Neuroimagen en la hiperglucemia no cetósica como causa inusual de hemicorea-hemibalismo. Reporte de caso y revisión de la literatura

Neuroimage in non-ketotic hyperglycaemia as an unusual cause of hemicorea-hemibalism. Case report and review of literature

Ilse R. Raudales-Díaz^{1*}, Paola V. Cárdenas-Damas¹, Mildred J. Bu-Figueroa²,
Nohely M. Aguilar-Espinoza¹ y Sandra M. Cárcamo-Mejía¹

¹Servicio de Medicina y Cirugía General, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH), Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS), Tegucigalpa, Honduras; ²Servicio de Medicina y Cirugía General, Hospital La Raza, Ciudad de México, México

RESUMEN

La hemicorea-hemibalismo asociada a la hiperglucemia no cetósica es un síndrome raro que se manifiesta en la diabetes *mellitus* tipo 2 no controlada o no diagnosticada. Presentamos el caso de una mujer de 78 años que desarrolló el síndrome de hemicorea-hemibalismo como complicación de hiperglucemia no cetósica, y a la que se le realizó una prueba de imagen por resonancia magnética cerebral con un equipo de 1.5 teslas con el objetivo de mostrar una de las diferentes causas de hiperintensidades en T1 en los ganglios basales. Concluimos que los estudios de imagen son una herramienta fundamental para el diagnóstico, seguimiento y pronóstico de estas enfermedades.

Palabras clave: Hemicorea-hemibalismo. Hiperglucemia no cetósica. Ganglios basales. Resonancia magnética. Diabetes *mellitus* tipo 2.

Correspondencia:

*Ilse R. Raudales-Díaz

E-mail: raket_raudales@hotmail.com

Recibido: 15-12-2018

Aceptado: 13-03-2020

DOI: 10.24875/ARM.20000091

1665-2118/© 2020 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permayer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

ABSTRACT

Hemicorea-hemibalism associated with non-ketotic hyperglycemia is a rare syndrome that manifests itself in uncontrolled or undiagnosed type 2 diabetes mellitus. We present the case of a 78-year-old woman who underwent cerebral magnetic resonance imaging with the 1.5 tesla equipment, which in turn caused the hemicorea-hemiballism syndrome as a complication of non-ketotic hyperglycemia with the aim of showing one of the different hyperintensities in T1 in basal ganglia. The results of imaging studies are fundamental for the diagnosis, monitoring and prognosis of these diseases.

Key words: Hemichorea-hemiballism. Non-ketotic hyperglycaemia. Basal ganglia. Magnetic resonance. Diabetes mellitus type 2.

INTRODUCCIÓN

La causa más común del síndrome de hemicorea-hemibalismo es la injuria vascular en los núcleos subtalámicos o estriados contralaterales; sin embargo, puede ocurrir de forma secundaria a tumores, drogas, encefalitis o desórdenes neurodegenerativos y metabólicos como la hiperglucemia¹. El síndrome hemicorea-hemibalismo es el espectro de movimientos involuntarios, continuos y sin patrón específico que afecta un lado del cuerpo². En 1960, Bedwell describió por primera vez un caso de hemicorea-hemibalismo asociado a hiperglucemia, sin embargo, no fue hasta 1994 que Yahikozawa, et al. reportaron la combinación de hemibalismo y la hiperintensidad del núcleo estriado en la secuencia potenciada en T1 en la resonancia magnética (RM) cerebral³. La hiperglucemia no cetósica afecta a pacientes con diabetes *mellitus* tipo 2 no controlada. Es una condición rara con pocos casos publicados, y la mayoría se han reportado en pacientes asiáticos, comúnmente en la séptima década⁴. Las mujeres posmenopáusicas son predominantemente afectadas⁵.

Esto está relacionado con el aumento de la sensibilidad del receptor dopaminérgico secundario al déficit de estrógenos^{6,7}. El paciente típico con corea hiperglucémica muestra la siguiente tríada: hiperglucemia no cetósica, hemicorea-hemibalismo contralateral y aumento en la intensidad de señal en la secuencia potenciada en T1 de la RM a nivel de los ganglios basales o alta densidad en la exploración por tomografía computarizada (TC)^{7,8}. La resolución de los síntomas es rápida y espontánea después de la normalización de la glucemia⁹, aunque se ha descrito persistencia de los síntomas por más de 3 meses en el 20% de los casos¹⁰⁻¹².

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 78 años procedente del área rural de Honduras, con antecedente de diabetes *mellitus* tipo 2 diagnosticada hace 8 años, sin un adecuado control de su enfermedad. No presenta ninguna otra comorbilidad de interés. Acude al servicio de urgencias con historia de síncope. Posteriormente inicia con movimientos

anormales, continuos e irregulares del hemicuerpo derecho. Al examen físico se detectaron signos de deshidratación mucocutánea y movimientos anormales tipo coreiformes del hemicuerpo derecho. Se realizaron estudios de laboratorio que mostraron glucemia en ayunas de 600 mg/dl y cuerpos cetónicos en orina negativos. El resto de exámenes fueron normales. Se realizó una TC cerebral en fase simple en la cual únicamente se observó hiperdensidad del núcleo lenticular izquierdo (Fig. 1). Posteriormente se realizó una RM cerebral que en la secuencia potenciada en T1 mostró una señal anómala caracterizada por hiperintensidad del núcleo lenticular izquierdo, isointensidad en la secuencia T2, FLAIR y difusión, sin modificaciones tras la aplicación del medio de contraste endovenoso (Fig. 2).

DISCUSIÓN

Se han propuesto varias hipótesis para explicar la fisiopatología de la hemicorea asociada a hiperglucemia no cetósica, pero el mecanismo exacto aún es desconocido¹¹. El inicio agudo de la hemicorea-hemibalismo es causado por lesiones focales en los ganglios basales contralaterales, particularmente el cuerpo estriado; sin embargo, se han descrito algunos casos de hemibalismo causado por lesiones ipsilaterales^{12,13}. La causa de los movimientos anormales se cree que es la disminución de la perfusión cerebral causada por la hiperviscosidad sanguínea secundaria a la hiperglucemia, lo que conduce a disfunción endotelial y estrés oxidativo, luego el metabolismo anaerobio agota las reservas del ácido gamma aminobutírico (neurotransmisor inhibitor) que se utiliza como metabolito productor de energía^{14,15}. La patogénesis de

FIGURA 1. Tomografía cerebral en fase simple. **A-B:** imágenes en el plano coronal y axial que demuestran hiperdensidad en el núcleo lenticular izquierdo.

FIGURA 2. Resonancia magnética cerebral. **A:** secuencia potenciada en T1. Muestra la señal hiperintensa en el núcleo lenticular izquierdo. **B, C y D:** secuencias potenciadas en T2, FLAIR y DWI normales.

los hallazgos de imagen en estos pacientes es controversial. Inicialmente se propusieron la hemorragia focal y las calcificaciones para explicar el patrón de imagen en los estudios de TC y RM. Algunos autores en los reportes

TABLA 1. Otras causas metabólicas de hemicorea-hemibalismo

Hipertiroidismo
Hipoparatiroidismo
Embarazo (corea gravidarum)
Hipernatremia o hiponatremia
Hipomagnesemia
Hipocalcemia
Hipoglucemia
Degeneración hepatocelular aguda

histológicos han informado de la presencia de gliosis con abundantes gemistocitos (astrocitos reactivos), los cuales pueden acumular manganeso durante breves periodos de isquemia¹⁴. En la literatura radiológica, la hiperglucemia no cetósica muestra característicamente una lesión unilateral y asimétrica en los ganglios basales, típicamente contralateral a la presentación clínica y sintomatológica del paciente⁴.

El presente caso de hiperglucemia no cetósica demostró los hallazgos clásicos de hiperdensidad en los ganglios basales por TC e hiperintensidad en la secuencia potenciada en T1 de la RM, en particular el núcleo lenticular izquierdo, lo que justifica la presentación clínica contralateral. Hay múltiples causas de lesión de los ganglios basales, la más frecuente es la lesión vascular focal, y la segunda en frecuencia es la hiperglucemia no cetósica, entre otras (Tabla 1)^{5,16}. Los principales diagnósticos diferenciales de lesiones en los ganglios basales en la RM, caracterizados por hiperintensidades en la secuencia potenciada en T1, incluyen la metahemoglobina en la hemorragia intracraneal, depósitos de manganeso secundario a nutrición

parenteral prolongada, infartos hemorrágicos, encefalitis Japanese, calcificaciones, encefalopatía hipóxica-isquémica y enfermedad de Wilson's^{1,17}.

En general, el pronóstico de la corea secundaria a hiperglucemia no cetósica se ha reportado excelente, con raras excepciones, depende de la pronta identificación de la enfermedad y/o el control adecuado de la glucemia. El seguimiento mediante RM cerebral se realiza por lo general 6 meses después del cuadro clínico, y se observa la desaparición de los hallazgos iniciales, sin embargo, estos pueden persistir durante meses, incluso años¹⁴.

CONCLUSIÓN

La corea es una rara manifestación de algunas enfermedades comunes. La hemicorea-hemibalismo asociada a hiperglucemia no cetósica es una presentación poco usual de la diabetes *mellitus* tipo 2, generalmente ocurre en adultos mayores del género femenino, como nuestro caso en particular. El diagnóstico precoz condiciona un tratamiento adecuado y evita daño neuronal agudo en etapas en que los síntomas son aún reversibles. Los estudios de imagen constituyen una herramienta fundamental para el diagnóstico de la enfermedad, y en la actualidad son importantes no solo para la detección, sino también para el seguimiento y el pronóstico.

AGRADECIMIENTO

Dr. Alex Medina, Neurólogo movimientos anormales, Buenos Aires, Argentina.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaramos no tener ningún tipo de conflicto de intereses que pueda influir para la realización de este trabajo.

FINANCIAMIENTO

Los autores declaramos no haber recibido ningún tipo de financiamiento para la realización de este trabajo.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mittal P. Hemichorea Hemiballism Syndrome: The First Presentation of Type 2 Diabetes Mellitus as a Rare Cause of Chorea. *Iran J Radiol.* 2011;8(1):47-9.
2. Bizet J, Cooper CJ, Quansah R, Rodriguez R, Tebe M, Hernandez GT. Chorea, Hyperglycemia, Basal Ganglia Syndrome (C-H-BG). *Am J Case Rep.* 2014;15:143-6.
3. Suárez-Vega VM, Sánchez-Almaraz C, Bernardo AI, Rodríguez-Díaz R, Díaz-Barrio A, Martín-Gil L. CT and MR Unilateral Brain Features Secondary to Nonketotic Hyperglycemia Presenting as Hemichorea-Hemiballism. *Case Reports in Radiology.* 2016;2016:1-4.
4. Hansford BG, Albert D, Yang E. Classic neuroimaging findings of nonketotic hyperglycemia on computed tomography and magnetic resonance imaging with absence of typical movement disorder symptoms (hemichorea-hemiballism) *Radiology Case.* 2013;7(8):1-9.
5. García Fernández E, Goñi Imízcoz M, Álvarez Baños MP, García Hierro VM, Perega L, et al. Hemibalismo Secundario a Descompensación Hiperglucémica Hiperosmolar, *Endocrinol Nutr.* 2008;55(7):308-10.
6. Bhagwat NM, Joshi AS, Rao G, Varthakav PK. Uncontrolled hyperglycaemia: a reversible cause of hemichorea-hemiballismus. *BMJ Case Rep.* 2013;2013:bcr2013010229. doi:10.1136/bcr-2013-010229.
7. Chang X, Hong W, Yu H, Yao Y. Chorea associated with nonketotic hyperglycemia: A case report with atypical imaging changes. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(45):e8602.
8. Ruhangisa F, Stephen H, Senkondo J, Mwasamwaja A, Kanenda S, Mbarak S, et al. Acute hemichorea in a newly diagnosed type II diabetes patient: a diagnostic challenge in resource-limited setting: a case report. *BMC Res Notes.* 2016;9(1):413.
9. D'Angelo R, Rinaldi R, Pinardi F, Guarino M. Acute chorea-dystonia heralding diabetes mellitus. *BMJ Case Reports.* 2013;pii: bcr2013009221.
10. Carrion DM, Carrion AF. Non-ketotic hyperglycaemia hemichorea-hemiballismus and acute ischaemic stroke. *BMJ Case Rep.* 2013;pii: bcr2012008359.
11. Ray S, Howlader S, Chakraborty S, Chakraborty PP, Ghosh S. Hemichorea-Hemiballism as the First Presentation of Type 2 Diabetes. *Clin Diabetes.* 2015;33(2):87-9.
12. Priola AM, Gned D, Veltri A. Nonketotic Hyperglycemia induced Hemiballism-Hemichorea. *Radiology: RSNA.* 2014;271(1):304-8.
13. Choi JY, Park JM, Kim KH, Park JS, Shin DW, Kim H, Jeon WC, Kim HJ. Radiographic basal ganglia abnormalities secondary to nonketotic hyperglycemia with unusual clinical features. *Clin Exp Emerg Med.* 2016;3(4):252-5.
14. Abdelghany M, Massoud S. Nonketotic Hyperglycemic Chorea. *Case Rep Neurol Med.* 2014;2014:128037:1.
15. Bathla G, Policeni B, Agarwal A. Review article: Neuroimaging in Patients with Abnormal Blood Glucose Levels. *Am J Neuroradiol.* 2014;35(5):833-40.
16. Bhidayasiri R, Truong D. Review: Chorea and related disorders. *Postgrad Med J.* 2004;80:527-34.
17. Hegde AN, Mohan S, Lath N, Tchoyoson Lim CC. Differential Diagnosis for Bilateral Abnormalities of the Basal Ganglia and Thalamus. *RadioGraphics.* 2011;31:5-30.