

# Sindrom *Chorea* Hiperglikemia Ganglia Basalis

Amelia Puspita Suhendro, I Ketut Sumada, Ni Ketut Candra Wiratni, Desie Yuliani,  
Ni Made Kurnia Dwi Jayanthi

Departemen Neurologi, Rumah Sakit Umum Daerah Wangaya, Denpasar, Bali, Indonesia

## ABSTRAK

**Latar Belakang:** Sindrom *chorea* hiperglikemia ganglia basalis (C-H-BG) adalah manifestasi jarang pada pasien diabetes melitus dengan kontrol glikemik buruk. **Kasus:** Wanita berusia 74 tahun dengan diabetes tidak terkontrol mengalami serangan akut gangguan gerak berupa gerakan tidak terkontrol di ekstremitas kiri atas dan bawah. Tingkat glukosa awalnya adalah 289 mg/L dan HbA1C adalah 9,5%. **Diskusi:** Sebagian besar pasien C-H-BG adalah perempuan Asia, berusia lebih tua. Predisposisi wanita mungkin terkait dengan penurunan estrogen pasca-menopause, yang mengakibatkan penurunan asam gamma-aminobutirat (GABA) atau hipersensitivitas reseptor dopamin dan peningkatan sistem dopaminergik. Patofisiologi gangguan ini belum diketahui. **Simpulan:** C-H-BG adalah manifestasi yang jarang pada pasien diabetes tidak terkontrol. Pengenalan dini dan pengobatan bertahap kadar glukosa darah tinggi dapat mengarah pada resolusi total.

**Kata Kunci:** *Chorea*, diabetes melitus, gangguan gerak, sindrom *Chorea* hiperglikemia ganglia basalis.

## ABSTRACT

**Background:** Chorea hyperglycemia basal ganglia (C-H-BG) syndrome is an uncommon manifestation of diabetes mellitus seen in patients with poor glycemic control. **Case:** A 74-year-old poorly controlled diabetic women with acute onset of movement disorder in the form of uncontrolled choreiform movements of her left upper and lower extremity. Her initial glucose level was 289 mg/dL and HbA1C was 9.5%. **Discussion:** Most C-H-BG patients are older Asian female. Female predisposition is probably related to the estrogen decline during menopause, resulting in gamma-aminobutyric acid (GABA) depletion or dopamine receptors hypersensitivity and enhancement of dopaminergic system. Its pathophysiology has not been entirely defined. **Conclusion:** C-H-BG is a rare manifestation of poorly controlled diabetes. Early recognition and treatment of elevated blood glucose levels appear to lead to total resolution. **Amelia Puspita Suhendro, I Ketut Sumada, Ni Ketut Candra Wiratni, Desie Yuliani, Ni Made Kurnia Dwi Jayanthi. Chorea Hyperglycemia Basal Ganglia (C-H-BG) Syndrome.**

**Keywords:** Chorea, diabetes mellitus, movement disorder, chorea hyperglycemic basal ganglia syndrome.



Cermin Dunia Kedokteran is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

## PENDAHULUAN

Gangguan gerak seperti *chorea* dan *ballismus* telah dilaporkan berhubungan dengan diabetes melitus tidak terkontrol, terutama keadaan hiperglikemia non-ketotik.<sup>1</sup> *Chorea* didefinisikan sebagai gerakan involunter, ireguler, hiperkinetik, berpola tidak jelas, pada bagian tubuh proksimal atau distal; sering terjadi pada pasien diabetes melitus dengan kontrol glikemik buruk. *Hemichorea* adalah jika gerakan-gerakan ini yang terjadi di satu sisi tubuh.

Sindrom ganglia basalis hiperglikemia *chorea* (C-H-BG) adalah manifestasi yang jarang pada pasien diabetes melitus dengan kontrol glikemik buruk.<sup>1</sup> Pemeriksaan *CT scan* kepala

menunjukkan gambaran hiperdensitas striatal; temuan histologis ditandai dengan hilangnya neuronal selektif, gliosis, dan astrosit reaktif tanpa bukti perdarahan atau infark daerah striatal.<sup>2</sup> Pengenalan segera sindrom C-H-BG sangat penting karena koreksi hiperglikemia dapat menghasilkan perbaikan klinis dan radiologis.

## KASUS

Seorang perempuan berusia 74 tahun datang dengan riwayat gerakan tidak terkendali pada ekstremitas kiri sejak satu minggu. Keluhan timbul mendadak. Gerakan-gerakan ini terjadi bersamaan pada lengan dan tungkai kiri. Semua gerakan berkurang saat tidur. Pasien tidak memiliki riwayat *stroke* dan

tidak mengalami trauma kepala-leher. Tidak didapatkan riwayat nyeri kepala ataupun keluhan pandangan ganda. Pasien memiliki riwayat diabetes melitus tidak terkontrol sejak 10 tahun. Tidak ada riwayat penggunaan neuroleptik yang dapat menyebabkan efek samping *chorea*.

Pada pemeriksaan umum didapatkan keadaan sakit sedang, kompos mentis GCS E4V5M6, tekanan darah 140/85 mmHg, nadi 92 x/menit, laju napas 20 x/menit, suhu 36,9° C. Pada pemeriksaan neurologis dijumpai gerakan involunter tidak berirama pada anggota gerak kiri, tanpa gangguan sensoris dan defisit nervus kranialis. Hasil pemeriksaan kadar gula darah sewaktu (GDS) 285 mg/dL.

Catatan : telah dipresentasikan pada The 22nd Continuing Neurological Education 2023 di Surabaya, 18 Maret 2023

**Alamat Korespondensi** email: ameeliapuspitaa@gmail.com



Kadar gula darah puasa 210 mg/dL, HbA1C 9,5%, keton urin negatif, *blood urea nitrogen* (BUN) 72 mg/dL, dan kreatinin serum 2,7 mg/dL. Pada pemeriksaan *CT scan* kepala didapatkan infark lakunar pada korona radiata kiri. Dari anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang, pasien didiagnosis *hemichorea et causa* hiperglikemia pada DM tipe 2. Tata laksana rehidrasi cairan normal salin, terapi insulin *glargine* 1 x 8 IU dan *aspart* 3 x 4 IU, *clonazepam* 2 x 0,5 mg per oral, dan *risperidone* 2 x 0,5 mg per oral. Setelah regulasi glukosa darah dan farmakoterapi lainnya, gerakan involunter berkurang.

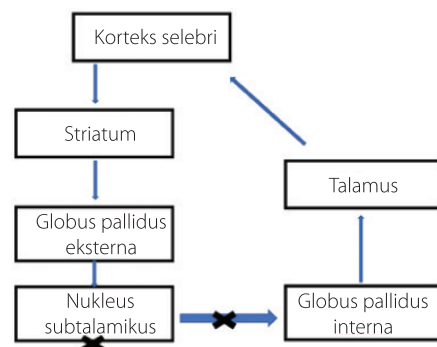
**DISKUSI**

Pasien C-H-BG tipikal memiliki manifestasi klinis *chorea* unilateral, kadar glukosa darah tinggi tanpa keton, dan temuan *neuroimaging* khas pada *CT scan* berupa hiperdensitas atau MRI otak berupa hiperintensitas pada sekuens T1 dan T2.

Keadaan ini langka, dengan sangat sedikit seri kasus.<sup>2</sup> Meta-analisis<sup>3</sup> pada 53 kasus menunjukkan bahwa kondisi ini umumnya terjadi pada wanita lanjut usia asal Asia dengan diabetes melitus tidak terkontrol, seperti karakteristik pada kasus ini. Predisposisi wanita berkaitan dengan penurunan estrogen pasca-menopause, yang mengakibatkan penurunan asam gamma-aminobutirat (GABA) atau hipersensitivitas reseptor dopamin dan peningkatan sistem dopaminergik.<sup>4</sup> C-H-BG juga lebih sering melibatkan ekstremitas atas meskipun telah dilaporkan beberapa kasus keterlibatan ekstremitas bawah.<sup>3,4</sup> Sebagian besar pasien C-H-BG berkembang menjadi *hemichorea*; keterlibatan bilateral terjadi pada kurang dari 10% kasus.<sup>3</sup>

Mekanisme patogenetik C-H-BG masih belum diketahui; berbagai hipotesis telah diajukan. Mekanisme lesi hiperintens ganglia basal pada sindrom C-H-BG termasuk pengendapan produk pemecahan mielin, asidosis metabolik, perdarahan petekie,

kalsifikasi, atau gemistositosis akibat iskemia.<sup>5</sup> Gerakan involunter proksimal unilateral sering dikaitkan dengan lesi nukleus subtalamikus. Nukleus tersebut berperan dalam produksi neurotransmitter glutamat yang berfungsi eksitatorik utama ke bagian globus pallidus interna. Kerusakan nukleus subtalamikus menyebabkan penurunan fungsi inhibisi serta meningkatkan eksitasi talamus motorik dan korteks premotorik, menghasilkan gerakan involunter<sup>2,5</sup> (**Gambar**).



**Gambar.** Lesi sirkuit korteks-basal ganglia-talamus.

Hiperglikemia dihipotesiskan mengaktifkan metabolisme anaerob.<sup>5</sup> Selama metabolisme anaerob, otak memetabolisme asam gamma-aminobutirat (GABA) menjadi asam suksinat, yang menyebabkan asidosis metabolik. Pada hiperglikemia non-ketotik, ketoasetat tidak cukup untuk sintesis ulang GABA dan asetilkolin, menyebabkan kurangnya neurotransmitter ini.<sup>3</sup> Penurunan GABA dan asetilkolin dalam basal ganglia dapat menyebabkan timbulnya *chorea*.<sup>7</sup> Selain itu, hiperglikemia menyebabkan peningkatan kekentalan darah dan mengganggu sawar darah otak,<sup>6</sup> insufisiensi vaskular dapat menyebabkan cedera iskemik sementara pada striatum yang rentan.<sup>6,7</sup>

Pada pemeriksaan MRI kranial, lesi hiperintens terlihat pada nukleus putamen dan kaudatus, terutama pada T1.<sup>8</sup> Literatur lain mengatakan

gambaran radiologis khas hiperglikemia non-ketotik berupa lesi unilateral atau asimetris pada ganglia basalis.<sup>8</sup> Lesi unilateral tersebut menimbulkan gejala klinis di sisi kontralateral. Pada *CT scan* kepala non-kontras sering ditemukan hiperdensitas putamen dan/atau nukleus kaudatus sisi kontralateral.<sup>9</sup>

C-H-BG dapat dibagi menjadi 2 tipe, pertama *common type* yaitu pasien diabetes, peningkatan kadar gula darah, keton urin negatif, *chorea* unilateral atau bilateral, ditemukan kelainan MRI dan *CT scan* kepala, tipe ini yang tersering. Tipe kedua yaitu *uncommon type* jika klinis serupa, tetapi tanpa kelainan radiologi MRI dan *CT scan* kepala.<sup>8,9</sup> Meskipun pada kasus ini kadar urea meningkat, uremia tidak dianggap sebagai penyebab *chorea* karena perubahan *neuroimaging* pada *chorea* terkait uremia adalah area hipodens pada *CT scan*.<sup>10</sup>

Tidak ada konsensus seberapa cepat kontrol gula darah harus dicapai pada C-H-BG. Penyembuhan klinis dan radiologis dilaporkan memerlukan waktu sekitar 6 bulan setelah koreksi hiperglikemia.<sup>9,10</sup> Sebagian besar pasien sindrom ini memiliki prognosis baik; kontrol kadar glukosa darah ketat adalah yang paling penting. Untuk gangguan motorik berat, antagonis reseptor dopamin (*haloperidol*, *risperidone*) dapat mengontrol *chorea*, jika perlu ditambah *clonazepam*. Meskipun C-H-BG adalah jenis *chorea* yang jarang, keadaan bisa menjadi tanda diabetes yang tidak diketahui sehingga perlu diwaspadai. Diagnosis dini dan manajemen yang tepat memberikan hasil yang baik.

**SIMPULAN**

Sindrom *chorea* hiperglikemia ganglia basalis (C-H-BG) adalah gejala tidak biasa dari hiperglikemia non-ketotik atau kontrol glikemik buruk jangka panjang pada pasien diabetes tipe 2 usia lanjut. Prognosis C-H-BG baik, tergantung pengenalan yang cepat dan kontrol glikemik optimal.

**DAFTAR PUSTAKA**

1. Cervantes-Arriaga A, Arrambide G, Rodríguez-Violante M. A prospective series of patients with hyperglycaemia-associated movement disorders. *J Clin Neurosci*. 2011;18(10):1329-32.
2. Ondo WG. Hyperglycemic nonketotic states and other metabolic imbalances. *Handbook Clin Neurol*. 2011;100:287–291.
3. Oh SH, Lee KY, Im JH, Lee MS. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesion on T1-weighted brain MRI study: A meta-analysis of 53 cases including four present cases. *J Neurol Sci*. 2002;200:57-62.
4. Chen C, Zheng H, Yang L, Hu Z. Chorea-ballism associated with ketotic hyperglycemia. *Neurol Sci*. 2014;35:1851-5.

## LAPORAN KASUS



5. Krishna S, Sodhi KS, Saxena AK, Singhi P, Khandelwal N. Hyperdense basal ganglia in nonketotic hyperglycemia. *J Emerg Med.* 2015;49:e57-e8.
6. Sperling M, Bhowansingh R. Chorea hyperglycemia basal ganglia syndrome in a 63-year-old male. *Case Rep Med.* 2018;2018:9101207.
7. Lai PH, Tien RD, Chang MH, Teng MM, Yang CF, Pan HB, et al. Chorea-ballismus with nonketotic hyperglycemia in primary diabetes mellitus. *AJNR.* 1996;17:1057-64.
8. Chang KH, Tsou JC, Chen ST, Ro S, Lyu Rk, Chang HS, et al. Temporal features of magnetic resonance imaging and spectroscopy in non-ketotic hyperglycemic chorea-ballism patients. *Eur J Neurol.* 2010;17:589-93.
9. Hansford BG, Albert D, Yang E. Classic neuroimaging findings of nonketotic hyperglycemia on computed tomography and magnetic resonance imaging with absence of typical movement disorder symptoms (hemichorea-hemiballism). *J Radiol Case Rep.* 2013;7(8):1-9.
10. Wang HC, Cheng JC. The syndrome of acute bilateral basal ganglia lesions in diabetic uremic patients. *J Neurol.* 2003;250:948-55.