



IF-003 - SÍNDROME DE ERASMUS: UN GRAN DESCONOCIDO

N. Reguart Oto¹, V. Ortiz-Santamaría² y A. Soler Sendra¹

¹Medicina Interna, ²Reumatología. Hospital General de Granollers. Granollers (Barcelona).

Resumen

Objetivos: Descripción de los pacientes diagnosticados de silicosis y ES en el Hospital General de Granollers.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Área de referencia de 350.000 habitantes. Análisis de características clínicas, analíticas, curso evolutivo y tratamiento de tres pacientes que presentan silicosis y ES.

Resultados: Se trata de tres hombres con una media de edad de 39,3 años (39 - 43 años). El primer caso presentó afectación muscular y pulmonar, objetivándose en la biopsia granulomas no caseificantes de tipo sarcoide. En el segundo caso, a raíz de insuficiencia renal no hipertensiva, hematuria y proteinuria no nefrótica, se realizó una biopsia renal mostrando glomerulonefritis necrotizante con pANCA positivo y aMPO > 800. En el tercer caso se procedió a la realización de una biopsia muscular compatible con miositis necrotizante inmunomediada. Asimismo, en la biopsia pulmonar se objetivaron múltiples nódulos fibrohistiocitarios con pigmentación irregular marronácea intracitoplasmática, identificando cristales de tipo silicatos.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Exposición laboral	Abrasivos y disolventes	Construcción	Marmolista
Esclerosis sistémica	ES difusa (cutánea, vascular y digestiva)	ES difusa (cutánea, vascular, digestiva, articular y pulmonar)	ES difusa (cutánea, vascular, muscular y articular)
Hallazgos analíticos	CK 732 UI/L, aldolasa 25 UI/L	Creatinina 1,2 mg/dl	CK 1255 UI/L, aldolasa 34,3 UI/L
Autoinmunidad	Anti-Scl70 +	Anti-Scl70 +	Anti-Scl70 +
TC-AR pulmonar	Múltiples adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. Opacidades nodulares en campos pulmonares superiores con distribución perilinfática. Áreas ground-glass a nivel subpleural bibasal. Dilatación esofágica. Hepatomegalia.	Adenopatías mediastínicas e hiliares calcificadas. Pequeños nódulos subpleurales calcificados en campos pulmonares superiores. Áreas ground-glass de distribución subpleural en campos pulmonares inferiores. Dilatación esofágica. Hepatomegalia.	Múltiples adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales, algunas calcificadas. Múltiples opacidades micronodulares centrolobulillares y subpleurales, con engrosamiento de septos interlobulillares.
PFR	FVC 84%, FEV1 88%, TLC 73% Descenso leve DLCO (64%), KCO 89%	FVC 86%, FEV1 78%, TLC 93% Descenso leve DLCO (65%), KCO 78%	FVC 75%, FEV1 69%, TLC 79% Descenso leve DLCO (54%), KCO 67%
Tratamiento	CC + MMF + PG ev + Bosentán	CC + RTX + CFM + Bosentán	CC + MMF + HCQ + Bosentán
Evolución	Mejoría de la miopatía	Estabilidad función renal	Mejoría de la miopatía

Discusión: La asociación entre enfermedades autoinmunes es un hallazgo frecuente en la práctica

clínica habitual. Debemos tener en cuenta que la afectación muscular y pulmonar en los pacientes con ES no siempre se asocia a la propia ES, siendo de especial relevancia el diagnóstico diferencial con otras enfermedades, en nuestro caso la sarcoidosis o la silicosis. Asimismo, está descrito que los pacientes con síndrome de Erasmus presentan complicaciones más graves.

Conclusiones: De los pacientes descritos con ES y silicosis, cabe destacar la presencia de complicaciones graves poco frecuentes, como son la miopatía necrotizante, la vasculitis ANCA y la sarcoidosis con afectación pulmonar y miopática, siendo éste un hallazgo infrecuente.

Bibliografía

1. Bello S, Rinaldi A, Trabucco S, et al. Erasmus syndrome in a marble worker. *Reum* 2015;3:116-22.