

SÍNDROME DE COREA, HIPERGLICEMIA E HIPERDENSIDAD DE LOS GANGLIOS DE LA BASE. REPORTE DE UN CASO.

Dra. M. Teresa Sitjar*, Dra. Verónica Gigirey**, Dra. Natalia López***.

RESUMEN

La asociación de hiperglicemia no cetósica con desórdenes del movimiento como la hemicorea se conoce como "Síndrome de corea hiperglicemia y ganglios basales" y se caracteriza por la tríada de movimientos anormales, hiperdensidad de ganglios basales en la imagen e hiperglicemia. Se ha visto a esta tríada a veces puede no completarse. A continuación se presenta un caso clínico con este síndrome y se realiza una revisión de la literatura.

Palabras Claves: Diabetes mellitus, Estado hiperosmolar no cetósico, Hiperdensidad de los núcleos de la base, Síndrome de corea hiperglicemia y ganglios de la base.

ABSTRACT

The entity, hyperdensity of the basal ganglia is associated with the "Hyperglycemic chorea and basal ganglia syndrome", this syndrome is characterized by abnormal movements, hyperdensity of the basal ganglia in the tomography and non-ketotic hyperglycemia in the type II diabetic patient. However in some reported cases this triad may not be complete.

The objective of this article is to present a clinical case of this pathology and to make a bibliographic review.

Key words: Diabetes mellitus, hyperosmolar nonketotic state, hyperdensity of the basal ganglia, Chorea, Hyperglycemia, Basal Ganglia Syndrome.

INTRODUCCIÓN

Los ganglios de la base son una agrupación de sustancia gris, subcortical y constituyen la sustancia gris profunda del cerebro. Son un circuito de núcleos interconectados entre sí, que se sitúan a ambos lados del sistema ventricular, su función es la iniciación e integración del movimiento. Están compuestos por los siguientes núcleos 1) caudado, 2) lenticular (formado por el putamen y el globo pálido externo e interno y 3) la amígdala.

En tomografía y resonancia magnética, en condiciones normales, el putamen y el núcleo caudado tienen una intensidad de señal similar a la corteza.

Los globos pálidos en resonancia, pueden presentar una hipointensidad difusa debida a la acumulación de hierro, o hipointensidad puntiforme por acumulación de calcio que se da durante el envejecimiento.⁽²⁾

Frente al hallazgo de hiperdensidad de núcleos de la base unilateral deben considerarse diferentes posibilidades diagnósticas.⁽³⁾

Varios estudios han reportado pacientes con hiperdensidad de los núcleos de la base en la TC que se interpretan como hemorragias intraparenquimatosas, siendo los hallazgos debidos a hiperglicemia mal controlada no cetósica, clínicamente estos pacientes pueden presentarse con movimientos contralaterales (a la lesión) involuntarios

y continuos, referidos como hemicorea - hemibalismo. Sin embargo, no todos los pacientes que cursan con Hiperglicemia e hiperdensidad de los núcleos de la base se presentan con esta entidad clínica.⁽³⁾

Los hallazgos predominantes en la TC son la hiperatenuación del putamen con o sin hiperatenuación del núcleo caudado, respetando la cápsula interna.

Los hallazgos de la resonancia magnética incluyen alta intensidad de señal en imágenes ponderadas en T1, intensidad de señal variable en imágenes ponderadas en T2 y restricción en difusión.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 70 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes tipo II, sin controles ni tratamiento.

Consultó por un cuadro de hemiparesia izquierda de 72 hrs de evolución, a predominio crural, que venía la gravedad y oponía resistencia, de inicio súbito. Sin otras alteraciones en la esfera siconeuromuscular. Cifras de PA de 220/110.

En cuanto a los hallazgos metabólicos se detectó una glicemia de 522mg/dl y orina con ausencia de cuerpos cetónicos.

Se le realizó una TC de cráneo sin medio de contraste, donde se evidenció hiperdensidad difusa del núcleo

*Residente de 3er año del Hospital Pasteur
Mail: tsitjarq13@gmail.com

**Prof. Agda. Dep. Imagenología. Hospital de Clínicas
Mail: verogigirey@gmail.com

***Medico Imagenólogo Hospital Pasteur
Mail: natalia.lopez@live.com

estriado y caudado a derecha, con conservación de su morfología. No se evidenciaron áreas de isquemia aguda configuradas. (Figura 1)

Posteriormente se le realizó una angio TC de vasos de cuello y polígono de Willis en donde no se evidencian defectos de relleno ni trombosis a nivel carotideo ni a nivel de la arteria silviana. Se complementó el estudio con una adquisición tardía a los tres minutos, no observándose áreas de realce anormal. (Figura 1b)

Se le realiza resonancia a los 9 días, para completar valoración, la misma evidencia:

- hiperseñal a nivel del putamen y cabeza del núcleo caudado a derecha en secuencias ponderada en T1, sin alteraciones en la señal en secuencia ponderada en T2 (figura 2 a y b)
- en la secuencia de difusión se observa discreta restricción a predominio de el brazo anterior de la cápsula interna derecha.
- en secuencias T2FSE y FLAIR no se observaron alteraciones.

- en secuencia SWAN (secuencia ponderada de susceptibilidad angiográfica) no se evidenciaron hemorragias.⁴⁾ (Figura 3)

Estos hallazgos imagenológicos, asociados a la presencia de hiperglicemia sugieren la presencia de un "Síndrome de corea hiperglicémica y ganglios basales" inducido por hiperglucemia no cetósica, incompleto ya que no se acompañaba de movimientos coreicos.

La paciente permaneció internada durante 14 días, con tratamiento higiénico dietético y farmacológico (insulina cristalina según HGT, AAS, Atorvastatina, omeprazol) con el objetivo de lograr corregir sus cifras de glicemia, cifras de PA y control de parámetros vitales. Se le otorgó el alta con un adecuado control metabólico, con cifras de PA normotensas y normoglicemia, persistiendo con la sintomatología neurológica que motivó la consulta.

Se le realizó un control tomográfico 20 días postingreso, donde se evidencia franca disminución de la hiperdensidad de los núcleos de la base antes observada. (Figura 4 a y b)

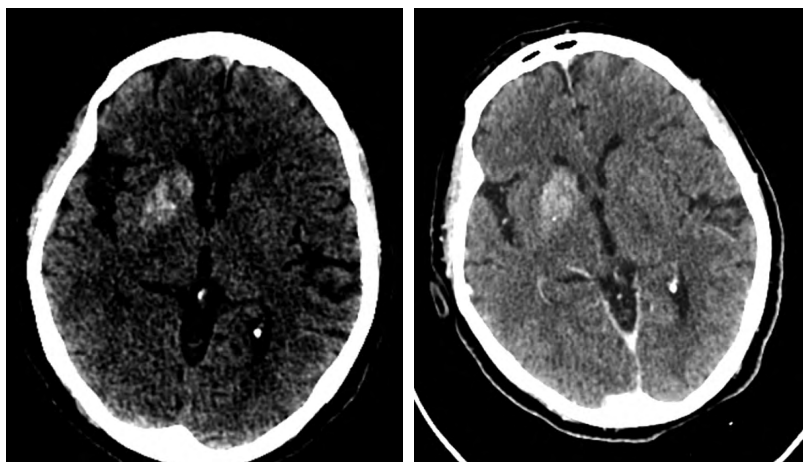


Figura 1
Tomografía, cortes axiales. **a)** Sin contraste. Se observa hiperdensidad difusa del núcleo estriado y caudado a derecha. **b)** Con contraste. No se observan áreas de realce patológico.

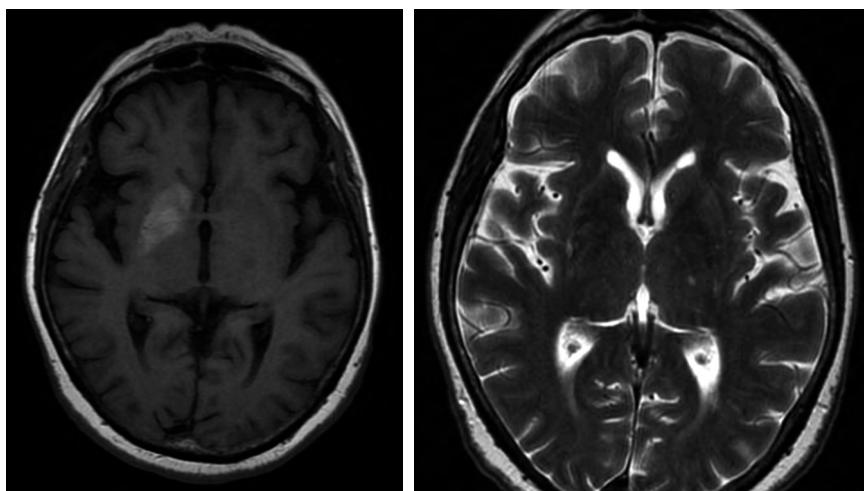


Figura 2
Resonancia cortes axiales. **a)** Secuencia ponderada en T1, se observa hiperseñal a nivel del putamen y cabeza del núcleo caudado a derecha. **b)** Secuencia T2 FSE sin evidencia de alteraciones en la señal.

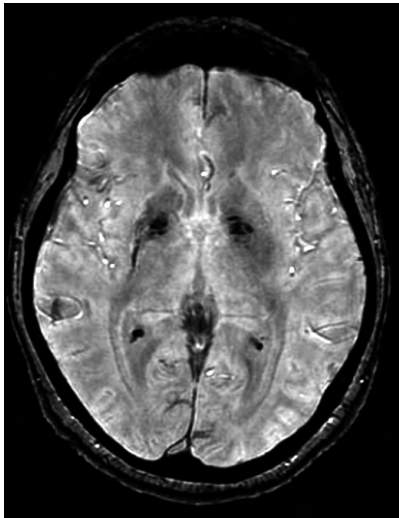


Figura 3
Resonancia corte axial, secuencia SWAN
(secuencia ponderada de susceptibilidad angiológica) que no evidencia lesiones hemorrágicas.

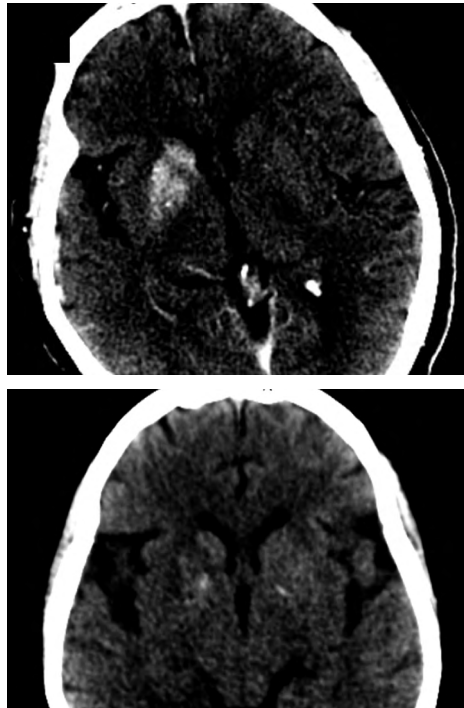


Figura 4
Tomografía cortes axiales sin contraste intravenoso. Se muestra estudio comparativo.
a) Tomografía al ingreso.
b) Tomografía de control. Cortes a nivel de los ganglios de la base donde se evidencia la disminución de la hiperdensidad espontánea de los ganglios de la base post-corrección de cifras de glicemia.

DISCUSIÓN

La hemiparesia asociada a hiperglucemia no cetótica fue descrita por primera vez en 1960 por Bedwell. Se conoce como síndrome de corea hiperglucemia y ganglios basales y se caracteriza por la tríada de movimientos involuntarios unilaterales o bilaterales (los bilaterales se observan en menos del 10 % de los pacientes), hallazgos anormales en neuroimagen e hiperglucemia.⁽²⁾

Esta condición se presenta más frecuentemente en mujeres adultas mayores, de descendencia asiática que presentan mal control de cifras de glicemia⁽⁶⁾. Su aparición se asocia a casos de hiperglucemia hiperosmolar no cetótica; generalmente con valores de glicemia mayores a 300 mg/dL, o con un mal control metabólico de su diabetes, con una HbA1c promedio de 14 mg/dL.^(6, 7)

Sin embargo, la presentación en otras poblaciones como caucásicos y latinoamericanos se ha hecho creciente en la última década.

Se estima que su prevalencia es de menos de un caso por cada 100 000 habitantes.^(10 - 11)

La resonancia puede ayudar al diagnóstico de hiperglucemia no cetótica con hemiparesia, típicamente se observan cambios en la señal a nivel del putamen y/o núcleo caudado, que varía según las diferentes secuencias: en secuencias ponderadas en T1 hiperintensidad de señal; en secuencias T2/FLAIR en general se observa hipointensidad de señal, aunque puede ser variable; en DWI alta señal.

La hiperintensidad en T1 es el hallazgo más constante.

Si los cambios son unilaterales son contralaterales a la sintomatología.

Se han observado pacientes (como en el caso que presentamos) los cuales no se presentan con la tríada clásica, antes descrita, no evidenciándose los movimientos involuntarios tipo corea⁽³⁾. En el estudio de Hansford et al. [8] reportaron un paciente que se presentó con síntomas vagos stroke-like y Hsu et al. [9] reportó un paciente que presentó debilidad unilateral de miembros, así como el estudio de trastorno de la marcha y dificultades en el habla. En el estudio de Ju Young Cho et al⁽³⁾ el paciente presentó alteración de la conciencia.

Los estudios mencionados anteriormente, reportan las anomalías descritas a nivel de la neuroimagen en los ganglios de la base, sin alteraciones en el movimiento.

Es importante pensar en esta entidad frente a los hallazgos tomográficos de hiperdensidad de los núcleos de la base que no altera la morfología de los mismos. Teniendo en cuenta que las calcificaciones, hemorragia hipertensiva, cuerpo extraño, enfermedad de Tay-Sachs (enfermedades por depósito lisosomal) pueden presentarse a confusión diagnóstica con este cuadro.

Diagnósticos diferenciales

Los principales diagnósticos diferenciales son: La hemorragia ganglio basal aguda que generalmente asocia edema periférico y efecto de masa local⁽⁸⁾.

Las calcificaciones que en general se observan bilaterales y simétricas, localizadas en los núcleos pálidos.

No se conoce con certeza el mecanismo fisiopatológico de corea hiperglicémica pero se postulan dos hipótesis

posibles: una relacionada con el metabolismo energético cerebral y otra vinculada con daño isquémico. No hay actualmente evidencia sobre un probable origen isquémico, hemorrágico o desmielinizante de este cuadro.

El tratamiento consiste en la corrección de las cifras de glicemia, pudiendo adicionarse tratamiento sintomático como neurolepticos típicos y atípicos e incluso fármacos antiepilépticos en pacientes que se presenten con los síntomas de corea - hemibalismo.^(12-13,14)

El pronóstico es favorable en la mayoría de los pacientes, los síntomas desaparecen después de la corrección de la glicemia; sin embargo, en algunos pacientes los síntomas pueden persistir durante varios años.^(15,16)

Los hallazgos imagenológicos se resuelven gradualmente después de la corrección de las cifras de glicemia, algunos autores hablan de entre 2 a 11 meses; pero otros consideran que pueden demorar años en resolverse. Nuestro paciente presentó una resolución parcial en 20 días.

CONCLUSIÓN

La importancia de este caso radica en que las alteraciones observadas a nivel de las neuroimágenes en pacientes con el cuadro clínico clásico de Hemichorea - hemibalismo puede también ser observado en pacientes que se presenten con otra sintomatología neurológica, como el coma o cuadro stroke - like, siempre y cuando no se observen otros hallazgos en la neuroimagen que expliquen dicha sintomatología. Los médicos debemos tener presente que este cuadro puede presentarse con varios signos y síntomas aparte de los desórdenes de movimiento.

La imagenología juega un rol fundamental en el diagnóstico de esta patología y estar familiarizado con la misma evita la interpretación errónea de las imágenes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Jimenez Sánchez A, López Banet E, Martínez Paredes Y, et al. Hiperintensidad de los ganglios basales y el tálamo: una aproximación al diagnóstico diferencial. Presentación Educativa, SERAM. <https://piper.espacio-seram.com/seram/download>
- 2) González P, Ramírez Botero C, Cadavid CM, et al. Síndrome de corea, hiperglicemia y ganglios basales. DOI: <https://doi.org/10.21615/cesmedicina.32.3.10>
- 3) Choi JY, Park JM, Kim KH, et al. Radiographic basal ganglia abnormalities secondary to nonketotic hyperglycemia with unusual clinical features. DOI: 10.15441/ceem.15.035
- 4) Higuera Calleja J. Microsangrados, causas, relevancia y acercamiento por imagen https://www.smri.org.mx/TE_PHP/RAD2019/docs/resumenes/38.pdf
- 5) Bordelon YM, Smith M. Movement disorders in pregnancy. *Semin Neurol.* 2007 Nov;27(5):467-75. DOI: 10.1055/s-2007-991128. PMID: 17940926.
- 6) Lin JJ, Chang MK. Hemiballism-hemichorea and non-ketotic hyperglycaemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1994 Jun; 57(6):748-50.
- 7) Oh S-H, Lee K-Y, Im J-H, Lee M-S. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesion on T1-weighted brain MRI study: a meta-analysis of 53 cases including four present cases. *J Neurol Sci.* 2002 Aug15;200(1-2):57-62.
- 8) 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). *J Radiol Case Rep.* 2013 Aug 1;7(8):1-9. doi: 10.3941/jrcr.v7i8.1470.
- 9) Hsu JL, Wang HC, Hsu WC. Hyperglycemia-induced unilateral basal ganglion lesions with and without hemichorea. A PET study. *J Neurol.* 2004 Dec;251(12):1486-90. doi: 10.1007/s00415-004-0571-4.
- 10) Zétola VF, Verschoor B, Lima FM, Ottmann FE, Doubrawa E, Paiva E, et al. Hemiballism-hemichorea with non-ketotic hyperglycemia: movement disorder related to diabetes mellitus. *Arq Bras Endocrinol Metabol.* 2010 Mar;54(3):335-8.
- 11) Ondo W. Hyperglycemic nonketotic states and other metabolic imbalances. In: Tolosa W, ed. *Hyperkinetic Movement Disorders.* May 2011; p. 768.
- 12) Branca D, Gervasio O, Le Piane E, Russo C, Aguglia U. Chorea induced by non-ketotic hyperglycaemia: a case report. *Neurol Sci.* 2005 Oct;26(4):275-7.
- 13) Ahlskog JE, Nishino H, Evidente VG, Tulloch JW, Forbes GS, Caviness JN, et al. Persistent chorea triggered by hyperglycemic crisis in diabetics. *Mov Disord.* 2001 Sep;16(5):890-8.
- 14) Yassin AM, Shroff S, Patel SD, Paker AM, Berman MA, Jackson GR. Hemichorea in a patient with diabetic ketoacidosis. *J Neurol Sci.* 2014 Jul;342(1-2):189-91.
- 15) Ahlskog JE, Nishino H, Evidente VG, Tulloch JW, Forbes GS, Caviness JN, et al. Persistent chorea triggered by hyperglycemic crisis in diabetics. *Mov Disord.* 2001 Sep;16(5):890-8.
- 16) Tocco P, Barbieri F, Bonetti B, Barillari M, Marangi A, Tinazzi M. Hemichorea-hemiballismus in patients with non-ketotic hyperglycemia. *Neurol Sci.* 2016 Feb;37(2):297-8.
- 17) 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). *J Radiol Case Rep.* 2013 Aug 1;7(8):1-9. doi:10.3941/jrcr.v7i8.1470.