

Reporte de caso

Síndrome de corea hiperglicemia y ganglios basales

Chorea hyperglycemia basal ganglia syndrome

Paulina González¹, Catalina Ramírez-Botero², Clara Marcela Cadavid³ [CvLAC](#), Hernán Darío Aguirre⁴ [ResearchGate](#)

Fecha correspondencia:

Recibido: marzo 4 de 2018.
Revisado: agosto 6 de 2018.
Aceptado: agosto 8 de 2018.

Forma de citar:

González P, Ramírez-Botero C, Cadavid CM, Aguirre HD. Síndrome de corea hiperglicemia y ganglios basales. Rev CES Med 2018; 32(3): 286-293.

[Open access](#)

[© Derecho de autor](#)

[Licencia creative commons](#)

[Ética de publicaciones](#)

[Revisión por pares](#)

[Gestión por Open Journal System](#)

DOI: [http://dx.doi.org/10.21615/](http://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.32.3.10)

[cesmedicina.32.3.10](#)

ISSN 0120-8705

e-ISSN 2215-9177

Sobre los autores:

1. Neuróloga. Clínica Universitaria Bolivariana.
2. Médica. Dinámica IPS. Centro de imágenes diagnósticas.
3. Internista. Clínica Universitaria Bolivariana.

Comparte



Resumen

La diabetes mellitus es una enfermedad de alta prevalencia, así como también lo son sus complicaciones agudas. Una de ellas es el estado hiperosmolar no cetósico que raramente se asocia con alteraciones involuntarias del movimiento. Sin embargo, existe una condición que asocia alteraciones glucémicas con desórdenes del movimiento, denominado síndrome de corea hiperglicemia y ganglios basales, de la cual presentamos un caso y hacemos revisión de la literatura.

Palabras clave: Hemicorea; Corea; Diabetes; Hiperglucemia no cetósica.

Abstract

Diabetes mellitus is a disease of high prevalence, as well as its acute complications. One of them is the non-ketotic hyperosmolar state that is rarely associated with involuntary changes in movement. However, there is a condition that associates glycemic alterations with movement disorders, called chorea hyperglycemia basal ganglia syndrome, of which we present a case and review the literature.

Keywords: Hemichorea; Chorea; Diabetes; Hyperglycaemia; Non-ketotic hyperglycaemia.

Introducción

Los trastornos del movimiento se clasifican en hipo o hipercinéticos. En los primeros ocurre una lentificación y disminución de amplitud de los movimientos, contrario a los hipercinéticos, que generan movimientos involuntarios excesivos y anormales, ocasionando una gran cantidad de síntomas: temblor, distonía, balismo, atetosis, tics, mioclonías o corea, entre otros (1).

La palabra corea viene del latín “*choreous*” y significa danza, para hacer referencia a la fluidez con la cual los movimientos involuntarios pueden cambiar de un sitio a otro. Dicho trastorno se define como movimiento involuntario irregular, brusco, rápido, breve y no sostenido que fluye aleatoriamente de una parte del cuerpo a otra. Los movimientos coreicos pueden aparecer en reposo, son parcialmente suprimibles a voluntad y aumentan con el estrés y las maniobras de distracción. Generalmente disminuyen e incluso pueden llegar a desaparecer durante el sueño.

Las causas de corea pueden ser hereditarias o adquiridas ([cuadro 1](#)) y estas últimas pueden ser secundarias a daño estructural focal; comúnmente

4. Internista. Clínica Universitaria Bolivariana. Instituto Neurológico de Colombia. Hospital General de Medellín

enfermedades vasculares. También puede ser una manifestación de enfermedades sistémicas como enfermedades autoinmunes, paraneoplásicas, infecciosas y por consumo de medicamentos o enfermedades metabólicas, como en el estado hiperglicémico hiperosmolar no cetósico (2,3).

Cuadro 1. Corea, etiologías no genéticas

Etiología	Causa
Medicamentos	Antieméticos (antagonistas de dopamina), antiepilépticos, antihistamínicos, baclofen, bloqueadores canales de calcio, digoxina, fluoroquinolonas, levodopa, litio, metotrexate, esteroides, teofilina, anticonceptivos orales, antidepresivos tricíclicos, psicoestimulantes (cocaína, anfetaminas), neurolépticos.
Inmunológicamente mediadas	Asociadas con anticuerpos: -Onconeuronales: CRMP5* (en carcinoma de células pequeñas pulmonar y timoma), Hu (carcinoma pulmonar de células pequeñas), ANNAS (anticuerpo antineuronal nuclear) tipo 1 y 2, anti subunidad NR1 del receptor NMDA (Tumor de ovario). -Idiopáticos: anticuerpos contra: subunidad NR1-NMDA (45 % de casos), Lgl1, CASPR2 GAD65. IgLON miembro familiar 5 (IgLON5). Asociadas a enfermedades autoinmunes sistémicas: enfermedad de Behçet, enfermedad celíaca, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido Trastornos desmielinizantes: Esclerosis múltiple, Trastorno del espectro de neuromielitis óptica, Encefalomiелitis aguda diseminada
Infecciosas	Encefalitis (virus del Nilo, paperas, sarampión, varicela zoster) virus de la inmunodeficiencia humana (secundario a oportunistas –toxoplasmosis-, linfoma primario de SNC, encefalitis por VIH), tuberculosis, neurocisticercosis, borreliosis, neurosífilis, difteria, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.
Metabólicas y endocrinas	Degeneración hepatolenticular adquirida (enfermedad hepática avanzada), desbalance electrolítico (hipoglucemia/hipercalcemia), hipomagnesemia, hiponatremia) hipertiroidismo, hipoglucemia/hiperglicemia (no cetósica), deficiencia de vitamina B12
Vasculares	Trombocitosis, accidente cerebrovascular (isquémico o hemorrágico), policitemia rubra vera, síndrome de encefalopatía posterior reversible, corea post-bomba (posterior a cirugía cardiovascular con bomba de circulación extracorpórea)
Otras causas	Intoxicación por monóxido de carbono, hidrocefalia, parálisis cerebral, corea psicogénica.

Modificado de ref. 2

El corea es un movimiento involuntario irregular, brusco, rápido, breve y no sostenido que fluye aleatoriamente de una parte del cuerpo a otra. Pueden aparecer en reposo, son parcialmente suprimibles a voluntad y aumentan con el estrés y las maniobras de distracción. Generalmente disminuyen e incluso pueden llegar a desaparecer durante el sueño.

A continuación se presenta un caso clínico en el que se describe el síndrome de corea hiperglicémica y ganglios basales como una manifestación adicional a un estado hiperglicémico hiperosmolar no cetósico (4).

Caso clínico

Paciente masculino de 63 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial, no adherente a los tratamientos, quien ingresó a la institución de salud por un cuadro clínico de dos meses de evolución consistente en polidipsia, poliuria y pérdida de peso; los cuales se exacerbaban en la última semana y se asociaban con astenia, adinamia y dolor abdominal.

Al ingreso se apreciaba alerta, ansioso, pálido, con deshidratación grado 1, cifras de tensión arterial de 156/70 mm/Hg, 105 latidos por minuto y taquicárdico, con SaO₂

de 97 %, afebril y glucometría de 271 mg/dL. Como hallazgo relevante al examen físico presentaba dolor con la puño percusión renal derecha, razón por la que se le solicitaron paraclínicos ([cuadro 2](#)). Se inició tratamiento con líquidos intravenosos e insulina para estado hiperosmolar hiperglucémico.

Cuadro 2. Resultados de laboratorios al ingreso

Parámetro	Resultado	Valores normales
Sodio (mEq/L)	150	135-145
Potasio (mEq/L)	3,88	3,5- 5,5
Cloro (mEq/L)	113,8	98-105
Ácido láctico mmol/L	0,93	0,5 a 2,2
Leucocitos mm ³	10 496	45 00-11 000
Neutrófilos %	82,9	40-70
Linfocitos %	12	10-30
Hemoglobina gr/dL	12,4	12-16
Hematocrito %	38,6	36-48
Plaquetas mm ³	171000	150000-450000
BUN mg/dL	23,9	6 a 20
Creatinina sérica mg/dL	0,89	0,5-1,2
PH	7,43	7,35-7,45
PCO ₂ mmhg	32,4	35-45
PO ₂ mmhg	68,5	83-108
HCO ₃ ⁻ meq/lt	21,3	21-28
BE meq/lt	-2,9	-5 a 5
Glicemia sérica mg/dL	269	Menor 110
HbA1c %	13,9	Menor a 6,5

HbA1c: hemoglobina glicada, BUN: Nitrogeno ureico en sangre

Dada la aparición aguda del trastorno de movimiento en el contexto de crisis hiperglicémica, junto con los hallazgos característicos de neuroimagen, se diagnosticó hemicorea asociada a estado hiperglicémico.

Al segundo día de hospitalización el paciente refirió presentar debilidad en miembro superior izquierdo, en especial para movimientos de prensión con la mano y movimientos involuntarios en hemicuerpo izquierdo, compatibles con corea y sin otras alteraciones en el examen neurológico. Se realizó tomografía computarizada de cráneo simple ([imagen 1](#)) que reportó hiperdensidad de cabeza del núcleo caudado y el putamen del lado derecho.

Dada la aparición aguda del trastorno de movimiento en el contexto de crisis hiperglicémica, junto con los hallazgos característicos de neuroimagen, se diagnosticó hemicorea asociada a estado hiperglicémico. Adicional al manejo hipoglucémico se inició haloperidol 0,5 mg cada 12 horas vía oral. El paciente evolucionó satisfactoriamente, logrando adecuado control glucémico y resolución de la corea al séptimo día de tratamiento, cuando se dio salida del hospital para continuar seguimiento ambulatorio.



Imagen 1. Tomografía de cráneo. Hiperdensidad de cabeza del núcleo caudado y en el putamen del lado derecho

La hemicorea asociada a hiperglucemia no cetósica se conoce como síndrome de corea hiperglucemia y ganglios basales y se caracteriza por la tríada de movimientos involuntarios unilaterales o bilaterales, hallazgos anormales en neuroimagen en ganglios basales e hiperglucemia.

Discusión

La hemicorea asociada a hiperglucemia no cetósica fue descrita por primera vez en 1960 por Bedwell (5-7). Se conoce como síndrome de corea hiperglucemia y ganglios basales y se caracteriza por la tríada de movimientos involuntarios unilaterales o bilaterales (éstos últimos se presentan en menos del 10 % de los pacientes), hallazgos anormales en neuroimagen en ganglios basales e hiperglucemia, tal como se observó en el paciente descrito (6,8).

Puede presentarse asociada a otros trastornos hiperkinéticos, como el balismo, que corresponde a movimientos repetitivos de gran amplitud que afectan segmentos proximales de las extremidades, en cuyo caso tiende a presentarse también en un hemicuerpo, asociado a movimientos coréicos (hemibalismo/hemicorea) (9).

Este síndrome es común en mujeres y en pacientes con edades entre 22 y 92 años, y la mayor incidencia ocurre en asiáticos (hasta el 90 % de los casos reportados); sin embargo, la presentación en otras poblaciones como caucásicos y latinoamericanos se ha hecho creciente en la última década. Aunque estos casos son poco comunes y no se tienen datos epidemiológicos exactos; se estima que su prevalencia es de menos de un caso por cada 100 000 habitantes (9-11).

Su aparición se asocia a casos de hiperglicemia hiperosmolar no cetósica; generalmente con valores de glicemia mayores a 300 mg/dL, o con un mal control metabólico de la diabetes, con una HbA1c promedio de 14 mg/dL (5,10); ambos puntos de puntos de corte mayores a los que apreciamos en el paciente.

Con menor frecuencia se han descrito casos en los que la corea es la primera manifestación clínica de la diabetes mellitus (12,13) e igualmente se han reportado pacientes que han presentado estos movimientos involuntarios pocas semanas después de

haberse corregido la crisis hiperglicémica, lo que sugiere que también pueden presentar efectos tardíos a la resolución del estado hiperglicémico (4,14). Dado que no todos los pacientes con hiperglicemia no cetósica desarrollan corea, se ha postulado que deben existir otros mecanismos y factores de riesgo implicados. El paciente reportado asociaba hipernatremia leve, que también se ha descrito como posible causa de corea, de modo que desconocemos si en este caso la hipernatremia pudo contribuir al desarrollo del cuadro.

En la tomografía de cráneo simple puede observarse, en la mayoría de los casos, hiperdensidad del núcleo estriado contralateral, aunque hay reportes de afección ipsilateral o bilateral. En la resonancia magnética puede observarse hiperintensidad en la secuencia T1 e hipointensidad en T2 en la misma localización, predominantemente en el putamen. En menor proporción también se puede observar compromiso de otros núcleos como el globus pallidus y el caudado (4,10,14).

No se conocen con precisión los mecanismos patogénicos de la corea hiperglicémica y se postulan dos hipótesis posibles: una relacionada con el metabolismo energético cerebral y otra vinculada con daño isquémico.

No se conocen con precisión los mecanismos patogénicos de la corea hiperglicémica y se postulan dos hipótesis posibles: una relacionada con el metabolismo energético cerebral y otra vinculada con daño isquémico.

Se sabe que el cerebro, aunque sólo representa el 2 % de la masa corporal, tiene altos requerimientos de energéticos, captando cerca del 25 % de la glucosa y 20 % del oxígeno. En estado basal normal la glucosa es el sustrato energético cerebral obligatorio, pero en condiciones de ayuno o durante el desarrollo el cerebro normalmente usa cuerpos cetónicos y lactato, también puede usar glutamato piruvato y glutamina, puesto que las neuronas no están en contacto directo con la sangre, por lo que no captan directamente estos productos energéticos, sino que lo hacen a través de los astrocitos (encargados del aporte energético, aunque también cumplen un papel vasomotor, puesto que se encuentran localizados alrededor de los capilares del parénquima cerebral) captando directamente la glucosa para generar lactato y piruvato, además de generar sustancias vasomotoras como la prostaglandina E2 y ácido eproxieicosatrienoico (15).

En el estado hiperglicémico hiperosmolar se produce una deshidratación celular severa, la cual lleva a una disfunción de los astrocitos y la irrigación sanguínea por aumento de la viscosidad, alterando el aporte energético neuronal (15-17); por esto, durante la hiperglicemia, el metabolismo cerebral cambia a la vía anaeróbica con la consecuente inactivación del ciclo de Krebs, activándose otras fuentes de energía alternativas como la del ácido γ -aminobutírico (GABA) que se metaboliza a ácido succínico que puede suplir hasta el 10-40 % de la energía requerida por los ganglios basales (11).

El GABA es el principal neurotransmisor inhibitorio del sistema nervioso central, por lo que su consumo en torno a este metabolismo termina disminuyendo sus concentraciones, que predispone a crisis convulsivas o disquinesias por la desinhibición talámica y de acuerdo a donde se encuentre el compromiso primario, ya sea en la corteza cerebral o en las estructuras subcorticales (18).

Otro argumento que apoya la teoría del metabolismo y depresión energética es el de los hallazgos en la espectroscopia por resonancia magnética que demuestran aumento en los picos de ácido láctico, acetato y lípidos con un decremento en los niveles de N-acetilaspártato y creatinina, los cuales están asociados a disfunción neuronal (19).

La hipótesis sobre la isquemia se basa en los hallazgos de resonancia, específicamente en el comportamiento de la lesión del estriado en la secuencia T1, ya que estos hallazgos también pueden verse en encefalopatía crónica hepática, encefalopatía post reanimación cardiopulmonar, coma hipoglicémico e isquemia focal leve. Estas lesiones desaparecen luego de la resolución del cuadro. La biopsia reporta pérdida selectiva neuronal, gliolisis y astrocitosis reactivas en las áreas del estriado sin focos de hemorragia (11).

Se evidencian además altas concentraciones de gemistocitos que inicialmente se presentan edematosos y posteriormente se encojen y desaparecen, lo que sería la explicación a las hiperintensidades que aparecen inicialmente en la secuencia T1 de la resonancia y posteriormente se resuelven (19). Algunos autores consideran que los hallazgos de hipointensidades en las imágenes de susceptibilidad magnética pueden ser secundarios a los depósitos de metalotioneinas con zinc en los gemistocitos (20).

Por todo lo anterior, no hay evidencia contundente que de claridad sobre un origen isquémico, hemorrágico ni desmielinizante del corea hiperglicémico.

El tratamiento consiste en el manejo de la causa (en este caso resolución de la hiperglucemia), pudiendo adicionarse tratamiento sintomático, como neurolépticos típicos y atípicos e incluso fármacos antiepilépticos (12-14,17).

El tratamiento consiste en el manejo de la causa (en este caso resolución de la hiperglucemia), pudiendo adicionarse manejo sintomático, como neurolépticos típicos y atípicos e incluso antiepilépticos.

El pronóstico, en general, se ha descrito como favorable, ya que en la mayoría de los pacientes los síntomas desaparecen después de la corrección de la glicemia; sin embargo, hasta en 15-20 % de los pacientes los síntomas pueden persistir incluso hasta por cinco años posterior al primer evento después de la corrección de la glicemia (14,21). Otros autores también describen casos en los que se ha presentado recurrencia de la aparición del síndrome relacionado con el mal control glucémico (5,10).

La resolución imagenológica se ha reportado después de la resolución de la corea entre los 2 a 11 meses; no obstante, algunos autores hablan de años (10,14,20).

Conclusión

La corea asociada a hiperglucemia es una complicación infrecuente, que ha de sospecharse en diabéticos con mal control glucémico y aparición aguda de trastornos del movimiento. La neuroimagen es esencial para descartar otras posibles etiologías y apoyar el diagnóstico. Se desconoce si existen otros factores contribuyentes al desarrollo del cuadro que expliquen por qué unos pacientes con hiperglucemia desarrollan corea y otros no. Es fundamental el diagnóstico y tratamiento precoz, pues la resolución de la hiperglucemia contribuye a la mejoría clínica o incluso remisión del corea.

Conflictos de Intereses

Los autores declaramos que no tenemos conflicto de interés alguno con la presentación de caso.

Bibliografía

1. Jankovic J. Treatment of hyperkinetic movement disorders. Lancet Neurol. 2009 Sep;8(9):844-56.

2. Mestre TA. Chorea. *Continuum (Minneapolis, Minn)*. 2016 Aug;22(4 Movement Disorders):1186–207.
3. Hermann A, Walker RH. Diagnosis and treatment of chorea syndromes. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2015;15(2):514.
4. 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.
5. Lin JJ, Chang MK. Hemiballism-hemichorea and non-ketotic hyperglycaemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994 Jun;57(6):748–50.
6. Hu Y, Zhou Y, Yi F, Yao L, Xu H, Zhou L. Clinical characteristics of hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia in 3 patients: case report and literature review]. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2017 Nov 28;42(11):1341–7.
7. Shafran I, Greenberg G, Grossman E, Leibowitz A. Diabetic striatopathy-Does it exist in non-Asian subjects? *Eur J Intern Med*. 2016 Nov;35:51–4.
8. Cosentino C, Torres L, Nuñez Y, Suarez R, Velez M FM. Hemichorea/Hemiballism Associated with Hyperglycemia: Report of 20 Cases. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2016;6:402.
9. Zétola VF, Verschoor B, Lima FM, Ottmann FE, Doubrawa E, Paiva E, et al. Hemiballism-hemichorea with non-ketotic hyperglycemia: movement disorder related to diabetes mellitus. *Arq Bras Endocrinol Metabol*. 2010 Mar;54(3):335–8.
10. Oh S-H, Lee K-Y, Im J-H, Lee M-S. 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. *J Neurol Sci*. 2002 Aug 15;200(1–2):57–62.
11. Ondo w. Hyperglycemic nonketotic states and other metabolic imbalances. In: Tolosa WWE, editor. *Hyperkinetic Movement Disorders*. 1st ed. 23rd May 2011; p. 768.
12. Branca D, Gervasio O, Le Piane E, Russo C, Aguglia U. Chorea induced by non-ketotic hyperglycaemia: a case report. *Neurol Sci*. 2005 Oct;26(4):275–7.
13. Cervantes A, Rodríguez M AG. Corea como manifestación clínica inicial de diabetes mellitus tipo 2. Reporte de dos casos. *Arch Neurocienc*. 2009;14(2):124–6.
14. Ahlskog JE, Nishino H, Evidente VG, Tulloch JW, Forbes GS, Caviness JN, et al. Persistent chorea triggered by hyperglycemic crisis in diabetics. *Mov Disord*. 2001 Sep;16(5):890–8.
15. Allaman I, Belanger M, Magistretti PJ. Methylglyoxal, the dark side of glycolysis. *Front Neurosci*. 2015 Feb 9;9.
16. Galindo A, Norida T, Nuñez G, LGR V. una visión del estado hiperglucémico hiperosmolar. *Semilleros*. 2011;5(1):69–77.

17. Yassin AM, Shroff S, Patel SD, Paker AM, Berman MA, Jackson GR. Hemichorea in a patient with diabetic ketoacidosis. *J Neurol Sci.* 2014 Jul;342(1-2):189-91.
18. Orhan EK, Atmaca MM, Atmaca M, Hanagasi HA. Hiperglisemi ile ilişkili Kore-Ballismus. *Nöro Psikiyatı Arşivi.* 2013;50(4):375-8.
19. Shan DE, Ho DM, Chang C, Pan HC, Teng MM. Hemichorea-hemiballism: an explanation for MR signal changes. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998 May;19(5):863-70.
20. Suárez-Vega VM, Sánchez Almaraz C, Bernardo AI, Rodríguez-Díaz R, Díez Barrio A, Martín Gil L. CT and MR Unilateral Brain Features Secondary to Nonketotic Hyperglycemia Presenting as Hemichorea-Hemiballism. *Case Rep Radiol.* 2016;2016:5727138.
21. Tocco P, Barbieri F, Bonetti B, Barillari M, Marangi A, Tinazzi M. Hemichorea-hemiballismus in patients with non-ketotic hyperglycemia. *Neurol Sci.* 2016 Feb;37(2):297-8.