

# Les mystérieuses collagénoses

4

Jean-Luc Tremblay

*Vous rencontrez Julie, 27 ans, qui vous consulte pour des douleurs articulaires. Elle se plaint aussi d'asthénie et d'aphtes buccaux occasionnels. Elle a lu sur Internet que ces symptômes sont parfois présents dans le lupus érythémateux disséminé et vous demande si elle pourrait souffrir de cette maladie.*

**U**N INCONFORT S'INSTALLE... Ah ! Le lupus et les collagénoses ! Vous les aviez classés dans le lot des maladies étranges qui peuvent toucher pratiquement tous les organes ! Il vous semble difficile d'avoir une approche systématique pour confirmer ou infirmer ce diagnostic, d'autant plus que votre salle d'attente est déjà bondée. Pas de panique ! Les collagénoses peuvent occasionner divers symptômes, mais une anamnèse et un examen physique attentif ainsi qu'une approche structurée vous permettront rapidement d'y voir plus clair et de rassurer votre patiente.

Le terme collagénose (ou connectivite) regroupe un ensemble de maladies auto-immunes caractérisées par une hyperactivité du système immunitaire, une prépondérance féminine et une association aux anticorps antinucléaires<sup>1</sup>. Il s'agit de maladies multisystémiques à tableau souvent fort différent, ce qui peut intimider plus d'un médecin. Mais soyez sans crainte, les patients qui en souffrent présentent habituellement des manifestations cliniques communes qui orientent vers le bon diagnostic. À l'aide de brèves vignettes cliniques, nous tenterons de donner des explications qui faciliteront votre évaluation.

*Le Dr Jean-Luc Tremblay, rhumatologue, exerce au Département de médecine du Centre hospitalier affilié universitaire régional de Trois-Rivières depuis 1999. Il y est aussi chargé d'enseignement. Il est engagé dans la formation médicale continue des omnipraticiens, ayant comme intérêt particulier l'enseignement de la séméiologie dans l'évaluation des douleurs articulaires.*

## Cas n° 1 – Julie (suite)

À questionner davantage Julie, vous apprenez que ses douleurs articulaires touchent les mains, les poignets, les genoux et les pieds. Elles sont plus intenses depuis quelques semaines et l'éveillent parfois en fin de nuit. Elle a noté des gonflements articulaires aux poignets. Ses mains sont particulièrement raides le matin, mais cette raideur s'atténue en quelques heures. Depuis l'an dernier, elle doit avoir recours à des crèmes solaires et évite de s'exposer au soleil sous peine de voir apparaître des éruptions cutanées. Enfin, elle avait déjà eu des aphtes buccaux « comme tout le monde », mais depuis quelques mois, elle en a presque constamment, bien qu'ils ne soient pas très douloureux. Elle ne se plaint d'aucune dyspnée, ni de douleur thoracique ou d'œdème des membres inférieurs. Elle n'a pas d'autres antécédents si ce n'est un avortement spontané vers la fin du premier trimestre, l'an dernier.

À l'examen physique, vous notez la présence de synovites aux poignets et aux genoux. Sa pression artérielle est normale de même que son examen cardiopulmonaire. Elle n'a pas d'adénopathies ni d'hépatosplénomégalie. Ses pouls périphériques sont normaux. Elle n'a ni alopecie ni éruption cutanée, mais a trois aphtes buccaux.

## Quelle sera votre conduite ?

1. Vous indiquez à Julie qu'effectivement, un lupus érythémateux disséminé est fort probable et vous

**Le terme collagénose (ou connectivite) regroupe un ensemble de maladies auto-immunes caractérisées par une hyperactivité du système immunitaire, une prépondérance féminine et une association aux anticorps antinucléaires.**

**Repère**

## Tableau I

### Critères diagnostiques du lupus érythémateux disséminé\*

1. Éruption malaire	Érythème malaire fixe, plat ou en relief, tendant à épargner le sillon nasolabial.
2. Éruption discoïde	Placards érythémateux surélevés avec squames kératosiques adhérentes et bouchons cornés folliculaires. Des cicatrices atrophiques peuvent apparaître sur des lésions anciennes.
3. Photosensibilité	Éruption cutanée résultant d'une réaction inhabituelle au soleil mentionnée à l'anamnèse par le patient ou observée par le clinicien.
4. Aphtes buccaux	Ulcérations buccales ou nasopharyngées, généralement non douloureuses et observées par le clinicien.
5. Arthrite non érosive	Arthrite non érosive touchant deux articulations périphériques ou plus.
6. Sérosites	Péricardite OU épanchements pleuraux.
7. Atteinte rénale	Protéinurie persistante de plus de 0,5 g/j OU présence de cylindres cellulaires.
8. Atteinte neurologique	Convulsions OU psychose.
9. Troubles hématologiques	Anémie hémolytique avec réticulocytose OU leucopénie (moins de 4000 leucocytes/mm <sup>3</sup> à deux occasions) OU lymphopénie (moins de 1500 lymphocytes/ml à deux occasions) OU thrombopénie (moins de 100 000 plaquettes/ml en l'absence de traitement médicamenteux pouvant l'expliquer).
10. Troubles immunologiques	Présence d'antiADN OU d'antiSm OU d'anticorps antiphospholipides reposant sur : ⊕ un taux anormal d'anticorps anticardiolipine IgG ou IgM ; ou ⊕ la présence d'un anticoagulant circulant ; ou ⊕ un résultat faussement positif pour la syphilis présent depuis six mois et confirmé par le test de Nelson ou le test FTA-ABS.
11. Présence d'anticorps	Anticorps antinucléaires (ANA) détectés par immunofluorescence, à un titre significatif, en l'absence de traitement médicamenteux connu pour être associé à la présence de tels anticorps.

\* Aux fins de classification, quatre de ces onze critères diagnostiques doivent être présents pour que l'on puisse conclure à un lupus érythémateux disséminé.

Source : Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 (9) : 1725. Reproduction autorisée.

l'orientez immédiatement en rhumatologie sans autre intervention.

2. Vous demandez des analyses complémentaires, y compris la recherche d'anticorps antinucléaires, d'anticorps antiADN, du « kit sérologique » (antiRo, La, Sm, RNP, Anti Jo-1 et antiScl-70) de même qu'un dosage du complément.
3. Vous demandez un dosage des anticorps antinucléaires ainsi que des analyses biochimiques générales, dont l'évaluation des fonctions hépatique et rénale, une analyse d'urine, une formule sanguine et la vitesse de sédimentation.
4. Vous lui indiquez que ce diagnostic est souvent évoqué, mais rarement avéré, et qu'il y a certainement une autre explication à ses symptômes.

**Réponse :** 3. Dans l'évaluation clinique d'un patient souffrant potentiellement d'un lupus érythémateux disséminé, il importe d'avoir une approche structurée

à la recherche de symptômes généraux types de la maladie. L'usage des critères de classification (*tableau I*)<sup>2,3</sup> dans un but diagnostique est controversé. Toutefois, puisqu'il s'agit de manifestations fréquentes de la maladie, il est peu probable qu'une personne souffre de lupus si elle ne présente qu'une seule de ces caractéristiques<sup>4</sup>. L'objectif de l'entrevue est donc de rechercher spécifiquement ces manifestations lupiques par une revue complète des appareils et des systèmes. Le médecin sera ainsi en mesure de mieux établir si le lupus demeure un diagnostic plausible ou non.

*Dans le cas de Julie, elle décrit clairement un tableau d'arthrite (gonflement articulaire, douleur nocturne, raideur matinale), de la photosensibilité et des aphtes buccaux. Elle est également dans le groupe d'âge classique de l'apparition d'un lupus érythémateux disséminé. En ce sens, elle mérite une évaluation qui va appuyer votre diagnostic.*

## Quelles analyses demander ?

Au-delà des analyses de base (formule sanguine, créatinine, analyse d'urine, bilan hépatique), les anticorps antinucléaires sont intimement associés au lupus érythémateux disséminé ( $\geq 95$  % des cas) de sorte que leur absence doit remettre en question le diagnostic. Il s'agit cependant d'une analyse peu spécifique puisque les anticorps antinucléaires peuvent être présents dans de multiples maladies. Ils ne doivent donc être dosés qu'en cas de présomption de collagénose sur la base de manifestations cliniques compatibles avec un tel diagnostic.

À ce stade, il est inutile de demander le dosage d'une multitude d'autoanticorps spécifiques : le but est d'avoir recours à un test de dépistage sensible (le dosage des anticorps antinucléaires) afin de mettre en évidence des autoanticorps dirigés contre le noyau cellulaire. Dans un deuxième temps, si les anticorps antinucléaires sont présents, le dosage d'autoanticorps plus spécifiques (antiADN, Ro, La, Sm, RNP) pourront être demandés pour tenter de mieux définir celui qui est en cause et orienter davantage le diagnostic (*tableau II*)<sup>1</sup>.

## Comment traiter le patient en attendant les résultats ?

### Cas n° 1 (suite)

*Vous expliquez à Julie que ses symptômes pourraient effectivement évoquer un lupus érythémateux disséminé, mais que vous n'en êtes pas tout à fait certain. Comme les symptômes les plus inconfortables sont les douleurs articulaires, vous recommandez à Julie la prise d'un anti-inflammatoire et procédez aux analyses sanguines en lui demandant de revenir vous voir dans un mois pour connaître les résultats.*

En présence d'un titre significatif d'anticorps antinucléaires (généralement  $\geq 1/160$ ), le diagnostic de lupus érythémateux disséminé est fort probable et une

**Tableau II**

### Aspect des ANA\* et autoanticorps spécifiques correspondants

Aspect des ANA	Autoanticorps pouvant être en cause	Maladie particulièrement associée
Périphérique	AntiADN <sup>†</sup>	Lupus érythémateux disséminé
	Antienvolope nucléaire	Hépatite auto-immune, polymyosite
Homogène	AntiADN <sup>†</sup>	Lupus érythémateux disséminé
	Antihistones	Lupus érythémateux disséminé, lupus médicamenteux
	Antinucléosomes	Lupus érythémateux disséminé, connectivite mixte
Moucheté fin ( <i>fine speckled</i> )	AntiU1RNP	Connectivite mixte
	AntiSm	Lupus érythémateux disséminé
Moucheté granulaire ( <i>coarse speckled</i> )	AntiRo AntiLa	Lupus érythémateux, disséminé, syndrome de Sjögren
Nucléolaire	Anti-topoisomérase I (Scl-70)	Sclérodémie diffuse ou limitée
	AntiARN polymérase I/III	Sclérodémie diffuse
	AntiTh/To	Sclérodémie diffuse, manifestations viscérales
	AntiU3-RNP AntiPM/Scl	Collagénose mixte Chevauchement entre polymyosite et sclérodémie
Centromérique	Anticentromères (CENP-B)	Sclérodémie limitée
Cytoplasmique	AntiJo-1	Polymyosite
	AntiSRP	Polymyosite de mauvais pronostic

\* ANA : anticorps antinucléaires. † AntiADN natif ou antiADN à double brin. Source : Tremblay JL. *L'examen musculosquelettique*. Montréal. Presses de l'Université de Montréal ; 2009. p. 338. Reproduction autorisée.

**Si une collagénose est soupçonnée, la présence d'anticorps antinucléaires appuie le diagnostic. Cependant, ces anticorps sont peu spécifiques puisqu'ils peuvent être présents dans de multiples maladies. Ils ne doivent donc être dosés qu'en cas de présomption de collagénose sur la base de manifestations cliniques compatibles.**

## Repère

consultation en rhumatologie doit être demandée. L'omnipraticien peut commencer le traitement d'emblée par l'hydroxychloroquine (Plaquenil). Ce médicament, souvent bien toléré et peu toxique, est fréquemment utilisé dans le traitement du lupus<sup>5</sup>, à des doses de 200 mg à 400 mg par jour (dose maximale de 6,5 mg/kg/j). Il est prudent de recommander aux patients un examen ophtalmologique annuel afin de déceler de rares cas de rétinopathie associée à cette molécule. Cette complication peut généralement être dépistée et prévenue par un examen ophtalmologique périodique avant l'apparition des symptômes.

### Cas n° 2

*Vous rencontrez M<sup>me</sup> Dubé, 62 ans, que vous suivez annuellement de longue date pour de l'hypertension artérielle et du diabète. Elle prend de l'hydrochlorothiazide, un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine et de la metformine. Vous avez remarqué, dans ses analyses sanguines annuelles, l'apparition d'une anémie modérée (hémoglobine : 105 g/dl, volume globulaire moyen : 81 fl) et d'une élévation de la vitesse de sédimentation autour de 65 mm/h, ce qui est tout à fait nouveau chez elle.*

Lorsque vous la questionnez, elle décrit une légère asthénie et se plaint d'avoir les yeux de plus en plus secs au point où elle doit recourir à des larmes artificielles régulièrement. Elle n'a pas remarqué de réelle sécheresse buccale. Elle n'a pas d'autres symptômes généraux, malgré une anamnèse poussée.

L'examen physique montre un léger érythème conjonctival, sans plus. Elle n'a pas de gonflement des parotides ni d'adénopathies. L'examen est par ailleurs normal.

### Quelle sera votre conduite ?

1. Votre première hypothèse est celle d'un cancer et vous amorcez l'évaluation par des prises de sang complémentaires, une radiographie pulmonaire, une mammographie et une tomodensitométrie abdominopelvienne.
2. Après avoir éliminé les causes secondaires (ex. : médicaments anticholinergiques), vous pensez à un syndrome de Sjögren et demandez un dosage des anticorps antinucléaires.
3. Vous vous dites qu'une artérite temporale est pos-

sible en raison d'une élévation inexplicquée de la vitesse de sédimentation et vous demandez d'urgence une biopsie de l'artère temporale.

**Réponse :** 2. Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune résultant en une infiltration lymphocytaire des glandes exocrines, particulièrement les glandes lacrymales et salivaires, menant à une sécheresse des muqueuses, principale manifestation clinique de la maladie. Les glandes parotides peuvent être enflammées et élargies. La plupart des sujets atteints sont des femmes, et l'incidence de la maladie est plus élevée dans la quarantaine et la cinquantaine<sup>6</sup>.

La sécheresse peut être manifeste et causer un inconfort important. Cependant, au début de la maladie, il n'est pas rare que ces symptômes soient plutôt frustes et que le médecin remarque surtout les signes d'un état inflammatoire (élévation de la vitesse de sédimentation, anémie inflammatoire, etc.).

Le syndrome de Sjögren n'est pas toujours aussi bénin qu'on pourrait le croire. Nombre de ses manifestations générales s'apparentent à celles du lupus érythémateux disséminé. Environ la moitié des sujets souffriront de l'une ou l'autre d'entre elles<sup>7</sup>.

### Comment établir le diagnostic ?

De nombreux autres problèmes peuvent occasionner une sécheresse buccale et oculaire, mais une anamnèse et un bon examen physique permettront d'en éliminer plusieurs (*tableau III*)<sup>8</sup>.

Le médecin peut confirmer la sécheresse oculaire par le test de Schirmer, réalisé à l'aide d'un papier buvard spécialement conçu placé dans le fornix inféro-externe pendant cinq minutes. La sécheresse est confirmée si l'imprégnation des larmes sur le papier est inférieure à 10 mm en cinq minutes.

Le dosage des anticorps antinucléaires est également un outil important dans l'évaluation du syndrome de Sjögren, le résultat étant positif dans plus de 75 % des cas. Il arrive, de façon exceptionnelle, que le résultat de ce dosage soit négatif alors que les anticorps antiRo ou antiLa sont présents. Toutefois, la mise en garde énoncée précédemment concernant la recherche systématique de tous les autoanticorps s'applique encore ici.

Si le diagnostic est clair, il n'y a pas lieu de pousser davantage l'évaluation. En cas de doute, le rhumatologue pourra demander une biopsie des glandes salivaires mi-

neures. La présence d'infiltrats lymphocytaires dans le matériel glandulaire corrobore le diagnostic.

### Comment traiter le syndrome de Sjögren ?

Malheureusement, il n'existe pas de traitement curatif pour la sécheresse buccale et oculaire. Un traitement symptomatique est généralement offert : utilisation de larmes artificielles et évitement du tabac, de l'alcool et des médicaments qui exacerbent la sécheresse buccale. La pilocarpine peut parfois être utile pour stimuler la production glandulaire résiduelle. Il importe cependant d'assurer un suivi régulier à ces patients qui pourront ultérieurement souffrir de manifestations générales traitables<sup>9</sup>. Fait à noter, le risque de lymphome est accru et peut toucher jusqu'à 5 % des patients atteints du syndrome de Sjögren à long terme<sup>7</sup>.

#### Cas n° 3

*M<sup>me</sup> Blanchard, 54 ans, vous consulte, car elle a noté, depuis environ cinq ans, que ses doigts blanchissent ou deviennent cyanosés lorsqu'elle s'expose au froid. Elle ne s'en inquiétait pas outre mesure au départ, mais le problème s'est intensifié dernièrement. Elle a même un petit ulcère sur l'index gauche.*

Elle ne consomme aucun médicament, n'a pas subi de traumatisme et n'a pas de facteurs de risque d'athérosclérose vasculaire. Ses seuls antécédents sont un reflux gastro-œsophagien traité par un inhibiteur de la pompe à protons depuis quelques années. Elle n'a pas de symptômes généraux évocateurs du lupus érythémateux disséminé ni d'antécédents familiaux du phénomène de Raynaud.

À l'examen, vous voyez le petit ulcère sur son index qui doit bien mesurer de deux à trois millimètres. Sans être franchement cartonnée, la peau des doigts est légèrement plus épaissie. Vous notez également de petites lésions érythémateuses punctiformes de moins d'un millimètre sur la paume des mains et le visage. La peau du visage vous semble légèrement cireuse et associée à une perte des rides fines à l'except-

#### Tableau III

##### Diagnostic différentiel du syndrome de Sjögren

- ⊗ Infections : mononucléose, infection à VIH, hépatite C,
- ⊗ Diabète
- ⊗ Médicaments : bêtabloquants, psychotropes, agents parasympholytiques, phénylbutazone
- ⊗ Sarcoïdose
- ⊗ Amyloïdose
- ⊗ Sialadénite chronique
- ⊗ Cause psychogénique
- ⊗ Déshydratation
- ⊗ Xérostomie sénile
- ⊗ Respiration buccale
- ⊗ Irradiation
- ⊗ Réaction du greffon contre l'hôte (*graft versus host disease*)
- ⊗ Maladie à IgG4

Adapté de : Jonsson R, Haga HJ, Gordon T. Sjogren's syndrome (chapitre 85). Dans : Koopman WJ, Moreland LW, rédacteurs. *Arthritis and Allied Conditions*. 14<sup>e</sup> éd. Philadelphie : Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1736-59. Reproduction autorisée.

tion du pourtour des lèvres, où plusieurs petites rides sont présentes. Le reste de l'examen physique est sans particularité, y compris les forces musculaires et les pouls périphériques.

### Comment approchez-vous ce phénomène de Raynaud ?

1. Vous confirmez que cette patiente souffre du phénomène de Raynaud. Aucun autre examen n'est nécessaire et vous lui prescrivez de la nifédipine.
2. Vous vous souvenez que la collagénose figure parmi les causes du phénomène de Raynaud. Vous envisagez donc la possibilité d'une sclérodémie débutante.
3. Vous soupçonnez une embolie artérielle et dirigez la patiente pour un Doppler artériel et une échographie cardiaque, sans autres analyses complémentaires.

**En cas d'élévation inexpliquée des paramètres inflammatoires, le médecin peut rechercher la présence de sécheresse oculaire et buccale qui pourrait évoquer un syndrome de Sjögren.**

#### Repère

**Tableau IV****Distinction des manifestations cliniques de la sclérodémie diffuse et du syndrome de CREST**

	Sclérodémie diffuse	Syndrome de CREST
Début des symptômes	Quarantaine	Quarantaine
Ratio femmes/hommes	7/3	9/1
Évolution	Rapide, quelques mois ou quelques années	Lente et insidieuse, plusieurs années, parfois des décennies
Atteinte de l'état général	Asthénie importante	Peu d'asthénie
Télangiectasies	Occasionnelles	Fréquentes, aux mains et au visage
Syndrome de Raynaud	Apparaît au début de la maladie	Évolue souvent sur plusieurs années avant l'apparition des autres symptômes
Calcinose cutanée	Rare	Occasionnelle
Arthralgies	Souvent importantes	Peu importantes
Frottements tendineux	Environ 50 % des cas	Généralement absents
Contractures articulaires	Très fréquentes	Touchent parfois les doigts
Atteinte pulmonaire	Fibrose pulmonaire fréquente (75 %) Hypertension pulmonaire rare	Fibrose pulmonaire rare Hypertension pulmonaire fréquente (65 %)
Atteinte digestive	Dysmotilité œsophagienne Atteinte du grêle peut être important	Dysmotilité œsophagienne Atteinte du grêle rare
Crise rénale sclérodermique	Occasionnelle. Survient surtout au début de la maladie s'il y a lieu	Rare
Présence d'anticorps antinucléaires	Plus de 90 % (Scl-70, TH, antiARN polymérase III)	Plus de 90 % (anticentromères)
Survie cumulative de 10 ans après le diagnostic	70 %	80 %

Source : Tremblay JL. *L'examen musculosquelettique*. Montréal : Presses de l'Université de Montréal ; 2009. p. 304. Reproduction autorisée.

**Réponse : 2.** Le phénomène de Raynaud correspond à une ischémie angiospastique survenant lors d'une exposition au froid. Il se manifeste cliniquement par la triade successive pâleur, cyanose et érythème des doigts, des orteils, du nez ou des oreilles lors d'une exposition au froid ou en cas de stress. La triade complète (bleu, blanc, rouge) n'est cependant pas toujours observée.

Le phénomène de Raynaud est dit primaire (ou maladie de Raynaud) si aucune affection coexistante n'est trouvée. Il commence habituellement avant 30 ans et n'est associé à aucune complication. Il peut avoir de multiples causes, mais est fréquent en cas de collagénose, particulièrement de sclérodémie et de myosite de chevauchement<sup>10</sup>.

Dans le cas de M<sup>me</sup> Blanchard, le début des symptômes à 53 ans et la présence d'une ulcération digitale orien-

tent assurément votre diagnostic vers un phénomène de Raynaud secondaire. Après avoir éliminé à l'anamnèse les facteurs déclencheurs exogènes<sup>11</sup>, vous en venez à la conclusion qu'une collagénose est probable.

La patiente n'a aucune faiblesse musculaire, ce qui rend l'hypothèse d'une polymyosite improbable. Vous validerez d'ailleurs votre impression en demandant un dosage des enzymes musculaires (créatine kinase) dont le résultat s'avérera normal. Dans ce contexte, une sclérodémie devient un diagnostic intéressant à envisager puisque vous avez remarqué le faciès sclérodermique et les petites télangiectasies aux paumes et au visage. Tout devient clair : le reflux gastro-œsophagien peut probablement aussi y être associé. Votre hypothèse principale devient donc une sclérodémie limitée (ou syndrome de CREST) plutôt qu'une scléroder-

mie diffuse (*tableau IV*)<sup>1</sup> puisque la patiente n'a qu'une légère induration cutanée des doigts.

### Comment évaluer une possible sclérodémie ?

Le diagnostic de sclérodémie est établi sur la base de ses manifestations cliniques. La présence d'anticorps antinucléaires renforce le diagnostic sans le confirmer. Les examens paracliniques (radiographie pulmonaire, épreuves de fonction respiratoire, échographie cardiaque et manométrie œsophagienne) viseront à découvrir la présence de manifestations viscérales.

### Comment traiter la sclérodémie ?

Dans la sclérodémie limitée, le traitement est principalement symptomatique. Une consultation en spécialité est recommandée afin de dépister la présence de manifestations viscérales traitables, notamment l'hypertension pulmonaire.

Malheureusement, il n'existe toujours pas de traitement dont l'efficacité est reconnue pour prévenir l'atteinte cutanée. Dans la sclérodémie diffuse, des agents de rémission de l'arthrite sont parfois utilisés, notamment le méthotrexate ou le mofétilmycophénolate (CellCept) qui freinent l'évolution de l'atteinte cutanée avec une efficacité variable.

**A** L'AIDE DE CES quelques cas cliniques, nous espérons avoir levé le mystère sur les collagénoses de manière à ce que vous puissiez procéder à l'évaluation initiale et poser un diagnostic avec plus d'assurance. 📖

**Date de réception :** le 2 mai 2012

**Date d'acceptation :** le 11 juin 2012

Le Dr Jean-Luc Tremblay a été conférencier, conseiller scientifique et chercheur dans le cadre de projets d'études cliniques pour Abbott, Amgen, Arthrolab, Bristol-Myers Squibb, Hoffman Laroche, Eli Lilly, Novartis, Pfizer, Proctor & Gamble, sanofi-aventis, Servier, UCB et Valeant.

## Bibliographie

1. Tremblay JL. *L'examen musculosquelettique*. Montréal : Presses de l'Université de Montréal; 2009. 368 p.
2. Tan EM, Cohen AS, Fries JF et coll. The 1982 revised classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982; 25 (11): 1271-7.

## Summary

**The mysterious collagenosis.** The term collagenosis comprises autoimmune diseases characterized by immune function hyperactivity, a female preponderance, and the presence of antinuclear antibodies (ANA). These include systemic lupus erythematosus, Sjögren's syndrome, polymyositis and dermatomyositis, scleroderma and mixed connective tissue disease. Diagnosis is based on anamnesis and physical exam while searching for cardinal symptoms frequently found in one or more of these diseases. Diagnosis is supported when ANA are found. This is a high sensitivity but low specificity test, therefore it may be positive in a number of clinical conditions. For this reason, it must be done when, based on clinical manifestations, collagenosis is suspected, and not as an initial screening test. At this stage, it is irrelevant to search for other autoantibodies because in the absence of ANA there is a risk that these tests will give false positive results. A referral to a specialist is recommended to confirm diagnosis and begin appropriate treatment.

3. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997; 40 (9): 1725.
4. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Guidelines. Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. *Arthritis Rheum* 1999; 42 (9): 1785-96.
5. Hazeltine M, Tremblay JL. Les agents de rémission de l'arthrite et les agents biologiques : ce que tout médecin doit savoir. *Le Rhumatologue*. Montréal : L'Association des médecins rhumatologues du Québec; 2012. Site Internet : [www.rhumatologie.org/files/publications/10agents2012.pdf](http://www.rhumatologie.org/files/publications/10agents2012.pdf) (Date de consultation : le 5 octobre 2012).
6. Fox RI. Sjögren's syndrome. *Lancet* 2005; 366 (9482): 321-31.
7. Venables PJ. Sjogren's syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004; 18 (3): 313-29.
8. Jonsson R, Haga HJ, Gordon T. Sjogren's syndrome (chapitre 85). Dans : Koopman WJ, Moreland LW, rédacteurs. *Arthritis and Allied Conditions*. 14<sup>e</sup> éd. Philadelphie : Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1736-59.
9. Mavragani CP, Moutsopoulos NM, Moutsopoulos HM. The management of Sjögren's syndrome. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2006; 2 (5): 252-61.
10. Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL et coll. Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies. Analysis of 100 French Canadian patients. *Medicine* 2005; 84 (4): 231-49.
11. Wigley FM. Clinical practice. Raynaud's Phenomenon. *N Engl J Med* 2002; 347 (13): 1001-8.