

Les vascularites nécrosantes primitives et secondaires du système nerveux périphérique

■ G. Said^a, C. Lacroix^b

^a Service de neurologie,

^b Laboratoire de neuropathologie,

Hôpital de Bicêtre (Université Paris XI), Le Kremlin Bicêtre (F)

Summary

Said G, Lacroix C. [Peripheral neuropathy associated with primary and secondary necrotising vasculitis.] *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 2003; 154:196–201.

Vasculitis applies to a heterogeneous group of diseases characterised by damage of blood vessels with infiltration of the vessel wall by inflammatory infiltrate, which leads to occlusion of the blood vessel and subsequent tissue ischemia. Necrotising arteritis occurs as a primary phenomenon in connective tissue disorders, especially in polyarteritis nodosa and as a secondary phenomenon in inflammatory or infectious general conditions. This process, which is related to local or systemic vascular inflammation, produces vessel and tissue necrosis with typical leucocytic infiltration, leucocytoclasia, haemorrhage and fibrinoid change. In both settings necrotising arteritis induces ischaemic nerve lesions responsible for focal or multifocal neuropathy in 75% of the patients with primary vasculitis. Search for vasculitis is the best indication for nerve and muscle biopsy since histological demonstration of vasculitis is necessary. In 82% of our patients with histologically confirmed necrotising arteritis of the type observed in polyarteritis nodosa, vasculitis was of the primary type. Most patients had classic polyarteritis nodosa. Necrotising arteritis was associated with rheumatoid arthritis in 21% of our patients. Peripheral neuropathy was the only manifestation of vasculitis in a large fraction of our patients with primary vasculitis. Necrotising arteritis invariably affects epineurial arteries and induces ischaemic nerve lesions, with axonal degeneration of the vast majority of nerve fibres. Mononeuropathy was present in

15% of the patients, mononeuritis multiplex in 57%, distal symmetrical neuropathy in the others. The peroneal nerve was the most commonly affected territory. The neurological manifestations and the course of Churg-Strauss syndrome, a variant of polyarteritis nodosa, are very similar to those occurring in polyarteritis nodosa.

In 18% of the 400 neuropathic patients with histologically demonstrated necrotising arteritis, vasculitis occurred in the setting of a symptomatic non-connective tissue disorder (non-CTD). The later included 29 patients with active viral infection (HIV, CMV, HTLV-1 infections and chronic B and C viral hepatitis); 14 patients with multifocal neuropathy associated with type 2 diabetes mellitus; 13 patients with monoclonal gammopathy, including one patient with Waldenström's disease and one with myeloma. 11 patients had a malignant haemopathy, including the 2 with malignant monoclonal gammopathy; 2 had familial amyloidosis and 8 sarcoid neuropathy. 7 patients had a mononeuritis, 33 mononeuritis multiplex; 44 had a distal sensorimotor neuropathy. In patients with non-connective tissue disorder, necrotising arteritis was detected in 70/73 nerve specimens and in 27/73 muscle specimens (19 in both specimens). Necrotising arteritis was more frequently found in nerve specimens of patients with non-connective tissue disorder (95%) than in classical polyarteritis nodosa (66%); muscles were affected in only 35% of the non-CTD patients versus 66% in patients with primary vasculitis. Thus necrotising arteritis which represents a treatable cause of neuropathy, and the main indication for nerve biopsy, can induce ischaemic nerve lesions in connective as well as in non-connective tissue disorder.

Keywords: necrotising arteritis; polyarteritis nodosa; vasculitis

Correspondance:

Gérard Said, MD

Service de neurologie

Hôpital de Bicêtre (Université Paris XI)

F-94275 Le Kremlin Bicêtre

e-mail: gerard.said@bct.ap-hop-paris.fr

Introduction

Les vaisseaux nourriciers des troncs nerveux sont électivement touchés par les vascularites nécrosantes du type de la périartérite noueuse car le

diamètre des artéριοles des nerfs correspond à celui des vaisseaux atteints dans cette affection. Les autres vascularites nécrosantes primitives sont plus rarement en cause. Par ailleurs, les vascularites secondaires à des affections identifiées, le plus souvent inflammatoires, peuvent induire des lésions ischémiques se surajoutant à celles de l'affection causale.

La raison pour laquelle les nerfs sont plus souvent touchés que les autres organes dans les vascularites nécrosantes tient au fait que les lésions ischémiques des nerfs vont entraîner une dégénérescence axonale et des manifestations cliniques sensitivomotrices qui ne passeront pas inaperçues, contrairement à des lésions de même volume dans d'autres organes. Ces raisons font que la neuropathie est une des manifestations majeures des vascularites nécrosantes des petites artères, et que dans certains cas elles en sont même la seule traduction clinique. Par ailleurs, le diagnostic de vascularite nécrosante nécessitant une preuve histologique, une biopsie nerveuse et musculaire est souvent indiqué à cet effet. Sur le plan étiologique, il convient de distinguer les vascularites nécrosantes primitives du type de la périartérite noueuse, des vascularites nécrosantes secondaires, observées au cours de diverses affections. Dans une étude rétrospective récente de notre service, sur les 400 vascularites nécrosantes confirmées sur prélèvements biopsiques, 73 compliquaient des affections générales, les autres étaient primitives [1]. Nous envisagerons successivement les lésions induites par les vascularites nécrosantes, les différentes formes de vascularites nécrosantes primitives pour terminer avec les vascularites nécrosantes secondaires à des affections générales.

Physiopathologie des lésions nerveuses dans les vascularites nécrosantes

Les vascularites primitives sont habituellement classées en fonction de la taille des vaisseaux affectés, mais les chevauchements sont fréquents et la classification des vascularites reste incertaine [2, 3]. Les vascularites des vaisseaux de moyen calibre, et en particulier la périartérite noueuse sont très souvent à l'origine de neuropathie pour les raisons que nous avons mentionnées précédemment. Le groupe des vascularites des petits vaisseaux qui comprend la granulomatose de Wegener, le syndrome de Churg et Strauss et les polyangéites microscopiques dans lequel les capillaires sont affectés, entraîne en fait souvent des neuropathies périphériques du fait de la diffusion habituelle du processus inflammatoire aux artéριοles, ce qui

illustre bien le caractère souvent arbitraire de ces classifications.

Le groupe des vascularites granulomateuses qui comprend la granulomatose de Wegener, certaines formes de syndrome de Churg et Strauss, et certaines sarcoïdoses peut également être à l'origine de neuropathies et de difficultés de classification.

Les lésions des tissus accompagnant les vascularites sont de nature ischémique et, dans les nerfs, résultent d'occlusions multiples de vaisseaux nourriciers [4–6]. En effet de par la richesse des anastomoses du réseau de *vasa nervorum*, une occlusion d'un seul vaisseau n'entraînera pas d'ischémie nerveuse. Par contre l'accumulation de lésions de vascularite s'additionnant souvent dans un temps très court, va aboutir à une ischémie du nerf en cause. L'installation du déficit sensitivomoteur pourra néanmoins s'installer brutalement après l'occlusion du dernier vaisseau fonctionnel. Dans d'autres cas, une installation très progressive des troubles est possible.

L'élément le plus évocateur, et le plus fréquent des neuropathies ischémiques des vascularites nécrosantes est le caractère asymétrique, et asynchrone de la neuropathie. Dans la plupart des cas un nerf est touché, en partie ou en totalité, d'un côté, puis, quelques jours ou semaines plus tard un autre nerf est atteint. Cette distribution multifocale et asynchrone est tout à fait évocatrice de neuropathie par vascularite, l'étude électrophysiologique précisera le caractère axonal et tronculaire des lésions. Il s'agit dans tous les cas d'une neuropathie axonale. Viendra ensuite la confirmation histologique par biopsie nerveuse et musculaire qui permettra d'établir définitivement le diagnostic dans la majorité des cas.

Le diagnostic de vascularite nécrosante nécessite la confirmation histologique, ce qui peut être obtenu facilement dans certains cas avec lésion cutanée spécifique. Quand tel n'est pas le cas, force est de recourir à la biopsie neuromusculaire [7–10]. La biopsie nerveuse doit toujours être pratiquée dans un territoire affecté. Ceci accroît d'une part les chances de tomber sur une lésion caractéristique, et d'autre part évite d'ajouter une lésion nerveuse à la neuropathie existante. La biopsie est à peu près aussi souvent positive dans le nerf que dans le muscle, mais nous estimons qu'en l'absence de l'un ou de l'autre prélèvement on manque la lésion caractéristique dans près d'un tiers des cas [11]. La biopsie est souvent pratiquée sur le nerf musculocutané, en association avec un prélèvement du muscle court péronier latéral adjacent. Les biopsies sont étudiées sur coupes sériées car les lésions sont focales ou multifocales,

ne dépassant parfois pas quelques dizaines de microns.

La névrite ischémique est caractérisée par une dégénérescence axonale de la majorité voire de la totalité des fibres nerveuses des fragments étudiés. Dans les atteintes partielles du nerf, il peut exister une asymétrie des lésions entre les fascicules voire à l'intérieur d'un fascicule.

L'étude quantitative des lésions nous a montré (1) que la perte axonale prédominait sur les fibres de plus de 7 μm de diamètre; (2) que les fibres amyéliniques étaient relativement épargnées; (3) que dans les formes les plus graves, même les cellules de Schwann dégénéraient, ce qui obérait les possibilités de régénération; (4) que dans la plupart des cas les lésions résultaient de la sommation de lésions et non pas d'une lésion unique [6].

Aspects cliniques des neuropathies des vascularites nécrosantes primitives

La périartérite noueuse représente le groupe le plus homogène des vascularites nécrosantes primitives. Elle survient soit de façon primitive, et isolée, soit associée à d'autres connectivites. Les conséquences de l'inflammation et de l'occlusion des artérols dépendent du nombre de vaisseaux affectés. Une neuropathie clinique survient dans 50 à 75% des périartérites noueuses [12]. La neuropathie ischémique induite par la vascularite nécrosante peut paraître isolée, ce que certains appellent vascularites non-systémiques [11, 13, 14], ou dans le cadre d'une atteinte plurisystémique de l'organisme. Dans une série de 200 patients étudiés dans le Service de Neurologie de l'Hôpital de Bicêtre, chez qui une vascularite nécrosante du type de la périartérite noueuse a été mise en évidence dans un prélèvement biopsique de nerf et/ou de muscle, 65% des patients avaient une atteinte plurisystémique, la majorité d'entre eux dans le cadre d'une connectivite. A côté de la neuropathie, motif de consultation dans tous les cas, on notait souvent altération de l'état général, fièvre, asthme ancien ou récent, myalgies, arthrites, vascularite cutanée et atteinte rénale.

Périartérite noueuse classique

Elle était en cause chez 36% de nos patients. Les lésions cutanées étaient les plus fréquentes des manifestations non neurologiques, incluant livedo, nécrose ischémique et nodules chez 22 patients. Un œdème d'une extrémité d'un membre, le plus sou-

vent unilatéral, était présent chez 17 patients de ce groupe. L'atteinte rénale était observée chez 10% des patients. Dans une large série, l'asthme était noté chez 12,6% des patients [15].

Un syndrome de Churg et Strauss, variante de périartérite noueuse, avait été diagnostiqué chez 11 patients de notre série. En principe le syndrome de Churg and Strauss [16] est caractérisé par une vascularite nécrosante disséminée survenant chez les asthmatiques, avec fièvre, éosinophilie, une atteinte multisystémique fulminante, et anatomiquement par des lésions de vascularite nécrosante, infiltrat éosinophile et granulomes extravasculaires. Les infiltrats pulmonaires peuvent être transitoires, ou nodulaires et chroniques, l'asthme de durée brève ou prolongée et l'éosinophilie périphérique habituelle. L'atteinte neurologique, habituellement une multinévrite, était rencontrée dans 19 des 30 cas [17]. Dans notre expérience, les lésions vasculaires et nerveuses des patients présentés comme atteints de syndrome de Churg-Strauss, de même que leur réponse à la corticothérapie ne sont pas différentes de ce que l'on observe dans les périartérites noueuses.

Les aspects cliniques et immunopathologiques du syndrome de Churg et Strauss ont été revus récemment par Hattori et collègues [18]. La biopsie du nerf saphène externe a montré une vascularite nécrosante chez 54% des patients. Un granulome n'a été mis en évidence que dans 3% des cas. Quant aux dépôts d'IgG et de C3d, ils n'ont été que rarement observés dans la paroi des vaisseaux épineuraux, ce qui montre bien le manque de fiabilité de ce critère diagnostique utilisé dans certaines études. Les ANCA ont été trouvés positifs à des taux faibles chez 42% des patients, ce qui est intermédiaire entre la haute fréquence de sa positivité dans la maladie de Wegener, et la rareté de sa positivité dans la périartérite noueuse classique [19].

Vascularite nécrosante et polyarthrite rhumatoïde

Les vascularites sont relativement fréquentes au cours de la polyarthrite rhumatoïde [20]. Quarante-trois des patients de notre série, soit 21,5%, présentaient une neuropathie ischémique en rapport par vascularite nécrosante compliquant une polyarthrite rhumatoïde. Dans la série de 32 patients de Puechal et collègues [21], une atteinte sensitivomotrice était présente chez 15 patients, tandis que les autres avaient une atteinte seulement sensitive. Les deux-tiers des patients avaient une atteinte multifocale, les autres une forme symétrique. Il est intéressant de noter que 22% des

patients de ce groupe de polyarthrite rhumatoïde avaient un syndrome de Sjögren, un facteur rhumatoïde présent dans 97% des cas, des nodules chez 31% des patients. La survie des patients à 5 ans était 57%. Un abaissement du taux des composants CH50 et C4 du complément étaient notés chez 60% des patients, contre 26% chez les contrôles ayant une polyarthrite rhumatoïde sans neuropathie. L'abaissement du taux de complément chez ces patients avait une valeur pronostique péjorative significative.

Vascularite nécrosante et neuropathie au cours d'autres connectivites

Une neuropathie par vascularite nécrosante était associée à un syndrome de Sjögren isolé chez 4% des patients, à un lupus chez 1% et à une sclérodémie chez 1%. Des connectivites intriquées étaient présentes chez 8% des patients.

Vascularite nécrosante et neuropathie isolée

Il s'agit là d'un cadre plus spécifiquement neurologique dans la mesure où la neuropathie périphérique est isolée, ce qui amènera donc le patient plus directement chez le neurologue.

Trente-cinq pour cent des 200 patients ayant une neuropathie en rapport avec une vascularite nécrosante avaient une neuropathie comme seule manifestation clinique de la vascularite. Ce type de patients a fait parler de vascularite non systémique, limitée au système nerveux périphérique [14]. En fait, l'atteinte infraclinique d'autres organes est habituelle chez ces patients comme le montre la fréquence de la mise en évidence de vascularite nécrosante dans la biopsie musculaire. C'est donc une différence d'intensité et non de nature entre les formes habituelles et les formes à expression neurologique pure. Dans ce groupe, l'âge moyen des patients était de 61 ans, avec 61% de femmes. Des manifestations générales souvent mineures étaient présentes chez la moitié d'entre eux. La vitesse de sédimentation était normale chez 33% des patients de ce groupe, et un quart des patients avait une forme bilatérale distale, grossièrement symétrique, si bien que le diagnostic de vascularite nécrosante était rarement envisagé avant la biopsie.

Nous avons pu suivre 29 patients de ce groupe pendant une moyenne de 6 ans (extrêmes 2–14 ans). Trente-sept pour cent d'entre eux ont développé des manifestations polysystémiques, 37% sont décédés, en moyenne 3,3 ans après le début

de la neuropathie, dont 8 de manifestation systémique, 3 d'infection; 24% ont eu une ou plusieurs récurrences de la neuropathie. L'intervalle moyen entre le premier et le second épisode était de 3,5 ans, contre 0,5 à 1 an dans les formes polysystémiques. Trente et un pour cent des patients n'ont pas rechuté, confirmant le meilleur pronostic de ces formes non-systémiques [14].

Caractéristiques communes des neuropathies des vascularites nécrosantes du type de la périartérite noueuse

Une atteinte focale, mononévritique, affectait 16,5% des patients, une atteinte multifocale: 56,5%. Une atteinte bilatérale et symétrique sensitive ou sensitive et motrice était présente chez 25% des patients. L'atteinte du système nerveux central est très rare, affectant seulement 2% des patients.

Le nerf le plus souvent affecté était le nerf sciatique poplité externe, de façon unilatérale chez 62,5% des patients, de façon bilatérale, mais le plus souvent asynchrone, dans un tiers des cas. Le nerf sciatique poplité interne était atteint de façon unilatérale chez 27,5% des patients, de façon bilatérale chez 5%. Le nerf cubital est le nerf le plus souvent touché aux membres supérieurs. Il était atteint d'un seul côté chez 25,5% des patients, des deux côtés chez 8% d'entre eux. Le nerf médian était touché d'un côté chez 21,5% des patients, des deux côtés dans 3% des cas. Le nerf radial était affecté unilatéralement chez 8% des patients, de façon bilatérale chez 2% d'entre eux. Une atteinte sensitive du trijumeau et une atteinte du facial n'ont été observés qu'une fois.

L'installation de la neuropathie est habituellement brutale, et le déficit complet, ou moins souvent partiel. Dans certains cas, en particulier chez le sujet âgé, la neuropathie s'installe de façon lentement progressive. Le liquide céphalorachidien est normal dans la quasitotalité des cas, mais une élévation modérée de la protéinorachie est possible.

La récupération motrice d'une névrite ischémique demande des mois en raison du caractère axonal des lésions. Cette récupération est souvent de bonne qualité, mais parfois incomplète. Sur le plan sensitif, des douleurs résiduelles peuvent persister.

Les vascularites nécrosantes secondaires

Dans notre étude rétrospective récente, 18% des neuropathies symptomatiques avec vascularites

nécrosantes à la biopsie nerveuse étaient secondaires à une affection générale [1].

Ces vascularites nécrosantes secondaires sont caractérisées le plus souvent par une infiltration de la paroi vasculaire par des cellules de la lignée lymphomonocytaire. Elles s'observent dans pratiquement toutes les neuropathies infectieuses, mais aussi au cours de processus inflammatoires comme la sarcoïdose. Elles doivent être distinguées des infiltrations périvasculaires de cellules mononuclées, telles qu'on peut les voir au cours de polyradiculonévrites, mais qui ne s'accompagnent jamais d'altération de la paroi vasculaire.

Dans notre série, l'affection causale, elle-même symptomatique, était virale dans 40% des cas. Les virus en cause étaient le virus de l'immuno-déficience humaine, le cytomegalovirus, les virus de l'hépatite B et C responsables d'hépatite chronique active et l'infection par le HTLV-1. Dans 19% des cas, la vascularite nécrosante survenait dans le cadre d'une neuropathie multifocale du diabète; 11 patients (15%) avaient une hémopathie maligne et 9 patients (12%) une gammopathie monoclonale de signification indéterminée. Par ailleurs, 8 patients (11%) avaient une neuropathie sarcoïdique [22]. Dans tous les cas la neuropathie était symptomatique responsable d'une atteinte focale ou multifocale dans 54%, tandis qu'une atteinte distale bilatérale et symétrique était présente chez 60% des patients, certains patients ayant simultanément une atteinte des deux types, en particulier tous les patients diabétiques.

La granulomatose de Wegener pose des problèmes particuliers car elle associe vascularite nécrosante et granulomes, comme peut le faire la sarcoïdose. Au cours de la granulomatose de Wegener, la neuropathie périphérique est observée la moitié des cas environ, mais elle survient habituellement plusieurs mois après les autres manifestations de la maladie [23]. Récemment, de Groot et collègues [24] ont trouvé une forte proportion de polyneuropathies symétriques inaugurales dans ce contexte, mais les auteurs ont omis d'exclure les autres causes de neuropathie distale symétrique chez ces patients [25]. Une particularité également de la granulomatose de Wegener est de s'accompagner plus fréquemment que la périartérite noueuse d'atteinte des nerfs oculomoteurs, d'atteinte du SNC et des méninges, ce qui la rapproche des manifestations neurologiques de la sarcoïdose, et surtout de façon constante d'élévation des ANCA, qui l'en différencie, tout comme certains caractères cliniques.

Conclusion

Les vascularites nécrosantes représentent une cause relativement fréquente de neuropathie, en particulier après 60 ans. Elles justifient la réalisation d'une biopsie nerveuse et musculaire afin de ne pas méconnaître une cause traitable de neuropathie. Dans un certain nombre d'affections, une vascularite nécrosante peut compliquer le cours d'une neuropathie inflammatoire et induire des lésions ischémiques supplémentaires.

Références

- 1 Lacroix C, Said G. En préparation.
- 2 Lie JT. Nomenclature and classification of vasculitis: Plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum* 1994;2:181-6.
- 3 Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-92.
- 4 Kussmaul A, Maier R. Ueber eine bisher nicht beschriebene eigenthümliche Arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. *Dtsch Arch Klin Med* 1866;1:484-517.
- 5 Lovshin LI, Kernohan JW. Peripheral neuritis in periarteritis nodosa. *Arch Intern Med* 1948;82:321-38.
- 6 Fujimura H, Lacroix C, Said G. Vulnerability of nerve fibres to ischaemia. *Brain* 1991;114:1929-42.
- 7 Bonnin H, Moretti G-F, Riviere J. La biopsie musculaire révélatrice des formes non cutanées de la périartérite noueuse. *J Med Bordeaux* 1948;125:303-8.
- 8 Maxeiner SR, McDonald JR, Kirklin JW. Muscle biopsy in the diagnosis of periarteritis nodosa: an evaluation. *Surg Clin North Am* 1952;32:1225-35.
- 9 Wees SJ, Sunwood LN, Oh SJ. Sural nerve biopsy in systemic necrotizing vasculitis. *Am J Med* 1981;71:525-32.
- 10 Pages M, Pages AM. La biopsie nerveuse au cours de la périartérite noueuse. Son intérêt diagnostique. *Sem Hop Paris* 1984;60:3295-9.
- 11 Said G, Lacroix C, Fujimura H, Blas C, Faux N. The peripheral neuropathy of necrotizing arteritis: a clinicopathologic study. *Ann Neurol* 1988;23:461-5.
- 12 Moore PM, Cupps TR. Neurologic complications of vasculitis. *Ann Neurol* 1983;14:155-67.
- 13 Kissel JT, Slivka AP, Warmolts JR, Mendell JR. The clinical spectrum of necrotizing angiopathy of the peripheral nervous system. *Ann Neurol* 1985;18:251-7.
- 14 Dyck PJ, Benstead TJ, Conn DL, Stevens JC, Windebank AJ, Low PA. Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Brain* 1987;110:843-54.
- 15 Godeau P, Guillevin L. Périartérite noueuse systémique. In: Kahn M-F, Peltier AP, eds. *Maladies dites systémiques*. Paris: Flammarion; 1982. p. 414-45.
- 16 Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angeitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277-301.

-
- 17 Chumbley LC, Harrison EG Jr, Deremee RA. Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). *Proc Mayo Clin* 1977;52:477.
-
- 18 Hattori N, Ichimura M, Nagamatsu M, Li M, Yamamoto K, Kumazawa K, et al. Clinicopathological features of Churg-Strauss syndrome associated neuropathy. *Brain* 1999;122:427-39.
-
- 19 Hoffman G, Speck U. Antineutrophil cytoplasmic antibodies. *Arthritis Rheum* 1998;41:1521-37.
-
- 20 Wattiaux MJ, Kahn MF, Thevenet JP, Sauvezie B, Imbert JC. L'atteinte vasculaire de la polyarthrite rhumatoïde: étude rétrospective de 37 polyarthrites rhumatoïdes avec atteinte vasculaire et revue de la littérature. *Ann Med Int* 1987;138:566-87.
-
- 21 Puechal X, Said G, Hilliquin P, Coste J, Job-Deslandre C, Lacroix C, et al. Peripheral neuropathy with necrotizing vasculitis in rheumatoid arthritis: a clinicopathological and prognostic study of 32 patients. *Arthritis Rheum* 1995;38:1618-29.
-
- 22 Said G, Lacroix C, Planté-Bordeneuve V, Le Page L, Pico F, Presles O, et al. Nerve granulomas and vasculitis in sarcoid peripheral neuropathy. A clinicopathological study of 11 patients. *Brain* 2002;125:264-75.
-
- 23 Nishino H, Rubino FA, DeRemee RA, Swanson JW, Parisi JE. Neurological involvement in Wegener's granulomatosis: an analysis of 324 consecutive patients at the Mayo Clinic. *Ann Neurol* 1993;33:4-9.
-
- 24 De Groot K, Schmidt DK, Arlt AC, Gross WL, Reinhold-Keller E. Standardized neurologic evaluation of 128 patients with Wegener granulomatosis. *Arch Neurol* 2001;58:1215-21.
-
- 25 Collins MP, Periquet I. Prevalence of vasculitic neuropathy in Wegener granulomatosis. *Arch Neurol* 2002;59:1333-4.