

SÍNDROME DA MÃO ALIENÍGENA

Carlos Alexandre Martins Zicarelli	Mestrando do Programa de pós Graduação em Tecnologia em Saúde da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
Sérgio Murilo Georgeto	Mestrando do Programa de pós Graduação em Tecnologia em Saúde da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
Karen Fernandes	Professora de Bioestatística da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
Munir Antonio Gariba	Professor do Programa de pós Graduação em Tecnologia em Saúde da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).
Camila Hatanaka Dias	Médica Residente de Clínica Médica da Santa Casa de Londrina.
Luiz Roberto Aguiar	Professor do Programa de pós Graduação em Tecnologia em Saúde da Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC-PR).

Endereço para correspondência: carloszicarelli@gmail.com

RESUMO

INTRODUÇÃO: O entendimento da anatomia integral do sistema de conexão do corpo caloso permite que as principais síndromes calosas sejam melhor compreendidas. O presente artigo tem como objetivo realizar uma revisão das principais síndromes calosas com ênfase na síndrome da mão alienígena baseado nas diferentes partes do corpo caloso seguindo a divisão proposta por Witelson em 1989. **MATERIAL E MÉTODOS:** os autores realizaram uma revisão sobre a síndrome da mão alienígena após busca de dados no PUBMED e MEDLINE. **CONCLUSÃO:** O conhecimento da anatomia e da função do corpo caloso pode auxiliar na detecção de patologias neurológicas que cursam com distúrbios do movimento, além de doenças psiquiátricas.

Palavras-chave: Corpo caloso; Síndromes calosas; Anatomia, Topografia.

INTRODUÇÃO

Os recentes avanços da neurociência possibilitaram a percepção de que o real entendimento da função do sistema nervoso central (SNC) depende de um conhecimento global da sua anatomia. O corpo caloso (CC) é considerado a maior via comissural do cérebro humano (FIGURA 1). Consiste de 200 a 300 milhões de axônios, os quais variam de tamanho e grau de mielinização (TOMASCH, J., 1954; ABOITIZ, F. *et al.*, 1992). O entendimento da sua morfologia e de sua estrutura microscópica pode ser importante tanto na compreensão das vias de conexão, bem como as patologias que acometem as fibras brancas. O CC é uma banda proeminente de substância branca compacta composta de fibras nervosas orientadas transversalmente as quais conectam ambos hemisférios cerebrais. Basicamente o CC é dividido em quatro partes: uma porção anterior chamada de rostro; o joelho ou fim bulbar

anterior; o esplênio ou porção posterior e por fim o corpo que corresponde a parte entre o joelho e o esplênio. Fibras originadas do lobo frontal inferior e lobo parietal inferior adentram para o joelho do CC, e aquelas provenientes da área frontal e lobo parietal apresentam relação com o corpo do CC. Fibras dos lobos occipital e temporal atravessam em direção ao esplênio do CC (GEORGY, B. A. *et al.*, 1993).

Em relação à topografia das fibras do CC, Sunderland, em 1940, observou relação das fibras do joelho e terço anterior do corpo do CC com o lobo frontal; fibras do terço médio do corpo com os lobos frontal, temporal e parietal; fibras do terço posterior com os lobos temporal, parietal e occipital; e as fibras do esplênio exclusivamente com o lobo occipital (SUNDERLAND, S., 1940) (FIGURA 2).

Estudos que correlacionaram a degeneração Walleriana no CC com sítios anatômicos de lesões corticais focais, realizados por Lacoste (1985), demonstraram que as fibras originadas do lobo frontal inferior e regiões parietais anteroinferiores cursam através do rostro e do joelho do CC, enquanto aquelas originadas das regiões temporo-parieto-occipitais adentram para o esplênio e porções caudais do corpo do CC. Em 1989, Sandra Witelson propôs, mediante uma divisão proporcional rostro-caudal, em uma imagem sagital, uma subdivisão em 7 partes, que tem auxiliado o desenvolvimentos de estudos segmentados das regiões do CC (WITELSON, S. F., 1989). Assim, ficou estabelecido que as porções mais anteriores e médias estão envolvidas com a função de motricidade e de sensibilidade. Já as porções médias-posteriores apresentam relações com as funções auditiva e visual (FIGURA 3).

A topografia calosa em humanos foi amplamente desenvolvida após melhorias das técnicas de neuroimagem, principalmente após o advento da Ressonância Magnética (RM), que possibilitou a visualização sagital com boa diferenciação das fibras do corpo caloso em relação à substância cinzenta (FIGURA 4).

Abe et al. em 2004, usando a técnica de imagem de tensor de difusão (DTI) demonstraram a forma tridimensional das vias de conexão interhemisféricas entre o córtex frontal e o rostro do CC (FIGURA 5) (ABE, O. *et al.*, 2004).

Existem muitas patologias que envolvem o CC. Estudos clínicos dividem estas alterações em cinco grandes grupos: 1. Ausência completa (agenesia) ou parcial (disgenesia) do CC; 2. Calosotomia completa ou parcial em pacientes com epilepsia refratária; 3. Lesões calosas adquiridas (p. ex: tumores, lesões vasculares, distúrbios desmielinizantes); 4. Distúrbios psiquiátricos (ex: autismo e esquizofrenia); 5. Distúrbios metabólicos. As

chamadas síndromes de desconexão calosas estão ilustradas no quadro 1. Algumas doenças psiquiátricas são citadas no quadro 2.

Quadro 1- Principais síndromes de desconexão do corpo caloso.

SÍNDROME CALOSA	LOCAL DA LESÃO	DESCRIÇÃO
Síndrome da mão Alienígena	Joelho, Corpo anterior	Conflito intermanual involuntário resultando da interferência de uma mão (geralmente a esquerda) na correta execução dos movimentos da outra mão (THOMPSON, A. L. <i>et al.</i> , 1979).
Síndrome da mão anárquica	Corpo	Movimentos complexos involuntários de uma mão (mão anárquica) a qual o paciente percebe que é sua, porém com uma vontade própria fora de controle (DELLA SALA, S. <i>et al.</i> , 1991).
Agnosia e Anomia tátil da mão esquerda	Corpo posterior	Inabilidade de nomear objetos com a mão esquerda (GESCHWIND, N.; KAPLAN, E., 1962). Inabilidade de reconhecer objetos pelo tato (BALSAMO, M. <i>et al.</i> , 2008).
Apraxia da mão esquerda	Corpo-esplênio	Deficiência em executar com a mão esquerda movimentos ou imitação através de comando verbal (HEILMAN, K. M.; WATSON, R. T., 2008).
Agrafia da mão esquerda	Corpo-esplênio	Falência em escrever corretamente com a mão esquerda (GAZZANIGA, M. S., 1973)
Negligência Hemiespacial	Corpo-esplênio	Falência em reconhecer estímulos presentes em um hemisfério (TOMAIUOLO, F. <i>et al.</i> , 2010)
"Main étrangère"	Istmo-esplênio	Inabilidade de reconhecer a sua própria mão esquerda quando ela se encontra no campo visual da mão oposta (BHATTACHARYYA, K. B., 2000)
Supressão da escuta dicótica	Istmo-esplênio	Quando um estímulo auditivo é gerado simultaneamente em ambos ouvidos, pacientes reconhecem facilmente estímulos verbais linguísticos (palavras) apresentados no ouvido direito tendem a ignorar os presentes no ouvido esquerdo (POLLMANN, S. <i>et al.</i> , 2002).
Ataxia óptica cruzada bilateral	Corpo posterior-esplênio	Dificuldade visual motora específica em alcançar objetos localizados contra-lateralmente a mão utilizada (GAZZANIGA, M. S., 1972).
Déficit na estereopsia binocular	Esplênio	Redução da habilidade de percepção tridimensional dos objetos (BERLUCCHI, G. <i>et al.</i> , 1999).
Afasia óptica	Esplênio	Falência em nomear objetos apresentados visualmente, com a preservação da habilidade de nomear objetos pela definição (LUZZATTI, C. <i>et al.</i> , 1998).
Anomia de cor	Esplênio	Inabilidade de nomear cores apresentadas visualmente (GESCHWIND, N.; FUSILLO, M., 1966).
Alexia sem agrafia (Alexia pura)	Esplênio	Inabilidade de ler com preservação da habilidade de escrever (GESCHWIND, N.; FUSILLO, M., 1966).
Hemianomia visual esquerda e hemialexia	Esplênio	Inabilidade de nomear objetos ou ler palavras apresentadas taquiscópicamente no campo visual esquerdo. O hemisfério direito mantém a capacidade normal de reconhecimento visual porém com perda do acesso a regiões de linguagem contralateral (GAZZANIGA, M. S., 1975)

Algumas doenças psiquiátricas que se associam a alterações morfológicas do corpo caloso, são citadas no quadro 2.

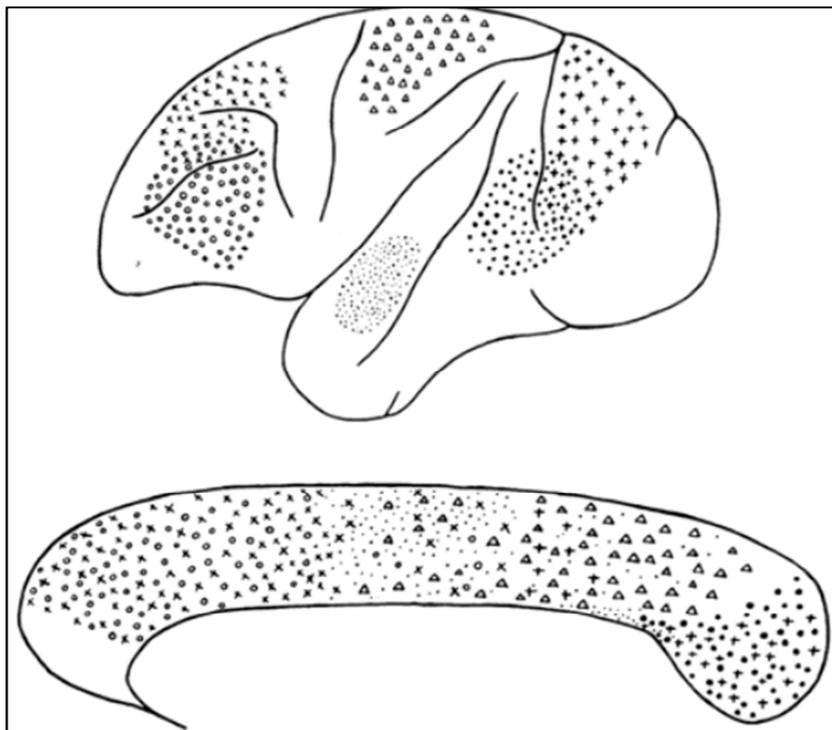
Quadro 2 - Principais doenças psiquiátricas associadas a alterações morfológica do corpo caloso.

DOENÇA	LOCAL DA LESÃO	DESCRIÇÃO
Doença de Marchiafava-Bignami	Joelho, Corpo e Esplênio	Doença desmielinizante atribuída ao uso crônico de álcool (SALAZAR, G. <i>et al.</i> , 2013).
Autismo	Rostro e Joelho	Disfunção global que afeta a capacidade de comunicação e socialização do indivíduo (PRIGGE, M. B. <i>et al.</i> , 2013).
Esquizofrenia	Joelho	Transtorno psíquico grave no qual o indivíduo apresenta alteração da realidade apresentando 2 ou mais sintomas em pelo menos um mês: alucinações visuais, sinestésicas ou auditivas, delírios, fala desorganizada, catatonia ou sintomas depressivos.(AYDIN, K. <i>et al.</i> , 2007).
Depressão	Esplênio	Perda de prazer das atividades diárias com alterações cognitivas, alteração do sono, perda de apetite e interesse sexual (BALLMAIER, M. <i>et al.</i> , 2008). .
Síndrome de Gilles de la Tourette	Corpo posterior	Distúrbio caracterizado por tiques, movimentos repentinos ou vocalizações associados a coprolalia (YAZGAN, M. Y. <i>et al.</i> , 1995).

Figura 1 - Corpo caloso em destaque em amarelo

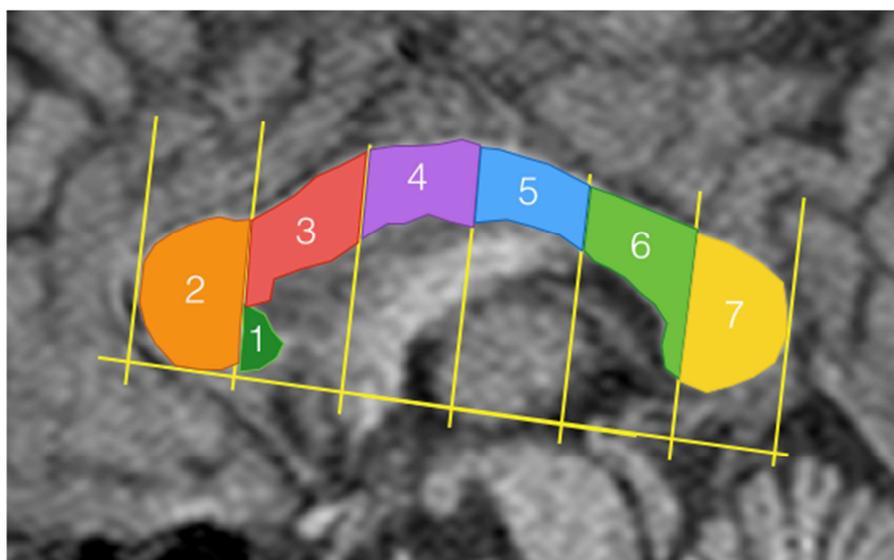


Figura 2 - Esquema proposto por Sunderland para demonstrar as relações entre o córtex cerebral e o corpo caloso.



Fonte: Adaptado de Sunderland,S.,1940.

Figura 3- Critério geométrico desenvolvido por Witelson para subdividir o corpo caloso em sete partes. 1. Rostro, 2. Genu, 3. Corpo anterior, 4. Corpo médio anterior, 5. Corpo médio posterior, 6. Istmo, 7. Esplênio. ACC: Parte anterior do genu, PCC parte posterior do esplênio.



Fonte: Adaptado de Witelson SF. 1989.

Figura 4: RM de crânio em corte sagital com o corpo caloso evidenciado pela área delimitada em azul.

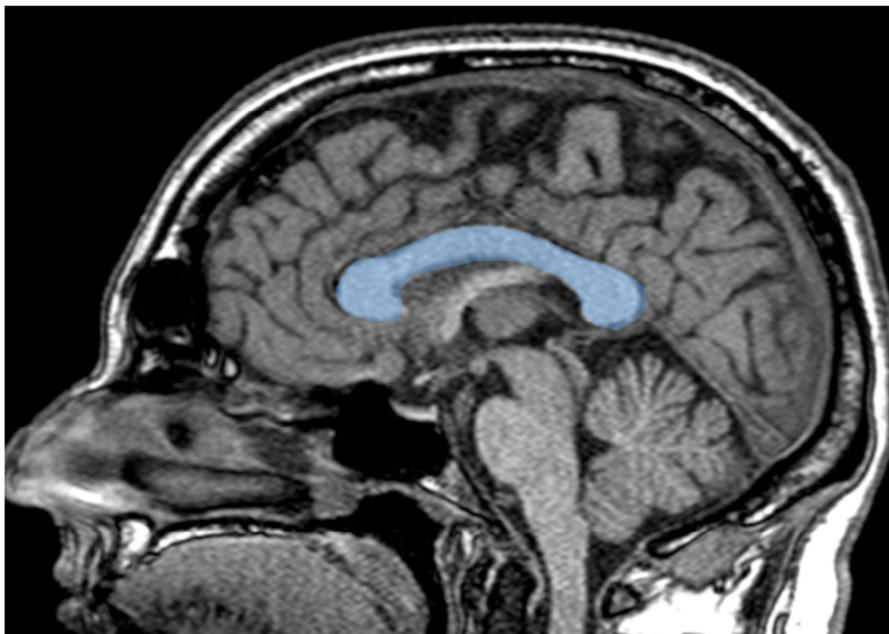
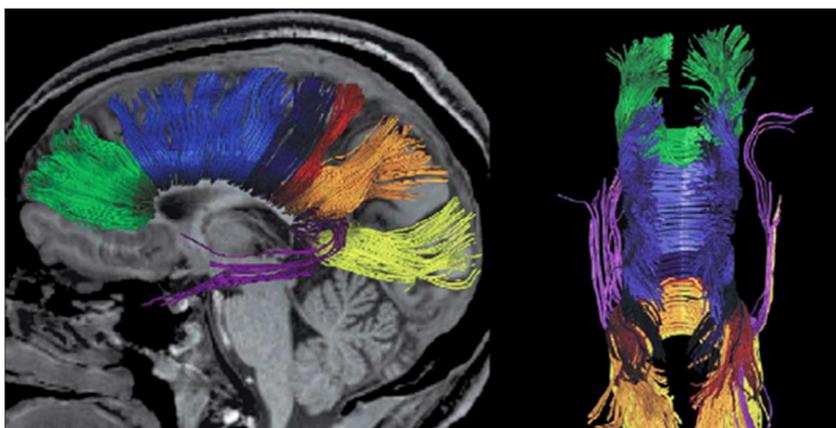


Figura 5: Tratos e fibras transcalosas vistas em uma tractografia, obtida por imagens DTI de RM. Reconstrução de fibras projetadas do lobo frontal representadas em verde. Área pré-motora e motora suplementar em azul escuro. Córtex sensitivo primário em vermelho, lobo parietal em laranja, lobo occipital em amarelo, e o lobo temporal em violeta. A: vista sagital. B: vista superior



Fonte: Adaptado de Hofer, S e Frahm 2006.

SÍNDROME DA MÃO ALIENÍGENA

A Síndrome da Mão Alienígena (SMA) foi primeiramente reconhecida por Goldstein em 1908, mas mais bem descrita anos mais tarde, em 1972, por Brion e Jedyneck – *la main étrangère* (BHATTACHARYYA, K. B., 2000). A SMA é definida como uma atividade motora autônoma involuntária e aparentemente proposital, somada à percepção errática pelo paciente

do membro afetado (ORTEGA-ALBAS, J. J. *et al.*, 2003). Além disso, geralmente está associada à dificuldade de reconhecimento deste membro na ausência de pistas visuais (heminegligência visual) (PANIKKATH, R. *et al.*, 2014).

Esta entidade neurológica é proveniente de lesões em lobo frontal ou lesões em porção anterior do corpo caloso (PANIKKATH, R. *et al.*, 2014) – e, mais raramente, lesões em lobo parietal (ABOITIZ, F. *et al.*, 2003). A lesão é encontrada no hemisfério contralateral à mão acometida e é três vezes mais frequente no hemisfério esquerdo do que no direito. A mão é o membro mais frequentemente descrito, porém esta condição não é obrigatória para diagnosticar a síndrome – quaisquer membros podem ser afetados e caracterizar a SMA (BHATTACHARYYA, K. B., 2000). As variantes da SMA diferem não somente na localização, bem como nas características clínicas (ORTEGA-ALBAS, J. J. *et al.*, 2003).

Lesões em lobo frontal acometem mais comumente a mão dominante e é caracterizada por manipulação compulsiva de objetos e por sinais de liberação frontal (*groping* e *gaspig*) (ORTEGA-ALBAS, J. J. *et al.*, 2003); as porções acometidas nesta variante são a área motora suplementar, giro do cíngulo anterior e córtex pré-frontal medial. Em relação à lesão calosa, pode-se observar conflito intermanual e é mais bem observada quando há desconexão hemisférica em comportamentos que requerem controle do hemisfério dominante; portanto, é mais proeminente em membros não dominantes (BHATTACHARYYA, K. B., 2000) – nesta variante, a lesão isolada do corpo caloso é o achado mais comum. Por fim, a lesão parietal acarreta na sensação de estranheza do membro e aparecimento de movimentos involuntários quando a atenção não está voltada para ele, assemelhando-se a um fenômeno de levitação (HERTZA, J. *et al.*, 2012).

A despeito das particularidades de cada variante, algumas características são comuns a todas. Primeiramente, o paciente precisa estar alerta da doença, para que saiba apontar a falta de controle e a estranheza sobre o membro e a involuntariedade do movimento. Tal movimento deve parecer direcionado a algum objeto ou a alguma tarefa específica – movimentos inespecíficos (tremores, clônus) estão, portanto, excluídos². Há também despersonalização do membro, com movimentos autônomos que destoam dos movimentos propostos pelo paciente – de fato, como se o membro assumisse vida própria. Além disso, há a heminegligência visual já citada anteriormente (ABOITIZ, F. *et al.*, 2003).

O diagnóstico primário é basicamente clínico, com anamnese, exame físico geral e neurológico bem detalhados. Quando o paciente queixa-se de movimentos involuntários, o comportamento do membro deve ser minuciosamente descrito e observado. Àqueles

movimentos que aparentam estar dissociados da vontade do paciente ou que são inapropriados para as circunstâncias devem ser examinados com mais cautela. Movimentos com objetivos direcionados e que parecem propositais, mas negados pelo paciente suscitam fortemente SMA. O exame neurológico pode indicar qual subtipo de SMA, conforme a área acometida (BANKS, G. *et al.*, 1989).

Estudos de neuroimagem são imprescindíveis para identificar a localização da lesão cerebral. Em SMA espontânea, infarto cerebral é o responsável mais comum. Aneurisma de artéria comunicante anterior roto está relacionado com a variante frontal – e, neste caso, angiografia também deve ser considerada. A variante calosa também pode estar relacionada com infarto cerebral, mas é também frequentemente observada em pós-operatório de calosotomia – tratamento para epilepsia refratária. Curiosamente, SMA calosa não é observada em pacientes com outros distúrbios de desenvolvimento do corpo caloso, como a agenesia.

Em geral, quando a SMA é oriunda de lesões focais agudas, a recuperação ocorre dentro de um ano. Já a SMA associada com lesões cerebrais crônicas e degenerativas persiste até o fim da vida ou até quando a doença de base torna-se extremamente avançada a ponto de interferir nos movimentos da SMA. Ainda não há tratamento ou reabilitação específica para SMA e, rotineiramente, ela não causa nenhum dano à integridade física do paciente – como ataques ou agressões (CARRILHO, P. E. *et al.*, 2001), (ALEEM, M. A., 2000).

CONCLUSÃO

O avanço tecnológico de neuroimagem associado ao conhecimento anatômico e semiológico do corpo caloso propicia o diagnóstico de patologias raras consideradas por muitos como psiquiátricas. A síndrome da mão alienígena deve entrar no diagnóstico diferencial de patologias que cursam com anormalidades do movimento como distonia, coréia e tiques.

REFERÊNCIAS

Abe, O., Masutani, Y., Aoki, S., Yamasue, H., Yamada, H., Kasai, K., Mori, H., Hayashi, N., Masumoto, T. e Ohtomo, K. Topography of the human corpus callosum using diffusion tensor tractography. *J Comput Assist Tomogr*, 2004;28(4):533-9.

Aboitiz, F., Carrasco, X., Schroter, C., Zaidel, D., Zaidel, E. e Lavados, M. The alien hand syndrome: classification of forms reported and discussion of a new condition. *Neurol Sci*, 24 2003;(4):252-7.

Aboitiz, F., Scheibel, A.B., Fisher, R.S. e Zaidel, E. Fiber composition of the human corpus callosum. *Brain Res*, 1992;598(1-2):143-53.

Aleem, M.A. Paroxysmal alien hand syndrome. *J Assoc Physicians India*, 2000;48(10):1035-6. 2000.

Aydin, K., Uçok, A. e Cakir, S. Quantitative proton MR spectroscopy findings in the corpus callosum of patients with schizophrenia suggest callosal disconnection. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2007;28(10):1968-74.

Ballmaier, M., Kumar, A., Elderkin-Thompson, V., Narr, K.L., Luders, E., Thompson, P.M., Hojatkashani, C., Pham, D., Heinz, A. e Toga, A.W. Mapping callosal morphology in early- and late-onset elderly depression: an index of distinct changes in cortical connectivity. *Neuropsychopharmacology*, 2008;33(7):1528-36..

Balsamo, M., Trojano, L., Giamundo, A. e Grossi, D. Left hand tactile agnosia after posterior callosal lesion. *Cortex*, 2008;44(8):1030-6.

Banks, G., Short, P., Martinez, J., Latchaw, R., Ratcliff, G. e Boller, F. The alien hand syndrome. Clinical and postmortem findings. *Arch Neurol*, 1989;46(4):456-9.

Berlucchi, G., Aglioti, S., Chelazzi, L., Peru, A. e Tassinari, G. Possible recoding of visual space in covert orienting tasks. *Arch Ital Biol*, 1999;137(2-3):127-37.

Bhattacharyya, K.B. Alien hand syndrome. *J Assoc Physicians India*, 2000;48(12):1226.

Carrilho, P.E., Caramelli, P., Cardoso, F., Barbosa, E.R., Buchpiguel, C.A. e Nitrini, R. Involuntary hand levitation associated with parietal damage: another alien hand syndrome. *Arq Neuropsiquiatr*, 59 (3-A), p.521-5. 2001.

Della Sala, S., Marchetti, C. e Spinnler, H. Right-sided anarchic (alien) hand: a longitudinal study. *Neuropsychologia*, 1991;29(11):1113-27.

Gazzaniga, M.S. One brain--two minds? *Am Sci*, 1972;60(3):311-7.

Gazzaniga, M.S. Discrimination learning without reward. *Physiol Behav*, 1973;11(1):121-3.

Gazzaniga, M.S. Editorial: Review of the split brain. *J Neurol*, 1075;209(2):75-9.

Georgy, B.A., Hesselink, J.R. e Jernigan, T.L. MR imaging of the corpus callosum. *AJR Am J Roentgenol*, 1993;160(5):949-55.

Geschwind, N. e Fusillo, M. Color-naming defects in association with alexia. *Arch Neurol*, 1966;15 (2):137-46

Geschwind, N. e Kaplan, E. A human cerebral disconnection syndrome. A preliminary report. *Neurology*, 12). 1962; p.675-85.

Heilman, K.M. e Watson, R.T. The disconnection apraxias. *Cortex*, 2008;44(8):975-82.

Hertza, J., Davis, A.S., Barisa, M. e Lemann, E.R. Atypical sensory alien hand syndrome: a case study. *Appl Neuropsychol Adult*, 2012;19(1):71-7.

Luzzatti, C., Vecchi, T., Agazzi, D., Cesa-Bianchi, M. e Vergani, C. A neurological dissociation between preserved visual and impaired spatial processing in mental imagery. *Cortex*, 1998;34(3):461-9.

Ortega-Albas, J.J., De Entrambasaguas, M., Montoya, F.J., Serrano, A.L. e Geffner, D. Sleep disorder in alien hand syndrome. *Sleep Med*, 2003;4(3):247-9.

Panikkath, R., Panikkath, D., Mojumder, D. e Nugent, K. The alien hand syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*, 2014;27(3):219-20.

Pollmann, S., Maertens, M., Von Cramon, D.Y., Lepsien, J. e Hugdahl, K. Dichotic listening in patients with splenial and nonsplenial callosal lesions. *Neuropsychology*, 2002;16(1):56-64.

Prigge, M.B., Lange, N., Bigler, E.D., Merkley, T.L., Neeley, E.S., Abildskov, T.J., Froehlich, A.L., Nielsen, J.A., Cooperrider, J.R., Cariello, A.N., Ravichandran, C., Alexander, A.L. e Lainhart, J.E. Corpus Callosum Area in Children and Adults with Autism. *Res Autism Spectr Disord*, 2013;7(2):221-234.

Salazar, G., Fragoso, M., Espanol, G. e Cuadra, L. Primary degeneration of the corpus callosum (Marchiafava-Bignami disease): 2 unusual clinical presentations. *Neurologia*, 2013; 28(9):587-589.

Sunderland, S. The Distribution of Commissural Fibres in the Corpus Callosum in the Macaque Monkey. *J Neurol Psychiatry*, 1940;3(1):9-18.

Thompson, A.L., Bogen, J.E. e Marsh, J.F., Jr. Cultural hemisphericity: evidence from cognitive tests. *Int J Neurosci*, 1979;9(1):37-43.

Tomaiuolo, F., Voci, L., Bresci, M., Cozza, S., Posteraro, F., Oliva, M. e Doricchi, F. Selective visual neglect in right brain damaged patients with splenial interhemispheric disconnection. *Exp Brain Res*, 2010;206(2):209-17.

Tomasch, J. Size, distribution, and number of fibres in the human corpus callosum. *Anat Rec*, 1954;119(1):119-35.

Witelson, S.F. Hand and sex differences in the isthmus and genu of the human corpus callosum. A postmortem morphological study. *Brain*, 1989;112(3):799-835.

Yazgan, M.Y., Peterson, B., Wexler, B.E. e Leckman, J.F. Behavioral laterality in individuals with Gilles de la Tourette's syndrome and basal ganglia alterations: a preliminary report. *Biol Psychiatry*, 1995;38(6):386-90.