

非典型非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症1例 病例报道

蒋泽尧, 彭丽君, 彭湘明*

暨南大学附属广州红十字会医院检验科, 广东 广州

收稿日期: 2023年10月8日; 录用日期: 2023年11月3日; 发布日期: 2023年11月8日

摘要

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症(hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia, HC-NH)在临床上相对少见, 1960年Bidwell首次报道, 多见于长期血糖控制不良或新发糖尿病的老年患者, 女性多见, 平均年龄70岁。其典型表现为: 非酮症性高血糖、偏侧舞蹈症及症状肢体对侧纹状体核磁T1高信号、CT高密度三联征。在临床上, 对于新出现的舞蹈症, 除应考虑脑卒中等常见原因外, 如同时合并有糖尿病, 还应考虑非酮症性高血糖合并偏侧性舞蹈病的可能。在临床上遇到相关患者应注重详细精确的病史询问、医学检验检查、体格检查, 尽早诊断并针对病情给予积极专业的干预治疗, 改善临床预后。本文通过回顾分析1例非酮症性高血糖伴偏侧性舞蹈病的临床特征、发病机理及影像学特征、治疗及预后, 以加强临床医生对该病的认识, 现将报道如下。

关键词

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症, 糖尿病, 糖尿病纹状体病

Atypical Hemichorea Associated with Non-Ketotic Hyperglycemia: A Case Report

Zeyao Jiang, Lijun Peng, Xiangming Peng*

Clinical Laboratory, Guangzhou Red Cross Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: Oct. 8th, 2023; accepted: Nov. 3rd, 2023; published: Nov. 8th, 2023

Abstract

Hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia (HC-NH) is relatively rare in clinical prac-

*通讯作者。

tice and was first reported by Bidwell in 1960. It is most common in elderly patients with long-term poor glycemic control or new-onset diabetes mellitus, and it is more common in females, with an average age of 70 years. Its typical manifestations are: non-ketotic hyperglycemia, lateralized chorea and the triad of nuclear magnetic T1 high signal in the striatum contralateral to the symptomatic limb, and CT hyperdensity. In clinical practice, in addition to common causes such as stroke, the possibility of non-ketotic hyperglycemia combined with lateralized chorea should be considered in the case of new chorea, if it is combined with diabetes mellitus. In the clinical encounter with related patients, we should pay attention to the detailed and precise history inquiry, medical test and physical examination, and try our best to diagnose and give active and professional interventions for the condition to improve the clinical prognosis. In this paper, the clinical features, pathogenesis and imaging characteristics, treatment and prognosis of one case of HC-NH were analyzed in retrospect in order to enhance the clinicians' understanding of this disease, and are reported as follows.

Keywords

Hemichorea Associated with Non-Ketotic Hyperglycemia, Diabetes Mellitus, Diabetic Striatopathy

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

糖尿病纹状体病(diabetic striatopathy, DS)是一种罕见的运动障碍综合征,被称为非酮症高血糖伴偏侧性舞蹈病。它与基底神经节受累有关,表现为对侧不自主、连续、无规律的近端舞蹈样运动,伴有身体一侧的连动成分。NH-HC 在患有 II 型糖尿病的老年患者中最常见亚洲人居多。相关文献报道多涉及女性患者[1]。据相关文献报道,每 10 万人中约有 1 人患此病[2]。NH-HC 常急性起病,表现为一侧或双侧肢体迅速、无规律、不自主的震颤及撅嘴、伸舌、挤眉、弄眼、等面部异常表情,这种不自主动作多发生于单侧[3]。Oh 等人分析了 53 例 NH-HC 患者的临床表现,其中 6 例为双侧舞蹈样运动(11.4%), 47 例为偏侧舞蹈样运动(88.6%)。在 48 名有舞蹈症状的患者中, 30 名患者有上肢和下肢的舞蹈症状, 14 名患者出现了面部异常表情[1]。其临床症状与舞蹈病相类似,因此两者难以通过临床表现相鉴别。在血糖和血压得到控制后,舞蹈病症状多数患者可缓解。虽然这种综合征通常发生在既往已知的糖尿病患者中,但它也可能为糖尿病的首发症状。该病在血糖和血压得到控制后,舞蹈病症状多数患者可缓解。但我国对非酮症性高血糖伴偏侧性舞蹈病了解甚少,往往可能会导致误诊和漏诊,最终延误病情。现报道我院收治一名 81 岁的老年男性患者, 2 天前出现双下肢肢体乏力伴反应迟钝。在使用降血糖、血压治疗后,出院时可自主走动。通过该病例,加强临床医生对该病的认知,并可能危及生命。减少误诊和漏诊。

2. 临床资料

患者老年男性, 81 岁,因“双下肢乏力 2 天,加重伴反应迟钝 1 天”入院,患者入院 2 天前无明显诱因突发双下肢肢体乏力,入院当天因反应迟钝,伴行走不稳、跌倒头部落地,至我院急诊就诊,急查血压 171/111 mmHg,血糖 22.8 mmol/L,行头颅及颈部 CT 提示:右侧基底节病变,考虑非酮症性高血糖合并偏身舞蹈病可能(图 1)。患者既往体健,否认糖尿病及高血压病史。家属诉其近期有烦渴、多饮水。

体格检查:发现患者意识清楚,双眼自主睁眼,疲倦、懒言,双侧鼻唇沟、额纹及口角对称,伸舌

居中，双侧转颈及耸肩未见明显异常。肌力 V 级，病理征未引出。急诊予“尼群地平”控制血压，“重组人胰岛素”控制血糖。初步诊断为“脑梗死”并立即转入神经外科行进一步治疗。

入院后完善相关检查，患者头颅 MR 提示：双侧基底节区异常信号影，以右侧显著，右侧 Cho/NAA 比值增高，综合考虑非酮症高血糖偏身性舞蹈病改变(图 2、图 3)。生化检查提示：葡萄糖 3+，血脂、肝肾功能、周围神经检查、心脏彩超、心电图、胸片检查均未见明显异常。经过控制血糖、血压，营养脑神经等对症治疗后，患者乏力症状改善、反应较前好转。出院时患者临床症状明显改善，能够自主行走。出院后随访 1 个月，患者生活基本自理，未出现乏力、反应迟钝等症状。



Figure 1. CT scans of the brain
图 1. 头颅 CT

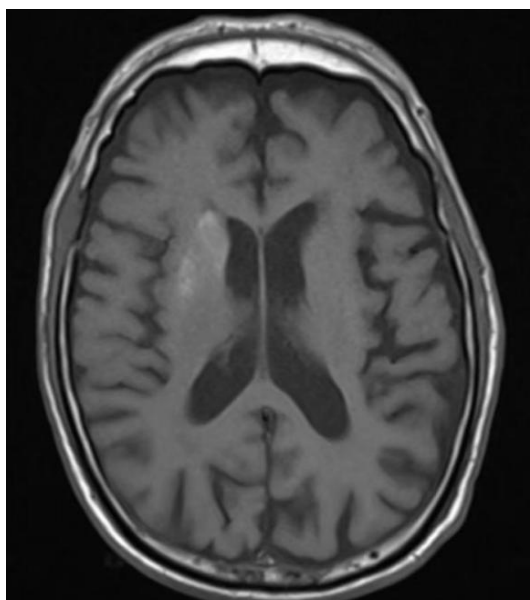


Figure 2. T1-weighted MR images
图 2. MR T1 信号

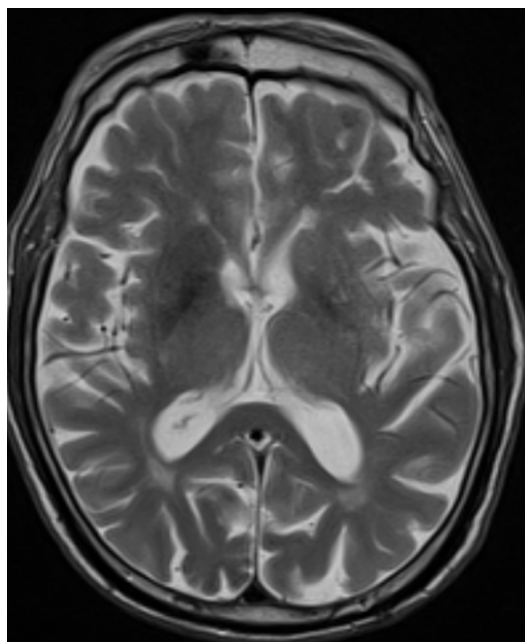


Figure 3. T2-weighted MR images
图 3. MR T2 信号

3. 讨论

偏身性舞蹈病是一种罕见的神经系统疾病，在 20 世纪 60 年代由 Bedwell 基金会首次在高血糖非酮症危象的糖尿病患者中被发现[4]。其典型特征为非酮症高血糖三联症，MRI 表现为基底节高信号或 CT 表现为高密度，单侧不自主抽动影响对侧基底节区异常的上下肢[5]。它构成了 T1 加权影像及 MRI 上的放射性纹状体高信号的三联体，血糖正常化后症状迅速消失；因此，它也被标记为糖尿病纹状体病变[6]。然而，这些异常的运动也被认为是其他原因引起的，比如丘脑/基底节脑血管损伤和自身免疫性疾病、中毒、恶性疾病和感染性疾病。

虽然 NH-HC 可见于非酮症性高血糖发作，但确切的病理尚不清楚。目前已经有学者提出了一些假说来解释 NH-HC 的机制，包括血脑屏障的破坏、点状出血、绝经后状态的影响、 γ -氨基丁酸(GABA)的减少和矿物质沉积[7] [8]。在非酮症性高血糖状态下，患者的代谢途径转变为无氧途径，被普遍认为会导致三羧酸循环失活，迫使大脑代谢进入 GABA 分流。GABA 被用作产生琥珀酸的替代能源；然而，这一途径只提供基底节所需能量的 10%~40%。因此，这种现象可能会导致代谢性酸中毒和随后的基底节功能障碍，临床表现为舞蹈症[9]。最近有研究发现，相对的多巴胺能过敏，也可诱发舞蹈症发生[10]。

高血糖和高粘滞血症被认为可以破坏血脑屏障，导致细胞内酸中毒和局部代谢障碍[11]。血管病变被认为是由于血液的高粘滞性导致纹状体潜伏性缺血的一个可能的机制，随后出现运动功能障碍[12]。尽管这一假说在单侧病变的 NH-HC 中没有得到证实，但在高血糖相关的偏侧视网膜区后的纹状体活检部分支持了这一假说，后者显示神经元丢失、胶质增生和反应性星形胶质细胞增多[13]。

在此病例中，患者在 CT (见图 1)和 MRI 上可见高信号的尾状核和豆状核(见图 2、图 3)，生化检测检查提示血糖升高，结合影像学检查支持高血糖非酮症舞蹈症的诊断。目前已经有学者提出了一些假说来解释舞蹈症的机制，包括相对的多巴胺能受体过敏，血供不足导致基底节一过性缺血，以及大脑代谢转移到无氧途径导致 GABA 和乙酰胆碱减少，代谢性酸中毒导致基底节功能障碍[6] [13]。与报道的大多数病例一致，该患者经过降糖、降压治疗后，舞蹈病症状就可以得到完全改善[14]。

Lin 等人在研究中汇报了 7 例类似的患者 CT 显示对侧壳核和尾状核密度增加, MRI 显示 T1 加权异常高信号, T2 加权异常低信号[15]。影像学的特征表现的理论依据是急性损伤后神经元或神经胶质细胞中钙的异常沉积、小血管的点状出血、血管外含铁血黄素沉积和双核细胞(肿胀的反应性星形胶质细胞具有丰富的蛋白质含量)堆积[16]。Lin 等人随访 7 例相关患者, CT 和 MRI 显示病变分别在 3 个月和 11 个月内完全消失[15]。在一项文献调查中, 22 名患者中有 19 名在间隔 2 个月至 1.5 年后进行了脑部核磁共振随访, 随着舞蹈病的改善, 高信号的基底节病变消失[1], 患者出院后继续予短效胰岛素控制血糖, 门诊随访。1 月后随访, 患者未出现任何舞蹈病样症状。

大多数 NH-HC 患者预后良好, 少数患者症状持续性存在[13]。大多数患者基底节影像学改变可消失。控制血糖为该病最主要的治疗手段, 在大多数的类似病例中, 控制好患者的血糖, 舞蹈病症状就可以得到完全改善[10]。在本文报道的病例中, 患者的临床症状随着血糖的控制明显好转或消失。然而根据 Chua 等人的研究表明, 只有四分之一的患者仅对血糖控制有完全反应, 76.2% 的患者需要添加抗舞蹈症药物才能成功治疗[17]。此外, 对于严重持续性舞蹈症状, 可用多巴胺受体拮抗剂来改善其不规律运动症状, 如氟哌啶醇、奋乃静、硫必利、氯丙嗪等, 亦可联合使用地西洋、氯硝西洋; 如果药物治疗欠佳, 还可予丘脑腹外侧、苍白球电凝或冷冻手术等; 部分经药物治疗的患者可能会出现迟发性运动障碍等症状[18]。由于多巴胺受体拮抗剂可能引起迟发性运动障碍, 应注意使用剂量, 采取个体化治疗方案。然而本例报告中, 患者早期发病过程舞蹈症症状不明显、不典型, 因此未予多巴胺受体拮抗剂治疗。但给予甘精胰岛素、奥拉西坦等治疗后, 患者症状得到极大的改善。NH-HC 患者在临床上较为罕见, 大部分患者临床表现为舞蹈病样症状, 少数患者症状不典型, 缺乏特异性。部分患者既往并无糖尿病病史, 因此该病也易误诊、漏诊。如果临床医生可以做到早发现、早诊断、早治疗, 对患者的健康及生活质量都有着重大意义。

参考文献

- [1] Oh, S.H., Lee, K.Y., Im, J.H., *et al.* (2002) 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. *Journal of the Neurological Sciences*, **200**, 57-62. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(02\)00133-8](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(02)00133-8)
- [2] Postuma, R.B. and Lang, A.E. (2003) Hemiballism: Revisiting a Classic Disorder. *The Lancet Neurology*, **2**, 661-668. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(03\)00554-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(03)00554-4)
- [3] Lee, S.H., Shin, J.A., Kim, J.H., *et al.* (2011) Chorea-Ballism Associated with Nonketotic Hyperglycaemia or Diabetic Ketoacidosis: Characteristics of 25 Patients in Korea. *Diabetes Research and Clinical Practice*, **93**, e80-e83. <https://doi.org/10.1016/j.diabres.2011.05.003>
- [4] Bedwell, S.F. (1960) Some Observations on Hemiballismus. *Neurology*, **10**, 619. <https://doi.org/10.1212/WNL.10.6.619>
- [5] Safan, A.S., Sharma, O., Almasri, M., *et al.* (2022) Is Diabetic Striatopathy the Culprit of Seizures in a Patient with Ketotic Hyperglycemia-Induced Hemichorea-Hemiballismus? *BMC Neurology*, **22**, Article No. 133. <https://doi.org/10.1186/s12883-022-02659-5>
- [6] Suárez-Vega, V.M., Sánchez Almaraz, C., Bernardo, A.I., *et al.* (2016) CT and MR Unilateral Brain Features Secondary to Nonketotic Hyperglycemia Presenting as Hemichorea-Hemiballism. *Case Reports in Radiology*, **2016**, Article ID: 5727138. <https://doi.org/10.1155/2016/5727138>
- [7] Chua, C.B., Sun, C.K., Hsu, C.W., *et al.* (2020) "Diabetic Striatopathy": Clinical Presentations, Controversy, Pathogenesis, Treatments, and Outcomes. *Scientific Reports*, **10**, Article No. 1594. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-58555-w>
- [8] Narayanan, S. (2012) Hyperglycemia-Induced Hemiballismus Hemichorea: A Case Report and Brief Review of the Literature. *The Journal of Emergency Medicine*, **43**, 442-444. <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2010.05.003>
- [9] 胡雅岑, 周亚芳, 易芳, 等. 非酮症高血糖偏侧舞蹈症 3 例临床特征分析并文献复习[J]. 中南大学学报(医学版), 2017, 42(11): 1341-1347.
- [10] Chang, K.H., Tsou, J.C., Chen, S.T., *et al.* (2010) Temporal Features of Magnetic Resonance Imaging and Spectros-

- copy in Non-Ketotic Hyperglycemic Chorea-Ballism Patients. *European Journal of Neurology*, **17**, 589-593. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02867.x>
- [11] Rupp, J. and Gillespie, A. (2021) A Case of Diabetic Hemichorea Hemiballismus Exacerbated by Hypoglycemia. *AACE Clinical Case Reports*, **7**, 327-329. <https://doi.org/10.1016/j.aace.2021.04.004>
- [12] Stevens, C.M., Malone, K., Degueure, A., *et al.* (2023) Atypical Imaging Findings of Nonketotic Hyperglycemic Hemichorea: A Case Report and Review of the Literature. *Cureus*, **15**, e34269. <https://doi.org/10.7759/cureus.34269>
- [13] Abe, Y., Yamamoto, T., Soeda, T., *et al.* (2009) Diabetic Striatal Disease: Clinical Presentation, Neuroimaging, and Pathology. *Internal Medicine*, **48**, 1135-1141. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.48.1996>
- [14] Herath, H., Pahalagamage, S.P. and Senanayake, S. (2017) Case Report of Hyperglycemic Nonketotic Chorea with Rapid Radiological Resolution. *BMC Medical Imaging*, **17**, Article No. 54. <https://doi.org/10.1186/s12880-017-0228-2>
- [15] Lin, J.J., Lin, G.Y., Shih, C., *et al.* (2001) Presentation of Striatal Hyperintensity on T1-Weighted MRI in Patients with Hemiballism-Hemichorea Caused by Non-Ketotic Hyperglycemia: Report of Seven New Cases and a Review of Literature. *Journal of Neurology*, **248**, 750-755. <https://doi.org/10.1007/s004150170089>
- [16] Cherian, A., Thomas, B., Baheti, N.N., *et al.* (2009) Concepts and Controversies in Nonketotic Hyperglycemia-Induced Hemichorea: Further Evidence from Susceptibility-Weighted MR Imaging. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, **29**, 699-703. <https://doi.org/10.1002/jmri.21672>
- [17] Younes, S., Cherif, Y., Aissi, M., *et al.* (2014) Seizures and Movement Disorders Induced by Hyperglycemia without Ketosis in Elderly. *Iranian Journal of Neurology*, **13**, 172-176.
- [18] 李蓉, 汪雨萱, 黎玉丹, 等. 非酮症高血糖性舞蹈症的发病机制及影像学研究进展[J]. 临床内科杂志, 2020, 37(5): 387-389.