

论 著

# 非酮症高血糖偏侧舞蹈症的临床及影像学分析

广东省梅州市兴宁市人民医院医学影像科 (广东 梅州 514500)

卢伟光

**【摘要】目的** 分析非酮症高血糖偏侧舞蹈症的临床表现及脑部CT和MRI的影像学特点,旨在提高对本病的认识,避免误诊、漏诊。**方法** 回顾性分析兴宁市人民医院2016年3月至2018年2月期间经临床确诊的6例非酮症高血糖偏侧舞蹈症患者的临床资料及CT和MRI影像学表现。6例患者均行头颅CT平扫、MRI平扫和增强,6例行MRI扫描患者均加做了DWI序列,3例加做SWI序列扫描。3例行CT平扫复查。观察分析病变部位、大小、形态、密度/信号特征及强化程度。**结果** 6例患者,男性2例,女性4例。6例患者发病时临床均表现为单侧肢体或面部不自主、无规则的舞蹈样动作。发病时血糖 22.56-33.42mmol/L。尿酮均为阴性。6例患者CT扫描可见患侧肢体对侧基底节区尾状核头部或豆状核片状高密度影。MRI表现为相应的基底节区尾状核头部或豆状核片状T1WI呈高信号。T2WI呈低信号为主。FLAIR呈低信号为主。DWI呈低信号,其中2例为稍高或稍低信号。SWI呈低信号或者等低信号。增强扫描后病灶呈轻度或者明显均匀强化。经降糖等治疗后,患者临床症状均有不同程度缓解,影像学表现也有变化,1例经治疗5小时后复查CT,病灶高密度影消失。其余2例经治疗半个月、1个月后CT复查示病灶范围较前缩小,密度较前减低。**结论** 非酮症高血糖偏侧舞蹈症脑部CT和MRI有非常典型的影像学表现,再结合病史和临床症状、体征,能及时做出准确诊断,避免误诊、漏诊。

**【关键词】** 非酮症高血糖; 偏侧舞蹈症; X线计算机; 磁共振成像

**【中图分类号】** R742

**【文献标识码】** A

**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.09.047

通讯作者: 卢伟光

# Clinical and Imaging Analysis in Non-ketotic Hyperglycemia Hemichorea

LU Wei-guang, Department of Radiology, Xingning City People's Hospital, Meizhou 514500, Guangdong Province, China

**[Abstract] Objective** To analyze the clinical manifestations and brain CT and MRI imaging features of non-ketotic hyperglycemia hemichorea, aiming to improve the understanding of the disease and avoid misdiagnosis and missed diagnosis. **Methods** Clinical data and CT and MRI imaging findings of 6 patients with clinically-proved non-ketotic hyperglycemia hemichorea from March 2016 to February 2018 in Xingning People's Hospital were analyzed retrospectively. Six patients underwent unenhanced CT scan, unenhanced MRI scan and enhancement, and DWI sequence(6), SWI sequence scan(3), follow-up unenhanced CT scan(3). Location, size, morphology, density/signal characteristics and degree of enhancement of the lesion were observed and analyzed. **Results** Six patients included 2 males and 4 females. Six patients showed clinical manifestations of unilateral limb or facial involuntary, irregular dance-like movements. Blood glucose was 22.56-33.42 mmol/L at the onset. Urine ketones were all normal. Patchy hyperdense lesion in the caudate nucleus or lenticular nucleus in the contralateral basal ganglia of the affected limb were seen on CT and T1WI of 6 patients, while low signals on T2WI and FLAIR. DWI showed a low signal, of which 2 cases showed slightly higher or lower signals. SWI is hypo or isointense. The lesions showed mild or marked enhancement. After treatment with hypoglycemic and other treatments, the clinical symptoms of the patients were alleviated to varying degrees, and the imaging findings were also changed. One case was reexamined after 5 hours of treatment, and the lesions disappeared. The remaining 2 cases were treated for half a month and 1 month, follow-up CT scan showed that the lesion range was smaller than before and the density was lower than before. **Conclusion** Non-ketotic hyperglycemia hemichorea cerebral CT and MRI have typical imaging findings, combined with medical history and clinical symptoms and signs, can make accurate diagnosis in time to avoid misdiagnosis and missed diagnosis.

**[Key words]** Non-ketotichyperglycemia; Hemichorea; X-ray Computed; Magnetic Resonance Imaging

非酮症高血糖偏侧舞蹈症(hemichorea associated with non-ketotichyperglycaemia, HC-NH)较少见,被认为是一组以非酮症高血糖、偏侧舞蹈症及头颅CT平扫基底节区尾状核头部或豆状核高密度及MRI上T1WI呈高信号为特点的综合征<sup>[1-3]</sup>。多见于血糖控制不佳的糖尿病患者,发病时伴有神经系统功能障碍。目前在临床及影像学方面有关非酮症高血糖偏侧舞蹈症文献报道不多。笔者回顾性分析兴宁市人民医院2016年3月至2018年2月期间经临床确诊的6例非酮症高血糖偏侧舞蹈症患者的临床资料及CT和MRI影像学特征,旨在提高对本病的认识,避免误诊、漏诊。

## 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 回顾性分析兴宁市人民医院2016年3月至2018年2月期间经临床确诊的6例非酮症高血糖偏侧舞蹈症患者的临床资料及CT和MRI影像学特征。6例患者,男性2例,女性4例。年龄58岁~83岁,平均约72.3岁。6例患者均确诊为2型糖尿病,均有多年糖尿病史,发病时血糖约22.56-33.42mmol/L。尿酮均为阴性。有3例合并高血压。

符合临床诊断，排除Huntington舞蹈病、肝豆状核变性、中毒、急性脑血管病、药物、自身免疫性疾病等导致的舞蹈病。临床症状表现为急性发病，单侧肢体或面部不自主、无规则的舞蹈样动作。右侧4例，左侧2例。

**1.2 检查方法** 6例患者均行头颅CT平扫、MRI平扫和增强，6例行MRI扫描患者均加做了DWI序列，3例加SWI序列扫描。3例行CT平扫复查。采用德国Siemens AvantoDot 1.5T磁共振扫描仪。头颅标准线圈，视野230mm×230mm，成像矩阵256×256，层厚约6mm，层间距约1.2mm。常规行T1WI，T2WI，FLAIR序列扫描。扫描参数：T1WI TR 2000ms，TE 7.8ms；T2WI TR 5200ms，TE 100ms；FLAIR TR 9000ms，TE 89ms，TI 2500ms；DWI采用EPI序列，分别在三个垂直方向施加扩散梯度，b=1000s/mm<sup>2</sup>，TR 3300ms，TE 94ms。SWI采用高分辨力扫描，扫描参数：翻转角150，TR 49ms，TE 40ms，层厚2mm，层间距0.4mm，矩阵256×256，空间分辨力为0.4mm×0.4mm×2.0mm，平均次数1。增强扫描使用Gd-PTPA(钆喷酸葡胺)静脉注射，一般0.2ml/kg体重，浓度为0.5mol/L，流率为2-3ml/s，行T1WI增强扫描。CT采用Siemens Sensation 64排

CT进行扫描，层厚、层间距均为6mm，显示视野20cm×20cm。扫描参数：管电压为120Kv，管电流为250mA。

**1.3 影像学图像分析** 由两名经验丰富的副主任医师对患者影像学资料进行独立阅读分析所有图像，重点对病灶的部位、大小、形态、密度、信号特点及强化程度等进行观察分析，CT和MRI两者结果对照，意见不一致时进行协商达成共识。

## 2 结果

**2.1 临床表现** 6例患者均确诊为2型糖尿病，均有多年糖尿病史，发病时血糖约22.56~33.42mmol/L。尿酮均为阴性。有3例合并高血压。所有患者均有不同程度口服降糖药史。临床表现为急性发病，单侧肢体出现无规则的舞蹈样动作或面部不自主的抽动，以肢体体征较明显。右侧2例，左侧4例。所有患者经降糖等对症治疗后，血糖控制在正常范围，临床症状不同程度缓解。

**2.2 影像学表现** CT表现：6例均行头颅CT平扫，可见患侧肢体对侧基底节区尾状核头部或豆状核片状高密度影，边界清晰，密度均匀，CT值约45-63Hu。高密度影与尾状核头部、豆状核形态

一致。均无占位效应，周围无水肿征象。3例行CT平扫复查，1例经治疗5小时后复查CT病灶高密度影消失。其余2例经治疗半个月、1个月后CT复查示病灶范围较前缩小，密度较前减低，见表1。

MRI表现：6例患者均行MRI平扫和增强，6例均加做了DWI序列扫描，3例加做SWI序列扫描。6例于T1WI均可见基底节区尾状核头部或豆状核片状呈高信号，右侧4例，左侧2例。5例T2WI呈低信号，1例为稍低信号。4例FLAIR呈低信号，1例呈等低信号，1例稍高信号。4例DWI呈低信号，1例为稍高信号，1例为稍低信号，相应ADC值为0.48~0.83mm<sup>2</sup>/s。4例SWI呈低信号，2例为等低信号。增强扫描后病灶呈轻度或者明显均匀强化。病灶周围未见水肿征象，无占位效应。

## 3 讨论

非酮症高血糖偏侧舞蹈症(HC-NH)最早于1960年由BEDWELL首次报道<sup>[4]</sup>，发病率<1/10万，80%分布于亚洲地区<sup>[5]</sup>。糖尿病为基础病因，HC-NH是糖尿病少见的神经系统并发症，多见于血糖控制不佳的老年糖尿病患者，尤以女性多见<sup>[6]</sup>。本组6例患者，平均年龄约72.3岁，女性多于男性。所有患者发生一侧肢体无规

表1 非酮症性高血糖偏侧舞蹈症临床及影像学表现

病例	性别/年龄	病史	入院时血糖情况 (mmol/L)	病变部位	CT (Hu)	T1WI	T2WI	FLAIR	DWI	ADC (mm <sup>2</sup> /s)	SWI	增强程度
1、	女/ 76	糖尿病合并高血压	24.37	右侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 45-58	低信号	低信号	低信号	稍低信号 0.54-0.72	低信号	轻度均匀强化
2、	男/ 69	糖尿病	28.76	左侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 47-59	低信号	低信号	稍低信号	稍低信号 0.62-0.80	等/低信号	明显均匀强化
3、	男/ 83	糖尿病	33.42	右侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 45-56	低信号	低信号	低信号	稍低信号 0.55-0.75	等/低信号	明显均匀强化
4、	女/ 73	糖尿病合并高血压	26.25	左侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 47-60	低信号	低信号	低信号	稍低信号 0.58-0.83	低信号	明显均匀强化
5、	女/ 58	糖尿病合并高血压	25.12	右侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 49-61	稍低信号	等/低信号	稍高信号	稍低信号 0.61-0.79	低信号	明显均匀强化
6、	女/ 74	糖尿病	22.56	右侧尾状核头部及豆状核	高密度	高信号 52-63	低信号	稍高信号	低信号	稍低信号 0.48-0.69	低信号	轻度不均匀强化

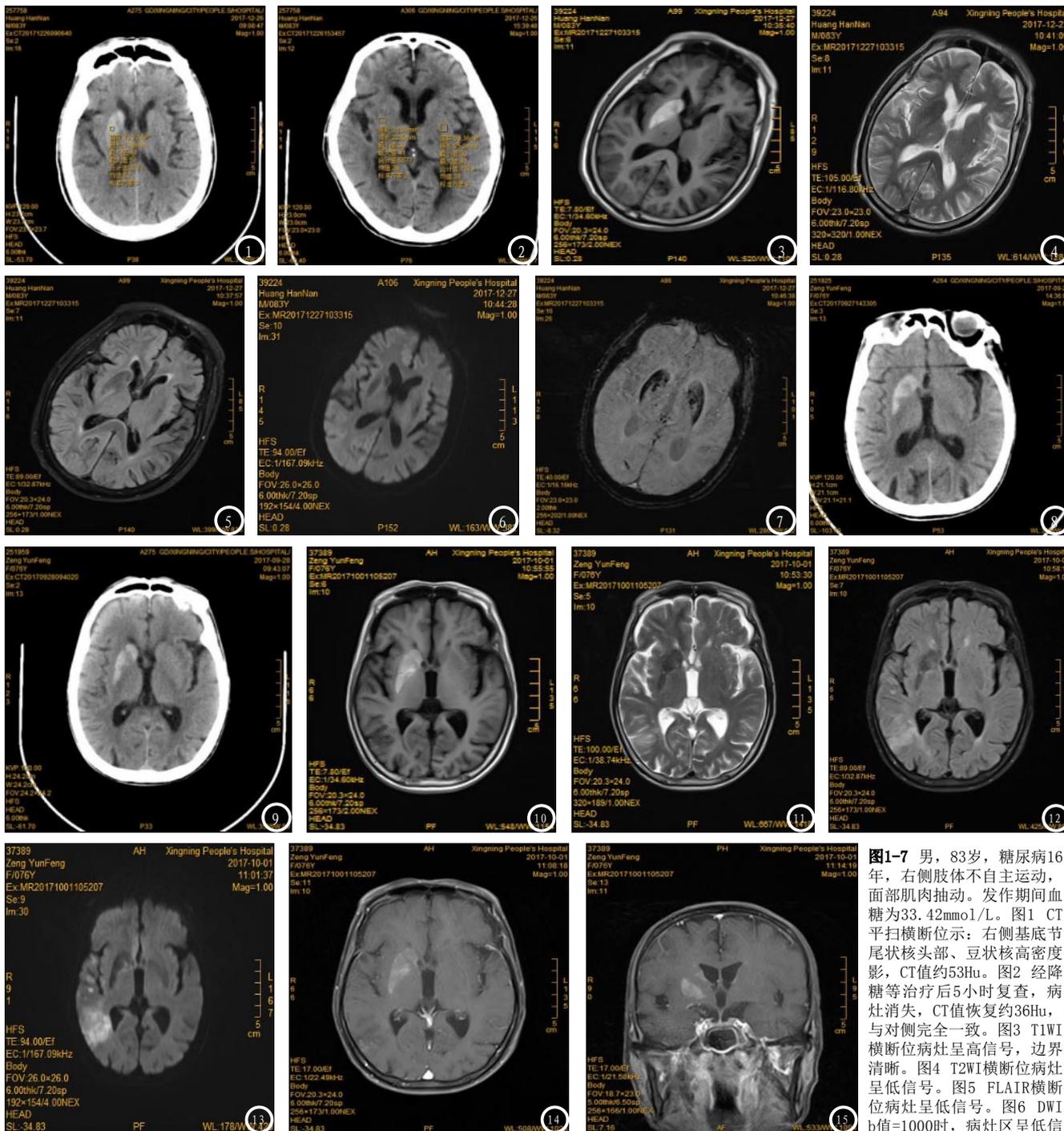


图1-7 男, 83岁, 糖尿病16年, 右侧肢体不自主运动, 面部肌肉抽动。发作期间血糖为33.42mmol/L。图1 CT平扫横断位示: 右侧基底节尾状核头部、豆状核高密度影, CT值约53Hu。图2 经降糖等治疗后5小时复查, 病灶消失, CT值恢复约36Hu, 与对侧完全一致。图3 T1WI横断位病灶呈高信号, 边界清晰。图4 T2WI横断位病灶呈低信号。图5 FLAIR横断位病灶呈低信号。图6 DWI b值=1000时, 病灶区呈低信号。图7 SWI横断位示病灶呈斑片状低信号。

图8-15 女, 76岁糖尿病史9年, 高血压4年。右侧肢体不自主运动, 以上肢较明显; 口角肌肉抽动。发作期间血糖为24.37mmol/L。图8 CT平扫横断位示: 右侧基底节尾状核头部、豆状核高密度影, CT值约55Hu。图9 经降糖等治疗后1天复查, 病灶无明显变化。图10 T1WI横断位病灶呈高信号, 边界清晰。图11 T2WI横断位病灶呈低信号。图12 FLAIR横断位病灶呈低信号。图13 DWI b值=1000时, 病灶区呈低信号, 伴右侧颞叶急性脑梗死。图14 T1WI+FS横断位、冠状位示病灶呈斑片状轻度均匀强化。

则的舞蹈样动作或面部不自主的抽动, 以肢体体征较明显; 右侧4例, 左侧2例。HC-NH具有典型三联征: 非酮症高血糖、偏侧舞蹈症及患肢对侧基底节区尾状核头部、豆状核CT表现为高密度影, MRI表现为T1WI呈高信号改变。与文献报道一致。HC-NH特征性影像学改变是可逆的, 随着血糖的

控制, 病灶可以吸收、消散, 影像学的变化可早于临床症状的好转。LIN等<sup>[7]</sup>研究发现, 临床症状可于数天至1个月内缓解, 但CT上的高密度影及MRI上T1WI高信号分别在3个月及11个月后才消失, 个别患者甚至数年未见明显变化。而本组病例的CT复查结果显示, 1例患者于发病后经降糖等治疗

5小时后复查显示, 基底节区尾状核头部、豆状核的高密度影已消失。其余2例经治疗半个月、1个月后CT复查示病灶范围较前缩小, 密度较前减低。病灶的密度、信号改变早于LIN等<sup>[7]</sup>的研究结果。笔者认为病灶吸收、消散的时间可能更早。

目前HC-NH病因、病理生理机

制不明确,存在不同观点,如激素因素,代谢因素、中枢神经系统炎症等多方面因素共同参与了该病的发生与发展。HC-NH的临床表现与发病部位有关,病灶主要位于基底节区尾状核头部、豆状核等灰质核团。这些核团构成功能不同的复杂环路,对运动起着重要调节作用。人体正常运动的产生和控制是靠基底节区运动环路控制的,如直接通路和间接通路被破坏,可能会出现不同程度的运动障碍。尾状核、壳核与维持机体的固定姿势密切相关,当该结构破坏时,苍白球内侧部-黑质网状部复合体的抑制作用减低,丘脑及丘脑皮质投射的活动增强,使皮质产生的运动无法中断与停止,不能接受小脑-红核-纹状体径路的冲动,导致偏侧舞蹈症的发生<sup>[8]</sup>。部分学者认为本病常见老年女性,可能与雌激素有关,绝经期后,女性雌激素水平明显下降,引起黑质纹状体区域的多巴胺受体显著增加,致使老年女性糖尿病患者出现偏侧舞蹈症的易感性增加<sup>[9]</sup>。Cheriant等<sup>[10]</sup>发现病变部位病理改变为选择性神经元丢失,神经胶质细胞增生以及星形胶质细胞增多,将T1WI高信号解释为急性缺血导致脑组织损害后肥胖星形胶质细胞内的蛋白质水合层的作用。这些星形细胞表达亲锌金属蛋白,致使病灶区信号增高。亦有学者认为CT高密度可能由于早期微出血或可逆性钙盐沉积或钙内流,而MRI T1WI高信号可能是脑缺血后星形胶质细胞内锰沉积相关。本组所有病例CT上高密度影、MRI上高信号与尾状核头部、豆状核形态一致。均无占位效应,病灶周围无水肿征象。病灶的吸收、消散不同于脑出血,病灶吸收完全,不形成脑软化灶。本组6例患

者均有轻度或者明显强化,与既往文献报道不符,笔者认为病灶的强化与患者血糖的高低、血-脑屏障破坏程度,脑缺血程度呈正相关,与脑缺血后再灌注有关,有待我们进一步探讨。

笔者认为脑缺血和微血管病变是HC-NH发病的重要机制之一,HC-NH基础病因为糖尿病,其高血糖可导致高血液粘稠度、低灌注、高渗透压及代谢障碍进一步加快纹状体神经元细胞膜的损害,导致细胞形态及功能障碍,参与舞蹈症的病理过程。

HC-NH需要与以下几种疾病相鉴别:1、出血性脑梗死、CT平扫为低密度梗死灶区域出现稍高密度影,密度没有单纯脑出血高,所以容易误诊。2、脑出血:随血肿时间变化,MRI信号改变亦不同,HC-NH需要与亚急性及慢性期脑内血肿鉴别,脑内血肿T1WI及T2WI呈高信号,而且T2WI血肿周围可见含铁血黄素沉着低信号环;临床表现相似,出现对侧肢体运动障碍或者语言障碍等。3、基底节区生理性钙化:一般双侧对称发生,主要位于苍白球,部分伴有小脑齿状核钙化;关键是没有临床症状、体征。4、肝性脑病:有较长肝病病史,临床上有精神症状、运动神经元异常表现。双侧基底节区T1WI呈高信号,尤其在苍白球内较明显;黑质内也出现T1WI呈高信号;两者极为相似,注意鉴别。5、肝豆状核变性(Wilson's病):基底节区或双侧丘脑出现对称性T1WI高信号,部分低信号;T2WI呈高信号,由于是铜在人体内沉积,治疗后信号亦可恢复正常(是可逆的)。本病以儿童常见,较大年龄者常出现以锥体外系症状为主,故HC-NH需要与其鉴别。

以往由于对HC-NH认识不够,

缺乏诊断经验,导致因治疗不当或治疗不及时引起严重并发症。近年来,随着人们生活水平提高,糖尿病发病率逐年上升。我们有必要加深对HC-NH的认识。总之,非酮症高血糖偏侧舞蹈症具有典型的临床表现和影像学上的特征,结合明确的病史、实验室检查能快速作出诊断,有效避免漏诊、误诊。而且及时给予有效治疗,大多数患者预后良好。因此,加强本病的认识,改善患者预后提供了极大的帮助。

### 参考文献

- [1] Kandiah N, Tan K, Lin CC, et al. Hyperglycemic choreoathosis: role of the putamen in pathogenesis[J]. *MovDisord*, 2009, 24(6): 915-919.
- [2] Bathla G, Policeni B, Agarwal A. Neuroimaging in patients with abnormal blood glucose levels[J]. *Am J Neuroradiol*, 2014, 35(5): 833-840.
- [3] Cherian A, Thomas B, Baheti NN, et al. Concepts and controversies in nonketotic hyperglycemia-induced hemichorea: further evidence from susceptibility-weighted MR imaging[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2009, 29(3): 699-703.
- [4] BEDWELL S F. Some observations on hemiballismus[J]. *Neurology*, 1960, 10(6): 619-622.
- [5] 肖伏龙, 王维平. 糖尿病非酮症高血糖性舞蹈症的研究进展[J]. *临床神经病学杂志*, 2013, 26(2): 152-154.
- [6] Chang KH, Tson JC, Chen ST, et al. Temporal features of magnetic resonance imaging and spectroscopy in non-ketotic hyperglycemic chorea-ballismus patients[J]. *European Journal of Neurology*, 2010, 17(4): 589-593.
- [7] LIN J J, LIN G Y, SHIH C, et al. Presentation of striatal hyperintensity on T1-weighted MRI in patients with hemiballismus-hemichorea caused by non-ketotic hyperglycemia: report

of seven new cases and a review of literature [J]. *J Neurol*, 2001, 248 (9): 750-755.

- [8] 尹汝尊, 马太成, 偏侧舞蹈症30例临床分析[J]. *河北医科大学学报*, 2010, 31 (8): 976-978.
- [9] Zaitout Z. CT and MRI findings in the basal ganglia in non-ketotic hyperglycaemia

associated hemichorea and hemiballismus [J]. *Neuroradiology*, 2012, 54 (10): 1119-1120.

- [10] Cherian A, Thomas B, Baheti NN, et al. Concepts and controversies in nonketotic hyperglycemia-induced hemichorea: further evidence

from susceptibility-weighted MR imaging [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2009, 29 (3): 699-703.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】 2018-07-09

(上接第 127 页)

**参考文献**

- [1] Amstutz HC. Multiple osteogenic sarcoma: Metastatic of multicentric Report of two cases and review of literature [J]. *Cancer*, 1969, 24 (5): 923-931.
- [2] 谢长浓, 梁健华, 成官迅. 非管状骨肉瘤的影像学诊断[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2016, 14 (9): 114-116.
- [3] Hopper KD, Moser RP Jr, Haseman DB, et al. Osteosarcomatosis [J].

*Radiology*, 1990, 175 (1): 233-239.

- [4] Mahoney JP, Spanier SS, Morris JL. Multifocal osteosarcoma: a case report with review of the literature [J]. *Cancer*, 1979, 44 (5): 1897-1907.
- [5] 刘记存, 高静, 王溱. 多灶性骨肉瘤4例报告[J]. *实用放射学杂志*, 2000, 16 (11): 701-702.
- [6] Lee HJ, Kim IO, Kim WS, et al. Metachronous mulrifocal osteosarcoma: a case report and literature review [J]. *Clin Imaging*, 2002, 26 (1): 63-68.
- [7] 肖林, 胡剑波, 吴泽文, 等. 12例长

骨皮质旁骨肉瘤的影像学表现分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2005, 3 (2): 73-76.

- [8] 郑龙, 李姗姗, 唐晓爽, 等. SPECT全身骨显像对多发性骨髓瘤和前列腺癌骨转移瘤的鉴别诊断价值[J]. *现代肿瘤医学*, 2017, 25 (7): 1121-1124.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】 2017-10-09

(上接第 130 页)

- [11] Nobeyama Y, Nakagawa H. MAGEA3 methylation status is associated with prognosis of malignant peripheral nerve sheath tumor and with neurofibroma type in neurofibromatosis type 1 [J]. *Journal of Dermatological Science*, 2016, 84 (1): 101-104.
- [12] 王健, 王渊源, 余方正, 等.

MR (3.0T) 3D-SPACE-STIR增强扫描在臂丛节后神经源性肿瘤中的应用[J]. *中华手外科杂志*, 2016, 32 (2): 130-132.

- [13] 倪良平, 刘影. 喉部肌间神经纤维瘤1例[J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26 (2): 246-246.
- [14] 仇晓好, 车俊毅, 郝大鹏. 上颌窦区肿瘤的影像鉴别诊断[J]. *国际医学放射学杂志*, 2017, 40 (2): 200-205.
- [15] Dombi E, Solomon J, Gillespie A J, et al. NF1 plexiform

neurofibroma growth rate by volumetric MRI: relationship to age and body weight [J]. *Neurology*, 2016, 68 (9): 643-647.

- [16] 刘妍, 袁裕衡, 马明圣, 等. NF1基因突变致1型神经纤维瘤病8例临床分析[J]. *临床儿科杂志*, 2016, 34 (11): 819-824.

(本文编辑: 黎永滨)

【收稿日期】 2018-03-25