

# CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA

# CRITERIOS CLASIFICATORIOS DE ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA

- Son criterios clasificatorios
- Diferencias entre criterios clasificatorios y diagnósticos

	Criterios de clasificación	Criterios de diagnóstico
Objetivo	Seleccionar para ensayos clínicos	Diagnosticar pacientes en la practica diaria
Número de ítems	Pocos, los imprescindibles para seleccionar bien.	Todos los datos diagnósticos disponibles que permitan el diagnóstico.
Selección de ítems	Estudio estadístico/epidemiológico elaborado	A criterio del médico
Énfasis	Especificidad (evitar falsos positivos)	Sensibilidad(evitar falsos negativos)
Umbral de criterio	Fijo, bien establecido (cualitativo o ponderado)	Indeterminado/arbitrario

- En la práctica los criterios clasificatorios son criterios diagnósticos.
- Algunos consideran que no se debería diferenciar entre criterios clasificatorios y diagnósticos

# ANTES DE APLICAR LOS CRITERIOS

Son aplicables a cualquier paciente considerado para inclusión en un estudio de esclerosis sistémica progresiva

No son aplicables en los siguientes casos:

Endurecimiento de la piel que no afecte los dedos

Enfermedades esclerodermiformes que expliquen mejor las manifestaciones clínicas (por ejemplo fibrosis sistémica nefrogénica, morfea diseminada, fascitis eosinofílica, mixedema, porfiria, liquen escleroso o enfermedad de injerto contra huésped)

# CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA SEGÚN ACR/EULAR 2013

Criterios	Puntuación	Comentario
Esclerosis de los dedos de ambas manos extendiéndose proximalmente a las articulaciones MCF	9	Criterio suficiente
Endurecimiento de la piel de los dedos		
Hinchazón de la totalidad de los dedos (puffy fingers)	2	Solo cuenta solo la puntuación más alta
Esclerodactilia (distal a MCF pero proximal a IFP)	4	
Lesiones en las yemas de los dedos		
Úlceras en las yemas de los dedos	2	Si se presentan ambos se tiene en cuenta solo la puntuación más alta
Cicatrices en las yemas de los dedos (cicatrices en mordedura de rata)	3	
Telangiectasias	2	
Anomalías de los capilares del pliegue ungular	2	
Hipertensión arterial pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial	2	
Fenómeno de Raynaud	3	
Autoanticuerpos relacionados con la esclerosis sistémica: - anticentrómero - anti-topoisomerasa tipo I (anti-ScI 70) - anti RNA-polimerasa III	3	Máximo 3 puntos.
Se clasifica como esclerodermia si la puntuación total es mayor o igual a 9. MCF: metacarpo-falángicas IFP: interfalángicas proximales		

# DEFINICIONES IMPORTANTES PARA APLICAR LOS CRITERIOS

Concepto	Observación
Esclerodactilia:	Hace referencia solo a la esclerosis proximal a las articulaciones IFD. No puede ser debida a trauma.
Puffy fingers	Aumento de volumen de los dedos de manera difusa extendiéndose mas allá de los confines de la capsular articular.
Lesiones en las yemas de los dedos	Hace referencia a úlceras o cicatrices distales a las IFD no producidas por trauma ni factores externos.
Anomalías de los capilares	Zonas avasculares, hemorragias o capilares dilatados en el pliegue ungular proximal
Enfermedad pulmonar intersticial	hace referencia a fibrosis pulmonar en escáner de alta resolución o en radiografía de tórax no relacionada con otras causas.
Fenómeno de Raynaud	Descrito en la anamnesis o evidenciado por el medico al menos con dos fases de coloración

# SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LOS CRITERIOS ACR/EULAR 2016 EN DIFERENTES PAÍSES.

Origen de los datos	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)
ACR/EULAR validación	91	92
Turquía	94.4	98.1
Canadá	98.3	
Noruega	96	90
Suiza	79.6	
España	98.1	94.6%
Suiza	94.4	93.1