

■ Le dossier – Vascularites de l'adulte

Classification des vascularites : le point de vue du dermatologue

RÉSUMÉ : L'ensemble de la littérature internationale sur les vascularites se base actuellement sur la classification de la conférence internationale de consensus 2012 de Chapel Hill, élaborée sans la participation de dermatologues alors que l'atteinte cutanée est fréquente dans toutes les vascularites systémiques, avec des lésions facilement accessibles à la biopsie.

Dans cette classification, tous les vaisseaux cutanés, y compris les artérioles du derme profond ou de l'hypoderme, sont considérés comme des petits vaisseaux. Une classification dermatologique a été proposée, mais elle est également critiquable. En réalité, il ne peut y avoir de classification idéale des vascularites, l'important est d'avoir une prise en charge la plus efficace possible.



C. FRANCÈS

Service de Dermatologie-Allergologie,
Hôpital Tenon, PARIS.

La classification des vascularites est un casse-tête chinois auquel se sont régulièrement attelés de nombreux médecins depuis plus d'un siècle. Au fil du temps, de nombreuses entités ont été individualisées en raison de leurs particularités anatomocliniques, évolutives ou étiologiques. Certaines d'entre elles ont perduré malgré les progrès des connaissances médicales et les vagues successives des nouvelles classifications, alors que d'autres ont été inconstamment reprises et cherchent encore leur identité.

■ Deux grands écueils pour les classifications

Les nombreux paramètres pouvant intervenir dans le classement ou la nomenclature des vascularites sont repris dans le **tableau I**. En fait, les classifications se heurtent à deux écueils principaux : l'absence de corrélation entre les différents paramètres, notamment histologiques et étiologiques, et la possibilité de survenue concomitante ou successive chez un même malade de divers aspects cliniques ou histologiques de vascularites.

Étant donné la définition histologique des vascularites, les classifications rémanentes sont celles qui prennent la taille prédominante des vaisseaux atteints comme principal critère. Cette taille n'est jamais mesurée en fonction de celle des vaisseaux cutanés, mais en fonction de la taille des vaisseaux des principales atteintes viscérales, en particulier rénales. Aucune classification de vascularite systémique n'est basée sur la taille des vaisseaux atteints dans la peau.

Ainsi, dans la classification de la conférence de consensus de Chapel Hill 2012 [1], les groupes de vascularites ont été individualisés en fonction du calibre prédominant de l'atteinte vasculaire (**tableau II**). Des définitions ont été données pour chaque vascularite (**tableau III**).

■ Les critiques de la classification de Chapel Hill

Plusieurs critiques peuvent être faites à cette classification élaborée uniquement par des médecins de diverses spécialités n'incluant pas de dermatologue

Type de vaisseau atteint
- Nature (artère, capillaire, veine) - Calibre - Localisation
Caractéristiques des lésions histologiques
- Vasculaires - nature de l'infiltrat (polynucléaires, lymphocytes, histiocytes, cellules géantes) - existence d'une nécrose pariétale - dépôts d'immunoglobulines (isotype) et de complément - Extravasculaires : présence d'un granulome
Éléments cliniques
- Terrain - Lésions cutanées : aspect, topographie, modalités évolutives - Manifestations viscérales : présence, type, topographie - Évolution : aiguë, subaiguë, chronique - Manifestations associées : aphtose bipolaire, chondrite
Éléments imageriques
- Topographie - Épaississement pariétal - Anévrismes (micro/macro)
Éléments biologiques
- Hyperéosinophilie sanguine - Hypocomplémentémie - Cryoglobulinémie - Dysglobulinémie monoclonale ou polyclonale - Anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles et leur spécificité - Anticorps anticellule endothéliale et leur spécificité - Déficit en complément - Déficit en alpha-1-antitrypsine
Éléments étiologiques
- Causes reconnues - Intégration dans une entité anatomoclinique individualisée

Tableau I : Éléments de classement des vascularites.

Vascularites des gros vaisseaux (LVV)
Takayasu (TAK)
Artérite à cellules géantes (GCA)
Vascularites des vaisseaux de taille moyenne (MVV)
Périartérite noueuse (PAN)
Maladie de Kawasaki (MK)
Vascularites des petits vaisseaux (SVV)
<i>Vascularites associées aux ANCA (AAV)</i>
Polyangéite microscopique (MPA)
Granulomatose avec polyangéite (Wegener) (GPA)
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss) (GEPa)
<i>Vascularites à complexes immuns</i>
Vascularite avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-GBM)
Vascularite cryoglobulinémique (CV)
Vascularite à IgA (maladie de Schönlein-Henoch) (IgAV)
Vascularite hypocomplémentémique urticarienne (HUV) (vascularite anti-C1q)
Vascularites des vaisseaux de taille variable (VVV)
Maladie de Behçet (MB)
Syndrome de Cogan (CS)
Vascularites d'un seul organe (SOV)
Vascularite leucocytoclasique cutanée
Artérite cutanée
Vascularite du système nerveux central
Aortite isolée
Autres vascularites
Vascularites associées à une maladie systémique
Vascularite lupique
Vascularite rhumatoïde
Vascularite associée à la sarcoïdose
Autres vascularites
Vascularites dont l'étiologie est connue
Vascularite cryoglobulinémique associée à l'hépatite C
Vascularite associée au virus de l'hépatite B
Aortite syphilitique
Vascularite médicamenteuse à complexes immuns
Vascularite médicamenteuse avec ANCA
Vascularite associée aux hémopathies et cancers
Autres vascularites

Tableau II : Nomenclature des vascularites, adaptée par la Conférence internationale de consensus de Chapel Hill 2012 [1].

Le dossier – Vascularites de l'adulte

Nom selon CHCC2012	Définition selon CHCC2012
Vascularites des gros vaisseaux (LVV)	Vascularites affectant plus souvent les artères de gros calibre (aorte et ses branches principales). Toutes les artères, quelle que soit leur taille, peuvent être atteintes.
Artérite de Takayasu (TAK)	Artérite, souvent granulomateuse, affectant principalement l'aorte et/ou ses branches principales. Apparition habituellement chez les patients âgés de moins de 50 ans.
Artérite à cellules géantes (GCA)	Artérite, souvent granulomateuse, affectant généralement l'aorte et/ou ses branches principales, avec une prédilection pour les branches des artères carotides et vertébrales. L'artère temporale est touchée. Apparition habituellement chez les patients âgés de 50 ans et souvent associée à une pseudo-polyarthrite rhizomélisque.
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre (MVV)	Vascularites affectant principalement les artères de moyen calibre, définies comme étant les principales artères viscérales et leurs branches. Toutes les artères, quelle que soit leur taille, peuvent être atteintes. Les anévrismes et sténoses inflammatoires sont fréquents.
Périartérite noueuse (PAN)	Artérite nécrosante des artères de moyen ou petit calibre, sans glomérulonéphrite ni vascularite des artérioles, capillaires ou veinules, ni présence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA).
Maladie de Kawasaki (MK)	Artérite associée au syndrome cutanéomuqueux caractéristique avec adénopathies, affectant principalement les artères de moyen et petit calibre. Les artères coronaires sont souvent concernées. L'aorte et les artères de gros calibre peuvent être touchées. Les nourrissons et les jeunes enfants sont préférentiellement atteints.
Vascularites des petits vaisseaux (SVV)	Vascularites affectant principalement les petits vaisseaux, définis comme des petites artères intraparenchymateuses, les artérioles, les capillaires et les veinules. Les artères et les veines de moyen calibre peuvent être touchées.
<i>Vascularites associées aux ANCA (AAV)</i>	<i>Vascularites nécrosantes, avec peu ou pas de dépôts immuns, affectant principalement les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles et les petites artères), associées à la myélopéroxydase (MPO) ANCA ou à la protéinase 3 (PR3) ANCA. Tous les malades n'ont pas d'ANCA, d'où la nécessité de caractériser le type ou l'absence d'ANCA : vascularite à MPO-ANCA, à PR3-ANCA ou ANCA négative.</i>
Polyangéite microscopique (MPA)	Vascularite nécrosante, avec peu ou pas de dépôts immuns, affectant principalement les petits vaisseaux (capillaires, veinules ou artérioles). Une artérite nécrosante touchant des petites et moyennes artères peut être associée. La glomérulonéphrite nécrosante est habituelle. La capillarite pulmonaire est fréquente. Il n'y a pas de granulome inflammatoire.
Granulomatose avec polyangéite (ancienne granulomatose de Wegener) (GPA)	Inflammation granulomateuse nécrosante touchant généralement les voies respiratoires supérieures et inférieures, avec vascularite affectant principalement les vaisseaux de petit et moyen calibre (par exemple, capillaires, veinules, artérioles, artères et veines). La glomérulonéphrite nécrosante est habituelle.
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (ancienne maladie de Churg-Strauss) (GEPA)	Inflammation granulomateuse nécrosante, riche en éosinophiles, touchant généralement les voies respiratoires, avec vascularite affectant principalement les vaisseaux de petit et moyen calibre. Il existe généralement un asthme et une éosinophilie. Les ANCA sont plus fréquents en présence d'une glomérulonéphrite.
<i>Vascularites à complexes immuns</i>	<i>Vascularites avec dépôts plus ou moins nombreux d'immunoglobulines et/ou des composants du complément qui affectent principalement les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles et petites artères). Une glomérulonéphrite est fréquente.</i>
Vascularite avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire (anti-GBM)	Vascularite affectant les capillaires glomérulaires, les capillaires pulmonaires, ou les deux, avec dépôts d'anticorps anti-membrane basale glomérulaire. L'atteinte pulmonaire est à l'origine d'une hémorragie pulmonaire et l'atteinte rénale d'une glomérulonéphrite nécrosante avec croissants.
Vascularite cryoglobulinémique (CV)	Vascularite avec dépôts vasculaires d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (principalement capillaires, veinules ou artérioles), associée à la présence d'une cryoglobuline sérique. La vascularite touche principalement la peau, les glomérules rénaux et les nerfs périphériques.
Vascularite à IgGA (ancienne maladie de Schönlein-Henoch ou purpura rhumatoïde) (IgAV)	Vascularite avec dépôts vasculaires d'immunoglobulines IgA, surtout du sous-type IgA-1, affectant les petits vaisseaux (principalement capillaires, veinules ou artérioles). La vascularite touche principalement la peau, les articulations, le tube digestif, avec possibilité d'une glomérulonéphrite de type néphropathie à IgA.
Vascularite hypocomplémentémique urticarienne (HUV) (anti-C1q vasculitis)	Vascularite accompagnée d'urticaire et d'hypocomplémentémie affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules ou artérioles), associée à des anticorps anti-C1q. Une glomérulonéphrite, des arthrites, une maladie pulmonaire obstructive et une inflammation oculaire sont fréquentes.
Vascularites touchant des vaisseaux de taille variable (VVV)	Vascularites sans atteinte prédominante d'une taille particulière ou d'un type de vaisseau. Elles peuvent toucher les vaisseaux de toutes les tailles (petits, moyens et grands) et de tous les types (artères, veines et capillaires).
Maladie de Behçet (MB)	Vascularite chez les sujets ayant une maladie de Behçet touchant artères ou veines. La maladie de Behçet est caractérisée par des aphtes oraux et/ou génitaux récidivants, des manifestations cutanées, oculaires, articulaires, gastro-intestinales et/ou neurologiques centrales. Une vascularite ou des thromboses des petits vaisseaux, ou des vaisseaux de plus gros calibre avec possibilité d'anévrismes artériels est également présente.
Syndrome de Cogan (CS)	Le syndrome de Cogan est caractérisé par des lésions inflammatoires oculaires (kératite interstitielle, uvéite, épisclérite) et une atteinte de l'oreille interne (perte auditive neurosensorielle et dysfonctionnement vestibulaire). La vascularite associée peut toucher les petites, les moyennes ou les grosses artères avec possibilité d'aortite, d'anévrisme de l'aorte, ou de valvulite aortique ou mitrale.
Vascularites d'un seul organe (SOV)	Vascularites isolées touchant artères ou veines de toute taille limitées à un seul organe, sans atteinte systémique. L'organe touché et le type de vaisseau atteint doivent être inclus dans le nom : par exemple, vascularite cutanée des petits vaisseaux, artérite des testicules, vascularite du système nerveux central. La vascularite peut être unifocale ou multifocale au sein de l'organe. Certains malades ayant initialement une SOV peuvent évoluer secondairement vers une autre vascularite systémique.
Vascularites associées à une maladie systémique	Vascularites associées ou secondaires à une maladie systémique. Le nom doit inclure celui de la maladie systémique comme, par exemple, une vascularite rhumatoïde ou une vascularite lupique.
Vascularites associées à une étiologie connue	Vascularites d'étiologie précise. Le nom doit inclure celui de l'association comme, par exemple, polyangéite microscopique à l'hydralazine, vascularite de l'hépatite B, vascularite cryoglobulinémique de l'hépatite C...

Tableau III : Définitions des vascularites adoptées par la Conférence internationale de consensus de Chapel Hill 2012 [1].

malgré la fréquence et l'importance diagnostique des vascularites cutanées. Les manifestations cutanées de la périartérite noueuse systémique touchent fréquemment les petits vaisseaux [2] alors que, selon la définition de la périartérite noueuse reprise par la classification de Chapel Hill, la périartérite noueuse est une artérite nécrosante des artères de moyen ou petit calibre, sans glomérulonéphrite ni vascularite des artérioles, capillaires ou veinules, ni présence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA).

La périartérite noueuse cutanée, maladie chronique, fréquemment cutané-neurologique, touchant les artérioles cutanées, n'est pas évoquée. Toutes les vascularites avec dépôts vasculaires cutanés d'IgA ne correspondent pas à un purpura rhumatoïde (vascularite à IgA dans la nouvelle nomenclature). Toutes les vascularites urticariennes ne sont pas hypocomplémentémiques avec des anticorps anti-C1q [3]. Les vascularites à ANCA sont considérées dans cette classification comme pauci-immunes, sans dépôts d'immunoglobulines dans les vaisseaux, ce qui est vrai dans le rein mais pas dans la peau. Ainsi, des dépôts d'immunoglobulines et ou de complément ont été mis en évidence dans les vaisseaux de 24 à 71 % selon les séries des biopsies cutanées de malades ayant une granulomatose avec polyangéite. Dans une récente étude brésilienne portant sur 282 vascularites leucocytoclasiques [4], la présence de dépôts vasculaires d'IgG était significativement associée à l'âge et à la présence d'ANCA (OR [Odds ratio]: 28,53 ; $p > 0,001$).

La classification dermatologique

La classification dermatologique proposée (**tableau IV**) est pragmatique, adaptée au raisonnement dermatologique ; elle privilégie les causes tout en maintenant un groupe de vascularites représentant une entité anatomoclinique

I. Vascularites de contact, alimentaires et d'effort
II. Vascularites médicamenteuses avec ou sans ANCA
III. Vascularites infectieuses ● Bactériennes – streptococcies (endocardite d'Osler) – méningococcémies, gonococcémies... ● Virales – hépatites virales, infection à EBV, CMV, HIV... ● Autres micro-organismes – paludisme...
IV. Vascularites individualisées comme entités définies ● Maladie de Horton ● Maladie de Takayasu ● Périartérite noueuse systémique ● Périartérite noueuse cutanée ● Polyangéite microscopique ● Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (ou maladie de Churg et Strauss) ● Granulomatose avec polyangéite (ou maladie de Wegener) ● Vascularite à IgA ou purpura rhumatoïde ● Maladie de Kawasaki ● Vascularite hypocomplémentémique urticarienne (ou syndrome de Mac-Duffie)
V. Vascularites des connectivites et autres affections ● Lupus érythémateux disséminé ● Polyarthrite rhumatoïde ● Syndrome de Gougerot-Sjögren ● Dermatomyosite ● Polychondrite chronique atrophiant ● Entéocolites inflammatoires...
VI. Vascularites des hémopathies et affections malignes ● Myélodysplasies ● Leucémies à tricholeucocytes et autres ● Lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens ● Myélome, maladie de Waldenström ● Cancers solides
VII. Anomalies biochimiques ● Cryoglobulinémie type II ou III ● Hypergammaglobulinémie ● Gammapathie monoclonale ● Déficit génétique en fractions du complément C2, C3, C4 ● Déficit en alpha-1-antitrypsine

Tableau IV : Causes des vascularites et classification pragmatique.

définie, généralement de cause inconnue. Elle est également critiquable sur différents points : un même agent étiologique peut donner des aspects cliniques différents, ainsi le virus de l'hépatite B peut-il être responsable de lésions urticariennes correspondant à une vascularite des petits vaisseaux dermiques au stade prodromique et de certaines périartérites noueuses systémiques susceptibles également de figurer dans les vascularites infectieuses. Au cours des vascularites associées aux hémopathies peuvent être impliqués des agents infec-

tieux (leucémie à tricholeucocytes et tuberculose), des anomalies immunologiques (cryoglobulinémie, hypergammaglobulinémie...) et/ou des médicaments.

Le terme de vascularite d'hypersensibilité est un terme désuet utilisé par les rhumatologues pour désigner les vascularites médicamenteuses ou infectieuses. Les critères de classification de cette entité (**tableau V**), définis en 1990 par l'*American College of Rheumatology* (ACR) [5], ne peuvent être utilisés dans notre spécialité car ils sont insuffisam-

Le dossier – Vascularites de l'adulte

- Âge supérieur à 16 ans au début de la vascularite
- Prise médicamenteuse ayant possiblement un rôle déclenchant
- Purpura infiltré
- Éruption maculo-papuleuse
- Infiltrat à polynucléaires en position péri- ou extravasculaire

Chez un patient présentant une vascularite, la présence d'au moins 3 critères permet de le classer comme atteint d'une vascularite d'hypersensibilité.

Tableau V : Critères de classification des vascularites d'hypersensibilité selon l'*American College of Rheumatology* (ACR).

ment discriminants. En effet, la majorité des vascularites de l'adulte, quelle que soit leur cause, répondent à ces critères. Les limites de cette classification ont été démontrées à partir d'une étude portant sur 766 malades atteints de vascularite cutanée [6].

Conclusion

Il n'y a pas de classification dermatologique idéale des vascularites. L'important n'est pas de classer mais d'avoir une prise en charge correcte des vascularites cutanées avec l'élimination, dans un premier temps, des urgences infectieuses, la mise en évidence d'une éventuelle atteinte systémique et la recherche d'une cause.

BIBLIOGRAPHIE

1. JENNETTE JC, FALK RJ, BACON BA *et al.* 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*, 2013;65:1-11.
2. KLUGER N, PAGNOUX CH, GUILLEVIN L. French Vasculitis Study Group. Comparison of cutaneous manifestations in systemic polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis. *Br J Dermatol*, 2008;159:615-620.
3. LORICERA J, CALVO-RÍO V, MATA C *et al.* Urticarial vasculitis in northern Spain: clinical study of 21 cases. *Medicine* (Baltimore), 2014;93:53-60.
4. TAKATU CM, HERINGER AP, AOKI V *et al.* Clinicopathologic correlation of 282 leukocytoclastic vasculitis cases in a tertiary hospital: a focus on direct immunofluorescence findings at the blood vessel wall. *Immunol Res*, 2016 [Epub ahead of print]
5. CALABRESE LH, MICHEL BA, BLOCH DA *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of hypersensitivity vasculitis. *Arthritis Rheum*, 1990;33:1108-1113.
6. ORTIZ-SANJUÁN F, BLANCO R, LORICERA J *et al.* Reappraisal of the 1990 American College of Rheumatology criteria for the classification of cutaneous vasculitis: an analysis based on 766 patients. *Clin Exp Rheumatol*, 2014;32(3 Suppl 82): S51-54.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.