

THYROIDITE DE RIEDEL

Marie Champagne, Dr Sylvain Prévost — Université de Sherbrooke

CAS CLINIQUE

Chez une patiente de 52 ans, découverte échographique d'une masse hypoéchogène bien délimitée de 35x35x41 mm à départ du pôle inférieur gauche de la thyroïde alors qu'elle rapporte une dysphagie et un inconfort respiratoire en décubitus dorsal. La patiente est euthyroïdienne avec une PTH et un bilan phospho-calcique normal. Une TDM cervicale injectée confirme la présence d'une masse hypodense homogène infiltrative mal définie envahissant les deux tiers inférieurs du lobe thyroïdien gauche, en plus d'une fraction de l'isthme. Elle refoule latéralement l'axe vasculaire gauche, ainsi que la trachée médialement. La musculature locale est envahie.

À ce moment, la cytoponction du nodule est non-diagnostique. L'étude TEP-TDM au FDG subséquente révèle un fort hypermétabolisme homogène de la masse thyroïdienne pour un SUVmax de 7.1, sans autre anomalie métabolique associée. Le diagnostic privilégié est alors celui d'un lymphome thyroïdien, avec un carcinome anaplasique en différentiel (figure 1).

Au bout de trois mois, la patiente bénéficie d'une biopsie ouverte où une masse très ferme, blanchâtre et infiltrative est observée. L'analyse pathologique suggère une thyroïdite chronique fibrosante favorisant une thyroïdite de Riedel. L'alternative est la variante fibrosante de la thyroïdite d'Hashimoto (FVHT). Les IgG4 sériques sont normaux. Seule une faible quantité de IgG4 est identifiée dans le spécimen thyroïdien.

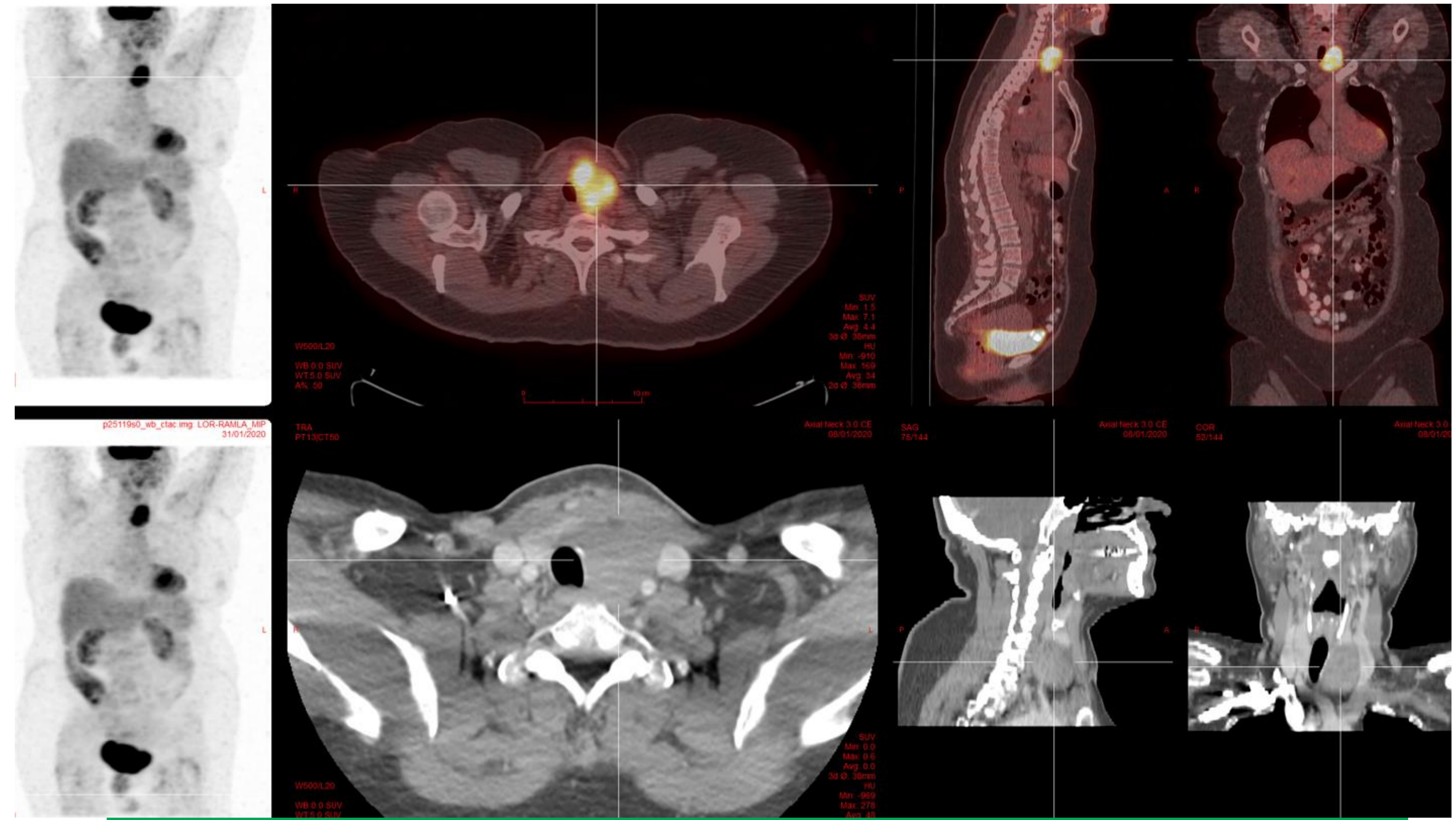


Figure 1 : Images du cas clinique en TEP-TDM FDG (rangée supérieure) et en TDM cervicale C+ (rangée inférieure)

DISCUSSION

Pathophysiologie

La thyroïdite de Riedel (TR) représente la forme thyroïdienne classique de la maladie à IgG4 (3). Elle implique la production d'auto-anticorps dont la nature exacte demeure indéterminée et qui, tel qu'illustré par la figure 2 (tirée de 6), activent les lymphocytes B en menant à deux réponses immunologiques distinctes. En présence des facteurs IL-4 et IL-10 d'un lymphocyte T auxiliaire, le lymphocyte B se différencie en plasmocyte sécrétant des IgG4 (6). Ces IgG4 dosables en circulation plasmatique ne semblent pas présenter de potentiel immunogénique et ne seraient qu'un marqueur indirect du processus infiltratif occasionné par le second type de réponse immunogénique médiée par les lymphocytes T cytotoxiques CD4+, menant au processus prolifératif et/ou fibrosant de la maladie à IgG4, et donc aux manifestations cliniques connues, incluant la TR (1,6). Dans ce cas, l'altération de la fonction thyroïdienne et/ou parathyroïdienne dépend de l'étendue de l'infiltration et des comorbidités thyroïdiennes (3).

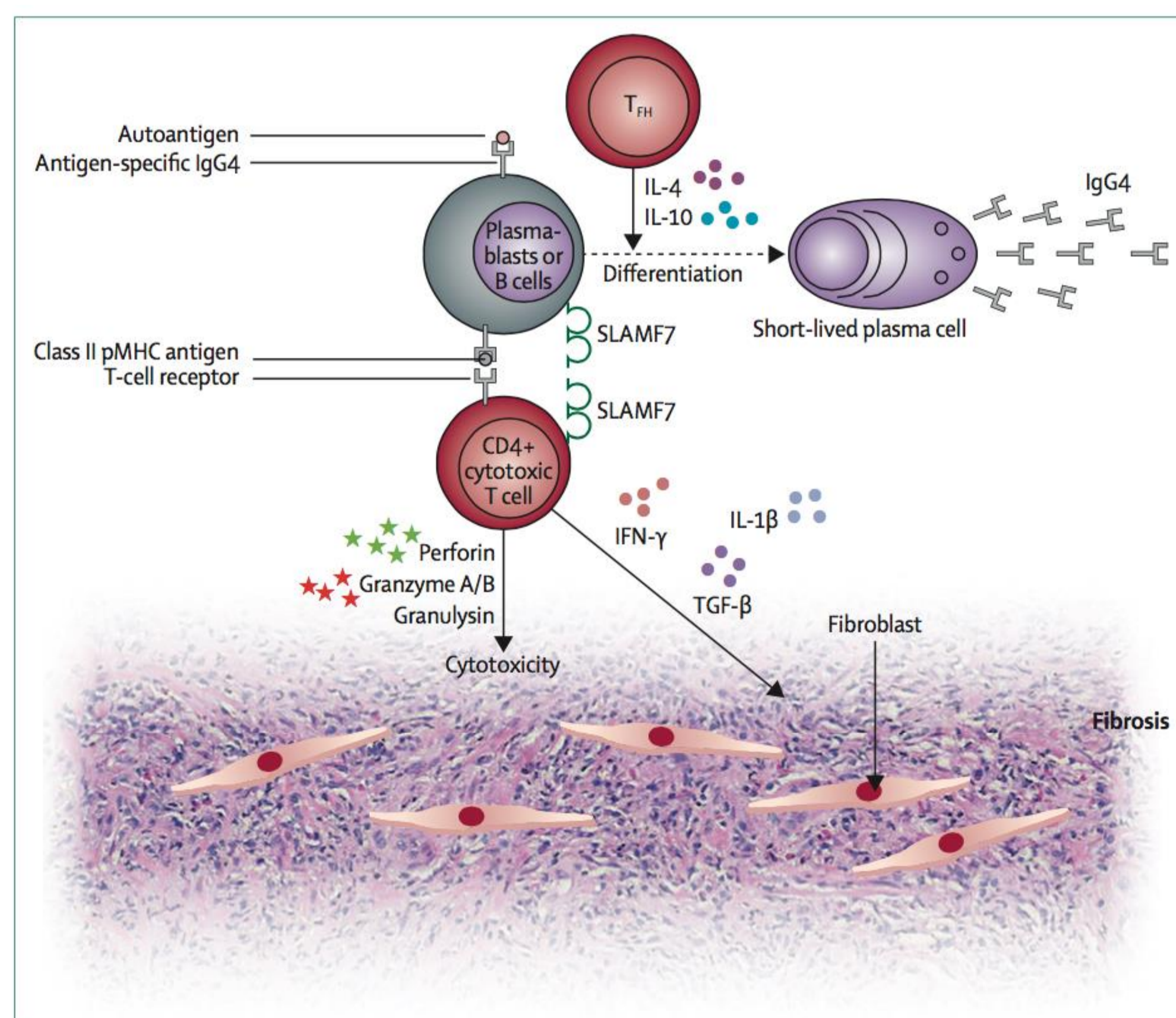


Figure 2 : Pathophysiology of IgG4-related disease
A central event in disease pathophysiology is the presentation of autoantigen by plasmablasts or B cells to CD4 cytotoxic T cells (CD4 CTLs). Both CD4 CTLs and the antigen-presenting cells express SLAMF7, which makes SLAMF7 an appealing therapeutic target. CD4 CTLs express cytotoxic molecules, including perforin and granzymes, which contribute to cell death. CD4 CTLs produce profibrotic proteins such as IFN- γ , IL-1 β , and TGF- β . The class switch to IgG4 production by plasma cells appears to be driven by T_H cells via the secretion of IL-4 and IL-10. IL=interleukin. SLAMF7=signalling lymphocytic activation molecule F7. IFN=interferon. TGF=transforming growth factor. pMHC=peptide-major histocompatibility complex. T_H=follicular T-helper cells.

Deux sous-types de processus infiltratif peuvent se croiser dans un même organe. La première forme d'atteinte est proliférative et se traduit habituellement par des dosages sériques élevés de IgG4 plasmatiques. La deuxième forme d'atteinte est dite fibrosante, avec peu de sécrétion systémique de IgG4 (6). La TR est le plus souvent de nature fibrosante, compatible avec les faibles dosages de IgG4 intra-lésionnel et systémique rapportés (3,6).

Imagerie

L'échographie d'une TR fibrosante démontre une hypoéchogénéité homogène sans vascularisation au Doppler et avec une importante rigidité à l'élastographie. En TDM, la lésion est mal définie et hypodense, en plus de ne rehausser que minimalement avec l'injection de contraste iodé. L'engainement des vaisseaux carotido-jugulaires adjacents au diagnostic est fréquent. L'évaluation de l'envahissement et de la perméabilité trachéale est évidemment de mise. La résonnance magnétique d'une TR se caractérise par un hyposignal T1 et T2 (2,3). Le rehaussement au gadolinium est varié, allant d'absent à très hétérogène (2).

La TR est sévèrement à intensément hypermétabolique en TEP-FDG, puisque inflammatoire. Le diagnostic différentiel est habituellement à faire entre un carcinome anaplasique, un lymphome ou une FVHT (2,3,5). Une part significative des maladies à IgG4 sont pluri-organiques au diagnostic, principalement sous la forme proliférative (2,6). Des foyers infiltratifs fibrosants extra-thyroïdiens synchrones sont tout de même à rechercher activement en TEP-FDG (2). Le tiers des TR développent une atteinte extra-thyroïdienne au suivi à 10 ans (3,5). La TEP-FDG permet aussi l'évaluation de la réponse au traitement par glucocorticoïdes, tamoxifène ou immunomodulateurs de la TR. Une régression métabolique de l'ordre de 78% est attendue (4; Figure 3, tirée de 3).

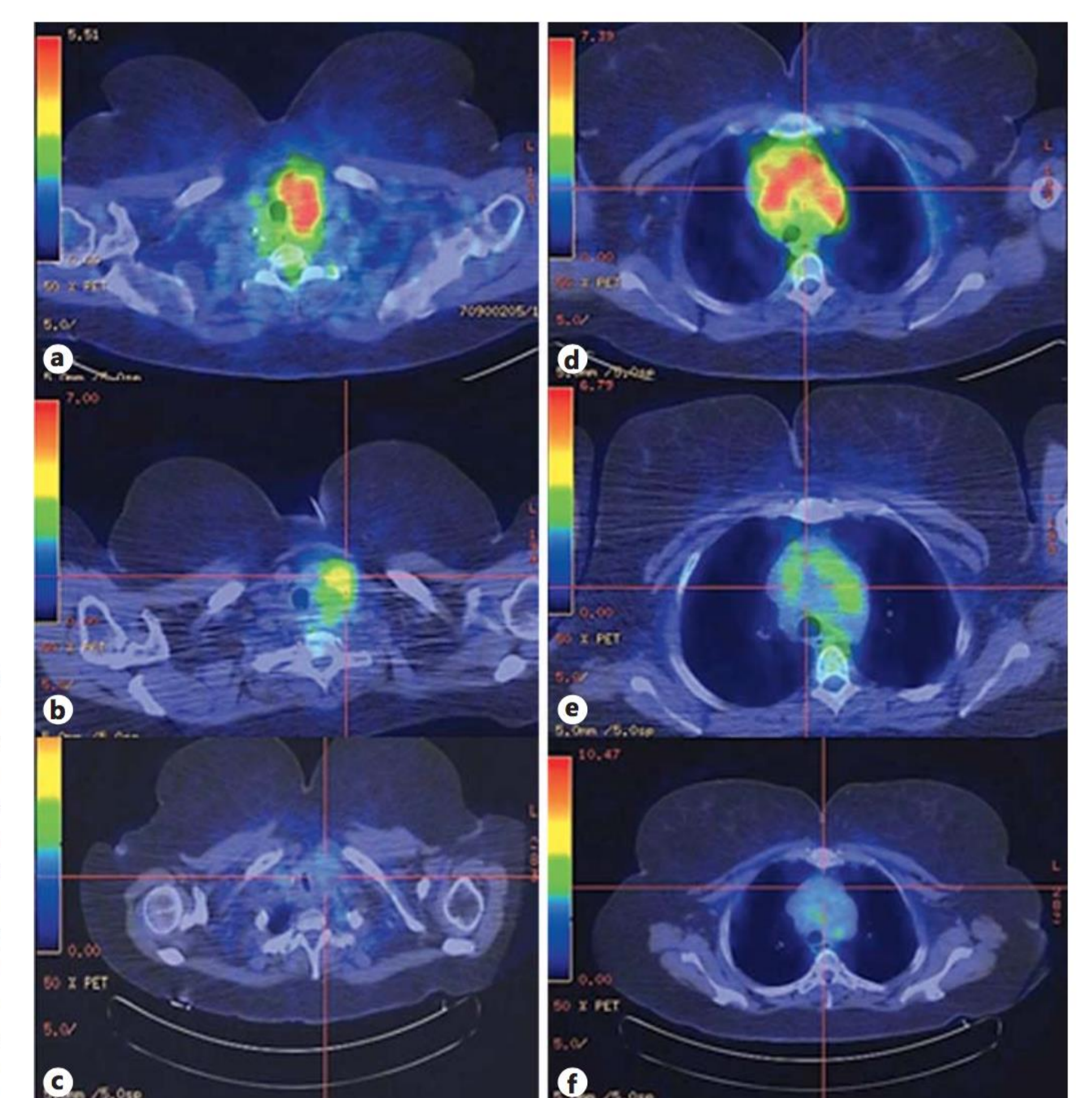


Figure 3 : Réponse métabolique attendue

Fig. 3. a Active inflammation at the left neck before rituximab (SUVmax, 6.5). b Decrease in inflammation at the left neck 6 weeks after rituximab (SUVmax, 5.2). c Persistent decrease in inflammation at the left neck 10 months after rituximab (SUVmax, 3.7). d Active inflammation at the mediastinum before rituximab (SUVmax, 8.8). e Decrease in inflammation at the mediastinum 6 weeks after rituximab (SUVmax, 4.9). f Persistent decrease in inflammation at the mediastinum 10 months after rituximab (SUVmax, 4.2). Reproduced from Soh et al. [50] with permission.

Enfin, la nature fibrosante destructrice de la TR implique l'absence de fixation iodée significative dans les plages thyroïdiennes touchées par la maladie, et donc une hypocaptation aux scintigraphies au pertechnétate et à l'iode radio-marqué (2).

RÉFÉRENCES

1. Elisabeth Palazzo, Clémence Palazzo, Maxime Palazzo. IgG4-related disease. Joint Bone Spine. Volume 81, Issue 1, 2014, Pages 27-31. ISSN 1297-319X. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2013.06.001>.
2. Hennessey J. Riedel's Thyroiditis: A Clinical Review. The Journal of clinical endocrinology and metabolism. 2011;96:3031-3041. doi:10.1210/jc.2011-0617
3. Kottahachchi D, Topliss DJ. Immunoglobulin G4-Related Thyroid Diseases. Eur Thyroid J. 2016 Dec;5(4):231-239. doi: 10.1159/000452623. Epub 2016 Dec PMID: 28101487; PMCID: PMC5216195.
4. Mittal B, Parihar A, Kumar R, Singh H, Bhattacharya A. IgG4 related disease spectrum and 18F-FDG PET/CT: Where does it fit in the management algorithm? J Nucl Med. 2018;59(supplement 1):603.
5. Navarro-Sánchez V, Marín-Castañeda LA, Gallegos CA, Quiroz O, Ahumada-Ayala M. IgG4-Related Fibrosing Thyroiditis (Riedel's Thyroiditis): A Case Report. Am J Case Rep. 2020 Nov 12;21:e928046. doi: 10.12659/AJCR.928046. PMID: 33177482; PMCID: PMC7669956.
6. Zhang W, Stone JH. Management of IgG4-related disease. The Lancet Rheumatology. 2019;1(1):e55-e65. doi:10.1016/S2665-9913(19)30017-7

RETOUR SUR LE CAS

De la prednisone est débutée, suivie de tamoxifène en entretien. Deux ans plus tard, la TDM cervicale démontre une stabilisation de l'infiltration, témoignant d'une certaine réponse au traitement. La fonction thyroïdienne et parathyroïdienne demeure normale. Devant l'absence de signe d'appel d'atteinte organique à distance, la TEP-TDM n'est pas répétée.