

Síndrome da Mão Alienígena após infarto no território da artéria cerebral posterior

Alien Hand Syndrome in posterior cerebral artery territory stroke

Carlos Américo Pereira Viana¹, Lílian Tiema Sonoda¹, Patrícia Shoga Abreu¹, Suzana Valente², Luiz Felipe Giacomelli³, Márcia Abranches⁴

RESUMO

A síndrome da mão alienígena (SMA) é definida como uma atividade motora involuntária do membro superior juntamente com percepção estranha do membro. Não está associada a uma etiologia determinada, sendo comum seu surgimento após acidente vascular encefálico (AVE) agudo. Três tipos de SMA são relatados na literatura: envolvendo lesões no corpo caloso, no corpo caloso associado ao córtex frontal medial dominante, e uma variante posterior, que afeta áreas corticais e subcorticais da circulação posterior, este último o mais raro. Existem diferenças entre os tipos em relação aos sintomas apresentados, porém são comuns nos 3 tipos: a percepção estranha do membro e os movimentos involuntários. Após revisão da literatura de 12 casos de SMA posterior por AVE, o principal sinal encontrado é a movimentação involuntária do membro afetado. Outras características clínicas encontradas frequentemente nesta variante são: ataxia e sinais de levitação do membro, heminegligência, e hemianopsia. Não há correlação direta da topografia da lesão com os sintomas apresentados.

Unitermos: Transtornos Motores. Acidente Vascular Encefálico. Artéria Cerebral Posterior.

Citação: Viana CAP, Sonoda LT, Abreu PS, Valente S, Giacomelli LF, Abranches M. Síndrome da Mão Alienígena após infarto no território da artéria cerebral posterior.

SUMMARY

Alien hand syndrome (AHS) is defined as involuntary motor activity associated with a strange sensation of the affected upper limb. The common onset of AHS is after an acute stroke, but it is not associated with a specific etiology. There are three variants of AHS described in the literature: lesions of the corpus callosum; associated with lesions of medial/ frontal lobes, and a rare posterior-variant AHS in association with subcortical and/ or posterior cortical injuries. Although symptoms are different between the variants, a feeling of foreignness and loss of control over of the involved limb is common. In these review of the literature we found 12 cases of posterior AHS after stroke, and concluded that involuntary movement of the affected limb is the hallmark of these variant. Other frequent clinic features of posterior-variant AHS are ataxia, hand levitation, spatial neglect and hemianopsia. There wasn't a direct correlation between the lesions' topography and symptoms in the patients studied.

Keywords: Movement disorders. Stroke. Posterior Cerebral Artery.

Citation: Viana CAP, Sonoda LT, Abreu PS, Valente S, Giacomelli LF, Abranches M. Alien Hand Syndrome in posterior cerebral artery territory stroke.

Trabalho realizado no setor de fisioterapia neurológica da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP e Hospital São Paulo.

1. Especialistas do curso de Fisioterapia Neurológica da Universidade Federal de São Paulo UNIFESP.
2. Fisioterapeuta e coordenadora da empresa BCV - Saúde em Movimento. Especializada em fisioterapia motora Hospitalar e ambulatorial aplicada à neurologia pela UNIFESP e especializada em fisioterapia hospitalar pelo Hospital Israelita Albert Einstein.
3. Fisioterapeuta graduado pela Faculdade Salesiana de Vitória, responsável pela clínica Fisicor, Vitória-ES.
4. Fisioterapeuta do Hospital São Paulo e preceptora do curso de Fisioterapia motora hospitalar e ambulatorial aplicada à neurologia da UNIFESP.

Endereço para correspondência:

Carlos Américo Pereira Viana
Rua do Vintém 06/202
29015-380 Vitória, ES
Fone: (27) 8801-3942
E-mail: fisioamerico@yahoo.com.br

Recebido em: 30/11/06

Revisado em: 01/12/06 a 20/08/07

Aceito em: 21/08/07

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A síndrome da mão alienígena (SMA) foi descrita em 1908 por Goldstein como um tipo de apraxia e uma sensação estranha entre o paciente e sua mão. Em 1972, Brion e Jedynek denominou-a de *main étrangère* ou *alien hand* (mão alienígena)^{1,2}. A partir de 1982 foi considerada um conjunto de sinais e sintomas sem correlação neuroanatômica, porque decorria de lesões em diferentes localizações³.

Trata-se de uma condição clínica rara causada por acidente vascular encefálico (AVE) isquêmico ou hemorrágico, tumores ou outras lesões no corpo caloso^{2,4}.

Sinais clínicos descritos da SMA incluem: a) conflito intermanual; b) movimento espelhado, onde uma mão move-se automaticamente imitando o movimento da outra; c) sincinesia; d) reflexo de preensão; e) busca impulsiva por objetos, ou segundo Denny-Brown uma apraxia magnética em que a mão afetada procura e agarra objetos como se fosse atraída por uma força magnética, sendo difícil soltá-los e f) comportamento compulsivo de manipulação de objetos. Comum em todos os casos é a percepção do membro como estranho e os movimentos estarem fora do controle do paciente^{1,5,6}.

Dois subtipos reconhecidos de SMA ocorrem no lobo frontal e um no lobo parietal. Nas variações frontais, a SMA está associada a lesões na área dominante da linguagem, e na região anterior do córtex fronto-medial, ou mesmo em lesões da região anterior do corpo caloso. O termo SMA posterior é usado para pacientes com lesões no córtex parietal e occipital, bem como em áreas subcorticais, exceto na região do corpo caloso³.

O termo usual para descrever a SMA requer somente a sensação de que “o membro não pertence ao corpo”, apresente “vontade própria” e realize atos motores involuntários⁷. Existe ainda a incapacidade do paciente de reconhecer parte do seu membro quando a acuidade visual é comprometida, caracterizando heminegligência⁵. Alguns movimentos involuntários, ataxia e/ou levitação do membro acometido⁶ também podem ocorrer.

Aspectos da personalidade podem interferir com os sinais da SMA. A personificação da mão alienígena com mais frequência é aquela em o paciente trata o membro como se fosse um bebê¹.

Até o momento, a fisiopatologia envolvida no desenvolvimento da SMA existe apenas para os casos da circulação anterior. Nesta, ocorre uma desco-

nexão entre as áreas motoras suplementares (antecipatórias) entre os dois hemisférios, devido um dano no corpo caloso. A área pré-motora (reativa), normalmente controlada pela área motora suplementar, torna-se hiper-reativa, levando aos sinais e sintomas da SMA. As novas concepções, em casos de lesão posterior, são focadas nas mudanças de esquema corporal acompanhada de movimentos involuntários do membro superior¹.

O objetivo deste estudo foi revisar os casos de SMA posterior descritos na literatura a fim de encontrarmos os sinais e sintomas mais comuns entre os pacientes. E o objetivo secundário foi verificar se há correlação entre a topografia da lesão e as diferentes características encontradas nos pacientes.

MÉTODO

Tipo de estudo: revisão da literatura.

Bases de dados: Lilacs, Medline, Pubmed, SciELO, Cochcrane, Periódicos capes.

Descritores de assunto: *Movement disturb, Cerebrovascular Accident, Posterior Cerebral Artery.*

Período de publicação: 1966–2006.

Crítérios de inclusão: Foram incluídos neste trabalho todos os tipos de estudo que citavam casos clínicos de SMA posterior por acidente vascular encefálico no território da artéria cerebral posterior.

Crítérios de exclusão: Foram excluídos estudos que mencionavam SMA por outras etiologias senão vascular e SMA frontal.

Seleção dos estudos: Inicialmente os estudos foram selecionados pelo título e resumo e, quando necessário, pelo conteúdo completo do artigo. A seleção foi realizada pelos autores do estudo.

RESULTADOS

Após revisão da literatura e seleção dos artigos, foram inclusos neste trabalho doze artigos e colocados em duas tabelas em ordem decrescente em relação ao ano de publicação (Tabelas 1 e 2). Nos mesmos encontram-se os dados obtidos, tais como: sexo, idade, topografia da lesão e sinais e sintomas. Os sinais e sintomas quando citados nos artigos foram designados como presentes, ou ausentes, quando não citados.

Dos doze pacientes relatados, oito eram do sexo feminino e cinco masculino. A idade dos pacientes variou de 50 a 81 anos, sendo a média $67,3 \pm 39,96$. Dez casos apresentaram isquemia à direita e apenas dois à esquerda.

Tabela 1. Sinais e sintomas da Síndrome da mão alienígena (SMA) posterior, publicados nos anos de 2002 a 2006.

| Autor, Ano | Kikkert MA, Ribbers GM, Koudstaal PJ (2006) ² | Muangpaisan W, Srisajjakul S, Chiewvit P (2005) ¹² | Pappalardo A, Ciancio MR, Reggio E, Patti F (2004) ⁹ | Kato H, Iijima M, Hiroi A, Kubo M, Uchigata M (2003) ¹⁵ | Rohde S, Weidauer S, Lanfermann H, Zancella F (2002) ³ | Pack BC, Stewart KJ, Diamond PT, Gale SD (2002) ⁵ |
|--|---|---|--|---|--|--|
| Sinais e sintomas | | | | | | |
| Sexo | Feminino | Masculino | Masculino | Masculino | Feminino | Masculino |
| Idade | 50 | 57 | 60 | 63 | 80 | 73 |
| Topografia (lado da lesão) | AVE à direita. Porém a tomografia computadorizada do encéfalo estava normal | Corpo caloso (rostro, corpo e joelho) à direita | AVE isquêmico, devido à oclusão da artéria cerebral posterior esquerda | Região da artéria cerebral posterior direita, incluindo o tálamo direito (núcleo ventral posterior) | Giros pré e pós-central esquerdos e outras lesões em áreas subcorticais, sem envolvimento do corpo caloso, à esquerda. | Tálamo à direita |
| Conflito intermanual | Não citado | Presente | Presente | Não citado | Não citado | Não citado |
| Movimento espelhado | Presente | Presente | Não citado | Não citado | Ausente | Não citado |
| Sincinesia incapacitante | Presente | Não citado | Presente | Não citado | Presente | Não citado |
| Reflexo de preensão | Não citado | Não citado | Presente | Não citado | Não citado | Não citado |
| Busca/ manipulação de objetos compulsiva | Presente | Não citado | Não citado | Não citado | Não citado | Presente |
| Levitação Do membro | Presente | Não citado | Não citado | Não citado | Presente | Não citado |
| Ataxia | Não citado | Não citado | Não citado | Presente | Presente | Presente |
| Hemianopsia homônima | Presente | Não citado | Não citado | Presente | Não citado | Não citado |
| Heminegligência espacial | Presente | Não citado | Não citado | Presente | Não citado | Presente |
| Parestesia | Não citado | Não citado | Não citado | Não citado | Não citado | Não citado |
| Movimentos involuntários | Presente | Não citado | Presente | Presente | Presente | Presente |
| Outros (quais) | Sensibilidade severamente alterada à esquerda | Agressividade verbal e física, alucinações ocasionais, parafasia e agrafia da mão esquerda. | Não citado | Hipoestesia tátil e alterações proprioceptivas em hemicorpo esquerdo | Não citado | Hipoestesia tátil e alterações proprioceptivas em hemicorpo esquerdo |

DISCUSSÃO

Frente aos resultados obtidos, o sinal mais encontrado nestes pacientes foi a presença de movimentos involuntários do membro superior, como se o mesmo fosse controlado por forças externas referindo-os como tendo “vida própria”. Este sinal foi encontrado em 11 relatos de caso e não foi citado em um artigo^{2-5,8-14}. Sete pacientes apresentaram heminegligência em hemicorpo esquerdo^{2,4,5,10,11,13,14}. Sete pacientes apresentaram ataxia do membro superior^{3,5,8,11,13,14}, e dois casos não apresentavam ataxia^{4,12}; nos demais artigos esta característica não foi mencionada. Hemianopsia foi encontrada em seis pacientes^{2,4,10,11,13,14}. Comportamento de levitação e sincinesia incapacitante foram

encontrados em cinco casos; no entanto, a presença de um desses sintomas não foi diretamente relacionada à presença do outro apenas em dois casos^{2,3}. A sincinesia incapacitante estava ausente em um caso⁴, no entanto nos outros seis casos^{5,8,10,11,14,15} este dado não foi citado pelos autores.

Movimentos em espelho também foram relatados em quatro casos^{2,11,12,15}, porém estavam ausentes em dois pacientes^{3,4}. Movimentos compulsivos de agarrar objetos estavam presentes em quatro casos, alguns dos quais agarravam o próprio pescoço assemelhando-se a uma tentativa de sufocamento^{2,4,5,11}. Dos cinco casos em que o conflito intermanual foi citado, esta característica

Tabela 2. Sinais e sintomas da Síndrome da mão alienígena (SMA) posterior, publicados nos anos de 1995 a 2002.

| | | | | | | |
|--|--|---|---|--|--|--|
| Autor, Ano | Marey-Lopez, J, Rubio-Nazabal E, Alonso-Magdalena L, Lopez-Facal S (2002) ⁴ | Carrilho PEM, Carameli P, Cardoso F, Barbosa ER, Buchpiguel CA, Nitrini R (2001) ⁸ | Hakan AY, Buonanno FS, Price BH, Dean AL, Koroshetz WJ, Bundick Jr T, Spinella M (2000) ¹⁰ | Groom KN, Wing K, Kevorkian CG, Levy JK (1999) ¹¹ | Hakan AY, Buonanno FS, Price BH, Dean AL, Koroshetz WJ (1998) ¹⁴ | Geschwind DH, Iacoboni M, Mega MS, Zaidel DW, Cloughesy T, Zaidel E (1995) ¹³ |
| Sinais e Sintomas | | | | | | |
| Sexo | Feminino | Feminino | Feminino | Masculino | Feminino | Feminino |
| Idade | 64 | 60 | 73 | 79 | 81 | 68 |
| Topografia (lado da lesão) | Região dorsal e postero-lateral ventral do tálamo, corno posterior da cápsula e mesocéfalo à direita | Lobo parietal direito superior à direita | Parietal, temporal e frontal medial à direita | Infarto da artéria cerebral posterior direita | Tálamo direito, hipocampo, lobo temporal inferior, esplênio do corpo caloso e lobo occipital | Região posterior do corpo caloso e região pericalosal direita |
| Conflito intermanual | Ausente | Não citado | Ausente | Não citado | Não citado | Presente |
| Movimento espelhado | Ausente | Não citado | Não citado | Presente | Não citado | Presente |
| Sincinesia incapacitante | Ausente | Não citado | Não citado | Não citado | Presente | Presente |
| Reflexo de preensão | Ausente | Não citado | Presente | Não citado | Não citado | Não citado |
| Busca/ manipulação de objetos compulsiva | Presente | Não citado | Ausente | Presente | Não citado | Não citado |
| Levitação do membro | Presente | Presente | Presente | Não citado | Não citado | Não citado |
| Ataxia | Ausente | Presente | Presente | Presente | Presente | Ausente |
| Hemianopsia homônima | Presente | Não citado | Presente | Presente | Presente | Não citado |
| Heminegligência espacial | Presente | Não citado | Presente | Presente | Presente | Não citado |
| Parestesia | Não citado | Não citado | Presente | Não citado | Presente | Não citado |
| Movimentos involuntários | Presente | Presente | Presente | Presente | Presente | Presente |
| Outros (quais) | Não citado | Comprometimento severo da grafia e estereognosia do membro esquerdo | Não citado | Não citado | Desorientação no espaço, dismetria, Anosognosia e déficits sensoriais. | Apraxia ideomotora da mão e perna esquerda |

estava presente em três^{9,12,15} e ausente em dois casos^{3,4}. Dois pacientes apresentaram reflexo de preensão^{9,10} e em um caso este sintoma estava ausente⁴; os outros autores não comentaram a presença ou ausência desta característica.

Entre os doze pacientes, dois apresentaram parestesia, um com lesão na região parietal, tempo-

ral e frontal medial à direita e outro com lesão na região de tálamo direito, hipocampo, lobo temporal inferior, esplênio do corpo caloso e lobo occipital, também à direita. Não foi possível correlacionar parestesia à topografia, já que houve pacientes com lesão em regiões encefálicas similares, sem a presença de déficits de sensibilidade.

A presença de movimentos propositais ou conflito intermanual são menos evidentes nesta variante da SMA em que envolve a artéria cerebral posterior. É mais comum a ocorrência de movimentos involuntários sustentados, sensação de levitação⁷ e movimentos estranhos da mão⁶. Tem sido descrita uma combinação tripla, composta de ataxia, hemianopsia e heminegligência, juntamente com dano sensorial na ausência de comprometimento motor, sendo designada como a forma “sensorial” ou “posterior” da SMA⁵. Nestes casos, hipotetiza-se que o comprometimento sensorial, hemianopsia homônima e negligência espacial esquerda impossibilitam o paciente de reconhecer o movimento de sua mão esquerda, apresentando, assim, a SMA¹⁵. Podem ocorrer posturas involuntárias anormais quando a atenção não está voltada para o membro, assemelhando-se ao fenômeno de levitação⁸.

Pode-se afirmar que não houve correlação direta da topografia da lesão com os sintomas apresentados. Muitos autores não mencionaram todos os sinais e sintomas, desta forma não evidenciaram se a característica estava ausente ou se realmente não foi avaliada.

Permanece indefinido se os casos de mão alienígena associadas à lesão posterior representam um subtipo distinto daqueles onde a lesão se localiza fronto-medialmente ou no corpo caloso. Quanto à fisiopatologia, os pacientes com disfunções das estruturas corticais e subcorticais podem apresentar perda sensorial, negligência e ataxia do corpo no mesmo lado da mão alienígena. Talvez a falta de *feedback* sensorial pudesse resultar na sensação de o braço ter uma força controladora exterior.

CONCLUSÃO

O principal sinal e sintoma encontrado nos pacientes com SMA posterior é a movimentação in-

voluntária do membro. Outros sinais e sintomas frequentemente encontrados nesta variante são: ataxia e sinais de levitação do membro, heminegligência, e hemianopsia. Não houve correlação direta da topografia da lesão com quaisquer dos sintomas apresentados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Scepkowski LA, Cronin-Golomb A. The Alien Hand: Cases, Categorizations, and Anatomical Correlates. *Beh Cog Neurosci Rev* 2003;2:261-77.
2. Kikkert MA, Ribbers GM, Koudstaal PJ. Alien hand Syndrome in stroke: a report of 2 cases and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:728-32.
3. Rohde S, Weidauer S, Lanfermann H, Zanella F. Posterior alien hand syndrome: case report. *Neuroradiol* 2002;44:921-3.
4. Marey-Lopez J, Rubio-Nazabal E, Alonso-Magdalena L, Lopez-Facal S. Posterior alien hand syndrome after a right thalamic infarct. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002;73:447-9.
5. Pack BC, Stewart KJ, Diamond PT, Gale SD. Posterior-variant alien hand syndrome: clinical features and response to rehabilitation. *Disabil Rehabil* 2002;24:817-8.
6. Biran I, Chatterjee A. Alien Hand Syndrome. *Am Med Assoc* 2004;61:292-4.
7. Bundick T Jr, Spinella M. Subjective experience, involuntary movement, and posterior alien hand syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2000;68:83-5.
8. Carrilho PEM, Carameli P, Cardoso F, Barbosa ER, Buchpiguel CA, Nitri R. Involuntary hand levitation associated with parietal damage. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:521-5.
9. Pappalardo A, Ciancio MR, Reggio E, Patti F. Posterior alien hand syndrome: case report and rehabilitative treatment. *Neurorehabil Neural Repair* 2004;18:176-81.
10. Hakan AY, Buonanno FS, Price BH. Sensory alien hand syndrome: case report and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2000;65:366-9.
11. Groom KN, Wing K, Kevorkian CG, Levy JK. Ego-syntonic alien hand syndrome after right posterior cerebral artery stroke. *Arch Phys Med Rehabil* 1999;80:162-5.
12. Muangpaisan W, Srisajjakul S, Chiewvit P. The Alien Hand Syndrome: Report of a Case and Review of the Literature. *J Med Assoc Thai* 2005;88:1447-52.
13. Geschwind DH, Iacoboni M, Mega MS, Zaidel DW, Cloughesy T, Zaidel E. Alien hand syndrome: Interhemispheric motor disconnection due to a lesion in the midbody of the corpus callosum. *Neurology* 1995;45:802-8.
14. Hakan AY, Buonanno FS, Price BH, Dean AL, Koroshetz WJ. Sensory alien hand syndrome: case report and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998;65:366-9.
15. Kato H, Iijima M, Hiroi A, Kubo M, Uchigata M. A case of alien hand syndrome after right posterior cerebral artery territory infarction. *Rinsho Shinkeigaku* 2003;43:487-90.