

Scores diagnostiques et évolutifs

Critères diagnostiques de la périartérite noueuse.
 Critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville.
 Critères diagnostiques de l'angéite granulomateuse de Churg et Strauss.
 Critères diagnostiques de la dermatite atopique (Hanifin et Rajka).
 Critères de dermatite atopique de l'UK working party.
 Critères diagnostiques de la granulomatose de Wegener.
 Critères diagnostiques de la neurofibromatose de type I.
 Critères majeurs et mineurs du syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR).
 Classification de Ricardi des neurofibromatoses.

Fréquence des différents critères diagnostiques de neurofibromatose 1.
 Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki.
 Critères diagnostiques de la polyangéite microscopique.
 Critères diagnostiques du lupus érythémateux systémique.

Critères diagnostiques de la dermatomyosite.
 Critères diagnostiques de la maladie de Behçet.
 Critères diagnostiques de la sclérodermie systémique.

Critères diagnostiques de la polychondrite chronique atrophante.
 Critères diagnostiques du syndrome hyperéosinophilique.
 Critères diagnostiques du syndrome d'Ehlers-Danlos.
 Critères diagnostiques de la maladie de Still de l'adulte.
 Classification des mélanomes cutanés.

SCORAD : évaluation de la sévérité de la dermatite atopique.
 PASI : évaluation de la sévérité du psoriasis.
 Classification de Chilshom de la biopsie des glandes salivaires du syndrome de Goujerot-Sjögren.
 Erythéralgie.
 Classification de Ferriman-Gallway des hirsutismes.
 Classification des lymphomes cutanés (EORTC).

Critères diagnostiques de la périartérite noueuse

Périartérite noueuse (PAN)

Dans la description initiale de Kussmaul et Maier (1866), la PAN était définie par une inflammation et une nécrose des artères de petit et moyen calibre conduisant à la formation d'anévrysmes et atteignant différents organes. En 1990, l'American College of Rheumatology publia des critères de classification de la PAN sous forme d'un format traditionnel et d'un arbre décisionnel :

- amaigrissement ≥ 4 kg ;
- livedo reticularis ;
- douleur ou sensibilité testiculaire (sans cause infectieuse ou traumatique) ;
- myalgies diffuses (à l'exception des épaules et des hanches) ou faiblesse musculaire ou sensibilité musculaire des membres inférieurs ;
- mono ou polyneuropathie ;
- pression diastolique ≥ 90 mmHg ;
- urée > 400 mg/l ou créatinine > 15 mg/l sans cause obstructive ni déshydratation ;
- marqueurs sériques de l'hépatite B (Ag Hbs ou anticorps anti Hbs) ;

- anévrysmes et/ou occlusion des artères viscérales à l'artériographie sans artérosclérose ou dysplasie fibromusculaire ;

- présence de polynucléaires ou de PN et de monocytes dans la paroi artérielle sur la biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre.

Au moins 3 des 10 critères sont nécessaires pour classer un patient ayant une vascularite dans le groupe des PAN avec une sensibilité dans cette étude de 82 p. 100 et une spécificité de 86 p. 100 (d'après Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ et al. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthr Rheum* 1990 ; 33 : 1088-93).

L'arbre décisionnel n'inclut pas exactement les mêmes critères de classification (sexe masculin, perte de poids $> 6,5$ kg, augmentation des transaminases, anomalies histologiques, mono ou polyneuropathie). Le critère discriminatif le plus important correspond aux anomalies artériographiques. La sensibilité de cet arbre est de 87 p. 100 et la spécificité de 89 p. 100.

Selon la nomenclature de la conférence de consensus de Chapel et Hill (CHCC), la PAN est définie par une inflammation nécrosante des artères de petit et moyen calibre sans atteinte des artérioles des capillaires ni des veinules et sans glomérulonéphrite.

Aucun signe clinique ni biologique ne fait partie de cette définition qui exclue du cadre des PAN les vascularites

atteignant les artérioles, capillaire et veinules. Pourtant, Kussmaul et Maier dans leur définition princeps décrivaient une atteinte des capillaires associée aux lésions de vascularite des artères de petit et moyen calibre.

Lie a proposé une classification assouplie des vascularites qui inclut la PAN dans le groupe des vascularites intéressant surtout les vaisseaux de petit et moyen calibre (au même titre que l'angéite de Churg et Strauss et la granulomatose de Wegener).

Critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville

Sclérose tubéreuse de Bourneville

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) a initialement été définie par une triade clinique : épilepsie, retard mental, angiofibrome. Lors de travaux plus récents, il a été démontré que cette triade clinique était insuffisante pour poser un diagnostic de STB d'autant que l'essor de l'imagerie médicale a apporté de nouveaux critères.

En 1992, une classification exhaustive a regroupé des critères diagnostiques de la STB selon leur importance (pathognomiques, secondaires ou tertiaires). Cette classification jugée trop complexe a été modifiée en 1998 lors d'une conférence de consensus.

CRITÈRES MAJEURS

- angiofibromes faciaux ;
- plaque fibreuse du front et du cuir chevelu ;
- fibrome périunguéal (tumeur de Koenen) ou unguéal atraumatique ;
- plaque peau de chagrin ;
- tache achromique (3 ou plus) ;
- hamartomes rétinien nodulaires multiples ;
- tuber cortical ;
- nodule sous-épendymaire ;
- astrocytome à cellules géantes sous-épendymaire ;
- rhabdomyome cardiaque unique ou multiple ;
- angiomyolipome rénal ;
- lymphangiomyomatose pulmonaire.

CRITÈRES MINEURS

- puits de l'émail dentaire ;
 - polype rectal hamartomateux ;
 - kyste osseux ;
 - tumeur fibromateuse gingivale ;
 - hamartome non rénal ;
 - tache rétinienne achromique ;
 - macules hypochromiques en confettis ;
 - kystes rénaux multiples.
- **Diagnostic certain : deux critères majeurs ou un critère majeur et deux critères mineurs.**
 - **Diagnostic probable : un critère majeur et un critère mineur.**

• Diagnostic possible : un critère majeur ou plus de deux critères mineurs.

(d'après Roach ES, Gomez MR, Northrup H. *Tuberous sclerosis complex consensus conference : revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol* 1998 ; 13 : 624-8).

Une étude récente a validé le fait que la fréquence de ces critères était dépendante de l'âge du patient. Certains caractères très spécifiques n'apparaissent que tardivement, leur utilisation est donc limitée pour diagnostiquer précocement une STB.

Critères diagnostiques de l'angéite granulomateuse de Churg et Strauss

Angéite granulomateuse allergique de Churg et Strauss (CS)

Décrite en 1951 par Churg et Strauss, l'angéite granulomateuse allergique était définie initialement par un tableau d'asthme sévère avec fièvre, hyperéosinophilie et anomalies vasculaires pluriviscérales (infiltrat éosinophile, vascularite nécrosante et granulome giganto-cellulaire extra vasculaire).

En 1981, il a été proposé d'ajouter à cette entité les notions de pneumopathie à éosinophiles et d'angéite non nécrosante à éosinophile et en 1984, Lanham *et al.* ont proposé des critères diagnostiques du syndrome de Churg et Strauss :

- asthme ;
- éosinophilie > 10 p. 100 ;
- mono ou polyneuropathie ;
- infiltrats pulmonaires labiles ;
- douleur ou opacité sinusienne ;
- infiltrat éosinophile extra vasculaire à l'histologie.

Au moins 4 des 6 critères sont nécessaires pour classer un patient dans le groupe des angéites de CS (d'après Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP *et al.* *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of the Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). Arthr Rheum* 1990 ; 33 : 1094-100).

La sensibilité des critères de cette étude est de 85 p. 100 et la spécificité de 99 p. 100.

La conférence de consensus de Chapel Hill (CHCC) a défini, quant à elle, l'angéite de CS par une inflammation granulomateuse et riche en éosinophiles atteignant le système respiratoire associée à un asthme, une hyperéosinophilie circulante et une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre.

Le travail comparatif de Bruce *et al.* a montré là encore que la nécessité d'avoir des données histologiques du tractus respiratoire diminue le nombre de cas classés angéite de CS selon les critères de Chapel Hill.

Critères diagnostiques de la dermatite atopique

Dermatite atopique (DA)

En 1980, Hanifin et Rajka ont proposé une liste de critères majeurs et mineurs permettant d'assurer un certain degré d'uniformité au diagnostic de dermatite atopique.

CRITÈRES MAJEURS

- prurit ;
- morphologie et distribution typiques :
 - lichénification des plis de flexion ou aspect linéaire chez l'adulte,
 - atteinte du visage et des faces d'extension chez les enfants et les nourrissons ;
 - dermatose chronique ou récidivante ;
 - histoire personnelle ou familiale d'atopie (asthme, rhinite allergique, dermatite atopique).

CRITÈRES MINEURS

- xérose ;
- ichtyose/hyper-linéarité palmaire/kératose pileaire ;
- réactions cutanées d'hypersensibilité immédiate (type 1) ;
- élévation des IgE sériques ;
- début à un âge précoce ;
- tendance aux infections cutanées (en particulier à Staphylocoque doré ou à Herpès simplex) en rapport avec une altération de l'immunité à médiation cellulaire ;
- eczéma des mamelons ;
- chéilites ;
- conjonctivite récidivante ;
- repli sous-palpébral inférieur (signe de Dennie-Morgan) ;
- kératocônes ;
- cataracte sous-capsulaire antérieure ;
- pigmentation sous-orbitaire ;
- pâleur faciale/érythème facial ;
- *pityriasis alba* ;
- plis à la partie antérieure du cou ;
- prurit à la transpiration ;
- intolérance à la laine et aux solvants lipidiques ;
- aggravation périfolliculaire ;
- intolérance alimentaire ;
- évolution influencée par l'environnement et/ou les facteurs émotionnels ;
- dermatoglyphisme blanc.

Trois critères majeurs et trois critères mineurs au moins sont nécessaires au diagnostic (d'après Hanifin JM, Rajka G. *Diagnostic features of atopic dermatitis. Acta Derm Venereol (Stockh)* 1980 ; (suppl. 92) : 44-7).

Critères de dermatite atopique de l'UK Working Party

Critère obligatoire

Dermatose purigineuse ou parents rapportant que l'enfant se gratte ou se frotte.

Associé à au moins 3 critères suivants :

- antécédents personnels de dermatite des plis de flexion (fosses antécubitales, creux poplités, faces antérieures des chevilles, du cou) et/ou des joues chez les enfants de moins de 10 ans ;
- antécédents personnels d'asthme ou de rhinite allergique (ou de maladie atopique chez un parent au premier degré chez l'enfant de moins de 4 ans) ;
- antécédent de xérose cutanée diffuse au cours de l'année précédente ;
- eczéma des plis atteignant les joues, le front ou la convexité des membres chez l'enfant de moins de 4 ans ;
- début des signes cutanés avant l'âge de 2 ans (critère utilisable pour un enfant de plus de 4 ans).

(d'après Williams HC, Burney PGJ, Hay RJ, Archer CB, Shippley MJ et al. *The UK working party's diagnostic criteria for atopic dermatitis. I. Derivation of a minimum set of discriminators for atopic dermatitis. Br J Dermatol* 1994 ; 131 : 383-96).

Critères diagnostiques de la granulomatose de Wegener

Granulomatose de Wegener (GW)

La granulomatose de Wegener a été décrite pour la première fois en 1936. En 1990, l'American College of Rheumatology (ACR), lors d'un travail comparant 85 patients atteints de GW et 722 patients contrôlés ayant d'autres formes de vascularite, proposa des critères de classification de cette affection.

- Le format traditionnel comprend 4 critères. **La présence d'au moins deux de ces critères est nécessaire pour classer un patient** ayant une vascularite dans le cadre d'une GW avec une sensibilité de 88 p. 100 et une spécificité de 92 p. 100 :
 - inflammation ORL ;
 - ulcérations buccales (douloureuses ou non) ;
 - écoulement nasal purulent ou hémorragique ;
 - anomalies radiographiques thoraciques : nodules ; ou infiltrats fixes ; ou images cavitaires ;
 - microhématurie ou cylindres hématiques ;
 - granulome inflammatoire de topographie pariétale artérielle ou périvasculaire ou extravasculaire.

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de deux de ces critères permet le classement comme granulomatose de Wegener (d'après Leavitt RY, Fauci A, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG and al. *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1101-7).

• En 1994, la conférence de consensus de Chapel Hill a tenté d'établir une nomenclature standardisée et une définition des vascularites systémiques non infectieuses les plus fréquentes. La GW a été définie comme :

- une inflammation granulomateuse atteignant le système respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre ;
- une glomérulonéphrite nécrosante est courante.

Le terme de GW est donc réservé aux seuls patients présentant un tableau d'inflammation granulomateuse, excluant ainsi les patients présentant une atteinte des petits vaisseaux de l'appareil respiratoire à type de vasculite non granulomateuse. Ceux-ci seront alors classés dans le cadre des polyangéites microscopiques, avec atteinte respiratoire. De plus, il a été noté que les cANCA ayant une spécificité antigénique pour la protéinase 3 (PR3 ANCA) sont des marqueurs sérologiques très sensibles de la GW.

• Récemment, lors d'une étude prospective, Sorensen *et al.* ont montré que l'utilisation de la nomenclature de Chapel Hill était mal adaptée pour le diagnostic de la GW et ont proposé leurs propres critères diagnostiques (non validés lors d'études ultérieures) :

- inflammation granulomateuse du système respiratoire ;
- vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre ou arguments histologiques ou non pour une glomérulonéphrite ou PR3-ANCA positif ;
- absence d'hyperéosinophilie sanguine et d'infiltrat éosinophile sur les biopsies.

(d'après Sorensen SF, Slot O, Tvede N, Petersen J. *A prospective study of vasculitis patients collected in a five year period : evaluation of the Chapel Hill nomenclature. Ann Rheum Dis* 2000 ;59 : 478-82).

En comparant les 2 systèmes de classification (ACR et Chapel Hill), Bruce *et al.* ont suggéré qu'en utilisant les critères de l'ACR, la GW était sûrement surdiagnostiquée du fait que la micro-angéite microscopique n'est pas dans les critères de classification. Les cas sans données histologiques ne peuvent, quant à eux, être classés selon la définition de Chapel Hill.

Classification de Ricardi des neurofibromatoses

- NF1 : maladie de von Recklinghausen ;
- NF2 : neurinomes bilatéraux vestibulaires ;
- NF3 : forme mixte (NF1 + NF2) ;
- NF4 : forme variable non classable dans les 3 formes précédentes ;
- NF5 : forme segmentaire ;
- NF6 : tache café au lait multiples isolées ;
- NF7 : début tardif après 20 ans ;
- NF8 : cadre d'attente.

Critères diagnostiques de la neurofibromatose de type I

Neurofibromatose de type I (Von Recklinghausen)

La neurofibromatose de type I (NF1) a été décrite pour la première fois en 1982 par Von Recklinghausen et en 1987, une conférence de consensus a établi des critères diagnostiques de cette affection :

- présence d'au moins six taches café au lait de plus de 5 mm dans leur plus grand diamètre chez des individus prépubertaires et de plus de 15 mm chez des individus pubères ;
- présence d'au moins deux neurofibromes de n'importe quel type ou d'un neurofibrome plexiforme ;
- présence de lentigines axillaires ou inguinales ;
- présence d'un gliome optique ;
- présence d'au moins deux nodules de Lisch (hamartomes iriens) ;
- présence d'une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie sphénoïde, un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose ;
- un parent du premier degré atteint de NF.

Au moins 2 des 7 critères sont nécessaires pour le diagnostic de NF1 (d'après Stumpf DA, Alksne, Annegers JF *et al. Neurofibromatosis : conference statement. Arch Neurol* 1988 ;45 : 575-8).

A la naissance, seulement 40 p. 100 des enfants atteints présentent des manifestations cliniques et à 20 ans la totalité des patients auront les caractéristiques cliniques de la NF1. Le diagnostic de NF1 est donc difficile à poser chez des enfants de moins de 8 ans en utilisant cette classification et plusieurs auteurs ont proposé de rajouter certains critères mineurs (macrocéphalie, hypertélorisme, petite taille) pour aider à pressentir l'évolution vers une NF1.

Fréquence des différents critères diagnostiques de neurofibromatose I

Fréquence des différents critères diagnostiques de neurofibromatose I en fonction de l'âge moyen d'apparition (tableau I)

Critères majeurs et mineurs du Syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR)

Syndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR) (tableau II)

Signes de 1^{er} ordre : paralysie faciale périphérique, oedème labial ou extra-labial avec aspect histologique typique.

Signes de 2^e ordre : langue plicaturée, lésions oedémateuses labiales ou extra-labiales histologiquement non spécifiques, atteinte de nerfs crâniens autres que le facial (II, III, IV,

V, VI, IX), troubles fonctionnels nerveux centraux transitoires, céphalées à type de migraines.

Signes de 3^e ordre : symptômes oro-faciaux végétatifs (*hyperfonctionnement* : épiphora, blépharospasme, sialorrhée, rhinorrhée, accès d'hypersudation localisée ; *hypofonctionnement* : dacryopénie avec xérophtalmie ; hyperacousie, dysgueusie, sialopénie, anhidrose localisée), symptômes végétatifs extra-faciaux (acrocyanose, nausées, crise de tétanie), et *symptômes psychiatriques* synchrones des poussées oedémateuses (d'après *Ann Dermatol Venereol* 1998 ; 125 : 169).

Tableau I. – Fréquence des différents critères diagnostiques de neurofibromatose I.

| | Fréquence | Age |
|--------------------------------|-----------|------------------------|
| Peau : | | |
| TCL | 99 à 100 | < 5ans |
| « éphélides » | 50 à 80 | < 6 ans |
| Neurofibromes cutanés | 100 | < 30 ans |
| Neurofibromes nodulaires | 15 à 24 | enfance, adulte |
| Neurofibromes plexiformes | 30 à 39 | < 5 ans |
| Œil : | | |
| Nodules de Lisch | 67 à 82 | > 6 ans |
| Gliome optique | 15 | petite enfance |
| Gliomes symptomatiques | 1 à 3 | |
| Squelette : | | |
| Dysplasie sphénoïde | 1 | enfance |
| Pseudarthrose | 3 à 4 | enfance |
| Scoliose nécessitant chirurgie | 2 à 4,4 | enfance adolescence |

(d'après S. Pinson. *Ann Dermatol Venereol* 2001 ;128 : 567-75).

Tableau II. – Critères majeurs et mineurs du syndrome de Melkersson-Rosenthal.

| Signes de 1 ^{er} ordre | Signes de 2 ^e ordre | Signes de 3 ^e ordre | Diagnostic de SMR |
|---|--|----------------------------------|---|
| Paralysie faciale + lésions oedémateuses labiales ou faciales histologiquement typiques | Avec ou sans langue plicaturée | | SMR complet (8 %) |
| Lésions oedémateuses labiales ou faciales histologiquement typiques | | | SMR incomplet A sûr |
| Paralysie faciale | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques | | (52 %) |
| | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques + langue plicaturée | | SMR incomplet B probable |
| | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques + 2 autres signes de 2 ^e ordre | | (14 %) |
| | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques + 1 autre signe de 2 ^e ordre | | SMR incomplet C douteux |
| | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques | 3 signes de 3 ^e ordre | (16,5 %) |
| | Lésions oedémateuses histologiquement non typiques | | SMR incomplet D restant à prouver (9,5 %) |

Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki

Signes cliniques principaux

- fièvre persistant depuis au moins 5 jours ;
- autres signes cliniques :
 - modifications des extrémités (érythème et oedème des mains et des pieds à la phase aiguë, desquamation des doigts au stade de convalescence) ;
 - exanthème polymorphe ;
 - injection conjonctivale bulbaire sans exsudat, non douloureuse, bilatérale ;
 - manifestations labiales ou orales comme un érythème ou des crevasses des lèvres, une langue framboisée, une infection diffuse de la muqueuse orale et pharyngée ;
 - une adénopathie récente, non purulente, cervicale $\geq 1,5$ cm de diamètre) en général unilatérale.

La fièvre et au moins 4 des autres signes cliniques doivent être présents pour porter le diagnostic. Le diagnostic peut aussi être retenu s'il existe de la fièvre et moins de 4 autres critères, mais un anévrisme coronarien dépisté par 2 échographies ou une angiographie coronarienne. Les autres diagnostics doivent être exclus.

Note de la Rédaction. Le tableau clinique peut être très différent d'un cas à l'autre, d'autres manifestations cliniques ou biologiques sont possibles (par exemple une éruption périnéale) à l'inverse le tableau clinique peut être très discret. Le diagnostic de maladie de Kawasaki doit être de principe suspecté devant toute fièvre prolongée non expliquée chez l'enfant (d'après *Am J Dis Child* 1990 ; 144 : 1218).

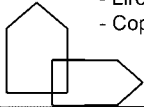
| | | | |
|---|----------------------|--|--|
| Score maximum | Score | Orientation | |
| 5 | <input type="text"/> | A - En quelle année sommes-nous ? - Saison - Mois - Quelle est la date ? - Le jour ? | <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> |
| 5 | <input type="text"/> | B- Dans quelle ville sommes-nous ? - En quel département ? - En quelle région ? - Quel est le nom de la salle (ou endroit, cabinet etc.) ? - Quel est le nom de l'hôpital (ou l'adresse du médecin) ? | <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> |
| 3 | <input type="text"/> | Apprentissage - Donner 3 noms d'objets (1 sec par mot : ex : par cigare, fleur, porte) à la répétition compter 1 point par réponse correcte - répéter jusqu'à ce que les 3 mots soient appris. Compter le nombre d'essais. | <input type="text"/> Essais <input type="text"/> |
| 5 | <input type="text"/> | Attention et calcul - Compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois. Arrêter après 5 soustractions. Noter le nombre de réponses correctes - si le patient ne peut ou ne veut effectuer cette tâche, demander d'épeler le mot « monde » à l'envers | <input type="text"/> <input type="text"/> |
| 3 | <input type="text"/> | Rappel Demander les 3 mots d'objets présentés auparavant (1 point/mot correct) | <input type="text"/> |
| 9 | <input type="text"/> | Langage - Dénommer un stylo, une montre (2 points) - Répéter : « il n'y a pas de mais, ni de si, ni de et » (1 point) - Exécuter un ordre triple : « prenez un papier dans la main droite, pliez le en deux et jetez le sur le plancher (3 points) - Lire et exécuter un ordre écrit : « fermez les yeux » (1 point) - Copiez le dessin suivant (1 point) | <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> |
| | |  | |
| Total | <input type="text"/> | Apprécier le niveau de vigilance sur un continuum vigile Obnubile Stupeur Coma | |
| Un score de 25 à 15 définit une démence légère, de 15 à 5 une démence modérée, inférieur à 5 une démence sévère | | | |

Fig. 1. Schéma du Mini Mental State examination.

Mini Mental State examination

Critères diagnostiques de la polyangéite microscopique

Mini Mental State examination (fig. 1)

Polyangéite microscopique (MPA)

Récemment individualisée de la PAN, la polyangéite microscopique a été décrite en 1948 par Davson *et al.* comme une vascularite nécrosante atteignant les vaisseaux de petit calibre (capillaires, veinules, artérioles) sans lésion granulomateuse

et associée à une glomérulonéphrite segmentaire et focale. La reconnaissance de la MPA comme une entité à part entière est récente et dans un grand nombre de séries de la littérature, elle a été classée dans le groupe des PAN, d'autant que la distinction de ces deux entités est difficile. En effet, cette distinction n'a pas été prise en compte dans les critères de classification de l'American College of Rheumatology ni dans la classification des vascularites de Lie où la MPA fait partie du groupe des PAN et n'est pas citée dans les vascularites atteignant surtout les vaisseaux de petit calibre.

En revanche, la CHCC définit la polyangéite microscopique comme :

Une vascularite nécrosante atteignant les vaisseaux de petit calibre (capillaires, veinules, artérioles avec une atteinte nécrosante des vaisseaux de petits et moyens calibres possible, une glomérulonéphrite nécrosante fréquente, une capillarite pulmonaire potentielle).

Cette nomenclature a l'avantage de souligner l'existence de la MPA mais lui confère probablement une place trop importante au sein des vascularites. L'atteinte des capillaires, veinules et artérioles est le critère diagnostique de la MPA et exclut celui de PAN même si il y a une atteinte des vaisseaux de moyen calibre. Aucun caractère clinique, biologique ou radiographique n'est pris en compte pourtant la glomérulonéphrite rapidement progressive est une des caractéristiques majeures de la MPA ainsi que l'hémorragie intra-alvéolaire et ces atteintes peuvent la distinguer de la PAN. Les pANCA (de spécificité antigénique antimyélopéroxydases (MPO) sont fréquents dans la MPA et rares dans la PAN. Enfin, la

présence de microanévrismes à l'artériographie est exceptionnelle dans la MPA alors que c'est un signe fréquent au cours d'une PAN.

Un tableau récapitulatif pour distinguer PAN et MPA a été proposé par Guillevin *et al.* (tableau III).

Critères diagnostiques du lupus érythémateux systémique

Lupus érythémateux systémique (LES)

L'extrême diversité des présentations clinico-biologiques de la maladie lupique rend difficile l'établissement d'une définition standard. Dubois décrit le LES comme un syndrome clinique de cause inconnue caractérisé par une atteinte disséminée et une évolution par poussées, atteignant confirmé par la découverte d'auto-anticorps dirigés contre les constituants du noyau des cellules.

En 1971, l'American Rheumatism Association a publié une liste initiale de critères de classification de maladie lupique :

- rash malaire ;
- lupus discoïde ;
- phénomène de Raynaud ;
- alopecie ;
- photosensibilité ;
- ulcération buccale ou naso-pharyngée ;

Tableau III. – Distinction entre les PAN et les MPA.

| Critères | PAN | MPA |
|--|-------------------------------------|---|
| Histologie | | |
| Type de vascularite | Nécrosante rarement granulomateuse. | Nécrosante non granulomateuse. Vaisseaux de petit calibre (artérioles, capillaires, veinules). Parfois artères de petit et moyen calibre. |
| Distribution et localisation | | |
| Rein : | | |
| – vasculite rénale avec hypertension rénovasculaire, infarctus rénal, microanévrismes. | oui | non |
| – glomérulonéphrite rapidement progressive. | non | très fréquent |
| Poumon : | | |
| – hémorragie pulmonaire, neuropathie périphérique | non | oui |
| Rechutes : | 50 à 80 % | 10 à 20 % |
| Biologie : | rares | fréquentes |
| – ANCA | | |
| – infection HBV | rare | oui (50 à 80 %) |
| Anomalies angiographiques : | oui | non |
| – microanévrismes, sténoses | oui | non |

– arthrite non déformante, atteinte d'une ou plusieurs articulations périphériques avec douleur à la mobilisation, sensibilité, épanchement ou gonflement des parties molles mais sans déformation ;

- présence de cellules LE ;
- fausse sérologie syphilitique depuis au moins 6 mois ;
- protéinurie > 3,5 g/24 h ;
- cylindres hématiques ou granuleux dans les urines ;
- pleurésie ou péricardite ;
- psychose ou convulsion (en l'absence d'insuffisance rénale et de médicaments inducteurs) ;
- leucopénie < 4 000/mm³ ou thrombopénie < 100 000/mm³ ou anémie hémolytique.

La présence d'au moins 4 critères permettait d'évoquer le diagnostic (d'après Cohen AS, Reynolds WE, Franklin EC, Kulka JP ; Ropes MW et al. *Preliminary criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Bull Rheum Dis* 1971 ; 21 : 643-8).

• Cette classification initiale a été critiquée par la suite sur différents points : l'absence de donnée histologique de l'atteinte rénale, le taux de protéinurie élevé qui exclue toutes les atteintes débutantes, le caractère non déformant des arthrites éliminent un certain nombre de LES et surtout l'absence de critères histologiques.

Ces critiques ont donné lieu à une révision de la classification en 1982 pour définir 11 critères plus spécifiques et sensibles à partir d'une étude multicentrique de 177 LED et 162 témoins :

- rash malaire ;
- lupus discoïde ;
- photosensibilité ;
- ulcération buccale ou naso pharyngée ;
- arthrite non érosive ;
- présence de cellules LE ou d'anticorps anti DNA natif ou anti Sm ou d'une fausse sérologie syphilitique ;
- protéinurie > 0,5 g/24 h ou cylindres urinaires ;
- pleurésie ou péricardite ;
- psychose ou convulsion ;
- leucopénie < 4 000/mm³ ou lymphopénie < 1 500/mm³ ou thrombopénie < 100 000/mm³ ou anémie hémolytique ;
- présence d'un titre anormal d'anticorps antinucléaires.

Au moins 4 critères sont nécessaires pour inclure un malade dans une série lupique dans cette étude avec une sensibilité de 96 p. 100 et une spécificité de 96 p. 100 (d'après Eng MT, Cohan AS, Fries JF, Masi AT, McShane DL et al. *The 1982 revised criteria for classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 1271-7).

Enfin, en 1997, une dernière modification des critères de classification de l'ARC a été proposée : suppression de la présence de cellule LE, présence d'un anticoagulant circulant par la méthode standard ou présence d'une concentration anormale d'IgG ou d'IgM anti-cardiolipine ajoutées à la sérologie syphilitique faussement positive.

Critères diagnostiques de la dermatomyosite

Dermatomyosite (DM)

Depuis 1966, 5 types de dermatopolymyosites sont distingués en fonction de l'importance du syndrome musculaire, du terrain et des associations à d'autres pathologies ; le type 1 mis à part, elles ont toutes des manifestations cutanées :

- polymyosite de l'adulte ;
- DM de l'adulte ;
- DM paranéoplasique ;
- DM de l'enfant ;
- DM et autres connectivites.

En 1975, Bohan et Peter ont proposé des critères diagnostiques de polymyosite et DM :

- atteinte symétrique des muscles des ceintures avec ou sans atteinte pharyngée ;
 - histologie musculaire montrant une nécrose des fibres de type 1 et 2 avec une atrophie et des foyers de régénération associés à des infiltrats inflammatoires mononucléés ;
 - élévation des enzymes musculaires ;
 - signes électromyographiques : potentiels d'unités motrices courts et polyphasiques, fibrillation et décharges répétées à haute fréquence ;
 - érythème péri-orbitaire, péri unguéal ou de la face d'extension des articulations ;
 - la polymyosite est certaine lorsque les 4 premiers critères sont présents ;
 - la DM requiert en plus la présence de signes cutanés.
- (d'après Bohan A, Peter JB. *Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med* 1975 ;292 : 344-47 ;403-7).

En 1997, les auteurs modifièrent ces signes diagnostiques :

- signes cutanés ;
- faiblesse musculaire proximale ;
- élévation des enzymes musculaires (CPK, aldolases) ;
- signes électromyographiques (cf) ;
- histologie musculaire compatible (cf).

Dermatomyosite certaine : signes cutanés + 3 autres.

Dermatomyosite probable : signes cutanés + 2 autres.

Dermatomyosite possible : signes cutanés + 1 autre.

(d'après Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. *A computer-assisted analysis of 153 patients with Polymyositis and dermatomyositis. Medicine* 1944 ;56 : 255-85).

Critères diagnostiques de la maladie de Behçet

Maladie de Behçet (MB)

La triade diagnostique de la MB a été initialement décrite par Behçet en 1938, elle associe un tableau d'uvéïte à des ulcérations buccales et génitales.

Depuis de multiples grilles de critères diagnostiques (Mason et Barnes, Comité Japonais de Recherche sur la Maladie de Behçet, O'Duffy, Hamza, Dilsen, Groupe International d'Etude sur la Recherche sur la maladie de Behçet) ont été publiés, plus ou moins exhaustives, parfois peu axées sur l'aphtose buccale ou bipolaire qui est pourtant la manifestation clinique la plus constante. Certaines incluent des manifestations intestinales entraînant une confusion entre MB et entérocopathies avec manifestations gastro-intestinales, d'autres considèrent les arthrites comme critère majeur, rendant difficile le diagnostic de MB par rapport à certaines maladies systémiques où les arthrites sont fréquentes.

Mason et Barnes ont étudié une population de patients d'origine celte et ont suggéré que la présence de trois critères majeurs (ulcérations buccales, ulcérations génitales, lésions gastro-intestinales, lésions oculaires, lésions cutanées) ou deux critères majeurs associés à deux critères mineurs (thrombophlébite, atteinte cardio-vasculaire, arthrite, lésions du système nerveux central, antécédents familiaux) était nécessaire pour affirmer le diagnostic de MB.

O'Duffy a proposé lui 6 critères majeurs (aphtose buccale, aphtose génitale, uvéite, vascularite cutanée, arthrite et méningo-encéphalite), le diagnostic pouvait être affirmé en présence d'une aphtose buccale ou génitale associées à deux autres critères majeurs.

Hamza a étudié une population tunisienne et a suggéré que le diagnostic de MB pouvait être assuré en présence de la triade de Behçet ou si l'aphtose buccale s'associait soit à une aphtose génitale et une hypersensibilité cutanée, soit à une uvéite et une hypersensibilité cutanée soit à une critère mineur (phlébite, arthrite, pseudofolliculite) et une hypersensibilité cutanée.

Le comité de recherche sur la MB au Japon a publié des critères révisés en 1987.

CRITÈRES MAJEURS

- aphtose buccale ;
- lésions cutanées :
 - érythème noueux ;
 - thrombophlébite sous cutanée ;
 - folliculite ou lésions acnéiformes ;
 - hypersensibilité cutanée ;
- lésions oculaires :
 - iridocyclite ;
 - chororétinite ;
- ulcérations génitales.

CRITÈRE MINEURS

- arthrite sans déformation ni ankylose ;
- ulcérations iléo-caecales ;
- épидидymite ;
- atteinte vasculaire : thrombophlébite, thrombose et anévrysme artériel ;
- atteinte du système nerveux central.

Maladie de Behçet de type complet : 4 critères majeurs.

Maladie de Behçet de type incomplet : 3 critères majeurs ou 2 critères majeurs et 2 critères mineurs ou 2 critères ou uvéite et un critère majeur (ou 2 critères mineurs).

Devant cette profusion de critères, une étude multicentrique internationale a été menée chez des patients d'origine ethnique différente (Asie, Europe, Amérique, Méditerranée) atteints de MB comparés à un groupe témoin. Le but était d'établir des critères diagnostiques admis par tous, permettant ainsi une meilleure standardisation des patients étudiés :

- ulcération buccale récurrente : aphtose mineure, aphtose majeure ou ulcération herpétiforme survenant au moins 3 fois par an ;
- ulcération génitale récurrente : aphtose ou cicatrice ;
- lésions oculaires : uvéite antérieure, uvéite postérieure ou hyalite à l'examen à la lampe à fente ou vascularite rétinienne ;
- lésions cutanées : érythème noueux ou pseudo folliculite ou lésions papulo-pustuleuses ou nodules acnéiformes en dehors de la période d'adolescence et de traitement corticoïdes ;
- test pathergique positif lu entre la 24^e et la 48^e heure.

Le diagnostic est retenu en cas d'aphtose buccale associée à au moins 2 autres critères.

(d'après International Study Group for Behçet's disease. *Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet* 1990 ;335 : 1078-80).

Critères diagnostiques de la sclérodémie systémique

Sclérodémie systémique (SS) (tableau IV)

La classification de Barnett et Coventry regroupe trois types de sclérodémie selon l'étendue de la sclérose cutanée.

Le pronostic des sclérodémies s'aggrave en fonction du type selon cette classification. Le type 1 correspond à une forme limitée de sclérose cutanée dans laquelle on peut inclure le syndrome CREST lorsque d'autres signes sont présents (télangiectasies, calcinose, phénomène de Raynaud, atteinte oesophagienne).

L'American Rheumatism Association (ARA) a proposé en 1988 des critères de classification de la SS.

Tableau IV. – Classification de Barnett et Coventry.

| Type | Atteinte initiale | Atteinte viscérale |
|--------|---------------------------------------|-----------------------|
| Type 1 | Sclérodactylie Doigts | Modérée |
| Type 2 | Acrosclérose Doigts, membres, face | lentement progressive |
| Type 3 | Diffuse Sclérose diffuse | rapide et sévère |

D'après Barnett AJ. Scleroderma. Progressive systemic sclerosis.

CRITÈRE MAJEUR

— sclérodémie proximale (peau tendue, épaissie et siège d'une induration ne prenant pas le godet).

CRITÈRES MINEURS

- sclérodactylie ;
- cicatrice déprimée d'un doigt ou ulcération de l'extrémité d'un doigt ;
- fibrose pulmonaire des bases.

Le seul critère majeur ou au moins 2 critères mineurs permettent de classer une SS avec une sensibilité de 97 p. 100 et une spécificité de 98 p. 100 (d'après Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA et coll. Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association diagnostic and therapeutic criteria committee : preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthr Rheum* 1980 ;23 : 581-90).

Une synthèse des différentes classifications proposées a été établie en 1988 par Lery *et al.*

FORME CUTANÉE DIFFUSE

- début du phénomène de Raynaud moins d'un an avant le début des modifications cutanées ;
- atteinte cutanée des membres, de la face et du tronc ;
- crissement des tendons ;
- précocité et fréquence élevée de :
 - atteinte pulmonaire interstitielle ;
 - insuffisance rénale ;
 - atteinte gastro-intestinale diffuse ;
 - atteinte myocardique.
- absence d'anticorps anticentromères ;
- dilatation et destruction des anses capillaires en capillaroscopie ;
- anticorps anti-topoisomérase I (Scl 70) (30 p. 100 des patients).

FORME CUTANÉE LIMITÉE

- phénomène de Raynaud ancien (10 à 15 ans) ;
- atteinte cutanée limitée aux mains, pieds, face, avant-bras ;
- risque d'hypertension artérielle pulmonaire d'apparition tardive avec ou sans :
 - atteinte interstitielle pulmonaire ;
 - névralgie du trijumeau ;
 - calcifications sous-cutanées ;
 - télangiectasies ;
- incidence élevée d'anticorps anti-nucléaires (70-80 p. 100) ;
- anses capillaires dilatées sans drop-out.

(d'après Lery EC, Black C, Fleischmajer R et coll. *Scleroderma (systemic sclerosis) : classification subsets and pathogenesis. J Rheumatol* 1988 ;15 : 202-5).

Critères diagnostiques de la polychondrite chronique atrophiante

Polychondrite chronique atrophiante (PCA)

De multiples critères diagnostiques de la PCA ont été proposés depuis l'individualisation de cette entité.

Initialement en 1965, l'association d'une inflammation récidivante d'au moins 2 sites cartilagineux dont le nez et le pavillon d'une oreille et de lésions histologiques caractéristiques par biopsie cartilagineuse permettait de porter le diagnostic de PCA.

Les critères diagnostiques de Mac Adam en 1975 n'incluaient pas de confirmation histologique (bien qu'il l'ait obtenue chez 21 de ses 23 patients), mais celle-ci était nécessaire pour affirmer le diagnostic :

- chondrite récidivante des 2 oreilles ;
- polyarthrite inflammatoire non érosive ;
- chondrite du nez ;
- inflammation oculaire : conjonctivite, kératite, sclérite/épisclérite et/ou uvéite ;
- atteinte cochléaire et/ou vestibulaire se manifestant sous la forme d'hypoacousie, d'accouphènes et/ou de vertiges ;
- chondrite laryngée ou trachéale.

L'association de 3 critères au moins et d'une confirmation histologique est nécessaire au diagnostic (d'après Mc Adam LP, O'Hanlan M, Bluestone R, Pearson CM. *Relapsing polychondritis/prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine* 1976 ;55 : 193-212).

Pour Damiani et Levine, la confirmation histologique n'est pas nécessaire s'il y a au moins 3 critères de McAdam ; s'il y a une confirmation histologique, un seul critère est suffisant. Ils proposent aussi d'accepter le diagnostic en présence d'une chondrite d'au moins 2 sites anatomiques différents et sensibles au traitement par les corticoïdes ou les sulfones.

Enfin, plus récemment, des critères majeurs et mineurs ont été établis pour essayer d'éviter le recours systématique à la biopsie.

CRITÈRES MAJEURS

- chondrite auriculaire ;
- chondrite nasale ;
- chondrite laryngo-trachéale.

CRITÈRES MINEURS

- inflammation oculaire (conjonctivite, kératite, épisclérite, uvéite) ;
- diminution de l'acuité auditive ;
- syndrome vestibulaire ;
- polyarthrite séronégative.

Deux critères majeurs ou un critère majeur et deux critères mineurs sont suffisants pour affirmer le diagnostic.

Critères diagnostiques du syndrome hyperéosinophilique

Syndrome hyperéosinophilique (SHE)

Le SHE a été défini par Chusid en 1975 comme une hyperéosinophilie $> 1\ 500/\text{mm}^3$ pendant plus de 6 mois, associée à des manifestations viscérales et en l'absence d'étiologie déterminée.

Aucun autre critère diagnostique autre n'a été proposé.

Critères diagnostiques du syndrome d'Ehlers-Danlos

Score de Beighton (tableau V)

Tableau V. – Critères diagnostiques du syndrome d'Ehlers-Danlos : score de Beighton.

| | | |
|---|--|----------------------------|
| 1. Examen cutané | | |
| <i>Hyperextensibilité</i> (Face antérieure de l'avant-bras partie médiane) | < 4 cm > 4 cm > 5 cm > 6 cm > 7 cm > 8 cm | 0 1 2 3 4 5 |
| <i>Cicatrice papyracée</i> | | |
| Coude et/ou avant-bras droit | | 1 |
| Coude et/ou avant-bras gauche | | 1 |
| Genou droit | | 1 |
| Genou gauche | | 1 |
| Front | | 1 |
| Tumeurs pseudo-molluscoides | NON | OUI |
| Langue sur la pointe du nez | NON | OUI |
| Cicatrisation difficile | NON | OUI |
| Plaies multiples | NON | OUI |
| 2. Vasculaire | | |
| <i>Hématome</i> | | |
| Ni antécédent ni signe clinique | | 0 |
| Antécédent sans signe clinique | | 1 |
| Hématome modéré | | 2 |
| Hématome moyen à l'examen clinique | | 3 |
| Hématome marqué | | 4 |
| Gros hématome à l'examen clinique | | 5 |
| Rupture artérielle | NON | OUI |
| 3. Articulaire | | |
| <i>Hypermobilité</i> | | |
| Dorsiflexion annulaire $> 90^\circ$ | | 1 (avant-bras sur table) |
| Apposition du pouce fléchi sur l'avant-bras | | 1 |
| Hyperextension du coude $> 10^\circ$ | | 1 |
| Paumes sur le sol | | 1 (genou en extension) |
| Hyperextension du genou $> 10^\circ$ | | 1 |
| Entourer le bon résultat | | |
| Score total | | /20 (normal < 7) |

Critères diagnostiques de la maladie de Still de l'adulte

Critères majeurs

- fièvre hectique (durant au moins 2 semaines et résistant aux antibiotiques) ;
- éruption maculeuse, maculopapuleuse ou urticarienne fugace (constatée par un médecin) ;
- arthrite (constatée par un médecin) ;
- hyperleucocytose ($> 12\ 000$ polynucléaires/ mm^3 à deux reprises) ;
- antécédent documenté de MS de l'enfance.

Critères mineurs

- arthralgies avec douleur à la pression des articulations (non valable arthrite déjà notée) ;

SCORAD
Comité de Travail Européen
sur la Dermatite Atopique

Nom Prénom

Date de naissance JJ/MM/AA

Date de visite

INSTITUTION

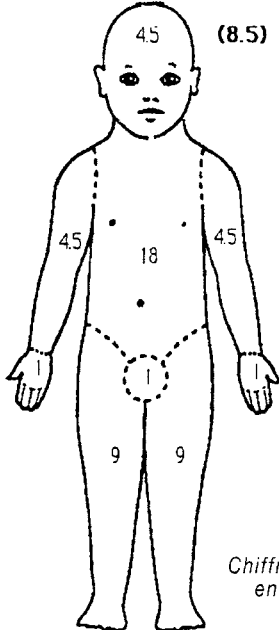
MÉDECIN

Stéroïde local utilisé

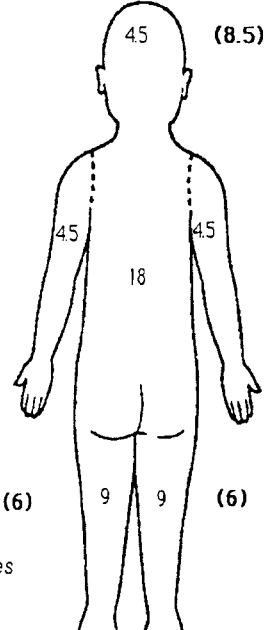
Puissance (nom de la marque)

Quantité / Mois (6)

Nombre de poussées/mois



(8.5)



(8.5)

Chiffres entre parenthèses pour les enfants de moins de deux ans

A : ETENDUE [#] Veuillez indiquer les zones atteintes

B : INTENSITÉ

| CRITÈRES | INTENSITÉ |
|---------------------------|---|
| Erythème | <input style="width: 30px;" type="text"/> |
| Oedème/Papulation | <input style="width: 30px;" type="text"/> |
| Suintement/croûte | <input style="width: 30px;" type="text"/> |
| Excoriation | <input style="width: 30px;" type="text"/> |
| Lichénification | <input style="width: 30px;" type="text"/> |
| Sécheresse de la peau (*) | <input style="width: 30px;" type="text"/> |

BASE DE CALCUL

CRITÈRES D'INTENSITÉ (surface représentative moyenne)

0 = absence
1 = bénin
2 = modéré
3 = sévère

(*) La sécheresse de la peau est évaluée sur des zones saines

C : SYMPTÔMES SUBJECTIFS
PRURIT ET PERTE DU SOMMEIL

SCORAD A/5+7B/2+C

Echelle visuelle analogique (moyenne pour les trois derniers jours et nuits)

PRURIT (1 à 10) 10

PERTE DU SOMMEIL (1 à 10) 0 10

TRAITEMENT

REMARQUES :

Pour l'étendue, on prend en compte les lésions inflammatoires, pas la peau sèche

Fig. 2. SCORAD. Par le Comité de Travail Européen sur la dermatite atopique (Dermatology 1993 ; 186 : 23-31).

— myalgies avec douleurs à la pression des muscles ;
 — péricardite ;
 — élévation modérée des SGOT et SGPT avant tout traitement et en l'absence d'HBs ;
 — pharyngite non exsudative, non bactérienne prouvée, observée par un médecin.

Critères d'exclusion

— identification précise d'un germe, d'un virus ou d'un foyer infectieux patent, ou sensibilité nette de la fièvre aux antibiotiques ;
 — signes biologiques ou anatomiques de toute autre maladie inflammatoire (facteur rhumatoïde, anticorps anti-nucléaires et anti-ADN, biopsie avec image d'angéite ou syndrome de Sweet). L'élévation des enzymes musculaires, si

elle est à moins de 2 fois la limite supérieure de la normale, n'est pas un critère d'exclusion ;
 — hémopathie maligne ou cancer profond.

Classification des mélanomes cutanés

Anciennes et nouvelles classifications (tableaux VI, VII, VIII, IX, X)

SCORAD : évaluation de la sévérité de la dermatite atopique

Évaluation de la dermatite atopique (fig. 2)

Tableau VI. – Système à 3 stades (d'après SOR mélanome, [http : //www.fnclcc.fr/](http://www.fnclcc.fr/)).

| Stades | Système original | Système modifié |
|--------|--|---|
| I | Mélanome primitif localisé IA : récurrence locale | Maladie localisée IA : mélanome primitif isolé IB : primitif et satellites dans un rayon de moins de 5 cm du primitif IC : récurrence locale dans un rayon de 5 cm de la cicatrice d'exérèse du primitif |
| II | Métastases ganglionnaires régionales ou en transit | Métastases ganglionnaires régionales |
| III | Métastases à distance | Métastases à distance |

Tableau VII. – Ancienne classification en 4 stades de l'AJCC (American Joint Committee on Cancer) et de l'UICC (Union Internationale Contre le Cancer).

| | |
|-----|---|
| IA | Breslow < 0,75 mm et/ou de niveau II de Clark (pT ₁) et No, Mo |
| IB | Breslow 0,76 à 1,50 mm et/ou de niveau III de Clark (pT ₂) et No, Mo |
| MA | Breslow 1,51 à 4,00 mm et/ou de niveau IV de Clark (pT ₄) et No, Mo |
| III | Envahissement ganglionnaire régional et/ou métastase en transit (pTx, N ₁ ou N ₂ , Mo). N ₁ : métastase ganglionnaire ou métastase en transit < 3 cm dans son plus grand diamètre. N ₂ : métastase ganglionnaire ou métastase en transit > 3 cm dans son plus grand diamètre. N _{2a} : métastase ganglionnaire > 3 cm dans son plus grand diamètre. N _{2b} : métastase en transit. N _{2c} : les deux. |
| IV | Métastases systémiques (pTx, NX, M ₁). |

Tableau VIII. – Classification TNM du mélanome (d'après Balch CM *et al.* Cancer 2000 ;8 : 1484-91).

| | | | |
|---|---|--|--|
| 1. Classification selon la taille T du mélanome | | | |
| T1 | > 1,0 mm | | a : sans ulcération b : avec ulcération ou niveau IV ou V |
| T2 | 1,1-2,0 mm | | a : sans ulcération b : avec ulcération |
| T3 | 2,1-4,0 mm | | a : sans ulcération b : avec ulcération |
| T4 | > 4,0 mm | | a : sans ulcération b : avec ulcération |
| 2. Classification selon le statut ganglionnaire N | | | |
| N1 | 1 ganglion | | a : micrométastase b : macrométastase |
| N2 | 2-3 ganglions | | a, b, c, en transit/satellite(s) sans ganglion |
| N3 | 4 ganglions ou en transit, ou mélanome ulcéré et 1 ganglion | | |
| « Micrométastases : diagnostic après dissection du ganglion sentinelle » | | | |
| « Macrométastases : ganglion palpable puis exérèse et/ou si effraction capsulaire » | | | |
| 3. Classification selon l'existence de métastases à distances | | | |
| M1 | métastases cutanées ou ganglionnaires à distance | | LDH normales |
| M2 | métastases pulmonaires | | LDH normales |
| M3 | autre métastase à distance ou métastases avec LDH élevées | | LDH élevées |

Tableau IX. – Classification du mélanome en 4 stades de l'AJCC (d'après Balch CM *et al.* Cancer 2000 ;8 : 1484-91).

| Staging clinique | | | | Staging histologique | | | |
|------------------|---------------------------|---------|----|----------------------|---------------------------|----------|----|
| 0 | Tis | No | Mo | 0 | Tis | No | Mo |
| IA | T1a | No | Mo | IA | T1a | No | Mo |
| IB | T1b | No | Mo | IB | T1b | No | Mo |
| | T2a | No | Mo | | T2a | No | Mo |
| IIA | T2b | No | Mo | IIA | T2b | No | Mo |
| | T3a | No | Mo | | T3a | No | Mo |
| IIB | T3b | No | Mo | IIB | T3b | No | Mo |
| | T4a | No | Mo | | T4a | No | Mo |
| IIC | T4b | No | Mo | IIC | T4b | No | Mo |
| IIIA | T1-4a | N1b | Mo | IIIA | T1-4a | N1a | Mo |
| IIIB | T1-4a | N2b | Mo | IIIB | T1-4a | N1b | Mo |
| | | | Mo | | T1-4a | N2a | Mo |
| IIIC | quelle que soit la taille | N2c | Mo | IIIC | quelle que soit la taille | N2a, N2c | Mo |
| | quelle que soit la taille | N3 | Mo | | quelle que soit la taille | N3 | Mo |
| IV | quelle que soit la taille | No à N3 | M | IV | quelle que soit la taille | No à N3 | M |

Tableau X. – Classification en 4 stades de l’AJCC (d’après Balch CM *et al.* Cancer 2000 ; 8 : 1484-91).

| Staging clinique Breslow | | | | Staging histologique | | | |
|-----------------------------|---------------------------|-----|----|----------------------|-------|----------|----|
| o | <i>in situ</i> | No | Mo | o | Tis | No | Mo |
| IA | < 1 mm sans ulcération | | | IA | T1a | No | Mo |
| | T1a | No | Mo | | | | |
| IB | T1b | No | Mo | IB | T1b | No | Mo |
| | T2a | No | Mo | | T2a | No | Mo |
| IIA | T2b | No | Mo | IIA | T2b | No | Mo |
| | T3a | No | Mo | | T3a | No | Mo |
| IIB | T3b | No | Mo | IIB | T3b | No | Mo |
| | T4a | No | Mo | | T4a | No | Mo |
| IIC | T4b | No | Mo | IIC | T4b | No | Mo |
| IIIA | T1-4a | N1b | Mo | IIIA | T1-4a | N1a | Mo |
| IIIB | T1-4a | N2b | Mo | IIIB | T1-4a | N1b | Mo |
| | | | Mo | | T1-4a | N2a | Mo |
| IIIC | — | N2c | Mo | IIIC | — | N2b, N2c | Mo |
| | — | N3 | Mo | | — | N3 | Mo |
| IV | — | — | M | IV | — | — | M |

PASI : évaluation de la sévérité du psoriasis

4 régions

tête = 10 p. 100

membres supérieurs = 20 p. 100

tronc = 30 p. 100

membres inférieurs = 40 p. 100

(en p. 100 de la surface corporelle)

3 signes cliniques

E = érythème

I = infiltrations

S = squames

classés de 0 à 4 :

0 = pas de signe,

1 = discret,

2 = modéré,

3 = intense,

4 = exceptionnellement intense.

Formule

tête M.S.

PASI = 0,1 (E+I+S) + 0,2 (E+I+S)

tronc M.I.

0,3 (E+I+S) + 0,4 (E+I+S)

PASI maximum = 72

(d’après T Fredriksson, U.Petersson. *Severe psoriasis — oral therapy with a new retinoid.* Dermatologica 1978 ;157 : 238-44).

Classification de Chilshom de la biopsie des glandes salivaires du syndrome de Gougerot-Sjögren

— stade 0 : glande normale ;

— stade 1 : infiltrat lymphocytaire léger ;

— stade 2 : infiltrat moyen < 1 foyer/mm² ;— stade 3 : infiltrat > 1 foyer/mm² ;— stade 4 : plus de foyer/mm².

(1 foyer = 50 cellules mononucléées)

Erythrealgie

Critères diagnostiques de l’érythrealgie

CRITÈRES MAJEURS

— évolution de l’affection par crises paroxystiques ;

— douleurs typiques (brûlures, morsures, broiements) ;

— rougeur des territoires concernés durant la crise.

CRITÈRES MINEURS

— déclenchement des crises par la chaleur et/ou l’exercice et/ou l’orthostatisme ;

— soulagement des douleurs par le froid et/ou le repos et/ou l’évolution du membre atteint ;

— augmentation de la chaleur locale pendant la crise ;

— sensibilité des symptômes à l’acide acétylsalicylique.

(d’après Lazareth *et coll.* Presse Méd 1988 ;17 : 2235-9).

Classification de Ferriman-Gallway des hirsutismes (modifiée)

Classification des hirsutismes (tableau XI)

Tableau XI. – Classification de Ferriman-Gallway des hirsutismes (modifiée).

| Localisation | Stade | Description |
|--------------------------------|-------|---|
| Lèvre supérieure | 1 | Quelques poils du bord externe |
| | 2 | Petite moustache du bord externe |
| | 3 | Moustache de la moitié externe |
| | 4 | Moustache jusqu'à la ligne médiane |
| Menton | 1 | Quelques poils dispersés |
| | 2 | Poils dispersés avec des zones plus denses |
| | 3 | Complètement recouvert poils fins |
| | 4 | Complètement recouvert poils épais |
| Poitrine | 1 | Quelques poils périaréolaires |
| | 2 | Quelques poils médians en plus |
| | 3 | Les trois quarts de la poitrine sont recouverts |
| | 4 | Pilosité recouvrant toute la poitrine |
| Partie supérieure du dos | 1 | Quelques poils médians |
| | 2 | Plus fournis et toujours médians |
| | 3 | Partie supérieure complètement recouverte |
| | 4 | |
| Moitié inférieure du dos | 1 | |
| | 2 | |
| | 3 | |
| | 4 | |
| Moitié supérieure de l'abdomen | 1 | |
| | 2 | |
| | 3 | |
| | 4 | |
| Moitié inférieure de l'abdomen | 1 | |
| | 2 | |
| | 3 | |
| | 4 | |
| Bras, cuisse, jambe | 1 | |
| | 2 | |
| Total | | |

Classification des lymphomes cutanés (EORTC)

Lymphomes T

ÉVOLUTION PEU AGRESSIVE

- mycosis fongoïde ;
- mycosis fongoïde avec mucinose folliculaire ;
- lymphome pagetoïde ;
- lymphome T CD30+ ;
- papulose lymphomatoïde.

ÉVOLUTION AGRESSIVE

- syndrome de Sézary ;
- lymphome T CD30- ;
- immunoblastique ;
- pléiomorphe.

ÉVOLUTION INDÉTERMINÉE

- chalazodermie granulomateuse ;
- lymphome pléiomorphe à petites et moyennes cellules ;
- lymphomes T sous-cutanés.

Lymphomes B

ÉVOLUTION PEU AGRESSIVE

- immunocytome ;
- lymphome.

ÉVOLUTION INTERMÉDIAIRE

- lymphome B à grandes cellules des jambes.

ÉVOLUTION INDÉTERMINÉE

- lymphome B intravasculaire ;
- plasmocytome.