

Nöroakantositoz: Bir Olgu Sunumu / Neuroacanthocytosis: A Case Report

Mustafa Yılmaz, Füsün Mayda Domaç, Handan Mısırlı, Pınar Topaloğlu,
Nuri Yaşar Erenoğlu

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

ABSTRACT

Neuroacanthocytosis: A Case Report

Background: The patient who had been treated symptomatically with the diagnosis of Huntington Disease was hospitalized in our clinic, got the diagnosis of neuroacanthocytosis with clinical findings and laboratory investigations was discussed in comparison with the literature.

Case: A 37-years-old male patient had speech disorder, gait disturbance and involuntary movements in face, neck, trunk and extremities since 6 years duration. The patient has described an increment with all of his complaints over the last 2 years and neurological examination revealed facial tics, orofacial dyskinesia, choreiform movements in the distal parts of the extremities and dystonia in neck, trunk and right leg. The patient had five generalized tonic clonic seizure at the last 2 years but he didn't use any antiepileptic drugs. There was not any finding at cranial MRI. Presence of acanthocytosis at the peripheral blood, decrease of deep tendon reflexes, axonal peripheral neuropathy in electromyography, and increase in the levels of creatine phosphokinase

Key words: neuroacanthocytosis, dystonia, Huntington disease

in blood made us to leave the diagnosis of Huntington Disease.

Conclusion: Neuroacanthocytosis must be remembered especially in the young adults with involuntary movements like chorea and dystonia in the differential diagnosis of Huntington Disease and must be investigated clinically and with laboratory in details.

Keywords:

ÖZET

Bilimsel Zemin: Huntington Hastalığı tanısıyla semptomatik tedavi görmekte olan ancak kliniğimizde yatırılarak klinik bulguları ve laboratuvar tetkik sonuçlarına göre nöroakantositoz tanısı konulan hastanın bulgularının literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu: Otuzyedinci yaşındaki erkek hastanın 6 yıldır konuşma bozukluğu, yürüme güçlüğü ile yüz, boyun, gövde, kol ve bacaklarda istem dışı hareket yakınması mevcuttu. Hastanın şikayetleri son 2 yıldır belirginleşmiş olup nörolojik muayenede fasiyal tik, orofasiyal diskinezi, ekstremitte distallerinde koreiform hareketler ile boyun, gövde ve sağ bacakta distoni saptandı. Hastanın son 2 yılda 5 kez jeneralize nöbet

Anahtar Kelimeler: nöroakantositoz, distoni, Huntington hastalığı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Uz. Dr. Füsün Mayda Domaç
Ataşehir 50 Ada Akasya 1/2 Blok D:11 Kadıköy / İstanbul Tel: 0216 455 67 58
fusundomac@yahoo.com.tr

Dergiye Ulaşma Tarihi/Received: 01.11.2005

Revizyon İstenme Tarihi/Sent for revision: 08.11.2005

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 25.11.2005

40. Ulusal Nöroloji Kongresi'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

geçirme öyküsü olup antiepileptik ilaç kullanmamaktaydı. Kranial görüntülemesi normal olan hastada periferik yaymada akantositoz görülmesi, derin tendon reflekslerinde azalma, EMG'de aksonal periferik nöropati saptanması ve serum CPK düzeyinin yüksek olması ile Huntington hastalığı tanısından uzaklaşmıştır.

Sonuç: Nöroakantositozun kore, distoni gibi hareket bozukluğu olan ve özellikle Huntington hastalığı düşünülen genç erişkinlerde ayırıcı tanıda hatırlanması ve detaylı klinik ve laboratuvar incelemenin yapılması gerektiğini düşünülmektedir.

GİRİŞ

Nöroakantositoz; kore, tik, distoni, orofasiyal diskinezi gibi istemsiz hareketler, epileptik nöbet, polinöropati, kognitif tutulum ve kişilik değişiklikleri gibi nöropsikiyatrik semptomların eşlik ettiği, nadir görülen, yavaş progresif, nörodejeneratif ve multisistem bir hastalık grubudur.^{1,2,3,4,5} Nöroakantositozda genetik geçiş heterojen olup otozomal dominant, otozomal resesif, X'e bağlı resesif ve sporadik vakalar bildirilmiştir.^{4,6,7,8} Nöroakantositoz ismini periferik kanda saptanan akantositlerden almaktadır.^(1,2) Benzer nörolojik bulgular ve akantositler McLeod sendromu ve abetalipoproteinemide de görülebilmektedir. Nöroakantositoz klinik ve radyolojik olarak ise Huntington Hastalığı ile benzerlik gösterebilmektedir.^{8,9,10}

Çalışmamızda daha önce Huntington Hastalığı tanısı almış olup kliniğimizde yapılan tetkikler sonucunda koreakantositoz tanısı konulan hastayı literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU

37 yaşında, sağ elini kullanan erkek hasta. Daha önce herhangi bir şikayeti yok iken 6 yıldır konuşma bozukluğu, yürüme güclüğü ile yüz, boyun, gövde, kol ve bacaklarda istem dışı hareket yakınması olan hastanın şikayetleri son 2 yıldır belirginleşmiş. Dudaklarda ve alt yüz kaslarında düzensiz, istemsiz kasılmaların yanısıra sol yüz yarısında tikler tariflemekte olan hastanın kol ve bacak distallerinde belirgin koreik hareketleri mevcut idi. Boyun, gövde ve sağ ayak bileğinde görülen, bazen gövdeyi arkaya doğru itebilen distonik kasılmalar da

tanımlamakta olan hasta yürüme güclüğü nedeniyle baston kullanmaktaydı. Hastada stresle ve yorgunlukta artan bu istemsiz hareketler istirahatte azalmakta ve uykuda kaybolmaktaydı. Hastanın 2 yıl önce jeneralize tonik-klonik nöbet tarzında 3 kez, 1 yıl önce 1 kez ve kliniğimize başvurmadan 1 ay önce 1 kez epileptik nöbet öyküsü mevcut olup antiepileptik ilaç kullanmamaktaydı. Yakınlarından alınan anamnezde son 1 yıldır kişilik yapısında değişimler olduğu daha agresif, çevreyle uyumsuz, çoğunlukla sıkıntılı ruh hali içinde ve kuşkucu düşünceleri olduğu öğrenildi.

Hastanın öz geçmişinde 5 yıl önce sağ inguinal herni ve apendektomi operasyonu ve 2 yıl önce aldığı Huntington hastalığı tanısı dışında özellik yoktu. Haloperidol tb 2 x 2.5 mg kullanan hastanın soygeçmişinde ise özellik olmayıp benzer şikayetler tariflenmemektedir.

Fizik muayenede; genel durumu orta, ödem, ikter, siyanozu yoktu. Solunum sesleri dinlemekle doğaldı. Nabız 80/dk ve ritmik, TA:120/70 mmHg idi. Kalp sesleri doğal olup ek ses, süfl saptanmadı. Hepatosplenomegalisi yok, traube açık idi. Hafif kifotik görünümde olup sağ ayakta distonik postür mevcuttu.

Nörolojik muayenede; bilinç açık, koopere, oryante idi. Mini mental test skoru 30 olan hastanın konuşması dizartrik, göz küresi hareketleri her yöne serbest ve pupiller izokorik (3/3 mm) idi. Işık refleksi bilateral normal idi. Korneada Kayser-Fleisher bulgusuna rastlanmadı. Diğer kranial sinir muayeneleri normal olup motor muayene tam idi. Kas tonusu normaldi, rigidite saptanmadı. Derin tendon refleksi 4 ekstremitelerde hipoaktif ve taban cildi refleksi bilateral fleksor idi. Serebellar muayene istemsiz hareketler nedeniyle değerlendirilemedi. Duyu muayenesinde eldiven çorap tarzı hipoestezi mevcut olup pozisyon hissi normal, vibrasyon tüm ekstremitelerde azalmış olarak alındı. Ekstrapiramidal sistem muayenesinde oramandibular diskinezi, sol yüz yarısında tik, ekstremitelerde distallerinde koreiform hareketler ile boyun, gövde ve sağ alt ekstremitelerde distoni

mevcut idi. Hasta destekle yürüyordu.

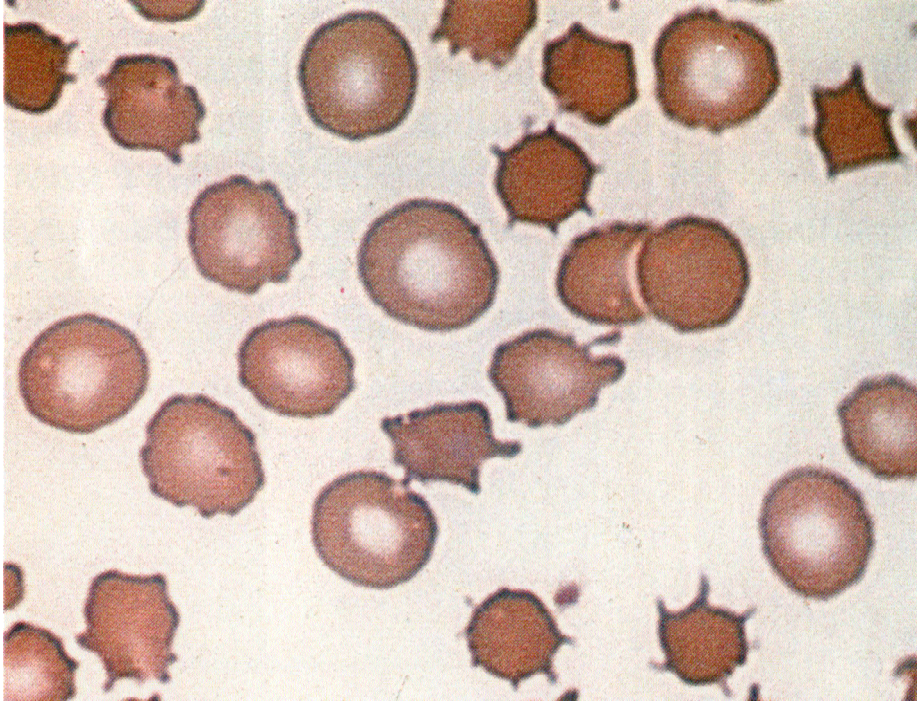
Hastanın rutin biyokimya testleri, hemogram, sedimentasyon, tiroid fonksiyon testleri, tümör ve hepatit markerleri, anti-HIV, VDRL, salmonella typhi, brucella aglütinasyon, Lyme tetkiklerinde özellik yok idi. Bilirubin düzeyleri ve Coombs testi normaldi. CRP, ASO, RF, C3, C4, vitamin B12 ve folik asit ve alfa-tokoferol düzeyleri normal sınırlarda idi. Lipid elektroforezi normaldi. Seruloplazmin ve idrarda bakır normal değerlerdeydi. Serum kreatin fosfokinaz (CPK): 400 U/l olup periferik yaymada %16 akantosit saptandı (Resim 1). Tam idrar tetkiki, P-A akciğer grafisi, EKG, üriner sistem ultrasonografisi normal sınırlarda idi. EEG'de zemin aktivitesinde hafif yavaşlama dışında özellik saptanmadı. Batın USG'de hafif hepatosplenomegali saptandı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MR) bir patoloji saptanmadı. Servikal ve torakal MR normal sınırlar içinde idi. Lomber MRI'de lomber lordozda artış dışında özellik saptanmadı. Elektrofizyolojik çalışmada bilateral median duysal sinir, ulnar duysal sinir ve sural sinir duysal aksiyon potansiyel amplitüdüleri düşük olup latans ve ileti hızları normaldi. Üst ekstremitate motor

sinir ileti çalışması ile F dalga refleks çalışması normal olup peroneal ve posterior tibial sinir bileşik kas aksiyon potansiyel amplitüdüleri düşük olarak kayıtlı. İğne elektromyografide akut denervasyon potansiyelleri ve erken interferans saptanmadı. Alt ekstremitate kaslarında kronik nörojen tutulumla uyumlu bulgular elde edildi. Bu bulgular alt ekstremitelerde daha belirgin, aksonal tipte ve sensöriyel liflerin ön planda etkilendiği sensorimotor polinöropati ile uyumlu idi.

Hastanın istemsiz hareketleri için kullandığı günde 2 doz 2.5 mg haloperidol dozu artırılarak 2 x 5 mg olarak devam edildi. Epileptik nöbetleri ve psikiyatri konsültasyonu sonucunda psikiyatrik semptomları için günde 2 doz 500 mg (1 x 2 tablet) sodyum valproat başlandı. Hastanın 2 ay sonraki kontrolünde istemsiz hareketleri devam etmekte olup epileptik nöbeti yoktu. Psikiyatrik semptomlarında ise kısmen gerileme saptandı.

TARTIŞMA

Nöroakantositoz kore nedenleri arasında oldukça nadir görülen, genellikle otozomal resesif, nadiren



Resim 1. Periferik yaymadaki akantositler

sporadik ve otozomal dominant vakaların da görüldüğü nörodejeneratif bir hastalıktır.^{4,6,11} Genellikle bulgular 3. dekatta ortaya çıkmakla birlikte her yaşta görülebilmektedir.^{12,13} Tekrarlayıcı motor tikler ve distoni hastaların yaklaşık yarısında görülmekte olup koreiform hareketlere eşlik eder.¹⁴ İstemsiz hareketlerin orofasiyal bölge, dil ve dudakları etkilemesi nedeniyle dizartri ve disfaji meydana gelebilir, ciddi beslenme bozuklukları görülebilir. Nöroakantositoza nadiren parkinsonizm eşlik edebilir.¹⁵ Bizim olgumuzda şikayetlerin başlangıç yaşı 31 olup aile öyküsü yoktu. Konuşması dizartrik olan hastada orofasiyal diskinezi, sol yüz yarısında tik, ekstremitelerde distallerinde koreiform hareketler ile boyun, gövde ve sağ bacakta distoni saptandı.

Kore tanısı alan tüm hastaların periferik yayma tetkikleri yapılarak akantosit varlığı araştırılmalıdır.¹¹ Akantositoz terimi periferik kanda çok sayıda düzensiz dikensi çıkıntılar gösteren eritrositler için kullanılmaktadır.⁶ Akantositozun kesin mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Nöroakantositozda korein aktivitesinin olmaması nedeniyle membran akışkanlığında azalma sonrası yapısal destabilizasyon olması ve membran proteinlerinde görülen fokal değişikliklerin sonucunda akantositoz geliştiği düşünülmektedir.^{6,16} Nöroakantositozlu hastaların kanındaki akantositlerin yüzdesi değişken olup %5-50 arasındadır. Akantosit sayısı hastalığın şiddeti ile korele değildir.⁶ Periferik yaymada akantositlerin saptanması nöroakantositoz tanısında en önemli kriterdir ancak kliniği gözardı ederek akantositlerin tek başına diagnostik kriter olarak araştırılması hataya yol açabilir.¹⁷ Hastalığın seyri sırasında geç dönemde de akantositler ortaya çıkabilmektedir.¹⁸ Akantositlerin varlığı yokluğundan daha anlamlıdır bu nedenle kan tetkikleri akantositoz açısından tekrarlanmalıdır.¹⁹ Bizim olgumuzda ise periferik yaymada %16 oranında akantosit saptanmıştır ve klinik bulgular 6 yıldır devam etmektedir.

Nöroakantositozda nöropsikiyatrik bozukluklar yaygındır.²⁰ Psikiyatrik semptomlar olarak anksiyete, depresyon, obsesif-kompulsif kişilik özellikleri,

paranoid hezeyanlar, belirgin emosyonel instabilite, distraktibilite ve apati görülebilir.²¹ Şizofreni bulguları ile ortaya çıkan vakalar bildirilmiştir.¹ Subkortikal tip demansla uyumlu olacak şekilde entellektüel ve genel becerilerinde gerileme, bazı hastalarda konsantrasyon yeteneğinde azalma saptanabilmektedir.²¹ Epileptik nöbetler ise nöroakantositozda bazen başlangıç bulgusu olup koreik hareketler ve nöropsikiyatrik semptomların ortaya çıkmasından önce görülebilir.² Hastaların yaklaşık yarısında epileptik nöbet gözlenmektedir.¹⁴ Jeneralize tonik klonik nöbetler daha sık görülmektedir.^{2,3} Bizim vakamızın şikayetlerinin ilk başlangıç döneminde rastlanan bulgularından biri de jeneralize tonik klonik tipte geçirilen epileptik nöbetler idi.

Nöroakantositozda derin tendon reflekslerinin yokluğu veya azlığı ile karakterize, kronik aksonal periferik nöropati ve denervasyona bağlı kas atrofisi vakaların yarısında tanımlanmıştır.^{12,19} Vakaların çoğunda klinik ve elektrofizyolojik olarak miyopatiyi düşündürmeyen serum kreatin fosfokinaz yüksekliği görülmektedir.^{14,22} Olgumuzda da serum CPK düzeyi 400 U/l saptanmış olup EMG'de miyojen tutulum görülmemiş, elektrofizyolojik bulgular sensorimotor polinöropati ile uyumlu bulunmuştur.

Nöroakantositozda kraniyal bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme kaudat nukleusta ve putamende atrofi görülebilmektedir.^{7,14} Subtalamik nukleus, serebellum, pons ve medullanın etkilenmemesi nöropatolojik olarak Huntington hastalığından ayırmada önemlidir.²³ Hastamızın kraniyal MR tetkikinde bir patoloji saptanmamıştır.

Koreik hareketler, arefleksi ile birlikte aksonal periferik nöropati, kognitif tutulum, psikolojik bozukluklar ve akantositoz X resesif geçişli McLeod sendromunda da (MLS) görülür.²² Bulgular MLS'da daha yavaş seyirli olup sıklıkla 5. dekatta görülür.⁶ MLS'de kardiomyopati sıklıkla saptanır. Kronik hemolitik anemi ile bilirübin değerlerinde artma gözlenir.^{9,24} Serum CPK düzeyinde artış ile uyumlu miyopati klinik, elektrofizyolojik ve patolojik olarak

saptanabilir.²⁵ Bizim olgumuzda ise kardiyak ve miyopatik bulgular ile kronik hemolitik bir tablo bulunmamakta idi.

Benzer klinik bulguları olan ve akantositoz saptanan diğer bir hastalık ise abetalipoproteinemidir.²⁶ Serumda apolipoprotein B içeren lipoproteinler (VLDL ve LDL) olmayıp kolesterol ve trigliserid düzeyleri düşük saptanır.²⁷ Hayatın ilk iki yılı içinde steatore ile ortaya çıkabildiği gibi genç erişkin döneminde spinoserebellar ataksik bozukluk, periferik nöropati ve pigmenter retinopatiye bağlı görmede ciddi azalma ile başvurabilirler.⁶ Bu ciddi nörolojik problemler yağda eriyen vitamin E'nin absorpsiyonundaki eksikliğe bağlıdır.²⁸ Bizim olgumuzda kan lipid değerleri ve lipid elektroforezi ile vitamin A ve E kan düzeyleri normaldi. Görmede azalma ve steatore öyküsü olmayıp retina incelemesinde patolojik bulguya rastlanmadı.

Huntington Hastalığı genellikle 4. ve 5. dekatta başlayan, otozomal dominant, koreiform hareketlerin baskın olduğu distoni gibi hareket bozukluğu, psikiyatrik bozukluk, kognitif tutulum ve demansın eşlik ettiği herediter ve nörodejeneratif bir hastalıktır.^{29,30} Hastalığın 4. kromozomda sitozin-adenin-guanin (CAG) triplet mutasyonu sonucunda geliştiği bilinmektedir.²⁹ Frontal işlev bozukluğu tipik olup psikiyatrik semptomlardan en sık depresyon eşlik eder.³¹ Kraniyal görüntülemelerde kaudat nükleus ve putamende atrofi görülür.^{29,32} Huntington hastalığı ayırıcı tanısında özellikle aile öyküsü olmayanlarda nöroakantositoz mutlaka akla gelmeli ve detaylı klinik araştırma yapılması gereklidir.^{2,32,33} Bizim hastamız daha önce Huntington hastalığı tanısı almış ve bu nedenle haloperidol kullanmakta idi. Hastamıza Huntington hastalığı için CAG genetik testini yaptıramamış olmakla birlikte aile öyküsünün olmaması, periferik yaymada akantosit varlığı, derin tendon reflekslerinde azalma ve EMG'de aksonal periferik nöropati saptanması, serum CPK düzeyinin yüksek olması ile Huntington hastalığı tanısından uzaklaşmış ve hastaya nöroakantositoz tanısı konulmuştur.

Sonuç olarak koreiform hareketleri olan ve anamnezi uygun tüm hastalarda periferik yayma ile akantosit varlığı araştırılmalıdır. Nöroakantositoz hareket bozukluğu olan ve özellikle Huntington hastalığı düşünülen genç erişkinlerde ayırıcı tanıda mutlaka hatırlanması gereken, klinik tablosunun zenginliği ve periferik yayma ile tanı konabilecek bir hareket bozukluğu hastalığıdır.

KAYNAKLAR

1. Bruneau MA, Lesperance P, Chouinard S. Schizophrenia-like presentation of neuroacanthocytosis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2003;15(3):378-380.
2. Aasly J, Skandsen T, Ro M. Neuroacanthocytosis- the variability of presenting symptoms in two siblings. *Acta Neurol Scand.* 1999;100(5), 322-325.
3. Troiano AR, Trevisol-Bittencourt PC. Neuroacanthocytosis. A case report. *Arq Neuropsiquiatr.* 1999; 57(2b):489-494.
4. Rafalowska J, Drac H, Jamrozik Z. Neuroacanthocytosis. Review of literature and case report. *Folia Neuropathol.* 1996; 34(4):178-183.
5. Lossos A, Dobson-Stone C, Monaco AP, Soffer D, Rahamim E, Newman JP, Mohiddin S, Fananapazir L, Lerer I, Linetsky E, Reches A, Argov Z, Abramsky O, Gadoth N, Sadeh M, Gomori JM, Boher M, Meiner V. Early clinical heterogeneity in choreoacanthocytosis. *Arch Neurol.* 2005;62(4):611- 614.
6. Rampoldi L, Danek A, Monaco AP. Clinical features and molecular bases of neuroacanthocytosis. *J Mol Med.* 2002; 80(8): 475-491. Epub 2002 Jun 18.
7. Marson AM, Bucciantini E, Gentile E, Geda C. Neuroacanthocytosis: clinical, radiological, and neurophysiological findings in an Italian family. *Neurol Sci.* 2003; 24:188-189.
8. Sundaram-Meenakshi S, Arun Kumar MJ, Sridhar S, Rani U, Sundar B. Neuroacanthocytosis misdiagnosed as Huntington's disease: a case report. *J Neurol Sci.* 2004; 219 (1-2): 163-166.
9. Danek A, Rubio JP, Rampoldi L, HO M, Dobson-Stone C, Tison F, Symmans WA, Oechsner M, Kalckreuth W, Watt JM, Corbett AJ, Hamdalla HH, Marshall AG, Sutton AG, Dotti MT, Malandrini A, Walker RH, Daniels G, Monaco AP. McLeod neuroacanthocytosis : genotype and phenotype. *Ann Neurol.* 2001; 50(69): 755-764.
10. Sano A. Hereditary chorea- update. *Rinsho Shinkeigaku.* 2004; 44(11): 932- 934.
11. Uzenot D, Azulay JP, Attarian S, Verschuere A, Pouget J. Chorea-acanthocytosis: report of a new family. *Rev Neurol .* 2003;159(12):1143-1147.
12. Bohlega S, Al-Jishi A, Dobson-Stone C, Rampoldi L, Saha P, Murad H, Kareem A, Roberts G, Monaco AP. Chorea-acanthocytosis: clinical and genetic findings in three families from the Arabian peninsula. *Mov Disord.* 2003; 18(4): 403-407.
13. Rubio JP, Danek A, Stone C, Chalmers R, Wood N, Verellen C, Ferrer X, Malandrini A, Fabrizi GM, Manfredi M, Vance J, Pericak-Vance M, Brown R, Rudolf G, Picard F, Alonso E, Brin M, Nemeth AH, Farrall M, Monaco AP. Chorea-acanthocytosis: genetic linkage to chromosome 9q21. *Am J Hum Genet.* 1997 ;61(4):899-908.
14. Hardie RJ, Pullon HW, Harding AE, Owen JS, Pires M, Daniels GL, Imai Y, Misra VP, King RH, Jacobs JM, et al. Neuroacanthocytosis. A clinical, haematological and pathological study of 19 cases. *Brain.* 1991;114 :13-49.

-
15. Bostantjopolou S, Katsarou Z, Kazis A, Vadikolia C. Neuroacanthocytosis presenting as parkinsonism. *Mov Disord.* 2000;15 (6): 1271-1273.
 16. Terada N, Fujii Y, Ueda H, Kato Y, Baba T, Hayashi R, Ohno S. Ultrastructural changes of erythrocyte membrane skeletons in chorea-acanthocytosis and McLeod syndrome revealed by the quick-freezing and deteching method. *Acta Haematol.* 1999; 101:25-31.
 17. Storch A, Kornhass M, Schwarz J. Testing for acanthocytosis. A prospective reader-blinded study in movement disorder patients. *J Neurol.* 2005; 252(1):84-90.
 18. Sorrentino G, De Renzo A, Miniello S, Nori O, Bonavita V. Late appearance of acanthocytes during the course of chorea-acanthocytosis. *J Neurol Sci.* 1999;163(2):175-8.
 19. Kageyama Y, Kodama Y, Tadano M, Yamamoto S, Ichikawa K. Case of chorea-acanthocytosis with dilated cardiomyopathy and myopathy. *Rinsho Shinkeigaku.* 2000;40(8):816- 820.
 20. Medalia A, Merriam A, Sandberg M. Neuropsychological deficits in choreaacanthocytosis. *Arch Neurol.* 1989;46:573-575.
 21. Kartsounis LD, Hardie RJ. The pattern of cognitive impairment in neuroacanthocytosis. A frontosubcortical dementia. *Arch Neurol.* 1996;53(1): 77-80.
 22. Danek A. Progress in molecular chorea diagnosis. McLeod syndrome and chorea-acanthocytosis. *Nervenarzt .* 2002;73(6):564-569.
 23. Rinne JO, Daniel SE, Scaravilli F, Pires M, Harding AE, Marsden CD. The neuropathological features of neuroacanthocytosis. *Mov Disord.* 1994;9(3):297-304.
 24. Alonso ME, Teixeira F, Jimenez G, Escobar A. Choreaacanthocytosis: report of a family and neuropathological study of two cases. *Can J Neurol Sci.* 1989;16(4):426-431.
 25. Shizuka M, Watanebe M, Masashi A, Aoki M, Ikeda Y, Mizushima K, Okamoto K, Itoyama Y, Abe K, Shoji M. Analysis of the McLeod syndrome in three patients with neuroacanthocytosis. *J Neurol Sci.* 1997;150:133-135.
 26. Bohlega S, Riley W, Powe J, Baynton R, Roberts G. Neuroacanthocytosis and abetalipoproteinemia. *Neurology,* 1998;50 (6):1912-1914.
 27. Kane JP,Havel RJ. Disorders of biogenesis and secretion of lipoproteins containing the B apolipoproteins. (Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Vale D, eds). *The metabolic basis of inherited disease,* 7th ed. New York, McGraw- Hill. 1995;1853-1885.
 28. Kayden HJ, Hatam LJ, Traber MG. The measurement of nanaograms of tocopherol from needle aspiration biopsies of adipose tissue: normal and abetalipoproteinemic subjects. *J Lipid Res.* 1983; 24: 652-656.
 29. Ivkovic A, Titlic M, Tadic T, Erceg I, Marovic A, Primorac D. Huntington's disease, case report. *Neurol Neurochir Pol.* 2003;37(1):235-241.
 30. Nauta AM, Bucciandini E, Gentile E, Geda C. A case of Huntington's chorea with unilateral ectopic gray matter. *Can J Neurol Sci.* 1981; 8(2): 181-184.
 31. Arango-Lasprilla JC, Iglesias- Dorado J, Lopera F. Clinical and neuropsychological characteristics of Huntington's disease. *Rev Neurol.* 2003;37(8): 758-765.
 32. Kutcher JS, Kahn MJ, Andersson HC, Founda5 AL. Neuroacanthocytosis masquerading as Huntington's disease : CT/MRI findings. *J Neuroimaging.* 1999; 9(3):187-189.
 33. Vance JM, Pericak-Vance MA, Bowman MH, Payne CS, Fredane L, Siddique T, Roses AD, Massey EW. Choreaacanthocytosis: a report of three new families and implications for genetic counselling. *Am J Med Genet.* 1987;28(2):403- 410.
-