



# **ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO**

## **FACULTAD DE SALUD PÚBLICA**

### **ESCUELA DE MEDICINA**

## **“COREA DE LARGA DURACIÓN ASOCIADA A HIPERGLICEMIA NO CETÓSICA”**

### **TRABAJO DE TITULACIÓN:**

**TIPO: ANÁLISIS DE CASOS**

Presentado para optar al grado académico de:

**MÉDICO GENERAL**

**AUTORA: BLANCA BEATRIZ ESPÍN CHICO**

Riobamba – Ecuador

2018



# **ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO**

## **FACULTAD DE SALUD PÚBLICA**

### **ESCUELA DE MEDICINA**

#### **“COREA DE LARGA DURACIÓN ASOCIADA A HIPERGLICEMIA NO CETÓSICA”**

#### **TRABAJO DE TITULACIÓN:**

**TIPO: ANÁLISIS DE CASOS**

Presentado para optar al grado académico de:

**MÉDICO GENERAL**

**AUTORA: BLANCA BEATRIZ ESPÍN CHICO**

**DIRECTOR: DR. JUAN MANUEL ARMENDARIZ TUBÓN**

Riobamba – Ecuador

2018

## **DERECHOS DE AUTENTICIDAD**

2018, Blanca Beatriz Espín Chico

Se autoriza la reproducción total o parcial, con fines académicos, por cualquier medio o procedimiento, incluyendo la cita bibliográfica del documento, siempre y cuando se reconozca el Derecho de Autor.

**ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO**  
**FACULTAD DE SALUD PÚBLICA**  
**CARRERA DE MEDICINA**

El Tribunal del trabajo de la titulación certifica que:

El trabajo de titulación: Tipo Análisis de Casos titulado “COREA DE LARGA DURACIÓN ASOCIADA A HIPERGLICEMIA NO CETÓSICA”, de responsabilidad de la señorita BLANCA BEATRIZ ESPÍN CHICO, ha sido minuciosamente revisando por los Miembros del Tribunal del trabajo de titulación, quedando autorizada su presentación.

|   | FIRMA | FECHA |
|---|-------|-------|
| Dr. Leonardo Camejo<br><b>PRESIDENTE DEL TRIBUNAL</b>                   | _____ | _____ |
| Dr. Juan Manuel Armendariz<br><b>DIRECTOR DEL TRABAJO DE TITULACIÓN</b> | _____ | _____ |
| Dr. Edwin Patricio Hinojosa<br><b>MIEMBRO DEL TRIBUNAL</b>              | _____ | _____ |

## **DERECHOS INTELECTUALES**

Yo, BLANCA BEATRIZ ESPÍN CHICO, declaro que soy responsable de las ideas, doctrinas y resultados expuestos en el Trabajo de Titulación modalidad Análisis de Casos y que el patrimonio intelectual generado por la misma pertenece a la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo

---

Blanca Beatriz Espín Chico

C.C.: 020229277-7

## **DEDICATORIA**

El presente trabajo lo dedico con mucho respeto y cariño al todo poderoso “**DIOS**” por ser mi amigo incondicional al obsequiarme la vida, salud y sabiduría para lograr mi máximo anhelo.

A mis queridos padres Beatriz y Milton, quienes con esfuerzo y sacrificio me brindaron su amor y su apoyo.

De la misma manera dedico mi esfuerzo a mis hermanitas: Martha, Jimena, y Rosa, quienes me inculcaron a llegar al éxito compartiendo desafíos en mi vida y así construir una realidad.

A Sergio Alejandro Gómez Ochoa por la motivación, apoyo y esfuerzo incondicional.

Blanca Espín

## AGRADECIMIENTOS

Agradezco a **Dios** por darme la vida, salud, y llevarme por el camino del bien enviándome la fortaleza, sabiduría y humildad para seguir adelante.

A la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo, Facultad de Salud Pública, Escuela de Medicina, por abrirme sus puertas, y brindarme su confianza, respeto y cariño.

Mi reconocimiento a todos los docentes de la Escuela de Medicina por su amistad, conocimientos, y enseñanzas impartidas, para alcanzar la meta de ser profesional y a la vez ser útil a la sociedad con los conocimientos adquiridos.

Mi gratitud al Dr. Alex Altamirano y Dr. Juan Manuel Armendariz por su valiosa contribución y apoyo durante toda la fase desde el inicio hasta la culminación del presente proyecto.

A mis padres Beatriz y Milton, por ser mis Maestros de la vida, un apoyo moral y económico incondicional.

A mis hermanas: Martha, Jimena, y Rosa, por ser mis mejores amigas y compañeras en el transcurso de mi etapa estudiantil, y a la vez por haber compartido momentos de alegrías y tristezas en cada instante de mi vida.

A Sergio Alejandro Gómez Ochoa por la motivación, apoyo y esfuerzo incondicional.

A todos mis amigas/os por brindarme su amistad y respeto.

Blanca Espín

## ÍNDICE DE CONTENIDO

|   | <b>Págin</b> |
|---|--------------|
|   | <b>a</b>     |
| <b>PORTADA</b> .....  | i            |
| <b>DERECHOS DE AUTENTICIDAD</b> .....   | ii           |
| <b>CERTIFICACIÓN</b> .....  | iii          |
| <b>DERECHOS INTELECTUALES</b> .....   | iv           |
| <b>DEDICATORIA</b> .....  | v            |
| <b>AGRADECIMIENTO</b> .....   | vi           |
| <b>ÍNDICE DE CONTENIDO</b> .....  | vii          |
| <b>ÍNDICE DE TABLAS</b> .....   | ix           |
| <b>ÍNDICE DE FIGURAS</b> .....  | x            |
| <b>ÍNDICE DE GRÁFICOS</b> .....   | xi           |
| <b>RESUMEN</b> .....  | xii          |
| <b>Palabras clave</b> .....   | xii          |
| <b>SUMARY</b> .....   | xiii         |
| <b>Keywords</b> .....   | xiii         |
| <br>  |              |
| <b>INTRODUCCIÓN</b> .....   | 1            |
| <br>  |              |
| <b>CAPÍTULO I</b>   |              |
| <b>1. REVISIÓN DE LA LITERATURA</b> .....   | 2            |
| <b>1.1. Metodología</b> .....   | 2            |
| <b>1.1.1. Estrategia de búsqueda</b> .....  | 2            |
| <b>1.1.2. Criterio de elegibilidad</b> .....  | 2            |
| <b>1.1.3. Selección de estudios y recopilación de datos</b> .....                       | 3            |
| <b>1.1.4. Métodos de estadística</b> .....  | 3            |
| <b>1.2. Epidemiología</b> .....   | 3            |
| <b>1.3. Etiología</b> .....   | 4            |
| <b>1.3.1. Incremento en el metabolismo regional del GABA</b> .....                      | 5            |
| <b>1.3.2. Insuficiencia cerebrovascular</b> .....                                       | 6            |
| <b>1.3.3. Incremento en la sensibilidad por la dopamina en el núcleo estriado</b> ..... | 6            |
| <b>1.4. Factores asociados</b> .....  | 7            |
| <b>1.5. Características clínicas</b> .....  | 8            |
| <b>1.6. Diagnóstico radiológico</b> .....   | 9            |
| <b>1.7. Diagnóstico diferencial</b> .....   | 10           |
| <b>1.8. Tratamiento</b> .....   | 11           |
| <br>  |              |
| <b>CAPITULO II</b>  |              |
| <b>2 PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO</b> .....   | 13           |
| <b>2.1. Datos de Filiación</b> .....  | 13           |
| <b>2.2. Motivo de consulta</b> .....  | 13           |
| <b>2.3. Antecedentes</b> .....  | 13           |

|                         |   |    |
|-------------------------|---|----|
| 2.3.1                   | <i>Personales</i> .....   | 13 |
| 2.3.2                   | <i>Familiares</i> .....   | 13 |
| 2.4.                    | <b>Enfermedad actual</b> .....                                      | 14 |
| 2.5.                    | <b>Revisión por sistemas</b> .....                                  | 14 |
| 2.6.                    | <i>Examen físico</i> .....  | 16 |
| 2.6.1.                  | <i>Examen físico genera l</i> .....                                 | 16 |
| 2.6.2.                  | <i>Signos vitales</i> .....   | 16 |
| 2.6.3.                  | <i>Antropometría</i> .....  | 16 |
| 2.6.4.                  | <i>Examen físico regional</i> .....                                 | 16 |
| 2.7.                    | <b>Resumen de datos positivos</b> .....                             | 20 |
| 2.8.                    | <b>Impresión Diagnóstica</b> .....                                  | 20 |
| 2.9.                    | <b>Exámenes de ingreso</b> .....                                    | 20 |
| 2.9.1.                  | <i>Exámenes de Laboratorio</i> .....                                | 20 |
| 2.9.2.                  | <i>Exámenes Complementarios de Imagen</i> .....                     | 23 |
| 2.9.2.1.                | <i>La Tomografía Computarizada (TC )</i> .....                      | 23 |
| 2.9.2.2.                | <i>La Resonancia magnética nuclear (RMN)</i> .....                  | 23 |
| 2.10.                   | <b>Diagnóstico diferencial</b> .....                                | 25 |
| 2.10.1.                 | <i>Enfermedad de Huntington (EH)</i> .....                          | 25 |
| 2.10.2.                 | <i>Accidente cerebrovascular isquémico</i> .....                    | 26 |
| 2.10.3.                 | <i>Enfermedad de Wilson</i> .....                                   | 26 |
| 2.10.4.                 | <i>Lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido</i> ..... | 27 |
| 2.10.5.                 | <i>Corea de Sydenham</i> .....                                      | 28 |
| 2.10.6.                 | <i>Hipertiroidismo</i> .....  | 28 |
| 2.10.7.                 | <i>Infecciones del sistema nervioso central</i> .....               | 28 |
| 2.11.                   | <b>Diagnóstico definitivo</b> .....                                 | 28 |
| 2.12.                   | <b>Tratamiento</b> .....  | 28 |
| 2.13.                   | <b>Evolución del paciente en hospitalización</b> .....              | 29 |
| 2.14.                   | <b>Seguimiento post- hospitalario</b> .....                         | 29 |
| <br><b>CAPÍTULO III</b> |   |    |
| 3.1                     | <b>Discusión</b> .....  | 31 |
| 3.2.                    | <b>Conclusiones</b> .....   | 33 |
| 3.3.                    | <b>Recomendaciones</b> .....  | 34 |
|                         | <b>Bibliografía</b>   |    |
|                         | <b>Anexos</b>   |    |



## ÍNDICE DE TABLAS

|   | <b>Página</b> |
|---|---------------|
| <b>Tabla 1-1</b> Características Clínicas de los Pacientes con Corea/Balismo de Acuerdo al Tipo de Hiperglicemia..... | 7             |
| <b>Tabla 1-2</b> Examen de Laboratorio. Hematología. Biometría Hemática.....  | 20            |
| <b>Tabla 2-2</b> Examen de Laboratorio. Hematología. Química Sanguínea.....   | 21            |
| <b>Tabla 3-2</b> Examen de Laboratorio. Hematología. Serología.....   | 22            |
| <b>Tabla 4-2</b> Examen de Laboratorio. Elemental Microscópico de Orina.....  | 22            |

## ÍNDICE DE FIGURAS

|  | <b>Página</b> |
|--|---------------|
| <b>Figura 1-2</b> A-B. Tomografía Axial Computarizada que muestra hiperdensidad en ganglios basales izquierdos además de leve atrofia cortical global..... | 24            |
| <b>Figura 2-2</b> A- B. Resonancia Magnética Nuclear que evidencia hiperintensidad en T1 de núcleo lenticular del globo pálido izquierdo.....              | 24            |
| <b>Figura 3-2</b> A-B. Resonancia Magnética Nuclear de control que evidencia hiperintensidad en T1 del núcleo lenticular del globo pálido izquierdo....    | 25            |

## ÍNCIDE DE GRÁFICOS

|   | <b>Página</b> |
|---|---------------|
| <b>Gráfico 1-1</b> Tendencia bibliográfica de las publicaciones en Scopus sobre corea asociada a hiperglicemia (1968-2018)..... | 4             |
| <b>Gráfico 1-2</b> Niveles diarios de glicemia capilar durante la hospitalización de la paciente.....                           | 29            |
| <b>Gráfico 2-2</b> Valores de hemoglobina glicosilada posterior al egreso hospitalario.....                                     | 30            |

## RESUMEN

La Corea secundaria a hiperglicemia representa un síndrome neurológico infrecuente, su patogénesis no se conoce del todo. Actualmente se han descrito únicamente reportes de caso, siendo muy pocas las publicaciones en América Latina. Mediante la revisión sistemática de estudios publicados entre 1980 y 2018, se identificaron diferencias significativas entre los tipos de hiperglucemia y características de la clínica y de imagen, lo que puede ser útil para futuras investigaciones sobre su fisiopatología subyacente. Se describe a una paciente femenina de 75 años, raza indígena y sin antecedentes de importancia, presentó movimientos involuntarios, continuos e insostenibles a nivel de los miembros superior e inferior derecho asociados a síntomas osmóticos (polidipsia y poliuria) durante 3 días. El nivel de glucosa en sangre 470.50 mg/dl sin presencia de cetonas en sangre o en orina, hemoglobina glicosilada 15,4%, la resonancia magnética nuclear reportó hiperintensidad en T1 del núcleo lenticular izquierdo predominantemente a nivel del putamen sin otras alteraciones. Se llegó al diagnóstico de corea secundaria a hiperglicemia no cetósica. Mediante el tratamiento se normalizó el nivel de glucosa sérica durante las primeras 24 h de hospitalización, sin embargo, la paciente presentó una mejoría parcial en la intensidad de los movimientos coreicos, sin la desaparición de los mismos; hallazgos en estudios de imagen de control, sugieren secuelas de daño celular traducido como necrosis, isquemia celular o gliosis causadas por la injuria celular por la hiperglicemia, que contrasta con el pronóstico de la paciente con referencia a los movimientos coreicos, que persisten en menor intensidad a pesar del adecuado control metabólico. Esta condición puede ser la primera expresión clínica de la diabetes mellitus o el resultado de un pobre control metabólico de la misma, especialmente entre adultos mayores, por lo que se debe realizar controles metabólicos periódicos previos para evitar este tipo de expresión clínica.

**Palabras clave:** <TECNOLOGÍAS Y CIENCIAS MÉDICAS>; <MEDICINA>; <COREA (PATOLOGÍA)>; <HIPERGLICEMIA>; <HIPERDENSIDAD>; <DIABETES MELLITUS >; <CETONAS>.

## SUMMARY

The secondary Chorea to hyperglycinemia represents a neurological infrequent syndrome; its pathogenesis is not fully understood. Currently have been described only case reports, being very few publications in Latin America. Through a systematic review of studies published between 1980 and 2018, significant differences were identified between the types of hyperglycinemia and characteristics of the clinic and image, which can be useful for future research on the underlying pathophysiology. A 75 indigenous female patient without relevant history is described, who presented involuntary continuous and unsustainable movements, at the level of the right upper and lower extremities associated with osmotic symptoms (polydipsia and polyuria) during 3 days. The level of glucose in the blood 470.50 mg / dl without the presence of ketones in the blood or urine, glycosylated hemoglobin 15.4%, the nuclear magnetic resonance reported the hyper density in T1 of the predominant left lenticular nucleus at level of putamen without other alterations. The diagnosis was reached of secondary chorea to non-ketotic hyperglycinemia. Through the treatment the serum glucose level was normalized during the first 24 hours of hospitalization, however, the female patient presented partial improvement in the intensity of the choreic movements, without the disappearance of the same; findings in the control image, suggest aftermaths of cellular damage known as cellular necrosis, ischemia or gliosis caused by the cellular injuries by hyperglycinemia, which contrasts with the prognosis of the female patient with reference to the choreic movements, which persist to a lesser intensity in spite of adequate metabolic control. This condition may be the first clinical expression of the diabetes mellitus or the result of a poor metabolic control of the same, especially among older adults, that is the reason of making previous frequent metabolic controls is necessary to avoid this type of clinical expression.

**Key words:** < MEDICAL TECHNOLOGIES AND SCIENCES>; <MEDICINE>; < CHOREA>; <PATHOLOGY>; < HYPERGLYCINEMIA >; <HYPER DENSITY>; <DIABETES MELLITUS>; <KETONES>.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de corea se caracteriza por movimientos involuntarios, continuos, abruptos, rápidos, insostenibles e irregulares que fluyen al azar de una parte de cuerpo a otra, presenta además incapacidad para mantener la contracción voluntaria (impersistencia motora), condiciones que limitan significativamente la capacidad de desarrollar tareas básicas y la calidad de vida del individuo (Fahn, 2011: pp. 335-349) (Jankovic 2007: pp. 233-244) (Bizet et al., 2014: pp. 143–6)

La Corea puede presentarse como una manifestación de un trastorno genético neurológico primario como la enfermedad de Huntington de presentación bilateral o debido a otras etiologías como una complicación neurológica de otros trastornos sistémicos, intoxicaciones, vasculares, autoinmunitarias, farmacológicas, infecciosas y metabólicas con presentación unilateral predominante (Fahn, 2011: pp. 335-349) (Lee, et al., 2011: pp. 80-83).

Con respecto a estos últimos, la hiperglicemia no cetósica en la Diabetes Mellitus tipo 2 se ha identificado como una causa cada vez más frecuente de corea, siendo esta situación especialmente prevalente en la población Asiática y en mujeres de edad avanzada, según lo reportado en la literatura. La patogénesis de este tipo de Corea secundaria a Hiperglicemia (HC) no se conoce del todo, pero se han sugerido múltiples teorías (Fahn, 2011: pp. 335-349) (Lee, et al., 2011: pp. 80-83).

Actualmente en la literatura esta entidad sólo ha sido descrita a través de series de casos, siendo escasas las publicaciones en América Latina y hasta el momento solo un caso reportado en Ecuador. Dada la escasa prevalencia de este trastorno y la falta de información en el país presentamos un caso clínico destacando la larga duración de la corea después de un periodo de hiperglicemia significativa, realizando simultáneamente una revisión sistemática de la literatura incluyendo los estudios que reportaran casos de esta entidad, con el fin de describir el espectro demográfico, clínico, de laboratorio y de imagen de este fenómeno infrecuente.

# CAPÍTULO I

## 1. REVISIÓN DE LA LITERATURA

### 1.1. Metodología

La presente revisión sistemática se realizó de acuerdo con la Declaración PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-analyses) y el Manual Cochrane para metanálisis y revisiones sistemáticas.

#### *1.1.1. Estrategia de búsqueda*

La búsqueda sistemática de la literatura fue realizada, de forma independiente, por dos autores utilizando las bases de datos Embase, Medline, Pubmed, Scopus, Scielo y LILACS. El proceso incluyó búsquedas separadas con los términos "Hiperglucemia or Hiperglucemia or Diabetes or Diabetes Mellitus" y "Chorea or Hemi-chorea or Ballism or Hemis-ballism", con una combinación posterior de ambos. Los resultados se filtraron para incluir solo artículos escritos en inglés, español o portugués publicados entre 1984 y 2018 (15 de marzo), y los resultados duplicados se excluyeron manualmente. Además, se realizó una búsqueda adicional (metodología de bola de nieve) dentro de la sección de referencias de los artículos incluidos, para incluir publicaciones que podrían haberse pasado por alto en la primera búsqueda. En el Gráfico 1.1 se muestra un diagrama de flujo con el número de artículos en cada etapa del procedimiento.

#### *1.1.2. Criterio de elegibilidad*

Los estudios elegibles incluyeron informes de casos, series de casos o estudios epidemiológicos, como estudios de casos y controles y de cohortes, en los que participaron pacientes con Corea-Balismo secundario a Hiperglicemia (HCB). Los estudios debieron describir las características demográficas, clínicas, de laboratorio y neurorradiológicas de los pacientes informados para ser incluidos en la revisión sistemática. Se consideró que un paciente tenía HCB si presentaba las características clínicas típicas de esta afección (movimientos unilaterales o bilaterales irregulares, con patrones deficientes e involuntarios que afectaban las partes proximales y/o distales de las extremidades o la cabeza), con hiperglucemia concomitante (glucosa aleatoria) en prueba de

sangre periférica; los hallazgos de neuroimagen fueron innecesarios para definir el diagnóstico.

Casos que presentaron esta condición simultáneamente con comorbilidades potencialmente relacionadas con movimientos anormales (infarto cerebral, enfermedad de Huntington, ataxia de Friedreich, neuroacantocitosis, lupus eritematoso, enfermedad tiroidea, infección por VIH, toxoplasmosis, trastorno autoinmune post-estreptocócico y/o ciertos fármacos/toxinas) en las cuales fuera poco clara la etiología de los movimientos anormales fueron excluidos.

### ***1.1.3. Selección de estudios y recopilación de datos***

El procedimiento para la selección comenzó con la revisión del título, excluyendo los manuscritos sin ninguna correlación con el objetivo del estudio. Los estudios publicados se clasificaron como elegibles, poco claros y no elegibles, de acuerdo con su ajuste a los criterios de inclusión. Posteriormente, los artículos marcados como elegibles o inciertos se seleccionaron para la revisión de texto completo. Los dos revisores luego compararon sus resultados, resolviendo las diferencias en el consenso con la supervisión de un tercer autor. La base de datos se consolidó en Microsoft Excel 365 (Microsoft Corp., Redmond USA).

### ***1.1.4. Métodos de estadística***

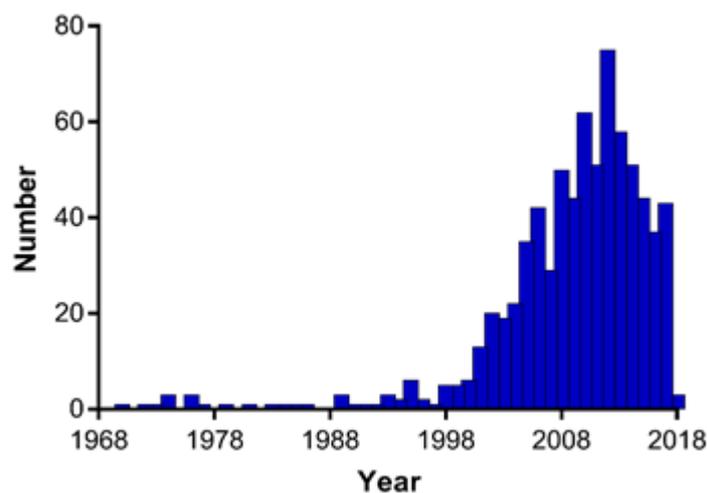
Debido a la falta de distribución normal, se describieron variables cuantitativas con medianas y rangos intercuartiles, mientras que las características categóricas se analizaron con recuentos y porcentajes. Para resumir las características integrales clínicas, de laboratorio y de neuroimagen recopiladas, la muestra se dividió entre pacientes con NKH y KH. Se realizó un análisis exploratorio basado en la agregación de casos, utilizando la estadística U de Mann Whitney y Chi X2 de Pearson o la prueba exacta de Fisher de acuerdo con las frecuencias en las tablas de contingencia.

## **1.2. Epidemiología**

Dada su escasa frecuencia de presentación y/o de diagnóstico, la información epidemiológica acerca de esta patología se ha basado predominantemente en reportes de caso o series de caso, lo que limita significativamente la posibilidad de estimar datos como su prevalencia o incidencia. Sin embargo, un estudio realizado en la Mayo Clinic, Rochester, MN, United States y publicado en 2017 evaluó 790 pacientes con movimientos anormales en el periodo 2000-2014, confirmando 596 casos de corea/balismo e identificando siete pacientes en los que esta patología se desarrolló

en asociación con un episodio de hiperglucemia (glucosa > 300 mg / dl), estos siete casos reflejaron aproximadamente el 1% de todos los casos de corea en este centro durante este periodo. De los siete pacientes, cuatro también recibieron un nuevo diagnóstico de diabetes mellitus tipo 2 (DM2) en el momento de este episodio (Ryan et al., 2018: pp. 97-100).

Por otra parte, en la revisión sistemática realizada se identificaron 136 reportes/series de casos, la mayoría publicados en la última década. Un número elevado de publicaciones en los últimos años podría sugerir un interés creciente en este síndrome infrecuente. De este total se evaluaron 286 pacientes, los cuales se presentaron con una mediana de edad de 72 años (IQR 64-77) y un predominio femenino (n = 182, 65%). En relación con su origen, la mayoría de los casos correspondían a poblaciones asiáticas (175 casos, 61,2%), principalmente de Japón (n = 44, 25%), Taiwán (n = 40, 23%) y China (n = 30, 17). %).



**Gráfico 1.1:** Tendencia bibliográfica de las publicaciones en Scopus sobre corea asociada a hiperglicemia (1968-2018)

Elaborado por: Espín, Blanca; 2018

### 1.3. Etiología

En términos generales, la Corea puede presentarse como una manifestación de un trastorno genético neurológico primario como la enfermedad de Huntington de presentación bilateral o debido a otras etiologías como una complicación neurológica de otros trastornos sistémicos, intoxicaciones, vasculares, autoinmunitarias, farmacológicas, infecciosas y metabólicas con presentación unilateral predominante. Con respecto a estos últimos, la hiperglicemia no cetósica en la Diabetes Mellitus tipo 2 (Jankovic 2007: pp. 233-244).

La patogénesis de este tipo de corea no se conoce del todo, pero se han sugerido varias teorías, entre ellas, el compromiso de la autorregulación cerebral causado por la hiperglucemia, el cual desencadena un proceso de hipoperfusión y la activación del metabolismo anaeróbico, además del agotamiento del ácido gammaaminobutírico (GABA) en las neuronas de los ganglios basales y una reducción en la síntesis de acetilcolina. Además de este, se consideran múltiples factores relacionados tales como el desarrollo de hemorragias petequiales o infartos estriatales, el incremento en la viscosidad de la sangre, que puede alterar la barrera hematoencefálica llevando a acidosis intracelular y falla metabólica regional, y finalmente a un aumento en la sensibilidad de los receptores de dopamina durante el período posmenopáusico. A pesar de todo esto, todavía no se conoce con claridad el proceso fisiopatológico por el cual se manifiesta este síndrome. A continuación se describen los mecanismos asociados con mayor evidencia en la literatura:

### ***1.3.1. Incremento en el metabolismo regional del GABA***

En la hiperglicemia se desarrolla un proceso de metabolismo anaerobio a nivel cerebral con la inactivación del ciclo de Krebs (Ácido tricarboxílico), ante esta situación, el cerebro comienza a metabolizar GABA en ácido succínico, sin embargo, esto solo suplirá del 10% al 40% de las necesidades energéticas de los ganglios basales, favoreciendo un proceso de acidosis metabólica, en el cual ocurre una rápida depleción de acetato (Boychuk et al., 2015: pp. 698-706) (Honda et al., 1998: pp. 1-8).

Esta reducción simultánea de GABA y acetilcolina a nivel de los ganglios basales en conjunto con la acidosis metabólica y falta de producción energética se han postulado como la causa principal de la disfunción de los ganglios basales y de los movimientos anormales asociados. Sin embargo, esta hipótesis presenta una debilidad, ya que resulta difícil explicar entonces por qué existen casos en los que la corea persiste incluso posterior a un apropiado control metabólico, como es el caso del presente reporte. Más aún, los pacientes pueden desarrollarla en contextos de hipoglicemia o hipoglucemia cetósica, resulta difícil entonces generalizar este mecanismo patofisiológico ya que en esta última el GABA puede ser resintetizado (Boychuk et al., 2015: pp. 698-706) (Honda et al., 1998: pp. 1-8).

### ***1.3.2. Insuficiencia cerebrovascular***

Es característico de esta enfermedad la evidencia de una señal hiperintensa en la resonancia magnética nuclear en T1, lesiones que han sido atribuidas a hemorragias petequiales, sin embargo, la hipótesis vascular abarca un espectro mucho más amplio de enfermedad, incluyendo a la hiperviscosidad causada por la hiperglicemia, la cual se ha asociado a una disminución en la perfusión de los ganglios basales, como se evidenció en estudios con tomografía computarizada de emisión monofotónica ha evidenciado una hipoperfusión de los ganglios basales en individuos con esta enfermedad (Chu et al., 2002: pp. 448-52) (Shan et al., 1998: pp. 863-70) (Yokoi et al., 2017: pp. 591-594).

Por otra parte, la espectroscopia por resonancia ha demostrado un ratio de N-acetilaspártato/creatina bajo en el estriado, sugiriendo un daño neuronal o incluso pérdida de las mismas, lesiones soportadas además por técnicas de tomografía por emisión de positrones (PET), las cuales evidencian hipometabolismo tardío en las áreas afectadas. Sin embargo, hallazgos de vasculopatía en las arteriolas regionales, además de inflamación y necrosis han sido reportados, mientras que en un estudio basado en un modelo animal evidenció que ante una oclusión breve de la arteria cerebral media se generaron cambios isquémicos tardíos que se evidenciaban como una hiperintensidad en la resonancia en T1, poniendo en duda si la relación entre el daño isquémico y los cambios en la resonancia están directamente relacionados con la vasculopatía estriatal (Chu et al., 2002: pp. 448-52) (Shan et al., 1998: pp. 863-70) (Yokoi et al., 2017: pp. 591-594).

### ***1.3.3. Incremento en la sensibilidad por la dopamina en el núcleo estriado***

Otro mecanismo de acción que se ha postulado corresponde al incremento en la sensibilidad del receptor de dopamina en el estriado en la menopausia, dado el pico de edad tardío de estos pacientes, pues las alteraciones de la actividad dopaminérgica en el estriado debido a la hiperglicemia pueden causar discinesia. Además, se han encontrado resultados favorables con el tratamiento de antagonistas de los receptores dopaminérgicos. Otros mecanismos fisiopatológicos propuestos en la literatura corresponden a mielinólisis, degeneración walleriana y depósitos de manganeso a nivel de los ganglios basales, sin embargo, la evidencia de estos en la enfermedad resulta escasa (Hickey et al., 2002: pp. 46-59) (Nishimura et al., 1985: pp. 448-55) (Guo et al., 2014: pp. 5-6).

#### 1.4. Factores asociados

Ante la escasez de información de calidad acerca de los factores asociados a este síndrome, identificamos las características relacionadas al tipo de hiperglicemia en los pacientes incluidos en la revisión, los resultados de esto se encuentran en la Tabla 1-1.

**Tabla 1.1.** Características Clínicas de los Pacientes con Corea/Balismo de Acuerdo al Tipo de Hiperglicemia

| <b>Variable</b>                     | <b>Hiperglicemia no cetósica (n=260)</b> | <b>Hiperglicemia cetósica (n=26)</b> | <b>Valor de p</b> |
|-------------------------------------|--|--------------------------------------|-------------------|
| Edad. (Años)                        | 72 (65-77)                               | 58 (29-78)                           | <b>0.003</b>      |
| Sexo femenino                       | 163 (64.17%)                             | 19 (73.12%)                          | 0.365             |
| Duración de la diabetes (meses)     | 42 (0-96)                                | 24 (0-120)                           | 0.997             |
| Origen étnico asiático              | 160 (61.54%)                             | 15 (57.69%)                          | 0.701             |
| Glicemia. (mg/dl)                   | 420 (320-510)                            | 535 (360-791)                        | <b>0.009</b>      |
| HbA1C. (%)                          | 13 (12-15)                               | 15 (13-16)                           | <b>0.016</b>      |
| Osmolaridad. (mOsm/kg)              | 311 (303-320)                            | 316 (295-349.5)                      | 0.55              |
| Corea/Balismo unilateral            | 182 (73.68%)                             | 11 (55%)                             | 0.073             |
| Lesión en la Neuroimagen            | 200 (90.51%)                             | 20 (76.92%)                          | <b>0.036</b>      |
| Resonancia Magnética Nuclear        | 199 (90.05%)                             | 20 (76.92%)                          | <b>0.046</b>      |
| Lesión Unilateral en la Neuroimagen | 161 (80.5%)                              | 11 (55%)                             | <b>0.008</b>      |
| Hiperintensidad en T1               | 175 (98.31%)                             | 19 (95%)                             | 0.318             |

|  |              |             |       |
|--|--------------|-------------|-------|
| Compromiso del Núcleo Caudado          | 42 (19%)     | 4 (15.38%)  | 0.794 |
| Compromiso del putamen                 | 102 (46.15%) | 10 (38.45%) | 0.456 |
| Compromiso del globo pálido            | 19 (8.6%)    | 0 (0%)      | 0.235 |
| Compromiso estriatal                   | 24 (10.86%)  | 0 (0%)      | 0.087 |
| Compromiso del lentiforme              | 126 (56.76%) | 12 (46.15%) | 0.303 |
| Uso de neurolépticos                   | 162 (62.31%) | 12 (46.15%) | 0.108 |
| Haloperidol                            | 122 (46.92%) | 7 (26.92%)  | 0.051 |
| Neurolépticos distintos al haloperidol | 40 (15.38%)  | 5 (19.23%)  | 0.608 |
| Mejoría clínica total                  | 190 (84.44%) | 23 (88.46%) | 0.776 |
| Días para la remisión clínica          | 14 (4-90)    | 7 (3-20)    | 0.112 |

Elaborado por: Espín, Blanca; 2018

En este análisis se encontró que los pacientes con hiperglicemia cetósica mostraron una mediana de edad menor en comparación con la aquellos con no cetósica ( $p = 0,003$ ), así como niveles más altos de glucosa ( $p = 0,025$ ) y HbA1c ( $p = 0,016$ ). Además, se reportó una mayor tasa de resultados negativos de neuroimagen ( $p = 0,024$ ) y una mayor probabilidad de distribución anatómica bilateral de las lesiones en CT / MRI ( $p = 0,013$ ) para los pacientes con hiperglicemia cetósica.

### 1.5. Características clínicas

El síndrome de corea se caracteriza por movimientos involuntarios, continuos, abruptos, rápidos, insostenibles e irregulares o no rítmicos, que fluyen al azar de una parte del cuerpo a otra que resulta de un continuo flujo de contracciones musculares, presenta además incapacidad para mantener la contracción voluntaria (impersistencia motora), condiciones que limitan significativamente la capacidad de desarrollar tareas básicas y la calidad de vida del individuo (Fahn, 2011: pp. 335-349) (Jankovic 2007: pp. 233-244) (Bizet et al., 2014: pp. 143–6).

La corea puede presentarse como un síntoma aislado o un trastorno del movimiento mixto y puede asociarse con síntomas conductuales y cognitivos, convulsiones o síntomas sugestivos de polineuropatía, siempre y cuando esté en contexto de una entidad nosológica como la corea de Huntington (Mestre, 2016: pp. 1186-207).

### **1.6. Diagnóstico radiológico**

En la mayoría de los casos reportados en la literatura hay una señal alta en las imágenes ponderadas en T1 en el putamen contralateral (y en algunos casos también ipsilateral) a los movimientos, con cambios similares que se encuentran de forma variable en el globo pálido y el caudado. Dos tercios de los pacientes también tienen anomalías de señal altas en secuencias potenciadas en T2, y algunos tienen anomalías correspondientes en las imágenes ponderadas por difusión (Mohammad et al., 2018: pp. 292-300).

La Tomografía por Emisión de positrones (PET) puede ofrecer información útil en el estudio de este síndrome y su patogénesis, ya que corresponde a una técnica de imagen funcional que implica el uso de un ligando radiomarcado que se puede unir a estructuras específicas de interés, por ejemplo, el uso de Fluorodesoxiglucosa (FDG) permite la demostración de cambios en el metabolismo de la glucosa del cerebro (Ohara et al., 2001: pp. 521–5).

Los estudios PET han demostrado un hipometabolismo no relacionado con una etapa específica del HCB; los cambios metabólicos en los ganglios basales pueden no tener una relevancia principal en la patogénesis de la Corea, sino ser un resultado directo de los cambios histológicos relacionados con su desarrollo, como el hipometabolismo en la isquemia celular y su gliosis resultante (Ohara et al., 2001: pp. 521–5).

Por otra parte, en la revisión de la literatura realizada se encontró un total de 247 pacientes los cuales fueron sometidos a tomografía computarizada o resonancia magnética al ingreso. De estos, 194 pacientes (78.5%) resultaron positivos porque demostraron el hallazgo de imagen típico de hiperintensidad de ganglios basales en T1MRI o hiperdensidad en CT.

Además, 48 pacientes (19,43%) informaron una lesión bilateral de los ganglios basales. De los casos con especificación topográfica (n = 189, 76.5%), las áreas principales involucradas fueron el putamen (n = 109, 58%) y el núcleo caudado (n = 46, 24%).

## 1.7. Diagnóstico diferencial

Dada su escasa frecuencia y la similaridad de su espectro clínico con otras patologías resulta relevante tener en cuenta los potenciales diagnósticos diferenciales a tener en cuenta al enfrentarse a un síndrome coreico. Las causas adquiridas de corea son importantes para tener en cuenta ya que la mayoría pueden ser tratadas con éxito.

Ciertos elementos en la presentación clínica de las causas adquiridas de corea ayudan en el diagnóstico diferencial. La corea secundaria al accidente cerebrovascular y la corea inducida por fármacos se encuentran entre las causas más frecuentes de corea esporádica que un médico debe considerar en el entorno apropiado. Otras formas esporádicas de corea se dividen en general en mediada por factores inmunitarios, infecciosas, metabólicas / endocrinas, vasculares, y otras causas, como se menciona a continuación (Mestre, 2016: pp. 1186-207).

### *Fármacos:*

- Antieméticos antagonistas dopaminérgicos
- Antiepilépticos (Fenitoína, carbamazepina, ácido valproico)
- Antihistamínicos
- Baclofeno
- Bloqueadores de los canales de calcio
- Digoxina
- Fluoroquinolonas
- Levodopa
- Litio
- Metotrexate, ciclosporina
- Anticonceptivos orales
- Psicoestimulantes (cocaina, anfetaminas)
- Esteroides
- Antidepresivos tricíclicos
- Teofilina

### *Mediadas inmunológicamente:*

- Enfermedad de Behçet
- Enfermedad celiaca
- Enfermedades desmielinizantes
- Síndrome de Sjögren
- Lupus eritematoso sistémico/Síndrome antifosfolípido

*Infecciosas:*

- Encefalitis virales
- Infección por Virus de la Inmunodeficiencia Humana
- Tuberculosis, cisticercosis, borreliosis, neurosífilis, difteria

*Metabólicos/Endocrinos:*

- Degeneración hepatolenticular adquirida
- Desbalance hidroelectrolítico (Hiponatremia, hipomagnesemia)
- Hipoglicemia/Hiperglicemia
- Hipertiroidismo
- Déficit de vitamina B12 (Especialmente en niños)

*Vasculares:*

- Trombocitopenia esencial
- Accidente cerebrovascular isquémico
- Policitemia rubra vera
- Encefalopatía posterior reversible

*Otras:*

- Intoxicación por monóxido de carbono
- Hidrocefalia
- Corea psicógena

## **1.8. Tratamiento**

Cuando la corea es la manifestación de una condición tratable, el objetivo principal de la gestión es el tratamiento de la afección subyacente en lugar de la corea misma. Esto incluye la eliminación del medicamento identificado como causante, la normalización de la glucemia, la terapia inmunomoduladora para la corea autoinmune o la extirpación de una neoplasia subyacente. Cuando estos enfoques demuestran ser insuficientes o no se encuentra una causa tratable, se considera el tratamiento sintomático para corea. La medicación debe usarse con criterio ya que los efectos adversos pueden tener un impacto en la capacidad funcional de los pacientes. Clásicamente, los neurolépticos se han usado para tratar la corea, aunque la evidencia respaldada por ensayos controlados aleatorios es escasa (Mohammad et al., 2018: pp. 292-300) (Mestre, 2016: pp. 1186-207).

El único tratamiento que se ha demostrado para tratar eficazmente la corea, incluida la EH, es la tetrabenazina. Debido al perfil de costo y tolerabilidad de este fármaco, puede ser elegido como un fármaco de segunda línea después de la prueba sin éxito de un neuroléptico atípico. No existen medicamentos que mejoren la capacidad cognitiva con eficacia probada para la EH y otros síndromes coreicos. Para las condiciones que presentan convulsiones, se aplican los principios generales para el tratamiento de la epilepsia (Mohammad et al., 2018: pp. 292-300) (Mestre, 2016: pp. 1186-207).

En la Revisión de la Literatura realizada, de manera específica en el tratamiento de Corea secundaria a Hiperglicemia todos los pacientes recibieron manejo con insulina para su control glucémico; sin embargo, sólo 174 (60.8%) recibieron neurolépticos, siendo el haloperidol (n = 129; 74.13%) y tiaprida (n = 10; 5.74%) los más prescritos.

Finalmente, se describió el resultado clínico de 251 pacientes. Solo 38 pacientes exhibieron una recuperación incompleta durante un período de seguimiento variable, que se describió principalmente como la presencia de síntomas residuales. Por otro lado, 213 pacientes tuvieron una recuperación total de su enfermedad, con una mediana de tiempo para la resolución de los síntomas de durante 14 días (IQR 3-31 días)

## CAPITULO II

### 2. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

#### 2.1. Datos de Filiación:

Nombre completo. NN

Documento de identidad: NN

Edad: 75 años

Género: Femenino

Etnia: Indígena

Estado civil: Casada

Religión: Católica

Lugar de nacimiento: Ciudad de Puyo, provincia de Pastaza

Fecha de nacimiento: 04 de Agosto de 1943

Teléfono: NN

Ocupación: Quehaceres Domésticos

Nivel de instrucción: Analfabeta

Fuente de Información: Directa

Fecha de Ingreso: 29 de Agosto del 2017

**2.2. Motivo de consulta:** Movimientos involuntarios en hemicuerpo derecho

#### 2.3. Antecedentes:

##### 2.3.1. Personales

Sin antecedentes personales de importancia

##### 2.3.2. Familiares

Sin antecedentes familiares de importancia

## **2.4. Enfermedad actual**

Paciente femenina de 75 años de edad, de raza indígena sin antecedentes de importancia, quien acudió al servicio de emergencia por presentar movimientos involuntarios, continuos, breves e insostenibles a nivel de miembro superior e inferior derecho de 3 días de evolución. Los movimientos inicialmente comenzaron en el miembro superior derecho y luego progresaron hacia el miembro inferior ipsilateral. Esta condición se volvió severa e impidió realizar las actividades diarias y la deambulaci3n; los movimientos desaparecían con el sueño. Cuadro se acompañó de sntomas osm3ticos (polidipsia y poliuria) durante el tiempo en que se desarrollaba la corea.

## **2.5. Revisi3n por sistemas**

*Estado General:* Niega p3rdida de peso, debilidad, decaimiento, malestar, fiebre, escalofríos, sudoraci3n, palidez o anorexia.

*Cabeza:* Niega cefalea, trauma, alopecia, seborrea, infecciones en cuero cabelludo, uso de tintes.

*Cara:* Niega edema, dolor, asimetría, lesiones de piel y masas.

*Ojos:* Niega dolor, visi3n borrosa, secreciones, fotofobia, opacidades, heridas, cuerpos extraños, edema de párpados, masas, p3rdida de la visi3n.

*Nariz y senos paranasales:* Niega dolor en el área de los senos, obstrucci3n, rinorrea, estornudos, prurito, cuerpos extraños, epistaxis, modificaciones en el olfato.

*Oídos:* Niega dolor, tinnitus, vértigo, secreci3n, prurito, cuerpos extraños, adenopatías.

*Cavidad oral:* Niega dolor, masas, abscesos, sangrado, edema, congesti3n, odinofagia, secreciones, aumento o disminuci3n de la saliva, perturbaciones del gusto, lesiones de la mucosa, disfonía, halitosis.

*Cuello:* Niega dolor, limitaciones de movimiento, rigidez, masas, adenopatías, edema, pulsaciones.

*Respiratorio:* Niega dolor, tos, expectoraci3n, hemoptisis, sibilancias, disnea, estridor, respiraci3n ruidosa.

*Cardiovascular:* Niega dolor, taquicardia, disnea de esfuerzo, ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema, claudicación intermitente, cianosis.

*Mamas:* Niega dolor, simetría, cambios en la piel, retracciones, secreción por el pezón, masas.

*Gastrointestinal:* Apetito normal, regularidad en hábitos alimenticios, hábito intestinal y características de las deposiciones. Niega disfagia, náuseas, vómito, pirosis, hematemesis, ictericia, dolor abdominal, flatulencias, distensión abdominal, uso de laxantes, prurito anal o hernias.

*Genitourinario:* Frecuencia y características de la orina de carácter normal. Niega dolor y ardor al orinar, piuria, hematuria, urgencia urinaria, tenesmo, oliguria, nicturia, dificultad en el comienzo de la micción, goteo o cambios característicos en el calibre del chorro, dolor en flancos, dolor en región lumbar, sedimento, fetidez, edema facial, várices, secreciones, lesiones en la piel, flujo vaginal, adenopatías, masas.

*Músculo-Esquelético:* Niega dolor, edema, eritema, limitaciones de movimientos, deformidades, masas, parestesias, disminución o pérdida de la sensibilidad, lesiones de la piel, pie plano, abscesos, secreciones, rigidez, parálisis, espasticidad, flacidez, alteraciones en la marcha, cambios en la fuerza, asimetrías.

*Sistema Nervioso/Psiquiátrico:* Refiere movimientos involuntarios, continuos, breves e insostenibles a nivel de miembro superior e inferior derecho. Niega síncope, pérdida del conocimiento, pérdida del equilibrio, convulsiones, irritabilidad, vómito en proyectil, alteraciones del lenguaje, alucinaciones, aislamiento, pérdida de la memoria, insomnio, temblores, debilidad, calambres, hemianopsias, escotomas, pérdida del paralelismo en los ejes visuales, dificultad para masticar, asimetría en la expresión de la cara, características y cambios en la movilidad y fuerza de la lengua, fasciculaciones, exposición a neurotóxicos.

*Hematopoyético:* No refiere tendencia al sangrado por piel y mucosas, palidez. Niega exposición a tóxicos, citotóxicos o irradiaciones.

*Endocrino:* Niega intolerancia al calor o al frío, pérdida o aumento marcado de peso, distribución de la grasa, poliuria, polidipsia, polifagia, hirsutismo, terapia con hormonas.

*Piel:* No refiere brotes, cambios de color, petequias, equimosis, cicatrices, úlceras, fisuras, pústulas, ampollas, descamaciones, prurito, edema, signos de inflamación.

## **2.6. Examen físico:**

### ***2.6.1. Examen físico general***

Paciente consciente, orientada en tiempo, espacio y persona, en posición decúbito dorsal, biotipo constitucional normolíneo, sin alteración en el estado nutricional y esquelético, con lenguaje coherente y fluido, fascies compuesta.

### ***2.6.2. Signos vitales:***

Presión arterial: 100/60 mmHg  
FC: 101 latidos por minuto  
FR: 18 respiraciones por minuto  
Puso: 101 latidos por minuto  
Temperatura: 36 °C  
Saturación de oxígeno: 98%

### ***2.6.3. Antropometría:***

Peso: 58.2 kg  
Talla: 150 cm  
IMC: 25.8

### ***2.6.4. Examen físico regional***

*Piel y faneras:* A la inspección, piel de color morena, hidratada, se notan líneas de acentuación facial.

*Cabello:* Abundantes canicies acorde con su edad. A la palpación, piel normotérmica de textura gruesa y cabello de buena implantación.

*Cabeza y cuello:* A la inspección se observa normocefálica, simétrica, sin lesiones en piel y cuero cabelludo, cabello negro y abundante, con canicie y sin signos de alopecia. A la inspección del cuello, se observa simetría, forma cilíndrica, sin lesiones primarias ni secundarias de la piel, ni

abombamientos, hundimientos, nódulos. A la palpación de la cabeza no se palpan nódulos ni hundimientos craneanos, cabello de buena implantación. A la palpación del cuello, no se perciben nódulos ni lesiones, atrofas dérmicas ni musculares, no se aprecian cadenas ganglionares.

### *Órganos de los sentidos*

*Ojos:* A la inspección no se observan lesiones primarias o secundarias en piel de la región palpebral ni ptosis.

*Test de agudeza visual:* Disminución de agudeza visual característico de la edad. Reflejos pupilares a la luz directos y consensual positivos.

*Examen de fondo de ojo:* Dentro de parámetros de normalidad, se descarta la presencia de depósitos de cobre.

*Oídos:* A la inspección, pabellones auriculares sin alteraciones, ni signos de lesiones como forúnculos, laceraciones ni foliculitis. Por medio de otoscopia, conductos auditivos externos permeables con visualización de la membrana timpánica, de color gris perla, presencia de triangulo luminoso, y sin signos de lesión, perforación y/o cicatrización.

*Nariz:* A la inspección simétrica, tabique nasal sin desviaciones.

*Boca:* Presencia de prótesis dentales.

*Tórax:* A la inspección pasiva, tórax simétrico, sin abombamientos o depresiones. A la inspección activa, se observa respiración normal, con buena expansibilidad. Presencia de vibraciones vocales en todos los campos pulmonares. A la auscultación, murmullo vesicular presente normal en ambos campos pulmonares, sin presencia de ruidos sobreagregados. Vibraciones vocales normales (broncofonía). Ruidos cardiacos rítmicos.

*Sistema vascular periférico:* Pulsos de buena amplitud, sin alteración en la frecuencia, ritmo e intensidad, concordantes con los ruidos cardiacos.

*Abdomen:* a la inspección, se observa abdomen simétrico, sin presencia de cicatrices. A la palpación, no hay signos de hipersensibilidad cutánea. A la percusión, matidez en hipocondrio derecho y en fosa iliaca izquierda, timpanismo en las demás regiones del abdomen, prevalente en mesogastrio. A la auscultación, presencia Ruidos hidroaéreos.

*Sistema músculo-esquelético:* A la inspección, no se evidencian tumoración, masas, nódulos, tofos ni alteraciones anatómicas de las articulaciones. A la palpación, ausencia de masas, nódulos.

Se evidencia movimientos involuntarios, continuos, breves e insostenibles a nivel de miembro superior e inferior derecho; disminución de la fuerza al mismo nivel.

*Coordinación:* la paciente no es capaz de coordinar los movimientos a nivel de miembro superior e inferior derecho.

*Marcha:* limitada por presencia de movimientos involuntarios.

*Movimientos anormales:* se observan movimientos involuntarios, continuos, breves e insostenibles a nivel de miembro superior e inferior derecho, con características de movimientos coreicos.

*Sistema neurológico:*

*Estado de conciencia:* De acuerdo a la evaluación basada en la escala de Glasgow, se tiene un paciente consciente con una puntuación de 15/15.

*Examen mental*

*Orientación:* el paciente se encontró orientada en tiempo, espacio y persona.

*Memoria:* el paciente presenta buena memoria, tanto remota como reciente.

*Juicio y raciocinio:* ante diversas situaciones, la paciente reaccionó de manera lógica y adecuada

*Cálculo:* el paciente es capaz de realizar operaciones sencillas, según su nivel de escolaridad sin dificultades.

*Respuesta emocional:* presenta un estado emocional acorde con los acontecimientos presentes en la consulta.

*Percepción:* se encuentra en estado lúcido.

*Agnosia:* Sin alteraciones.

*Sensibilidad superficial:*

*Táctil:* conservada en los miembros superiores e inferiores.

*Dolorosa:* conservada normal en los segmentos corporales.

*Térmica:* conservada normal y por igual en todos los segmentos corporales.

*Sensibilidad profunda:* Conservada.

*Sensibilidad vibratoria:* perceptible sin alteración en miembros superiores e inferiores.

*Baroestesia:* conservada normal y por igual en ambos hemicuerpos.

*Evaluación de pares craneales*

*I Par craneal:* el paciente logra reconocer tres tipos distintos de olores (café, alcohol, fragancia dulce de un splash). No hay presencia de hiper ni hiposmia.

*II Par craneal:* se evaluaron reflejos pupilares directo y consensual a la luz positivos. reflejo de acomodación presente normal. test de campimetría por confrontación encontrado normal y agudeza visual disminuida para visión cercana.

*III Par craneal:* se encuentran movimientos oculares adecuados, apertura palpebral adecuada, pupilas isocóricas y reflejo de acomodación, convergencia y fotomotor conservados.

*IV Par craneal:* movimientos oculares conservados.

*V Par craneal:* se encuentra el reflejo maseterino positivo, y una adecuada sensibilidad a nivel del rostro. Reflejo corneal conservado.

*VI Par craneal:* se encontró movimientos oculares normales.

*VII Par craneal:* no se encuentra desviación de la comisura labial, el paciente es capaz de silbar y soplar, así como de flexionar la cabeza, y hacer mímicas como elevar las cejas, fruncir el ceño, cerrar los párpados fuertemente y abrir la boca.

*VIII Par craneal:* dentro de parámetros normales

*IX Par craneal:* dentro de parámetros normales

*X Par craneal:* el paciente presente una adecuada calidad y articulación de la voz, el reflejo faríngeo esta conservado y la úvula y el velo del paladar no presentan desviaciones.

*XI Par craneal:* rotación de la cabeza contra la resistencia de la mano del examinador adecuada; es capaz de encoger los hombros y no presenta desviaciones de la cabeza hacia ninguno de los lados.

*XII Par craneal:* la lengua es simétrica, se conservan sus movimientos y la prueba de fuerza muscular es positiva

## 2.7. Resumen de datos positivos

### *Síntomas y signos positivos*

- Presencia de movimientos coreicos a nivel de miembro superior e inferior derecho
- Polidipsia y poliuria
- Mucosa oral seca
- Taquicardia
- Disminución de la agudeza visual

## 2.8. Impresión Diagnóstica

- Síndrome de Corea secundaria a Hiperglicemia
- Enfermedad de Wilson
- Accidente cerebrovascular isquémico
- Déficit de Vitamina B12
- Enfermedad de Huntington

## 2.9. Exámenes de ingreso

### *2.9.1. Exámenes de Laboratorio*

**Tabla 1-2:** Examen de Laboratorio. Hematología. Biometría Hemática

| <b>Prueba</b>    | <b>Resultado</b> | <b>Rangos</b> |
|------------------|------------------|---------------|
| Glóbulos blancos | 7.61 $10^3/uL$   | 4.50 - 10.00  |
| Basófilos        | 0.5 %            | 0.0 - 0.1     |
| Eosinófilos      | 1.1%             | 0.2 - 5.0     |
| Neutrófilos      | 51.1%            | 55.0 - 65.0   |
| Linfocitos       | 40.4 %           | 25.0 - 40.0   |

|                |                          |             |
|----------------|--------------------------|-------------|
| Monocitos      | 6.9 %                    | 2.0 - 10.0  |
| Hematocrito    | 37.3 %                   | 38.0 - 47.0 |
| Hemoglobina    | 12.5 g/Dl                | 11.5 - 16.5 |
| Glóbulos rojos | 3.93 10 <sup>6</sup> /uL | 4.50 - 6.00 |
| MCH            | 31.8 pg                  | 27.0 - 32.0 |
| MCHC           | 33.5 g/Dl                | 33.0 - 37.0 |
| MCV            | 94.9 Fl                  | 86.0 - 98.0 |
| Plaquetas      | 150 10 <sup>3</sup> /uL  | 100 – 450   |

Fuente: Hospital General Puyo. Laboratorio-Clinico. Agosto 2017.

**Tabla 2-2:** Examen de Laboratorio. Hematología. Química Sanguínea

| Prueba                  | Resultado    | Rangos          |
|-------------------------|--------------|-----------------|
| Colesterol              | 148.7 mg/dL  | 50.0 - 200.0    |
| HDL Colesterol          | 70 mg/dL     | 44.0 - 75.0     |
| Triglicéridos           | 279.0 mg/dL  | 55.0 - 150.0    |
| Urea                    | 22.8 mg/dL   | 15.0 - 43.0     |
| Creatinina              | 0.93 mg/dL   | 0.60 - 1.00     |
| Glucosa al azar         | 470.50 mg/dL | 140.00 - 180.00 |
| Hemoglobina glicosilada | 15.40 %      | 4.80 - 6.00     |
| Vitamina B12            | 290 pg/ml    | 200 a 900       |
| Cobre                   | 80 mcg/dL    | 70 a 140        |

Fuente: Hospital General Puyo. Laboratorio-Clinico. Agosto 2017.

**Tabla 3-2:** Examen de Laboratorio. Hematología. Serología

| <b>Prueba</b> | <b>Resultado</b> | <b>Rangos</b> |
|---------------|------------------|---------------|
| Na (Sodio)    | 128 mmol/l       | 135.0 - 148.0 |
| K (Potasio)   | 4.40 mmol/l      | 3.50 - 5.30   |
| Cl (Cloro)    | 98.0 mmol/l      | 98.0 - 110.0  |

**Fuente:** Hospital General Puyo. Laboratorio-Clínico. Agosto 2017.

**Tabla 4-2:** Examen de Laboratorio. Elemental Microscópico de Orina

| <b>Prueba</b>    | <b>Resultado</b> |
|------------------|------------------|
| Color            | Amarillo         |
| Aspecto          | Transparente     |
| Densidad         | 1015             |
| pH               | 5.0              |
| Proteínas        | Negativo         |
| Glucosa en orina | 300 mg/Dl        |
| Urobilinógeno    | Negativo         |
| Bilirrubinas     | Negativo         |
| Sangre           | +                |
| Nitritos         | Negativo         |
| Leucocitos       | Negativo         |
| Cetonas          | Negativo         |

|                                   |                          |
|-----------------------------------|--------------------------|
| Hematíes                          | 6-8/campo<br>>5 POSITIVA |
| Piocytes                          | 3-5/campo                |
| Células epiteliales               | +                        |
| Bacterias                         | Escasas                  |
| Otros                             | Ninguna                  |
| Microalbuminuria en orina parcial | 20 mg/L                  |

**Fuente:** Hospital General Puyo. Laboratorio-Clinico. Agosto 2017.

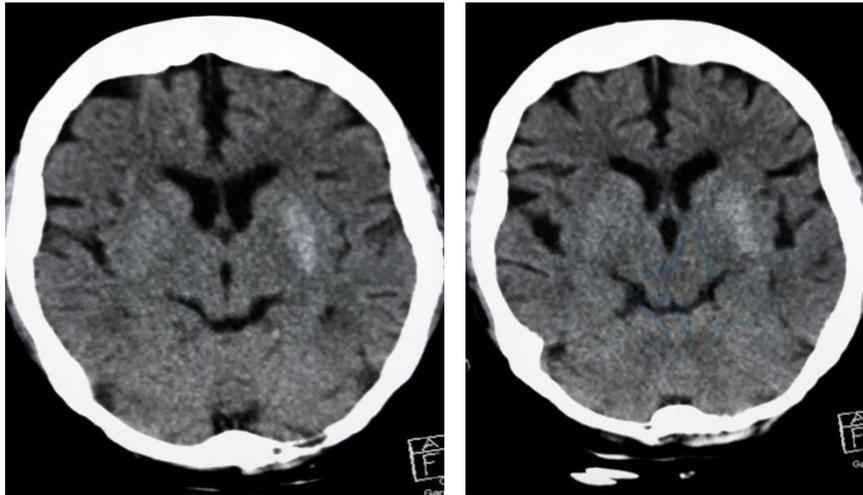
## ***2.9.2. Exámenes Complementarios de Imagen***

### *2.9.2.1. La Tomografía Computarizada (TC)*

Reveló hiperdensidad en ganglios basales izquierdos además de leve atrofia cortical global, sin evidencia de otra patología intracraneal aguda (Figura 1-2: A-B).

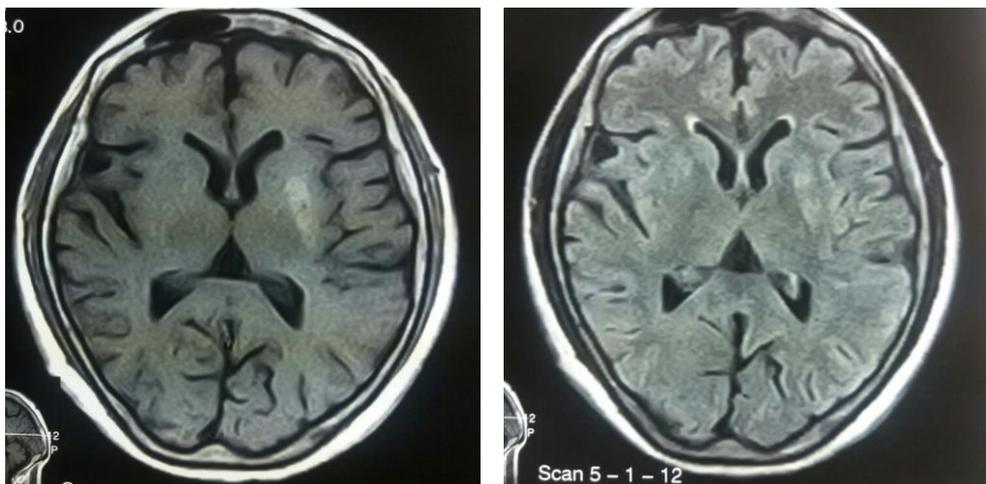
### *2.9.2.2. La Resonancia magnética nuclear (RMN)*

Reportó hiperintensidad en T1 del núcleo lenticular izquierdo predominantemente a nivel del putamen sin otras alteraciones (Figura 2-2: A-B).



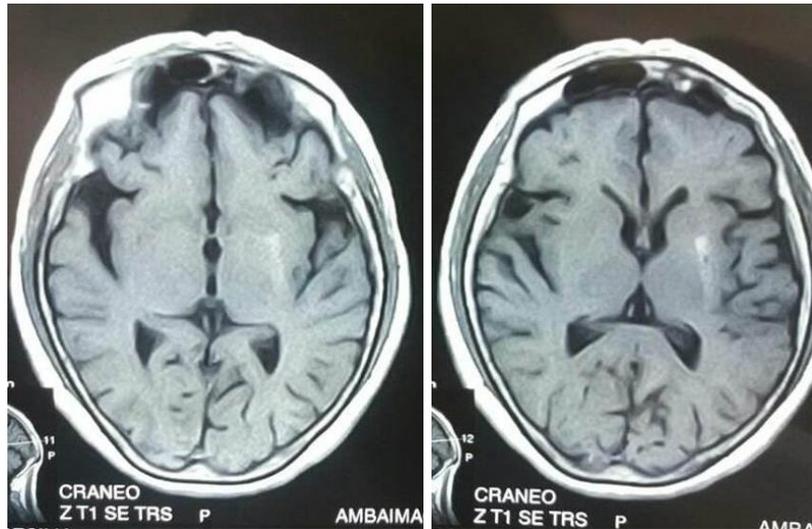
**Figura 1-2: A-B.** Tomografía Axial Computarizada que muestra hiperdensidad en ganglios basales izquierdos además de leve atrofia cortical global.

**Fuente:** Hospital General Puyo. Radiología. Agosto 2017.



**Figura 2-2: A- B.** Resonancia Magnética Nuclear que evidencia hiperintensidad en T1 de núcleo lenticular del globo pálido izquierdo

**Fuente:** Hospital General Puyo. Radiología. Octubre 2017.



**Figura 3-2: A-B.** Resonancia Magnética Nuclear de control que evidencia hiperintensidad en T1 del núcleo lenticular del ganglio basal izquierdo

Fuente: Hospital General Puyo. Radiología. Abril 2018.

## 2.10. Diagnóstico diferencial

### 2.10.1. *Enfermedad de Huntington (EH)*

Corresponde a la causa más frecuente de Síndrome Coreico degenerativo hereditario; con una prevalencia estimada de 5/100,000 habitantes (con variaciones geográficas); siendo el grupo de edad más frecuente del inicio de 30 a 50 años de edad, primer aspecto discordante con lo encontrado en el presente caso, sin embargo, el inicio puede variar desde la niñez/adolescencia (forma juvenil, también conocida como la variante Westphal) hasta individuos mayores de 70 años.

Esta condición corresponde a una enfermedad genética de herencia autosómica dominante, originada en una mutación en el gen de la huntingtina (HTT) en el cual la expansión de tripletas de secuencia cisteína-adenosina-guanina (CAG) favorece una alteración en la actividad de la proteína que transcribe este gen, llevando a su acumulación citoplasmática y toxicidad neuronal, la cual resulta más marcada en áreas vulnerables como el núcleo caudado y el estriado.

Por todo esto, sería de esperarse comúnmente la presencia de un familiar en primer grado con la enfermedad, condición que no se cumple para este caso. Sin embargo, casos de penetrancia incompleta de la enfermedad podrían simular esta condición. En general, la EH puede presentar

al clínico uno de los tres complejos de síntomas descritos clásicamente en esta condición (motora, cognitiva y neuropsiquiátrica) o en combinación. Los síntomas motores incluyen corea, distonía y fasciculaciones. La corea se ha usado clásicamente como la manifestación de referencia para un diagnóstico clínico. El parkinsonismo generalmente se desarrolla más tarde en el curso de la enfermedad. La forma juvenil de la EH se presenta como un trastorno del movimiento predominantemente hipocinético con parkinsonismo pero también mioclono (Mestre, 2016: pp. 1186-207).

El deterioro cognitivo también resulta evidente en estos individuos, siendo este progresivo e irreversible, condición que no se observó en el presente caso. Finalmente en la clínica, también existen alteraciones en la esfera neuropsiquiátrica, caracterizadas por síntomas como depresión, apatía e irritabilidad, igualmente ausentes en esta paciente. Por otra parte, no se ha reportado una asociación entre la hiperglicemia y la EH, además, los hallazgos de imagen característicos de la EH corresponden principalmente a atrofia del núcleo caudado, medida por TC o resonancia con el diámetro bicaudado, condición que no se evidenció en el presente caso.

Finalmente, este trastorno se caracteriza por un empeoramiento progresivo de la sintomatología, resistente al tratamiento, condición contraria a lo demostrado por la paciente, la cual a pesar de no haber tenido una mejoría total, si reportó atenuación de los síntomas motores con el manejo con neurolépticos. Por todo esto se consideró con seguridad que la paciente no cursaba con una Enfermedad de Huntington durante este episodio (Roze et al., 2008: pp. 497-503).

### ***2.10.2. Accidente cerebrovascular isquémico***

Cuadro clínico hiperagudo caracterizado por déficit neurológico relacionado al área cerebral comprometida por la isquemia. Puede derivar de un proceso trombótico local o un émbolo a distancia y por lo general tiene un pronóstico poco favorable con un proceso de rehabilitación prolongado. En este caso cabe resaltar que los ganglios basales presentan con mayor frecuencia lesiones hemorrágicas de tipo petequiales. Por otra parte, la mejoría ante el control glicémico reduce la probabilidad de esta patología, ya que sugiere a la hiperglicemia como el principal agresor (Oh SH et al., 2002: pp. 57-62).

### ***2.10.3. Enfermedad de Wilson***

La enfermedad de Wilson (WD) corresponde a una enfermedad rara, con una incidencia de aproximadamente 0.5 por cada 100.000 habitantes. Resulta del producto defectuoso de la proteína ATP7B y se caracteriza por alteración del metabolismo del cobre y sus consecuencias clínicas

varían desde un estado asintomático a una enfermedad fulminante. El cuadro clínico predominante es el neurológico, pero las manifestaciones pueden ser pleomórficas, comprometiendo al hígado frecuentemente con elevación de transaminasas hasta hepatitis aguda con falla hepática, además, la liberación de cobre a la sangre causa una anemia hemolítica con coombs negativo, manifestaciones ausentes en la paciente mencionada (Rodríguez et al., 2015: pp. 2859-70).

En la esfera neurológica se destacan tres tipos: 1.) Síndrome acinéutico similar a la enfermedad de Párkinson, 2.) Pseudoesclerosis con predominio de tremor, 3.) Ataxia, 4.) Síndrome distónico, este último llevando usualmente a contracturas severas. Además de estas, otras manifestaciones como la atetosis, mioclonías o movimientos coreicos pueden estar presentes, razón por la cual se tiene en cuenta como diagnóstico diferencial en este caso.

Sin embargo, hallazgos típicos de esta condición como es el anillo de Kayser-Fleischer o las cataratas por depósito de cobre no se evidenciaron, así como las lesiones por resonancia magnética características en la sustancia blanca en el tallo cerebral y cerebelo, además de tener unos niveles de cobre en sangre normales, razones por la cual se descartó esta etiología (Rodríguez et al., 2015: pp. 2859-70).

#### ***2.10.4. Lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido***

Ambas enfermedades autoinmunes caracterizadas por un compromiso sistémico. En la primera se ha identificado a la corea como el principal trastorno del movimiento, especialmente en pacientes pediátricos, en los cuales puede encontrarse esta manifestación en alrededor del 5% de los casos (Torreggiani et al., 2013: p. 36).

Aunque su patogénesis es incierta, se ha asociado a alteraciones vasculares de tipo trombótico/inflamatorio que favorecen injuria neuronal y glial. Se descartó este trastorno por una parte dada la ausencia de otros síntomas sistémicos dentro de la constelación del lupus y por otra parte, teniendo en cuenta que la corea puede ser la manifestación inicial de esta enfermedad, dada la ausencia de otros síntomas neurológicos presentes en esta enfermedad como la disartria y ataxia, además de la mejoría obtenida con el control glucémico (Torreggiani et al., 2013: p. 36).

#### ***2.10.5. Corea de Sydenham***

Esta enfermedad se caracteriza por presentarse en pacientes pediátricos, de entre 5 a 15 años, con antecedente de infección faríngea por estreptococo hemolítico del grupo A (*S. pyogenes*). Usualmente se presenta concomitantemente a otros síntomas de la fiebre reumática como la carditis o artritis. A pesar de ser una causa de corea se descarta como etiología potencial en el presente caso (Dean et al., 2017: p. 456).

#### ***2.10.6. Hipertiroidismo***

Se descartó el hipertiroidismo como causa de la corea en este caso ya que presentó niveles normales de hormona tiroidea al ingreso y no presentaba clínica compatible con este trastorno.

#### ***2.10.7. Infecciones del sistema nervioso central***

La ausencia de signos meníngeos (Kernig o Brudzinski) o de focalización neurológica al examen físico, así como la normalidad en signos vitales y parámetros de laboratorio como el cuadro hemático y la PCR, con una mejoría ante el control glucémico y los neurolépticos sin otra intervención permiten descartar estas etiologías infecciosas.

### **2.11. Diagnóstico definitivo**

- Corea secundaria a Hiperglicemia no cetósica
- Diabetes Mellitus tipo 2

### **2.12. Tratamiento**

Fue tratada con insulina NPH (22 UI a.m., 8 UI p.m.), simvastatina 20 mg al día y quetiapina (25 mg vía oral cada 12 horas, con un aumento progresivo de la dosis a 25 mg a.m. y 50 mg p.m.). Durante su estancia presentó una mejoría parcial en la intensidad de los movimientos coreicos, sin la desaparición de los mismos.

Posterior a 7 días dada la mejoría parcial de los movimientos anormales y el adecuado control metabólico fue dada de alta, sin embargo, posterior al egreso refiere una nueva intensificación en

la severidad de los movimientos, incluso a pesar del mantenimiento de niveles de glucosa sanguínea normales.

Durante los tres meses de evolución ambulatoria posteriores la paciente continuó presentando los movimientos anormales a pesar del consumo regular del medicamento y del control glicémico apropiado. Ante esto se incrementó la dosis de quetiapina a 50 mg a.m. y 100 mg p.m., además de buscar una alternativa farmacológica con la tetrabenazina, la cual finalmente no se encontraba disponible en la ciudad.

### 2.13. Evolución de la paciente en hospitalización

La paciente al ingreso presentó niveles de Glucosa capilar elevados, por lo que por medio del tratamiento metabólico se pudo lograr un control adecuado durante su hospitalización (Gráfico 1-2), a pesar de ello, los movimientos coreicos no cedieron completamente, sin embargo, disminuyeron en intensidad.



**Gráfico 1-2:** Niveles diarios de glicemia capilar durante la hospitalización de la paciente.

Elaborado por: Espín, Blanca, 2018

### 2.14. Seguimiento post- hospitalario

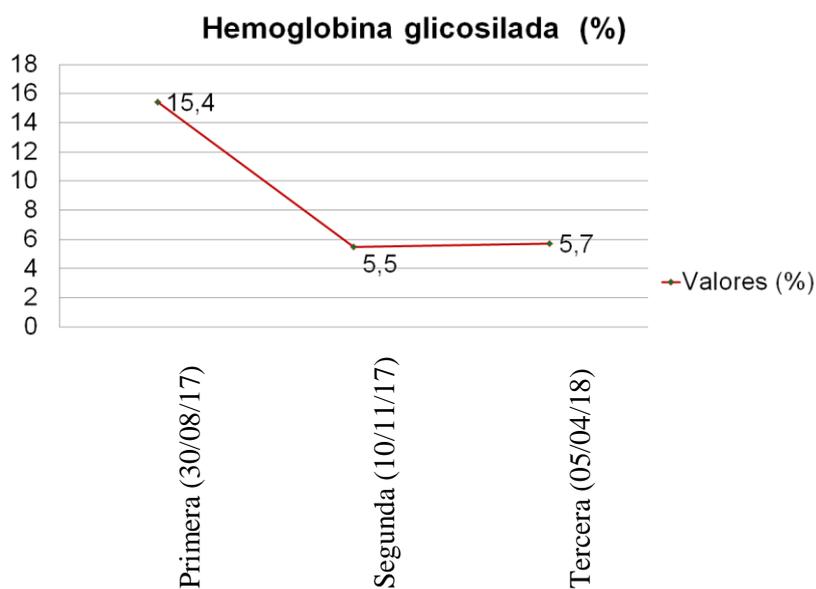
El seguimiento de la paciente tuvo una duración de 8 meses posteriores a su egreso hospitalario. Durante el mismo se mantuvo el tratamiento a base de insulina, logrando un control metabólico adecuado, y como neuroléptico la quetiapina, a pesar de todo esto los movimientos coreicos no disminuyeron en su totalidad, solo evidenciándose mejoría parcial hasta la fecha actual.

Se envió a realizar una Resonancia Magnética Nuclear de control a los 5 meses de egreso la cual mostró persistencia de la hiperintensidad en T1 a nivel de ganglio basal izquierdo lo cual estuvo acorde con las manifestaciones clínicas residuales de la paciente. Durante el seguimiento se realizaron 2 hemoglobinas glicosiladas de control las cuales mostraron un control metabólico adecuado en relación al valor previo al ingreso hospitalario como se muestra en la Figura 6.

El control por consulta externa se realizó en tres fechas distintas:

- 25 de Octubre del 2017
- 10 de Enero del 2018
- 05 de Abril del 2018

Las visitas domiciliarias se realizaron: 14 de Diciembre del 2017 y el 10 de Marzo del 2018



**Gráfico 2-2:** Valores de hemoglobina glicosilada posterior al egreso hospitalario

Elaborado por: Espín, Blanca, 2018

## CAPÍTULO III

### 3.1 Discusión

En el presente caso, la corea resultó ser la primera expresión clínica de una diabetes mellitus pobremente controlada, pues no se tenía diagnóstico de la misma, sin embargo, las manifestaciones de este síndrome pueden aparecer incluso después de corregida la hiperglicemia o incluso en casos de hipoglicemia, a partir de esta infrecuente asociación radica la dificultad de su diagnóstico, especialmente en pacientes sin diagnóstico previo de diabetes mellitus (Newman et al., 1984: pp. 341-2). Adicionalmente, puede resultar relevante en el contexto clínico descartar condiciones como la enfermedad de Wilson y la corea de Huntington (Wang et al., 2015: pp. 1068-9).

Los resultados de los estudios de imagen fueron característicos de pacientes con este tipo de patología, con compromiso de los ganglios basales contralaterales al hemicuerpo afectado, evidenciándose los hallazgos tanto en la resonancia magnética nuclear como en la tomografía computarizada, estudio con el que no es habitual identificarlos. Sin embargo, aproximadamente el 21.5% tuvieron imágenes atípicas. De la misma manera también se evidenció en una serie de casos reportada en Corea del Sur, en donde el 36% de los pacientes no presentaron este hallazgo en los estudios de imagen (Lee, et al., 2011: pp. 80-83).

La Tomografía por Emisión de positrones (PET) puede ofrecer información útil en el estudio de este síndrome y su patogénesis, ya que corresponde a una técnica de imagen funcional que implica el uso de un ligando radiomarcado que se puede unir a estructuras específicas de interés, por ejemplo, el uso de FDG permite la demostración de cambios en el metabolismo de la glucosa del cerebro.

Los estudios PET han demostrado un hipermetabolismo estriado no relacionado con una etapa específica del HCB; los cambios metabólicos en los ganglios basales pueden no tener una relevancia principal en la patogénesis de la Corea, sino ser un resultado directo de los cambios histológicos relacionados con su desarrollo, como el hipometabolismo en la isquemia celular y su gliosis resultante (Ohara et al., 2001: pp. 521-5).

A pesar de no contar con la accesibilidad a este tipo de examen se llegó a la posible conclusión de que los movimientos coreicos de la paciente no cederán de manera completa sino parcial debido a secuelas anteriores reflejadas en la RMN a nivel de T1, que puede ser contrastada con la presencia de un proceso isquémico celular, necrosis o gliosis.

Finalmente, esta entidad presenta una mejoría total en la mayoría de casos cuando el control glicémico es alcanzado, por tanto este caso resulta de excepcional interés derivado de la larga duración de los movimientos anormales a pesar del tratamiento farmacológico y del rápido control metabólico alcanzado, reflejado en los niveles de glicemia en sangre y la hemoglobina glicosilada en valores normales en su evolución posterior al egreso, descartando otros diagnósticos diferenciales como posible etiología de la HC (Branca et al., 2005: pp. 275-7).

En la literatura solo se ha reportado un paciente cuya duración de la HC fue superior a 4 meses a pesar del manejo, teniendo éste similares características al presente caso, como la edad avanzada, el grado de compromiso y los hallazgos de imagen (El Otmani et al., 2009: pp. 129-32) (Abdo et al., 2010: pp. 29-37). Por todo esto, se deben considerar estos casos de excepcional duración en las teorías etiológicas de esta HC, teniendo en cuenta el impacto de la hiperglicemia tanto cuando esta se encuentra presente como cuando se logra su control, esto con miras a evaluar las características particulares de estos casos, en los cuales la prolongada duración de los síntomas confiere una alta morbilidad y discapacidad a estos pacientes.

### **3.2. Conclusiones**

La Corea secundaria Hiperglicemia no cetósica es una rara complicación de la Diabetes Mellitus tipo 2, siendo esta situación especialmente prevalente en la población Asiática y en mujeres de edad avanzada, según lo reportado en la literatura. La patogénesis de este tipo de Corea no se conoce del todo, pero se han sugerido varias teorías.

Los datos clínicos obtenidos en la Revisión de la Literatura nos orientan a conocer el pronóstico de los pacientes que padecen esta patología y a brindar una mejor consejería a los mismos.

En la mayoría de los casos reportados en la literatura, los movimientos coreicos cedieron al tratar la etiología, en este caso se trató los niveles de glicemia capilar elevados, a pesar de ello en la paciente tuvo tan solo una disminución significativa de los movimientos coreicos sin la desaparición de los mismos, por lo que se puede concluir que la hiperdensidad a nivel de T1, sugieren secuelas de daño celular que puede traducirse como necrosis, proceso de isquemia celular o gliosis causadas por la injuria celular por la hiperglicemia, que contrasta con el pronóstico de la paciente con referencia a los movimientos coreicos, los cuales persisten en menor intensidad a pesar del adecuado control metabólico.

### **3.3. Recomendaciones**

La Corea secundaria a hiperglicemia es un síndrome neurológico inusual por este motivo recomiendo se realicen estudios dirigidos principalmente a la Fisiopatología y pronóstico de esta patología.

Debido a que los movimientos son bruscos y en la mayoría de los casos limitan o incapacitan las actividades diarias de los paciente que la padecen, se debe realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno, dirigido sobre todo a la posible etiología y de ser necesario a la clínica que presenta el paciente.

Esta condición puede ser la primera expresión clínica de la diabetes mellitus o el resultado de un pobre control metabólico de la misma, especialmente entre adultos mayores por lo que recomiendo se realice controles metabólicos periódicos previos y de esta manera evitar este tipo de síndrome

Recomiendo se conozca los diagnósticos diferenciales de este padecimiento en base sobre todo a su etiología, debido a que se puede confundir con otros tipos de diagnósticos y no tratarse de manera adecuada, lo cual empeoraría la condición del paciente y se tendría un peor pronóstico por el daño causado.

.

## BIBLIOGRAFÍA

- Abdo W, van de Warrenburg B, Burn D, Quinn N, Bloem B.** (2010). The clinical approach to movement disorders. *Nature Reviews Neurology*, 6(1), 29-37. doi: 10.1038/nrneurol.2009.196.
- Bedwell SF.** (1960). Some observations on hemiballismus. *Neurology*, 10, 619-22
- Bizet J, Cooper CJ, Quansah R, Rodriguez E, Teleb M, Hernandez GT.** (2014). Chorea, Hyperglycemia, Basal Ganglia Syndrome (C-H-BG) in an uncontrolled diabetic patient with normal glucose levels on presentation. *The American Journal of Case Report*, 15, 143-6. doi: 10.12659/AJCR.890179
- Boyчук CR, Halmos KC, Smith BN.** (2015). Diabetes induces GABA receptor plasticity in murine vagal motor neurons. *Journal of Neurophysiology*. 114(1), 698-706. doi: 10.1152/jn.00209.2015.
- Branca D, Gervasio O, Le Piane E, Russo C, Aguglia U.** (2005). Chorea induced by non-ketotic hyperglycaemia: a case report. *Neurological Sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Society of Clinical Neurophysiology*, 26(4), 275-7. doi: 10.1007/s10072-005-0471-0.
- Chen C, Zheng H, Yang L, Hu Z.** (2014). Chorea-ballism associated with ketotic hyperglycemia. *Neurological Sciences*, 35(12), 1851-5.
- Chu K, Kang DW, Kim DE, Park SH, Roh JK.** (2002). Diffusion-weighted and gradient echo magnetic resonance findings of hemichorea-hemiballismus associated with diabetic hyperglycemia: a hyperviscosity syndrome?. *Archives of Neurology*. 59(3), 448-52. doi: 10.1001/archneur.59.3.448
- Dean SL, Singer HS.** (2017) Treatment of Sydenham's Chorea: A Review of the Current Evidence. *Tremor and Other Hyperkinetic Movements (N Y)*, 7, 456. doi: 10.7916/D8W95GJ2.

- El Otmani H, Moutaouakil F, Fadel H, El Ouafi N, Abdoh Rafai M, El Moutaouakil B, et al.** (2009). Chorea-ballismus in acute non-ketotic hyperglycaemia. *Functional Neurology*, 24(3):129-32.
- Fahn S, JJ.** (2011). *Principles and practice of movement disorders*. 15<sup>a</sup> .ed. Pekín: Elsevier, pp. 335-349
- Guo Y, Miao YW, Ji XF, Li M, Liu X, Sun XP.** (2014). Hemichorea associated with nonketotic hyperglycemia: clinical and neuroimaging features in 12 patients. *European Neurology*. 71(5-6):299-304.
- Hickey MA, Reynolds GP, Morton AJ.** (2002). The role of dopamine in motor symptoms in the R6/2 transgenic mouse model of Huntington's disease. *Journal of Neurochemistry*, 81(1):46-59. doi.org/10.1046/j.1471-4159.2002.00804.x.
- Honda M, Inoue M, Okada Y, Yamamoto M.** (1998). Alteration of the GABAergic neuronal system of the retina and superior colliculus in streptozotocin-induced diabetic rat. *The Kobe Journal of Medical Sciences*. 44(1):1-8.
- Jankovic J TE.**( 2007) *Enfermedad de Parkinson y trastornos del movimiento*. 19<sup>a</sup> ed. Barcelona: Elsevier. pp. 233-244.
- Lee P, Kek P, Soh A.** (2015). Hyperglycemia-associated Hemichorea-hemiballism: The Spectrum of Clinical Presentation. *Internal Medicine*. 54(15):1881-4. doi: 10.2169/internalmedicine.54.4289.
- Lee S-H, Shin J-A, Kim J-H, Son J-W, Lee K-W, Ko S-H, et al.** Chorea-ballism associated with nonketotic hyperglycaemia or diabetic ketoacidosis: characteristics of 25 patients in Korea. *Diabetes Research and Clinical Practice*. 93(2):e80-3.
- Mestre T.** (2016). Chorea. *Continuum. (Minneapolis Minn.)*. 22(4 Movement Disorders):1186-207. doi: 10.1212/CON.0000000000000349.
- Mohammad S, Dale R.** (2018). Principles and approaches to the treatment of immune-mediated movement disorders. *Official Journal of the European Pediatric Neurology Society*. 22(2):292-300 doi.org/10.1016/j.ejpn.2017.11.010.

- Narayanan S.** (2012). Hyperglycemia-induced hemiballismus hemichorea: a case report and brief review of the literature. *The Journal of Emergency Medicine*. 43:442-4. doi: 10.1016/j.jemermed.2010.05.003.
- Newman RP, Kinkel WR.** (1984). Paroxysmal choreoathetosis due to hypoglycemia. *Archives of Neurology*. 41(3):341-2. doi:10.1001/archneur.1984.04050150123033.
- Nishimura C, Kuriyama K.** (1985). Alterations in the retinal dopaminergic neuronal system in rats with streptozotocin-induced diabetes. *Journal of Neurochemistry*. 45(2):448-55. doi.org/10.1111/j.1471-4159.1985.tb04008.x
- Oh SH, Lee KY, Im JH, Lee MS.** (2002). 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. *Journal of the Neurology Science*. 200(1-2):57-62.
- Ohara S, Nakagawa S, Tabata K, Hashimoto T.** (2001). Hemiballismus with hyperglycemia and striatal T1-MRI hyperintensity: an autopsy report.. *Movements Disorders: Official Journal of the Movements Disorders Society*. 16(3):521–5.
- Padmanabhan S, Zagami AS, Poynten AM.** (2013). A case of hemichorea-hemiballismus due to nonketotic hyperglycemia. *Diabetes Care*. 36(4):e55-56. doi: 10.2337/dc12-2048
- Rodriguez-Castro KI, Hevia-Urrutia FJ, Sturniolo GC.** (2015). Wilson's disease: A review of what we have learned. *World Journal of Hepatology*. 7(29):2859-70. doi: 10.4254/wjh.v7.i29.2859.
- Roze E, Saudou F, Caboche J.** (2008). Pathophysiology of Huntington's disease: from Huntington functions to potential treatments. *Current Opinion in Neurology*. 21(4):497-503.
- Ryan C, Ahlskog JE, Savica R.** (2018). Hyperglycemic chorea/ballismus ascertained over 15 years at a referral medical center. *Parkinsonism and Related Disorders*. 48:97-100. doi: 10.1016/j.parkreldis.2017.12.032.

- Shan DE, Ho DM, Chang C, Pan HC, Teng MM.** (1998). Hemichorea-hemiballism: an explanation for MR signal changes. *AJNR American Journal of Neuroradiology*. 19(5):863-70.
- Torreggiani S, Torcoletti M, Cuoco F, Di Landro G, Petaccia A, Corona F.** (2013). Chorea, a little-known manifestation in systemic lupus erythematosus: short literature review and four case reports. *Pediatric Rheumatology Online Journal*. 11(1):36. doi: 10.1186/1546-0096-11-36.
- Wang L, Song CL.** (2015). Chorea associated with nonketotic hyperglycemia: An uncommon patient with bilateral movements”. *Journal of Clinical Neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. 22(6):1068-9.
- Yokoi K, Kazuta T, Torii R, Endo T, Araki A, Terao S.** (2017). Effectiveness of levodopa treatment for diabetic chorea with reduced striatal accumulation in dopamine transporter SPECT: a case report. *Rinsho Shinkeigaku=Clinical neurology*. 57(10):591-594 doi: 10.5692/clinicalneurol.cn-001041.

## ANEXOS

### Anexo A: Consentimiento informado

#### Formulario de consentimiento Informado

Yo..... doy mi consentimiento para que la información sobre mí / mi hijo o pupilo / mi pariente (círculo según el caso) que se publicará en.....

.....  
.....  
.....

Entiendo que la información se publicará sin mi / mi hijo o pupilo del / de mi pariente (círculo como apropiado nombre) unida, pero que el anonimato completo no puede ser garantizada.

Entiendo que el texto y las imágenes o videos publicados en el artículo estarán disponibles gratuitamente en Internet y puede ser visto por el público en general.

Las imágenes, vídeos y texto también pueden aparecer en otros sitios web o en la impresión, puede ser traducido a otros idiomas o utilizado con fines educacionales.

Se me ha ofrecido la oportunidad de leer el manuscrito.

La firma de este formulario de consentimiento no quita mis derechos a la privacidad.

Nombre.....

Fecha.....

Firmado.....

Nombre del autor.....

Fecha.....

Firma.....