



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2024.12.020

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2024.12.020

· 病例报告 ·

酮症高血糖性偏身舞蹈症一例

曹子婕 孙艺 李丰玲

[关键词] 偏身舞蹈症; 酮症; 2 型糖尿病; 磁共振成像; 脑梗死

[中图分类号] R587.1;R742.2

[文献标识码] B

患者,女,60 岁,因“血糖控制不佳 10 余年、右上肢不自主运动 2 周”于 2024 年 1 月 4 日就诊于我院内分泌科。2014 年患者确诊为 2 型糖尿病,间断口服格列吡嗪、二甲双胍缓释片控制血糖,未规律监测血糖。2023 年 12 月 21 日患者无明显诱因出现右上肢以远端为著的舞蹈样不自主运动,呈持续性。2024 年 1 月 2 日于当地医院行颅脑 CT 结果示双侧基底节区见斑点状低密度灶,双侧壳核部呈对称性密度增高,CT 值约 39 HU。为求进一步治疗于 1 月 4 日来我院就诊,门诊以“2 型糖尿病 糖尿病性周围神经病变”收入内分泌科。既往史:血糖控制不佳 10 余年,无其他特殊疾病史。体格检查:T 36.4 °C, P 137 次/分, Bp 139/77 mmHg, R 21 次/分, BMI 18.9 kg/m², 体型匀称, 心脏、肺脏、腹部体格检查均正常, 右侧颈内动脉听诊区可闻及血管杂音。神经系统体格检查:神志清, 言语流利, 双侧鼻唇沟对称, 伸舌居中, 右上肢不自主舞蹈样动作, 右上肢腱反射略活跃, 右上肢指鼻试验略笨拙, 右上肢远端肌力 4 级、近端肌力 5 级, 余肢体肌力正常, 四肢肌张力可, 双侧病理征未引出, 感觉检查正常, 颈软。完善相关辅助检查:尿常规 + 尿沉渣:尿酮体(-), 葡萄糖(4+);糖化血红蛋白(HbA1C)11.59%;血酮体(血清 β-羟丁酸):酮体定量 1.18 mmol/L (0.03 ~ 0.50 mmol/L, 括号内为正常参考值范围);空腹血糖 16.25 mmol/L;生化功能:总胆固醇 7.16 mmol/L, 甘油三酯 1.98 mmol/L, 低密度脂蛋白胆固醇 5.01 mmol/L;尿液生化检测:尿微量白蛋白 35.5 mg/L;血常规、促肾上腺皮质激素、肝功能、肾功能、甲状腺功能三项、粪便常规、24h 尿蛋白定量结果均基本正常。颈部血管及锁骨

下动脉彩超示右侧颈内动脉狭窄(70% ~ 99%);双侧颈动脉球部、双侧颈内动脉、右侧锁骨下动脉稳定斑块。心脏及腹部超声均未见异常。1 月 6 日头颅 MRI 检查结果:双侧基底节区 T1 高信号, 液体衰减反转恢复(FLAIR)低信号, 弥散加权成像混杂信号;左侧放射冠区 DWI 稍高信号, 多发长 T1、长 T2 信号;双侧额顶叶、放射冠去多发腔隙性脑梗死并部分软化;双侧脑室周围轻度脱髓鞘改变(图 1)。磁共振血管造影(MRA)结果示左侧大脑中动脉 M2 段局限性狭窄, 脑血管动脉粥样硬化改变。经神经内科会诊后当日转入我科继续治疗, 考虑诊断:1. 2 型糖尿病 酮症高血糖性偏身舞蹈症(HB-HC) 2 型糖尿病合并大血管病变 2 型糖尿病性周围神经病变;2. 脑梗死(左侧放射冠区);3. 脑动脉硬化并狭窄;4. 颈动脉硬化并狭窄。1 月 10 日复查:尿常规 + 尿沉渣:葡萄糖(2+);血酮体、血常规、凝血功能、D-二聚体、肝功能、肾功能、同型半胱氨酸、B 型钠尿肽(BNP)结果均正常。患者入院后给予甘精胰岛素基础 10.25 U/天、早中晚餐前分别予 6U、3.5U、5U 持续皮下注射、二甲双胍缓释片 0.5 g 每日 2 次口服降糖、瑞舒伐他汀 10 mg 每晚 1 次口服降脂、阿司匹林片 0.1 g 每日 1 次口服祛血小板聚集、改善循环、营养神经及对症支持治疗。1 月 12 日患者舞蹈样运动症状消失。1 月 15 日患者未再出现舞蹈样运动, 尿酮体阴性, 血酮体正常, 血糖控制平稳, 建议复查颅脑 MRI, 患者因经济原因拒绝, 病情稳定出院。出院后患者拒绝胰岛素治疗, 改为达格列净 10 mg 每日 1 次、西格列汀 100 mg 每日 1 次、阿卡波糖片早 75 mg 午 50 mg 晚 75 mg 口服降糖治疗。

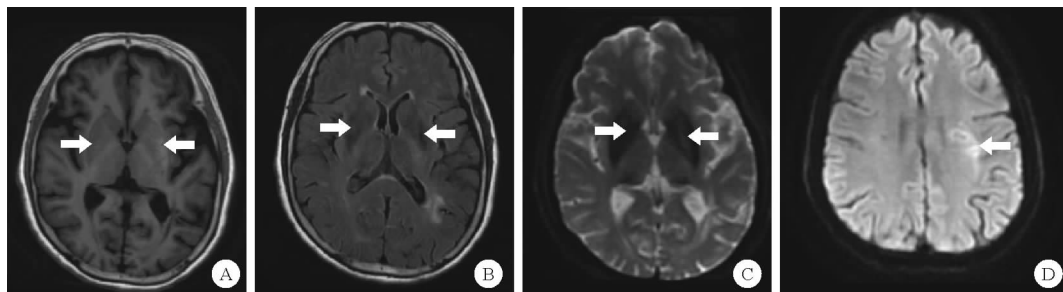


图 1 2024 年 1 月 6 日患者颅脑 MRI 检查结果(A:双侧基底节区 T1 高信号;B:双侧基底节区 FLAIR 低信号;C:双侧基底节区 DWI 混杂信号;D:左侧放射冠区 DWI 稍高信号;如箭头所示)

基金项目:山东省自然科学基金面上项目(ZR2020MH159)

作者单位:261000, 山东潍坊, 山东第二医科大学附属医院(临床医学院)神经内一科 山东第二医科大学

通讯作者:李丰玲, E-mail: feiyu1966@163.com

讨 论

HB-HC 是一种临床上少见的以运动障碍为主要表现的锥体外系疾病,表现为肢体各关节及面部快速、无规律、无目的、不可控制的自主运动。该病通常由脑血管病或非酮症糖尿病引起,其他病因少见。糖尿病导致的 HB-HC 由 Bedwell^[1]首次报道,其是糖尿病罕见并发症,特征是舞蹈症、高血糖和基底节病变三联征。在因血糖控制不佳住院的 2 型糖尿病患者(HbA1c > 10%)中约占 0.58%;而在因神经症状住院的患者中,比例上升至 1.2%^[2]。一般病灶位于对侧锥体外系^[3],可双侧同时发病。舞蹈症的发生机制为基底神经节投射到大脑皮层的间接通路被过度抑制,间接通路与直接通路相互拮抗,此时丘脑活动增加,出现舞蹈症。

HB-HC 的发病机制尚未完全阐明,分析可能的机制:代谢紊乱学说、缺血损伤学说、雌激素学说及多巴胺学说。本例患者血酮体阳性,酮体是肝脏脂肪酸氧化分解的中间产物,包括乙酰乙酸、 β -羟基丁酸及丙酮,乙酰乙酸可合成 γ -氨基丁酸;血酮体检测主要是通过检测血中 β -羟基丁酸水平来反映糖尿病患者血液中酮体水平^[4]。目前使用的尿酮体测定方法只能测定乙酰乙酸及丙酮,因此该患者入院时血酮体阳性、尿酮体阴性的原因可能为 β -羟基丁酸水平较高。当基底节区结构及功能受损时, γ -氨基丁酸能细胞和乙酰胆碱能细胞丧失使乙酰胆碱过少,相对多巴胺能作用亢进,造成动作增加和肌张力不全,导致舞蹈样动作的发生。而在糖尿病酮症患者中,肝脏可产生乙酰乙酸来重新合成 γ -氨基丁酸,促进乙酰胆碱合成,所以偏身舞蹈症在酮症患者中极其罕见^[5]。该患者长期未规律监测血糖,机体长期处于高水平血糖环境下,引起组织缺氧、酸中毒及糖代谢障碍,最终出现了中枢神经系统损害,左侧放射冠区多发新近脑梗死也可以用该原因解释,短暂性脑缺血是脑血管痉挛、高渗高血糖及脑血流量减少造成的^[6]。研究发现基底节区长期缺血导致星形细胞增生可解释 MRI 上基底节区的 T1WI 高信号^[7]。雌激素学说是因 Oh 等^[8]于 2002 年发表的 Meta 分析结果而发现,非酮症高血糖性偏身舞蹈症男女患病比例为 1:1.76。HB-HC 的发病机制可能与雌激素相关^[9],雌激素分泌减少,对多巴胺抑制作用减弱^[10],纹状体区多巴胺受体水平增加,导致偏身舞蹈症的出现。另有研究显示,抗磷脂抗体增加提示纹状体神经元的自身免疫炎症反应可能也是该病的发病机制^[11]。因此,多种因素相互作用导致基底节区功能紊乱而出现偏身舞蹈症,但该病的具体发病机制尚需进一步探索。

本例患者因“长期血糖控制不佳伴右上肢自主舞蹈样运动”入院,右上肢自主运动发病 1 天内行头颅 CT 检查示双侧壳核部呈对称性密度增高,入院后完善头颅 MRI 可见双侧基底节区 T1 高信号。本例患者影像学结果可见双侧基底节区同时受累,但左侧基底节区表现更为显著,所以仅表现为右上肢远端自主运动。高血糖性偏身舞蹈症典型的影像学表现是 CT 的纹状体高密度和 T1 加权 MRI 的高信号^[12]。相关研究显示基底节病变的 T1WI 高信号大部分是可逆的,且与舞蹈病的临床改善相关^[8]。该病影像学表现易误诊为脑血管病^[13],特别是合并脑梗死时更需谨慎鉴别,本例患者入院后体格检查发现右上肢轻瘫,行头颅 MRI 检查后出现放射冠新发脑梗死,但非

偏身舞蹈症的责任病灶。

鉴于该病的可逆性,早期识别与治疗不可缺少^[14]。目前通常以治疗原发病为主,通过充分补液和给予胰岛素来降低血糖水平是该病治疗的基础,25% 的患者可在控制血糖后症状缓解或消失^[15],如症状仍持续存在可加用多巴胺受体拮抗剂^[8]如氟哌啶醇治疗。研究发现多巴胺受体拮抗剂可通过减少对基底节区间接通路的抑制缓解症状^[16],疗效较为显著。现其他治疗方法包括:抗精神病药物如氯丙嗪、舒必利、硫必利^[17];非典型抗精神病药物如利培酮及喹硫平;苯二氮卓类药物如地西泮及氯硝西泮;抗癫痫药物如丙戊酸钠、托吡酯;选择性 5-羟色胺再摄取抑制剂如艾司西酞普兰;难治性患者可采用脑深部刺激^[18],需采取个体化治疗方案。本例患者在积极控制血糖 8 日后,症状完全消失,嘱患者出院后继续控制血糖,定期复查。

综上所述,酮症高血糖性偏身舞蹈症是 HB-HC 中病因罕见的类型,发病机制尚不能完全明确,但结合患者的发病过程、实验室及影像学检查结果可作出相应诊断,且在控制血糖及对症支持治疗后一般预后良好。

参 考 文 献

- [1] Bedwell SF. Some observations on hemiballismus[J]. Neurology, 1960, 10: 619-622.
- [2] Shaffran I, Greenberg G, Grossman E, et al. Diabetic striatopathy-Does it exist in non-Asian subjects? [J]. Eur J Intern Med, 2016, 35: 51-54.
- [3] Abe Y, Yamamoto T, Soeda T, et al. Diabetic striatal disease: clinical presentation, neuroimaging, and pathology [J]. Intern Med, 2009, 48 (13): 1135-1141.
- [4] 徐焱成. 糖尿病酮症合并特殊情况的处理[J]. 临床内科杂志, 2017, 34 (3): 155-157.
- [5] Yassin Ahmed M, Shroff S, Patel Shreshtha D, et al. Hemichorea in a patient with diabetic ketoacidosis [J]. J Neurol Sci, 2014, 342 (1-2): 189-191.
- [6] Massaro F, Palumbo P, Falcini M, et al. Generalized chorea-ballism in acute non ketotic hyperglycemia: findings from diffusion-weighted magnetic resonance imaging [J]. Parkinsonism Relat Disord, 2012, 18 (8): 998-999.
- [7] Patel N, Horsfield MA, Banahan C, et al. Detection of Focal Longitudinal Changes in the Brain by Subtraction of MR Images [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2017, 38 (5): 923-927.
- [8] Oh Seung-Hun, Lee Kyung-Yul, Im Joo-Hyuk, 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 four present cases [J]. J Neurol Sci, 2002, 200 (1-2): 57-62.
- [9] Tan Y, Xin X, Xiao Q, et al. Hemiballismus-hemichorea induced by ketotic hyperglycemia: case report with PET study and review of the literature [J]. Transl Neurodegener, 2014, 3: 14.
- [10] Pereira Rafaela C, Galeça Emidio F, Dias A, et al. Dance of the Sugar: Two Case Reports of Chorea Associated With Nonketotic Hyperglycemia [J]. Cureus, 2023, 15 (3): e36254.
- [11] Wang DM, Su S, Lin ZZ, et al. Recurrent hemichorea in a patient with diabetes and anti-phospholipid syndrome: a case report [J]. Chin Med J (Engl), 2020, 133 (6): 753-755.
- [12] 李蓉, 汪雨萱, 黎玉丹, 等. 非酮症高血糖性舞蹈症的发病机制及影像学研究进展 [J]. 临床内科杂志, 2020, 37 (5): 387-389.
- [13] 梁国泰, 张育生. 非酮症高血糖性偏侧舞蹈症误诊脑出血一例 [J]. 中华脑血管病杂志 (电子版), 2021, 15 (3): 196-198.
- [14] 唐璐, 樊瑾, 许文娟, 等. 高龄酮症高血糖性偏侧舞蹈症 1 例 [J]. 中华糖尿病杂志, 2023, 15 (8): 763-766.
- [15] Chua CB, Sun CK, Hsu CW, et al. "Diabetic striatopathy": clinical presentations, controversy, pathogenesis, treatments, and outcomes [J]. Sci Rep, 2020, 10 (1): 1594.
- [16] Shan DE, Ho DM, Chang C, et al. Hemichorea-hemiballismus: an explanation for MR signal changes [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1998, 19 (5): 863-870.
- [17] Wei F, Wang J. Images in clinical medicine. Sydenham's chorea, or St. Vitus's dance [J]. N Engl J Med, 2013, 369 (19): e25.
- [18] Courtin E, Guillaud E, Cuny E, et al. Globus Pallidus internus deep brain stimulation: An alternative treatment for Epilepsia partialis continua? [J]. Brain Stimul, 2022, 15 (3): 635-637.

(收稿日期: 2024-05-09)

(本文编辑: 余晓曼)