Vascularites urticariennes hypocomplémentémiques

Laura Perray

Service de médecine interne, Pr Fain

Saint Antoine

Diagnostic de vascularite urticarienne (VU)

Vascularite urticarienne : **entité anatomo-clinique**

- Eruption urticarienne **atypique**
- **Vascularite** des petits vaisseaux

Caractéristiques	Urticaire chronique	Vascularite urticarienne
Fréquence	Fréquente	Rare
Prurit	++	**+ / -**
Douleur	Non	**Possible**
Evolution	Fugace, migratrice	Fixe
Durée	< 3h (<24h)	**> 24h**
Régression	Complète sans séquelle	**Pigmentation séquellaire**
Angioedème	40%	20% - 50%
Signes systémiques	-	**Fréquents**





Rothermel ND, Am J Clin Dermatol, 2025

Diagnostic de VU

Consensus d'expert

Biopsie cutanée indiquée si :

- durée >24 h
- pigmentation post-inflammatoire
- signes systémiques

→ Histologie :

- **Vascularite leucocytoclasique**
- Infiltrat péri-vasculaire de PNN

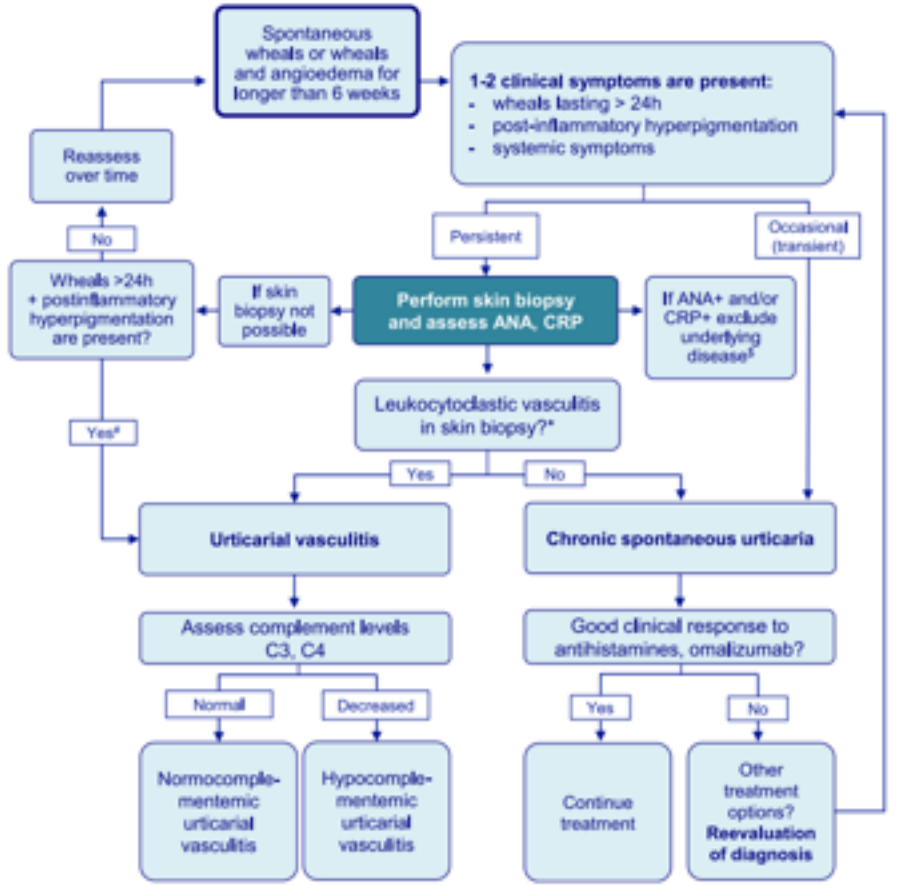


FIGURE 2 The algorithm of differential diagnosis between urticarial vasculitis and chronic spontaneous urticaria in patients initially presenting with chronic recurrent wheals. ANA, Antinuclear antibodies; CRP, C-reactive protein. *Leukocytoclasia and fibrin deposits on the walls of the vessels. [§]Mostly infection and autoimmune diseases, rarely autoinflammatory disease. #Diagnosis of UV is highly probable but must be confirmed by skin biopsy.

Krause et al. Clin Transl Allergy 2023

VU : pathologie hétérogène

Spectre très étendu

Atteinte cutanée isolée → Vascularite systémique parfois sévère

Selon le taux du complément : **C1q et C3, C4, CH50**

Vascularite urticarienne normocomplémentémique (VUN)

- Souvent **bénigne**
- Cutanée isolée +- articulaire
- Le plus souvent **idiopathique**

Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH)

- Baisse du C1q
- +- Ac anti-C1q : 50%
- **Manifestations systémiques** plus fréquentes : articulaire, oculaire, digestive, rénale, pulmonaire
- **Maladie systémique** parfois associée **(lupus)**

Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH)

- Description par **Mc Duffie** (1973)

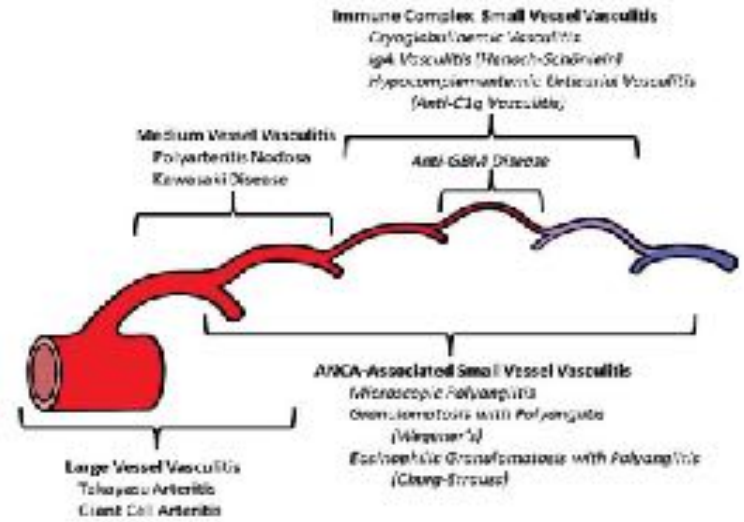
- **Critères de Schwartz (1982)**

2 critères majeurs :
- Lésions urticariennes chroniques
- Hypocomplémentémie

ET ≥ 2 des 6 critères mineurs :
- Vascularite leucocytoclasique
- Anticorps anti-C1q
- Arthralgies ou arthrites
- Inflammation oculaire
- Glomérulonéphrite
- Douleurs abdominales

Nomenclature révisée de Chapel-Hill (2012) :

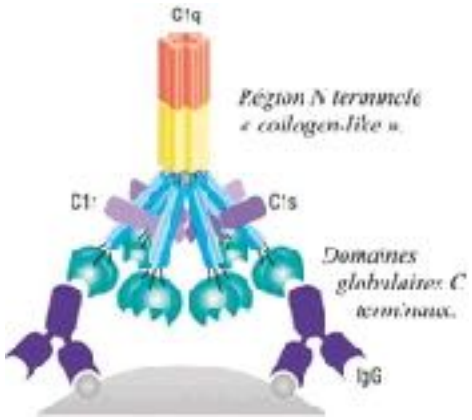
VUH = Vascularite à anti-C1q
- Lésions cutanées urticariennes
- Vascularite des vaisseaux de petit calibre
- Hypocomplémentémie (baisse du C1q)

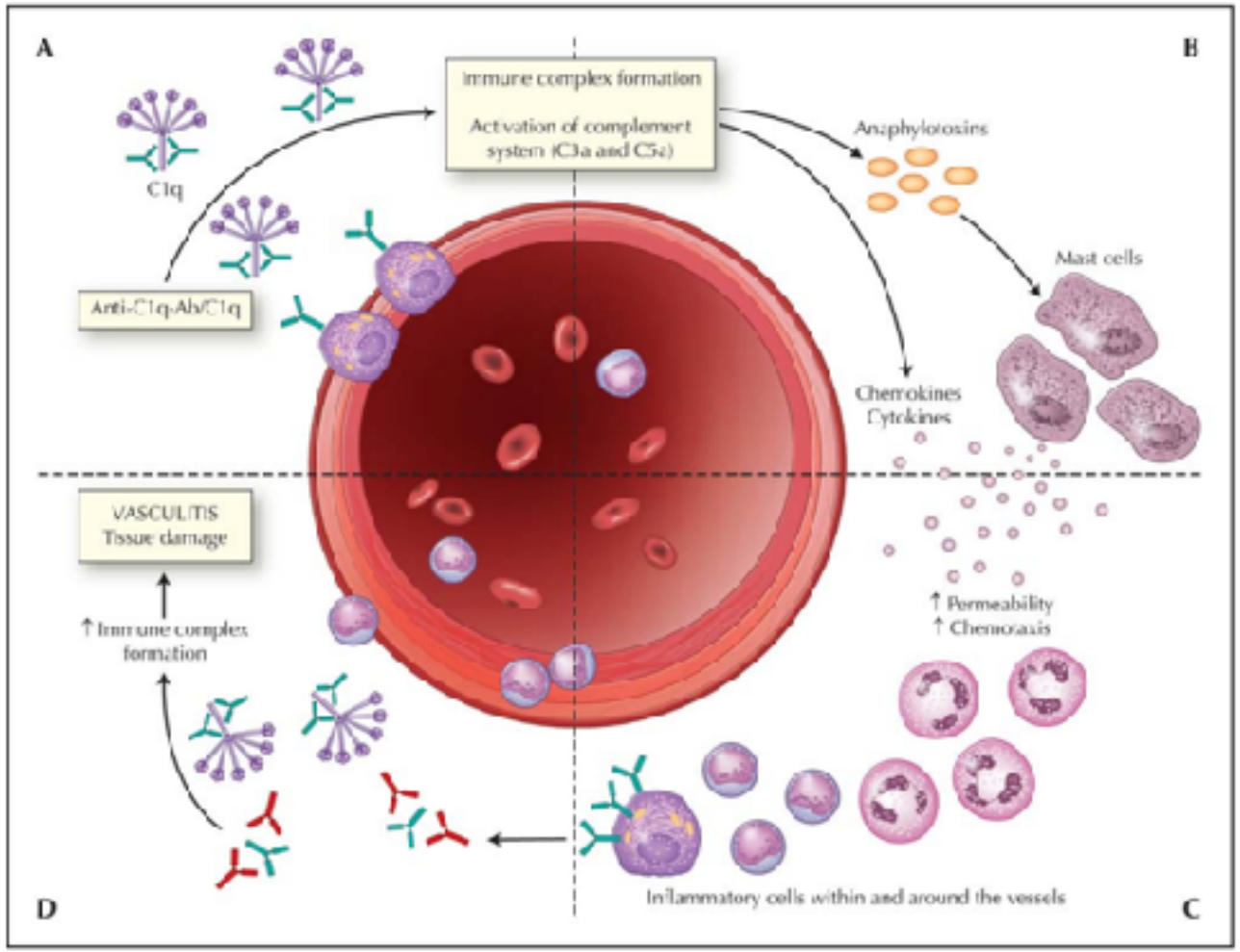


McDuffie, Mayo Clin Proc, 1973 - Schwartz et al, Mayo Clin Proc, 1982 - Jennette, Arthritis Rheum, 2013

Physiopathologie

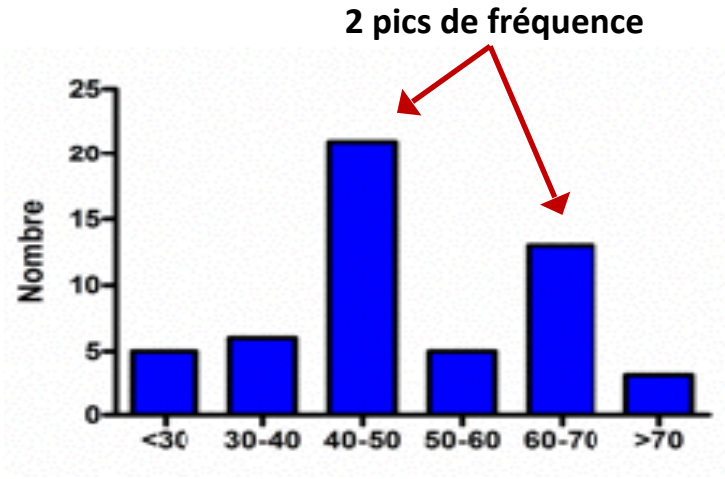
- Hypersensibilité de type III
- Vascularite médiée par les complexes immuns circulants C1q – Anti-C1q
- **Activation de la voie classique du complément**





Jara, Curr Rheumatol Rep, 2009
Trouw et al., Nat Rev Rheumatol, 2017

Epidémiologie



- **Maladie rare -** prévalence et incidence mal connues
- Incidence 0,7 / million - Prévalence 9,5 / million (Suède)
- **Séries de cas**
  - VUH : < 500 cas rapportés entre 1970 et 2025
  - **Série Jachiet at al., Arthritis Rheumatol, 2015 :**
    - Série française multicentrique rétrospective
    - **N = 57 patients VUH** entre 1992 et 2014
    - Urticaire chronique + vascularite leucocytoclasique + hypocomplémentémie

- Prédominance **féminine 75% des cas**, **4ème décade**
- **Cas pédiatriques rapportés** (plus sévères, atteinte rénale fréquente ; mutations DNASE1L3)
- Délai entre les premières manifestations et diagnostic : 18 à 68 mois

Sjowall et al., Rheumatol, 2018
Jachiet et al., Arthritis Rheumatol, 2015

Présentation clinico-biologique



Lésions urticariennes :

- **Prurit 60%**
- **Douleur 11%**
- Pigmentation séquellaire 21%
- Fixe 83%
- Diffuse 80%
- Angioedèmes (visage) 51%
- **Purpura 35%**
- **Livedo 14%**

Biologie :

- Baisse du C3, C4, CH50
- **Baisse du C1q 90%**
- **Anticorps anti-C1q 55%**
- C1 inhibiteur normal 100%
- AAN 50%
- Anti-SSA
- Anti-DNA
- Cryo II ou III faible taux 11%
- Gammapathie monoclonale 10%



Anti-C1q :

- Non constants (50%)
- Non pathognomoniques : lupus ++ (néphrite), Sjögren, PR,…
- Phénotype clinique :
  - Plus d'atteintes systémiques (AO, articulaire, oculaire, rénale)
  - Moins d'atteintes digestive et pulmonaire

Jachiet et al., Arthritis Rheumatol, 2015

Histologie cutanée

Histologie (N=20)

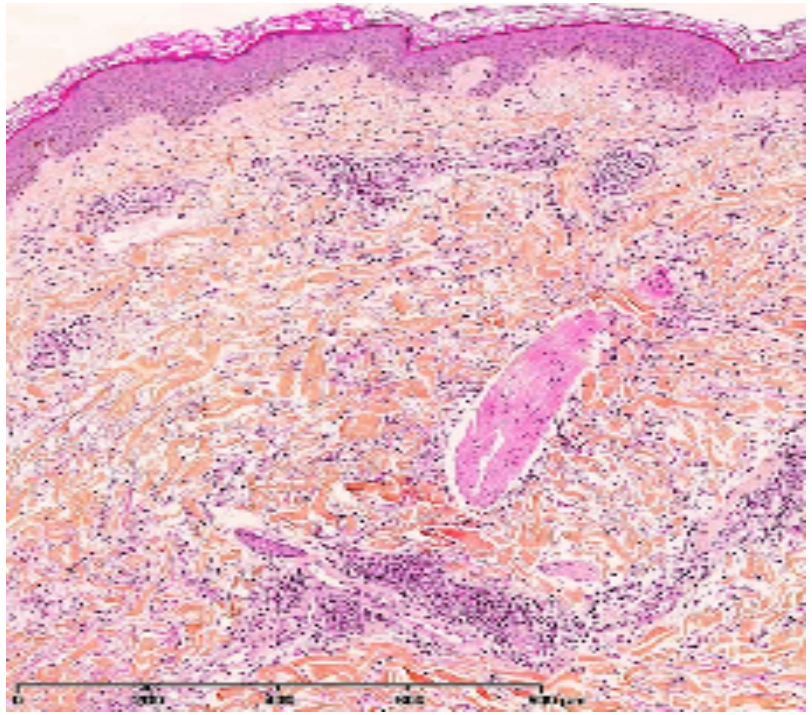
- Œdème dermique 30%
- **Infiltrat inflammatoire dermique** péri-vasculaire (80%)

Et/ou interstitiel (50%)

- **Prédominance de PNN (100%), leucocytoclasie (95%**)
- Lymphocytes (50%), PNEo (40%), histiocytes (15%)
- Nécrose fibrinoïde 25%
- Endothélium turgescent 30%
- Dépôts fibrine 15%

IFD positive 58%

- **Dépôts de C3, IgG,** IgM, IgA, et C1q
- Autour des capillaires du derme (83%) et/ou JDE (67%)



Jachiet et al., Arthritis Rheumatol, 2015

VUH : manifestations systémiques fréquentes

Manifestations systémiques	N=57
VUH systémique	**39 (68%)**
Signes généraux	56%
Articulaire	**82%**
Oculaire (conjonctivite, sclérite, uvéite)	**56%**
Pulmonaire	19%
Digestive	18%
Rénale (glomérulaire ++)	14%

Jachiet et al., Arthritis Rheumatol, 2015

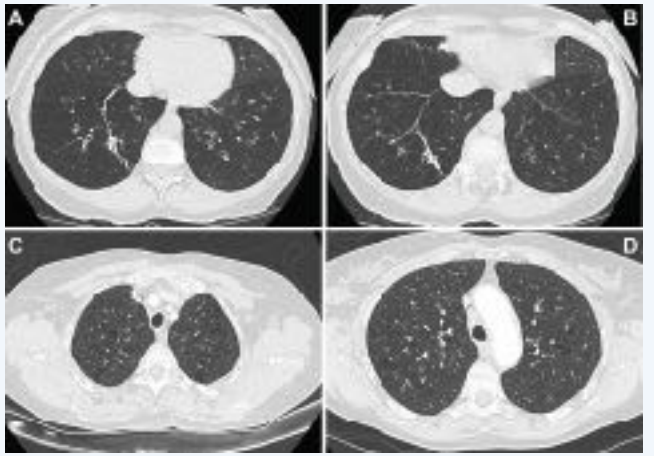
Atteinte pulmonaire (10-60%) : BPCO

C David et al., J Allergy Clin Immunol Pract, 2020 (N=11)

- Dyspnée (90%), toux (55%)
- **EFR : TVO** (VEMS médian 42%), baisse CVF (médian 66%), baisse DLCO (médian 58%)
- **TDM : emphysème** > perfusion en mosaïque, DDB
- Favorisée par le tabagisme (80%)
- Association AO et adénopathies
- Souvent réfractaire

→ EFR et TDM thoracique systématiques (+- asymptomatiques)

→ Sevrage tabagique



VUH

Atteintes rénales

Corthier, BMC Nephrology, 2022

Atteinte rénale :

- **Glomérulaire (GNMP 67%,** mésangiale, GEM, extra-capillaire)
- NTI : 8%
- Dépôts en IFD
- **Cas d'évolution vers IRCT / dialyse**

→ **PA, créatinine, protéinurie, au diagnostic et à chaque poussée de VUH**

	Patients report	Litterature review	p	Total
Number of patients	**12**	**26**		38
Mean age at diagnosis	42	32	0.14	35
Female number	9 (75%)	16 (61%)	0.49	25 (66%)
Renal presentation :				
Proteinuria	12 (100%)	22 (84%)	0.29	34 (89%)
Nephrotic syndrom	6 (50%)	7 (26%)	0.27	13 (34%)
Microscopic/macroscopic hematuria	9 (75%)	17 (65%)	0.71	26 (68%)
Acute kidney injury	8 (67%)	10 (38%)	0.16	18 (47%)
Hemodialysis at diagnosis	2 (17%)	1 (3%)	0.23	3 (8%)
High blood pressure	7 (58%)	3 (11%)	**0.005**	9 (24%)
Biology :				
Low C3	10 (83%)	23 (88%)	0.64	32 (84%)
Low C4	11 (92%)	21 (80%)	0.64	31 (82%)
Low C1q	7 (58%)	10 (38%)	0.31	17 (45%)
AntiC1q antibody	8 (67%)	10 (38%)	0.16	17 (45%)
Antinuclear antibody	7 (58%)	8 (30%)	0.16	14 (37%)
Cryoglobulinemia	5 (42%)	0	**0.002**	3 (8%)
ANCA	6 (50%)	3 (11%)	**0.02**	8 (21%)
Renal biopsy :				
Membranoproliferative GN	8 (67%)	15 (57%)	0.73	23 (61%)
Membranous nephritis	0	3 (11%)	0.54	3 (8%)
Lupus like GN (diffuse deposits only)	0	5 (19%)	0.16	5 (13%)
Crescentic GN/vasculitis	3 (25%)	2 (7%)	0.30	5 (13%)
Interstitial nephritis	1 (8%)	1 (3%)	0.54	2 (5%)
Mean duration of follow up (months)	88	49	**0.024**	63
Deceased	0	5 (19%)	0.16	5 (13%)
End-stage renal disease	2 (17%)	3 (11%)	0.64	5 (13%)
Transplantation/Dialysis	1 (8%)/0	1 (3%)/3 (11%)	0.54/0.54	2 (5%)/3 (8%)
eGFR : 15-60ml/min/1.73m2	2 (17%)	3 (11%)	0.64	5 (13%)
Persistant proteinuria (>0.3g/g)	4 (33%)	4 (15%)	0.23	8 (21%)

VUH secondaires : lupus systémique

- **Auto-immunes : lupus ++,** Sjögren, cryoglobuline
- Infections : **VHC, VHB**
- **Gammapathie monoclonale**
- Cas de néoplasies, hémopathies lymphoïdes
- Médicaments, ….

	n=57
VUH isolée	43 (75%)
VUH associée	**14 (25%)**
Lupus systémique	**10**
Sjögren	2
Sclérodermie	1
Cancer pulmonaire	1

Jachiet et al. Arthritis heumatol, 2015
Breillat et aL., Rheumatology, 2022

Cause or associated factor	Urticarial vasculitis	↓ C3, C4, CH50
Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome [6]	Always	Yes
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (Palazzo disease) [23]	Always	Yes
Hypocomplementemic urticarial vasculitis, idiopathic [5,15,16]	Always	Yes
Normocomplementemic urticarial vasculitis, idiopathic [5,15,16]	Always	No
Serum sickness (foreign proteins) [24]	Common	Yes
Hepatitis C virus infection with cryoglobulinemia [25-30]	Common	Yes
Systemic lupus erythematosus [31-38]	Infrequent	Yes
Primary Sjögren syndrome [39]	Infrequent	Yes
Serum sickness-like reaction (pharmaceutical agents) [40]	Rare	Maybe
IgM gammopathy (Schnitzler syndrome) [41]	Rare	No
IgG gammopathy [42]	Very rare	?
Neoplasia [43–47]*	Very rare	Maybe
Lyme disease [48]	Very rare	?
Hepatitis A virus infection [49]	Very rare	No
Ultraviolet light [50]†	Very rare	No
Cold exposure [51–54]†	Very rare	No
Exercise [55,56]†	Very rare	No
Wegener granulomatosis [36]	Very rare	Maybe
Polyarteritis nodosa [36]	Very rare	?
C3 nephritic factor [57,58]	Very rare	↓ C3
Drug-induced (non-complement mediated) [59,60]*	Very rare	No
Chronic hepatitis B virus infection	Very rare?	Maybe
Epstein-Barr virus (mononucleosis) [61]§	Very rare?	?
Acquired angioedema, types I and II [4,12,62]	Ever?	↓ C1,2,4,=3
Schonlein-Henoch purpura	Ever?	↓ C3
Hereditary andioedema, types I and II	Never	↓ C2,4

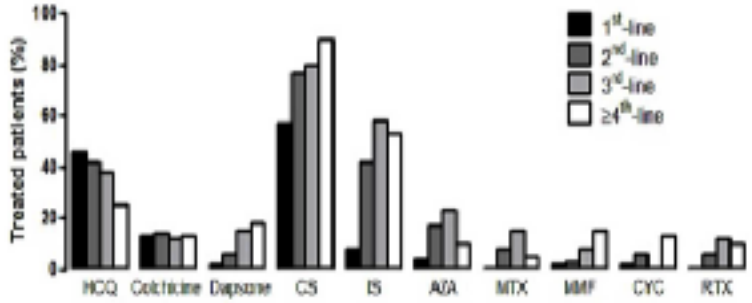
Wisnieski, Curr Opin Rheumatol, 2010

Traitement de la VUH

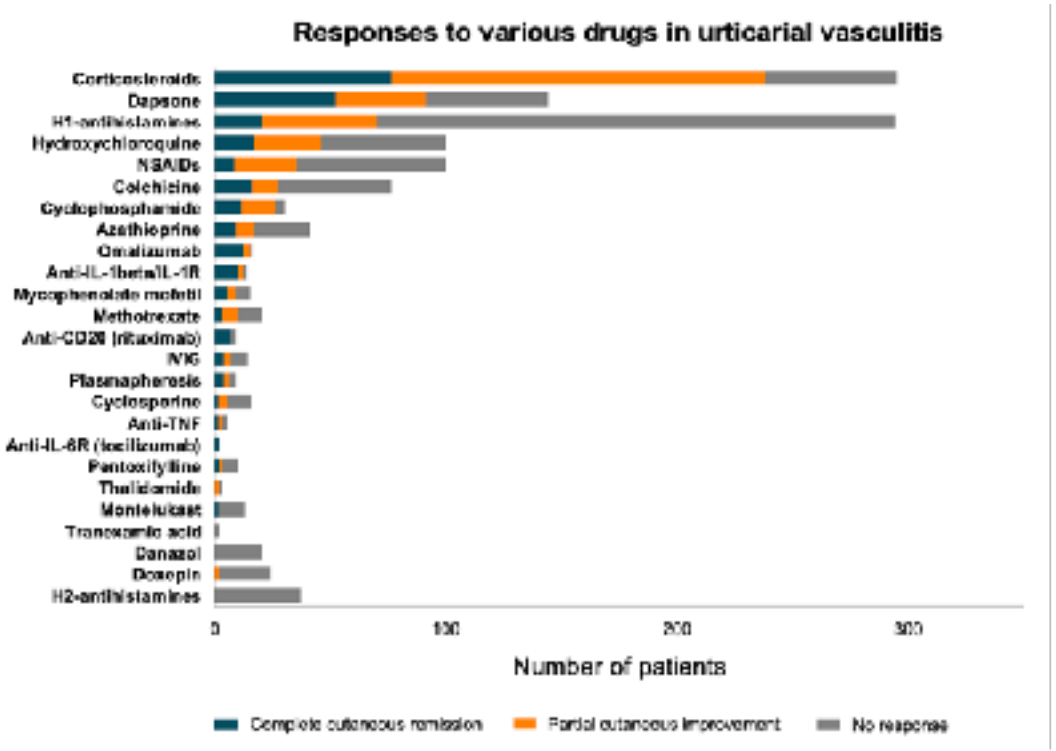
- Evolution chronique, **rechutes**
- Prise en charge **non codifiée : selon atteintes d'organe**
- Données rétrospectives de **séries de cas**

- Durée médiane : 6 à 11 mois - Médiane 3 traitements reçus (1-9)
- **Anti-H1 : inefficaces**
- 1e ligne : CTC 57% - 40 mg (10-80) - HCQ 46% - Colchicine 14%
- **Taux de réponse similaire HCQ (50%), colchicine, disulone, CTC**
- **Réponse similaire si CTC < ou ≥ 20 mg/j**

Forme modérée : HCQ, colchicine, disulone (ou CTC faible dose)



Jachiet, Arthritis and Rheumatism 2015



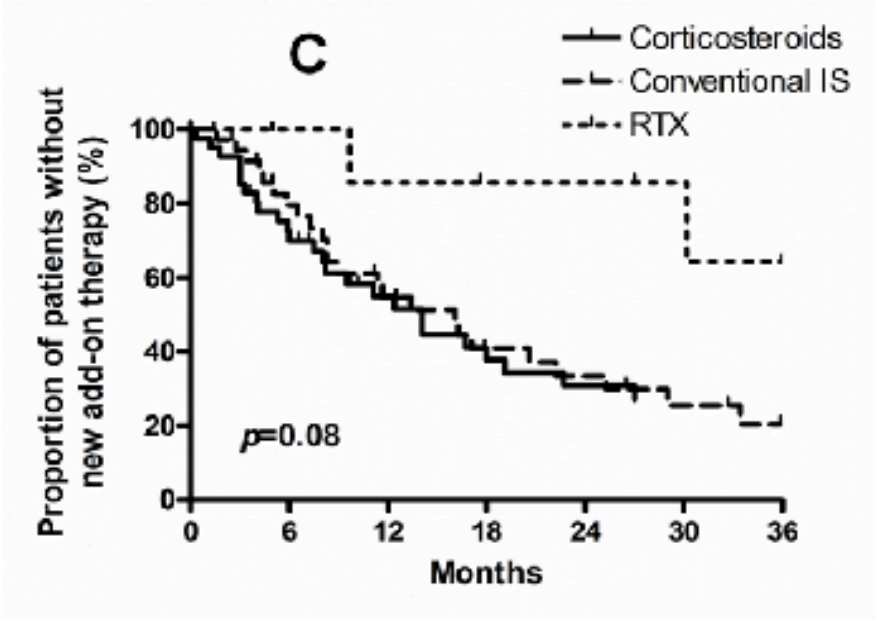
Treatment of Urticarial Vasculitis: A Systematic Review ; Kolkhir et al., J Allergy Clin Immunol, 2019
- 261 patients
- N=789 patients VU dont 50% VUH

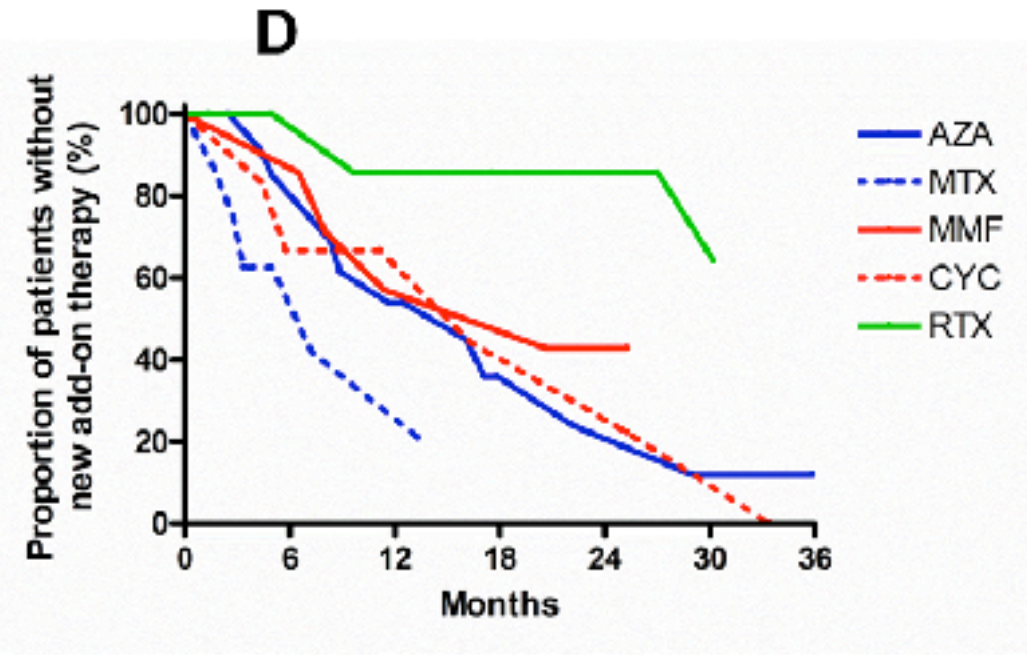
Traitement de la VUH

Formes réfractaires / sévères :

- Corticothérapie +- IS (AZA, MMF, MTX, CyC)
- Durée avant échec de ttt : similaire entre CTC seuls (14.1 mois) versus CTC + IS (16.1 mois) – épargne CTC ?
- **RTX : durée médiane avant échec du traitement plus prolongée versus IS**
- Réponse cutanée et extra-cutanée : similaire 80%
- Association entre réponse cutanée et immunologique
- Anti-C1q : taux de réponse et délai de rechute similaire

Maladie réfractaire et/ou sévère : corticoïdes et immunosuppresseurs (AZA, MMF, CYC, MTX) ou Rituximab





Jachiet, Arthritis and Rheumatism 2015

Traitement VUH : place des biothérapies

Off-label use of biologics in urticarial vasculitis: a European retrospective cohort study ; Maisonobe et al., Rheumatology, 2025

- Etude rétrospective Européenne - appel à cas
- **N=41 patients** entre 2008 et 2021
- **24 VUH / 17 VUN**
- **90% atteinte extra-cutanée** (arthro-musculaire 69%, oculaire 13%, rénale 12%, digestive 10%, pulmonaire 10%)
- Réfractaires : nb médian de traitement reçus 4.0 (IQR 3–6)
- **Rituximab = 83% de VUH – 100% des atteintes rénales**
- Anakinra = 62% de VUN ; Omalizumab = 77% de VUN
- Traitement concomitant : CTC 75% (dose médiane 18 mg/j), HCQ 25%, disulone 6%, AZA 8%

Characteristics	Anti-CD20 (n = 23)	IL1-targeted therapy (n = 16)	Anti-IgE (n = 13)
Demographics			
Female sex	12 (52)	6 (38)	9 (69)
Age, median (range), years	39 (33–56)	44 (34–58)	58 (48–61)
UV characteristics			
NUV	4 (17)	10 (62)	10 (77)
HUV	19 (83)	6 (38)	3 (23)
Clinical manifestations			
Cutaneous extension >50%	12 (52)	5 (31)	2 (15)
Urticarial lesions >24 h	19 (83)	14 (88)	11 (85)
Musculoskeletal involvement	17 (75)	14 (88)	5 (38)
Constitutional symptoms	12 (52)	9 (56)	6 (46)
Ocular inflammation	6 (26)	1 (6)	0 (0)
Gastrointestinal involvement	2 (9)	2 (13)	1 (8)
Renal involvement	6 (26)	0 (0)	0 (0)
Pulmonary involvement	3 (13)	2 (13)	0 (0)
Complement level			
Low C3 complement fraction	18/23 (78)	5/15 (33)	2/11 (18)
Low C4 complement fraction	16/23 (69)	4/15 (27)	3/10 (33)
Anti-C1q antibody	11/18 (61)	4/10 (40)	3/9 (33)
Previous and current treatments			
Number of previous treatments, median (range)	4 (4–6)	5 (3–6)	3 (2–4)
Prednisone dose at biologic initiation, median (range), mg/day	30 (12–40)	15 (11–20)	10 (9–21)
Duration of follow-up on biologics, median (range), months	27 (8–47)	30 (16–51)	19 (14–27)

Maisonobe et al., Rheumatol, 2025

Traitement VUH : place des biothérapies

N= 41 patients - 52 biothérapies reçues

- Suivi médian : 25 mois (IQR 12–43)
- **Réponse globale : RC 50% - RP 23% - inadéquate 27%**
- Extra-cutanée / cutanée : similaire 84%
- **Diminution CTC < 10 mg/j : 72%** - dont arrêt CTC 34%
- 3 cas d'atteinte pulmonaire sévère : échec
- **Atteintes rénales : 100% RC sous Rituximab**

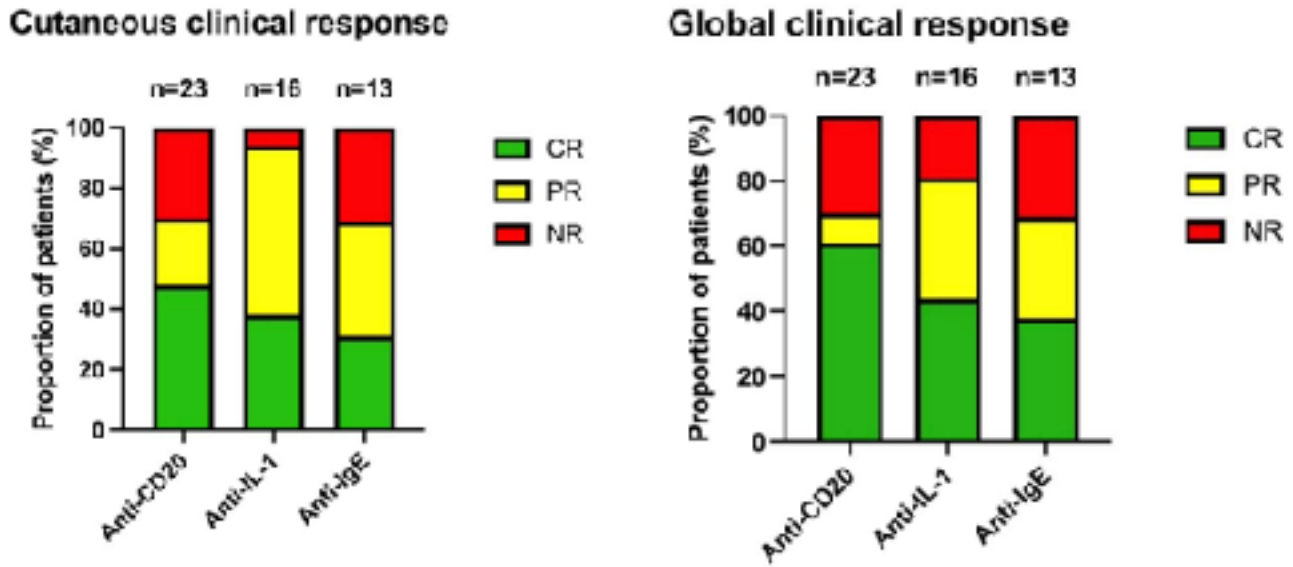


Table 4. Cutaneous and global response according to biologics used

Characteristics	Anti-CD20 ($n = 23$)	IL1-targeted therapy ($n = 16$)	Anti-IgE ($n = 13$)
Cutaneous response			
Complete	11 (48)	6 (38)	4 (31)
Partial	5 (22)	9 (56)	5 (38)
Inadequate	7 (30)	1 (6)	4 (31)
Extra-cutaneous response			
Similar	18/22 (82)	12/14 (86)	7/8 (88)
Dissociated	4/22 (18)	2/12 (14)	1/8 (12)
Global response			
Complete	14 (61)	7 (44)	5 (38)
Partial	2 (9)	6 (38)	4 (31)
Inadequate	7 (30)	3 (19)	4 (31)
Glucocorticoids discontinuation	6/20 (30)	4/11 (36)	3/7 (43)
Relapse after discontinuation	4/7 (57)	3/3 (100)	—
Severe adverse events	4 (17)[a]	3 (19)[b]	0 (0)

[a] Two pulmonary infections, one paradoxical reaction with severe urticaria, one hypotension during perfusion.
[b] One bacteriemia, one septic arthritis, one pancytopenia.

Maisonobe et al., Rheumatol, 2025

Biothérapies : Omalizumab

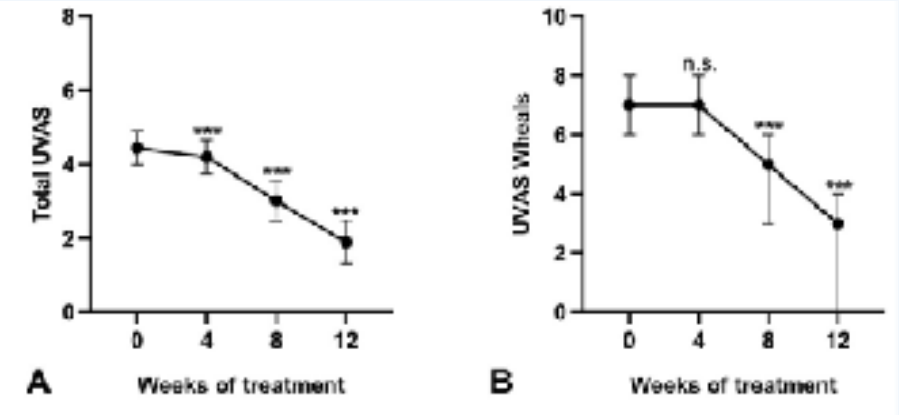
Rothermel et al., Am J Clin Dermatol, 2025

- **Revue : 25 études -** N=108 patients entre 2009 et 2023
  - **Majorité de VUN**
  - **Forme légère / cutanée** (atteinte extra-cutanée N=25)
  - Réponse cutanée : 76 % (N= 82/108)
  - Réponse extra-cutanée (articulaire, digestive) moindre : 40 % (N=10/25)
  - **Tolérance excellente**
  - Cas pédiatriques d'efficacité rapportés

Intérêt de l'Omalizumab dans les VUN / formes cutanées proches d'une urticaire chronique spontanée
Tolérance excellente

Chen YD et al., J Allergy Clin Immunol Pract, 2020

Etude prospective ouverte monocentrique
N= 23 VUN - 3 injections SC d'Omalizumab
- Réponse UVAS 73% (17/23)
- Non répondeurs : Taux d'IgE plus faibles et plus de manifestations systémiques
- Tolérance excellente
- **Rechutes 100% à l'arrêt**



Biothérapies : anti-IL1

Krause et al., . J Allergy Clin Immunol. 2013

- Etude **prospective ouverte** - **N= 10** (9 VUN et 1 VUH)
- 1 injection unique **Canakinumab** 300 mg
- Réponse chez 70 % des patients en < 15 jours

Bettuzzi et al., ARD, 2019

- N=6 (2 VUN - 4 VUH) - réfractaires
- Anakinra (+ 1 relais Canakinumab)
- **Efficacité cutanée + articulaire + digestive**

100% et rapide < 7 jours

- Epargne cortisonique
- **Rechute** systématique à l'arrêt

Efficacité majeure et rapide dans les VU cutanéo-articulaires mais suspensive à l'arrêt



Table 1 Clinical and therapeutic characteristics of patients presenting with UV and treated with IL-1 blockers

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Gender	F	M	M	F	M	M
Diagnosis	HUV	HUV	HUV	HUV	HUV	HUV
Age at IL-1 blocker initiation	58	40	28	62	62	50
Organ involvement	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint GI	Skin Joint GI
CRP levels at IL-1 blocker initiation (mg/L)	72	98	180	10	54	10
Hypocomplementemia	No	Yes	Yes	No	Yes	Yes
Previous treatments	GCs HCQ MTX CYC AZA MMF	GCs HCQ Dapsone Colchicine AZA RTX	GCs Dapsone Clarithromycin MTX RTX	GCs Canakinumab HCQ	GCs MTX AZA RTX	GCs MTX
IL-1 blocker	Anakinra	Anakinra	Anakinra	Anakinra	Anakinra then canakinumab	Anakinra
Concomitant medications associated with IL-1 blockers	GC HCQ	GC Dapsone	GC Dapsone	GC	GC	–
GCs dosage at IL-1 blocker initiation (mg/d)	30	15	10	10	30	0
			Response to IL-1 blockers			
Remission with IL-1 blockers	CR	PR	CR	CR	CR	CR
Time interval for clinical efficacy <7 days	Yes	No	Yes	Yes	NA	Yes
Organ response to IL-1 blockers	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint	Skin Joint GI	Skin Joint GI
CRP levels under IL-1 blockers (mg/l)	<5	<5	<5	<5	<5	<5
Normalization of complement level	–	No	No	–	No	NA
Discontinuation of GC with IL-1 blockers	Yes	No	Yes	Yes	Yes	No
Relapse at IL-1 blocker discontinuation	Yes	–	Yes	Yes	Yes	–

AZA, Azathioprine; CP, complete response; CRP, C-reactive protein; CYC, Cyclophosphamide; GCs, glucocorticoids; HCQ, hydroxychloroquine; HUV, hypocomplementemic urticarial vasculitis; IL-1, interleukin 1; MMF, Mycophenolate mofetil; MTX, methotrexate; NA, not available; nUV, normocomplementemic urticarial vasculitis; PR, partial response; RTX, rituximab.

Biothérapies : belimumab

Cas décrits d'efficacité du

Belimumab dans VUH

Letters to the Editors

Treatment of refractory hypocomplementaemic urticarial vasculitis syndrome progressing to systemic lupus erythematosus with belimumab

1 cas VUH cutanée isolée multi-réfractaire

+ Lupus secondaire

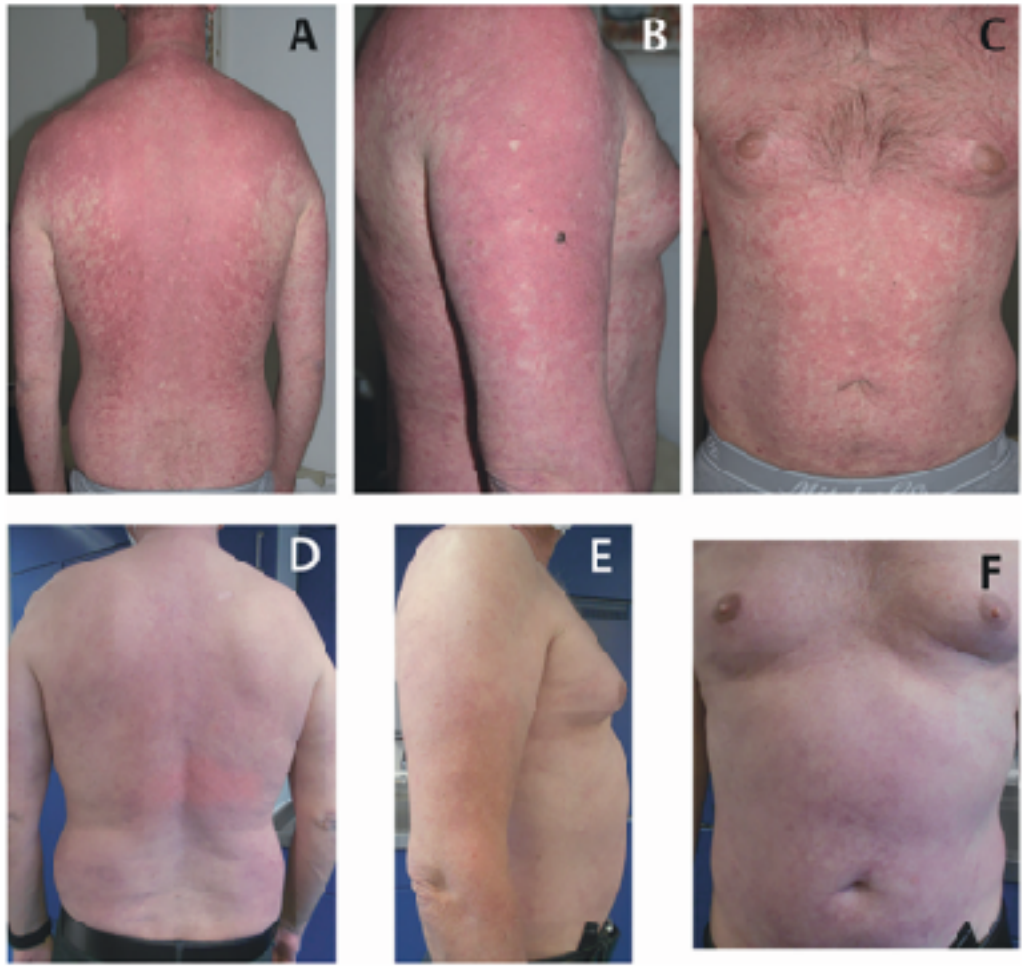


Fig. 1. A–C: HUVS skin lesions prior to commencement of belimumab treatment.
D–F: HUVS skin lesions after 12 weeks of belimumab.

Valor-Méndez L et al. Rheumatol 2022
Peñuelas Leal Ret al. J Dermatol 2023

ACR 2026

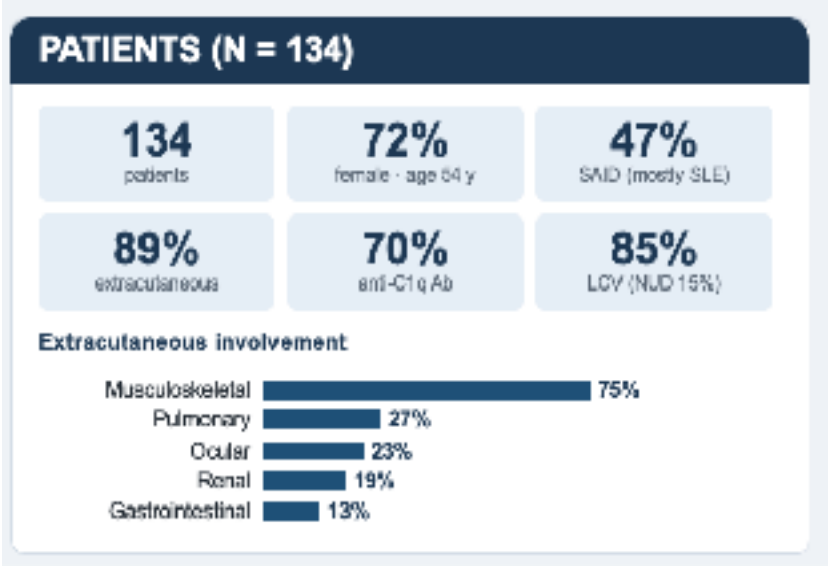
Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis: Clinical Spectrum and Treatment Outcomes in a Multicenter Cohort of 134 Patients

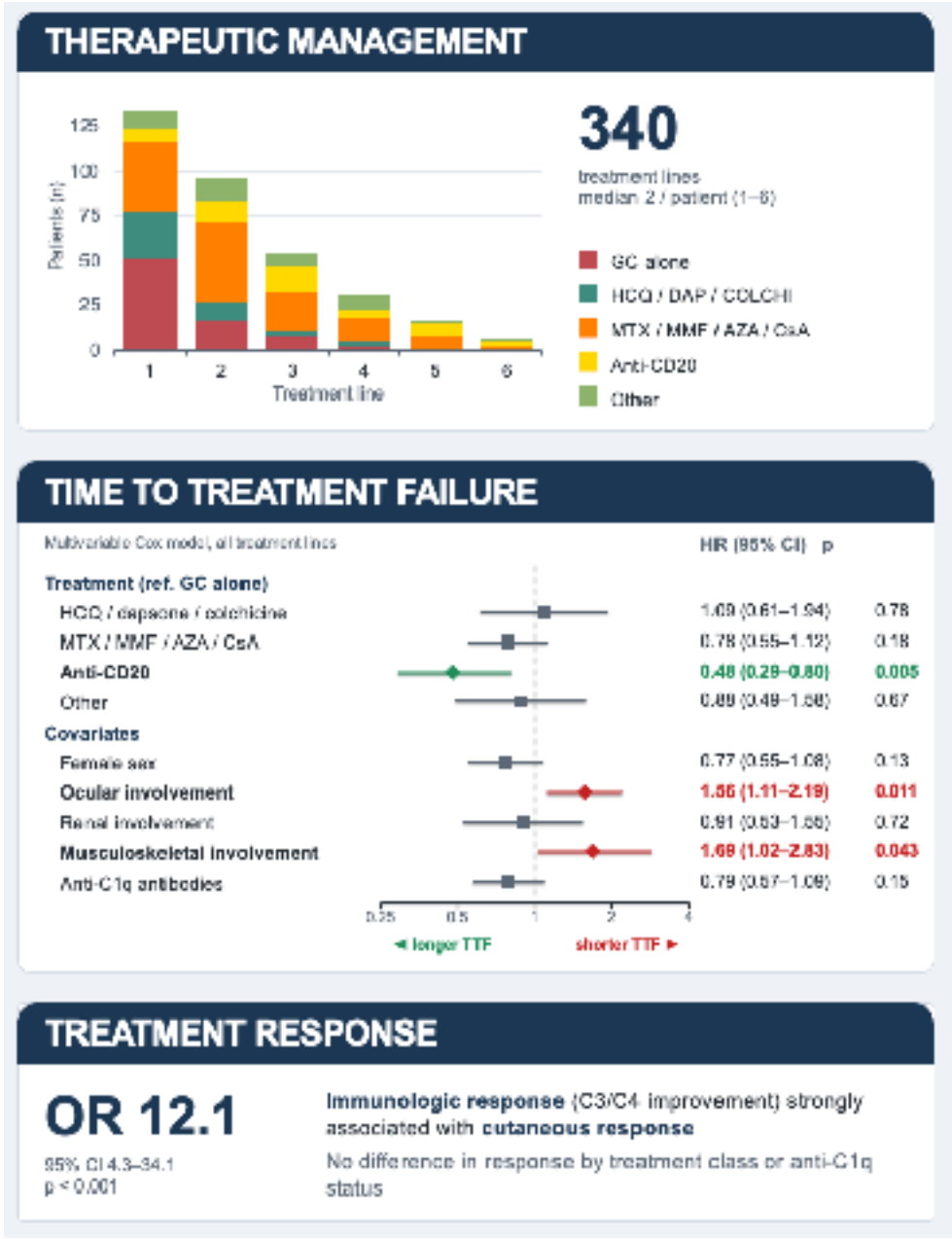
C Mariette… M Jachiet, B Terrier, et al.

Série rétrospective, 42 centres européens

Lésions urticariennes + C3/C4 bas + VLC ou DUN

N=134

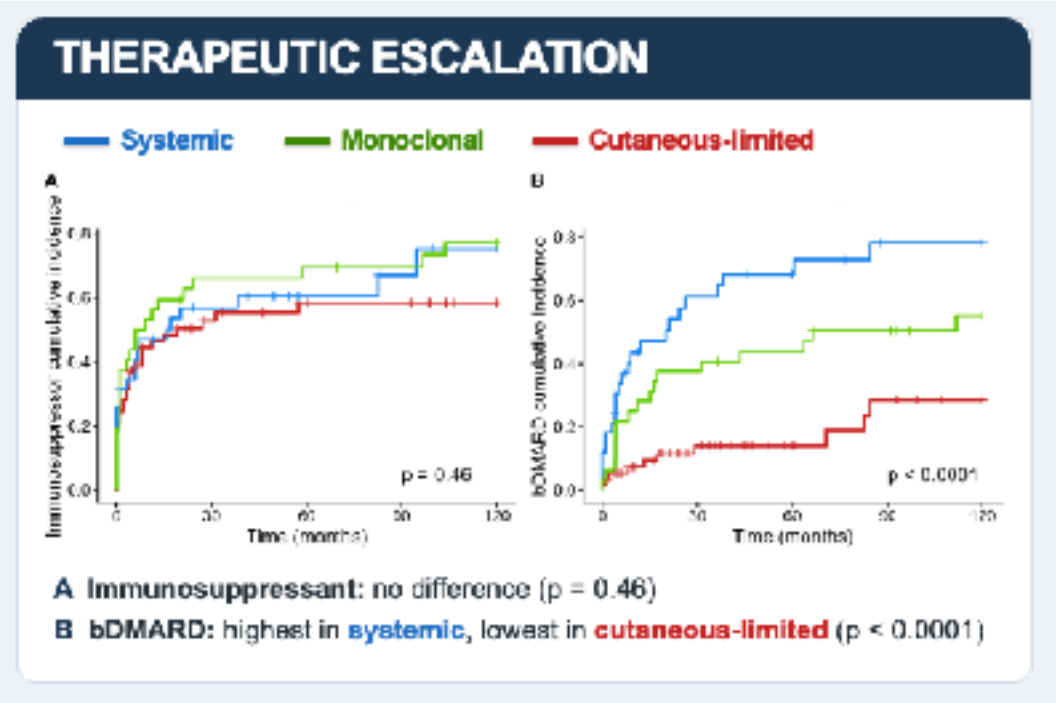


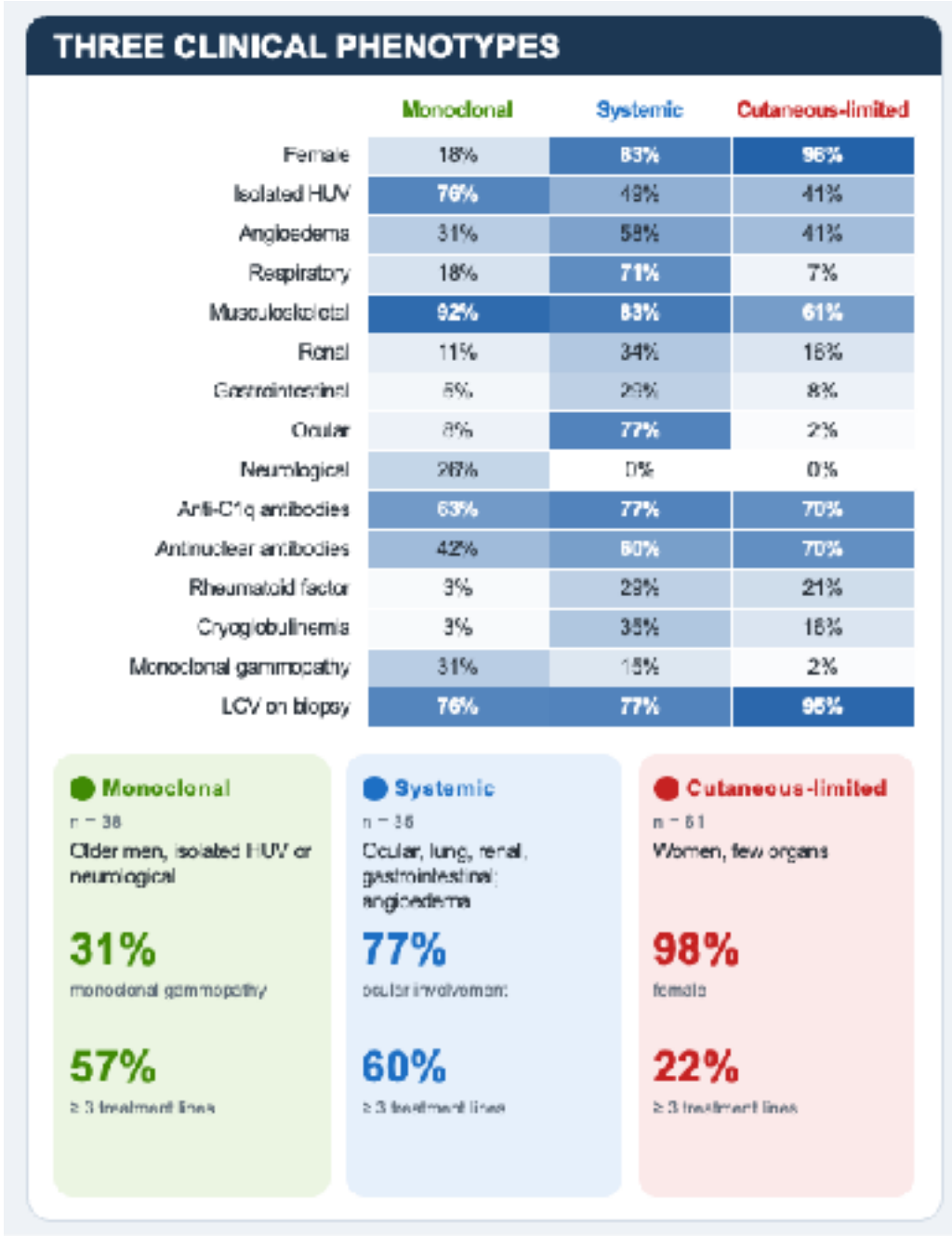


ACR Convergence 2026

ACR 2026

Etude en clusters (K-means) : **3 clusters**





ACR Convergence 2026

Conclusion : vascularite urticarienne hypocomplémentémique

- Y penser devant urticaire fixe **> 24 heures, pigmentation, signes systémiques**
- Anticorps anti-C1q non constants ni spécifiques → **baisse du C1q, C3, C4**
- **Manifestations systémiques** fréquentes
- Atteintes **rénales (glomérulaires) et pulmonaires (BPCO) : parfois sévères**
- Rechercher une maladie systémique sous-jacente : **lupus systémique**
- Prise en charge thérapeutique **non codifiée**
- Forme modérée : **HCQ, colchicine, disulone ;** anti-IL1, anti-IgE
- Réfractaires ou sévères : corticothérapie +- IS / biothérapies **Rituximab ++**
- Avenir : anti-C5a ? Belimumab ?
- Données récentes (N=134) : 3 clusters individualisés → traitements adaptés

Merci pour votre attention

Diagnostics différentiels : UCS / DUN / VU

Caractéristiques	Urticaire chronique spontané	Urticaire neutrophilique	Dermatose urticarienne neutrophilique	Vascularite urticarienne
Lésion élémentaire	Papule	Papule	Macule	Papule +/- purpura
Prurit	+++	++	+ ou +/-	+ ou +/-
Durée lésion	< 24h ou <72h	?	< 24h ou <72h	> 72h
Angio-oedème	Possible	Possible	Non (possible ?)	Possible (> 50%)
Pigmentation séquellaire	Non	Non	Non	Oui
Sd inflammatoire	Peu fréquent	Oui	Oui	Oui
Pathologies associées	Thyroïdite, atopie	?	SLE, Still, Schnitzler, CAPS	SLE ++, SS, cryo
Traitements	Anti-H1, omalizumab, ciclo	Anti-H1, Colchicine ? dapsone ? Omalizumab ?	Colchicine, dapsone, MTX, anakinra	HCQ, colchicine, dapsone en 1ere intention

Modifié d'après Monfort JB, Ann Dermatol 2019 ,Jachiet M Arthritis and Rheumatism 2015

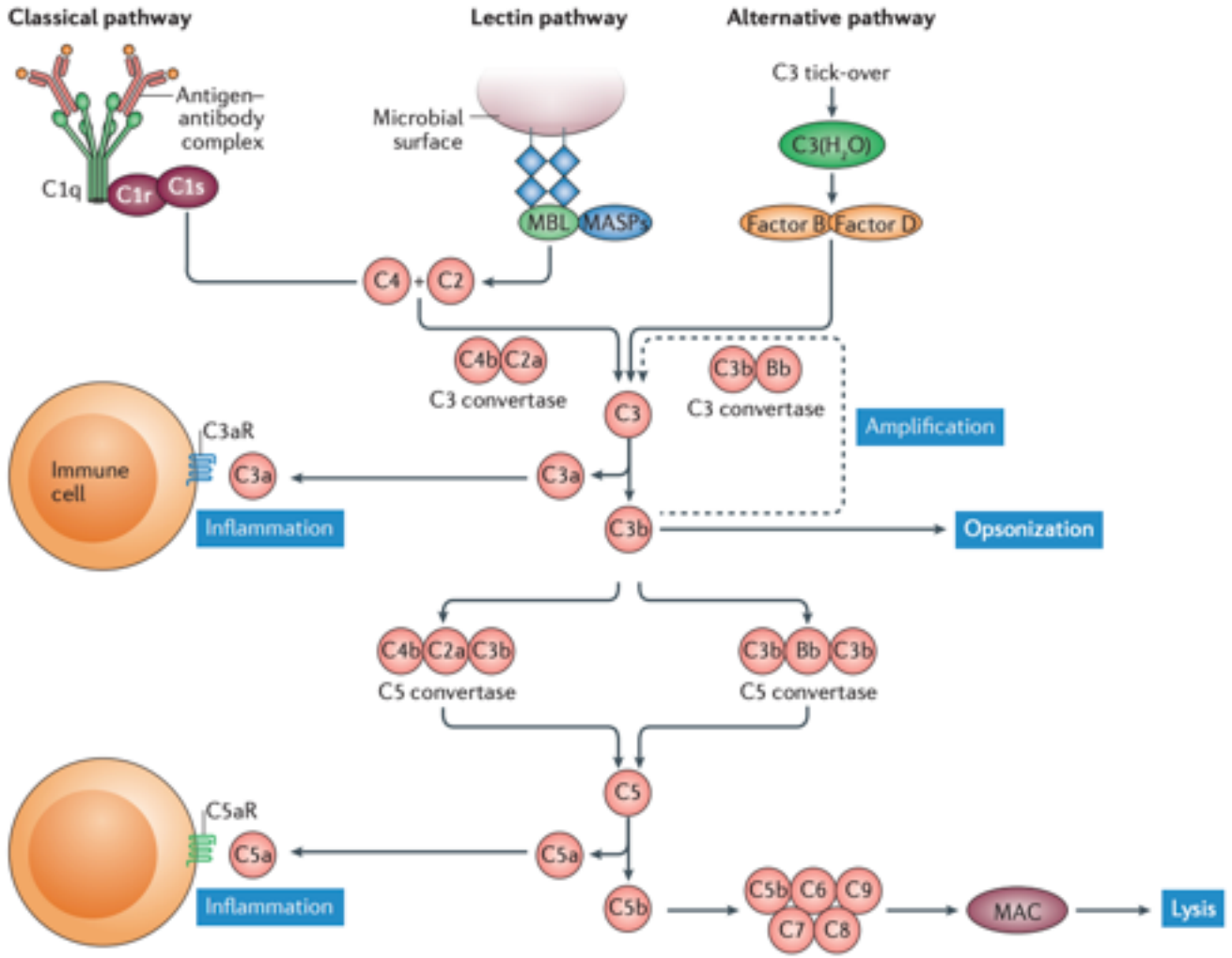
Diagnostics différentiels : UCS / DUN / VU

Caractéristiques histologiques	Urticaire commune	Urticaire neutrophilique	Dermatose urticarienne neutrophilique	Vascularite urticarienne
Cellularité de l'infiltrat	PNE > 60%	PNN > 60%	PNN +++	PNN +++
Disposition spécifique de l'infiltrat	Non	Non	Diffusion interstitielle Glandes sébacées et follicule pileux Alignés long des fibres collagènes	Périvasculaire
Œdème dermique	Oui	Oui	Non	Non
Foyer de collagène nécrotique	Non	Non	Oui	Non
Leucocytoclasie	Non	Non	Oui	Oui
Gonflement cellules endothéliales	Non	Non	Non	Oui
Extravasation érythrocytes	Non	Non	Non	Oui
Nécrose fibrinoïde	Non	Non	Non	Oui

Modifié d'après Monfort JB, Ann Dermatol 2019 ,Jachiet M Arthritis and Rheumatism 2015

VUH : complément

- **C1 : 1er composant de la voie classique**
- Trois composants : C1q, C1r et C1s
- C1q : 6 unités identiques (tête globulaire et région type collagène)
- Ligand : **région Fc des IgG / IgM agrégées dans des complexes immuns**
- Activation de la voie classique du Cpt
- C1q : Fonction **d'opsonisation** (clairance des corps apoptotiques)
- Anti-C1q : IgG polyclonales dirigées contre la **région collagène-like du C1q**



Trouw et al., Nat Rev Rheumatol, 2017

VUH : anti-C1q

Jachiet, Arthritis Rheum, 2015

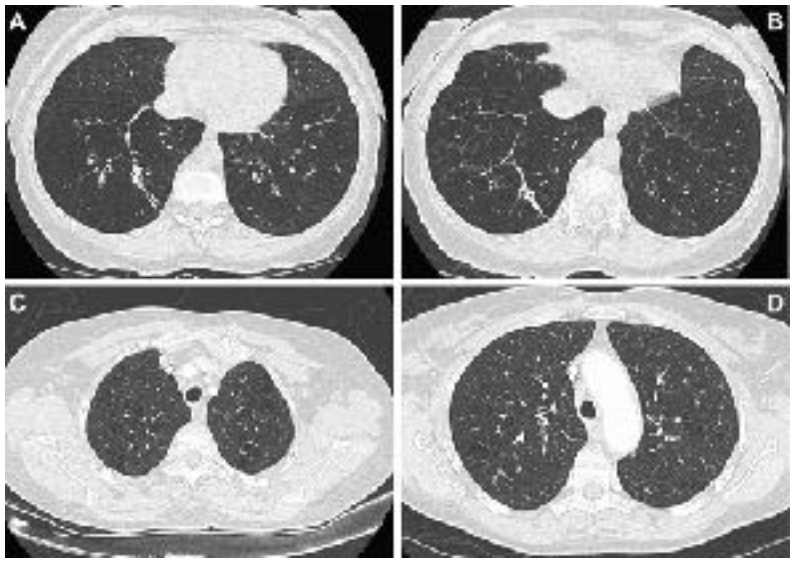
Anti-C1q :
Phénotype clinique particulier :

- **Plus d'atteintes systémiques** (AO, articulaire, oculaire, rénale)
- Moins d'atteintes digestive et pulmonaire

Taux de réponse thérapeutique similaire

	Anti-C1q + n=22	Anti-C1q - n=18
Age, années	45 (15-71)	46 (15-66)
Sexe féminin	19 (86%)	11 (61%)
VUH isolée	16 (73%)	13 (72%)
VUH systémique	20 (91%)	11 (61%)
Manifestations cliniques		
Angioœdèmes	14 (64%)	8 (44%)
Signes généraux	15 (68%)	12 (67%)
Atteinte articulaire	21 (95%)	14 (78%)
Atteinte oculaire	18 (82%)	8 (44%)
Atteinte pulmonaire	3 (14%)	6 (33%)
Atteinte digestive	2 (9%)	6 (33%)
Atteinte rénale	6 (27%)	2 (11%)

VUH : atteintes pulmonaires



C David et al., J Allergy Clin Immunol Pract, 2020

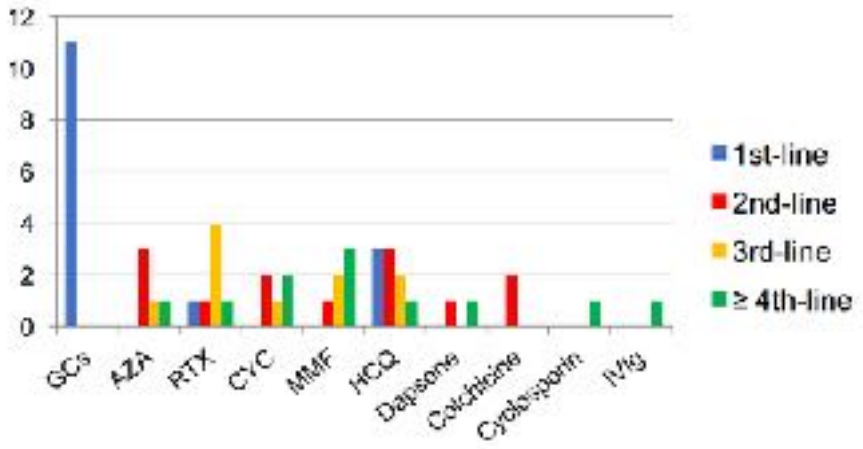
Table 2. Clinical, biological, functional and radiological characteristics of HUV related COPD.

Previous pulmonary history	
History of pulmonary disease, n (%)	1 (8.1%)
Tobacco use, n (%)	9 (81.8%)
Current smoker	4
Previous smoker	5
Pack-years, median (range)	20 (5-40)
COPD at diagnosis of HUV, n (%)	8 (72.7%)
Clinical manifestations	
Dyspnea, n (%)	10 (90.9%)
Wheezing, n (%)	8 (72.7%)
Cough, n (%)	6 (54.5%)
Pulmonary function test at diagnosis	
FEV1/VC, median (range), %	58 (31-70)
FEV1, median (range), %	42 (27-81)
FVC, median (range), %	66 (49-120)
DLCO, median (range), %	58 (32-88)
Blood gas analysis	
pH, median (range)	7.45 (7.43-7.46)
pO2, median (range), mmHg	67 (54-104)
pCO2, median (range), mmHg	33 (33-45)
HCO3-, median (range), mmol/l	22 (22-31)
Thoracic CT	
Abnormal	9 (81.8%)
Emphysema	4
Mosaic perfusion	3
Bronchiectasis	3
Last pulmonary function test	
FEV1/VC, median (range), %	48 (31-70)
FEV1, median (range), %	34 (20-75)

COPD: chronic obstructive pulmonary disease; CT: computed tomography; DLCO: diffusing capacity of lung for carbon monoxide; FEV1: forced expiratory volume in one second; FVC: forced vital capacity; HUV: hypocomplementemic urticarial vasculitis; n: number.

VUH : atteintes pulmonaires

- **Hypothèses physiopathologiques :**
  - Vascularite pulmonaire
  - Emphysème +- aggravé par le tabagisme
  - Rôle des anti-C1q se fixant à des domaines collagène-like de proteins du surfactant et participant à la destruction alvéolaire



C David et al., J Allergy Clin Immunol Pract, 2020

Table 1. Baseline characteristics of HUV according to the presence or not of chronic obstructive pulmonary disease (COPD).

	Patients with COPD (n=11)	Patients without COPD (n=52)
Demographics		
Female	9 (81.8%)	37 (71.2%)
Age at diagnosis, median (range), years	52 (38-68)	45 (15-83)
HUV characteristics		
Isolated HUV	9 (81.8%)	40 (76.92%)
Associated with systemic disease	2 (18.2%)	12 (23.08%)
Clinical manifestations		
Angioedema	**8 (72.7%)**	**25 (48.1%)**
Purpura	3 (27.3%)	19 (36.5%)
Livedo reticularis	1 (9.1%)	8 (15.4%)
Constitutional symptoms	6 (54.5%)	29 (55.8%)
Musculoskeletal involvement	9 (81.8%)	44 (84.6%)
Ocular involvement	7 (63.6%)	29 (55.8%)
Lymph node enlargement	**5 (45.5%)**	**12 (23.1%)**
Gastrointestinal tract involvement	2 (18.2%)	8 (15.4%)
Glomerulonephritis	2 (18.2%)	8 (15.4%)
Ear, nose and throat involvement	1 (9.1%)	4 (7.7%)
Neurologic involvement	1 (9.1%)	2 (3.8%)
Complement level		
C3 level, median (range), mg/liter	450 (250-800)	455 (40-760)
C4 level, median (range), mg/liter	78 (20-131)	70 (20-320)
Low CH50	**7 (77.8%)**	**45 (97.8%)**
Low C1q	7 (100%)	26 (92.9%)
Anti-C1q antibodies	6 (66.7%)	19 (55.9%)
Antinuclear antibodies	7 (63.6%)	25 (48.1%)

Results are expressed in n (%) unless indicated differently.
CH50: total complement activity; COPD: chronic obstructive pulmonary disease; HUV: hypocomplementemic urticarial vasculitis; n: number.

VUH

Atteintes rénales

Corthier, BMC Nephrology, 2022

	Patients report	Litterature review	p	Total
Number of patients	**12**	**26**		38
Mean age at diagnosis	42	32	0.14	35
Female number	9 (75%)	16 (61%)	0.49	25 (66%)
Renal presentation :				
Proteinuria	12 (100%)	22 (84%)	0.29	34 (89%)
Nephrotic syndrom	6 (50%)	7 (26%)	0.27	13 (34%)
Microscopic/macroscopic hematuria	9 (75%)	17 (65%)	0.71	26 (68%)
Acute kidney injury	8 (67%)	10 (38%)	0.16	18 (47%)
Hemodialysis at diagnosis	2 (17%)	1 (3%)	0.23	3 (8%)
High blood pressure	7 (58%)	3 (11%)	**0.005**	9 (24%)
Biology :				
Low C3	10 (83%)	23 (88%)	0.64	32 (84%)
Low C4	11 (92%)	21 (80%)	0.64	31 (82%)
Low C1q	7 (58%)	10 (38%)	0.31	17 (45%)
AntiC1q antibody	8 (67%)	10 (38%)	0.16	17 (45%)
Antinuclear antibody	7 (58%)	8 (30%)	0.16	14 (37%)
Cryoglobulinemia	5 (42%)	0	**0.002**	3 (8%)
ANCA	6 (50%)	3 (11%)	**0.02**	8 (21%)
Renal biopsy :				
Membranoproliferative GN	8 (67%)	15 (57%)	0.73	23 (61%)
Membranous nephritis	0	3 (11%)	0.54	3 (8%)
Lupus like GN (diffuse deposits only)	0	5 (19%)	0.16	5 (13%)
Crescentic GN/vasculitis	3 (25%)	2 (7%)	0.30	5 (13%)
Interstitial nephritis	1 (8%)	1 (3%)	0.54	2 (5%)
Mean duration of follow up (months)	88	49	**0.024**	63
Deceased	0	5 (19%)	0.16	5 (13%)
End-stage renal disease	2 (17%)	3 (11%)	0.64	5 (13%)
Transplantation/Dialysis	1 (8%)/0	1 (3%)/3 (11%)	0.54/0.54	2 (5%)/3 (8%)
eGFR : 15-60ml/min/1.73m2	2 (17%)	3 (11%)	0.64	5 (13%)
Persistant proteinuria (>0.3g/24h or g/g of creat)	4 (33%)	4 (15%)	0.23	8 (21%)

VUH : atteintes rénales

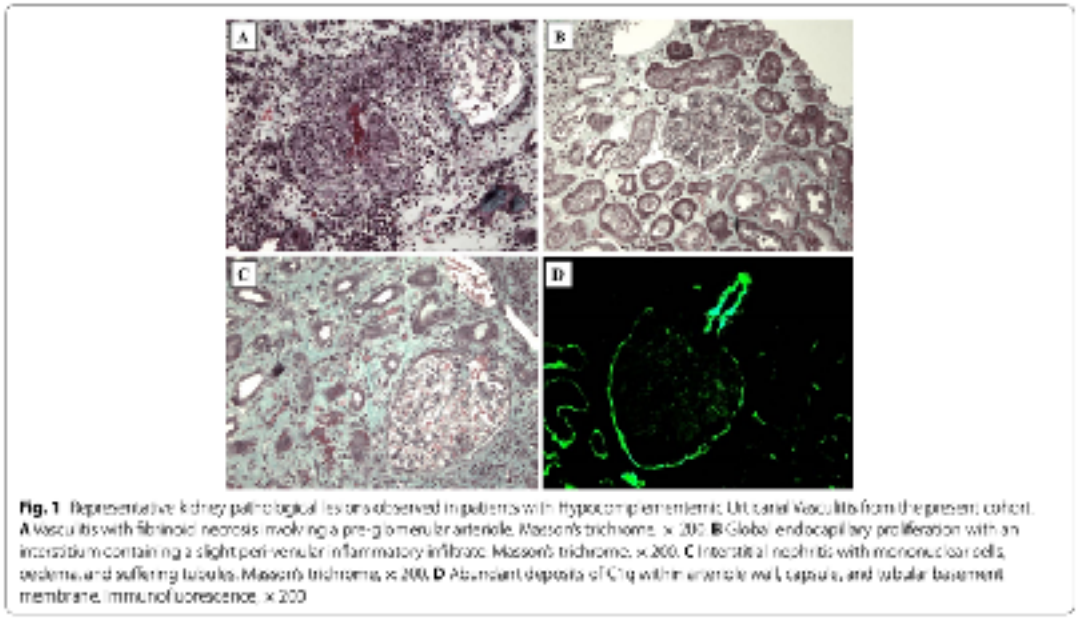


Fig. 1 Representative kidney pathological lesions observed in patients with hypocomplementemic Urticarial Vasculitis from the present cohort. **A** Vasculitis with fibrinoid necrosis involving a pre-glomerular arteriole. Masson's trichrome, × 200. **B** Global endocapillary proliferation with an interstitium containing a slight perivascular inflammatory infiltrate. Masson's trichrome, × 200. **C** Interstitial nephritis with mononuclear cells, oedema, and suffering tubules. Masson's trichrome, × 200. **D** Abundant deposits of C1q within arteriole wall, capsule, and tubular basement membrane. Immunofluorescence, × 200

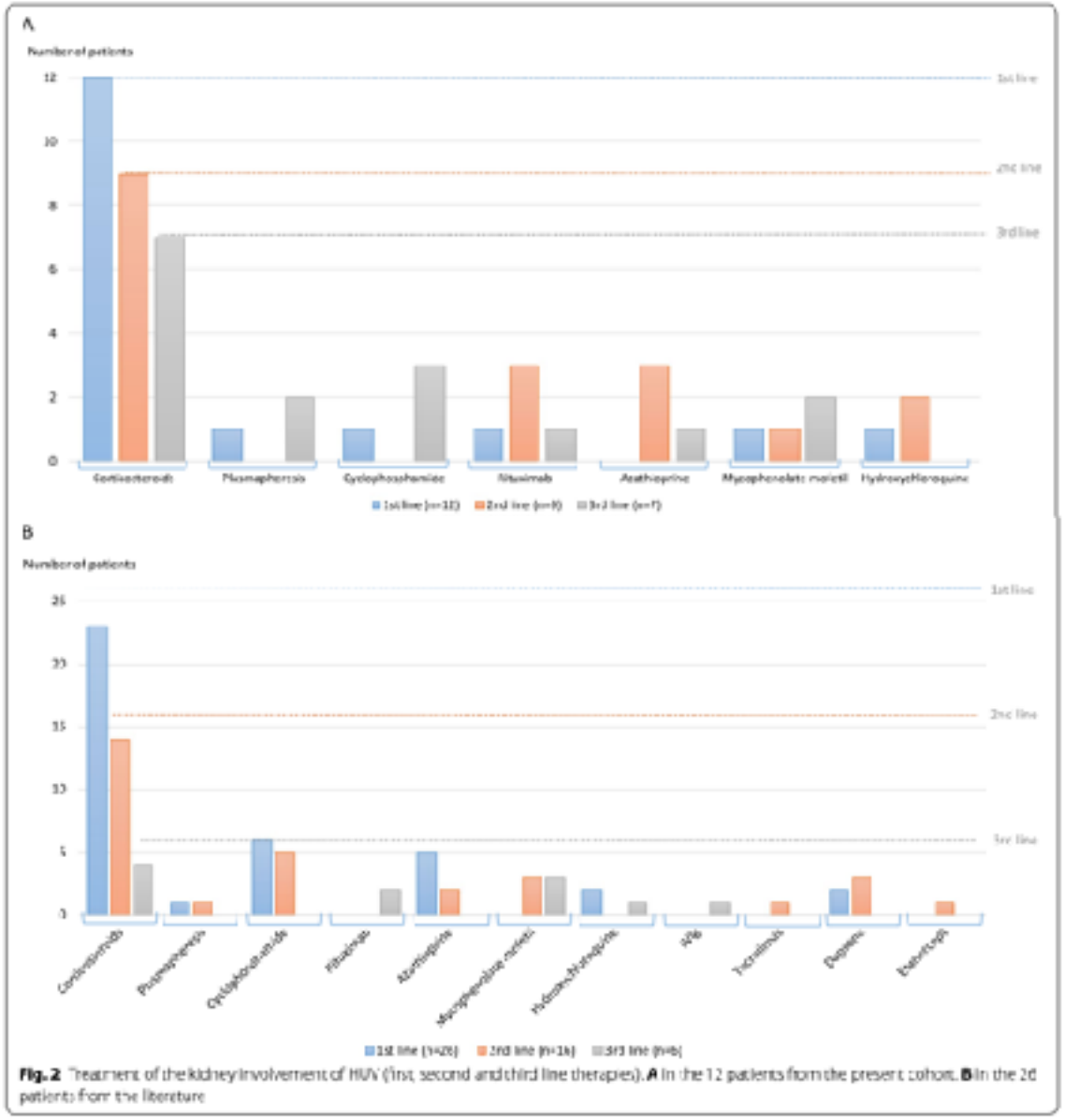


Fig. 2 Treatment of the kidney involvement of HUV (first, second and third line therapies). **A** In the 12 patients from the present cohort. **B** In the 26 patients from the literature

Corthier, BMC Nephrology, 2022

VUH : atteintes rénales

Nephropathy associated with hypocomplementemic urticarial vasculitis: A case report and literature review ; Boyer et al., Nephrol Ther, 2020

- N=82 VUH avec atteinte rénale
- PBR chez 60 patients (80%)
- Atteinte glomérulaire (GNMP ++) : 72 (88%)
- Néphropathie tubulo-interstitielle : 6 (7%)
- Hématurie (60%), Protéinurie (52%)
- Insuffisance rénale (22%)
- Bon pronostic rénal (5 IRCT – 2 décès)

Tableau 3
Caractéristiques des atteintes rénales.

Lésion histologique	Effectif dans la population globale (n=82)	Protéinurie	Hématurie	Insuffisance rénale
GN sans précision	10 (20 %)	Présente : 2 (13 %) Donnée manquante : 14 (87 %)	Présente : 1 (6 %) Donnée manquante : 15 (94 %)	Absente : 1 (6 %) Donnée manquante : 15 (94 %)
GNMP	29 (35 %)	Présente : 18 (62 %) Donnée manquante : 11 (38 %)	Présente : 21 (72 %) Donnée manquante : 8 (28 %)	Absente : 16 (55 %) Présente : 5 (17 %) Donnée manquante : 8 (28 %)
GN extra-capillaire	10 (12 %)	Présente : 9 (90 %) Donnée manquante : 1 (10 %)	Présente : 10 (100 %)	Absente : 3 (30 %) Présente : 7 (70 %)
GEM	9 (11 %)	Absente : 1 (11 %) Présente : 7 (78 %) Donnée manquante : 1 (11 %)	Absente : 3 (31 %) Présente : 5 (56 %) Donnée manquante : 1 (11 %)	Absente : 5 (56 %) Présente : 3 (33 %) Donnée manquante : 1 (11 %)
GN mésangiale	7 (9 %)	Absente : 1 (14 %) Présente : 2 (29 %) Donnée manquante : 4 (57 %)	Présente : 4 (58 %) Donnée manquante : 3 (42 %)	Absente : 4 (57 %) Donnée manquante : 3 (43 %)
HSF	1 (1 %)	Présente : 1 (100 %)	Absente : 1 (100 %)	Absente : 1 (100 %)
GN et néphrite interstitielle	4 (5 %)	Présente : 3 (75 %) Donnée manquante : 1 (25 %)	Présente : 3 (75 %) Donnée manquante : 1 (25 %)	Présente : 3 (75 %) Donnée manquante : 1 (25 %)
Néphrite interstitielle	2 (2 %)	Donnée manquante : 2 (100 %)	Présente : 1 (50 %) Donnée manquante : 1 (50 %)	Absente : 1 (50 %) Donnée manquante : 1 (50 %)

GN : glomérulonéphrite ; GNMP : glomérulonéphrite membrano-proliférative ; GEM : glomérulonéphrite extra-membraneuse ; HSF : hyalinose segmentaire et focale. Les résultats sont rapportés en fréquence (pourcentage).

VUH : atteintes rénales

Tableau 2
Atteintes extra-rénales et immunologiques dans la population globale de l'étude.

Atteintes extra-rénales (*n*=82)	Effectif	Pourcentage
Articulaire	36	44 %
Oculaire	24	29 %
Angio-œdème	23	28 %
Digestive	21	26 %
Pulmonaire	16	20 %
Immunologie (*n*=82)	**Effectif**	**Pourcentage**
C1q		
Diminué	31	38 %
Non diminué	2	2 %
Manquant	49	60 %
Anticorps anti-C1q		
Positif	30	36 %
Négatif	3	4 %
Manquant	49	60 %

Boyer et al., Nephrol Ther, 2020

Tableau 4
Traitements et évolutions rénales selon l'histologie rénale, chez les 54 patients pour lesquels le traitement était détaillé.

Lésion rénale (*n*=54)	Traitement	Évolution
GN sans précision *n*=5	CTC : 2 (40 %) [7,8]	Manquante : 2 (100 %)
	CTC+CYC : 1 (2 %) [7]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+AZA : 1 (2 %) [40]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+dapsone : 1 (2 %) [7]	Manquante : 1 (100 %)
GNMP *n*=21	CTC : 8 (38 %) [7,19–22,41,42]	Récupération : 1 (12,5 %)
		Stabilisation : 2 (25 %)
		IRCT : 2 (25 %)
		Décès : 1 (12,5 %)
		Manquante : 2 (25 %)
	Dapsone : 1 (4,8 %) [37]	Récupération : 1 (100 %)
	AZA : 1 (4,8 %) [7]	IRC : 1 (100 %)
	CTC+CYC : 1 (4,8 %) [43]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+AZA : 1 (4,8 %) [34]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+MMF : 1 (4,8 %) [23]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+AINS : 1 (4,8 %) [43]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+CYC + AZA : 1 (4,8 %) [44]	Stabilisation : 1 (100 %)
	CTC+CYC+dapsone : 2 (9,5 %) [45,46]	Récupération : 1 (50 %)
		Stabilisation : 1 (50 %)
	CTC+CYC+MMF : 1 (4,8 %) [47]	Stabilisation : 1 (100 %)
	CTC+CYC+HCQ+IgIV : 1 (4,8 %) [30]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CyA+AZA+EP : 1 (4,8 %) [22]	IRCT : 1 (100 %)
	CTC+AZA+HCQ+IgIV+EP : 1 (4,8 %) [39]	Récupération : 1 (100 %)
GN extra-capillaire *n*=9	CTC : 1 (11 %) [16]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CYC : 2 (22 %) [36,48]	IRCT : 2 (100 %)
	CTC+MMF : 1 (11 %) [33]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CYC+AZA : 1 (11 %) [13]	Décès : 1 (100 %)
	CTC+CYC+dapsone : 1 (11 %) [32]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CYC+MMF : 1 (11 %) [49]	Stabilisation : 1 (100 %)
	CTC+CyA+AZA : 1 (11 %) [30]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CYC+RTX+MMF : 1 (11 %) [28]	Récupération : 1 (100 %)
GEM *n*=9	CTC : 3 (33 %) [20,29,50]	Stabilisation : 2 (67 %)
		Manquante : 1 (33 %)
	MTX : 1 (11 %) [7]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+CYC : 1 (11 %) [27]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+MMF : 1 (11 %) [38]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+tacro+dapsone : 1 (11 %) [35]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+MMF+HCQ+dapsone : 1 (11 %) [10]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CyA+MTX+dapsone+IgIV : 1 (11 %) [51]	Récupération : 1 (100 %)
GN mésangiale *n*=6	Dapsone : 1 (17 %) [7]	Manquante : 1 (100 %)
	CTC+HCQ : 2 (33 %) [7]	IRC : 1 (50 %)
		Manquante : 1 (50 %)
	CTC+CYC+AZA : 1 (17 %) [32]	Stabilisation : 1 (100 %)
	CTC+MMF+dapsone : 1 (17 %) [32]	Stabilisation : 1 (100 %)
	CTC+CYC+AZA+anti-TNF alpha : 1 (17 %) [13]	Manquante : 1 (100 %)
HSF *n*=1	CTC+HCQ : 1 (100 %) [12]	Récupération : 1 (100 %)
GN et interstitielle *n*=3	CTC+AZA : 1 (33 %) [26]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CyA : 1 (33 %) [24]	Récupération : 1 (100 %)
	CTC+CYC+EP : 1 (33 %) [25]	IRCT : 1 (100 %)
Néphrite interstitielle *n*=0	Manquante : 1 (100 %)	Manquante : 1 (100 %)

CTC : corticothérapie ; CYC : cyclophosphamide ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; AZA : azathioprine ; MMF : mycophénolate mofétil ; HCQ : hydroxychloroquine ; CyA : cyclosporine A ; tacro : tacrolimus ; IgIV : immunoglobulines intraveineuses ; EP : échanges plasmatiques ; RTX : rituximab ; GN : glomérulonéphrite ; GNMP : glomérulonéphrite membrano-proliférative ; GEM : glomérulonéphrite extra-membraneuse ; NTI : néphrite tubulo-interstitielle aiguë ; IRC : insuffisance rénale chronique ; IRCT : insuffisance rénale chronique terminale. Les résultats sont rapportés en fréquence (pourcentage).

Traitement VUH

- Anti-H1 : inefficaces
- 1ere ligne : **taux de réponse similaire HCQ, colchicine, CTC**
- Réponse similaire si CTC < ou ≥ 20 mg/j
- Forme réfractaire : **RTX > CTC et IS sur durée de ttt avant échec**
- Réponse cutanée et extra-cutanée : similaire 80%

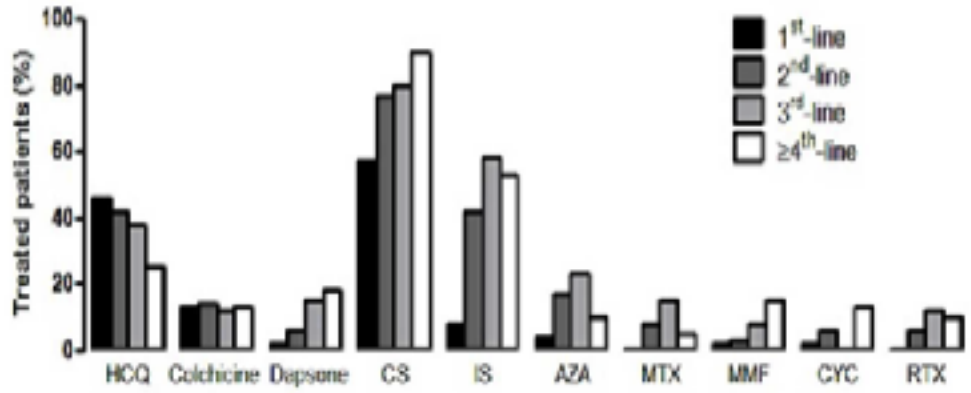
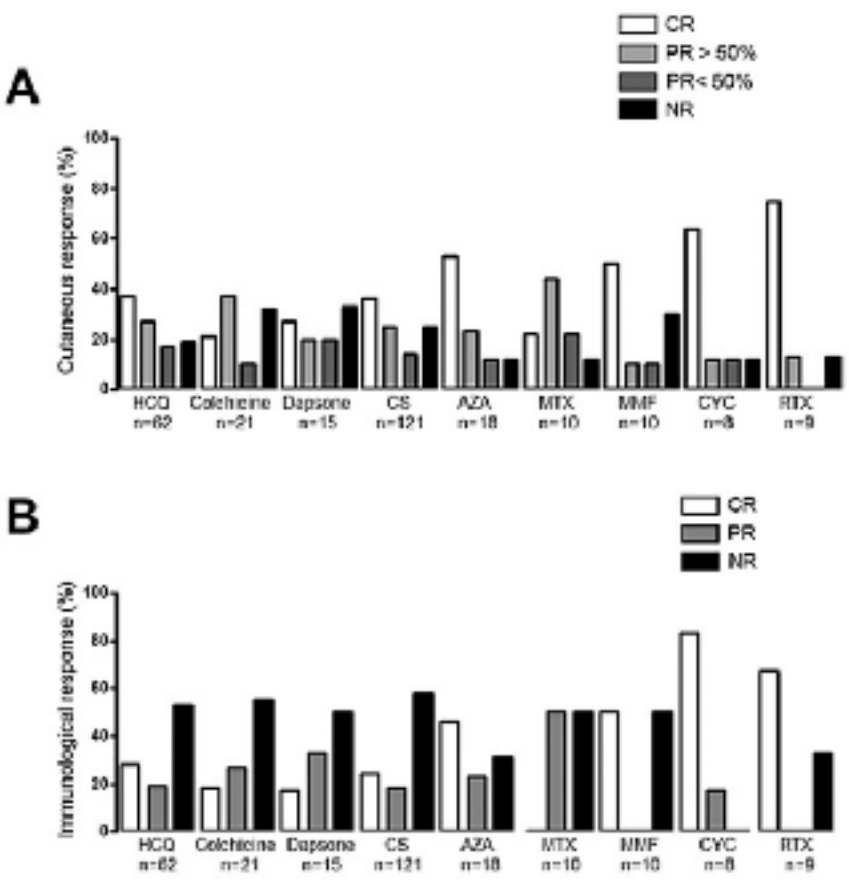


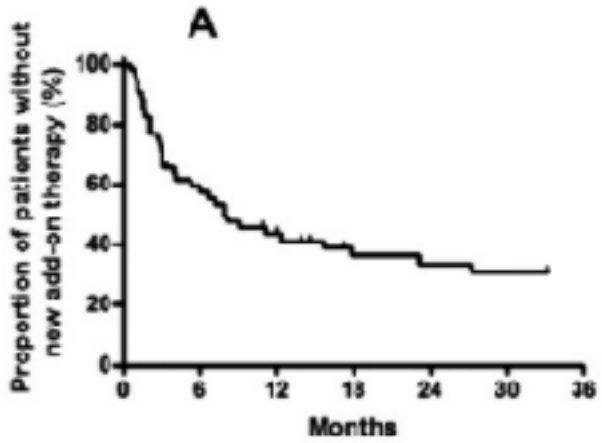
Table 1. Clinical and immunologic characteristics of the HUV patients*

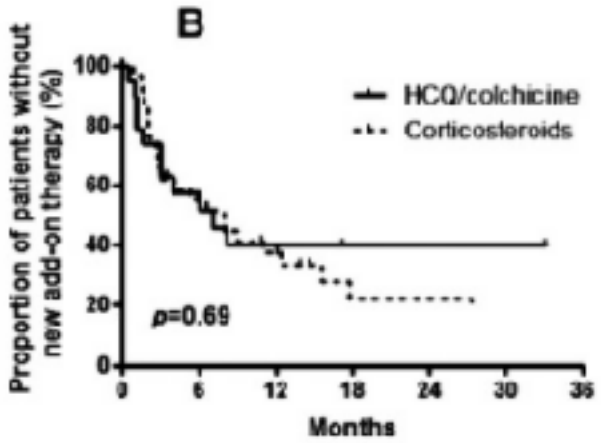
	HUV patients (n = 57)	Anti-C1q positive (n = 22)	Anti-C1q negative (n = 18)
Demographics			
Female sex	42 (74)	19 (86)	11 (61)
Age at diagnosis of HUV, median (range)	45 (15–83)	45 (15–71)	46 (15–66)
HUV characteristics			
Isolated HUV	43 (75)	16 (73)	13 (72)
Associated with systemic disease	14 (25)	6 (27)	5 (28)
Systemic HUV	39 (68)	20 (91)	11 (61)
Clinical manifestations			
Chronic urticaria	57 (100)	22 (100)	18 (100)
Angioedema	29 (51)	14 (64)	8 (44)
Purpura	20 (35)	8 (36)	5 (28)
Livedo reticularis	8 (14)	6 (27)	0 (0)
Constitutional symptoms	32 (56)	15 (68)	12 (67)
No. with asthenia/fever/weight loss	27/13/1	–	–
Musculoskeletal involvement	47 (82)	21 (95)	14 (78)
No. with arthralgia/arthritis/myalgia	4/15/9		
Ocular involvement	32 (56)	18 (82)	8 (44)
No. with scleritis/uveitis/conjunctivitis	13/12/7	–	–
Lymph node enlargement	13 (23)	6 (27)	3 (17)
Pulmonary involvement	11 (19)	3 (14)	6 (33)
No. with COPD/dyspnea/smoking history	6/8/4		
Gastrointestinal tract involvement	10 (18)	2 (9)	6 (33)
No. with pain/diarrhea/nausea and vomiting	8/6/1	–	–
Kidney involvement	8 (14)	6 (27)	2 (11)
No. with glomerular/tubulointerstitial involvement	7/1		
Ear, nose, and throat involvement	4 (7)	1 (5)	2 (11)
No. with rhinitis/sinusitis	3/1	–	–
Neurologic involvement	2 (4)	1 (5)	0 (0)
No. with peripheral neuropathy/PRES	1/1		
Pericarditis	1 (2)	0 (0)	1 (6)
Complement level			
C3 level, median (range) mg/liter	450 (40–700)	449 (40–700)	393 (40–756)
C4 level, median (range) mg/liter	70 (10–320)	50 (20–140)	58 (10–320)
Low CH50	49/51 (96)	20/20 (100)	15/17 (88)
Low C1q	29/30 (90)	15/15 (100)	7/10 (70)
Low C1 inhibitor	0/30 (0)	0/14 (0)	0/11 (0)
Complement fractions profile			
Classical pathway activation	44/54 (81)	–	–
Other pathway activation†	10/54 (19)	–	–
Anti-C1q antibodies	22/40 (55)		
Antinuclear antibodies	29 (51)	12 (55)	9 (50)
No. with anti-SSA/anti-DNA/anti-RNP/anti-Sm	14/10/1/1	7/5/0/0	2/3/1/1
Other laboratory testing			
Cryoglobulin	6/54 (11)	2/21 (10)	2/16 (13)
Rheumatoid factor	3/43 (7)	2/21 (10)	3/15 (20)
ANCAs‡	1/49 (2)	0/20 (0)	1/14 (7)
Monoclonal gammopathy	7 (13)	0 (0)	1 (6)
No. with IgG or IgA κ	5/2	0/0	1/0

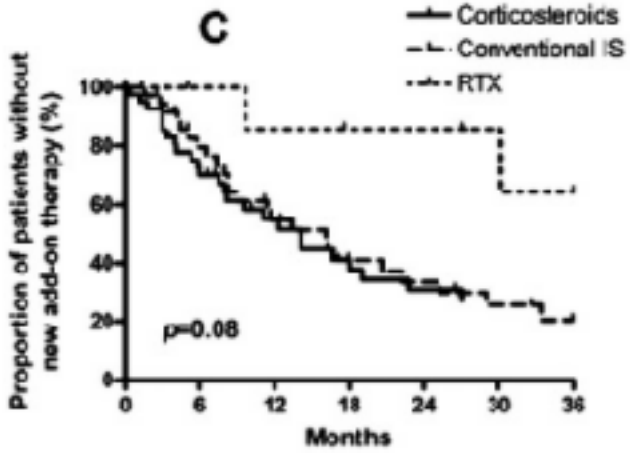
Jachiet, Arthritis and Rheumatism 2015

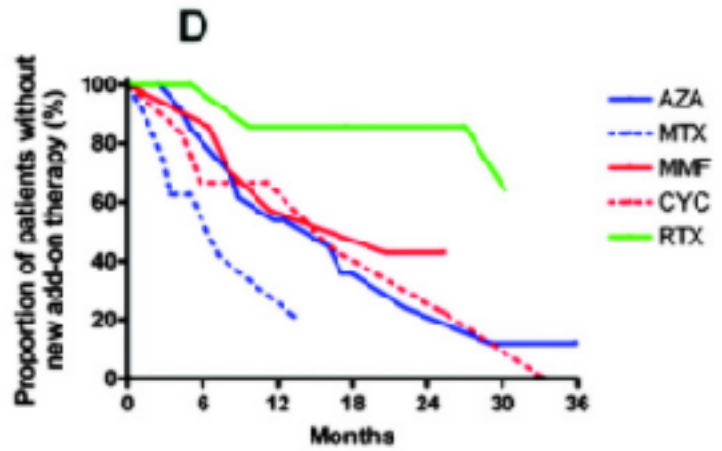
Traitement VUH











Jachiet, Arthritis and Rheumatism 2015

Traitement VU

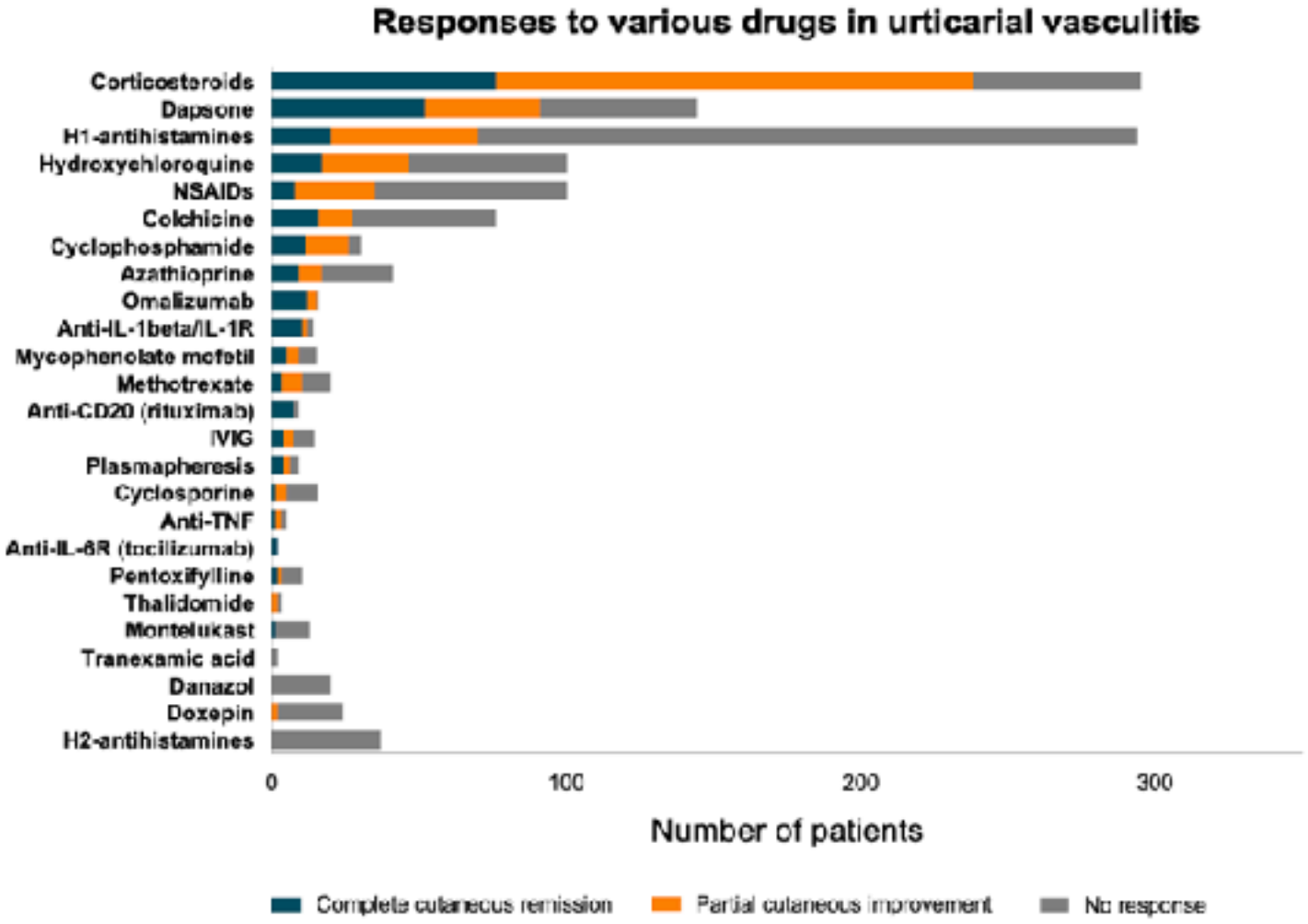
Treatment of Urticarial Vasculitis: A Systematic Review

Kolkhir et al., J Allergy Clin Immunol, 2019

- N=789 patients VU (261 études)
- 50% VUH

TABLE I. Demographics of patients with UV

Characteristics	Data
Female sex, % (no.)	66 (452/686)
Age (y), range	0.5-86*
Duration, % (no.)	
Acute UV (<6 wk)	5 (34/711)
Chronic UV (≥6 wk)	95 (677/711)
Extracutaneous manifestations, % (no.)	83 (398/479)†
Type of UV based on complement levels, % (no.)	
NUV	49 (285/585)
HUV	39 (227/585)
HUVS	12 (73/585)
Type of UV based on biopsy findings, % (no.)‡	
Leukocytoclastic UV	89 (231/259)
Lymphocytic UV	11 (28/259)



Traitement VU : place des biothérapies

Table 1. Clinical characteristics of patients with urticarial vasculitis

Characteristics	HUV $n = 24$ (%)	NUV $n = 17$ (%)
Demographics		
Female gender	14 (58)	10 (59)
Age, mean (SD), years	47 (16)	46 (14)
UV-associated diseases		
Systemic lupus erythematosus	6 (25%)	0 (0)
Sjögren syndrome	4 (17%)	0 (0)
Inflammatory rheumatic disease	3 (12%)	3 (17)
Autoimmune thyroiditis	2 (8%)	1 (6)
Autoimmune hepatitis	1 (4%)	0 (0)
Clinical manifestations		
Cutaneous extension		
>50%	10 (47)	4 (24)
<50%	14 (53)	13 (76)
Duration of urticarial lesions		
3–24 h	5 (21)	2 (12)
>24 h	19 (79)	15 (88)
Angioedema	9 (38)	5 (29)
Purpura	5 (21)	0 (0)
Livedo reticularis	2 (8)	0 (0)
Constitutional symptoms	13 (54)	10 (59%)
Musculoskeletal involvement	23 (96)	8 (47%)
Ocular inflammation	9 (38)	1 (6)
Gastrointestinal involvement	3 (13)	3 (18)
Renal involvement	6 (25)	0 (0)
Pulmonary involvement	4 (17)	2 (12)
Complement level		
Low C3 complement fraction	21 (88)	0 (0)
Low C4 complement fraction	21 (88)	0 (0)
Anti-C1q antibody	14 (58)	0 (0)
Other laboratory features		
Cryoglobulinemia	9/20 (45)	3/10 (30)
Rheumatoid factor	3/21 (14)	1/10 (10)
Monoclonal immunoglobulin	6/23 (26)	3/13 (23)
Antinuclear antibody	10/24 (42)	6/16 (38)
Total IgE antibody increase	1/11 (9)	3/7 (43)
CRP level, median (IQR), mg/L	21 (12–36)	26 (7–51)

HUV: hypocomplementemic urticarial vasculitis; NUV: normocomplementemic urticarial vasculitis; UV: urticarial vasculitis.

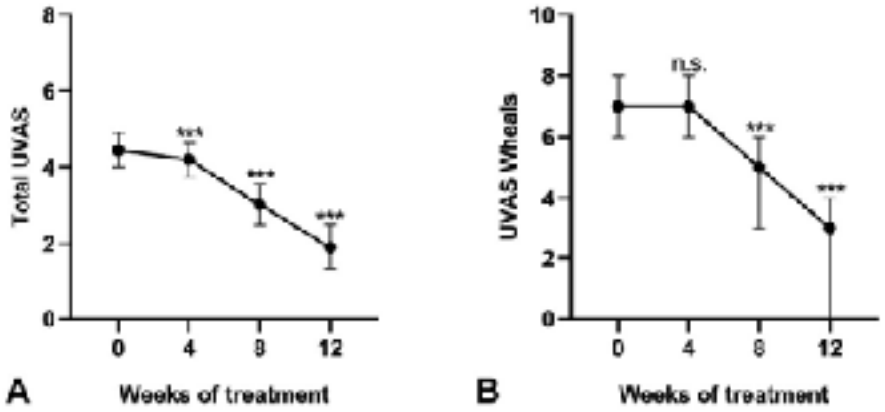
Table 2. Therapeutic management of patients with urticarial vasculitis

Characteristics	HUV ($n = 24$)	NUV ($n = 17$)
Follow-up time before starting biological (median), years	1.5 (0–3.3)	1 (1–4)
Number of previous treatment lines (median)	4 (3–6)	3 (3–5)
Treatment lines before biologics (%)		
Glucocorticoids	22 (91)	14 (82)
Hydroxychloroquine	15 (63)	9 (53)
Antihistamines	14 (58)	13 (77)
Dapsone	4 (17)	5 (29)
Colchicine	7 (29)	8 (53)
Methotrexate	6 (25)	5 (29)
Azathioprine	9 (38)	1 (6)
Mycophenolate mofetil	6 (25)	1 (6)
Cyclophosphamide	4 (17)	1 (6)
Intravenous immunoglobulins	2 (8)	1 (6)
Plasma exchange	2 (8)	0 (0)
Cielosporin	0 (0)	1 (6)
Use of biologics (%)		
Rituximab	19 (79)	4 (24)
IL1-targeted therapy	6 (25)	10 (59)
Anakinra	6 (25)	8 (47)
Canakinumab	0 (0)	1 (6)
Omalizumab	3 (13)	10 (59)
Concomitant medications with biologics	17	12
Glucocorticoids (%)	24	14
Prednisone dose, median (range), mg/day	27 (13–40)	10 (9–19)
Hydroxychloroquine (%)	10	2
Dapsone (%)	3	1
Azathioprine (%)	4	0
Follow-up, median (range), months	26 (12–46)	22 (9–42)

HUV: hypocomplementemic urticarial vasculitis; NUV: normocomplementemic urticarial vasculitis.

Maisonobe et al., Rheumatol, 2025

Biothérapies : Omalizumab

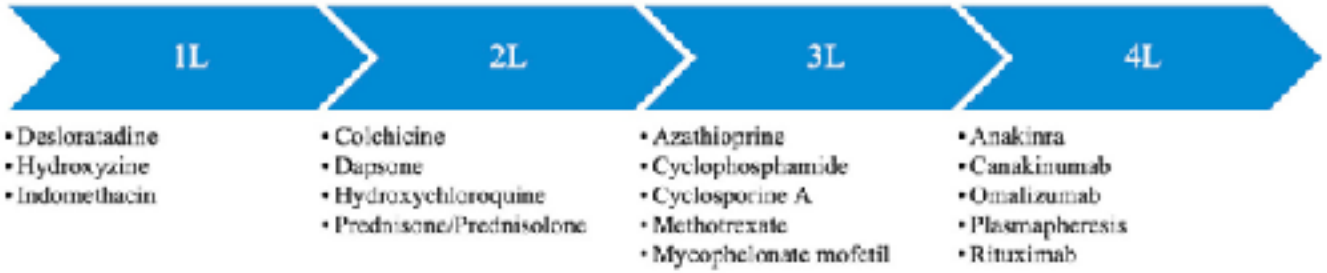


- Etude prospective ouverte monocentrique
- N= 23 VUN (3 injections d'Omalizumab)
- Réponse UVAS 73% (17/23)
- Non répondeurs : Taux d'IgE plus faibles et plus de manifestations systémiques
- Tolérance excellente
- Rechutes 100% à l'arrêt

Characteristic	Responders (n = 17)	Nonresponders (n = 6)	P value
Sex: female, n (%)	14 (82.4)	6 (100.0)	.539
NUV duration (mo), median (IQR)	24.0 (10.5-75.5)	24.0 (18.0-27.0)	.699
Age(y), mean ± SD	43.8 ± 15.3	38.8 ± 11.8	.484
D-dimer (mg/L DDU), median (IQR)*	0.19 (0.14-0.51)	0.24 (0.10-1.28)	.483
Total IgE (kU/L), median (IQR)†	293.2 (161.7-491.9)	27.7 (13.9-80.8)	**<.001**
Elevated CRP, n (%)‡	5 (29.4)	3 (50.0)	.621
Patients with extracutaneous symptoms, n (%)	7 (41.2)	6 (100.0)	**.019**
Elevated thyroid autoantibodies, n (%)	3 (17.6)	2 (33.3)	.576
Positive ASST, n (%)	9 (52.9)	5 (83.3)	.340
Autoimmune comorbidities, n (%)	2 (11.8)	2 (33.3)	.270
Baseline UVAS, mean ± SD	4.4 ± 1.1	4.7 ± 0.8	.575
Baseline DLQI, median (IQR)	20.0 (17.0-22.5)	20.5 (19.3-28.0)	.438

Chen YD et al., J Allergy Clin Immunol Pract, 2020

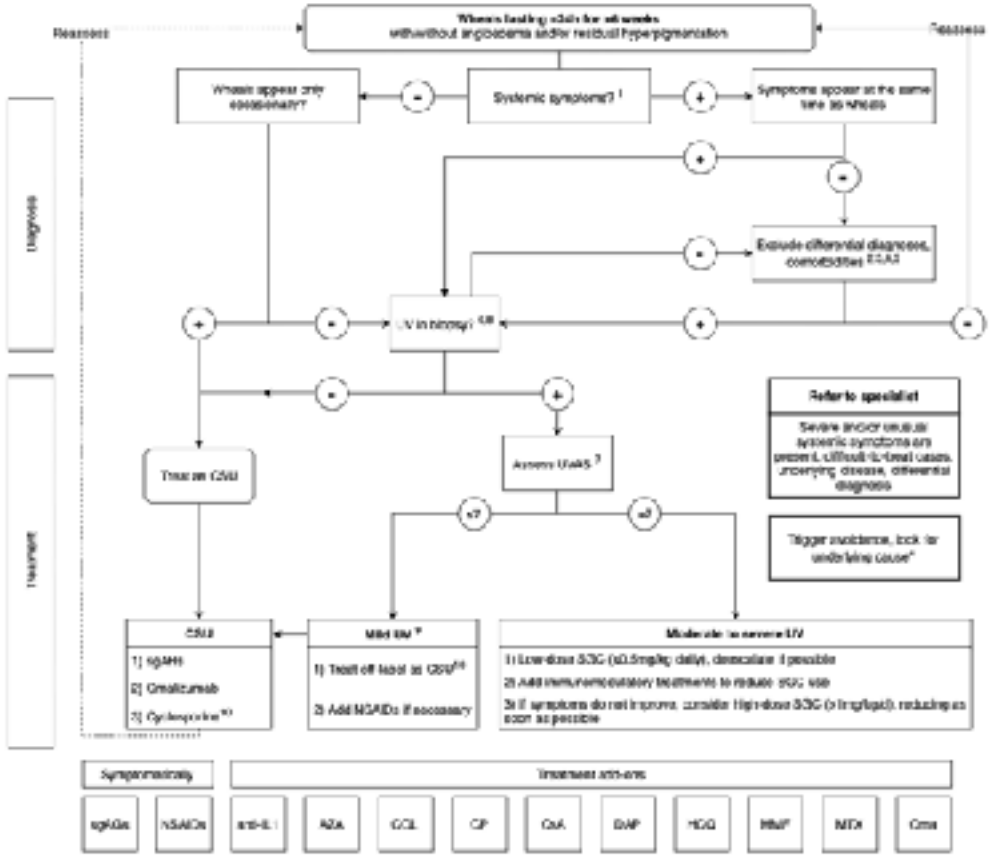
Traitement VU



Current therapeutic options for adult patients with urticarial vasculitis: A scoping review ; Groleau et al., JAAD, 2025

Revue de la littérature

N=21 études entre 2000 - 2024 (exclusion des case report)



Managing Urticarial Vasculitis: A Clinical Decision-Making Algorithm Based on Expert Consensus

Rothermel et al., Am J Clin Dermatol, 2025