

# Amiotrofia Braquial Bilateral com características similares à “Síndrome do Homem do Barril”

Bilateral Braquial Amyotrophy mimicking the “Man-in-the-barrel syndrome”

Marco Orsini<sup>1</sup>, Marcos RG de Freitas<sup>2</sup>, Mariana P Mello<sup>3</sup>, Osvaldo JM Nascimento<sup>4</sup>

## RESUMO

A síndrome do “homem do barril” faz referência a um quadro de fraqueza muscular braquial bilateral, de predomínio proximal, que impossibilita os pacientes na execução de atividades funcionais relacionadas com a elevação dos membros superiores. Descrevemos o caso de um paciente, 55 anos, sexo masculino, que há aproximadamente 4 anos iniciou quadro neurogênico de características compatíveis com tal síndrome. Utilizou-se o Índice de Barthel para apontar os prejuízos funcionais apresentados pelo indivíduo. Chamamos a atenção para essa apresentação e alertamos para diversas etiologias envolvidas nesses casos.

Unitermos: Doenças Neuromusculares. Corno Anterior. Doença do Neurônio Motor.

Citação: Orsini M, De Freitas MRG, Mello MP, Nascimento OJM. Amiotrofia Braquial Bilateral com características similares à “Síndrome do Homem do Barril”.

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) da Universidade Federal Fluminense – UFF, Niterói -RJ, Brasil .

1. Graduando em Medicina, Doutorando em Neurologia | Neurociências na Universidade Federal Fluminense - UFF. Professor Titular de Reabilitação Neurológica na Escola Superior de Ensino Helena Antipoff (ESEHA), Niterói-RJ, Brasil.

2. Neurologista. Doutor. Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia na UFF, Niterói -RJ, Brasil.

3. Fisioterapeuta, Programa de Iniciação Científica do Serviço de Neurologia – UFF, Niterói -RJ, Brasil.

4. Neurologista, Doutor. Professor Titular de Neurologia e Coordenador da Pós-Graduação em Neurociências na UFF, Niterói -RJ, Brasil.

## SUMMARY

The “Man-in-the-barrel syndrome” makes reference to a picture of bilateral brachial muscular weakness, of proximal predominance, that incapacitates the patients in the execution of functional activities related with the elevation of the upper limbs. We describe the case of a patient, 55 years, male, that has approximately 4 years initiated neurogenic picture of compatible characteristics with such syndrome. The Barthel Index was used to point the functional damages presented by the individual. We call the attention for this presentation and alert for diverse involved etiologies in these cases.

Keywords: Neuromuscular Diseases. Anterior Horn. Motor Neuron Disease.

Citation: Orsini M, De Freitas MRG, Mello MP, Nascimento OJM. Bilateral Braquial Amyotrophy mimicking the “Man-in-the-barrel syndrome”.

Endereço para Correspondência:

Marco Orsini

R. Prof. Miguel Couto, 322/1001  
CEP 24230-240, Niterói-RJ, Brasil.

Fone: 21 81257634 e 36023208

E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 14/09/07

Revisado em: 15/09/07 a 05/03/08

Aceito em: 06/03/08

Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

O termo “infarto encefálico de território distal” foi proposto por Mohr em 1969 para descrever os infartos, causados por hipoperfusão, que ocorriam na zona limítrofe entre as artérias cerebral anterior e média, área correspondente ao homúnculo motor do segmento proximal das extremidades superiores. Este território é considerado bastante sensível a diminuição do fluxo sanguíneo encefálico por tratar-se da zona de anastomose das arteríolas terminais das artérias cerebrais. Desta forma, a isquemia bilateral desta área ocasiona uma paralisia braquial proximal bilateral<sup>1</sup>. Em 1983, Sage propôs o termo “síndrome do homem do barril” (SHB) para descrever este quadro clínico<sup>2</sup>, considerando o fato dos pacientes parecerem estar enclausurados em um barril, sendo capazes de movimentar somente as porções distais dos membros superiores<sup>3</sup>.

Desde sua descrição, diversos estudos foram publicados com casos em que a etiopatogenia não corresponde a relatada inicialmente. As mais frequentes causas de SHB são as lesões da medula cervical, metástases cerebrais e as cirurgias cardíacas e extracardiaca nas quais não há sinais hipotensão arterial. Determinadas doenças neurogênicas também ocasionam quadro similar. Assim, as bases fisiopatológicas que se relacionam a SHB, em alguns casos, são incertas e merecem atenção<sup>4,8</sup>.

Descrevemos o caso de um paciente com uma desordem esporádica do neurônio motor inferior, restrita basicamente aos membros superiores, mimetizando a SHB.

## RELATO DE CASO

DTL, masculino, 55 anos, agente administrativo aposentado, relata que há aproximadamente 4 anos começou a apresentar um quadro marcado por formigamento e déficit motor no terço distal do membro superior esquerdo, que rapidamente comprometeu ambos braços, impossibilitando-o de realizar determinadas atividades básicas e instrumentais da vida diária. Percebeu também que ao caminhar os braços posicionavam-se para trás e não acompanhavam os passos. Notou posteriormente que o ombro direito apresentava um aspecto cadavérico. Não referiu fraqueza em membros inferiores. O exame neurológico mostrou atrofia generalizada em membros inferiores associada à paresia (Tabela 1). Fasciculações estavam presentes na cintura escapular e apresentava arreflexia generalizada, com exceção do reflexo patelar, que se encontrava hipoativo bilate-

ralmente. Não foram encontrados sinais de piramidismo e a sensibilidade estava normal. As Figuras 1 e 2 mostram o paciente com acentuada atrofia nos membros superiores e a impossibilidade em elevar os membros. O exame de eletroneuromiografia (EMG) registrou, ao repouso, elementos eletrofisiológicos anormais nos músculos pesquisados, tais como fasciculações e ondas positivas. Vale ressaltar que o resultado da Ressonância Magnética da medula espinhal (nível cervical) não apontou alterações. 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 espinhal. O Índice de Barthel apontou as diversas atividades funcionais que foram comprometidas pela fraqueza muscular.

## DISCUSSÃO

A SHB é um termo descritivo usado no passado para a descrição de pacientes com completa paralisia flácida nos membros superiores causada por infartos cerebrais após parada cardiorrespiratória ou cirurgias cardíacas. Entretanto, atualmente existem evidências que tal síndrome pode ocorrer em doenças agudas e crônicas do neurônio motor superior e inferior<sup>9,10</sup>. Descrevemos o caso de um paciente com achados neurológicos e eletrofisiológicos compatíveis com doença da ponta anterior da medula, afetando principalmente os segmentos cervicais e com características semelhantes as apresentadas por indivíduos com a SHB.

**Tabela 1.** Paresia nos músculos do membro superior e inferior decorrente do comprometimento da ponta anterior da medula – Medical Research Council.

| Miôtomos                            | Esquerdo | Direito |
|-------------------------------------|----------|---------|
| C5 – Biceps Braquial                | 2        | 2       |
| C6 – Extensor Radial do Carpo       | 2        | 0       |
| C7 – Tríceps Braquial               | 3        | 3       |
| C8 – Flexores dos Dedos             | 3        | 2       |
| T1 – Interósseos Dorsais e Palmares | 1        | 0       |
| L2 – Iliopsoas                      | 4        | 4       |
| L3 – Quadríceps Femoral             | 5        | 5       |
| L4 – Tibial Anterior                | 4        | 5       |
| L5 – Extensor Longo do Hálux        | 5        | 5       |
| S1 – Flexores Plantares             | 5        | 5       |

(0. Não existe contração muscular; 1. Há contração perceptível sem haver, no entanto, movimento; 2. Movimento é realizado quando a gravidade é eliminada; 3. Movimento é realizado contra a gravidade; 4. Movimento é realizado contra a gravidade, porém com resistência; 5. Força normal).

As doenças do neurônio motor (DNM) são caracterizadas por deterioração progressiva da via piramidal, tronco cerebral e células da ponta anterior da medula espinhal, não existindo testes patognômicos para o diagnóstico. A apresentação, fenótipos clínicos e prognósticos são diversos e em alguns casos, como no presente estudo, podem provocar dúvidas devido a distribuição atípica e prognóstico incerto<sup>11</sup>.

Van den Berg-Vos et al.<sup>12</sup>, com objetivo de estudar as doenças esporádicas do neurônio motor inferior (DENMI) em adultos, sua classificação e subtipos, analisaram os achados clínicos e eletrofisiológicos de 49 pacientes com DENMI a partir de um estudo transversal. A sobrevida de toda a amostra ultrapassou 4 anos, excluindo conseqüentemente a maioria dos pacientes com esclerose lateral amiotrófica. Com base no quadro de fraqueza três grupos foram identificados: 13 pacientes com fraqueza generalizada formaram o Grupo 1; 8 pacientes com fraqueza simétrica e distal compuseram o Grupo 2; 28 pacientes com fraqueza assimétrica não-generalizada nos braços foram introduzidos no Grupo 3. Posteriormente, o Grupo 3 foi subdividido em pacientes com fraqueza de predomínio distal (grupo 3a) e de predomínio proximal (grupo 3b), esse mimetizando a SHB. Retrospectivamente, o prognóstico das DENMI parece ser favorável quando comparado ao de outras doenças do neurônio motor, devido a menor gravidade clínica que geralmente confina-se a um membro na maior parte dos pacientes, com pelo menos 12 meses de estabilidade. Os autores ainda sugerem a classificação desses pacientes em diferentes subgrupos: amiotrofia espinhal progresiva lentamente progressiva (Grupo 1); amiotrofia espinhal simétrica distal (Grupo 2); amiotrofia espinhal segmentar distal (Grupo 3a) e amiotrofia espinhal seg-



**Figura 1.** Atrofia generalizada em terço proximal dos membros superiores.

mentar proximal (Grupo 3b). O paciente do presente estudo, apesar de apresentar fraqueza muscular nos membros superiores e determinados grupamentos do membro inferior, considera que seu quadro encontra-se estabilizado por pelo menos dois anos desde o início dos primeiros sintomas. Apresentamos uma forma lentamente progressiva do neurônio motor inferior, com predomínio nos músculos proximais dos membros superiores.

O Índice de Barthel forneceu um panorama das principais deficiências e incapacidades apresentadas pelo indivíduo<sup>13</sup>. Algumas atividades funcionais relacionadas com os membros superiores (alimentação, vestuário, higiene) ficaram extremamente prejudicadas pelo quadro de fraqueza.

## CONCLUSÃO

Pacientes que se apresentam com grave fraqueza, isolada basicamente nos membros superiores e sem sinais de piramidalismo, podem apresentar uma variante relativamente estável da doença do neurônio motor. Devemos atentar também que a “Síndrome do Homem do Barril” pode estar relacionada a etiologias várias.



**Figura 2.** Dificuldade na elevação dos membros superiores.

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Mohr JP. Distal field infarction. *Neurology* 1969;19:279.
2. Sage JL. `Man-in-the-barrel syndrome` after cerebral hypoperfusion: clinical description, incidence, and prognosis. *Ann Neurol* 1983;14:131.
3. Larrondo FJ, Mery V, Mellado P, Bugedo GT. Síndrome del "hombre en el barril". Reporte de un caso e revisión de la literatura. *Rev Chil Med Intens* 2004;19(1):21-3.
4. Berg D, Mullges W, Koltzenburg M, Bendszus M, Reiners K. Man in the barrel syndrome caused by cervical spinal cord infarction. *Acta Neurol Scand* 1998;97:417-9.
5. Moore AP, Humphrey PR. Man in the barrel syndrome caused by cerebral metastases. *Neurology* 1989;39:1134-5.
6. Hurley JP, Wood AE. Isolated Man in the barrel syndrome following cardiac surgery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1993;41:252-4.
7. Wahl CC. "Man in the barrel syndrome" after endoscopic sinus surgery. *Anesth Analg* 1998;87:1196-8.
8. Katz S, Wolfe GI, Andersson PB, Saperstein DS, Elliott JL, Nations SP, et al. Brachial Amyotrophic Diplegia: A slowly progressive motor neuron disorder. *Neurology* 1999;53:1071.
9. Vainstein G, Gordon C, Gadoth N. HTLV-1 Associated Motor Neuron Disease Mimicking "Man-in-the-Barrel" Syndrome. *J Clin Neuromusc Dis* 2005;6(3):127-31.
10. Pearlman S, Pourmand R. Evaluation of a patient presenting progressive weakness and atrophy of the upper extremities. *Neuromuscular Case Review. J Clin Neuromusc Dis* 2003;5(1):51-9.
11. Winhammar J, Rowe D, Henderson R, Kiernan MC. Assessment of disease progression in motor neuron disease. *Lancet Neurol* 2005;4:229-38.
12. Van den Berg-Vos RM, Visser J, Franssen H. Sporadic lower motor neuron disease with adult onset: classification of subtypes. *Brain* 2003;126(5):1036-47.
13. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: Barthel index. *Md State Med J* 1965;14:61-5.