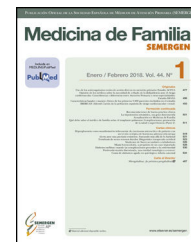




Medicina de Familia SEMERGEN

www.elsevier.es/semergen



CARTA CLÍNICA

Corea secundaria a hiperglucemia no cetósica: a propósito de un caso



Chorea secondary to non-ketotic hyperglycaemia: presentation of a case

E. Esteban-Zubero^{a,*}, R. Castejón-Moreno^a, C. García-Muro^b, M.A. Alatorre-Jiménez^c y A. Marín-Medina^{c,d}

^a Servicio de Urgencias, Hospital San Pedro, Logroño, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital San Pedro, Logroño, España

^c Department of Pediatrics, SUNY Downstate, Brooklyn, New York, EE. UU

^d Department of Genetics, Western Biomedical Research Center, Mexican Institute of Social Security, Guadalajara, México

Introducción

La diabetes mellitus (DM) es una enfermedad crónica caracterizada por la alteración del metabolismo de la glucosa. Produce una gran variedad de complicaciones sistémicas, incluyendo enfermedades cardiovasculares, nefropatías, retinopatías, dermatopatías y neuropatías. Dentro de estas últimas, la alteración puede englobar al cerebro, médula espinal, pares craneales y sistema nervioso autónomo, siendo la clínica más común el dolor y las alteraciones sensitivas. La corea, más frecuentemente observada tras infartos, traumatismos craneoencefálicos y en relación con neoplasias, también se ha descrito como complicación en casos de hiperglucemias no cetósicas^{1,2}. Esta entidad, aunque infrecuente y usualmente unilateral, supone una causa reversible de este tipo de distonías, por lo que siempre debe estar presente en el diagnóstico diferencial en este tipo de patologías.

A propósito de un caso vamos a hacer una breve revisión sobre esta infrecuente presentación de hiperglucemia no cetósica.

Caso clínico

Mujer de 74 años que acudió a la consulta de Atención Primaria por cuadro de movimientos involuntarios en extremidades superiores y tronco, con empeoramiento progresivo desde hacía 3 días. Dichas alteraciones cesaban al dormir y eran generalizadas, discontinuas y de poca amplitud en inicio, siendo más amplias y continuas en el momento de la asistencia. Como antecedentes personales destacaba DM tipo 2 e hipertensión arterial. Debido a estas patologías, estaba bajo tratamiento con ramipril 5 mg cada 24 h, olmesartán 20 mg cada 24 h, metformina 850 mg cada 12 h y sitagliptina 25 mg cada 24 h. Como único antecedente destacaba el cese del tratamiento antidiabético desde el inicio de la sintomatología.

En la exploración física la paciente se encontraba afebril, con una glucemia capilar de 290 mg/dL y sin alteraciones a nivel cardiopulmonar o abdominal. A nivel neurológico destacaban movimientos coreiformes en extremidades superiores, tronco y cefálicos continuos en reposo y en movimiento. La marcha era inestable. Dada la situación, la paciente fue derivada a las urgencias hospitalarias de referencia para completar el estudio.

En dicho centro, se realizó una analítica en la cual destacaba una glucemia de 286 mg/dL, sin otro tipo de alteraciones, incluyendo gasometría venosa. Para completar

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eezubero@gmail.com (E. Esteban-Zubero).

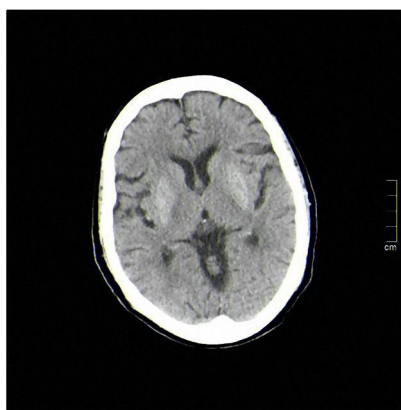


Figura 1 Imagen de tomografía axial computarizada (TAC) cerebral que muestra un aumento simétrico de la densidad putaminal sin relevancia clínica.

el estudio, se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) cerebral que informó de aumento simétrico de la densidad putaminal, sin relevancia clínica (fig. 1). Dada la situación se comentó el caso con el servicio de neurología, indicando ingreso para estudio y se inició tratamiento con haloperidol 5 mg y midazolam 5 mg intravenoso, con control parcial de los síntomas.

Durante el ingreso, se realizó una analítica general donde se apreciaron niveles de hemoglobina glicada del 13%. Se realizó un estudio autoinmune el cual no presentó alteraciones (incluyendo anticuerpos onconeuronales) y hubo negatividad en la serología Rosa de Bengala, enfermedad de Lyme, sífilis, hepatitis y virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Para completar el estudio de corea no hereditaria se realizó una resonancia magnética (RMN) cerebral que informó de la ausencia de lesiones intra- o extraaxiales a nivel del parénquima cerebral, con presencia de una discreta hiposeñal difusa en T2 capsulolenticular bilateral de significado inespecífico (fig. 2). Así mismo, se realizó un ecocardiograma que no presentó hallazgos patológicos.

Ante el diagnóstico de corea generalizada secundaria a hiperglucemia no cetósica, se optimizó el tratamiento

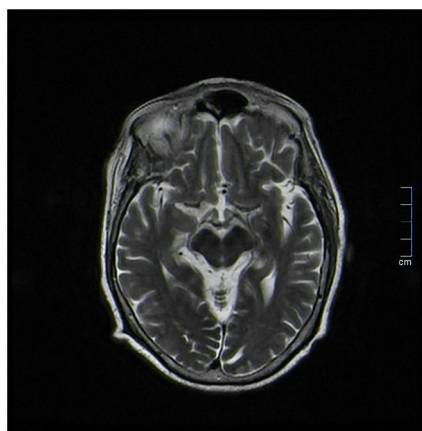


Figura 2 Imagen de resonancia magnética (RMN) cerebral que muestra una discreta hiposeñal difusa en T2 capsulolenticular bilateral de significado inespecífico.

antidiabético con insulino terapia y el sintomático con haloperidol, con respuesta progresiva hasta el cese de la sintomatología.

Discusión

La corea inducida por hiperglucemia fue descrita por primera vez por Bedwell en 1960³. Esta entidad suele ser más frecuente en mujeres (las series de casos oscilan con relaciones hombre-mujer de 1:1,8-5), de entre 50-80 años de edad (edad promedio: 71 años) y, generalmente, sin historia previa de DM. En relación con la prevalencia, cabe destacar una predisposición de causa desconocida en mujeres de raza asiática⁴. La clínica se basa principalmente en movimientos coreicos y balísticos de un hemisferio (hemiscorea) de horas de duración y que disminuyen o remiten a las 24-48 h del control glucémico⁵.

La etiología es diversa, incluyendo tratamientos médicos de hormonoterapia y L-dopa. En los pacientes más jóvenes hay que descartar causas genéticas como la enfermedad de Wilson o la enfermedad de Huntington. Otras causas que han de ser descartadas, según el contexto clínico, son la infección postestreptocócica, la corea de Sydenham, la infección por el VIH, el hipertiroidismo, el síndrome antifosfolípido y la intoxicación por monóxido de carbono⁶.

La fisiopatología es poco conocida, habiéndose postulado diversas teorías:

- Hiperglucemia e hiperviscosidad causada por ella, las cuales producen una disrupción en la barrera hematoencefálica (BHE) causando acidosis intracelular y fracaso metabólico regional⁵.
- En algunos casos se han descrito hemorragias petequiales. Así mismo, se ha relacionado esta enfermedad con infartos del núcleo estriado secundarios a la debilidad de la BHE por la hiperglucemia y estrés oxidativo por procesos similares a la isquemia durante la hiperglucemia, lo que ocasiona la proliferación de astrocitos⁷.
- En mujeres posmenopáusicas, se ha sugerido que un aumento de la sensibilidad de los receptores dopaminérgicos puede desencadenar hipercinesia⁵.
- Disminución del ácido gamma-aminobutírico (GABA) en el tálamo/estriado debido a la no disponibilidad de acetato para la formación de GABA en estados no cetóticos⁷.

En relación con las pruebas complementarias, los hallazgos radiológicos no son específicos. Se pueden observar en la RMN hiperintensidades ponderadas en T1 a nivel del estriado, putamen y globo pálido con difusión restringida en T2 (como sucede, esto último, en nuestro caso)⁴. La RMN también descarta infartos o procesos hemorrágicos. La TAC puede ser normal o puede mostrar hiperdensidad en los ganglios basales contralaterales. Los estudios de tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT) pueden mostrar hipoperfusión en las áreas afectas⁸. La tomografía por emisión de positrones (PET) puede mostrar niveles reducidos de glucosa cerebral en las áreas afectas en T1, lo que sugiere alteraciones en el metabolismo⁹. Por último, la RMN por espectroscopia puede mostrar baja proporción de N-acetilaspártato-creatina y cociente elevado de

colina-creatinina asociado a un pico elevado en los niveles de lactato¹⁰. Cabe destacar que la mayoría de estos hallazgos se resuelven con el tratamiento de la hiperglucemia, aunque se aprecian casos de persistencia pese al óptimo control glucémico sin causa clara, sugiriéndose la posibilidad de daños neuronales secundarios a la isquemia y microhemorragias putaminales. Los casos que no se resuelven han sido tratados de forma diversa, incluyendo agentes bloqueadores de la dopamina, tetrabenazina o topiramato⁵.

En conclusión, los movimientos involuntarios, particularmente la hemicorea, pueden ser una manifestación rara en la presentación de inicio de la DM y casos de hiperglucemia en pacientes ya conocidos (generalmente no cetósica). Las pruebas complementarias no son específicas, aunque es frecuente apreciar señales hiperintensas en T1. La clínica suele remitir tras el control de los niveles de glucemia. Por último, la patogenia no está clara, por lo que se requieren futuros estudios para conocer mejor esta enfermedad.

Consideraciones Éticas

Los autores han seguido los protocolos establecidos en su lugar de trabajo para la publicación de datos relativos a los pacientes y se ha contado con el consentimiento del paciente.

Bibliografía

1. Jaafar J, Rahman RA, Draman N, Yunus NA. Hemiballismus in uncontrolled diabetes mellitus. *Korean J Fam Med*. 2018;39:200–3, <http://dx.doi.org/10.4082/kjfm.2018.39.3.200>.
2. Bhagwat NM, Joshi AS, Rao G, Varthakavi PK. Uncontrolled hyperglycaemia: a reversible cause of hemichorea-hemiballismus. *BMJ Case Rep*. 2013;2013, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2013-010229>.
3. Bedwell SF. Some observations on hemiballismus. *Neurology*. 1960;10:619–22.
4. Oh SH, Lee KY, Im JH, Lee MS. 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;200:57–62.
5. Narayanan S. Hyperglycemia-induced hemiballismus hemichorea: a case report and brief review of the literature. *J Emerg Med*. 2012;43:442–4, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2010.05.003>.
6. Kranick SM, Price RS, Prasad S, Hurtig HI. Clinical reasoning: a 52-year-old woman with subacute hemichorea. *Neurology*. 2008;71:e59–62, <http://dx.doi.org/10.1212/01.wnl.0000334759.72146.39>.
7. Kitagawa M, Yamanaka Y, Adachi T, Ito J, Fukase K, Ohta I, et al. Diabetic hemichorea-hemiballismus after prompt improvement in hyperglycemia. *Intern Med*. 2017;56:3073–6, <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.8615-16>.
8. Chang MH, Chiang HT, Lai PH, Sy CG, Lee SS, Lo YY. Putaminal petechial hemorrhage as cause of chorea: a neuroimaging study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;63:300–3.
9. Hsu JL, Wang HC, Hsu WC. Hyperglycemia-induced unilateral basal ganglia lesions with and without hemichorea: a PET study. *J Neurol*. 2004;251:1486–90.
10. Lai PH, Chen PC, Chang MH, Pan HB, Yang CF, Wu MT, et al. In vivo proton MR spectroscopy of chorea-ballismus in diabetes mellitus. *Neuroradiology*. 2001;43:525–31.