

Síndrome do Homem no Barril nas Doenças do Neurônio Motor: A propósito de 5 casos.

Man-in-the-Barrel Syndrome in Motor Neuron Disease: On purpose of 5 cases.

Marco Orsini¹; Marcos RG de Freitas²; Mariana P Mello³; Carlos HM Reis⁴; Osvaldo JM Nascimento⁵

Resumo

A Síndrome do Homem no Barril (SHB) faz referência a um quadro de paresia/plegia braquial bilateral que influencia na execução de funções relacionadas aos membros superiores, principalmente as que requerem movimentos de flexão e abdução. Desde sua descrição inicial, inúmeros casos foram relatados de pacientes com essa síndrome, cuja etiopatogenia difere daquela descrita inicialmente. Apresentamos 5 casos de SHB relacionados a doenças do neurônio motor e, discutimos, com base na literatura vigente, os achados do exame neurológico, prejuízos funcionais e exames complementares. As mais frequentes causas de SHB são distúrbios vasculares cerebrais, cirurgias cardíaca e extracardíaca com demonstração de hipotensão arterial, metástases cerebrais, e o envolvimento da ponte e medula espinhal cervical. O substrato fisiopatológico que se relaciona a SHB, em alguns casos, é incerto e merece atenção. Atentamos para a SHB em determinadas doenças do neurônio motor, principalmente nas Amiotrofias Espinhas Progressivas e na Esclerose Lateral Amiotrófica.

Palavras-chave: Síndrome do Homem no Barril, Doença do Neurônio Motor, Amiotrofias Espinhas Progressivas, Esclerose Lateral Amiotrófica.

Abstract

The Man-in-the-Barrel syndrome (MBS) makes reference to a picture of bilateral brachial weakness/paralysis, that influences the patients in the execution of functions related with the upper limbs, mainly those that require flexion and abduction movement. Since its initial description, several cases were reported of patients with this syndrome, whose etiology differs from the first one described. We present 5 cases of MBS related to motor neuron diseases, and discuss, based on the literature, the findings of the neurological examination, functional impairments and complementary exams. The most frequent causes of MBS are cerebral vascular disorders, cardiac and extracardiac surgeries with demonstration of arterial hypotension, cerebral metastases, pontine and spinal cord involvement. The pathophysiological substratum related to MBS, in some cases, is uncertain and deserves attention. We call the attention to MBS in some motor neuron disease, especially in Progressive Spinal Atrophy and Amyotrophic Lateral Sclerosis.

Keywords: Man-in-the-Barrel Syndrome, Motor Neuron Disease, Progressive Spinal Atrophy, Amyotrophic Lateral Sclerosis.

As descrições que se seguem correspondem a 5 casos de SHB relacionados a doenças do neurônio motor.

Caso 1

DTL, homem, negro, 55 anos, agente administrativo, há aproximadamente 5 anos começou a apresentar debilidades motoras somente nos membros superiores, com impossibilidade em realizar atividades básicas e instrumentais da vida diária. Ao caminhar os braços não acompanhavam os padrões de deambulação e mimetizavam um pêndulo. Notou que a cintura escapular apresentava um aspecto cadavérico. O exame neurológico revelou amiotrofia na região proximal dos membros superiores (quadro 1)¹. Fasciculações foram visualizadas na cintura escapular e os reflexos profundos comprometidos, arreflexia. Não foram encontrados sinais de piramidalismo e a sensibilidade encontrava-se normal. A figura 1A, retrata acentuada amiotrofia nos membros superiores, características similares às encontradas em pacientes com SHB. A eletromiografia (EMG) registrou, ao repouso, elementos eletrofisiológicos anormais nos músculos pesquisados, tais como fasciculações e ondas positivas. Após contração volumétrica voluntária foram obtidos traçados compostos por potenciais de ação de unidades

motoras de morfologia anormal, com padrão de recrutamento de unidades motoras do tipo rarefeito dos músculos explorados, resultado sugestivo de comprometimento da ponta anterior da medula espinal. Recebeu o diagnóstico de Amiotrofia Espinhal Progressiva (Esporádica) após 2 meses de investigação

Caso 2

AAO, homem, branco, 58 anos, corretor de imóveis, apresentou no primeiro semestre de 2006 paresia braquial bilateral, mimetizando a SHB, com incapacidade de executar determinadas atividades. Recebeu, meses depois, o diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. O exame neurológico revelou sinais de lesão de primeiro e segundo neurônios motores. Os miótomos dos membros superiores apresentaram-se mais afetados quando comparados aos inferiores (quadro 1)¹. Fasciculações e amiotrofia foram evidenciadas nos membros, tronco e língua. Na foto 1B, nota-se a grave atrofia na região proximal do complexo superior. Os reflexos profundos encontravam-se abolidos, com exceção do patelar e aquileu bilateral, hiporreflexia. A presença do sinal de Chaddock do pé à esquerda foi indicativa de lesão na via piramidal. A sensibilidade apresentava-se normal. Inúmeros núcleos motores de nervos cranianos também foram comprometidos. A

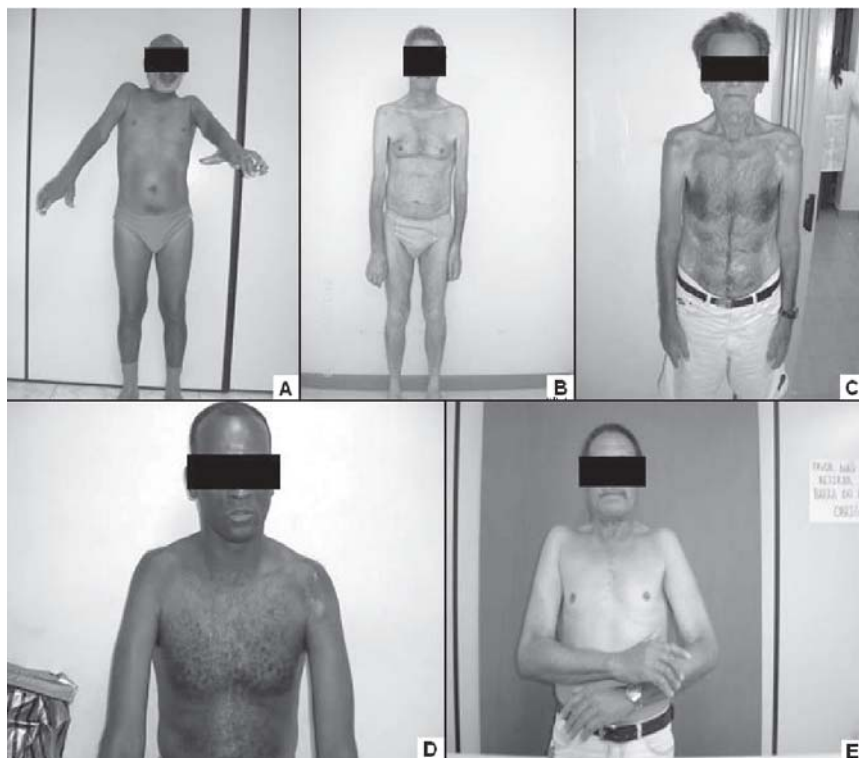


Figura 1. Casos de Homem do Barril: Caso 1 (AEP); Caso 2 (ELA); Caso 3 (AEP); Caso 4 (AEP); Caso 5 (AEP).

Quadro 1. Paresia nos músculos do membro superior e inferior - Medical Research Council¹.

Miótomos (C)	Esquerdo					Direito				
	Ca1	Ca2	Ca3	Ca4	Ca5	Ca1	Ca2	Ca3	Ca4	Ca5
C5 – Deltóide	2	1	1	2	1	2	1	1	1	1
C5 – Redondo Menor\Infraespinhoso	2	2	2	4	2	2	2	2	3	2
C5 – Supraespinhoso	2	3	2	2	2	1	3	2	2	2
C5 – Bíceps Braquial	2	2	2	3	2	2	2	2	3	2
C6 – Extensor Radial do Carpo	2	3	3	4	3	0	3	2	4	3
C7 – Tríceps Braquial	3	3	2	4	3	3	3	3	4	3
C8 – Flexores dos Dedos	3	3	3	5	4	2	4	3	5	4
T1 – Interósseos Dorsais e Palmares	1	3	4	5	4	0	3	3	5	4
L2 - Iliopsoas	4	4	4	5	4	4	4	4	5	4
L3 – Quadríceps Femoral	5	4	4	5	4	5	4	4	5	4
L4 – Tibial Anterior	4	5	3	5	5	5	5	4	5	5
L5 – Extensor Longo do Hálux	5	5	4	5	5	5	5	4	5	5
S1 – Flexores Plantares	5	5	5	5	5	5	5	5	5	5

eletroneuromiografia revelou sinais de desnervação crônica difusa e assimétrica, de predomínio proximal em membros superiores e inferiores, correlação eletro-clínica sugestiva de neuropatia.

Caso 3: RFD, homem, 63 anos, aposentado, relata que no primeiro semestre de 2000 deu-se início um quadro insidioso marcado por paresia e atrofia muscular em ambos os membros superiores com evolução arrastada (quadro 1)¹. O exame neurológico realizado em março de 2007 revelou sinais de lesão de segundo neurônio motor em miótomos correspondentes à medula cervical. Não foram encontrados sinais de lesão piramidal. Fasciculações foram evidenciadas nos músculos deltóide e supra-espinhal bilateral. Os reflexos profundos, em sua maioria encontraram-se abolidos. A eletroneuromiografia sugeriu neuropatia (achados compatíveis com lesão da ponta anterior da medula espinhal). Recebeu diagnóstico de Amiotrofia Espinhal Progressiva (Forma Esporádica do Adulto) (foto 1C).

Caso 4

MMR, homem, negro, 41 anos, técnico de informática, relata que há 5 anos iniciou quadro de fraqueza muscular (terço proximal) dos membros superiores. Após 2 anos de evolução, tornou-se

impossibilitado de realizar movimentos de elevação dos braços e em executar atividades funcionais várias. O exame neurológico realizado em março de 2008 revelou paresia em miótomos dos membros superiores (quadro 1)¹. Os reflexos bicipital e estilradial encontravam-se abolidos e os demais normais. A sensibilidade apresentava-se normal, assim como a integridade dos nervos cranianos. A eletroneuromiografia revelou sinais de desnervação crônica e simétrica, de predomínio proximal somente em membros superiores; correlação eletro-clínica sugestiva de neuropatia. A ressonância magnética da medula espinhal não apresentou comprometimento. A Foto 1D, mostra o acentuado grau de atrofia no terço proximal dos membros superiores. Recebeu diagnóstico de Amiotrofia Espinhal Progressiva (Esporádica).

Caso 5

ASS, homem, branco, 73 anos, auxiliar de vendas, há 6 anos notou que os membros superiores estavam com potência reduzida e o ombro com aspecto atrofiado. Atividades cotidianas como vestir-se, alimentar-se e mudanças de decúbito tornaram-se dificultadas. A elevação dos membros superiores não excedia 30 graus de amplitude de flexão\abdução,

mimetizando a SHB (Foto 1E). O exame neurológico revelou amiotrofia, principalmente em terço proximal dos membros superiores (quadro 1)¹ com reflexos profundos abolidos. Os membros inferiores possuíam força e trofismo muscular normais, entretanto fasciculações foram observadas nos quatro membros, incluindo tronco. Eletrofisiologicamente, a velocidade de condução nervosa motora estava próxima do normal, entretanto a amplitude significativamente reduzida. Bloqueio de condução nervosa não foi detectado e os achados eletromiográficos demonstraram padrão neurogênico. Recebeu, meses mais tarde, o diagnóstico de Amiotrofia Espinhal Progressiva forma esporádica do adulto.

Discussão

Em 1969, Mohr¹ introduziu o termo “infarto encefálico de território distal” para descrever os infartos das zonas limítrofes entre as grandes artérias intracranianas causados por hipoperfusão arterial. Este território corresponde à zona de anastomose das arteríolas terminais (artérias cerebrais), sendo considerado sensível à diminuição do fluxo sanguíneo encefálico. A zona limítrofe entre as artérias cerebral anterior e média corresponde ao homúnculo motor do segmento proximal das extremidades superiores. Portanto, a isquemia bilateral dessa zona explica a paralisia braquial proximal bilateral.

Em 1983, Sage utilizou pela primeira vez a terminologia “síndrome do homem no barril” (SHB) para descrição desse quadro clínico², devido o aspecto clínico dos pacientes que pareciam enclausurados em um barril.³

Inúmeros pesquisadores têm publicado novos casos dessa síndrome, cuja etiopatogenia difere da clássica descrição^{4,5}. Atentamos para a insidiosa instalação da SHB em determinadas doenças do motoneurônio, principalmente nas amiotrofias espinhais progressivas, que em alguns casos permanece confinada ao terço proximal dos membros por longos períodos. Apesar do fenótipo apresentado por esses pacientes ter sofrido pouca discussão, acreditamos tratar-se de uma forma mais “benigna” da doença do neurônio motor. As principais deficiências e incapacidades motoras apresentadas relacionam-se principalmente com tarefas associadas aos membros superiores⁶⁻⁷, fato comprovado em nossos casos. Somente 1 sujeito,

desenvolveu meses mais tarde comprometimento difuso de força muscular e função, devido tratar-se de um caso de ELA.

Katz et al⁷, com objetivo de descrever desordens esporádicas do neurônio motor que permanecem restritas aos membros superiores por longos períodos, revisou os prontuários de pacientes com fenótipo de (SHB) até 18 meses do início dos sintomas. Da amostra analisada, 9 pacientes apresentaram uma forma de doença do motoneurônio restrita aos membros superiores. Durante o acompanhamento que variou de 3 a 11 anos após o início da doença, somente 3 sujeitos desenvolveram fraqueza muscular nas extremidades inferiores. Nenhum apresentou disfunção respiratória ou inabilidade na deambulação. Apesar da maioria de nossa amostra (4 casos) permanecer com fraqueza muscular confinada aos membros superiores, um caso, meses depois, apresentou paresia, disfonia e complicações respiratórias.

Chamamos atenção que em determinados casos, como no descrito por Takakura et al⁸, de um paciente com amiotrofia espinhal progressiva associada à Síndrome de Sjogren, terapias imunomodulatórias podem ser utilizadas para gerenciamento do quadro. O artigo relata o caso de uma paciente com diagnóstico de Amiotrofia Espinhal Progressiva fornecido aos 72 anos que meses mais tarde recebeu a confirmação de Síndrome de Sjogren. Os autores postulam que o comprometimento maciço da ponta anterior da medula em miótomos específicos foi deflagrado pela doença auto-imune, devido à presença de anticorpos anti-neurais 50kDa na sorologia. O paciente obteve uma melhora significativa da força após tratamento com imunoglobulina intravenosa e plasmaférese. A utilização de corticóides não surtiu resultados expressivos.

Indivíduos com SHB precisam de orientação específica sobre o tipo de atividade que devem realizar, apesar de alguns profissionais sugerirem um aumento nos níveis de exercícios para prevenção da atrofia por desuso. A realização e prescrição de exercícios terapêuticos deve ser supervisionada por fisioterapeutas especializados e encarada como uma maneira de melhorar a qualidade de vida, e não como um treinamento exaustivo que aumente a demanda metabólica sobre as unidades motoras remanescentes, contribuindo em alguns casos para o aumento da fraqueza muscular⁹⁻¹⁰.

Conclusão

Pacientes que apresentam com grave fraqueza muscular, restrita basicamente aos membros superiores e sem sinais de piramidalismo, podem apresentar uma variante relativamente estável da doença do neurônio motor. Devemos atentar também que a SHB pode estar relacionada a etiologias várias.

Referências Bibliográficas

1. Medical Research Council (MRC). Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. War Memorandum (revised 2nd edition). London: HMSO, 1943.
2. Mohr JP. Distal field infarction. *Neurology* 1969; 12: 279.
3. Larrondo FJ, Mery V, Mellado P et al. Síndrome del "hombre en el barril". Reporte de un caso e revisión de la literatura. *Revista Chilena de Medicina Intensiva*, 2004; 19(1): 21-23.
4. Pearlman S; Pourmand R. Evaluation of a Patient Presenting With Progressive Weakness and Atrophy of the Upper Extremities. *Neuromuscular Case Review*. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease* 2006; 5(1):51-59.
5. Vainstein G; Gordon C; Gadoth N. HTLV-1 Associated Motor Neuron Disease Mimicking "Man-in-the-Barrel" Syndrome. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease* 2005; 6(3):127-131.
6. Winhammar J; Rowe D, Henderson R et al. Assessment of disease progression in motor neuron disease. *Lancet Neurol* 2005; 4:229-238.
7. Katz S; Wolfe GI; Andersson PB et al. Brachial Amyotrophic Diplegia: A slowly progressive motor neuron disorder. *Neurology* 1999;53:1071.
8. Takakura Y, Murai H, Furuya H et al. A case of brachial amyotrophic diplegia accompanied with Sjogren's syndrome presenting good response to immunotherapies in the early course of the disease.
9. Dal Bello-Haas V; Florence JM; Scheirbecker J. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology*, 2007;68:2003–2007.
10. Fowler WM: Consensus conference summary: Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. *Am J Phy Med Rehabil* 2002; 81:187-195.