



XXXV

**Congreso Nacional de la Sociedad
Española de Medicina Interna (SEMI)**

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia



19-21 Noviembre 2014

Auditorio y Centro de Congresos Víctor
Murcia

Nuevos criterios clasificatorios de la Esclerosis Sistémica

Carmen Pilar Simeón

Unidad de EAS. Servicio de Medicina Interna

Hospital Vall d'Hebron

Barcelona

Criterios de clasificación de SSc ARA del 1980

CRITERIO MAYOR

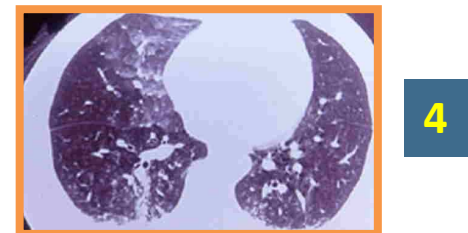
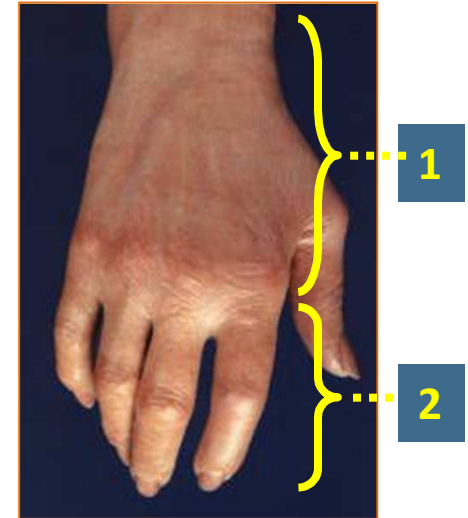
Esclerosis proximal (a MCF) 1

CRITERIOS MENORES

Esclerodactilia 2

Cicatrices puntiformes en pulpejo de dedos 3

Fibrosis pulmonar bilateral 4



CLASIFICACIÓN

Criterio mayor

o

≥ 2 Criterios menores

Criterios de clasificación de SSc ARA del 1980

Limitaciones

1. Escasa sensibilidad en los casos de esclerodermia limitada o esclerodermia *sine* esclerodermia

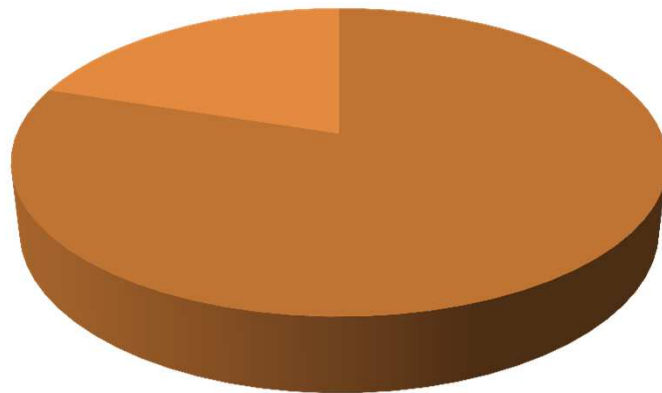
Cohorte de Pittsburgh (n=634)

SSc limitada 20% no cumplían criterios

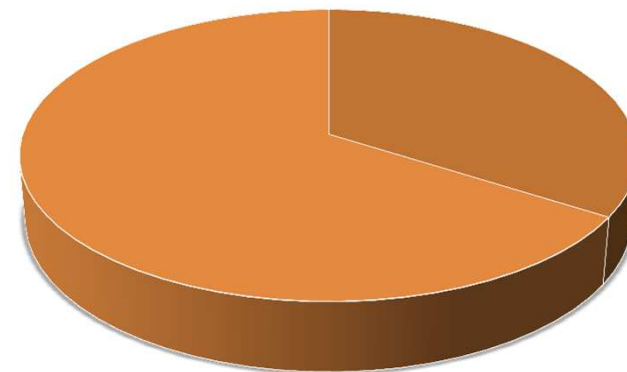
Cohorte canadiense (n=259)

SSc limitada 66% no cumplían criterios

ACR 1980



■ Sí
■ No



Criterios de clasificación de SSc ARA del 1980

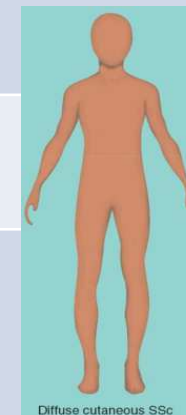
Limitaciones

1. Escasa sensibilidad en los casos de esclerodermia limitada o esclerodermia *sine* esclerodermia
2. Exclusión de pacientes en estudios clínicos y ensayos terapéuticos
3. No se definen las características clínicas, capilaroscópicas, inmunológicas.
No se clasifican en subtipos clínicos

Criterios de clasificación en subtipos de SSc

LeRoy 1988

Características	Esclerodermia limitada	Esclerodermia difusa
F. Raynaud	<i>Años</i>	<i>< 1 año</i>
Esclerodermia	<i>Distal a codos y rodillas Ausente</i>	<i>Distal y proximal* codos y rodillas</i>
Manifestaciones clínicas	<i>HAP Telangiectasias Calcinosis</i>	<i>Afec visceral temprana EPI, CRE, GI, Cardíaca Roces tendinosos</i>
Pérfil inmunológico	<i>70-80% Anticentrómero (ACA)</i>	<i>30% Antitopoisomerasa I (ATA) Ausencia de ACA</i>
Capilaroscopia	<i>Dilataciones capilares</i>	<i>Pérdida capilar</i>
Pronóstico	<i>Favorable</i>	<i>Desfavorable</i>



* Cumplen criterio mayor ACR

LeRoy J. Rheumatol 1988

Criterios de clasificación de SSc ARA del 1980

Limitaciones

1. Escasa sensibilidad en los casos de esclerodermia limitada o esclerodermia *sine* esclerodermia
2. Exclusión de pacientes en estudios clínicos y ensayos terapéuticos
3. No se definen las características clínicas, capilaroscópicas, inmunológicas.
No se clasifican en subtipos clínicos
4. Enfermos con esclerodermia inicial quedan excluidos

Criterios de clasificación de Pre SSc (*early*) LeRoy y Medsger 2001

Pre-esclerodermia

Fenómeno de Raynaud

+

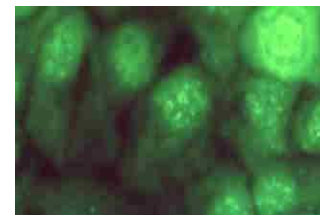
Alteraciones capilaroscópicas

(megacapilares ± pérdida capilar)

y/o

Anticuerpos específicos de SSc

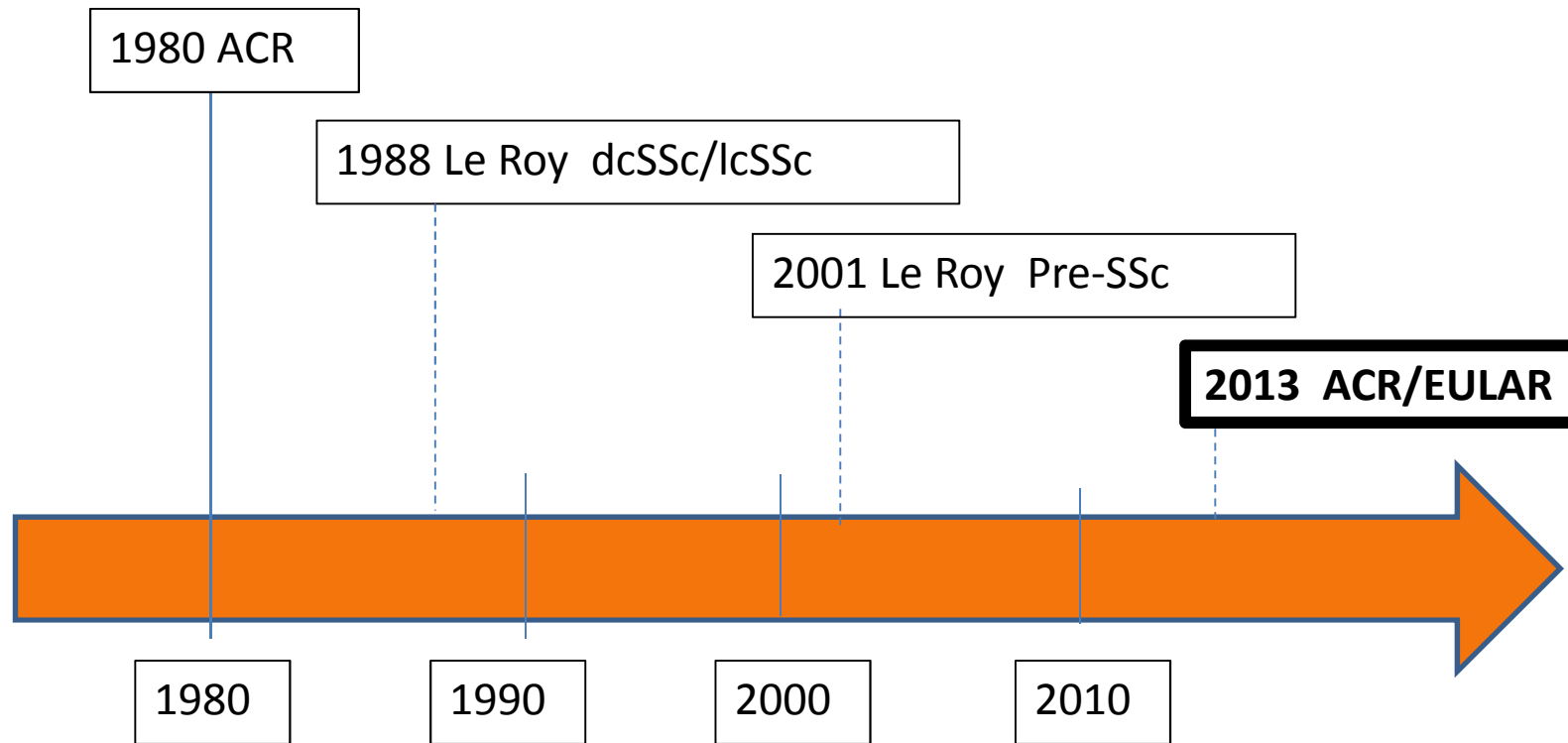
(ACA/ATA/RNA pol III/Pm-Scl/Th-To/fibrilarina)



y/o



Eje cronológico de criterios de clasificación de SSc



Más de 14 propuestas de clasificación de SSc

Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology
www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis

An American College of Rheumatology/European League
Against Rheumatism Collaborative Initiative

ARD

2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative

Frank van den Hoogen, Dinesh Khanna, Jaap Fransen, et al.

Ann Rheum Dis 2013 72: 1747-1755
doi: 10.1136/annrheumdis-2013-204424

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Objetivos

1. Desarrollar una clasificación conjunta ACR/EULAR.
2. Aumentar la sensibilidad y la especificidad de los criterios de ACR 1980.
3. Clasificar enfermos tanto en estadios precoces como tardíos.
4. Incluir manifestaciones vasculares, fibróticas e inmunológicas.
5. Basados en la manera de diagnosticar en la práctica clínica .
6. Fácil aplicación en la práctica diaria y en ensayos clínicos.

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Ítem	Sub-ítem (s)	Puntos
Esclerosis cutánea de los dedos de ambas manos que se extiende sobrepasando las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) <i>(criterio suficiente)</i>	-	9
Esclerosis de dedos <i>(sólo se cuenta la puntuación más alta)</i>	“Puffy fingers” “en salchicha” Esclerodactíla (distal MCF y proximal IFP)	2 4
Lesiones en las puntas de los dedos <i>(sólo se cuenta la puntuación más alta)</i>	Úlceras digitales (distal a IFP) “pitting” “mordedura de rata”	2 3
Telangiectasias <i>(máculas redondas, no arañas vasculares)</i>	-	2
Alteraciones capilaroscópicas <i>(Dilatación y/o pérdida capilar)</i>	-	2
Hipertensión Arterial Pulmonar y/o Enfermedad Pulmonar Intersticial <i>(máxima puntuación 2)</i>	Hipertensión Arterial Pulmonar (CCD) Enfermedad Pulmonar Intersticial (Tc, Rx o crepitantes en “velcro”)	2 2
Fenómeno de Raynaud	-	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa III) <i>(máxima puntuación 3)</i>	Anticentrómero Anti-topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3

La puntuación total se determina sumando las puntuaciones máximas de cada categoría
Pacientes con puntuación ≥ 9 son clasificados de SSc definida

**Criterios de exclusión: 1) Esclerodermia sin esclerodactíla
2) Síndromes esclerodermiformes**

Crterios de clasificacin de SSc de ACR-EULAR, 2013

Sensibilidad y Especificidad

Table 4. Sensitivity and specificity of the 2013 SSc classification criteria and previous SSc classification criteria, overall and in early SSc*

	Derivation sample (n = 200)		Validation sample (n = 405)		Validation sample, disease duration ≤3 years (n = 100)	
	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
1980 ACR SSc criteria	0.80 (0.72–0.87)	0.77 (0.68–0.84)	0.75 (0.70–0.80)	0.72 (0.64–0.79)	0.75 (0.70–0.80)	0.72 (0.63–0.79)
2001 LeRoy/Medsger SSc criteria	0.76 (0.68–0.84)	0.69 (0.68–0.84)	0.75 (0.70–0.80)	0.78 (0.70–0.85)	0.80 (0.69–0.88)	0.76 (0.53–0.92)
2013 ACR/EULAR SSc criteria	0.95 (0.90–0.98)	0.93 (0.86–0.97)	0.91 (0.87–0.94)	0.92 (0.86–0.96)	0.91 (0.83–0.96)	0.90 (0.70–0.99)

Los Criterios ACR-EULAR tienen mayor sensibilidad y especificidad que los criterios del 1980 y que la clasificacin de LeRoy/Medsger del 2001

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Conclusiones

- Superan a los criterios de ACR 1980:
 - 1) *Alta sensibilidad y especificidad*
 - 2) *Clasifican más enfermos con lcSSc/ssSSc*
 - 3) *Incluye enfermos en fases iniciales de SSc*
- Sencillos de aplicar en la práctica clínica.
- Aprobados por ACR/EULAR como criterios de inclusión para los estudios de SSc.
- Deben ser validados en cohortes externas.

Esclerodermia sistémica *sine scleroderma* (ssSSc). Definición

1) Fenómeno de Raynaud o equivalente

(pitting, úlceras digitales o alt capilaroscópicas)

y

2) Anticuerpos antinucleares positivos

y

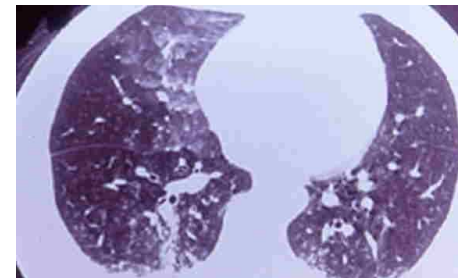
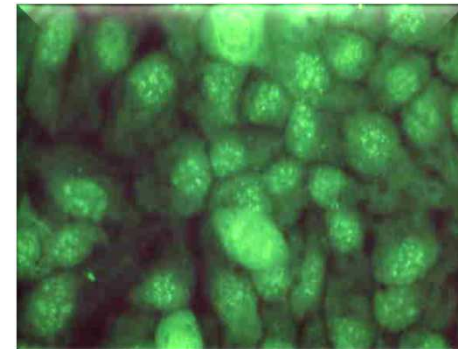
3) Afección visceral típica de SSc (una o varias):

Hipomotilidad distal esofágica o intestinal

EPI o HAP

Afección cardíaca

CRE

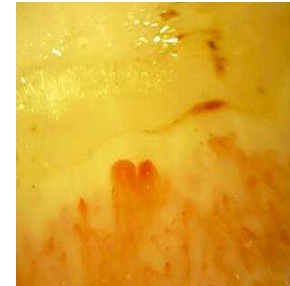
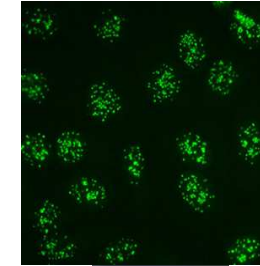


Criterios de clasificación de SSc ACR/EULAR: aplicabilidad en la ssSSc

Casos que no cumplen criterios

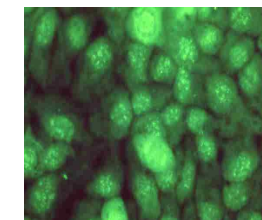
F. Raynaud
Hipomotilidad esofágica
Ac anticentrómero
Capilaroscopia: Dilatación capilar

8



F. Raynaud
Hipomotilidad esofágica
HAP
ANAs moteado (no ACA ni ATA ni RNA PolIII)
Capilaroscopia: Pérdida capilar

7



Criterios de clasificación de SSc ACR/EULAR: aplicabilidad en la ssSSc

Ítem		Sub-ítem (s)	Puntos
Lesiones en las puntas de los dedos (sólo se cuenta la puntuación más alta)	15-20% ss SSc	Úlceras digitales (distal a IFP)	2
		“pitting” “mordedura de rata”	3
Telangiectasias (máculas redondas, no arañas)	60% ss SSc	-	2
Alteraciones capilaroscópicas (Dilatación o pérdida capilar)		-	2
Hipertensión Arterial Pulmonar y/o Enfermedad Pulmonar Intersticial (sólo se cuenta la puntuación más alta)	50-60% ss SSc	Hipertensión Arterial Pulmonar (CCD)	2
		Enfermedad Pulmonar Intersticial (Tc, Rx o “velcro”)	2
Fenómeno de Raynaud		-	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa III) (máxima puntuación 3)	50-60% ss SSc	Anticentrómero Anti-topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3

ss SSc 40-60% no cumplen criterios actuales

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Aplicabilidad en el Subtipo Pre-SSc

Ítem	Sub-ítem (s)	Puntos
Lesiones en las puntas de los dedos (sólo se cuenta la puntuación más alta)	Úlceras digitales (distal a IFP)	2
	“pitting” “mordedura de rata”	3
Telangiectasias (máculas redondas, no arañas)	-	2
Alteraciones capilaroscópicas (Dilatación o pérdida capilar)	-	2

Fenómeno de Raynaud	-	3
Autoanticuerpos relacionados con SSc (anticentrómero, anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70), anti-RNA polimerasa III) (máxima puntuación 3)	Anticentrómero Anti-topoisomerasa I Anti-RNA polimerasa III	3

≥ 9 puntos

15-20% de Pre-SSc  SSc inicial

Criterios de clasificación de SSc ARA del 1980

Limitaciones

1. Escasa sensibilidad en los casos de esclerodermia limitada o esclerodermia *sine* esclerodermia
2. Exclusión de pacientes en estudios clínicos y ensayos terapéuticos
3. No se definen las características clínicas, capilaroscópicas, inmunológicas.
No se clasifican en subtipos clínicos
4. Enfermos con esclerodermia inicial quedan excluidos

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Conclusiones- Comentarios

- Superan a los criterios de ACR 1980:

1) Alta sensibilidad y especificidad ✓

..... algunos enfermos con EMTC o síndrome antisintetasa pueden cumplirlos

2) Clasifican más enfermos con lcSSc ✓ /ssSSc

3) Incluye enfermos en fases iniciales de SSc

...pero no todos

Criterios de clasificación de SSc de ACR-EULAR, 2013

Conclusiones- Comentarios

- Sencillos de aplicar en la práctica clínica.

...RNA polimerasa no se realiza en todos los centros

...memorizar puntuaciones de los ítems

- Aprobados por ACR/EULAR como criterios de inclusión para los estudios de SSc. ✓

- Deben ser validados en cohortes externas.

... en proceso

Criterios diagn3sticos \neq Criterios de clasificaci3n
Tambi3n en el 2014

