



Síndrome de Erasmus Associada à Policondrite Recidivante: Relato de Caso

Erasmus' Syndrome in Association with Relapsing Polychondritis: a Case Report

Jacqueline Foelkel Pignatari¹
Marcela Maria da Silva¹
Maria Zilda Cardoso²
Clarissa Santos de Carvalho
Ribeiro³

1. Acadêmicas do 6º ano da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG
2. Médica, Reumatologista. Professora Titular de Reumatologia da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG
3. Médica, Dermatologista. Professora da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG

Trabalho realizado no Hospital Escola de Itajubá

Recebido em setembro de 2013

Aceito em dezembro de 2013

Correspondência:

Jacqueline Foelkel Pignatari
Rua Conselheiro Rodrigues Alves, 39 – Centro
Bragança Paulista/SP
CEP 12900-180
Tel: (11) 4032 – 0118/ (35) 9142 - 0351
E-mail: jacquelinepicnatari@yahoo.com.br

RESUMO

Introdução: A silicoesclerodermia foi descrita pela primeira vez por Erasmus, e é consequência de uma resposta inflamatória desencadeada pela sílica, envolvendo a liberação de mediadores que causam alteração na imunidade celular e humoral, levando a formação de auto-anticorpos e imunocomplexos circulantes. A policondrite recidivante é uma doença sistêmica e auto-imune, caracterizada por processo inflamatório recorrente que causa destruição de cartilagens de todo o corpo.

Casuística: Trata-se de um caso de um paciente do sexo masculino, de 57 anos, que desenvolveu policondrite recidivante e durante sua investigação foi diagnosticada a síndrome de Erasmus. **Conclusão:** este trabalho relatou um caso em que foi observada a associação de duas patologias raras: a síndrome de Erasmus e a policondrite recidivante, doenças que possuem manifestações potencialmente fatais, sendo muito importante o seu reconhecimento, visando o diagnóstico precoce e tratamento. Não foi encontrada na literatura a associação entre elas.

Palavras Chave: policondrite recidivante, silicose, escleroderma sistêmico

ABSTRACT

Introduction: Silicoscleroderma was described for the first time by Erasmus, and it is a consequence of an inflammatory response caused by silica, involving liberation of mediators which cause changes in cellular and humoral immunity, conducting to the formation of auto-antibodies and circulating immune complexes. Relapsing polychondritis is a systemic and auto-immune disease, characterized by recurrent inflammatory process which causes destruction of all body cartilage.

Reporting: This is a case of a male patient of 57 years who developed relapsing polychondritis and during its investigation the Erasmus' syndrome was diagnosed. **Conclusion:** This work related a case in which the association of two rare diseases was observed: Erasmus' syndrome and relapsing polychondritis, diseases that have potentially fatal complications, it is very important their recognition, for the early detection and treatment. Was not found in the literature regarding the association between them.

Keywords: relapsing polychondritis, silicosis, systemic scleroderma

INTRODUÇÃO

A síndrome de Erasmus é caracterizada pela associação de duas entidades, a silicose e a esclerodermia. A silicose é uma doença pulmonar ocupacional fibrogênica, de caráter progressivo e irreversível, causada pela exposição à sílica livre. A exposição à sílica pode estar relacionada a um grupo de doenças autoimunes, como a esclerodermia, conforme descrito em 1957 por Erasmus.¹

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença inflamatória crônica idiopática, autoimune, caracterizada por endarterite proliferativa do tecido conjuntivo da pele e de órgãos internos. Ainda não há tratamento específico para a síndrome. Tanto a esclerodermia, quanto a silicose são tratadas com sintomáticos.²

A Policondrite Recidivante (PR) é uma doença sistêmica, autoimune, não comum, que foi descrita pela primeira vez por Jaksch Wartenhorst em 1923. Caracteriza-se por processo inflamatório recorrente, com danificação e destruição das cartilagens de todo o corpo: a cartilagem elástica dos pavilhões auriculares e nariz, a cartilagem hialina das articulações periféricas e árvore traqueobrônquica e a fibrocartilagem vertebral. As estruturas ricas em proteoglicanos do olho, ouvido interno, coração e vasos sanguíneos também podem ser envolvidas.³⁻⁸

O tratamento tem por objetivo aliviar os sintomas da PR e prevenir a evolução da doença.⁶ Consiste no uso de anti-inflamatórios não hormonais e baixa dose de corticoide em situações de condrite auricular e/ou nasal ou artrite. Para casos com manifestações mais graves, tais como laringotraqueal, ocular, inflamação da orelha interna, condrite nasal ou

auricular severa, vasculite sistêmica, aortite ou glomerulonefrite, é indicada Prednisona em dose imunossupressora de 1mg/kg/dia. O uso de imunossupressores, tais como, Azatioprina, Ciclofosfamida e Metotrexato é reservado para pacientes refratários à terapia esteroide. O uso de Dapsona, Colchicina, Anticorpo anti-CD4 monoclonal, d-penicilamina e antimaláricos também tem sido descritos. O número crescente de observações bem sucedidas de Ciclosporina A numa dose de 15mg/kg/dia sugere que deve ser o medicamento melhor tolerado e o mais confiável para a resistência ao corticoide. É também descrito a utilização de agentes biológicos, como o Infiximabe em casos com recidivas e nos refratários à terapia com corticoides e imunossupressores. Nebulização com efedrina é uma opção usada com sucesso em casos de edema subglótico agudo. Máscara de pressão positiva contínua alivia os sintomas da dispneia severa.^{5,7-10}

CASUÍSTICA

Homem de 57 anos, branco, casado, motorista, natural e procedente de Itajubá, Minas Gerais, foi atendido com queixa de intensa cefaleia. Referia início do sintoma há seis meses, caracterizado por ser principalmente do lado esquerdo, na região frontal, contínua, que não melhorava com nenhuma medicação. Associado a esse quadro, apresentou dispneia em repouso que o atrapalhava para dormir. Negava febre, precordialgia, dor pleurítica e tosse produtiva.

Apresentou, juntamente com o quadro descrito, edema, dor e hiperemia em ambas orelhas, com perda da acuidade auditiva, conforme evidenciado na figura 1:



Figura 1 – Vista lateral das orelhas direita e esquerda, respectivamente, edemaciadas e hiperemiadas.

Nesta época, foi realizada lavagem nos ouvidos, porém não apresentou melhora do quadro, continuando com os mesmos sintomas. Também relatava rouquidão. Permaneceu sem melhora dos sintomas de rouquidão e diminuição da acuidade auditiva. Além disso, iniciou quadro de hiperemia ocular (principalmente o esquerdo) e dor nesse local. Negava perda da acuidade visual e escotomas.

Procurou o Pronto Socorro do Hospital Escola de Itajubá (HE) e esteve internado por

três dias, saindo sem diagnóstico. Após 20 dias de sua alta, apresentou os mesmos sintomas e procurou novamente o Pronto Socorro, onde ficou internado por nove dias. Após sua alta foi encaminhado ao ambulatório de Reumatologia do HE.

Na anamnese dirigida relatou emagrecimento de 10 kg em cinco meses e dedos de coloração arroxeadas (Figura 2).



Figura 2 – Face palmar direita, demonstrando fenômeno de Raynaud e perda de substância de falange distal do quinto quirodáctilo.

Referiu que há vinte anos apresentou quadro de intensa dispneia com dificuldade para realizar pequenos esforços. Através de uma biópsia de seu pulmão foi diagnosticado com silicose há vinte e dois anos; na época trabalhava com jateamento de areia, sem equipamento de proteção. O paciente também

referiu auto amputação do quinto dedo da mão esquerda, há aproximadamente 6 anos. Após alguns meses do episódio, referiu nova auto amputação do quinto dedo da mão direita, demonstrado na figura 3.



Figura 3 – Perda de substância das falanges distais dos quintos quirodáctilos direito e esquerdo, respectivamente.

Relatou também que há 4 anos começou a apresentar rigidez matinal nas mãos, com duração de 20 minutos, em média, de maior intensidade na esquerda. Além disso, referiu dor e edema nas articulações interfalangeanas proximais, com dificuldade de movimentação e diminuição da força nas mãos pela manhã, com melhora durante o dia. Também relatou dor nas articulações do joelho acompanhada de edema, sendo que esse quadro piorava com o frio. O paciente é ex-tabagista há 2 meses (40 anos/maço). Negou etilismo e uso de drogas ilícitas.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral. Ausculta cardiovascular sem alterações. Na ausculta respiratória, o murmúrio vesicular era diminuído e difusamente distribuído, não havia ruídos adventícios. Na orelha esquerda, evidenciava edema e uma coloração arroxeadada. Nas mãos, havia diminuição do pregueado da região interfalangeana distal de todos os dedos e nos segundos dedos havia perda desse pregueado. Notava-se também perda da falange distal em quintos quirodáctilos, mais evidente à direita. Suas unhas eram em vidro de relógio. Apresentava fenômeno de Raynaud.

A biópsia pulmonar de 15/04/1991 mostrou pulmão apresentando fibrose nodular

com acúmulo de macrófagos nos alvéolos e acúmulo de pigmento preto em macrófagos intersticiais. As paredes alveolares encontravam-se espessadas por aumento do tecido conjuntivo e da celularidade. A conclusão foi de silicose.

A espirometria de 12/08/2005 revelou distúrbio pulmonar ventilatório obstrutivo e restritivo leve. Do ponto de vista exclusivamente espirométrico, sem avaliação clínica e radiológica, este exame sugere “limitação crônica do fluxo aéreo” compatível com DPOC leve, associada à patologia restritiva da ventilação pulmonar.

Em 31/01/2006 foi realizado o exame de FAN (fator anti núcleo), que se mostrou reagente para núcleo, citoplasma e placa metafásica cromossômica: padrão misto - nuclear pontilhado centromérico (1:5120) e citoplasmático pontilhado tipo pontos isolados (1:160).

Em 28/05/2012 foi realizado durante sua internação, o exame de velocidade de hemossedimentação, com o seguinte resultado: 30mm em 60 minutos e 50mm em 120 minutos.

A tomografia de tórax realizada em 01/06/2012, durante sua internação, mostrou linfonodos calcificados mediastinais e hiliares; micronódulos difusos centrolobulares, sendo

alguns subpleurais; opacidades com calcificações, podendo corresponder a micronódulos coalescidos; áreas de enfisema centrolobular e parasseptal nos lobos superior; derrame/espessamento pericárdico; espessamento difuso de paredes brônquicas, sugerindo broncopatia inflamatória; áreas de perfusão em mosaico em ambos os pulmões,

sugerindo segmentos pulmonares hipoperfundidos e hipoventilados pelo comprometimento das vias aéreas.

A radiografia de mãos evidenciou a perda da falange distal dos quintos quirodáctilos (Figura 4).



Figura 4 – Radiografia de mãos em PA e perfil evidenciando perda das falanges distais dos quintos quirodáctilos.

Na última consulta, em março de 2013, o paciente apresentou-se em bom estado geral, com estabilização do seu quadro clínico. Houve desaparecimento dos sintomas relacionados à policondrite recidivante com o uso de corticoide (Prednisona 20mg 1 vez ao dia) e Azatioprina 2-3 mg/kg/dia em 2 tomadas, estando em uso de oxigenioterapia domiciliar devido ao quadro respiratório.

DISCUSSÃO

A silicose é uma doença pulmonar progressiva e irreversível, causada pela exposição à sílica, tendo como consequência a bronquiectasia, fibrose cicatricial e perda dos mecanismos de defesa, com predisposição a infecções.¹ O diagnóstico baseia-se na história de exposição à sílica, associada a alterações nos

exames complementares, como na radiografia e tomografia de tórax. A biópsia pulmonar também pode confirmar o diagnóstico.^{2,11} No caso em questão, o paciente trabalhava com jateamento de areia há vinte e dois anos, sem equipamento de proteção, que o deixava em contato com a sílica. Nessa época começou a apresentar dispneia intensa com dificuldade de realizar pequenos esforços. A biópsia pulmonar foi realizada e confirmou o diagnóstico de silicose. Na tomografia de tórax foi evidenciado espessamento difuso de paredes brônquicas, micronódulos difusos centrolobulares, e linfonodos calcificados, dados compatíveis com o diagnóstico por imagem de silicose.

A exposição à sílica pode estar relacionada a um grupo de doenças autoimunes, como a esclerose sistêmica. Na maioria dos casos, a silicose precede o aparecimento da esclerose sistêmica, que pode aparecer muitos anos após a exposição à sílica.² A esclerodermia caracteriza-se por um processo inflamatório crônico idiopático, autoimune, que cursa com endarterite proliferativa do tecido conjuntivo da pele e de órgãos internos. O diagnóstico, segundo os critérios do *American College of Rheumatism* (ACR) de 1980,¹² é feito através da presença do critério maior ou de dois critérios menores. O critério maior é a presença de esclerodermia proximal; os menores são esclerodactilia, ulcerações de polpas digitais ou reabsorção de falanges distais e fibrose nas bases pulmonares, mostrado por radiografia de tórax.^{12,13} O paciente do presente relato apresentou fenômeno de Raynaud e auto amputação dos quintos quirodáctilos (reabsorção de falanges distais), primeiramente o esquerdo e, após alguns meses, o direito. Além de diminuição do pregueado da região interfalangeana distal de todos os dedos, e perda

desse pregueado nos segundos quirodáctilos. Com essas observações ficou evidenciada a presença do critério maior (esclerodermia proximal) e um critério menor (reabsorção da falange distal).

Na fisiopatologia da síndrome de Erasmus suspeita-se que a exposição à sílica tenha um efeito estimulante sobre o sistema imune humoral, porém um efeito depressor sobre a imunidade celular imediata. Esta ação específica pode ser a base de diversas síndromes autoimunes, que se associam com a exposição à sílica, como a esclerodermia, o lúpus eritematoso sistêmico, a artrite reumatoide e a dermatopolimiosite.¹⁴

Ainda não há tratamento específico para a síndrome de Erasmus, tanto a silicose, quanto a esclerodermia são tratadas com sintomáticos.²

O paciente deste relato também desenvolveu policondrite recidivante, doença que foi o motivo de sua internação e através da qual foi investigado, sendo descoberta a síndrome de Erasmus associada. O paciente foi internado no Hospital Escola de Itajubá com queixa de cefaleia. Acompanhado a esse sintoma, apresentou edema, dor e hiperemia em ambas orelhas, com perda da acuidade auditiva. Também relatava rouquidão. Além disso, seu olho ficou hiperemiado (principalmente o esquerdo) e dolorido. Na internação, apresentava leucocitose e provas de fase aguda positivas. O paciente preenche os critérios clínicos para o diagnóstico de policondrite recidivante: apresenta condrite em dois locais (auricular e traqueo-laríngea) e também inflamação ocular e auditiva. Além disso, apresenta condrite auricular bilateral, inflamação de estruturas oculares e condrite da

cartilagem laríngea, preenchendo os três critérios mínimos para o diagnóstico da doença.

Atualmente, o paciente encontra-se em remissão da policondrite recidivante, devido ao uso de Prednisona e Azatioprina. Também faz uso de oxigenioterapia domiciliar devido ao quadro pulmonar que apresenta.

CONCLUSÃO

Este trabalho relatou um caso em que foi observada a associação de duas patologias

raras: a síndrome de Erasmus e a policondrite recidivante. Essas doenças possuem manifestações potencialmente fatais, sendo muito importante o seu reconhecimento, visando o diagnóstico precoce e tratamento. Não foi encontrada na literatura a associação entre elas. Por esse motivo, sugere-se pesquisas adicionais para melhor elucidar a possível relação das enfermidades descritas.

REFERÊNCIAS

1. Pinto FPC, Silva HC, Valmont MCG, Gonçalves RMGM, Bruno LP. Cavitação pulmonar infectada em paciente com silicoesclerodermia (síndrome de Erasmus). *Pulmão*. 2006;15(3): 191-3.
2. Chaouch N, Mjid M, Zarrouk M, Rouhou SC, Ammous I, Hantous S, et al. Um syndrome d'Erasmus avec des masses pseudo-tumorales. *Revue des Maladies Respiratoires* 2011;28: 924-7.
3. Guimarães VC, Nery GV, Araújo FGM, Barbosa MA, Ferreira JB. Manifestações clínicas na policondrite recidivante: relato de caso. *Rev Eletr Enf*. 2008;10(3):823-7.
4. Carvalho GM, Sachetto Z, Bértolo MB, Gusmão RJ. Policondrite Recidivante e dispnéia. Relato de caso. *Rev Bras Clin Med*. 2011;9(6):451-4.
5. Pereira DB, Amaral JLA, Szajubok JCM, Lima SMAL, Chahade WH. Manifestações otorrinolaringológicas nas doenças reumáticas auto-imunes. *Rev Bras Reumatol*. 2006;46(2):118-25.
6. Pinto P, Brito I, Brito J, Pinto J, Ventura F. Policondrite Recidivante. Estudo retrospectivo de seis casos. *Acta Med Port*. 2006;19:213-6.
7. Miyasaka LS, Andrade Junior A, Bueno CE, Atallah AN. Relapsing polychondritis. *São Paulo Med J*. 1998;116(1):1637-42.
8. Rodrigues EM, Silveira RCN, Leite N, Tepedino MM. Policondrite recidivante: relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2003;69(1):128-30.
9. Barros APS, Nakamura NA, Santana TFB, Motta JQS, Bianchi WA. Uso de infliximabe na policondrite recidivante. *Rev Bras Reumatol*. 2010;50(2):211-4.
10. Czepczyński R, Guzikowska-Ruszkowska I, Wyszomirska A. Relapsing polychondritis detected in PET/CT. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2012;39:1366-7.
11. Terra Filho M, Santos UP. Silicose. *J Bras Pneumol*. 2006;32(2):S41-7.
12. Freire EAM, Ciconelli RM, Barros PDS. Análise dos critérios diagnósticos, de classificação, atividade e gravidade de doença na esclerose sistêmica. *Rev Bras Reumatol*. 2004;44(1):40-5.
13. Pedroso CL, Polizelli DV, Geraldino GC, Bertazzi GRL, Toledo RA. Silicose e esclerose sistêmica – Síndrome de Erasmus: Relato de um caso. *Arq Cienc Saúde*. 2009;16(3):134-6.
14. Zanardi L, Margiotta G. La sindrome di Erasmus. Considerazioni medico-legali in ambito previdenziale. *Rassegna di Medicina Legale Previdenziale XIV* 1.2001. 37-41.

Correspondência: Jacqueline Foelkel Pignatari Rua Conselheiro Rodrigues Alves, 39 – Centro Bragança Paulista/SP CEP 12900-180 Tel: (11) 4032 – 0118/ (35) 9142 – 0351 E-mail: jacquelinepignatari@yahoo.com.br