

Scleroderma la copii – particularități clinico-evolutive și de tratament

*Vasile STURZA¹, Tatiana NISTOR¹, Dumitru RUBANOVICI², Iulia EMEȚ¹,
Elena GRIB², Nina FIODOROVA¹

¹Catedra Dermatovenerologie, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

²Spitalul Dermatologie și Maladii Comunicabile, Chișinău, Republica Moldova

*Autor corespondent: vasile.sturza@usmf.md

Material și metode. Studiul retrospectiv a fost efectuat pe un lot de 31 de pacienți (vârste 1-18 ani; fetițe/băieți – 24/10) cu sclerodermie circumscrisă (morfee), observați în secția copii a Spitalului Dermatologie și Maladii Comunicabile, în perioada 2011-2015. S-au luat în considerație datele clinico-evolutive, paraclinice și cele de tratament.

Rezultate. S-au observat următoarele forme clinice: morfeea în plăci – 25 de cazuri; atrofodermia Passini-Pierini – 4 cazuri; morfeea linară (în bandă) și lichen scleroatropic Zumbush – câte 1 caz. Durata maladiei a oscilat în limitele de la 1-2 luni la 2 ani. Maladiile concomitente raportate: boala Lyme – 2 cazuri; sacroileită bilaterală, amigdalită cronică, alopecie areată, vitiligo diseminat, cheloizi multipli, nev pigmentar diseminat, pitiriazis versicolor – câte 1 caz. Leziuni cutanate multiple (2-6) la bolnavii cu morfee în plăci au fost semnalate în 24 de cazuri, dimensiunile fiind, în 21 de cazuri, până la 5-12 cm. Localizarea erupțiilor: regiunile laterale ale toracelui și abdomen – 12 cazuri; extremități – 10 cazuri (membre inferioare – 7; membre superioare – 3); extremitate cefalică – 3 cazuri. Toate stadiile evolutive de morfee în plăci erau prezente în 7 cazuri și anume: în centru – o arie atrofică, la mijloc – o zonă scleroasă și periferic – o bordură eritematoasă. Procesul cutanat s-a limitat la stadiul de indurație în 11 cazuri, cel eritemato-edematos – 5 cazuri și de atrofie – 2 cazuri. Forma linară de morfee s-a localizat unilateral, la nivelul toracelui anterior, cu extindere pe membrul inferior drept. Lichenul scleroatropic Zumbush (sclerodermia în picături) s-a manifestat prin macule multiple, de 3-5 mm, rotund-ovalare, bine delimitate, alb-sidefii, ușor deprimare, pe alocuri grupate, având localizări pe coapsă și gamba stângă. Leziunile cutanate, la bolnavii cu atrofodermie Passini-Pierini, au fost diseminate pe torace, abdomen, membre superioare/inferioare, prezentând plăci hiperchromice, bine delimitate, 5-12 cm în diametru, cu o netă depresiune a tegumentului și lipsa semnelor inflamatorii, respectiv de scleroză.

S-a efectuat un tratament general, topic, fizioterapeutic în cure (3-8), în dependență de stadiul evolutiv (antibiotice, vasodilatatoare, ung. heparină, ung. tacrolimus, ultrasunete cu vasodilatatoare, enzime proteolitice, parafinoterapie etc.). Rezultatele tratamentului, la 15 bolnavi cu morfee în plăci, au fost bune după 2-4 cure și la 10 bolnavi – după 5-8 cure consecutive de tratament. Rezultate mult mai modeste au fost obținute la pacienții cu morfee linară, observându-se o stabilizare a procesului abia după 3-5 cure de tratament. Bolnavii cu atrofodermie Passini-Pierini și lichen scleroatropic Zumbush, practic, nu au răspuns la tratament.

Concluzie. Studiul efectuat relevă o frecvență majoră a morfeei circumscrise în plăci multiple la copii, fiind de 2 ori mai des întâlnită la sexul feminin și având un răspuns bun la tratament combinat în cure repetate consecutive. De menționat, o asociere a morfeei circumscrise cu boala Lyme și diverse maladii autoimune.

Cuvinte-cheie: morfee, copii, particularități evolutive, tratament.

Scleroderma in children: clinical, evolutive and treatment particularities

Material and methods. This retrospective study was made on 31 patients (aged 1-18; girls/boys – 24/10) with circumscribed scleroderma treated in the children's department of the Hospital of Dermatology and Communicable Diseases during 2011-2015. Clinical, evolutive, paraclinical and treatment data were taken into consideration.

Results. The following clinical types of scleroderma were observed: scleroderma in plaques – 25 cases, Passini-Pierini atrophic scleroderma – 4 cases; linear scleroderma – 1 case; Zumbush lichen sclerosus et atrophicus – 1 case. The duration of the disease ranged between 1-2 months to 2 years. The following concomitant diseases were reported: Lyme disease – 2 cases; bilateral sacroiliitis, chronic tonsillitis, alopecia areata, disseminated vitiligo, multiple keloids, disseminated pigmented nevus, pityriasis versicolor – 1 case each. Multiple cutaneous lesions (2-6) in patients with scleroderma in plaques were found in 24 cases, out of them, 21 cases had dimensions ranging from 5 to 12 cm. Localization of cutaneous lesions was: lateral regions of thorax and abdomen – 12 cases; extremities – 10 cases (lower extremity – 7 cases, upper extremity – 3 cases); cephalic extremity – 3 cases. All evolutive stages of scleroderma in plaques were found in 7 cases, in particular: atrophic region in the center, a mid-zone of sclerous derma, a peripheral erythematous zone. The cutaneous process was limited at the induration stage in 11 cases, at the edematous-erythematous stage in 5 cases, and atrophic stage in 2 cases. Linear scleroderma was localized unilaterally at the anterior part of the thorax with extension on the right lower extremity. Zumbush lichen sclerosus et atrophicus was represented by multiple macules, 3-5 mm in dimension, round-oval shape, well delimited, white-greyish in colour, slightly depressed, sometimes grouped were localized on the left thigh and calf. Cutaneous lesions in patients with Passini-Pierini atrophic scleroderma were disseminated on the thorax, abdomen, upper and lower extremities and represented well delimited hyperchromic plaques, 5-12 cm in diameter, with skin depression and lack of inflammatory and sclerotic signs.

General, topic, physiotherapeutic treatment was applied in courses (3-8) depending on the evolutive stage (antibiotics, vasodilators, heparin unguents, tacrolimus, ultrasound with vasodilators, proteolytic enzymes, paraffin therapy etc.). Treatments' results in 15 patients with scleroderma in plaques were good after 2-4 courses and in 10 patients after 5-8 consecutive courses. Modest results were obtained in one patient with linear scleroderma with stabilization of the results after 3-5 courses. Patients with Passini-Pierini and Zumbush scleroderma did not respond to the treatment.

Conclusions. The study shows an increased frequency of circumscribed scleroderma in plaques in children, and is twice more frequent in girls and has good response after treatment applied in consecutive courses. It also should be mentioned that circumscribed scleroderma was associated with Lyme disease and several autoimmune diseases.

Key words: morphea, children, particularities of evolution, treatment.