

SCLERODERMIA – ASPECTE CLINICE, PARACLINICE ȘI TERAPEUTICE

SCLERODERMA – CLINICAL, LABORATORY AND THERAPEUTIC ASPECTS

ANCA CREȚU*, ANDREEA ROXANA LUCA**, DACIANA ELENA BRĂNIȘTEANU*,***

Rezumat

Scopul studiului: Studiul efectuat urmărește evidențierea aspectelor epidemiologice, clinice, paraclinice și terapeutice în sclerodermie.

Material și metodă: Acest studiu este unul retrospectiv, bazat pe documentele medicale ale pacienților cu sclerodermie internați în Clinica de Dermatovenerologie, desfășurat pe o perioadă de 4 ani. Au fost incluși în studiu un număr de 50 de pacienți. Datele obținute au permis clasificarea bolnavilor în raport cu repartiția pe sexe, pe grupe de vârstă, pe mediu de proveniență, aspecte clinice și paraclinice, tipul tratamentului instituit.

Rezultate: Prevalența bolii pe durata celor 4 ani a fost de 0.68%. Sclerodermia a predominat în rândul populației din mediul rural, mai frecvent la sexul feminin, cu un raport de 4:1. Vârsta minimă la care a fost diagnosticată sclerodermia a fost de 7 ani, iar cea maximă de 73 de ani, cu un vârf de incidență între 40 – 70 ani (64%). 70% dintre cazuri au fost reprezentate de forma limitată a bolii, dintre care 28 cazuri de sclerodermie în plăci, 5 cazuri de sclerodermie generalizată și 2 cazuri de sclerodermie în bandă. Restul de 30% dintre cazuri au prezentat forma sistemică a bolii, dintre care 8 forma difuză, 4 forma cu acroscleroză și 3 sindrom Crest. Corticoterapia topică a fost utilizată în peste 90% dintre cazurile de sclerodermie limitată și la toți cei cu forma sistemică, la care s-au

Summary

Aim: To highlight the epidemiological, clinical, laboratory and therapeutic aspects of scleroderma.

Material and methods: A 4-year retrospective medical record study of patients with scleroderma admitted to the Iasi Clinic of Dermatology. A total of 50 patients were enrolled in the study. The obtained data allowed the classification of patients according to their distribution by gender, age, area of residence, clinical aspects, laboratory findings and type of therapy.

Results: The 4-year prevalence of scleroderma was 0.68%. Scleroderma prevailed among the rural population, and affected females more frequently than males, in a 4:1 ratio. The minimum age at the time of scleroderma diagnosis was 7 years and the maximum age 73 years with a peak incidence between 40-70 years of age (64%). Seventy percent of the cases presented the limited form of the disease, of which 28 cases of plaque-type scleroderma, 5 cases of generalized scleroderma, and 2 cases of linear scleroderma (en bande). The remaining 30% of cases had the systemic form of the disease, of which 8 the diffuse form, 4 the acrosclerotic form and 3 CREST syndrome. Topical corticosteroid therapy was used in 90% of limited scleroderma cases and in all systemic scleroderma cases, to

* Departamentul de Dermatologie, Spitalul Clinic de Urgențe "Sf. Spiridon" – Iași
Dermatology Department, "Sf. Spiridon" Emergency Hospital – Iași

** Facultatea de Medicină Generală, Universitatea de Medicină și Farmacie "Grigore. T. Popa"-Iași
General Medicine Faculty, "Grigore. T. Popa" University of Medicine and Pharmacy – Iași

*** Disciplina de Dermatologie, Universitatea de Medicină și Farmacie "Grigore. T. Popa" - Iași
Dermatology Department, "Grigore. T. Popa" University of Medicine and Pharmacy – Iași

adăugat suplimente alimentare, imunosupresoare, corticoterapie sistemică în funcție de particularitatea cazului.

Concluzii: Sclerodermia reprezintă o patologie dermatologică rară, dar complexă, variind de la forme ușoare, până la cele grave cu evoluție fulminantă care pun rapid în pericol viața pacientului.

Cuvinte cheie: morfee, sclerodermie limitată, sclerodermie sistemică.

Intrat în redacție: 14.10.2015

Acceptat: 25.11.2015

which dietary supplements, immunosuppressants, systemic corticotherapy were added depending on case particularity.

Conclusion: Scleroderma is a rare but complex skin disorder, ranging from mild to severe forms with a fulminant course and rapidly life-threatening.

Keywords: morphea, scleroderma, limited systemic scleroderma.

Received: 14.10.2015

Accepted: 25.11.2015

Introducere

Sclerodermia reprezintă o boală autoimună a țesutului conjunctiv, secundară unui proces inflamator de etiologie necunoscută care poate afecta tegumentele, vasele sanguine și organele interne. Sclerodermia se împarte în două tipuri majore: sclerodermia localizată (morfeea) și sclerodermia sistemică (SS) (1,2). Dacă forma limitată este una care nu pune în pericol viața pacientului, putând avea însă impact asupra calității vieții, în forma sistemică a bolii prognosticul poate fi unul rezervat. Etiologia bolii este în continuare în cercetare. Se știe că există o serie de factori de mediu (silicații, solvenții, radioterapia) care pot acționa ca factori trigger la o persoană predispusă genetic să dezvolte boala (1,2). Factorii infecțioși incriminați sunt fie virali (infecția cu citomegalovirus, herpes virus), fie bacterieni (infecția cu *Borrelia burgdorferi*), însă nu există încă dovezi clare de implicare a acestor agenți în producerea bolii (3,4,5). Din punct de vedere clinic morfeea poate fi clasificată în morfee circumscrisă (superficială sau profundă), liniară, generalizată, pansclerotică sau morfee mixtă – o combinație de două sau mai multe tipuri (3,6,7,8). Sclerodermia sistemică poate fi clasificată într-o formă cutanată limitată (forma cu acroscleroză, sindrom CREST) și într-o formă cu afectare difuză. Pe lângă afectarea cutanată poate fi prezentă și afectarea gastro-intestinală, respiratorie, renală, cardiovasculară, impunând un management complex al acestor pacienți (2,9,10). Această varietate a manifestărilor clinice fac din sclerodermie o patologie importantă din punct de vedere medical, și cu atât mai mult dermatologic.

Introduction

Scleroderma is an autoimmune connective tissue disease, secondary to an inflammatory process of unknown etiology that may affect the skin, blood vessels and internal organs. Scleroderma is divided into two major types: localized scleroderma (morphea) and systemic scleroderma (SS) (1,2). If the limited form is not life-threatening but may impact quality of life, the systemic form of scleroderma has a poor prognosis. The exact cause or causes of scleroderma are still being researched. It is known that a number of environmental factors (silicates, solvents, radiation therapy) may trigger scleroderma in a person genetically predisposed to develop it (1,2). The incriminated infectious factors are either viral (cytomegalovirus, herpes virus) or bacterial (*Borrelia burgdorferi* infection), but there is no clear evidence of these agents involvement in the development of scleroderma (3,4,5). Clinically, morphea is classified into the following subtypes: circumscribed (shallow or deep), linear, generalized, pansclerotic or mixed (a combination of two or more subtypes)(3,6,7,8). Systemic scleroderma is classified into limited (acrosclerosis, CREST syndrome) and diffuse cutaneous form. Skin damage is associated with gastrointestinal, respiratory, renal, and cardiovascular involvement, requiring a complex management of these patients (2,9,10). This variety of clinical manifestations makes scleroderma an important disorder both medically, and the more so dermatologically.

Material și Metodă

Pentru studiul de față, deschis și retrospectiv am studiat un lot de bolnavi cu diagnosticul de sclerodermie, internați în Clinica de Dermato-venerologie, în perioada 01.01.2011 – 31.12.2014, urmărind manifestările clinice, investigațiile paraclinice și mijloacele terapeutice la care s-a recurs. Au fost incluși în studiu un număr de 50 de pacienți (unii pacienți prezentând internări multiple în decursul celor 4 ani). Datele obținute au permis clasificarea bolnavilor în raport cu repartiția pe sexe, pe grupe de vârstă, pe mediul de proveniență, aspecte clinice, asocierea cu alte boli, tipul tratamentului instituit și eficiența acestuia. Pentru interpretarea datelor am folosit ca metode de lucru diverse noțiuni de statistică: media aritmetică, repartiția pe procente.

Rezultate

În perioada 01.01.2011 – 31.12.2014 în Clinica Dermatologică s-au înregistrat un număr de 13905 de internări (dintre aceste 8625 fiind internări de zi). În cadrul acestora, 95 de internări au fost pentru diagnosticul și/sau tratamentul unei forme de sclerodermie, corespunzând unui număr de 50 de pacienți. Prevalența sclerodermiei în perioada 2011-2014 a fost de 0,68%.

În ceea ce privește mediul de proveniență, sclerodermia a predominat în rândul populației din mediul rural (57% versus 43%). S-a observat o frecvență mai mare a bolii în rândul pacienților de sex feminin, fiind în concordanță cu datele din literatura de specialitate (fig. 1).

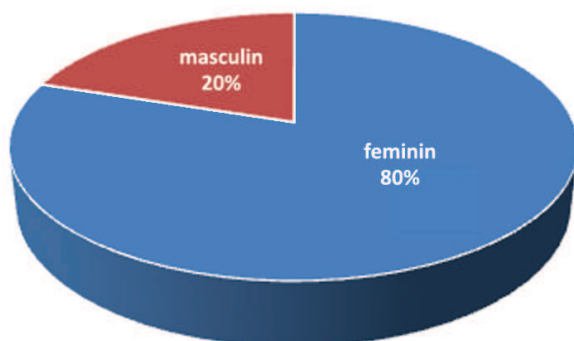


Figura1. Repartiția pe sexe a sclerodermiei

Material and Methods

In this open and retrospective study we reviewed the clinical manifestations, laboratory tests and treatments in a group of patients diagnosed with scleroderma admitted to the Clinic of Dermatology between January 1, 2011 and December 31, 2014. Included in the study were 50 patients (some of them with multiple admissions over the 4-year study period). The obtained data allowed the classification of patients according to their distribution by gender, age, area of residence, clinical aspects, laboratory findings, association with other diseases, type of therapy and its efficacy. Data were interpreted by using such statistical notions as arithmetic mean, percent distribution.

Results

In the interval January 1, 2011 and December 31, 2014, a total number of 13,905 patients were admitted to the Iasi Dermatology Clinic (of which 8625 day admissions). Of these, 95 admissions were for the diagnosis and/or treatment of scleroderma, corresponding to 50 patients. The prevalence of scleroderma during the time period 2011-2014 was 0.68%.

In our study group scleroderma prevailed among the rural population (57% versus 43%). There was a greater disease frequency among females, which is consistent with literature data (Fig. 1).

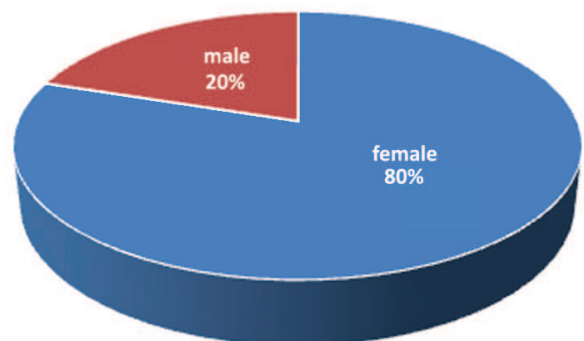


Figure 1. Gender distribution of scleroderma

Vârsta minimă la care a fost înregistrată apariția bolii a fost de 7 ani, iar cea maximă de 73 de ani. Au fost doar 7 pacienți (14%) sub 20 de ani, vârful de incidență înregistrându-se între 40 și 60 de ani (20 de cazuri – 40%). S-a remarcat un procent semnificativ de îmbolnăviri și peste 60 de ani, corespunzând unui număr de 17 pacienți, adică 34%. În majoritatea cazurilor debutul a fost insidios, unele diferențe în debut fiind constatate în funcție de tipul de sclerodermie. În conformitate cu literatura de specialitate, debutul în cazul sclerodermiei localizate a fost asimptomatic, iar evoluția leziunilor insidioasă. Au fost diferențe în modul de debut în funcție de subtipul de sclerodermie localizată și în cazul sclerodermiei sistemice au fost diferențe între durata de debut în funcție de subtip. Ca exemplu, în cazul sclerodermiei sistemice limitate debutul a fost lent, iar afectarea organelor a apărut tardiv comparativ cu sclerodermia sistemică difuză unde debutul a fost mai rapid. În unul dintre cazurile studiate a fost posibilă precizarea evenimentului declanșator. În acel caz particular pacienta a fost infectată cu *Borrelia burgdorferi* în urma unei înțepături de căpușă.

Din punct de vedere clinic, în ceea ce privește morfeea, au fost 28 de cazuri de morfee în plăci, 5 de morfee generalizată și 2 de morfee în bandă. În cazul sclerodermiei sistemice numărul de cazuri pentru fiecare subtip este prezentat în tabelul 1. Astfel ponderea morfeei este mult mai mare comparativ cu cea a sclerodermiei sistemice, respectiv 70% versus 30%.

Paraclinic, s-a înregistrat sindrom inflamator (29%), anemie (35%). Imunograma a prezentat abateri de la valorile normale în mai multe cazuri. În 8 cazuri au fost prezentate valori crescute a IgG și într-un caz valoarea a fost mai mică decât valorile normale. S-au înregistrat valori crescute a IgM în 3 cazuri, a IgE în 3 cazuri și a IgD într-un caz. Valorile CIC au prezentat valori anormale în 8 cazuri. Frațiunea C3 și C4 a

The minimum age at the time of scleroderma diagnosis was 7 years and the maximum age 73 years. Only 7 patients (14%) were under 20 years of age, and peak incidence occurred between ages 40 and 60 years (20 cases – 40%). A significant proportion of cases occurred in persons older than 60 years (17 patients, 34%). In most cases the onset was insidious, some differences in onset of scleroderma types being identified. According to the literature the onset of localized scleroderma was asymptomatic and the development of lesions was typically insidious. There were differences in the onset pattern between the localized scleroderma subtypes. Also, in systemic scleroderma there were differences in onset duration among subtypes. For example in limited systemic scleroderma the onset was slow and organ damage occurred late compared to diffuse systemic scleroderma where the onset was faster. In one of the studied cases it was possible to identify find the triggering event. In that particular case the patient was infected with *Borrelia burgdorferi* after a tick bite.

Clinically, there were 28 cases of plaque morphea, 5 cases of generalized morphea and 2 cases of linear morphea. The number of cases by subtype of systemic scleroderma is shown in table 1. Thus, the proportion of morphea to systemic scleroderma is much higher, 70% versus 30%.

Laboratory findings were: inflammatory syndrome (29%), anemia (35%). Immunogram revealed deviations from normal levels: in 8 cases high IgG levels and in 1 case IgG level below the normal range. Elevated levels of IgM were recorded in 3 cases, of IgE in 3 cases and IgD in 1 case. CIC showed abnormal values in 8 cases. C3 and C4 complement fraction was increased in 4

Tabelul 1. Număr cazuri pentru subtipurile de sclerodermie sistemică

Subtip de sclerodermie sistemică	Număr cazuri
Acroscleroză	4
Sclerodermie difuză	8
Sindrom CREST	3

Table 1. Number of cases by subtypes of systemic scleroderma

Subtype of systemic scleroderma	Number of cases
Acrosclerosis	4
Diffuse scleroderma	8
CREST syndrome	3

complementului a fost crescută în 4 cazuri. De asemenea în 6 cazuri testele au fost pozitive la testarea anticorpilor antinucleari (ANA). Anticorpii anti Scl70 au fost detectați în 5 cazuri, anticorpi anti-SSA în 2 cazuri, anticorpi anti-ADN dublu catenar în 3 cazuri, anticorpi anti *Borrelia burgdorferi* în 2 cazuri și anticorpi anti-tiroidperoxidaza într-un caz. Au fost constatate alterări ale TGP în 6 cazuri și ale TGO în 7 cazuri.

În urma radiografiilor toracice au fost identificate 3 cazuri de fibroză pulmonară, 3 cazuri de emfizem pulmonar, un caz de pahipleurită apicală dreaptă și în 2 cazuri au fost observate sechele TBC pulmonare. În urma unor radiografii realizate la nivelul mâinilor a mai fost descoperit un caz de acroosteoliză și un alt caz de artroză a interfalangelor distale. Testele funcționale respiratorii au relevat prezența unei disfuncții ventilatorii restrictive în 3 cazuri, iar CT-ul abdominopelvin a evidențiat un caz de adenopatie mediastinală și un caz de splenomegalie.

Tranzitul baritat esogastroduodenal a indentificat în cazul a doi pacienți spasm esofagian difuz, reflux gastroesofagian în cazul a doi pacienți, un caz de acalazia cardiei și două cazuri de gastrită cronică. Două cazuri de hernie hiatală voluminoasă au fost descoperite în urma endoscopiei digestive superioare. La unul dintre pacienți biopsia mucoasei duodenale a evidențiat un caz de duodenită cronică.

În urma ecografiei tiroidiene au fost descoperite: un caz de tiroidită cronică autoimună cu hipotiroidie și două cazuri de gușă polinodulară. În urma ecografiei abdomino-pelvine au fost descoperite un caz de steatoză hepatică și un caz de splenomegalie.

În cazul a 23 de pacienți care au fost diagnosticați cu sclerodermie în plăci a fost efectuată biopsia cutanată, și la 10 din cei 15 pacienți cu sclerodermie sistemică s-a confirmat diagnosticul prin efectuarea examenului anatomopatologic. Tratamentul este ilustrat în tabelele 2 și 3.

Dintre cele 50 de cazuri, 20 au avut reinternări în perioada studiată. Dintre cei care au avut reinternări, 14 cazuri au avut o evoluție bună, 4 cazuri au avut fluctuații în evoluție, iar în 2 cazuri au fost înregistrate evoluții negative neprevăzute, din cauza necompliancei la tratament a pacienților.

Also, 6 cases had a positive antinuclear antibody test (ANA). Anti-Scl70 antibodies were detected in 5 cases, anti-SSA antibodies in 2 cases, anti-double-stranded DNA in the 3 cases, antibodies against *Borrelia burgdorferi* in 2 cases, and anti-thyroid peroxidase antibodies in 1 case. TGP alterations were found in 6 cases and TGO in 7 cases.

Chest X-rays revealed pulmonary fibrosis in 3 cases of, emphysema in 3 cases of, right apical pachipleuritis in 1 case and in 2 cases pulmonary tuberculosis sequels. Radiographs of both hands showed acroosteolysis in 1 case and osteoarthritis of the distal interphalangeal joints in another case. Respiratory function tests revealed the presence of a restrictive ventilatory defect in 3 cases, and abdominal-pelvic CT scan revealed mediastinal lymphadenopathy and splenomegaly in 1 case each.

Esogastroduodenal barium enema identified a diffuse esophageal spasm in 2 patients, gastroesophageal reflux in 2 patients, achalasia cardia in 1 case and chronic gastritis in 2 cases. Two cases of voluminous hiatal hernia were discovered during upper gastrointestinal endoscopy. In one patient duodenal mucosal biopsy showed chronic duodenitis.

Thyroid ultrasound revealed: chronic autoimmune thyroiditis with hypothyroidism in 1 case and polynodular goiter in 2 cases. Liver steatosis and splenomegaly were discovered by abdominopelvic ultrasound in 1 case each.

In 23 patients diagnosed with plaque-type scleroderma skin biopsy was performed, and in 10 of the 15 patients with systemic scleroderma the diagnosis was confirmed by pathological examination. The treatment is shown in table number 2 and table number 3.

Of the 50 cases, 20 were readmitted during the study period. Of these 20 readmitted patients 14 cases had a favorable course, 4 cases a fluctuating course, and 2 cases an unexpected negative outcome due to treatment non-compliance.

Tabelul 2. Medicație utilizată în cazurile studiate de sclerodermie localizată

TRATAMENT	NUMĂR CAZURI	%	
Corticosteroizi	Prednison	2	6%
	Metilprednisolon	6	18%
	Betametazonă	6	18%
	Hidrocortizon	5	15%
	Mometazonă	4	12%
	Fluticazonă	1	3%
	Hidrocortizon + Acid fusidic	1	3%
	Fluocinolon + Neomicină	4	12%
	Hemisuccinat de hidrocortizon	3	9%
Antihistaminice	Levocetirizină	2	6%
	Ketotifen	2	6%
	Clorfeniramin	3	9%
	Bilastină	4	12%
Imunosupresoare	Azatioprină	4	12%
	Tacrolimus	1	3%
	Pimecrolimus	1	3%
Vasodilatatoare periferice	Pentoxifilin	16	48%
Antimalarice	Hidroxiclorochină	1	3%
Suplimente alimentare	Acid ascorbic (vitamina C)	7	21%
	Vitamina A	1	3%
	Vitamina B	5	15%
	Vitamina E	16	48%
	Vitamina P	3	9%
	Ulei de soia și avocado	13	39%
Inhibitori ai pompei de protoni	Pantoprazol	2	6%
	Omeprazol	4	12%

Tabelul 3. Medicație utilizată în cazurile studiate de sclerodermie sistemică

TRATAMENT	NUMĂR CAZURI	%
Corticoterapie	15	100%
Antitrombotice	4	27%
Antiinflamatoare nesteroidiene	2	14%
Suplimente alimentare, antifibroase	15	100%
Inhibitori ai pompei de protoni	15	100%
Vasodilatatoare periferice	4	27%
Antioxidanți	3	20%
Imunosupresoare	7	47%

Table 2. Medications used in the reviewed localized scleroderma cases

TREATMENT	NO. CASES	%	
Corticosteroids	Prednisone	2	6%
	Methylprednisolone	6	18%
	Betamethasone	6	18%
	Hydrocortisone	5	15%
	Mometasone	4	12%
	Fluticasone	1	3%
	Hydrocortisone +Fusidic acid	1	3%
	Fluocinolon + Neomycin	4	12%
	Hydrocortisone hemisuccinate	3	9%
Antihistamines	Levocetirizine	2	6%
	Ketotifen	2	6%
	Chlorpheniramin	3	9%
	Bilastine	4	12%
Immunosuppressants	Azathioprine	4	12%
	Tacrolimus	1	3%
	Pimecrolimus	1	3%
Peripheral vasodilators	Pentoxifylline	16	48%
Antimalarials	Hydroxychloroquine	1	3%
Food supplements	Ascorbic acid (vitamin C)	7	21%
	Vitamin A	1	3%
	Vitamin B	5	15%
	Vitamin E	16	48%
	Vitamin P	3	9%
	Soybean oil and avocado	13	39%
Proton pump inhibitors	Pantoprazole	2	6%
	Omeprazole	4	12%

Table 3. Medications used in the reviewed systemic scleroderma cases

TREATMENT	NO. CASES	%
Corticotherapy	15	100%
Antithrombotics	4	27%
Nonsteroidal anti-inflammatory drugs	2	14%
Food supplements, antifibrotics	15	100%
Proton pump inhibitors	15	100%
Peripheral vasodilators	4	27%
Antioxidants	3	20%
Immunosuppressants	7	47%

Discuții

Sclerodermia are o incidență scăzută (în cazul de față sub 1 %), sexul feminin fiind mai des afectat, cu un raport de 4:1. De asemenea am mai observat faptul că debutul poate să apară la orice vârstă. În ceea ce privește etiologia sclerodermiei factorii implicați sunt diverși și nu pot fi identificați cu certitudine în toate cazurile. Infecția cu *Borrelia burgdorferi* și mediul de lucru toxic au fost incriminate în câteva cazuri.

Manifestările clinice alături de investigațiile paraclinice impuse de situație au fost cheia diagnosticului, fiind identificate astfel atât cazuri de sclerodermie localizată cât și cazuri de sclerodermie sistemică. Trebuie subliniată importanța crucială pe care au avut-o analizele în stabilirea diagnosticului, care au ajutat atât la diferențierea de alte afecțiuni cu manifestări scleroderma-like cât și la stabilirea corectă a tipului de sclerodermie cu implicații în stabilirea tratamentului. Dintre diversele forme de sclerodermie, cea mai des întâlnită a fost morfeea în plăci, corespunzând cu datele din literatură.

Examele paraclinice au fost de mare ajutor, mai ales în cazul sclerodermiei sistemice, în evaluarea pacientului și în monitorizarea evoluției acestuia, în adaptarea schemei de tratament, cât și în stabilirea unui prognostic.

În ceea ce privește tratamentul s-a utilizat în principal corticoterapia, atât topică, dar și sistemică, atât în cazul sclerodermiei sistemice cât și în cazul celei localizate. Deși opiniile din literatura de specialitate sunt controversate în ceea ce privește utilizarea corticoterapiei în funcție de vârsta și starea generală a pacientului, în majoritatea cazurilor aceasta s-a dovedit a avea efecte benefice. De asemenea, au mai fost utilizați frecvent în terapie antifibroasele, imunosupresoarele și vasodilatatoarele.

Concluzii

În studiul de față am prezentat caracteristicile care au putut fi observate la pacienții cu sclerodermie, caracteristici care sunt în concordanță cu datele din literatura de specialitate. Managementul acestor pacienți presupune controale

Discussions

Scleroderma has a low incidence (in this study less than 1%) and affects females more frequently than males in a 4:1 ratio. We also noticed that the onset may occur at any age. With regard to the etiology of scleroderma the involved factors are diverse and cannot be identified with certainty in all cases. *Borrelia burgdorferi* infection and toxic work environment have been incriminated in some cases.

Clinical manifestations along with the required laboratory tests were key components of the diagnosis process, both the localized and systemic scleroderma cases being thus identified. Laboratory tests play a crucial role in the diagnosis of scleroderma, as they help in differentiating it from other disorders with scleroderma-like manifestations, establishing the correct scleroderma type and treatment. Consistent with studies in the literature, in our study plaque morphea was the most common form of scleroderma.

Laboratory tests were particularly helpful in assessing, monitoring, adapting the therapeutic regimen and establishing the prognosis of the patient with systemic scleroderma.

As to treatment, most patients with both systemic and localized scleroderma received topical and systemic corticotherapy. Despite the controversies regarding the use of corticotherapy depending on patient's age and general condition, in most cases it has proven to be beneficial. Also frequently used in therapy were antifibrotics, immunosuppressive agents and vasodilators.

Conclusions

In the present study we presented the characteristics of 50 scleroderma patients, characteristics that are consistent with data in the literature. The management of these patients involves regular monitoring to assess disease

regulate pentru monitorizarea activității bolii, a evaluării posibilelor complicații, a adaptării schemei de tratament, necesitând, mai ales în cazurile de sclerodermie sistemică, de colaborare interdisciplinară.

activity possible complications, and therapeutic effectiveness, requiring interdisciplinary collaboration especially in systemic scleroderma cases.

Bibliografie/Bibliography

1. Goldsmith L, Katz S, Gilcrest B, Paller A, Leffel D, Wolff K. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Eighth Edition, USA: McGraw-Hill, 2012: 645-658.
2. Burns T., Breathnach S., Griffiths C., Rook's Textbook of dermatology, Eighth Edition, Volume III, 2010: 51.64-51.79.
3. Zulian F, Ruperto N. Proceedings of the II Workshop on Nomenclature and Diagnostic Criteria for Juvenile Scleroderma Syndromes; 3-6 June 2004; Padua. Padua: Associazione Il Volo, 2005: 5-16.
4. Zulian F, Athreya BH, Laxer R *et al.* Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology* 2006; 45: 614-20.
5. Peterson LS, Nelson AM, Su WPD *et al.* The epidemiology of morphea (localized scleroderma) in Olmsted County, 1960-93. *J Rheumatol* 1997; 24: 73-80.
6. Wollina U, Wollina K. Pansclerotic morphoea of childhood: follow-up over 6 years. *Paediatr Dermatol* 1999; 16: 245-7.
7. Takehara K, Sato S. Localized scleroderma is an autoimmune disorder. *Rheumatology* 2005; 44: 274-9.
8. Torok E, Ablonczy E. Morphoea in children. *Clin Exp Dermatol* 1986; 11: 607-12.
9. Bovenzi M, Barbone F, Betta A *et al.* Scleroderma and occupational exposure. *Scand J Work Environ Health* 1995; 21: 289-92.
10. Brasington RD, Thorpe Swenson AJ. Systemic sclerosis associated with cutaneous exposure to solvent: case report and review of the literature. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 631-3.

Conflict de interes
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Crețu Anca
Tel.: 0745.257.298, e-mail: cretuank@yahoo.com

Correspondance address: Crețu Anca
Phone: 0745.257.298, e-mail: cretuank@yahoo.com