

Juvenile localized scleroderma: Single-center experience

 Veysel Çam,  Yelda Bilginer

Department of Pediatric Rheumatology, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Türkiye

ABSTRACT

Objective: This study aims to present the clinical features, treatment approaches, and factors associated with long-term damage in juvenile localized scleroderma (JLS) patients followed at a single tertiary pediatric rheumatology center.

Material and Methods: This retrospective study included 68 patients diagnosed with JLS between December 2015 and December 2024. Demographic, clinical, laboratory, and treatment data were collected from medical records. Disease activity and damage were evaluated using the Localized Scleroderma Skin Severity Index (LoSSI) and Localized Scleroderma Skin Damage Index (LoSDI), based on the most recent clinical assessment. Associations between LoSDI scores and clinical parameters were statistically analyzed.

Results: The mean age at diagnosis was 10.0 ± 4.1 years; 70.6% were female. The most common subtypes were linear (42.6%) and circumscribed morphea (35.3%). Mean disease duration was 6.0 ± 3.1 years, and mean follow-up was 4.8 years. ANA positivity was present in 42.6% of patients, predominantly in linear and mixed forms. Systemic corticosteroids were used in 67.6% and methotrexate in 77.9% of patients. Biologic agents (tocilizumab, rituximab) were administered in a limited number of refractory or progressive cases. The mean LoSSI and LoSDI scores at the final visit were 3.6 ± 3.3 and 6.1 ± 4.0 , respectively. A significant positive correlation was observed between the delay in initiation of systemic treatment and LoSDI scores ($r=0.41$, $p<0.01$). However, no significant differences in LoSDI scores were found between patients who received corticosteroids and those who did not.

Conclusion: Our findings emphasize the importance of early diagnosis and timely initiation of systemic therapy in JLS to prevent long-term tissue damage. Methotrexate remains the cornerstone of treatment. Biologic agents may be considered in selected severe cases. Standardized tools such as LoSCAT facilitate objective monitoring and individualized treatment planning in pediatric localized scleroderma.

Keywords: Biological drugs; dmard; juvenile localized scleroderma.

Cite this article as: Çam V, Bilginer Y. Juvenile localized scleroderma: Single-center experience. Jour Umraniye Pediatr 2025;5(1):37–42.

Received (Başvuru): 20.05.2025 **Revised (Revizyon):** 27.05.2025 **Accepted (Kabul):** 05.06.2025 **Online (Online yayınlanma):** 11.07.2025

Correspondence (İletişim): Dr. Veysel Çam. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye.

Phone (Tel): +90 535 577 07 33 **e-mail (e-posta):** drveyselcam@gmail.com

© Copyright 2025 by Istanbul Provincial Directorate of Health - Available online at www.umraniyepediatrici.com

Juvenil lokalize skleroderma: Tek merkez deneyimi

ÖZET

Amaç: Bu çalışmada, üçüncü basamak bir pediatrik romatoloji merkezinde izlenen juvenil lokalize skleroderma (JLS) hastalarının klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları ve uzun dönem doku hasarı ile ilişkili faktörlerin sunulması amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler: Aralık 2015 – Aralık 2024 tarihleri arasında JLS tanısı almış 68 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Demografik, klinik, laboratuvar ve tedavi verileri hasta dosyalarından elde edildi. Hastalık aktivitesi ve doku hasarı, son klinik değerlendirme baz alınarak Localized Scleroderma Skin Severity Index (LoSSI) ve Localized Scleroderma Skin Damage Index (LoSDI) ile ölçüldü. LoSDI skorları ile klinik değişkenler arasındaki ilişkiler istatistiksel olarak analiz edildi.

Bulgular: Tanı anındaki ortalama yaş $10,0 \pm 4,1$ yıl olup, hastaların %70,6'sı kızdı. En sık görülen alt tipler lineer (%42,6) ve circumscribed morfea (%35,3) idi. Ortalama hastalık süresi $6,0 \pm 3,1$ yıl, ortalama takip süresi 4,8 yıl olarak hesaplandı. ANA pozitifliği %42,6 oranında ve özellikle lineer ve mikst formlarda görüldü. Sistemik kortikosteroidler %67,6, metotreksat %77,9 oranında kullanıldı. Refrakter ya da ilerleyici olgularda sınırlı sayıda hastaya biyolojik ajan (tosilizumab, rituksimab) verildi. Son kontrolde ortalama LoSSI skoru $3,6 \pm 3,3$, LoSDI skoru $6,1 \pm 4,0$ idi. Sistemik tedaviye 0,41, $p < 0,01$. Kortikosteroid kullananlar ile kullanmayanlar arasında LoSDI açısından anlamlı fark izlenmedi.

Tartışma: Erken tanı ve sistemik tedaviye zamanında başlanması, JLS'de uzun dönem doku hasarını azaltmada kritik rol oynamaktadır. Metotreksat temel tedavi seçeneği olup, ağır olgularda biyolojik ajanlar düşünülebilir. LoSCAT gibi standart araçlar, izlemi kolaylaştırarak bireyselleştirilmiş tedaviye katkı sağlar.

Anahtar Kelimeler: Biyolojik ilaçlar; dmard; juvenil lokalize skleroderma.

ORCID ID

VÇ: 0000-0001-6629-3967; YB: 0000-0002-6232-0072

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

GİRİŞ

Juvenil lokalize skleroderma (JLS), çocukluk çağında ortaya çıkan nadir fakat potansiyel olarak sekel bırakan bir bağ doku hastalığıdır. Skleroderma terimi çoğunlukla sistemik formuyla ilişkilendirilse de, lokalize skleroderma —diğer adıyla morfea— cilt ve cilt altı dokularla sınırlı inflamatuvar bir hastalıktır. JLS, sistemik sklerodermadan farklı olarak iç organ tutulumu göstermemesiyle ayrılır (1). Ancak cilt dışında fasya, kas, kemik ve hatta santral sinir sistemi gibi derin dokulara uzanabilen formları nedeniyle yalnızca kozmetik değil, fonksiyonel açıdan da önemli komplikasyonlara neden olabilir (2). Bu komplikasyonlar hastanın günlük yaşam kalitesini etkileyebilmekte, okul ve sosyal hayatında kısıtlamalara yol açabilmektedir.

Lokalize skleroderma her yaşta görülebilmekle birlikte, vakaların %15–20'si çocukluk çağında başlar (3). Çocuklarda görülen form, erişkin lokalize sklerodermadan daha sık olarak eklem kontraktürleri, büyüme geriliği ve yüz asimetrisi gibi sekel komplikasyonlara yol açar (4). Erken başlayan hastalık, kıkırdığın ve kemiklerin gelişme döneminde olması nedeniyle bu yapılarla kalıcı deformitelere neden olabilir. Bu nedenle pediatrik hastalarda erken tanı ve etkin tedavi daha da önem kazanmaktadır.

JLS, klinik özelliklerine göre beş ana alt tipe ayrılır: circumscribed morfea, lineer skleroderma, generalize morfea, pansklerotik morfea ve mikst tip (5). En sık görülen alt tipler circumscribed ve lineer formlardır (6). Circumscribed tip yüzeysel ve sınırlı plaklarla karakterizeyken, lineer skleroderma özellikle ekstre-

mitelerde cilt boyunca uzanan ve kemik-kas dokularına kadar inebilen lezyonlara neden olabilir. Yüzü tutan lineer form ise “en coup de sabre” olarak adlandırılır ve bazen epilepsi, baş ağrısı veya hemisferik atrofi gibi nörolojik bulgularla ilişkili olabilir (7). Mikst formlar ise birden fazla tutulum tipini bir arada barındırması nedeniyle daha karmaşık ve çoğu zaman daha dirençli bir seyir izleyebilir.

Tanı esas olarak klinik değerlendirmeye dayanır. Tipik lezyon görünümü, yayılım şekli ve hastalık öyküsü tanıda önemlidir. Cilt biyopsisi bazı vakalarda ayırıcı tanıya yardımcı olabilir (8). Sistemik sklerodermada sık görülen antisentromer ve Scl-70 gibi otoantikorlar genellikle negatif olmakla birlikte, JLS hastalarının yaklaşık %30–50'sinde antinükleer antikor (ANA) pozitifliği bildirilmiştir. Tanıda ve takibinde kapillaroskopi, sistemik tutulum şüphesi varsa manyetik rezonans görüntüleme (MRG), bilgisayarlı tomografi (BT) ya da nörolojik testler de kullanılabilir. Bazı hastalarda otoimmün tiroidit, vitiligo veya romatoid artrit gibi diğer otoimmün hastalıklarla birlikte görülmesi nedeniyle, eşlik eden otoimmün durumlar açısından da dikkatli olunmalıdır (9).

JLS'nin tedavi yaklaşımı, hastalığın alt tipi, tutulum derinliği ve yaygınlığına göre belirlenir. Yüzeysel ve sınırlı lezyonlarda topikal steroidler veya takrolimus gibi ajanlar yeterli olabilirken, derin dokuları etkileyen lineer ve generalize tiplerde sistemik tedavi zorunludur. Metotreksat, JLS'de en sık tercih edilen immünsüpresif ajandır ve genellikle sistemik kortikosteroidlerle kombine edilir (10). Refrakter olgularda mikofenolat mofetil, tosilizumab veya rituksimab gibi alternatif ajanlara başvuru-

bilir. Fototerapi (UV-A1) gibi non-farmakolojik yaklaşımlar bazı merkezlerde destek tedavisi olarak uygulanmakta, ancak yaygın kullanımı sınırlı kalmaktadır (11).

Hastalığın şiddetini ve progresyonunu değerlendirmek için kullanılan en yaygın skorlamalar Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool (LoSCAT) kapsamındaki LoSSI (Localized Scleroderma Skin Severity Index) ve LoSDI (Localized Scleroderma Skin Damage Index)'dir. LoSSI aktiviteyi, LoSDI ise doku hasarını ölçer ve birlikte hastalığın izleminde standardize edilmiş bir yaklaşım sağlar. Bu değerlendirmeler sayesinde tedaviye verilen yanıt daha objektif izlenebilir ve sekellerin önlenmesi amacıyla erken müdahale sağlanabilir.

Bu çalışmada amacımız, merkezimizde takip edilen JLS hastalarına ait klinik verileri paylaşarak tanı, tedavi ve izlem süreçlerine dair deneyimimizi sunmak ve bu sayede hastalığa bağlı kalıcı cilt hasarı gibi sekelleri etkileyen faktörleri belirlemeye katkı sağlamaktır. Özellikle sistemik tedaviye başlama süresi, tedavi seçenekleri ve alt tip özellikleri gibi değişkenlerin sekellerle ilişkisini ortaya koymak hedeflenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Bu çalışmada, kliniğimizde 2015 Aralık ile 2024 Aralık tarihleri arasında tanısı konulan ve düzenli takibi yapılan juvenil lokalize skleroderma (JLS) hastalarının klinik, laboratuvar, tedavi ve izlem verileri retrospektif olarak değerlendirildi. Tanı, pediatrik romatoloji alanında deneyimli uzman hekimler tarafından, uluslararası kabul görmüş tanı kriterleri temel alınarak konuldu.

Hastalık aktivitesi ve doku hasarı, Localized Scleroderma Skin Severity Index (LoSSI) ve Localized Scleroderma Skin Damage Index (LoSDI) ile değerlendirildi. LoSSI skoru yalnızca son kontrolde mevcuttu; çünkü hastaların büyük bir kısmında başlangıç değerlendirmesi sistematik olarak yapılmamıştı. LoSCAT skorlaması, deri kalınlığı, renk değişikliği, yeni lezyon oluşumu ve atrofi gibi bileşenleri kapsayan standart bir form aracılığıyla gerçekleştirildi.

Değerlendirmeye alınan değişkenler arasında yaş, cinsiyet, başvuru zamanı, hastalık süresi, sistemik tedavi süresi, hastalık alt tipi, tedaviye başlama zamanı, topikal ve sistemik tedavi türleri, laboratuvar bulguları (ANA, sedimentasyon, CRP), kapillaroskopi bulguları ve sistemik tutulum varlığı yer aldı. Ek olarak, tedaviye yanıtızlık, fonksiyonel komplikasyon gelişimi (kontraktür, eklem hareket kısıtlılığı), hastaneye yatış gereksinimi ve eşlik eden otoimmün hastalıklar da kayıt altına alındı. Tedaviye geç başlama süresi, erken dönemde tanı almada yaşanan gecikmeler ve sağlık hizmetlerine erişim gibi dolaylı faktörler de dikkate alındı.

Laboratuvar verileri hastane bilgi sisteminden alınarak doğrulandı. Kapillaroskopi incelemesi romatoloji bilim dalında, standart protokollere uygun şekilde gerçekleştirildi. Nörolojik semptomları olan veya en coup de sabre lezyonu saptanan hastalarda kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile ileri değerlendirme yapıldı. Çalışma, Helsinki Bildirgesi'ne uygun olarak yürütülmüş ve yerel etik kurul tarafından onaylanmıştır (SBA 25/425, 08/05/2025, E-16969557).

Tablo 1. Demografik, klinik, laboratuvar ve kapillaroskopik özellikler

Özellik/Bulgular	Değer/Hasta sayısı (%)
Hasta sayısı	68
Ortalama yaş (yıl)	10,0±4,1
Ortalama hastalık süresi (yıl)	6,0±3,1
Ortalama sistemik tedavi süresi (yıl)	3,2±2,3
Circumscribed	24 (%35,3)
Lineer	29 (%42,6)
En coup de sabre	7 (%10,3)
Mikst	8 (%11,8)
Raynaud fenomeni	4 (%5,9)
ANA pozitifliği	29 (%42,6)
Yüksek ESR	3 (%4,4)
Yüksek CRP	2 (%2,9)
Dilate kapiller	7 (%10,3)
Kapiller tortuoze	13 (%19,1)
Çapraz kapiller	21 (%30,9)
Mikrohemoraji	4 (%5,9)
Avasküler alan	1 (%1,5)
Spesifik skleroderma paterni	0 (%0)

ANA: Anti-nükleer antikor; CRP: C-reaktif protein; ESR: Eritrosit sedimentasyon hızı.

İstatistiksel Analiz

Veriler tanımlayıcı istatistiklerle özetlenmiştir. Sürekli değişkenler için ortalama±standart sapma, kategorik veriler için frekans ve yüzde kullanılmıştır. LoSDI skorları ile sistemik tedaviye başlama süresi arasındaki ilişki Pearson korelasyon analizi ile değerlendirildi. Pulse steroid kullanan ve kullanmayan hastalar ile sistemik steroid alan ve almayan gruplar arasında LoSDI skorları, dağılımın normal olmaması nedeniyle Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı. Tüm istatistiksel analizler IBM SPSS Statistics for Windows, Version 28.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA) kullanılarak gerçekleştirildi. p<0.05 değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR

Bu çalışmada, Aralık 2015 ile Aralık 2024 tarihleri arasında kliniğimizde izlenen ve juvenil lokalize skleroderma (JLS) tanısı almış toplam 68 hastanın verileri retrospektif olarak analiz edilmiştir. Hastaların ortalama yaşı 10.0±4.1 yıl olup, kız/erkek oranı yaklaşık 2.4:1 (48 kız, 20 erkek) olarak saptanmıştır (Tablo 1). Hastalık süresi ortalama 6.0±3.1 yıl, sistemik tedavi süresi ise ortalama 3.2±2.3 yıl olarak hesaplandı. Takip süresi ortalama 4.8 yıl idi (dağılım: 1–9 yıl).

Hastalık alt tiplerine göre dağılım incelendiğinde; 24 (%35.3) hastada circumscribed morfea, 29 (%42.6) hastada lineer sk-

Tablo 2. Uygulanan tedaviler

Tedavi	Hasta sayısı (%)
Kortikosteroid (toplam)	46 (%67,6)
Kortikosteroid (oral + pulse)	14 (%30,4)
Metotreksat	53 (%77,9)
Mikofenolat mofetil	6 (%8,8)
Tosilizumab	2 (%2,9)
Rituksimab	2 (%2,9)

leroderma ve 8 (%11.8) hastada mikst form saptandı. Geriye kalan 7 hasta ise atipik veya sınıflandırılmayan özellikler taşıdığı için ayrı bir kategori altında değerlendirildi. Lineer form saptanan 29 hastanın 9'unda (%13.2) en coup de sabre patterni mevcuttu. Bu 9 hastanın 7'si mikst alt tipe dahil olarak sınıflandırıldı.

Raynaud fenomeni yalnızca 4 hastada (%5.9) saptandı. En coup de sabre alt tipi dahil olmak üzere hiçbir hastada nörolojik tutulum, disfaji, miyozit, kalsinozis, interstisyel akciğer hastalığı, gastroözofageal reflü, karpal tünel sendromu ya da periferik nöropati gibi sistemik skleroderma ile ilişkili organ tutulumları gözlenmedi. Lineer skleroderma tanısı alan 4 hastada (%5.9) ekstremitte kontraktürü geliştiği kaydedildi. Bu dört hastanın tamamında sistemik tedaviye başlanma süresi 18 ayı aşmaktaydı.

Hastaların 29'unda (%42.6) antinükleer antikor (ANA) pozitifliği mevcuttu. ANA pozitifliği en sık lineer ve mikst alt tiplerde izlendi. Yalnızca 3 hastada (%4.4) sedimentasyon yüksekliği, 2 hastada ise (%2.9) CRP yüksekliği tespit edildi. Diğer hastalarda inflamatuvar belirteçler normal sınırlarda idi. Otoimmün tiroidit 2 hastada eşlik eden hastalık olarak tanımlandı.

Kapillaroskopi incelemesi yapılan 39 hastada sistemik sklerodermaya özgü patern izlenmedi. Ancak dilate kapiller (%10.3), kapiller tortuoze (%19.1), çapraz kapiller (%30.9), mikrohemorajiler (%5.9) ve avasküler alanlar (%1.5) gibi non-spesifik değişiklikler çeşitli oranlarda saptandı. Bu değişiklikler yaş, cinsiyet veya hastalık alt tipi ile anlamlı ilişki göstermedi.

Hastaların 46'sı (%67.6) sistemik kortikosteroid tedavisi aldı. Bu grubun 14'üne hem oral hem de pulse metilprednizolon uygulandığı kaydedildi. En sık tercih edilen immünosupresif ajan metotreksat olup, 53 hasta (%77.9) bu tedaviyi aldı. Metotreksat ile yeterli yanıt alınamayan ya da intolerans gelişen olgularda alternatif ajanlara geçildi. Altı hasta (%8.8) mikofenolat mofetil, 2 hasta (%2.9) tosilizumab ve 2 hasta da (%2.9) rituksimab tedavisi aldı. Biyolojik ajanlar ECDS'li, progresif seyirli olgularda tercih edildi (Tablo 2).

Son kontrolde elde edilen LoSCAT verilerine göre ortalama LoSSI skoru 3.6 ± 3.28 , ortalama LoSDI skoru ise 6.1 ± 4.0 idi. Tüm LoSCAT skoru ortalaması 12.1 ± 6.3 olarak hesaplandı. Hastalık alt tiplerine göre LoSSI ve LoSDI değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulunmadı ($p > 0.05$) (Tablo 3).

Tablo 3. Klinik sonlanım ölçütleri

Sonlanım ölçütü	Değer
Ortalama LoSCAT	12.1 ± 6.3
Ortalama LoSSI	3.6 ± 3.28
Ortalama LoSDI	6.1 ± 4.0
Kontraktür gelişen hasta sayısı	4 (%5,9)
LoSDI ile tedaviye başlama süresi korelasyonu	$r = 0.41, p < 0.01$
LoSCAT: Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool; LoSSI: Localized Scleroderma Skin Severity Index; LoSDI: Localized Scleroderma Damage Index.	

Sistemik tedaviye başlama süresi ile LoSDI skoru arasında pozitif yönde anlamlı bir korelasyon bulundu ($r = 0.41, p < 0.01$). Bu bulgu, tedaviye geç başlanmasının kalıcı doku hasarını arttırabileceğini göstermektedir. Pulse steroid tedavisi alan hastaların ortalama LoSDI skoru 6.3 ± 3.9 iken, pulse almayanlarınki 6.0 ± 4.1 idi ($p = 0.72$). Benzer şekilde, sistemik steroid tedavisi alan hastalarda ortalama LoSDI skoru 6.0 ± 3.8 , almayanlarda ise 6.3 ± 4.4 olarak hesaplandı ($p = 0.65$). Her iki karşılaştırmada da istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Ancak erken metotreksat başlanan hastalarda genel olarak daha düşük LoSDI skorları izlendiği gözlemlendi; bu da immünsüpresif tedavinin zamanlamasının önemine işaret etmektedir.

TARTIŞMA

Bu çalışma, juvenil lokalize skleroderma (JLS) alanında, geniş hasta sayısına sahip tek merkezli verileri sunması bakımından önem taşımaktadır. Bulgularımız, hastalığın klinik çeşitliliğini, tedaviye yaklaşım farklılıklarını ve sekel gelişimini etkileyen faktörleri ortaya koymaktadır. Özellikle erken tanı ve tedavi zamanlamasının, kalıcı doku hasarlarını önlemede kritik rol oynadığı görülmektedir.

Çalışmamızda en sık gözlenen alt tipler lineer ve circumscribed morfea olup, bu dağılım daha önce bildirilen kohortlarla paralellik göstermektedir (12). Lineer formun, kas-iskelet sistemine daha derin uzanımı nedeniyle genellikle daha ağır seyrettiği bilinmektedir (13). Nitekim kontraktür gelişen tüm hastaların lineer alt tipe sahip olması ve bu hastalarda sistemik tedaviye başlanma süresinin gecikmiş olması, bu bilgiyi desteklemektedir. Bu bulgu, derin doku tutulumunun olduğu vakalarda tedaviye zamanında başlanmasının uzun dönem sekelleri önleyebileceğini göstermektedir.

Sistemik tedaviye başlama süresi ile LoSDI skoru arasında anlamlı pozitif bir korelasyon saptanması, gecikmiş tedavi ile artan doku hasarı arasındaki ilişkiyi vurgulamaktadır. Bu nedenle, tanı konulduktan sonra gecikmeden uygun hastalarda sistemik tedaviye başlanması önem taşımaktadır.

Hastaların yaklaşık üçte ikisi sistemik steroid tedavisi almış olmasına rağmen, bu tedaviyi alanlarla almayanlar arasında LoSDI skorları açısından anlamlı bir fark izlenmemiştir. Bu bulgu, sistemik steroidlerin her has-

ta için gerekli olmayabileceğini, özellikle hastalığın sınırlı formlarında veya yüzeysel tutulumda alternatif stratejilerin yeterli olabileceğini düşündürmektedir (14). Metotreksat, çalışmamızda çoğu hasta için tercih edilen temel ajan olmuş ve çoğu zaman tek başına yeterli tedavi sağlamıştır. Bu durum, metotreksatın hem etkinliğini hem de güvenilirliğini desteklemektedir.

Az sayıda hastada mikofenolat mofetil dışında tosilizumab ve rituksimab gibi biyolojik ajanlar da kullanılmıştır. Bu tedaviler, refrakter veya hızlı ilerleyen hastalığı olan olgularda tercih edilmiştir. Literatürde de tosilizumabın anti-IL-6 etkisiyle fibrotik süreci baskılayabileceği, rituksimabın ise B hücre aracılı inflamasyonu azaltabileceği belirtilmektedir (15, 16). Bizim serimizde bu ajanların seçilmiş vakalarda kullanılması, ileri tedavi seçeneklerinin klinik pratikte de karşılık bulduğunu göstermektedir. Bu bulgu, ağır seyirli ve yaygın tutulumlu JLS olgularında biyolojik ajanların kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımları kapsamında dikkate alınması gerektiğine işaret etmektedir.

Çalışmamızın güçlü yönleri arasında nispeten yüksek hasta sayısı, uzun takip süresi, hastalık alt tiplerinin ayrıntılı analizi ve tedavi-sekel ilişkisine dair spesifik verilerin sunulması yer almaktadır. Bununla birlikte, retrospektif tasarımı ve başlangıç LoSSI skorlarının eksikliği sınırlayıcı unsurlardır. Ayrıca, tedaviye başlama zamanını etkileyen sosyoekonomik faktörler, hastalık farkındalığı ve sağlık hizmetlerine erişim gibi etkenler çalışma kapsamı dışında kalmıştır.

SONUÇ

Sonuç olarak, çalışmamız JLS’de erken tanı ve uygun sistemik tedavinin kalıcı cilt hasarı riskini azaltabileceğini güçlü bir şekilde desteklemektedir. Klinik kararların bireyselleştirilmesi, hastalık alt tipine göre risk değerlendirmesinin yapılması ve gerektiğinde biyolojik ajanların kullanımının planlanması, optimal hasta yönetimi için kritik adımlardır. Gelecekte yapılacak prospektif, çok merkezli ve randomize çalışmalar, JLS’ye özgü tedavi stratejilerinin belirlenmesine katkı sağlayacaktır. Ayrıca, LoSCAT sisteminin daha yaygın kullanımı ile klinik pratikte hastalık aktivitesi ve hasar takibinde daha standart bir yaklaşım benimsenebilecektir.

Etik Kurul Onayı: Hacettepe Üniversitesi Etik Kurulu’ndan bu çalışma için onay alınmıştır (tarih: 08.05.2025, sayı: SBA 25/425).

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastaların ailelerinden alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Mali Destek: Yazarlar bu çalışma için mali destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazma Yardımı için Yapay Zeka Kullanımı: Yapay zeka kullanılmamıştır.

Yazarlık Katkıları: Fikir – VÇ, YB; Tasarım – VÇ, YB; Denetleme – VÇ, YB; Kaynaklar – VÇ, YB; Malzemeler – VÇ, YB; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – VÇ, YB; Analiz ve/veya Yorum – VÇ, YB; Literatür Taraması – VÇ, YB; Yazı Yazan – VÇ, YB; Eleştirel İnceleme – VÇ, YB.

Hakemli inceleme: Harici olarak hakemli.

Ethics Committee Approval: The Hacettepe University Ethics Committee granted approval for this study (date: 08.05.2025, number: SBA 25/425).

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the families of the patients who participated in this study.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Use of AI for Writing Assistance: No artificial intelligence used.

Authorship Contributions: Concept – VÇ, YB; Design – VÇ, YB; Supervision – VÇ, YB; Resource – VÇ, YB; Materials – VÇ, YB; Data collection and/or processing – VÇ, YB; Analysis and/or interpretation – VÇ, YB; Literature search – VÇ, YB; Writing – VÇ, YB; Critical review – VÇ, YB.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

KAYNAKLAR

1. Snarskaya ES, Vasileva KD. Localized scleroderma: Actual insights and new biomarkers. *Int J Dermatol* 2022;61:667–74.
2. Al-Ghuri S, Kreuter A, Moinsadeh P. Localized scleroderma. *Dermatologie (Heidelb)* 2024;75:197–207. [Article in German]
3. Strauss T, Günther C, Brück N. Juvenile localized scleroderma. *Dermatologie (Heidelb)* 2024;75:208–13. [Article in German]
4. Li SC, Zheng RJ. Overview of juvenile localized scleroderma and its management. *World J Pediatr* 2020;16:5–18.
5. Zulian F, Vallongo C, de Oliveira SK, Punaro MG, Ros J, Mazur-Zielinska H, et al. Congenital localized scleroderma. *J Pediatr* 2006;149:248–51.
6. Zulian F. Scleroderma in children. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2017;31:576–95.
7. Skorochod R, Neshet G, Gronovich Y. Management options for linear scleroderma (“en coup de sabre”). *Dermatol Surg* 2022;48:1038–45.
8. Bhat A. Juvenile scleroderma. *Indian J Pediatr* 2024;91:1049–55.
9. Malagón C, Gomez MDP, Mosquera C, Vargas C, Gonzalez T, Arango C, et al. Juvenile polyautoimmunity in a rheumatology setting. *Autoimmun Rev* 2019;18:369–81.
10. Zulian F, Tirelli F. Treatment in juvenile scleroderma. *Curr Rheumatol Rep* 2020;22:45.
11. Kura MM, Jindal SR. Disabling pansclerotic morphea of childhood with extracutaneous manifestations. *Indian J Dermatol* 2013;58:159.
12. Prasad S, Zhu JL, Schollaert-Fitch K, Torok KS, Jacobse HT. An evaluation of the performance of current morphea subtype classifications. *JAMA Dermatol* 2021;157:1–8.
13. Papara C, De Luca DA, Bieber K, Vorobyev A, Ludwig RJ. Morphea: The 2023 update. *Front Med (Lausanne)* 2023;10:1108623.

14. Aranegui B, Jiménez-Reyes J. Morphea in childhood: An update. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)* 2018;109:312–22.
15. Sener S, Batu ED. Use of biologic drug in the treatment of localized scleroderma and systemic sclerosis in children: A scoping review. *Semin Arthritis Rheum* 2025;71:152634.
16. Chimenti MS, Teoli M, Di Stefani A, Giunta A, Esposito M, Perricone R. Resolution with rituximab of localized scleroderma occurring during etanercept treatment in a patient with rheumatoid arthritis. *Eur J Dermatol* 2013;23:273–4.