

# Erasmussyndrom: Silica-assoziierte systemische Sklerose



Dominik Frei<sup>a</sup>, Corina R. Canova<sup>b</sup>, Max Kuhn<sup>a</sup>


<sup>a</sup> Departement für Innere Medizin, Kantonsspital Graubünden

<sup>b</sup> Angiologie Graubünden

## Fallbeschreibung

Ein 1955 geborener Patient war seit dem 16. Altersjahr als Minenarbeiter vorerst in Italien und später einige Jahre in der Schweiz tätig und arbeitete dabei mit silikathaltigem Gestein. Seit dem 36. Altersjahr war eine im Verlauf progrediente Silikose beschrieben worden, welche jedoch in Italien nicht nachkontrolliert wurde. Nach erstmaliger Verlaufskontrolle beim Pneumologen in der Schweiz wurde mit 43 Jahren eine Silikose Stadium III m diagnostiziert. Der Patient durfte, um die Staubexposition so niedrig wie möglich zu halten, nur noch an einer nass betriebenen Steinfräse arbeiten. Bis zu diesem Zeitpunkt bestanden bezüglich der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit keine signifikanten Einschränkungen. Der Patient litt jedoch über Jahre immer wieder an Schmerzen in allen Fingern, gefolgt von Zyanose und Gefühlsstörungen. Nachts wachte er teilweise mit Schmerzen und Parästhesien in sämtlichen Fingern auf. Vor allem im Winter schwellen die Hände und Finger jeweils stark an. Initial wurde diese Symptomatik im Rahmen eines Vibrationschadens aufgrund seiner Arbeit mit dem Presslufthammer gesehen.

47-jährig erlitt der Patient einen Herzinfarkt, und es wurde eine perkutane transluminale kathetertechnische Intervention mit Stenting des Ramus circumflexus anterior durchgeführt. Kurz darauf manifestierte sich eine schwere Refluxösophagitis. Im Rahmen einer Abklärung eines Raynaud-Phänomens wurden damals als Hinweis auf eine Kollagenose erhöhte antinukleäre Antikörper und erhöhte Anti-Centromer-Antikörper nachgewiesen. Zudem wurden Teleangiektasien an mehreren Fingern volar und an den Lippen beschrieben (Abb. 1 ). Es fanden sich Riesenkapillaren an den Nagelhäutchen. Duplexsonographisch erfolgte der Nachweis von Arterienstenosen und -verschlüssen an allen Fingern mit ausgeprägter spastischer Komponente. Anhand dieser Befunde wurde erstmalig eine Kollagenose im Sinne eines CREST-Syndroms (Calcinosis cutis, Raynaud-Symptomatik, oesophageale Mitbeteiligung, Sklerodaktylie und Teleangiektasien) als Ursache der Handbeschwerden diskutiert. Für diese Diagnose sprachen die Teleangiektasien, die Refluxösophagitis als mögliche Folge einer ösophagealen Dysfunktion und die sekundäre Raynaud-Symptomatik mit Fingerarterien-Obstruktionen. Später zeigte sich noch eine Sklerodaktylie (Abb. 2 ). Der Patient war Nichtraucher, so dass eine Thrombangiitis obliterans als mögliche Ursache der Fingerarterienverschlüsse unwahrscheinlich war.

Seit dem 48. Altersjahr war der Patient aufgrund der fortschreitenden Silikose (Abb. 3 ) mit zunehmender Leistungseinbusse und aufgrund der Handbeschwerden arbeitsunfähig.

Seither zeigte sich klinisch und lungenfunktionell eine langsam progrediente Verschlechterung. Der 56-jährige

Patient kann heute gerade noch leichtere Gartenarbeit erledigen. In der letzten Spirometrie ergab sich eine restriktive Ventilationsstörung mittelschweren Grades. Die Diffusionskapazität ist leicht eingeschränkt. Die Schmerzen in den Händen waren vor allem bei kalter Witterung sehr störend. Digitale Ulzera fehlen bis jetzt.

## Kommentar

Die Entwicklung einer Silikose ist auf Inhalation von kristallinen Kieselsäuren zurückzuführen. Am häufigsten handelt es sich dabei um Quarz, gelegentlich aber auch um andere kristalline Kieselsäuren wie beispielsweise Cristobalit. Am höchsten ist die Gefahr einer Quarzstaub-Lungenerkrankung beim Erzabbau, beim Bohren, Zerkleinern, Sieben und Bearbeiten von trockenem silikathaltigem Material, weshalb insbesondere Minenarbeiter, Schmelzer, Maurer, Sandstrahler, Töpfer, Zementarbeiter, Bildhauer und Polierer zu den Risikoberufen zählen. Eine weniger ausgeprägte Exposition besteht bei Zahntechnikern.

Das Gefährdungsrisiko nimmt mit der Dauer und der Konzentration der Quarzstaubexposition zu, wobei aber die individuelle Empfindlichkeit eine grosse Rolle spielt. Die Silikose zeigt in der Regel einen chronischen Verlauf, der sich über Jahre, oft Jahrzehnte erstreckt und der auch nach Abschluss der Quarzstaubexposition auftreten und weiterhin progredient sein kann. Die Quarzstaubpartikel führen zu einer Fremdkörperreaktion mit Bildung von Granulomen, die zur Vernarbung der Lunge, Luftnot, chronischer Bronchitis und später bis zum Tod durch Ersticken führen können. Charakteristisch sind interstitielle bilaterale mikronoduläre und noduläre Läsionen, die konventionell radiologisch oder besser computertomographisch gesehen werden können. Es hat sich gezeigt, dass, je weniger Quarz der inhalierte Staub enthält, desto weniger das klinische und röntgenologische Bild der typischen Silikose imponiert [1].

In den 30er Jahren des letzten Jahrhunderts zeigte sich ein kontinuierlicher Anstieg der Silikosefälle in der Schweiz. Dieser stand im Zusammenhang mit dem Ausbau der Wasserkraft und dem Bau der Festungsanlagen. 1940–1960 konnte ein Plateau mit 200–300 Fällen pro Jahr erreicht werden. Ab 1974 wurde die Silikose deutlich seltener, was auf strenge Vorbeugemassnahmen am Arbeitsplatz zurückzuführen ist. In den 90er Jahren des letzten Jahrhunderts wurden noch 30–50 neue Fälle pro Jahr gezählt [2]. In anderen Ländern ist die Silikose wieder ein aktuelles Thema und im Zunehmen begriffen. So erkranken gemäss Medienberichten bei Edelsteinschleifern in China oder beim Sandstrahlen von Jeans in der

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.



**Abbildung 1**  
Tabaksbeutelmund und Teleangiektasien.



**Abbildung 2**  
Sklerodaktylie und Calcinosis cutis.



**Abbildung 3**  
CT-Thorax vom November 2010 mit ausgedehnten silikotischen Veränderungen (auf Höhe der Bifurkation).

Türkei, Pakistan, China, Bangladesch oder Ägypten aufgrund mangelnder Vorbeugemassnahmen viele Mitarbeiter an Silikose.

Im Jahre 1914 hat Bramwell erstmals das Erasmussyndrom beschrieben. Es handelt sich um eine systemische Sklerose vom limitierten Typ mit Hautbefall (Sklerodermie) in Abhängigkeit einer Silikat-Exposition mit oder ohne Silikose. 1957 wurden bei Minenarbeitern in Südafrika erste Beobachtungsstudien durchgeführt. Es zeigte sich, dass die Prävalenz bei Arbeitern mit Silikat-Exposition deutlich höher war als bei einer Vergleichspopulation. Die Inzidenz der systemischen Sklerose bei Silikat-Exposition wird beim männlichen Geschlecht auf 17 pro 100 000 und bei Frauen auf 9 pro 100 000 geschätzt, obwohl ohne Silikat-Exposition Frauen etwa fünfmal häufiger an systemischer Sklerose erkranken als Männer. Dies lässt sich dadurch erklären, dass fast ausschliesslich Männer zu den Berufsrisikogruppen zählen. Meist tritt die systemische Sklerose 5–10 Jahre nach dem pulmonalen Befall auf [3].

In den letzten Jahren sind nur noch Einzelfälle eines Erasmussyndroms publiziert worden. Ein besonders eindrücklicher Fallbericht über einen Minenarbeiter stammt aus Tunesien [4].

Welches sind pathophysiologische Mechanismen, die einen Zusammenhang zwischen einer Inhalation von silikathaltigem Staub und einer Sklerodermie erklären könnten? Die Zytotoxizität von Silikatkristallen ( $\text{SiO}_2$ ) agiert direkt mit dem Immunsystem. Es kommt zu einer verstärkten Entzündungsreaktion mit erhöhten  $\text{TNF-}\alpha$  und  $\text{IL-1}$  mit einer konsekutiven Aktivierung der T-Lymphozyten. Dann führen die Silikatkristalle zu einer erhöhten Apoptose von Lymphozyten, was autoimmune Vorgänge begünstigt, in unserem Fall die Sklerodermie [5].

Bei unserem Patienten lässt die Anamnese vermuten, dass nicht nur die Lungensilikose, sondern auch die systemische Sklerose mit eventueller zusätzlicher pulmonaler Beteiligung im Sinne einer interstitiellen Pneumopathie eine Folge der massiven Inhalation von silikathaltigem Staub sein könnte. Eine zusätzliche Organmitbeteiligung, wie sie bei der progressiven systemischen Sklerose vom limitierten Typ mit Hautbefall vorkommen kann, wie zum Beispiel die pulmonale arterielle Hypertonie oder die Nierenmitbeteiligung, liegt im Moment noch nicht vor.

Wir danken Herrn Prof. Thomas Boehm (Chefarzt des Röntgeninstituts Kantonsspital Graubünden) für die CT-Aufnahme (Abb. 3).

#### Korrespondenz:

Dr. med. Max Kuhn  
Leitender Arzt Pneumologie  
Kantonsspital Graubünden  
CH-7000 Chur  
[max.kuhn@ksgr.ch](mailto:max.kuhn@ksgr.ch)

#### Literatur

- 1 Ruegger M. Silikose. SUVA Arbeitsmedizin Nr. 13: 4. Auflage. Luzern: SUVA; 1998.
- 2 Vu-Duc T, Guillemin M. Switzerland: The status of silicosis from the past to the end of the 20th century. Control and prevention. Soz. Präventivmed. 1999;44:184–90.
- 3 Rodnan GP, Benedek TG, Medsger TA, Cammarata RJ. The association of progressive systemic sclerosis with coal miners pneumoconiosis and other forms of silicosis. Ann Intern Med. 1967;66:323–34.
- 4 Ajlani H, Meddeb N, Sahli H, Sellami S. Syndrome d'Erasmus: à propos d'une observation. Rev Pneumol Clin. 2009;65:16–22.
- 5 Cooper GS, Miller FW, Germolec DR. Occupational exposures and autoimmune diseases. Int Immunopharmacol. 2002;2:303–13.