

Fenomen anarchicznej ręki – zaburzenia intencjonalności ruchu dowolnego

The phenomenon of anarchic hand – a disorder of intentional movement

Magdalena Roessler-Górecka, Joanna Seniów

Pracownia Neuropsychologii Klinicznej, II Klinika Neurologiczna, Instytut Psychiatrii i Neurologii w Warszawie

Neuropsychiatria i Neuropsychologia 2010; 5, 1: 26–34

Adres do korespondencji:

mgr Magdalena Roessler-Górecka
Pracownia Neuropsychologii Klinicznej
II Klinika Neurologiczna, Instytut Psychiatrii i Neurologii
ul. Sobieskiego 9, 02-967 Warszawa
tel. +48 22 458 28 22, faks +48 22 842 40 23
e-mail: roessler@ipin.edu.pl

Streszczenie

Odczuwanie obcości własnej kończyny i/lub jej spontaniczne, niechciane działania stanowią fenomeny obserwowane w neurologii od dawna, często opisywane w piśmiennictwie ogólnym terminem *obca ręka* (*alien hand*). W rzeczywistości można tu jednak mówić o dużej grupie zaburzeń różniących się od siebie pod względem symptomatyki i etiologii. Istnieje wiele prób klasyfikacji zjawisk z kręgu *alien hand*. W niniejszej pracy autorki szerzej prezentują koncepcję wyróżniającą termin *anarchiczna ręka* (*anarchic hand* – AH) dla oznaczenia wystąpienia złożonych działań kończyny poza intencją chorego. Ruchom tym nie towarzyszy jednak poczucie obcości kończyny, stanowiące definicyjną cechę fenomenu obcej ręki. W zjawisku anarchicznej ręki kluczowa jest dysocjacja prawidłowych (pod względem praktycznym) ruchów od możliwości zarządzania nimi przez podmiot, czyli od intencjonalności działania. Szukając wyjaśnienia patomechanizmu omawianego fenomenu, rozważa się przede wszystkim hipotezę zakładającą zróżnicowanie funkcjonalne kory przedruchowej. System przedruchowy boczny jest zaangażowany w ruchy stanowiące bezpośrednią odpowiedź na bodźce z otoczenia, natomiast system przedruchowy przyśrodkowy, strukturalnie odpowiadający dodatkowemu polu ruchowemu (*supplementary motor area* – SMA), może pełnić zasadniczą funkcję w regulacji świadomej, wolicjonalnej aktywności ruchowej. Omawiane w niniejszym artykule badania eksperymentalne wspierają hipotezę dysocjacji reakcji odruchowych od reakcji dowolnych jako głównego mechanizmu AH; zwracają także uwagę na związek objawu anarchicznej ręki z procesami uwagowymi. Niewykluczone, że kontrola celowej aktywności człowieka (w tym reakcji ruchowych kończyn; nieprawidłowych w przypadku AH) należy do nadrzędnego systemu nadzorującego, modalnie niespecyficznego. Analizowany w niniejszej pracy problem obecnie nie jest zjawiskiem w pełni wyjaśnionym, brak również standardów w zakresie terapii pacjentów doświadczających AH, choć pojawiają się nieliczne opisy prób rehabilitacji tych chorych.

Słowa kluczowe: *alien hand*, *anarchic hand*, intencjonalność, ruch, dodatkowe pole ruchowe.

Abstract

Feeling of strangeness of one's own limb and/or its unwanted spontaneous actions are phenomena observed in clinical practice for a long time, and often described by a general term *alien hand*. In fact, a large heterogeneous group of disorders with different characteristics (in terms of symptomatology and etiology) should be considered. There are many attempts to classify a range of such disorders; in this paper the authors further discuss a concept of *anarchic hand* (AH) to denote the complex actions of the limb, taking place beyond intention of the patient. Such movements are not accompanied by a specific feeling of non-belonging of own hand, which is the most important feature of the alien hand syndrome. The key issue of anarchic hand is a dissociation of correct movements (in terms of praxis) and the ability to control them (i.e. the intentionality of action). In search of the pathomechanism of the phenomenon a hypothesis assuming the functional differentiation of premotor cortex is considered (dual premotor systems hypothesis – DPMS). The lateral premotor system is involved in movements which constitute a direct response to stimuli from the environment, while the medial premotor system – structurally located within the supplementary motor area (SMA) – can play a key role in the regulation of conscious, intentional motor activity. Experimental studies support the hypothesis of the dissociation between the intended reaction and the automatic response as a primary mechanism of AH; they also highlight the relationship of anarchic hand syndrome with attentional processes. A hypothesis alternative to DPMS claims that the control of intentional human activity (including control of unwanted limb movement, which is the case in AH) is carried out by a parent, non-specific supervisory system. Currently no established standards exist in the treatment of AH. However, to date a few reports on rehabilitation of AH patients have been published.

Key words: *alien hand*, *anarchic hand*, intentionality, movement, supplementary motor area.

Anarchiczna ręka – wprowadzenie

Już w 1908 r. niemiecki lekarz Kurt Goldstein (za: Kikkert i wsp. 2006) zwrócił uwagę na neurologiczny objaw, polegający na trudnym do wyjaśnienia poczuciu obcości własnej kończyny, który uważał za formę apraksji. Brion i Jedynek (1972, 1974, za: Della Sala i Marchetti 1998) zaproponowali dla takiego fenomenu opisowy termin *la main étrangère* (pol. obca ręka). Ich trzech pacjenci z uszkodzeniami w obrębie tylnej części spoidła wielkiego nie byli w stanie rozróżnić, czy jedna ręka trzymana w dłoni drugiej (za plecami, zatem bez kontroli wzrokowej) jest ich własną kończyną, czy cudzą. Objawu nie można było wytłumaczyć deficytem somatosensorycznym. Bogen (1979, za: Zaidel 2006) przetłumaczył francuski termin na angielski – *alien hand* – i zastosował go w opisie objawów obserwowanych u pacjentów po lezjach spoidłowych, modyfikując jednak jego pierwotne znaczenie. Według Bogena objaw obcej ręki oznaczał również występowanie złożonych, ukierunkowanych ruchów kończyny górnej, pojawiających się bez intencji chorego, czyli będących poza jego wolicjonalną kontrolą. Przez wiele następnych lat rozumienie pojęcia „obca ręka” i kliniczne objawy wpisywane w tę kategorię diagnostyczną stawały się coraz bardziej różnorodne. Pojawiały się studia przypadków, w których terminem tym określano również ruchy niecelowe, związane z zawieszeniem, „lewitowaniem” kończyny w powietrzu (najczęściej u chorych z otępieniem korowo-podkorowym, np. Doody i Jankowic 1992), albo nawet objawy odpowiadające zjawisku kończyny fantomowej (Sacks 1995), czyli fenomeny całkowicie różne zarówno pod względem obrazu klinicznego, jak i patomechanizmu. Różne objawy kliniczne określane zbiorczym mianem *alien hand* opisywano u chorych z uszkodzeniami mózgowymi o zmiennej lokalizacji [dotyczącej np. wzgórza (Pack i wsp. 2002), płata ciemieniowego (Marti-Fabregas i wsp. 2000), przyśrodkowych obszarów kory czołowej i/lub ciała modzelowatego (Goldberg i Bloom 1990), struktur podkorowych (Riddoch i wsp. 1998)] oraz etiologii [np. udar (Kikkert i wsp. 2006), zwyrodnienie korowo-podstawne (Riddoch i wsp. 1998), stwardnienie rozsiane (Konagaya i Sakai 2007)].

Terminologia używana do opisu zaburzeń dowolności celowego ruchu złożonego kończyny górnej i/lub zmiany w jej subiektywnym spostrzeganiu wymaga systematyzacji uwzględniającej zarówno różnorodność objawową, jak

i mechanizmy leżące u podłoża omawianych zjawisk. W klinice obserwowano rozdzielne występowanie pewnych podobnych, choć nie-tożsamy, objawów, dlatego też zaczęto wprowadzać dodatkowe kryteria opisowe, dając wyraz potrzebie systematyzacji zjawisk, dla których termin *alien hand* był kategorią zbyt szeroką i nieprecyzyjną. Od dawna np. zwracano uwagę na odmienną naturę objawów wywołanych uszkodzeniem półkulowym przednim *vs* tylnym – na tej podstawie próbowano rozróżniać sensoryczny *vs* motoryczny wariant *alien hand*. Istotną kwestią wydawała się także strona uszkodzenia, co podkreślają np. Kikkert i wsp. (2006), którzy, zamiast wielu różnych terminów, proponują stosowanie wyłącznie pojęcia *alien hand*, ale ze wskazaniem stronności uszkodzenia półkulowego. Proponuje się także wyodrębnianie tylnego wariantu objawu obcej ręki (*posterior-variant alien hand*) związanego z uszkodzeniami podkorowymi lub dotyczącymi tylnych okolic korowych prawej półkuli, mogącego współwystępować z ataksją optyczną, hemianopsją czy zespołem zaniedbywania lewostronnego. Ma on polegać na okazjonalnych autonomicznych ruchach lewej kończyny; reakcje te nie wywołują u pacjenta jawnego dyskomfortu emocjonalnego, w przeciwieństwie do „klasycznego” wariantu objawu, który wywołuje zwykle niepokój związany z utratą kontroli nad ruchem własnego ciała. Feinberg (1992) wprowadził z kolei terminy „czołowy” objaw obcej ręki (*frontal alien hand*) oraz „spoidłowy” objaw obcej ręki, występujący w wyniku uszkodzenia ciała modzelowatego (*callosal alien hand*). Ten pierwszy (dotyczący wyłącznie kończyny dominującej) ma charakteryzować przede wszystkim: szukanie obiektów „po omacku”, odruchowe chwytanie i manipulacja przedmiotami znajdującymi się w najbliższym otoczeniu. Drugi natomiast – reakcje antagonistyczne podejmowane przez kończynę zaburzoną, w opozycji do celowych działań tej prawidłowo funkcjonującej (*intermanual conflict*). Wymienione tu przykładowe podkategorie zjawisk z grupy *alien hand* nadal są równolegle uwzględniane w wielu publikacjach naukowych (np. Yamaguchi 2003; Lin i wsp. 2007; Konagaya i Sakai 2007).

W 1991 r. Della Sala i Marchetti (Della Sala i Marchetti 1998) po raz pierwszy zasugerowali zarezerwowanie terminu „obca ręka” dla objawów pierwotnie wyodrębnionych przez Briona i Jedyneka (czyli dotyczących zaburzeń identyfikowania części własnego ciała jako własnej), proponując jednocześnie termin anarchiczna ręka (*anarchic hand* – AH) jako kategorię dia-

gnostyczną obejmującą występowanie złożonych, celowych ruchów nieodpowiadających intencjom chorego. Rozróżnienie to wg autorów wydaje się celowe zarówno z punktu widzenia całkowitej rozdzielności tych objawów, jak i ich odmiennego podłoża neuroanatomicznego. Faktycznie, jedyną cechą wspólną opisywanych zaburzeń jest fakt, że dotyczą funkcjonowania kończyny górnej. W syndromie anarchicznej ręki mamy do czynienia ze specyficznymi objawami motorycznymi, w zjawisku obcej ręki objawy można traktować jako formę zaburzeń somatognozji.

Warto podkreślić, że zaproponowana przez Della Salę – i uwzględniana dalej w niniejszym artykule zasada różnicowania między obcą oraz anarchiczną ręką – nie ma na obecnym etapie statusu powszechnie przyjętej normy terminologicznej.

W piśmiennictwie nadal najczęściej spotykanym terminem jest „obca ręka” (*alien hand*), którego używa się w różnorodnym, nieprecyzyjnym znaczeniu. Na przykład w bazie MEDLINE

hasło *alien hand* można odnaleźć w tytułach ponad 80 pozycji bibliograficznych, natomiast termin *anarchic hand* – zaledwie w kilku. Proponowane przez Della Salę i Marchetti rozdzielenie pojęć znajduje jednak obecnie w świecie naukowym rosnącą liczbę zwolenników, zwłaszcza wśród autorów zajmujących się teoretycznymi modelami kontroli motorycznej (np. Pancherie 2007; Synofzik 2008).

Drugą wartą podkreślenia kwestią jest to, że wyodrębnienie, jak wyżej, kryteriów rozróżnienia obcej i anarchicznej ręki nadal nie pozwala wyjaśnić wszystkich klinicznie obserwowanych zagadkowych objawów związanych z ruchem i percepcją kończyny górnej, dotychczas nazywanych obcą ręką. Aboitiz i wsp. (2003) proponują stosowanie przynajmniej 5 szerokich kategorii diagnostycznych. Oprócz ręki obcej i anarchicznej różnicowania wymagają dyspraksja diagonistyczna i agonistyczna oraz zjawisko poczucia nadliczbowych kończyn (wyjaśnienie pojęć – por. tab. 1.). Szczegółowa analiza tych pokrewnych zagadnień wykracza poza

Tabela 1. Charakterystyka objawów anarchicznej i obcej ręki oraz deficytów o zbliżonej symptomatyce (wg Aboitiz i wsp. 2003; Della Sala i Marchetti 2007)

Objaw	Charakterystyka kliniczna	Lokalizacja uszkodzenia (OUN*)
anarchiczna ręka (<i>anarchic hand, way-ward hand, frontal alien hand</i>) Della Sala 1991	zaburzenie ruchowe: złożone, celowe działania ręki poza kontrolą podmiotu	dotatkowe pole ruchowe
obca ręka (<i>alien hand</i>) Brion i Jedynak 1972	zaburzenie sensoryczne: poczucie, że kończyna nie jest częścią ciała chorego	asocjacyjna kora ciemieniowa
dyspraksja diagonistyczna (<i>diagonistic dyspraxia, intermanual conflict</i>) Akelaitis 1945	zaburzenie ruchowe: w odpowiedzi na intencjonalne działania jednej ręki druga kończyna podejmuje działanie przeciwne lub utrudniające realizację celu	ciało modelowate
dyspraksja agonistyczna (<i>agonistic dyspraxia</i>) Lavados i wsp. 2002	zaburzenie ruchowe: działanie na polecenie słowne podejmuje nie ta kończyna, która miała to zrobić	ciało modelowate
ruchy lustrzane (<i>mirror movements</i>) Hermsdorfer 1995	zaburzenie ruchowe: występowanie niezamierzonych skojarzonych ruchów symetrycznych grup mięśni po stronie przeciwnej do działającej kończyny	lokalizacja niejednoznaczna; głównie w chorobach genetycznych
konflikt intencji (<i>conflict of intention</i>) Nishikawa 2001	zaburzenie ruchowe: trudności w realizacji zadań angażujących całe ciało wskutek niezamierzonego równoczesnego inicjowania innego schematu ruchowego, kolidującego z zamierzonym celem	ciało modelowate
nadliczbowe kończyny (<i>supernumerary hands</i>) Halligan i wsp. 1993; Hari i wsp. 1998	zaburzenie sensoryczne: poczucie istnienia dodatkowych kończyn (górnych i/lub dolnych)	jądra podstawy/tylna kora ciemieniowa (szczególnie prawa), ciało modelowate, dodatkowe pole ruchowe
kończyna fantomowa (<i>phantom limb</i>) Ramachandran i Hirstein 1998	zaburzenie sensoryczne: doznawanie odczuć dotyczących kończyny i poczucie jej dalszej obecności pomimo amputacji	deafferentacja okolic ruchowo-czuciowych kory

*ośrodkowy układ nerwowy

zakres niniejszego artykułu, autorki ograniczają się zatem do podkreślenia ich istotności w diagnostyce różnicowej, w dalszej części skupiając się wyłącznie na fenomenie AH.

Charakterystyka objawów i umiejscowienie problemu w ramach systemu motorycznego

Podstawowym zadaniem układu ruchu jest umożliwienie człowiekowi interakcji ze środowiskiem. Aby ten cel realizować, niezbędne są co najmniej 2 kategorie programów:

- **praksyjne** (*praxic*) – dostarczające układowi korowo-rdzeniowemu wiedzy o tym, JAK wykonać wyuczone złożone ruchy (często – precyzyjne układy ruchów);
- **intencjonalne** (*intentional*) – wskazujące KIEDY wykonać ruch.

Programy praksyjne nadzorują czasowo-przestrzenne aspekty ruchu. Programy intencjonalne dostarczają instrukcji silnie związanych z celem działania i określają, kiedy:

- 1) rozpocząć ruch,
- 2) nie inicjować ruchu,
- 3) kontynuować ruch lub podtrzymywać postawę,
- 4) zatrzymać lub zakończyć ruch.

Zaburzenia pierwszej wspomnianej kategorii programów (tj. praksyjnych) stanowią istotę różnego rodzaju zaburzeń określanymi jako apraksje. Do zaburzeń intencji zalicza się natomiast: akinezję, hipokinezję, hipometrię, wygaszanie ruchowe, nietrwałość ruchu (mimo jego prawidłowego zainicjowania), wadliwe hamowanie reakcji lub ich persewacje. To w tym obszarze zagadnień klinicznych należałoby prawdopodobnie sytuować również objaw AH. Kluczowym zjawiskiem jest tu wystąpienie złożonych, ukierunkowanych na cel (a więc poprawnych pod względem „praksyjnym”, a także ruchowym *per se*) działań kończyny górnej, pozostających poza wolicjonalnymi możliwościami kontroli jednostki. Istota problemu tkwi zatem w nieadekwatnym, z punktu widzenia woli i celów jednostki, wyzwaniu programów ruchowych. Zaburzenie dotyczy systemu „kiedy”, a nie „jak”, i dlatego możemy mówić o zespole AH jako zaburzeniu intencjonalności ruchu.

Choć pacjent nie odbiera działań ręki jako własnych (w sensie podlegania jego świadomej kontroli i odzwierciedlenia intencji), zdaje sobie sprawę, że wykonująca je kończyna jest integralną częścią jego ciała i nie ma poczucia jej obcości (w rozumieniu odbioru sensoryczno-

-somatycznego). To ostatnie decyduje o tym, że nie mamy tutaj do czynienia z objawem obcej ręki. Na uwagę zasługuje nieco mylący fakt, że niektórzy pacjenci doświadczający zjawiska AH często personifikują nieposłuszną kończynę, zwracają się do niej bezpośrednio i wypowiadają się o niej jak o odrębnym, obdarzonym własną wolą bycie. Nigdy nie zaprzeczają jednak temu, że samowolnie zachowująca się ręka jest „moja” w rozumieniu przynależności do własnego ciała, nie mają także trudności w różnicowaniu jej z cudzą kończyną.

Jak w naturalnych sytuacjach może przejawiać się objaw AH? Badacze poszukujący wyjaśnienia jego istoty ilustrują swoje teoretyczne rozważania barwnymi, a nieraz tragikomicznymi opisami przypadków klinicznych:

- Della Sala (1998) – pacjentka G.P. po raz pierwszy doświadczyła działania swojej AH, gdy ta podczas jedzenia wepchnęła jej do ust rybnie ości zgromadzone na brzegu talerza, a następnie wyrwała lody z rąk brata;
- Parkin (1996, za: Della Sala i Marchetti 2007) – pacjent z AH uskarżał się na trudności w obsłudze pilota telewizyjnego: ilekroć zdrowa ręka zmieniała kanał, anarchiczna przełączała go na inny;
- Biran (2006) – pacjent J.C., aby uniemożliwić AH problematyczne zachowania, siadał na niej lub wręczał jej zwiniętą gazetę.

Wydaje się, że wyzwaniem dla interpretacji objawu AH jest potencjalna rozdzielność wykonywania złożonego, celowego działania i jego subiektywnie odczuwanego, wolicjonalnego i dowolnego sprawstwa.

Spence i Frith (1999, za: Della Sala i Marchetti 2007) w eksperymencie wykorzystującym neuroobrazowanie funkcjonalne udowodnili, że działanie (*action*) oraz poczucie jego sprawstwa (*agency*) to zjawiska potencjalnie rozdzielne, również na poziomie mózgowych systemów neuronalnych je regulujących. Synofzik i wsp. (2008), analizując problem z wykorzystaniem modeli teoretycznych neuropsychologii poznawczej, podkreślają, że w działaniach AH brak co prawda subiektywnego poczucia sprawstwa (*feeling of agency*), ale nie jest zaburzona jego poznawcza świadomość (*judgement of agency*). Sedno problemu AH tkwi zatem w powyższej dysocjacji. Z definicji cechy omawianego zjawiska obejmują wystąpienie złożonych, celowych działań kończyny górnej, które nie odpowiadają jednak zamiarom jednostki i nie mogą być przez nią w sposób wolicjonalny hamowane: w tym znaczeniu te złożone, celowe działania równocześnie nie są intencjonalne.

Jakie uszkodzenia mózgowe mogą odpowiadać za oddzielenie złożonych programów motorycznych od świadomej możliwości zarządzania nimi i jak próbuje się interpretować to zadziwiające zjawisko w odniesieniu do struktury i funkcji ośrodkowego układu nerwowego?

W poszukiwaniu neuroanatomicznej bazy dla intencjonalności ruchu oraz wyjaśnienia fenomenu anarchicznej ręki

Aktualnie wszystkie wyjaśnienia zjawiska AH mają charakter hipotetyczny. Nie ma też jednoznacznego związku lokalizacji lezji oraz objawu. Deficyty spełniające kryteria AH opisywano u pacjentów z uszkodzeniem prawego płata ciemieniowego (Marti-Fabregas i wsp. 2000), przedniego zakrętu obręczy, przednich części kory przedczołowej, dodatkowego pola ruchowego, przyśrodkowych okolic kory ruchowej, a także ciała modzelowatego (Kritikos 2005). Każda z wymienionych struktur odgrywa rolę w kontroli zachowań motorycznych. Płat ciemieniowy, dodatkowe pole ruchowe (*supplementary motor area* – SMA) i ciało modzelowate są strukturami kluczowymi w wyborze, programowaniu i realizacji ruchowych działań celowych, jak pokazują badania z udziałem ludzi (Fukunaga i wsp. 2006) i na modelach zwierzęcych (Boussaoud 2007; Mushiaki i wsp. 1991).

Asocjacyjna kora ciemieniowa odbiera i przetwarza informację w jej aspekcie przestrzennym, co dla złożonego ruchu jest zasadnicze. Poza analizą przestrzenną, struktura ta uczestniczy również w procesie kierowania i podtrzymywania uwagi na obiektach uczestniczących w celowym działaniu. Badania (np. Taira i wsp. 1990; Rizzolatti i wsp. 1988, za: Kritikos 2005) na naczelnych pokazują, że płat ciemieniowy jest silnie zaangażowany w regulację ruchów chwytania (*grasp postures*).

Jedna z klasycznych hipotez wyjaśniających AH wskazuje na patologię hamowania funkcji płatów ciemieniowych w wyniku uszkodzenia struktur czołowych. Te pierwsze, opierając się bezpośrednio na dotykowych bądź wzrokowych bodźcach płynących z otoczenia, odpowiadają m.in. za reakcję zbliżania się (Denny-Brown 1958, za: Yamaguchi i wsp. 2004). Niektórzy autorzy (Assal i wsp. 2007) podkreślają rolę dysfunkcji neuronalnej sieci czołowo-ciemieniowej w patogenezie zjawisk odpowiadających AH. Zwraca się np. uwagę na to, że SMA odgrywa znaczącą rolę w planowaniu i programowaniu

złożonych reakcji ruchowych poprzez dwukierunkowe połączenia z pierwotną korą ruchową. Przednia część zakrętu obręczy, również połączona zwrotnie z SMA, bierze udział w wysoce zintegrowanych formach zachowania motorycznego. Projekcje z SMA przekazują informacje o ruchu do ciemieniowej kory asocjacyjnej. Uszkodzenie SMA jako istotnego ogniwa regulacji może powodować, że bodźce dotykowe prowokują pacjenta do chwytania obiektów (*compulsive grasping*) i manipulacji nimi; zwrotne sygnały z somatosensorycznych obszarów kory ciemieniowej do kory ruchowej nie napotykać bowiem na swojej drodze hamującego działania SMA.

W poszukiwaniu patogenezy AH rozpatruje się również mechanizm wewnątrzcząłowej dyskoneksji. Często dyskutowaną hipotezą, mogącą rzucić nieco więcej światła na fenomen AH, jest tzw. hipoteza dwoistego systemu przedruchowego (*dual premotor system hypothesis* – DPMS). Zakłada ona funkcjonalne zróżnicowanie kory przedruchowej. Złożone reakcje ruchowe są regulowane przez dwa interaktywne systemy:

- **system przedruchowy boczny** każdej z półkul kontroluje ruchy przeciwstronne, stanowiące bezpośrednią odpowiedź na bodźce płynące z otoczenia;
- **system przedruchowy przyśrodkowy** (strukturalnie odpowiadający SMA) nadzoruje przeciwstronne ruchy zależne od wewnętrznego planu działania, czyli wolicjonalne.

W normie zdrowotnej powyższe systemy wspólnie regulują aktywność motoryczną człowieka, poprzez słabo dostępne świadomości, precyzyjne oddziaływania oparte na wzajemnym hamowaniu. W przypadku jednostronnego uszkodzenia SMA dynamiczna równowaga między systemami przedruchowymi ulega jednak zaburzeniu. Przeciwstronna względem lezji półkulowej kończyna znajduje się pod wyłącznym oddziaływaniem systemu bocznego, odpowiedzialnego za reakcje indukowane zewnętrznie. W konsekwencji pacjent z uszkodzeniem SMA doświadcza subiektywnej utraty kontroli nad działaniami własnej kończyny, która reaguje na przypadkowe bodźce z otoczenia. Della Sala i Marchetti (2007), analizując 39 prac opisujących przypadki wystąpienia niekontrolowanych wolicjonalnie złożonych ruchów ręki (czyli AH), stwierdzili, iż uszkodzenia mózgu dotyczyły najczęściej przyśrodkowych obszarów płatów czołowych, w szczególności SMA i spoidła wielkiego. Opisano jednak także przypadki chorych

prezentujących objawy AH bez uszkodzeń w obrębie ciała modzelowatego. Stanowi to dowód, iż uszkodzenie tej okolicy nie jest warunkiem koniecznym dla zaistnienia omawianego objawu. Przy izolowanych uszkodzeniach spoidła wielkiego obserwuje się m.in. zjawisko wspomnianego już wcześniej tzw. konfliktu międzyręcznego (*intermanual conflict*, synonim dyspraksji diagonistycznej, por. tab. 1.). Objaw AH – jeśli występuje – ma w tych przypadkach charakter przemijający. Jego dłuższe utrzymywanie się jest obserwowane wyłącznie przy przeciwstronnym, względem anarchicznej kończyny, uszkodzeniu SMA.

Wiele teorii dotyczących uwagi i kontroli zachowania podkreśla kluczową dla dwoistego systemu kory przedruchowej dychotomię między systemami działającymi w odpowiedzi na bodźce zewnętrzne a systemami funkcjonującymi wg formułowanych wewnętrznie przez jednostkę celów i planów. Na przykład tylny system uwagowy [termin proponowany przez Posnera i Petersena (1990)] odpowiada za kierowanie uwagi na zewnętrzne otoczenie, podczas gdy system przedni ogniskuje uwagę na tych aspektach zachowania, które są istotne z punktu widzenia przyjętych przez podmiot nadrzędnych celów.

Objaw AH bywa analizowany również na gruncie modeli teoretycznych, jako deficyt selekcji działań intencjonalnych i/lub rozhamowanie w zakresie automatycznych reakcji na obiekty w otoczeniu. Z perspektywy neuropsychologii poznawczej, wystąpienie AH można też wiązać z dysfunkcją nadzorującego systemu uwagowego (*supervisory attention system* – SAS; Norman i Shallice 1980), odpowiedzialnego m.in. za wybór reakcji prowadzących do osiągnięcia świadomie założonego, nadrzędnego celu zachowania. Nadzorujący system uwagowy jest konstruktem teoretycznym, hipotetycznie łączonym z korą przedczołową, o oddziaływaniu modalnie niespecyficznym oraz niezlateralizowanym.

Według Della Sali i Marchetti (2007), dla zrozumienia fenomenu AH wartościowe może być porównanie tego zjawiska z tzw. zachowaniem użytkownika (*utilization behaviour*), opisanym po raz pierwszy przez Lhermitte'a w 1983 r. Zaburzenie to, występujące zwykle u chorych z obustronnymi uszkodzeniami płatów czołowych, polega na impulsywnym reagowaniu na bodźce z otoczenia w sposób stereotypowy (np. widok szklanki z wodą powoduje, że pacjent ją wypija, nawet nie odczuwając pragnienia; leżący przed chorym długopis prowokuje go do pisania; młotek i gwoździe uru-

chamiają zachowanie wbijania itp.). Takie impulsywne reakcje nie mają związku z faktycznymi potrzebami pacjenta czy wymogami sytuacji, często pozostają nawet w oczywistej sprzeczności z szerszym kontekstem zachowania, zewnętrznym poleceniem bądź wcześniej deklarowanymi zamiarami chorego. W skrajnych przypadkach całkowicie uniemożliwiają jakkolwiek bardziej złożoną, celową aktywność chorego – jego zachowanie zostaje sprowadzone do automatycznych odpowiedzi na bodźce z otoczenia. Rysuje się tutaj pewne podobieństwo do zjawiska AH (zachowanie stanowi bezpośrednią odpowiedź na zewnętrzny bodziec, pacjent bardzo słabo je kontroluje). Znaczące różnice dotyczą jednak faktu, że w tzw. zachowaniu użytkownika zaangażowane może być całe ciało, pacjent nie relacjonuje dyskomfortu emocjonalnego ani poczucia konfliktu swoich świadomych zamierzeń i odruchowych reakcji, zapytany o cel własnych zachowań może je racjonalizować („myślałem, że takie było polecenie”, „chyba tak trzeba robić” itp.). Zachowania użytkownika bywają interpretowane jako głęboka niewydolność systemu uwagowego SAS, uniemożliwiająca choremu regulowanie własnej złożonej aktywności. Della Sala i Marchetti (por. też Boccardi i wsp. 2002) wiążą wystąpienie tego zespołu z obustronnym uszkodzeniem dodatkowego pola ruchowego, a objaw AH traktują jako zachowania użytkownika w wariacie połowicznym. W tym ostatnim przypadku oszczędzone po jednej stronie dodatkowe pole ruchowe miałyby umożliwić poznawczą świadomość rozbieżności przyjętych celów oraz zachowania AH, przesadnie zależnej od bodźców otoczenia. Pozwalałoby to także na cząstkową kontrolę nad „nieposłuszną” kończyną (np. możliwość powstrzymywania niektórych jej reakcji w warunkach niskiego obciążenia systemów uwagi).

Anarchiczna ręka – wnioski z badań eksperymentalnych

Wyniki badań eksperymentalnych – dotychczas nielicznych – wydają się przede wszystkim wspierać hipotezy akcentujące rozhamowanie automatycznych reakcji na otaczające bodźce, jako główny patomechanizm zjawiska AH. Rid-doch i wsp. (1998) wykazali, że stopień znajomości bodźca, jego fizyczna dostępność i wizualne cechy sugerujące typowy sposób reagowania na niego mają istotne znaczenie w wywoływaniu niekontrolowanych reakcji motorycznych AH. Kończyna ta pozostaje niejako „na łasce”

zewnętrznych bodźców inicjujących – samo pojawienie się i siła reakcji zależą od ich wyrazistości. Interesujące spostrzeżenie autorów dotyczyło świadomości nieprawidłowych reakcji AH – badana pacjentka zdawała sobie z nich sprawę w bardziej zrozumiałych sytuacjach naturalnych, w eksperymentach laboratoryjnych rejestrowała je jednak w znacznie mniejszym stopniu. Autorzy sugerują w związku z tym, że być może pacjenci z AH są bardziej świadomi konsekwencji wykonanego ruchu niż działania samego w sobie. Eksperymenty prowadzone w zakresie neuropsychologii poznawczej wskazują, że również osoby zdrowe prawdopodobnie bardziej uświadamiają sobie cel i efekt końcowy działania ruchowego niż jego faktyczny przebieg. Jesteśmy mniej świadomi stanu aktywności systemu motorycznego, dopóki cele ruchowe są osiągnięte (Blakemore i wsp. 2002; Daprati i Sirigu 2007).

Paradygmaty niektórych eksperymentów (Kritikos 2001) przewidywały wykonanie przez pacjentów z AH pewnych zadań oburącz – kontrolowano tutaj i manipulowano obecnością zewnętrznych wskazówek oraz bodźców niezwiązanych z wykonywanym celowym działaniem. Odnotowano, że ruchy anarchicznej kończyny były spowolnione, potwierdzono także wpływ cech zewnętrznych obiektów prowokujących wystąpienie nieprawidłowych reakcji. Ruchy generowane wewnątrznie były inicjowane z opóźnieniem – w porównaniu z prowokowanymi przez bodźce w otoczeniu – i były bardziej podatne na zakłócenia niż ruchy prawidłowo funkcjonującej kończyny. Efektywność i szybkość działań oburęcznych była obniżona do poziomu parametrów osiąganych podczas działań podejmowanych samą tylko anarchiczną kończyną. W innych, pomysłowo zaprojektowanych badaniach udało się wykazać, że AH pod względem czasu reakcji może być co prawda podobnie szybka, jak kończyna zdrowa, ale tylko w warunkach regulowanych zewnętrznie (tj. kiedy wskazówka określająca sposób działania płynie z otoczenia). W sytuacji wolicjonalnie kontrolowanej przez osobę badaną (wewnętrzne impulsy do działania, brak jednoznacznych wskazówek z otoczenia) wykonywanie prawidłowych reakcji AH jest oczywiście możliwe, ale znacznie spowolnione i zakłócone przez błędy (Kritikos 2005). Autorzy dwóch ostatnich eksperymentów interpretują uzyskane wyniki w kontekście systemu kontroli motorycznej postulowanego przez Fritha i wsp. (2000). Objaw AH jest tu łączony z nieprawidłową aktywacją reprezentacji obiektu – sam

jego widok wywołuje niespójną ze świadomie podjętymi celami zachowania reakcję motoryczną, która nie może zostać wolicjonalnie powstrzymana.

W innych badaniach zauważono, że anarchiczne zachowania ręki nasilają się w sytuacjach zmęczenia, zwiększonego obciążenia systemów uwagi lub podwyższonego napięcia emocjonalnego osoby badanej (Goldberg i Bloom 1990). Jest to obserwacja spójna przede wszystkim z hipotezą niewydolności połowicznie zniszczonego systemu uwagowego SAS u pacjentów z AH – nadrzędnego systemu zarządzającego-kontrolnego, odpowiedzialnego za monitorowanie zachowania i hamowanie nieprawidłowych reakcji. W warunkach słabszej stymulacji bodźcowej jest on zdolny częściowo powstrzymać potencjalne niechciane działania ręki; te ostatnie pojawiają się jednak liczniej w warunkach dodatkowego obciążenia SAS. Giovannetti i wsp. (2005) weryfikowali eksperymentalnie ten hipotetyczny mechanizm. W badaniu uczestniczył pacjent J.C., którego prawa ręka stała się anarchiczna w wyniku udaru niedokrwiennego z ogniskiem w przyśrodkowej części lewego płata czołowego, obejmującym także część spoidła wielkiego. Zadanie podwójne obejmowało wykonywanie testu psychologicznego (słowna wersja części B *Testu łączenia punktów* – naprzemienne wypowiadanie kolejnych elementów alfabetu i ciągu cyfrowego) równocześnie z zadaniem polegającym na przygotowaniu dwóch kubków kawy (*coffee challenge*). W takich warunkach pacjent z AH popełniał istotnie więcej błędów w sytuacji przygotowywania kawy niż osoba kontrolna; tym więcej, im lepsze było wykonanie zadania słownego znacznie angażującego system uwagi.

Ważne wątki badawcze i pytania wymagające wyjaśnienia w przyszłości

Liczba badań dotyczących zagadnienia AH nadal jest niewielka. W większości opublikowanych prac analizowano pojedyncze przypadki. Sposób reagowania pacjenta rejestrowano czasem wprawdzie w szeregu prób, ale porównywano z reakcjami jednej osoby kontrolnej, maksymalnie – grupy 4-osobowej (Giovannetti i wsp. 2005). Przedstawione w takich pracach charakterystyki zachowań badanych oraz postawione na podstawie jednostkowych obserwacji hipotezy wymagają weryfikacji w większych grupach klinicznych.

Zbiornicze analizy studiów przypadków uwzględniających badania neuroobrazujące

pacjentów z AH mogą zbliżyć do ostatecznego ustalenia neuroanatomicznego podłoża omawianego zjawiska.

Zasadnicza hipoteza odnośnie do patomechanizmu AH dotyczy systemu kontroli zachowań celowych, którego zakłócenie odpowiada prawdopodobnie za opisywany objaw. Czy mamy do czynienia z systemem nadrzędnym względem szeroko rozumianego zachowania, modalnie niespecyficznym, czy z wyspecjalizowanym systemem kontroli motorycznej – te pytania pozostają otwarte.

Wyjaśnienia wymagają również bardziej szczegółowe i w pewnym sensie poboczne zagadnienia, np. dlaczego anarchiczna ręka podejmuje działania potencjalnie niebezpieczne czy nieprzyjemne dla pacjenta (opisano np. przypadek poważnego poparzenia – Goldberg i Bloom 1990), a także kwestie najistotniejsze dla klinicystów, np. jakie metody mogą być skuteczne w terapii osób z AH.

Problem anarchicznej ręki w praktyce klinicznej

Klinicyści powinni zachować zwiększoną czujność diagnostyczną wobec pacjentów przejawiających nietypowe objawy ruchowe dotyczące kończyny górnej, ponieważ problem AH nie jest aż tak rzadki, jak to się może wydawać przy mniej wnikliwej diagnostyce. W przeciwieństwie jednak np. do tzw. zachowań użytkownika, reakcje AH mogą występować epizodycznie, niekonsekwentnie. Dlatego też niezwykle istotna jest dłuższa obserwacja chorego, w tym w sytuacjach naturalnych i w otoczeniu bogatym w bodźce lub w warunkach wysokiego obciążenia uwagi. Również objaw tzw. obcej ręki może zostać szczególnie łatwo przeoczony, ponieważ pacjenci spontanicznie nie są skłonni opisywać swoich subiektywnych odczuć, tym bardziej tych, które uważają za dziwaczne, sprzeczne z logiką, a zatem budzące niepokój (Aboitiz i wsp. 2003).

Często jedynie trafne i taktowne pytania klinicysty mogą ujawnić problem pacjenta oraz określić go, używając poprawnej terminologii i kryteriów medycznych. Postępowanie takie pozwala zmniejszyć zaniepokojenie chorego, które zwykle towarzyszy przeżywaniu dziwnych, niezrozumiałych objawów, m.in. takich jak obca czy anarchiczna ręka.

Pomimo iż na obecnym etapie wiedzy brakuje standardów postępowania w przypadku AH i pokrewnych zaburzeń, w nielicznych publikacjach poruszających tę kwestię podkre-

śla się rolę terapii poznawczej i psychoedukacji. Autorzy postulują elastyczny dobór działań terapeutycznych zależnie od specyfiki obrazu klinicznego, np. jedna z pacjentek opisanych przez Kikkert (2006) otrzymała wskazówki dotyczące ogniskowania uwagi na zadaniu wykonywanym „zdrową” ręką, a także indywidualną psychoterapię poznawczą oraz psychoedukację nakierowaną na radzenie sobie z gniewem i frustracją ujawnianymi przez tę chorą w konfrontacji z objawami; terapię drugiej pacjentki skoncentrowano natomiast głównie na zwiększeniu wykorzystania wzrokowej informacji zwrotnej, mającej poprawić kontrolę zachowań ruchowych. Pacjent J.C. (Giovannetti i wsp. 2005) funkcjonował lepiej w środowisku ze zminimalizowaną liczbą dystraktorów (tj. czynników zakłócających), koncentrując się na jednym tylko zadaniu naraz, szczególnie w sytuacji zmęczenia – głównie takie zalecenia obejmowała udzielona mu pomoc psychologiczna. W innych pracach wzmiankowane są metody kompensacyjne (wdrażane również przez pacjentów spontanicznie) – od strategii polegających na „zajęciu” nieposłusznej ręki jakimś prostym zadaniem i utrzymywaniu jej w odległości uniemożliwiającej chwytanie przedmiotów w otoczeniu po okresowe unieruchomienie zaburzonej kończyny (Brainin i wsp. 2008; Groom i wsp. 1999, za: Kikkert 2006; Parkin 1996, za: Della Sala i Marchetti 2007).

Z przedstawionych wcześniej informacji nie wynika, że zjawiska anarchicznej i obcej ręki wykluczają się wzajemnie. Potencjalnie mogą współwystępować także z innymi pokrewnymi objawami (por. tab. 1.), co może utrudniać diagnostykę różnicową i wiąże się z dodatkowymi funkcjonalnymi ograniczeniami pacjenta. Na przykład częste współwystępowanie objawu AH i tzw. konfliktu międzyręcznego (determinowane bliską lokalizacją struktur odpowiedzialnych za oba symptomy) pogłębia niesprawność funkcjonalną chorego.

Podsumowanie

Zjawisko kliniczne *alien hand* intrygowało teoretyków wiedzy o mózgu i klinicystów od dawna. Jednak dopiero w ostatnim czasie poczyniono ważne kroki w kierunku lepszej systematyzacji fenomenów opisywanych za pomocą tego zbiorczego pojęcia. Zaproponowany przez Della Salę i Marchetti termin „anarchiczna ręka”, oznaczający występowanie złożonych, celowych ruchów kończyny niepodlegających wolicjonalnej kontroli pacjenta, precyzyjnie ujmuje pato-

logiczny aspekt zachowania, sprowadzany do izolowanego deficytu intencjonalności ruchu. Pogłębiona analiza omawianego zagadnienia wzbogaca wiedzę o systemie kontroli świadomych, celowych zachowań człowieka. Może okazać się np., że wolna wola podmiotu dotyczy głównie umiejętności hamowania reakcji w danej sytuacji słabo adaptacyjnych. Obecnie jednak wiele zasadniczych pytań dotyczących tej kwestii pozostaje otwartych.

Piśmiennictwo

1. Aboitiz F, Carrasco X, Schröter C, et al. The alien hand syndrome: classification of forms reported and discussion of a new condition. *Neurol Sci* 2003; 24: 252-257.
2. Assal F, Schwartz S, Vuilleumier P. Moving with or without will: functional neural correlates of alien hand syndrome. *Ann Neurol* 2007; 62: 301-306.
3. Biran I, Giovannetti T, Buxbaum L, et al. What makes the alien hand alien? *Cogn Neuropsychol* 2006; 23: 563-582.
4. Blakemore SJ, Wolpert DM, Frith CD. Abnormalities in the awareness of action. *Trends Cogn Sci* 2002; 6: 237-242.
5. Boccardi E, Della Sala S, Motto C, et al. Utilisation behaviour consequent to bilateral SMA softening. *Cortex* 2002; 38: 289-308.
6. Boussaoud D. The premotor cortex: from attention to intention. In: Freund H, Jeannerod M, Hallett M, Leiguarda R. (eds). *Higher-order Motor Disorders: From Neuroanatomy and Neurobiology to Clinical Neurology*. Oxford University Press, New York 2007; 57-78.
7. Daprati E, Sirigu A. Action recognition disorders following parietal damage. In: Freund H, Jeannerod M, Hallett M, Leiguarda R (eds). *Higher-order Motor Disorders: From Neuroanatomy and Neurobiology to Clinical Neurology*. Oxford University Press; New York 2007; 359-371.
8. Della Sala S, Marchetti C. Anarchic hand. In: Freund H, Jeannerod M, Hallett M, Leiguarda R (eds). *Higher-order Motor Disorders: From Neuroanatomy and Neurobiology to Clinical Neurology*. Oxford University Press, New York 2007; 291-301.
9. Della Sala S, Marchetti C. Disentangling the alien and anarchic hand. *Cogn Neuropsychiatr* 1998; 3: 191-207.
10. Doody R, Jankovic J. The alien hand and related signs. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 806-810.
11. Feinberg TE, Schindler RJ, Flanagan NG, Haber LD. Two alien hand syndromes. *Neurology* 1992; 42: 19-24.
12. Frith C, Blakemore S, Wolpert D. Abnormalities in the awareness and control of action. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London* 2000; ser. B, 355: 1771-1788.
13. Giovannetti T, Buxbaum LJ, Biran I, et al. Reduced endogenous control in alien hand syndrome: evidence from naturalistic action. *Neuropsychologia* 2005; 43: 75-88.
14. Goldberg G, Bloom K. The alien hand sign. Localization, lateralization and recovery. *Am J Phys Med Rehabil* 1990; 69: 228-238.
15. Kikkert M, Ribbers G, Koudstaal P. Alien hand syndrome in stroke: a report of 2 cases and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87: 728-732.
16. Konagaya M, Sakai M. A case of multiple sclerosis with alien hand (diagonistic dyspraxia). *Brain Nerve* 2007; 59: 533-536.
17. Kritikos A, Breen N, Mattingley JB. Anarchic hand syndrome: bimanual coordination and sensitivity to irrelevant information in unimanual reaches. *Brain Res Cogn Brain Res* 2005; 24: 634-647.
18. Lhermitte F. 'Utilization behaviour' and its relation to lesions of the frontal lobes. *Brain* 1983; 106: 237-255.
19. Mushiaki H, Inase M, Tanji J. Neuronal activity in the primate premotor, supplementary, and precentral motor cortex during visually guided and internally determined sequential movements. *J Neurophysiol* 1991; 66: 705-718.
20. Norman D, Shallice T. Attention to action: willed and automatic control of behaviour. Center for Human Information Processing. 1980 Technical Report No 99.
21. Pack BC, Stewart KJ, Diamond PT, et al. Posterior-variant alien hand syndrome: clinical features and response to rehabilitation. *Disabil Rehabil* 2002; 24: 817-818.
22. Pacherie E. The anarchic hand syndrome and utilization behavior: a window onto agentive self-awareness. *Funct Neurol* 2007; 22: 211-217.
23. Posner M, Petersen S. The attention system of the human brain. *Ann Rev Neurosci* 1990; 13: 25-42.
24. Riddoch M, Edwards M, Humphreys G, et al. Visual affordances direct action. *Neuropsychological evidence from manual interference*. *Cogn Neuropsychol* 1998; 15: 645-683.
25. Sacks O. Scotoma: forgetting and neglect in science. In: Silvers R (ed.). *Hidden histories of science*. London 1995; 141-187.
26. Synofzik M, Vosgerau G, Newen A. I move, therefore I am: a new theoretical framework to investigate agency and ownership. *Conscious Cogn* 2008; 17: 411-424.
27. Yamaguchi S, Yamagata S, Bokura H, et al. Somatosensory disinhibition and frontal alien hand signs following medial frontal damage. *J Clin Neurosci* 2006; 13: 279-282.
28. Zaidel E, Iacoboni M, Zaidel D, et al. The Callosal Syndrome. In: Heilman K, Valenstein E. *Clinical Neuropsychology*, Oxford University Press, New York 2007.