

# **Critères de Classification des Maladies Systémiques**

**Pr. Alfred Mahr**

Hôpital Saint-Louis

Paris

[alfred.mahr@sls.aphp.fr](mailto:alfred.mahr@sls.aphp.fr)

# **INTRODUCTION**

# Rationnel

- Critères de classification :
  - Rôle majeur en recherche clinique et fondamentale
  - Harmoniser les groupes de patients étudiés et atteints d'une maladie donnée
    - Informe sur la comparabilité des études (« validité externe »)
  - Important impact « collatéral » sur notre manière de délimiter une maladie

**CRITÈRES DE CLASSIFICATION  
VERSUS CRITÈRES DE DIAGNOSTIC**

# Classification vs. Diagnostic

- Critères de classification
  - Critères permettant de différencier au sein d'un groupe de personnes ceux qui ont une maladie donnée de ceux qui ne l'ont pas
- Critères diagnostiques
  - Critères permettant de différencier à l'échelle d'un individu s'il a ou non une maladie donnée
- Autrement dit :
  - C. de classification : meilleur compromis entre sensibilité et spécificité
  - C. diagnostiques : spécificité de 100% (confirmation diagnostique) ou sensibilité de 100% (test de dépistage)

# Classification vs. Diagnostic

- Différence entre critères de classification et critères diagnostiques difficile à saisir ...
- De bons critères diagnostiques sont implicitement aussi de bons critères de classification
- Grand flou quant aux spécificités des méthodologies à utiliser pour établir des critères de classification ou des critères diagnostiques
- Nuance probablement largement sémantique ...

# Classification vs. Diagnostic

- Confusion dans la littérature :
  - “The American College of Rheumatology 1990 **criteria for the classification** of vasculitis” (Arthritis Rheum 1990)
  - “**Criteria for diagnosis** of Behçet's disease” (Lancet 1990)
  - “Evaluation of **diagnostic (“classification”) criteria** in Behçet’s disease – towards internationally agreed criteria (Rheumatology 1992)
  - “**Diagnostic criteria** for Takayasu arteritis” (Int J Cardiol 1996)

# Critères internationaux de diagnostic de la maladie de Behçet (1990)

- Recurrent oral ulceration

*Plus 2 of:*

- Recurrent painful genital ulcers
- Eye lesions
- Skin lesions
- Positive pathergy test

(Findings applicable only in absence of other clinical explanations)

Sensitivity: 95%, specificity: 98%

# Classification vs. Diagnostic

- « Critères de classification ne doivent pas être utilisés comme critères diagnostiques »
- Cela dit :
  - Les critères de classification mettent en avant les caractéristiques les plus discriminants d'une maladie
  - De bons critères de classification (sensibilité et spécificité élevées) devraient aussi être de bons critères diagnostiques ...
  - ... à condition que le groupe « contrôle » soit cliniquement pertinent

**EXAMPLES**

# Critères de Classification de l'ACR pour les vascularites

- Méthodologie :
  - 48 centres nord-américains
  - 807 patients atteints de diverses vascularites
  - Diagnostic de vascularite porté par « avis d'experts » (*gold standard*)
- Analyse statistique :
  - Evaluation de caractéristiques d'une vascularite par rapport à toutes les autres
- Critères obtenus distinguent une vascularite d'un groupe d'autres vascularites

# Maladie de Horton (ACR 1990)

- Age at disease onset  $\geq 50$  years
- New headache
- Temporal artery tenderness or diminished pulse
- ESR  $\geq 50$ mm/hr
- Histological evidence of necrotizing arteritis, with granulomatous inflammation with multinucleated giant cells

[need 3 of 5 criteria for classification]

Sensitivity: 93.5%, specificity: 91.2%

# Maladie de Takayasu (ACR 1990)

- Age  $\leq 40$  years
- Claudication of an extremity
- Decreased brachial artery pulse
- $>10\text{mmHg}$  difference in systolic blood pressure between arms
- Subclavian artery or aortic bruit
- Arteriogram abnormality

[need 3 of 6 criteria for classification]

Sensitivity: 90.5%, specificity: 97.8%

# Maladie de Wegener (ACR 1990)

- Nasal or oral inflammation
- Abnormal chest radiograph
- Urinary sediment with microhematuria or red cell casts
- Granulomatous inflammation on biopsy

[need 2 of 4 criteria for classification]

Sensitivity: 88.2%, specificity: 92.0%

# Périartérite noueuse (ACR 1990)

- Weight loss  $\geq 4$  kg
  - Livedo reticularis
  - Testicular pain or tenderness
  - Myalgias
  - Mononeuropathy or polyneuropathie
  - Diastolic blood pressure  $>90$ mmHg
  - Elevated blood urea nitrogen or serum creatinine levels
  - Presence of hepatitis B reactants in serum
  - Arteriographic abnormality
  - Granulocyte or mixed leukocyte infiltrate in an arterial wall on biopsy
- [need 3 of 10 criteria for classification]

Sensitivity: 82.2%, specificity: 86.6%

# Critères internationaux de diagnostic de la maladie de Behçet (1990)

- Méthodologie :
  - 11 centres dans 7 pays
  - 914 patients atteints de maladie de Behçet
  - 308 personnes avec manifestations pouvant prêter à confusion avec une maladie de Behçet
  - Diagnostic de maladie de Behçet porté par « avis d'experts » (*gold standard*)
- Analyse statistique :
  - Evaluation de caractéristiques des maladies de Behçet par rapport à toutes les autres maladies

# Critères internationaux de diagnostic de la maladie de Behçet (1990)

- Recurrent oral ulceration

*Plus 2 of:*

- Recurrent painful genital ulcers
- Eye lesions
- Skin lesions
- Positive pathergy test

(Findings applicable only in absence of other clinical explanations)

Sensitivity: 95%, specificity: 98%

# Critères de classification américano-européens pour le syndrome de Gougerot-Sjögren (2002)

- Signes fonctionnels de sécheresse oculaire
- Signes fonctionnels de sécheresse buccale
- Signe objectif d'atteinte oculaire (test de Schirmer à 5 minutes sans anesthésie < 5 mm, score de Van Bijsterveld après coloration au Vert de Lissamine > 4/9)
- Signe objectif d'atteinte salivaire (à la mesure du flux salivaire, la sialographie parotidienne et/ou la scintigraphie salivaire)
- Présence d'auto-anticorps anti SSA et/ou anti SSB
- Présence d'au moins un nodule de plus de 50 éléments/4 mm<sup>2</sup> sur la biopsie de glandes salivaires accessoires (grade 3 ou 4 de Chisholm)

[Présence de 4 critères incluant obligatoirement le critère 5 ou le critère 6]

... et l'absence de critère d'exclusion (irradiation cervicale ou céphalique, hépatite C chronique, infection par le VIH, antécédent de lymphome, sarcoïdose, réaction du greffon contre l'hôte, médicaments anticholinergiques)

**LES LIMITES A GARDER À L'ESPRIT ...**

# Limites méthodologiques

- Certains critères de classification actuellement utilisés ont été établis de manière empirique (sans validation)
- Exemples :
  - Critères de l'AHA pour la maladie de Kawasaki :
    - Fever persisting for at least five days (mandatory criterion) plus four of the following five features:
    - Changes in peripheral extremities or perineal area
    - Polymorphous exanthema
    - Bilateral conjunctival injection
    - Changes of lips and oral cavity: injection of oral and pharyngeal mucosa
    - Cervical lymphadenopathy

# Multitude de critères co-existants

- Exemple : maladie de Behçet
  - International Study Group criteria
  - Japanese Behçet's Disease Research Committee criteria
  - Davatchi's classification tree
  - Criteria by Mason & Barnes
  - Spectral classifications of Touraine and Lehner
  - Diagnostic criteria recommended by Dilsen et al.
  - Chinese diagnostic criteria set
  - ...

# Multitude de critères co-existants

- Exemple : maladie de Horton
  - ACR criteria
  - Biopsie d'artère temporale positive

# Les modifications imprromptues

## Maladie de Wegener (critères ACR « modifiés »)

- Nasal or oral inflammation
- Abnormal chest radiograph
- Urinary sediment with microhematuria or red cell casts
- Granulomatous inflammation on biopsy
- Presence of PR3-ANCA

[need 2 of 5 criteria for classification]

# Les erreurs d'application

## PATIENTS AND METHODS

Eighty-six Moroccan patients originating from different areas of Morocco were recruited from the Department of Infectious Diseases at Hopital Ibn Hochd, and from the Department of Ophthalmology at Hopital 20 Août in Casablanca. All patients met the International Study Group for BD (ISG) criteria, with orogenital aphtosis and at least 2 other manifestations (ocular symptoms, skin lesions, articular, vascular or neurological symptoms). There were 45 males and 41 females. Mean age at disease onset was  $34 \pm 10$  years (range 18–80). The control group consisted of 111 unrelated healthy Moroccan individuals.

**CONCLUSION**

# Critères de classification

- Extrêmement importants en recherche
- A utiliser le plus largement possible
  - En essayant d'identifier les critères les plus utilisés et/ou les plus pertinents
- Ne pas utiliser abusivement en clinique
  - Mais peuvent aider à comprendre les caractéristiques des maladies
- Distinction « classification – diagnostic » est probablement un peu surfaite