

Ilari Karasti, Valentin Ravin ja Liisa Luostarinen

Diabeettinen hemiballismi-hemikorea

Diabeettinen hemiballismi-hemikorea on diabeteksen harvinainen komplikaatio. Kuvaamme 44-vuotiaan, tyyppin 1 diabetesta sairastavan potilaan, joka saapui sairaalaan oikean raajaparin pakkoliikkeiden vuoksi. Pakkoliikkeiden syyksi epäiltiin aluksi subtalaamisen tumakkeen infarktia. Pään magneettikuvan T1-painotteisissa sarjoissa havaittiin kuitenkin tarkkarajaisesti tehostuva vasen putamen, joka ei sopinut aivoinfarktin löydökseksi. Potilaan diagnoosiksi muodostui ei-ketoottinen hyperglykeeminen hemikorea. Seurantakäynnin yhteydessä puolen vuoden kuluttua potilaan oireet olivat lievittyneet ja magneettikuvan signaalinkirkastuma vähentynyt.

Hemikorea on liikehäiriö, jolle ovat ominaisia toispuoleiset nopeat, epärytmiset ja laajuudeltaan pienet raajojen kärki-osien ja kasvojen liikkeet. Esimerkkivideon oikean yläraajan hemiballismi-hemikoreasta voi ladata osoitteesta <https://n.neurology.org/content/80/16/e178/tab-figures-data#fig-data-additional-files> (1). Hemiballismissa liikkeet ovat laaja-alaisempia ja proksimaalisempia. Molemmat johtuvat tavallisesti subtalaamisen tumakkeen ja tyvitumakkeiden toimintahäiriöstä. Yleisin syy tähän on aivoverenkiertohäiriö. Muita syitä ovat esimerkiksi hyperglykemia, lääkkeiden haittavaikutukset, kilpirauhasen liikatoiminta, infektiot ja pahanlaatuiset kasvaimet (2).

Kuvaamme 44-vuotiaan miehen, jonka liikehäiriöiden taustalla epäiltiin aivoverenkiertohäiriöitä. Magneettikuvauslöydöksen perusteella diagnoosiksi asetettiin kuitenkin diabeettinen hemiballismi-hemikorea. Vaikka komplikaatio onkin harvinainen, se on silti toiseksi yleisin hemiballismi-hemikorean aiheuttaja (3). Diagnoosi oli kuitenkin niin harvinainen, että se oli monille klinikan kollegoillekin tuntematon. Suomalaista kirjallisuutta diabeettisesta hemiballismi-hemikoreasta on julkaistu hyvin vähän, ja tauti saatetaan diagnosoida virheellisesti aivoverenvuodoksi (4).

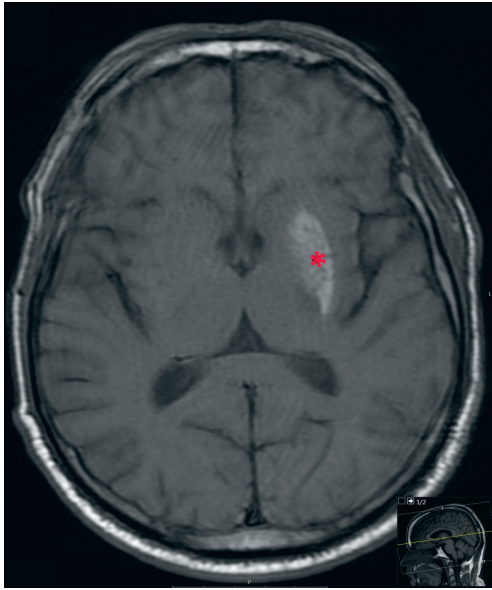
Oma potilas

Potilaallamme oli perussairauksina tyyppin 1 diabetes ja vaikea masennus. Masennuksen vuoksi potilas ei huolehtinut itsestään ja oli laiminlyönyt diabeteksen omahoidon. Hänellä oli useita diabetekseen liittyviä komplikaatioita, ja häntä oli juuri hoidettu ranteen osteomyeliitin vuoksi. Lisäksi potilaalla oli käytössä venlafaksiini masennuslääkkeenä.

Potilaan oikean raajaparin ja oikean suupielen tahattomat liikkeet alkoivat hiljalleen. Ne vetivät raajoja kivuliaasti vuorotellen koukistukseen ja ojennukseen sekä väänsivät raajoja vuoroin ulos- ja sisäänkiertoon. Oikeassa suupielessä ilmeni myös jatkuvaa monimuotoista irvistelyä. Potilas pystyi osittain hillitsemään pakkoliikkeitään. Hänen läheisensä mukaan tahattomat liikkeet lakkasivat täysin potilaan nukkuessa. Oireet pahenivat pikkuhiljaa, ja potilas hakeutui päivystykseen niiden kestettyä viisi päivää.

Keskussairaalan päivystyksessä tahattomat liikkeet jatkuivat. Lisäksi vasemman silmän näöntarkkuus oli huono diabeettisen retinopatian vuoksi. Muuta poikkeavaa neurologisessa statuksessa ei havaittu. Verenglukoosipitoisuuden pikamittauksen tulos oli 4,8 mmol/l, ketoaineita ei mitattu. Tulovaiheen HbA_{1c}-arvo oli 128 mmol/l (viitealue 20–42 mmol/l), mikä viittasi hoitotasapainon olleen huono jo pitkään.

Päivystävä lääkäri tulkitsi oireet hemiballismiksi, jonka taustalla hän epäili subtalaamisen tumakkeen infarktia. Potilaasta pyydettiin aivojen tietokonetomografia, jossa havaittiin vasemman tyvitumakealueen epätarkkarajainen kirkastuma. Potilas otettiin neurologian vuodeosastolle seurantaan, ja hänen aivonsa magneettikuvattiin seuraavana päivänä. Tässä vaiheessa osastolla



KUVA 1. Potilaasta sairaalaantulovaiheessa otetun magneettikuvan T1-painotteinen sarja, jossa nähdään diabeettiselle hemiballismi-hemikorealle tyypillinen striatumin (tässä putamenin) signaalinkirkastuma (tähti).



KUVA 2. Potilaasta seurantakäynnillä otetun magneettikuvan T1-painotteinen sarja. Tulovaiheen kuvaan verrattuna signaalinkirkastuma (tähti) on heikentynyt. Potilaan oireet olivat myös lievittyneet.

neurologi arvioi tahattomien liikkeiden sopivan hemikoreaan, sillä pakkoliikkeet olivat pienempiä ja kiemurvempia kuin hemiballismissa.

Neuroradiologi totesi, että vyutumakealueella T1-painotteisen natiivisarjan kuvassa vasen putamen oli laajasti kirkastunut (**KUVA 1**). Löydös ei sopinut verenvuotoon, koska alue ei latautunut varjoaineella eikä sen hemosideriiniherkässä sarjassa ollut signaalinpuutosta. Muuta poikkeavaa T1-painotteisessa natiivisarjassa ei ollut, ja T2-painotteinen sarja oli normaali. Löydös yhdessä kliinisen oirekuvan kanssa sopi ei-ketoottiseen hyperglykeemiseen hemikoreaan.

Enkefaliitin poissulkemiseksi potilaalta otettiin aivo-selkäydinnestenäyte, jonka rutiinutkimuksessa ei todettu poikkeavaa. Potilaan muissa laboratorioarvoissa oli useita poikkeamia (**TAULUKKO**).

Oireenmukaiseksi lääkkehoidoksi aloitettiin haloperidoli pienellä annoksella (1–2 mg kolme kertaa päivässä). Potilas pääsi kotiutumaan seuraavana päivänä. Kotiutuessaan hän kävi diabeteshoitajan vastaanotolla. Masennuksen osalta potilaalla oli hoitokontakti omaan terveyskeskukseensa.

Potilaan aivojen magneettikuva ja kliininen tilanne kontrolloitiin neurologian poliklinikassa kuuden kuukauden kuluttua. Tällöin oirekuva oli osittain väistynyt ja magneettikuvauksen T1-painotteisessa natiivisarjassa nähty putamenin signaalinkirkastuma oli lieventynyt (**KUVA 2**).

Pohdinta

Diabeettinen hemiballismi-hemikorea (myös diabeettinen striatopatia, korea-hyperglykemia-basaaliganglio-oireyhtymä tai ei-ketoottinen hemiballismi-hemikorea) on harvinainen diabeteksen komplikaatio, johon tavallisesti liittyy pitkään suurentuneena ollut verengluukoosipitoisuus. Siitä on käytetty useita eri nimityksiä, ja termiä ”diabeettinen striatopatia” on esitetty vasta noin vuosikymmen sitten. Alkuperäinen nimitys ei-ketoottinen on harhaanjohtava, sillä lähes 20 %:lla potilaista todetaan veren ketoinen pitoisuuksien suurentumista (2). Taudin yleisyydeksi on esitetty 1/100 000. Todellisen yleisyyden epäillään olevan suurempi, sillä tauti tunnustetaan huonosti (4).

Tyypillinen potilas on ikääntynyt tyyppin 2 diabetesta sairastava nainen, mutta noin 3 % potilaista on tyyppin 1 diabeetikkoja. Liikehäiriö voi myös olla diabeteksen ensimmäinen oire (5). Tyypillisen toispuoleisen oirekuvan ohella taudissa nähdään T1-painotteisissa magneettikuvaussarjoissa striatumin kirkastumaa hemikorean vastakkaisella puolella (1). Oireet

TAULUKKO. Potilaan tulovaiheen laboratoriokokeiden tulokset. Poikkeavat arvot merkitty punaisella.

Tutkimus	Tulos	Viitealue	Yksikkö
Plasman INR-arvo (P-INR)	0,9		
Plasman glukoosipitoisuuden paastoarvo (fP-Gluk)	6,4	4,0–6,0	mmol/l
Veren hemoglobiini A _{1c} -pitoisuus (B-HbA1c)	128	20–42	mmol/mol
Plasman CRP-pitoisuus (P-CRP)	4	< 5	mg/l
Plasman kreatiiniinaasipitoisuus (P-CK)	152	50–400	U/l
Plasman ALAT-pitoisuus (P-ALAT)	18	10–70	U/l
Plasman troponiini T -pitoisuus (P-TnT)	19	< 50	ng/l
Plasman glutamyyliitransferaasipitoisuus (P-GT)	22	< 60	U/l
Plasman kreatiniinipitoisuus(P-Krea)	58	60–100	μmol/l
Glomerulusten suodatusnopeus arvioituna CKD-EPI-kaavalla (Pt-GFReEPI)	118	> 83	ml/min/1,7
Plasman kaliumpitoisuus (P-K)	3,7	3,3–4,8	mmol/l
Plasman natriumpitoisuus (P-Na)	137	137–144	mmol/l
Plasman kolesterolipitoisuuden paastoarvo (fP-Kol)	8	< 5,0	mmol/l
Plasman HDL-kolesterolipitoisuuden paastoarvo (fP-Kol-HDL)	1,1	> 1,0	mmol/l
Plasman LDL-kolesterolipitoisuuden paastoarvo (fP-Kol-LDL)	6	< 3,0	mmol/l
Plasman triglyseridipitoisuuden paastoarvo (fP-Trigly)	3,8	< 1,7	mmol/l
Plasman tyreotropiinipitoisuus (P-TSH)	0,334	0,24–4,20	mU/l
Lasko (B-La)	67	1–10	mm/h
Veren leukosyyttimäärä (B-Leuk)	11,7	3,4–8,2	x 10 ⁹ /l
Veren erytrosyyttimäärä (B-Eryt)	4,62	4,25–5,70	x 10 ¹² /l
Veren hemoglobiinipitoisuus (B-Hb)	129	134–167	g/l
Veren hematokriittiarvo (B-Hkr)	0,38	0,39–0,50	osuus
Punasolujen keskitilavuus (E-MCV)	81	82–98	fl
Punasolujen keskimääräinen hemoglobiinimäärä (E-MCH)	28	27–33	pg
Punasolujen koon vaihtelu (E-RDW)	13	< 14	%
Veren trombosyyttimäärä (B-Trom)	577	150–360	x 10 ⁹ /l

ovat molemminpuolisia 10 %:lla potilaista (5). Hoitona on verengluukoosipitoisuuden ja nestetasapainon korjaus, oikeinmukaisena lääkityksenä voidaan käyttää ensimmäisen polven psykoosilääkkeitä tai dopamiininsalpaajaa, esimerkiksi haloperidolia tai tetrabenatsiinia (2,5,6).

Diabeettisen hemiballismi-hemikorean patofysiologia on tuntematon, mutta sen synnylle on esitetty useita hypoteesejä. On ajateltu, että hyperglykemiassa aivojen aineenvaihdunta siirtyy anaerobiseksi, jolloin tuotettu energiamäärä vähenee eikä enää riitä tyvitumakkeille. Toisen hypoteesin mukaan tauti johtuisi ohimenevästä iskemiasta (6). Aiemmin sen taustalla on epäilty myeliinikatoa, josta ei kuitenkaan ole löytynyt näyttöä useissa patologisissa tutkimuksissa (2). Magneettikuvauslöydöksen syy on myös

avoin, mutta yhdessä tutkimuksessa putamenin aivobiopsiasta on löytynyt suuri määrä gemistosyyttejä (7). Ne ovat reaktiivisia, turvonneita astrosyyttejä, joita ilmenee esimerkiksi aivoaurioissa.

Lopuksi

Masennus on liitetty huonompaan verengluukoositasapainoon tyyppin 2 diabeteksen yhteydessä (8). Kuvaamamme potilaan osalta vaikea masennus johti diabeteksen hoidon epäonnistumiseen ja taudin komplisoitumiseen. Potilaan oirekuva oli seurantakäyntiin mennessä lieventynyt niin, ettei se enää häirinnyt häntä. Haloperidolilääkitys oli auttanut potilasta selviämään oireiden kanssa. ■

KIRJALLISUUTTA

1. Vale TC, Freitas DdS, Maciel ROH, ym. Teaching Video NeuroImages: hemichorea-hemiballismus secondary to nonketotic hyperglycemia. *Neurology* 2013;80:e178.
2. Chua C, Sun C, Hsu C, ym. "Diabetic striatopathy": clinical presentations, controversy, pathogenesis, treatments, and outcomes. *Sci Rep* 2020;10:1594.
3. Ticona J, Zaccone V, Zaman U, ym. Hemichorea-hemiballismus as an unusual presentation of hyperosmolar hyperglycemic syndrome. *Am J Med Case Rep* 2020;8:159–61.
4. Ryan C, Ahlskog JE, Savica R. Hyperglycemic chorea/ballismus ascertained over 15 years at a referral medical center. *Parkinsonism Relat Disord* 2018;48:97–100.
5. Cosentino C, Torres L, Nuñez Y, ym. Hemichorea/hemiballismus associated with hyperglycemia: report of 20 cases. *Tremor Other Hyperkinet Mov* 2016;6:402.
6. Oh S, Lee M, Lee K, ym. 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;200:57–62.
7. Shan DE, Ho DM, Chang C, ym. Hemichorea-hemiballismus: an explanation for MR signal changes. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:863–70.
8. Picozzi A, DeLuca F. Depression and glycemic control in adolescent diabetics: evaluating possible association between depression and hemoglobin A1c. *Public Health* 2019;170:32–7.

ILARI KARASTI, LK

LIISA LUOSTARINEN, LT, sisätautien ja neurologian erikoislääkäri

Päijät-Hämeen keskussairaalan neurologian klinikka

VALENTIN RAVIN, LT, radiologian erikoislääkäri

Päijät-Hämeen keskussairaalan radiologian klinikka

Päijät-Hämeen hyvinvointiyhtymä

VASTUUTOIMITAJA

Perttu Lindsberg

SIDONNAISUUDET

Ilari Karasti: Ei sidonnaisuuksia

Liisa Luostarinen: Kongressit ja seminaarit (Merck, Gentsyme, Serono, Novartis), luottamustoimet (Potilasvakuutuskeskus)

Valentin Ravin: Luottamustoimet (Suomen Neuroradiologit, Euroopan Radiologiyhdistys, Euroopan Neuroradiologiyhdistys)