



# ESCLEROSIS SISTÉMICA

Carolina Álvarez Castro

Reumatología

Complejo Asistencial Universitario de León





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, SO<sub>2</sub>: 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 DNAn 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.

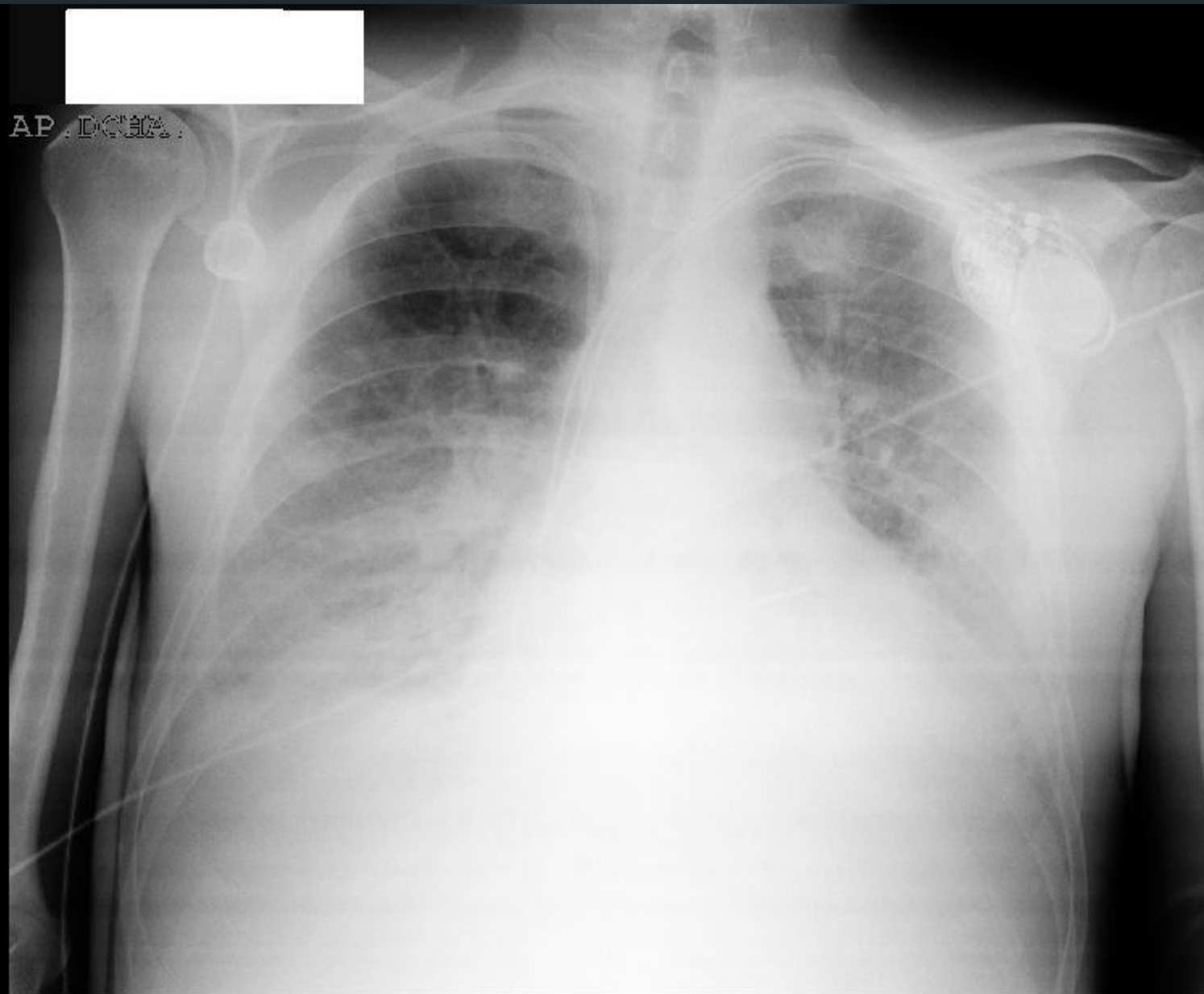


# EVOLUCIÓN

Durante el ingreso se pauta tratamiento con ciclofosfamida IV a dosis de  $0.5\text{g/m}^2$  (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.







# EVOLUCIÓN

El ECG era compatible con isquemia aguda de cara anterolateral y la RX compatible con edema agudo de pulmón. Estaba pendiente de 2ª 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, cardíaca, muscular, digestiva (reflujo, malabsorción..), renal.
- Ac antifosfolípido → asociación con HTP, necrosis digital, mal pronóstico.
- Afectación SNC: ¿2ª 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.

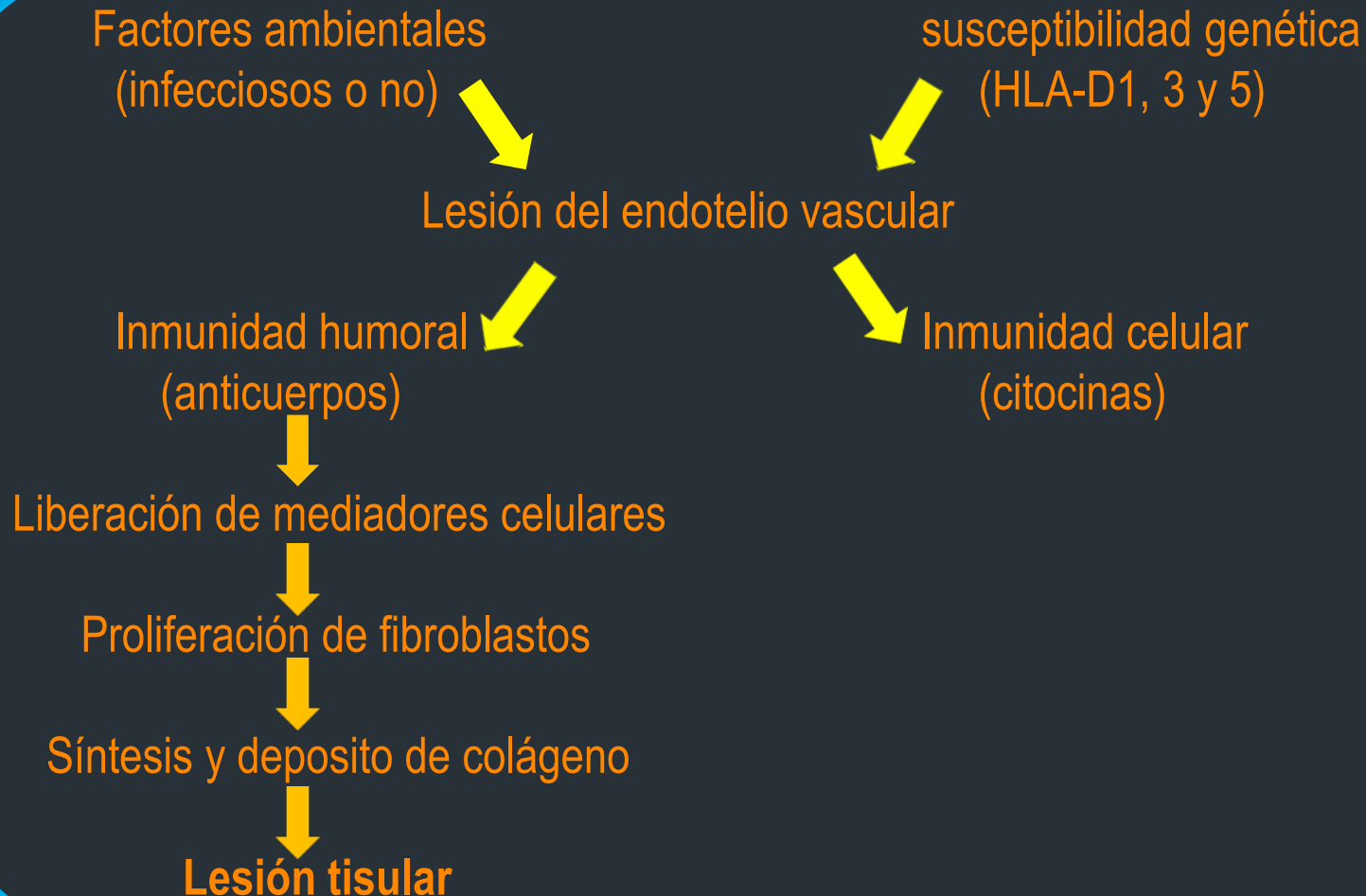


# EPIDEMIOLOGÍA

- 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

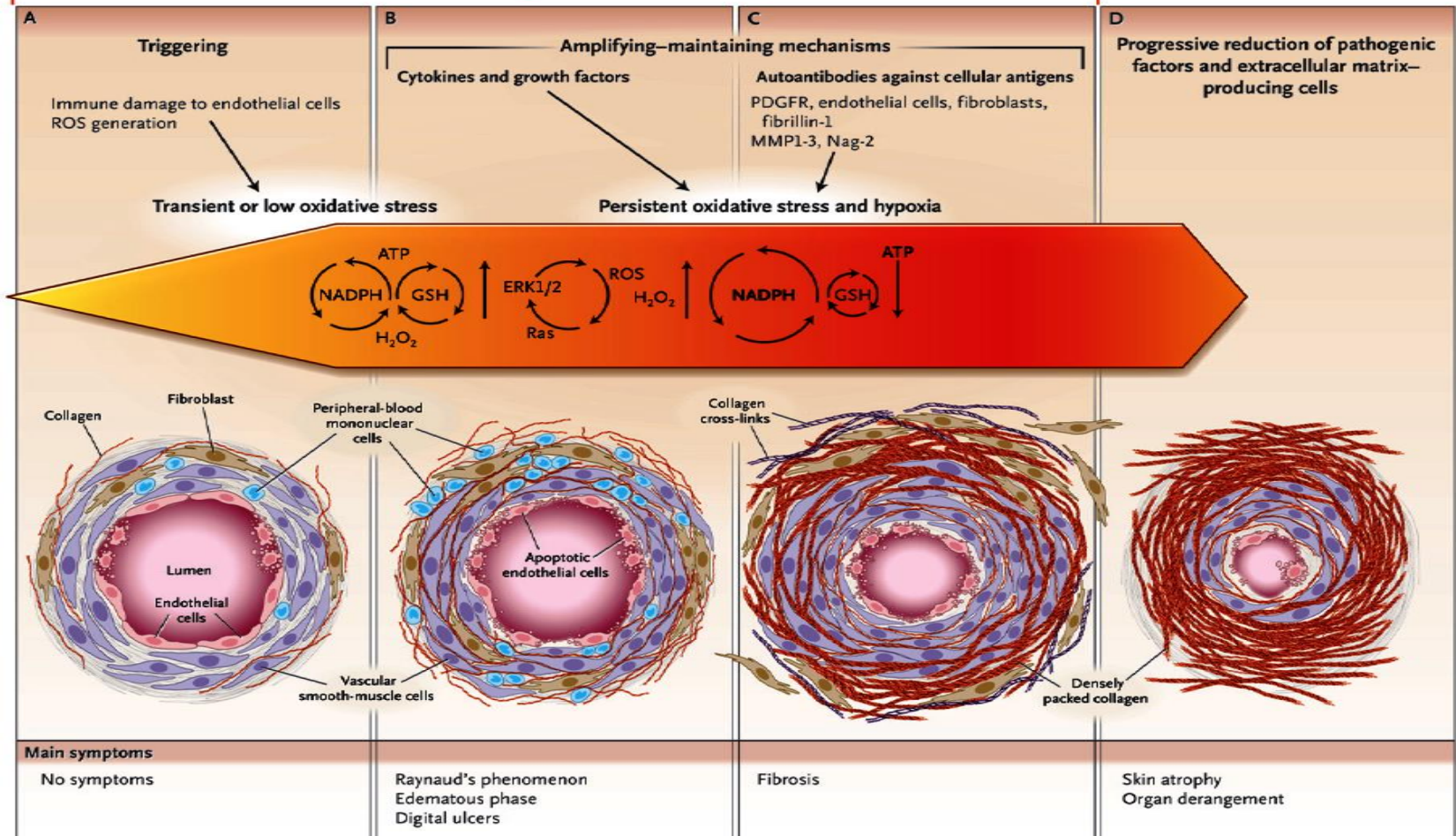


# ETIOPATOGENIA





## Pathogenic Factors





# ESCLEROSIS SISTÉMICA. Clasificación en subtipos

Forma difusa



Limitada



ES *sine* esclerodermia



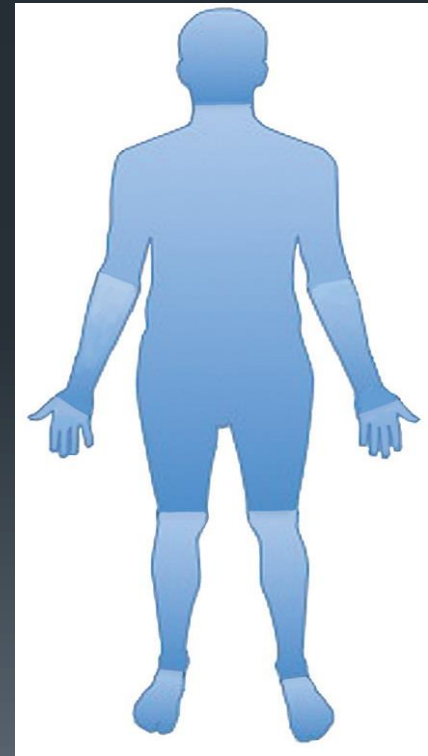
Pre-esclerodermia





# ES CON AFECTACIÓN CUTÁNEA DIFUSA

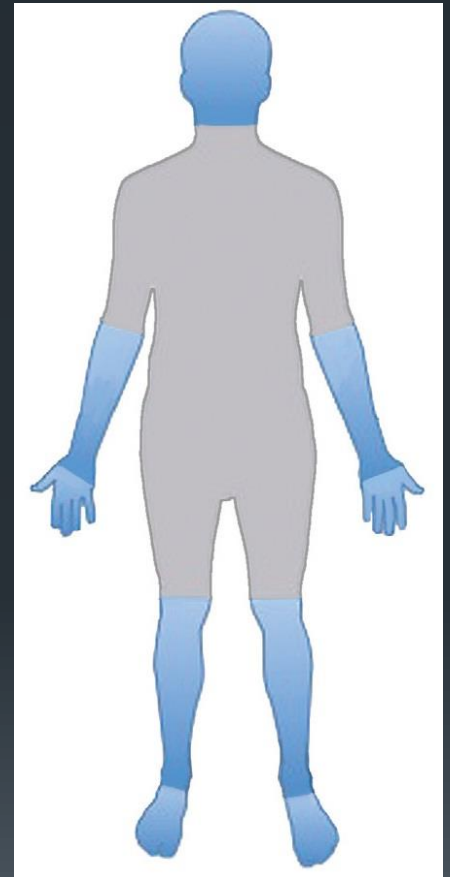
- Fenómeno de Raynaud < 1 año
- Tronco, brazos, piernas, abdomen, **rápidamente progresiva**
- Afectación visceral precoz y grave (pulmón, riñón, GI, miocárdica)
- Artritis y crepitaciones tendinosas
- **Ac anti-Scl70 (25%)**
- Capilaroscopia: dilatación **con desaparición** de asas capilares
- Supervivencia: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





# ES CON AFECTACIÓN CUTÁNEA LIMITADA

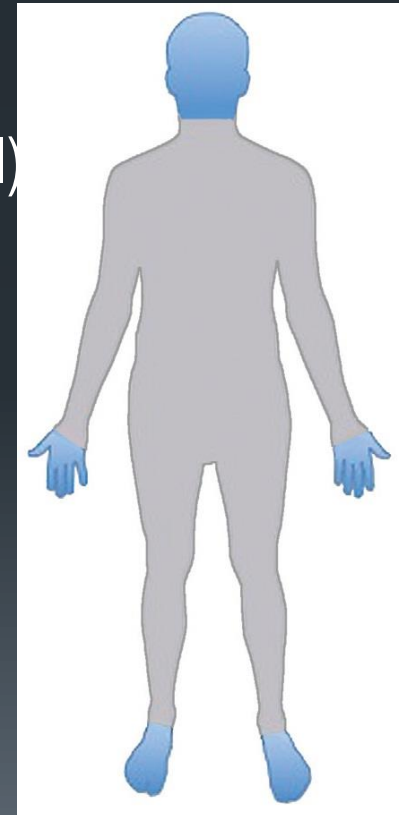
- Fenómeno de Raynaud de varios años
- Afectación cutánea en la cara y zonas acras estable o **lentamente progresiva**
- Afectación orgánica tardía (HTP 10%)
- **Ac anti-centrómero (70-80%)**
- Capilaroscopia: dilatación **sin desaparición** de asas capilares
- Supervivencia: alrededor del 70%





# 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: progresa 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)**

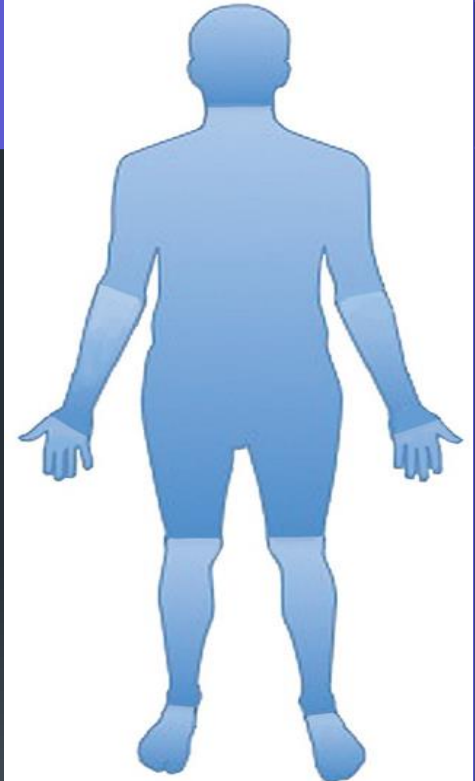
**Dorso de manos (2)**

**Dedos (2)**

**Muslos (2)**

**Piernas (2)**

**Dorso de pies (2)**







**Las personas con afectación grave (Rodnan  $\geq 35$ ), 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, prerrotuliana, vainas tendinosas...





# MANIFESTACIONES CLÍNICAS

## ■ MÚSCULOESQUELÉTICAS

Artralgias: 40%

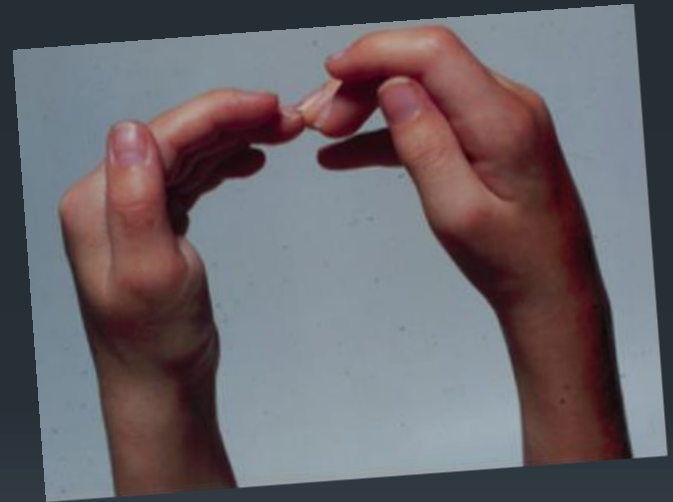
Artritis: infrecuente; simétrica. Osteólisis  
y calcinosis

Rigidez articular

Crepitación correosa

Debilidad muscular por atrofia

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





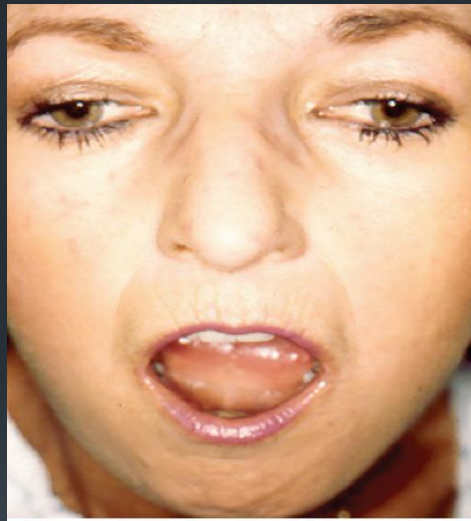
# MANIFESTACIONES CLÍNICAS

## ■ 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

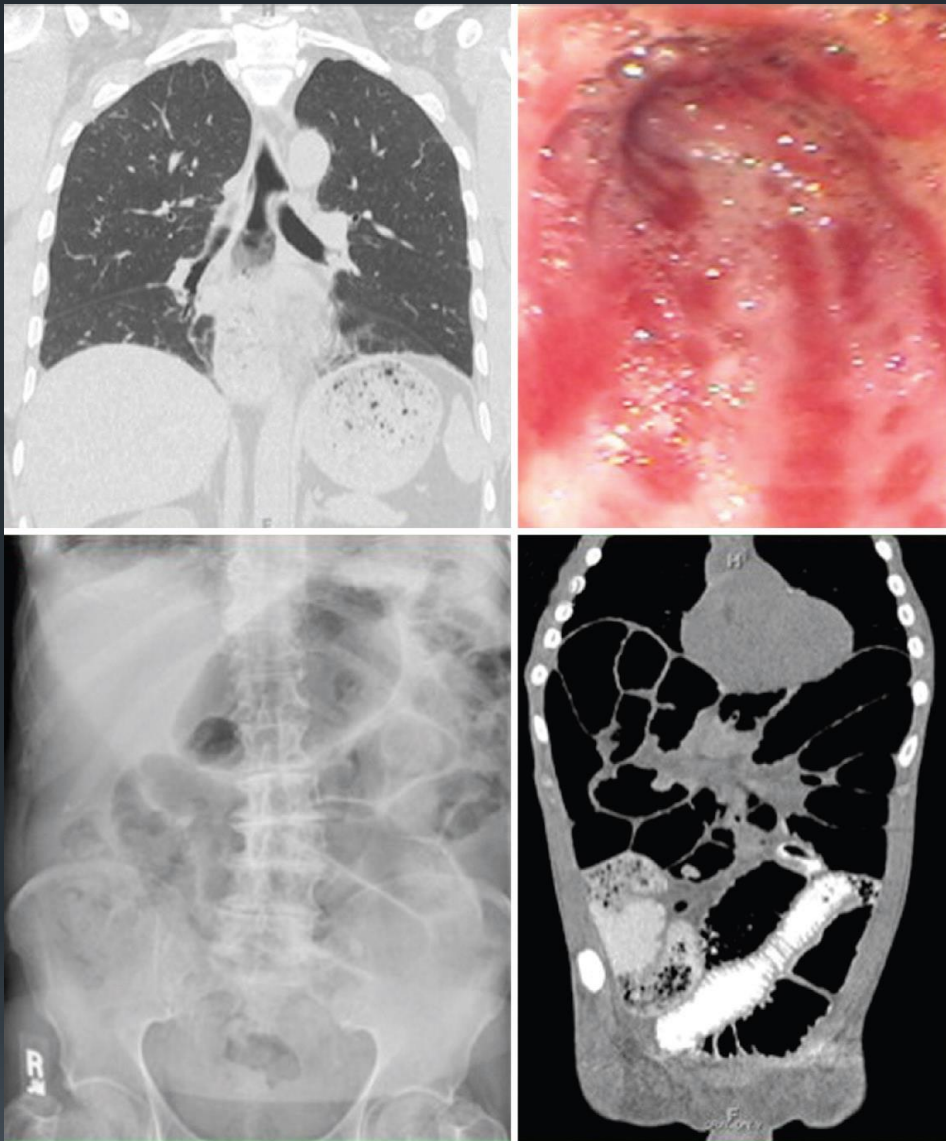
*Pneumatosis intestinalis* → signo de mal pronóstico

## 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



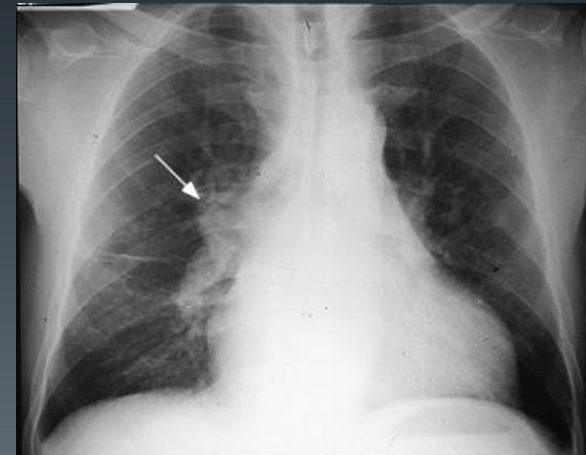
# MANIFESTACIONES PULMONARES

Espirometría: patrón restrictivo con disminución de la DLCO:

DLCO <50% = supervivencia a 2 años 40%

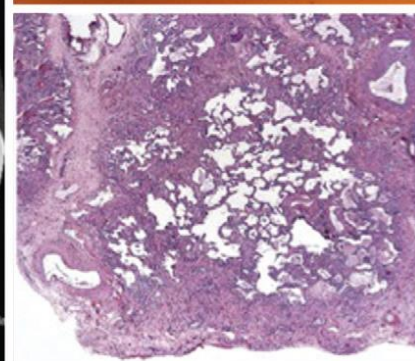
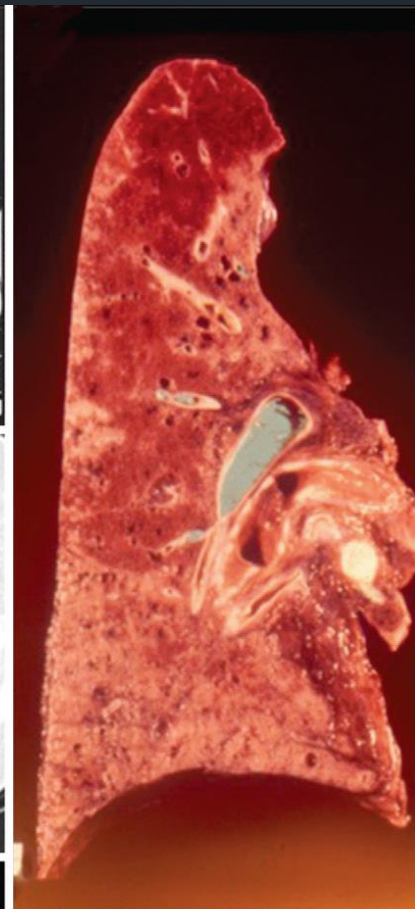
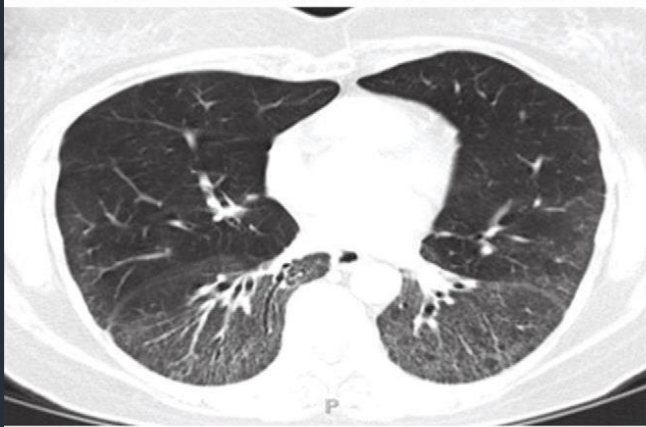
DLCO >50% = supervivencia a 2 años 95%

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 rodillas Roces 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



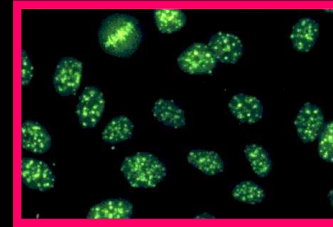
# CRITERIOS PRELIMINARES-VEDOSS

## CRITERIOS MAYORES

- Fenómeno de Raynaud
- Anticuerpos antinucleares
- Capilaroscopia patológica



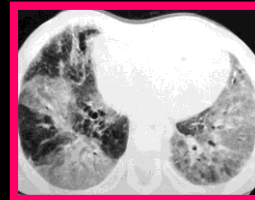
3 MAYORES



## 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 ( $<4/\text{mm}$ )
- 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. Carreira<sup>1</sup>, Loreto Carmona<sup>2</sup>, Beatriz E. Joven<sup>3</sup>, Christopher P. Denton<sup>4</sup>, Yannick Allanore<sup>5</sup>, Ulrich A. Walker<sup>6</sup>, Marco Matucci-Cerinic<sup>7</sup>, Ulf Müller-Ladner<sup>8</sup> and Eustar.
- <sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Spain,
- <sup>2</sup>Universidad Camilo José Cela, Villanueva de la Cañada, Spain,
- <sup>3</sup>HOSPITAL UNIVERSITARIO 12 DE OCTUBRE, Madrid, Spain,
- <sup>4</sup>UCL, London, United Kingdom,
- <sup>5</sup>Paris Descartes University, RheumatologyA department, Cochin Hospital, Paris, France,
- <sup>6</sup>Universitäts-Poliklinik, Felix-Platter Spital, Basel, Switzerland,
- <sup>7</sup>University of Florence. Florence, Italy,
- <sup>8</sup>Kerckhoff-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 cardíaca
  - Reactantes de fase aguda elevados
  - Miopatía
- La miopatía y afectación cardíaca 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 Harper<sup>3</sup>, Hilda T. Draeger<sup>4</sup> and Shervin Assassi<sup>5</sup>. <sup>1</sup>University of Texas Health Science Center at Houston, Houston, TX, <sup>2</sup>Univ of Texas Health Branch, Galveston, TX, <sup>4</sup>Univ 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, cardíaco 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 Man<sup>1</sup>, Yanyan Zhu<sup>1</sup>, Yuqing Zhang<sup>2</sup>, Maureen Dubreuil<sup>1</sup>, Young Hee Rho<sup>1</sup>, Christine Peloquin<sup>1</sup>, Robert W. Simms<sup>1</sup> and Hyon K. Choi<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Boston University School of Medicine, Boston, MA, <sup>2</sup>Boston University, Boston, MA, <sup>3</sup>Boston 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

-Skin thickening of the fingers (count the highest of the two)

-Fingertip lesions (count the highest of the two)

-Telangiectasia

-Abnormal nailfold capillaries

-Pulmonary arterial hypertension and/or Interstitial Lung Disease

-Raynaud's phenomenon

-Scleroderma related antibodies

(any of anti-centromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl 70], anti-RNA polymerase III)

## SUBCRITERIA

Puffy fingers

Whole Finger, distal to MCP

Digital Tip Ulcers

Pitting Scars

2

4

2

3

2

2

2

3

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 diabeticorum, 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**



