



Bernhard Riedel
(1846 – 1916)

THYROÏDITE DE RIEDEL

Cours DES mai 2014
Marchand Lucien

INTRODUCTION/EPIDÉMIOLOGIE

- Forme exceptionnelle de thyroïdite chronique caractérisée par une **fibrose extensive** de la **thyroïde et des tissus cervicaux voisins**.
- L'incidence parmi les pièces de thyroïdectomie varie selon les séries entre 0,04 et 0,3 % (Hay ID 1985 Thyroiditis: a clinical update. Mayo Clin Proc: 37 of 57,000 (0.06%))
- Les **femmes** sont 3 à 4 fois **plus touchées** que les hommes. La moyenne d'âge lors du diagnostic est de 40 à 50 ans (Guimaraes VC 2010 Subacute and Reidel's thyroiditis. In: Jameson JL, De Groot LJ, eds. Endocrinology: adult and pediatric. 6th ed.).



CLINIQUE 1/2

- Goitre uni/bilatéral, **dur et pierreux**, fixé et non mobile à la déglutition, **indolore** ou peu sensible, **sans adénopathie locorégionale**
- L'**évolution** est marquée par l'apparition de **signes de compression** avec une dyspnée, une dysphagie, une dysphonie, un syndrome cave supérieur, des thromboses vasculaires.
- Dysfonctionnement thyroïdien: rarement une thyrotoxicose liée à une thyroïdite sub-aiguë ou Basedow; plus souvent une **hypothyroïdie** liée à une thyroïdite d'Hashimoto ou à une disparition du parenchyme thyroïdien fonctionnel.



CLINIQUE 2/2: CONTEXTE SYSTÉMIQUE

- Contexte fréquent de **fibrose systémique multicentrique** (fibrose rétropéritonéale, une pseudo-tumeur orbitaire, une fibrose médiastinale, une cholangite sclérosante, pancréatite chronique...)
- **Association fréquente avec une affection auto-immune** thyroïdienne (maladie de Basedow, thyroïdite d'Hashimoto), une anémie de Biermer, un diabète de type 1 ou une insuffisance surrénalienne auto-immune.





Image provenant de Amit Allahabadia,
endocrinologue, Sheffield

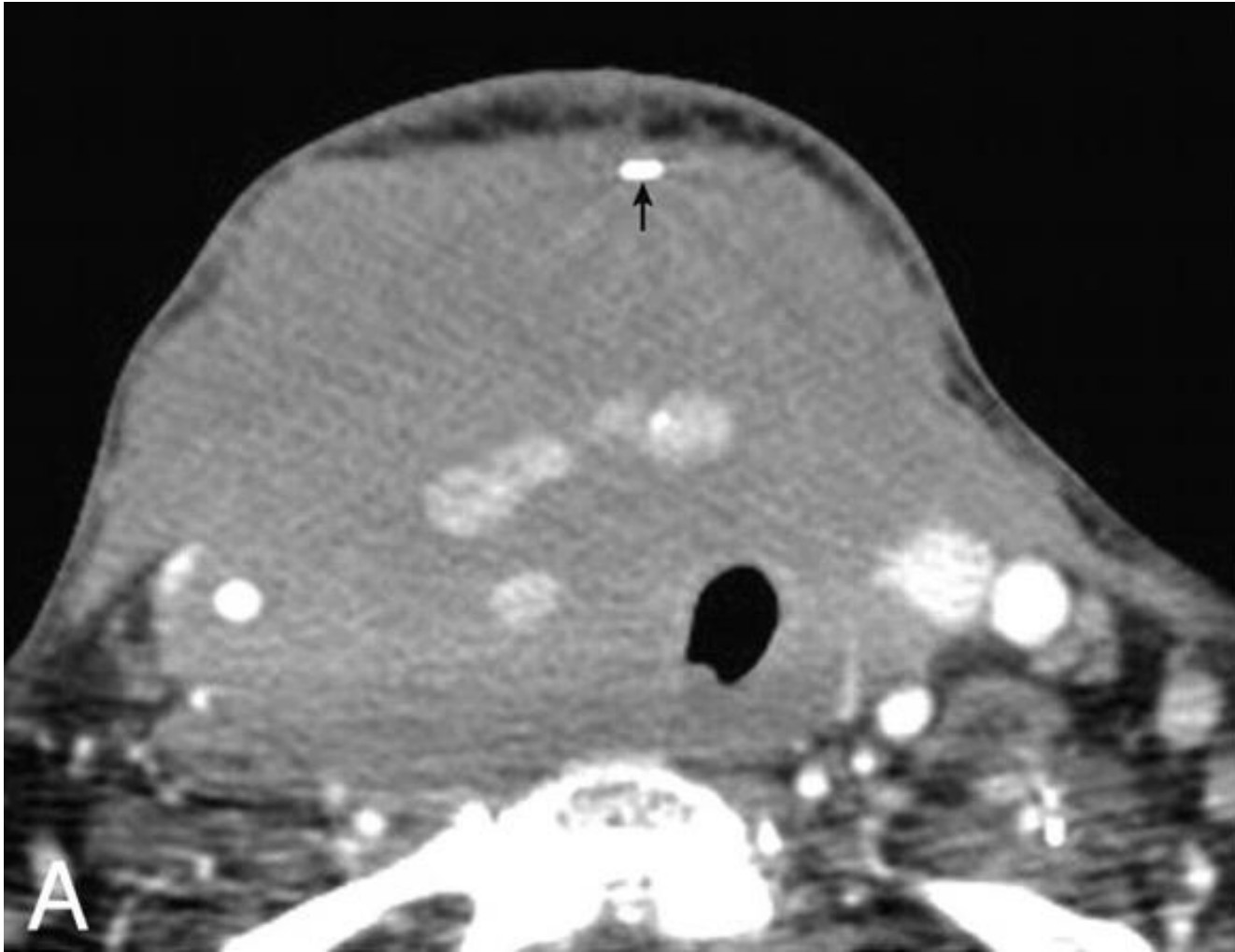


PARACLINIQUE

- **Biologie:** augmentation CRP, euthyroïdie chez 50% des patients. Possible hypoparathyroïdie par destruction des PT. Les anticorps antithyroïde sont constatés dans 40 à 70 % cas, à des titres peu élevés.
- **Scintigraphie:** absence de fixation ou fixation hétérogène.
- **Echographie cervicale :** tissu homogène et hypo-échogène avec une extension en dehors de la loge thyroïdienne et infiltration des organes de voisinage (muscles), diminution de la vascularisation à l'écho-doppler.
- **TDM:** tissu hypodense et infiltratif avec envahissement des organes de voisinage, déviation ou signe de diminution de la prise de contraste après injection (diminution de la vascularisation)







Ng S et al. AJNR Am J Neuroradiol 2011;32:E201-E202



CRITÈRES HISTOLOGIQUES

- **La ponction cytologique est difficile et peu informative du fait de la fibrose majeure.**
- Critères:
 - tissu fibro-inflammatoire intéressant une partie de la thyroïde ;
 - extension dans les tissus avoisinants en dehors de la capsule thyroïdienne ;
 - un infiltrat de cellules inflammatoires (lymphocytes, monocytes, éosinophiles) mais sans cellules géantes et sans granulome lymphoïde ;
 - lésions de vascularite (phlébite occlusive) ;
 - absence de cellules néoplasiques.



DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- **Cancer** thyroïdien invasif (**anaplasique ++**) devant un goitre évolutif avec des signes de compression.
- Plus rarement: lymphome thyroïdien, une localisation thyroïdienne d'une maladie de Hodgkin, un sarcome, une fibrose intra-thyroïdienne post-radique.



EVOLUTION

- Affection **bénigne** dont l'évolution peut-être spontanément régressive (86% des patients dans la série de la MC sur un suivi de 10 ans avaient une forme stable ou régressive).
- **Exceptionnellement** l'extension cervicale peut être responsable d'une évolution **fatale**.
- Par ailleurs l'évolution dans les 10 ans après le diagnostic est marquée chez 30 % des patients par l'apparition d'une autre localisation d'une fibrose systémique multicentrique.



PHYSIOPATHOLOGIE; UNE ORIGINE AUTO-IMMUNE? 1/2

- Hypothèse la plus étayée devant la présence d'anticorps, les caractéristiques histologiques, une réponse partielle aux corticoïdes, la coexistence de maladies auto-immunes (maladie d'Addison, diabète de type 1, maladie de Basedow, thyroïdite d'Hashimoto)

(Heufelder AE, Hay ID 1995 Further evidence for autoimmune mechanisms in the pathogenesis of Riedel's invasive fibrous thyroiditis. J Intern Med)

- Pourrait être liée à un désordre primaire des fibroblastes, initié par un stimulus auto-immun, contribuant à la constitution de la fibrosclérose.



PHYSIOPATHOLOGIE 2/2

- Mais les anticorps positifs ne seraient pas plutôt dus à la destruction du parenchyme?
(Zimmermann-Belsing T, Feldt-Rasmussen U 1994 Riedel's thyroiditis: an autoimmune or primary fibrotic disease? J Intern Med)
- Souvent contexte d'une fibrose systémique; à intégrer dans les maladies liées aux IgG4?
(Neild GH, 2006 Hyper-IgG4 disease: report and characterisation of a new disease. BMC Med)
- Le tabac, un facteur pathogène? → 76% des patients de la série de 21 patients de la Mayo Clinic publiée en 2011 avaient une histoire de tabagisme... (Fatourehchi MM, Fatourehchi V 2011 Invasive fibrous thyroiditis (Riedel's thyroiditis): the Mayo Clinic Experience 1976–2008. Thyroid)



TRAITEMENT

- **Chirurgie:** difficile et sera **limitée** afin de diminuer les complications chirurgicales. Elle consistera à une **résection large de l'isthme afin de libérer les voies respiratoires** chez les patients présentant une dyspnée.
- **Corticothérapie:** Dose initiale varie de 0,5 mg/kg/jour à 1 mg/kg/ jour et la durée du traitement est de quelques mois, rarement supérieure à un an.
- **Tamoxifène:** seul ou en association aux corticoïdes, à la dose moyenne de 20 mg/jour.
- **Autres traitements:** Radiothérapie, Mycophenolate mofetil, Ciclosporine, Rituximab...



CONCLUSION/POINTS ESSENTIELS SUR LA THYROÏDITE DE RIEDEL

- Constitue une forme rare de thyroïdite chronique se caractérisant par une fibrose extensive de la glande thyroïde.
- Conduit souvent à évoquer cliniquement un carcinome anaplasique de la thyroïde.
- Nécessite le plus souvent la réalisation d'une biopsie chirurgicale pour éliminer l'hypothèse d'une lésion maligne.
- Approche thérapeutique empirique et imparfaite.



Merci pour votre attention!

