



突發性單側舞蹈症與非酮性高血糖的關係：一個案例的探討

林毅敦¹ 蘇柏軒² 陳聲平³



前言

糖尿病是一個最常被忽略的慢性病之一，除了症狀常常被忽略外，另外就是許多患者不知道自己患有糖尿病，但是因為血糖的高低有時並不會有明顯的不舒服，有些病人即使血糖高到四五百還是可以正常工作，並不會嚴重影響到日常生活，而日積月累的併發症，直到出現突發急性併發症的狀況，可能都早已出現多種合併症。本篇就是要介紹一個特別的病症：單側舞蹈症(Hemichorea-hemiballism, HCHB)。臨床醫師如果沒有特別警覺，可能就會以為患者有神經病灶而忽略背後潛藏長期累積的問題。

臨床上，單側舞蹈症是一種連續性且不自主的動作障礙疾病，每個動作間隔出現的頻率都不一樣，而且每個動作都很迅速，就像觸電一般。而一般認為是因為大腦中的基底核功能失調所導致^[1]。非酮性高血糖症(Nonketotic hyperglycemia)導

致的單側舞蹈症雖然很少見，但是在世界各地都曾出現此種病例^[2]。雖然主要的病理機轉依然不明，不過似乎與先前存在於大腦動脈環（即circle of Willis威爾斯環）血管病變及高血糖有所關聯。我們在此報告一位在大腦動脈環(前大腦動脈交通支 A1 segment與後大腦動脈P1 segment)出現變異的病人罹患了單側舞蹈症。希望藉此案例對臨床工作者遇上類似神經失調症狀的患者會有所警覺，並且能夠適當處理，同時也探討其可能的致病機轉。

案例報告

一位82歲的男性病患，本身並無任何糖尿病史、腦血管病史與帕金森氏症。僅罹患慢性C型肝炎合併肝實質病變，最近一次健康檢查的肝功能是正常的。近三週，他覺得越來越口渴，會想喝很多含糖飲料，但是依然止不住口渴，食慾也變得異常的好，而且尿量也非常多。在某天清晨，他突然發現左臂出現可以過頭的不自主擺動，同時左腳也出現莫名的扭動。因此他被送到急診，抽血結果顯示非酮性極高的血糖(1269 mg/dL)、高糖化血色素(12.9%)、腎功能受損(eGFR: 16.9 ml/

1 基隆市中山區衛生所醫師

2 壠新醫院家庭醫學科 住院醫師

3 壠新醫院家庭醫學科 主治醫師

關鍵詞： Hemichorea-hemiballism, HCHB, Nonketotic hyperglycemia, circle of Willis, A1 segment, P1 segment

通訊作者：林毅敦



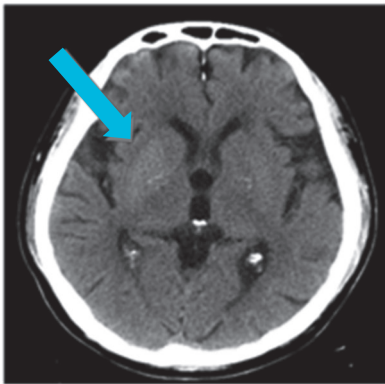
min/1.73m²)、低血鈉(118.7 meq/L)與高血鉀(5.9 meq/L)。無顯影劑的電腦斷層顯示在右側基底核有輕微高亮度(圖1)。進一步腦部核磁共振與血管造影發現大腦動脈環有極少見但為正常血管的變異:在右側的前大腦動脈交通支A1 segment與後大腦動脈P1 segment出現發育不良的現象(圖2)。爾後的治療,給予適當的輸液與胰島素治療來緩解其口渴與多尿的症狀,也發現左側不自主擺動的稍微緩

解。然而睡眠還是受到影響,所以我們給予Halldol治療。最後,病人症狀幾乎緩解後出院,再接受定期門診追蹤。

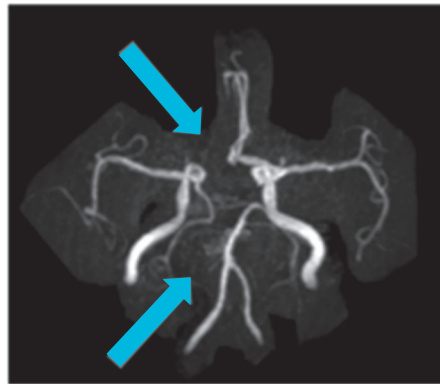
新陳代謝方面的病因學

在急性單側抽搐(hemiballism)的病因中,非酮性高血糖是第二常見的,東亞老年女性具有較高的風險。高血糖也會導致單側舞蹈症(hemichorea)或全身性

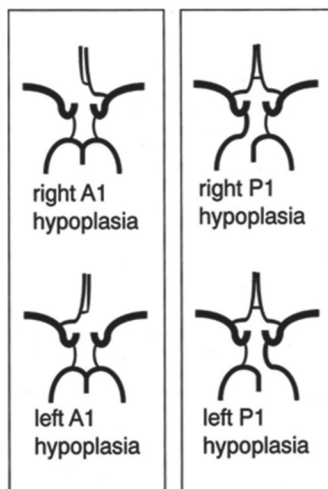
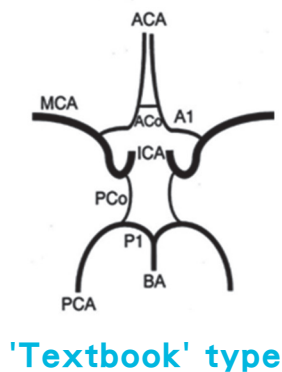
圖一 無顯影劑的腦部電腦斷層



圖二 腦部核磁共振血管造影



大腦動脈環



AJNR Am J Neuroradiol. 2006;27:1770-1775. Fig 2.



舞蹈症 (generalized chorea)。被影響的病人，腦部核磁共振的T1加權影像會在對側紋狀體顯示出強化的訊號^[3]。一旦血糖控制得宜，舞蹈症也會逐漸獲得緩解，然而異常肢體運動可能持續超過一年。

當病人出現高血糖高滲透壓狀態或糖尿病酮酸中毒時，會有漸進性神經失調，伴有昏睡、逐漸反應遲鈍、以及最終的昏迷。局部的缺損和癲癇可能發生。有些高血糖高滲透壓狀態的病人出現顯著的單側抽搐-單側舞蹈症^[4]。

神經系統問題的惡化，在高血糖高滲透壓狀態的病人常早於糖尿病酮酸中毒的病人發生，暗示著高滲透壓狀態扮演著重要的病理角色——雖然代謝性酸中毒可能也扮演了某種角色。高血糖高滲透壓狀態和糖尿病酮酸中毒會發生在有糖尿病的病人身上，並且經常因為感染或藥物順從性不佳而誘發；然而，毒性代謝性腦病變卻常常是糖尿病的第一個表現。

低血糖、高血鈉、低血鈉、低血鎂、低血鈣亦曾被提及可能造成急性或慢性的舞蹈症。除此之外，少數的病例報告指出，舞蹈症和維生素B12缺乏有關。矯正代謝上的異常可促使異常肢體運動的緩解^[5]。

舞蹈症鮮少和甲狀腺高能症有關，且當甲狀腺高能症治癒後，病情通常即可獲得緩解。副甲狀腺低能症經常會造成低血鈣，它可以引起全身性或局部性的舞蹈症，而該種舞蹈症經常是陣發的、由動作所引起^[6]。

慢性先天性肝腦性退化可能發生在任何形式的先天性肝臟疾病，並且可能產生舞蹈症，如同其他的運動疾病：顫抖、帕金森氏症、肌陣攣和肌張力障礙。腦部核磁共振的T1加權影像會在基底核顯示出強化的訊號，一般認為是錳的堆積所造成的^[7]。

腎衰竭的病人很少會有舞蹈症，因為它可以藉由透析獲得改善。

診斷

典型的臨床症狀和放射影像診斷標準，包括了在顯著的高血糖而無酮酸血症的情形下，出現彈道的或舞蹈病樣的肢體運動。腦部電腦斷層會顯示出在基底核有高密度的區域，當沒有相關的團塊效應、水腫或體積損失，它是可以和高血压性出血進行區別的，此外，內囊通常不受影響。腦部核磁共振的T1加權影像會在對側紋狀體顯示出強化的訊號，即便臨床症狀有所改善，該影像結果仍會持續數月^[8-10]。

治療

積極的血糖控制可用於治療大多數的單側抽搐-單側舞蹈症個案。在難治癒的個案，可使用具有阻斷突觸後多巴胺受體功能的藥物，例如haloperidol或是risperidone。最近有關於topiramate進展的報告，可能是藉由它的GABAergic特性。



結語

從這個案可以知道，雖然患者自認沒有糖尿病史，但是卻會使臨床工作者朝向其他可能的鑑別診斷(如突發性中風等)去處理，這樣就會輕忽血糖引起的問題，進而影響到後續治療的方式。固然，單側舞蹈症是很少見的疾病，而由高血糖引起的更是罕見，然而有不少的案例在世界各地不斷浮現^[11, 12]。目前的致病機轉雖然沒有完全明瞭，不過可以知道的是與高血糖間接造成大腦神經血管病變有所關聯，這點可由影像結果佐證。目前隱憂在於：成人健檢的漏洞(不知者或無意願者)、輕忽糖尿病的患者、不認為糖尿病是疾病的患者與糖尿病控制不佳的患者，更是難以預防。是故，門診成為第一線，當病人否認有糖尿病史卻有單側舞蹈症狀時，其背後隱藏的長期血糖控制不佳一定要列入考慮之一，再者，非酮性高血糖症可能就是壓倒病患的最後一根稻草。

參考資料

1. Chang CV, Felicio AC, Godeiro Cde O Jr, et al: Chorea-ballism as a manifestation of decompensated type 2 diabetes mellitus. *Am J Med Sci* 2007; 333:175-7.
2. Dewey RB Jr, Jankovic J: Hemiballism-hemichorea. Clinical and pharmacologic findings in 21 patients. *Arch Neurol* 1989; 46:862-7.
3. Lee BC, Hwang SH, Chang GY: Hemiballismus-hemichorea in older diabetic women: a clinical syndrome with MRI correlation. *Neurology* 1999; 52:646-8.
4. Cheema H, Federman D, Kam A: Hemichorea-hemiballismus in non-ketotic hyperglycaemia. *J Clin Neurosci* 2011; 18:293-4.
5. Bhidayasiri R, Truong DD: Chorea and related disorders. *Postgrad Med J*. 2004; 80:527.
6. Suchowersky O, Bouchard M, Hurtig HI, Dashe JF: Overview of chorea: Metabolic and endocrine disorders. UpToDate. Literature review current through: Aug 2016. This topic last updated: May 12, 2015.
7. Bekiesinska-Figatowska M, Mierzewska H, Jurkiewicz E: Basal ganglia lesions in children and adults. *Eur J Radiol*. 2013; 82:837-49.
8. Oh SH, Lee KY, Im JH, Lee MS: 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.
9. Zaitout Z: CT and MRI findings in the basal ganglia in non-ketotic hyperglycaemia associated hemichorea and hemi-ballismus (HC-HB). *Neuroradiol*. 2012; 54:1119-20.
10. Vale TC, Freitas Dda S, Maciel RO, et al: Teaching Video NeuroImages: hemichorea-hemiballismus secondary to nonketotic hyperglycemia. *Neurol*. 2013; 80:e178.
11. Padmanabhan S, Zagami AS, Poynten AM: A Case of Hemichorea-Hemiballismus Due to Nonketotic Hyperglycemia. *DIABETES CARE*, 2013; 36:e55-6.
12. Abud LG, Abud TG, Queiroz RM, Pietroni GS, Abud DG: Diabetic hemichorea-hemiballismus with nonketotic hyperglycemia: a rare cause of hyperkinetic movement disorders. *Arq Neuropsiquiatr*. 2016;74:354-5. doi: 10.1590/0004-282X20160021.