

Jeneralize Kore-Ballismus ile Başvuran ve İlk Kez Diabetes Mellitus Tanısı Alan bir Olgu Sunumu

Generalized Chorea-Ballism Case with Newly Diagnosed Diabetes Mellitus

Betül ÖZDİLEK, Esmâ KOBÂK, Mustafa ÜLKER, Gülay KENANGİL

Nöroloji Bölümü, Erenköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Özet

Kore ve ballismus hiperkinetik hareket bozukluklarıdır. Hiperglisemi bu hareket bozukluklarının nadir bir nedenidir. Bu vakada akut başlangıçlı jeneralize kore-ballismus ile başvurup, kan tetkiklerinde hiperglisemi saptanan ve yeni diabetes mellitus tanısı konan bir hasta sunulmuştur. (*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2012;25:156-8*)

Anahtar Kelimeler: Kore-Ballismus, Hiperglisemi, Kranial MR, Prognoz

Abstract

Chorea and ballism are hyperkinetic movement disorders. Hyperglycemia is a rare cause of these movement disorders. Here, we report a case of generalized chorea-ballism with newly diagnosed diabetes mellitus. (*Marmara Medical Journal 2012;25:156-8*)

Key Words: Chorea-Ballism, Hyperglycemia, Cranial MR, Outcome

Giriş

Hiperkinetik hareket bozuklukları istemsiz oluşan amaç dışı hareketlerdir. Kore düzensiz, hızlı, sıçrayıcı veya akıcı, genellikle ekstremitelerin distalini tutan küçük amplitüdü istemsiz hareketler olarak tanımlanır. Eğer bu istemsiz hareketin amplitüdü büyükse ve ekstremitenin proksimalini tutuyorsa, buna ballismus denir¹. Koreik ve ballistik hareketler bazen bir arada bulunurlar. Bu hareket bozuklukları genellikle 50 yaş üzerinde ve kadınlarda daha sık görülmektedir¹⁻⁴. Kore-ballizm, altta yatan nedenin niteliğine göre primer ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Genetik olmayan koreler; vasküler, otoimmün, ilaçlara bağlı, metabolik ya da enfeksiyon nedenli olabilir. Yaşlılarda vasküler etyoloji daha sık iken, gençlerde enfeksiyon ya da otoimmün nedenli koreler sıktır⁵. Hiperglisemi, kore ve ballismus neden olmaktadır⁶. Ketotik olmayan hiperglisemide, bilinç düzeyinde değişiklik olmaz ama, tek taraflı veya jeneralize kore-ballismus gelişir. Kan şekeri kontrol altına

alınınca kore-ballismusda iyileşme olur⁷. Pisani ve arkadaşları, T1 ağırlıklı magnetik rezonans (MR) görüntülemelerinde putaminal hiperintensite olsun olmasın, akantositozlu diyabetik hastalarda ketotik olmayan hiperglisemide kore-ballismus riskinin arttığını bildirmiştir⁸. Kore-ballismus neden olan hiperglisemide etkilenen tarafın kontralateralinde putamen, globus pallidus ve subtalamik nükleuslarda beyin bilgisayarlı tomografi (BT) ve T1 ağırlıklı MR görüntülemelerde hiperintens lezyon izlenebilmektedir^{2-4,9}.

Bu yazıda akut başlangıçlı jeneralize kore ve ballismus ile başvuran ve tetkikleri sırasında ilk kez diabetes mellitus tanısı konan bir olgu sunulmuştur.

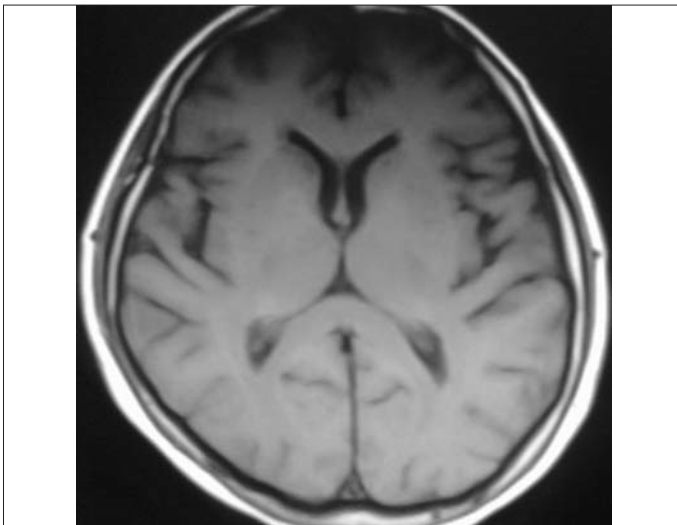
Olgu Sunumu

58 yaşında kadın hasta 3 haftadır özellikle vücut sağ yarısında daha belirgin olan ve tüm vücuda yayılan istemsiz hareketler nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde bilinen bir hastalık öyküsü

olmayan ve soygeçmişinde özellik saptanmayan hastanın nöroleptik ilaç, sigara veya alkol kullanımı yoktu. Nörolojik muayenesinde; özellikle sağ vücut yansında ve yüzde belirgin, bilateral distal bölgelerde, ara ara proksimal bölgelere de yayılan sıçrayıcı tarzda koreik ve ballistik istemsiz hareketleri mevcuttu. Bunun dışında nörolojik muayenesi normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde açlık kan şekeri 495 mg/dL, glikolize hemoglobin A1C: %11, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, lipid profili, tiroid fonksiyon testleri, hemogram, vitamin B12 ve folat düzeyi, enfeksiyon belirteçleri (eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), C-reaktif protein (CRP) normaldi. Başvuru sırasında çekilen kranial MR incelemesinde T1 ağırlıklı kesitlerde patolojik bir lezyon saptanmadı (Şekil 1A). Ayırıcı tanı açısından yapılan tetkiklerde; antinükleer antikor, antifosfolipid Ig G, Ig M antikorları negatif, antitrombin III düzeyi %86 (%70-125), 24 saatlik idrarda bakır düzeyi 13,4 µg (15-70), serum seruloplazmin düzeyi 0,39 mg/dL (0,2-0,6) saptandı. Huntington hastalığı ayırıcı tanısı açısından gönderilen genetik tetkik sonucunda trinükleotid tekrarı normal geldi. Hastanın nöroakantositoz açısından yapılan periferik yayması normal olarak değerlendirildi. Kan şekeri ölçüm takiplerine göre insülin tedavisi başlandı. Antidiyabetik tedavi sonrasında istemsiz hareketlerinde minimal azalma görülen hastaya semptomatik tedavi olarak Haloperidol tablet 5 mg/gün başlandı ve tedricen 15 mg/gün'e çıkıldı. Bir hafta sonra çekilen kontrol kranial MR T1 ağırlıklı görüntülemelerinde bilateral putamen ve sol kaudat nükleus başında hiperintens lezyonlar gözlemlendi (Şekil 1B). Hastanın takiplerinde, insülin ve haloperidol tedavisi ile istemsiz hareketlerinde 4 haftada belirgin azalma tespit edildi.

Tartışma

Hiperglisemiye bağlı hiperkinetik hareket bozuklukları ilk kez 1960 yılında Bedwell tarafından tanımlanmıştır¹⁰. Hastalar genellikle yaşlı Asyalı kadınlardır ve bu durumun, postmenopozal dönemde artmış dopaminerjik aktivite ve genetik yatkınlık ile ilişkili olduğu düşünülmektedir¹⁻⁴. Burada benzer olarak postmenopozal orta yaşlı bir hasta sunulmuştur.

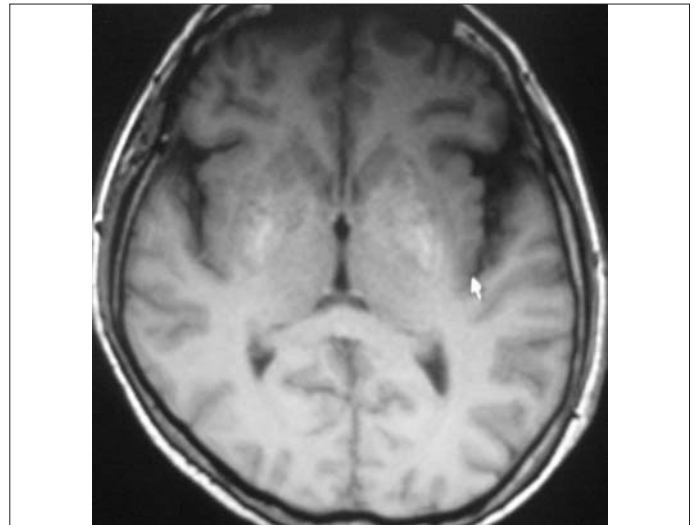


Şekil 1A. İstemsiz hareketlerin başlamasının birinci gününde yapılmış olan T1 ağırlıklı beyin MR görüntülemesinde lezyon görülmemektedir.

Bazal ganglia disfonksiyonuna neden olan patofizyolojinin multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir. Hiperglisemi serebral kan akımında azalmaya neden olur^{4,9} ve maksimum azalmanın da bazal ganglionlarda olduğu ve bunun gamma-aminobutirik asit (GABA) miktarında azalmaya neden olduğu düşünülmektedir. GABA ve asetilkolinin azalması, enerji kaybı ve metabolik asidoz da hiperglisemiyle ilişkili kore ve ballismusa neden olan hipotezlerdir¹¹. Ayrıca, pozitron emisyon tomografi (PET) çalışmaları azalmış serebral glukoz metabolizmasını, tek foton emisyon komputereze tomografi (SPECT) çalışmaları da bazal gangliyalarda azalmış hipoperfüzyonu göstermektedir. Bu bulgular vasküler otoregülasyonda lokal azalma ve önceden var olan mikroanjiopatik hastalıklar ve metabolik düzensizlikle ilişkilidir^{4,9,12}.

Son zamanlarda bildirilen hiperglisemiye bağlı kore ve ballismus olgularının radyolojik görüntülemelerinde, erken dönemde bazal ganglionlarda BT incelemesinde hiperdens ve T1 ağırlıklı MR sekanslarında hiperintens lezyonlar görülmektedir. Bununla birlikte bazı çalışmalar izole putaminal lezyonları göstermektedir. Lee ve arkadaşları bu klinik bulguların benign ve nöroradyolojik bulguların reversibl olduğunu göstermişlerdir^{2,3,9}. Hiperglisemideki karakteristik BT ve MR bulguları hala tartışılmaktadır. Nörogörüntüleme bulgularının derin beyaz cevherde, putamende hiperglisemi ve hiperosmolaliteye sekonder peteşiyal hemoraji ve Wallerian dejenerasyona bağlı olabileceği öne sürülmektedir. Bununla birlikte bazı çalışmalarda görüntülemelerde anormal bulgu görülmemektedir¹³. Burada sunulan hastanın da akut dönemde çekilen T1 ağırlıklı MR görüntülemelerinde bazal ganglionlarda hiperintens lezyon saptanmadı. Hastanın istemsiz hareketleri kısmen azaldıktan sonra, birinci haftada çekilen kontrol MR görüntülemelerinde T1 ağırlıklı kesitlerde bilateral bazal ganglionlarda özellikle globus palliduslarda hiperintensiteler izlendi. Literatürde lezyonların ve kore-ballismusun genellikle tek taraflı olduğu, ancak nadiren bilateral de olabileceği bildirilmiştir^{4,6,14,15}. Bu vakada da kore-ballismus sağda belirgin olsa da bilateral olarak mevcuttu.

Hiperglisemiyle ilişkili kore ve ballismus hareket bozukluklarının prognozu genellikle iyidir, istemsiz hareketler 6 haftada tedaviyle



Şekil 1B. Birinci haftada çekilmiş T1 ağırlıklı beyin MR görüntülemesinde bilateral globus pallidus'da hiperintensite gözlenmektedir.

ortadan kalkmaktadır¹³. Ancak daha uzun süren olgular da vardır¹⁶. Kan glukoz kontrolü bazen kore ve ballismus tedavisinde yeterli olsa da, genellikle ilave nöroleptik gereksinimi olmaktadır. Bu olguda da, 4 haftalık insülin ve haloperidol tedavisiyle istemsiz hareketlerin kontrolünü sağlamıştır.

Sonuç olarak; hiperglisemi bazal ganglionlarda nöronal disfonksiyona yol açarak hiperkinetik hareket bozukluklarına neden olabilmektedir. Yaygın hiperkinetik hareket bozukluğu ile başlayan ve önceden diabetes mellitus tanısı almamış olgularda, ilk radyolojik görüntülemelerde lezyon görülmesi de hiperglisemi akla gelmeli ve bu konuda ayrıntılı laboratuvar tetkikleri yapılmalıdır. Metabolik nedenli hareket bozukluklarının tedavisi ve prognozu yüz güldürücü olduğundan bu önemlidir.

Kaynaklar

1. Postuma RB, Lang AE. Hemiballismus: revisiting a classic disorder. *Lancet Neurol* 2003;2:661-8. doi:10.1016/S1474-4422(03)00554-4
2. Lee EJ, Choi JY, Lee SH, et al. Hemichorea-hemiballismus in primary diabetic patients: MR correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:905-11. doi: 10.1097/00004728-200211000-00009
3. Lee BC, Hwang SH, Chang GY. Hemiballismus-hemichorea in older diabetic women: a clinical syndrome with MRI correlation. *Neurology* 1999;52:646-8. doi: 10.1212/WNL.52.3.646
4. Oh SH, Lee KY, Im JH, et al. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesion on T1-weighted brain MRI study: a meta-analysis of 53 cases including 4 present cases. *J Neurol Sci* 2002;200:57-62. doi: 10.1016/S0022-510X(02)00133-8
5. Cardosa F. Chorea, ballismus and athetosis. In: Jankovic J, Tolosa E, editors. *Parkinson's Disease & Movement Disorders*, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins Press, 2007:236-45.
6. Picollo I, Defanti CA, Soliveri P, et al. Cause and course in a series of patients with sporadic chorea. *J Neurol* 2003;250:429-35. doi: 10.1007/s00415-003-1010-7
7. Lin JJ, Chang MK. Hemiballismus-hemichorea and non-ketotic hyperglycaemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:748-50. doi:10.1136/jnnp.57.6.748
8. Pisani A, Diomedei M, Rum A, et al. Acanthocytosis as a predisposing factor for non-ketotic hyperglycaemia induced chorea-ballismus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;76:1717-9. doi:10.1136/jnnp.2005.067033
9. Shan DE. Hemichorea-hemiballismus associated with hyperintense putamen on T1-weighted MR images: an update and a hypothesis. *Acta Neurol Taiwan* 2004;13:170-7.
10. Bedwell SF. Some observations on hemiballismus. *Neurology* 1960;10:619-22.
11. Guisado R, Arieff AI. Neurologic manifestations of diabetic comas: correlation with biochemical alterations in the brain. *Metabolism* 1975;24:665-79. doi: 10.1016/0026-0495(75)90146-8,
12. 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. doi: 10.1007/s00415-004-0571-4
13. Branca D, Gervasio O, Le Piane E, et al. Chorea induced by non-ketotic hyperglycaemia: a case report. *Neurol Sci* 2005;26:275-7. doi: 10.1007/s10072-005-0471-0
14. Ahlskog JE, Nishino H, Evidente VG, et al. Persistent chorea triggered by hyperglycemic crisis in diabetics. *Mov Disord* 2001;16:890-8. doi: 10.1002/mds.1171
15. Wintermark M, Fischbein NJ, Mukherjee P, et al. Unilateral putaminal CT, MR, and diffusion abnormalities secondary to nonketotic hyperglycemia in the setting of acute neurologic symptoms mimicking stroke. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:975-6.
16. Saleh MM, Zacks ES, Katz JS. Delayed recovery of diabetic chorea following correction of hyperglycemia. *J Neurol* 2002;249:1323-4. doi: 10.1007/s00415-002-0786-1