

## Síndrome de Gerstmann

### Gerstmann's syndrome

DOI:10.34119/bjhrv5n5-095

Recebimento dos originais: 16/08/2022

Aceitação para publicação: 14/09/2022

#### **Camila Piantavini Trindade de Moraes**

Residente de Medicina da Família e Comunidade pela Santa Casa de Misericórdia de Araguari - MG

Instituição: Santa Casa de Misericórdia de Araguari - MG

Endereço: Rua Mamoré, Qd E6, Lt 15, Residencial Alphaville Araguaia, Goiânia - GO,

CEP: 74883-015

E-mail: camilapiantavini@gmail.com

#### **Guilherme Ramos Montenegro**

Médico pela Universidade Federal de Mato Grosso

Instituição: Universidade Federal de Mato Grosso

Endereço: Alameda dos Girassóis, Q11, L01, Condomínio Florais Italia, Cuiabá – MT,

CEP: 78061-000

E-mail: guilhermeramosm@outlook.com

#### **Isabela Ribeiro Rocha**

Graduanda em Medicina pela Instituição São Leopoldo Mandic

Instituição: Instituição São Leopoldo Mandic

Endereço: Rua Dr. José Rocha Junqueira, 13, Ponte Preta, Campinas - SP, CEP: 13045-755

E-mail: isaribeirocha0501@gmail.com

#### **Isadora dos Santos Pereira**

Médica pelo Centro Universitário do Planalto Central (UNICEPLAC)

Instituição: Centro Universitário do Planalto Central (UNICEPLAC)

Endereço: Área Especial para Indústria, Número 02, Setor Leste, Gama - DF,

CEP: 72445-020

E-mail: isadorasantos8@hotmail.com

#### **Bárbara Dulor Ramires**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)

Instituição: Hospital Militar de Área de Brasília (HMAB)

Endereço: SQSW 100, Bloco B, Apt. 612, Brasília - DF, CEP: 70670-012

E-mail: barbara.dulor.r@gmail.com

#### **Daysa de Carvalho Fonseca**

Médica Especialista em Saúde da Família pela Universidade de Gurupi (UNIRG)

Instituição: Unidade Básica de Saúde (UBS) - Taquari

Endereço: Arso 31, Alameda 18, Lote 4, Casa 5, QI 5, Palmas – Tocantins, CEP: 77015389

E-mail: daysacarfon@gmail.com

**Fernanda Correa Lucas Evangelista**

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário do Planalto Central Aparecido dos Santos (UNICEPLAC)

Instituição: Hospital das Clínicas e Fraturas

Endereço: Colônia Agrícola Samambaia Chácara 136, Lote 26 Vicente Pires – DF, CEP:72001-845

E-mail: fernandalucas1409@gmail.com

**Gabriela Zinhani Issy**

Graduanda em Medicina pela Instituição São Leopoldo Mandic

Instituição: São Leopoldo Mandic

Endereço: Rua Barreto Leme, 1998, Cambui, Campinas - SP, CEP: 13025-085

E-mail: gabrielaissy\_15@hotmail.com

**Bruna Nobre da Silva Ramos**

Graduada em Medicina pela Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ)

Instituição: Hospital Geral de Nova Iguaçu (HGNI)

Endereço: Rua José Lourenço, 160, Anchieta, Rio de Janeiro - RJ, CEP: 21645340

E-mail: brunanobresr@gmail.com

**Diego Marques de Sousa**

Graduado em Medicina pelo Centro Universitário Unifacimed

Instituição: Hospital Estadual de Dermatologia Sanitária Colônia Santa Marta

Endereço: Rua S-5, 634, Setor Bela Vista, Goiânia - Goiás, CEP: 74823-460

E-mail: diegomarquesgyn@hotmail.com

**Lays Silva Ramos Batista de Oliveira**

Médica pela Faculdade de Tecnologia e Ciências (FTC)

Instituição: Hospital Santo Antônio Obras Sociais Irmã Dulce (HSA - OSID)

Endereço: Rua Carlos Maron, 389, Candeal, Salvador – Bahia, CEP: 40296-220

E-mail: laysramosmed@gmail.com

**Leandro Pires Silva Filho**

Médico pelo Centro Universitário de Mineiros (UNIFIMES)

Instituição: Unidade 24 Horas de Petrolina de Goiás e Unidade Básica de Saúde III

Endereço: Rua 2, 84, Santa Terezinha, São Francisco de Goiás - GO, CEP: 75490-000

E-mail: leandropires69@gmail.com

**Laisa Piaia**

Médica pela Universidade de Rio Verde (UNIRV)

Instituição: Hospital Estadual de Jataí, UPA 24h Jataí

Endereço: Rua Nestor de Assis, 226, Setor Hermosa, Apt. 804C, Jataí – GO, CEP:75803-305

E-mail: laisa.piaia@hotmail.com

**Adriel Faria Victoy**

Médica pela Universidade de Gurupi (UNIRG)

Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)

Endereço: Rua da Imprensa, 385, Ed. Atualle, Apartamento 91, Torre 3, Parque Novo Mundo, Limeira – SP, CEP: 13481-370

E-mail: adrielvictoy@hotmail.com

**Isabela Silva Pasqua**

Médica pela Faculdade de Ciências da Saúde de Barretos – Dr. Paulo Prata  
Instituição: JF Pasqua Condutores Elétricos  
Endereço: Rua Leandro Xavier, 170, Alto da Colina, Guaxupé – MG, CEP: 37800-000  
E-mail: isabela\_sp21@hotmail.com

**Flávia Mendes**

Graduada pelo Centro Universitário Imepac - Araguari  
Instituição: Instituto Pedro Miranda (IPM)  
Endereço: Rua Barão da Ponte Alta, 1373, Abadia Uberaba – MG, CEP: 38026-410  
E-mail: flaviamendes.medicina@gmail.com

**Adilon Cardoso Sanchez**

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Endereço: Rua Terezina, 600, Alto da Glória, Ed. Venize Trieste, Torre Venize, Ap 801,  
Goiânia - Goiás, CEP: 74815-715  
E-mail: ac\_sanchez@outlook.com

**Cindy Dannyelle Ferreira Brandao Silva**

Graduada em Medicina pelo Instituto Tocantinese Presidente Antônio Carlos (UNITPAC)  
Instituição: Posto de Saúde de Muricilândia - TO  
Endereço: Avenida Lontra, N° 1052, JK, Araguaína – Tocantins, CEP: 77816-190  
E-mail: cindydannyelle@hotmail.com

**Evelyn Cardinalli Machado**

Médica pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Hospital Municipal Dr. Gilberto da Silva Caldas  
Endereço: Avenida José Albino Lagares, Qd. 45, S/N, Vila Leonor, Itaberaí - GO,  
CEP: 76630-000  
E-mail: evelyncardinalli@hotmail.com

**Iago Bruno Briancini Machado**

Graduando em Medicina pela Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Instituição: Faculdade Morgana Potrich (FAMP)  
Endereço: Rua T-37, 3000, Bueno Onix Bueno Residence, Apt. 1408, Goiânia - Goiás,  
CEP: 74230-022  
E-mail: iagobriancini@hotmail.com

**RESUMO**

Introdução: A Síndrome de Gerstmann (SG) foi primeiramente descrita pelo neurologista austríaco Joseph Gerstmann, no ano de 1924, descrevendo o caso de um paciente de 53 anos, com a tetrade de sintomas: agrafia, acalculia, desorientação direita e esquerda, agnosia. Apresentação do caso: Paciente do sexo masculino, 60 anos de idade, branco, hipertenso, com histórico de fibrilação atrial em acompanhamento irregular, foi admitido na enfermaria de neurologia com alteração de linguagem e hemiparesia sensório-motora de início súbito. Apresentava-se hemodinamicamente estável. Discussão: A SG não possui cura, sendo necessária a investigação plena para tratar e intervir em qualquer intercorrência que possa se assemelhar com o quadro apresentado, a conduta terapêutica irá se aplicar focalizando no alívio dos sintomas, fornecendo apoio multidisciplinar, a fim de se obter uma melhora na qualidade

de vida do paciente, obtendo uma melhora nos sintomas e diminuição nas limitações trazidas pela síndrome. Conclusão: Percebe-se a importância de novos estudos a respeito da mesma, em busca de um diagnóstico precoce e acompanhamento eficaz.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gerstmann, alteração de linguagem, neurologia.

## ABSTRACT

Gerstmann Syndrome (GS) was first described by the Austrian neurologist Joseph Gerstmann, in 1924, describing the case of a 53-year-old patient with a tetrad of symptoms: agraphia, acalculia, right and left disorientation, agnosia. A case report was carried out, with the following information: Male patient, 60 years old, white, hypertensive, with a history of atrial fibrillation in irregular follow-up, was admitted to the neurology ward with language impairment and sensorimotor hemiparesis of sudden onset. He was hemodynamically stable. GS has no cure, and a full investigation is necessary to treat and intervene in any intercurrent condition that may resemble the presented condition, the therapeutic approach will be applied focusing on the relief of symptoms, providing multidisciplinary support, in order to obtain an improvement in the quality of life of the patient, obtaining an improvement in the symptoms and reduction in the limitations brought by the syndrome. Therefore, the importance of further studies on the same is perceived, in search of an early diagnosis and effective monitoring.

**Keywords:** Gerstmann syndrome, language alteration, neurology.

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Gerstmann (SG), de rara incidência, foi primeiramente descrita pelo neurologista austríaco Joseph Gerstmann, no ano de 1924, descrevendo o caso de um paciente de 53 anos, com a tetrade de sintomas: agrafia, acalculia, desorientação direita e esquerda, agnosia.

A incapacidade de escrever e manipular números, é conhecida como agrafia e acalculia, nessa ordem. Já a agnosia é a incapacidade de identificar informações externas na ausência de déficits. Na desorientação direita-esquerda, em um conceito mais amplo, requer orientação do próprio corpo relacionada com as das pessoas confrontadas. Recentemente, foi acrescentado mais um sintoma na tetrade, a chamada apraxia constitucional. O hemisfério direito tem a função de percepção, já o hemisfério esquerdo pela execução. Se o hemisfério esquerdo é lesionado, a execução de movimentos é arruinada, caracterizando a apraxia constitucional.

Segundo Rusconi, além dessa tetrade, o paciente poderá apresentar também afasia, dislexia e demência. É importante citar que é raro o aparecimento da síndrome clássica, ou seja, com os quatro sintomas presentes. Quando todos presentes, é chamada de "Gerstmann pura". De acordo com QUIRINO (et al, 2021, p.5) "devido a variação das causas, nota-se surgimento desta síndrome em crianças, sendo conhecida como "Síndrome de Gerstmann do desenvolvimento".

Essa síndrome decorre de lesão parietal no hemisfério dominante, e segundo QUIRINO ( et al, 2021, p.2) a síndrome pode ter inúmeras etiologias, são elas: distúrbios do desenvolvimento, prejuízo cerebral de origem vascular, tumoral, traumática ou até mesmo infecciosa.

O diagnóstico da patologia é feito com anamnese e exame físico neuropsicológico detalhados, objetivando e priorizando a pesquisa dos sintomas acima citados.

De acordo com JOÃO ( et al, 2017, p.203) para avaliação da agrafia observa-se incapacidade de escrever letras e palavras; acalculia pela incapacidade de realização de contas de adição simples; agnosia dos dedos pela inabilidade e reconhecer os dedos da própria mão e dificuldade de movimentar o dedo específico quando solicitado e , por fim, mas não menos importante, para avaliar desorientação direita e esquerda, solicitar que o paciente aponte para o pé direito com a mão esquerda.

Com relação ao tratamento (QUIRINO, 2021), em seu artigo, relata que a síndrome não tem cura, sendo importante o acompanhamento com a equipe multiprofissional ( neurologista, neuropsicólogo, fonoaudiólogo e outros profissionais), visando a reabilitação. Além disso, é importante tratar etiologias reversíveis , como por exemplo, a remoção do tumor.

## 2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 60 anos de idade, branco, hipertenso, com histórico de fibrilação atrial em acompanhamento irregular, foi admitido na enfermaria de neurologia com alteração de linguagem e hemiparesia sensório-motora de início súbito. Apresentava-se hemodinamicamente estável. Ao exame cardiovascular apresentava batimentos cardíacos irregulares, além de um sopro sistólico mitral. Exame neurológico revelou: nervos cranianos: fundoscopia e campos visuais normais. Movimentos extraoculares e pupilas normais. Ausência de nistagmo. Sistema motor: força muscular grau IV em membro superior direito e desvio da comissura labial para a esquerda. Ausência de tremor em repouso ou durante movimentos, disdiadococinesia, movimentos involuntários ou ataxia. Testes sensoriais normais. Foi realizada uma avaliação neuropsicológica a qual evidenciou uma agnosia digital, agrafia, acalculia e uma desorientação quando solicitado a apontar para o pé direito com a mão esquerda. A tomografia de crânio na admissão era normal, o eletrocardiograma evidenciou um ritmo irregular, com ausência de onda P. Já na ressonância magnética de crânio, observou-se uma imagem hipointensa na região parietal esquerda que corresponde a uma lesão isquêmica.

### 3 DISCUSSÃO

Ao iniciar um estudo sobre uma Síndrome repleta de detalhes e conceitos, é necessário se aprofundar em sua origem para nortear sobre tal. Um neurologista chamado Joseph Gerstmann formou-se em Medicina em Viena em 1912, onde se aperfeiçoou tornando-se, em 1930, chefe do Instituto Neurológico Maria-Theresien-Schlössel(3). Gerstmann aprofundou os seus conhecimentos e habilidades em pesquisa em seus próprios pacientes, e em um de seus casos, se deparou com o quadro de uma mulher de 52 anos, que foi internada no departamento psiquiátrico de Viena, devido a um súbito início de hemianopsia direita, déficit de cálculo (incapacidade de lidar com números, compreensão e cálculos), déficit de escrita (mistura de letras com rabiscos ilegíveis), além de distúrbios de orientação e distinção de direita-esquerda do próprio corpo e em relação ao ambiente, bem como a incapacidade de reconhecer, identificar, diferenciar e nomear os dedos.(4) Sem relatos de alteração em fala. Inicialmente, Gerstmann identificou como um dano seletivo ao esquema corporal, restrito à representação de mãos e dedos. (4) Após a primeira evidência, foram descritos mais dois casos semelhantes, buscando também estudos já observados por autores anteriores, criando assim uma similaridade entre os quadros clínicos. Onde se compreende a combinação de quatro sintomas presentes, que são: agnosia digital, agrafia, discalculia e confusão direito-esquerda, constituindo uma síndrome independente, podendo conter hemianopsia e a segunda é sobre a anatomia de tal associação de sintomas. (6)

Durante muitos anos, foi sendo avaliada a consistência diagnóstica da síndrome. Perante a esta informação, é necessário ser objetivo quanto aos sinais clínicos até então firmados e estabelecidos, formando a conhecida tétrede clínica da Síndrome de Gerstmann. (4) Ao realizar qualquer avaliação clínica e física deve-se descartar a presença de alterações de linguagem, principalmente a capacidade de compreensão e de heminegligência unilateral, possíveis déficits motores e sensoriais primários que possam enviesar o diagnóstico.

Inicialmente constatado como o diagnóstico central da Síndrome de Gerstmann, a agnosia digital, onde é devidamente definida como a falta de habilidade para identificar, nomear, diferenciar, reconhecer, selecionar, apontar e orientar os dedos individualmente, seja por sua própria mão ou por outra pessoa. (4) Geralmente o quadro se forma como um defeito parcial sobre a forma que o paciente identifica os dedos das mãos, onde o mesmo não tem a percepção do erro. (4)

A acalculia foi definida pelo próprio Gerstmann, como uma incapacidade de realizar operações aritméticas, ou seja, dificuldade de manter uma ordem, planejar e manipular os números de forma correta, seja mentalmente ou com auxílio de papel.

Sendo definido como uma perda adquirida de habilidades ou conceitos computacionais básicos causadas por alterações de linguagem, escrita ou leitura, ou alterações na habilidade visual e espacial.(2)

A desorientação direita esquerda é definida como a incapacidade de nomear ou apontar para os lados direito e esquerdo de objetos, incluindo partes do corpo do paciente e do examinador. (4) Esta definição implica que esse tipo de desorientação representa uma dificuldade generalizada na aplicação do conceito espacial de orientação lateral do corpo. (2)

A agrafia pura é rara, definida como uma alteração da linguagem escrita sem alexia ou outro distúrbio afásico, na ausência de apraxia ou distúrbio visual espacial. Onde o paciente apresenta disfunção na escrita, muitas vezes representando em rabiscos ou misturas das letras (6).

A síndrome de Gerstmann, apesar de seus sintomas pré-estabelecidos e constatados, quando se trata de investigação, dificilmente encontra-se a forma pura da síndrome, tendo em vista cada componente isolado, sendo formado por uma lesão que pode ter diferentes localizações, sendo necessário uma anamnese e exame físico completo, exames neurológicos especiais para identificar os componentes. (7) Cada componente isolado da síndrome de Gerstmann é produzido por uma lesão que pode ter diferentes localizações, causando controvérsia entre alguns autores, conseqüentemente, um componente indivíduo da referida tétrade tem pouco valor de localização. Ou seja, quando aparecem os quatro sinais neuropsicológicos juntos, não há dúvida de que o lobo parietal posterior do hemisfério cerebral esquerdo está fortemente envolvido, porém podem apresentar outras localidades com giro angular esquerdo. (5) O giro angular é extensivamente conectado funcional e estruturalmente com diversas áreas do cérebro, incluindo as áreas pré-motoras ventrais, córtex pré-frontal ventrolateral e ventromedial, cíngulo posterior e hipocampo. (7) Outros pesquisadores propõem que uma forma pura da síndrome de Gerstmann pode surgir da desconexão, através de uma lesão, para separar, traços de fibra na substância branca parietal subcortical. Sendo assim, ultimamente tem sido sugerido que o giro angular representa uma informação multissensorial convergente onde é combinada e integrada para compreender e dar sentido aos eventos e manipular representações mentais. (7) Pode-se propor que a síndrome de Gerstmann ou até síndrome do giro angular (dito por alguns pesquisadores) é o resultado de uma perturbação na capacidade de mediar verbalmente algum conhecimento espacial, que se manifesta tanto no nível linguístico quanto no nível numérico. (3)

Estudos demonstram que a Síndrome de Gerstmann não possui cura,(1) sendo necessária a investigação plena para tratar e intervir em qualquer intercorrência que possa se

assemelhar com o quadro apresentado, por exemplo: necrose de neurônios em acidente vascular cerebral isquêmico, inflamação granulomatosa necrotizante, espaços perivasculares dilatados com múltiplas lesões císticas.(3)

A conduta terapêutica irá se aplicar focalizando no alívio dos sintomas, fornecendo apoio multidisciplinar com fonoaudiologia, acompanhamento com especialista neurologista, a fim de auxiliar e reduzir a dificuldade apresentada na leitura, escrita e realização de cálculos. Com o objetivo de reduzir os sintomas ao longo do tempo a depender da causa e da idade do paciente. (1) Logo, todos os tratamentos necessitam focar na recuperação de sua funcionalidade.

#### 4 CONCLUSÃO

A Síndrome de Gerstmann (SG), rara síndrome neurológica, que se apresenta pela tétrede agrafia, discalculia, desorientação direita-esquerda e agnosia digital, apresenta ainda muitos desafios para sua total compreensão e manejo, visto que há nos dias de hoje poucos estudos sobre a mesma e falta de conhecimento total a respeito de sua fisiopatologia. ( RIOL LOZANO et al,2017;BERTI et al, 2020)

O seu diagnóstico é realizado através de um exame físico detalhado, com uma série de testes, descritos acima, através do relato de caso do paciente XX,utilizados para identificar as características da condição. ( BERTI et al, 2020)

Ainda não há uma cura conhecida para SG, mas existe um importante papel da psicoterapia, com enfoque no acompanhamento por neuropsicólogo, neurologista e fonoaudiólogo, afim de se obter uma melhora na qualidade de vida do paciente, obtendo uma melhora nos sintomas e diminuição nas limitações trazidas pela síndrome. (RIOL LOZANO et al,2017)

Dessa forma, percebe-se a importância de novos estudos a respeito da mesma, em busca de um diagnóstico precoce e acompanhamento eficaz.

## REFERÊNCIAS

Barbosa, Breno José Alencar Pires, et al. "SÍNDROME DE GERSTMANN ATAXIA ÓPTICA UNILATERAL NA SALA DE EMERGÊNCIA." *Dementia & Neuropsychologia* 11.4 (2017): 459-461.

BERTI, Vinicio. PRÍONS E DOENÇAS PRIÔNICAS: UMA REVISÃO. In: **Colloquium Vitae**. ISSN: 1984-6436. 2020. p. 47-58.

JOÃO, Rafael Batista, et al. "SÍNDROME DE GERSTMANN TRANSITÓRIA COMO MANIFESTAÇÃO DE ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO: RELATO DE CASO E BREVE REVISÃO DE LITERATURA." *Dementia & Neuropsychologia* 11.2 (2017): 202-205.

Quirino, Rafaela Lemos, et al. "Síndrome de Gerstmann-Relato de caso." *Brazilian Journal of Health Review* 4.5 (2021): 21860-21867.

RIOL LOZANO, Juan Miguel et al. Síndrome de Gerstmann completa. **Revista Cubana de Medicina**, v. 56, n. 1, p. 81-84, 2017.

Rusconi E, Cubelli R. The making of a syndrome: The English translation of Gerstmann's first report. *Cortex*. 2019;117:277-283

Werneck, Lineu César. "Síndrome de Gerstmann de desenvolvimento associada a neoplasia cerebelar: relato de um caso e revisão da literatura." *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* 33 (1975): 64-74.

1-Quirino RL, Junior SHS, Kudo YL, Santos ACR, Nakada PH, Silveira MP, Fernandes BM, Fernandes LR, Rodrigues LM, Abreu LH, Campos L, Souxa LC et al, Síndrome de Gerstmann: Relato de caso. *Brazilian Journal of Health Review*, Curitiba. 2021, v.4, n.5, p. 21860-21867. (1)

2-Deus J, Espert R, Navarro JF et al, Síndrome de Gerstmann: Perspectiva atual: revisão da literatura. *Psicología Conductual*. Barcelona. Vol. 4, Nº 3, 1996, pp. 417-436. (2)

3-João RB, Filgueiras RM, Mussi ML, Barros JWF et al. Transient Gerstmann syndrome as manifestation of stroke: Case report and brief literature review: relato de caso e breve revisão da literatura. *Apr-Jun 2017; Dement. neuropsychol.* 11. (3)

4-Basagni B, Luzzatti C, Tanti A, Bozzetti F, Crisi G, Pinardi C, Errante A, Fogassi L et al, Algumas evidências sobre a síndrome de Gerstmann: Um estudo de caso sobre uma variante do distúrbio clínico: estudo de caso. *Jornal Cérebro e Cognição*. 2021/mar., Volume 148, 105679. (4)

5-Rusconi E, Cubelli R. The making of a syndrome: The English translation of Gerstmann's first report. *Cortex*. 2019 Aug;117:277-283. doi: 10.1016/j.cortex.2019.03.021. Epub 2019 Apr 10. PMID: 31029874. (5)

6-Werneck LC, Síndrome de Gerstmann de desenvolvimento: relato de caso e revisão de literatura. *Arq. Neuro- psiquiat.* 1975. (São Paulo); Vol 33; n. (6)

7-Ardila A. A proposed reinterpretation of Gerstmann's syndrome. *Arch Clin Neuropsychol.* 2014 Dec;29(8):828-33. doi: 10.1093/arclin/acu056. Epub 2014 Nov 5. PMID: 25377466. (7)