en alguna pequeña zona de parénquima sano remanente, ya que de otra manera sería imposible obtener "una gota de coloide espeso". Del resto de la paraclínica, la desviación traqueal a derecha, hacia el mismo lado del nódulo predominante se explica por la retracción fibrosa que determina el proceso.

Durante la intervención, cuando el cirujano se encuentra frente a una tumoración de cuello, pétreo, que infiltra las estructuras vecinas, el primer diagnóstico que se debe presumir es el de cáncer, y en ese contexto se debe enmarcar la terapéutica. La ausencia de malignidad en la biopsia extemporánea —la cual estudia una pequeña fracción de tejido por técnica de congelación—, no permite descartar fielmente el diagnóstico de una neoplasia con gran componente desmoplásico, como son algunas formas de carcinoma de tiroides. Por lo que la resección se impone y el diagnóstico de enfermedad de Riedel sólo debe ser confirmado, una vez revisada la pieza en forma exhaustiva y descartada la patología tumoral. La realización de una tiroidectomía es según algunos autores una terapéutica excesiva, sin embar-

go la escasa literatura existente no permite sacar conclusiones absolutas, ya que en algunos casos, el tratamiento conservador derivó en la progresión de la enfermedad que acarreó consecuencias deletéreas como la obstrucción respiratoria aguda y la necesidad de realizar traqueostomía de urgencia.

Bibliografía

1. **Riedel BMCL.** Die chronische, zur Bildung eisenharter Tumoren führende Entzündung der Schilddrüse. *Verh Dtsch Ges Chir* 1896; 25 (Part I): 101–5. Citado por: Katsikas D, Shorthouse AJ, Taylor S. Riedel's thyroiditis. *Br J Surg* 1976; 63: 929–31.
2. **LiVolsi VA.** Fibrosis in the thyroid. In: LiVolsi VA (ed). *Surgical Pathology of the thyroid*. Philadelphia: WB Saunders, 1990: 98–118.
3. **Schwaegerle SM, Bauer TW, Esselstyn CB.** Riedel's Thyroiditis. *AJCP* 1988; 90: 715–22.
4. **Katsikas D, Shorthouse AJ, Taylor S.** Riedel's thyroiditis. *Br J Surg* 1976; 63:929–31.
5. **Rey-Joly C, Martín AL.** Tiroiditis. *Medicine* 1989; 35:1412–9.
6. **Zimmermann-Belsing T, Feldt-Rasmussen U.** Riedel's thyroiditis: an autoimmune or primary fibrotic disease?. *J Int Med* 1994; 235: 271–4.
7. **Ward MJ, Davies D.** Riedel's thyroiditis with invasion of the lungs. *Thorax* 1981; 36: 956–7.
8. **Hines RC, Scheuermann HA, Royster HP, Rose E.** Invasive fibrous (Riedel's) thyroiditis with bilateral fibrous parotitis. *JAMA* 1970; 213: 869–71.
9. **Chopra D, Wool MS et al.** Riedel's struma associated with subacute thyroiditis, hyothyroidism, and hypoparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1978; 46: 869–71. Citado por: LiVolsi VA. Fibrosis in the thyroid. In: LiVolsi VA (ed). *Surgical pathology of the thyroid*. Philadelphia: WB Saunders, 1990:98–118.
10. **Grosso OF, Paseyro P, Maggiolo J (ed).** Elementos de la patología tiroidea. Montevideo: Editorial Científica de la Facultad de Medicina, 1968: 117–35.
11. **Pérez Fontán FJ, Cordido Carballido F, Pombo Felipe F, et al.** Riedel thyroiditis: US, CT, and MR Evaluation. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17: 324–5.
12. **Persson PS.** Cytodiagnosis of Thyroiditis. *Acta Med Scand* 1968; (suppl. 1): 483
13. **Palacios Abizanda E, Monereo Mejías S.** Tiroiditis. *Medicine* 1985; 35: 1469–75.