

## CARTAS CIENTÍFICAS

### Hemicorea-hemibalismo como debut de diabetes mellitus tipo 2: hallazgos en tomografía computada y resonancia magnética



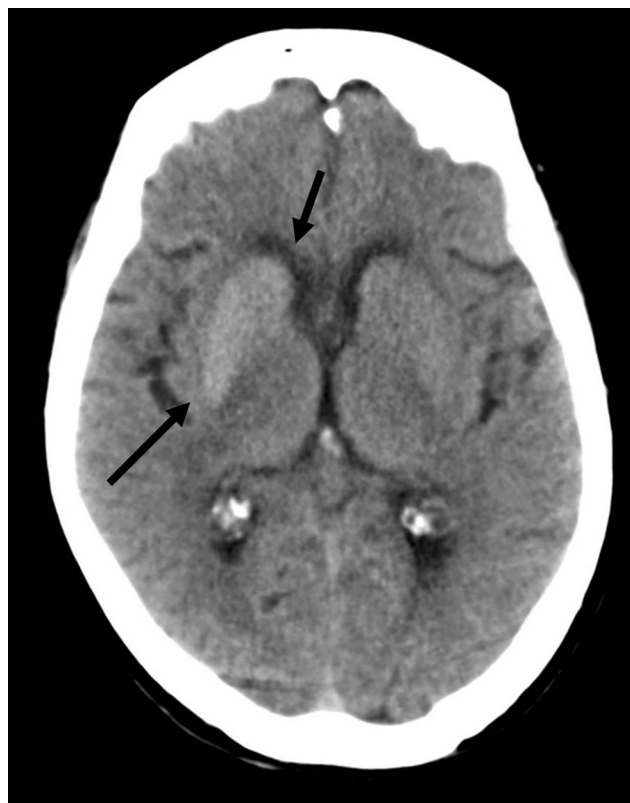
### Hemichorea-hemiballismus as a debut to type 2 diabetes mellitus: computed tomography and magnetic resonance findings

Estimada Editora:

El síndrome de hemicorea-hemibalismo debido a hiperglucemia no cetósica es la segunda causa más frecuente de hemicorea-hemibalismo, siendo la primera la de origen vascular<sup>1</sup>. Se ha documentado predominantemente en mujeres posmenopáusicas con diabetes mellitus no insulino-dependientes<sup>1-5</sup>.

Presentamos el caso de una mujer caucásica de 82 años que acudió a Urgencias por un cuadro de inicio brusco con movimientos involuntarios coreoatetósicos que afectaban sus extremidades izquierdas con un componente balístico ocasional. Como antecedentes personales, refería hipertensión arterial, dislipemia, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, estenosis aórtica grave e infarto del miocardio inferior antiguo. El análisis de laboratorio del ingreso reveló: glucemia 460 mg/dL, osmolalidad 303 mOsm/kg, pH en gasometría venosa de 7,39 con pCO<sub>2</sub> de 42 mmHg, bicarbonato de 25,7 mmol/L y hemoglobina glicosilada de 15,9%.

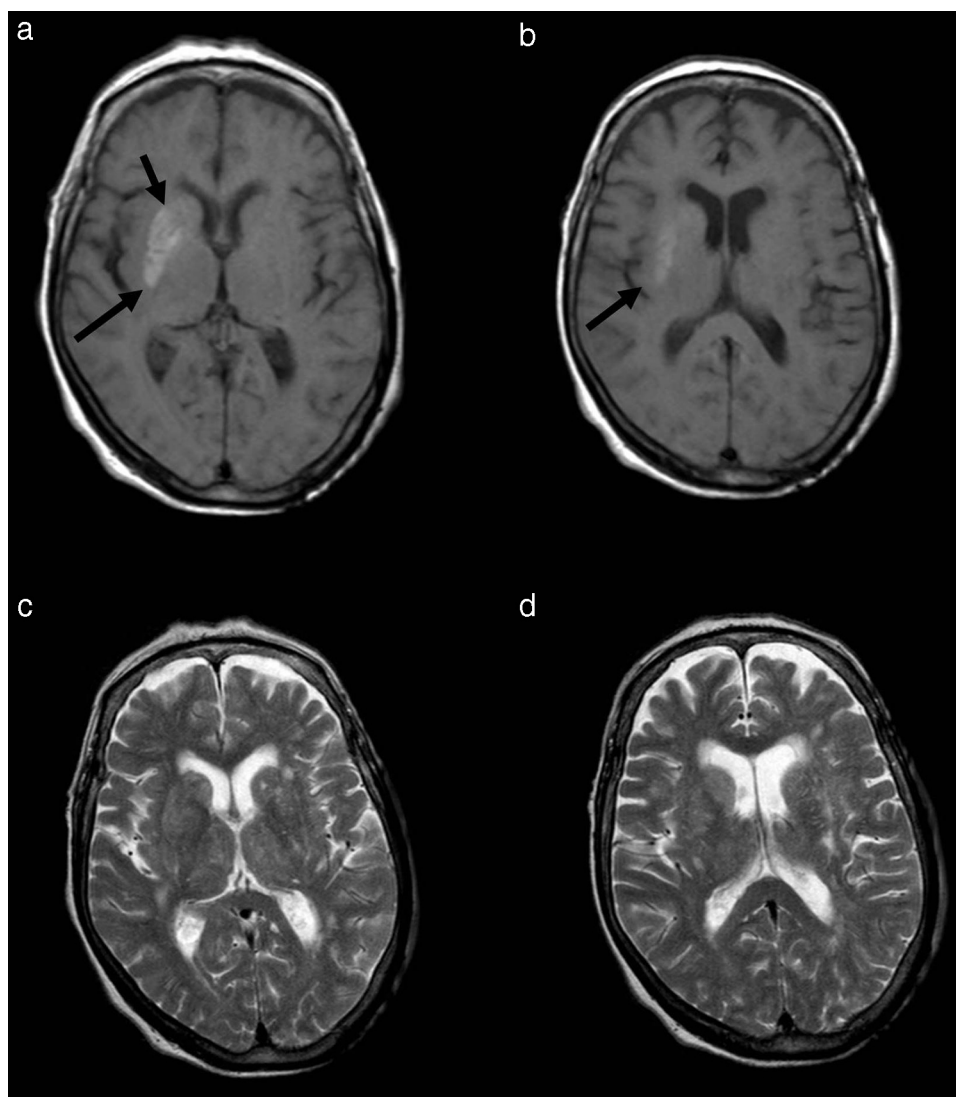
La tomografía computada (TC) cerebral sin contraste intravenoso, además de mostrar atrofia córtico-subcortical difusa acorde con la edad de la paciente y leucopatía de vaso pequeño, mostró hiperdensidad de los núcleos caudado y lenticular derechos con respecto a los contralaterales, sin efecto de masa (fig. 1), correspondientes al lado contralateral de la hemicorea. A los 6 días, se efectuó una resonancia magnética (RM) cerebral en un equipo abierto de 1 Tesla, en la que se identificó hiperintensidad de señal en ponderación T1 en el núcleo lenticular derecho e hiperintensidad de señal más leve en la cabeza del núcleo caudado. En la secuencia ponderada en T2 y en la de recuperación de inversión atenuada de fluido (FLAIR), la afectación del caudado -tanto a nivel del cuerpo como de la cabeza- fue más evidente



**Figura 1** La tomografía computada sin contraste intravenoso muestra un aumento de la densidad del núcleo lenticular y de la cabeza del núcleo caudado (flechas), sin efecto de masa ni edema en el parénquima adyacente.

con zonas de hiperintensidad de señal. No había edema ni efecto de masa asociado (fig. 2). Tampoco se observaron en el estudio de difusión signos sugerentes de restricción del movimiento de las moléculas de agua en esta localización. En las secuencias eco de gradiente y de susceptibilidad magnética, se observó claramente hipointensidad de señal en los núcleos lenticulares, un hallazgo atribuible a depósito paramagnético (fig. 3).

La paciente precisó durante su ingreso haloperidol, que posteriormente fue sustituido por tetrabenacina e insulino-terapia. La evolución de los síntomas y de la glucemia fue buena.



**Figura 2** La resonancia magnética revela (a y b) hiperintensidad de señal en las secuencias ponderadas en T1 en el núcleo lenticular derecho y una hiperintensidad más leve en la cabeza del núcleo caudado (flechas), mientras que (c y d) en las secuencias ponderadas en T2 la afectación del núcleo caudado es más evidente y se identifica con zonas de hiperintensidad de señal.

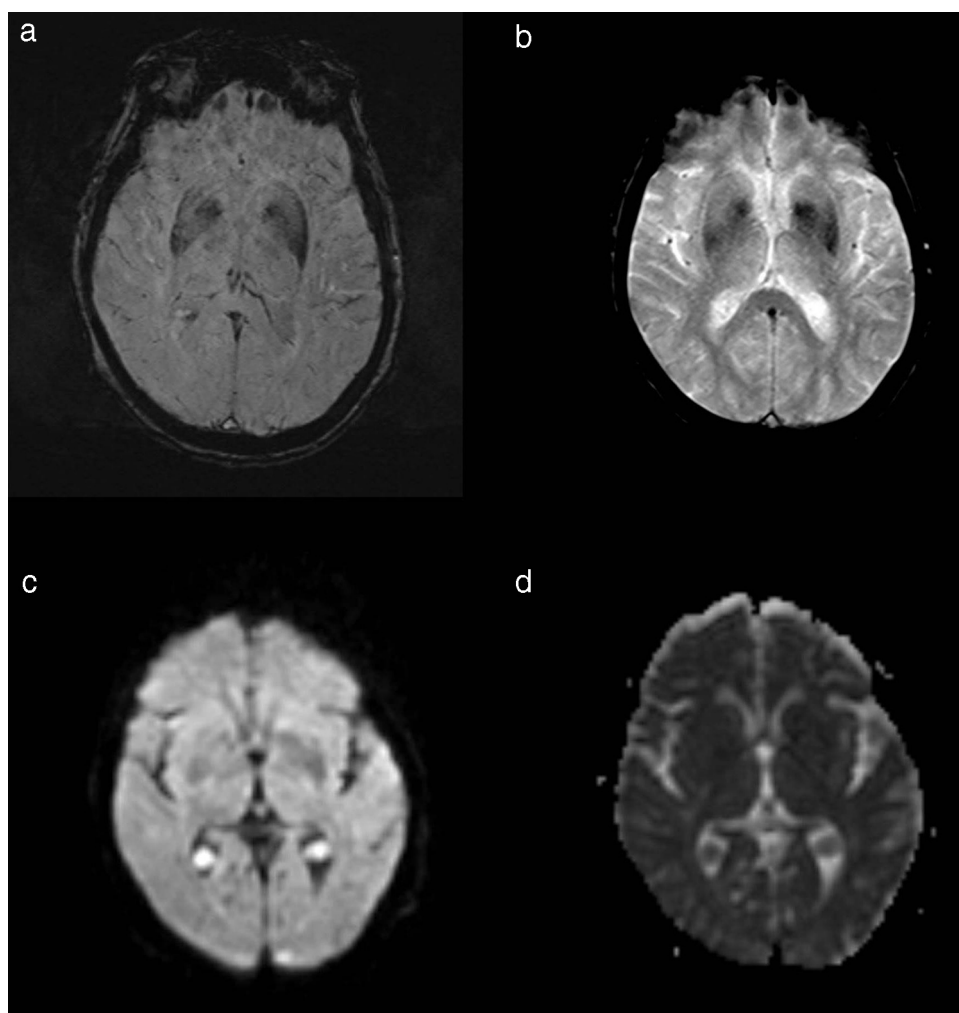
Teniendo en cuenta la clínica, las alteraciones del laboratorio y los hallazgos imagenológicos se sugirió el diagnóstico de síndrome de hemicorea-hemibalismo debido a hiperglucemia no cetósica. Esta entidad debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la corea y sus hallazgos característicos deben reconocerse en la TC y RM, ya que la corrección de la glucemia generalmente produce una mejoría notable de los síntomas.

La fisiopatología de la hiperglucemia en la hemicorea no está bien establecida<sup>1-10</sup>. Se cree que los niveles elevados de glucosa en el plasma se correlacionan directamente con la hipoperfusión cerebral, causando la activación del metabolismo anaeróbico y el agotamiento de ácido gamma-aminobutírico (GABA) en las neuronas de los ganglios basales<sup>1,2,7</sup>.

Además, en las mujeres posmenopáusicas la hiperglucemia puede inducir a alteraciones en la actividad dopaminérgica del cuerpo estriado (p. ej. trastornos en la

actividad del receptor de la dopamina y disminución del catabolismo dopaminérgico)<sup>10</sup>. En un inicio, la hemorragia focal y la calcificación se propusieron como la explicación de los hallazgos imagenológicos<sup>8</sup>. Sin embargo, estas no son características consistentes en todos los estudios histopatológicos<sup>1,9</sup>. En algunos de estos, los hallazgos muestran pérdida selectiva neuronal, gliosis y astrocitos reactivos (gemistocitos), que explicarían el acortamiento en las secuencias ponderadas en T1 en la RM, pero no los cambios observados en la TC<sup>1,2,9</sup>. Por ello, se ha especulado que la imagenología en el síndrome de hemicorea-hemibalismo debido a hiperglucemia no cetósica representa diferentes mecanismos patológicos que suceden en paralelo<sup>1,8</sup>.

En la TC hay presentaciones variables, desde hallazgos normales hasta hiperdensidad en el putamen, el núcleo caudado o en ambos (típicamente del lado contralateral de la hemicorea), sin edema circundante o efecto de masa<sup>1,7</sup>. Por su parte, en la RM puede observarse hiperintensidad



**Figura 3** Los cortes axiales (a y b) de las secuencias de susceptibilidad magnética y eco de gradiente detectan únicamente hipointensidad de señal en los núcleos lenticulares por depósitos paramagnéticos, mientras que (c y d) en los de las secuencias de difusión y mapa de coeficiente de difusión aparente no se observan signos de restricción.

estriatal en las secuencias ponderadas en T1 y señal variable en las ponderadas en T2 y FLAIR, ya sea por un acortamiento o una prolongación que puede extenderse desde el *globus pallidum* hasta la parte media del pedúnculo cerebral a lo largo de la vía estriatonigral<sup>1,2,4,7</sup>. En las secuencias eco de gradiente y de susceptibilidad magnética se ha documentado depósito mineral anormal en las regiones afectadas, además de vasos dilatados; mientras que en las de difusión a veces hay restricción de señal<sup>1,2,4</sup>. En la espectroscopia se ha descrito una reducción del *ratio* N-acetil aspartato/creatina, una elevación del *ratio* colina/creatina y un pico de lactato, que ocasionalmente persisten hasta 6 años después de la presentación inicial<sup>1,2</sup>. En la tomografía por emisión de positrones se ha mostrado una disminución del metabolismo de la glucosa en los ganglios basales, correspondiente al lado contralateral de la hemicorea<sup>2,4</sup>.

### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes

y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Bathla G, Policeni B, Agarwal A. Neuroimaging in patients with abnormal blood glucose levels. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2014;35:833–40.
2. Bizet J, Cooper CJ, Quansah R, Rodriguez E, Teleb M, Hernandez GT. Chorea Hyperglycemia, Basal Ganglia Syndrome (C-H-BG) in an uncontrolled diabetic patient with normal glucose levels on presentation. *Am J Case Rep.* 2014;15:143–6.
3. Dharsono F, Thompson A, van Heerden J, Cheung A. Susceptibility weighted imaging as a useful imaging adjunct in hemichorea hyperglycaemia. *Case Rep Radiol.* 2013;2013:456156.
4. Mittal P. Hemichorea hemiballism syndrome: the first presentation of type 2 diabetes mellitus as a rare cause of chorea. *Iran J Radiol.* 2011;8:47–9.

5. Wintermark M, Fischbein NJ, Mukherjee P, Yuh EL, Dillon WP. 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.
6. Cherian A, Thomas B, Baheti NN, Chemmanam T, Kesavadas C. Concepts and controversies in nonketotic hyperglycemia-induced hemichorea: further evidence from susceptibility-weighted MR imaging. *J Magn Reson Imaging.* 2009;29:699-703.
7. Lai PH, Tien RD, Chang MH, Teng MM, Yang CF, Pan HB, et al. Chorea-ballismus with nonketotic hyperglycemia in primary diabetes mellitus. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1057-64.
8. Nath J, Jambhekar K, Rao C, Armitano E. Radiological and pathological changes in hemiballism-hemichorea with striatal hyperintensity. *J Magn Reson Imaging.* 2006;23:564-8.
9. Shan DE, Ho DM, Chang C, Pan HC, Teng MM. Hemichorea-hemiballism: an explanation for MR signal changes. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:863-70.
10. Wang L, Song CL. Chorea associated with nonketotic hyperglycemia: An uncommon patient with bilateral movements. *J Clin Neurosci.* 2015;22:1068-9.

L.F. Rodríguez Gijón<sup>a,\*</sup>, I. Pinilla Fernández<sup>b</sup>,  
A. Royo Orejas<sup>c</sup>, B. Marín Aguilera<sup>c</sup> y C. Utrilla Contreras<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

<sup>b</sup> Sección de Radiología torácica, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

<sup>c</sup> Sección de Neurorradiología, Hospital Universitario de la Paz, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lfrgijon@hotmail.com  
(L.F. Rodríguez Gijón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2016.05.002>  
0048-7619/

© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Leucoencefalitis hemorrágica aguda - Enfermedad de Weston Hurst



### Acute haemorrhagic leucoencephalitis - Weston Hurst disease

Estimada Editora:

La encefalomiелitis diseminada aguda (EMDA) se define como el primer evento clínico de una encefalopatía polisintomática y monofásica, de inicio agudo o subagudo. Se observa con lesiones hiperintensas multifocales que afectan predominantemente la sustancia blanca del sistema nervioso central (SNC) en las secuencias ponderadas en T2 y en recuperación de inversión atenuada de fluido (FLAIR) de la resonancia magnética (RM)<sup>1</sup>. Su incidencia se estima en 0,6-0,8 casos cada 100.000 pacientes/año, siendo mayor en pacientes pediátricos. En estos la mortalidad global no supera el 5% y evoluciona con una resolución completa hasta en el 90%<sup>2</sup>. Suele producirse por una reacción autoinmune posvacunal, posexantémica o posinfecciosa contra la proteína básica de la mielina.

La leucoencefalitis hemorrágica aguda (LHA) o enfermedad de Weston Hurst es una variante infrecuente con desenlace fatal debido al severo edema y herniación cerebral<sup>3</sup>. Comunicamos el caso de una niña de 3 años de edad, hasta ese momento sana, que presentó un cuadro clínico de un mes de evolución, consistente en dislalia progresiva, ataxia con aumento de la base de sustentación y episodios de retrodesviación de la mirada con vómitos sin náusea previa. En la consulta, se constató una tendencia al sopor alternado con irritabilidad, hemiparesia faciobraquioral izquierda, faringitis en curso con fiebre de 38 °C y un episodio de convulsión atónica que cedió con diazepam endorrectal.

Los resultados del electroencefalograma (EEG), la radiografía de tórax, el hemograma y el ionograma solicitados

fueron normales y las serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y *Toxoplasma gondii*, negativas. La punción del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró un aspecto de cristal de roca, con un leve aumento de proteínas, 20 leucocitos por mm<sup>3</sup> (88% mononucleares y 12% polimorfonucleares), bandas oligoclonales negativas y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) negativa para los virus herpes simple, Epstein-Barr, citomegalovirus y varicela zóster. La PCR para enterovirus fue positiva.



Figura 1 RM en plano axial ponderada en FLAIR, a los dos meses de evolución, muestra lesiones hiperintensas a nivel de sustancia blanca (flecha blanca).