

Nervous system involvement in a series of 14 patients with progressive systemic sclerosis

by R.A. DIERCKX, F. GERSTENBRAND,
F. AICHNER and P. FRITSCH (VUB; Innsbruck)

Neurological manifestations of progressive systemic sclerosis (PSS) are rare in comparison with other collagen diseases such as polyarteritis nodosa and systemic lupus erythematosus. Furthermore, one should distinguish between neurological symptoms directly related to PSS and those secondary to the involvement of other organs. The authors present an additional series of 14 patients with PSS and a neurological symptomatology.

In 4 of the 14 cases reported a primary involvement of the peripheral nervous system was assumed on the basis of the clinical and electrophysiological examinations.

On the contrary, only in one patient presenting with an overlapsyndrome primary involvement of the central nervous system may have been present.

The factors which may contribute to the rarity of direct central nervous system involvement in PSS include immunological particularities, the different anatomy of the cerebral arteries and the relative poverty in connective tissue of the brain.

Atteinte bulbo-spinale et panartérite noueuse

par C. MEFTENS, Th. de BARSY,
F. ZECH et J.M. BRUCHIER (UCL, CNWL)

Nous rapportons l'histoire clinique d'une patiente de 60 ans, dont l'affection a débuté par un amaigrissement et une raucité de la voix. L'évolution fut caractérisée par l'apparition d'une polyneuropathie et par l'installation d'un syndrome pyramidal aux quatre membres, associé à des fasciculations et à une amyotrophie surtout distale, prédominant au niveau des interosseux, évoquant une atteinte médullaire, de type corne antérieure.

La biologie révèle un syndrome inflammatoire, une éosinophilie sanguine, une hypergammaglobulinémie et une élévation des complexes immuns circulants. L'EMG objective une atteinte neurogène périphérique avec VCM normales et latences distales augmentées. L'artériographie abdominale montre la présence de micro-anévrismes au niveau de l'artère mésentérique supérieure. La biopsie musculo-nerveuse révèle le diagnostic en objectivant des lésions typiques de panartérite noueuse. Malgré l'instauration d'un traitement associant corticoïdes et immuno-suppresseurs, l'évolution est défavorable avec aggravation des troubles bulbares et du déficit moteur.

Si les manifestations neurologiques centrales sont assez fréquentes (20 à 40 %) dans la PAN, leur localisation est rarement médullaire. De plus, il est rare qu'elles soient au premier plan de la symptomatologie et qu'elles

Acta Neurologica Belgica

LES PUBLICATIONS « ACTA MEDICA BELGICA »

Rue des Champs-Élysées 43

1050 BRUXELLES (Belgique)