

THYROIDITE DE RIEDEL ASSOCIEE A UNE FIBROSE MEDIASTINALE ET UNE FIBROSE RETROPERITONEALE

AZZOUG. S, CHENTLI. F Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques CHU Bab El Oued Alger, Alger

Introduction: La thyroïdite de Riedel ou thyroïdite fibrosante est une pathologie très rare qui peut parfois s'associer à d'autres pathologies fibrosantes. Nous rapportons à ce propos l'observation d'une patiente qui présente une thyroïdite de Riedel associée à une fibrose médiastinale et une fibrose rétropéritonéale.

Observation : Mme B.F aux antécédents de situs inversus complet (avec le cœur, la rate et l'estomac à droite et le foie à gauche) consulte à l'âge de 44 ans pour un goitre avec gêne cervicale. A l'examen clinique, il y avait un goitre de type Ib, de consistance dure, pierreuse, sensible avec adénopathie sous-maxillaire, la patiente était en euthyroïdie clinique. L'échographie cervicale retrouva un goitre nodulaire calcifié suspect avec des adénopathies satellites, la thyroïde était hypofixante à la scintigraphie au Tc99. La cytoponction retrouva une hyperplasie lympho-réticulaire non spécifique. Le bilan hormonal était normal, les anticorps antithyroïdiens (anti-thyroperoxydase et anti-thyroglobuline) étaient négatifs, la vitesse de sédimentation était accélérée à 50 mm, le reste du bilan biologique était sans anomalies. La patiente a été opérée, le chirurgien retrouva une thyroïde fibreuse infiltrant les muscles préthyroïdiens, seules des biopsies multiples ont été réalisées. L'étude histologique était en faveur d'une thyroïdite de Riedel. La patiente a présenté une paralysie récurrentielle gauche transitoire et une hypothyroïdie qui fut substituée. La patiente a été mise en post opératoire sous corticothérapie : prednisone à doses dégressives pendant six mois ce qui a entraîné une nette amélioration de la gêne cervicale et une diminution de la taille du goitre. Six années plus tard la patiente développa une toux et un syndrome cave supérieur, le scanner thoracique avait mis en évidence une coulée hypodense de densité tissulaire avec des calcifications, se rehaussant modérément après l'injection de produit de contraste iodé, s'étendant de l'orifice cervicothoracique jusqu'à la bifurcation du tronc de l'artère pulmonaire engainant les vaisseaux de la gerbe aortique réalisant un aspect de fibrose médiastinale. La patiente a été mise sous corticoïdes à doses dégressives avec une dose d'entretien de 5 mg/j de prednisone avec une bonne évolution clinique et une stabilisation des lésions sur le plan radiologique. Treize ans plus tard soit dix neuf ans après le diagnostic de la thyroïdite de Riedel et suite à des douleurs lombaires droites, une échographie abdominale a été faite retrouvant urétérohydronéphrose droite complétée par une IRM abdominale qui retrouva une fibrose rétropéritonéale engainant l'uretère droit.

Discussion: Rapportée pour la première fois par Semple en 1864, et décrite en détail par Riedel en 1894, la thyroïdite de Riedel (TR) est la forme la plus rare des thyroïdites. Elle se caractérise par une fibrose thyroïdienne extensive. Son incidence est estimée à environ 1.06 cas pour 100 000 habitants et elle représente 0.06% des thyroïdectomies dans la série de la Mayo Clinic [1] Cette fibrose thyroïdienne peut être isolée ou s'intégrer dans un processus fibrosant systémique [2] comme ce fut le cas chez notre patient. La TR prédomine chez la femme avec un sex ratio de 3 à 4 femmes pour un homme, elle affecte les sujets âgés entre 30 et 50 ans [3], notre patiente était âgée de 44 ans au moment du diagnostic. Le processus inflammatoire fibrotique intéresse la glande thyroïde et les tissus périthyroïdiens tels les muscles, la trachée, les vaisseaux, les nerfs et les glandes parathyroïdes. Une hypoparathyroïdie est rapportée dans 10% environ des cas de TR [3]. La fibrose thyroïdienne et périthyroïdienne donne cette consistance dure, pierreuse à la palpation cervicale et qui pose un problème de diagnostic différentiel avec le cancer anaplasique de la thyroïde. A l'étude histologique, le tissu thyroïdien normal est remplacé par un tissu fibreux dense au sein duquel on retrouve des cellules inflammatoires faites de lymphocytes, d'éosinophiles et de plasmocytes. Confirmer le diagnostic de TR nécessite d'éliminer la présence à l'étude histologique de cellules malignes et de thyroïdite granulomateuse. Le diagnostic différentiel avec l'exceptionnel sarcome thyroïdien peut parfois être difficile [4]. Cliniquement, la TR se manifeste par un goitre dur associé à des signes compressifs à type de dyspnée, dysphagie ou dysphonie rencontrées dans 30 à 50% [3]. La fibrose extensive entraîne une diminution progressive de la fonction thyroïdienne, une hypothyroïdie est observée chez une grande partie des patients. Outre la fibrose, la coexistence d'une thyroïdite d'Hashimoto explique la fréquence de l'hypothyroïdie dans la TR. Dans la série de la Mayo Clinic 74% des patients étaient en hypothyroïdie et parmi les 10 patients évalués pour les anticorps antithyroïdiens, 9 avaient des anticorps positifs [3]. L'étiologie de la TR reste discutée, certains la considèrent comme une forme clinique de la thyroïdite d'Hashimoto, une forme évolutive de la thyroïdite subaiguë ou un désordre inflammatoire thyroïdien primitif [5]. Récemment, il a été rapporté que la TR est une des manifestations cliniques de la maladie systémique liée aux IgG4 et caractérisée par l'infiltration par des cellules plasmocytaires IgG4+ et la fibrose de multiples organes dont la glande thyroïde [6]. Comme observé chez notre patiente qui présentait en plus de la TR une fibrose médiastinale et une fibrose rétropéritonéale, 38% des sujets qui présentent une TR ont une fibrose d'un autre organe [3]. Cette atteinte fibrotique peut intéresser le médiastin, le rétropéritoine, l'orbite, le pancréas, les voies biliaires et d'autres organes. Le traitement de la TR reste non codifié. Le traitement chirurgical vise à lever la compression et surtout confirmer le diagnostic histologique grâce aux prélèvements biopsiques. L'exérèse chirurgicale est le plus souvent partielle à cause de la fibrose et malgré le caractère limité de la chirurgie les complications sont fréquentes comme ce fut le cas chez notre patiente. Le traitement médical est empirique et fait appel soit aux glucocorticoïdes soit au Tamoxifène. Les glucocorticoïdes sont souvent le traitement médical de première intention [7], ils entraînent une amélioration de la symptomatologie compressive comme rapporté chez notre patiente et sont d'autant plus efficaces qu'ils sont prescrits précocement. Le Tamoxifène a également été utilisé avec succès dans la TR [8], il agirait par la stimulation de la production de TGF β qui est un facteur inhibiteur des fibroblastes.

Conclusion : La thyroïdite de Riedel est une peut parfois s'intégrer dans une atteinte fibrosante multisystémique qu'il faudrait rechercher et traiter précocement afin d'améliorer le pronostic du patient.

Bibliographie:

- 1°- Hay ID. Thyroiditis: a clinical update. Mayo Clin Proc 1985 ; 60: 836-843
- 2°- de Lange WE, Freling NJ, Molenaar WM, Doorenbos H. Invasive fibrous thyroiditis (Riedel's struma): a manifestation of multifocal fibrosclerosis? A case report with review of the literature. Q J Med 1989 ; 72:709-717
- 3°- Fatourechhi MM, Hay ID, Mclver B, Sebo TJ, Fatourechhi V. Invasive fibrous thyroiditis (Riedel's thyroiditis): the Mayo Clinic Experience 1976–2008. Thyroid 2011; 21:765-772
- 4°- Torres-Montaner A, Beltra'n M, Romerode laOsa A, Oliva H. Sarcoma of the thyroid region mimicking Riedel's thyroiditis. J Clin Pathol 2001; 54:570-572
- 5°- Hennessey JV. Riedel's Thyroiditis: A Clinical Review. J Clin Endocrinol Metab. 2011; 96: 3031-3041
- 6°- Dahlgren M, Khosroshahi A, Nielsen GP, Deshpande V, Stone JH. Riedel's thyroiditis and multifocal fibrosclerosis are part of the IgG4-related systemic disease spectrum. Arthritis Care Res. 2010; 62(9): 1312-8
- 7°- Perimenis P, Marcelli S, Leteurtre E, Vantuyghem MC, We'meau JL. [Riedel's thyroiditis: current aspects.] Presse Med 2008 ; 37:1015-1021