

RELATO DE CASO

Silicose e Esclerose Sistêmica – Síndrome de Erasmus: Relato de um caso

Silicosis and systemic sclerosis – Erasmus' syndrome: Case report

Camila Lobo Pedroso¹; Daniela Vichiato Polizelli¹; Geise C. Geraldino²; Glauce Rejane Leonardi Bertazzi³; Roberto Acayaba de Toledo⁴

¹Especializanda de Reumatologia*; ²Residente de Reumatologia*; ³Docente do serviço de Reumatologia*; ⁴Chefe do serviço de Reumatologia*

*Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto - FAMERP

Resumo A silicoesclerodermia, descrita inicialmente por Erasmus em 1957, é o resultado da interferência na imunidade celular relacionada à citotoxicidade da sílica, responsável pelas reações auto-imunes e pela formação de imunocomplexos circulantes. Neste relato, os autores descrevem o caso de um homem de 61 anos com antecedentes de exposição à sílica e que desenvolveu Síndrome de Erasmus.

Palavras-chave Silicose, Escleroderma Sistêmico, Pneumoconiose

Abstract Scleroscleroderma, described by Erasmus in 1957, is the result of cellular immunity interference related to the cytotoxicity of silica, and it is responsible for autoimmune reactions and formation of circulating immune-complexes. In this text, the authors describe a 61-years-old man with previous exposure to silica, and who developed Erasmus' syndrome.

Keywords Silicosis, Systemic Scleroderma, Pneumoconiosis

Introdução:

A silicose é a mais freqüente das pneumoconioses, doença pulmonar fibrosante com evolução crônica, causada por inalação da poeira da sílica.¹ Existe associação entre esta enfermidade e doenças auto-imunes, entre elas a esclerose sistêmica.² Os dados sobre o mecanismo do envolvimento da sílica no desenvolvimento da esclerose sistêmica são inconclusivos. Porém, a maior prevalência de esclerodermia entre pacientes com exposição ocupacional à sílica, reforça o seu papel como fator predisponente.^{3,4,5}

Os autores relatam um caso de associação de silicose e esclerose sistêmica (silicoesclerodermia).

Relato do Caso:

Homem de 61 anos, natural de Murutinga-SP, procedente de Cassilândia-MS, soldador, ex-tabagista. Admitido no Hospital de Base de São José do Rio Preto, apresentado dor em pé esquerdo com necrose e saída de secreção em 3º pododáctilo (PDQ) há um mês. Refere há 03 anos fenômeno de Raynaud, disfagia, plenitude pós-prandial, dispnéia aos médios esforços e perda ponderal de aproximadamente 07 Kg. Antecedente prévio de ter trabalhado com jateamento de areia há cerca de 30 anos, durante 04 anos, com uso inadequado de proteção.

Ao exame físico, apresentava-se emagrecido, afebril e eupneico. Ausculta pulmonar com murmúrios vesiculares diminuídos em ápice à esquerda. Tegumento com ressecamento de pele,

teliangiectasias em face, espessamento cutâneo distal dos membros superiores, inferiores e face, escore de Rodnan modificado 13, fenômeno de Raynaud, esclerodactilia, úlceras digitais e lesão compatível com hiperqueratose em 2ª, 3ª falanges distais da mão direita. Presença de microstomia e acentuação das pregas periorais (Figura 01). Extremidades com lesão necrótica em 3º PDQ esquerdo com saída de secreção purulenta.



Figura 01

Exames laboratoriais: Hemoglobina 12g/dL, Hematócrito 37%, leucometria 4900 leucócitos/mm³ sem desvio à esquerda, velocidade de hemossedimentação: 50mm, proteína C reativa: 11,53 mg/L; FAN positivo pontilhado fino 1/400 e anti-Scl 70 negativo. Dosagem de anticorpo anti-HIV negativa. Sorologias para hepatite B e C negativas. PPD negativo. Exame de sedimento urinário normal.

Recebido em 25.06.2009

Aceito em 17.07.2009

Não há conflito de interesse

A radiografia de tórax mostrava repuxamento apical dos hilos, lesões intersticiais nos 1/3 superiores dos campos pulmonares, hipertransparências em bases de tórax e nódulo radiodenso com contornos bem definidos medindo cerca de 01 cm em 1/3 inferior pulmão direito (Figura 02).



Figura 02

A tomografia de tórax de alta resolução com janela para parênquima pulmonar evidencia massas conglomeradas de fibrose e bronquiectasias de tração associada a nódulos (Figura 3).

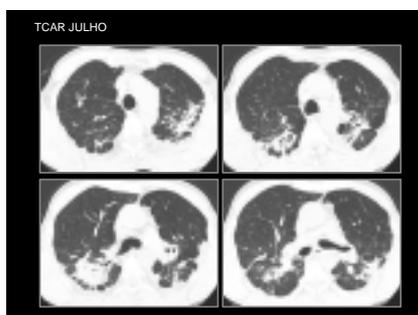


Figura 03

Na janela para partes moles observamos linfonodos calcificados nos hilos pulmonares, mediastino e região sub-carinal (lesões “em casca de ovo”, características de silicose) (Figura 04).

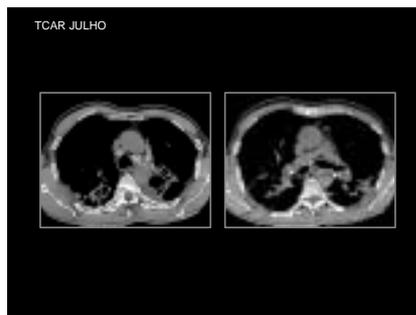


Figura 04

Nos cortes das bases pulmonares notam-se opacidades reticulares regulares acometendo os septos interlobulares e



Figura 05

A prova de função pulmonar (espirometria) mostrava um distúrbio ventilatório tipo misto grau leve. O ecocardiograma transtorácico não apresentava alterações.

O esofagograma evidenciava trânsito lento do meio de contraste pelo esôfago com calibre e dimensões normais.

Após discussão com a equipe da cirurgia vascular, optou-se pelo tratamento com heparinização e antibioticoterapia, seguida de amputação de 3º PDQ esquerdo. Introduzido também AAS, nifedipina, bromoprida e omeprazol. Foram realizados seis pulsos mensais de ciclofosfamida 500 mg endovenosa e optado pela manutenção de azatioprina na dose de 2,5 mg/kg/dia via oral como tratamento do envolvimento pulmonar da esclerose sistêmica.

Discussão:

Silicose consiste numa doença pulmonar ocupacional de caráter progressivo e irreversível, causada pela exposição à sílica livre. Os ramos de atividade que apresentam maior risco para a doença são o jateamento de areia, a mineração e o trabalho em pedreiras, fundições, cerâmicas e moagens de pedras.² Esclerose sistêmica é uma doença inflamatória crônica idiopática, auto-imune, caracterizada por endarterite proliferativa do tecido conjuntivo da pele e de órgãos internos.² A associação das duas doenças é conhecida por Síndrome de Erasmus ou silicoesclerodermia. O mecanismo desta associação ainda não está bem definido, parece estar ligada à resposta inflamatória desenvolvida pela sílica após fagocitose e liberação de mediadores por macrófagos alveolares ativados. Entre os mediadores liberados, aqueles que promovem o crescimento de fibroblastos incluem: interleucina-1 (IL-1), fator de necrose tumoral alfa (TNF- α), fator de crescimento semelhante a insulina (IGF-1), fator de crescimento derivado de plaquetas (PDGF), fator beta de transformação do crescimento (TGF β) e fibronectina.⁶

A inalação da poeira da sílica acomete inicialmente as regiões peribronquiolares, no centro do lóbulo pulmonar secundário. A drenagem linfática é o mecanismo envolvido na remoção das partículas dos pulmões, mas esta não é completamente efetiva, fazendo com que haja acúmulo gradual de partículas nas regiões onde esta drenagem é menos eficiente, que são as faces posteriores dos lobos superiores.⁷

Em nosso paciente, o diagnóstico de silicose foi estabelecido pela história de exposição à poeira da sílica, através do

jateamento de areia e pelas alterações radiográficas e tomográficas do tórax. Este último, é o método mais sensível e específico para a detecção da silicose. A presença de micronódulos difusos e bilaterais, predominantemente em lobos superiores, e de anéis de calcificação ganglionar (calcificação “em casca de ovo”) observadas na tomografia de tórax são características da silicose pulmonar.

O diagnóstico de esclerose sistêmica foi realizado segundo os critérios do *American College of Rheumatism* (ACR) de 1980, escleroderma em áreas proximais às metacarpofalangeanas e metatarsofalangeanas, esclerodactilia, úlceras digitais com presença de necrose e fibrose pulmonar em bases pulmonares evidenciada pela tomografia de tórax).⁸

Com este trabalho, chamamos a atenção para a importância da história ocupacional em casos de pacientes com esclerose sistêmica, principalmente naqueles do sexo masculino e com sintomas pulmonares, devido à possibilidade de associação entre as duas doenças (silicoesclerodermia).

Referências Bibliográficas:

1. Terra Filho M, Santos UP. Silicose. *J Bras Pneumol.* 2006;32(2 Suppl):S41-S7.
2. Souza PFM, Figueiredo RC, Klumb EM, Albuquerque EMN, Lopes AJ, Capone D et al. Associação entre silicose e esclerose sistêmica – síndrome de Erasmus. *Pulmão RJ.* 2005;14(1):79-82.
3. Allnore Y, Avouac J, Kahan A. Systemic sclerosis: an update in 2008. *Joint Bone Spine.* 2008;75:650-5.

4. Sluis-Cremer GK, Hessel PA, Churchill AR, Zeiss EA. Silica, silicosis, and progressive systemic sclerosis. *Br J Industr Med.* 1985;42:838-43.

5. Tan FK. Systemic sclerosis: the susceptible host (genetics and environment). *Rheum Dis Clin N Am.* 2003;29:211-37.

6. Pinto FPC, Silva HC, Valmont MCG, Gonçalves RMGM, Bruno LP. Cavitação pulmonar infectada em paciente com silicoesclerodermia (síndrome de Erasmus). *Pulmão RJ.* 2006;15(3):191-3.

7. Meireles GSP, Kavakma JI, Rodrigues RT. Imagem nas doenças ocupacionais pulmonares. *J Bras Pneumol.* 2006;32(2 Suppl):S103-S111.

8. Masi AT. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee: Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum.* 1980;23:581-90.

Correspondência

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto
Serviço de Reumatologia
Av. Brigadeiro Faria Lima, 5544
15090-000 – São José do Rio Preto - SP
Tel. (17)9716-1880
