

CZU 616.5-004.1(478)

AFECTĂRI NONORGANICE
LA PACIENȚII CU SCLERODERMIE SISTEMICĂ
DIN REPUBLICA MOLDOVA

Svetlana AGACHI¹, Liliana GROPPA¹, Serghei POPA¹,
Larisa ROTARU¹, Lia CHIȘLARI¹, Lilia TARAN²,

¹Disciplina Reumatologie și nefrologie,
USMF Nicolae Testemițanu;

²Spitalul Clinic Republican

Summary

Injuries not related to organs in patients with systemic scleroderma in the Republic of Moldova

The variants and the frequency of musculoskeletal, skin and vascular involvement were analyzed on a group of 200 patients with systemic sclerosis. Significant statistic differences were found on a subset of disease and between the clinical manifestation and the disease activity, wich was appreciated on a EUSTAR score.

Introducere

Sclerodermia sistemică (SS) este o patologie generalizată a țesutului conjunctiv, ce se caracterizează prin dezvoltarea proceselor degenerative și inflamatorii, cu o afectare obliterantă a vaselor mici și medii și cu fibroză a pielii și a organelor interne.

Afectările nonorganice sunt, pe de o parte, cele mai obișnuite manifestări ale bolii, iar pe de altă parte, cele ce produc handicap funcțional semnificativ, cu limitarea considerabilă a calității vieții pacienților cu sclerodermie sistemică [1,2,3,4].

Scopul studiului a fost: studierea variantelor, a frecvenței și a dependenței apariției afectărilor nonorganice (vasculare, cutanate, ale aparatului locomotor) de variantele clinice, de activitatea bolii la pacienții cu sclerodermie sistemică.

Material și metode

În studiu au fost incluși 200 de pacienți cu sclerodermie sistemică (diagnosticul stabilit conform criteriilor de diagnostic ARA/EULAR 2013), dintre care doar cinci au fost de sex masculin; 72 de pacienți au fost cu formă difuză a bolii și 128 – cu formă limitată. Vârsta medie a subiecților incluși în studiu a constituit $43,6 \pm 2,1$ ani; durata medie a maladiei – $13,6 \pm 1,8$ ani. Toți pacienții au fost examinați clinic și paraclinic complex (cercetare hematologică, biochimică, imunologică, funcțională, radiologică, ultrasonoră etc.).

Rezultate obținute

Sindromul Raynaud. La pacienții incluși în studiu, boala de bază a debutat prin semne ale sindromului Raynaud în 189 (94,5%) cazuri. Perioada

până la apariția primelor semne non-Raynaud a fost în medie $17,8 \pm 0,9$ luni. Caracterul trifazic al sindromului a fost observat doar la 43 (21,5%) din pacienți, bifazic – la 139 (69,5%) și monofazic, cu paloarea tegumentelor, la 18 (9%) din pacienții studiați. Ca factori declanșatori ai atacurilor, pacienții au menționat: frigul – 187 (93,5%), emoțiile – 87 (43,5%), fumul de țigară – 8(4%), aerul condiționat – 3 (1,5%), vântul – 3 (1,5%), ridicarea vocii – 1 (0,5%). Ulcere digitale sau consecințe ale acestora (cicatrici) au fost semnalate la 45 (22,5%) din bolnavii incluși în studiu.

Afectarea cutanată. Prezentarea clasică a afectării cutanate sclerodermice se consideră indurarea pielii, măsurată prin scorul Rodnan, care la pacienții incluși în studiu a constituit $28,2 \pm 2,5$. Microstomia a fost observată la 47 (23,5%) pacienți, contracturi în flexie a mâinilor – la 35 (17,5%), teleangiectazii – la 98 (49%), dereglări de pigmentare – la 32 (16%), calcinoză subcutanată – la 16 (8%) pacienți.

Afectarea aparatului locomotor. La pacienții incluși în studiu au fost observate următoarele afectări ale aparatului locomotor: artrite – 86 (43%) bolnavi, artralgiile – 92 (46%) pacienți, mialgii – 32 (16%), miastenii – 56 (28%), osalgii – 42 (21%) pacienți, osteoliza falangelor distale ale mâinilor – 12 (6%), crepitații palpabile deasupra tendoanelor – 12 (6%), sindrom de canal carpian – 19 (9,5%) pacienți.

S-au observat diferențe semnificative ale frecvenței depistării afectărilor nonorganice în funcție de forma clinică a bolii (tabelul 1).

Tabelul 1

Frecvența depistării afectărilor nonorganice în funcție de forma clinică a bolii

Manifestările clinice	Forma limitată a bolii, n=128	Forma difuză a bolii, n=72	Diferențe statistice semnificative
Sindromul Raynaud	120 (93,7%)	69 (95,8%)	
Ulcere digitale sau cicatrici stelate	21 (16,4%)	24 (33,3%)	p<0,05
Teleangiectazii	72 (56,2%)	26 (36,1%)	p<0,05
Microstomie	16 (12,5%)	31 (43%)	p<0,01
Dereglări de pigmentare	21 (16,4%)	11 (15,3%)	
Artrite	46 (35,9%)	40 (55,5%)	p<0,05
Artralgiile	50 (39,1%)	42 (58,3%)	p<0,05
Mialgii	8 (6,2%)	24 (33,3%)	p<0,01
Miastenii	24 (18,7%)	32 (44,4%)	p<0,05
Osalgii	18 (14,1%)	24 (33,3%)	p<0,05
Contracturi în flexie ale mâinilor	12 (9,4%)	23 (31,9%)	p<0,05
Osteoliza falangelor distale ale mâinilor	4 (3,1%)	8 (11,1%)	p<0,05

Calcifieri ale Țesuturilor moi	16 (12,5%)	0	p<0,01
Crepitații palpabile deasupra tendoanelor	1 (0,8%)	11 (15,3%)	p<0,01
Sindromul de canal carpian	7 (5,5%)	12 (16,7%)	p<0,05

De asemenea, s-au constatat diferențe semnificative ale frecvenței depistării afectărilor nonorganice în funcție de activitatea bolii, apreciate conform scorului EUSTAR (tabelul 2).

Tabelul 2

Frecvența depistării afectărilor nonorganice în funcție de activitatea bolii

Manifestările clinice	Boală inactivă, n=112	Boală activă, n=88	Diferențe statistice semnificative
Sindromul Raynaud	104 (92,8%)	85 (96,6%)	
Ulcere digitale sau cicantrici stelate	10 (8,9%)	35 (39,7%)	p<0,01
Teleangiectazii	55 (49,1%)	43 (48,9%)	
Microstomie	10 (8,9%)	37 (42%)	p<0,01
Dereglări de pigmentare	15 (13,4%)	17 (19,3%)	
Artrite	0	86 (97,7%)	p<0,001
Artralгии	16 (14,3%)	76 (86,4%)	p<0,01
Mialgii	8 (7,1%)	24 (27,3%)	p<0,05
Miastenie	10 (8,9%)	46 (52,3%)	p<0,01
Osalgii	25 (22,3%)	17 (19,3%)	
Contracturi în flexie ale mâinilor	22 (19,6%)	13 (14,8%)	
Osteoliza falangelor distale ale mâinilor	5 (4,5%)	7 (7,9%)	
Calcifieri ale țesuturilor moi	13 (11,6%)	3 (3,4%)	
Crepitații palpabile deasupra tendoanelor	10 (8,9%)	2 (2,3%)	
Sindromul de canal carpian	5 (4,5%)	14 (15,9%)	p<0,05

Concluzii

1. Sindromul Raynaud a fost o manifestare frecventă (94,5%) a sclerodermiei sistemice în studiul efectuat. Caracterul clasic trifazic s-a înregistrat în doar 21,5% din cazuri; s-a observat prezența mai multor factori declanșatori decât frigul și emoțiile, fapt ce indică necesitatea culegerii mai minuțioase a anamnezei la pacienții cu sclerodermie sistemică.

2. Au fost depistate diferențe statistice semnificative între frecvența depistării manifestărilor nonorganice în funcție de forma clinică a bolii și de activitatea bolii, apreciate prin scorul EUSTAR.

3. Cunoașterea variantelor, a frecvenței și a dependenței de formele clinice și de activitatea bolii

a manifestărilor nonorganice permite recunoașterea lor mai timpurie și oferă posibilitatea corecției lor, cu îmbunătățirea considerabilă a calității vieții pacienților cu sclerodermie sistemică.

Bibliografie

- Hughes M., Ong V.H., Anderson M.E., Hall F., Moinzadeh P., Griffiths B., Baildam E., Denton C.P., Herrick A.L. *Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis*. In: *Rheumatology*, 2015, Jun 26. pii: kev201. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 26116156.
- Poole J.L., Brandenstein J. *Lower extremity impairment and activity limitations in persons with scleroderma*. In: *Arthritis Rheum.*, 2008; nr. 58:S599.
- Pope J.E. *The diagnosis and treatment of Raynaud's phenomenon: a practical approach*. In: *Drugs*, 2007; nr. 67(4), p. 517-525.
- Sandqvist G., Hesselstrand R., Eberhardt K. *A longitudinal follow-up of hand involvement and activities of daily living in early systemic sclerosis*. In: *Scand J. Rheumatol.*, 2009; nr. 38, p. 304-310.

CZU 616.5-004.1:616.1/.6(478)

AFECTAREA ORGANELOR INTERNE LA PACIENȚII CU SCLERODERMIE SISTEMICĂ DIN REPUBLICA MOLDOVA

Svetlana AGACHI¹, Liliana GROPPA¹,
Elena DESEATNICOVA¹, Eugeniu RUSSU¹,
Rodica USATÎI², Aliona LESNIC²,

¹Disciplina Reumatologie și nefrologie,
USMF Nicolae Testemițanu;
²Spitalul Clinic Republican

Summary

Internal organs alteration in patients with systemic scleroderma in the Republic of Moldova

The variants, frequency and time of onset of internal organ involvement since onset of systemic sclerosis have been studied in 200 patients. It has been established that involvement of internal organs, being the key moment in the current choice of immunosuppressant treatment, essentially depends on the clinical form of the disease. Knowing the frequency and the average time for the occurrence of the internal organs damage allows for the early identification of the organic implications with the possibility of indicating an appropriate treatment.

Introducere

Manifestările sclerodermiei sistemice sunt diverse atât ca număr, cât și ca exprimare clinică, oscilând de la forme reduse, cu prognostic favorabil, până la variante generalizate și fatale [3]. Tratatamentul modern al sclerodermiei sistemice este axat pe