

## **Nicht – Ketotische Hyperglykämie induzierte Hemichorea-Athetose**

*Non-ketotic hyperglycemia induced hemichorea-athetosis*

Dr. Juliane Hiesgen

University of Pretoria

Faculty of Health Sciences

Department of Neurology

Klinikala Building

Private Bag X323

Pretoria 000

South Africa

Email: julianehiesgen@gmx.de

Tel. 0027 768586330

Berichtet wird über eine 63jährige Patientin mit Diabetes mellitus und einer unilateralen Hemichorea-Athetose, bei der eine nicht-ketotische Hyperglykämie als Ursache diagnostiziert wurde. Diese seltene Komplikation im Rahmen eines langfristig unzureichend kontrollierten Diabetes weist typische, reversible Veränderungen in der zerebralen Bildgebung auf. Wegweisend sind Hyperdensitäten der kontralateralen Basalganglien in der CT und Hyperintensitäten in T1-gewichteten MRT-Aufnahmen.

### **Fallbeschreibung**

Bei einer 63-jährigen Patientin traten seit etwa 2 Wochen unwillkürliche Bewegungen der linken Körperhälfte auf. Diese betrafen vorwiegend die obere Extremität, waren willkürlich nicht unterdrückbar und wurden als unangenehm empfunden.

Klinisch imponierten linksseitige choreatiforme Bewegungen, überwiegend der oberen Extremität, welche proximal einen zunehmend athetotischen Charakter aufwiesen.

Sie wies keine kognitiven Defizite auf, und der Hirnnervenstatus war bis auf einen reduzierten Visus unauffällig. Der Muskeltonus war normal, die Kraft uneingeschränkt und die Reflexe untermittelt und seitengleich auslösbar, bei fehlendem ASR. Die Sensibilität war bis auf eine distal reduzierte Pallästhesie der unteren Extremitäten unauffällig.

Bekannt waren ein Diabetes mellitus Typ II, welcher mit Metformin behandelt wurde, sowie eine arterielle Hypertonie. Unsere Patientin räumte eine unzureichende Compliance bezüglich der Medikamenteneinnahme und Diät ein. Bei deutlichem Übergewicht wurde zusätzlich eine Hyperlipidämie festgestellt (Gesamt-Chol. 7,3 mmol/l (282 mg/dl), LDL-Chol. 5,2 mmol/l (201 mg/dl), HDL-Chol. 1,0 mmol/l (39 mg/dl), TG 2,4 mmol/l (213 mg/dl)). Der HbA1c zeigte mit 14,4% den langfristig schlecht kontrollierten Diabetes an. Bei Aufnahme wurden ein Butzuckerwert von 14,3 mmol/l (258 mg/dl) und ein Blutdruck von 210/110 mm Hg gemessen. Im Urin fanden sich (++++) Glukose und eine geringe Proteinurie, Ketonkörper waren negativ. Das zerebrale CT (s. Abb.1a) wies Hyperdensitäten im Bereich des kontralateralen Caput nuclei caudati und Putamen auf. Im MRT fanden sich nicht kontrastmittelaufnehmende Hyperintensitäten in der T1-Wichtung (s. Abb.2a,b) unter Einbeziehung des rechten Globus pallidus. In den T2 gewichteten Sequenzen waren die Läsionen ebenfalls hyperintens und in den Diffusions-Wichtungen (DWI/ADC) lies sich eine gestörte Diffusion nachweisen (s. Abb.2c).

Diagnostiziert wurde eine nicht-ketotische Hyperglykämie induzierte Hemichorea-Athetose und die Optimierung der Diabetes- und Blutdruck-Therapie begonnen. Zusätzlich wurden Simvastatin 40 mg zur Behandlung der Hyperlipidämie verordnet und die initial, unter der Annahme eines ischämischen Ereignisses, begonnene Gabe von ASS 150 mg fortgesetzt.

Darüberhinaus wurde eine symptomatische Behandlung der Hyperkinesie mit Risperidon 0,5 mg bd. begonnen.

Ein Verlaufs-CT nach 6 Wochen wies eine deutliche Regredienz der hyperdensen Veränderungen auf (s. Abb.1b). Die Symptomatik war ebenfalls rückläufig, jedoch immer noch sichtbar und störend.

### **Diskussion**

Bereits 1960 berichtete Bedwell [1] über eine Patientin, bei welcher dreimalig Episoden eines transienten Hemiballismus mit Hyperglykämien koinzidierten und jeweils nach Korrektur der Stoffwechsellage abklangen. In den letzten Jahren erschienen einige Fallberichte über nicht-ketotische Hyperglykämie induzierter Hemichorea und die Diagnose kann bei Patienten mit akuter Hemichorea, typischen radiologischen Veränderungen in den kontralateralen Basalganglien und rascher Rückbildung der Symptome nach Senkung des Blutzuckers verlässlich gestellt werden.

In der CT finden sich klassischerweise Hyperdensitäten im kontralateralen Striatum (Putamen mit oder ohne Caudatum), wobei die Capsula interna nicht betroffen ist und weder raumfordernde Effekte noch ein Umgebungsödem auftreten. In der MRT werden regelhaft Hyperintensitäten in der T1-Wichtung gefunden, welche pathognomonisch sind. Die Befunde in den T2-Wichtungen variieren, wobei Hypointensitäten am häufigsten sind, isointense oder hyperintense Läsionen werden jedoch ebenfalls beschrieben [4,5]. In kleineren Fallserien zeigten Diffusionswichtungen (DWI/ADC) eine eingeschränkte Diffusion in den betroffenen Gebieten [3,5]. Frauen sind häufiger betroffen, und typisch ist ein höheres Erkrankungsalter. Gelegentlich kommt es zu bilateralen Symptomen und Auffälligkeiten in der Bildgebung [4].

Welche pathophysiologischen Mechanismen den strukturellen Veränderungen in den Basalganglien zugrunde liegen und somit die Verbindung zwischen erhöhten Blutzuckerwerten und der Bewegungsstörung darstellen ist bisher ungeklärt. Mikrovaskuläre ischämische Vorgänge, hypoxische Schädigungen, Hyperviskosität, Dysfunktion gabaminerger Neuronen des Striatum, petechiale Blutungen und andere Mechanismen werden in der Literatur diskutiert [2,3].

### **Fazit**

Zusammenfassend weisen wir auf die Möglichkeit einer nicht-ketotischen Hyperglykämie induzierten Hemichorea, als Differenzialdiagnose zu den häufigen, unilateralen Basalganglieninfarkten mit einseitigen Hyperkinesen, hin. Sie lässt sich anhand der klassischen Trias einer unilateralen Bewegungsstörung, typischer CT und/ oder MRT Veränderungen und einer sehr guten Rückbildungstendenz bei Blutzuckerregulierung sicher diagnostizieren.

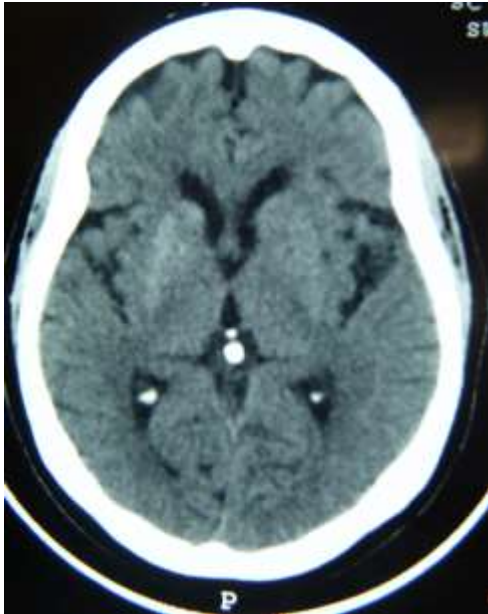
### **Literatur**

1. Bedwell SF (1960) Some observations on hemiballismus. Neurology 10:619-622
2. Carrion DM, Carrion AF (2013) Non-ketotic hyperglycemia hemichorea – hemiballismus and acute ischemic stroke. BMJ Case Rep doi:10.1136/bcr-2012-008359

3. Cherian A, Thomas B, Baheti NN et al (2009) Concepts and Controversies in Nonketotic Hyperglycemia-Induced Hemichorea: Further Evidence from Susceptibility-weighted MR Imaging. *J Magnetic Res Imaging* 29:699-703
  
4. Oh SH, Lee KY, Im JH et al (2002) Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesions on T1-weighted brain MRI study: a meta-analysis of 53 cases including four present cases. *J Neurol Sci* 200:57-62
  
5. Wintermark M, Fischbein NJ, Mukherjee P et al (2004) Unilateral Putaminal CT, MR, and Diffusion Abnormalities Secondary to Nonketotic Hyperglycemia in the Setting of Acute Neurologic Symptoms Mimicking Stroke. *Am J Neuroradiol* 25:975-976

Abbildung 1. a: Initiales CT mit Hyperdensitäten im Bereich der rechten Basalganglien (Caput nucleus caudati und Putamen) und b: CT nach 6 Wochen

a:



b:

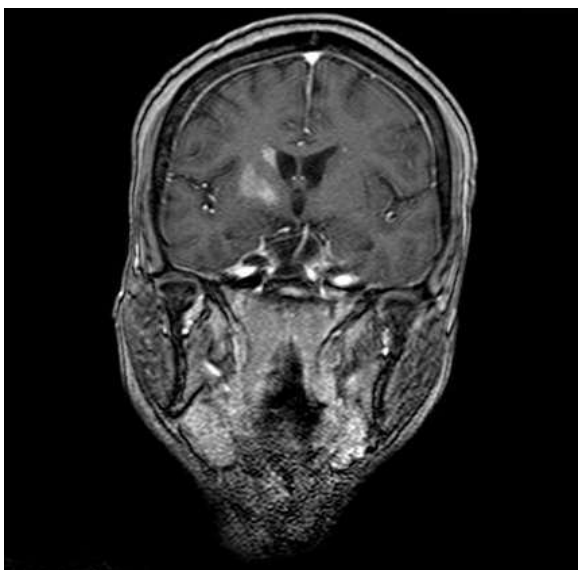


Abbildung 2. a: MRT in T1 Wichtung (sagittal) und b: MRT in T1 Wichtung mit Gadolinium (frontal) mit Hyperintensitäten im Caput nucleus caudatii, Putamen und Globus pallidus rechtsseitig, c: Signalanhebung in DWI Wichtung

a:



b:



C:

