

Hiperglisemik Hiperosmolar Nonketotik Duruma Bağlı Hemikore

Uzm.Dr.Nevin Gürgör

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji kliniği, İzmir

Uzm. Dr.Yeşim Yetimalar

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji kliniği, İzmir

Dr. Leman Ergüven

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji kliniği, İzmir

Dr. Ali Yeniocak

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji kliniği, İzmir

Dr.Mustafa Başoğlu

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji kliniği, İzmir

İletişim:

Dr, Leman Ergüven

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Nöroloji kliniği, İZMİR

Cep Tel: 0532. 652 26 66

E-mail: lerguven@efes.net

Hiperglisemik Hiperosmolar Nonketotik Duruma Bağlı Hemikore

ÖZET Bu çalışmada, akut başlangıçlı, tedavi ile düzelen hiperglisemik nonketotik duruma bağlı hemikore gelişen iki olgu sunulmuştur. Hiperglisemik hiperosmolar nonketotik durum, özellikle tip II diabetes mellitusta, 7 ve 9.cu dekadlarda sık görülen bir durumdur. Kan şekeri genellikle 600 mg/dl.nin

üzerindedir. Sıklıkla progresif kas güçsüzlüğü, stupor ve bazen koma görülür. Kore -ballismus sendromu hiperglisemik hiperosmolar nonketotik durumun iyi tanımlanmış, fakat sık olmayan bir komplikasyonudur (8,9). Bu tabloya ek olarak fokal ve jeneralize nöbetler, fokal nörolojik defisitler ve stroke -benzeri sendromlar ve halusinyasyon eşlik edebilir(10).

Anahtar Kelimeler: Hemikore, diabetes mellitus.

Hyperglycaemic Hyperosmolar Non-ketotic State As A Cause Of Hemi Chorea

ABSTRACT In this article we present two patients who showed acute hemichorea movements which were because of hyperglycaemic hyperosmolar non -ketotic state and disappeared with treatment. Hyperglycaemic hyperosmolar non-ketotic state is seen commonly in 7 and 9th decades specially in

diabetes mellitus type II. The blood glucose level is usually over 600 mg/dl. Progressive muscle paralysis and stupor is frequently but coma is rarely observed. The syndrome of chorea ballismus is a well recognized but seldom seen complication of hyperglycaemic hyperosmolar non-ketotic state(8, 9). Besides, focal and generalised seizures, focal neurological deficits and stroke-like syndromes, and hallucinations can accompany(10).

Key Words: Hemichorea, diabetes mellitus.

GİRİŞ

Ağır, nonketotik hiperosmolar hiperglisemiye eşlik edebilen, ekstrapiramidal hareket bozukluklarının da yer aldığı birçok fokal nörolojik bozukluk vardır⁽¹³⁾. Koreatetozun sık görülen nedenleri arasında hipo ve hiperglisemi yer alır⁽¹⁰⁻¹¹⁾. Hiperglisemiye sekonder gelişmiş bazı hemikore-hemiballismus hastalarına uygulanan SPECT çalışmaları kontralateral striatum ve talamusta artmış kan akımını ortaya koymuştur⁽¹²⁾. Olası patogenez teorileri arasında uzamış hipergliseminin beyindeki osmoreseptörleri yeniden çalıştırması ve bu düzeyden sonraki herhangi bir değişikliğe karşı toleransın azalmış olması yer alır. Bunun yanında önceden subklinik olarak oluşmuş bazal ganglion lezyonlarının, asetilkolin veya gama-aminobutirik asit sentezinde bozulma, rölatif dopaminerjik hipersensitivite veya hiperosmolaritenin açıklanamayan bir etkisiyle semptomatik hale gelmesi de hipotezler arasındadır⁽¹³⁾. Bir başka görüş ise Huntigton Hastalığında da söz konusu olan kontralateral striatuma hipometabolizmanın non-ketotik hiperglisemik

hiperosmolar korede de geçerli olduğudur.

Hiperglisemi tedavisiyle semptomları ortadan kalkan, önceden diabet tanısı almamış 2 hiperglisemik hiperosmolar non-ketotik hemikore olgusunu, klinik ve görüntüleme özellikleriyle nadir görülmesi nedeniyle sunduk

Olgu-1

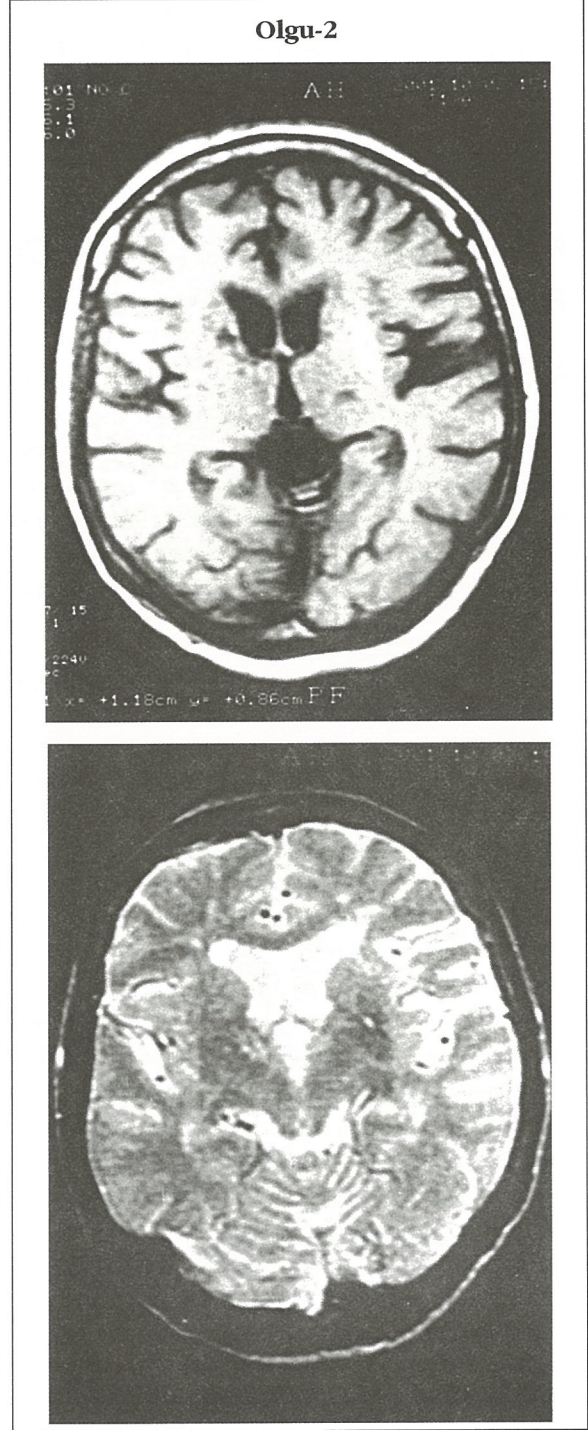
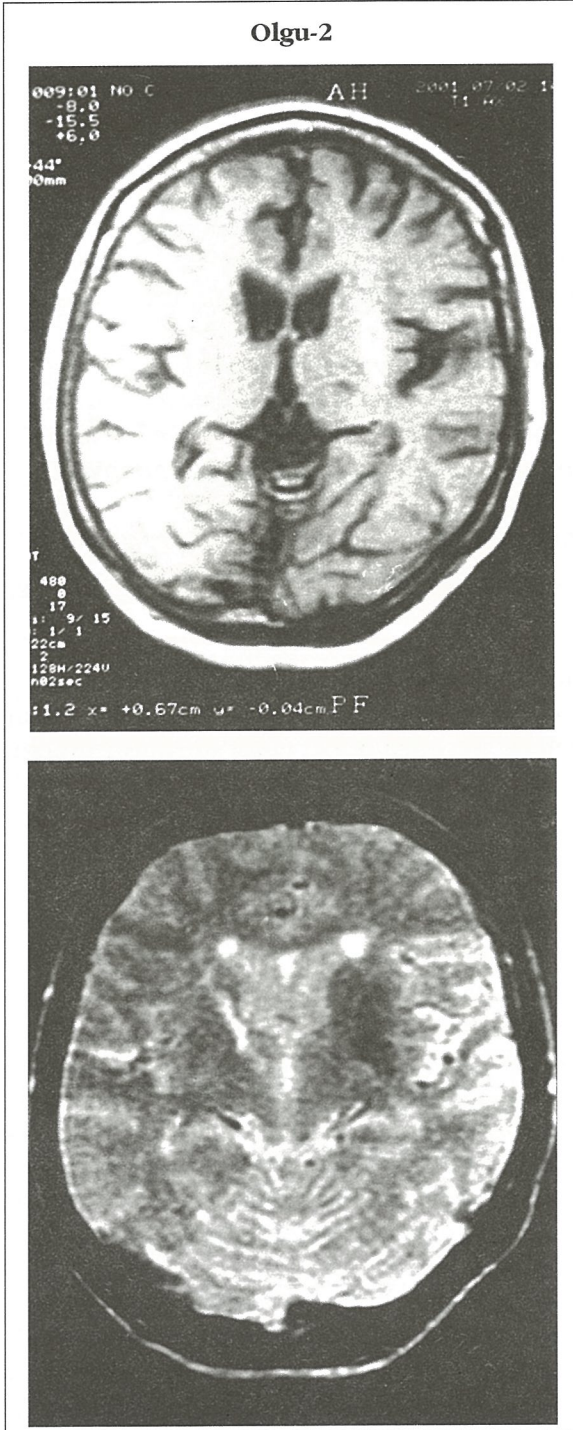
81 yaşında kadın hasta, ani başlangıçlı ve 3 günden beri süren sağ kol ve bacağına istemsiz hareketler nedeniyle başvurdu. Hastanın özgeçmişinde hipertansiyon ve uzun süreli, kontrolsüz diabetes mellitus vardı. Nörolojik bakısında sağ kol ve bacakta koreiform hareketler dışında özellik yoktu. Hastanın başvurusunda açlık kan şekeri 731 mg/dl, bikarbonat 22 mEq/L, serum pH 7.4, osmolalite 356 mOsm/kg olarak bulunmuştur. Serebral

MRG'de serebral ve serebellar atrofi, sol talamus ve kapsüla interna ön bacağına kronik laküner infarktlar, her iki frontal horn komşuluğunda lökomalazik değişiklikler, solda

lentiform nukleus ve subinsüler alanı tutan T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T2'de hipointens lezyonlar saptanmıştır. Kan şekeri regülasyonunu takiben 3. günde hastada koreiform hareketler tümüyle kayboldu. Hastanın 2 ay sonra çekilen serebral MRG'de tipik lezyonların devam ettiği görülmüştür.

Olgu-2

72 yaşında kadın hasta, 4 gün önce sol kol ve bacağına ani başlayan istemsiz hareketler nedeniyle kliniğimize yatırılmıştır. Hastanın özgeçmişinde 20 yıldan beri var olan ve düzenli tedavi edilmeyen diabetes mellitus dışında özellik yoktu. Nörolojik bakı sol üst ve alt ekstremitelerde koreiform hareketler ve altta derin tendon reflekslerinin kaybı dışında normaldi.



Hastanın ilk ölçülen açlık kan şekeri 620 mg/dl, bikarbonat 32 mEq/L, serum pH 7.6, osmolalite 364 mOsm/kg olarak bulunmuştur. Kranial MRG'de multiple kronik laküner infarktlar, sağda daha büyük olmak üzere her iki taraf lentiform nukleus ve kaudat başı lokalizasyonlu T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T2'de hipointens lezyonlar saptanmıştır.

Kan şekerinin düzenlenmesini takiben 2. günde hastada koreiform hareketler kayboldu.

TARTIŞMA

Asidozun eşlik etmediği ağır hiperglisemi, hiperosmolar hiperglisemik nonketotik durum olarak adlandırılır. Başlıca Tip 2 diabetes mellitusun komplikasyonu olup, başlangıç bulgusu, kontrolsüz diabetes mellitusun sonucu veya strese bağlı olarak ortaya çıkabilir. Bu durum sinsi başlangıçlı olup birkaç gün ya da hafta içinde gelişebilir. Diabetes mellituslu hastalar genellikle polifaji, polidipsi, kilo kaybı, genel güçsüzlük, ve bitkinlikle başvururlar⁽³⁾. Bizim hastalarımızda ise başlangıç semptomu hemikore idi. Kore ve koreatetoz nadir rastlanmakla birlikte non-ketotik hiperglisemi çok çeşitli nörolojik anormalliklerle birlikte görülebilir⁽¹⁰⁾. En sık 70 yaş üzerindeki olgularda bildirilmiştir.

Sıklıkla kan şekeri regülasyonunu takiben koreiform hareketler kısa süre içinde kaybolur.

Nadiren uzun süreli hatta kalıcı olan olgular bildirilmiştir^(7,8). Kore distal kaslarda sınırlı, sürekli, randomize, sıçrayıcı hareketlerdir⁽¹²⁾ ve vücudun bir yarısını içine alırsa buna hemikore denir. Hemiballismus-hemikore ile ilişkili değişik yapısal lezyonlar tanımlanmıştır.

Bunda kontralateral subtalamik nukleus ve pallidosubtalamik yollardaki lezyonların önemli rolü olduğu^(11,2) ve akut vasküler strokun en sık görülen patolojik süreç olduğu bilinmektedir⁽²⁾. Eski veya yakın zamanda oluşmuş subtalamik nukleus inhibisyonunun artmasına neden olan striatal lezyon veya talamusun GABA erjik inhibisyonunu azaltan hipergliseminin unilateral hiperkinetik hareket bozukluğundan sorumlu olduğu düşünülmektedir⁽⁶⁾. Tirotoksikoz sistemik lupus eritematosus, ve glukoz metabolizma disfonksiyonu gibi metabolik veya sistemik bozukluklar da, gösterilebilir bir fokal lezyon olmaksızın bu hiperkineziye neden olabilmektedir^(2,14). Hiper-

lisemiye bağlı kore-ballismus sendromunda T1 ağırlıklı çekimlerde putamen ya da nukleus kaudatusda yüksek sinyalli intensite, T2 ağırlıklı çekimlerde ise hipointens alanlar bildirilmiştir. Bu lezyonlar bilateral striatal yerleşimli olabilir ya da kore izlenen ekstremitenin kontralateralinde lokalizedir. Her iki olgumuzda da bilateral yerleşimli T1 ağırlıklı çekimlerde hiperintens, T2'de ise hipointens lezyonlar izlenmiştir⁽¹⁵⁾. PET çalışmalarında bu hastalarda striatal kan akımında azalma saptanmıştır⁽¹⁾. Patogenezinde birden fazla neden rol oynayabilir. Laküner infarktlar ya da hemoraji, korpus striatumda yapısal destrüksiyona neden olabilir. Bir olası teori, uzun süreli yüksek kan şekeri striatal osmoreseptörlerde aşırı duyarlılığa yol açtığı ve ani değişikliklerin yeterince tolere edilemediği şeklindedir. Hiperglisemi varlığında ve ketozis eksikliğinde Krebs siklüsü inhibe olur ve beyin gamma -aminobutirik asidi (GABA) metabolize eder.

Striatal GABA düzeyinin azalması ile bu istemsiz hareketlerin ortaya çıkabileceği öne sürülmüştür^(8,9). İstemsiz hareketler daha sıklıkla yaşlı bayanlarda tanımlanmıştır. Östrojen nigrostriatal sistemdeki dopamin (DA) fonksiyonunu azaltarak DA reseptör yoğunluğunu arttırmaktadır^(5,4). Menapoz sonrası bayanlarda östrojen konsantrasyonundaki azalma nedeniyle striatal DA reseptörlerinde aşırı duyarlılık gelişmektedir.

Hiperglisemik hiperosmolar nonketotik duruma bağlı hemikorenin en belirgin özelliği tedaviye verdiği dramatik yanıttır. Olguların çoğunluğunda kan şekerinin düzenlenmesini takiben kısa süre içinde istemsiz hareketler kaybolur. Her iki olgumuzda da tedaviden sonraki ilk 3 gün içinde koreik hareketler kaybolmuş ve daha sonraki izlemlerinde de gözlenmemiştir.

Olgularımız klinik, nöroradyolojik, ve tedaviye yanıtı ile hiperglisemiye bağlı kore olup nadir görülmesi nedeniyle ilgi çekicidir.

KAYNAKLAR

- 1.Chang MH. Nonketotic hyperglycemic chorea, a SPECT study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996, 60: 428-30.
- 2.Dewey RB, Jankovic J. Hemiballism-hemichorea : clinical and pharmacologic findings in 21 patients. Arch Neurol 1989; 46: 862-867.
- 3.Foster DW. Diabetes Mellitus. In : Harrison's principles of internal Medicine. 12th ed. New York: Mc Graw-Hill, 1991: 1739-54.
- 4.Gordon JH, Borison RL, Diamond BI. Modulation of dopamine receptor sensitivity by estrogen. Biol Psychiatry 1979; 15: 389-97.
- 5.Hruska RE, Silbergeld EK. Increased dopamine receptor sensitivity after estrogen treatment using the rat rotation model. Science 1980; 208: 1466-7.
- 6.Ifergane G, Masalha R et al. Transient hemichorea/hemiballismus associated with new onset hyperglycemia.
- 7.Lai PH. In vivo proton MR spectroscopy of chorea-ballismus in diabetics. Neuroradiology 2001 Jul; 43(7): 525-31.
- 8.Lee BC. Hemiballismus-hemichorea in older diabetic women. Neurology 1999, 52: 646-8.
- 9.Lin JJ. Hemiballismus-hemichorea and non-ketotic hyperglycemia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994, 57: 748-50.
- 10.Maccario M. Neurological dysfunction association with nonketotic hyperglycemia. Arch Neurol 1968; 19: 535-6.
- 11.Martin TP, Acock NS. Hemichorea associated with a lesion of the corpus luytii. Brain 1934; 57: 504-5.
- 11.Meyers R. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of clinical neurology, vol 6 (19) Diseases of the basal ganglia. Ballismus.1968: 476-490.
- 13.Rector WG Jr, Herlong HF et al. Nonketotic hyperglycemia appearing as choreoathetosis or ballismus. Arch Intern Med 1982 Jan; 142(1): 154-5.
- 14.Sanfield JA, Finkel J, Lewis S at al. Alternating choreoathetosis associated with uncontrolled diabetes mellitus and basal ganglia calcification. Diabetes Care 1986; 9: 100-1.
- 15.Takamatsu K. Two diabetics with hemichorea-hemiballismus and striatal lesion. No to Shinkei. 1995 Feb; 47(2): 167-72.