



Disponible en ligne sur  
**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



## Classification des vascularites



### Classification of vasculitis

Matthieu Groh<sup>a,\*</sup>, Claire Le Pendu<sup>a</sup>, Alfred Mahr<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Service de médecine interne, hôpital St-Louis, université Paris Diderot, AP-HP, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75475 Paris cedex 10, France

<sup>b</sup> Inserm, équipe ECSTRA, centre de recherche épidémiologies et biostatistique Sorbonne Paris Cité, UMR 1153, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75475 Paris cedex 10, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 26 avril 2017

Disponible sur Internet le 5 mai 2017

Mots clés :

Vascularites  
 Classification  
 Nomenclature  
 ANCA

Keywords:

Vasculitis  
 Classification  
 Nomenclature  
 ANCA

#### RÉSUMÉ

Après la première description de périartérite noueuse (PAN) par A. Küssmaul et K. Maier en 1866, la PAN était restée l'archétype de la vascularite systémique pendant 85 ans et le seul nom générique donné aux maladies caractérisées par un processus d'inflammation vasculaire généralisée. Suite à une première ébauche de classification de P.M. Zeek en 1952, et à mesure de l'amélioration des connaissances cliniques, biologiques et histopathologiques, plusieurs systèmes de classifications se sont succédés jusqu'à ceux établis par la « conférence de consensus de Chapel Hill » sur la nomenclature des vascularites qui font aujourd'hui référence. Si la classification de Chapel Hill détaille les concepts et définitions permettant d'établir un système de nomenclature lisible et facile d'utilisation, celle-ci ne vise pas à se substituer aux critères de classification des vascularites également en vigueur ou à être utilisée à des fins diagnostiques. À contrario, les critères de classification (avec en premier lieu les critères de l'American College of Rheumatology de 1990), basés sur les symptômes et données cliniques et paracliniques les plus caractéristiques, sont conçus pour créer des groupes de vascularites mutuellement exclusifs dans le but d'homogénéiser les populations de patients inclus dans des études épidémiologiques, thérapeutiques ou de recherche fondamentale. Cette revue fait un état des lieux des principaux systèmes de nomenclature et de classification des vascularites actuellement disponibles en précisant leurs avantages et les limites respectifs.

© 2017 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

#### ABSTRACT

Following the first case report of Polyarteritis Nodosa (PAN), by A. Kussmaul and K. Maier in 1866, PAN became the archetype of systemic vasculitis and was the only generic name used to designate diseases characterized by systemic vascular inflammation for almost 85 years. The first attempt to classify systemic vasculitis was published in 1952, by P.M. Zeek. As both basic and clinical knowledge improved, several iterations of classification systems emerged. In 1994, the "Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) for the nomenclature of systemic vasculitis" (lately to be revised in 2013) was published and established as the current standard for the classification of vasculitis. The CHCC classification provides detailed information on classification concepts and disease definitions, thereby providing a clear and practical nomenclature. Yet, it is not intended to replace the otherwise available classification criteria nor to be used for diagnostic purposes. Classification criteria (namely the 1990 American College of Rheumatology criteria for vasculitis) highlight the most characteristic symptoms and clinical and laboratory features of diseases to allow for creating homogeneous and mutually exclusive patient populations in clinical, epidemiological and fundamental research studies. Here, we review the currently available nomenclature systems and classification criteria in the field of vasculitis and discuss their strengths and weaknesses.

© 2017 Société Française de Rhumatologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [matthieu.groh@aphp.fr](mailto:matthieu.groh@aphp.fr) (M. Groh).

## 1. Introduction

Cette revue fait un état des lieux des principaux systèmes de nomenclature et des critères de classification des vascularites actuellement disponibles, tout en précisant les avantages et les limites de chacun de ces outils.

## 2. Concepts de classification : nomenclature versus critères de classification

Le principe de classification regroupe différents concepts qu'il est important de préciser d'un point de vue sémantique. L'objectif d'une classification est de regrouper des pathologies partageant un socle commun en plusieurs sous-groupes faisant apparaître les éventuelles similitudes et caractéristiques propres à chacune. À contrario, les critères de classification ont comme but de faire apparaître les symptômes présentés et données cliniques et paracliniques d'une pathologie donnée qui permettent de la différencier d'autres maladies avec une bonne sensibilité et spécificité. Classification (nomenclature) et critères de classification s'opposent en ce sens que la classification part des connaissances a priori disponibles afin d'arranger un ensemble de maladies en un système lisible de nomenclature alors que les critères de classification (conçus pour créer des groupes mutuellement exclusifs de pathologies) précisent, chez un patient donné, les éléments devant être retrouvés afin d'aboutir avec une bonne sensibilité et spécificité, à un diagnostic excluant de facto les diagnostics alternatifs.

Bien que classification et démarche diagnostique soient liées, ceux-ci divergent également par nature et il est habituel de dire que ni une nomenclature ni des critères de classification ne doivent être utilisés comme critères diagnostiques [1]. Dans l'absolu, des critères diagnostiques doivent être larges afin de refléter les différentes facettes d'une même maladie et de permettre l'identification de tous les patients atteints d'une maladie donnée. À contrario, le but premier des critères de classification est de créer des groupes homogènes de patients afin de faciliter la réalisation d'études épidémiologiques et de sciences fondamentales reproductibles, ainsi que d'aider au recrutement de patients dans le cadre d'essais thérapeutiques. Si les critères de classification font généralement apparaître des caractéristiques phénotypiques hautement discriminantes d'une pathologie, ceux-ci ne peuvent pas prendre en compte toutes les spécificités propres à chacune des différentes populations étudiées ou bien aux stades évolutifs distincts d'une même pathologie. À titre d'exemple, l'utilisation du critère « biopsie d'artère temporale positive » comme critère de classification dans une étude sur l'artérite à cellules géantes (ACG, Horton) paraît largement acceptable alors qu'il ne s'agit pas d'un critère diagnostique applicable à toutes les formes de la maladie. Seul un système de critères de classification avec une sensibilité et une spécificité parfaites de 100 % pourrait aussi être utilisé comme critères diagnostiques universels mais une telle situation n'existe pas dans le cas des vascularites, compte tenu de leur hétérogénéité d'expression et de l'absence de « *gold-standard* » diagnostique.

Ci-après, nous concentrerons notre exposé sur la nomenclature et les critères de classification disponibles dans le domaine des vascularites.

## 3. Classification et nomenclature

### 3.1. Historique et principes

Depuis la description de la périartérite noueuse (PAN) en 1866 [2], la classification des vascularites a considérablement évolué grâce à l'individualisation de nouvelles entités cliniques et à l'amélioration des connaissances biologiques et histopatho-

logiques. En 1952, P.M. Zeek propose, un premier système de nomenclature sommaire qui comprenait les cinq entités suivantes : vascularites d'hypersensibilité, angéite allergique et granulomateuse (Churg-Strauss), vascularite rhumatoïde, PAN et artérite temporale [3]. De manière plus ou moins explicite, les vascularites nécrosantes primitives ont ensuite été progressivement caractérisées selon la taille des vaisseaux impliqués dans le processus inflammatoire lésionnel, jusqu'à ce qu'Alarcon Segovia et al. fassent de cet élément la clef de voûte d'un système de nomenclature [4]. C'est donc assez naturellement que ce type de classification a été adopté par J.T. Lie [5] puis par les conférences successives de consensus de Chapel Hill sur la nomenclature des vascularites [6,7]. En effet, cette catégorisation des vascularites en fonction de leur tropisme privilégié pour certains segments de l'arbre vasculaire est simple et a le mérite d'aider le clinicien dans le choix des examens d'imagerie à demander ou des tissus à biopsier pour étayer le diagnostic d'une forme donnée de vascularite.

### 3.2. Principaux systèmes de classification : les conférences de consensus de Chapel Hill de 1994 et 2012 et l'algorithme de l'agence européenne des médicaments

Le système de classification des vascularites systémiques très largement adopté par la communauté médicale et scientifique est celui établi par la conférence de consensus de Chapel Hill en 2012 [7]. Vingt-huit cliniciens multidisciplinaires (internistes, rhumatologues, anatomopathologistes, néphrologues, pneumologues) ayant une expertise reconnue dans le domaine des vascularites se sont réunis afin de réviser l'ancien système de nomenclature également établi à Chapel Hill (Caroline du Nord, États-Unis) près de 20 ans auparavant [6]. Utilisant des niveaux de catégorisation basés sur des données physiopathologiques (en distinguant notamment le caractère primitif ou secondaire de la vascularite en tant que premier niveau de catégorisation), anatomique (taille des vaisseaux touchés de manière privilégiée par la vascularite), biologique ou anatomopathologique, la classification de Chapel Hill reconnaît une quinzaine d'entités résumées dans le [Tableau 1](#). Néanmoins, elle ne vise pas à se substituer aux critères de classification également en vigueur et n'a pas comme vocation d'être utilisée à des fins diagnostiques.

L'algorithme de l'agence européenne des médicaments (également connu sous le nom de « critères de Watts ») [8], n'est en tant que tel ni une classification ni une démarche d'actualisation des critères de classification de l'American College of Rheumatology (ACR), mais il reprend divers éléments de ces précédents travaux. Cet algorithme a comme objectif d'harmoniser les principes de classification de la PAN ainsi que des trois vascularites à anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et a abouti à une hiérarchisation permettant d'individualiser plus clairement ces quatre vascularites. Ainsi, la polyangéite microscopique (PAM), qui ne dispose d'aucun critère de classification de l'ACR spécifique (mais qui est pourtant clairement définie comme une entité distincte de la PAN par la conférence de Chapel Hill), dispose grâce à cet algorithme d'un moyen de classification fiable et reproductible.

### 3.3. Apports, limites et perspectives de la classification/nomenclature des vascularites

Simple, intuitives et faciles d'utilisation, les classifications élaborées par les conférences de consensus de Chapel Hill se sont rapidement imposées et sont dorénavant utilisées à large échelle. La première version datant de 1994 avait permis de clairement reconnaître la PAM comme entité distincte de la PAN, mettant ainsi fin à la confusion qui pouvait régner jusqu'alors entre PAN « classique » (dorénavant définie comme une maladie touchant les artères de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5670255>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5670255>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)