

齒状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (Pseudo-Huntington's Form) の1臨床例

小西 吉裕, 鈴木 晶子, 大賀 律, 河合 謹豪, 安田 雄, 守本 研二, 寺尾 章

齒状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症の pseudo-Huntington's form の1例を報告した。

45歳女性, 1976年35歳頃より動作がぎこちなくなり, 1979年頃より記憶, 感情障害, 四肢や顔面の chorea, 歩行障害が出現し, 1983年頃より症状が増悪したため, 1986年6月に入院した。患者の家系図からは常染色体優性遺伝の疾患が疑われた。

神経学的には, 爆発性断続性構音障害, 顔面, 頸部と四肢の chorea, 四肢の協調運動障害を認め, 歩行は wide-base, IQ (WAIS) は64であった。脳波では群発性高振幅徐波を認め, 頭部 X線 CT では, 脳幹部が中等度萎縮, 小脳が軽度萎縮していたが, 大脳半球, 尾状核, 中小脳脚に萎縮はなかった。¹²³I-IMP による SPECT では, 基底核に集積低下を認めたが, 大脳半球, 小脳半球は正常であった。MRI は X線 CT の所見以外には, 基底核, 齒状核, 赤核に異常な信号域はなかった。

haloperidol の投与にて chorea は消失し, 背後に隠れていた小脳失調症状が前景に現れた。

本症の chorea は淡蒼球ルイ体系, 小脳症状は齒状核赤核系の病変によるものと考えた。これらの系統が連合性に変性する常染色体優性の遺伝疾患, つまり本症は齒状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (DRPLA) か, Joseph 病の可能性があるが, 臨床症状, 脳波, X線 CT, SPECT, MRI 所見から, 臨床的には DRPLA とするのが妥当と思われた。しかし, 両疾患とも独立疾患としてはまだ確定されておらず, 本症の位置づけについては, 以後の詳細な検討が必要である。

(昭和62年10月1日採用)

A Case of Dentatorubropallidolusian Atrophy with Pseudo-Huntington's Form

Yoshihiro Konishi, Akiko Suzuki, Ritsu Ohga, Kingo Kawai, Takeshi Yasuda, Kenji Morimoto and Akira Terao

A case of dentatorubropallidolusian atrophy (DRPLA) of pseudo-Huntington's form was reported.

The patient, a 45-year-old female, began to find movement slightly difficult in about 1976 (age 35). This was followed by memorial and emotional disturbances, chorea in her limbs and face, and gait disturbance in about 1979. Her condition

deteriorated gradually from about 1983, and admission occurred in June 1986. The most probable mode of transmission was considered to be autosomal dominant.

Neurological examination revealed scanning speech, choreic movement in her face, neck and limbs, and co-ordination difficulty in her limbs. Her gait was wide-based. Her sensations, reflexes and ocular fundi, however, were normal. Her IQ was 64 on the WAIS.

An electroencephalogram (EEG), in which the basic rhythm was 11Hz, showed high voltage slow-wave (θ , δ) bursts. Her two daughters (age 23, 21) had the same findings in their EEGs. A brain X-ray CT disclosed moderate atrophy of the brainstem and slight atrophy of the cerebellum, but atrophies of the cerebral hemispheres, caudate nuclei and middle cerebellar peduncles were not found. A SPECT by ^{123}I -IMP revealed reduced collections of ^{123}I -isotopes in the basal ganglia, but collections in the cerebral and cerebellar hemispheres were normal. A brain MRI showed the same findings obtained by the X-ray CT, but neither abnormally low nor high intensity findings for the basal ganglia, dentate and red nuclei were not noted.

We administered haloperidol (2.25 mg per day, p. o.). Although her chorea soon disappeared, cerebellar ataxia, concealed by chorea, appeared to the front clearly.

This case was a hereditary degenerative disorder, inherited by an autosomal dominant trait. Neurologically, dementia, chorea and cerebellar ataxia were revealed. It was suspected that the chorea was due to a lesion of the pallido-luysian system, and that cerebellar ataxia was due to one of the dentato-rubral system. Therefore, we understood this case to consist of lesions of the dentatorubropallidoluysian system, and clinically suspected DRPLA or Joseph's disease. Based on her neurological signs and the findings on the EEG, X-ray CT and MRI, we were able to differentiate DRPLA from Joseph's disease. In conclusion, we clinically diagnosed this case as DRPLA of pseudo-Huntington's form (Hirayama et al.). But, as the entities of neither of these diseases are established yet, further discussion in detail is necessary. (Accepted on October 1, 1987) *Kawasaki Igakkaishi* 14(2): 277-285, 1988

Key Words ① Dentatorubropallidoluysian atrophy ② Pseudo-Huntington's form ③ Dentatorubropallidoluysian system ④ Joseph's disease

はじめに

1958年 Smithら¹⁾が、小脳系の歯状核赤核系と錐体外路系の淡蒼球ルイ体系の両者に連合性変性を来した例を、歯状核赤核淡蒼球ルイ体系萎縮症 (DRPLA) として提唱して以来、特に本邦においてその臨床的、病理学的報告が相

次いでみられ、注目されている。平山ら^{2), 3)}はDRPLAを臨床的に3型に分類している。今回、我々は pseudo-Huntington's form と考えられる1例を経験し、臨床面から鑑別すべき疾患につき若干の文献的考察を行ったので報告する。

症 例

M. T. 45歳 (昭和15年生), 女性. 主訴は不随意運動, 家族歴は **Figure 1** に示す. “affected” と示す者は舞踏病様不随意運動 (chorea) を認めた症例である. 本例の母親は50歳頃に発症し, chorea と性格変化を認めるが知能低下はなかった. 2~3年後に脳血管障害 (?) で死亡している. この家系図より優性遺

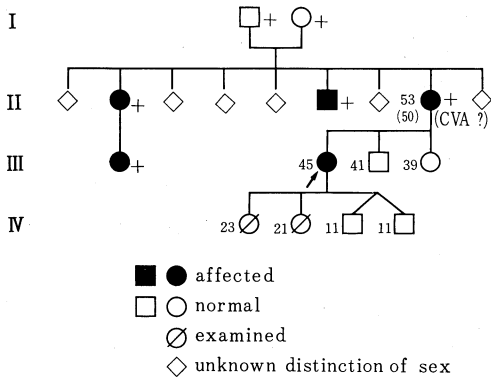


Fig. 1. The pedigree of the patient's family. The case presented in this paper was shown by arrow. The most probable mode of transmission could be seen to be autosomal dominant.

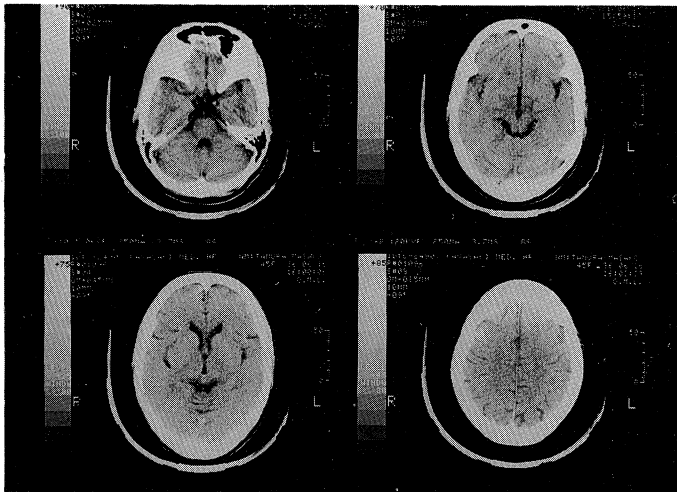


Fig. 2. A brain X-ray CT showed moderate atrophy of the brainstem, and slight atrophy of the cerebellum. Atrophies of the cerebral hemispheres, caudate nuclei and middle cerebellar peduncles, however, were not found.

伝が疑われる. 既往歴に特記すべきことなく, 現病歴は35歳頃より動作がごこちなくなり, 38歳頃より記憶力障害, 感情障害, 四肢や顔面の chorea, 歩行障害が出現した. 42歳頃より症状が増悪するため, 昭和61年6月9日, 45歳時, 川崎医大神経内科に入院した. 入院時, 一般内科的には問題ない. 神経学的には, 意識清明でIQは低下 (WAIS 64) し, 安静時の表情は facies atone だが易興奮性を認めた. 脳神経系では, 瞳孔・眼底は正常, 眼球運動制限はなかったが, 滑動性, 衝動性眼球運動にて stair-case pattern を認め, 無視標下の前庭眼反射 (VOR) は消失し, 爆発性, 断続性構音障害を認めた. 運動系では, 筋力低下, 筋萎縮はなく, 安静時は hypotonic で, 精神的緊張や随意運動で増強する chorea が顔面, 頸部, 上下肢に存在し, 上下肢に協調運動障害, 測定異常があった. 知覚系, 反射は正常. 歩行は wide base であった. 脳波は, 基礎律動が 11 Hz の α 波で, 群発性の高振幅徐波 (θ, δ) を認めた. また **Figure 1** で, “examined” と示した本例の娘2人に θ 波を混じた律動異常を認めたが, この2人に診察上神経学的異常はなかった. BAEP では III波以降の peak が両側で不明瞭であった. X線 CT (**Fig. 2**) では, 中脳, 橋の中等度萎縮, 小脳の軽度萎縮があったが, 大脳半球, 尾状核, 中小脳脚の萎縮は明らかでなかった. ^{123}I -IMP による SPECT (**Fig. 3**) では, 両側基底核部の血流低下を認めたが, 大脳皮質, 小脳の血流は正常であった. MR-CT (**Fig. 4**) も施行, 使用した装置は Picker-International 製の超電導, VISTA-MR で, 磁場強度は 0.5 T である. X線 CT で認めた所見以外では延髄が萎縮し, 尾状核を含めた大脳基底核や歯状核に異常な high~low intensity はなく, 赤核は描出されていなかった.

入院後, haloperidol 2.25 mg/日を経口投与したところ, 四肢の chorea は軽減したが, 背後に隠れていた小脳失調症状が顕在化した。

考 按

本例は恐らく優性遺伝と考えられ, 痴呆, 感情障害, chorea, 小脳失調症状を呈した。

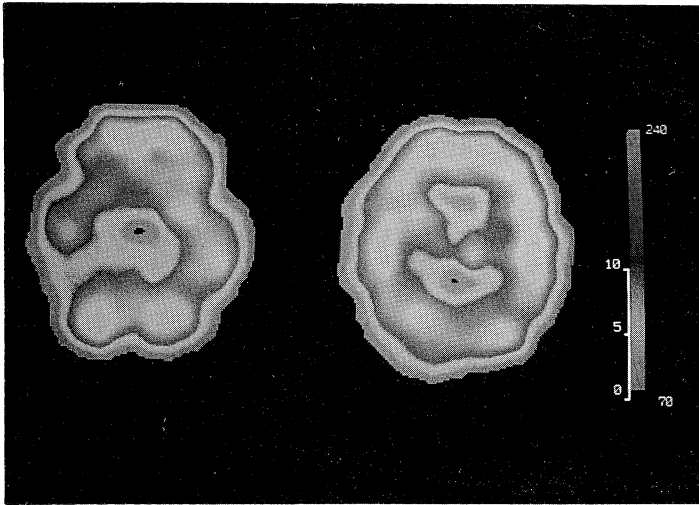


Fig. 3. A brain SPECT by ^{123}I -IMP disclosed reduced collections of ^{123}I -isotopes in the basal ganglia. But, the collections in the cerebral and cerebellar hemispheres were normal.

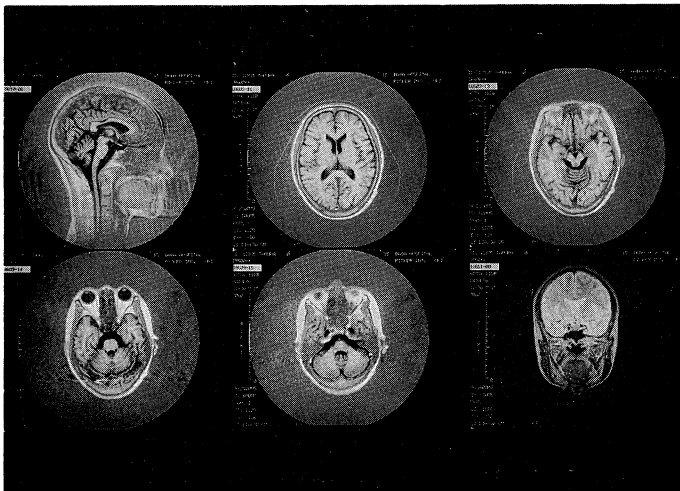


Fig. 4. This MRI was obtained by a VISTA-MR (super-conductive magnet, 0.5T) made by Picker-International. It revealed the same findings as the X-ray CT, but neither abnormally low nor high intensity findings were made in the basal ganglia, dentate and red nuclei.

chorea を来す疾患を **Table 1**⁴⁾ に示す。まず本例で鑑別すべきものには種々の代謝, 内分泌疾患, 特に lipidosis, 甲状腺疾患があるが, 臨床症状より否定可能と考えられる。次に変性疾患では, Huntington 舞蹈病 (HD), chorea-acanthocytosis (HA) がある。本例は, 10年の経過に比し痴呆が軽度で, chorea 優位だが

小脳症状が混在 (haloperidol の投与で chorea が軽減し, 小脳症状が顕在化), 脳波が HD のものと異なる, CT にて尾状核, 大脳皮質の萎縮はなく, 脳幹部, 小脳の萎縮が中心などの諸点より, HD とははっきり区別できる。また, acanthocytosis がないので, 遺伝, 臨床症状を含めて HA とも鑑別可能である。それでは, 本例の chorea の責任病巣はどのように考えるべきなのか。HD での chorea の責任病巣は線条体とするのが一般的である。金澤⁵⁾ は, 黒質線条体系の dopamine ニューロンに強力な抑制をかけている線条体黒質系の GABA ニューロンの機能が減弱するために, 黒質線条体系の dopamine ニューロンの機能亢進を生じたことで chorea が生ずる可能性を述べている。本例でも, dopamine receptor antagonist の作用を持つ haloperidol にて chorea が軽減した事実は, 本例の chorea も HD と同様の dopamine 系ニューロンの機能亢進による可能性を示唆する。

この機能亢進の原因は, 金澤⁶⁾ のいう, 線条体黒質系の形態学的変化はないが生化学的変化は HD と同様のものが存在するという biochemical degeneration

Table 1. Various disorders presenting chorea

A. 続発性または症候性

- 1) 感染症：Sydenham 舞蹈病 (小舞蹈病)・猩紅熱・百日咳・ジフテリア・腸チフス・ウィルス性脳炎 (麻疹・流行性耳下腺炎など)・水痘・神経梅毒
- 2) 脳腫瘍
- 3) 血管障害：脳血管障害・真性多血症・Sturge-Weber 症候群
- 4) 自己免疫疾患：SLE・ataxia teleangiectasia (Louis-Barr 症候群)・Henoch-Schönlein 紫斑病・動脈炎
- 5) 代謝・内分泌疾患：甲状腺機能亢進症・副甲状腺機能低下症・Addison 病・低血糖・高 Na 血症・低 Ca 血症・低 Mg 血症・Fabry 病・Lesch-Nyhan 症候群・Wilson 病・脂質症 (lipidosis)・フェニールケトン尿症・beriberi・乳児のビタミンB₁₂ 欠乏症・ポルフィリア・核黄疸・Fahr 病・色素失調症
- 6) 中毒：CO 中毒・リチウム・フェノチアジン・レセルピン・INH・水銀・アルコール・l-dopa・経口避妊薬
- 7) 妊娠舞蹈病
- 8) 外傷，熱傷

B. 特発性 (変性疾患)

Huntington 舞蹈病・chorea-acanthocytosis・老人性舞蹈病・良性家族性舞蹈病・familial paroxysmal choreoathetosis・Pick 病・DRPLA

上野，柳沢：不随意運動，神経症候—とらえ方と考え方⁴⁾を改変

なのか，あるいは錐体外路系のいずれかの dopamine 系ニューロンの機能亢進が，線条体黒質系以外の“別の系統”の機能障害により惹起されたものかのいずれかであろう。この“別の系統”に注目すると，Lange ら⁷⁾が HD では淡蒼球萎縮が一次性で，chorea 発現における淡蒼球・視床下核系の役割を強調したことが思い起こされる。これには反論を唱える者が多いが，淡蒼球病変を来す疾患の臨床症状を分析し，本例と対比させることは無駄ではないと思われる。淡蒼球病変を主病変の一つとするものには，進行性淡蒼球萎縮症 (PPA)^{8)~12)} Hal-lervorden-Spatz 病 (HSD)¹³⁾ 淡蒼球黒質ルイ体変性症 (PNLA)^{14)~16)} などがある。PPA は，Hunt の報告例⁸⁾ (extended form⁹⁾) と van Bogaert の報告例¹⁰⁾ (pure form⁹⁾) に 2 大別される。^{11), 12)} 前者は，Hunt が paralysis agitans juvenilis と考えた¹²⁾ ように，parkinsonism が主体であるのに対し，後者は rigidity に加えて dystonia, choreoathetosis を呈し，遺伝歴や精神症状を認めた例もあり，¹²⁾ 臨床的には，本例は pure form により近いものと考ええる。病理学的には，PPA は淡蒼球ルイ体系

病変を主体とし (pure form)，線条体か (and/or) 黒質に病変が広がっている (extended form)¹¹⁾ 線条体や黒質に病変が及べば，parkinsonism が目立つと考えられ，PPA の不随意運動は淡蒼球ルイ体系由来と推定できる。よって，臨床症状からして，本例の chorea の責任病巣も淡蒼球ルイ体系で，線条体や黒質に大きな変化は伴っていないといえよう。また，病変部位として，線条体と淡蒼球の組合せは HD の rigid form で認められ，¹⁷⁾ 淡蒼球，ルイ体の他に黒質病変を伴う PNLA なる疾患^{14)~16)} の臨床症状が本態性 Parkinson 病に類似している事実は，parkinsonism のみられぬ本例では明らかな線条体や黒質病変を伴わないものと考えられる。HSD¹³⁾ は常染色体性劣性遺伝で，知能障害，rigidity などの parkinsonism, dystonia, choreoathetosis などの不随意運動，spasms, 小脳症状，言語の緩徐化，眼症状を認める疾患である。常染色体劣性遺伝で，rigidity, spasms, dystonia が主体なので，本例の臨床症状とは一致しない。HSD は淡蒼球，黒質の病変が主体であり，やはり，本例では黒質に大きな変化はないと考えられる。PNLA

については、前述したように、本例では否定的である。

要するに、本例の chorea の責任病巣として、淡蒼球ルイ体系が重視される。視床下核からは黒質へも投射があり、⁵⁾ 視床下核病変により、黒質へ何らかの影響が加わり、dopamine 系機能亢進状態を生じて chorea を発現したと考えられる。

ところで、本例では爆発性、断続性の構音障害、四肢協調運動障害、開脚性歩行障害といった小脳症状を伴っている。唯一の小脳遠心系である 齒状核赤核系病変と、小脳求心系の病変とで、出現してくる小脳症状に大きな相違はないが、¹⁸⁾ 小脳求心系を侵すすべての遺伝性脊髄小脳変性症は、臨床的には本例と合致しないものと考えられる。よって、本例は 齒状核赤核系病変により小脳症状を来したと思われるが、齒状核赤核系病変で認められる自発性 myoclonus¹⁹⁾ や、岩田²⁰⁾ のいう狭義の企図振戦は本例には存在しない。Jellinger⁹⁾ は、PPA を4型に分け、その一つに他の系統の変性を合併する群を設け、齒状核病変を伴うものをまず第一に挙げていることから、淡蒼球ルイ体系

病変が疑われる本例に 齒状核赤核系を小脳症状の責任病巣にもってくるのに大きな抵抗はないものと思われる。ところで、齒状核赤核系に注目したとき、考慮すべき疾患として、優性遺伝を示す ミオクロームス てんかん 症候群である 遺伝性淡蒼球 齒状核系萎縮症 (ミオクロームス・てんかん・痴呆・失調症候群)²¹⁾ と、dys-synergia cerebellaris myoclonica (Ramsay Hunt 症候群)²²⁾ がある。しかし、両者とも myoclonus を主徴とするので、当然本例では考えられない。

以上より、本例は淡蒼球ルイ体系、齒状核赤核系の連合性病変をもつもの、つまり DRPLA が最も考え易い。初めに述べた chorea の発現機構として、線条体黒質系の biochemical degeneration を考えても、これは最近 DRPLA の病態として HD と対比して論じられている⁹⁾ ので、上記結論に矛盾しない。ところで、病理学的所見から DRPLA と鑑別すべきものとして Joseph 病がある。Joseph 病^{23), 24)} は4亜型に分類され、臨床的に多彩な症状を呈するが、知能障害や精神症状が極めて少ない、^{23, 25)} 錐体外路症状としては chorea でなく dystonia,

Table 2. There are three forms of DRPLA. The characteristics of each form are shown.

	Ataxo-choreoathetoid form	Pseudo-Huntington's form	Myoclonic form	自 験 例
年 齢	21~66 (42)	40~54 (46)	20~54 (32)	45
性 (M/F)	7/3	1/3	3/3	F
遺 伝 歴	明らかでない	+	+	+
発 症 年 齢	12~58 (33)	20~35 (26)	10~38 (21)	35
経 過	1.5~17 (10)	17~22 (19)	7~16 (11)	(10)
錐体外路症状	choreoathetosis athetoid (dystonic) ∧	chorea ∨	choreoathetosis	chorea ∨
小脳性運動失調	+	+	+	+
眼球運動障害	+	-		±
痙 攣	-	+~-	+	-
ミオクロームス	-	-	+	-
精 神 症 状 (痴 呆)	-	+	+	+

(飯塚, 平山, 前原: DRPLA. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 47: 1288, 1984 より)

athetosis, rigidity が主体である,²⁴⁾ 本邦の Joseph 病はかつて Marie 病と診断されていたように、筋痙縮を伴う小脳性運動失調を主徴とする,^{25), 26)} 錐体路症状や筋萎縮を呈することがある,^{23), 24)} X線 CTなどで中小脳脚の萎縮を認める,²⁵⁾ 脳波はおおむね正常である,^{23)~25)} 髄液中 HVA は低く、dopamine 系の機能低下が示唆される²⁴⁾ などの諸点より、本例の臨床症状とは隔たりがあると思われる。ただ、Joseph 病、DRPLA 自体、独立疾患として諸家の意見の一致をみておらず、Joseph 病、DRPLA、さらに Marie 病²⁷⁾ の三者は、かなり近縁の疾患で同一範ちゅうとみなした方がよいとの意見もある。²⁸⁾ また、三者は同一疾患で、表現型が異なるだけなのかもしれない。DRPLA でも、脊髄小脳路、前角に変化はくるので、Friedreich 病、amyotrophic lateral sclerosis との関連も問題になる。^{28)~30)}

結局のところ、本例の病態としては DRPL 系の障害で、他の系統に大きな変化はなく、DRPLA 3型^{2), 3)} (Table 2) のうちで、pseudo-Huntington's form に一致すると考えられる。

ところで、本例の知能低下については、明らかな失語、失行、失認、Korsakoff 型健忘はなく、長谷川式痴呆診査でも5つの物品の記録は保たれ、WAIS 検査でも問題の理解が非常に悪く、ピントはずれの答えも見られるが、時間をかけて何度も繰り返すと、ある程度正しい解答が返ってくる傾向があり、いわゆる失念や思考

の緩慢化³¹⁾ のためと思われる。その他、無感情、興奮発作の傾向もあり、皮質下痴呆の範ちゅうに入る³¹⁾ と思われる。DRPLA でこのような精神症状は報告されている^{32), 33)} が、その責任病巣は、基底核のほか、本例で異常のみられる脳幹部に求められよう。

ところで、最近、先天性代謝障害で、成人発症し、神経系以外で代謝異常を示唆する所見がなく、生前は変性疾患として扱われていたものが注目されている。慢性進行性の chorea の鑑別上、生前の臨床所見のみでは、必ずしも否定しきれない先天性代謝異常、特に lipidosi^{34), 35)} によるものは、常に頭に入れておくべきと考えられる。

ま と め

45歳女性、優性遺伝形式を示し、35歳頃の insidious onset の痴呆、感情障害、chorea、小脳失調症状を呈した症例を報告した、chorea と小脳症状の責任病巣は淡蒼球ルイ体系、歯状核赤核系と考えられ、臨床的には歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症の pseudo-Huntington's form と診断した。典型的な Joseph 病とも鑑別可能だが、両疾患ともまだ一疾患単位として認められておらず、本例も今後の詳細な経過観察が必要と思われる。また、鑑別上、先天性代謝障害、特に lipidosi も頭に入れておくべきと思われる。

文 献

- 1) Smith, J. K., Gonda, V. E. and Malamud, N.: Unusual form of cerebellar ataxia. Combined dentato-rubral and pallido-Luysian degeneration. *Neurology* 8: 205-209, 1958
- 2) 平山恵造, 飯塚礼二, 前原勝矢, 渡辺敏也: 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症の臨床病理学的研究 (I) - 臨床病型と症候分析 - . *神経進歩* 25: 725-736, 1981
- 3) Iizuka, R., Hirayama, K. and Maehara, K.: Dentato-rubro-pallido-luysian atrophy; a clinicopathological study. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 47: 1288-1298, 1984
- 4) 上野エリ子, 柳沢信夫: 不随意運動. 安藤一也, 高須俊明 編: *神経症候—とらえ方と考え方*. 初版. 東京, 中外医学社. 1986, pp. 184-193
- 5) 金澤一郎: Chorea と Ballism について. *神経進歩* 29: 232-244, 1985
- 6) 金澤一郎: 神経変性疾患における脳内神経伝達物質. 第38回日本自律神経学会総会抄録集 1985
- 7) Lange, H., Thörner, G., Hopf, A. and Schröder, K. F.: Morphometric studies of the neuropathological changes in choreatic diseases. *J. neurol. Sci.* 28: 401-425, 1976

- 8) Hunt, J. R.: Progressive atrophy of the globus pallidus (primary atrophy of the pallidal system). A system disease of the paralysis agitans type, characterized by atrophy of the motor cells of the corpus striatum. A contribution to functions of the corpus striatum. *Brain* 40: 58—148, 1917
- 9) Jellinger, K.: Degenerations and exogenous lesions of the pallidum and striatum. *In Handbook of clinical Neurology*, eds. by Vinken, P. J. and Bruyn, G.W. Amsterdam, North-Holland. Vol. 6, Chap. 25, 1968, pp. 632—693
- 10) van Bogaert, L.: Aspects cliniques et pathologiques des atrophies pallidales et pallido-luysiennes progressives. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 9: 125—157, 1946
- 11) 諸岡啓一: 進行性淡蒼球萎縮症. 小林 登, 多田啓也, 藪内百治編: 新小児医学大系 13c, 小児神経学Ⅲ. 東京, 中山書店. 1980, pp. 322—324
- 12) 伊藤智子, 小笠原運: 進行性淡蒼球萎縮症の1剖検例. *臨床神経* 14: 10—16, 1973
- 13) 梅津亮二: Hallervorden-Spatz 病. 小林 登, 多田啓也, 藪内百治編: 新小児医学大系 13c, 小児神経学Ⅲ. 東京, 中山書店. 1980, pp. 289—293
- 14) Contamin, F., Escourolle, R., Nick, J. and Mignot, B.: Atrophie pallido-nigro-luysienne. Syndrome akinétique avec palilalie, rigidité oppositionnelle et catatonie. *Rev. Neurol. (Paris)* 124: 107—120, 1971
- 15) Takahashi, K., Nakashima, R., Takao, T. and Nakamura, H.: Pallido-nigro-luysial atrophy associated with degeneration of the centrum medianum. A clinicopathologic and electron microscopic study. *Acta Neuropathol. (Berl.)* 37: 81—85, 1977
- 16) 大田典也, 桐生美磨, 梁井俊郎: 淡蒼球黒質ルイ体変性症の1部検例. *神経内科* 15: 240—245, 1981
- 17) 向山昌邦, 飯田光男, 高柳哲也, 祖父江逸郎, 高井作之助: Rigid form と Typical form のみられたハンチントン舞踏病家系一両型の病変の比較検討を中心に. *臨床神経* 14: 382—390, 1974
- 18) 飯塚礼二, 平山恵造, 前原勝矢: 小脳歯状核変性の臨床病理—ことについて—の Dentatorubropallidolusian Atrophy についてその特徴と Olivo-ponto-cerebellar Atrophy との比較—. *神経進歩* 22: 1267—1280, 1978
- 19) 内藤明彦, 白川健一, 近藤喜代太郎: DRPLA におけるミオクロームス. *神経進歩* 28: 733—742, 1984
- 20) 岩田 誠: 企図振戦. *神経内科* 1: 397—409, 1974
- 21) 内藤明彦, 田中政春, 廣瀬 省, 小柳新策: 舞踏病・アテトーゼ様運動を伴った変性型ミオクロームスでんかんの2剖検例. 遺伝性歯状核・淡蒼球萎縮症の提唱. *精神神経誌* 79: 193—204, 1977
- 22) 山下順章, 黒岩義五郎: Dyssynergia cerebellaris progressiva and myoclonica (Hunt). *神経内科* 6: 105—113, 1977
- 23) 湯浅龍彦, 大浜栄作, 豊島 至, 山田光則, 宮武 正: Joseph 病. *神経内科* 23: 188—196, 1985
- 24) 酒井徹雄, 後藤幾生: Joseph 病. 吉利 和, 山村雄一監修: 新内科学大系, 年刊版 '86-A. 東京, 中山書店. 1986, pp. 65—77
- 25) 湯浅龍彦, 大浜栄作, 原山尋実, 山田光則, 川瀬康裕, 若林允甫, 渥美哲至, 宮武 正: Joseph 病の1家系. *神経進歩* 29: 516—525, 1985
- 26) 若林允甫ほか: Joseph 病の1剖検例. 第92回日本神経学会関東地方会抄録. *臨床神経* 25: 848—849, 1985
- 27) 岩田 誠: Pierre Marie の遺伝性小脳失調症について. *神経内科* 13: 77—84, 1980
- 28) 前原勝矢, 飯塚礼二, 平山恵造: 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (Dentatorubropallidolusian Atrophy) の臨床病理学的研究 (2) —神経病理学的考察—. *神経進歩* 26: 1173—1189, 1982
- 29) 岩淵 潔, 天野直二, 横井 晋, 中野隆雄, 柳下三郎: 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症の2家系—pseudo-Huntington's chorea 型 (平山) についての一考察—. *臨症神経* 25: 1052—1060, 1985
- 30) 前原勝矢, 飯塚礼二: Dentato-rubro-pallido-luysian atrophy (DRPLA) の臨床類型と神経病理学的所見との関係について—4自験例を含む38報告例から—. *臨床神経* 16: 405—411, 1986

- 31) 松下正明：皮質下痴呆. 日臨 43 : 1462—1467, 1985
- 32) 坂本皓哉ほか：臨床的にハンチントン舞踏病と診断され，小脳齒状核に病変が強く，線条体の病変が軽い1剖検例. 第11回日本神経病理学会総会抄録. 神経進歩 15 : 794—795, 1971
- 33) 松下正明ほか：小脳齒状核および淡蒼球外節に主病変をみた遺伝変性症. 第17回日本神経病理学会学術研究会抄録. 神経進歩 21 : 569, 1977
- 34) 中野 武，柳沢信夫：Dystonia と成人型 GM₁-gangliosidosis. 医のあゆみ 136 : 682—683, 1985
- 35) 河野親夫，村瀬幹雄：生前 Huntington 舞踏病と診断された成人型 neuronal storage disease の1剖検例. 神経内科 6 : 236—238, 1977