

Tabla. Guía provisional para los criterios de clasificación de la Esclerosis Juvenil Sistémica*.

CRITERIO MAYOR: Obligatorio

Induración o adelgazamiento cutáneo proximal en articulaciones MCF o MTF

CRITERIOS MENORES: deben cumplirse al menos 2

Cutáneo: Esclerodactilia

Afectación vascular periférica

Fenómeno de Raynaud

Cambios en la capilaroscopia incluyendo megacapilares y áreas avasculares

Úlceras digitales

Gastrointestinal

Disfagia

Reflujo gastroesofágico

Cardiaca

Arritmias

Fallo cardíaco

Renal

Crisis renal esclerodérmica

HTA

Respiratorio

Fibrosis pulmonar en Rx tórax o en TACAR (TAC de alta resolución) pulmonar

Disminución de la difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLco)

Hipertensión arterial pulmonar (HAP) primaria o secundaria detectada por ecocardiografía

Neurológico

Neuropatía

Síndrome del túnel carpiano

Musculoesquelético

Crujidos tendinosos

Artritis

Miositis

Serologías

Anticuerpos antinucleares (ANA)

Autoanticuerpos propios de la EScl: Anti topoisomerasa 1 (scl-70), anticentrómero, anti RNA polimerasa I o III, anti-PM-scl, antifibrilina.

Cuando el criterio mayor y 2 de los menores están presentes la sensibilidad es del 90% y la especificidad del 96%.

*Zulian F, Woo P, Athreya BH, *et al.* The PRES/ACR/EULAR provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2007; 57:203–12.

Tabla. Clasificación preliminar de Esclerodermia localizada (Padua)*

Morfea circunscrita: Lesiones redondas u ovals

- Lesiones superficiales (morfea en placas): limitadas a dermis y epidermis
- Lesiones profundas (morfea profunda): afecta a tejido subcutáneo

Morfea lineal: las lesiones son lineales y pueden afectar a dermis, tejido celular subcutáneo, músculos y huesos

- Tronco y miembros
- Cabeza: En *coup de sabre* o síndrome de Parry- Romberg

Morfea generalizada: 4 ó más placas grandes (>3cm) o en al menos 2 a 7 áreas anatómicas: cabeza/cuello, miembro superior derecho, miembro superior izquierdo, miembro inferior derecho, miembro inferior izquierdo, tronco anterior y tronco posterior.

Morfea panesclerótica: Afectación circunferencial de un miembro con implicación de todos los niveles de profundidad

Morfea mixta: Combinación de 2 o más de los subtipos anteriores

*Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol 2006; 18:606–13.