



ESCLEROSIS SISTÉMICA

Carolina Álvarez Castro
Reumatología
Complejo Asistencial Universitario de León

A wide-angle photograph of a snowy winter scene. In the foreground, there's a dark wooden fence partially covered in snow. To the left, a large evergreen tree is heavily laden with thick, white snow. The ground is a uniform layer of snow. In the background, more snow-covered trees and a wooden building with a snow-covered roof are visible under a bright, slightly overcast sky.

ESCLEROSIS SISTÉMICA

INDICE

1. Descripción de un caso clínico
2. Repaso de las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad
3. Concepto de preesclerodermia
4. Novedades ACR

1. CASO CLÍNICO

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Varón. 57 años. Comercial
- No alergias medicamentosas. No hábitos tóxicos
- RGE severo (gastroscopia y manometría 2010 Digestivo)
- Cardiopatía isquémica: colocación de stent en Oct/11
- Oct/12: ingreso en cardiología por ICC, derrame pleuropericárdico, y bloqueo AV completo que precisó implante de Marcapasos
- IQ: apendicectomía, herniorrafia inguinal
- Tratamiento habitual: adiro 100, omeprazol 40, seguril, noctamid, paracetamol

CASO CLÍNICO

ENFERMEDAD ACTUAL:

Desde mayo/12, seis meses previos al ingreso, refiere cuadro de **astenia**, **perdida de peso** de aproximadamente 10 kilos y debilidad muscular. Además, ha observado endurecimiento dérmico a nivel de manos, antebrazos, piernas, tronco y cara. Desde el punto de vista digestivo refiere **epigastralgia**, **vómitos** ocasionales y cambios del **hábito intestinal** con episodios frecuentes de diarrea que alterna con estreñimiento.

Desde el inicio de este cuadro general presenta, también, **cambios de coloración** de dedos de manos y pies asociados al frío y estrés.

Dos semanas previas al ingreso comienza a referir **disnea** de moderados esfuerzos.

■ EXPLORACIÓN FÍSICA:

Ánimo ansioso y depresivo. TA: 110/70, T° : 36.6, SO2: 98%

Cutáneo: esclerosis cutánea difusa (cara, tronco, extremidades..) con índice de Rodnan modificado=40

Telangiectasias en cara, disminución de apertura bucal.

AC: Rítmico a 80 l/min.

AP: crepitantes en ambas bases pulmonares, de predominio izquierdo.

EEII: edemas en pies asociado a fenómeno de Raynaud.

Neurológico: Atrofia de musculatura proximal en extremidades, más acentuada en MMII, con fuerza IV/V y reflejos y sensibilidad conservada.



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Anemia (Hb 8) normocítica-normocrómica. Leucocitos normales con fórmula normal, Plaquetopenia (90000)
- VSG: 51, PCR 22.5
- BQ: hipomagnesemia (1.2 mg/dl) , hipovitaminosis D (7 UI), hipoproteinemia (4.7 gr/dl), hipoalbuminemia (2.2 gr/dl) hipopotasemia (2.9 mmol/l), hipocalcemia (5 mg/dl), CK: 1316 (CKMB normal) ,LDH 855, Fe 36, ferritina 658, función hepática, renal, TSH, proteinograma, marcadores tumorales, PTH,.. Normales.
- Orina: proteinuria:139 mg/24 h
- Autoinmunidad: ANA: 1/640, anti DNA negativo, Ac anticentrómero: negativo. Ac antiScl70: negativo ANCA: negativo. ACAs negativos, **Ac B2 glicop IgG: > 100**, Ac B2 glicop Ig M negativos , **AL: + débil**, Compl: normal

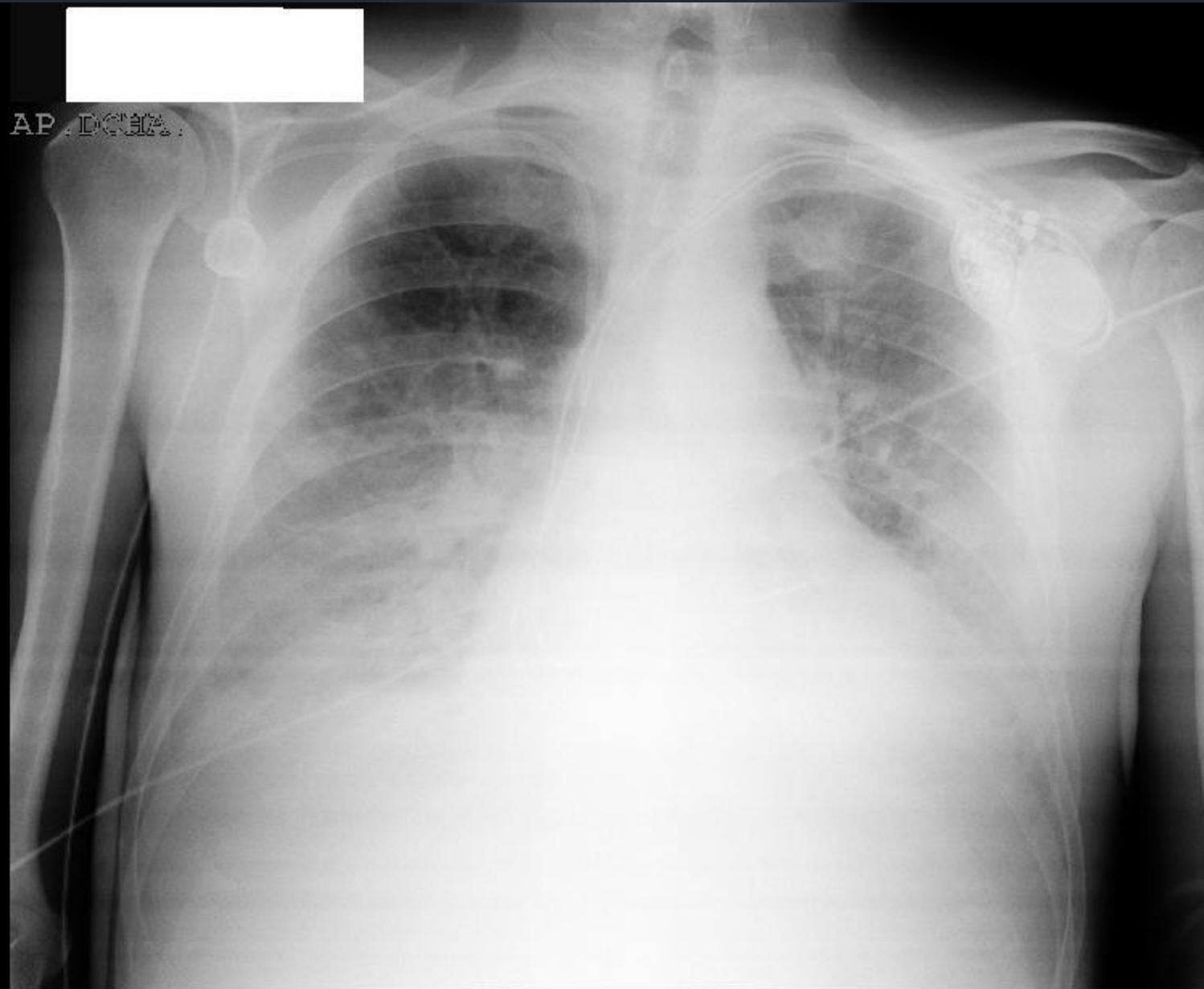
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- TACAR pulmonar: compatible con fibrosis intersticial en bases pulmonares
- TAC abdominopélvico: engrosamiento de la pared del intestino delgado de dudosa etiología (isquémico..)
- Ecocardiograma: Hipertrofia de VI. No HTP. Derrame pericárdico leve. Estudio sugestivo de afectación miocárdica por esclerodermia.
- ESPIROMETRIA: restricción moderada. DLCO con descenso leve.
- EMG: datos compatibles con miopatía inflamatoria.

EVOLUCIÓN

Durante el ingreso se pauta tratamiento con ciclofosfamida IV a dosis de 0.5g/m² (protocolo NIH), el cual es bien tolerado y es dado de alta.

Quince días después del alta ingresa de nuevo por disnea y dolor torácico.



AP, D.G.H.A.

EVOLUCIÓN

El ECG era compatible con isquemia aguda de cara anterolateral y la RX compatible con edema agudo de pulmón. Estaba pendiente de 2^a dosis de ciclofosfamida iv que finalmente se pauta oral de acuerdo con cardiología y de nuevo es dado de alta.

Tres semanas después reingresa por diarrea, leucopenia (2000) con neutropenia (500) y deterioro de la función renal: urea 90 creatinina 2.3, así como descompensación de su tensión arterial (169/100). Se suspende el tratamiento con ciclofosfamida recuperándose las cifras de leucocitos y neutrófilos.

Presentó además, durante ambos ingresos, episodios aislados de desorientación témporo-espacial.

EVOLUCIÓN

Finalmente el paciente sufre un deterioro agudo del nivel de conciencia, dolor abdominal y aumento de su disnea habitual. En la analítica presentaba pancitopenia (Hb 8, Leucocitos 1800, plaquetas 15000) y alteración de las pruebas de función hepática (GOT 789, GPT 986, FA 567, GGT 345).

Se realizó un TAC cerebral urgente que descartó patología a nivel de SNC y la Rx de tórax fue compatible con nuevo episodio de insuficiencia cardiaca, falleciendo finalmente.

CASO CLÍNICO

■ RESUMEN

- Esclerosis sistémica varón (9 ♀ / 1 ♂).
- Curso rápidamente progresivo.
- Afectación multiorgánica: cutánea, pulmonar, cardiaca, muscular, digestiva (reflujo, malabsorción..), renal.
- Ac antifosfolípido → asociación con HTP, necrosis digital, mal pronóstico.
- Afectación SNC: ¿2^a a AF? No se pudo hacer RNM por presencia de marcapasos.

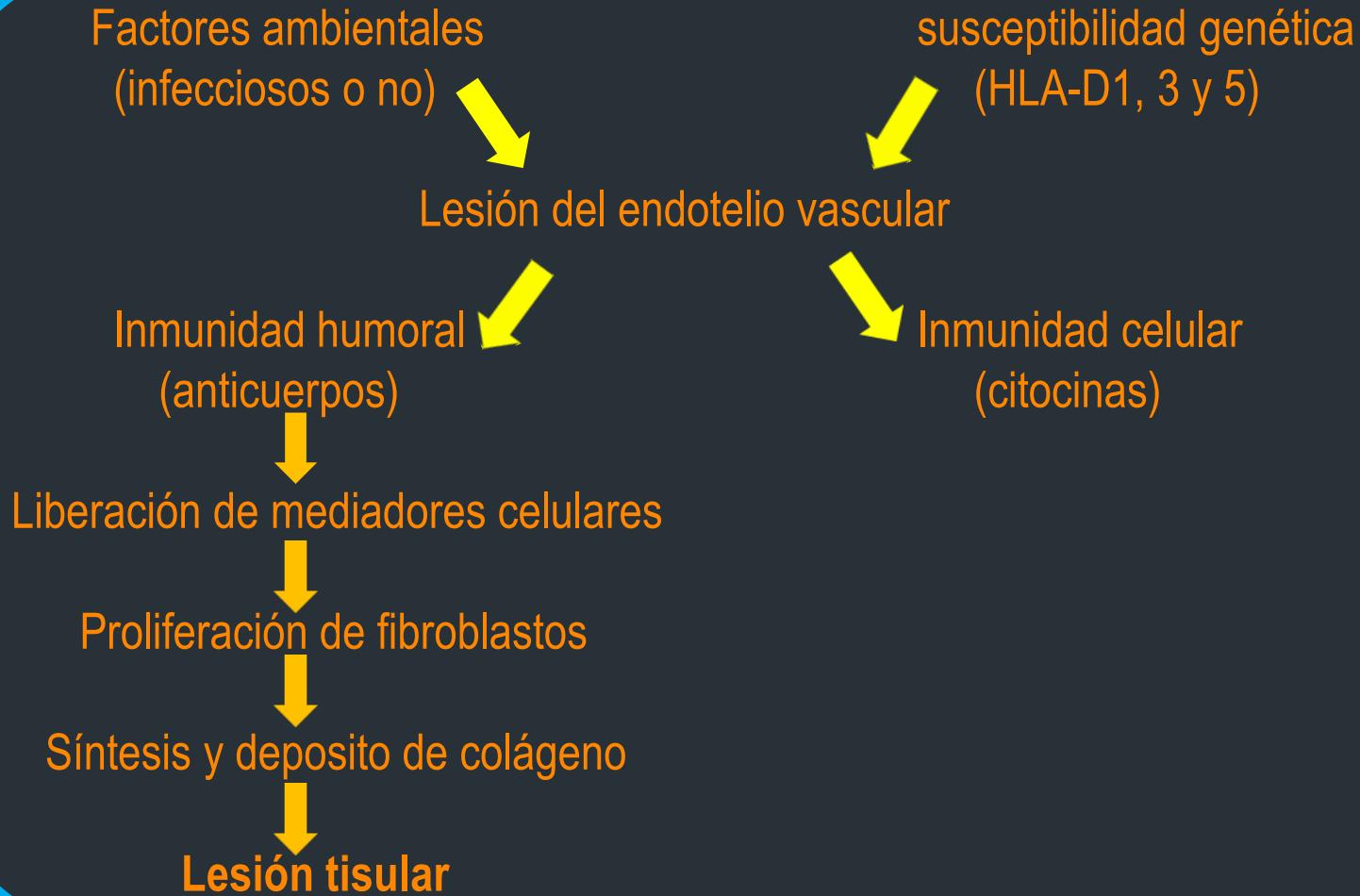
2. ESCLEROSIS SISTÉMICA

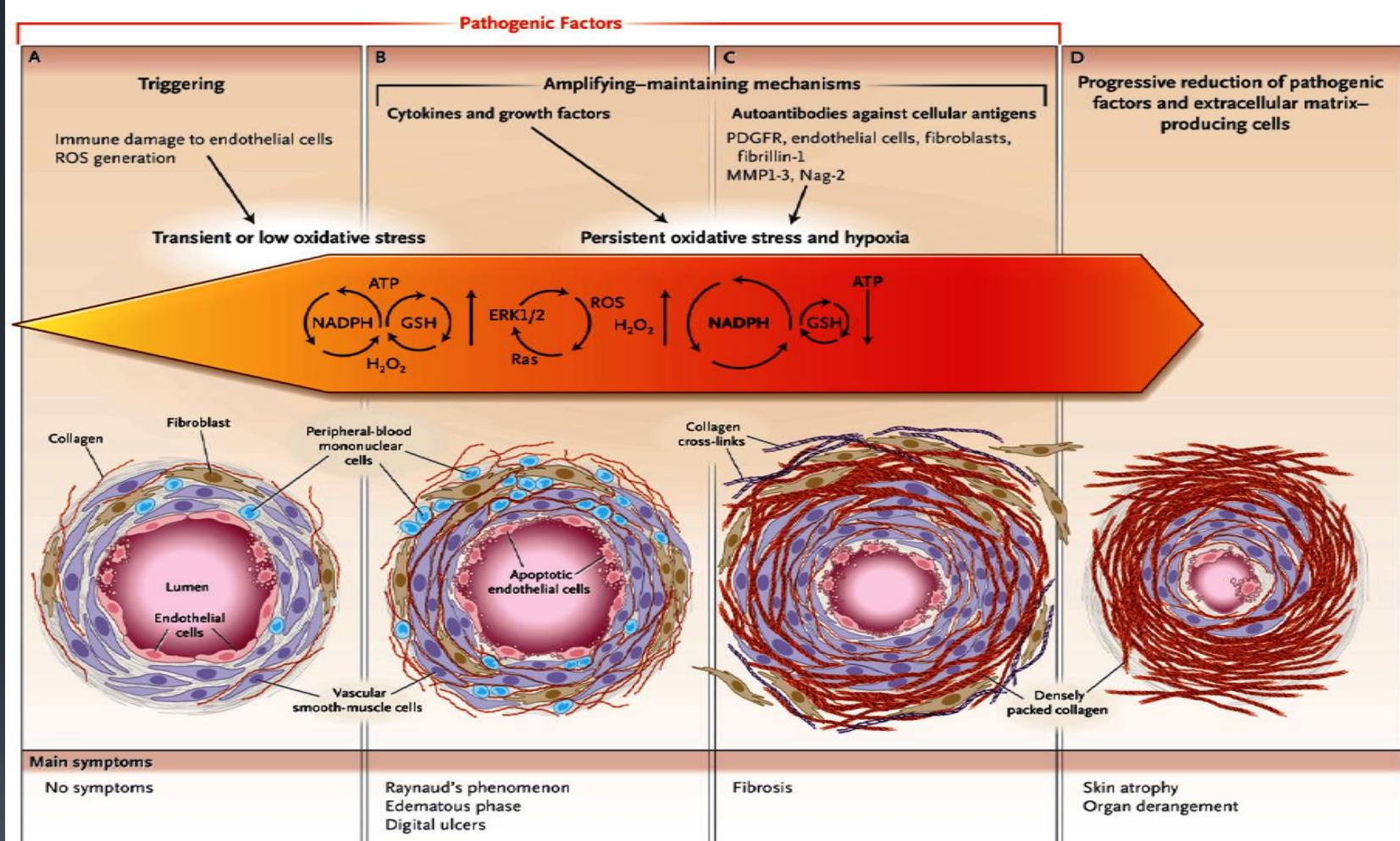
- Enfermedad autoinmune sistémica crónica de causa desconocida, que se caracteriza por alteraciones **vasculares**, **inmunológicas** y una acumulación excesiva de los componentes del **tejido conectivo** que provocan esclerosis cutánea y fibrosis de diferentes órganos.

EPIDEMIOLOGÍA

- Prevalencia: 50-300 casos/millón hab.
- Incidencia: 4-12 casos/millón hab/año.
- Mujer: hombre 3-14:1
- Raza negra, Thais- Australia, indios choctaw Norteamérica : más formas difusas
- Tendencia a agregación familiar sin un claro patrón hereditario
- Edad: 40-60 años

ETIOPATOGENIA





ESCLEROSIS SISTÉMICA. Clasificación en subtipos

Forma difusa



Limitada



ES *sine* esclerodermia

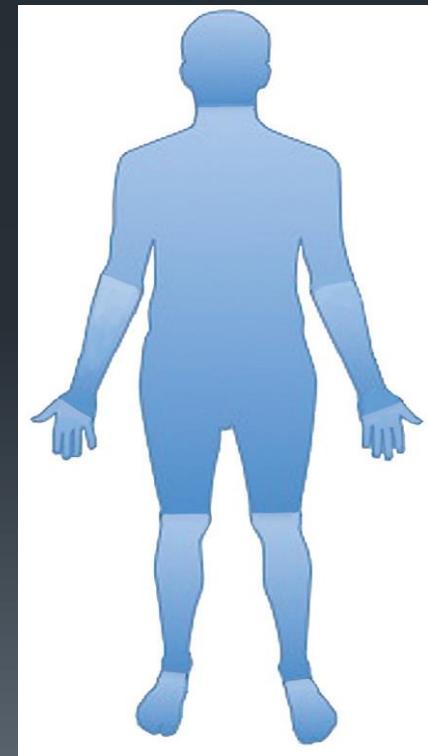


Pre-esclerodermia



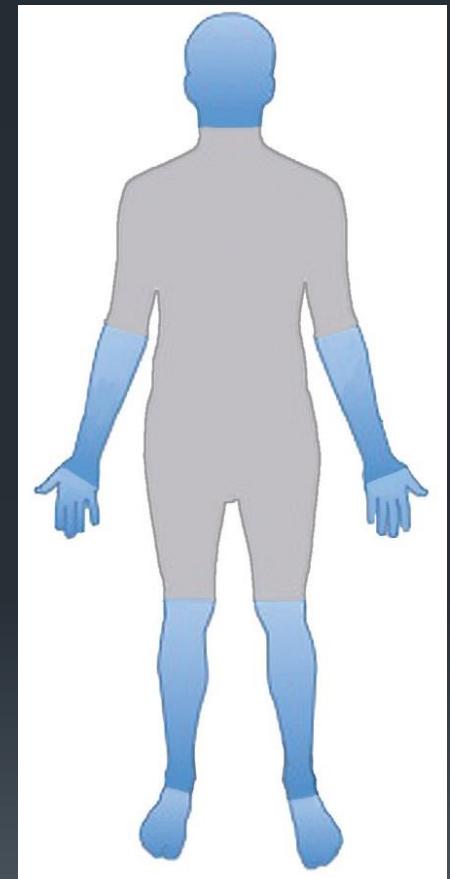
ES CON AFECTACIÓN CUTÁNEA DIFUSA

- Fenómeno de Raynaud < 1 año
- Tronco, brazos, piernas, abdomen, **rápidamente progresiva**
- Afectación visceral precoz y grave (pulmón, riñón, GI, miocárdica)
- Artritis y crepitaciones tendinosas
- **Ac anti-Scl70 (25%)**
- Capilaroscopia: dilatación **con desaparición** de asas capilares
- Supervivencia: alrededor del 50%



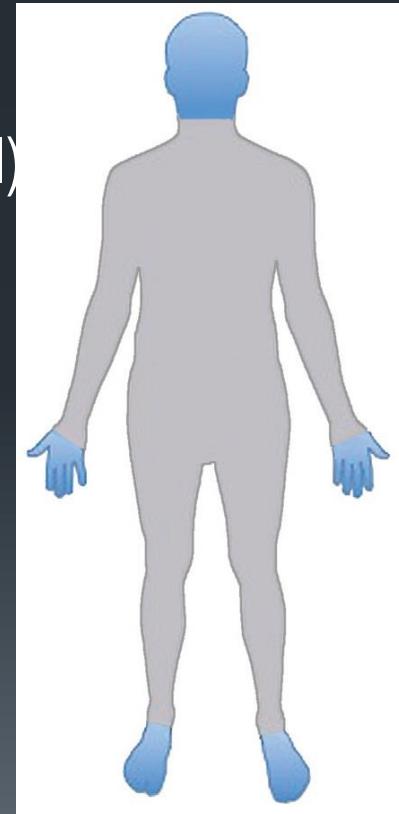
ES CON AFECTACIÓN CUTÁNEA LIMITADA

- Fenómeno de Raynaud de varios años
- Afectación cutánea en la cara y zonas acras estable o **lentamente progresiva**
- Afectación orgánica tardía (HTP 10%)
- **Ac anti-centrómero (70-80%)**
- Capilaroscopia: dilatación **sin desaparición** de asas capilares
- Supervivencia: alrededor del 70%



ES SINE ESCLERODERMIA

- ES sin afectación cutánea o mínima tumefacción en los dedos
- Afectación orgánica (frecuente enf. pulmonar intersticial)
- Fenómeno de Raynaud
- ANA +



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ CONSTITUCIONALES

Astenia (76%)

Rigidez articular (74%)

Pérdida de fuerza (68%)

Dolor (67%)

Dificultad para dormir (66%)

Menos comunes: disnea, malestar estomacal, depresión, náuseas y pérdida de peso.

Sandusky SB, McGuire L, Smith MT, et al. Fatiga: un factor pasado por alto de la función física en la esclerodermia. Rheumatology (Oxford) 2009; 48:165.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ VASCULARES

Fenómeno de Raynaud

ESD: 75%

ESL: >95%

Su ausencia hace dudar el dx de ES.

Varones con afectación renal y miocárdica y peor pronóstico.





MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ CUTÁNEAS

Aparecen casi en 100%

Acrosclerosis, úlceras puntiformes en punta de dedos (“en mordedura de rata”), hipo-hiperpigmentación cutánea.

ESL: dedos de manos y pies, con los años a cara, cuello y antebrazos.

ESD: progresiona rápidamente desde manos y pies al tronco, muslos, piernas y antebrazos.

3 FASES: EDEMATOSA, INDURATIVA, ATRÓFICA

EDEMATOSA



INDURATIVA



ATRÓFICA



Índice de Rodnan modificado

ESCALA ORDINAL: 0-3

AREAS ANATÓMICAS (17)

0= piel normal

1= endurecimiento leve

2= endurecimiento moderado

3= endurecimiento grave

Puntaje máximo: 51

Cara

Tórax: cara anterior

Abdomen

Brazos (2)

Antebrazos (2)

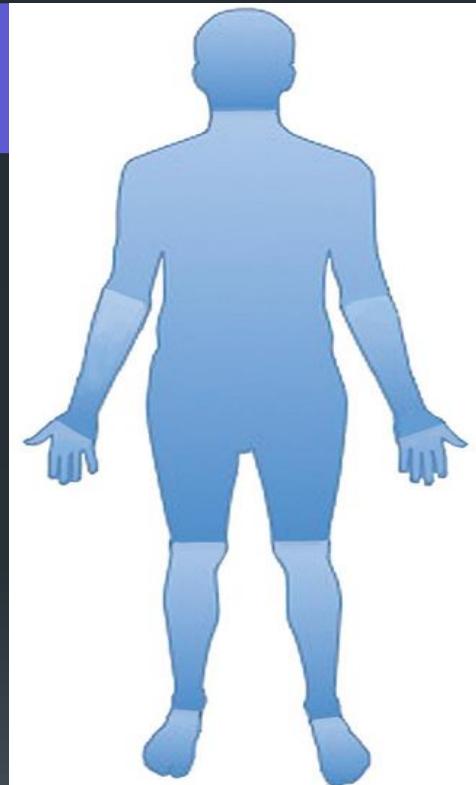
Dorso de manos (2)

Dedos (2)

Muslos (2)

Piernas (2)

Dorso de pies (2)





Las personas con afectación grave
(Rodnan ≥ 35), en comparación con
aquellos con Rodnan <35 , tuvieron una
mortalidad acumulada significativamente
mayor (37% frente a 21%) *

Method used to semi-quantify skin thickness in scleroderma. The modified Rodnan skin score is obtained by clinical palpation of 17 different body areas (fingers, hands, forearms, upper arms, chest, abdomen, thighs, lower legs, and feet) and subjective averaging of the thickness of each specific site: 0 = normal (A); 1 = mild (B); 2 = moderate (C); and 3 = severe (D). The maximum score is 51.

*Shand L, Lunt M, Nihtyanova S, et al. Relationship between change in skin score and disease outcome in diffuse cutaneous systemic sclerosis: application of a latent linear trajectory model. *Arthritis Rheum* 2007; 56:2422.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- CUTANEAS

CALCINOSIS: 40% ES limitada: dedos, olécranon, prerotuliana, vainas tendinosas...



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ MÚSCULOESQUELÉTICAS

Artralgias: 40%

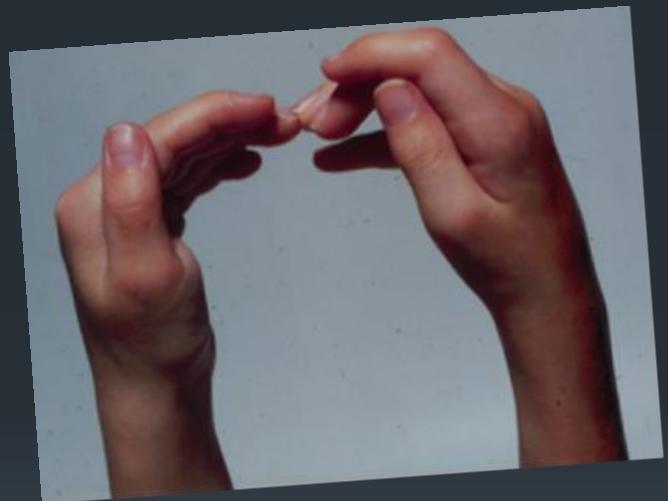
Artritis: infrecuente; simétrica. Osteólisis
y calcinosis

Rigidez articular

Crepitación correosa

Debilidad muscular por atrofia

STC: ESD (60%), ESL (10%)



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ DIGESTIVAS

75-90%. Sintomática: 2/3

Todo el tracto digestivo

Orales:



MANIFESTACIONES DIGESTIVAS

Esófago: 80%

Hipomotilidad del esfínter y de 2/3 inferiores esófago.

Frecuente también en la ES sin esclerodermia.

Disfagia a sólidos, pirosis intermitente, odinofagia, esofagitis por reflujo → Barret, hemorragia, estenosis esofágica inferior.

Estómago: (30-40%):

Saciedad, dilatación gástrica aguda.

Ectasia venosa del antro gástrico (“estómago en sandía”): causa de hemorragia del tracto gastrointestinal superior.

MANIFESTACIONES DIGESTIVAS

I Delgado (40%):

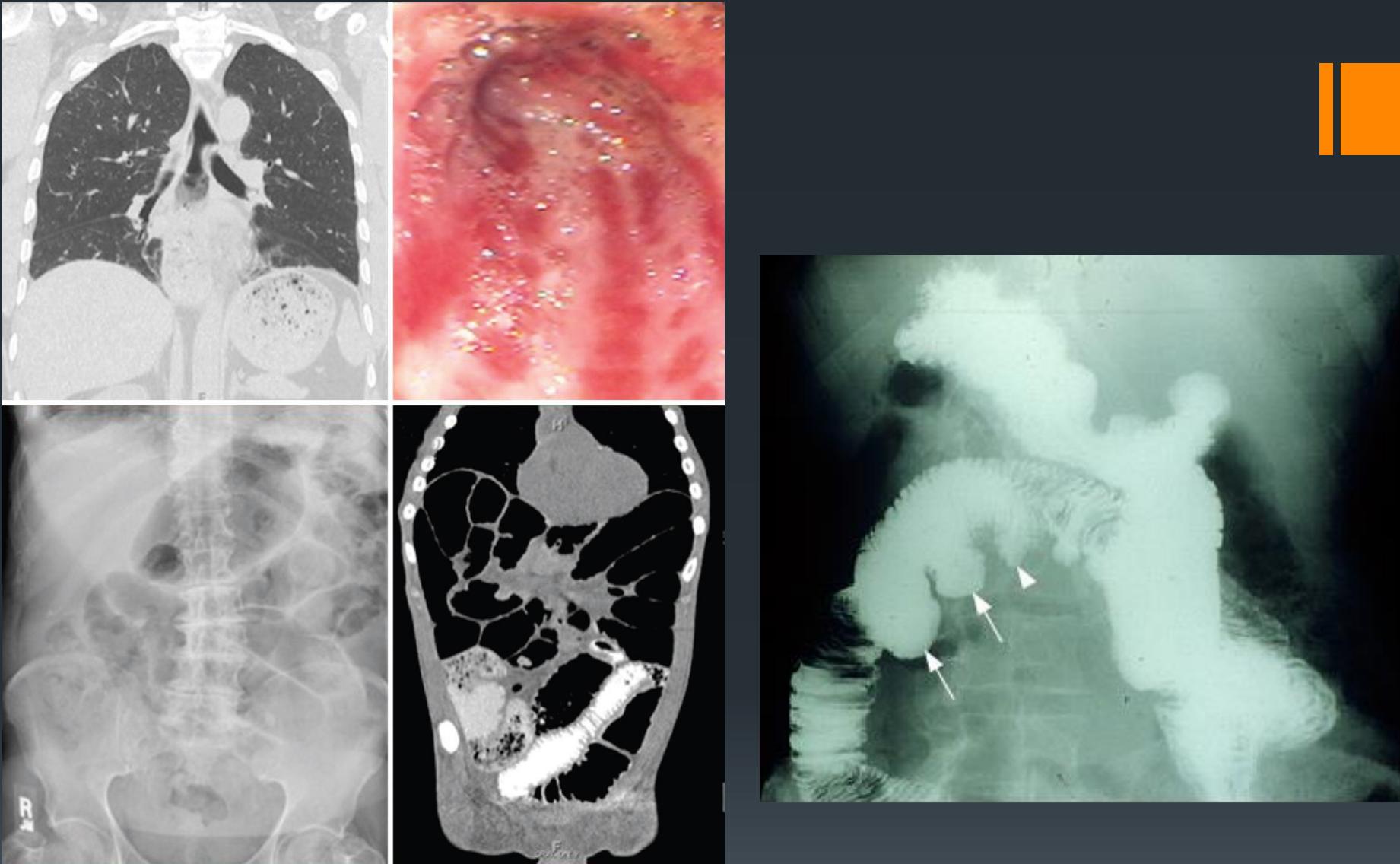
Más frecuente en formas limitadas: flatulencia, diarrea, malabsorción, malnutrición, manifestaciones de obstrucción intestinal, sobrecrecimiento bacteriano

Pneumatosis intestinalis → signo de mal pronóstico

I Grueso: (30%):

estreñimiento, pseudoobstrucción, divertículos, prolapso rectal, incontinencia fecal

Otras: CBP 17% (más en formas limitadas)



- Gastrointestinal manifestations in scleroderma. A, Chest computed tomography (CT) (sagittal view) showing severe esophageal dysmotility with dilation and (arrow) retention of gastric content. B, Upper endoscopy: gastric antral vascular ectasias presenting as “watermelon” stomach. C and D, Plain abdominal x-ray and abdominal CT: small intestinal dysmotility with pseudo-obstruction, pneumatosis cystoides intestinalis.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

MANIFESTACIONES PULMONARES

Dos patrones: Fibrosis intersticial y HTP primaria

- 1. Fibrosis intersticial:

Es el patrón más frecuente. Más en ESD: disnea de esfuerzo, tos con escasa expectoración /ACP: Estertores crepitantes en bases./ RX: patron retículonodular o micronodular en bases → imagen en panal

TACAR: Fibrosis del tejido intersticial vs inflamación

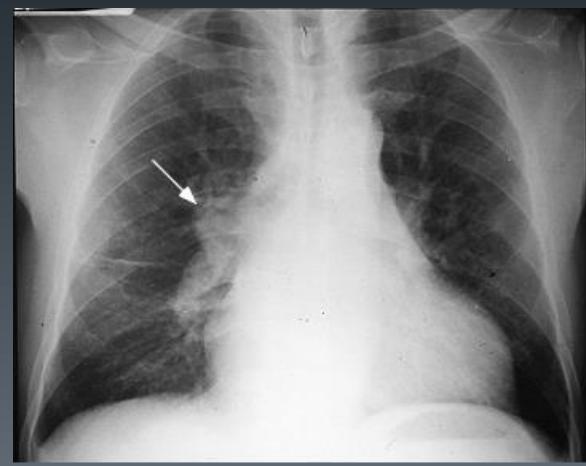
MANIFESTACIONES PULMONARES

Espirometría: patrón restrictivo con disminución de la DLCO:

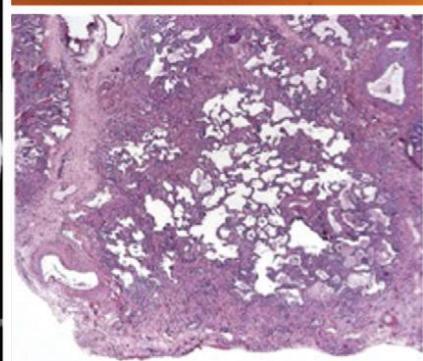
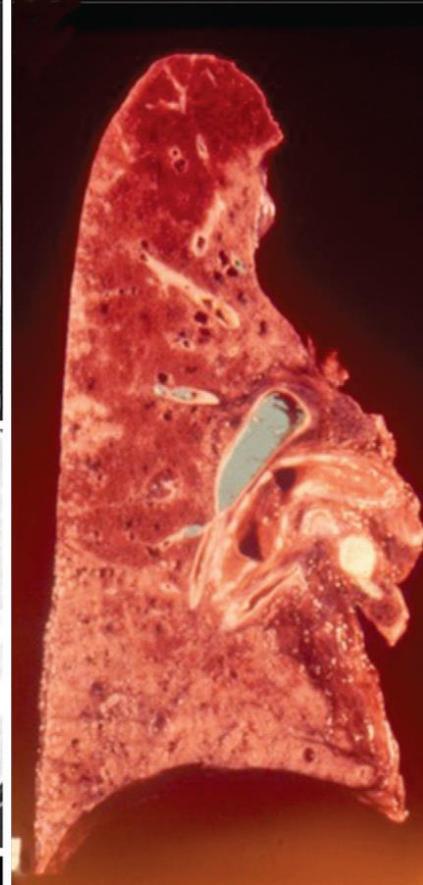
DLCO <50% = supervivencia a 2 años 40%

DLCO >50% = supervivencia a 2 años 95%

2. **HTP**: primaria grave. 10% casos. ESL de más de 10 años de evolución. Disnea grave y descenso de la difusión en ausencia de fibrosis pulmonar



■ 40% Rx normal



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ RENALES

- >50%: proteinuria intermitente, alteración del sedimento o disminución del FG
- Crisis Renal: IRA grave + HTA maligna (retinopatía, encefalopatía): 5-10%, ESD
Más en invierno, raza negra, diuréticos, corticoides
- Mortalidad a 5 años: 30-40%

Factores predictivos de crisis renal
Esclerodermia difusa
Progresión rápida del engrosamiento cutáneo
Duración de la enfermedad < 4 años
Anticuerpos anti-ARN polimerasa III
Anemia reciente
Afección cardíaca reciente (derrame pericárdico, insuficiencia cardíaca congestiva)
Empleo de dosis altas de esteroides

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ CARDIACAS

Mas frecuente en la ESD: 15-35%

Pericardio, miocardio, sistema de conducción

La mayoría, subclínica (81% en estudio AP)

Pericarditis: 10-15%

Miocarditis: 10%. ICC rebelde

Infartos

Arritmias ventriculares: 50% ESD, muerte súbita

Cor pulmonale

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ NEUROLOGICAS

SNC rara

SNP: neuropatías por compresión: STC, meralgia parestésica, neuralgia del trigémino

Disfunción autonómica

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

■ OTRAS

S. Sjögren: 20%.

Hipotiroidismo 25%.

Cáncer: > incidencia de lingual, esófago, orofaríngeo.

Disfunción eréctil: 81%, signo precoz.

MANIFESTACIONES DE LA ESL Y ESD (EN %)

Manifestaciones	ESL	ESD
Fenómeno de Raynaud	95	80
RGE	75	90
Fibrosis pulmonar	30	30
Cardiopatía	<5	10
HTP	15	5
Nefropatía	<5	20
Telangiectasias	90	64
Calcinosis	42	17

3. PREESCLERODERMIA

- Diagnóstico tardío frecuente → fibrosis y vasculopatía irreversible.
- ” Ventana terapéutica ” : tratamiento precoz y agresivo que evite daño estructural.
- Necesidad de criterios de clasificación homogéneos para diagnóstico precoz, establecer subtipos pronósticos e identificar factores predictivos.

PREESCLERODERMIA

Criterios diagnósticos de la ACR (1980) para la ES

Criterio mayor: Esclerosis cutánea proximal (acrosclerosis)

Criterios menores:

- Esclerodactilia
- Cicatrices puntiformes en los pulpejos de los dedos
- Fibrosis pulmonar bibasal

Se requiere un criterio mayor o la combinación de dos menores

Sensibilidad: 97% especificidad: 98%

Más del 20% pacientes con ES limitada no los cumplen

PREESCLERODERMIA

Clasificación de la esclerosis sistémica (Leroy y Medsger ,2001)

Esclerodermia	Limitada	Difusa	Esclerodermia sin esclerodermia	Preesclerodermia
Fenómeno de Raynaud	Años	<1 año	±	+
Afectación cutánea	Distal a codos y rodillas	Proximal a codos y rodillasRoces tendinosos	Sin esclerosis cutánea	
Afectación visceral	HTP tardía, calcinosis, GI	Renal, GI difusa, EPID, miocárdica precoz	EPID, GI, renal	
Anticentrómero	+70-80%	—	+	+
Antitopoisomerasa I	—	+ 30%	+	+
Capilaroscopia	Dilatación con escasa pérdida capilar	Pérdida de capilares	±	Dilatación y escasa pérdida capilar

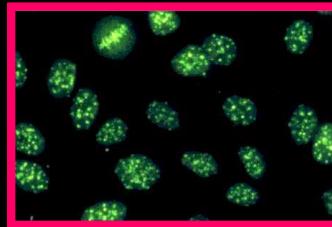
CRITERIOS PRELIMINARES-VEDOSS

CRITERIOS MAYORES

- Fenómeno de Raynaud
- Anticuerpos antinucleares
- Capilaroscopia patológica



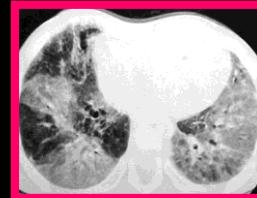
3 MAYORES



CRITERIOS MENORES

2 MAYORES MÁS 1 MENOR

- Calcinosis
- Úlceras digitales
- Dedos hinchados
- Disfunción esfínter esofágico
- Telangiectasias
- Vidrio deslustrado en TACAR



ESCLEROSIS SISTÉMICA DE INICIO-CAPILAROSCOPIA

PATRÓN PRECOZ “EARLY”

- Pocos capilares dilatados o megacapilares (<4/mm)
- Pocas hemorragias capilares
- Distribución capilar relativamente bien conservada
- No hay disminución del nº de capilares





4. ACR 2012

Risk Factors for Mortality in Scleroderma Patients: A Report from the EULAR Scleroderma Trials and Research Group (EUSTAR)

- Patricia E. Carreira¹, Loreto Carmona², Beatriz E. Joven³, Christopher
- P. Denton⁴, Yannick Allanore⁵, Ulrich A. Walker⁶, Marco Matucci-
- Cerinic⁷, Ulf Müller-Ladner⁸ and Eustar.
- 1Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Spain,
- 2Universidad Camilo Jose' Cela, Villanueva de la Cañada, Spain,
- 3HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE, Madrid,
- Spain,
- 4UCL, London, United Kingdom,
- 5Paris Descartes University, RheumatologyA department, Cochin Hospital, Paris, France,
- 6Universita·ts-Poliklinik, Felix-Platter Spital, Basel, Switzerland,
- 7University of Florence. Florence, Italy,
- 8Kerckhoff-Klinik GmbH, Bad Nauheim, Germany,

Objetivos

- Identificar factores de riesgo de mortalidad temprana en pacientes recientemente diagnosticados de Esclerosis Sistémica (ES).
- Methods: EUSTAR : registro prospectivos de pacientes con criterios ACR en todos los centros participantes.
- Los pacientes han de tener al menos 3 años de evolución antes de ser incluidos en el registro con al menos una visita anual.

Resultados

Principales factores de riesgo de mortalidad

- Severidad de afectación cutánea
- Reactantes de fase aguda elevados
- Contractura articular
- CK elevada
- Bloqueo cardiaco
- Disfunción diastólica
- Úlceras isquémicas

Conclusiones:

- Factores de riesgo de mortalidad temprana:
 - Severa afectación cutánea
 - Afectación cardiaca
 - Reactantes de fase aguda elevados
 - Miopatía
- La miopatía y afectación cardiaca son factores de riesgo en formas difusas y limitadas.
- La afectación pulmonar en la forma difusa.
- Afectación renal en las formas limitadas.

C-Reactive Protein Predicts Long-Term Progression of Interstitial Lung Disease and Survival in Patients with Early Systemic Sclerosis

Xiaochun Harper³, Hilda T. Draeger⁴ and Shervin Assassi⁵. ¹University of Texas Health Science Center at Houston, Houston, TX, ²Univ of Texas Health Branch, Galveston, TX, ⁴Univ of TX Health Sci Ctr, San Antonio, TX

Se compararan los niveles de PCR en 266 SS, con una duración media de 2.5 años (59% formas difusas) en la cohorte GENISOS y lo relacionan con marcadores de severidad de la enfermedad , siendo el principal objetivo del estudio el descenso de la CVF en el tiempo.

Seguimiento: 4.4 años.

C-Reactive Protein Predicts Long-Term Progression of Interstitial Lung Disease and Survival in Patients with Early Systemic Sclerosis

■ RESULTADOS

Se confirma que los niveles basales de PCR eran más altos en pacientes con SS que en controles ($p=0.027$). Los niveles altos de PCR se correlacionaban con más severidad a nivel articular, cutáneo y pulmonar, así como con empeoramiento de las pruebas funcionales respiratorias. Los niveles de PCR se relacionaban con una menor supervivencia y predecían el descenso en la CVF.

Gender Differences in Systemic Sclerosis: Relationship to Disease Specific Clinical Manifestations and Estradiol Levels.

Christine Peoples, Mary Lucas, Zengbiao Qi, Thomas A. Medsger Jr. and Carol A. Feghali-Bostwick. University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA

Usando el “University of Pittsburgh Scleroderma Databank and Serumbank”, se seleccionaron 2,503 patients (1985–2011) con el diagnóstico de SS y se evaluaron las diferencias entre hombre y mujeres. Se midieron los niveles de estradiol en hombres con SS difusa usando ELISA

Gender Differences in Systemic Sclerosis: Relationship to Disease Specific Clinical Manifestations and Estradiol Levels.

Christine Peoples, Mary Lucas, Zengbiao Qi, Thomas A. Medsger Jr. and Carol A. Feghali-Bostwick. University of Pittsburgh, Pittsburgh, PA

■ Conclusion

SSc es más severa en hombres que en mujeres, sobre todo a nivel cutáneo, pulmonar, cardiaco y gastrointestinal. Los niveles elevados de estradiol en varones con SS, una hormona profibrótica podrían explicar en parte estos hallazgos. El bloqueo de la acción del estradiol podría ser una vía terapéutica posible, especialmente con el arsenal de antagonistas estrogénicos e inhibidores de la aromatasa disponibles actualmente.

The Risk of Cardiovascular Disease in Systemic Sclerosis: A Population-Based Cohort Study.

Ada Man¹, Yanyan Zhu¹, Yuqing Zhang², Maureen Dubreuil¹, Young Hee Rho¹, Christine Peloquin¹, Robert W. Simms¹ and Hyon K. Choi³. ¹Boston University School of Medicine, Boston, MA, ²Boston University, Boston, MA, ³Boston University School of Medicine, University of British Columbia, Arthritis

■ Métodos:

Se llevó a cabo un estudio de cohortes usando el Health Improvement Network database, con historias médicas de A primaria en el Reino Unido desde 1986 hasta 2011. Se hicieron dos análisis en las cohortes:

1. IAM y ACV.
2. Enfermedad vascular periférica.

The Risk of Cardiovascular Disease in Systemic Sclerosis: A Population-Based Cohort Study.

- El seguimiento fue de 5.2 años.

De los 865 pacientes con SSc (85.8% mujeres, edad media 58.7 years), las tasas de incidencia (IRs) de IAM y ACV fueron 4.4 y 4.8 por 1000 personas-año (PY), versus 2.5 and 2.5 per 1000 PY en el grupo control, respectivamente. Respecto a las tasas de incidencia de enfermedad vascular periférica fueron 7.6 por 1000 PY versus 1.9 por 1000 PY en el grupo control.

The Risk of Cardiovascular Disease in Systemic Sclerosis: A Population-Based Cohort Study.

■ Conclusion:

En este estudio se evidencia que la SSc se asocia con un riesgo incrementado de desarrollar IAM, ACV y enfermedad vascular periférica. Debe ser investigada la contribución del daño macro y microvascular en su etiopatogenia, así como el efecto de la medicación vasodilatadora y antiagregante en el mismo.

Esclerodermia: nuevos criterios EULAR-ACR

CRITERIA	SUBCRITERIA	
-Skin thickening of the fingers (count the highest of the two)	Puffy fingers	2
	Whole Finger, distal to MCP	4
-Fingertip lesions (count the highest of the two)	Digital Tip Ulcers	2
	Pitting Scars	3
-Telangiectasia		2
-Abnormal nailfold capillaries		2
-Pulmonary arterial hypertension and/or Interstitial Lung Disease		2
-Raynaud' s phenomenon		3
-Scleroderma related antibodies (any of anti-centromere, anti-topoisomerase I [anti-ScL 70], anti-RNA polymerase III)		3

1. These criteria should not be applied to patients with a firm diagnosis that better explains their manifestations. These diagnoses include nephrogenic sclerosing fibrosis, scleredema diabetorum, scleromyxedema, erythromyalgia, porphyria, lichen sclerosis, graft versus host disease, pansclerotic morphea, scleredema, and diabetic chiroarthropathy.

2. Patients with an overlap condition or mixed connective tissue disease may be classified as systemic sclerosis.

3. For patients with skin thickening sparing the fingers, the use of the SSc classification criteria should not proceed further and the presence of another disease should be considered.

4. Skin thickening of the fingers and proximal to the metacarpophalangeal joints is a sufficient criterion. If present, the patient is classified as systemic sclerosis without requiring further use of the classification criteria.

A total score of 9 or more is classified as systemic sclerosis



¡Gracias!