www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Manuale di neuropsicologia

Clinica ed elementi di riabilitazione

a cura di
GIUSEPPE VALLAR
COSTANZA PAPAGNO

il Mulino

I lettori che desiderano informarsi sui libri e sull'insieme delle attività della Società editrice il Mulino possono consultare il sito Internet:
www.mulino.it

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

ISBN 978-88-15-23261-8

Copyright © 2007 by Società editrice il Mulino, Bologna. Seconda edizione 2011. Tutti i diritti sono riservati. Nessuna parte di questa pubblicazione può essere fotocopiata, riprodotta, archiviata, memorizzata o trasmessa in qualsiasi forma o mezzo – elettronico, meccanico, reprografico, digitale – se non nei termini previsti dalla legge che tutela il Diritto d'Autore. Per altre informazioni si veda il sito www.mulino.it/edizioni/fotocopie

Indice

Presentazione 7

I. **Introduzione alla neuropsicologia**, *di Giuseppe Vallar* 9

II. **L'esame neuropsicologico**, *di Costanza Papagno* 21

III. **Gli esami strumentali nella neuropsicologia clinica**, *di Giuseppe Vallar* 31

IV. **Elementi di neurologia**, *di Federica Lucchelli* 41

V. **La diagnosi neuropsicologica: normalità e patologia dal punto di vista statistico**, *di Erminio Capitani e Marcella Laiacona* 53

VI. **I disturbi del linguaggio orale: l'afasia**, *di Claudio Luzzatti* 75

VII. **Deficit acquisiti del linguaggio scritto: dislessie e disgrafie**, *di Gabriele Miceli* 105

VIII. **I disturbi dell'elaborazione dei numeri e del calcolo**, *di Luisa Girelli* 133

IX. **I disturbi della programmazione motoria: le aprassie**, *di Raffaella Ida Rumiati* 151

X. **I disturbi di memoria**, *di Costanza Papagno* 169

XI. **I disturbi della rappresentazione del corpo**, *di Angelo Maravita* 193

XII. **I disturbi dell'attenzione**, *di Roberta Daini* 213

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

XIII. **I disturbi del riconoscimento: le agnosie**, *di Paolo Bartolomeo e Raffaella Migliaccio* 229

XIV. **I disturbi visuo-spaziali**, *di Giuseppe Vallar* 249

XV. **I disturbi della consapevolezza di malattia: l'anosognosia**, *di Giuseppe Vallar* 283

XVI. **I disturbi esecutivi**, *di Dario Grossi e Luigi Trojano* 299

XVII. **La sindrome da disconnessione callosale**, *di Carlo Alberto Marzi* 325

XVIII. **Le demenze**, *di Costanza Papagno* 347

XIX. **I disturbi emozionali associati a malattie neurologiche**, *di Paolo Frigio Nichelli e Francesca Benuzzi* 371

XX. **Neuropsicologia dei disturbi psichiatrici**, *di Carlo Semenza* 381

XXI. **La riabilitazione neuropsicologica**, *di Stefano F. Cappa, Costanza Papagno e Giuseppe Vallar* 397

XXII. **Elementi di neuropsicologia forense**, *di Giulio Ubertis e Marta Bertolino* 423

Appendice 447

Riferimenti bibliografici 455

Indice analitico 471

Gli autori 479

Presentazione

Il *Manuale di neuropsicologia. Clinica ed elementi di riabilitazione*, qui presentato in una nuova edizione, si rivolge innanzi tutto agli studenti dei corsi di laurea di Psicologia, nonché agli studenti dei corsi di laurea in Scienze motorie, ai medici specializzandi in Neurologia, Neurochirurgia, Medicina fisica e riabilitativa e Psicologia clinica e ad altre figure professionali interessate (quali, ad esempio, i logopedisti). Il manuale offre una trattazione sintetica dei deficit cognitivi ed emotivo-motivazionali associati a lesioni o disfunzioni cerebrali nel paziente adulto e dei principali strumenti diagnostici; fornisce, inoltre, brevi cenni di riabilitazione cognitiva e fisiologica. Include poi capitoli dedicati ad argomenti di cui il neuropsicologo deve avere nozioni di base: gli esami strumentali (elettrofisiologici e di neuroimmagine) utili per l'inquadramento diagnostico e prognostico del paziente, elementi di neurologia, gli aspetti statistici della diagnosi neuropsicologica e i disordini neuropsicologici nei disturbi psichiatrici. Infine un capitolo è dedicato ad elementi di neuropsicologia forense, utili per il neuropsicologo nella sua pratica professionale.

Il manuale colma una lacuna nella letteratura scientifica in lingua italiana, proponendo un testo essenziale, articolato in capitoli scritti da neuropsicologi (di formazione sia neurologica che psicologica), esperti in ciascuno dei temi trattati e attivi nella ricerca. Il manuale, viste le sue preminenti finalità diagnostiche e riabilitative, non prende in esame (se non marginalmente) i contributi alla conoscenza della struttura anatomica e funzionale dei processi cognitivi ed emotivo-motivazionali, che provengono dalle ricerche di attivazione cerebrale (neuroimmagine funzionale: fMRI, PET) e di modulazione transitoria dell'attività cerebrale mediante stimolazioni elettriche e magnetiche di vario tipo. Coloro che fossero interessati ad approfondire i temi trattati possono attingere alle letture consigliate alla fine dei capitoli («per saperne di più»), nonché consultare riviste specializzate quali «Cortex», «Neuropsychologia», «Cognitive Neuropsychology», «Brain and Cognition», «Brain and Language», «Journal of Neuropsychology». Anche riviste neurologiche quali «Brain», «Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry», «Neurology», «Archives of Neurology», «Annals of Neurology» pubblicano articoli di interesse neuropsicologico.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

I testi seguenti, infine, consentono di approfondire i vari argomenti discussi nel volume.

Barletta-Rodolfi C., Gasparini F. e Ghidoni E. [2011], *Kit del neuropsicologo italiano. SINP,* Milano, Dynamicom Edizioni. È una raccolta completa dei test disponibili in lingua italiana, che fornisce informazioni circa le loro caratteristiche e i dati normativi disponibili.

Boller F. e Grafman, J. (a cura di), *Handbook of neuropsychology*, Amsterdam, Elsevier, II ed. Il primo volume è stato pubblicato nel 2000. È l'opera più vasta oggi disponibile sulla neuropsicologia.

Cantagallo A., Cappa S., Vallar G. e Zoccolotti, P. (a cura di) [2011], *La riabilitazione neuropsicologica. Un'analisi basata sul metodo evidence-based medicine*, Milano, Springer. È una sintesi dei lavori di una *Consensus Conference* sulla riabilitazione neuropsicologica svoltasi a Siena nel 2010.

Carlomagno S. (a cura di) [2007], *La valutazione del deficit neuropsicologico nell'adulto cerebroleso*, Milano, Elsevier Masson, II ed. Comprende capitoli dedicati alla valutazione neuropsicologica ed ai test disponibili in Italia.

Gurd J., Kischka U. e Marshall, J. (a cura di) [2010], *The handbook of clinical neuropsychology*, Oxford, Oxford University Press. È un volume recente con un'impostazione neuropsicologica clinica.

Heilman K.M. e Valenstein E. (a cura di) [2011], *Clinical neuropsychology*, New York, Oxford University Press, IV ed. È un vasto trattato di neuropsicologia clinica, con un'impostazione prevalentemente neurologica.

Lezak M.D., Howieson D.B., Loring D.W., Hannay H.J. e Fischer J.S. [2004], *Neuropsychological assessment*, Oxford, Oxford University Press, V ed. Contiene la descrizione e le indicazioni per l'uso di tutti i principali test neuropsicologici.

Mazzucchi, A. (2012) (a cura di), *La riabilitazione neuropsicologica. Premesse teoriche e applicazioni pratiche*, III ed., Milano, Elsevier. È un testo dedicato alla riabilitazione dei deficit neuropsicologici.

Rapp, B. (a cura di) (2001), *The handbook of cognitive neuropsychology*, Philadelphia, PA, Psychology Press. È un trattato di neuropsicologia con un approccio cognitivista, focalizzato particolarmente sugli aspetti funzionali dei deficit neuropsicologici e sulle loro implicazioni circa la struttura dei processi cognitivi.

GIUSEPPE VALLAR
COSTANZA PAPAGNO

CAPITOLO 1

Introduzione alla neuropsicologia

La neuropsicologia come disciplina scientifica con uno statuto epistemico autonomo è nata nella seconda metà dell'800, con la scoperta da parte di Paul Broca che lesioni emisferiche sinistre frontali possono causare deficit specifici del linguaggio. La neuropsicologia moderna si avvale di contributi provenienti da diverse branche della scienza, oltre alla neurologia e alla psicologia. Le più rilevanti sono: statistica e psicometria, linguistica, neuroradiologia e neuroimmagini, neurofisiologia. La neuropsicologia ha giocato un ruolo importante nella dimostrazione che la mente non è unitaria e monolitica, bensì si articola in diverse componenti tra loro collegate. La possibilità di studiare pazienti cerebrolesi al fine di indagare la struttura multicomponenziale anatomica e funzionale della mente ha tre presupposti (modularità, corrispondenza e costanza). Il metodo della dissociazione (semplice e doppia) e il concetto di sindrome, tratto dalla medicina, sono elementi basilari dell'approccio neuropsicologico.

1. CHE COS'È LA NEUROPSICOLOGIA

La neuropsicologia è la disciplina scientifica che studia i deficit cognitivi ed emotivo-motivazionali causati da lesioni o disfunzioni del sistema nervoso centrale, in particolare della corteccia dei due emisferi cerebrali, di strutture sottocorticali (tra le quali il talamo, i gangli della base, l'ipotalamo e l'amidgala) e dei fasci di sostanza bianca che collegano le diverse aree corticali tra loro e con le strutture sottocorticali. La neuropsicologia ha una duplice finalità. I deficit causati da lesioni cerebrali sono indagati da un lato con scopi euristici, per esplorare la struttura funzionale della mente e i suoi correlati neurali (**neuropsicologia sperimentale**), dall'altro con finalità diagnostiche e riabilitative (**neuropsicologia clinica**). Le due componenti, sperimentale e clinica, sono strettamente collegate e interdipendenti, in quanto da una parte gli avanzamenti delle

Questo capitolo è di Giuseppe Vallar.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

conoscenze si trasferiscono nella pratica clinica e dall'altra l'osservazione clinica spesso fornisce spunti per la ricerca sperimentale. Questa definizione può essere applicata alle ricerche condotte nell'animale (**neuropsicologia animale**), ma il più comune ambito di applicazione del termine, fin dal suo iniziale utilizzo nelle scienze umane e mediche, riguarda l'uomo (**neuropsicologia umana**).

Il termine «neuropsicologia» cominciò a essere utilizzato nel senso sopra descritto a partire dalla seconda metà del secolo scorso, quando la disciplina iniziò a distinguersi da campi vicini, quali la neurologia e la psicologia. Momenti, anche simbolici, che segnano l'inizio della neuropsicologia come disciplina scientifica con uno statuto epistemico autonomo sono la fondazione, nel 1963 in Francia, della rivista «Neuropsychologia», da parte del medico francese, inizialmente psichiatra, Henry Hécaen, e nel 1964 in Italia, a Milano, della rivista «Cortex», da parte dei neurologi italiani Ennio de Renzi e Luigi Vignolo. Da allora, la neuropsicologia ha avuto uno sviluppo crescente, testimoniato anche dalla successiva fondazione di numerose riviste scientifiche a essa dedicate («Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 1979; «Cognitive Neuropsychology», 1984; «Neuropsychology», 1987; «Journal of the International Neuropsychological Society», 1995; «Journal of Neuropsychology», 2007). La vitalità della neuropsicologia è anche testimoniata dal fatto che le due riviste iniziali («Neuropsychologia» e «Cortex») sono tuttora presenti e influenti nel panorama internazionale.

La **neuropsicologia** è una scienza interdisciplinare, che, alle sue origini, integrava conoscenze da due discipline maggiori: la **neurologia** (la branca della medicina che studia le malattie del sistema nervoso) e la **psicologia** (la scienza della vita mentale, secondo la definizione di William James [1895]. Oggi la neuropsicologia si avvale di contributi da diverse discipline (tra queste, la neuroradiologia, la medicina nucleare e l'elettrofisiologia) per indagare le relazioni delle funzioni mentali (e i loro deficit) con il cervello. Infine, una descrizione e interpretazione esauriente delle relazioni tra le funzioni mentali e la loro base cerebrale non può prescindere dalle conoscenze provenienti dalla ricerca nell'animale.

2. CENNI STORICI

Anche se le prime osservazioni che suggeriscono un'associazione tra deficit delle funzioni mentali e lesioni cerebrali risalgono all'antichità, all'epoca dell'antico Egitto e della Grecia classica, è nell'800 che questa relazione acquista una base scientifica definita. All'inizio dell'800, il medico tedesco Franz Josef Gall (1758-1828), assieme all'allievo Johann Christoph Spurzheim (1776-1832), sviluppò, per la prima volta nella storia della scienza, una teoria esplicita delle relazioni mente-cervello (**localizzazionismo**), la quale ipotizzava che: *a*) il cervello è l'organo della mente; *b*) la mente è costituita da un numero definito di componenti distinte (**facoltà**); *c*) le facoltà sono innate e localizzate in regioni specifiche (**organi**) della superficie del cervello (**corteccia cerebrale**); *d*) le dimensioni di ciascun organo forniscono una misura dello sviluppo della facoltà lì localizzata e di quanto essa sia un elemento costitutivo del carattere di una persona; *e*) la corrispondenza tra lo sviluppo maggiore o minore di una particolare facoltà e il volume aumentato o diminuito della regione cerebrale a essa associata determina

la comparsa di una protuberanza (nel linguaggio comune il cosiddetto **bernoccolo**, ad esempio della matematica) o di una depressione della parte di osso cranico sovrastante; *f*) palpando le diverse regioni del cranio (**cranioscopia**) è quindi possibile determinare lo sviluppo delle facoltà mentali di un singolo individuo. Già nella prima metà dell'800, tuttavia, la **frenologia** (l'esame della conformazione del cranio come indicatore delle facoltà mentali e dei tratti del carattere) cadde nel discredito, non trovando conferma scientifica. Inoltre, Gall e Spurzheim ipotizzarono l'esistenza di numerose facoltà mentali, e dei relativi organi cerebrali, la maggioranza dei quali non ebbero alcun riscontro sperimentale (ad es., l'istinto della riproduzione nel cervelletto). Gall, tuttavia, ipotizzò anche l'esistenza di facoltà quali il «linguaggio», la cui base cerebrale fu determinata a metà dell'800, dando inizio alla neuropsicologia moderna. Le idee di Gall sono state riprese nell'ultimo trentennio da vari scienziati cognitivi e neuropsicologi, in quanto l'idea di un'organizzazione della mente in componenti distinte, localizzate in parti diverse del cervello è oggi il paradigma prevalente nelle neuroscienze cognitive: facoltà e organi per Gall, moduli e circuiti nervosi per i neuroscienziati cognitivi contemporanei.

Nella prima metà dell'800, anche come reazione alle difficoltà incontrate dalle ipotesi localizzazioniste di Gall e Spurzheim, prevalse l'opinione che i processi mentali superiori fossero rappresentati nel cervello in modo relativamente diffuso, non localizzati in aree specifiche. Il fisiologo francese Marie-Jean-Pierre Flourens (1794-1867), sulla base di esperimenti in cui venivano rimosse parti del cervello del piccione, concluse che le attività psichiche più elevate erano sostenute dagli emisferi cerebrali, il movimento dal cervelletto e le funzioni vitali di base, quali la respirazione, dal midollo allungato. Per quel che riguarda il linguaggio, le teorie di Gall furono riprese dal medico francese Jean-Baptiste Bouillaud (1796-1881), che, studiando pazienti con lesioni cerebrali, suggerì nel 1825 una localizzazione del linguaggio nei lobi frontali. Nel 1861 il già citato chirurgo e antropologo francese Paul Broca (1824-1880) descrisse il caso di un paziente affetto da emiparesi destra, che, pur essendo in grado di comprendere il linguaggio udito e senza manifestare deficit di intelligenza, si esprimeva oralmente solo con le sillabe «tan, tan». L'esame anatomo-patologico *post mortem* del cervello di Tan (così il paziente era soprannominato in ospedale) rivelò lesioni nell'emisfero cerebrale di sinistra e Broca mise in relazione il disturbo del linguaggio articolato (**afemia**), con una lesione della parte più ventrale della terza circonvoluzione frontale.

La scoperta di Broca (1861) può essere considerata l'atto di nascita della neuropsicologia. Il caso del paziente Tan, infatti, illustra alcuni principi essenziali della neuropsicologia moderna: *a*) la mente è costituita da componenti separate e in larga misura indipendenti; *b*) queste componenti sono localizzate in diverse regioni del cervello; *c*) lesioni cerebrali limitate a tali aree possono compromettere in modo selettivo le diverse componenti dell'attività mentale. Bouillaud e Broca, inoltre, introdussero il metodo della **correlazione anatomo-clinica**: la sede e l'estensione di una lesione cerebrale sono messe in relazione con i deficit delle funzioni mentali presentati dal paziente. Questa relazione consente sia di stabilire che la lesione di una specifica regione del cervello determina un particolare deficit (ad es., l'afemia), che di inferire che la funzione mentale compromessa è localizzata in quella regione (ad es., il linguaggio articolato).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Tra il 1861 e il 1920 – il **periodo «classico» della neuropsicologia** – furono descritti i principali deficit delle funzioni mentali superiori e le loro basi cerebrali: in primo luogo i disordini del linguaggio (**afasia**), i deficit dell'identificazione degli oggetti (**agnosia**) e del movimento volontario (**aprassia**). Furono inoltre osservati disordini caratterizzati dalla mancata consapevolezza della malattia (**anosognosia**) e deficit della memoria, anche se per una precisa descrizione dell'**amnesia** occorrerà attendere la seconda metà del '900.

Nel periodo «classico», la struttura delle funzioni mentali superiori fu concepita secondo lo **schema centri-e-connessioni**. I *centri*, localizzati in regioni specifiche della corteccia cerebrale (sostanza grigia), contengono particolari rappresentazioni. Le *connessioni*, costituite da fasci di sostanza bianca, collegano i *centri*, consentendo il trasferimento dell'informazione e la trasformazione di una rappresentazione in un'altra (**ricodificazione**). Le figure 1.1 e 1.2 illustrano due dei più noti modelli del linguaggio ottocenteschi, quelli dei neurologi tedeschi Karl Wernicke (1848-1905) e Ludwig Lichtheim (1845-1928). Il **modello di Wernicke**, sulla base dell'osservazione di pazienti nei quali – al contrario del paziente Tan – era compromessa la comprensione uditivo-verbale e non la produzione del linguaggio, ipotizza l'esistenza di un secondo centro (per le *immagini acustiche-verbali*, *area di Wernicke*), localizzato nella parte posteriore del giro temporale superiore e collegato da un fascio di sostanza bianca (il fascicolo arcuato) con il *centro per le immagini motorie verbali* (*area di Broca*). Nel modello di Wernicke i deficit neuropsicologici possono essere determinati, oltre che dalla distruzione di centri, dalla interruzione delle connessioni tra loro: l'afasia di conduzione, caratterizzata da un deficit di ripetizione dello stimolo verbale udito risulta dalla disconnessione tra l'area di Wernicke e quella di Broca. Il **modello di Lichtheim**, che aggiunge ulteriori centri e connessioni, è un esempio paradigmatico dell'approccio dei **costruttori di diagrammi**, attivi nella seconda metà dell'800. Esso illustra inoltre come questi modelli possono essere «basati» o «non basati» sul cervello, a seconda che i diversi centri funzionali siano localizzabili o meno in specifiche regioni cerebrali. Il modello di Lichtheim illustra entrambe le possibilità in quanto, mentre i centri M (immagini motorie) e A (immagini acustiche) sono localizzati, rispettivamente, nella corteccia frontale premotoria (area di Brodmann 44, di Broca) e nel giro temporale superiore (area 22, di Wernicke) dell'emisfero di sinistra, il centro B (dei concetti) non ha una sede specifica, ma si basa sull'attività di tutta la corteccia. I diagrammi ottocenteschi centri-e-connessioni anticipano i modelli **scatole-e-frecce** di elaborazione dell'informazione, sviluppati dalla psicologia nella seconda metà del '900, differendone per il fatto che alcuni di essi (ad es. il modello di Wernicke) ipotizzano una localizzazione cerebrale dei vari centri.

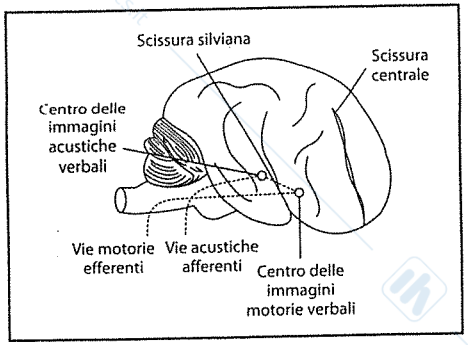

fig. 1.1. *Il modello anatomo-clinico di Wernicke [1874].*

Fonte: Wernicke [1966-68].

Il metodo di indagine dei neurologi ottocenteschi comprendeva due passaggi successivi: *a*) un'analisi clinica qualitativa dei deficit del paziente, spesso assai perspicace; *b*) se possibile, il successivo esame *post mortem* del cervello del paziente, per determinare la sede e l'estensione della lesione cerebrale responsabile dei sintomi e dei segni osservati in vita. In questo modo era possibile stabilire la **correlazione anatomo-clinica** tra la sede della lesione e i deficit comportamentali, localizzando la funzione compromessa.

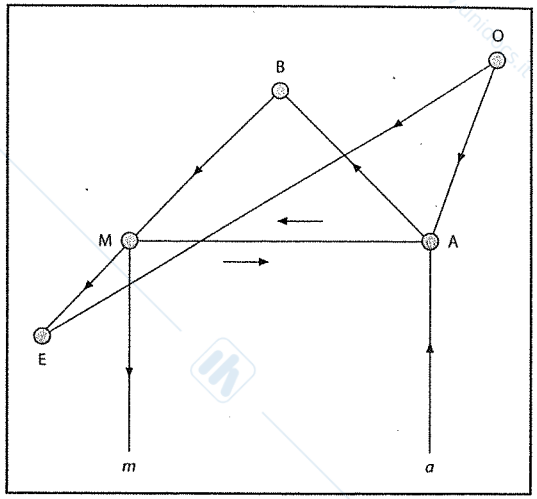

fig. 1.2. *Il modello di Lichtheim [1885]. A: centro delle immagini uditive; M: centro delle immagini motorie; B: centro dell'elaborazione dei concetti; a: branca nervosa afferente, che trasmette le impressioni acustiche ad A; m: branca efferente, che trasmette impulsi da M agli organi della parola; O: centro delle immagini visive; E: centro della scrittura.*

Fonte: Lichtheim [1885].

Nei decenni successivi, l'approccio dei costruttori di diagrammi fu sottoposto a diverse critiche. Da un punto di vista teorico, già alla fine dell'800 diversi neurologi preferirono un approccio più unitario e meno localizzazionista alle funzioni mentali, che divergeva dal percorso che da Gall, attraverso Bouillaud, era giunto a Broca, Wernicke, Lichtheim e al neurologo francese Jules Déjérine [1914]. Il neurologo britannico John Hughlings-Jackson, nel quadro di un'organizzazione gerarchica dei processi mentali, propose nel 1878 una distinzione tra linguaggio automatico e linguaggio preposizionale. Tra i critici, Sigmund Freud nel 1891 suggerì che i centri e le connessioni erano insufficienti a spiegare aspetti complessi quali l'intenzionalità della funzione linguistica. Il neurologo francese Pierre Marie nel 1906 criticò aspramente le conclusioni di Broca e poi di Déjérine, circa l'esistenza e la localizzazione di un centro per il linguaggio articolato e, più in generale, l'idea che esistano diversi tipi di afasia. Secondo Pierre Marie «l'afasia è una»: l'**afasia di Wernicke**.

Da un punto di vista metodologico, a partire dal secondo dopoguerra del secolo scorso, molti ricercatori osservarono che nel periodo «classico» le osservazioni empiriche erano limitate a pochi pazienti, studiati individualmente (casi singoli), in quanto la presenza di un deficit grave ed evidente aveva attirato l'attenzione del ricercatore (**casi positivi**). Non venivano esaminati i cosiddetti **casi negativi**, pazienti cerebrolesi non affetti dal deficit di interesse. Infatti, è possibile concludere che una determinata regione cerebrale rappresenta la base fisica di una certa funzione F_1 non soltanto se la sua lesione determina la comparsa di un deficit di F_1 in tutti i pazienti esaminati, ma anche se il deficit di F_1 *non* è presente nei pazienti in cui la regione in questione è risparmiata.

Inoltre, nel periodo «classico» le prestazioni dei pazienti non erano esaminate mediante metodi quantitativi. Non si utilizzavano test standardizzati e tarati. Non erano attribuiti punteggi numerici al comportamento dei pazienti. Non era presente un gruppo di soggetti neurologicamente indenni («di controllo») di età e di livello sociocultu-

rale paragonabile a quello del paziente, la cui prestazione a prove identiche a quelle somministrate al paziente può fornire una misura del comportamento «normale» dei soggetti non cerebrolesi. I risultati non erano analizzati mediante metodi statistici. In conclusione, il metodo utilizzato nel periodo «classico» forniva *osservazioni cliniche* in pazienti singoli, difficilmente replicabili, in quanto i metodi di indagine comportamentale erano puramente di osservazione (il ricercatore descriveva, sia pure nel dettaglio, il comportamento del paziente, giudicato patologico senza un confronto statistico con quello di soggetti neurologicamente indenni). Il dibattito, acceso negli anni '50 e '60 del secolo scorso, circa l'esistenza o meno di disordini quali l'**aprassia costruttiva** (capp. 9 e 14) o la **sindrome di Gerstmann** (cap. 11) è stato considerato un indice delle insufficienze del metodo clinico tradizionale.

A partire dagli anni '50 del secolo scorso, diversi neuropsicologi (tra i quali lo psicologo Arthur Benton negli USA, i neurologi Ennio De Renzi in Italia e Klaus Poeck in Germania) sostennero un approccio diverso, i cui punti fondamentali possono essere così sintetizzati: *a*) la ricerca neuropsicologica ha luogo in gruppi di pazienti, non selezionati sulla base della presenza di un particolare deficit evidente all'osservazione clinica, ma piuttosto del lato e eventualmente della sede della lesione cerebrale; *b*) l'esame neuropsicologico è costituito da test standardizzati, che forniscono una misura quantitativa (punteggio) del comportamento dei pazienti; *c*) la prestazione dei pazienti cerebrolesi va confrontata mediante procedure statistiche con quella di un gruppo di soggetti neurologicamente indenni, paragonabili ai pazienti per tutte le variabili demografiche (età, scolarità, sesso) e neurologiche (ad es., dominanza manuale), eccezion fatta per quella di interesse (la lesione cerebrale e il deficit oggetto di studio).

Dalla fine degli anni '60 del secolo scorso, i progressi della psicologia cognitiva con i **modelli scatole-e-frecce di analisi dell'informazione** (***box and arrow information processing models***) hanno messo in evidenza come l'organizzazione della mente sia assai articolata. L'utilizzo di modelli interpretativi delle funzioni mentali del tipo scatole-e-frecce, spesso complessi, ha dato nuovo vigore allo studio di casi singoli. A differenza che nel periodo «classico», però, lo studio del caso singolo è condotto mediante test standardizzati e la prestazione del paziente è paragonata con quella di un gruppo di controllo appropriato, costituito da partecipanti neurologicamente indenni, mediante confronti statistici. Il primo esempio di questo approccio è lo studio del famoso paziente amnesico H.M., descritto per la prima volta nel 1957 dalla neuropsicologa canadese Brenda Milner, assieme al neurochirurgo Scoville, e poi indagato per oltre 50 anni, fino alla morte avvenuta nel 2008. Negli anni '60 del secolo scorso, sono stati descritti, sulla base di modelli scatole-e-frecce dell'attività mentale diversi tipi di dislessia acquisita e deficit della memoria a breve termine verbale. Gli studi dei neuropsicologi britannici John Marshall e Freda Newcombe, Elizabeth Warrington e Tim Shallice forniscono esempi tipici di questo programma di ricerca, che non esclude a priori la possibilità di studiare gruppi di pazienti.

Negli anni '80 del secolo scorso, alcuni neuropsicologi (tra i quali Alfonso Caramazza negli USA e Andrew Ellis in Gran Bretagna) hanno preso una posizione estrema. Data la complessità del sistema cognitivo, risulta assai improbabile che una lesione cerebrale comprometta in modo identico le funzioni mentali in due pazienti diversi. È quindi difficile – e praticamente impossibile – formare gruppi di pazienti omogenei rispetto al

deficit oggetto dell'indagine. Inoltre, anche se i pazienti risultano omogenei rispetto ai criteri di ingresso nella ricerca (ad es., la presenza di afasia di Broca), non vi è garanzia che lo siano ancora rispetto ai risultati dello studio sperimentale (ad es., un'indagine circa la presenza e le caratteristiche di un deficit di tipo agrammatico). Sulla base di queste premesse gli studi neuropsicologici vanno condotti solo in singoli pazienti, non classificati a priori in alcun modo (**neuropsicologia «senza sindromi»**). Questo tipo di neuropsicologia **«solo casi singoli»** rende difficile la replica delle osservazioni tra paziente e paziente e l'indagine del correlati neurali dei deficit neuropsicologici e delle funzioni compromesse.

Questo approccio teoretico e metodologico basato sui modelli scatole-e-frecce (che è stato chiamato **neuropsicologia cognitiva**) ha avuto due effetti principali: 1) una ripresa dello studio di singoli pazienti (*casi singoli*), come nel periodo «classico» della neuropsicologia ottocentesca, ma mediante test tarati e standardizzati; 2) una riflessione sui fondamenti epistemici della neuropsicologia. La possibilità di trarre conclusioni circa l'organizzazione anatomo-funzionale multicomponenziale dei processi mentali analizzando i deficit neuropsicologici dei pazienti cerebrolesi ha tre presupposti: *a*) i processi mentali sono articolati in componenti distinte o moduli (**modularità**); *b*) esiste una relazione tra l'organizzazione funzionale della mente e quella neurologica del cervello (**corrispondenza**); *c*) dopo una lesione cerebrale la struttura anatomo-funzionale dei processi mentali *non* si riorganizza per fenomeni di plasticità, in modo da risultare qualitativamente diversa da quella esistente prima della lesione cerebrale (**costanza**). Se il presupposto della costanza non è rispettato, ogni inferenza dal comportamento deficitario dei pazienti affetti da lesioni cerebrali alla struttura del sistema anatomo-funzionale «normale», non leso, è priva di significato. La mancanza del secondo presupposto (corrispondenza) è caratteristica dei modelli unicamente funzionali della mente, nei quali l'architettura multicomponenziale non ha un corrispettivo neuroanatomico. I progressi della neuropsicologia a partire dalla seconda metà dell'800 hanno fornito ampia conferma empirica circa la plausibilità di questi tre presupposti.

Attualmente, le ricerche neuropsicologiche indagano i deficit determinati da lesioni cerebrali sia in singoli pazienti che in gruppi, nei quali i pazienti sono omogenei rispetto al deficit neuropsicologico per il quale sono selezionati. Sia per studi di gruppo, che di singoli pazienti, si utilizzano test standardizzati e la prestazione dei pazienti è paragonata con quella di soggetti non cerebrolesi «di controllo», mediante analisi statistica. Il dibattito degli anni '70-'80 del secolo scorso circa la possibilità o meno di formare gruppi omogenei di pazienti ha comunque lasciato in eredità l'attenzione, quando lo studio è di gruppo, verso comportamenti eventualmente discrepanti rispetto alla media, che possono suggerire la presenza di deficit diversi rispetto a quelli ipotizzati inizialmente.

Infine, i metodi di neuroimmagine strutturale (TC, tomografia computerizzata; MRI, risonanza magnetica nucleare) e funzionale (SPET, tomografia ad emissione di fotone singolo; PET, tomografia ad emissione di positroni; fMRI, risonanza magnetica funzionale) che, *in vivo*, visualizzano la sede e l'estensione della lesione responsabile del deficit e forniscono misure dell'attività cerebrale, hanno dato nuovo vigore agli studi di correlazione anatomo-clinica (cfr. cap. 3).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

3. ASSOCIAZIONI, DISSOCIAZIONI E IL CONCETTO DI SINDROME

L'indagine della struttura multicomponenziale dell'attività mentale si basa su due tipi di relazione tra i deficit neuropsicologici osservabili in un paziente o in un gruppo di pazienti: l'**associazione** e la **dissociazione**. Il concetto di associazione tra sintomi e segni ha origine nella medicina clinica: un particolare insieme di segni (agnosia digitale, acalculia, disorientamento sinistra-destra, agrafia) si verifica con frequenza elevata, costituendo una **sindrome** (nell'esempio, la sindrome di Gerstmann). La sindrome è utile per la diagnosi, in quanto suggerisce un meccanismo patogenetico comune ai deficit associati. In neuropsicologia la sindrome suggerisce che la lesione di un'area specifica (nel caso della sindrome di Gerstmann il giro angolare dell'emisfero di sinistra) causa la comparsa di quei particolari deficit.

Si distinguono due tipi di sindrome neuropsicologica. Nella **sindrome funzionale** l'associazione tra *n* deficit (N_1, N_2, N_3, ... N_n) è determinata da un unico meccanismo, che altera la funzione F_1. Ad esempio, il deficit funzionale della memoria a breve termine uditiva-verbale determina: riduzione dello span di memoria e dell'effetto eventi-recenti nella rievocazione libera immediata, oblio in pochi secondi durante interferenza verbale, deficit di comprensione di frasi lunghe e complesse. Nella **sindrome anatomica**, l'associazione (N_1, N_2, N_3, ... N_n) è determinata dal fatto che diverse funzioni (ad es., F_1 e F_2) sono localizzate in aree cerebrali vicine, che, quindi, possono essere lese assieme con frequenza. I deficit associati nella sindrome funzionale non possono verificarsi l'uno indipendentemente dall'altro (ad es., N_1 e N_2, ma non N_3 e N_4, o viceversa), in quanto la funzione F_1 è unitaria. Se ciò accadesse, la funzione F_1 non sarebbe unitaria, ma si dividerebbe (frazionamento) in due o più funzioni indipendenti (F_1 e F_2, F_3 ... F_n). Le sindromi afasiche tradizionali (afasia di Broca, di Wernicke, globale) e quella della negligenza spaziale unilaterale sono oggi considerate sindromi anatomiche o *deboli*, in quanto i sintomi e segni costitutivi possono manifestarsi l'uno indipendentemente dall'altro. Al contrario, la sindrome funzionale è *forte*, in quanto, se davvero sindrome funzionale è, i suoi sintomi e segni si verificano sempre assieme e non sono frazionabili in sindromi parziali.

La **sindrome anatomo-funzionale** o **mista** combina le proprietà della sindrome anatomica e di quella funzionale: due funzioni (F_1 e F_2), la cui lesione determina i deficit (per danno di F_1 si manifestano i deficit N_1, N_2, N_3, N_4; per danno di F_2, N_5, N_6, N_7, N_8) sono localizzate in due regioni anatomicamente vicine (R_1 e R_2). Se la lesione cerebrale coinvolge sia R_1 che R_2, come spesso può accadere per ragioni di contiguità anatomica, la sindrome si manifesta nella sua interezza (N_1-N_8). Se è lesa solo R_1 compaiono solo i deficit (N_1, N_2, N_3, N_4, ma non N_5, N_6, N_7, N_8), se è lesa solo R_2 viceversa.

La dimostrazione che una funzione è indipendente da un'altra si basa su un insieme di prestazioni a prove comportamentali, chiamato **dissociazione** tra deficit. Esistono due principali tipi di dissociazione. Nella **dissociazione semplice**, un paziente, o un gruppo di pazienti, ha una prestazione nel compito A peggiore di quella nel compito B. Ad esempio (fig. 1.3a), un paziente ha una prestazione preservata in compiti che esaminano la funzione F_1 (memoria a breve termine verbale: span di memoria immediata, effetto eventi-recenti) e compromessa in compiti che esaminano la funzione F_2 (memoria a lungo termine verbale: apprendimento di liste di parole che eccedono lo span). Questo assieme di prestazioni, preservata e compromessa, prende il nome di *dissociazione semplice*, che può essere: *a) forte* (fig. 1.3a), quando la prestazione peggiore del paziente (compito A) è inferiore a quella di un gruppo di soggetti neurologicamente indenni di controllo, mentre quella migliore (compito B) è nei limiti della norma; *b) debole* (fig. 1.3b) quando le prestazioni del paziente ad entrambi i compiti A e B sono inferiori a quelle dei soggetti di controllo. Entrambe le dissociazioni (forte e debole), sulla base del fatto che la prestazione del paziente è peggiore nel compito A, suggeriscono l'esistenza di due funzioni indipendenti (F_1, esaminata dal compito A; F_2, esaminata dal compito B), di cui una (F_1) selettivamente danneggiata. L'interpretazione della dissociazione semplice debole è resa tuttavia più complessa dal fatto che la prestazione del paziente ad entrambi i compiti è comunque scadente. Occorre quindi ipotizzare un deficit supplementare (ad es., un danno cerebrale diffuso) che riduce in modo globale la prestazione. La dissociazione semplice, anche nella sua forma forte, non è tuttavia una dimostrazione interamente convincente dell'indipendenza di due funzioni. Infatti, è possibile che il compito A, in cui la prestazione è più scadente, sia più difficile, cioè richieda l'impegno di più risorse (ad es., vigilanza, attenzione sostenuta), rispetto al compito B, ma che la funzione esaminata dai due compiti sia unica (F_1). In questo caso, se la lesione cerebrale ha determinato una riduzione delle risorse disponibili, è possibile che il paziente dimostri una dissociazione (prestazione nel compito A peggiore che in B) solo perché A è più difficile, ma non perché dipendente da una funzione (F_1), distinta da quella esaminata da B (F_2) (fig. 1.4). Questa spiegazione è preferibile in quanto più parsimoniosa, ipotizzando l'esistenza di una sola funzione e non di due. Il problema è risolto dalla dissociazione doppia, illustrata nella figura 1.5.

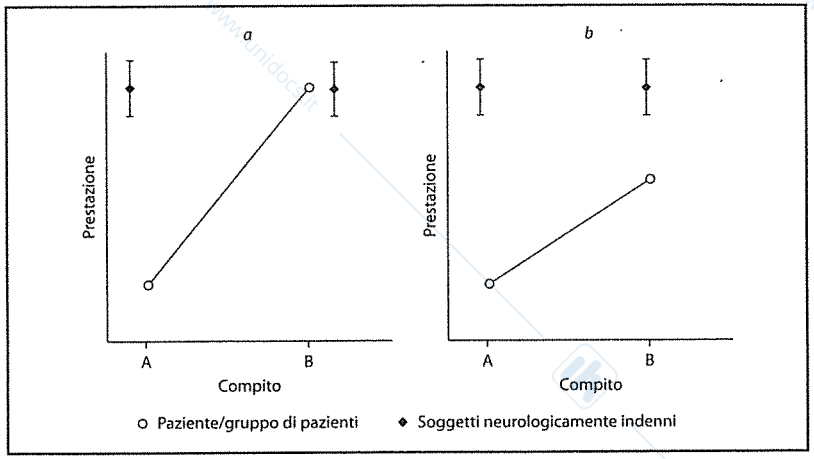

fig. 1.3. *La dissociazione semplice. a) Nella forma classica o forte la prestazione è patologica nel compito A, nei limiti di norma in B. b) Nella forma debole, le prestazioni possono essere inferiori a quelle dei soggetti di controllo neurologicamente indenni in entrambi i compiti, ma esiste una differenza tra i due livelli di rendimento, per cui la prestazione in A è peggiore rispetto a B.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

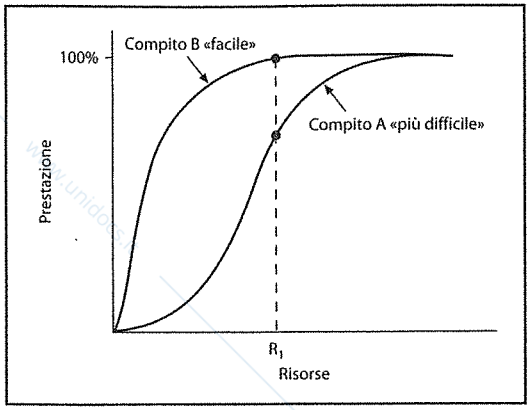

fig. 1.4. *Due curve prestazione/risorse per due compiti. Una lesione cerebrale può causare una riduzione delle risorse disponibili, ad esempio, ad un valore R_1, per cui il livello di prestazione è ridotto nel compito più difficile (A), ma non in quello facile (B), anche se la componente coinvolta nelle due prove è unica.*

Fonte: Shallice (1988).

Nella **dissociazione doppia**, che, come quella semplice, può verificarsi in forma *forte* (fig. 1.5a) o *debole* (fig. 1.5b), un paziente o un gruppo di pazienti ha una prestazione peggiore nel compito A rispetto al compito B, l'altro paziente o gruppo ha un comportamento opposto (prestazione peggiore nel compito B, rispetto ad A). In questa situazione, l'ipotesi che un compito è più difficile dell'altro non spiega il comportamento dei due pazienti o gruppi. Infatti, la figura 1.5 mostra come il paziente o gruppo P_1 abbia una prestazione scadente nel compito B, nel quale invece P_2 ha una prestazione migliore e, se la dissociazione doppia è forte, nei limiti della norma. Il compito B sarebbe quindi più difficile (cioè richiede l'impegno di più risorse, fig. 1.4) per il paziente P_1, ma più facile (cioè richiede meno risorse) per il paziente P_2. Al contrario il compito A sarebbe più facile per P_1 e più difficile per P_2. Questa disuguaglianza è contraddittoria ed è quindi possibile concludere che la presenza di una doppia dissociazione indica che due funzioni sono indipendenti. La doppia dissociazione è stata, dalla seconda metà dell'800, lo strumento più potente per dimostrare l'indipendenza delle funzioni mentali. Un esempio classico di doppia dissociazione è fornito dal comportamento di pazienti con disturbi del linguaggio causati da lesioni dell'emisfero di sinistra. L'afasia cosiddetta di Broca è caratterizzata da un deficit di produzione del linguaggio, che è difficoltoso (eloquio non fluente) con errori fonetici e difficoltà articolatorie; la comprensione della parola ascoltata è invece relativamente preservata. Al contrario, l'afasia cosiddetta di Wernicke è caratterizzata da un deficit di comprensione della parola udita, con un risparmio del linguaggio orale, nei suoi aspetti fonetico-articolatori (eloquio fluente). L'indipendenza dei componenti dell'attività mentale dimostrata dalla doppia dissociazione può essere limitata alla struttura funzionale o interessare anche la base cerebrale dei moduli interessati. Nell'esempio, secondo il modello di Wernicke-Lichtheim (figg. 1.1 e 1.2), il centro per le immagini motorie, danneggiato nell'afasia di Broca, è localizzato nella corteccia frontale premotoria (area 44, di Brodmann, area di Broca), il centro per le immagini acustiche, danneggiato nell'afasia di Wernicke, è localizzato nel giro temporale superiore (area 22, di Wernicke), entrambe nell'emisfero cerebrale sinistro. La doppia dissociazione, in questo caso, non è solamente funzionale (due componenti sono indipendenti), ma anche anatomica (queste componenti sono localizzate in regioni diverse del cervello). Una doppia dissociazione anatomo-funzionale permette di concludere non solo che due funzioni

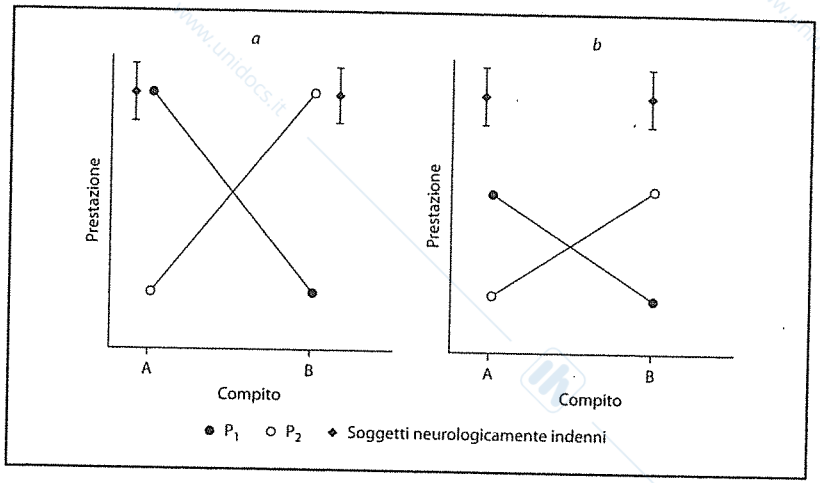

fig. 1.5. *La dissociazione doppia. a) Nella forma classica o forte il paziente (o gruppo) P_1 ha una prestazione normale nel compito A, patologica in B, P_2 viceversa. Rispetto ai compiti, in A il paziente P_1 ha una prestazione migliore di P_2; in B, la situazione è rovesciata. Infine, i livelli delle prestazioni nei due compiti (sia in quelli in cui il rendimento è nella norma, che in quelli in cui esso è ridotto rispetto a quello dei soggetti di controllo neurologicamente indenni) sono simili. b) La forma debole differisce da quella forte in quanto il livello di prestazione dei pazienti, anche nei compiti in cui hanno il rendimento migliore, non è nei limiti di norma.*

sono distinte, ma anche che le loro basi neurali sono localizzate in regioni diverse del cervello. Questa duplice osservazione rafforza la conclusione che le funzioni sono effettivamente indipendenti.

CONCLUSIONE

La neuropsicologia, nata come disciplina scientifica nell'ambito della neurologia alla metà dell'800, si è sviluppata fino agli anni '20 del '900 (il cosiddetto «periodo classico»), descrivendo e interpretando i principali deficit, causati da lesioni cerebrali, di processi quali il linguaggio, la percezione e il riconoscimento degli oggetti, l'organizzazione del movimento volontario e la consapevolezza della malattia. Nel 1900, in particolare nella seconda metà del secolo passato, sono stati precisati, nelle loro caratteristiche psicologiche e basi neurali, i deficit della memoria e della cognizione spaziale. Dagli anni '70 del '900 l'interazione con la psicologia cognitiva ed i modelli scatole-e-frecce di elaborazione dell'informazione è stata assai intensa. Attualmente, avvalendosi sia di studi di gruppi di pazienti che di casi singoli, utilizzando il metodo della dissociazione semplice e doppia ed il modello sindromico, la neuropsicologia fornisce descrizioni cliniche e interpretazioni anatomo-funzionali dei principali disordini cognitivi e emotivo-motivazionali associati a lesioni o disfunzioni cerebrali, con finalità sia cliniche (diagnostiche e riabilitative) che conoscitive (elucidare l'organizzazione neurofunzionale della mente).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PER SAPERNE DI PIÙ

Caramazza A. [1988], *Some aspects of language processing revealed through the analysis of acquired aphasia: The lexical system*, in «Annual Review of Neuroscience», 11, pp. 395-421; Ellis A.W. [1987], *Intimations of modularity, or, the modelarity of mind: Doing cognitive neuropsychology without syndromes*, in M. Coltheart, G. Sartori e R. Job (a cura di), *The cognitive neuropsychology of language*, Hove, Lawrence Erlbaum, pp. 397-408; Finger S. [1994], *Origins of neuroscience. A history of explorations into brain function*, New York, Oxford University Press; Fodor J.A. [1983], *The Modularity of mind*, Cambridge, MA., The MIT Press; trad. it. *La mente modulare*, Bologna, Il Mulino; Grossi D. e Boller F. [1996], *Sviluppo della neuropsicologia italiana moderna*, in G. Denes e L. Pizzamiglio (a cura di), *Manuale di neuropsicologia*, II ed., Bologna, Zanichelli, pp. 16-34; Marr D. [1982], *Vision*, New York, Freeman; Morabito C. [2004], *La mente nel cervello. Un'introduzione storica alla neuropsicologia classica*, Roma-Bari, Laterza; Shallice T. e Cooper, R. [2011], *The organization of mind*, Oxford, Oxford University Press; Vallar G. [1996a], *I fondamenti metodologici della neuropsicologia*, in Denes e Pizzamiglio (a cura di), *Manuale di neuropsicologia*, cit., pp. 137-182.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere la teoria di Gall e la frenologia.
2. Illustrare il contributo di Paul Broca.
3. Illustrare il contributo di Carl Wernicke.
4. Illustrare il metodo della correlazione anatomo-clinica.
5. Descrivere i diagrammi centri-connessioni ottocenteschi.
6. Descrivere la dissociazione semplice e doppia.
7. Illustrare il concetto di curva prestazione-risorse.
8. Illustrare il concetto di sindrome.
9. Descrivere le caratteristiche principali della neuropsicologia cognitiva.
10. Definire i tre presupposti della neuropsicologia: modularità, corrispondenza e costanza.

CAPITOLO 2

L'esame neuropsicologico

Questo capitolo illustra le finalità dell'esame neuropsicologico e le tappe che costituiscono la prima visita, cioè l'anamnesi, il colloquio con il paziente, la somministrazione dei test e il colloquio con i familiari. Vengono poi brevemente descritti i contenuti della seconda visita.

1. L'ESAME NEUROPSICOLOGICO: FINALITÀ

I disturbi delle funzioni cognitive richiedono un attento esame, che comprende sia una valutazione di base relativamente comune a tutti i pazienti sia modalità diverse da caso a caso. Infatti, l'esame deve essere via via più mirato secondo il profilo che emerge nel corso della valutazione. Per fare ciò è di fondamentale importanza l'esperienza dell'esaminatore, che, una volta ottenuto un profilo generale, sceglierà i test utili ad approfondire i deficit del paziente. Quindi sarà l'esaminatore, medico o psicologo di formazione, purché con la necessaria preparazione *neuropsicologica*, a stabilire quali test somministrare sulla base delle caratteristiche del paziente. Una volta raggiunta la diagnosi, bisognerà pronunciarsi sulla necessità e possibilità di trattamento e illustrare le aspettative a breve e a lungo termine al paziente e ai suoi familiari.

Quali sono le finalità di un esame neuropsicologico? L'esame neuropsicologico può avere molteplici scopi: in primo luogo mira a fornire un quadro completo di un paziente, dando informazioni sulle sue abilità cognitive, e in alcuni casi può addirittura essere uno **strumento diagnostico** indispensabile, come ad esempio nel sospetto di deterioramento cognitivo o in caso di traumi cranici lievi, in cui l'unico elemento a disposizione del medico per la diagnosi è proprio il risultato della valutazione neuropsicologica. In queste situazioni gli esami neuroradiologici (TC, MRI, cfr. cap. 3) possono essere negativi, cioè

Questo capitolo è di Costanza Papagno.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

normali: è appunto la valutazione neuropsicologica a fornire informazioni essenziali per la diagnosi. Quindi, la prima finalità dell'esame neuropsicologico è diagnostica.
Una seconda finalità, connessa alla precedente, è di tipo **prognostico**: la valutazione neuropsicologica può fornire indicazioni sull'esito di alcune patologie, come i traumi cranici (cfr. cap. 4). Una costante valutazione del paziente traumatizzato cranico permette di predire l'entità di eventuali deficit permanenti.
Una terza finalità è quella della **pianificazione** dell'assistenza e degli interventi: al di là della diagnosi, molti pazienti sono inviati per ottenere informazioni dettagliate sullo stato cognitivo e sulla presenza di alterazioni comportamentali e di personalità, con la richiesta di valutare come i pazienti si adeguano alla disabilità. I pazienti stessi, e coloro che li assistono, devono conoscere come la malattia neurologica ha modificato il comportamento e quali sono i limiti che ne conseguono nella vita quotidiana. Ad esempio, dopo un recupero fisico, cioè un miglioramento dei deficit motori causati da un ictus cerebrale (cfr. cap. 4), possono permanere disturbi di natura cognitiva, quali deficit di linguaggio o di esplorazione spaziale, che compromettono la ripresa dell'attività lavorativa oppure degli studi, o comunque interferiscono con la vita di tutti i giorni, rendendo necessarie modificazioni nell'abitazione o assistenza continua.
Una quarta finalità può essere quella di valutare la necessità di un trattamento e, in caso affermativo, indirizzare un **progetto riabilitativo** mirato a ripristinare (o sostituire) le funzioni deficitarie, individuando contemporaneamente le abilità residue. L'indagine neuropsicologica non solo serve a fornire la base di partenza per una terapia, ma anche a guidare il programma terapeutico durante tutta la sua attuazione e a *monitorarne* l'efficacia. Permette inoltre di valutare gli effetti di terapie mediche e chirurgiche sull'efficienza cognitiva del paziente: vi sono farmaci utilizzati in varie patologie neurologiche (malattia di Parkinson, epilessia, ecc., cfr. cap. 4), ma anche internistiche (cardiopatie, malattie endocrine), che possono avere effetti sull'efficienza cognitiva. Vi sono poi condizioni in cui si deve dirimere se il paziente sia affetto da demenza iniziale (cfr. cap. 18) o depressione: in questi casi si valuta l'efficacia (o la mancata efficacia, in caso di deterioramento) di una terapia antidepressiva; infine il paziente può essere sottoposto a un trattamento con farmaci anticolinesterasici, utilizzati per ritardare il deterioramento, e si può verificarne l'efficacia con controlli neuropsicologici a intervalli regolari. In alcuni casi invece il paziente può essere stato sottoposto a trattamento chirurgico, ad esempio per rimuovere una neoplasia o un ematoma sottodurale o per derivare un idrocefalo normoteso (cfr. cap. 4): la valutazione neuropsicologica serve a evidenziare se vi è un miglioramento dei deficit cognitivi.
Infine, una quinta finalità è di natura **legale-assicurativa** (cfr. cap. 22): in seguito a un atto criminale, può essere richiesto se c'è ragione di sospettare che il danno cerebrale abbia contribuito a determinare il comportamento (può un certo comportamento essere la conseguenza di quel danno cerebrale?) oppure è richiesta la descrizione di uno stato (i deficit impediranno la ripresa del lavoro?). Si può cioè essere chiamati a svolgere un esame neuropsicologico per ottenere in sede peritale una certificazione dei disturbi cognitivi residuati o meno in seguito a un trauma cranico occorso in occasione di un incidente stradale oppure sul lavoro. La certificazione può quindi servire a valutare il grado di invalidità di un paziente, che può essere causata non solo da incidenti sul lavoro o comunque eventi traumatici, ma anche dagli esiti di un'encefalite erpetica.

Ancora, può essere necessario produrre una documentazione adeguata nel caso di un processo di interdizione in presenza di un deterioramento cognitivo.
Riassumendo, gli scopi della valutazione neuropsicologica sono di tipo diagnostico, prognostico, di pianificazione dell'assistenza, di impostazione e monitoraggio di un programma riabilitativo e di natura legale. Non va dimenticato che l'esame neuropsicologico può avere finalità di ricerca, in quanto una conoscenza migliore dei processi funzionali che sottendono alle abilità cognitive, nonché dei substrati neuroanatomici, può permettere lo sviluppo di tecniche diagnostiche e riabilitative più mirate.

2. PERCHÉ UN PAZIENTE GIUNGE ALLA VISITA NEUROPSICOLOGICA

Il motivo per cui viene richiesta una visita neuropsicologica fornisce una prima informazione rilevante.
Un paziente può giungere spontaneamente, perché si è accorto o teme di avere difficoltà cognitive nella vita di tutti i giorni: ad esempio dimentica i nomi di familiari o dei farmaci che assume quotidianamente, oppure non ricorda episodi importanti o si perde in strade che percorre abitualmente, fatica a trovare i nomi di oggetti di uso comune. Più spesso il paziente è accompagnato dai familiari che si sono accorti che il parente non è più quello di prima: dimentica di riferire telefonate o incontri importanti, non ricorda gli appuntamenti, presenta modificazioni della personalità, è disorientato. A volte il paziente può essere inviato dal medico curante o da uno specialista o da qualche centro di assistenza per una consulenza, una diagnosi o un inquadramento, ma anche per motivi di tipo legale-assicurativo. Conoscere le motivazioni serve a indirizzare e guidare la valutazione successiva.

3. LE FASI DELLA VALUTAZIONE: LA PRIMA VISITA

La valutazione neuropsicologica comprende una serie di passaggi, che iniziano con l'incontro con il paziente per arrivare, attraverso uno screening, a identificare gli aspetti cognitivi da indagare in modo più approfondito. Obiettivo della prima visita è quindi quello di ottenere un profilo neuropsicologico, seppur sommario, per formulare un'ipotesi interpretativa sui deficit riscontrati. La prima visita deve necessariamente comprendere le seguenti fasi: raccolta dei dati anamnestici, colloquio con il paziente, somministrazione di test cognitivi di base (screening) e infine colloquio con i familiari. L'esaminatore si farà un quadro delle funzioni cognitive deficitarie, che indagherà ulteriormente in una seconda visita con prove selezionate *ad hoc*.
Il primo fondamentale passaggio è la raccolta dei dati anamnestici, cioè l'**anamnesi cognitivo-comportamentale**. In ambito medico l'anamnesi è la raccolta della storia clinica del paziente. In campo neuropsicologico l'anamnesi è mirata a raccogliere tutti gli elementi (di natura cognitiva e comportamentale) che sono, o per lo meno sembrano, in stretta relazione con il motivo per cui il paziente è giunto all'attenzione del neuropsicologo. L'anamnesi va raccolta interrogando il paziente ed eventual-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

mente i familiari. Il paziente può presentare deficit mnestici (cfr. cap. 10), disturbi del linguaggio (cfr. cap. 6), dell'attenzione (cfr. cap. 12) o anosognosia per i deficit stessi (cfr. cap. 15): tutti questi disordini possono impedire al paziente di fornire un resoconto adeguato. La prima informazione da ricavare, come già detto, è sul perché e da chi il paziente è stato inviato per definire il problema. Una seconda informazione che si ottiene immediatamente dall'anamnesi è di natura temporale: bisogna cioè ricostruire quando il disturbo è iniziato e come si è evoluto. Ciò è fondamentale perché permette di restringere il campo delle possibili cause. Un disturbo il cui esordio non è definibile in un momento preciso e che si è evoluto nel tempo in senso peggiorativo indirizza verso una patologia di tipo degenerativo o neoplastico. Un disturbo esordito improvvisamente, rimasto stabile nel tempo o addirittura migliorato, indirizza verso una patologia vascolare. Attualmente, il sospetto di patologia evolutiva *vs.* ictale può essere confermato esaminando le indagini strumentali (TAC, MRI cfr. cap. 3).

Una terza informazione da acquisire concerne il tipo di vita che il paziente conduceva prima dell'evento morboso, per capire se i deficit sopraggiunti hanno modificato in modo rilevante le abitudini e allo stesso tempo individuare la personalità premorbosa del paziente: si trattava di una persona tranquilla, timida e riservata, che ora si mostra disinibita, esageratamente scherzosa, invadente? Sono elementi che indirizzano verso una patologia di tipo frontale (cfr. cap. 16). Oppure il paziente ha sempre avuto pochi interessi, non leggeva i giornali, non si è mai interessato di attualità? In questo caso una sua incapacità a rispondere ad argomenti di politica internazionale potrebbe essere indipendente dalla presenza di deficit cognitivi.

Inoltre, durante l'anamnesi, è importante avere informazioni sullo stato di salute dei familiari, in particolare su eventuali patologie che hanno colpito i parenti di primo grado: alcune malattie neurologiche, che si manifestano anche con demenza, hanno una base genetica, come la corea di Huntington (cfr. cap. 4); esiste poi, per alcune patologie (ad es. vascolari), ma anche per alcune forme di demenza, una familiarità, nel senso che si presentano con maggiore frequenza in una famiglia rispetto alla popolazione generale.

L'anamnesi cognitivo-comportamentale va condotta con domande mirate. I familiari e il paziente stesso possono focalizzarsi su alcuni sintomi ed episodi eclatanti, tralasciando di riferire altri elementi, che risultano invece essenziali per la diagnosi: ad esempio, nel caso di un sospetto decadimento cognitivo, al di là dei disturbi di memoria, che in genere sono riportati spontaneamente, vi possono essere difficoltà nell'uso del denaro, oppure il paziente può avere commesso errori nelle normali routine quotidiane, come preparare i pasti o guidare l'auto. Questi fatti possono essere considerati dal paziente e dai suoi familiari non particolarmente rilevanti, magari da attribuire all'età avanzata.

Un elemento fondamentale che deve emergere dall'anamnesi è l'impatto che i disturbi hanno sulla vita quotidiana del paziente e quali limitazioni impongono. Ad esempio, il paziente non può più essere lasciato da solo nell'abitazione, oppure deve essere accompagnato quando esce di casa, o bisogna controllare l'assunzione dei farmaci.

Al termine dell'anamnesi è utile richiedere gli esiti di eventuali visite ed esami che il paziente può avere eseguito. È probabile che il paziente sia già stato valutato da un medico che ha redatto un referto: da tale relazione si potranno ricavare informazioni sull'esame obiettivo, se cioè esistono segni di patologie internistiche (ad es. bronco-

pneumopatie o epatopatie, o malattie vascolari) o neurologiche o deficit degli organi di senso. Infatti, deficit motori centrali o periferici, come le neuropatie, possono compromettere l'esecuzione delle prove di aprassia (cfr. cap. 9) o di scrittura (cfr. cap. 7) e disegno (cfr. cap. 14). Deficit periferici dell'udito, come un'otosclerosi (malattia del labirinto osseo) o altre patologie che provocano sordità, possono interferire con la somministrazione di stimoli uditivi. Deficit visivi (ad es. una cataratta) compromettono la prestazione in prove in cui si presentano stimoli visivi. È importante anche prendere visione di esami emato-chimici, che possono evidenziare un'alterazione ormonale, ad esempio tiroidea, oppure deficit di vitamina B12 (cfr. cap. 18), oppure un'insufficienza renale o epatica. Anche alcuni farmaci assunti per anni in modo costante (antiepilettici, alcuni farmaci antiparkinsoniani, neurolettici) possono provocare alterazioni cognitive. Gli esiti degli esami strumentali, quali la tomografia computerizzata (TC) o la risonanza magnetica nucleare (MRI) o la tomografia a emissione di fotoni singoli (SPET) possono fornire altre informazioni rilevanti sulla sede e sulla natura di una lesione del sistema nervoso centrale. Un esame che un paziente con deficit neurologici può avere effettuato è l'elettroencefalogramma (EEG). L'EEG, che un tempo era l'unico strumento per individuare la sede di una lesione, ha perso importanza in ambito neuropsicologico dopo lo sviluppo delle moderne tecniche radiologiche e ormai la sua utilità, dal punto di vista neuropsicologico, è limitata a certe forme di demenza, come la malattia di Creutzfeld-Jacob (cfr. cap. 18), o all'encefalite da herpes simplex (cfr. cap. 4): in tali patologie, infatti, sono presenti alterazioni specifiche del tracciato (cfr. cap. 3).

All'anamnesi cognitivo-comportamentale segue il **colloquio clinico con il paziente**: si tratta di una breve conversazione, che ha, tra l'altro, lo scopo di spiegare in che cosa consisterà l'esame e quali sono le finalità. Durante questo colloquio si esplorano le varie aree cognitive, ponendo semplici domande sui motivi che hanno condotto il paziente alla visita. Nel corso del colloquio bisogna innanzitutto osservare se il paziente è attento alle domande e collabora attivamente, qual è il tono dell'umore, se è depresso (e in che misura) per la situazione, oppure, al contrario, se è euforico e indifferente ai problemi. Il comportamento del paziente può essere più o meno adeguato alla situazione. Attraverso il colloquio, quindi, emerge la consapevolezza della malattia e dei deficit, o viceversa la presenza di anosognosia (cfr. cap. 15). Inoltre, va osservato se il paziente ignora una parte dello spazio (negligenza spaziale unilaterale, cfr. cap. 14), oppure viene distratto da qualsiasi stimolo irrilevante, come un suono, una scritta, la presenza di un'altra persona (ciò suggerisce una patologia prefrontale, cfr. cap. 16). Oltre all'atteggiamento generale, è importante analizzare l'eloquio. Quanto detto dal paziente ha valore comunicativo? Ha un contenuto semantico adeguato? Le risposte sono pertinenti? Come sono gli aspetti pragmatici? La fluenza verbale (cioè quanto il paziente parla) è ridotta, aumentata o normale? Sono presenti difficoltà nel trovare le parole (anomia, cfr. cap. 6), parafasie, parole passe-partout («coso», «robo», «affare»), o errori morfosintattici (ad es. assenza di preposizioni o errori nell'accordo sostantivo-aggettivo)?

Una volta spiegato al paziente in che cosa consisterà l'esame e quali finalità esso si propone, ha inizio la **somministrazione di test neuropsicologici**, il cosiddetto **screening**. Va rilevato, ed è estremamente importante, che i test non sono altro che *uno* degli strumenti (sicuramente non l'unico) che il neuropsicologo ha a disposizione per effet-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

tuare la diagnosi. Se, ad esempio, un paziente ottiene punteggi al di sotto della norma ai test neuropsicologici per il decadimento, ma l'anamnesi non evidenzia significative modificazioni, tali da interferire con la vita di tutti i giorni, la diagnosi potrà essere fatta solo a una visita successiva, in presenza di un peggioramento. In nessun caso la diagnosi può essere formulata solo ed esclusivamente in presenza di una prestazione ai test al di sotto dei limiti di norma, ma in presenza di un'anamnesi negativa per modificazioni significative delle capacità cognitive. La somministrazione dei test consiste nella misurazione obiettiva e standardizzata di un campione di comportamento, che si suppone rappresentativo della totalità (cfr. cap. 5). Un test ben costruito non è altro che un equivalente di un tipo di comportamento della vita di tutti i giorni. Ad esempio, una prova di memoria, come la rievocazione di un breve racconto, rappresenta l'equivalente in laboratorio di quello che è il riferire una notizia letta sul giornale o ascoltata alla radio. Una misurazione obiettiva valuta il comportamento del paziente nella prova somministrata, paragonandolo con quello di un campione della popolazione neurologicamente indenne della stessa età e scolarità. L'esame neuropsicologico è standardizzato perché prevede regole precise di somministrazione e attribuzione di punteggi, ed esiste un valore normativo cui fare riferimento; è rappresentativo perché è un indice di correlazione tra le domande del test e il comportamento «reale» del paziente (cfr. cap. 5). Per questo motivo è fortemente raccomandato l'uso di test che siano stati tarati su un campione sufficientemente ampio della popolazione, di cui esistono quindi dati normativi. I test effettuati durante la prima visita forniscono un quadro generale delle abilità cognitive del paziente: quindi dovranno indagare l'orientamento, il linguaggio, la memoria, la percezione, la programmazione del movimento, l'attenzione, la cognizione spaziale e la cosiddetta intelligenza.

La prima visita termina con il colloquio con i familiari. Tale colloquio può anche avvenire in una visita successiva, una volta che sia stata redatta la relazione concernente i risultati dell'esame effettuato durante la prima visita e siano stati calcolati e corretti i punteggi ottenuti nei test (cfr. cap. 5). La relazione deve essere esauriente e contenere tutte le informazioni ottenute durante l'anamnesi e il colloquio, oltre all'elenco dei test eseguiti con i relativi punteggi, indicando quali sono risultati patologici. Tale relazione si conclude con l'ipotesi diagnostica.

Il colloquio con i familiari ha una duplice finalità: deve, infatti, fornire informazioni sia all'esaminatore sia ai familiari del paziente. Le informazioni che l'esaminatore deve trarre consistono: *a)* nel conoscere l'ambiente familiare del paziente per rendersi conto se vi è un sufficiente supporto e disponibilità a farsi carico delle cure e dell'assistenza del paziente; *b)* nel conoscere come il paziente si comporta quando è in casa e cioè nell'ambiente abituale: ad esempio, bisogna sapere se è particolarmente aggressivo oppure inerte e depresso, se si affida a un parente per qualsiasi bisogno oppure ha sviluppato delle strategie per sopperire alle sue difficoltà. Contemporaneamente, il neuropsicologo deve fornire alcune informazioni essenziali. In primo luogo, deve rendere i familiari consapevoli della situazione e della possibile evoluzione, o nel senso di un miglioramento (e di quale entità) o di una stabilizzazione, nel qual caso potrebbe essere necessario provvedere a modificazioni ambientali per facilitare la vita del paziente. Ad esempio, nel caso di una grave amnesia da lesione temporale mediale bilaterale, per la quale non è prevedibile alcun miglioramento, sarà utile applicare delle etichette su armadi e cassetti, suggerire

ausili esterni da adottare (cfr. cap. 10); oppure nel caso di una sindrome frontale (cfr. cap. 16) sarà necessario eliminare gli oggetti con cui il paziente può provocare danni a se stesso o agli altri, come coltelli o altri oggetti taglienti o comunque pericolosi. In secondo luogo bisogna fornire ai familiari la corretta interpretazione dei comportamenti del paziente: spesso, infatti, i congiunti non si spiegano un comportamento aggressivo nei loro confronti, oppure interpretano come intenzionali alcuni errori del paziente. Riassumendo, quindi, gli obiettivi della prima visita consistono nel valutare: *a)* il comportamento generale del paziente durante la visita, osservando le sue capacità di interazione e la sua capacità comunicativa; *b)* la prestazione a prove neuropsicologiche generali, facendo attenzione più agli aspetti *qualitativi* (quali sono le abilità compromesse) che quantitativi. La domanda che ci si deve porre è se la prestazione sia comparabile con il presunto livello premorboso di prestazione. Il livello premorboso è valutabile in base alla scolarità e all'attività lavorativa svolta dal paziente, nonché dal tipo di vita sociale condotta. Nel caso del deterioramento cognitivo esistono prove considerate correlate al quoziente d'intelligenza premorboso, che non risentono del danno cerebrale: conoscenza del vocabolario e prove di lettura. Tuttavia, se sono presenti disturbi del linguaggio (cfr. capp. 6 e 7), la prestazione a queste due prove può comunque essere compromessa. Se la prestazione osservata appare diversa da quella presunta in epoca premorbosa, la domanda successiva è se il deficit sia «organico» (determinato da una lesione o disfunzione dimostrabile del sistema nervoso centrale) o, come si usa dire correntemente e impropriamente, «funzionale», ovvero di natura «psichiatrica», non associato a una lesione o disfunzione neurologica macroscopica. L'argomento non è trattato in questa sede. Nel caso di un deficit organico bisogna stabilire se esso sia «focale» o «globale», interessando una o più funzioni cognitive. I risultati della valutazione della prima visita guideranno la visita successiva.

4. LA SECONDA VISITA

La visita successiva ha caratteristiche diverse secondo la finalità: può trattarsi di un approfondimento delle funzioni deficitarie, di un controllo dell'evoluzione temporale del disturbo o dell'efficacia di un trattamento oppure può essere effettuata per impostare un trattamento riabilitativo.

Cominciamo dal caso in cui, durante la seconda visita, si voglia effettuare un approfondimento diagnostico dei deficit evidenziati durante il primo esame. Immaginiamo, ad esempio, che siano risultate compromesse soltanto le prestazioni alle prove di memoria. In questo caso, durante la seconda visita, si eseguiranno prove di memoria verbale e visuo-spaziale, a breve e a lungo termine, includendo compiti di apprendimento, di riconoscimento e di rievocazione, nonché questionari di memoria retrograda e autobiografica (cfr. cap. 10). Si valuteranno la memoria episodica e quella semantica, ma anche la memoria implicita. Conoscere quali componenti sono risparmiate permette, infatti, di impostare un trattamento riabilitativo che sfrutta le componenti indenni. Quando la finalità è quella di programmare un intervento riabilitativo, sarà opportuno somministrare **prove** cosiddette **ecologiche**, che permettono di evidenziare le situazioni che creano difficoltà al paziente. Bisogna individuare le disabilità, cioè l'impatto che il

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

deficit ha nella vita di tutti i giorni: non è, infatti, il fallimento in una prova di apprendimento di liste di parole che si deve riabilitare, ma il fatto che il paziente, a causa della lesione e, quindi, del deficit mnestico, dimentica gli appuntamenti. Esistono particolari batterie, come ad esempio la *Rivermead Behavioural Memory Test* (RBMT) (cfr. cap. 10), utili a questo scopo. Esistono forme parallele di queste batterie, che permettono di valutare l'evoluzione del disturbo e l'efficacia del trattamento.
In altri casi, essenzialmente nel sospetto di un deterioramento cognitivo, la seconda visita serve per porre la diagnosi definitiva (cfr. cap. 18): nelle forme iniziali, o quando permane il dubbio di una sindrome depressiva, soltanto un esame a distanza di qualche mese permette di porre la diagnosi, quando si riscontra un effettivo peggioramento delle prestazioni cognitive.

CONCLUSIONE

Gli scopi della neuropsicologia clinica comprendono quindi: *a*) valutare il deficit cognitivo per giungere a una diagnosi e a una prognosi le più accurate possibili; *b*) eventualmente impostare un intervento riabilitativo (e valutarne l'efficacia a distanza), fornendo anche indicazioni su come dovrà essere pianificata la vita del paziente a breve e a lungo termine. I metodi per fare ciò consistono *a*) nell'anamnesi cognitivo-comportamentale (l'elemento fondamentale e imprescindibile per arrivare alla diagnosi), *b*) seguita dal colloquio informale con il paziente, che permette di ottenere una serie di informazioni preliminari essenziali per la valutazione successiva, mediante *c*) la somministrazione di test il più possibile standardizzati, per concludere con *d*) il colloquio con i familiari, che può anche essere effettuato all'inizio della seconda visita, non appena saranno stati calcolati e corretti i punteggi ottenuti nelle prove neuropsicologiche.

PER SAPERNE DI PIÙ

Lezak M.D., Howieson D.B., Loring D.W., Hannay H.J. e Fischer J.S. [2004], *Neuropsychological assessment*, IV ed., Oxford, Oxford University Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Illustrare le finalità dell'esame neuropsicologico.
2. Indicare alcuni esempi in cui l'esame neuropsicologico può essere un elemento diagnostico.
3. Illustrare le fasi dell'esame neuropsicologico.
4. Descrivere quali sono le principali informazioni da ricavare durante l'anamnesi.
5. Indicare quali esami strumentali può essere utile visionare e che informazioni forniscono.
6. Elencare quali informazioni si possono ricavare dal colloquio con il paziente.

7. Indicare quali devono essere le caratteristiche dello screening neuropsicologico.
8. Illustrare quali informazioni si ricavano dal colloquio con i familiari.
9. Illustrare le informazioni che vanno date ai familiari nel corso del colloquio.
10. Indicare gli scopi della seconda visita.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 3

Gli esami strumentali nella neuropsicologia clinica

Questo capitolo è un'introduzione all'attività del neuropsicologo clinico. Egli deve essenzialmente esaminare, mediante una valutazione clinica informale e prove comportamentali standardizzate (test psicometrici), persone affette da possibili disordini dei processi cognitivi ed emotivo-motivazionali, analizzare e interpretare i risultati di queste prove. Sulla base di essi, e come componente dell'équipe che ha in carico il paziente, deve poi programmare eventuali trattamenti riabilitativi e il successivo follow up. Il paziente si presenta solitamente accompagnato da una documentazione che comprende i risultati di esami elettrofisiologici e di neuroimmagine, eseguiti per giungere alla diagnosi neurologica e da tenere in considerazione nella formulazione della diagnosi neuropsicologica.

1. ESAMI ELETTROFISIOLOGICI

1.1. Elettroencefalogramma

L'elettroencefalogramma (EEG) fornisce una registrazione dell'attività elettrica cerebrale spontanea (pattern di onde cerebrali ritmiche), mediante elettrodi posti sulla superficie cranica. Questa attività, generata nella corteccia cerebrale, riflette il flusso di correnti elettriche negli spazi extracellulari e rappresenta la sommatoria di potenziali sinaptici eccitatori e inibitori. Strutture sottocorticali quali il talamo e la sostanza reticolare influenzano e sincronizzano l'attività dei neuroni corticali. L'uso dell'EEG in campo neuropsicologico clinico è oggi limitato, dato che non produce un'immagine diretta del cervello, e ha una capacità localizzatoria molto scarsa. L'EEG è stato quindi in larga misura soppiantato dalla tomografia computerizzata (TC) e dalla risonanza magnetica nucleare (*magnetic resonance imaging*: MRI). L'EEG conserva tuttora un ruolo essenziale

Questo capitolo è di Giuseppe Vallar.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

nella diagnosi di epilessia, di alcune forme infettive (l'encefalite erpetica e la malattia di Creutzfeld-Jacob, cfr. cap. 4, nelle quali sono presenti particolari alterazioni del tracciato EEG), nella valutazione degli effetti cerebrali di molte malattie metaboliche sistemiche e, nella sala operatoria, nel monitoraggio di pazienti sottoposti ad intervento chirurgico.

1.2. Potenziali evento-correlati

I potenziali evento-correlati (*event-related-potentials*: ERPS, detti anche potenziali evocati, fig. 3.1) sono piccole modificazioni dell'attività elettrica cerebrale spontanea sincronizzati con un evento definibile sperimentalmente, come il momento di inizio di uno stimolo o di un movimento. Gli ERPS hanno una dimensione molto ridotta rispetto all'EEG e sono quindi estratti dal rumore di fondo mediando numerose registrazioni (*averaging*). Gli ERPS sono rappresentati sotto forma di onde (variazioni di voltaggio nel tempo) e consistono in una serie di deflessioni positive e negative. I punti in cui la direzione della deflessione cambia (picchi) sono convenzionalmente definiti sulla base della loro polarità (*N* = negativo; *P* = positivo), della loro posizione ordinale nell'onda (ad es., N2) e della latenza (in msec, ad es., P300). Le variazioni di voltaggio nel tempo possono essere rappresentate come deflessioni verso il basso (negative) e verso l'alto (positive) o secondo una convenzione opposta. Le componenti degli ERPS possono essere distinte secondo la dimensione *esogeno/endogeno*.

Le **componenti esogene** sono più precoci, dipendono dalle caratteristiche fisiche dello stimolo (ad es., intensità), sono generate obbligatoriamente dopo la sua presentazione, e non sono influenzate dallo stato psicologico del soggetto. Le componenti endogene sono più tardive e non dipendono solo dalla presentazione dello stimolo, ma sono legate a processi di elaborazione, che seguono l'analisi sensoriale primaria. Le componenti esogene sono assai rilevanti per determinare l'integrità delle vie sensoriali ascendenti. L'interesse neuropsicologico delle componenti esogene è relativamente scarso, ma la loro integrità in pazienti che lamentano un deficit sensoriale può suggerire la presenza di un disordine psichiatrico (isteria) oppure, se il deficit sensoriale osservato è unilaterale, un deficit di attenzione quale la negligenza spaziale unilaterale.

Le principali **componenti endogene** (**tardive**) degli ERPS comprendono: *a*) **N1** o **N100**, **Nd**, «onde negative» specifiche per la modalità sensoriale di presentazione dello stimolo, collegate ai processi precoci di attenzione selettiva; **N2** o **N200**, un complesso di onde modalità-specifiche, evocate da stimoli rari («oddballs»), mescolati a una sequenza ripetitiva di stimoli più frequenti, dai quali differiscono per caratteristiche fisiche, che registrano variazioni in una sequenza monotona di eventi; **P3** o **P300** (componente positiva tardiva), ad oggi la parte più studiata degli ERPS endogeni, indipendente dalla modalità sensoriale dello stimolo, evocabile in diverse situazioni in cui il soggetto deve compiere operazioni mentali. Uno dei compiti più utilizzati è il paradigma *oddball*, in cui stimoli rari («odd»), che devono essere analizzati attivamente dal soggetto, ad esempio discriminandoli da altri, sono presentati frammisti a una sequenza di stimoli più frequenti. La P300, quindi, è un indice elettrofisiologico dei processi percettivi e

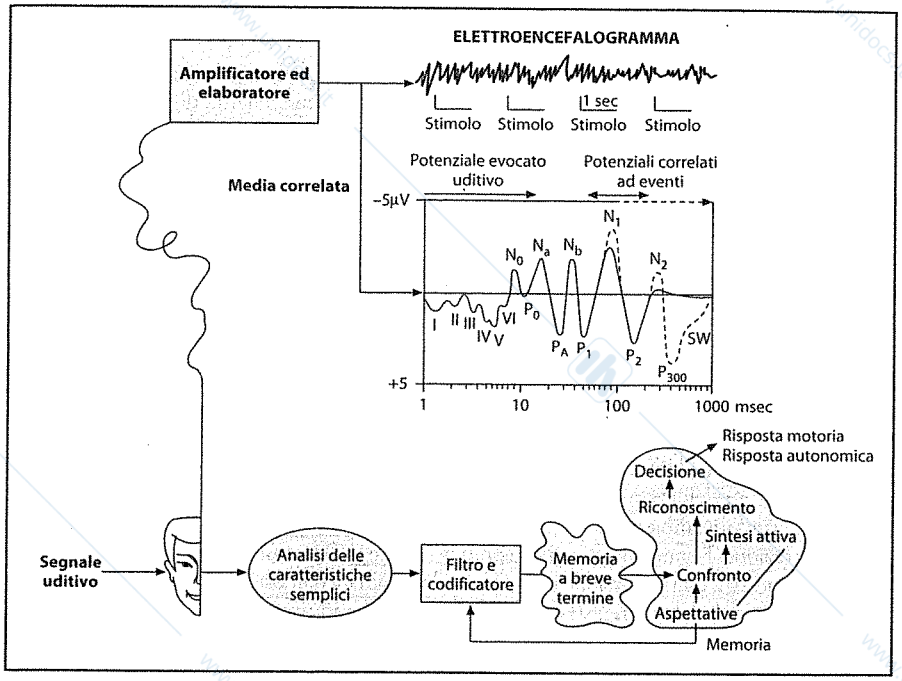

fig. 3.1. *Potenziali evocati evento-correlati. Rappresentazione schematica dei potenziali uditivi evento-correlati, evocati da un segnale sonoro. I potenziali evocati da una singola stimolazione sono solitamente di ampiezza troppo ridotta, per poter essere discriminati dall'insieme dell'attività elettrica (EEG). È quindi necessario mediare i segnali elettrici generati da presentazioni ripetute dello stimolo, per poter ottenere un rapporto segnale/rumore adeguato. Sono illustrate le risposte esogene precoci, che originano a livello del tronco cerebrale (I-VI), le componenti a media latenza (No, Po, Na, Pa, Nb) e le componenti endogene tardive (P1, N1, P2, N2, P3, onde lente positive: sw).*

Fonte: Zani e Proverbio [2003].

mnestici, sia a breve che a lungo termine, che consente l'identificazione e la classificazione dello stimolo. Più in generale, la P300 è considerata una manifestazione delle attività cerebrali che hanno luogo ogni qualvolta la rappresentazione interna dell'ambiente deve essere aggiornata. L'ampiezza della risposta dipende dalla difficoltà del compito utilizzato e ha una relazione inversa con la frequenza dell'evento inatteso o *odd*; anche la latenza è modulata dalla difficoltà del compito. La varietà delle situazioni sperimentali e la complessità dei compiti che possono causare la comparsa della P300 suggeriscono l'esistenza di diversi tipi di questa onda. Altre onde modulate dall'attività mentale sono l'**N400** (un'onda negativa evocata da stimoli verbali inattesi e semanticamente incongruenti con i precedenti) e la *contingent negative variation* (CNV), generata quando uno stimolo segnala la comparsa entro breve tempo di un evento successivo, che richiede una risposta. L'individuazione dei correlati psicologici delle diverse onde sopra citate si è basata in primo luogo su ricerche in soggetti neurologicamente indenni, sottoposti a compiti attenzionali, linguistici e mnestici. In pazienti cerebro-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

lesi, lo studio degli ERPS ha interessato sia malattie neurologiche in cui sono presenti deficit neuropsicologici (ad es., le demenze), che deficit cognitivi selettivi causati da lesioni focali (ad es. la negligenza spaziale unilaterale, l'afasia e le agnosie). In pazienti affetti da demenza di Alzheimer, corea di Huntington, malattia di Parkinson e altre cause organiche di decadimento cognitivo è stato osservato un aumento della latenza della P300. In un paziente affetto da prosopoagnosia (cap. 13) l'ampiezza della P300 variava in relazione alla familiarità/non familiarità dei volti che gli erano presentati, pur in assenza di riconoscimento consapevole. Questa dissociazione tra la sensibilità di un indice elettrofisiologico alla familiarità dello stimolo e l'incapacità del paziente di identificarlo indica l'esistenza di processi inconsci di discriminazione, che operano in modo relativamente indenne.

1.3. Magnetoencefalografia

I potenziali sinaptici dei neuroni piramidali corticali che generano i campi elettrici registrati dall'EEG generano anche deboli campi magnetici, i quali, competendo con un rumore ambientale magnetico di fondo, richiedono particolari apparecchi di registrazione. I campi magnetici registrati mediante MEG (magnetoencefalogramma) vanno incontro a una distorsione del segnale, determinata dall'osso cranico, minore di quella dei campi elettrici registrati dall'EEG. Ciò risulta in un potere localizzatorio spaziale maggiore, mentre la risoluzione temporale rimane, come quella dell'EEG, dell'ordine dei msec. Le applicazioni cliniche della MEG riguardano soprattutto l'epilessia.

2. ESAMI DI NEUROIMMAGINE

Gli esami radiologici e di neuroimmagine forniscono al neuropsicologo informazioni: *a*) anatomiche, relative alla sede e all'estensione della lesione cerebrale strutturale; *b*) funzionali, relative al flusso e al metabolismo cerebrale regionale. Questi dati possono essere messi in relazione con il deficit neuropsicologico, consentendo una correlazione anatomo-clinica nel singolo paziente. La radiografia del cranio, che fino agli anni '70 del secolo scorso costituiva la routine nel paziente cerebroleso, è ora utile solo per dimostrare alterazioni ossee quali fratture o calcificazioni, ad esempio all'interno di alcuni tumori cerebrali (meningiomi).

2.1. Tomografia computerizzata

La TC (tomografia computerizzata) è uno sviluppo dei principi fondamentali della radiologia tradizionale. La formazione dell'immagine TC dell'encefalo è basata sul fatto che l'osso, il liquido cerebro-spinale e i diversi tessuti (sostanza grigia e bianca) contenuti all'interno della scatola cranica hanno differenti densità e coefficienti di assorbimento della radiazione X (fotoni ad alta energia). Questo determina un quadro di attenuazione del fascio X, che è registrato mediante appositi detettori. Per ciascuna sezione dell'encefalo presa in esame, la rilevazione è ripetuta per diversi punti di entrata del fascio di radiazioni e a diverse angolazioni. I dati relativi all'assorbimento della radiazione sono immagazzinati in un computer dedicato; la loro elaborazione mediante algoritmi specifici porta alla formazione di immagini bidimensionali in qualunque piano di sezione del cervello (solitamente sezioni assiali o coronali). In un'immagine TC il cervello appare grigio, l'aria, il liquido cerebro-spinale e il grasso neri, il calcio e l'osso bianchi. Il sangue uscito dai vasi (emorragia) appare bianco, l'infarto e l'edema grigi scuri (fig. 3.2a); infine i tumori possono apparire dello stesso grigio del parenchima (e quindi indistinguibili) o bianchi o grigio scuro. Dalla sua introduzione nella pratica clinica la TC ha avuto una notevole evoluzione tecnica, con il succedersi di diverse «generazioni» di apparecchiature. Questo sviluppo ha determinato un aumento della risoluzione spaziale, con una visualizzazione migliore delle diverse strutture cerebrali. In particolare, la TC-angiografia, mediante l'introduzione endovenosa di un colorante, permette la visualizzazione dei grossi vasi cervicali e delle vene cerebrali. La TC ha diversi vantaggi rispetto alla MRI, descritta di seguito: visualizza meglio il sangue in caso di emorragia, è sicura se è presente un metallo nel corpo del paziente (ad es. una clip chirurgica) è meno costosa e più diffusa.

2.2. Risonanza magnetica nucleare

La MRI (risonanza magnetica nucleare) è basata su principi fisici diversi da quelli della radiologia tradizionale, di cui la TC rappresenta un'evoluzione, sebbene molto sofisticata. In breve, la proprietà di alcuni nuclei atomici, posti in un campo magnetico e stimolati da onde radio, di riemettere parte dell'energia assorbita sotto forma di segnale sta alla base della MRI. Un esame MRI viene eseguito collocando il paziente all'interno di un potente campo magnetico, che determina l'allinearsi di particolari isotopi (atomi) endogeni dei tessuti e del liquido cerebro-spinale nell'orientamento longitudinale del campo stesso. L'applicazione di brevi (msec) impulsi radio nel campo magnetico modifica l'asse di allineamento degli atomi dal piano longitudinale a quello trasverso. Dopo la cessazione dell'impulso radio gli atomi ritornano al loro allineamento originale. L'energia radio assorbita e poi riemessa determina un segnale magnetico, che è registrato da detettori elettromagnetici. Per creare immagini di contrasto tra i vari tessuti l'impulso radio è ripetuto molte volte (una sequenza di impulsi). I segnali emessi sono registrati in un computer dedicato e successivamente analizzati per elaborare un'immagine del cervello. La MRI può utilizzare diversi isotopi endogeni, ma le tecnologie attuali utilizzano segnali derivati da atomi di idrogeno (isotopo ^1H, protio, il cui nucleo è costituito da un solo protone), in quanto l'idrogeno è il più abbondante elemento nei tessuti e determina il segnale magnetico più forte. L'immagine ricostruita è quindi essenzialmente una mappa del contenuto di idrogeno dei tessuti, che riflette il contenuto d'acqua, ma anche l'ambiente chimico-fisico circostante. Tessuti diversi hanno tassi diversi di rilassamento protonico (fase

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

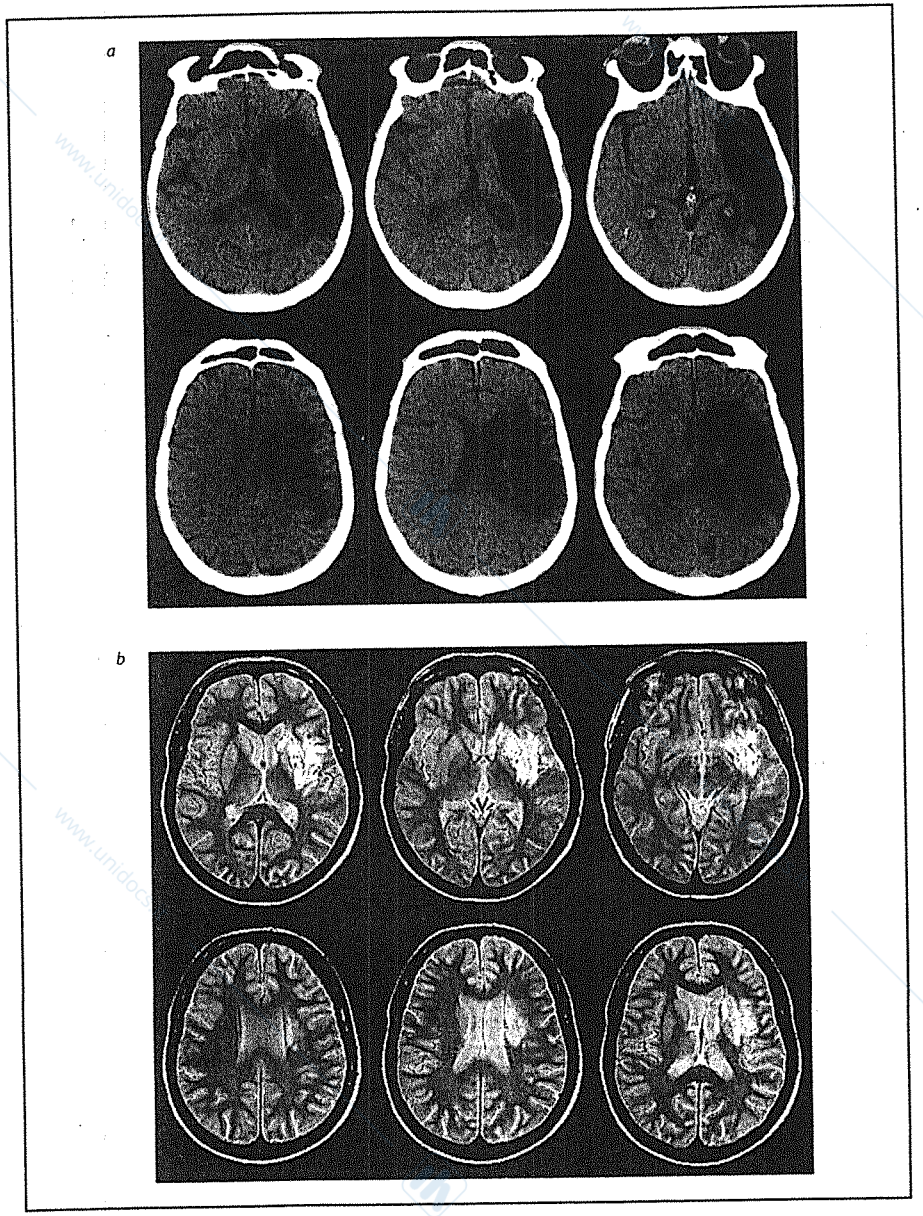

fig. 3.2. *a) Tomografia computerizzata. Lesione ipodensa (nera) emisferica destra. b) Risonanza magnetica nucleare. Immagine T2: lesione ipodensa (bianca) emisferica destra.*

Fonte: Rode *et al.* [2006b].

in cui il protone si libera di energia), determinando diverse intensità del segnale e, quindi, contrasto tissutale. I termini **T1** e **T2** si riferiscono alle costanti temporali per il rilassamento protonico; queste costanti possono essere modificate per evidenziare particolari caratteristiche dei tessuti. Nelle immagini MRI con segnale T1: il cervello appare grigio; il liquor cerebro-spinale, il calcio e l'osso neri; il grasso e il sangue uscito dai vasi bianchi; l'infiammazione e l'edema grigi; il tumore grigio o bianco. Nelle immagini MRI con segnale T2 (fig. 3.2b): il cervello appare grigio; il liquor cerebro-spinale bianco; il grasso, il calcio, l'osso e il sangue uscito dai vasi neri; l'infiammazione, l'edema e il tumore bianchi. La cosiddetta tecnica FLAIR (*fluid attenuated inversion recovery*) fornisce un segnale elevato per lesioni tissutali e basso per il liquor, mette in evidenza le fasi precoci dell'infarto cerebrale e le lesioni infiammatorie demielinizzanti. Il gadolinio, un agente paramagnetico somministrato endovena, che aumenta il processo di rilassamento protonico durante la sequenza T1 della MRI, permette una migliore definizione delle regioni che circondano vari tipi di lesione ove la barriera emato-encefalica è stata alterata.

La MRI ha un potere di risoluzione spaziale e tissutale (differenziazione tra sostanza bianca e sostanza grigia) molto maggiore di quello della TC, consentendo un'ottima visualizzazione dei solchi, delle circonvoluzioni e delle strutture cerebrali profonde, nonché la ricostruzione tridimensionale sia dell'encefalo che delle eventuali lesioni. La MRI rappresenta oggi il metodo di prima scelta per visualizzare la maggioranza delle lesioni cerebrali. È soprattutto indicata per evidenziare situazioni di atrofia selettiva tipiche di alcune forme di demenza (cap. 18). L'angiografia MRI permette di visualizzare i vasi cerebrali senza la somministrazione di alcun mezzo di contrasto. La tecnica DWI (*diffusion weighted imaging*) permette di cogliere i segni più precoci dell'ictus ischemico (la ridotta diffusione di acqua nella regione dell'infarto cerebrale appare come un segnale bianco). La tecnica PWI (*perfusion weighted imaging*) è utilizzata per evidenziare regioni in cui il flusso sanguigno è ridotto, delineando, in parallelo con la DWI, regioni ischemiche nelle quali non si è ancora instaurato un infarto irreversibile. La MRI, mediante le tecniche DT (*diffusion tensor*) e la *trattografia* delle fibre nervose, basate sul concetto della diffusione anisotropa dell'acqua nelle fibre mieliniche, consente la ricostruzione in 3D e la visualizzazione dei tratti di sostanza bianca (fig. 3.3). La MRI è in costante evoluzione.

Le principali controindicazioni della MRI riguardano la presenza di oggetti ferromagnetici (ad es., clip metalliche o protesi dentarie) nel corpo del paziente, che possono essere mossi dal campo magnetico. La presenza di stimolatori cardiaci o cerebrali è una controindicazione assoluta all'esame MRI, in quanto il campo magnetico può indurre correnti indesiderate in questi apparecchi.

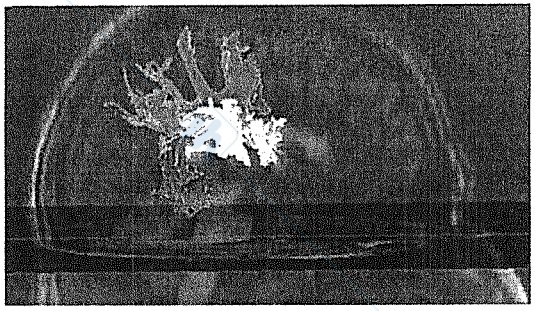

fig. 3.3. *Ricostruzione 3D delle quattro suddivisioni del fascicolo longitudinale superiore: I (verde), II (blu), III (giallo), fascicolo arcuato (rosso). Per cortese concessione del dott. Andrea Falini e del prof. Lorenzo Bello.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Inoltre, il paziente, date le caratteristiche dell'apparecchio, può sentirsi confinato in un ambiente ristretto in modo non confortevole (claustrofobia).

2.3. Angiografia

L'angiografia è una procedura assai più traumatica della TC e della MRI, anche se i rischi si sono notevolmente ridotti negli ultimi decenni. Essa richiede l'iniezione di mezzo di contrasto radio-opaco nel sistema arterioso o venoso ed è impiegata nella diagnosi di aneurismi, malformazioni vascolari, arterie o vene ristrette o occluse, dissecazioni arteriose e angiiti. L'avvento della TC e della MRI ha in pratica eliminato ogni altra indicazione diagnostica dell'angiografia; è prevedibile che i progressi della MRI arteriografia e di varianti della TC atte a visualizzare i vasi sanguigni (ad es. la TC spirale) ne riducano ulteriormente l'impiego.

2.4. Tomografia ad emissione di positroni

La tomografia a emissione di positroni (*positron emission tomography*, PET) produce un'immagine della distribuzione in qualunque sezione del corpo di un radionuclide (tracciante) precedentemente somministrato al soggetto. Sono utilizzati positroni che emettono isotopi (di solito ^{11}C, ^{18}F, ^{13}N e ^{15}O) prodotti da un ciclotrone e incorporati in un composto biologicamente attivo nel corpo. Quando i positroni sono assorbiti nella materia, si genera una radiazione di annichilazione, che fornisce un'immagine a elevata risoluzione della distribuzione spaziale del radionuclide in una data sezione del tessuto oggetto di studio, qui il cervello. La concentrazione del radionuclide nelle diverse parti del cervello è determinata in modo non invasivo, mediante detettori collocati attorno alla testa del paziente. Immagini tomografiche della distribuzione del tracciante sono poi costruite mediante computer dedicati, in modo analogo a quanto avviene per la TC e per la MRI. Le immagini PET possono poi essere messe in relazione con le strutture anatomiche di interesse, visualizzate mediante MRI. La PET può essere usata per misurare il flusso cerebrale regionale (*regional cerebral blood flow*, RCBF) e il metabolismo di sostanze quali il glucosio, l'ossigeno e vari neurotrasmettitori. I metodi di misurazione del RCBF e del metabolismo cerebrale (i parametri di maggior interesse neuropsicologico) utilizzano traccianti come l'ossigeno (^{15}O) e il fluorodeossiglucosio ([^{18}F] FDG). La PET è attualmente utilizzata nella stadiazione dei tumori cerebrali, per distinguere il tessuto tumorale dalla necrosi da radiazione, per localizzare foci epilettogeni e per differenziare tra diverse forme di demenza. La complessità delle apparecchiature necessarie (la disponibilità di un ciclotrone) non la rende un esame diagnostico di routine.

2.5. Tomografia a emissione di fotone singolo

La tomografia a emissione di fotone singolo (*single photon emission tomography*: SPET) consente di determinare il RCBF, fornendo ricostruzioni tomografiche tridimensionali del cervello, sotto forma di sezioni assiali. Al paziente è somministrato un tracciante radioattivo (un radioligando contenente iodio) in grado di attraversare la barriera ematoencefalica e la cui distribuzione è proporzionale al RCBF. La radiazione gamma emessa dal tracciante (un singolo fotone) è registrata da detettori collocati attorno alla testa del paziente. I dati acquisiti sono successivamente elaborati da un computer dedicato, che fornisce immagini tomografiche della distribuzione dell'isotopo nel cervello, che vanno poi riferite alle strutture anatomiche. La SPET consente di determinare il RCBF in malattie quali l'ictus cerebrale ischemico e la demenza, per distinguere tra forme di Alzheimer e atrofie cerebrali focali (lobari) (cap. 18). È inoltre utile per la localizzazione di foci epilettici in pazienti candidati a interventi di resezione corticale. A differenza della PET, la SPET non richiede la disponibilità di un ciclotrone ed è un esame facilmente disponibile, ma la sua capacità di risoluzione anatomica è minore.

2.6. Scan a ultrasuoni

Questo metodo utilizza un trasduttore che converte energia elettrica in ultrasuoni, i quali sono poi trasmessi alle strutture di interesse. I differenti tessuti hanno differenti impedenze acustiche e mandano indietro echi al trasduttore, che li registra come onde di diversa ampiezza. Nel caso dei vasi cerebrali (doppler transcranico) è possibile mettere in evidenza una riduzione del diametro delle arterie (carotide cervicale, vertebrale) in pazienti affetti da malattie cerebrovascolari. La tecnica è totalmente non invasiva.

CONCLUSIONE

L'esame neuropsicologico si avvale primariamente di test comportamentali, preferibilmente tarati e standardizzati. L'inquadramento completo del paziente richiede anche la capacità di interpretare i risultati di esami neuroradiologici, di neuroimmagine e elettrofisiologici, cui il paziente è stato spesso sottoposto, al fine di definire la sede e l'estensione della lesione cerebrale e le caratteristiche funzionali delle alterazioni neurali, responsabili dei disordini comportamentali osservati.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PER SAPERNE DI PIÙ

Salzman K.L., Blaser S.I. e Osborn A.G. [2005], *Cervello – Pocket radiologist*, Milano, Elsevier; Gillard J.H., Waldman A.D. e Barker P.B. (a cura di) [2010], *Clinical MR neuroimaging: Physiological and functional techniques*, II ed., Cambridge, Cambridge University Press; Zani A. e Proverbio A.M. (a cura di) [2002], *The cognitive electrophysiology of mind and brain*, Amsterdam, Academic Press/Elsevier Science.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere la differenza tra l'elettroencefalogramma (EEG) e i potenziali evento-correlati.
2. Quali sono i potenziali evento-correlati di maggiore interesse neuropsicologico?
3. Che cos'è la P300 e a cosa serve?
4. Illustrare la procedura dell'angiografia.
5. Qual è l'utilità neuropsicologica della tomografia computerizzata (TC)?
6. Descrivere i vantaggi e gli svantaggi della risonanza magnetica nucleare (MRI) rispetto alla TC.
7. Descrivere la visualizzazione dei vasi cerebrali mediante TC e MRI.
8. Descrivere la tomografia a emissione di positroni (PET).
9. Descrivere la tomografia a emissione di fotone singolo (SPET).
10. Descrivere la tecnica dello scan a ultrasuoni.

CAPITOLO 4

Elementi di neurologia

In questo capitolo si presentano le caratteristiche peculiari della neurologia (la relazione dei segni e dei sintomi neurologici con la sede di lesione nel sistema nervoso) e il procedimento diagnostico (la raccolta della storia clinica: anamnesi, e l'esame obiettivo neurologico), che porta a formulare le ipotesi localizzatorie (la sede della lesione) e diagnostiche (la malattia che l'ha causata). Si illustrano, inoltre, le principali patologie neurologiche di interesse neuropsicologico: malattie cerebrovascolari (ictus ischemico ed emorragia cerebrale), patologie infettive, malattie infiammatorie e demielinizzanti, tumori cerebrali, malattie degenerative (malattia di Parkinson, malattie del motoneurone), traumi cranici ed epilessia.

1. LA NEUROLOGIA

A differenza di quanto avviene per altre discipline mediche, la patologia neurologica si estrinseca in stretta dipendenza dalla sede di lesione. Lesioni in sedi diverse si manifestano con quadri clinici diversi anche quando sono provocate dalla stessa malattia e, viceversa, malattie neurologiche diverse possono provocare gli stessi sintomi e segni, pur con modalità di esordio e di progressione differenti, qualora il processo patologico interessi le stesse zone del sistema nervoso. Nell'ambito della neurologia è perciò indispensabile fondare ogni ragionamento clinico su basi anatomo-funzionali, cioè su quanto sappiamo dell'anatomia e della fisiologia.

Il procedimento diagnostico inizia dalla storia clinica del soggetto (*anamnesi*) volta a indagare la presenza dei disturbi (*sintomi*), le loro modalità di esordio e di progressione. Nel caso di una patologia neurologica la raccolta anamnestica presenta una particolare complessità in quanto essa deve includere informazioni riguardanti le funzioni proprie del sistema nervoso centrale, incluse le funzioni cognitive, quali si manifestano nel

Questo capitolo è di Federica Lucchelli.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

comportamento del soggetto, spesso di non facile interpretazione. Per la loro natura, questi aspetti richiedono un'indagine che va condotta non solo con il paziente, ma anche, e talvolta in misura prevalente, con un informatore (parente o testimone). L'anamnesi va guidata e interpretata, ancora una volta, sulla base di quanto sappiamo del funzionamento del sistema nervoso.

In tutti i pazienti affetti da patologie neurologiche vanno particolarmente considerati gli effetti delle terapie in atto o pregresse, sia quelle di competenza internistica sia, in particolare, quelle specificamente neurologiche: oltre alla considerazione di tutti i possibili effetti iatrogeni, è da tener conto che molti farmaci, anche non strettamente psicotropi, possono avere effetti diretti o indiretti sull'efficienza cognitiva. Ciò vale anche per l'assunzione di sostanze a scopo voluttuario (ad es., alcool).

L'**esame obiettivo neurologico**, cioè la rilevazione dei *segni* di eventuale lesione del sistema nervoso, si avvale di una lunga serie di procedure e manovre standardizzate, volte a indagare l'integrità dei diversi sistemi funzionali (motori, sensitivi), da completare con l'esame non formalizzato («al letto del paziente») delle funzioni cognitive. L'integrazione tra dati anamnestici e obiettività neurologica permette, nella maggior parte dei casi, di formulare una (o più) **ipotesi localizzatorie** (ad es., dove è localizzata la lesione nel cervello) e una (o più) **ipotesi diagnostiche** (ad es., qual è la malattia che l'ha causata). Le indagini diagnostiche strumentali (esami di neuroimmagini, indagini neurofisiologiche, ricerca di marcatori biologici, ecc.) vanno quindi selezionate in base alle ipotesi da verificare.

Come per altre discipline mediche, anche le patologie neurologiche vengono classificate tradizionalmente in base al meccanismo patogenetico (vascolare, infiammatorio/infettivo, neoplastico, degenerativo, traumatico).

2. PATOLOGIE VASCOLARI

Le malattie cerebrovascolari rappresentano la terza causa di morte e la principale causa di disabilità dell'adulto. Il quadro clinico è caratterizzato dall'insorgenza improvvisa (nella maggior parte dei casi nel giro di pochi minuti) di segni o sintomi indicativi di un danno focale (cioè di un danno limitato a un'area circoscritta del sistema nervoso centrale) conseguente a un'alterazione della circolazione cerebrale. La repentinità dell'esordio rende ragione del termine utilizzato per indicare questa patologia, *ictus* o *stroke* («colpo»). Il meccanismo vascolare sottostante può essere ischemico (mancato afflusso di sangue) o emorragico (rottura di un vaso e conseguente spargimento di sangue nella zona circostante). In base al meccanismo patogenetico, una prima classificazione distingue quindi l'**ictus ischemico** e l'**ictus emorragico** (o emorragia cerebrale *tout court*). È tuttavia da sottolineare il fatto che dal punto di vista clinico non esiste un singolo aspetto in grado di discriminare in misura affidabile la genesi ischemica da quella emorragica.

Le cellule nervose sono in grado di sopravvivere per brevissimo tempo (pochi minuti nel caso di un arresto totale dell'afflusso di sangue) alla mancanza di ossigeno e di glucosio, dopo di che si innesca una catena di alterazioni metaboliche che conduce alla morte cellulare. Tali modificazioni si associano all'alterazione della funzione propria delle cellule interessate, fino alla sua completa sospensione. Ciò rende ragione della focalità dei sintomi/segni. L'estensione della lesione e l'eventuale regressione dei disturbi dipendono dalla possibilità di meccanismi di limitazione e di compenso del danno vascolare (ad es., l'efficienza di circoli collaterali o interventi terapeutici). Qualora i segni/sintomi regrediscano completamente entro 24 ore, l'evento viene definito attacco ischemico transitorio (*transient ischemic attack*, TIA). L'ipotesi di un meccanismo vascolare transitorio (temporanea ischemia bi-ippocampale) è stata avanzata anche per l'*amnesia globale transitoria*, uno dei quadri clinici neuropsicologici più caratteristici e stereotipati (cfr. cap. 10).

2.1. Ictus ischemico

Oltre a fattori di rischio non modificabili (età, sesso, razza, struttura genetica), i fattori di rischio modificabili più importanti per l'ictus ischemico sono rappresentati dall'ipertensione arteriosa, dalle patologie cardiache (compresa la cardiopatia ischemica), dal diabete mellito, dalle dislipidemie, dall'obesità, dal fumo e dall'abuso di alcool.

L'ischemia cerebrale può essere indotta da un meccanismo trombotico o embolico. Nel primo caso, il vaso viene occluso da una trombosi in quella sede. Nel secondo caso, l'occlusione del vaso avviene da parte di un embolo (materiale trasportato con il flusso sanguigno). Nella maggior parte dei casi l'embolo è costituito da un frammento di trombo distaccatosi a distanza dalla sede dell'occlusione (ad es., da una placca aterosclerotica della parete di una grossa arteria o da una cavità cardiaca), più raramente può essere costituito da materiale gassoso (ad es., aria), da aggregati di microrganismi (embolo settico) o da cellule neoplastiche.

Il quadro clinico dell'ictus ischemico dipende dalla sede in cui si verifica la lesione, in stretta corrispondenza con il territorio di irrorazione dell'arteria cerebrale interessata. Sulla base dell'anatomia della circolazione cerebrale è possibile fare una prima distinzione tra **ictus in territorio carotideo** (circolo cerebrale anteriore) e **ictus in territorio vertebro-basilare** (circolo cerebrale posteriore). Nella prima situazione compaiono segni e sintomi da lesione dei lobi frontale, parietale e temporale, in combinazione variabile (ad es., emiparesi/emiplegia, emiipoestesia/emianestesia e emianopsia laterale omonima controlaterali alla sede di lesione). A questi si aggiungono deficit cognitivi in rapporto al lato dell'emisfero leso, ad esempio, afasia per lesioni dell'emisfero sinistro nella grande maggioranza dei pazienti). Nel caso di ischemia vertebro-basilare compaiono segni e sintomi da lesione del tronco cerebrale e/o del cervelletto (ad es., vertigine, disfagia, diplopia, atassia) e da lesione dei lobi occipitali e parietali posteriori (ad es., emianopsia laterale omonima). La sindrome presentata dal paziente permette spesso di localizzare, su base solo clinica, la sede della lesione e di individuare l'arteria corrispondente.

Al danno strettamente ischemico iniziale si aggiunge l'effetto dell'edema (aumento del contenuto di acqua) nei tessuti circostanti, che, attraverso un «effetto massa» (vedi *infra*), può, a sua volta, incrementare l'estensione dell'area di sofferenza/morte cellulare, con conseguente peggioramento del quadro clinico fino alla morte.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Negli ultimi anni è stato autorizzato anche in Italia l'utilizzo della terapia trombolitica (somministrazione endovenosa di un farmaco in grado di «sciogliere» il trombo) per il trattamento di pazienti selezionati affetti da ictus ischemico in fase acuta (entro 3 ore dall'esordio dei sintomi). L'introduzione della trombolisi ha fatto sì che nei pazienti trattati (tuttora in numero limitato) si osservino talvolta quadri clinici inusuali, per lo più conseguenti a danni parcellari residui come esito della terapia, non riconducibili a quelli classicamente prevedibili in seguito a occlusione dei grossi vasi cerebrali. In relazione allo sviluppo di questa e altre nuove terapie per la fase acuta dell'ictus vengono applicate tecniche più raffinate di neuroimmagine sensibili al danno precoce e alla visualizzazione delle aree cerebrali potenzialmente recuperabili (RM di diffusione e RM di perfusione).

2.2. Emorragia cerebrale

Le emorragie cerebrali sono provocate dalla rottura di un vaso. A parte le emorragie traumatiche, la causa più frequente è rappresentata dall'ipertensione arteriosa; segue per frequenza la rottura di *aneurismi* (dilatazioni circoscritte di un tratto della parete di un vaso) o di *malformazioni artero-venose* (MAV, gomitolo di vasi arteriosi e venosi malformati senza interposizione di una rete capillare). Cause più rare sono i disturbi della coagulazione (compresi gli effetti iatrogeni da terapia anticoagulante).
A seconda della sede si distinguono: l'**emorragia intracerebrale** o **intraparenchimale** (raccolta di sangue all'interno del tessuto cerebrale); l'**emorragia subaracnoidea** (ESA, presenza di sangue nel liquor contenuto negli spazi subaracnoidei, tra pia madre e aracnoide); l'**emorragia epidurale** (raccolta di sangue tra teca cranica e dura madre) e quella **subdurale** (raccolta di sangue al di sotto della dura madre), la causa delle quali è tipicamente traumatica.
Le manifestazioni cliniche dell'emorragia *intraparenchimale* non presentano caratteristiche patognomoniche tali da differenziarle con certezza dall'ictus ischemico. Anch'esse, infatti, consistono nell'insorgenza acuta di sintomi e segni focali, dipendenti dalla sede dell'ematoma. Il quadro clinico è dunque sovrapponibile a quello dell'ictus ischemico, con la differenza che, visto il meccanismo patogenetico, la sintomatologia non è riconducibile a un territorio vascolare definito. Al danno focale si somma l'effetto meccanico dell'accumulo di sangue (ematoma) che, agendo come una massa in espansione, comprime e disloca i tessuti circostanti. Come nel caso dell'edema indotto dall'ischemia, l'aumento della massa all'interno di uno spazio inespansibile, qual è la scatola cranica, induce un aumento di pressione (ipertensione endocranica), che, esercitando i suoi effetti sul tronco encefalico, rappresenta la causa più frequente di morte in questa condizione.
È essenziale determinare la sede dell'emorragia intraparenchimale, soprattutto per la definizione eziologica. La sede, infatti, è un indice affidabile di una causa primaria (emorragia ipertensiva) o secondaria a rottura di aneurisma o MAV. Nel primo caso l'emorragia avviene in sedi dette «tipiche»: nuclei della base, cervelletto, ponte del tronco cerebrale. Qualora l'emorragia si verifichi al di fuori di queste sedi (emorragie

lobari) è obbligatorio escludere la presenza di aneurismi o MAV, tramite procedure diagnostiche specifiche (angioRM, angiografia tradizionale, cfr. cap. 3): l'eventuale presenza di tali anomalie rappresenta un grave fattore di rischio per recidiva di emorragia e va dunque presa in considerazione la correzione chirurgica.
A differenza dell'emorragia intraparenchimale, l'emorragia *subaracnoidea* si manifesta con un quadro clinico spesso patognomonico: cefalea acuta, improvvisa, tipicamente nucale; possibile perdita di coscienza all'esordio; crisi epilettiche. Nel caso in cui l'emorragia si limiti strettamente allo spazio subaracnoideo il quadro è quello di una sindrome meningea analoga a quella da meningite (vedi *infra*). In molti casi, tuttavia, si associa un danno del parenchima circostante (per ematoma e/o per danno ischemico tardivo legato a successivi fenomeni di vasospasmo) con conseguente comparsa dei corrispondenti sintomi/segni focali. La causa più frequente di ESA è la rottura di aneurismi intracranici, talvolta di origine congenita, singoli o multipli, spesso localizzati nei punti di biforcazione delle arterie, in particolare nel circolo di Willis. Dal punto di vista neuropsicologico, particolare interesse riveste la sindrome frontale (spesso bifrontale) conseguente a rottura di aneurisma dell'arteria comunicante anteriore (cfr. capp. 16 e 10).
La diagnosi differenziale dei diversi tipi di ictus, in particolare la discriminazione tra ischemia ed emorragia, si avvale di procedure diagnostiche neuroradiologiche. L'esame TC resta tuttora la procedura di prima scelta in quanto affidabile per evidenziare la presenza di sangue (e quindi di emorragia) come area di iperdensità in fase precocissima; l'esame è molto meno sensibile alla presenza di danno ischemico precoce, tanto che nelle prime ore dall'esordio dell'ischemia la TC può risultare normale, mentre a distanza di tempo l'area ischemica si evidenzia come ipodensità. Gli esiti cronici di lesioni vascolari (sia ischemiche che emorragiche) possono comparire come aree ipodense a netta definizione o lacunari (cfr. cap. 3).

3. PATOLOGIE INFETTIVE

Le malattie infettive del sistema nervoso possono essere classificate in base alla sede dell'infezione (meningiti, encefaliti) e in base all'agente eziologico (batteri, virus, miceti...). La presentazione clinica può essere acuta, subacuta o cronica a seconda dell'agente infettivo e delle caratteristiche dell'ospite (ad es., pazienti immunodepressi). Il quadro clinico risulta dalla combinazione di segni di irritazione delle meningi (*sindrome meningea*: cefalea, vomito/nausea, rigidità nucale, alterazione dello stato di coscienza fino al coma), spesso iperpiressia e talvolta crisi epilettiche, con segni focali dipendenti dalla localizzazione del processo infettivo. Da questo punto di vista i diversi agenti infettivi spesso mostrano un particolare tropismo per determinate zone del sistema nervoso. L'evidenza clinica, gli esiti di indagini neuroradiologiche (presenza di lesioni focali e loro aspetto) e degli esami strumentali, come l'esame del liquor cerebrospinale prelevato per rachicentesi (puntura lombare) e EEG (cfr. cap. 3), rappresentano i cardini sulla base dei quali viene posta la diagnosi eziologica e instaurata l'eventuale terapia.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Dal punto di vista neuropsicologico, il quadro infettivo meglio conosciuto è quello dell'*encefalite herpetica*, provocato dal virus herpes simplex tipo 1. L'infezione è caratterizzata tuttora da un'elevata mortalità (30-70%) e da frequenti e gravi sequele cognitive. Il virus si localizza di preferenza a livello della corteccia temporale, fronto-orbitaria e del lobo limbico, spesso bilateralmente benché in misura asimmetrica: la localizzazione spiega bene l'interesse neuropsicologico di questa patologia (cfr. cap. 10).

4. MALATTIE INFIAMMATORIE DEMIELINIZZANTI

Con questo termine si indica un gruppo di malattie caratterizzate dalla perdita di mielina (ad es., la guaina che riveste gli assoni), con relativo risparmio degli assoni stessi, verosimilmente su base autoimmune. Il prototipo di questa patologia è costituito dalla **sclerosi multipla** (SM), malattia tipica dell'età giovanile e spesso associata a grave disabilità. Le caratteristiche distintive sono rappresentate da lesioni demielinizzanti multifocali con comparsa in tempi diversi. Nella forma più tipica il decorso clinico della SM presenta un andamento ricorrente-remittente (attacchi ripetuti con successivo recupero più o meno completo), ma sono note anche forme progressive. La sintomatologia clinica riflette di volta in volta la sede focale di demielinizzazione, con possibile interessamento di qualsiasi parte del sistema nervoso e quindi possibile comparsa di deficit motori, sensitivi, visivi, cerebellari, sfinterici, ecc. A differenza di quanto si riteneva in passato, la compromissione cognitiva è frequente e indipendente dalla durata della malattia e dal livello di disabilità, anche se un franco quadro demenziale (cfr. cap. 18) si osserva solo in una piccola percentuale (5% circa) di pazienti.

5. PATOLOGIE NEOPLASTICHE

Il sistema nervoso centrale può essere sede di neoplasie primitive, che originano dalle diverse cellule qui presenti (cellule nervose immature, gliali, meningee, ecc.) o di metastasi da tumori sviluppatisi in altri organi (più frequentemente tumori polmonari e mammari) e talvolta misconosciuti (10-30% dei casi). Tra i tumori primitivi, quelli della serie gliale (**gliomi**) sono i più frequenti in assoluto (50% circa), seguiti dei **meningiomi**. Tuttavia l'incidenza dei tipi istologici e la sede di sviluppo variano in rapporto all'età. Il grado di malignità/benignità è determinato, come per tutti i tumori, dal grado di differenziazione delle cellule neoplastiche, che condizionano la rapidità di crescita e l'invasività, ma anche dalla sede della neoplasia: tumori istologicamente benigni sono da considerarsi clinicamente maligni se in sede critica o non aggredibile chirurgicamente. Agli effetti della massa neoplastica vera e propria si sommano gli effetti dell'edema, spesso imponente, che la circonda. Il **glioblastoma multiforme** (circa il 20% dei tumori primitivi) rappresenta la forma più maligna di tumore cerebrale.

I tumori cerebrali possono presentarsi acutamente con crisi epilettiche o stati confusionali, ma più spesso si manifestano con alterazioni delle funzioni cerebrali (motorie, sensitive, cognitive) a esordio subdolo e progressione graduale. Il più frequente sintomo di accompagnamento è la cefalea, causata da ipertensione endocranica o da effetto diretto su strutture sensibili al dolore. Lo sviluppo di ipertensione endocranica dipende dall'aumento della massa tumorale edemigena all'interno della scatola cranica e dalla compressione/dislocazione del parenchima cerebrale circostante e del sistema ventricolare.

La sintomatologia è determinata da effetti generali consistenti, oltre che nella cefalea, in rallentamento ideomotorio e confusione, nonché in sintomi deficitari dipendenti dalla sede delle cellule neoplastiche. In circa 1/3 dei casi, e spesso come primo sintomo, sono presenti crisi epilettiche a esordio parziale, con importante significato localizzatorio. Alcuni tumori si sviluppano in sedi altamente specifiche (ad es., craniofaringioma, neurinoma del nervo acustico), dando luogo a sindromi peculiari.

Quadri neurologici particolari sono rappresentati dalle sindromi paraneoplastiche, cioè da effetti immunomediati (non metastatici, cioè non dovuti a localizzazioni tumorali secondarie) di tumori al di fuori del sistema nervoso (più spesso microcitomi polmonari, carcinomi ovarici o mammari). Tali sindromi paraneoplastiche possono interessare qualsiasi parte del sistema nervoso centrale e periferico e possono comparire prima che sia nota la diagnosi del tumore primitivo. Tra i quadri meglio noti l'**encefalite limbica** (di cui esistono anche forme non paraneoplastiche) presenta interesse neuropsicologico in quanto patologia che colpisce selettivamente le strutture limbiche, determinando un quadro amnesico (cfr. cap. 10).

6. PATOLOGIE DEGENERATIVE

Il termine **degenerazione** qualifica una lunga serie di patologie neurologiche caratterizzate da progressiva perdita di funzione di cui non sono noti i meccanismi patogenetici primari, benché, per molte di esse, la ricerca molecolare e genetica abbia portato a notevoli progressi. Le caratteristiche comuni consistono in un esordio insidioso e gradualmente ingravescente, determinato dalla riduzione progressiva del numero dei neuroni, spesso selettiva per sede e/o per tipo di neuroni, con successiva gliosi. Si tratta per lo più di patologie sporadiche, anche se per alcune forme si riconosce una familiarità o addirittura una trasmissione genetica. La definizione nosografica risente delle incertezze patogenetiche e soprattutto della mancanza di marcatori affidabili di malattia, biologici, genetici o genericamente clinici. Ciò consegue anche al fatto che il confine tra una forma e l'altra è vago, con frequenti sovrapposizioni dei quadri clinici, e la terminologia utilizzata per qualificarle è spesso equivoca o mal definita (si veda ad es. il caso dei «parkinsonismi» o delle demenze fronto-temporali). Per alcune patologie (esempio paradigmatico è la malattia di Alzheimer) sono stati proposti criteri diagnostici concordati sulla base di evidenze cliniche e strumentali, al fine di uniformare il procedimento diagnostico nella pratica clinica o a scopo di ricerca. Allo stato dei fatti, tuttavia, la diagnosi iniziale resta presuntiva e viene correntemente verificata (o successivamente modificata) nel corso dell'osservazione longitudinale sempre in termini probabilistici, quando non venga accertata *post mortem*.

Una comune classificazione delle patologie neurologiche degenerative considera la sintomatologia prevalente, distinguendo le malattie caratterizzate da demenza progressiva (cfr. cap. 18) dalle malattie caratterizzate da prevalenti disturbi del movimento, ma la distinzione è tutt'altro che netta.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Il prototipo delle malattie degenerative con prevalenti disturbi del movimento è la **malattia di Parkinson**. La sintomatologia clinica consiste in *bradicinesia* (lentezza dei movimenti), *rigidità* (aumento del tono muscolare) e *tremore a riposo* (non sempre presente). Questi sintomi qualificano la malattia come «extrapiramidale» (cioè relativa ad aspetti non volontari del movimento; la terminologia fa riferimento ai movimenti volontari come controllati dal cosiddetto «sistema piramidale»). L'esordio è graduale, spesso asimmetrico, e il decorso lentamente ingravescente, tale per cui la malattia porta a gravissima disabilità se non viene trattata adeguatamente. La diagnosi è fondamentalmente clinica e gli esami di neuroimmagine servono solo per escludere altre patologie. In questo senso, tuttavia, lo sviluppo di metodiche SPET (cfr. cap. 3) sensibili alla presenza di dopamina (DAT scan) permette di definire meglio la diagnosi, in particolare ai fini della differenziazione rispetto ad altre sindromi parkinsoniane, come ad esempio la paralisi sopranucleare progressiva o la demenza a corpi di Lewy. Il correlato anatomo-patologico è rappresentato dalla presenza di corpi eosinofili citoplasmatici (corpi di Lewy) nei neuroni dopaminergici della sostanza nera mesencefalica (*pars compacta*), con successiva perdita neuronale. La scoperta che il deficit di dopamina è, almeno in gran parte, responsabile della sintomatologia da un lato ha fatto sì che la malattia di Parkinson sia diventata l'esempio paradigmatico di malattia neurotrasmettitoriale, dall'altro ha permesso di applicare terapie mirate, volte, pur con meccanismi diversi, ad aumentare la disponibilità di dopamina cerebrale. La risposta positiva alla somministrazione di L-dopa (precursore della dopamina) è di fatto considerata un test diagnostico di malattia. In aggiunta ai deficit motori sopra menzionati, circa un terzo dei pazienti presentano disturbi cognitivi, fino a un quadro demenziale vero e proprio (cfr. cap. 18). A questo proposito non è chiaro se i sintomi extrapiramidali facciano parte di un *continuum*, che va dalla malattia di Parkinson «pura» alla demenza a corpi di Lewy diffusi, pur essendo presenti tuttavia in una vasta serie di quadri demenziali, compresa la malattia di Alzheimer e le demenze fronto-temporali.

La malattia di Parkinson può essere trattata in alcuni casi anche con la tecnica neurochirurgica di stimolazione cerebrale profonda (*deep brain stimulation*, DBS) che consiste nell'impianto di uno stimolatore cerebrale che invia impulsi in aree cerebrali critiche per l'attività dopaminergica, nella maggior parte dei casi il nucleo subtalamico. La tecnica è mirata prevalentemente al miglioramento dei sintomi motori, ma con la sua diffusa applicazione si sono osservati anche effetti cognitivi e comportamentali, non sempre positivi.

I cosiddetti «parkinsonismi» pongono i maggiori problemi di diagnosi differenziale. Si tratta di diverse patologie caratterizzate dalla presenza di disturbi extrapiramidali (in particolare bradicinesia e rigidità) a cui si associano altri segni neurologici (ad es., paralisi di sguardo, disautonomia, segni cerebellari o piramidali). Tra quelle caratterizzate dall'associazione con deficit cognitivi e demenza sono da ricordare, in particolare, la *demenza a corpi di Lewy*, la *paralisi sopranucleare progressiva*, la *degenerazione cortico-basale*. Di queste patologie si hanno conoscenze parziali circa la patogenesi (alterazione di proteine – sinucleinopatie verso taupatie), ma i criteri diagnostici proposti dalle società scientifiche e *Consensus Conference* restano ancora clinici, da verificare nel corso della malattia (cfr. cap. 18).

In attesa di marcatori più specifici (e in questo senso appare promettente il DAT scan) il criterio clinico temporale (comparsa più precoce di disturbo motorio nel caso della malattia di Parkinson o cognitivo nel caso della demenza a corpi di Lewy diffusi) sembra essere ancora il più affidabile.

Un breve cenno merita infine l'entità nosografica delle **malattie del motoneurone**, caratterizzate da degenerazione selettiva delle cellule nervose motorie, per causa tuttora ignota. La malattia è comunemente nota come **sclerosi laterale amiotrofica** (SLA) e comprende diverse varianti, a seconda dell'interessamento dei motoneuroni centrali o di quelli periferici, di gruppi diversi di mononeuroni (ad es., quelli che controllano la muscolatura degli arti, quelli bulbari) e della differente rapidità di decorso. La sintomatologia clinica consiste in una debolezza muscolare progressivamente ingravescente, che col tempo si estende a gruppi muscolari adiacenti, fino a interessare la muscolatura respiratoria. Solo il 25% circa dei pazienti sopravvive oltre i 5 anni. In alcune varianti si associa un quadro demenziale, con caratteristiche frontali (cfr. cap. 16). In una forma circoscritta la presentazione clinica è quella di un'afasia o anartria lentamente progressiva, cioè un quadro clinico assimilabile a quello della degenerazione fronto-temporale (FTD). Le osservazioni di un quadro di demenza «frontale» o di afasia non fluente progressiva in pazienti affetti da SLA hanno suggerito di fatto l'ipotesi di un continuum tra SLA e FTD.

7. PATOLOGIA TRAUMATICA

I **traumi cranici** rappresentano la principale causa di disabilità nell'età giovanile (fino ai 45 anni). Fattori importanti nella genesi del trauma cranico sono legati alla situazione anatomica del cervello che, pur protetto dalla teca cranica, dalle meningi e dalla presenza del liquor cerebrospinale, è relativamente mobile all'interno della scatola cranica. La superficie interna della parete cranica è inoltre irregolare per la presenza di prominenze ossee e il cervello stesso è parzialmente ancorato al livello del tronco, nel passaggio attraverso il tentorio (cioè il setto di dura madre che separa la fossa cranica posteriore dalla fossa media). Ciò spiega come un brusco movimento del capo (trauma da accelerazione) o un suo brusco arresto (trauma da decelerazione), pur non comportando necessariamente fratture ossee, possa determinare movimenti di torsione e rotazione, soprattutto sulla parte alta del tronco (perdita di coscienza) o causare direttamente lesioni per urto contro la teca cranica (lesioni da colpo e contraccolpo). Per motivi anatomici, queste ultime si verificano più frequentemente a livello dei lobi frontali o temporali. Lo stesso meccanismo può comportare la distorsione e lo strappamento degli assoni della sostanza bianca (danno assonale diffuso).

Il trauma cranico, inoltre, può causare direttamente la frattura del cranio. Se la frattura interessa anche la dura madre il trauma viene definito «aperto» in contrapposizione al trauma «chiuso». La frattura ossea può lacerare un vaso arterioso meningeo, provocando acutamente un'emorragia epidurale, ma anche un trauma non fratturativo può essere causa di emorragia subaracnoidea o subdurale, per la rottura delle vene a ponte tra dura madre e encefalo. Il sanguinamento subdurale può verificarsi acutamente, ma anche in modo cronico, soprattutto nel soggetto anziano, manifestandosi allora a distanza di

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

settimane dal trauma, talvolta addirittura misconosciuto, con un progressivo deterioramento delle funzioni cerebrali, che può mimare un quadro di demenza (cfr. cap. 18).
Le emorragie post-traumatiche sono per lo più di interesse neurochirurgico.
Gli effetti di un trauma cranico possono essere molto variabili, dal trauma cranico cosiddetto *lieve* o *minore*, caratterizzato dal mantenimento dello stato di coscienza (trauma non commotivo) o da breve perdita di coscienza o amnesia peritraumatica (trauma commotivo), al trauma cranico *moderato*, con perdita di coscienza di durata maggiore e/o prolungato stato confusionale o amnesico, al trauma *grave* o *maggiore* caratterizzato da coma più o meno prolungato e gravi lesioni, spesso con sequele permanenti. La presenza e la durata della perdita di coscienza e, in particolare, dell'amnesia peritraumatica (retro e anterograda, cfr. cap. 10) sono dunque considerati gli indici più affidabili di gravità del trauma.
Anche un trauma cranico lieve può causare sintomi persistenti per settimane o mesi, consistenti in cefalea, vertigini, difficoltà di concentrazione, disturbi del sonno, irritabilità, ansia e depressione: questo quadro viene generalmente indicato con il termine di *sindrome post-traumatica*. Sequele molto più rilevanti conseguono ai traumi cranici gravi. Alcuni pazienti, dopo uno stato protratto di coma, mantengono parametri vitali normali, aprono gli occhi e sembrano apparentemente vigili, pur senza evidenza di sicura attività cognitiva o capacità di reagire agli stimoli ambientali. Tale condizione, variamente definita, viene comunemente indicata come **stato vegetativo persistente**. Nella maggior parte dei pazienti, tuttavia, si verifica un recupero ottimale delle condizioni di vigilanza, ma persistono deficit cognitivi di natura e gravità variabili in rapporto soprattutto alla sede delle lesioni. In generale, i deficit più frequenti si verificano a carico dell'attenzione e delle funzioni «frontali», talvolta con disturbi di comportamento tali da impedire la normale ripresa delle attività precedenti al trauma.

8. EPILESSIA E CRISI EPILETTICHE

Una crisi epilettica consiste in un'alterazione transitoria di una funzione del sistema nervoso centrale, conseguente a una scarica elettrica anomala (parossistica) dei neuroni cerebrali. La scarica elettrica può limitarsi a un gruppo circoscritto di neuroni (**crisi parziali o focali**) oppure coinvolgere tutti i neuroni fin dall'esordio (**crisi generalizzate primarie**) o per diffusione dal focolaio iniziale (**crisi con generalizzazione secondaria**).
Le crisi epilettiche hanno caratteristiche e incidenza diversa a seconda dell'età d'insorgenza. Spesso sono sintomatiche di una malattia sottostante, ma in altri casi le crisi stesse rappresentano la malattia (epilessia). Per quanto riguarda le crisi generalizzate primarie, per una quota di esse (25-30%) non è possibile identificare una causa (epilessie idiopatiche). Per quanto riguarda le crisi parziali, le cause sono molteplici, includendo virtualmente qualsiasi lesione o malattia neurologica (ad es., tumori, emorragie, traumi, infezioni ecc., compresi i loro esiti).
Le manifestazioni cliniche corrispondono all'eccessiva attività delle cellule coinvolte, a cui segue una fase di esaurimento. La crisi cosiddetta di *grande male* rappresenta il prototipo della **crisi generalizzata**: è caratterizzata da un'improvvisa perdita di coscienza, cui segue una fase di irrigidimento muscolare (fase tonica), e poi dalla comparsa di contrazioni ritmiche e ripetitive della muscolatura degli arti (fase tonico-clonica o convulsiva). Segue una fase di coma di durata variabile e vi è infine ripresa della coscienza (fase post-critica). Tutte le crisi generalizzate si accompagnano ad amnesia per l'episodio.

Per quanto riguarda le **crisi parziali**, visto il meccanismo patogenetico, la fenomenologia clinica può essere estremamente varia a seconda della sede di origine (*focolaio epilettogeno*). I sintomi possono essere motori, sensitivi o cognitivi in senso lato. Di particolare interesse sono le crisi parziali cosiddette *complesse* (per distinguerle dalle crisi *semplici*, in cui lo stato di coscienza è normale), che per lo più hanno origine da attività epilettogena nel lobo temporale: sono caratterizzate da una particolare alterazione dello stato di coscienza (*stato crepuscolare*), associata a fenomeni allucinatori (quelli più noti prendono il nome di *dejà vu* o *dejà vecu*: un'esperienza di familiarità, di già visto o vissuto) o mispercettivi, a uno stato emotivo alterato, a sensazioni viscerali, a disturbi comportamentali con automatismi motori.

PER SAPERNE DI PIÙ

Ropper A.H. e Brown R.H. [2006], *Principi di neurologia*, VIII ed., Milano, McGraw-Hill Italia.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere le caratteristiche cliniche di un ictus.
2. Descrivere i quadri clinici differenziali tra ictus carotideo e ictus vertebro-basilare.
3. Descrivere i meccanismi patogenetici di un ictus ischemico.
4. Descrivere il quadro infettivo dell'encefalite herpetica.
5. Illustrare le caratteristiche distintive della sclerosi multipla (SM).
6. Illustrare i sintomi più frequenti di un tumore cerebrale.
7. Descrivere le manifestazioni della malattia di Parkinson.
8. Riassumere in che cosa consiste la sclerosi laterale amiotrofica (SLA).
9. Spiegare che cosa si intende per sindrome post-traumatica.
10. Descrivere le manifestazioni di una crisi epilettica focale (o parziale).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 5

La diagnosi neuropsicologica: normalità e patologia dal punto di vista statistico

In questo capitolo discuteremo come valutare i risultati di un test, sottolineando qualche problema non sempre approfondito a sufficienza nei testi introduttivi di statistica. Useremo solo pochi e semplici concetti di statistica e al termine del capitolo si troverà uno strumento utile alla comprensione: un piccolo glossario (cfr. quadro 5.1) con la spiegazione dei termini fondamentali.

1. NORMALITÀ, NON-NORMALITÀ E PATOLOGIA

1.1. Introduzione

Spesso si deve decidere se un soggetto sia normale o meno a un test. Che cosa si intende con il termine «normale»? La normalità statistica («normality»), di cui ci occuperemo in questo capitolo, va distinta dalla sufficienza rispetto al criterio di superamento di un compito («mastery»). Per un novantenne sano può essere normale non saper usare un telefono cellulare, perché molte persone della stessa età non lo sanno fare, ma la sua prestazione non è comunque sufficiente rispetto al raggiungimento del «criterio» (saper usare un telefono cellulare). La normalità è pertanto relativa alla popolazione dei soggetti di un certo tipo, mentre la sufficienza è indipendente dal fatto che altri sappiano eseguire o meno il compito. Il termine «normale» può essere comunque usato con significati diversi per indicare: *a*) la normalità statistica, definita sopra, *b*) la condizione esente da malattie, *c*) un tipo particolare di distribuzione statistica. Useremo tre diversi caratteri per distinguere queste accezioni della parola, rispettivamente «normale» per *a*), «*normale*» per *b*) e «NORMALE» per *c*).

Per decidere se un soggetto sia normale dobbiamo sapere come si comportano allo stesso test i soggetti della sua stessa popolazione ed esaminare a questo fine dei «controlli». Quanti devono essere questi controlli? Fino a che punto essi devono essere

Questo capitolo è di Erminio Capitani e Marcella Laiacona.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

simili al soggetto da giudicare? Che lavoro statistico occorre fare per costruire delle soglie di normalità? La pratica non è univoca. Gli autori usano gruppi di controllo di dimensioni diverse (da 5-10 soggetti a più di 300) e non sempre tengono conto di tutte le variabili anagrafiche e demografiche (ad es., età, sesso, scolarità). Ovviamente un gruppo di controllo vasto e controllato per molte variabili è il migliore, ma la sua raccolta è costosa e richiede tempo. Talvolta si devono costruire test *ad hoc* per un soggetto i cui disturbi svaniscono in pochi giorni, e non è possibile raccogliere centinaia di controlli per un singolo paziente. Che cosa si deve fare allora?

Per comprendere le basi metodologiche di questo lavoro occorre porsi da un punto di vista «inferenziale». In generale, gli obiettivi della statistica inferenziale sono: *a*) studiare un campione per stimare le caratteristiche di una popolazione; *b*) controllare il rischio d'errore connesso al processo di stima: un altro campione potrebbe infatti darci misure diverse pur essendo anch'esso rappresentativo. Nel nostro caso, l'inferenza riguarda in primo luogo quali variabili influenzino il punteggio del test che stiamo usando. Per decidere se l'età abbia o meno un'influenza significativa occorrerà esaminare un campione e verificare inferenzialmente se questo effetto sia presente davvero nella popolazione. Una volta stabilito quali siano le variabili da controllare, occorrerà stimare quale percentuale della popolazione di riferimento abbia una prestazione migliore o peggiore di quella del soggetto da classificare. Anche questo processo è gravato da un rischio di errore. La pratica seguita più spesso è quella di stimare, per ogni test, quale livello di prestazione sia conseguito da almeno il 95% della popolazione di controllo. Ad esempio, nel Token Test (che esamina la comprensione di ordini verbali), sappiamo, in base a studi sperimentali, che solo il 5% della popolazione *normale* consegue meno di 29/36 e si considera pertanto normale una prestazione compresa tra 29/36 e 36/36. Pertanto, un nuovo soggetto con meno di 29 avrà al massimo 5% di probabilità di appartenere alla popolazione *normale*, e come minimo il 95% di probabilità di non appartenervi. Su questa base, giudicheremo la sua prestazione «non normale» e il soggetto «non *normale*», perché questo soggetto ha una probabilità così bassa (meno del 5%) di appartenere alla popolazione *normale* che ci sembra più ragionevole supporre che non vi appartenga.

Possiamo ora rispondere alla domanda: quanto deve essere numeroso il gruppo di controllo? Il numero di soggetti di controllo da esaminare è inversamente proporzionale al rischio di sbagliare che siamo disposti a correre quando stimiamo la posizione di un soggetto nella popolazione. La statistica ci indica come quantificare questo rischio, e come calcolare il numero di controlli necessario. Ad esempio, supponiamo di voler considerare come soglia di normalità il peggior punteggio osservato nel nostro campione. La teoria statistica ci dice allora che se vogliamo avere un grado di sicurezza del 95% (e quindi correre un rischio solo del 5%) che tra il punteggio minimo e massimo osservato in un campione di soggetti *normali* si trovi almeno il 95% della popolazione *normale*, dovremo osservare almeno 93 soggetti di controllo. Supponiamo di avere esaminato 50 controlli *normali* a un test con un punteggio teorico da 0 a 60, e che i punteggi osservati vadano da 25 a 55: affermare che tra 25 e 55 si trova il 95% della popolazione comporta un rischio di errore nettamente maggiore del 5%. Pertanto, se un soggetto di nuova osservazione consegue 24, non saremo autorizzati ad affermare che egli non sia normale e quindi non *normale*.

1.2. I limiti di tolleranza. Limiti parametrici e non parametrici, esterni e interni

Nell'esempio appena discusso, compare 2 volte il valore di 95%, una volta per definire la percentuale della popolazione *normale* che vogliamo individuare, ed un'altra per definire il grado di sicurezza con cui vogliamo stimare questo dato sulla popolazione partendo da un campione. Queste percentuali, in questo caso identiche, non devono necessariamente coincidere. Potremmo infatti voler stimare con una sicurezza del 90% i valori che delimitano il 98% della popolazione *normale*, e così via. I valori entro cui si stima che si debba trovare, con rischio controllato, una percentuale definita della popolazione si chiamano limiti di tolleranza. Essi non vanno confusi con i limiti di confidenza, usati in genere per stimare entro quali valori si trovi la media della popolazione. I limiti di tolleranza possono essere calcolati con metodi parametrici, oppure non parametrici: questi ultimi sono basati solo sulle osservazioni contenute nel campione ordinate in modo crescente («ranghi»). I limiti di tolleranza bi-direzionali sono i valori *entro i quali* si stima che si trovi una percentuale definita della popolazione, mentre quelli unidirezionali sono il valore *al di sopra (o al di sotto) del quale* si stima che si trovi una percentuale definita della popolazione [Capitani e Laiacona 1997].

I limiti di tolleranza controllano il rischio di sbagliare generalizzando dal campione alla popolazione, ma dobbiamo analizzare meglio questo possibile errore. Consideriamo uno studio sui tempi di reazione visuo-manuali semplici, dove il punteggio consiste in un tempo e, diversamente da molti test, le prestazioni migliori corrispondono a numeri bassi. Consideriamo in questa sede i limiti di tolleranza non-parametrici (cioè validi per dati con qualsiasi tipo di distribuzione), mentre più avanti parleremo di quelli parametrici, validi solo per dati la cui distribuzione è NORMALE. Con un campione di 209 soggetti di controllo [Barbarotto *et al.* 1998] il limite di tolleranza non parametrico unidirezionale utile per individuare il 95% migliore della popolazione con una sicurezza del 95% è di 357 msec. In questo caso, il 95% di sicurezza riguarda il rischio di sbagliare quando diciamo che un tempo di reazione superiore a 357 (ad es. 360) si trova nel 5% peggiore della popolazione, e che pertanto esso non è normale. Il rischio che controlliamo corrisponde all'eventualità che la soglia che divide la *popolazione* in due parti (5% e 95%) non sia in realtà 357, ma sia un tempo *superiore*: se così fosse, avremmo dichiarato non-normali (e quindi non *normali*) soggetti che invece lo erano. Il rischio controllato è quindi quello di dichiarare non-normale un soggetto che invece lo è. Ma supponiamo invece che un nuovo soggetto abbia un tempo di reazione di 350: la sua prestazione è migliore della soglia di 357 e quindi non abbiamo motivo per dichiararlo non-normale. Sembrerebbe logico concludere che la prestazione è normale, ma per quest'ultima affermazione il rischio di errore non sarebbe più controllato. Qui il possibile errore riguarda infatti l'eventualità che nella popolazione la soglia che divide la popolazione in due parti sia *inferiore* a 357: in questo caso giudicheremmo che il soggetto sia localizzato nel 95% migliore della popolazione mentre egli si situerebbe in realtà nel 5% peggiore. Ciò ci impone di calcolare due limiti di tolleranza distinti: quello esterno (che è 357) fissa al 5% il rischio di sbagliare dichiarando un soggetto non-normale, mentre quello interno (che è invece,

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 5.1. Limiti di tolleranza non parametrici interni ed esterni unidirezionali per il 5% peggiore della popolazione stimati con sicurezza del 95%. Con riferimento ai dati del campione ordinati in modo crescente, viene riportata l'osservazione il cui valore corrisponde ai limiti stessi e la percentuale del campione che si trova nella zona incerta

NUMEROSITÀ DEL CAMPIONE	OSSERVAZIONE		PERCENTUALE DEL CAMPIONE CHE SI TROVA NELLA ZONA INCERTA
	LIMITE ESTERNO[a]	LIMITE INTERNO[b]	
25	/	3	
50	/	5	
75	1	7	(7 – 1)/75 = 8,0
100	2	9	(9 – 2)/100 = 7,0
125	3	11	(11 – 3)/125 = 6,4
150	3	12	(12 – 3)/150 = 6,0
175	4	14	(14 – 4)/175 = 5,7
200	5	15	(15 – 5)/200 = 5,0
225	6	17	(17 – 6)/225 = 4,9
250	7	18	(18 – 7)/250 = 4,4
275	8	20	(20 – 8)/275 = 4,4
300	9	22	(22 – 9)/300 = 4,3
325	10	23	(23 – 10)/325 = 4,0
350	11	24	(24 – 11)/350 = 3,7
375	12	26	(26 – 12)/375 = 3,7
400	13	27	(27 – 13)/400 = 3,5
425	14	29	(29 – 14)/425 = 3,5
450	15	30	(30 – 15)/450 = 3,3

[a] Sicurezza del 95% che al di sotto del limite vi sia al massimo il 5% peggiore della popolazione.
[b] Sicurezza del 95% che al di sotto del limite vi sia almeno il 5% peggiore della popolazione.

nello stesso test, di 310) fissa al 5% il rischio di errore quando dichiariamo che un soggetto è normale. In pratica, in base a questi due diversi limiti, giudicheremo che un tempo superiore a 357 si trova nel 5% peggiore della popolazione con sicurezza del 95%, e che un tempo inferiore a 310 si trova nel 95% migliore con sicurezza del 95%. Non potremo però localizzare i tempi compresi tra 310 e 357 in alcuna delle due parti complementari della popolazione, controllando il rischio di sbagliare: alcuni soggetti saranno quindi di classificazione incerta. L'ampiezza della regione di incertezza, inversamente proporzionale alla numerosità del campione, diventa nulla solo per un campione infinito (che viene a coincidere con la popolazione stessa).

Per decidere se un soggetto è normale (e quindi *normale*), i ricercatori spesso usano, al posto dei limiti di tolleranza, metodi più semplici, che raramente permettono di controllare il rischio legato all'inferenza: questo è in particolare il limite dell'uso del quinto percentile del campione come soglia di normalità. Altri metodi sono ancora meno accurati: ciò vale per le soglie ottenute sottraendo 2 deviazioni standard dalla media del campione: in questo modo, oltre a non controllare il rischio inferenziale, si assume che la distribuzione dei dati sia simmetrica e di tipo gaussiano, cosa che avviene molto raramente. Questo punto sarà ripreso più avanti.

Nella letteratura neuropsicologica recente troviamo un ulteriore approccio alla diagnosi di normalità, usato soprattutto quando un paziente viene sottoposto a prove neuropsicologiche create *ad hoc* per cui non siano ancora disponibili dati normativi. Nel 1998 Crawford e Howell suggerirono di ricorrere, in questi casi, a una procedura che essi definiscono «t-test modificato» (che abbrevieremo come «t-tm»), in quanto fa

riferimento al test statistico «t di Student», una delle tecniche più semplici e comuni, utili per confrontare tra loro le medie di 2 gruppi indipendenti. Concettualmente, il metodo t-tm concepisce un soggetto singolo come un gruppo costituito da un solo individuo, e confronta la sua prestazione (x_a) con la media di un gruppo di controllo. Siano (x_b) la media del gruppo di controllo, n la sua numerosità e s_b la sua deviazione standard. Si calcoli quindi:

$$(x_a - x_b) / [s_b \times \sqrt{((n + 1) / n)}]$$

e quindi si confronti il risultato con la distribuzione t di Student con (n – 1) gradi di libertà, tabulata in tutti i testi di statistica. Se il valore ottenuto è associato a una probabilità inferiore a 0,05, secondo Crawford e Howell si può concludere che il soggetto sia diverso dal gruppo di controllo.

L'esempio riportato da Crawford e Howell nel loro lavoro originale riguarda un ipotetico paziente con un punteggio di 33 a un test in cui un gruppo di 15 soggetti di controllo ottiene una media di 50 con deviazione standard di 10. Immettendo questi dati nella formula sopra indicata avremo:

$$t = (33 - 50) / [10 \times \sqrt{(16 / 15)}] = (-17) / [10 \times 1{,}033] = -17 / 10{,}328 = -1{,}646$$

Le tavole della distribuzione t di Student con (15 – 1 = 14) gradi di libertà indicano che sotto –1,646 si trova il 6,1% della distribuzione, per cui, secondo le parole di Crawford e Howell, dovremmo aspettarci che il 6,1% della popolazione di controllo «ottenga un punteggio così basso». Usando la stessa procedura, un punteggio di 32 sarebbe associato a t = –18 / 10,328 = –1,743, che lascia al di sotto il 5,2% della popolazione di controllo, mentre 31 sarebbe associato a t = –19 / 10,328 = –1,840, che lascia al di sotto il 4,3% della popolazione; quindi, secondo gli autori, solo un punteggio di 31 o meno ci autorizzerebbe a dire che il soggetto «è diverso dal gruppo di controllo».

Quanto riportato sopra richiede di chiarire anzitutto se vogliamo verificare se un soggetto «sia diverso dal gruppo di controllo» o se «faccia parte del 5% peggiore della popolazione di controllo». Crawford e Howell usano entrambe le formulazioni, ma in alcuni lavori sostengono chiaramente che il metodo t-tm «serve a verificare se un singolo paziente faccia parte o meno della popolazione di controllo». La metodologia statistica standard indica in realtà una via collaudata per calcolare con quale probabilità un soggetto si trovi, ad esempio, nel 5% peggiore della popolazione, cioè il calcolo dei limiti di tolleranza (vedi l'inizio di questo capitolo). È quindi cruciale confrontare i risultati che si otterrebbero usando i limiti di tolleranza con quelli ottenuti usando il t-tm.

Assumiamo, per semplicità, che la popolazione a cui appartiene il gruppo di controllo abbia distribuzione NORMALE e calcoliamo i limiti di tolleranza unidirezionali (solo dal lato delle prestazioni peggiori) per dati con distribuzione NORMALE. Questo calcolo si può fare usando opportune tavole statistiche (ad es. le Tavole Scientifiche Geigy, oppure le tavole di Gibbons-Natrella) o facendo ricorso a semplici routines di calcolo facilmente disponibili in rete. Nell'esempio illustrato sopra, con l'approccio t-tm un punteggio di 33 sarebbe giudicato non appartenere al 5% peggiore della popola-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 5.2.

POSSIAMO AVERE LA SICUREZZA DEL	CHE SOPRA IL PUNTEGGIO	SI TROVI ALMENO IL 95% DELLA POPOLAZIONE
59%	33	
65%	32	
72%	31	
78%	30	
83%	29	
87%	28	
90%	27	
93%	26	
95%	25	

La tabella indica, con riferimento ai dati di Crawford e Howell citati nel testo, con quale sicurezza si possa stimare che almeno il 95% migliore della popolazione si trovi al di sopra di un certo punteggio. Il calcolo è basato sui limiti di tolleranza «p-content» per dati a distribuzione NORMALE.

zione, e, invece, uno di 31 sì. Ricorrendo ai limiti di tolleranza unidirezionali per dati con distribuzione NORMALE, che sono praticabili anche per bassi valori di n, vediamo subito che per stimare quale percentuale della popolazione si trovi al di sopra di 31 otteniamo risultati diversi a seconda del rischio di errore con cui siamo disposti a fare questa previsione. Infatti, se vogliamo lavorare con un rischio di errore limitato al 5%, e quindi con una sicurezza del 95%, i limiti inferiori undirezionali in questo caso danno il seguente risultato:

$$50 - (10 \times 2{,}566) = 24.340$$

dove 2,566 è un valore che si trova sulle tavole dei limiti di tolleranza dei principali testi statistici (ad es. nelle tavole del National Bureau of Standards americano curate da Gibbons-Natrella) scegliendo la numerosità del campione, la percentuale di popolazione che si vuole escludere, e la sicurezza con cui si vuole lavorare. Mettendo in atto il processo inverso possiamo anche calcolare di quale sicurezza sia dotato il giudizio riportato sopra e derivato da t-tm. Applicando la teoria dei limiti di tolleranza troviamo che: *a*) «solo nel 72% dei casi si verifica che, al di sopra di 31, si trovi almeno il 95% della popolazione»; *b*) invece, «nel 95% dei casi si verifica che, al di sopra di 25, si trovi almeno il 95% della popolazione». La tabella 5.2, costruita in base ai limiti di tolleranza per il nostro esempio, indica per altri punteggi con quale sicurezza al di sopra di un punteggio si trovi almeno il 95% della popolazione.

I due approcci danno quindi risultati diversi, ed i limiti di tolleranza rigettano più difficilmente di t-tm l'ipotesi nulla che il soggetto da giudicare faccia parte del 95% migliore della popolazione.

Come si spiega questa discrepanza, e qual è la relazione tra la teoria dei limiti di tolleranza ed il metodo t-tm?

Uno sguardo più approfondito alla teoria dei limiti di tolleranza ci permette di capire meglio la loro relazione con il metodo t-tm. Diversi lavori di statistica matematica, i cui inizi risalgono agli anni tra il 1940 e il 1950, distinguono tra 2 tipi fondamentali di limiti di tolleranza per popolazioni a distribuzione NORMALE. Un primo tipo, definito in letteratura *p-content tolerance limits* è quello da noi già presentato in questo capitolo semplicemente come «limiti di tolleranza»: esso calcola con quale probabilità una singola osservazione faccia parte del p % migliore o peggiore di una popolazione. Un secondo tipo, definito in letteratura *beta-expectation tolerance limits*, stima, a partire da un *campione* di numerosità n, quale percentuale di *popolazione* ci aspetteremmo *in media* di trovare sopra una certa osservazione se ripetessimo molte volte lo stesso calcolo su diversi campioni. Questo secondo tipo di strumento ci dà la seguente informazione: prendiamo un campione casuale di 15 soggetti con media $x_b = 50$ e deviazione standard $s_b = 10$. I *beta-expectation tolerance limits* per il 95% migliore della popolazione sono uguali a:

$$x_b - [t_{\text{una coda} = 0.05} \times s_b \times \sqrt{((n + 1)/n)}]$$

dove t è un valore della distribuzione t di Student, e gli altri simboli hanno lo stesso significato illustrato sopra. Con i dati del nostro esempio, ricaviamo i seguenti risultati:

$$50 - [1{,}761 \times 10 \times \sqrt{((15 + 1) / 15)}] = 50 - [(1{,}761) \times 10 \times 1{,}033] = 31{,}809$$

Ciò significa che, se in futuro estraessimo casualmente dalla stessa popolazione moltissimi altri *campioni* sempre di 15 soggetti, ci aspetteremmo che, nella media, la percentuale di *popolazione* con valore superiore a 31,809 sia il 95%. Tuttavia, questo calcolo non ci dice quale sia il rischio di errore insito in questa previsione.

È facile verificare che le formule per il calcolo di t-tm e dei limiti di tolleranza *beta-expectation* sono del tutto coincidenti. Pertanto, usando t-tm per decidere se un'osservazione faccia o meno parte del 95% migliore della popolazione, una parte delle osservazioni sarà giudicata ancora «normale» usando i limiti di tolleranza *p-content*, mentre non lo sarà usando il limiti *beta-expectation* o l'equivalente approccio t-tm. Nel nostro esempio, con l'approccio t-tm e *beta expectation* giudicheremmo diversi dai controlli tutti i punteggi uguali o inferiori a 31 ma non controlleremmo il rischio di errore insito in questa decisione; con i limiti di tolleranza *p-content* la soglia dipenderebbe invece dal livello di sicurezza con cui accettiamo di lavorare, come indicato nella tabella 5.2.

La conclusione è quindi che il metodo t-tm, da solo, non permette di controllare completamente la sicurezza delle nostre affermazioni. Va osservato a questo punto che Crawford e Garthwaite [2002] hanno introdotto una modifica all'originario metodo t-tm mediante il calcolo dei *limiti di confidenza* del valore stimato mediante la procedura originale, i cui risultati coincidono sostanzialmente con il calcolo dei limiti di tolleranza *p-content*. È quindi indispensabile che chi intende fare riferimento al metodo t-tm ne tenga conto.

Il metodo dei limiti di tolleranza *p-content* permette comunque di calcolare con rischio controllato non solo i limiti esterni, ma anche quelli interni, anche se non sarà possibile sviluppare in questa sede i dettagli di quest'ultima procedura. Infine, va ricordato che il metodo t-tm, e con esso i limiti di tolleranza per dati a distribuzione NORMALE, sono in qualche misura imprecisi se la distribuzione del punteggio in esame si discosta dalla NORMALITÀ; questo appare rischioso soprattutto quando, come avviene non di rado, i dati dei soggetti di controllo siano accumulati sul massimo del punteggio che è possibile ottenere.

1.3. I punteggi equivalenti

Quando un test è influenzato da variabili anagrafiche e demografiche occorre tenerne conto nella scelta dei controlli. Purtroppo ciò può amplificare molto la dimensione del campione da studiare. Ad esempio, stratificando un campione secondo 6 intervalli di età (ad es. 21-30, ..., 71-80) e 4 di scuola (elementare, media, superiore ed università) otterremmo 24 celle, per ognuna delle quali dovremmo raccogliere, per calcolare i limiti

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di normalità, qualche decina di soggetti. Inoltre dovremmo usare la stessa soglia per due soggetti di 21 e 30 anni, ma soglie diverse per due soggetti di 30 e 31 anni: anche questo non è soddisfacente. Una possibile soluzione per questo problema è lo studio di un modello lineare del test [Capitani e Laiacona 2000] con cui si può «aggiustare» il punteggio di ogni soggetto, eliminando l'influenza di età e scolarità, per poi calcolare la soglia di normalità sui punteggi aggiustati del gruppo di controllo non più diviso. Consideriamo ad esempio il punteggio globale al test di Wisconsin [Laiacona *et al.* 2000], dove una buona prestazione corrisponde a valori bassi. In base all'analisi del modello lineare, in questo caso corrispondente a una regressione multipla, il punteggio atteso per il soggetto *i* in base ai suoi dati anagrafici e demografici è:

$$y_i \text{ atteso} = 41{,}21 + 0{,}53\ (\text{età}_i - 46{,}48) - 1{,}97\ (\text{anni di scuola}_i - 11{,}44)$$

Il punteggio effettivamente osservato per ogni soggetto differisce da quello atteso per una certa quantità, che costituisce l'«errore» del modello per il soggetto *i*. La scelta dei valori in corsivo (coefficienti di regressione) è fatta proprio in modo da rendere minimo l'effetto di questo errore sull'insieme delle osservazioni. I coefficienti di regressione esprimono quantitativamente l'influenza dell'età e della scolarità sul punteggio atteso, mentre 41,21, 46,48 e 11,44 sono, rispettivamente, le medie del punteggio al test di Wisconsin, dell'età e della scolarità del nostro campione.
In base a questo modello si possono calcolare dei correttivi opportuni, che aggiungono o tolgono a ogni soggetto il contributo di un'età rispettivamente alta o bassa e di una scuola bassa o alta. Il punteggio aggiustato di un soggetto di 40 anni e 13 anni di scuola che originariamente consegue 50 sarà:

$$\begin{aligned}\text{punteggio aggiustato} &= 50 - 0{,}53\ (40 - 46{,}48) + 1{,}97\ (13 - 11{,}44) = \\ &= 50 + 3{,}43 + 3{,}07 = 56{,}50\end{aligned}$$

Come si vede, l'entità dell'aggiustamento si ottiene a partire dal modello lineare del punteggio introducendo l'età e la scolarità di ogni soggetto, e cambiando il segno dei coefficienti di regressione. Il segno dei coefficienti va cambiato perché se, ad esempio, il punteggio osservato di un soggetto è *diminuito* per l'effetto di una scolarità più alta della media (nel caso illustrato sopra: 13 – 11,44, moltiplicato per il coefficiente di regressione di –1,97 che compare nel modello), l'aggiustamento consiste nell'*aggiungere* al punteggio osservato la stessa quantità, cioè (13 – 11,44) moltiplicata per il coefficiente di regressione uguale a +1,97 (cioè con il segno cambiato). Dopo aver fatto questo lavoro per tutti i soggetti del gruppo di controllo, la soglia di normalità potrà essere ricavata calcolando i limiti di tolleranza sui punteggi aggiustati.
Il processo di aggiustamento risolve un problema, ma purtroppo ne introduce un altro. Applicandolo alla lettera nel caso di un test a scala chiusa (cioè con un massimo ed un minimo possibili fissi a priori, come nel caso del Token test che va da 0 a 36), un soggetto giovane e di alta scolarità non potrà mai raggiungere, dopo l'aggiustamento, il punteggio massimo (e viceversa un soggetto anziano e poco scolarizzato non potrà mai conseguire il minimo). Per questo non si devono aggiustare i punteggi che coincidano con il massimo o con il minimo della scala. Anche così, tuttavia, la scala su

cui si trovano i punteggi aggiustati va incontro a un'alterazione, dovuta all'incertezza di posizione dei punteggi originari massimi o minimi, e alla conseguente indeterminazione della variabilità dei dati. Si è deciso per questo di dividere i punteggi aggiustati di ogni test in 5 regioni soltanto. Una prima regione, corrispondente al 5% peggiore della popolazione di controllo, è quella al di fuori del limite di tolleranza esterno non parametrico unidirezionale determinato con sicurezza del 95%. All'altro estremo, vi è una regione corrispondente ai punteggi aggiustati compresi tra la mediana ed il miglior punteggio possibile. All'interno di queste due, vengono individuate altre 3 regioni dei punteggi aggiustati, in modo che gli ambiti di punteggio che ne derivano siano equispaziati tra la soglia di normalità e la mediana.

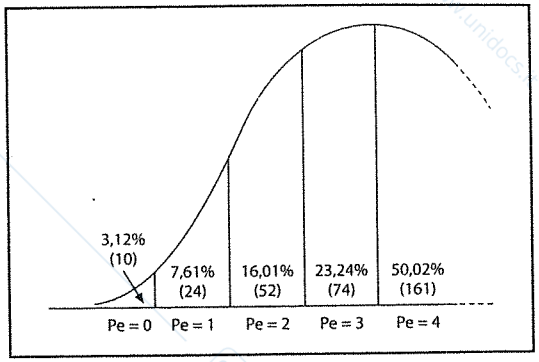

fig. 5.1. *Esempio di come si sono definite le regioni dei punteggi equivalenti in un campione di 321 soggetti di controllo. Facendo riferimento a questa numerosità del campione, il limite di tolleranza non parametrico esterno che delimita il 5% peggiore della popolazione di controllo (soglia di normalità), è il valore della 10ª osservazione dei punteggi aggiustati posti in ordine crescente, valore che corrisponde al Pe = 0. La mediana della distribuzione dei punteggi aggiustati corrisponde alla soglia tra Pe 3 e Pe 4, lasciando a destra il 50% delle osservazioni migliori. L'intervallo in ascissa tra Pe = 0 e Pe = 4 viene diviso in tre parti uguali, consentendo di ottenere tre altre regioni nella distribuzione normale dei punteggi aggiustati corrispondenti ai Pe = 1, 2 e 3. Il più alto punteggio aggiustato di ciascuna regione serve da spartiacque tra i diversi Pe.*

Il sistema che abbiamo descritto permette di costruire, per qualsiasi test, un punteggio aggiustato che viene poi trasferito su una nuova scala, ridotta a 5 valori, definita dei Punteggi Equivalenti (PE). Se il test viene tarato sulla popolazione *normale*, 0 corrisponde alle prestazioni *non normali*, 4 a prestazioni uguali o superiori alla media, mentre i valori di 1, 2 e 3 sono intermedi ed equispaziati tra 0 e 4. Pertanto, in questo sistema solo la classificazione dei soggetti nella regione del PE = 0 viene fatta con un controllo rigoroso del rischio di errore. Ritornando al nostro esempio, i punteggi originari del Token Test hanno 37 valori possibili (da 0 a 36), ma dopo essere stati trasformati in PE avranno solo 5 valori possibili, che vanno da 0 a 4.
Un vantaggio considerevole dei PE è che questa trasformazione costituisce una *standardizzazione*. Diventa così possibile confrontare la prestazione ottenuta da un soggetto a un test e quella ottenuta ad altri test tarati allo stesso modo, al netto dell'influenza, potenzialmente diversa, che le variabili anagrafiche possono avere su ciascuno di essi. Oggi disponiamo per la popolazione italiana di più di 50 test tarati con i punteggi equivalenti [Capitani e Laiacona 1997].
Anche per la standardizzazione vengono spesso usate soluzioni diverse e più semplici, di cui occorre illustrare i limiti. È possibile usare i percentili dei punteggi originari, eventualmente trasformati nei punti corrispondenti della distribuzione normale (punteggi *z* percentili), oppure si possono calcolare i tradizionali punteggi *z*. Per vari motivi, discussi nei lavori sopra indicati, queste soluzioni non funzionano nel caso dei punteggi aggiustati.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

In ogni modo, anche con i punteggi non aggiustati l'uso dei punteggi z derivati dalla media e dalla deviazione standard può essere fuorviante per diversi motivi. Quando si vuole decidere se un soggetto sia normale o meno, si deve sempre fare riferimento a percentuali della popolazione di riferimento. La trasformazione di un punteggio originario in punteggi z ha come presupposto che vi sia una corrispondenza fissa tra questi punteggi z e percentili della popolazione.

Ad esempio, supponiamo di avere un test con punteggio teorico compreso tra 0 e 40, che abbia media 22 e deviazione standard 6. Se la distribuzione dei punteggi del test fosse gaussiana, e se lavorassimo con un campione molto numeroso, potremmo aspettarci che al di sotto di un punteggio z di – 1,645 si trovi circa il 5% peggiore dei soggetti. Questa informazione è deducibile usando le tabelle della distribuzione gaussiana («NORMALE standard») che si trovano in tutti i testi elementari di statistica. È facile calcolare che nel caso in questione un punto z di – 1,645 corrisponde a un punteggio originario di 12,1, per cui potremmo concludere, trascurando il rischio legato all'inferenza, che al di sotto di 12,1 le prestazioni si collocano nel 5% peggiore della popolazione. Nella maggior parte dei casi, tuttavia, la forma della distribuzione non è simmetrica né gaussiana, e spesso se ne discosta in modo marcato: pertanto il punto z di – 1,645 può dividere la popolazione in due parti che non corrispondono affatto al 5% e al 95%, minando alla base la possibilità di classificare correttamente i soggetti. Ad esempio, le 2 distribuzioni riportate in figura 5.2, hanno rispettivamente media 16,9 e 26,2, con la stessa deviazione standard di 5,6. In questo caso, per la prima distribuzione sottraendo 1,645 deviazioni standard (cioè 9,2) dalla media otterremmo un punteggio di 7,2, mentre nel secondo lo stesso calcolo darebbe 17. È facile verificare sulla figura 5.2 che, usando queste soglie, nel test 1 nessuna osservazione verrebbe definita patologica, mentre nel test 2 lo stesso procedimento individuerebbe come patologiche 7 osservazioni (circa il 5% della distribuzione).

I punteggi z possono mostrare un limite analogo quando si usano come metodo di standardizzazione. Supponiamo che un test abbia media 8 e deviazione standard 6: il minimo punteggio possibile del test, cioè zero, corrisponderà ad un punteggio $z = (0 - 8) / 6 = -1,33$. In un diverso test, con media 10 e deviazione standard 2, il peggior punteggio z possibile è invece $(0 - 10) / 2 = -5,0$: qui un punteggio originario, ad esempio, uguale a 6 corrisponderebbe a un punteggio $z = -2$. A prima vista, il semplice confronto dei punteggi z suggerisce che $z = -1,33$ al primo test indichi una prestazione migliore di $z = -2,00$ al secondo. Questa conclusione sarebbe tuttavia profondamente errata, perché nel primo test è matematicamente impossibile ottenere un valore inferiore a $z = -1,33$.

I PE, pur diminuendo il grado di risoluzione del punteggio (sono possibili solo 5 valori), risolvono molti dei problemi esposti sopra. Anche i PE, però, hanno nell'uso clinico un limite importante: non sono sensibili a differenze, che qualche volta possono essere molto notevoli, all'interno della regione dei punteggi non-normali. Ad esempio, due soggetti di 60 anni che conseguano 18/36 oppure 3/36 al Token test avrebbero entrambi PE = 0, anche se la loro prestazione sarebbe chiaramente molto diversa. Il sistema dei PE è quindi di utilità limitata per test molto facili per i *normali* in cui gli spazi di scala al di sotto della norma siano estesi. In questi casi può essere utile affiancare alla classificazione PE = 0 anche il calcolo del punteggio z basato sulla media e la deviazione

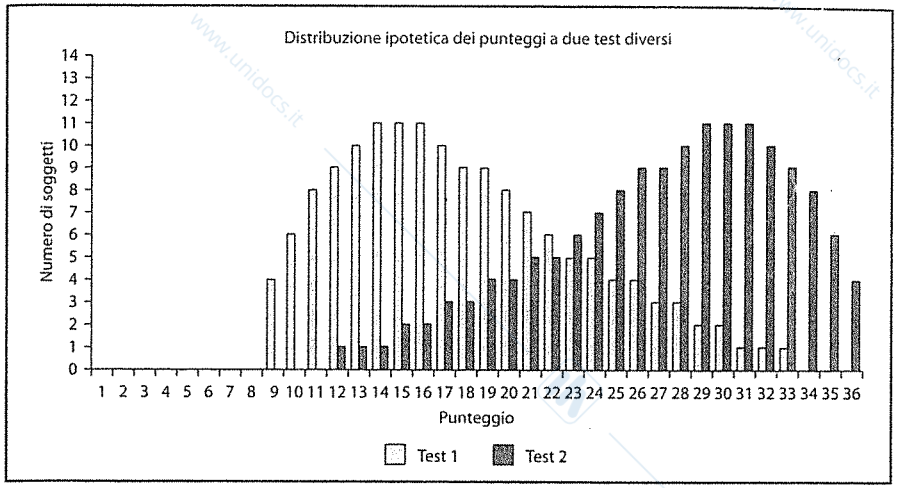

fig. 5.2. *Esempio ipotetico di due test in cui la forma della distribuzione dei punteggi non è né simmetrica né gaussiana. Sottraendo a entrambi 1,645 deviazioni standard si otterrebbero soglie di patologia per cui nel Test 1 nessuna osservazione verrebbe definita patologica, mentre nel Test 2 lo stesso procedimento individuerebbe come patologiche 7 osservazioni (circa il 5% della distribuzione).*

standard del gruppo di controllo, pur senza usarlo per fare inferenze sulla popolazione o confrontare tra loro test diversi. Nel nostro esempio, essendo la media di riferimento 34 con una deviazione standard di 2, 18/36 corrisponde a $z = -8$, e 3/36 corrisponde a $z = -15,5$, con un punto z minimo possibile = –17.

1.4. Normalità e punteggi composti

Il lavoro di standardizzazione è necessario se vogliamo fondere misure originariamente distinte in un unico punteggio composto. La standardizzazione usata più frequentemente si basa sulla media e sulla deviazione standard. Con questo approccio sono stati allestiti alcuni test di largo uso, ad esempio la scala WAIS. Se occorre costruire punteggi composti dopo l'aggiustamento per età e scolarità, l'uso dei punteggi z va però incontro ai problemi presentati sopra. Anche in questo caso i PE offrono dei vantaggi, in quanto la loro composizione, ottenuta semplicemente calcolando il PE medio di un gruppo di test, presenta proprietà statistiche che ne semplificano l'uso. Infatti, con un certo grado di approssimazione e con alcune assunzioni, è possibile calcolare i limiti di normalità di un PE medio anche su test che sono stati tarati individualmente su campioni diversi. Non possiamo qui sviluppare queste considerazioni, per cui si rimanda a Capitani e Laiacona [1997]. Basterà, in questa sede, riflettere sul fatto che un soggetto si può considerare ancora nella norma se la sua prestazione a un singolo test corrisponde, ad esempio, al decimo percentile della popolazione *normale*. Tuttavia, se in 5 test abbastanza indipendenti tra loro il nostro soggetto è sempre vicino alla soglia

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di non-normalità allora la sua prestazione complessiva non può più essere accettata come normale e quindi *normale*.
La possibilità di lavorare con i PE medi è interessante quando il neuropsicologo vuole assemblare una batteria *ad hoc* per un certo paziente. Si possono allora considerare diversi gruppi di test, in modo da stimare il PE medio per diversi domini cognitivi, ad esempio le funzioni del lobo frontale, oppure l'efficienza visuo-percettiva, e quindi valutare la normalità del PE medio di ciascuno di questi domini. Ad esempio, conseguire un PE medio di 1 a una batteria di 5 test di memoria risulta nettamente al di sotto della norma. È possibile anche determinare qual è il massimo numero di PE = 0 compatibile con la *normalità* per un soggetto sottoposto a una batteria contenente un numero definito di test: nel caso citato sopra, conseguire 2 PE = 0 in una batteria di 5 test non sarebbe compatibile con la norma. Per questi metodi si rimanda a Capitani e Laiacona [1997].

1.5. L'analisi discriminante tra 2 gruppi

Il nostro discorso sulla normalità ha fatto riferimento finora a un solo tipo di individui: il gruppo definito *normale*, che comprende soggetti senza malattie note o senza altre condizioni particolari che possano diminuire le loro capacità. Abbiamo imparato a calcolare la probabilità che il soggetto esaminato ne faccia parte, e ciò corrisponde a stimare quale sia nella popolazione *normale* la percentuale dei soggetti con una prestazione uguale o peggiore della sua. Se la probabilità di appartenere al gruppo *normale* è molto bassa, è ragionevole giudicare che il nostro esaminato non ne faccia parte, suggerendo che faccia parte invece di una popolazione, eventualmente non *normale*, in cui la sua prestazione sia però normale (cioè di più probabile osservazione).
Non abbiamo finora considerato come decidere a quale altra popolazione il soggetto non-*normale* appartenga con maggiore probabilità. Ciò dipende dal fatto che le popolazioni alternative a quella *normale* sono pressoché infinite. Ad esempio, potremmo considerare la popolazione dei cerebrolesi sinistri, quella dei cerebrolesi destri, quella dei malati di Alzheimer, quella degli epatopatici, quella dei depressi, e potremmo continuare a lungo. Per decidere quale sia la popolazione a cui il soggetto è più probabile che appartenga dovremmo conoscere la distribuzione di ciascuna di queste popolazioni, cioè dovremmo avere sottoposto al test un grande numero di soggetti appartenenti a ciascuna di esse. Il quesito non è quindi risolubile «in generale», ma solo dopo aver definito a priori con precisione il ventaglio delle alternative diagnostiche. Il neuropsicologo può, nel caso più semplice, chiedersi a quale di due popolazioni scelte a priori è più probabile che un soggetto appartenga. Questo obiettivo è facilmente raggiungibile facendo ricorso a una famiglia di tecniche statistiche chiamate «analisi discriminante».
L'analisi discriminante può basarsi anche su più di un test o di una misura, e calcola la probabilità di un soggetto di appartenere a ciascuna delle popolazioni alternative. Il nostro scopo qui non è quello di illustrare i metodi numerici, ma di discutere la logica generale dell'analisi discriminante, contrapponendola a quella del giudizio «normale/non-normale» di cui ci siamo occupati finora.

Vediamo anzitutto il caso più semplice: l'analisi discriminante tra due gruppi basata su un solo test. Se uno di questi due gruppi è costituito dai soggetti *normali*, che cosa differenzia il giudizio «normale/non-normale» dall'analisi discriminante? Mentre il primo metodo calcola una sola probabilità (con riferimento a un'unica popolazione, quella non malata) il secondo ne calcola due: quella di appartenere alla popolazione *normale* e quella di appartenere a una particolare popolazione alternativa (ad es., alla popolazione dei malati di Alzheimer). Le due probabilità sono interdipendenti, e la probabilità di appartenere alla prima popolazione (supponiamo 0,75) è complementare a quella di appartenere alla seconda popolazione (in questo caso 1 – 0,75 = 0,25). Il fatto interessante è che, prescindendo dall'analisi discriminante, a certi test un soggetto può avere poche probabilità di appartenere alla popolazione *normale* (il che lo farebbe giudicare «non-*normale*»), ma può averne ancora meno di appartenere alla popolazione di Alzheimer: in questo caso il soggetto, in una classificazione forzata in uno dei due gruppi, sarebbe attribuito al gruppo *normale*. Di converso, possono esserci altri test in cui un soggetto si collochi nel 95% migliore della popolazione *normale*, ma abbia più probabilità di appartenere alla popolazione di Alzheimer che a quella *normale*. In questo caso il soggetto sarebbe classificato *normale* secondo un criterio (giudizio normale/non-normale), ma come Alzheimer secondo l'analisi discriminante.
La differenza tra i due approcci è quindi profonda: con l'analisi discriminante tra due (o più) gruppi assumiamo che il soggetto *debba* appartenere a una delle popolazioni alternative che mettiamo in gioco e ci chiediamo a quale di esse appartenga con maggiore probabilità. La probabilità con cui l'analisi discriminante classifica un soggetto nel gruppo *normale* dipende da quale altro gruppo sia messo in alternativa alla *normalità*. Con il giudizio normale/non normale, invece, diamo una valutazione di probabilità indipendente da quali siano i gruppi antagonisti, per cui la stessa prestazione potrebbe essere attribuita alla popolazione degli Alzheimer in un'analisi discriminante tra *normali* e Alzheimer, ma alla popolazione dei *normali* in un'analisi discriminante tra normali e soggetti afasici per lesione emisferica sinistra. La figura 5.3 mostra un esempio delle varie situazioni descritte sopra.
Va comunque osservato che, con l'analisi discriminante, è possibile decidere di assegnare un soggetto a uno dei gruppi alternativi solo quando la probabilità di appartenervi sia superiore a una soglia decisa a priori (ad es. 70 o 80%), lasciando i rimanenti soggetti senza una classificazione definita.

1.6. La normalità multivariata

Passiamo ora dal caso univariato al caso multivariato. Abbiamo finora sempre parlato di normalità considerando un test alla volta, e anche nel caso dei PE medi siamo partiti da un piccolo gruppo di test originariamente distinti per fonderli in una sola misura. Tuttavia, per arrivare a una diagnosi neuropsicologica compiuta occorre spesso tenere distinte diverse capacità cognitive e quindi studiare se la prestazione fornita a due test sia diversa. Ad esempio, un test neuropsicologico può essere somministrato in due condizioni e quello che interessa è la «coppia» di queste due condizioni. Un caso di

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

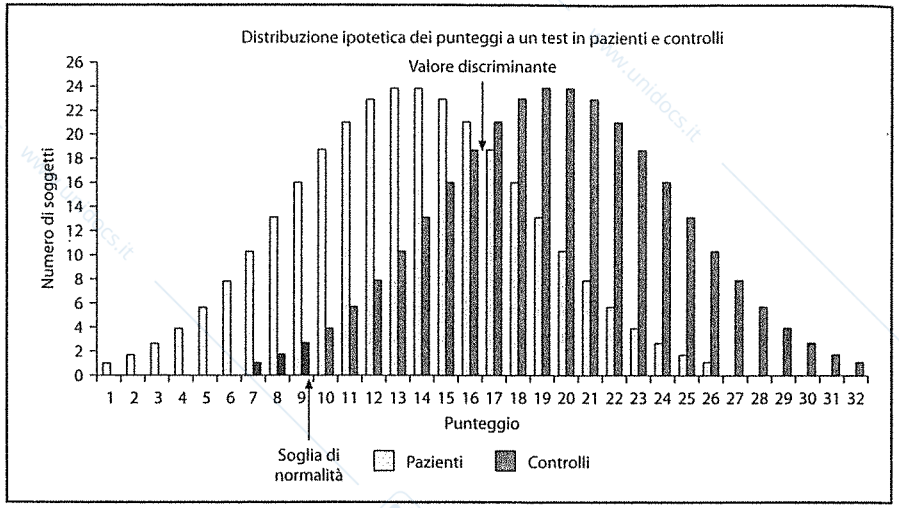

fig. 5.3. *Distribuzione dei punteggi a un test ipotetico (punteggio da 0 a 32) in un gruppo di 300 pazienti e in un gruppo di 300 controlli normali. L'analisi discriminante indica che il punteggio16,5 riesce a separare i pazienti (sotto questo valore) dai controlli (sopra questo valore). Tuttavia la soglia di normalità per la popolazione normale (in questo esempio 9) consentirebbe di giudicare come normale anche la prestazione dei pazienti con un punteggio compreso tra 9 e 16,5. Parallelamente, l'analisi discriminante collocherebbe tra i pazienti i soggetti normali con un punteggio inferiore al valore discriminante (16,5) ma superiore alla soglia di 9.*

questo genere riguarda il test di Stroop, in cui un soggetto deve dapprima denominare il colore di una serie di quadrati colorati; successivamente si chiede invece di denominare il colore con cui sono scritti dei nomi di colori, trascurando il significato della stringa verbale (ad es., di fronte alla parola GIALLO scritta con inchiostro rosso, il soggetto deve dire «rosso» e non leggere «giallo»). Un altro caso comune riguarda i tempi di reazione visuo-manuali semplici: essi sono spesso affiancati da una condizione in cui il soggetto deve premere il tasto solo se lo stimolo è di un certo tipo (ad es., un quadrato), ma non deve premere se invece appare un cerchio. Quello che conta è proprio la coppia formata dalla prestazione di base e da quella appesantita da un lavoro aggiuntivo (condizione «interferita»), che può essere particolarmente gravoso in alcune sindromi. È scontato che la prestazione interferita sia peggiore di quella di base, ma fino a che punto è *normale* questo appesantimento?

Come possiamo quantificare il contrasto tra le due condizioni del test? Una prima via è quella di cercare la soglia di normalità per una nuova misura data dal confronto tra le due condizioni, e la via più semplice sembra quella di calcolarne la differenza. Tuttavia, ciò non sempre è convincente. Riferiamoci al caso dei tempi di reazione (RT), e consideriamo due soggetti, uno con RT di base di 180 e RT interferito di 280 msec, e un altro con RT di base di 380 e RT interferito di 480 msec. In entrambi i casi la differenza è di 100 msec, ma nel primo caso l'interferenza comporta un aggravio del 56% e nel secondo del 26%. È più informativa la differenza semplice o il calcolo dell'aggravio (rapporto tra interferenza e tempo di base)? La risposta in molti casi è arbitraria. Inoltre,

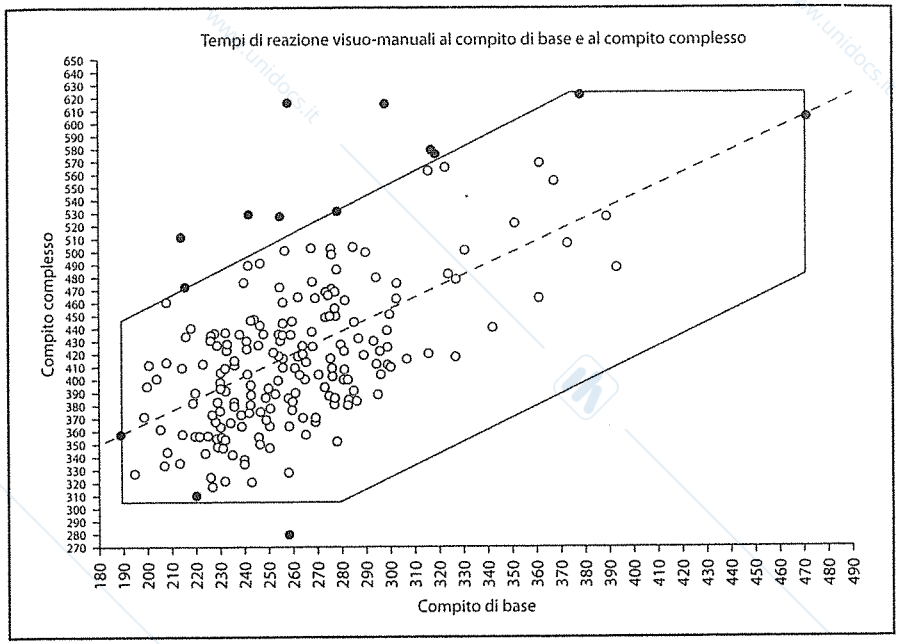

fig. 5.4. *Esempio di limiti di tolleranza bivariati per i tempi di reazione visuo-manuali calcolati su 209 soggetti di controllo. In ascissa sono indicati in msec. i tempi al compito semplice, mentre in ordinata sono indicati i tempi di reazione al compito complesso (go-no go). All'interno del poligono si trovano le coppie dei valori dei tempi di reazione considerati nella norma, mentre al di fuori si trovano 14 coppie di valori, come prescritto dalla regola dei limiti di tolleranza per il 90% della popolazione con sicurezza del 95%.*

la differenza tra due misure, una delle quali è sistematicamente maggiore dell'altra, è altamente correlata con quella maggiore [Capitani *et al.* 1999].

Oltre all'uso di differenza e percentuale, esistono altre soluzioni: calcolare la differenza tra i punteggi *z* dei 2 test, oppure aggiustare il test interferito per quello di base, studiando un modello lineare. Anche queste soluzioni mirano a ridurre una coppia di dati a un solo dato, e per questo impoveriscono intrinsecamente le nostre informazioni. L'approccio migliore per conservare tutta l'informazione contenuta nella coppia di dati di ogni soggetto è quella di vedere la nostra coppia di dati come un punto appartenente al piano definito da 2 assi cartesiani che coincidono con i 2 test. Il trattamento statistico di questi punti del piano consiste nello studio dei limiti di tolleranza bivariati [*ibidem*]. È così possibile definire inferenzialmente, a partire dal campione, delle regioni del piano in cui si stima che si debba trovare almeno la percentuale voluta della popolazione, con rischio d'errore controllato. La logica è la stessa applicata al calcolo dei limiti di tolleranza univariati, ma la procedura si estende qui a una seconda dimensione e può essere ulteriormente estesa a tre o più variabili, caso in cui i punti siano situati in uno spazio a tre o più dimensioni. Riportiamo nella figura 5.4, come esempio, la costruzione di limiti di tolleranza bivariati per i tempi di reazione semplici e complessi [*ibidem*].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

2. IL CONFRONTO DI DUE TEST ALL'INTERNO DELLO STESSO SOGGETTO

2.1. La standardizzazione

Abbiamo considerato finora il confronto tra un soggetto e la sua popolazione, e abbiamo generalizzato il problema da un solo test a due o tre misure contemporaneamente. Il risultato è comunque un giudizio sul livello di *normalità* di un soggetto. Parleremo ora invece del confronto tra due misure all'interno dello stesso soggetto: è questo il caso della ripetizione dello stesso test a distanza di tempo (per vedere se la prestazione è cambiata), o del confronto tra due test diversi eseguiti nello stesso periodo. I limiti di tolleranza bivariati qui non ci aiutano, perché non permettono di confrontare 2 test tra loro ma ci dicono piuttosto quanto frequentemente la loro coppia sia osservata nella popolazione.

Il confronto tra due misure non si può fare verificando, separatamente, se ciascuno dei 2 test sia o meno *normale*. Se uno dei due si situa appena sopra la soglia di *normalità* e l'altro appena sotto, il loro giudizio di *normalità* può essere discrepante nonostante una minima differenza di punteggio. Analogamente, due misure possono essere entrambe *normali* o patologiche, ma molto lontane tra loro: pensiamo ai due punteggi di 3/36 e 25/36 al Token test, che indicano prestazioni chiaramente diverse pur essendo entrambi patologici.

Il primo problema da risolvere è la scala di misurazione. Per confrontare tra loro due misure occorre che esse siano poste sulla stessa scala. Se non lo sono, come quando vogliamo confrontare due test diversi, occorre in qualche modo riportarle sulla stessa scala per mezzo di una standardizzazione. Sarebbe grossolanamente sbagliato eseguire il confronto solo dopo aver espresso il punteggio come percentuale del massimo raggiungibile in ogni test. Ad esempio, ipotizziamo che 18/36 al Token sia equivalente a 24/48 nelle Matrici di Raven (sezioni A + B + C + D) solo perché entrambi i punteggi sono metà del massimo possibile. Ciò implicherebbe l'assunzione che al di sotto di 18/36 al Token e di 24/48 al Raven vi sia la stessa percentuale della popolazione *normale*. Nel caso specifico, invece, lo studio di un campione di 321 soggetti *normali* indica che al di sotto di 18/36 al Token non vi è alcun soggetto, mentre al di sotto di 24/48 al Raven ve ne sono 84, ciòè il 26%. Ciò dipende ovviamente dal fatto che il primo test è più facile del secondo.

Una standardizzazione soddisfacente è spesso difficile e talora addirittura quasi impossibile da realizzare. Le standardizzazioni più comunemente usate sono la trasformazione in punteggi *z*, di cui abbiamo però già illustrato i limiti per i punteggi che si discostino dalla distribuzione NORMALE e nel caso di test a scala chiusa. Per usarli, se la distribuzione non è simmetrica, si può operare talvolta una trasformazione che ne corregga la forma (ad es. trasformando il punteggio originario nel suo logaritmo). In alternativa ai punteggi *z*, si possono usare i punteggi *z*-normalizzati, trasformando i percentili della distribuzione osservata (ad es. il quinto percentile) nel punteggio *z* che, nella distribuzione NORMALE standard, lascia a sinistra il 5 percento della popolazione (in questo caso –1,645). Usando i punteggi *z*-normalizzati con un test facile per la popolazione *normale*, avremo comunque, al di sotto della peggior prestazione dei

normali, una regione ampia della scala in cui i punteggi non possono essere distinti. In conclusione, per la standardizzazione non esiste una soluzione valida per tutti i casi. L'approccio migliore è quella di decidere, di volta in volta, quale sia la trasformazione ottimale da operare sulla coppia di test che si vogliono confrontare, dopo averne studiato la distribuzione sulla popolazione *normale*. Il risultato può essere comunque insoddisfacente quando uno dei 2 test sia molto facile e l'altro molto difficile per la popolazione *normale*, in particolare se le loro scale sono chiuse.

2.2. Limiti di confidenza di un singolo punteggio

Tutte le misurazioni naturali, anche nel mondo macroscopico, sono variabili, e la misurazione ripetuta dello stesso oggetto, in qualsiasi ambito, può dare risultati leggermente discrepanti da una volta all'altra, anche se si suppone che il processo di misurazione non abbia modificato l'oggetto e che esso non sia cambiato tra una misurazione e l'altra. La variabilità è dovuta al fatto che lo strumento di misurazione è sensibile, oltre che alla quantità oggettiva da misurare («valore vero»), all'intervento di fenomeni casuali di disturbo che modificano il risultato della misurazione. Questi fenomeni vengono definiti «errori variabili» e si suppone che essi abbiano valore atteso uguale a zero. Un test è attendibile nella misura in cui è libero dall'influenza di errori variabili. Un'attendibilità imperfetta pone problemi pratici. Se un soggetto a distanza di un mese ha due punteggi diversi allo stesso test, è realmente migliorato (o peggiorato) oppure la variazione dipende solo dalla variabilità «naturale» delle misurazioni? In concreto, come possiamo decidere se 22/36 e 25/36, conseguiti da un paziente dopo 3 mesi di riabilitazione, sono prestazioni realmente «diverse» al Token test?

Per cercare una risposta alla nostra domanda cominciamo a considerare la situazione diversa e molto comune in cui non si confrontano due punteggi singoli, ma due medie di gruppo. Se 22/36 e 25/36 non fossero misurazioni individuali ma fossero le medie conseguite dallo stesso gruppo di 50 soggetti prima e dopo un trattamento riabilitativo, i dati potrebbero essere visti come un campione estratto casualmente da una popolazione, e quindi potremmo ragionare in modo inferenziale. In altre parole, potremmo fare l'ipotesi di lavoro («ipotesi nulla»), che nella popolazione le medie dei punteggi prima e dopo il trattamento siano identiche (e quindi che il trattamento non abbia alcuna efficacia) e, su questa base, calcolare con quante probabilità si potrebbero estrarre casualmente dalla stessa popolazione due campioni contrassegnati da una differenza uguale o maggiore di quella che separa 22 da 25. Se le probabilità sono molto poche (ad es. meno del 5%), sarà inverosimile che i nostri campioni derivino da due popolazioni le cui medie sono uguali: concluderemo quindi che la differenza è significativa. Ma, nel nostro caso, qual è la popolazione di riferimento se il confronto non riguarda un gruppo, ma un solo soggetto?

Dovremo assumere che la singola misura ottenuta a un test sia un'osservazione casuale estratta da una «popolazione» di osservazioni potenziali dello stesso soggetto allo stesso test. In questo modo, così come possiamo calcolare i limiti di confidenza della media di un gruppo, dovremo fare ricorso alle considerazioni della teoria psicometrica [Lord e

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Novick 1968] che indicano come calcolare i limiti di confidenza del singolo punteggio «vero». Questi limiti richiedono il calcolo di una grandezza chiamata «varianza d'errore specifica di gruppo». Essa si può calcolare in due modi: *a*) direttamente, a partire da un certo numero di soggetti a cui è stato proposto due volte il test (assumendo che il soggetto non si stanchi e non ricordi le risposte date in precedenza); *b*) stimandola a partire dalla dispersione generale dei dati del test e dall'attendibilità dello stesso.
Illustreremo qui la prima soluzione con dati fittizi. Dovremo anzitutto calcolare, ad esempio su 20 soggetti di controllo (afasici stabilizzati e non riabilitati), esaminati due volte, la differenza tra le due misure al Token ottenute da ciascuno. Queste differenze siano, in valore assoluto, per 5 soggetti = 0, per 7 = 1, per 5 = 2 per 3 = 3. La somma dei quadrati delle 20 differenze è 54. La varianza d'errore specifica di gruppo sarà uguale a 54 diviso due volte la numerosità del gruppo di controllo ($2 \times 20 = 40$): otteniamo in questo modo 1,35.
Supponiamo ora di voler decidere se la differenza osservata al Token test ($25 - 22 = 3$) nel nostro soggetto rieducato sia spiegabile in base alla sola presenza degli errori variabili. Dovremo semplicemente calcolare i limiti di confidenza (al 90 o al 95%) della differenza tra i due punteggi osservati, e verificare se i corrispondenti intervalli comprendono lo zero:

a) per i limiti di confidenza al 90%: $3 \pm 1{,}645 \sqrt{(1{,}35 \times 2)}$ = da 0,30 a 5,70

b) per i limiti di confidenza al 95%: $3 \pm 1{,}960 \sqrt{(1{,}35 \times 2)}$ = da – 0,22 a 6,22

Se l'intervallo dovesse comprendere lo zero, dovremmo concludere che la differenza tra le due osservazioni sia riconducibile alla sola presenza di errori variabili, e quindi che essa non sia significativa. Nella formula riportata sopra 3 rappresenta la differenza osservata nel soggetto da giudicare, 1,645 e 1,960 sono i punti della distribuzione gaussiana standard che lasciano al loro esterno il 10 o il 5% della distribuzione, e 1,35 è la stima della varianza d'errore specifica di gruppo derivata dai nostri controlli afasici. Si può osservare che i limiti al 90% non comprendono lo zero, ma quelli al 95% sì, per cui la probabilità che, nel nostro caso, una differenza di 3 punti dipenda solo dagli errori variabili (e quindi che i due valori «veri» non siano in realtà diversi) è compresa tra il 5% e il 10%. A seconda della soglia che vorremo adottare (90 o 95%), considereremo in questo caso il miglioramento significativo oppure non significativo.

2.3. Alcune applicazioni

Un esempio importante dell'approccio esposto nell'ultimo paragrafo è la taratura di uno dei test dell'afasia più diffusi a livello internazionale, l'Aachener Aphasie Test (AAT), di cui esiste una versione italiana [Luzzatti *et al.* 1987; 1994]. L'AAT comprende diversi sottotest le cui misure valutano aspetti distinti del linguaggio (linguaggio spontaneo, test dei gettoni, ripetizione, linguaggio scritto, denominazione, comprensione). Dopo una standardizzazione dei punteggi originari, l'elaborazione statistica dei dati, eseguita automaticamente da un programma statistico, permette di calcolare se nel singolo

paziente afasico la misura relativa a ogni sottotest sia diversa dalle altre, e di giudicare se una stessa misura cambi o meno a un esame successivo (che è eseguito dopo un periodo di recupero spontaneo o di trattamento riabilitativo).
Un aspetto interessante dell'AAT è che nella sua taratura gli autori hanno impiegato anche un gruppo di controllo formato da pazienti afasici. Ciò è importante perché costituisce una dissociazione tra il concetto di gruppo di controllo e quello di gruppo *normale*. In questo caso, trovare una dissociazione tra 2 test diversi nello stesso soggetto afasico (ad es. comprensione e ripetizione) indica che il profilo dei test del soggetto in esame si discosta dal profilo medio del gruppo di controllo degli afasici.
Inoltre, l'AAT costituisce un esempio di analisi discriminante multivariata tra diversi gruppi. Abbiamo introdotto sopra il concetto di analisi discriminante tra due gruppi per illustrarne le differenze rispetto alla diagnosi di normalità/non-normalità. In questo caso, l'AAT permette di classificare i soggetti nei vari gruppi corrispondenti alle principali sindromi afasiche (Broca, Wernicke, Globale, Amnestica) sulla base di un profilo multivariato di misure. Per ogni soggetto, il programma calcola la probabilità di appartenenza a ciascun gruppo sulla base di una procedura non-parametrica. La procedura di analisi discriminante su cui si basa l'analisi AAT, così come la standardizzazione dei punteggi che ne costituisce la base, ha richiesto per la taratura un gruppo di controllo vastissimo, dell'ordine di diverse centinaia di soggetti, in buona parte costituito da pazienti afasici. Le dimensioni necessarie per il gruppo di controllo hanno fatto sì che una procedura per molti versi ottimale, come quella dell'AAT, abbia richiesto per la sua attivazione studi cooperativi molto lunghi e costosi, e che non sia stata applicata spesso nell'ambito neuropsicologico.

CONCLUSIONE

Dato il carattere introduttivo di questo capitolo, molti argomenti sono stati solo accennati e altri, di livello più avanzato, omessi. Anche se le applicazioni della psicometria alla pratica diagnostica neuropsicologica sono molto vaste, non per tutti i problemi esistono soluzioni soddisfacenti o praticabili. Soprattutto, la scelta di come risolvere i problemi quasi mai è «automatica». Il neuropsicologo dovrebbe essere cosciente non solo dei limiti dei suoi strumenti testistici, ma anche del fatto che ogni processo diagnostico quantitativo corrisponde a un'affermazione precisa e circoscritta, contrassegnata da un rischio di errore altrettanto definito e spesso quantificabile. Pensiamo, in particolare, a quanti sono i criteri in base ai quali decidere, in base a un test, se un soggetto sia o meno normale. Solo con questa cautela i risultati del lavoro diagnostico potranno costituire da base di una pratica clinica razionale e potranno essere i mattoni su cui costruire e verificare ipotesi di ricerca.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

QUADRO 5.1.

Piccolo dizionario tecnico

Analisi discriminante. Insieme di tecniche statistiche utili per calcolare, sulla base di uno o più test, la probabilità che un soggetto appartenga a uno o all'altro di 2 o più gruppi alternativi definiti a priori e già studiati in precedenza.
Attendibilità di un test. È la misura in cui un'osservazione è indipendente da errori variabili. È stimata a partire dalla correlazione tra le coppie di misure ottenute da un gruppo di soggetti alla presentazione ripetuta dello stesso test, assumendo che il soggetto non si stanchi e non ricordi le risposte date in precedenza.
Campione. Serie di individui estratti casualmente da una popolazione in modo da rappresentarne proporzionalmente le principali caratteristiche quantitative («campione rappresentativo»).
Coefficienti di regressione. Parametri calcolati durante la stima di un modello.
Controllo. Soggetto (o serie di soggetti) di cui è ben definita la popolazione di appartenenza, con cui confrontare un soggetto da classificare. Quest'ultimo ed i controlli devono essere simili per tutte le variabili anagrafiche, demografiche o cliniche che si vogliono tenere controllate.
Correlazione. Esprime quanto il valore di una misura è prevedibile in base a un'altra misura. Si può quantificare con vari indici che vanno da 0 (totale indipendenza) a +1 (totale prevedibilità con proporzionalità diretta) o –1 (totale prevedibilità con proporzionalità inversa). L'indice più usato è il coefficiente di correlazione *r* di Pearson.
Deviazione standard. La più comune misura della dispersione dei dati attorno alla loro media.
Dispersione. Misura di quanto i dati, nel loro complesso, siano vicini alla loro media.
Distribuzione di frequenza. Grafico che riporta in ascissa tutti i possibili valori di una variabile, ordinati in modo crescente, e in ordinata la frequenza con cui ogni valore è osservato empiricamente in un campione sperimentale.
Distribuzione gaussiana (o NORMALE). Distribuzione di probabilità teorica a forma di campana, costruita in base a considerazioni statistico-matematiche. Si assume che essa rappresenti in molti casi la distribuzione di frequenza dei valori di una variabile continua (come il tempo o una lunghezza) in una popolazione naturale. È strettamente simmetrica, ed è definita univocamente dalla sua media e dalla sua deviazione standard.
Distribuzione NORMALE *standard*. È la distribuzione gaussiana in cui, a seguito di un processo di standardizzazione, la media diventa zero e la deviazione standard diventa uno. I suoi valori, tabulati in tutti i manuali di statistica, permettono di far corrispondere bi-univocamente i valori di ascissa ed i percentili.
Errore variabile. La componente di una misura che deriva da fenomeni casuali di disturbo, che tendono ad annullarsi ripetendo molte volte la misurazione. Pertanto, la media di misure ripetute è una buona stima della misura «vera».
Inferenza statistica. Attribuzione di una validità generale (ad es., estesa alla popolazione) di una conoscenza che può essere acquisita solo dall'osservazione di un numero limitato di casi.
Ipotesi nulla. È l'ipotesi di lavoro che, nella popolazione, non esista alcun effetto dovuto ad un trattamento, o che il valore di un parametro sia uguale a zero. Su questa base si può calcolare con quante probabilità, se l'ipotesi nulla è vera, ci aspettiamo di osservare in un campione un effetto diverso da zero e con certe dimensioni. Se questa probabilità è molto bassa, l'ipotesi nulla potrà essere rigettata (significatività di un effetto) con un rischio d'errore controllato.
Limiti di confidenza. Intervallo attorno ad una misura osservata su un campione (statistica), entro il quale si stima, con rischio controllato, che si trovi il valore analogo della popolazione (parametro).
Limiti di tolleranza. Valori di una misura, osservati su un campione, entro i quali si stima, con rischio controllato, che si trovi una percentuale definita della popolazione.
Mediana. Cinquantesimo percentile.
Modello lineare. Espressione in cui il valore di una variabile «dipendente» (ad es., il punteggio di un test) è previsto, con un certo margine di errore, da una somma di termini. Ciascun termine del modello consiste nel prodotto del valore di un'altra variabile («variabili del modello», ad esempio età e anni di scuola) per un opportuno coefficiente (coefficiente di regressione o parametro), che è caratteristico di ogni variabile del modello, è stimato durante l'analisi statistica ed è uguale per tutti i soggetti. Un esempio è riportato nel testo.
Multivariato. Approccio all'analisi dei dati in cui si considerano simultaneamente diverse variabili. Il termine si applica ai limiti di tolleranza (in cui si giudica la normalità o meno di una coppia o di una terna di valori), ai modelli multivariati (vedi la regressione multipla) o all'analisi multivariata, in cui è la variabile dipendente a essere molteplice.
Normale. Il termine normale può avere vari significati, che distingueremo usando caratteri diversi: *a*) normale in quanto un soggetto si trova in una posizione sufficientemente centrale nella sua popolazione di riferimento; *b*) *normale* in quanto esente da malattie; *c*) NORMALE perché segue un particolare tipo di distribuzione statistica, definita gaussiana.
Parametrica. Si indicano con il termine di statistica parametrica i metodi basati sulla conoscenza e stima della popolazione (ad es., media e deviazione standard). La statistica non parametrica lavora invece su altre informazioni, come i ranghi.
Parametro. Caratteristica quantitativa di una popolazione (ad es., la media, la deviazione standard o un coefficiente di regressione tra due variabili).
Percentile. Il quinto percentile di una distribuzione di frequenza è il valore che la divide in due parti, una sinistra che comprende il 5% dei soggetti, ed una destra che ne comprende il 95%. Analogamente per il decimo, il cinquantesimo e tutti gli altri percentili.
Popolazione. È l'insieme, reale o virtuale, di tutti gli individui con certe caratteristiche. Una conoscenza diretta completa della popolazione non è in genere possibile, per cui si deve ricorrere a una conoscenza indiretta mediante lo studio di un campione rappresentativo.
Punteggi equivalenti (o PE). Sistema di standardizzazione in 5 punti indipendente dalla forma della distribuzione originaria. Esso è basato sul calcolo dei punteggi aggiustati e quindi sulla determinazione dei limiti di tolleranza non parametrici e della mediana. Un PE = 0 corrisponde a un punteggio aggiustato non normale, PE = 4 è migliore o uguale alla mediana, e 1, 2 e 3 sono equispaziati tra 0 e 4.
Punteggi z. Scarto di un punteggio individuale dalla media del suo gruppo, diviso poi per la deviazione standard.
Punteggi z-normalizzati. Trasformazione dei percentili di una misura, comunque distribuita, nei punti *z* corrispondenti a ogni percentile all'interno della distribuzione teorica NORMALE standard.
Rango. Posizione ordinale di un'osservazione all'interno di una serie ordinata in modo crescente.
Regressione multipla. Metodo con cui si può calcolare il valore di una variabile (ad es., il punteggio al test di Wisconsin) atteso in base al valore di altre (ad es., età e scuola).
Significatività. Condizione che ci permette di concludere che una differenza rilevata su campioni (ad es. tra pazienti riabilitati e non riabilitati) è presente anche nella popolazione corrispondente. Si ha quando sono molto basse (in genere meno del 5%) le probabilità di osservare per caso sul campione una differenza che non sussiste tra le popolazioni. Il concetto di significatività si applica anche ad altri processi inferenziali,

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

ad esempio la decisione se il legame tra due variabili osservato su un campione sia presente anche nella popolazione.
Standardizzazione dei punteggi. Trasposizione dei punteggi dalla scala originaria del test a una nuova scala unificata (ad es., i punteggi *z*), su cui possono essere posti i punteggi di qualsiasi test sottoposto alle stesse procedure di trasposizione; in questo modo si possono direttamente confrontare tra loro i valori di misure originariamente diverse.
Stima. Processo con cui, a partire da alcune statistiche calcolate sul campione (ad es., la media), si ottengono informazioni sui parametri corrispondenti della popolazione.
Valore atteso di una variabile. Può essere visto come la media che si otterrebbe campionando casualmente infinite osservazioni di questa variabile.
Valore dipendente di un modello. È la variabile il cui valore è previsto dal modello stesso.

PER SAPERNE DI PIÙ

Capitani E. e Laiacona M. [1988], *Aging and psychometric diagnosis of intellectual impairment: Some considerations on test scores and their use*, in «Developmental Neuropsychology», 4, pp. 325-330; Lord F.M. e Novick M.R. [1968], *Statistical Theories of Mental Test Scores*, Reading, MA, Addison-Weseley.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Definire cosa si intende con il termine «normale».
2. Perché si usano «controlli», quali sono le loro caratteristiche e quanti devono essere?
3. Definire i limiti di tolleranza.
4. Definire il modello lineare di un test.
5. Definire i punteggi equivalenti.
6. Descrivere la logica dell'analisi discriminante.
7. Descrivere il procedimento che consente di valutare con diversi test la funzione di un dominio cognitivo.
8. Illustrare come si possono valutare le prestazioni di un soggetto a due condizioni di un test (di base e interferito) conservando il massimo delle informazioni relative a ciascuna condizione.
9. Descrivere l'obiettivo della standardizzazione di un punteggio.
10. Definire i limiti di confidenza del singolo punteggio.

CAPITOLO 6

I disturbi del linguaggio orale: l'afasia

Scopo di questo capitolo è descrivere i disturbi di linguaggio conseguenti a lesioni cerebrali acquisite e i principi per una loro valutazione clinica. La prima parte riassume le premesse storiche alla valutazione dei deficit afasici e spiega le origini della terminologia classica, introdotta da Wernicke e ancora largamente utilizzata nell'afasiologia clinica e sperimentale. Nella seconda parte saranno descritti i principi generali per una valutazione clinica dei disturbi di linguaggio e saranno analizzati i principali test in uso per la quantificazione dei disturbi afasici. Successivamente si considereranno alcune forme afasiche in cui il deficit dissociato per categoria o per classe grammaticale ha permesso di formulare ipotesi sull'organizzazione del lessico mentale. Infine si descriveranno i principi generali che regolano la pianificazione del trattamento logoterapico e quelli per verificarne l'efficacia.

1. LINGUAGGIO UMANO: UNITÀ E MODALITÀ LINGUISTICHE

Gli individui di gran parte delle specie animali sono in grado di comunicare tra loro le informazioni necessarie alla sopravvivenza come individui e come specie. Solo gli esseri umani, tuttavia, comunicano per mezzo di simboli convenzionali, cioè arbitrari, altamente diversificati tra popolazioni ed etnie e in continua evoluzione.
Il **linguaggio**, come è descritto dalla linguistica classica, è costituito da una serie di unità organizzate in modo gerarchico. Sopra a tutte vi è la *frase*, quindi vi sono le *parole*, a loro volta composte di *morfemi*, le unità elementari di informazione. Le parole di una lingua sono a loro volta composte da un set di unità elementari, dette *fonemi*, che costituiscono gli elementi distintivi tra parole. Ogni fonema è a sua volta composto di *tratti* distintivi, che ne descrivono gli aspetti motori e uditivi, cioè come esso è realizzato a livello dell'apparato fono-articolatorio e percepito dall'apparato uditivo.

Questo capitolo è di Claudio Luzzatti.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

La **grammatica** di una lingua descrive queste unità e le regole con cui esse si combinano a formare le unità di livello superiore. La **fonetica** descrive le caratteristiche dei tratti e come i singoli tratti intervengono a formare un fonema; la **fonologia** descrive le caratteristiche dei fonemi di una lingua e le regole secondo cui questi si combinano a formare morfemi e parole. La **morfologia** descrive i morfemi di una lingua e le regole secondo cui questi si combinano a formare parole complesse. La **sintassi** a sua volta descrive le regole secondo cui le parole si combinano in una frase per trasmettere un certo significato. Ad ogni *parola* (il *significante*) corrisponde un *concetto* (il *significato*). Il sistema che immagazzina le conoscenze concettuali e ne regola l'organizzazione a formare rappresentazioni mentali più complesse è la **semantica**.

Ogni atto comunicativo richiede di regola un individuo che produce un messaggio – cioè che codifica un pensiero in una sequenza linguistica – e un individuo destinatario del messaggio che lo decodifica – cioè che ne comprende il significato. Questa dicotomia tra elaborazione in entrata e in uscita si riproduce nelle due principali forme di comunicazione del linguaggio umano: produzione e comprensione del *linguaggio orale* e produzione e comprensione del *linguaggio scritto* (cfr. cap. 7).

2. PRINCIPI GENERALI DI AFASIOLOGIA

L'afasia è un **disturbo della formulazione e della comprensione di messaggi linguistici**, che consegue a *lesioni focali* cerebrali, in persone che avevano in precedenza *acquisito* un uso normale del linguaggio. Il deficit consegue generalmente a una lesione dell'emisfero cerebrale sinistro e coinvolge in linea di massima le *diverse unità* del linguaggio (deficit a livello fonemico, lessicale e morfosintattico; deficit di produzione e comprensione), sia a livello orale che scritto.

Tuttavia, anche un profano che ha avuto l'opportunità di interagire verbalmente con pazienti afasici è in grado di riconoscere differenze considerevoli tra un caso e l'altro. Questa varietà è prevalentemente dovuta al diverso grado di compromissione che si verifica in ciascun paziente afasico per le singole unità e modalità linguistiche. D'altra parte, variabili psicologiche extralinguistiche come l'associazione con eventuali deficit d'attenzione, di memoria a breve termine e del comportamento (inerzia, disinibizione, consapevolezza del proprio disturbo) possono ulteriormente influire sulla varietà dei deficit di linguaggio osservati. Infine, le unità della linguistica descrittiva classica sono insufficienti a descrivere alcuni fenomeni dell'elaborazione psicolinguistica, come gli effetti di frequenza d'uso e d'immaginabilità o le differenze tra categorie (ad es., oggetti naturali e artificiali) e tra classi grammaticali (ad es., differenze tra nomi, verbi e parole grammaticali). Date queste premesse, è chiaro che la descrizione di un paziente afasico per scopi clinici, sperimentali o per la messa a punto di un programma riabilitativo richiede una valutazione dettagliata dei diversi livelli di compromissione del linguaggio.

3. PREMESSE STORICHE

3.1. La dicotomia produzione/comprensione e i diagrammi associazionisti

Tradizionalmente, la descrizione dei deficit di linguaggio è fondata sulla **dicotomia** che contrappone disturbi di linguaggio con prevalenti **deficit di comprensione** (*afasia recettiva* o *sensoriale*) e disturbi con prevalente **deficit di produzione** (*afasia espressiva* o *motoria*). Questa dicotomia origina dalle teorie associazioniste ottocentesche e in particolare dalle assunzioni formulate nel diagramma di elaborazione del linguaggio dal neurologo tedesco Carl Wernicke (1874), successivamente modificato da Ludwig Lichtheim (1885) e da Wernicke stesso. Una breve premessa storica è quindi necessaria per introdurre il diagramma di Wernicke.

▶ **Paul Broca (1824-1880).** Al medico francese Paul Broca si devono due principali scoperte. Nel 1861, lo studio autoptico del famoso paziente afasico Monsieur Leborgne, il cui eloquio era limitato al frammento sillabico «tan-tan», permise a Broca di confermare il ruolo del lobo frontale (già suggerito da Franz Gall all'inizio dell'800) nel regolare la produzione del linguaggio articolato e di localizzare questa funzione nel piede della terza circonvoluzione frontale. In seguito a ulteriori studi di correlazione anatomo-funzionale, Broca giunse nel 1865 alla seconda (e in realtà assai più importante) scoperta, e cioè che il linguaggio fosse lateralizzato nel lobo frontale del solo emisfero sinistro.

▶ **Carl Wernicke (1848-1905).** Di valore teorico assai più rilevante sono gli studi di Carl Wernicke, neurologo tedesco presso l'Università di Breslau, che nel 1874 formulò il primo diagramma di elaborazione del linguaggio dell'età moderna, e lo verificò tramite l'osservazione di pazienti afasici in seguito a lesioni cerebrali.

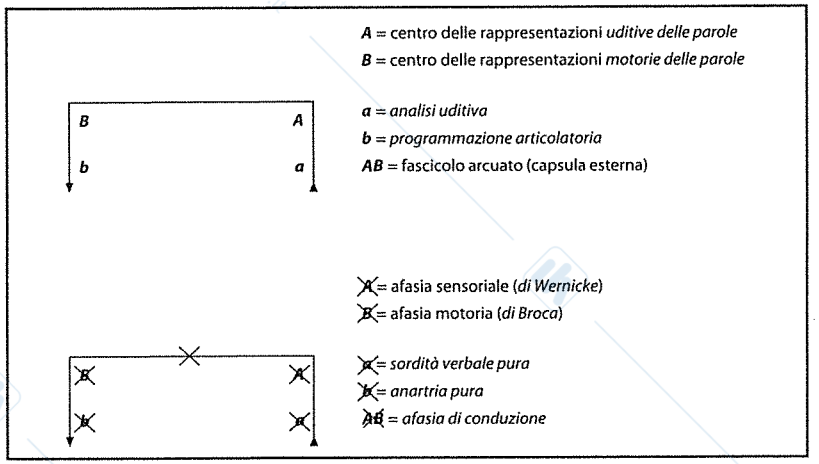

fig. 6.1. *Modello di elaborazione del linguaggio secondo Wernicke e Lichtheim e principali tipi di afasia.*

Fonte: Adattata da Wernicke [1874]; Lichtheim [1885].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Il **modello di Wernicke** prevede una principale dicotomia tra due centri destinati rispettivamente al deposito delle **immagini uditive** e **motorie delle parole**. I due centri sono localizzati a livello delle aree associative uditive e motorie e sono connessi tra loro da un fascio di fibre, che Wernicke ipotizzò percorrere il fascicolo arcuato (capsula esterna). Le rappresentazioni uditive e motorie delle parole sono unità di elaborazione indipendenti tra loro, ma assieme costituiscono l'*immagine della parola*. Si tratta – usando una terminologia più moderna – della rappresentazione lessicale fonologica. A monte del centro delle immagini uditive il diagramma prevede un livello di *analisi uditiva*, a valle delle immagini motorie delle parole un livello di *programmazione articolatoria* (cfr. fig. 6.1).
Anticipando teorie linguistiche del '900 e in particolare l'antitesi tra *significante* e *significato*, Wernicke aggiunge al diagramma un sistema di *rappresentazioni concettuali* (il significato delle parole). Si tratta di una rete di conoscenze che Wernicke esplicitamente sottolinea essere distribuite su gran parte della corteccia dei due emisferi cerebrali e non costituire un centro localizzato. La rete di conoscenze concettuali (C) è connessa ai centri di *rappresentazione lessicale uditiva e motoria*. Il diagramma così concepito da Wernicke è stato riformulato graficamente da Ludwig Lichtheim e viene di conseguenza ricordato come **modello di Wernicke-Lichtheim** (cfr. fig. 6.2).

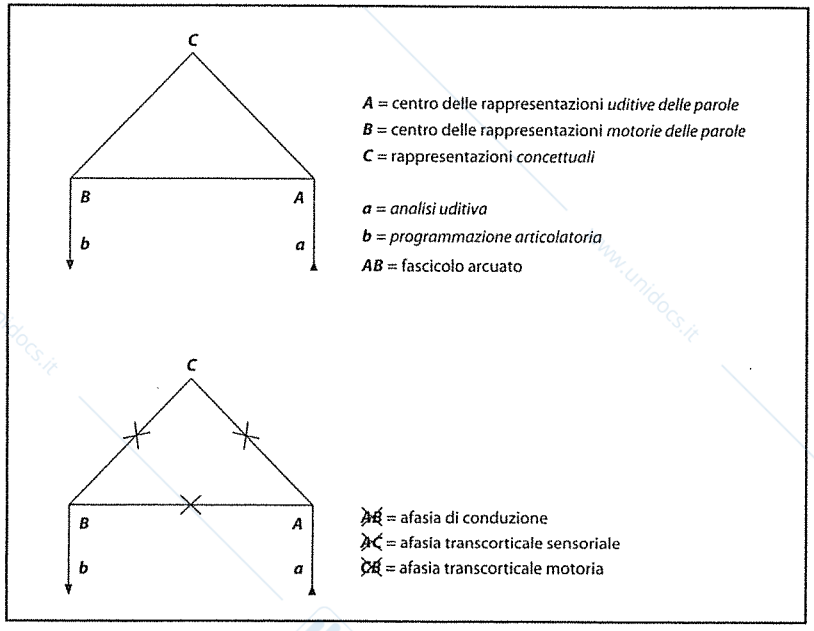

fig. 6.2. *Principali tipi di afasia secondo il modello di Wernicke e Lichtheim (segue). Lesione in A = afasia sensoriale (afasia di Wernicke); B = afasia motoria (afasia di Broca); AB = afasia di conduzione; AC = afasia transcorticale sensoriale; CB = afasia transcorticale motoria; a = sordità verbale pura; b = anartria pura.*

Fonte: Adattata da Lichtheim [1885].

TAB. 6.1. Forme afasiche da disconnessione secondo Wernicke e Lichtheim e principi di diagnosi differenziale tra questi disturbi (+ = preservata; – = compromessa)

TIPO DI AFASIA	COMPRENSIONE	RIPETIZIONE
Afasia di conduzione	+	–
Afasia transcorticale sensoriale	–	+
Afasia transcorticale motoria [con inerzia ideativo-verbale]	+	+

A sostegno del proprio diagramma Wernicke porta i dati tratti dall'osservazione di pazienti che, in seguito a lesioni del centro delle immagini uditive o delle immagini motorie delle parole o per disconnessione tra essi, mostravano deficit afasici congruenti con le predizioni del modello (cfr. figg. 6.1 e 6.2). In particolare, il diagramma predice l'esistenza di diverse forme d'afasia: vi sono da un lato due forme afasiche principali che conseguono a deficit del centro A delle immagini uditive delle parole (*afasia sensoriale*, successivamente chiamata *afasia di Wernicke*) e del centro B delle immagini motorie delle parole (*afasia motoria*, successivamente chiamata *afasia di Broca*); vi sono d'altra parte tre forme afasiche da *disconnessione* per interruzione del fascicolo arcuato AB (*afasia di conduzione*) o per disconnessione del centro delle immagini uditive delle parole dal sistema di rappresentazione concettuale (*afasia transcorticale sensoriale*) o delle conoscenze concettuali dal centro delle immagini motorie delle parole (*afasia transcorticale motoria*). Per interruzione del collegamento AB consegue un deficit di ripetizione senza deficit di comprensione; per disconnessione di A da C un deficit di comprensione senza deficit di ripetizione; per disconnessione di C da B un deficit di produzione senza deficit di ripetizione (cfr. tab. 6.1).
Il modello predice inoltre due disturbi specifici per la compromissione del processo di analisi uditiva (successivamente chiamato *sordità verbale pura*) o del processo di programmazione articolatoria (successivamente chiamato *anartria pura*).
In una fase successiva Wernicke aggiunse al proprio diagramma anche due centri per l'elaborazione del linguaggio scritto, funzione cui è dato un ruolo del tutto secondario rispetto al linguaggio orale. Il limite principale del diagramma per il linguaggio scritto risiede nel fatto che le predizioni che ne derivano poco concordano con la realtà dei pazienti afasici: ad esempio l'assenza di deficit di lettura e di scrittura prevista dal modello per i pazienti con afasia motoria contrasta con l'evidenza clinica che dimostra deficit del linguaggio scritto per ogni forma di afasia.

4. SVILUPPI DELLA NEUROLINGUISTICA CLINICA NEL CORSO DEL VENTESIMO SECOLO

4.1. La neurolinguistica tra il primo e il secondo dopoguerra

Nei decenni che seguono la formulazione del diagramma di Wernicke, numerosi autori hanno arricchito con diverse osservazioni la teoria afasiologica classica, ma senza modificarne i principi generali. Le principali novità provengono dagli sviluppi linguistici e psicologici.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Un primo arricchimento venne dallo studio dei disturbi morfosintattici (un aspetto completamente trascurato da Wernicke).
Nel contesto della *teoria della «Gestalt»* applicata al linguaggio, il neurologo tedesco Kurt Goldstein (1878-1965) ipotizzò che alla base del disturbo afasico vi fosse una compromissione di natura prevalentemente concettuale della capacità di categorizzazione e astrazione e introdusse una nuova forma di afasia, caratterizzata da prevalente deficit di denominazione (*afasia amnestica*).
Lo sviluppo indipendente delle scuole afasiologiche in Germania, Inghilterra, Francia, Unione Sovietica e nel Nord America, avvenuto nell'intervallo tra la prima e la seconda guerra mondiale, ebbe per conseguenza un'alta eterogeneità dei criteri diagnostici dell'afasia.
Da ultimo, alla fine degli anni '60, all'interno e attorno al gruppo di ricerca nordamericano del *Boston Veteran Administration Hospital*, coordinato dal neurologo Norman Geschwind (1926-1984) e dallo psicologo Harold Goodglass (1920-2002), la classica tassonomia dei disturbi di linguaggio introdotta da Wernicke ha acquisito nuovi concetti neurolinguistici e principi psicometrici più moderni.

5. LA TASSONOMIA CONTEMPORANEA DEI DEFICIT AFASICI

5.1. Limiti del modello di Wernicke e Lichtheim

Al di là degli sviluppi raggiunti dalla neurolinguistica del secondo dopoguerra, il diagramma di Wernicke lasciava alcune questioni teoriche irrisolte.

- **Limite della dicotomia produzione/comprensione.** Il limite principale della classificazione che deriva dal diagramma di Wernicke risiede nel fatto che, indipendentemente dalla sede della lesione cerebrale lungo la dimensione antero-posteriore dell'emisfero sinistro, la *maggioranza* dei pazienti afasici soffre di un deficit di linguaggio che coinvolge in *parallelo* sia la produzione che la comprensione, sia del linguaggio *orale* che di quello *scritto*. In altre parole, la maggioranza dei pazienti afasici non presenta deficit esclusivamente di produzione o di comprensione, ma **deficit del linguaggio come sistema** dove le modalità di entrata e di uscita, del linguaggio orale e scritto sono coinvolte in modo omogeneo. Queste osservazioni paiono quindi contraddire la dicotomia produzione/comprensione sottostante al diagramma di Wernicke. Da un punto di vista filogenetico e ontogenetico, i centri delle immagini uditive e delle immagini motorie sono sì aree *di elaborazione secondaria uditiva* e *motoria*, ma, nel corso dello *sviluppo*, essi perdono gran parte del proprio aspetto modalità-specifico, diventando aree del linguaggio prevalentemente *sopramodali*, il cui coinvolgimento determina un disturbo delle capacità fonologiche, lessicali e morfosintattiche, tanto in comprensione che in produzione.
- **Tassonomia per deficit delle singole unità linguistiche.** In casi assai più rari, il linguaggio può essere compromesso in **modo dissociato**. Tuttavia, più che coinvolgere selettivamente le diverse *modalità* (*input/output*; linguaggio orale/linguaggio scritto), il disturbo può compromettere in modo sproporzionato le diverse *componenti* della linguistica descrittiva (semantica, lessico, sintassi e fonologia). Queste compromissioni dissociate sono indicative di un'organizzazione indipendente delle componenti del linguaggio a livello mentale e sono congruenti con le teorie linguistiche e psicolinguistiche contemporanee.
- **La dicotomia fluente/non fluente.** La contrapposizione tra lesioni frontali e temporali sinistre non corrisponde a una dicotomia tra deficit di produzione e di comprensione, ma piuttosto a caratteristiche qualitative del disturbo di linguaggio. In effetti, come si è già osservato, produzione e comprensione del linguaggio sono solitamente compromesse in modo parallelo, ma lesioni anteriori e posteriori si differenziano per le caratteristiche dell'eloquio: lesioni anteriori causano deficit non fluenti, con produzione lenta e faticosa, emissione articolatoria laboriosa e struttura sintattica della frase semplificata; lesioni posteriori determinano produzione fluente e abbondante con deficit nella *scelta* dei fonemi, dei morfemi grammaticali liberi o legati e delle parole di contenuto.

6. MODELLI DELLA NEUROLINGUISTICA COGNITIVA

I principi che sottostanno alla classificazione dei disturbi afasici tramite la tassonomia di Wernicke – o il suo adattamento alla dicotomia fluente/non fluente – sono stati oggetto di dibattito nel corso degli ultimi 20 anni. I neuropsicologi cognitivi hanno sostenuto che le sindromi afasiche classiche non costituiscono un insieme di sintomi unitario e teoricamente fondato e che i diversi pazienti raggruppati sotto una certa etichetta sindromica soffrono di un complesso di sintomi che sono spesso – ma non necessariamente – associati tra loro per ragioni anatomiche, funzionali o neuropatologiche. Solo una descrizione più dettagliata delle capacità linguistiche e psicolinguistiche residue permetterebbe una tassonomia adeguata dei disturbi afasici. Ne sono derivati numerosi modelli che descrivono procedure separate per l'elaborazione di materiale lessicale e sublessicale e singole sottocomponenti per ciascuna di queste. L'uso di **modelli psicolinguistici** ha permesso di descrivere i disturbi afasici di singoli pazienti in modo più accurato e «su misura» e di spiegare la grande variabilità di sintomi tra pazienti. Un procedimento diagnostico fondato da un punto di vista cognitivo è spesso cruciale per la messa a punto di un programma di trattamento mirato alle unità di elaborazione compromesse dalla lesione cerebrale e per la verifica dell'efficacia del programma riabilitativo svolto (cfr. cap. 21). Le principali ricadute derivanti dall'applicazione delle teorie neuro-psicolinguistiche contemporanee si riflettono sui modelli per l'elaborazione del linguaggio scritto (cfr. fig. 6.3). Qui di seguito si richiameranno a fine esemplificativo alcune condizioni in cui solo un'analisi cognitiva riesce a rendere ragione di sintomi afasici che l'afasiologia classica non era in grado di spiegare.

1. *Elaborazione di sequenze non lessicali.* Il diagramma di Wernicke *non* prevede la possibilità di elaborare sequenze *non lessicali* (non parole). La neurolinguistica cognitiva ha messo a punto modelli di elaborazione che prevedono procedure segmentali in grado di spiegare la capacità di un soggetto di elaborare sequenze fonologiche (o ortografiche) non lessicali.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

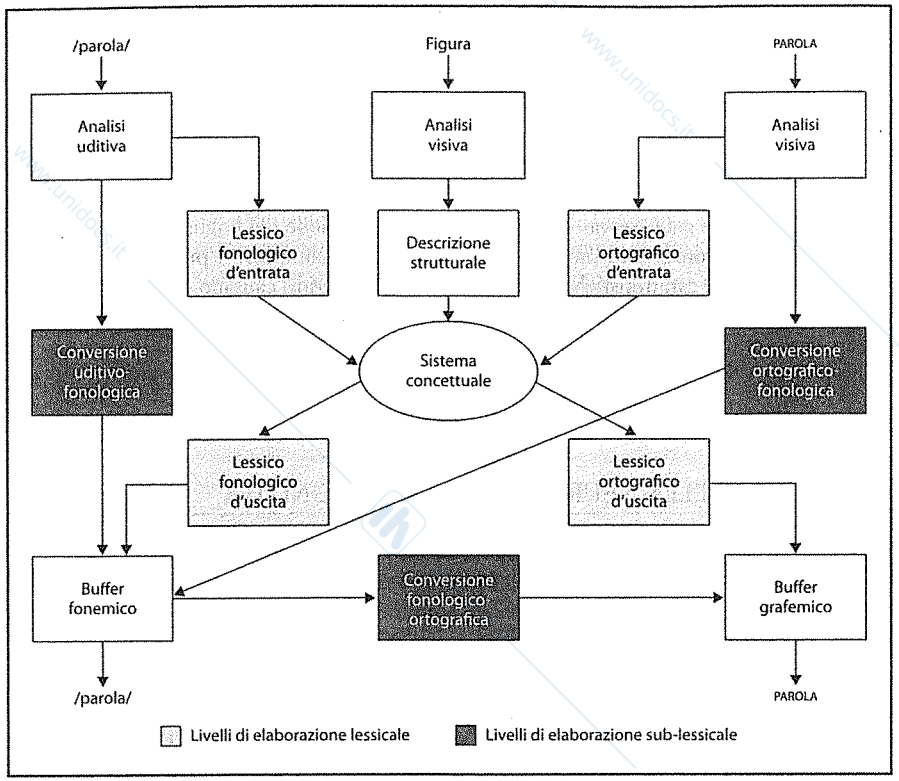

fig. 6.3. *Modello cognitivo dell'elaborazione lessicale e sub-lessicale orale e scritta.*

2. *Dissociazioni tra categorie lessicali e tra parole di diverse classi grammaticali.* Il diagramma di Wernicke *non* differenzia l'elaborazione di parole di diversa classe grammaticale o tra nomi di elementi appartenenti a diverse categorie. Il diagramma non può quindi spiegare la compromissione *dissociata* che talvolta si osserva nei disturbi afasici tra *classi grammaticali* (ad es. deficit prevalenti nella produzione di *nomi* o rispettivamente di *verbi* e/o di *parole grammaticali*) e tra *categorie lessicali* (ad es. deficit prevalente a elaborare conoscenze semantiche e/o lessicali relative a *oggetti naturali*, come una tigre e una banana, o viceversa a elaborare conoscenze relative a *oggetti artificiali*, come una forbice e un armadio). La figura 6.3 riassume in modo schematico le diverse unità che sottostanno l'elaborazione di parole in denominazione di figure e l'elaborazione di parole e non parole in compiti di ripetizione, lettura e scrittura.

7. VALUTAZIONE DEI DEFICIT DI LINGUAGGIO

7.1. L'eloquio spontaneo

La valutazione dei deficit di linguaggio di un paziente afasico inizia per consuetudine con l'analisi dell'eloquio in un contesto comunicativo. A tale scopo si chiede al paziente di descrivere la storia della propria malattia, la composizione del proprio nucleo familiare, la propria attività lavorativa o le occupazioni del tempo libero.

- Nella valutazione delle capacità del soggetto di conversare si considerano in primo luogo le capacità generali di **interagire in un contesto comunicativo**. Sono cioè valutati: *a*) il **contenuto informativo** che un soggetto è in grado di trasmettere, indipendentemente dal tipo e gravità del proprio deficit afasico; *b*) l'uso adeguato delle regole **pragmatiche** di conversazione, come l'alternanza dei ruoli e l'uso delle conoscenze condivise, cioè il principio di non omettere elementi essenziali alla comprensione di un evento, ma nel contempo di non riportare fatti già noti o ridondanti al focus comunicativo; *c*) la **comprensione** di quanto prodotto dall'interlocutore: a tale scopo l'esaminatore dovrà formulare domande che permettano di valutare l'eventuale deficit a decodificare pronomi e avverbi interrogativi (*Chi? Quando? Dove?*).

L'eloquio prodotto è quindi analizzato da un punto di vista qualitativo per le diverse componenti linguistiche (presenza di difficoltà articolatorie, di deficit fonologici, semantico-lessicali e morfosintattici). Infine si considerano gli aspetti automatici, come la presenza di stereotipie, ecolalia e di dissociazione automatico-volontaria.

- **Difficoltà articolatorie.** In seguito a lesioni cerebrali un paziente afasico può presentare deficit della realizzazione articolatoria del messaggio linguistico. Questo disturbo può essere *di natura paretica* o conseguire a un *deficit di programmazione e sequenziamento* dei movimenti atti a realizzare i suoni del linguaggio (tab. 6.2).

Nel primo caso, poiché i movimenti articolatori avvengono sempre sulla linea mediana e sono quindi poco influenzati da deficit unilaterali di forza, il *disturbo paretico* consegue quasi esclusivamente a lesioni emisferiche bilaterali, del tronco cerebrale o del cervelletto. La caratteristica principale di questo tipo di disturbo è una realizzazione articolatoria inefficace dei suoni, che risultano di conseguenza ipoarticolati. Un deficit paretico del velo del palato determina una fuga d'aria dal naso, con conseguente *iperna-salità* dei suoni, mentre una paresi dei movimenti del dorso della lingua determina una ridotta capacità di differenziare tra loro i suoni *vocalici*, che tendono a confondersi in un suono centrale ipoarticolato [ə]. Data la natura paretica del deficit, esso si accompagna

TAB. 6.2. Caratteristiche dei deficit articolatori nella disartria e nell'aprassia articolatoria

DISARTRIA (+ PARESI O ATASSIA)	APRASSIA ARTICOLATORIA (ANARTRIA) (DEFICIT DI PROGRAMMAZIONE MOTORIA ARTICOLATORIA)
• ridotta intellegibilità • eloquio impastato • disfonia • nasalità • anomalie del ritmo • anomalie del volume	• eloquio scandito • disprosodia • sindrome di disintegrazione fonetica suoni fricativi → occlusivi suoni sonori → sordi • sindrome dell'accento straniero

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

solitamente ad altri fenomeni del controllo motorio buccofacciale non articolatorio come il *disturbo di deglutizione* e la *scialorrea* (perdita di saliva).
Vi è poi un particolare deficit di articolazione che consegue a una lesione del solo emisfero sinistro e che *non* dipende da *paresi* dei movimenti articolatori. Questo disturbo è solitamente designato con il termine **anartria**, coniato all'inizio del secolo scorso dal neurologo francese Pierre Marie (1853-1940). Nella sua forma più classica il deficit è detto **sindrome di disintegrazione fonetica**. Il meccanismo principale del disturbo è la perdita della capacità di integrare spazialmente e temporalmente l'attività dei singoli muscoli e, quindi, dei singoli organi articolatori che intervengono nella realizzazione dei suoni del linguaggio. Fenomeni tipici sono *a*) l'*assordamento* dei suoni sonori /b/, /g/, /d/, /v/ nei corrispondenti suoni sordi /p/, /k/, /t/, /f/, causato da mancata sincronia della vibrazione delle corde vocali, che è il tratto distintivo tra coppie di suoni sordi e sonori; *b*) la sostituzione di suoni fricativi (/f/, /s/, /z/, /ʃ/) con le corrispondenti coppie minime affricate (/ts/, /dz/, /tʃ/, /dʒ/) o occlusive (/p/, /b/, /t/, /d/, /k/, /g/), a causa di un'eccessiva contrazione muscolare, che determina la completa occlusione anziché il solo restringimento del canale di passaggio dell'aria. I pazienti pronunciano i suoni con fatica, dando l'impressione di una lotta per realizzare le posizioni articolatorie desiderate. Talvolta l'articolazione è alterata in modo da dare l'impressione di un *accento straniero*. Nonostante i pazienti con anartria tendano a fare tipi di errori prevalenti, queste trasformazioni non sono presenti in modo costante, cioè in tutte le parole emesse, e questa variabilità costituisce una differenza rispetto alle modificazioni dell'eloquio disartrico di natura paretica. La presenza di un deficit di programmazione articolatoria è sottolineata dall'espressione **aprassia articolatoria** (***apraxia of speech***) che alcuni autori utilizzano per designare questo disturbo.

• **Deficit fonologici.** L'espressione **parafasia fonemica** indica qualsiasi modificazione (*sostituzione*, *omissione*, *aggiunta* o *trasposizione*) di una sequenza fonologica bersaglio (cfr. tab. 6.3). Parafasie fonemiche multiple possono talvolta rendere le parole bersaglio irriconoscibili (*neologismi fonemici*). Spesso il paziente tenta di correggere gli errori fonemici prodotti mediante *correzioni spontanee*, talvolta a catena (*conduites d'approche*). In alcuni casi gli errori fonemici possono esitare in parole realmente esistenti e simulare una sostituzione lessicale. Si usa in questo caso l'espressione «parafasia formale» (ad es. *cavolo* per *tavolo*). Nella forma più grave, un deficit fonologico può determinare modificazioni dell'eloquio di tale entità da trasformare la produzione del paziente in una serie di neologismi fonemici in catena: il fenomeno è detto *gergo fonemico* (o *gergo neologistico*). Il gergo fonemico rispetta solitamente il repertorio fonemico e le regole di combinazione che sono proprie della lingua parlata dal paziente.

TAB. 6.3. Deficit fonologici nell'afasia

- Parafasie fonemiche
  - omissioni
  - aggiunte
  - sostituzioni
  - trasposizioni
  - duplicazioni
- Conduites d'approche
- Neologismi fonemici
- Gergo fonemico (neologistico)

TAB. 6.4. Deficit lessicali (e/o concettuali) nell'afasia

- Anomie
- Latenze anomiche
- Circonlocuzioni
- Parafasie semantiche
- Forme passe-partout
- Gergo semantico

• **Deficit lessicali e semantico-lessicali.** Il principale aspetto di un **deficit semantico-lessicale** è una difficoltà nel recupero di parole, che è detta **anomia** (cfr. tab. 6.4); nel caso di un semplice ritardo nell'evocazione del bersaglio lessicale si parla di *latenza anomica*; le parole non rievocate possono talvolta essere sostituite da *circonlocuzioni*. Altrimenti, la parola bersaglio può essere sostituita con una parola di significato affine (*parafasia semantica*: ad esempio *bicchiere* per *bottiglia*) o con una parola senza relazione di significato (*parafasia verbale*: ad esempio *tovaglia* per *telefono*).
Vi sono infine pazienti in cui il deficit consegue a un malfunzionamento più di natura concettuale che lessicale, cioè in cui il disturbo non è tanto dovuto a un deficit nel recupero delle etichette lessicali, ma alla *perdita delle conoscenze concettuali* a esse sottostanti. Il soggetto in questione non sarà più in grado di discriminare tra elementi di categorie vicine (ad es., figure di *gatti* da figure di *cani*) o di definire le caratteristiche distintive per l'appartenenza a una categoria (ad es., la differenza tra una *tazza* e un *boccale*).

TAB. 6.5. Deficit morfosintattici nell'afasia

AGRAMMATISMO	PARAGRAMMATISMO
• Struttura frasale semplificata	• Errori di concordanza
• Linguaggio telegrafico (omissione di parole grammaticali)	• Sostituzione di parole grammaticali
• Sostituzione di forme flesse con forme meno marcate	

• **Deficit morfosintattici.** Un **deficit morfosintattico** può realizzarsi con una semplificazione della struttura frasale, l'omissione di parole grammaticali (preposizioni, articoli, pronomi e ausiliari) o la sostituzione di flessioni con forme meno marcate (ad es., nomi al singolare, aggettivi al maschile singolare o verbi all'infinito). L'eloquio che ne deriva assume un aspetto telegrafico ed è detto **agrammatismo**. In altri casi il deficit morfosintattico si manifesta con una normale complessità delle frasi, ma con errori di concordanza o nella scelta dei funtori (**paragrammatismo**). La tabella 6.5 riassume i principali aspetti del deficit morfosintattico nell'afasia.

• **Elementi ricorrenti automatizzati.** Un disturbo afasico si manifesta non solo come una difficoltà a produrre frasi, elementi lessicali e fonemi adeguati per uno specifico atto linguistico, ma anche come incapacità di inibire la produzione incontrollata di elementi automatizzati. Gli *automatismi* sono elementi lessicali o brevi sequenze idiosincratiche che il paziente emette in modo incontrollato e ricorrente da una situazione comunicativa all'altra o da un esame del linguaggio all'altro. Nei casi più gravi, l'eloquio spontaneo può essere ridotto alla sola produzione di elementi stereotipati o di frammenti sillabici ricorrenti. Quest'ultima è la tipica produzione che residua nell'afasia globale (ad es. «di-di»). Le *perseverazioni* sono un'altra forma di produzione ricorrente in cui un elemento lessicale che è appropriato a un certo contesto è prodotto in modo ricorrente per un certo periodo di tempo. L'*ecolalia* è invece la riproduzione incontrollata (una vera e propria eco) di quanto appena prodotto dall'interlocutore.

• **Dissociazione automatico-volontaria.** Spesso un paziente afasico che non riesce a recuperare un certo elemento lessicale in condizione volontaria è in grado di generare questo stesso elemento in modo automatico, facilitato dal contesto. Ad esempio, un paziente può non essere in grado di riferire all'esaminatore il nome di un proprio

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

congiunto, ma recuperarlo senza alcuna difficoltà quando si rivolge spontaneamente alla persona stessa in condizione di bisogno. Oppure un paziente può non essere in grado di recuperare il nome di un oggetto, ma produrlo senza difficoltà se gli si chiede di completare una frase introdotta dall'interlocutore (ad esempio, la frase «pianto il chiodo con il ...» può facilitare la risposta «martello»).

7.2. Valutazione delle capacità linguistiche per le diverse unità e modalità

Una volta terminata la valutazione del linguaggio spontaneo, si esaminano le capacità linguistiche residue mediante prove specifiche per le diverse unità del linguaggio e per le diverse subcomponenti descritte nei modelli psicolinguistici contemporanei. La figura 6.4 riassume in modo schematico le diverse prove per valutare i deficit di elaborazione di parole in denominazione di figure e di elaborazione di parole e non parole in compiti di ripetizione, lettura e scrittura.

- **Compiti di denominazione.** Allo scopo di studiare la **capacità di recupero lessicale** si usano prove di *denominazione* di oggetti o figure di oggetti [cfr. ad es. Laiacona *et al.* 1993 o Novelli *et al.* 1986]. Tra i fenomeni qualitativi che si possono riscontrare ritornano le *anomie* e le *circonlocuzioni* (efficaci o inefficaci). In generale, la parola non reperita non è persa in assoluto: essa non è accessibile al paziente in quel momento, ma può essere facilitata mediante frasi o espressioni *automatiche*, oppure essere reperita in un'altra occasione. Alternativamente, la parola bersaglio potrà essere sostituita con un'altra parola di significato affine (*parafasie semantiche*) o non collegato (*parafasie verbali*). Poiché è stato dimostrato che, in seguito a lesione cerebrale, le capacità semantico-lessicali possono subire deficit dissociati per verbi e nomi e, tra questi ultimi, per oggetti naturali (animali, frutta, verdura) e oggetti manufatti (strumenti, oggetti d'arredamento, mezzi di trasporto), una prova di denominazione deve contenere stimoli da queste diverse classi di parole. L'ovvio limite di un compito di denominazione visiva è che le parole bersaglio possono solo essere oggetti o azioni concrete.
Il recupero lessicale può essere valutato anche su *definizione* (ad es., «come si chiama l'oggetto con cui si pianta un chiodo nel muro?») e tramite *prove di fluenza* per *lettera iniziale* (ad es., «F, P, L») o per *categoria* (ad es., marche d'auto, frutta, animali). In queste prove il soggetto deve produrre il numero maggiore possibile di parole che sottostanno al criterio proposto in una determinata unità di tempo (1 o 2 minuti).
- **Comprensione orale.** La comprensione deve essere esaminata per parole isolate (comprensione lessicale) e per frasi. Nel primo caso si chiede al paziente di indicare un oggetto bersaglio tra diverse alternative postegli di fronte (ad esempio, «mi indichi il cucchiaio»). Gli stessi oggetti possono essere utilizzati per valutare la comprensione di ordini progressivamente più *complessi* (ad esempio, «metta la matita nel bicchiere»; «prima di darmi la forchetta metta gli occhiali sotto al tovagliolo»). Si possono altrimenti usare prove specifiche per particolari aspetti sintattici. Ad esempio, la comprensione di frasi reversibili attive e passive, frasi relative al soggetto o relative all'oggetto, ecc.
- **Decisione lessicale.** Un compito preliminare alla comprensione lessicale è la *decisione lessicale* orale. La prova è costituita da una sequenza di parole e non parole

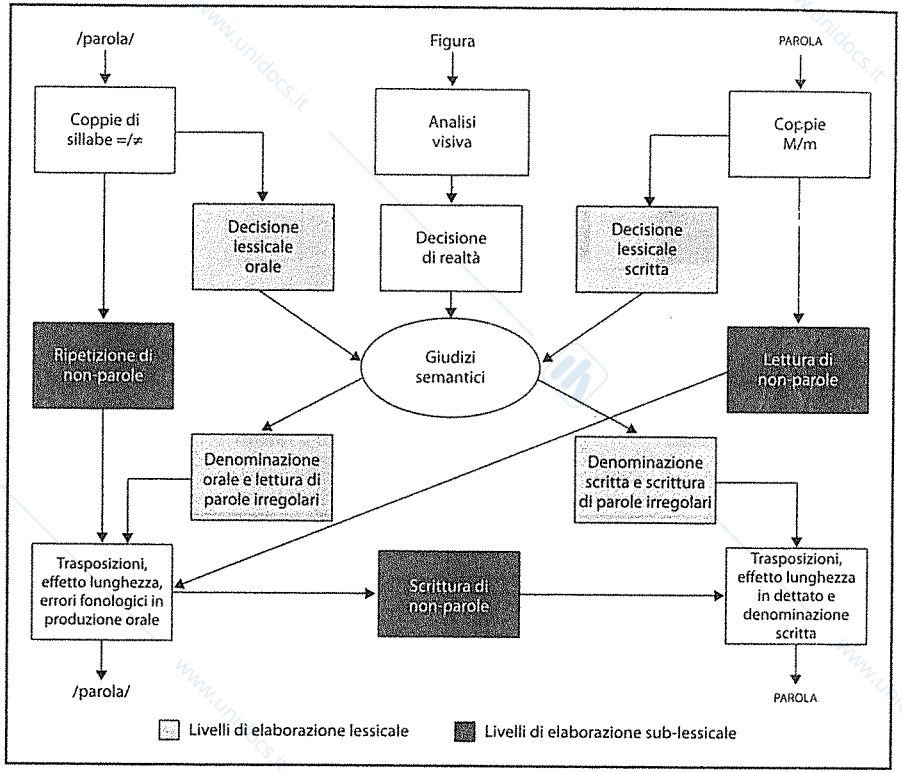

fig. 6.4. *Prove per la valutazione dei deficit di elaborazione lessicale e sub-lessicale orale e scritta.*

pronunciate in ordine casuale dall'esaminatore. Per ciascuno degli stimoli il soggetto esaminato ha il compito di giudicare se si tratta o no di una parola appartenente al lessico della propria lingua.

- **Test dei Gettoni.** Un test usato per valutare la comprensione è il *Test dei Gettoni* (cfr. fig. 6.5). La prova consiste in una serie di ordini di complessità crescente che richiedono operazioni da compiere su gettoni di varia forma (quadrati e cerchi, piccoli e grandi) e colore (neri, bianchi, gialli, rossi e verdi). Il compito misura un insieme di abilità connesse con la comprensione lessicale e sintattica, tra cui la *memoria a breve termine fonologica* (cfr. cap. 10). Il test dei Gettoni permette di discriminare tra pazienti afasici e non afasici ed è relativamente sensibile per la diagnosi di deficit di linguaggio di grado lieve e in soggetti con bassa scolarità. La prestazione al test non è influenzata da eventuali deficit intellettivi associati.
- **Ripetizione.** La capacità di ripetere stimoli verbali è una prova critica per la classificazione dei deficit afasici secondo il modello di Wernicke. Una prestazione deficitaria o intatta alla prova di ripetizione permette di discriminare tra sottotipi di afasia, e

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

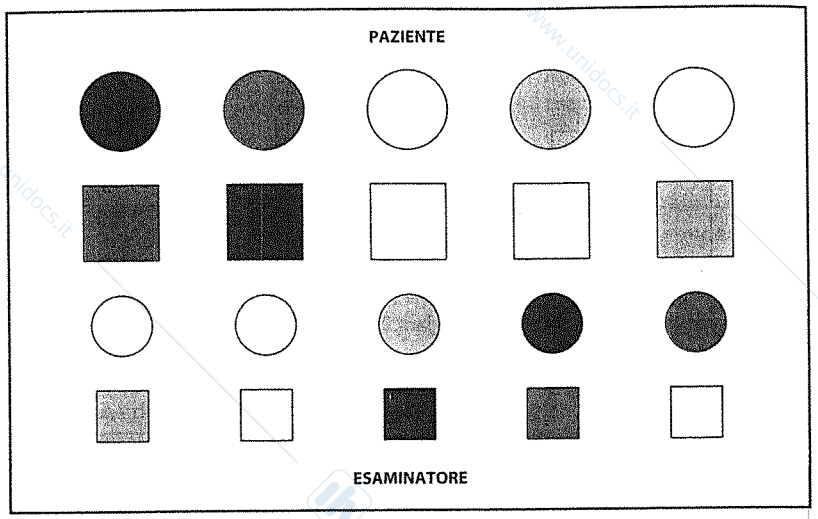

fig. 6.5. *Test dei Gettoni.*

Fonte: De Renzi e Vignolo [1962]; De Renzi e Faglioni [1978].

in particolare, tra afasia di *conduzione* e afasia *transcorticale sensoriale*. Un **deficit di ripetizione** riflette generalmente un disturbo primitivo di elaborazione fonologica, che si manifesta con un numero elevato di parafasie fonemiche, neologismi fonemici e *conduites d'approche*. In alcuni casi, tuttavia, il deficit di ripetizione può essere determinato da un disturbo di memoria a breve termine fonologica, con conseguente ridotto span verbale, in assenza di parafasie fonemiche. Per l'esame della ripetizione si usano stimoli di diversa lunghezza e complessità: *parole* bisillabiche a struttura consonante-vocale; parole progressivamente più lunghe e con cluster consonantici; *non parole*; *frasi* di diversa lunghezza e complessità sintattica. La *memoria verbale a breve termine* è valutata tramite la ripetizione di sequenze di cifre o di parole in numero progressivamente maggiore (span di cifre e di parole, cfr. cap. 10).

- **Analisi uditiva.** L'abilità di percepire correttamente una sequenza fonologica è valutata tramite un compito di *discriminazione di coppie di sillabe*. L'esaminatore pronuncia ad alta voce coppie di sillabe consonante-vocale che possono differire per uno dei suoni che compongono la sillaba e chiede al paziente di giudicare se le sillabe di ciascuna coppia sono uguali o diverse tra loro. Le sillabe possono differire per il suono vocalico o per quello consonantico e nel secondo caso possono differire per un solo tratto, ad esempio la sola sonorità (come in *ta-da*), o per più tratti (come in *ga-pa*).
- **Lettura e scrittura.** L'integrità delle capacità di *lettura* è valutata mediante compiti di *decisione lessicale scritta*, *lettura ad alta voce di parole, non parole e frasi* di diversa lunghezza, *comprensione di parole* (indicazione del bersaglio corretto tra due o più figure) e *frasi* con diversa complessità sintattica (esecuzione di ordini scritti o indicazione di una figura bersaglio tra due o più alternative). Per un esame della *scrittura* si ricorre alla decisione lessicale scritta, al *dettato di lettere isolate*, di *parole, non parole e frasi* e alla *denominazione scritta* di figure. Nel corso degli ultimi 20 anni i neurolinguisti cognitivi hanno messo a punto numerose prove per la valutazione dei deficit acquisiti della lettura [per es. Sartori 1984] e della scrittura [per es. Luzzatti *et al.* 1994]. In accordo con i modelli contemporanei, un esame della lettura ad alta voce e della scrittura su dettato deve includere parole con ortografia regolare, parole con ortografia irregolare e non parole (cfr. cap. 7).

7.3. Principali test per la diagnosi dei disturbi afasici

- **Esami del linguaggio standardizzati.** Il principale scopo di ogni **esame dell'afasia** è quello di valutare la presenza ed eventualmente gravità e tipo di un disturbo afasico. Un altro scopo è la misura dell'evoluzione del disturbo e dell'efficacia di un determinato programma riabilitativo. I diversi test in uso sono generalmente composti di un insieme di prove per valutare le capacità linguistiche residue in produzione e comprensione nelle modalità orale e scritta. Diversi principi teorici sottostanno ai diversi test utilizzati e questi, a loro volta, si riflettono sulla terminologia, l'organizzazione interna delle prove e sottoprove e sulle capacità analizzate. Infine, la capacità diagnostica di una batteria di prove è funzione dei sottostanti principi di costruzione e delle proprietà psicometriche della batteria (ad es., l'indipendenza tra variabili, l'attendibilità delle prove, ecc.).
Qui di seguito e nella tabella 6.6 sono riassunte le principali batterie di test per l'afasia e in particolare quelle in uso per la lingua italiana. Per una descrizione più completa dei singoli test in uso per la lingua inglese e delle rispettive qualità psicometriche si rinvia al manuale di valutazione neuropsicologica di Lezak e colleghi [2004].
- **Approccio neurolinguistico.**

Il test capostipite per la diagnosi dei deficit di linguaggio messo a punto in questa prospettiva è il **Boston Diagnostic Aphasia Examination** (BDAE, di Harold Goodglass ed Edith Kaplan; Goodglass e Kaplan [1972]; Goodglass, Kaplan e Barresi [2000]). Il test descrive i disturbi afasici per il grado di compromissione di ciascuna unità linguistica (fonologia, lessico e morfosintassi) e nelle principali modalità (produzione e comprensione del linguaggio orale e scritto). Definisce inoltre i criteri psicometrici per una diagnosi clinica per le principali sindromi afasiche classiche.
I principali test in uso per una diagnosi clinica dei deficit afasici *in lingua italiana* sono: *a*) l'*Esame del Linguaggio 2* e le versioni italiane dei seguenti esami: *b*) l'*Aachener Aphasie Test* (AAT), *c*) la *Western Aphasia Battery* (WAB) e *d*) il *Multilingual Aphasia Examination* (MAE).
Esame del linguaggio 2 [Ciurli, Marangolo e Basso 1996]. L'esame include una valutazione *dell'espressione orale* (descrizione di un evento e di una figura complessa) e alcuni compiti per la valutazione delle abilità residue di *denominazione orale* (sostantivi e verbi), *ripetizione* (nomi, non parole, frasi), *comprensione orale* di parole (indicazione tra figure) e frasi (esecuzione di ordini), *lettura* (comprensione di parole e frasi scritte; lettura ad alta voce di parole, non parole e frasi) e *scrittura* (denominazione scritta di sostantivi e verbi; dettato, copia).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 6.6. Principali esami del linguaggio per l'afasia

	APPROCCIO	
	NEUROLINGUISTICO	
Esame del Linguaggio, Seconda edizione	Ciurli, Marangolo e Basso [1996]	Organizzazioni Speciali, Firenze
Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE-3)	Goodglass, Kaplan e Barresi [2000]	San Antonio, TX, Harcourt Assessment
Aachener Aphasie Test (AAT)	Huber *et al.* [1983]	Hogrephe, Göttingen
Aachener Aphasie Test (AAT): Versione Italiana, Seconda edizione	Luzzatti, Willmes e De Bleser (a cura di) [1996]	Organizzazioni Speciali, Firenze
Western Aphasia Battery (WAB)	Kertesz [1982]	The Psychological Corporation, San Antonio, TX
	PSICOLINGUISTICO	
Psycholinguistic assessment of language processing in aphasia (PALPA)	Kay, Lesser e Coltheart [1992]	Lawrence Erlbaum, Hove, UK
Batteria per l'Analisi dei Deficit Afasici (BADA)	Miceli *et al.* [1994]	IRCCS Santa Lucia, Roma
Esame Neuropsicologico per l'Afasia (ENPA)	Capasso e Miceli [2001]	Springer, Milano
	PRAGMATICO	
Communicative Abilities in Daily Living: A test of functional communication for aphasic adults	Holland [1980] Versione italiana a cura di L. Pizzamiglio	Pro-Ed, Austin, TX IRCCS Santa Lucia, Roma
Amsterdam-Nijmegen Everyday Language Test (ANELT): *Construction, reliability and validity*	Blomert *et al.* [1994]	Aphasiology, 8, 381-407

Aachener Aphasie Test (AAT) [Huber *et al.* 1983; Luzzatti *et al.* 1994]. Anche questo test è composto da una valutazione *dell'espressione orale*, tramite una conversazione semi-standardizzata su argomenti della vita quotidiana (storia della malattia, lavoro, famiglia, hobby e attività del tempo libero): quanto prodotto è valutato secondo sei parametri che misurano il grado di compromissione per i principali aspetti della linguistica descrittiva e dei suoi disturbi (comportamento comunicativo, articolazione, linguaggio automatico, lessico e semantica, fonologia, morfologia e sintassi), mediante una scala 0-5. Vi sono poi cinque prove che valutano le abilità residue: *test dei gettoni*, *ripetizione* (suoni, parole, nomi composti, frasi), *linguaggio scritto* (lettura, scrittura per composizione, scrittura a mano), *denominazione* (oggetti con nomi semplici, colori, oggetti con nomi composti, descrizione di figure), *comprensione* (orale e scritta, di parole e di frasi). La batteria è stata standardizzata su un'ampia casistica (384 pazienti afasici, 32 pazienti affetti da forme afasiche residue, 88 soggetti di controllo), è sensibile a disturbi di *diversa gravità* e offre dati normativi per il confronto tra le prestazioni alle diverse prove. Il tempo di somministrazione complessivo è di circa un'ora e mezza. L'AAT è corredato di un software per l'analisi statistica dei risultati che permette il confronto tra le prestazioni di un singolo paziente (confronto statistico tra punteggi alle singole prove e sottoprove di uno stesso profilo e tra diverse somministrazioni). Vi è inoltre un procedimento diagnostico (ALLOC) che stima, sulla base dei valori ottenuti alla scala di valutazione del linguaggio spontaneo e ai punteggi raggiunti alle cinque prove, la probabilità di classificazione per le principali forme di afasia (di Broca, di Wernicke, amnestica, globale, forme non standard: afasia di conduzione e afasie transcorticali). Il test permette infine di stimare l'efficacia di un trattamento riabilitativo al di là del recupero spontaneo atteso per ciascuna delle forme afasiche standard [Poeck, Huber e Willmes 1989].

- **Approccio psicolinguistico.** Lo studio di pazienti afasici in un ambito neuropsicologico-cognitivo mira a verificare l'adeguatezza di modelli cognitivi dell'elaborazione neuro- e psicolinguistica normale. Ovvio requisito di ogni studio neurolinguistico cognitivo sarà quindi la misura attendibile dei diversi aspetti di un disturbo di linguaggio. Alcuni test sviluppati in questo contesto descrivono e misurano il disturbo di linguaggio per le diverse vie e subunità di elaborazione psicolinguistica del linguaggio orale e scritto. A causa della complessità di queste batterie e del numero di sottoprove che le compongono, il loro cauto uso psicometrico richiederebbe un'ampia base di dati normativi, la verifica della validità di costrutto e della validità diagnostica e l'esplicitazione di principi per l'identificazione di dissociazioni nel grado di compromissione tra compiti. Questi requisiti sono solo parzialmente soddisfatti dai test attualmente disponibili. Tuttavia, come già ricordato, l'uso di un procedimento diagnostico psicolinguistico è essenziale per la definizione di un programma riabilitativo mirato alle singole unità di elaborazione coinvolte dal disturbo afasico e per la verifica dell'efficacia del trattamento svolto.

Il principale test per la diagnosi dei deficit di linguaggio in una prospettiva cognitiva è il **Psycholinguistic Assessment of Language Processing in Aphasia** (PALPA) [Kay *et al.* 1992]. Il test permette di esaminare separatamente le procedure per l'elaborazione di materiale lessicale e sublessicale e le singole sottocomponenti per ciascuna di queste procedure. Il test consente di analizzare i disturbi afasici di singoli pazienti in modo dettagliato e individualizzato.

Il principale test psicolinguistico disponibile in lingua italiana è la **Batteria per l'Analisi dei Deficit Afasici** (BADA) [Miceli *et al.* 1994]. Il test valuta l'integrità della *fonologia* e *ortografia sublessicale* (ripetizione di non parole, lettura di non parole, dettato di non parole, copia ritardata di non parole), del *sistema semantico-lessicale* (decisione lessicale uditiva e visiva; ripetizione, lettura e dettato di parole; comprensione uditiva e visiva di nomi; denominazione orale e scritta di nomi e di verbi; denominazione su definizione di nomi) e la *competenza grammaticale* (decisione grammaticale uditiva e visiva; ripetizione e lettura ad alta voce di frasi; comprensione grammaticale uditiva e visiva). È poi valutata la *produzione spontanea* e le capacità di *memoria verbale*. La somministrazione del BADA richiede circa 5 ore. Vi è una versione ridotta del test che include le principali prove di ripetizione, denominazione, lettura e scrittura [Capasso e Miceli 2001], **Esame neuropsicologico per l'Afasia**, ENPA). La batteria ha una durata di somministrazione di circa 3 ore. Il test definisce dei cut-off di prestazione normale per le diverse prove e dei criteri di correzione dei punteggi. Il procedimento diagnostico include una sezione per l'elaborazione di numeri e il calcolo.

- **Approccio pragmatico.** Altri test, infine, sono mirati alla valutazione del disturbo di linguaggio in un'ottica pragmatica, che mira a individuare il deficit di comunicazione in una condizione più naturale di quanto solitamente avviene in un esame

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

del linguaggio standardizzato. Il test più noto è il **Communicative Abilities of Daily Living** (CADL) [Holland 1980]; ne esiste una versione anche per la lingua italiana. Il test non tiene conto né delle unità linguistiche, né dei modelli psicolinguistici di elaborazione del linguaggio, né degli specifici aspetti qualitativi del deficit di un paziente, ma esclusivamente della sua capacità complessiva di esprimere il messaggio desiderato in un contesto comunicativo adeguato. Non vi sono dati normativi per la quantificazione del grado di compromissione o per la valutazione del grado di recupero. Un altro test di impronta pragmatica è l'**Amsterdam Nijmegen Everyday Language Test** (ANELT, Blomert *et al.* 1994): anche in questo test il paziente afasico interagisce con l'interlocutore in 10 situazioni della vita quotidiana. Quanto prodotto dal paziente in ciascuna delle 10 situazioni comunicative viene valutato lungo una scala da 0-5 che esprime il grado di informazione trasmessa.

- **Confronto tra batterie per i disturbi di linguaggio in italiano. L'Esame del linguaggio 2** è un esame di rapida somministrazione e correzione e di facile applicabilità ed interpretazione (circa 1 ora e 30 minuti). Data la relativa semplicità delle diverse prove, l'esame è tuttavia poco sensibile nella diagnosi di afasie lievi o in pazienti ad alta scolarità. Non ci sono dati normativi disponibili, né software per l'analisi dei risultati.

L'**Aachener Aphasie Test** (AAT) è un esame di rapida somministrazione e correzione. La valutazione del linguaggio scritto è relativamente sommaria e non vi sono sottoprove che testano l'elaborazione segmentale (non parole): è quindi spesso necessario integrare l'esame con prove aggiuntive per questi compiti. Il principale vantaggio del test deriva dal corredo psicometrico per la diagnostica di casi singoli, la classificazione probabilistica del paziente e il confronto tra prestazioni nel corso dell'evoluzione.

La **Batteria per l'Analisi dei Deficit Afasici** (BADA) permette una diagnosi *funzionale* accurata, ma la lunghezza la rende uno strumento poco idoneo alla *diagnosi clinica*, specie di pazienti gravi e a bassa scolarità. L'assenza di dati normativi rende spesso incerta la decisione deficit/non deficit e il confronto tra le prestazioni alle diverse sottoprove e in caso di follow-up. La versione ridotta del test (ENPA) ha una durata di somministrazione compatibile con un'indagine clinica di routine e può essere somministrato anche a pazienti con disturbo afasico grave.

8. CLASSIFICAZIONE DELL'AFASIA E FORME CLINICHE

Come si è visto, la classificazione dei deficit di linguaggio basata sulla dicotomia che contrapponeva i *disturbi di espressione* (afasia *motoria*) a quelli di *comprensione* (afasia *sensoriale*) è risultata inadeguata a descrivere le caratteristiche dei deficit afasici, perché la grande maggioranza dei pazienti afasici non presenta deficit esclusivamente motori o sensoriali, bensì deficit del linguaggio come sistema, dove le modalità di entrata e di uscita e così pure del linguaggio orale e scritto, sono coinvolte in modo parallelo.

8.1. La dicotomia fluente/non fluente

Le descrizioni (e classificazioni) contemporanee sono tuttora fondate sulla **dicotomia anteriore/posteriore**. L'enfasi tuttavia non è più tanto sul contrasto tra deficit di *comprensione* e di *produzione*, bensì sugli aspetti qualitativi che caratterizzano i deficit dell'eloquio spontaneo e, in particolare, sulla contrapposizione *fluente/non fluente*.

Le variabili in uso per questa distinzione sono relativamente eterogenee, spaziando dai disturbi del *controllo motorio articolatorio* all'*inerzia verbale* e alla *lunghezza e complessità* della struttura grammaticale della frase (cfr. tab. 6.7). I deficit di linguaggio *fluenti* includono l'afasia di Wernicke, l'afasia amnestica, l'afasia di conduzione e l'afasia transcorticale sensoriale, quelli *non fluenti* l'afasia di Broca, l'afasia globale, l'afasia transcorticale motoria e l'afasia transcorticale mista. Alcune di queste forme d'afasia erano già previste dalla tassonomia proposta da Wernicke, altre sono state proposte e documentate nei decenni successivi (afasia amnestica, afasia globale, afasia transcorticale mista).

La riclassificazione dei disturbi afasici lungo il parametro della fluenza è d'altra parte compatibile con una descrizione delle diverse forme afasiche che tiene conto delle *componenti della linguistica descrittiva* (semantica, morfosintassi e fonologia).

8.2. Afasie fluenti

L'eloquio di un afasico fluente è abbondante e non vi sono deficit prosodici o dell'articolazione. Le frasi sono lunghe e con struttura sintattica complessa, anche se spesso si riscontrano interruzioni ed errori nell'uso di funtori e nella realizzazione delle concordanze grammaticali. La presenza di *anomie* e di *parafasie semantiche* indica una compromissione delle abilità semantico-lessicali, la presenza di *parafasie fonemiche* e di *neologismi* un danno delle abilità fonologiche. Quando il deficit è molto grave, le parafasie fonemiche e semantiche possono essere così numerose da ridurre la produzione del paziente a una sequenza di parole inesistenti (*gergo neologistico*) e/o di parole

TAB. 6.7. Criteri per la distinzione tra deficit di linguaggio fluenti e non fluenti

DEFICIT	AFASIE FLUENTI	AFASIE NON FLUENTI
CARATTERISTICHE DELL'ELOQUIO		
Quantità dell'eloquio	Eloquio abbondante	Eloquio scarso
Lunghezza delle frasi	Frasi lunghe	Frasi brevi
FENOMENI QUALITATIVI		
Aprassia articolatoria	No	+/–
Agrammatismo	No	+/–
Paragrammatismo	+/–	No
Gergo	+/–	No

Legenda: + = Il deficit è presente; No = Il deficit è assente; +/– = Il deficit può essere presente.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 6.8. Caratteristiche delle diverse forme afasiche: afasie fluenti

	AFASIA DI WERNICKE	AFASIA DI CONDUZIONE	AFASIA TRANSCORTICALE SENSORIALE	AFASIA AMNESTICA
DEFICIT	Fonologici Lessicali Morfosintattici	Fonologici	Semantico-lessicali	Lessicali (in uscita)
ESPRESSIONE ORALE				
Aprassia articolatoria	No	No	No	No
Agrammatismo	No	No	No	No
Paragrammatismo	Possibile	Possibile	Possibile	No
Gergo	Possibile	No	Possibile	No
ALTRI COMPITI VERBALI				
Deficit di comprensione	+/+ + +	–/+	+ + +	–/+
Deficit di ripetizione	+/+ + +	+ +	no	–/+
Deficit di denominazione	+/+ + +	–/+	+ +(+)	+ +

Legenda: – = Deficit assente; + = Deficit lieve; + + = Deficit di media gravità; + + + = Deficit grave.

reali, ma combinate a formare frasi senza significato (*gergo semantico*). Nei casi più gravi il paziente è inconsapevole dei propri disturbi di produzione e di comprensione (*anosognosia*, cfr. cap. 15). Le forme afasiche fluenti includono le afasie di Wernicke, di conduzione, transcorticale sensoriale e amnestica (cfr. tab. 6.8).

• **Afasia di Wernicke.** In questa forma afasica fluente si ha una compromissione relativamente omogenea delle diverse componenti (fonologia, lessico e morfosintassi). Vi è un deficit più o meno pari per le prove di ripetizione, denominazione e comprensione, con gravità variabile da lieve a marcata, in funzione della gravità complessiva del disturbo.

L'area cerebrale tradizionalmente coinvolta in questo tipo di afasia è il tratto medio-posteriore della *prima circonvoluzione temporale* sinistra (**area 22** di Brodmann, detta **area di Wernicke**; cfr. fig. 6.6).

• **Afasia di conduzione.** Questa forma di afasia si distingue nella classificazione di Wernicke per un prevalente deficit di ripetizione e relativo risparmio della comprensione orale. Nella forma classica (detta *afasia di conduzione di riproduzione*) il quadro era addebitato ad un danno del *fascicolo arcuato di sinistra* e conseguente disconnessione tra l'area delle immagini uditive delle parole e quella delle immagini motorie (cfr. fig. 6.6) ma può essere spiegato anche con un prevalente *deficit fonologico* (solitamente presente anche in denominazione e nel linguaggio spontaneo) e un relativo risparmio delle capacità semantico-lessicali e sintattiche. Il deficit di ripetizione può anche essere determinato da un disturbo di memoria a breve termine fonologica (cfr. cap. 10). In questo caso può mancare il deficit della realizzazione fonologica e prevalere una riduzione dello span uditivo-verbale. Questa più rara forma di afasia di conduzione è detta *di ripetizione*.

• **Afasia amnestica.** In questa forma di afasia vi è un prevalente deficit di recupero lessicale (anomia) che solitamente emerge tanto ai compiti di denominazione che nell'eloquio spontaneo, senza – o con solo lievi – deficit fonologici e morfosintattici e senza deficit di comprensione. Il disturbo può avere queste caratteristiche fin dalla

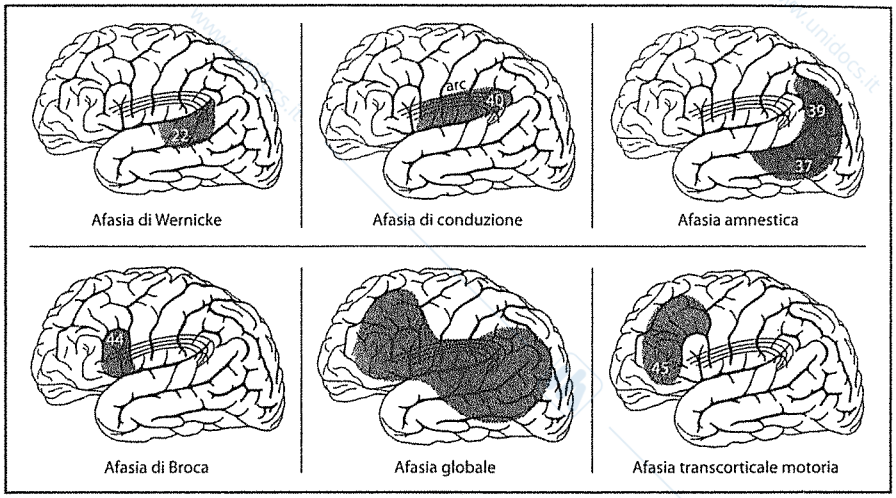

fig. 6.6. *Aree tipicamente danneggiate per i principali tipi di afasia.*

fonte: Adattata da Vignolo [1977].

insorgenza o può realizzarsi come l'evoluzione di un'afasia fluente più grave, di cui residua il solo deficit di accesso lessicale. L'afasia amnestica consegue in generale a *lesioni temporo-parietali sinistre* che solitamente risparmiano l'area di Wernicke (cfr. fig. 6.6).

• **Afasia transcorticale sensoriale**. Nella classificazione di Wernicke il disturbo si caratterizza per un prevalente deficit di comprensione e un relativo risparmio della ripetizione (ma il paziente non comprende quanto è in grado di ripetere). Il quadro può essere riformulato come un grave disturbo semantico-lessicale sia in entrata che in uscita, con conseguente grave deficit di produzione spontanea e di comprensione, mentre vi è relativo risparmio delle capacità fonologiche e morfosintattiche. Il disturbo si associa spesso ad *ecolalia*. Il disturbo consegue in generale a *estese lesioni temporo-parietali sinistre*.

8.3. Afasie non fluenti

L'eloquio spontaneo dei soggetti afasici non fluenti è scarso, le parole sono prodotte con fatica, in assenza di contorno prosodico; le frasi sono brevi e con struttura sintattica semplificata; spesso vi è deficit dell'articolazione o inerzia verbale (cfr. tab. 6.9).

• **Afasia di Broca**. Questa forma afasica è prototipica tra i disturbi di linguaggio non fluenti. La semplificazione della struttura frasale si manifesta con l'omissione di pronomi, ausiliari, articoli e preposizioni (*linguaggio telegrafico*), la mancata realizzazione delle concordanze tra gli elementi della frase (nome-verbo, nome-articolo-aggettivo) e

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

l'assenza di frasi subordinate. Questo disturbo è detto *agrammatismo*. Il deficit morfosintattico in produzione si riflette spesso (ma non necessariamente) in un parallelo deficit di comprensione di frasi reversibili semplici soggetto-verbo-complemento oggetto (deficit del mapping tematico-argomentale), e di frasi con ordine non canonico delle parole (per es. frasi passive reversibili).

Il deficit di fluenza può d'altra parte conseguire a difficoltà articolatorie del tipo descritto in precedenza come *anartria*, *aprassia articolatoria* o *sindrome di disintegrazione fonetica*. Il disturbo di comprensione è lieve-medio, non tanto per un suo selettivo risparmio – come ipotizzato nel diagramma di Wernicke – ma per il semplice fatto che le forme non fluenti con grave deficit di comprensione sono raggruppate tra le afasie globali. Molto spesso l'afasia di Broca si associa ad *aprassia buccofacciale* (cfr. cap. 9).

L'afasia di Broca può essere intesa come un deficit principale delle capacità morfosintattiche (agrammatismo) e/o della realizzazione articolatoria (anartria) che lascia relativamente intatte le capacità fonologiche e semantico-lessicali.

L'area cerebrale tradizionalmente associata a questo tipo di afasia è il *piede della terza circonvoluzione frontale sinistra* (**area 44** di Brodmann, detta **area di Broca**; cfr. fig. 6.6). Tuttavia, nella maggioranza dei pazienti anartrici, la lesione si estende anche all'*opercolo fronto-parietale* e all'*insula*, mentre nei pazienti agrammatici sono spesso danneggiate *anche le restanti aree del linguaggio perisilviane sinistre*.

- **Afasia globale**. È la forma più grave tra i deficit di linguaggio non fluenti. L'eloquio di un paziente con afasia globale è limitato a poche forme stereotipate (*frammenti sillabici ricorrenti*) e vi è quasi sempre un grave deficit del controllo motorio articolatorio. Comprensione e ripetizione sono anch'esse alterate in modo grave, la lettura ad alta voce e la scrittura sono nella maggior parte dei casi nulle, ma talvolta la comprensione di parole scritte è ancora possibile per nomi concreti ad alta frequenza d'uso. Le lesioni che causano afasia globale coinvolgono solitamente l'*intero territorio dell'arteria cerebrale media di sinistra* (corteccia perisilviana pre- e post-rolandica e le strutture

TAB. 6.9. Caratteristiche delle diverse forme afasiche: afasie non fluenti

	AFASIA DI BROCA	AFASIA GLOBALE	AFASIA TRANSCORTICALE MOTORIA	AFASIA TRANSCORTICALE MISTA
DEFICIT	Fonologici Lessicali Morfosintattici	Fonologici Lessicali Morfosintattici	Inerzia verbale	Semantico-lessicali
ESPRESSIONE ORALE				
Aprassia articolatoria	Possibile	Possibile	No	Possibile
Agrammatismo	Possibile	+	Possibile	+
Paragrammatismo	No	No	No	No
Gergo	No	No	No	No
ALTRI COMPITI VERBALI				
Deficit di comprensione	+/–	+++	No	+++
Deficit di ripetizione	+/++	+++	No	+
Deficit di denominazione	++/+	+++	No	+++

Legenda: – = Deficit assente; + = Deficit lieve; ++ = Deficit di media gravità; +++ = Deficit grave.

emisferiche profonde sottostanti; cfr. fig. 6.6). In alcuni casi il disturbo può evolvere, anche a distanza di alcuni anni, ad afasia di Broca.

- **Afasia transcorticale motoria**. Anche questa forma di afasia era già stata introdotta nella tassonomia di Wernicke. L'aspetto più caratteristico del disturbo è la riduzione della produzione spontanea orale e scritta che tuttavia si associa a una capacità relativamente intatta di denominare, ripetere, leggere ad alta voce e scrivere sotto dettatura. Più che un vero deficit afasico è la manifestazione a livello linguistico dell'inerzia psicomotoria (inerzia verbale) che solitamente consegue a lesioni prefrontali (cfr. fig. 6.6 e cap. 16). Il disturbo è stato descritto dal neuropsicologo sovietico Lurija con il termine di *afasia dinamica*.
- **Afasia transcorticale mista**. Questo disturbo non era previsto dal diagramma di Wernicke, ma ad esso si rifà concettualmente: vi è un grave deficit di comprensione e di produzione e un relativo risparmio della ripetizione (quindi, raffigurabile nella figura 6.2 come una doppia lesione, tanto del tratto AC che del tratto CB). Il quadro clinico è quello di un'afasia non fluente grave, con prevalenti deficit lessicali, sia in entrata che in uscita, e relativo risparmio della fonologia e dell'articolazione. Vi è spesso marcata ecolalia. Consegue, in generale, ad ampie lesioni cortico-sottocorticali fronto-temporo-parietali sinistre, che risparmiano le aree di Broca, di Wernicke e la capsula esterna (fascicolo arcuato); queste strutture sono però funzionalmente inefficaci a causa del grave deficit semantico-lessicale, che consegue all'esteso danno emisferico sinistro. Il disturbo è stato designato anche come *sindrome da isolamento delle aree del linguaggio*.

8.4. Forme pure di disturbo del linguaggio

In più rari casi il deficit di linguaggio può compromettere in modo relativamente isolato l'analisi uditivo-fonologica, la sola programmazione motoria articolatoria o la sola elaborazione del linguaggio scritto, in assenza di deficit fonologici, lessicali o morfosintattici. Il primo di questi disturbi è detto **sordità verbale pura**, il secondo **anartria pura**; i disturbi isolati del linguaggio scritto sono l'**alessia pura**, l'**agrafia pura** e l'**alessia con agrafia**.

Un paziente affetto da *sordità verbale pura* non è in grado di analizzare e discriminare i suoni del linguaggio (ad es. discriminare tra coppie di sillabe uguali o diverse, come *ta–ta* e rispettivamente *ta–da*), in assenza di altri deficit linguistici e, soprattutto, di deficit lessicali, fonologici e ortografici in uscita. Di conseguenza, la produzione orale, la lettura ad alta voce e la scrittura spontanea sono relativamente intatte, mentre la scrittura sotto dettato è compromessa a causa del deficit di analisi uditiva. Il disturbo si associa spesso – ma non necessariamente – ad agnosia uditiva (cfr. cap. 13). La *sordità verbale pura* è causata da una lesione bilaterale delle aree uditive secondarie o da una disconnessione di queste dall'area di Wernicke.

L'*anartria pura* (*sindrome di disintegrazione fonetica*, *aprassia articolatoria*) è un disturbo isolato della programmazione motoria articolatoria (cioè non conseguente a paresi degli organi che sottostanno all'articolazione del linguaggio). La comprensione orale e quella scritta sono intatte, mentre la prestazione a ogni compito che richiede produzione orale (conversazione spontanea, denominazione, ripetizione, lettura ad alta voce) sono compromesse. Il deficit è stato descritto nella parte di questo capitolo

dedicata al linguaggio spontaneo (vedi *supra*). L'anartria pura è causata solitamente da una lesione del piede della terza circonvoluzione frontale sinistra che spesso si estende all'*opercolo fronto-parietale* e all'*insula*.
Un deficit isolato della sola lettura (*alessia* senza agrafia o *dislessia lettera-per-lettera*) consegue in generale a una lesione della *corteccia infero-mesiale occipito-temporale* sinistra e dello *splenio del corpo calloso*. L'*alessia con agrafia* è classicamente associata a una lesione del *giro angolare* sinistro, ma occasionalmente il deficit può conseguire anche a lesioni in un'area più posteriore e inferiore basi-temporale sinistra. Per una descrizione più dettagliata dei *disturbi del linguaggio scritto* si rinvia al capitolo 7.

8.5. Afasia crociata

Nella grande maggioranza dei soggetti destrimani il linguaggio è lateralizzato nell'emisfero sinistro, così che solo lesioni di questo lato del cervello causano di norma deficit di linguaggio. La lateralizzazione sinistra delle abilità linguistiche vale anche per il 60% dei soggetti mancini, mentre nel restante 40% il linguaggio è rappresentato a destra o in ambedue gli emisferi. La comparsa di afasia per lesioni destre è quindi un evento che ha una discreta incidenza nei soggetti mancini. Nei soggetti destrimani la lateralizzazione del linguaggio a destra – e di conseguenza la comparsa di disturbi afasici dopo una lesione di questo emisfero – è invece un evento assai più raro (circa il 5% dei casi). Un disturbo di linguaggio causato da lesione emisferica destra in un soggetto destrimane è detto *afasia crociata*. Tipo e gravità di afasia causata da lesioni emisferiche destre in soggetti con lateralizzazione destra del linguaggio non differiscono in modo sostanziale dai deficit che conseguono a lesioni sinistre.

9. DISTURBI AFASICI PER DIVERSE EZIOLOGIE E ALCUNI ASPETTI EPIDEMIOLOGICI

L'afasia è un disturbo del linguaggio che consegue a lesioni acquisite (non degenerative) del sistema nervoso centrale. La grande maggioranza delle afasie che sono osservate dal neuropsicologo sono su base vascolare. In questi casi la distribuzione tra forme afasiche fluenti e non fluenti è circa pari, con una lieve prevalenza nei maschi rispetto alle femmine, ma senza differenza tra tipi di afasia (cfr. tab. 6.10). Significativo è invece l'effetto dell'età, con una maggioranza di afasie non fluenti tra i soggetti più giovani e di afasie fluenti tra i soggetti più anziani (cfr. tab. 6.11). Se si considerano le eziologie traumatica e neoplastica, la proporzione varia nettamente con una decisa maggioranza di deficit afasici fluenti. I dati relativi all'età per tipo di afasia paiono indicare una progressiva modificazione dei processi linguistici e della loro base anatomica nel corso del ciclo di vita, con maggior automatizzazione (e quindi resistenza al danno cerebrale) dei processi articolatori e morfosintattici. Più incerta è la spiegazione del diverso tipo di afasia per le eziologie traumatiche (nella maggioranza incidenti della strada) e neoplastiche. Per le forme traumatiche si è suggerito un

TAB. 6.10. Incidenza del tipo di afasia per eziologia e sesso dei pazienti

EZIOLOGIA	N	FLUENTE	(%)	NON FLUENTE	(%)	P
VASCOLARE	616	315		301		ns
M	373	185	(50)	188	(50)	
F	243	130	(53)	113	(47)	
NEOPLASTICA	45	32		13		<0,001
M	21	16	(76)	5	(24)	
F	24	16	(67)	8	(33)	
TRAUMATICA	57	41		16		<0,001
M	48	33	(69)	15	(31)	
F	9	8	(89)	1	(11)	
TOTALE	718	388		330		

Fonte: Adattata da Basso *et al.* [1980].

TAB. 6.11. Età media dei pazienti per diversi tipi di afasia

EZIOLOGIA VASCOLARE (N = 616)	M	F	MEDIA GENERALE
Afasia fluente grave	58	63	60
Afasia fluente medio-lieve	57	59	58
Totale afasie fluenti	57,4	60,8	**59,0**
Afasia globale	53	56	54
Afasia di Broca	54	50	52
Totale afasie non fluenti	53,5	52,8	**53,2**

Fonte: Adattata da Basso *et al.* [1980].

diverso effetto patogeno di queste lesioni (diffuse) rispetto a quelle vascolari (focali). La maggior incidenza di forme afasiche fluenti a eziologia neoplastica dipenderebbe da una prevalenza di lesioni sottocorticali in questa patologia.

10. DISSOCIAZIONI PER CATEGORIA E PER CLASSE GRAMMATICALE

Come si è riferito in precedenza, il modello di Wernicke non era in grado di spiegare l'osservazione di pazienti afasici affetti da deficit dissociati del recupero lessicale e/o delle sottostanti conoscenze semantico-lessicali. Sono state, infatti, descritte doppie dissociazioni tra deficit per *oggetti naturali* e *artificiali*, tra *nomi concreti* e *astratti* e tra parole *grammaticali* e parole *di contenuto*. Inoltre, sono stati descritti casi con danno o risparmio specifico per *nomi di colori* o per *nomi propri*. Nei seguenti paragrafi saranno considerate in modo dettagliato le dissociazioni tra oggetti naturali e artificiali e tra nomi e verbi.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

10.1. Deficit categoria-specifici (oggetti naturali *vs.* artificiali)

Alcuni pazienti possono soffrire di deficit sproporzionati per oggetti *naturali* (ad esempio, una «fragola» o una «zebra») e *risparmio* per oggetti *artificiali* (ad es., un «pettine» o un paio di «forbici») o viceversa, di *deficit* per oggetti *artificiali* e risparmio per quelli *naturali*. I deficit possono occasionalmente evidenziarsi alle sole prove di denominazione, ma più spesso coinvolgono le abilità semantico-lessicali globalmente e sono quindi evidenti anche in compiti di comprensione o in altri compiti atti a esaminare le abilità concettuali sottostanti.

I **deficit prevalenti per oggetti naturali** conseguono in generale a lesioni *temporali inferiori sinistre*, solitamente causate da *encefaliti erpetiche* (una forma infettiva che specificamente coinvolge la corteccia temporo-basale, cfr. cap. 4). Viceversa, l'*opposto pattern* di sintomi (**deficit per oggetti artificiali**) può emergere per lesioni *parietali sinistre*.

Due principali ipotesi sono state proposte per spiegare i meccanismi che sottostanno ai deficit categoriali.

1. La dissociazione è prova di un'organizzazione separata a livello dell'*output lessicale* [cfr. ad es. Hart, Berndt e Caramazza 1985].

2. La dissociazione è prova di una diversa organizzazione delle *conoscenze concettuali* che sottostanno ai nomi di oggetti naturali e artificiali, e in particolare di un'organizzazione separata degli attributi visivi e di quelli funzionali [cfr. ad es. Warrington e Shallice 1984]. Secondo quest'ipotesi le conoscenze concettuali che sottostanno agli oggetti naturali sarebbero prevalentemente visive, quelle sottostanti ai manufatti prevalentemente funzionali. Le rappresentazioni concettuali visive sono depositate ed elaborate nella corteccia temporo-occipitale sinistra, le rappresentazioni funzionali in corteccia parietale sinistra. In effetti, differenti rappresentazioni concettuali sottostanno a oggetti naturali e artificiali: una banana è tale per il suo colore e la sua forma, mentre una sedia può essere tonda, quadrata, a tre o quattro gambe: quanto conta è la sua funzione (cfr. fig. 6.7 per un modello dell'organizzazione concettuale fondata su subunità sensoriali e funzionali separate). Infine, anche studi di neuroimmagine funzionale in soggetti neurologicamente sani hanno confermato l'esistenza di diverse aree di elaborazione per oggetti naturali e artificiali [ad es. Perani *et al.* 1995; Martin *et al.* 1996]: giudizi semantici su entità naturali si accompagnano ad attivazione temporale inferiore sinistra, mentre quelli su entità artificiali si associano ad attivazione parietale.

10.2. Deficit per singole classi grammaticali (nomi *vs.* verbi)

Numerosi studi svolti nel corso degli ultimi 20 anni hanno descritto casi di pazienti che soffrivano di deficit selettivi a generare *verbi*. In una prima serie di studi, il prevalente deficit ai verbi era stato considerato un fenomeno strettamente associato al disturbo agrammatico e descritto come una disfunzione in doppia dissociazione con il prevalente deficit ai *nomi* che talvolta si osserva nell'afasia amnestica. Tuttavia, numerosi altri studi

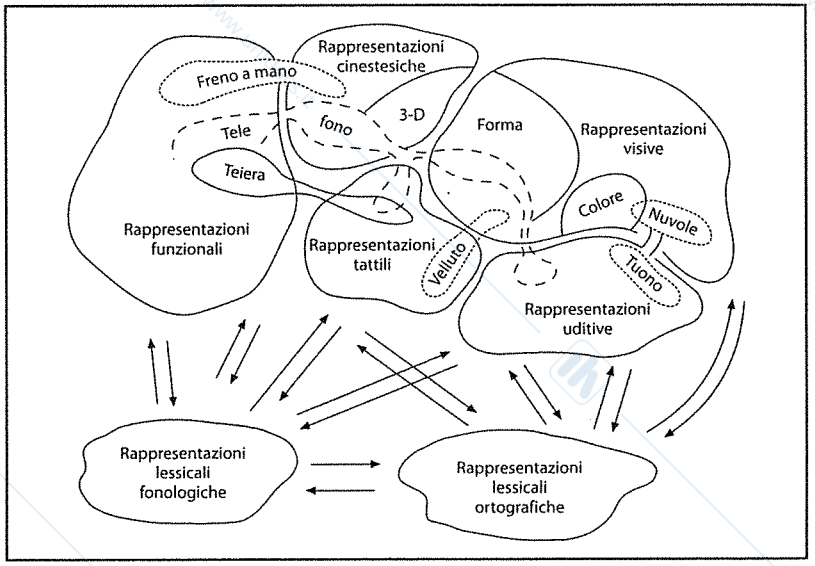

fig. 6.7. *Diagramma di Allport dell'organizzazione concettuale. Le conoscenze concettuali sono organizzate per tipi di conoscenze percettive (conoscenze visive, uditive, tattili di tessitura, tattili chinestesiche per la forma degli oggetti) e conoscenze funzionali.*

Fonte: Adattata da Allport [1985].

hanno dimostrato inadeguata l'assunzione che vuole il deficit per verbi un fenomeno sempre associato all'agrammatismo: infatti, il deficit ai verbi è stato inequivocabilmente osservato anche in pazienti afasici fluenti (vedi tab. 6.12).

Due principali ipotesi sono state proposte per spiegare i meccanismi che sottostanno ai *deficit dissociati tra nomi e verbi*. Da una parte, il deficit prevalente per nomi o per verbi sarebbe causato dal peso relativo delle caratteristiche percettive e funzionali che

TAB. 6.12. Dissociazioni verbi/nomi e tipo di afasia

	N	> DEFICIT AI NOMI	> DEFICIT AI VERBI	NESSUNA DIFFERENZA
AFASIA NON FLUENTE				
Agrammatismo	6	–	**5**	1
Non-fluenti non-agrammatici	9	–	1	8
AFASIA FLUENTE				
Afasia amnestica	13	**5**	2	6
Afasia di Wernicke	23	1	**7**	15
AFASIA NON CLASSIFICABILE	7	–	5	2
TUTTI I PAZIENTI AFASICI	58	**6**	**20**	32

Fonte: Adattata da Aggujaro *et al.* [2006].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

sottostanno a nomi e verbi [Bird, Howard e Franklin 2000]. La dissociazione verbo/nome sarebbe quindi spiegabile in modo analogo a quanto fatto per le dissociazioni tra oggetti naturali e manufatti: in particolare, ai verbi sottostarebbe un minor grado di informazioni sensoriali (come risulta dagli assai più bassi valori di immaginabilità). D'altra parte, l'osservazione di deficit selettivi per nomi o per verbi solo in compiti di denominazione orale o scritta ha indotto Caramazza e colleghi [vedi ad es. Rapp e Caramazza 2002] a proporre che il disturbo selettivo per nomi o verbi possa avere origine a un livello lessicale assai più periferico, dove le etichette lessicali di queste due classi grammaticali sarebbero rappresentate separatamente (vedi tab. 6.13).
Un deficit prevalente ai nomi consegue generalmente a una lesione della parte intermedia della seconda circonvoluzione temporale. Discordanti sono invece i risultati per le lesioni che provocano prevalente deficit ai verbi: nei pazienti afasici non fluenti le lesioni sembrano coinvolgere le aree frontali premotorie di sinistra, spesso estendendosi posteriormente fino all'area del linguaggio temporale; nei pazienti con afasia fluente il deficit per i verbi pare invece conseguire a lesioni temporali posteriori e parietali inferiori sinistre [cfr. Aggujaro *et al.* 2006].

11. EVOLUZIONE DEI DISTURBI AFASICI DEL LINGUAGGIO E LORO RIEDUCAZIONE

Nella grande maggioranza dei pazienti afasici con insorgenza acuta (ad es. un ictus), il disturbo afasico mostra un'evoluzione migliorativa nel corso dei primi mesi dall'insorgenza.
Numerosi studi su gruppi di pazienti o con la metodologia del caso singolo hanno dimostrato che la rieducazione del linguaggio svolta da terapisti professionisti è in grado di determinare un miglioramento del deficit di linguaggio maggiore di quello prevedibile sulla base del solo recupero spontaneo.
Il trattamento logoterapico di pazienti afasici ha seguito fino a un tempo abbastanza recente un procedimento relativamente standard e indipendente dal tipo di afasia. Questo principio è in parte ancora valido e prevede diversi livelli d'intervento, mirati al disturbo di comprensione lessicale e sintattica e al deficit di produzione fonologica, lessicale, morfosintattica ed eventualmente articolatoria.
La messa a punto di modelli che descrivono il processo linguistico tramite subunità di elaborazione via via più dettagliate e l'uso di procedimenti diagnostici congruenti a questi modelli ha permesso di mettere a punto programmi di terapia assai più finemente modulati alle specifiche unità di elaborazione di volta in volta compromesse nei singoli pazienti. D'altra parte l'uso di procedure diagnostiche più specifiche e sensibili permette di misurare in modo controllato l'efficacia di ogni singola tappa del trattamento svolto.
In generale, una volta evidenziata la subunità cognitiva da sottoporre al trattamento, è vantaggioso realizzare due forme parallele di materiale riabilitativo: una prima lista effettivamente utilizzata nel corso degli esercizi riabilitativi, una seconda lista solo in fase di valutazione. L'eventuale recupero emerso alla prima lista indica l'efficacia e la specificità del materiale utilizzato per il trattamento. L'eventuale recupero emerso alla

TAB. 6.13. Disturbo selettivo di nomi e verbi in singole modalità

Caramazza e Hillis [1991]	Denominazione di verbi	
	orale	scritta
Paziente SJD	+	–
Paziente HW	–	+
Hillis e Caramazza [1995]	**Paziente EBA**	
	nomi	verbi
Denominazione orale	–	+
Comprensione scritta (indicazione tra figure)	+	–
Rapp e Caramazza [2002]	**Paziente KSR**	
	nomi	verbi
Denominazione orale	–	+
Denominazione scritta	+	–

seconda lista è espressione della generalizzazione dell'esercizio svolto anche a materiale non trattato ed è quindi indice di una reale modificazione delle capacità linguistiche. Un terzo livello di valutazione è tuttavia necessario, destinato a verificare che il paziente sia effettivamente in grado di utilizzare le capacità acquisite col trattamento anche nell'interazione comunicativa quotidiana. Infine, è necessario verificare il mantenimento del recupero acquisito a un intervallo di tre-sei mesi dalla sospensione del trattamento.
Per una descrizione dettagliata delle principali teorie riabilitative e l'esposizione di piani differenziati di trattamento si rinvia al capitolo 21, al recente volume di Basso [2005] e al volume curato da Mazzucchi [2012].
Fatto essenziale è che la rieducazione sia effettuata da figure professionali specifiche (logoterapista) con tecniche appropriate, sedute quotidiane, programmi di trattamento mirato e controlli ripetuti del trattamento svolto. Presso molti ospedali e ambulatori pubblici esistono centri specializzati per questo tipo di terapia.

CONCLUSIONE

I principi diagnostici dei deficit di linguaggio si sono modificati in modo marcato nel corso dell'ultimo secolo. In particolare, la dicotomia sottostante al diagramma di Wernicke, che contrapponeva i deficit di produzione ai deficit di comprensione, è risultata incongruente con i dati che derivano dall'osservazione dei deficit di linguaggio acquisiti per lesioni cerebrali dell'emisfero sinistro. La dicotomia produzione/comprensione è stata sostituita con quella che contrappone deficit di linguaggio fluenti e non fluenti. A questo primo principio diagnostico si affianca una descrizione dei deficit di linguaggio che tiene conto da un lato delle componenti principali della linguistica descrittiva (fonologia, lessico, morfosintassi), dall'altro delle unità di elaborazione della psicolinguistica cognitiva. Sono stati quindi descritti i principi di classificazione dei disturbi afasici per le maggiori tipologie di deficit e sono state considerate le principali batterie in uso per la diagnosi dei deficit di linguaggio. In seguito sono state considerate alcune

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

forme afasiche in cui il deficit dissociato per categoria o per classe grammaticale ha permesso di formulare ipotesi sulla natura dei processi d'elaborazione lessicale normale. Sono stati infine richiamati i principi generali per la messa a punto di un programma riabilitativo dell'afasia e la verifica del trattamento svolto.

PER SAPERNE DI PIÙ

Basso A. [2005], *Conoscere e rieducare l'afasia*, Roma, Il Pensiero Scientifico; Hillis A. [2002], *The handbook of adult language disorders*, New York, Psychology Press; Mazzucchi A. (a cura di) [2012], *La riabilitazione neuropsicologica. Premesse teoriche ed applicazioni cliniche*, III ed., Milano, Elsevier; Stemmer B. e Whitaker H. [2008] (a cura di), *Handbook of the neuroscience of language*, San Diego, CA, Academic Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere le unità e modalità del linguaggio.
2. Descrivere il modello associazionista del linguaggio formulato da Wernicke e verificato tramite l'osservazione di pazienti afasici.
3. Riassumere i limiti del modello associazionista di Wernicke-Lichtheim.
4. Descrivere i principi di valutazione di un deficit afasico del linguaggio.
5. Descrivere i principali test in uso per l'italiano per la diagnosi dei deficit afasici.
6. Descrivere i principi per una classificazione dei disturbi afasici (e a partire dalla dicotomia fluente/non fluente).
7. Descrivere le principali forme afasiche fluenti.
8. Descrivere le principali forme afasiche non fluenti.
9. Descrivere gli aspetti epidemiologici che emergono dallo studio di ampi campioni di pazienti afasici.
10. Descrivere le principali dissociazioni per categorie lessicali.
11. Descrivere le principali dissociazioni per classi grammaticali.
12. Descrivere i principi generali per la messa a punto di un programma di riabilitazione del linguaggio e per la verifica dell'efficacia del trattamento svolto.

CAPITOLO 7

Deficit acquisiti del linguaggio scritto: dislessie e disgrafie

Il capitolo illustra i principali deficit della lettura e della scrittura causati da una lesione cerebrale (dislessie e disgrafie acquisite). Questi disordini sono distinti in «centrali», nei quali i deficit riguardano componenti lessicali e semantiche nonché i meccanismi sublessicali di conversione («grafema-fonema», «fonema-grafema»), e «periferici», nei quali sono danneggiate fasi di elaborazione che precedono (dislessie) o seguono (disgrafie) i processi semantico-lessicali. Sono poi illustrati i principali tipi di dislessia e di disgrafia, centrali («superficiale», «profonda», «fonologica») e periferiche [dislessia da negligenza spaziale, lettura «lettera per lettera», deficit della memoria di lavoro ortografica (*buffer* grafemico) e dei meccanismi di scrittura a valle del *buffer* grafemico]. Si illustrano l'organizzazione dei meccanismi lessicali e sublessicali, le rappresentazioni ortografiche e fonologiche e le loro interazioni. Infine, sono descritti i correlati neurali della lettura e della scrittura e dei loro deficit, nonché i principali metodi di valutazione.

1. INTRODUZIONE

Il linguaggio scritto sta assumendo un ruolo sempre più centrale nella vita quotidiana. Scrivere messaggi e-mail, digitare sms, navigare sul Web impegnano una parte sempre più lunga della giornata. Non è sorprendente, perciò, che gli studi su lettura e scrittura suscitino un interesse crescente nella comunità scientifica.
Lo studio dei processi coinvolti nell'elaborazione del linguaggio scritto si basa su diversi compiti. I compiti di lettura comportano l'elaborazione di una sequenza di lettere presentate visivamente, e richiedono risposte diverse in funzione dei livelli di elaborazione che si desidera analizzare. Ad esempio, si può chiedere al soggetto di stabilire se una sequenza di lettere corrisponde o meno a una parola del vocabolario (**decisione lessicale**), di indicare l'immagine corrispondente a una parola scritta (**comprensione**

Questo capitolo è di Gabriele Miceli.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di parole scritte), o di trasformare una sequenza di lettere in una sequenza di suoni: la **lettura ad alta voce**. I compiti di scrittura richiedono invece che il soggetto, a partire da stimoli diversi [una parola o una non-parola (ovvero una sequenza di lettere senza significato, che non ha una rappresentazione nel lessico), pronunciate dall'esaminatore, un'immagine, uno stato d'animo, ecc.], risponda in diverse modalità di scrittura: **scrittura a mano, *spelling* orale**, digitazione su tastiera. Saranno presi in considerazione solo i primi due compiti.

Sia nella lettura che nella scrittura è possibile distinguere stadi «periferici» e «centrali». La suddivisione è artificiosa, ma può essere operativamente utile. Fra i processi «periferici» possono esser fatte rientrare, per la lettura, le fasi di elaborazione dello stimolo scritto che precedono l'attivazione di conoscenze all'interno del lessico ortografico e, per la scrittura, le fasi di elaborazione successive al recupero dell'informazione ortografica all'interno del lessico. Con il termine di processi «centrali» si fa riferimento comunemente, in entrambi i compiti, alle fasi che riguardano l'uso di conoscenze semantiche e lessicali. Fra i disturbi «centrali» di lettura e scrittura sono annoverati anche quelli che dipendono da disturbi che riguardano i cosiddetti meccanismi sublessicali di conversione. Con questo termine ci si riferisce ai processi che trasformano sequenze di lettere che non corrispondono a parole in sequenze di suoni (**conversione grafema/fonema**), o sequenze di suoni che non corrispondono a parole in sequenze di lettere (**conversione fonema/grafema**).

Si prenderanno prima in considerazione i meccanismi «centrali» di lettura e scrittura, e i loro deficit più frequenti. Si discuteranno le funzioni dei meccanismi semantico-lessicali e sublessicali coinvolti nei due compiti e le loro interazioni all'interno dello stesso compito. Saranno anche discusse le interazioni fra conoscenze fonologiche e ortografiche nella produzione orale e scritta. Saranno quindi esaminati i meccanismi periferici della lettura e della scrittura, e le loro implicazioni per le ipotesi relative alle proprietà delle rappresentazioni ortografiche e i meccanismi coinvolti nella loro realizzazione. Infine, saranno brevemente passati in rassegna alcuni dati sulle correlazioni fra linguaggio scritto e cervello che emergono da studi di neuroimmagini funzionali e strutturali.

I meccanismi coinvolti nella lettura e nella scrittura sono schematizzati nella figura 7.1. È essenziale premettere che tutti i deficit «centrali» discussi in questo capitolo possono riguardare selettivamente la lettura ad alta voce o la scrittura. Le eccezioni a questa regola (danni funzionali che danno luogo *necessariamente* a deficit paralleli nei due compiti) saranno segnalate caso per caso.

2. LA DISTINZIONE FRA MECCANISMI SEMANTICO-LESSICALI E MECCANISMI SUBLESSICALI

I primi studi sulla neuropsicologia del linguaggio scritto sono stati centrati sulla correlazione fra disturbi di lettura (**dislessia**) e di scrittura (**disgrafia**) ed altri deficit cognitivi e/o linguistici. Si sono quindi distinte forme di alessia/agrafia «pure» da forme associate all'afasia o alla negligenza spaziale unilaterale (cfr. cap. 14), o da combinazioni fra deficit di lettura e scrittura, prescindendo completamente dalle caratteristiche qualitative del disturbo.

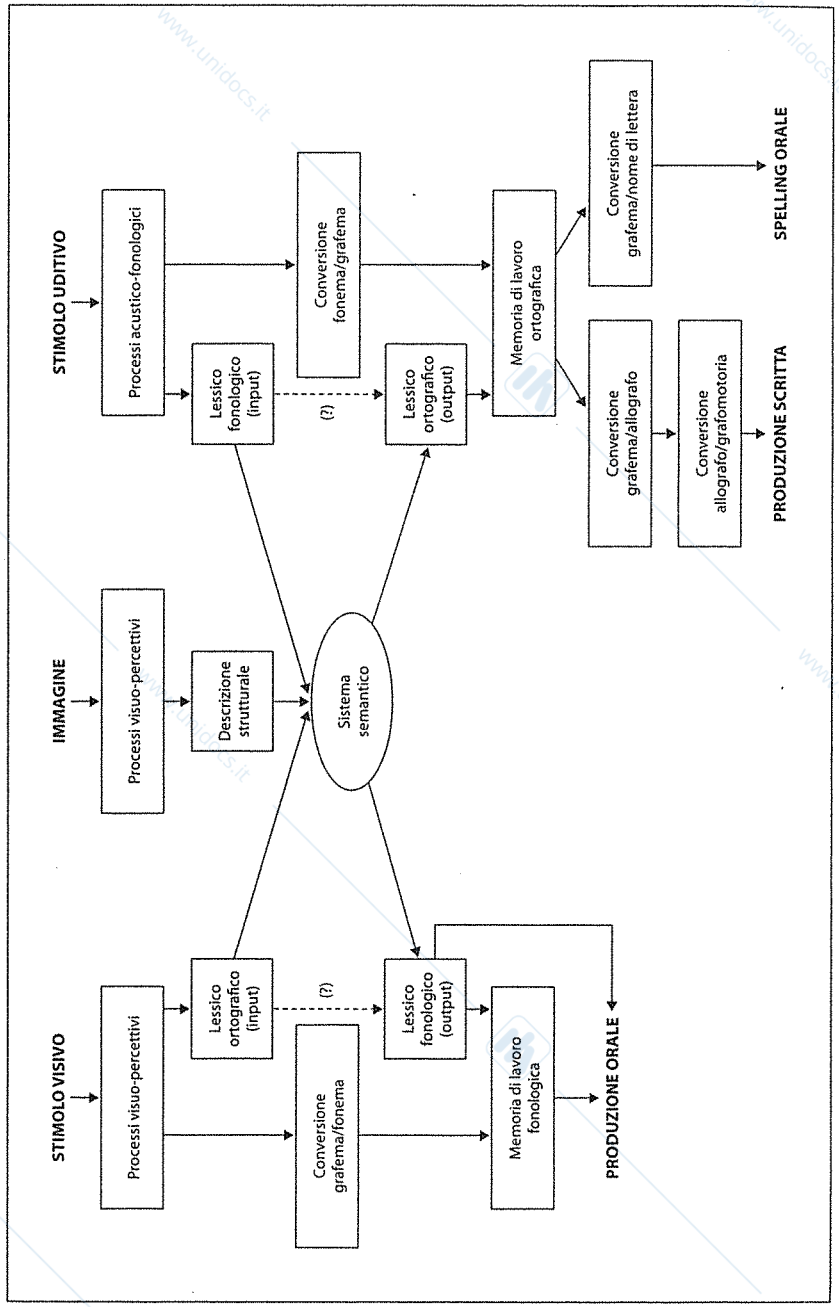

fig. 7.1. *Rappresentazione schematica dei processi coinvolti nella lettura (parte sinistra) e nella scrittura (parte destra) di parole e non-parole. Il collegamento diretto «non-semantico» fra lessici fonologici e ortografici è indicato con una linea tratteggiata.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

L'interesse si è spostato sugli aspetti qualitativi dei deficit di lettura e scrittura verso la metà degli anni '70 del secolo scorso, quando un numero crescente di studiosi ha iniziato ad applicare allo studio dei disturbi del linguaggio scritto la metodologia investigativa della neuropsicologia cognitiva (cfr. cap. 1). Questo approccio ha permesso di proporre modelli complessi dell'organizzazione dei processi di lettura e di scrittura, sostanzialmente simili nei due casi.

C'è un ampio accordo sull'ipotesi che lettura ad alta voce e scrittura sotto dettato richiedano l'intervento di due insiemi di meccanismi: semantico-lessicali e sublessicali. I meccanismi semantico-lessicali sono necessari per rappresentare ed elaborare le informazioni depositate nella memoria semantica, che corrispondono ai termini che fanno parte del vocabolario (morfemi e parole). In entrambi i compiti, lo stimolo (che si tratti di un'immagine, di una parola dettata o scritta, di uno stato d'animo, ecc.) attiva informazioni nel sistema semantico (fig. 7.2). Queste ultime attivano a loro volta le rappresentazioni lessicali (fonologiche per la lettura, ortografiche per la scrittura), in proporzione alla loro somiglianza con l'informazione semantica attivata. Ad esempio, l'insieme dei tratti semantici [animale, felino, di grandi dimensioni, ha il manto giallo e nero, ha le zanne, ha gli artigli, vive in Asia] attiva in misura ottimale TIGRE[1]. Tuttavia, alcuni di questi tratti attivano anche altre rappresentazioni lessicali, come LEONE, LEOPARDO, GATTO. In condizioni normali, TIGRE è attivata al di sopra del livello di soglia, e LEONE, LEOPARDO e GATTO, che condividono con TIGRE alcuni tratti semantici, ricevono un'attivazione modesta, comunque insufficiente a raggiungere la soglia critica. La rappresentazione lessicale selezionata per la produzione attiva i fonemi o i grafemi corrispondenti, e viene quindi prodotta.

Questa ipotesi può spiegare la presenza di errori semantici nella produzione orale e scritta (nel linguaggio spontaneo o nella denominazione di immagini) in seguito sia a disturbo semantico, sia a deficit lessicale. Se la rappresentazione semantica è impoverita (ad es., dopo una lesione cerebrale), l'immagine di un leone può attivare solo alcune informazioni concettuali – ad esempio, [animale, selvatico, felino, di grandi dimensioni]. In queste condizioni, LEONE, TIGRE e PANTERA ricevono la stessa attivazione, e una qualunque di esse può essere prodotta. Se invece il danno riguarda il vocabolario (il lessico fonologico, o il lessico ortografico), l'informazione concettuale è risparmiata, ma alcune rappresentazioni lessicali non sono disponibili. Se una di queste è TIGRE, l'immagine di una tigre attiverà l'informazione semantica corretta, ma questa non potrà attivare a sua volta «tigre» o *tigre* nel vocabolario. Un possibile esito di questa situazione è l'anomia (nessuna rappresentazione lessicale raggiunge il livello critico di attivazione, quindi il soggetto non dà alcuna risposta, o produce una circonlocuzione o una definizione dell'oggetto di cui dovrebbe produrre il nome). Un altro possibile esito è la produzione di un errore semantico. Anche se TIGRE non è disponibile, l'informazione concettuale continua ad attivare in parte anche rappresentazioni lessicali vicine semanticamente a TIGRE, una delle quali può raggiungere

[1] In questo capitolo le rappresentazioni fonologiche sono indicate fra virgolette («tigre»), o con simboli dell'alfabeto fonetico (/:tigre/), e le rappresentazioni ortografiche in corsivo (*tigre*). Nel caso di processi che riguardano allo stesso modo le rappresentazioni lessicali fonologiche e ortografiche, queste sono indicate con lettere maiuscole (TIGRE).

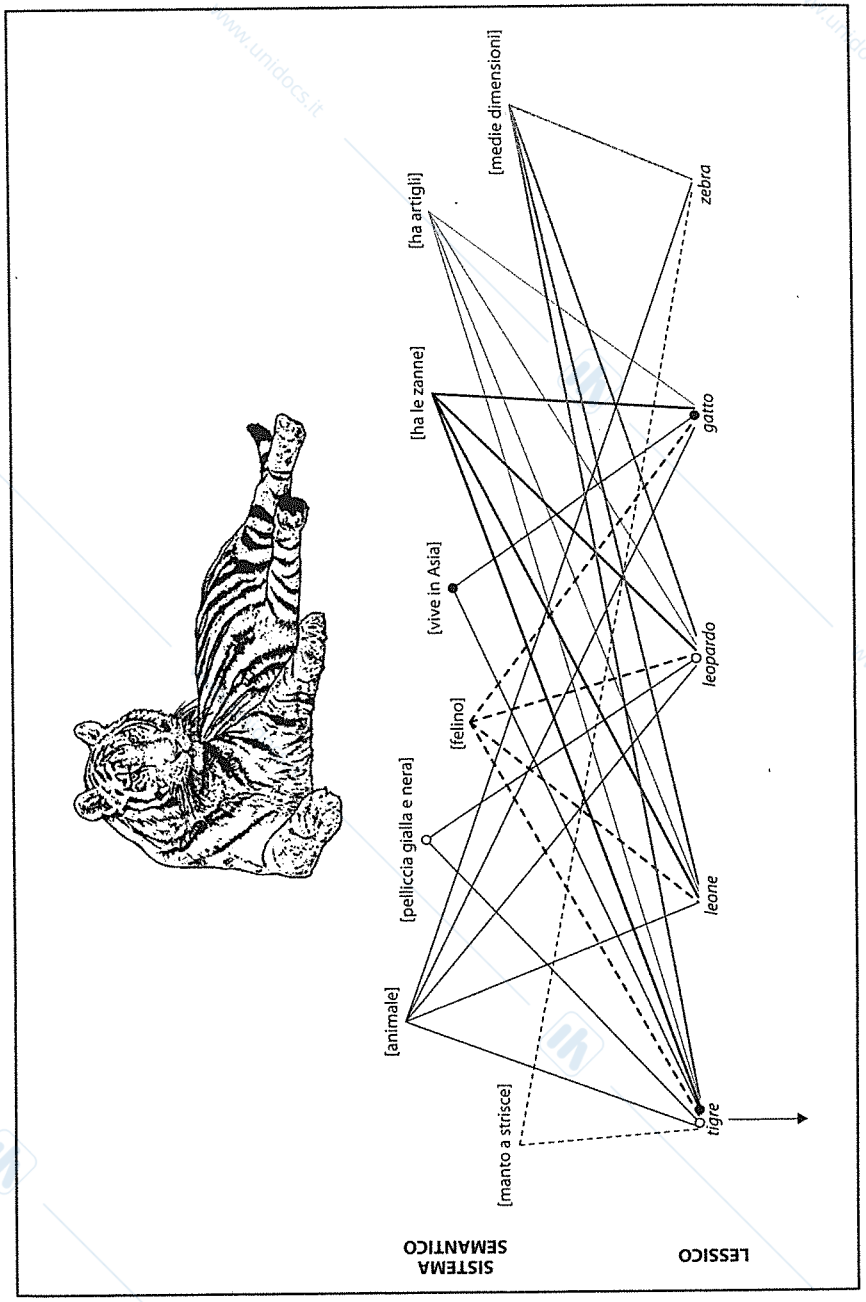

fig. 7.2. *Rappresentazione schematica dei meccanismi coinvolti nell'attivazione delle rappresentazioni lessicali nella denominazione di immagini.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

la soglia di attivazione ed essere prodotta. In queste circostanze, spesso il paziente è consapevole di aver prodotto una risposta errata (in una prova di denominazione orale, l'immagine di una tigre può provocare una risposta del tipo «Leone, ma non è... Mi viene in mente leopardo, ma non va bene...»).

I meccanismi sublessicali permettono di trasformare sequenze di lettere in sequenze di suoni (lettura ad alta voce), o sequenze di suoni in sequenze di lettere (scrittura sotto dettato). Tuttavia, al contrario del vocabolario, che contiene informazioni su sequenze provviste di significato e corrispondenti a parole intere e morfemi, i meccanismi sublessicali specificano regole di conversione che riguardano segmenti più brevi e privi di significato. In altre parole, si tratta delle corrispondenze fra sillabe o brevi sequenze di grafemi e sillabe o brevi sequenze di fonemi (conversione sublessicale grafema/fonema, necessaria per la lettura ad alta voce), o delle corrispondenze inverse (conversione sublessicale fonema/grafema, necessaria per la scrittura sotto dettato)[2]. Nella lettura, ad esempio, una sequenza di lettere come *prilo* è processata a livello ortografico e segmentata (probabilmente in sillabe). Gli elementi grafemici così interpretati sono poi trasformati sequenzialmente, dai meccanismi di conversione grafema/fonema, nella stringa fonologica /:prilo/.

La distinzione fra meccanismi semantico-lessicali e meccanismi sublessicali è sostenuta dalla ripetuta dimostrazione, in caso di disturbi acquisiti sia di lettura che di scrittura, di due profili di prestazione contrastanti. In un primo profilo, definito come **alessia fonologica** o **agrafia fonologica**, la produzione di parole è conservata mentre quella di non-parole è alterata. Un paziente con alessia fonologica può leggere correttamente tutte (o quasi tutte) le parole, ma avere gravissime difficoltà nella lettura di non-parole, anche se brevi e con struttura molto semplice. Un analogo profilo di prestazioni è stato documentato più volte anche in scrittura sotto dettato. Un soggetto con agrafia fonologica scriveva bene tutte le parole di 6 lettere, ma nessuna delle non-parole della stessa lunghezza, che peraltro ripeteva bene nell'80% dei casi.

Un secondo profilo, classificato come **dislessia superficiale** o **disgrafia superficiale** (alessia e dislessia sono sinonimi, come pure agrafia e disgrafia), presenta un insieme di prestazioni complementare a quello appena descritto – la produzione di non-parole è integra, mentre la produzione di parole è alterata. Caratteristica del disturbo di questi pazienti è che le risposte errate alle parole consistono in sequenze fonologicamente plausibili (*Phonologically Plausible Errors*, PPEs). Questi errori emergono nella lettura ad alta voce e nella scrittura di parole che contengono sequenze ambigue: sequenze di lettere che possono corrispondere a più di una pronuncia, o sequenze di suoni che possono corrispondere a più di un'ortografia. I pazienti dislessici superficiali leggono le parole «come se non le conoscessero», senza tener conto dell'unicità della loro pronuncia; i pazienti disgrafici superficiali scrivono le parole «come si pronunciano», senza tener conto dell'unicità della loro ortografia. In entrambi i casi, cioè, le risposte errate riflettono l'incapacità di recuperare le informazioni lessicali che specificano la parola bersaglio. In inglese, un dislessico superficiale potrà leggere *choir* > /tchoir/ invece di /kwaier/, e *yacht* > /yaetcht/ invece di /yot/. La caratteristica degli errori di lettura

[2] Come vedremo fra breve, questi meccanismi sono indispensabili per la scrittura delle non-parole ma possono elaborare, con procedure identiche, anche sequenze corrispondenti a parole.

in questi casi è che la risposta contiene conversioni grafema/fonema accettabili per la lingua (/yaetcht/ sarebbe una pronuncia accettabile per *yacht*, se la lingua inglese non stabilisse altrimenti). Nella stessa lingua, un disgrafico superficiale potrà scrivere «choir» > *quire* e «yacht» > *yot*. La caratteristica di questi errori di scrittura è che leggendo le risposte si ottiene una sequenza fonologica che corrisponde allo stimolo (letta ad alta voce, *yot* può essere pronunciata come *yacht*). Situazioni analoghe si osservano in altre lingue con rapporti opachi fra ortografia e fonologia (ad es., il francese).

In italiano il quadro è diverso dall'inglese, per due ragioni. In primo luogo, i rapporti fra ortografia e pronuncia sono molto più trasparenti nella nostra lingua e quindi disturbi «superficiali» sono meno frequenti (e più difficili da documentare). In secondo luogo, i pochi casi di «opacità» hanno conseguenze diverse in lettura ad alta voce e nel dettato. Nella scrittura le difficoltà dell'italiano sono, seppure in scala molto minore, simili a quelle dell'inglese: alcuni segmenti fonologici possono essere scritti in due modi diversi, e solo la conoscenza dell'ortografia della parola permette di produrre la risposta esatta (ad es., /kwo/ > *quo* in *quota*, ma /kwo/ > *cuo* in *cuoco*; /sce/ > *sce* in *scena* ma /sce/ > *scie* in *scienza*, ecc.). Tipiche del disgrafico superficiale in italiano sono quindi risposte come *squola*, *scuadra*, *nocie*, *spece*. Nel caso della lettura, situazioni come quelle appena descritte sono del tutto eccezionali (ad es., la pronuncia diversa delle lettere *gl* in *maglia* e in *glicine*). Gli errori di lettura tipici della dislessia superficiale riguardano un'altra proprietà della pronuncia delle parole: il posizionamento dell'accento. In italiano, l'accento è assegnato in modo arbitrario (quindi, in base all'informazione contenuta nel lessico) nella maggior parte dei casi – si pensi all'accentazione contrastante di parole quasi identiche come *sabato/salato*, o *solito/salito*). Un dislessico superficiale di lingua italiana solitamente produce correttamente tutti i fonemi della risposta, ma può collocare l'accento sulla sillaba sbagliata (/sa:bato/; /:salato/; /so:lito/; /:salito/).

I due profili contrastanti, e soprattutto gli aspetti qualitativi degli errori commessi nella lettura ad alta voce e nella scrittura di parole si possono spiegare ipotizzando che i meccanismi coinvolti nella produzione di termini familiari (quindi, rappresentati nel sistema semantico-lessicale) e quelli che elaborano sequenze non corrispondenti a parole (conversione sublessicale grafema/fonema e fonema-grafema) siano funzionalmente e anatomicamente indipendenti[3]. In pazienti con alessia o con agrafia «fonologica», un danno selettivo dei meccanismi di conversione causa difficoltà con le non-parole, ma risparmia la produzione di parole. Nei pazienti con dislessia o disgrafia «superficiale», un danno selettivo dei meccanismi semantico-lessicali causa errori fonologicamente plausibili (in scrittura) o errori di accento (in lettura) associati a una normale scrittura o lettura di non-parole. In pazienti di questo tipo, l'informazione lessicale non è disponibile e non è possibile recuperare la sequenza di grafemi o di fonemi corrispondente alla parola-bersaglio. La risposta è quindi mediata dai meccanismi sublessicali di conversione. Questi ultimi, però, mentre garantiscono lettura e scrittura corretta di non-parole, causano errori nella produzione di parole che contengono segmenti fonologici ambigui (scrittura) o hanno un accento idiosincratico

[3] Ciò non significa necessariamente che i due meccanismi siano *totalmente* autonomi sul piano anatomico, ma solo che lo sono abbastanza da poter essere danneggiati o risparmiati in misura sproporzionata dopo una lesione cerebrale.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

(lettura ad alta voce)[4]. Ad esempio, in assenza di informazione lessicale che identifichi in modo univoco la sequenza ortografica corretta, il soggetto potrà scrivere /:kwadro/ in modo errato (*cuadro*) o leggere *vulcano* sbagliando l'accento (/:vulkano/).
Nella letteratura sono stati descritti numerosi casi di alessia e di agrafia fonologica, e di dislessia e di disgrafia superficiale, e gli aspetti essenziali del profilo comportamentale sono simili all'interno di ciascun gruppo (difficoltà sproporzionate nella lettura di non-parole rispetto alle parole nell'alessia fonologica; difficoltà sproporzionate e PPEs nella scrittura di parole nella disgrafia superficiale; ecc.). Tuttavia, nonostante le apparenti somiglianze, queste categorie cliniche non identificano pazienti cognitivamente uguali. Difficoltà simili possono avere origini diverse, che possono essere identificate solo se si tiene conto degli aspetti qualitativi e quantitativi delle prestazioni del paziente in tutte le prove rilevanti.
Consideriamo gli esempi dell'agrafia fonologica e della dislessia superficiale. Una difficoltà selettiva nella scrittura di non-parole può dipendere da un deficit di elaborazione dello stimolo uditivo o da una riduzione della memoria fonologica a breve termine, oppure da un deficit delle procedure di conversione fonema-grafema in senso stretto. Nei primi due casi le difficoltà di scrittura si accompagneranno a difficoltà analoghe in ripetizione (il meccanismo coinvolto è condiviso da dettato e ripetizione di non-parole), mentre nel terzo il disturbo riguarderà solo la scrittura.
Analogamente, nella dislessia superficiale la rappresentazione fonologica della parola-bersaglio può essere indisponibile a causa di un disturbo semantico o di un disturbo lessicale. Se il danno riguarda la componente semantica (e se i meccanismi di conversione sono intatti) si osserveranno errori semantici in comprensione e in denominazione di immagini, errori di accento in lettura ad alta voce ed errori fonologicamente plausibili in scrittura. Se invece il disturbo riguarda solo il lessico fonologico, la comprensione sarà buona e si osserveranno errori di accento in lettura, senza errori fonologicamente plausibili nella scrittura.
In breve, termini come agrafia/dislessia «fonologica» o disgrafia/dislessia «superficiale» non consentono di stabilire il deficit responsabile delle difficoltà osservate in ciascun paziente classificabile all'interno di ciascuna categoria, né di identificare pazienti cognitivamente omogenei.

3. L'ORGANIZZAZIONE DEI MECCANISMI LESSICALI E DEI MECCANISMI SUBLESSICALI

Gli studi di pazienti con dislessia e disgrafia acquisita hanno migliorato molto le conoscenze sull'organizzazione delle componenti semantico-lessicali e dei sistemi di conversione coinvolti nei due processi. L'analisi delle prestazioni di pazienti con danno dei meccanismi sublessicali ha permesso di analizzare l'architettura del lessico. Questo aspetto non viene discusso in dettaglio qui (cfr. cap. 6 circa l'organizzazione lessicale),

[4] Questi errori non si possono verificare nella lettura e nella scrittura di non-parole: dato *fatola*, sia /:fatola/ che /fa:tola/ sono da considerarsi risposte esatte; dato /kwago/, sia *quago* che *cuago* sono risposte accettabili.

essendovi una sostanziale analogia fra l'architettura funzionale del lessico ortografico e quella del lessico fonologico. Per riassumere molto brevemente, i dati neuropsicologici sono compatibili con l'ipotesi che le rappresentazioni lessicali contengano informazioni sulla categoria grammaticale e sulla struttura morfologica, e che la loro accessibilità (e forse la loro resistenza al danno neurologico) sia influenzata dalla frequenza d'uso.
Lo studio di pazienti anglofoni che, a causa di un danno del lessico ortografico, producono errori fonologicamente plausibili è stato essenziale per comprendere l'organizzazione dei meccanismi di conversione fonema-grafema. In assenza di informazioni ortografiche, questi pazienti (clinicamente classificabili come disgrafici «superficiali») scrivono facendo ricorso ai meccanismi di conversione fonema-grafema. Questi meccanismi non contengono informazioni lessicali, ma solo informazioni su corrispondenze tra unità fonologiche corrispondenti a fonemi, sillabe o brevi sequenze di fonemi e unità ortografiche corrispondenti a grafemi isolati, sillabe o brevi sequenze di grafemi. Pertanto, quando la sequenza ortografica corrispondente ad una parola non è disponibile, essi trattano lo stimolo come una non-parola, e lo trasformano in una sequenza ortografica applicando regole di conversione. Ad esempio, in inglese, se lo stimolo contiene il fonema /s/, i meccanismi di conversione possono selezionare le opzioni *c* (come in *cell*), *s* (come in *send*) o *sc* (come in *scent*). L'analisi del rapporto fra stimolo ed errore permette di stabilire che la selezione di una particolare corrispondenza fonema-grafema non è casuale. Al contrario, essa è condizionata dalla frequenza d'uso nella lingua, dalla posizione nella sillaba (una corrispondenza può prevalere su altre nella posizione di *onset* sillabico, ma essere assai rara nella posizione di *coda* sillabica) e dal contesto ortografico (ad es., /s/ può corrispondere a *s*, *sc* e *c* se precede *i* o *e*, ma corrisponde sempre ad *s* se precede *a*, *o* oppure *u*). Analisi ugualmente dettagliate dei processi di conversione grafema/fonema non sono disponibili, ma si applicano anche in questo caso gli stessi vincoli generali (frequenza d'uso, posizione nella sillaba, contesto ortografico).

4. L'INTERAZIONE FRA MECCANISMI SEMANTICO-LESSICALI E SUBLESSICALI

I due profili discussi finora indicano che meccanismi semantico-lessicali e sublessicali sono sufficientemente indipendenti, a livello funzionale e anatomico, da poter essere danneggiati selettivamente da una lesione cerebrale. Tuttavia, queste osservazioni non implicano che i due meccanismi siano completamente indipendenti. Al contrario molte osservazioni, sia in persone cognitivamente integre, che in pazienti con danno neurologico, dimostrano che i due insiemi di meccanismi interagiscono.
In persone senza danno cognitivo, i risultati nella lettura ad alta voce e nel dettato di parole e non-parole mostrano che la probabilità che un soggetto scelga una particolare regola di conversione nella produzione di una non-parola è influenzata dalla presenza di quella regola nella parola immediatamente precedente. Ad esempio, in inglese la non-parola /prein/ è scritta più spesso *prane* se presentata subito dopo *crane*, e *prain* se presentata subito dopo *brain*.
Le osservazioni in pazienti con danno neurologico dimostrano che, in presenza di deficit semantico-lessicali, le caratteristiche della lettura e della scrittura (in particolare

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

presenza e qualità degli errori) dipendono dallo status dei meccanismi di conversione. Se questi meccanismi sono risparmiati, il paziente produce risposte corrette o errori fonologicamente plausibili. Le risposte dei due tipi non sono casuali, ma dipendono dall'entità del deficit semantico-lessicale per la parola-bersaglio. Tipicamente, un paziente con deficit semantico e meccanismi di conversione integri legge e scrive bene tutte le parole che comprende e produce errori fonologicamente plausibili in risposta a parole che non comprende affatto (*subtle* > /sabtel/; «riot» > *wriett*). Tuttavia, è in grado di leggere e scrivere correttamente BOOK, di cui sa dire solo che è «una fonte di notizie». Questo comportamento si può spiegare ipotizzando che nella lettura e nella scrittura (e nella ripetizione), quando l'informazione semantica o quella lessicale sono solo parzialmente disponibili, processi di conversione sublessicale almeno parzialmente funzionanti possono produrre informazione fonologica e ortografica sufficiente a selezionare la risposta corretta (orale e scritta). Nell'ultimo esempio considerato, l'informazione semantica [fonte di notizie] attiva nel lessico fonologico e nel lessico ortografico una serie di parole semanticamente correlate, come NEWSPAPER, MAGAZINE, TELEVISION e BOOK. In una prova di denominazione, di fronte all'immagine di un libro, il soggetto potrebbe produrre una qualunque di queste parole. In una prova di lettura, invece, se i meccanismi di conversione fonema-grafema sono funzionali, lo stimolo *book* genera sequenze fonologiche plausibili, tra le quali solo /buk/ corrisponde a una delle parole attivate nel vocabolario. Questa interazione potenzia l'attivazione di /buk/, e/o blocca la produzione delle altre parole. Lo stesso accade nella scrittura sotto dettato.

L'ipotesi di un'interazione tra meccanismi semantico-lessicali e sublessicali trova ulteriore conferma nelle prestazioni dei pazienti che commettono errori semantici in lettura ad alta voce (la cosiddetta dislessia «profonda») o in scrittura sotto dettato (la cosiddetta disgrafia «profonda»). Tutti questi pazienti hanno in comune una caratteristica: l'associazione di un deficit semantico o lessicale con un gravissimo danno dei meccanismi di conversione grafema/fonema (i dislessici profondi) o fonema/grafema (i disgrafici profondi). Nel contesto dell'ipotesi che stiamo discutendo si può pensare che in lettura, in presenza di un deficit semantico-lessicale come quello preso in considerazione nel paragrafo precedente, un grave danno sublessicale non permetta di bloccare «newspaper», «magazine» e «television» o di amplificare l'attivazione di «book», e quindi porti a produrre paragrafie semantiche. Compatibili con l'ipotesi dell'interazione sono anche i risultati dello studio longitudinale di alcuni casi clinici di dislessia o disgrafia profonda. Nella fase acuta, l'associazione di deficit semantico-lessicali e di gravi disturbi delle regole di conversione sublessicale determinava paralessie o paragrafie semantiche. Nella fase cronica o dopo riabilitazione, il recupero almeno parziale delle regole di conversione si associava alla sostanziale riduzione e poi alla scomparsa degli errori semantici.

5. LA NATURA DELL'INTERAZIONE

Se i dati neuropsicologici documentano in modo chiaro che un'interazione fra componenti semantico-lessicali e meccanismi sublessicali è necessaria per spiegare

i risultati appena descritti, le modalità attraverso cui tale interazione si realizza sono ancora in discussione. Il ruolo dei meccanismi di conversione sembra essere quello di incrementare il livello di attivazione delle parole nel vocabolario. Questa possibilità è avvalorata dall'osservazione di un disgrafico con un deficit complesso, che interessava sia il lessico che i meccanismi di conversione. In condizioni di base questo soggetto produceva sia errori fonologicamente plausibili (yacht > *yot*) che errori consistenti in parole formalmente simili al bersaglio (loaf > *leaf*). Durante un compito di soppressione fonologica (produrre ripetutamente una sillaba durante la scrittura) diminuivano gli errori fonologicamente plausibili, e aumentavano gli errori consistenti in parole formalmente correlate. Dato che la soppressione fonologica interferisce con la conversione sublessicale, questi risultati suggeriscono che meccanismi sublessicali funzionanti rinforzano l'attivazione della parola-bersaglio, anche se la sua rappresentazione lessicale è danneggiata. Quando questi meccanismi sono alterati (come durante la soppressione fonologica), essi non possono impedire l'attivazione di rappresentazioni lessicali vicine a quella corretta.

I meccanismi di conversione potrebbero intervenire anche per «riparare» rappresentazioni lessicali parzialmente danneggiate. In studi sulla scrittura è stato dimostrato che, se solo alcuni grafemi di una parola sono disponibili, i meccanismi di conversione possono provvedere i grafemi mancanti. Un paziente disgrafico produceva errori come «bouquet» > *bouket*. Le ultime tre lettere prodotte dal paziente corrispondono a due regole di conversione fonema/grafema distinte. Una è di bassa frequenza (/ei/ > *et*) ed è prodotta correttamente; l'altra è di alta frequenza (/k/ > *k*), ed è usata al posto di quella corretta (/k/ > *qu*), che è invece molto rara. Questi errori si possono interpretare ipotizzando che le informazioni recuperate nel lessico (nell'esempio, *bou_et*) e quelle assemblate dai meccanismi di conversione (nell'esempio, *k*) si sommino nella risposta, e in particolare che i grafemi originati dai meccanismi di conversione vadano a «riempire» gli spazi lasciati vuoti dall'informazione lessicale incompleta.

6. I MECCANISMI DI ATTIVAZIONE DELLE RAPPRESENTAZIONI LESSICALI NELLA LETTURA AD ALTA VOCE E NELLA SCRITTURA

I dati esposti fino a questo punto suggeriscono che i meccanismi semantico-lessicali e quelli sublessicali interagiscano nella produzione. L'ipotesi è confermata dall'osservazione che le prestazioni dei pazienti dislessici e disgrafici sono prevedibili solo se si tiene conto dello *status* di entrambi i processi.

L'ipotesi dell'interazione ha implicazioni significative per l'architettura funzionale dei processi di lettura e scrittura. Si è a lungo ritenuto che l'attivazione delle rappresentazioni lessicali per la produzione scritta avvenga mediante due meccanismi. Il primo meccanismo è «semantico» (fig. 7.1): lo stimolo attiva una serie di tratti semantici, che a loro volta attivano la parola corrispondente nel lessico. Il secondo meccanismo, «non-semantico» o «diretto» (indicato con linee tratteggiate in fig. 7.1), collega direttamente rappresentazioni lessicali ortografiche e fonologiche nella lettura ad alta voce, e rappresentazioni lessicali fonologiche e ortografiche nella scrittura, senza attivare

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

informazione concettuale. Questa seconda via è stata motivata dall'osservazione che pazienti con deficit di comprensione di parole singole leggevano correttamente ad alta voce almeno alcune parole irregolari, ed è stata applicata per analogia anche alla scrittura. In questi lavori, però, comprensione e lettura erano stati valutati con parole diverse. Quindi, non è noto se e quanto un paziente che leggeva bene *yacht* e *choir* comprendesse queste due parole – si sa solo che aveva difficoltà nella comprensione di parole singole. Nei lavori che hanno proposto l'interazione, invece, è stato documentato un rapporto diretto fra comprensione e scrittura/lettura delle stesse parole – risposte esatte a parole comprese almeno in parte; PPEs a parole non comprese.

L'ipotesi dell'interazione è più parsimoniosa di quella della «terza via», poiché permette di interpretare l'intero profilo di prestazioni del paziente dislessico o disgrafico in base al funzionamento di due meccanismi (semantico-lessicali e sublessicali) e della loro interazione durante l'attivazione delle rappresentazioni lessicali. L'ipotesi della «terza via» richiede un'interpretazione più complessa per gli stessi dati. Ad esempio, per giustificare il fatto che un paziente con deficit semantico e meccanismi di conversione grafema/fonema risparmiati legga bene parole che comprende in parte e produca errori di accento su parole che non capisce affatto, l'ipotesi della «terza via» deve assumere che per tutte e sole le parole del secondo tipo non sia alterata solo la rappresentazione semantica, ma anche il collegamento diretto fra lessico di *input* e lessico di *output*.

I dati a disposizione non permettono di scegliere in modo definitivo fra le due alternative. Per ora, l'unica conclusione possibile è che l'ipotesi dell'interazione fra meccanismi semantico-lessicali e meccanismi sublessicali rende non necessaria una «terza via», la cui esistenza non può comunque essere esclusa.

7. LE RAPPRESENTAZIONI ORTOGRAFICHE E FONOLOGICHE SONO INDIPENDENTI

I rapporti fra produzione orale e produzione scritta sono stati dibattuti a lungo. Per molto tempo si è ritenuto che la scrittura fosse interamente dipendente dalla produzione orale. Secondo questa ipotesi, che presuppone una «mediazione fonologica obbligatoria» (fig. 7.3*a*), le rappresentazioni ortografiche non possono essere attivate direttamente dall'informazione semantica, e la scrittura di parole presuppone l'attivazione preliminare di informazione fonologica sulle stesse parole. Questa ipotesi – poco credibile di per sé – è ammissibile in linea teorica per lingue con rapporti completamente trasparenti fra ortografia e fonologia, ma non è difendibile nel caso di lingue opache o ideografiche. Argomenti decisivi contro questa ipotesi derivano dai risultati ottenuti da pazienti afasici i cui errori dipendono da difficoltà nell'attivazione di informazioni nel vocabolario, secondarie a deficit semantico o lessicale. In questi pazienti, l'ipotesi della mediazione fonologica obbligatoria (l'attivazione del lessico ortografico può avvenire solo a partire da informazioni recuperate nel lessico fonologico su *input* semantico) prevede che la risposta orale e quella scritta allo stesso stimolo dovrebbero riflettere le stesse competenze lessicali.

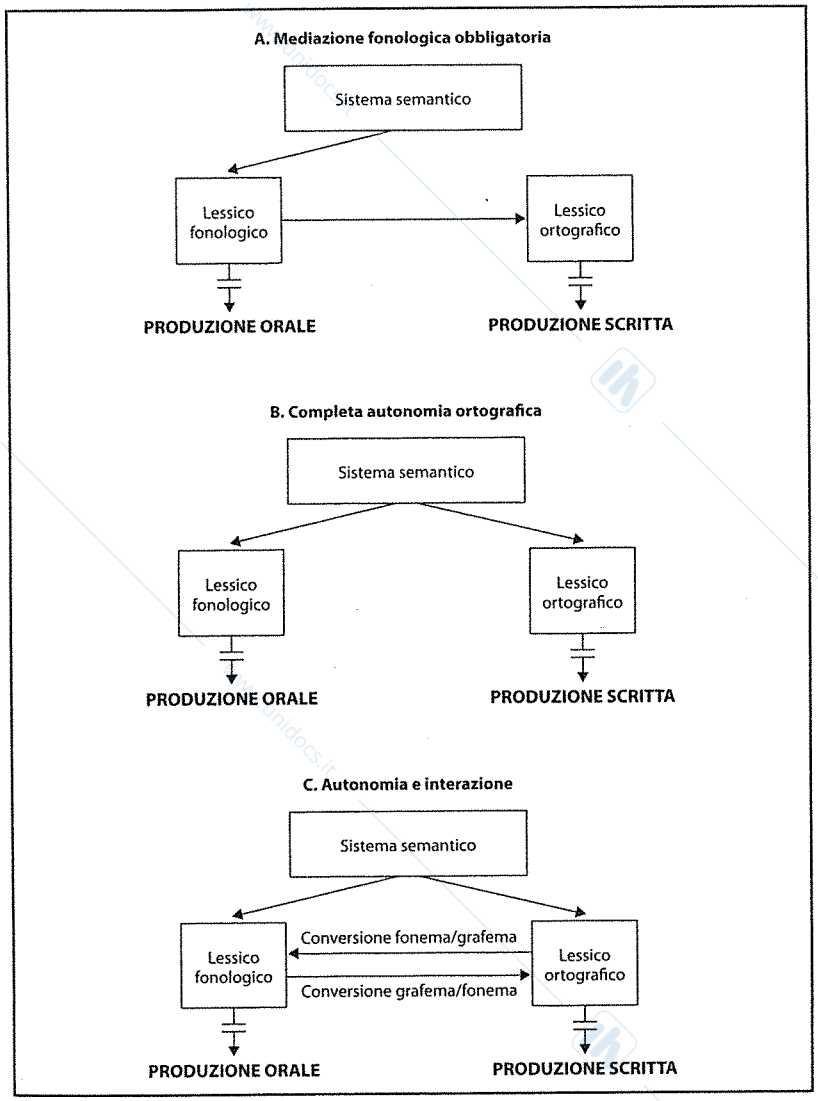

fig. 7.3. *Rappresentazione schematica dei rapporti fra rappresentazioni ortografiche e fonologiche secondo le ipotesi della mediazione fonologica obbligatoria, della completa autonomia ortografica e dell'autonomia e interazione.*

Tre osservazioni contrastano con l'ipotesi della mediazione obbligatoria. In primo luogo, alcuni pazienti afasici commettono errori semantici in una sola modalità di risposta – solo in lettura ad alta voce e in denominazione orale, oppure solo nel dettato e nella

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

denominazione scritta. In secondo luogo, alcuni pazienti presentano effetti di categoria grammaticale circoscritti a una modalità di produzione – ad esempio, commettono errori di selezione lessicale nella sola produzione scritta oppure nella sola produzione orale di verbi. In terzo luogo, sono stati descritti pazienti afasici che, in prove di denominazione doppia (risposte consecutive allo stesso stimolo in modalità diverse – orale poi scritta, oppure scritta poi orale), producono spesso parole diverse in risposta alla stessa immagine (forchetta: «cucchiaio» > *coltello*; caviglia: «gamba» > *braccio*).
Le prestazioni di questi pazienti dimostrano l'autonomia delle rappresentazioni ortografiche. Sequenze di risposte come quelle appena presentate sono comprensibili solo se si ammette che il sistema semantico possa attivare direttamente e indipendentemente parole nel lessico fonologico di *output* e nel lessico ortografico di *output*. Tuttavia, la dimostrazione che le due rappresentazioni lessicali sono autonome non implica che esse lo siano completamente, e che non possano interagire.

8. LE RAPPRESENTAZIONI ORTOGRAFICHE E QUELLE FONOLOGICHE INTERAGISCONO

Se i due insiemi di rappresentazioni fossero del tutto autonomi (fig. 7.3*b*), un deficit limitato al sistema semantico (o a uno dei lessici) basterebbe a determinare risposte lessicalmente incongrue, come quelle descritte prima. Invece, pazienti che producono queste sequenze sono molto rari; di regola, in prove identiche a quelle appena descritte, pazienti con disturbo semantico producono la stessa parola, giusta o errata che sia (cacciatore: «fucile» > *fucile*; forchetta: *cucchiaio* > «cucchiaio»; cuoco: *cuoco* > «cuoco»; ecc.).
Alla luce di questi dati, sembra ragionevole considerare la possibilità che la relazione fra rappresentazioni fonologiche e ortografiche sia caratterizzata da autonomia e da interazione. Solo rappresentazioni autonome possono generare profili di errore come quelli descritti nella sezione precedente e solo rappresentazioni interagenti possono spiegare l'assenza dei medesimi profili nella maggior parte dei pazienti disgrafici.
L'analisi del profilo di prestazione complessivo mostrato nella denominazione orale e scritta consecutiva di immagini dai pazienti descritti in questa sezione e nella precedente suggerisce che l'interazione fra produzione orale e produzione scritta si basa sui meccanismi sublessicali di conversione. Infatti, la differenza sistematica fra i pazienti che producono risposte lessicalmente contrastanti e quelli che non le producono sta proprio nel fatto che i primi hanno un deficit grave dei meccanismi di conversione fonema-grafema e grafema-fonema, mentre gli stessi meccanismi sono sostanzialmente integri nei secondi.
Un'altra osservazione compatibile con questa conclusione è fornita da un paziente con deficit semantico, nel quale un danno gravissimo della conversione fonema-grafema contrasta con un risparmio completo della conversione grafema-fonema. Questo soggetto produce errori semantici in prove di comprensione (uditiva e visiva) e denominazione (orale e scritta) di immagini; produce paragrafie semantiche nel dettato, ma non paralessie semantiche in lettura. Nella denominazione ripetuta il paziente produce risposte lessicalmente incongrue nella denominazione orale, poi scritta (corona: «re» > *trono*), ma non nella prova inversa, di denominazione scritta, poi orale. Questo contrasto si può interpretare ipotizzando che, in presenza di un'informazione semantica parziale, possano essere attivate rappresentazioni diverse nel lessico fonologico e nel lessico ortografico[5]. In questo caso, se la prima risposta che il paziente deve produrre è quella scritta, l'informazione ortografica corrispondente alla parola selezionata per la scrittura può essere trasformata, dai meccanismi di conversione grafema-fonema, in una sequenza fonologica che vincola la scelta della sequenza corrispondente per la risposta orale. In altre parole, se lo stimolo è [leone] e nel lessico ortografico *tigre* è più attiva di *pantera*, mentre nel lessico fonologico «pantera» è più attiva di «tigre», *tigre* può essere trasformata dai meccanismi di conversione grafema-fonema nella sequenza /:tigre/, che blocca «pantera» e/o facilita l'attivazione di «tigre». Nella prova inversa (risposta orale, poi scritta) questo meccanismo non è disponibile. Per il danno dei meccanismi di conversione fonema-grafema, «pantera», selezionata per la produzione orale, non può essere trasformata in una sequenza ortografica, e sarà attivata per la produzione *tigre*, che corrisponde alla rappresentazione ortografica più attiva.
Lo stesso meccanismo spiega anche il comportamento dei pazienti che producono errori in entrambe le prove di denominazione ripetuta e quello dei pazienti che non commettono mai questi errori. Nei primi, il deficit interessa in misura grave sia la conversione fonema-grafema che la conversione grafema-fonema, e quindi ogni volta sarà prodotta la rappresentazione più attiva in ciascuno dei due vocabolari. Nei secondi, sistemi di conversione integri permettono di selezionare la stessa rappresentazione in entrambe le modalità di produzione.
A un livello più generale, i risultati osservati nei pazienti con dislessia e disgrafia acquisita suggeriscono che il ruolo dei processi sublessicali di conversione sia più ampio di quanto inizialmente ipotizzato. Nel corso della produzione (scritta e orale) essi sono necessari per elaborare sequenze non familiari e che quindi non sono rappresentate nel lessico. In aggiunta, però, essi costituiscono un meccanismo di supporto, che interviene nella selezione di rappresentazioni lessicali. I risultati disponibili non permettono di stabilire il loro ruolo in condizioni normali, ma le ricerche in pazienti con danno neurologico dimostrano chiaramente che, in presenza di un danno semantico-lessicale, la conversione sublessicale può svolgere un ruolo importante nell'accesso lessicale.

9. LE DISLESSIE PERIFERICHE

Con questo termine si intendono i disturbi determinati da lesioni cognitive che interessano fasi della lettura precedenti l'accesso alle rappresentazioni ortografiche. Per questa caratteristica, le dislessie periferiche non sono specificamente sensibili alle dimensioni dello stimolo discusse finora, che riguardano le proprietà semantiche e lessicali delle parole. Fra le dislessie periferiche sono particolarmente importanti le dislessie da negligenza spaziale unilaterale (*neglect dyslexia*, cfr. cap. 14) e la lettura «lettera per lettera».

[5] Non è raro che una parola sia più frequente nello scritto che nel parlato, o viceversa. Basti pensare a parole come «spazzolino» o «forchetta» (di alta frequenza orale e bassa frequenza scritta) o come *casalinghi* e *tabacchi* (di alta frequenza scritta e bassa frequenza orale).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

9.1. Dislessie da negligenza spaziale unilaterale

Questi disturbi di lettura si osservano prevalentemente dopo lesione emisferica destra, ed hanno in comune un aspetto cruciale: nella lettura di uno stimolo in presentazione canonica (al centro della pagina, orizzontalmente, da sinistra a destra) si osservano errori sulle lettere nella metà controlaterale alla lesione. Un paziente con dislessia da negligenza, causata da lesione emisferica destra, commette errori come *concerto* > «certo» o «deserto», in cui le prime lettere dello stimolo sono omesse o lette erroneamente. Nonostante tutti i pazienti mostrino lo stesso comportamento nella lettura di parole presentate in modo canonico, sono state descritte almeno tre forme di dislessia da negligenza, caratterizzate da un diverso comportamento in funzione delle manipolazioni tipografiche dello stimolo.

In un primo gruppo di pazienti, con **dislessia centrata sulla retina**, gli errori sono sensibili alla posizione assoluta dello stimolo nel campo visivo: il paziente legge male ciò che cade nell'emicampo controlaterale alla lesione, e legge bene materiale presentato nell'emicampo ipsilaterale alla lesione. In questi pazienti, lo stesso stimolo può essere letto bene o male a seconda di dove appare nel campo visivo.

In un secondo gruppo di pazienti la **dislessia è centrata sullo stimolo**. In questi casi gli errori non sono sensibili alle coordinate retiniche, come nel caso precedente, ma alle coordinate dello stimolo scritto. Essi riguardano la metà controlesionale dello stimolo, indipendentemente dalla posizione assoluta nel campo visivo. Quindi, *concerto* potrà essere letta «deserto» o «certo», quale che sia la sua posizione nello spazio (sulla sinistra, al centro o sulla destra del foglio) – in altri termini, un errore di questo tipo si può verificare anche quando la parola è presentata nella metà destra del foglio. In questa forma di dislessia da negligenza, gli errori riguardano la metà controlesionale dello stimolo scritto (non del campo visivo, come nel caso precedente), e sono sensibili al suo orientamento. Interessano le lettere iniziali se lo stimolo è in presentazione canonica, ma quelle finali se è scritto in modo speculare. Uno stimolo presentato verticalmente è invece letto correttamente, dato che in questo caso non c'è una destra e una sinistra.

In un ultimo tipo di pazienti, la **dislessia** da negligenza è **centrata sulla parola**. In questo caso, l'errore riguarda la metà controlaterale della rappresentazione ortografica astratta (e non del campo visivo o dello stimolo scritto, come nei casi precedenti). Indipendentemente dal modo in cui viene presentato, lo stimolo è esposto a errori nella metà controlesionale. La parola *concerto* potrà essere letta «deserto» o «certo» anche se è presentata verticalmente, o se è scritta in modo speculare. In altri termini, in questi casi il danno neurologico altera l'informazione sulla metà controlesionale della rappresentazione ortografica astratta, e la difficoltà è totalmente indipendente dalla posizione e dall'orientamento dello stimolo scritto nello spazio.

Le prime due forme di dislessia da negligenza sono tipicamente associate a fenomeni di negligenza in altri compiti di analisi visuo-spaziale, che non implicano conoscenze linguistiche, e sono state descritte dopo lesioni emisferiche destre, localizzate nelle aree cerebrali danneggiate nei pazienti affetti da negligenza spaziale unilaterale sinistra (cfr. cap. 14). La dislessia «centrata sulla parola» è stata descritta sia dopo lesioni emisferiche destre, che (più spesso) dopo lesioni sinistre e in questo caso riguarda la parte destra della parola. Questa forma di dislessia da negligenza si può manifestare sia in associazione con segni di negligenza visuo-spaziale, sia in assenza di negligenza in compiti non verbali.

9.2. La lettura «lettera per lettera»

La lettura «lettera per lettera» è caratterizzata dalla tendenza a leggere lo stimolo una lettera alla volta. Il paziente-tipo legge ad alta voce le lettere dello stimolo, che poi cerca di ricostruire attraverso una sorta di *spelling* inverso (*casa* > «ci, a, esse, a ... casa»). Ciò causa tempi di lettura molto lunghi, e proporzionali al numero di lettere che costituiscono lo stimolo, contrariamente a quanto accade nei partecipanti neurologicamente indenni, in cui i tempi di lettura risentono poco della lunghezza dello stimolo (fig. 7.4).

Sul piano funzionale, questa difficoltà può dipendere da un deficit di fasi precoci della lettura. Secondo alcuni autori il danno riguarda uno stadio di elaborazione percettiva che non è esclusivo per le lettere, e interessa tutti gli stimoli visivi nella stessa misura. Il deficit riduce l'efficacia dell'elaborazione della stringa di lettere, e costringe il paziente a ricorrere a una strategia che la frammenta e la semplifica (singole lettere piuttosto che l'intera sequenza). Secondo altri autori, si tratta di un deficit specifico del riconoscimento di lettere, che induce una laboriosa strategia seriale (leggere una lettera alla volta). Secondo altri ancora, il deficit dipende dall'incapacità di elaborare più oggetti contemporaneamente (che si tratti di stringhe di lettere o di oggetti multipli). Infine, in altri casi la lettura «lettera per lettera» potrebbe dipendere da un disturbo successivo al riconoscimento delle singole lettere (che sarebbe risparmiato), e che riguarderebbe la capacità di accedere alle rappresentazioni lessicali (una dislessia per la forma della parola). È probabile che il deficit responsabile della lettura «lettera per lettera» vari da un paziente all'altro.

Questa forma di dislessia è di solito dovuta a lesioni che interessano le strutture temporo-occipitali sinistre (inferiori o mesiali) e che possono danneggiare anche lo splenio del corpo calloso. Alcuni autori ritengono che il deficit di lettura dipenda dalla disconnessione di processi visivi intatti nell'emisfero destro da aree del linguaggio intatte nell'emisfero sinistro. L'osservazione che alcuni pazienti che

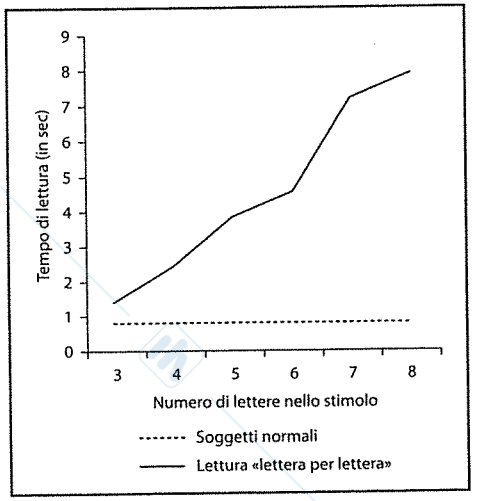

fig. 7.4. *Aumento dei tempi di risposta (in sec) proporzionale alla lunghezza dello stimolo nei pazienti che leggono «lettera per lettera». Le prestazioni di partecipanti neurologicamente indenni sono indicate per confronto.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

leggono «lettera per lettera» hanno prestazioni non casuali in prove di classificazione semantica ha suggerito anche la possibilità che questa dislessia rifletta le capacità di lettura dell'emisfero destro – buon riconoscimento ortografico e semantico di parole scritte concrete, in assenza di informazioni fonologiche in grado di supportare la produzione della risposta orale.

10. LE DISGRAFIE PERIFERICHE

10.1. Deficit della memoria ortografica di lavoro (*buffer* grafemico)

Tra le forme di disgrafia, quelle determinate da un disturbo della **memoria ortografica di lavoro** (o ***buffer* grafemico**) hanno suscitato un interesse particolare, e hanno aiutato a comprendere le proprietà delle rappresentazioni ortografiche e le procedure necessarie alla loro produzione.

L'inclusione di un meccanismo di memoria a breve termine nel processo di scrittura è giustificata dal fatto che le rappresentazioni elaborate dai meccanismi «centrali», lessicali o sublessicali, hanno dimensioni maggiori di quelle che possono essere processate dai meccanismi «periferici». Infatti, mentre i primi elaborano sequenze corrispondenti a parole intere o morfemi (lessico) o a sequenze di grafemi (conversione sublessicale fonema-grafema), i secondi (conversione grafema-lettera nella scrittura; conversione grafema-nome di lettera nello *spelling* orale) possono processare solo elementi singoli. Quindi, una memoria a breve termine è necessaria per garantire che gli elementi delle rappresentazioni ortografiche lessicali o sublessicali rimangano attivi per il tempo necessario alla loro ulteriore elaborazione.

Le caratteristiche comportamentali dei pazienti con deficit del *buffer* grafemico sono la logica conseguenza del fatto che questo sistema di memoria entra in funzione dopo che la sequenza ortografica è stata recuperata nel lessico o assemblata dai meccanismi di conversione, ed è quindi una via finale comune per la scrittura di parole e di non-parole (fig. 7.1). Il profilo di prestazioni del paziente con disgrafia dovuta a danno del *buffer* grafemico può essere così riassunto: mancanza di effetti riconducibili a deficit semantici o lessicali (le prestazioni non sono influenzate dalla categoria semantica o grammaticale o dalla frequenza dello stimolo); presenza di un effetto di lunghezza (le parole corte sono scritte più accuratamente di quelle lunghe); errori ricostruibili come perdita di informazione sull'identità e/o sulla sequenza dei grafemi nella stringa da produrre (quindi senza una relazione semantica o morfologica con lo stimolo, ma riguardanti i singoli grafemi della sequenza); prestazioni paragonabili in tutte le prove di scrittura (denominazione scritta; dettato; scrittura spontanea; *spelling* orale e scritto).

Un disturbo a questo livello altera la riproduzione delle rappresentazioni ortografiche e causa errori che riguardano singoli elementi della rappresentazione (sostituzioni, omissioni, inserzioni e trasposizioni di lettere). L'analisi degli errori di scrittura commessi da pazienti con disturbo del *buffer* grafemico ha permesso di cogliere alcune importanti regolarità. Questi lavori hanno chiarito la natura delle rappresentazioni ortografiche e hanno permesso di comprendere l'organizzazione dei processi che ne permettono l'elaborazione nelle fasi successive della scrittura.

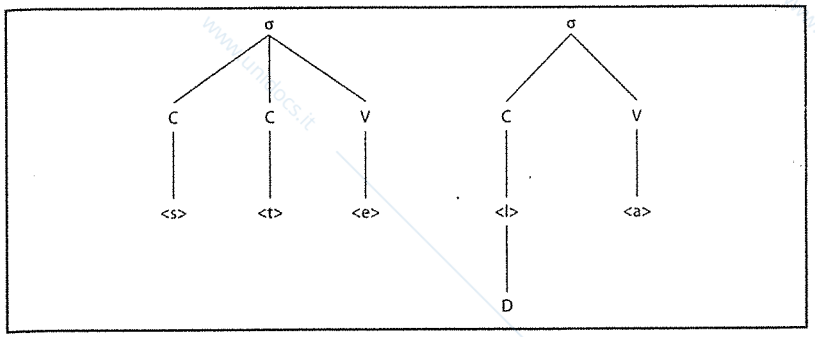

fig. 7.5. *Rappresentazione schematica della struttura delle rappresentazioni ortografiche. σ = sillaba ortografica; C = consonante; V = vocale; D = lettera doppia.*

10.2. Le rappresentazioni ortografiche

Per scrivere correttamente una parola è necessario produrre tutte le lettere che la costituiscono, nell'ordine corretto. Un danno della memoria ortografica a breve termine interferisce con questa capacità. L'analisi degli errori commessi da pazienti con deficit del *buffer* grafemico ha permesso di dimostrare che l'informazione ortografica ha una struttura complessa (fig. 7.5).

- **La natura ortografica della rappresentazione**. L'informazione usata per scrivere è specificamente ortografica. Oltre alle osservazioni discusse in precedenza (le rappresentazioni ortografiche sono indipendenti da quelle fonologiche), anche lo studio degli errori dei pazienti disgrafici con disturbi della memoria ortografica a breve termine converge su questo punto. In primo luogo, le sostituzioni nella scrittura sono vincolate da criteri strettamente ortografici, e le lettere errate non hanno relazione fonologica né motoria con le lettere-bersaglio. La probabilità che una P sia sostituita da V, L, S, ecc. (cioè da lettere non correlate allo stimolo sul piano motorio o fonologico) è uguale alla probabilità che sia sostituita da T, C e G (fonologicamente correlate), R (motoriamente correlata), B e D (correlate sia fonologicamente che motoriamente). Inoltre, le sostituzioni di lettere causano spesso errori fonologicamente illegali. Risposte come «crollo» > *rcollo* e «strazi» > *stzazi* violano le regole fonologiche (in italiano le sequenze fonemiche /rc/ e /stz/ non possono essere *onset* sillabici) pur non violando le regole ortotattiche (in italiano sono possibili sillabe ortografiche con *onset* costituiti da due o da tre consonanti).
- **La distinzione consonante-vocale**. Due insiemi di osservazioni riportate negli studi in pazienti con deficit del *buffer* grafemico sono compatibili con l'ipotesi che lo status di consonante o di vocale sia codificato nella rappresentazione ortografica. In primo luogo, nelle sostituzioni di lettere il rapporto fra lettera corretta e lettera prodotta erroneamente non è casuale: nella maggior parte dei casi, una consonante è sostituita da un'altra consonante e una vocale da un'altra vocale («telefono» > *teletono*; «candela» > *candola*). È molto raro che una consonante sostituisca una vocale (ad es., «dosare» > *dosvre*) o che avvenga l'errore inverso (ad es., «scimmia» > *sciamia*). A favore dell'ipotesi

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

che i due tipi di grafemi siano rappresentati in modo distinto sono anche le osservazioni complementari di pazienti con disturbi selettivi per le vocali e di pazienti con disturbi selettivi per le consonanti. Queste osservazioni permettono di ipotizzare che la rappresentazione ortografica specifica non solo l'identità di ciascun grafema, come è ovvio, ma anche il suo status di consonante o di vocale. Se l'identità di uno o più dei grafemi non è specificata, il paziente disgrafico può non riuscire a produrlo; tuttavia, dato che a quel grafema è associata l'informazione «consonante» o «vocale», lo potrà sostituire con un'altra lettera all'interno della stessa categoria.

- **Lettere doppie**. Le rappresentazioni ortografiche contengono informazioni sulla quantità di ciascun elemento della rappresentazione – cioè, sul fatto che un particolare grafema sia singolo o doppio. Le osservazioni a favore di questa distinzione sono di due tipi.

In alcuni pazienti è possibile dimostrare che le lettere doppie si comportano come unità funzionali. Quando uno stimolo contiene una consonante doppia e su quella consonante si verificano errori, gli errori assumono solo alcune forme. Può accadere che entrambe le lettere siano sostituite (cavallo > *cavappo*), che sia raddoppiata la lettera sbagliata (cavallo > *cavvalo*), che siano trasposte due lettere ma non l'informazione sul raddoppiamento (cavallo > *calavvo*), che siano trasposte sia due lettere che il raddoppiamento (cavallo > *callavo*), che sia omessa una delle due lettere doppie (cavallo > *cavalo*), o che sia raddoppiata anche un'altra lettera (cavallo > *cavvallo*). Non accade invece che sia sostituita (*cavallo > *cavatlo*) o trasposta (*cavallo > *cavlalo*) solo una delle due lettere doppie, o che sia raddoppiata una lettera singola in parole che non contengono un'altra lettera doppia (in altre parole, cavallo > *cavvallo* è un errore relativamente frequente, ma *tavolo > *tavollo* è un errore molto raro)[6].

In altri pazienti la scrittura di consonanti doppie è selettivamente alterata o risparmiata rispetto alla scrittura di gruppi di consonanti costituiti da due grafemi diversi. Questi pazienti commettono un numero di errori significativamente diverso nella scrittura di consonanti doppie (*tetto*) e nella scrittura di due consonanti diverse che occupano le stesse posizioni nella parola (*tetro*).

Collegata alla nozione di raddoppiamento potrebbe essere la nozione di digramma corrispondente a un fonema (come nelle parole inglesi *pack* e *chap*, e in parole italiane come *acqua*). Queste sequenze, rare in italiano, sono frequenti in altre lingue. Dati sull'inglese suggeriscono la possibilità che esse siano rappresentate come se fossero lettere singole. Sono stati descritti pazienti di lingua inglese che scrivono bene o male entrambe le lettere di un digramma (*ck* in *pack*, *ch* in *chap*), ma commettono errori su una sola lettera nel caso di gruppi di due consonanti che non costituiscono digrammi (*park*, *clap*, ecc.).

- **Struttura sillabica**. Un'altra dimensione potenzialmente critica della rappresentazione ortografica riguarda la struttura sillabica. A parità di numero di lettere nella sequenza da scrivere, alcuni pazienti con deficit della memoria ortografica a breve termine commettono meno errori su stimoli che hanno una struttura sillabica semplice (*casa*, *tavolo*, *telefono*) che su stimoli che hanno una struttura sillabica complessa (*alto*, *nastro*, *panchina*). Tuttavia, mentre i dati relativi a identità, status CV e raddoppiamento sono unanimemente accettati, quelli relativi alla struttura sillabica sono più controversi,

[6] In italiano questi errori prevalgono di gran lunga nella scrittura di consonanti (le vocali doppie sono rarissime nella nostra lingua).

dato che l'effetto è incostante. Ciò potrebbe dipendere dalla variabilità della struttura sillabica, e dal fatto che le strutture sillabiche più frequenti cambiano da una lingua all'altra. In italiano la struttura sillabica regolare CV è di gran lunga la più frequente, ma in altre lingue le parole con struttura CV regolare sono rare. Inoltre, alcune sillabe ortografiche sono possibili solo in alcune lingue, e la complessità dell'*onset* (la parte della sillaba che precede il nucleo vocalico) e della coda (la parte della sillaba che segue il nucleo vocalico) possono variare molto da una lingua all'altra. Ad esempio, in tedesco, ma non in italiano, esistono onset sillabici ortografici di 5 consonanti (*Gschwend*), e code sillabiche di 4 consonanti (*rechts*).

Nel loro insieme, queste osservazioni convergono nel suggerire che le rappresentazioni ortografiche sono oggetti multidimensionali, che specificano l'identità, la quantità e lo status CV di ciascun grafema, e probabilmente la struttura sillabica dello stimolo da produrre (fig. 7.4). In questa rappresentazione, la posizione delle lettere sembra essere codificata in relazione all'inizio e alla fine della stringa.

10.3. Le funzioni della memoria ortografica di lavoro

Le rappresentazioni ortografiche recuperate nel vocabolario devono essere elaborate, una dopo l'altra, dai meccanismi che trasformano la sequenza grafemica in una sequenza di lettere (scrittura a mano), di gesti degli arti superiori (digitazione) o di nomi di lettere (*spelling* orale). Affinché ciò avvenga senza errori, le informazioni su ciascun grafema devono rimanere ben definite ed attive per tutto il tempo necessario alla loro trasformazione. È necessario che la rappresentazione sia stabile nel tempo, e che ciascun elemento sia distinto dagli altri. Queste due funzioni (*stabilità* e *distinguibilità*) sono condivise da tutti i meccanismi di memoria a breve termine – quelli coinvolti nella scrittura e quelli coinvolti nella produzione orale, quelli coinvolti nei processi linguistici e quelli necessari per i processi visuospaziali.

Stabilità e distinguibilità sono sufficientemente indipendenti fra loro da poter essere danneggiate separatamente; il danno selettivo di uno dei due meccanismi può spiegare la diversa distribuzione degli errori osservata in pazienti con deficit del *buffer* grafemico. L'instabilità della rappresenta-

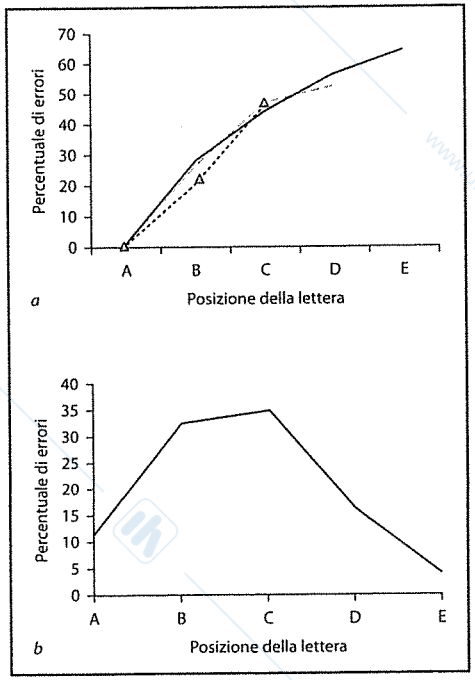

fig. 7.6. *Esempi della distribuzione con incremento monotonico (in alto) e della distribuzione a U rovesciata (in basso) degli errori di scrittura in pazienti con deficit della memoria ortografica a breve termine* (buffer *grafemico).*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

zione causa un rapido decadimento dell'informazione grafemica. Per questa ragione, la probabilità di errore su un grafema aumenta con l'aumentare della sua distanza dall'inizio della parola, e la distribuzione degli errori ha un tipico incremento monotonico (fig. 7.6, in alto). Nel caso di una ridotta distinguibilità degli elementi nella rappresentazione, la probabilità che uno specifico grafema sia prodotto correttamente si riduce, ma l'effetto è più marcato per i grafemi centrali nella stringa, che hanno il maggior numero di elementi ai loro lati (il cosiddetto *flanking effect*). Gli errori sono dunque più frequenti al centro che all'inizio e alla fine e sono distribuiti a U rovesciata (fig. 7.6, in basso).

10.4. Deficit dei meccanismi di scrittura a valle del *buffer* grafemico

Le rappresentazioni depositate transitoriamente nella memoria ortografica a breve termine consistono in sequenze di grafemi, ciascuno dei quali deve essere ulteriormente trasformato, a seconda dell'attività specifica in cui il soggetto è impegnato. A differenza dei disturbi di memoria ortografica a breve termine, che incidono in ugual misura su tutti i compiti di scrittura, i deficit che riguardano fasi più periferiche hanno effetti selettivi sulle specifiche modalità di scrittura.

Gli studi su queste fasi del processo di scrittura sono pochi (in particolare, gli studi sulla digitazione sono quasi inesistenti), ma permettono di formulare ipotesi significative sull'architettura funzionale della scrittura. Sono stati documentati pazienti con disturbi dello *spelling* orale e integrità dello *spelling* scritto, e pazienti col disturbo inverso. Questa doppia dissociazione è compatibile con l'ipotesi che i processi che convertono i grafemi in allografi e poi in *routine* grafomotorie per la scrittura siano indipendenti da quelli che trasformano i grafemi in nomi di lettera per lo *spelling* orale. L'analisi delle sostituzioni di lettere prodotte da pazienti disgrafici con disturbi della scrittura e normale *spelling* orale ha dimostrato che le lettere errate sono motoriamente simili a quelle corrette (ad es., la P può essere sostituita dalla R o dalla B, ma non dalla V o dalla S). Questo risultato è molto diverso da quello osservato in pazienti con deficit del *buffer* grafemico, nei quali le sostituzioni non hanno relazione motoria o fonologica con la lettera corretta. Esso suggerisce che una fase critica della scrittura consiste nell'attivare, a partire da identità astratte delle lettere (grafemi), rappresentazioni che specificano le caratteristiche motorie (le sequenze di segni) che corrispondono a ciascun allografo, e ne specificano stile e formato (maiuscolo/minuscolo, stampatello/corsivo, ecc.). Un danno a questo livello determina difficoltà nel controllo del caso (fIneSTra), e sostituzioni della lettera corretta con un'altra che ne condivide aspetti motori. Un disturbo nelle fasi ancora più periferiche potrà causare invece la produzione di lettere mal formate.

11. I CORRELATI NEURALI DEI PROCESSI DI LETTURA E SCRITTURA E DEI LORO DEFICIT ACQUISITI

Si è già fatto cenno alle correlazioni anatomocliniche delle dislessie periferiche. In questa sezione sono riportati alcuni dati essenziali sui correlati degli altri disturbi del linguaggio scritto.

Lo sviluppo delle tecniche di neuroimmagine, e.in particolare della MRI strutturale e funzionale, ha permesso negli ultimi anni notevoli progressi nelle conoscenze sul substrato neurale del linguaggio scritto. I lavori più recenti segnalano difficoltà sia di scrittura che di lettura in presenza di lesioni in svariate strutture emisferiche sinistre. In pazienti con dislessia e disgrafia (senza ulteriori dettagli) esaminati nella fase acuta di un ictus, le lesioni sono localizzate in una rete neurale emisferica sinistra che include i giri frontale inferiore, temporale superiore, angolare, sopramarginale e fusiforme. Dati complessivamente simili sono stati ottenuti nel corso di studi basati sulle neuroimmagini funzionali (fMRI) in partecipanti cognitivamente integri o in pazienti con danno neurologico.

L'elaborazione dell'informazione lessicale ortografica sembra richiedere l'integrità di una rete che include il giro angolare/sopramarginale, il giro fusiforme e, probabilmente, il giro frontale inferiore e medio (aree di Brodmann 44, 45 e 6).

Il normale svolgimento dei processi di conversione grafema/fonema e fonema/grafema richiede il funzionamento di aree perisilviane. In questo contesto, sono state identificate diverse strutture (giro frontale inferiore, giro precentrale, insula, giro temporale superiore/area di Wernicke, giro sopramarginale), che in parte si sovrappongono a quelle coinvolte nella lettura e scrittura di parole. È interessante però osservare che non vi sono studi che dimostrano un coinvolgimento delle strutture temporo-occipitali (giro fusiforme) nella scrittura di non-parole.

In un lavoro in pazienti nella fase acuta di una lesione cerebrovascolare, un ruolo centrale nella memoria ortografica a breve termine (*buffer* grafemico) sembra essere svolto da una rete che include aree frontali, aree parietali posteriori e inferiori, e aree occipitali laterali. In un lavoro di neuroimmagine, invece, il solco frontale superiore e il lobulo parietale superiore sono le strutture più intensamente attivate da compiti che richiedono l'integrità del *buffer* grafemico. Queste strutture potrebbero svolgere un ruolo importante anche nelle fasi più tardive dei processi di scrittura (selezione degli allografi e realizzazione grafomotoria).

Questi studi cominciano a delimitare in modo significativo le aree critiche per il linguaggio scritto, ma vanno interpretati con cautela. I dati lesionali derivano quasi interamente dallo studio di gruppi di pazienti. Come si è già detto, i criteri di inclusione usati in questi progetti sono tipicamente insufficienti a identificare pazienti cognitivamente omogenei. Per considerare un esempio già citato all'inizio del capitolo, una dislessia/disgrafia «superficiale» può essere determinata sia da deficit semantici, sia da deficit lessicali. Se la classificazione clinica è il criterio per selezionare i partecipanti a uno studio di correlazione anatomo-clinica, le aree di maggior sovrapposizione delle lesioni riguarderanno una popolazione mista (pazienti con lessico danneggiato e sistema semantico integro, e pazienti con sistema semantico danneggiato e lessico integro), e le

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

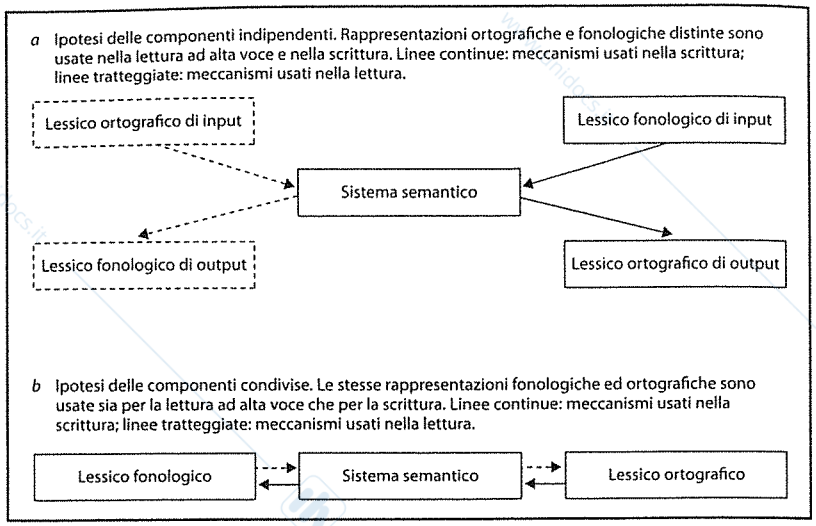

fig. 7.7. *Rapporti fra le rappresentazioni lessicali usate nella lettura e nella scrittura. Rappresentazione schematica delle ipotesi delle* componenti indipendenti *(in alto) e delle* componenti condivise *(in basso).*

correlazioni osservate saranno necessariamente ambigue. Le stesse obiezioni valgono per gli studi sulle correlazioni anatomocliniche delle altre componenti di lettura e scrittura[7].

Negli ultimi anni, i risultati degli studi di neuroimmagine iniziano ad essere usati anche per chiarire aspetti dell'organizzazione funzionale dei processi cognitivi. Ad esempio, studi di MRI strutturale e funzionale dimostrano una certa corrispondenza fra le regioni coinvolte nella scrittura e nella lettura di parole. In alcuni pazienti dislessia e disgrafia sono isolate o hanno caratteristiche qualitative distinte. Tuttavia, nei lavori in gruppi di pazienti regioni cerebrali simili sembrano essere coinvolte in entrambi i processi. Le regioni temporo-occipitali (la cosiddetta area della forma visiva delle parole, *Visual Word Form Area*) sembrano critiche per lettura e scrittura di parole, mentre i giri angolare, sopramarginale e frontale inferiore sembrano critici per l'elaborazione di parole e non-parole, in lettura e in scrittura. Queste osservazioni hanno fornito lo spunto per criticare l'ipotesi che l'informazione ortografica usata per il riconoscimento di parole nella lettura e quella usata per la produzione di sequenze di grafemi nella scrittura siano rappresentate in componenti distinte (*distinct components hypothesis*, fig. 7.7, in alto). In luogo di questa ipotesi, che è stata a lungo prevalente, si ripropone oggi una teoria – popolare intorno agli anni '80 e poi trascurata – che le conoscenze lessicali ortografiche siano rappresentate

[7] Formulate queste obiezioni, bisogna sottolineare che, pur con i limiti segnalati, questi studi cominciano a dare informazioni importanti sul substrato neurale di processi cognitivi essenziali per la vita quotidiana, ma finora poco studiati.

in un'unica componente, condivisa dai processi di lettura e di scrittura (*shared components hypothesis*, fig. 7.7, in basso). In questo momento, entrambe le ipotesi sembrano ragionevoli. La scelta non dipenderà solo dai dati di neuroimmagine, ma piuttosto dalla capacità di ciascuna delle due ipotesi di esplicitare i meccanismi che permettono lo svolgimento dei due compiti.

12. VALUTAZIONE

- **Dislessie e disgrafie centrali**

Il materiale per la valutazione di questi disturbi può avere una struttura simile. È necessario valutare le prestazioni nella lettura ad alta voce e nella scrittura sotto dettato, sia di parole che di non-parole. Oltre alle analisi quantitative o semiqualitative cui si accenna qui, è fondamentale l'analisi qualitativa degli errori.

Le liste di parole da usare nell'esame della lettura ad alta voce e della scrittura sotto dettato debbono quanto meno valutare l'effetto dei seguenti parametri: 1) astrattezza/concretezza; 2) categoria semantica; 3) categoria grammaticale; 4) struttura morfologica; 5) frequenza d'uso; 6) regolarità (in lettura: le liste debbono contenere anche parole con struttura sillabica simile e accento in posizione contrastante: sabato/salato; in scrittura: le liste debbono contenere anche parole con segmenti fonologici identici, ma ortografia distinta: scena/scienza; cuoco/quota).

Le liste di non-parole debbono quanto meno valutare l'effetto dei seguenti parametri: 1) grado di somiglianza a parole; 2) struttura morfologica; 3) lunghezza.

In ogni caso, le prestazioni nelle prove di lettura e di dettato vanno esaminate alla luce delle prestazioni in altre prove, che includono la comprensione di parole (accoppiamento parola-immagine, uditivo e visivo) e la produzione orale e scritta di parole (denominazione di immagini, orale e scritta; denominazione di parole definite dall'esaminatore, orale e scritta). Se si ha il dubbio che il paziente abbia difficoltà di riconoscimento dello stimolo presentato visivamente (nella lettura) o uditivamente (nel dettato), si possono associare prove di decisione lessicale, visiva o uditiva, che debbono comunque controllare l'effetto dei parametri indicati sopra.

- **Valutazione delle dislessie periferiche**

◦ Dislessie da negligenza spaziale unilaterale

È necessario somministrare prove di lettura ad alta voce di parole e non-parole, in cui siano manipolati posizione nel foglio (o sul monitor), orientamento, caratteri di stampa e lunghezza dello stimolo. In questi casi è particolarmente utile associare alla lettura di parole la lettura di frasi, che permette (a volte meglio della lettura di parole isolate) di valutare gli effetti della negligenza spaziale unilaterale sulle prestazioni. I risultati vanno correlati a quelli ottenuti in altre prove non verbali che richiedono una buona analisi visuo-spaziale.

◦ Lettura «lettera per lettera»

Gli stimoli debbono includere parole (e possibilmente non-parole) di lunghezza variabile. In questi casi è essenziale documentare la correlazione fra lunghezza dello stimolo e tempo di lettura, e la strategia usata dal paziente (lettera per lettera, sillaba per sillaba, ecc.).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

- **Valutazione delle disgrafie periferiche**

o Dislessie da deficit della memoria ortografica di lavoro (*buffer* grafemico)

È necessario somministrare liste di parole e non-parole controllate per lunghezza e struttura ortografica, per dimostrare che gli errori sono influenzati dalla lunghezza dello stimolo, ma non dalle sue dimensioni semantiche o lessicali. È importante che il paziente completi, oltre al dettato, prove di denominazione scritta di immagini e di narrazione scritta, e che esegua prove di scrittura e di *spelling* orale. L'insieme di queste prove serve a documentare che le difficoltà sono indipendenti dalla modalità di stimolazione (dettato, immagine, tema dato dall'esaminatore) e dalla modalità di risposta (scrittura o nomi di lettera).

o Dislessie da deficit post-buffer grafemico

In questi casi le prestazioni differiscono in funzione del compito di scrittura somministrato – il paziente avrà prestazioni molto migliori nella scrittura rispetto allo *spelling* orale, o viceversa. È quindi importante somministrare la stessa lista di parole/non-parole, sia nella scrittura che nello *spelling* orale. Anche in questi casi le prestazioni del paziente non sono influenzate da variabili semantiche e lessicali.

PER SAPERNE DI PIÙ

Hillis A.E. [2002], *Models of the reading process*, in A.E. Hillis (a cura di), *The handbook of adult language disorders*, Hove-New York, Psychology Press, pp. 3-14; Hillis A.E. e Tuffiash E. [2002], *Neuroanatomical aspects of reading*, in Hillis (a cura di), *The handbook of adult language disorders*, cit., pp. 15-26; Miceli G. e Costa V. (in stampa), *The role of sublexical orthography in writing: autonomy, interactions, and neurofunctional correlates*, in V. Ferreira, M. Miozzo e M. Goldrick (a cura di), *The Oxford handbook of language production*, Oxford, Oxford University Press; Rapcsak S.Z. e Beeson P.M. [2002], *Neuroanatomical correlates of spelling and writing*, in Hillis (a cura di), *The handbook of adult language disorders*, cit., pp. 71-100; Rapp B. e Fischer-Baum S. [in stampa], *The structure of orthographic representations*, in Ferreira, Miozzo e Goldrick (a cura di), *The Oxford handbook of language production*, cit.; Rapp B., Folk J.R. e Tainturier, M.-J. [2002], *Word reading*, in B. Rapp (a cura di), *The handbook of cognitive neuropsychology*, Philadelphia, PA-Hove, Psychology Press, pp. 233-262.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere i processi coinvolti nella lettura e nella scrittura.
2. Illustrare le differenze tra meccanismi lessicali e sublessicali nel linguaggio scritto.
3. Illustrare le rappresentazioni ortografiche.
4. Descrivere le dislessie «centrali».
5. Descrivere le dislessie «periferiche».
6. Esemplificare gli errori che i pazienti possono compiere nei compiti di lettura e scrittura.

7. Illustrare la funzione del *buffer* grafemico.
8. Descrivere la dislessia da negligenza.
9. Descrivere le basi neuroanatomiche del linguaggio scritto.
10. Descrivere le prove che si utilizzano per valutare la lettura e la scrittura.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 8

I disturbi dell'elaborazione dei numeri e del calcolo

In questo capitolo sono descritti i disturbi acquisiti nell'uso dei numeri e del calcolo. Nella presentazione si metterà in luce come la loro analisi abbia contribuito alla comprensione dell'architettura funzionale dei meccanismi cognitivi implicati nelle abilità numeriche. Ponendo attenzione alla molteplicità di deficit che possono manifestarsi in questo ambito di conoscenza, si illustreranno i principali criteri e gli strumenti per la valutazione clinica dei disturbi nell'uso dei numeri e del calcolo. Infine, saranno presentate alcune linee guida per impostare un intervento riabilitativo.

1. LA RELAZIONE TRA ABILITÀ NUMERICHE E ALTRE FUNZIONI COGNITIVE

La presenza dei numeri nella nostra vita quotidiana è tale da rendere difficile individuare un'attività che non richieda di riconoscere, comprendere e produrre numeri o di svolgere semplici calcoli aritmetici. L'uso dei soldi, la gestione del nostro tempo, praticare sport, cucinare, sono solo alcune tra le innumerevoli situazioni in cui facciamo ricorso alle abilità numeriche. Per queste ragioni è ormai riconosciuto che un disturbo acquisito nell'uso dei numeri e del calcolo possa essere seriamente invalidante, rendendone di primaria importanza la valutazione clinica e, in adeguate circostanze, l'eventuale trattamento riabilitativo.

Il recente interesse in ambito teorico per questo deficit è ulteriormente giustificato dal fatto che i disturbi acquisiti del calcolo non sono un fenomeno raro: circa il 30% delle persone che in seguito a malattie cerebro-vascolari, con particolare coinvolgimento dell'emisfero sinistro, sviluppano qualche difficoltà cognitiva, si confrontano con disturbi in ambito numerico. L'incidenza clinica di questi problemi si alza ulteriormente

Questo capitolo è di Luisa Girelli.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

se teniamo conto che i disturbi di calcolo sono considerati tra i sintomi cognitivi precoci che caratterizzano gli stadi iniziali della demenza di Alzheimer (cfr. cap. 18).
Data la complessità e la molteplicità delle abilità numeriche, un evento traumatico o una malattia che alteri il normale funzionamento cerebrale può provocare difficoltà numeriche di natura molto diversa, compromettendo spesso solo alcune abilità e lasciando inalterate le altre. Le manifestazioni cliniche di questi disturbi possono essere svariate: un paziente con disturbi di calcolo potrebbe mostrare difficoltà che riguardano l'esecuzione della procedura richiesta nello svolgimento di una moltiplicazione scritta o, diversamente, violare le regole che governano la conversione di un numero arabico nella sua corrispondente forma verbale. Diventa quindi cruciale valutare in modo accurato e analitico le molteplici componenti funzionali implicate nelle abilità numeriche per giungere, sulla base di informazioni quantitative e qualitative, ad una diagnosi che può costituire il punto di partenza di un percorso riabilitativo.
La nozione che l'abilità di far di conto può essere compromessa in seguito a danno cerebrale risale alla seconda metà del XIX secolo, quando fu notato che occasionalmente i pazienti afasici presentavano difficoltà nella lettura e nella scrittura di numeri e nell'esecuzione di calcoli. Ciò portò a considerare tali problemi parte della sindrome afasica. All'inizio del '900, l'osservazione di pazienti con deficit selettivo suggerì che i disturbi del calcolo possono presentarsi isolati, quindi nel contesto di un quadro cognitivo preservato, e conseguire a specifiche lesioni cerebrali focali. Il **contributo dell'approccio anatomo-clinico della neuropsicologia classica** alla comprensione dei disturbi di calcolo è ben rappresentato dal lavoro del neurologo svedese Salomon E. Henschen che, introducendo nel 1919 il termine **acalculia**, la definì come una sindrome *a*) non unitaria, in quanto può assumere forme diverse, e *b*) funzionalmente indipendente dall'afasia e dall'intelligenza. La dissociazione funzionale tra il calcolo e altre funzioni cognitive costituì il presupposto per introdurre formalmente la distinzione tra *acalculia primaria* o *pura* – non associata ad altro deficit – e *acalculia secondaria* – presente in pazienti con difficoltà di linguaggio, memoria o attenzione. Tale distinzione fu ulteriormente elaborata dai neuropsicologi francesi Hécaen, Angelergues e Houillier [1961], che proposero una classificazione dei disturbi di calcolo che includeva: *a*) *difficoltà di lettura e scrittura di numeri*, isolate o associate a disordini del linguaggio; *b*) *acalculia spaziale*, associata a disordini spaziali generali; *c*) *anaritmetia*, un deficit altamente selettivo delle abilità di calcolo, associata frequentemente a lesioni parietali sinistre.
È solo con l'avvento della **neuropsicologia cognitiva** che lo studio sistematico dei deficit acquisiti delle abilità numeriche ha permesso di stabilire definitivamente: *a*) l'indipendenza delle funzioni di calcolo da altre funzioni cognitive e *b*) la loro natura multicomponenziale. In particolare, grazie a numerose indagini su singoli pazienti è stato possibile stabilire l'**autonomia delle abilità numeriche dal linguaggio**. Ciò è illustrato da quei pazienti in cui difficoltà selettive nell'elaborazione di stimoli numerici e difficoltà specifiche di calcolo sono state osservate in assenza di deficit linguistici. È quindi possibile che un paziente presenti difficoltà nella lettura di numeri arabi, pur non avendo alcun problema nella lettura di parole, e, analogamente, commetta errori specifici nella scrittura di numeri, in assenza di disturbi nella scrittura di parole. Più rari, ma non meno esplicativi, sono i casi in cui si osservano abilità di calcolo normali,

nel contesto di gravi deficit della memoria a breve termine verbale o di afasia globale, ovvero in presenza di gravi difficoltà sia nella produzione che nella comprensione del linguaggio orale. Ciò dimostra che lo svolgimento di operazioni aritmetiche complesse non richiede necessariamente la mediazione verbale.
È ormai assodato che una lesione cerebrale può provocare unicamente un disturbo nelle abilità numeriche, lasciando inalterate tutte le altre facoltà cognitive, quali il linguaggio, la memoria o le capacità di astrazione e di ragionamento. Ciò che sorprende è che, anche in presenza di gravi disturbi in ognuno di questi ambiti, vi possano essere normali abilità di calcolo, come osservato in alcuni pazienti con deterioramento cognitivo progressivo e demenza semantica.
In conclusione, l'osservazione di disturbi acquisiti del calcolo molto selettivi, e il risparmio di competenze numeriche in pazienti con linguaggio e/o memoria compromessi, permettono di avvalorare l'ipotesi che il far di conto costituisca una funzione cognitiva indipendente e che i numeri rappresentino una categoria semantica altamente specifica.

2. I MODELLI COGNITIVI DELLE ABILITÀ NUMERICHE

Il progressivo aumento di evidenze neuropsicologiche ha favorito, a metà degli anni '80 del secolo scorso, la formulazione dei **primi modelli computazionali dei meccanismi cognitivi** implicati nell'elaborazione dei numeri e del calcolo. Tutti i modelli proposti, pur differenziandosi per l'enfasi posta su diverse componenti funzionali, condividono alcuni assunti generali basati su inconfutabili evidenze empiriche e su caratteristiche intrinseche del sistema numerico. I numeri, per lo meno nel mondo occidentale, sono rappresentati prevalentemente attraverso due sistemi di notazione, il codice arabico (ad es., 4) e il codice verbale (grafemico – la parola scritta «quattro» o fonologico – la parola detta «quattro»). Alla stregua di ogni altro sistema simbolico, ogni notazione dispone di: *a*) un proprio *lessico* costituito dagli elementi di base o *numeri primitivi* (per il codice arabico, le cifre da 0 a 9; per il codice verbale, i vocaboli corrispondenti a *unità* – uno, due, tre... –, *teens* – dieci, undici, dodici... –, *decine* – venti, trenta, quaranta... –, e *moltiplicatori* – cento, mila, milione); *b*) una propria *sintassi*, che specifica le regole di composizione che permettono di formare qualsiasi numero, a partire dagli elementi lessicali di base. Inoltre, esistono regole di transcodifica che, per ogni lingua, permettono di trasformare un numero in cifre nel corrispondente numero parola e viceversa. Di fatto ricorriamo continuamente a queste conoscenze, sia per comprendere i numeri che per produrli, ad esempio quando leggiamo ad alta voce l'ora, trasformando un numero arabico nel corrispondente numero parola, o quando compiliamo un assegno trascrivendo in cifre un numero scritto in parola.
Il **primo modello articolato**, proposto da McCloskey [1992], è caratterizzato da un'architettura altamente modulare, di cui il sistema semantico costituisce il nucleo centrale (fig. 8.1). Il modello postula una distinzione funzionale tra il sistema deputato all'elaborazione dei numeri e il sistema di calcolo. Il primo sistema comprende una componente per la comprensione e una per la produzione dei numeri; entro ciascuna componente esistono sottosistemi codice-specifici deputati all'elaborazione rispetti-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

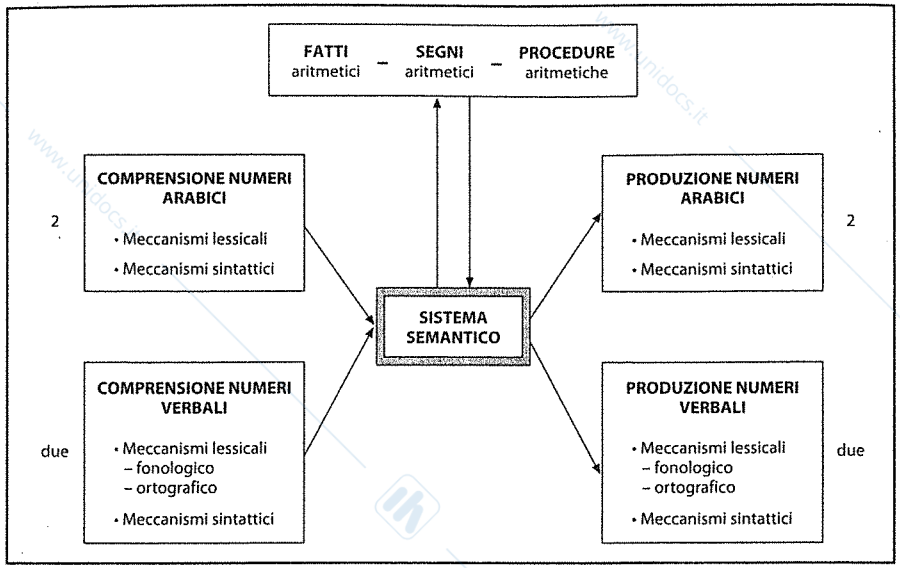

fig. 8.1. *Rappresentazione schematica del modello modulare di McCloskey.*

Fonte: McCloskey [1992].

vamente di numeri arabici e numeri verbali. Inoltre, sia a livello di produzione che di comprensione, entro ogni componente codice-specifica, il modello postula l'esistenza di meccanismi lessicali e meccanismi sintattici. I sistemi di comprensione e di produzione dei numeri forniscono l'*input* e l'*output* al sistema di calcolo. Questo comprende, a sua volta, sottocomponenti funzionalmente autonome, deputate a: *a*) riconoscimento dei segni dell'operazione (ad es., +, –, :, ×); *b*) recupero dei fatti aritmetici, cioè di quelle conoscenze di calcolo cui si accede in modo automatico (ad es., le tabelline); *c*) procedure di calcolo, vale a dire gli algoritmi che utilizziamo nello svolgimento di un calcolo complesso (ad es., incolonnare i fattori, procedere da destra a sinistra, usare il riporto).

Assunto di base del modello di McCloskey è che qualsiasi compito che richiede l'elaborazione di uno stimolo numerico, sia esso la lettura di un numero arabico o lo svolgimento di un'addizione, avviene tramite una **mediazione semantica**. In particolare, si assume che, dopo la decodifica, un numero sia trasformato nella corrispondente rappresentazione semantica, che è alla base di tutte le computazioni successive. Questa rappresentazione è astratta e indipendente dalla modalità di presentazione e di risposta. Inoltre essa specifica quantità e ordine di grandezza associati a ciascun elemento. Ad esempio, la rappresentazione semantica del numero 532, corrisponde in questa rappresentazione a $\{5\}10^2\ \{3\}10^1\ \{2\}10^0$, dove le specifiche quantità di base sono associate alle corrispondenti potenze di dieci, esprimendo complessivamente il valore del numero.

Modularità e **rigore analitico** rendono il modello di McCloskey molto predittivo e facilmente verificabile, quindi prezioso riferimento teorico per l'interpretazione e la classificazione dei disturbi acquisiti in ambito numerico. Come vedremo in seguito, molte predizioni neuropsicologiche derivate dal modello, soprattutto in termini di specificità e selettività dei disturbi, hanno trovato conferma nei diversi disturbi acquisiti dell'elaborazione dei numeri e nei disturbi del calcolo. Nonostante ciò, il modello non è esente da critiche soprattutto con riferimento *a*) all'ipotesi di un'elaborazione semantica obbligatoria e *b*) alla relativa semplificazione delle abilità numeriche considerate. In particolare, è stato proposto che, in analogia a quanto ipotizzato dai modelli a doppia via di lettura e scrittura (cfr. cap. 7), la transcodifica dei numeri possa avvenire sia attraverso l'attivazione di una rappresentazione semantica, che attraverso procedure asemantiche che permettano, mediante l'applicazione di regole di transcodifica, di tradurre un numero arabico nel corrispondente numero parola o viceversa.

Per quanto riguarda le specifiche abilità numeriche considerate, il modello di McCloskey si limita a esaminare conoscenze aritmetiche formali, quali i fatti aritmetici e le procedure di calcolo scritto, senza valutare competenze più «ecologiche» e altrettanto fondamentali quali il conteggio, la capacità di stimare approssimativamente il risultato di un calcolo o la comprensione dei principi che sottendono le conoscenze di calcolo (ad es., $5 \times 4 = 20$, ma anche $5 \times 4 = 5 + 5 + 5 + 5$).

Partendo da queste considerazioni, Dehaene [1992] ha sviluppato un **modello cognitivo** fondato su evidenze provenienti da diverse discipline (psicologia comparata, psicologia dello sviluppo, neuropsicologia e neuroscienze) che ha influenzato l'approccio diagnostico ai disturbi acquisiti dell'elaborazione dei numeri e del calcolo.

Il **modello del «Triplo codice»** postula che la nostra mente rappresenti i numeri in tre diversi codici: il *codice visuo-arabico*, che rappresenta i numeri come stringhe di cifre (ad es., 235), il *codice uditivo-verbale*, che rappresenta i numeri come sequenze sintatticamente organizzate di parole (ad es., duecentotrentacinque) ed un *codice analogico di grandezza*, in cui i numeri sono rappresentati come porzioni di attivazione lungo un'ipotetica linea numerica mentale (cfr. fig. 8.2). In questa prospettiva, ogni codice sarebbe deputato a compiti numerici specifici: il codice visuo-arabico è reclutato nella soluzione di calcoli scritti o per recuperare informazioni sulla parità di un numero; il codice uditivo-verbale nel conteggio, ma anche nel recupero dei «fatti aritmetici»; il codice analogico di grandezza nei compiti che richiedono la comprensione delle quantità come, ad esempio, la comparazione numerica o la stima di grandezza. Il codice analogico è l'unico che veicola informazioni semantiche, vale a dire sulla quantità rappresentata da un numero, ma, per la sua stessa natura, tali informazioni sono approssimative. Questa rappresentazione sarebbe alla base di quella sensibilità innata alla numerosità che ereditiamo dal mondo animale e che guida l'apprendimento della matematica formale.

Sulla base di una gran quantità di dati (da pazienti con deficit neuropsicologici e da soggetti neurologicamente indenni), Dehaene ha proposto un'**implementazione neuro-anatomica del modello del triplo codice**, in base alla quale l'elaborazione di ogni singolo codice e l'esecuzione dei rispettivi compiti numerici risultano associati a un preciso distretto neurale. In particolare, il codice numerico uditivo-verbale sarebbe elaborato nell'emisfero sinistro, in aree connesse con i processi linguistici, gli altri due

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

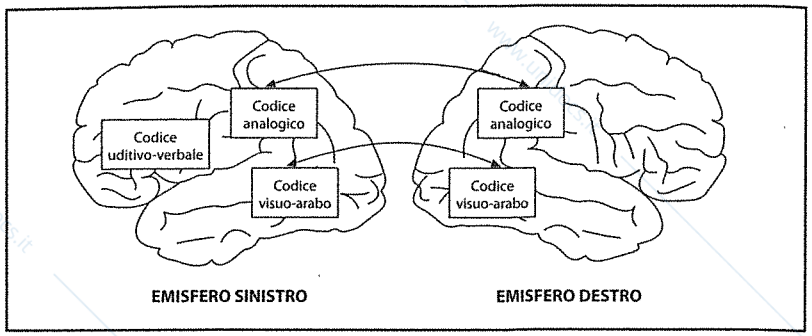

fig. 8.2. *Rappresentazione schematica del modello neuro-anatomico di Dehaene.*

Fonte: Dehaene [1992; 1997].

codici recluterebbero circuiti rappresentati in entrambi gli emisferi. Il codice visuo-arabico sarebbe elaborato a livello delle aree occipito-temporali, anatomicamente contigue alle regioni cerebrali cruciali per l'analisi della forma degli stimoli visivi, il codice analogico di quantità troverebbe il suo correlato neurale nella parte inferiore del lobo parietale di entrambi gli emisferi. In linea con quanto emerso in oltre un secolo di osservazioni cliniche, è una specifica porzione della corteccia parietale inferiore, il solco intraparietale, a essere implicata nella fondamentale capacità di rappresentarsi e discriminare le quantità numeriche.

Complessivamente dunque, le abilità numeriche sembrano realizzarsi attraverso l'attivazione di un'articolata rete neurale, che si estende nei due emisferi cerebrali e che si caratterizza per un alto grado di modularità: ogni circuito opera in modo autonomo, automatico e dominio-specifico, vale a dire su un unico tipo di informazioni. È da notare, però, che esiste una certa discrepanza tra i dati provenienti dagli studi di neuroimmagine funzionale e le evidenze derivate dalla neuropsicologia clinica. Se i primi avvalorano l'ipotesi di un coinvolgimento bilaterale delle cortecce parietali nell'elaborazione semantica dei numeri, i dati lesionali propendono per un ruolo cruciale delle aree posteriori dell'emisfero dominante. Lesioni cerebrali che coinvolgono il lobo parietale dell'emisfero sinistro determinano frequentemente difficoltà in ambito numerico che, come originariamente riportato da Gerstmann [1940], possono anche associarsi ad agrafia, disorientamento destra-sinistra e agnosia digitale, dando origine al noto quadro della sindrome di Gerstmann. Come andremo ora ad analizzare, tali disturbi possono essere molto selettivi: riguardare ad esempio solo l'esecuzione di una singola operazione aritmetica o compromettere in modo globale la nostra conoscenza numerica.

3. I DISTURBI ACQUISITI NELL'ELABORAZIONE DEI NUMERI

I disturbi relativi all'uso dei numeri includono quelle difficoltà che insorgono nel riconoscimento, nella lettura o nella scrittura di stimoli numerici. Come postulato dal

modello modulare, i deficit acquisiti nell'elaborazione numerica possono essere molto selettivi, riflettendo l'indipendenza funzionale delle singole componenti preposte. La **distinzione tra sistema di produzione e comprensione** è giustificata dalla ripetuta osservazione di difficoltà selettive nell'una o nell'altra componente. Sono molti i pazienti descritti con un disturbo limitato ai meccanismi di produzione di numeri che sono perfettamente in grado di comprendere gli stessi stimoli che non riescono a produrre. Ovviamente, data la distinzione funzionale tra codici, queste difficoltà possono essere limitate a una sola notazione numerica. Ad esempio, un **disturbo nella produzione di numeri verbali** può manifestarsi con errori in tutti i compiti che richiedono il recupero e la produzione della forma verbale di un numero, come la lettura di numeri arabi (ad es., 54 ⇒ *cinquantasette*) o di numeri verbali (ad es., cinquantaquattro ⇒ *cinquantatre*), compiti di calcolo con risposta orale (ad es., 4 × 3 = *undici*) o la denominazione di quantità (ad es., OOOO ⇒ *cinque*). Se il disturbo interessa la produzione di numeri arabici, può indurre errori nella scrittura in cifre (ad es., venticinque ⇒ *23*), nel calcolo scritto (ad es., 7 × 5 = *45*) o nella denominazione scritta di quantità (ad es., OOO ⇒ 4). A fronte di ciò, il paziente può essere perfettamente capace di associare un numero arabico o verbale alla corrispondente quantità, di indicare il maggiore tra due numeri o di riconoscere il risultato corretto di un calcolo proposto, rivelando, quindi, un'ottima comprensione degli stimoli numerici.

L'analisi qualitativa delle prestazioni di pazienti con deficit a livello della produzione di numeri ha permesso di trarre inferenze sulla natura dei meccanismi lessicali e sintattici implicati nell'elaborazione numerica. In particolare, gli errori commessi possono risultare dalla sostituzione di uno o più elementi che costituiscono il numero, come ad esempio leggere «*ventitre*» al posto di 24, o scrivere *274* al posto di 354. Gli errori *lessicali* riflettono una difficoltà nella selezione lessicale e tipicamente non modificano la struttura del numero, dato che le sostituzioni avvengono sempre tra numeri della stessa categoria di grandezza (ad es., sette ⇒ *5*, sedici ⇒ *18*, trentadue ⇒ *42*). Questo dato avvalora l'ipotesi che il lessico è organizzato in classi (*unità*, *teens*, *decine*) e che la selezione degli elementi lessicali necessari alla produzione di un numero bersaglio avvenga prima identificando la classe di appartenenza e poi la posizione corrispondente all'elemento richiesto.

Diversamente, le difficoltà possono insorgere non tanto nella selezione degli elementi costituenti (le cifre 2, 7 e 4 nella scrittura sotto dettatura di *duecentosettantaquattro*), quanto nella combinazione degli stessi in una singola struttura (ad es., *duecentosettantaquattro* ⇒ 2074). Gli errori *sintattici* riflettono una difficoltà nell'elaborazione della sequenza degli elementi di base (cifre o parole numero) in relazione all'ordine di grandezza che ognuna rappresenta, determinando sempre un cambiamento della struttura del numero bersaglio (ad es., cinquanta ⇒ 5, centoventi ⇒ 10020, 207 ⇒ duemilasette). Dall'analisi della letteratura emerge una certa ricorrenza nei deficit sintattici, in particolare nella scrittura di numeri arabici. Di fatto, quando consideriamo stimoli a più cifre, la corrispondenza tra numeri verbali e numeri in cifre non è trasparente, e richiede l'applicazione di una serie di regole di trascrittura. Ad esempio, la regola della concatenazione si applica quando moltiplicatori e numeri primitivi sono in relazione prodotto (ad es., seicento [6 × 100] ⇒ *600*), mentre la regola di sovrascrittura si applica quando i moltiplicatori sono in relazione somma con i numeri primitivi

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 8.1. Esempi di errori sintattici nella transcodifica numerica

TIPO DI ERRORE	STIMOLO	RISPOSTA ATTESA	ERRORE
Lessicalizzazioni in relazione somma	seicentoquindici	615	60015
	centoquarantaquattro	144	1404
Lessicalizzazioni in relazione prodotto	novecentoventitre	923	910023
Delezione dello zero	trecentootto	308	38
	cinquantaseimilatrenta	56.030	5630
Delezione del moltiplicatore	quattromiladuecentosei	4.206	1206

(ad es., duecentocinquantatre [200 + 50 + 3] ⇒ *253*). L'inefficienza dei meccanismi sintattici può portare a tipici errori di trascrizione che riflettono l'omissione di queste regole (cfr. tab. 8.1).

È importante ricordare che, come postulato dal modello modulare, le conoscenze lessicali e sintattiche sono codice-specifiche e distinte a livello del sistema di comprensione e di produzione. Di conseguenza, le difficoltà di natura lessicale e sintattica possono emergere nella prestazione di un paziente in modo altrettanto selettivo. Ovviamente, non è raro che siano compromessi sia i meccanismi lessicali che quelli sintattici, dando quindi origine ad errori di tipo *misto* (ad es., *trecentosette* ⇒ *4008*). Un particolare errore nella scrittura di numeri, denominato *intrusione di codice*, consiste nella sostituzione totale o parziale del codice numerico richiesto (ad es. il codice arabico, come scrivere *4cento* al posto di 400). Tali errori caratterizzano la prestazione di pazienti con sospetta demenza di Alzheimer e sono interpretati come risultanti dalla co-occorrenza di un deficit di transcodifica numerica e inefficienti meccanismi inibitori.

Anche se meno documentati, i disturbi nell'elaborazione numerica possono interessare selettivamente i **meccanismi di comprensione**. Ad esempio, è stata descritta una paziente che apparentemente commetteva solo errori sintattici nella lettura di numeri arabi (ad es., 231 ⇒ *duemilatrentuno*), a dispetto di una buona capacità di produrre numeri verbali in risposta a domande generali (ad es., «Quanti giorni ci sono in un anno?»), in compiti di ripetizione o di completamento di una tripletta (seicentodue, _____, seicentoquattro). Ad un'attenta valutazione, la paziente falliva in compiti che implicavano sempre la comprensione di uno stimolo arabico, come compiti di corrispondenza 1 ⇒ *UNO* (458 ⇒ *quattromilacinquecentootto*?) o di comparazione di grandezza (458 è più grande o più piccolo di *tremila*?), commettendo errori che indicavano la scorretta elaborazione sintattica degli stimoli.

Una questione più dibattuta è se una lesione cerebrale possa compromettere profondamente la comprensione del significato dei numeri anche in riferimento alle piccole quantità. Rimane un caso isolato quello di una paziente che, in seguito a lesione emisferica sinistra a livello del lobo parietale, perse ogni comprensione dei numeri superiori a 4, in presenza di perfette capacità linguistiche, mnestiche e di ragionamento astratto. Lettura e scrittura erano limitate alle prime quattro cifre, così come la comprensione di piccole numerosità di elementi. Il disturbo era tanto profondo quanto selettivo: pur non sapendo indicare se fosse maggiore 5 o 9, la paziente sapeva, infatti, sempre indicare il più grande di due oggetti o la più lunga tra due distanze.

Uno specifico deficit di comprensione numerica è stato descritto in un paziente che, seppur solo in una fase acuta della malattia, sapeva leggere, scrivere e contare le cifre fino a 10, dimostrando però di avere solo una limitata comprensione del loro significato, non essendo in grado di associare in modo automatico una cifra alla numerosità che essa rappresentava. In un semplice compito di comparazione di cifre, il paziente, contrariamente a quanto avviene di norma, impiegava più tempo a svolgere il confronto, quando i due numeri erano lontani, come 1 e 9, rispetto a numeri vicini, come 8 e 9. Per decidere quale fosse il maggiore era infatti costretto a stabilire quale dei due «venisse dopo» nella sequenza numerica, semplicemente contando da un numero all'altro. Il paziente sapeva sempre dire quale era il numero successivo ad un numero dato (ad es., «Che numero c'è dopo il 3?»), pur non essendo in grado di svolgere semplici addizioni come 3 + 1. Presentandogli lo stesso calcolo in modo figurativo, come ad esempio OOO + O, riusciva ad arrivare alla soluzione sempre grazie al conteggio degli elementi. Come gli autori suggerirono, per questo paziente i numeri rappresentavano una serie ordinata di elementi il cui significato, però, era solo «sequenziale», relativo quindi alla loro posizione seriale, e non più cardinale, relativo quindi alla numerosità da essi rappresentata.

4. I DISTURBI ACQUISITI DEL CALCOLO

Anche se le abilità di calcolo sono funzionalmente distinte dall'elaborazione dei numeri, la comprensione e la produzione dei numeri sono in qualche modo necessarie ad esse. Prima di svolgere un calcolo, è, infatti, indispensabile codificare i fattori dell'operazione, così come è necessario attivare i meccanismi di produzione dei numeri per fornire la risposta. Quindi, un paziente con un disturbo nella produzione di numeri verbali commetterà errori anche rispondendo oralmente a un'operazione aritmetica, ma, se adeguatamente valutato, ad esempio richiedendo una risposta scritta o su indicazione, potrà dimostrare intatte conoscenze aritmetiche. Ad esempio, se presentiamo al paziente un calcolo come 5 × 4, molto probabilmente egli potrebbe rispondere oralmente «trenta», ma scrivere la risposta corretta «20»: in questo caso gli errori nel calcolo a mente non sarebbero chiaramente dovuti a un'inabilità aritmetica, ma rifletterebbero semplicemente la difficoltà del paziente nella produzione di numeri verbali.

L'analisi della prestazione di pazienti con disturbi acquisiti del calcolo ha permesso di identificare deficit di diversa natura. È stato ripetutamente osservato che un danno cerebrale può interferire con la nostra conoscenza dei *fatti aritmetici*, alterandone la memoria o rendendo i fatti memorizzati non più disponibili. L'espressione **fatti aritmetici** si riferisce a quelle conoscenze di calcolo che recuperiamo automaticamente, senza ricorrere ad alcun algoritmo. Le tabelline e altre operazioni semplici, come le addizioni ad una cifra, rappresentano *fatti* memorizzati nella nostra memoria a lungo termine al pari di altre conoscenze, come il nome delle regioni italiane e i mesi dell'anno.

La difficoltà può essere limitata a una sola operazione, ad esempio le moltiplicazioni o le addizioni, e può non interessare in modo uguale tutti i problemi. Quest'osservazione suggerisce che i singoli problemi (ad es., 5 × 4, 5 × 5, 5 × 6, ecc.) siano rappresentati

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

nella nostra memoria in modo individuale e, molto probabilmente, segregati per operazione (moltiplicazioni, addizioni, ecc.). Di solito il paziente lamenta proprio di dover «pensare a lungo» per risolvere semplici operazioni che prima della malattia sapeva a memoria. Il paziente può essere ancora in grado di svolgere il calcolo, magari attraverso strategie alternative quali il conteggio (ad es., 7 + 3 = ...7, 8, 9, 10!) o la decomposizione del problema (ad es., 5 × 9 = ... (5 × 10) − 5 = *45*!), impiegando quindi più tempo e risorse di quanto abitualmente accadeva prima della malattia. Uno dei casi più studiati riguarda un paziente che, in seguito a una lesione sottocorticale sinistra a livello dei gangli della base, era diventato estremamente lento nel rispondere ad ogni singola moltiplicazione e divisione semplice. Nonostante ciò, il paziente era perfettamente in grado di trovarne la soluzione attraverso procedure di calcolo complesse, ma matematicamente impeccabili, che riflettevano una perfetta padronanza dei principi aritmetici, quali le proprietà additiva e distributiva della moltiplicazione [ad es., 8 × 3 = (30 : 2) + + (2 × 3) + 3]. Questa osservazione ha reso evidente che una lesione cerebrale può compromettere le conoscenze dei fatti aritmetici, senza minimamente alterare quelle dei concetti e dei principi aritmetici sottostanti.

Questa distinzione funzionale è rafforzata dall'osservazione di un disturbo speculare, vale a dire l'intatta conoscenza dei fatti aritmetici in assenza di ogni comprensione concettuale. La paziente in questione, in seguito alla rimozione di un tumore parietale sinistro, era molto veloce e accurata nel rispondere a tutte le moltiplicazioni semplici, ma di fatto non sapeva rispondere a nessun'altra semplice operazione, come 6 + 3 o 9 − 2. Inoltre, dimostrava di non comprendere neppure il significato delle moltiplicazioni cui sapeva rispondere, ad esempio non riconoscendo la relazione tra moltiplicazione e divisione (ad es., se 12 × 4 = 48, 48 : 4 = ?) né applicando il principio commutativo (ad es., se 12 × 4 = 48, 4 × 12 = ?). Di fatto, la sua comprensione dell'aritmetica era nulla e la recitazione automatica delle tabelline era tutto ciò su cui poteva contare.

Queste evidenze hanno avvalorato l'ipotesi, formalizzata nel modello del Triplo codice, secondo cui fatti aritmetici e conoscenze di calcolo non esatto sono mediate da rappresentazioni numeriche diverse e reclutano distinti circuiti neurali. In particolare, se i fatti aritmetici sono acquisiti per ripetuta recitazione verbale, è possibile che siano memorizzati in modo simile ad altre rime, come semplici associazioni verbali («sei per quattro, è ventiquattro» e «sei per otto, è quarantotto» senza che ciò comporti davvero l'attivazione delle quantità coinvolte) risultando quindi associate al codice uditivo-verbale. Di contro, la soluzione di operazioni non memorizzate, come ad esempio «13 − 5», o la rapida stima di un calcolo complesso, come «46 × 7 è maggiore o minore di 300?», richiedono una valutazione più o meno esatta delle quantità coinvolte attraverso l'attivazione del codice analogico di grandezza cioè della rappresentazione semantica dei numeri. Da questa premessa derivano precise **predizioni funzionali** (in termini di associazioni e dissociazioni tra operazioni e compiti numerici) e **anatomiche** (data la distinta implementazione neurale del codice uditivo-verbale e del codice analogico di grandezza) che hanno trovato riscontro nelle evidenze fornite sia da esperimenti di neuroimmagine funzionale in soggetti neurologicamente indenni, che da studi in pazienti con deficit neuropsicologici. Ad esempio, le osservazioni di un deficit selettivo nei fatti moltiplicativi in seguito ad atrofia fronto-temporale sinistra e di difficoltà nelle sottrazioni e in compiti di comparazione di quantità in seguito a lesione ischemica

parietale sinistra indicano la relativa segregazione anatomica delle conoscenze automatiche e delle abilità quantitative a livello dell'emisfero sinistro. Tale dissociazione è ulteriormente convalidata dal quadro sintomatologico caratteristico dei pazienti con «demenza semantica» che, a fronte di difficoltà con le gli aspetti dichiarativi delle conoscenze numeriche e del calcolo, mantengono intatte l'abilità di calcolo approssimativo e di quantificazione. Infine, i disturbi al sistema del calcolo possono coinvolgere la conoscenza delle procedure aritmetiche,

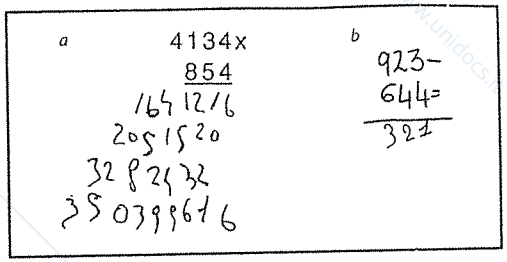

fig. 8.3. *Esempi di errori procedurali nel calcolo scritto: a) omissione dell'uso del riporto nel calcolo dei prodotti parziali; b) violazione nell'uso del prestito risultante dalla sottrazione del numero più piccolo dal numero più grande (4 − 3 = 1, 4 − 2 = 2; «smaller from larger bug») indipendentemente dall'appartenenza al sottraendo o al minuendo.*

cioè quegli algoritmi che specificano i singoli passaggi necessari per lo svolgimento di un calcolo complesso. Queste informazioni, che acquisiamo formalmente in età scolare, costituiscono una risorsa piuttosto rigida, ma utile, nelle situazioni dove non possiamo basarci solo sul calcolo mentale. L'analisi qualitativa della prestazione di pazienti con disturbi di calcolo scritto ha messo in luce che le difficoltà nelle procedure aritmetiche possono essere specifiche per una singola operazione, quindi interessare, ad esempio, la sottrazione, pur rimanendo intatta la capacità di risolvere addizioni e moltiplicazioni complesse (cfr. fig. 8.3). Inoltre, la tipologia degli errori commessi nell'esecuzione di un calcolo scritto può suggerire deficit di diversa natura. In particolare, la presenza di errori sistematici, quindi stabili nel tempo e interpretabili in base all'applicazione di un errato algoritmo, indica una difettosa conoscenza della procedura richiesta. Diversamente, errori variabili nel tempo e nella tipologia, associati a un effetto della lunghezza del problema, possono suggerire difficoltà nel monitoraggio della sequenza corretta delle sottoprocedure componenti l'algoritmo, la cui rappresentazione può essere ancora intatta. In entrambi i casi, è frequente che la lesione sia anteriore, interessando anche le aree frontali dell'emisfero sinistro. Un disturbo di monitoraggio sembra essere il plausibile responsabile delle difficoltà di calcolo procedurale dei pazienti con malattia di Alzheimer (cfr. cap. 18).

Recentemente, è stato suggerito che l'esecuzione di calcoli complessi richieda il supporto di un magazzino a breve termine (*buffer*) visuo-spaziale, che mantiene l'informazione su dove eseguire i singoli passaggi procedurali necessari per lo svolgimento dell'operazione. In questo caso, è una lesione emisferica destra nelle aree temporo-parietali a determinare difficoltà specifiche.

5. LA VALUTAZIONE CLINICA DELLE ABILITÀ NUMERICHE

Data la molteplicità di componenti funzionali implicate nelle abilità numeriche, la valutazione clinica si deve basare sulla somministrazione di una serie di prove che richiedono, per essere svolte, l'integrità delle diverse sottocomponenti funzionali e degli specifici meccanismi di elaborazione. È quindi evidente che singole prove tuttora

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

utilizzate nella pratica clinica, quali il subtest aritmetico della WAIS o singoli test di calcolo scritto di vecchia concezione, forniscono informazioni carenti e generiche.
Prendiamo in esame il modo in cui procedere nella valutazione di un paziente che lamenta difficoltà nell'uso dei numeri. Prima di tutto, data la distinzione funzionale tra componenti di comprensione e di produzione, faremo attenzione a differenziare la sua capacità di comprendere stimoli numerici (ad es., chiedendo di indicare tra più alternative il numero arabico che corrisponde a uno specifico numero parola: «duecentocinque ⇒ *205*, *250* o *2005*?») dalla sua capacità di produrli (ad es., richiedendo di scriverli sotto dettatura). Nel fare ciò è importante valutare sia la competenza con i numeri verbali, che quella con i numeri arabi: in presenza di una difficoltà specifica nell'elaborazione numerica, è possibile che questa interessi solo uno dei due codici. Se il paziente compisse errori lessicali nella lettura di numeri arabi, come leggere «sedici» al posto di 15, dovremmo chiederci se tali errori riflettono un problema di comprensione dei numeri presentati visivamente o di produzione della risposta verbale. Se il paziente è capace di giudicare la grandezza degli stessi stimoli che non è in grado di leggere, ad esempio indicando «il maggiore tra 15 e 18» (comparazione numerica), possiamo concludere che la sua comprensione dei numeri arabi è buona. Possiamo allora valutare se commette errori lessicali ogniqualvolta gli viene chiesto di produrre numeri verbali, ad esempio rispondendo a domande come «A quanti anni si è sposato?» o «In che anno è finita la seconda guerra mondiale?» (conoscenze numeriche generali). Nel caso di errori in questi compiti, si può ragionevolmente concludere che le difficoltà del paziente riguardano solo la produzione di numeri e in particolare la selezione degli elementi lessicali del codice verbale.
Risulta evidente, quindi, che l'**analisi qualitativa degli errori** è indispensabile per formulare una diagnosi funzionale precisa. Questo principio si applica in modo analogo alla valutazione del sistema del calcolo, dove è già emersa l'importanza dell'analisi qualitativa della prestazione. Ad esempio, per valutare le conoscenze dei fatti aritmetici, è necessario verificare i possibili effetti del tipo di operazione (addizioni, moltiplicazioni e sottrazioni) e quelli del compito (produzione, «3 × 4 = ?»; verifica, «3 × 4 = 15?»), analizzare la natura degli errori (la risposta 16 al problema «3 × 4» è un errore plausibile – «4 × 4 = 16» – e vicino al risultato corretto, mentre «37» sarebbe un errore grossolano e implausibile) e le latenze di risposta (una risposta corretta, ma molto lenta, potrebbe indicare l'applicazione di strategie di recupero dispendiose).
Alla luce di questi principi generali, potrebbe apparire relativamente semplice assemblare una batteria di valutazione delle abilità numeriche. Di fatto, però, la scarsa attenzione che i disturbi di calcolo hanno ricevuto fino a tempi recenti ha determinato uno sviluppo limitato di strumenti diagnostici adeguati. Quelli disponibili, inoltre, presentano alcuni aspetti di criticità. Le **batterie di valutazione** più adeguate sono state sviluppate con riferimento a **modelli cognitivi espliciti** e quindi comprendono prove atte a valutare la molteplicità delle componenti funzionali. Per la lingua italiana ricordiamo la *Batteria per la valutazione dei deficit del sistema dei numeri e del calcolo* di Miceli e Capasso [1991]. Questa batteria, seppur esaustiva nelle prove di transcodifica e di calcolo, non fornisce dati normativi, enfatizzando la rilevanza delle informazioni derivate dall'analisi delle dissociazioni nelle prestazioni del singolo soggetto, piuttosto che dal confronto tra prestazione individuale e misure standardizzate. Uno strumento standardizzato in

diverse lingue (francese, italiano, tedesco) e che tiene conto di fattori quali età e livello di scolarità è rappresentato dalla batteria EC301 per la valutazione dei pazienti adulti cerebrolesi, messa a punto da Deloche e colleghi [1994]. La batteria comprende prove mirate alla valutazione di molteplici competenze numeriche (conteggio, enumerazione di punti, compiti di transcodifica, riconoscimento dei segni aritmetici, confronto di numeri, calcolo mentale, calcolo approssimativo, collocazione di numeri su una scala, calcolo scritto, stima percettiva di quantità, stime di quantità in contesti e conoscenze numeriche precise) anche se risulta poco esaustiva la valutazione del sistema del calcolo.
Recentemente è stata pubblicata la batteria NPC, *Number Processing and Calculation* [Delazer *et al.* 2003]: comprende 35 prove che forniscono informazioni sulle abilità di conteggio, comprensione numerica, meccanismi di transcodificazione, abilità di calcolo (fatti aritmetici, regole e procedure per tutte le quattro operazioni), ragionamento aritmetico, conoscenza concettuale e soluzione di problemi aritmetici. La batteria NPC, di cui sono disponibili dati di controllo, può costituire un utile strumento clinico, dato che è di semplice somministrazione e non richiede materiale speciale.
Un'ultima considerazione di rilevanza clinica riguarda il fatto che, nonostante quanto si è osservato sulla selettività e specificità dei disturbi nell'uso dei numeri e del calcolo, è molto comune che essi si presentino in associazione ad altri deficit e che coinvolgano più di una componente funzionale. Data la frequente associazione con i disturbi del linguaggio, determinata dalla contiguità anatomica delle aree cerebrali deputate al linguaggio e alle abilità numeriche, è cruciale condurre la valutazione di queste ultime adottando adeguate modalità di presentazione dei compiti. Ad esempio, sarà opportuno privilegiare la presentazione visiva degli stimoli, nel caso in cui il paziente presenti difficoltà di comprensione uditiva, così come richiedere risposte scritte nel caso in cui il suo eloquio sia difficoltoso o parafasico. Analogamente, nel caso di presenza di deficit di elaborazione numerica, sarà necessario valutare le competenze di calcolo adottando modalità di presentazione e di risposta compatibili.

6. LA RIABILITAZIONE DEI DISTURBI NELL'USO DEI NUMERI E DEL CALCOLO

Nella pratica clinica, la limitata attenzione diretta, fino ad anni recenti, ai disturbi in ambito numerico ha determinato il fatto che tali deficit, ancora troppo spesso, siano trascurati in sede di valutazione con la diretta conseguenza che, ancor più di rado, costituiscono oggetto di mirato trattamento riabilitativo. Oltretutto, data la frequente compresenza di altri disturbi, le priorità riabilitative possono spesso ricadere su ambiti diversi (prima di tutto il linguaggio), nonostante alcune difficoltà di elaborazione dei numeri o di semplici computazioni aritmetiche possano avere un impatto non trascurabile sull'autonomia del paziente in molteplici situazioni quotidiane.
Esistono notevoli **differenze individuali** rispetto alla competenza numerica pre-morbosa, dovute a diversità nel livello di scolarizzazione e nel profilo professionale. Per coloro la cui attività lavorativa richiede un'elevata confidenza con i numeri, l'impatto di un disturbo acquisito di calcolo può essere molto significativo. **Fattori motivazionali** e **aspettative specifiche** devono essere prese in considerazione ogni qualvolta si valuti

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

l'opportunità di un intervento riabilitativo tanto più che, come si vedrà di seguito, alcuni disturbi in ambito numerico appaiono particolarmente responsivi al trattamento. In letteratura esistono pochi studi metodologicamente controllati sulla riabilitazione dei disturbi acquisiti nell'uso dei numeri e del calcolo dai quali è comunque possibile trarre alcune considerazioni generali. In particolare, i contributi disponibili si sono focalizzati sul trattamento dei deficit di transcodifica numerica e sul trattamento di disturbi di calcolo, con particolare attenzione ai deficit dei fatti aritmetici [per una rassegna, Girelli e Seron 2001].

6.1. Deficit di transcodifica numerica

Gli studi condotti finora sul trattamento di deficit acquisiti nella transcodifica numerica sono tutti di **tipo restitutivo**, vale a dire mirati al ripristino della componente funzionale compromessa, generalmente attraverso un percorso graduale di riapprendimento esplicito delle regole necessarie per svolgere il compito in questione (ad es., lettura di numeri arabi). La principale ragione per adottare un simile approccio è rappresentata dalla limitata estensione delle conoscenze in oggetto. I sistemi numerici, infatti, comprendono un numero assai limitato di elementi lessicali e un numero contenuto di regole combinatorie o sintattiche. Inoltre, data la specificità del dominio e la trasparenza dei livelli di complessità, i disturbi di transcodifica sono candidati ideali per l'applicazione di metodologie di *vanishing cue*, che consistono nell'utilizzo di facilitazioni decrescenti che guidano il paziente nel riapprendimento delle procedure deficitarie (cfr. fig. 8.4).
Pur variando nei contenuti, i programmi efficaci consistono sempre in una sequenza predeterminata di esercizi molto specifici, mirati al ripristino di una precisa regola o sottoregola di transcodifica (ad es., segmentare un numero verbale nei costituenti primitivi come primo passo per la transcodifica «numero verbale ⇒ *numero arabico*»). Le eccezioni sono sempre introdotte successivamente alla regola generale e il criterio di progressione, spesso costituito dall'accuratezza delle risposte del paziente, è tale da evitare la presentazione di esercizi troppo complessi (ad es., solo dopo aver raggiunto il 90% di risposte corrette nella lettura di numeri a 2 cifre si propongono numeri a 3 cifre). L'efficacia di questo metodo è provata dagli esiti ottenuti, dato che tutti gli interventi hanno determinato un miglioramento della prestazione e quasi sempre gli effetti sono risultati specifici per la componente funzionale trattata e non per il singolo item. È da notare che, nella maggioranza dei casi riportati in letteratura, la valutazione preterapeutica aveva messo in luce deficit multipli al sistema dei numeri, ma il trattamento riabilitativo ha sempre avuto come oggetto un singolo compito e l'adozione di interventi metodologicamente controllati ha permesso di valutare gli effetti specifici o generali del trattamento, oltre che la validità del modello funzionale di riferimento.

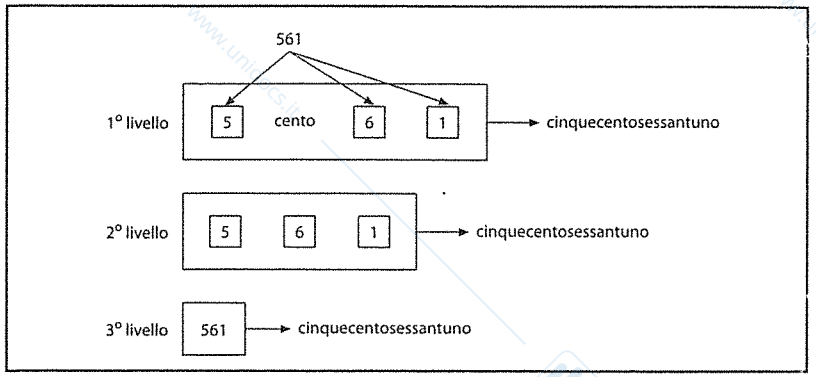

fig. 8.4. *Esempio delle facilitazioni decrescenti utilizzate in un compito di lettura di numeri arabi.*

6.2. Deficit di calcolo

Anche se i disturbi di calcolo possono essere molto selettivi, tipicamente i pazienti presentano difficoltà in più componenti del sistema di calcolo. In tal caso, il trattamento deve partire dal recupero delle abilità più semplici (ad es., addizioni e sottrazioni a una cifra) e progressivamente procedere con compiti più complessi (ad es., calcolo scritto con fattori a più cifre). Se un paziente presenta un disturbo generale per i fatti aritmetici, il trattamento potrebbe iniziare con le addizioni e le sottrazioni, dato che il riapprendimento delle moltiplicazioni potrebbe essere facilitato dall'uso di strategie di calcolo basate su di esse (ad es., $5 \times 3 = 5 + 5 + 5$). È infatti cruciale, prima di proporre un trattamento riabilitativo, non solo valutare con perizia il livello del deficit funzionale, ma anche le abilità residue (ad es.: «Quali problemi sono ancora noti? Il paziente conta in modo efficiente? È in grado di comprendere i numeri in cifre e i numeri verbali? Riconosce i segni aritmetici?») che, con ogni probabilità, costituiranno la base per mettere a punto un intervento mirato ed efficace. Anche nell'ambito del calcolo, l'approccio privilegiato è stato quello «restitutivo», che consiste nel tentativo di fare imparare le conoscenze perdute attraverso un intenso e ripetitivo esercizio [Miceli e Capasso 1991]. Ad esempio, il paziente con deficit dei fatti aritmetici è sottoposto a frequenti e controllate sessioni di pratica con i problemi non più automatici, fino a quando l'associazione tra problema e risposta corretta è ristabilita e il processo di recupero ri-automatizzato. Alternativamente, è possibile seguire un **approccio sostitutivo**, insegnando al paziente come giungere alla soluzione dei problemi non più noti, applicando strategie di calcolo basate sulle sue conoscenze residue (ad es., conteggio in avanti: $6\,3\,4 \Rightarrow 6 + 6 + 6 + 6$; strategie di decomposizione: $7+8 \Rightarrow 7 + 3 = 10 + 5 = 15$). Ovviamente, questo tipo di intervento indurrà un comportamento qualitativamente diverso da quello premorboso, anche se l'obiettivo principale della terapia, vale a dire permettere al paziente di poter fare affidamento sulle proprie abilità di calcolo, è ugualmente raggiunto.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

In conclusione, sia nell'ambito dei disturbi nell'uso dei numeri che nei disturbi di calcolo, i pochi trattamenti proposti sono sempre risultati efficaci, inducendo un miglioramento significativo, e soprattutto duraturo, delle componenti funzionali trattate. Molto spesso, il metodo adottato è stato di tipo restitutivo ed è consistito nella somministrazione, controllata e assistita grazie a un feedback continuo per evitare la stabilizzazione di risposte errate, di compiti analoghi a quelli utilizzati in fase di valutazione diagnostica. Tuttavia, data la rilevanza pratica delle abilità di calcolo, la priorità futura per coloro che pianificano gli interventi riabilitativi dovrà essere di proporre compiti più ecologici, come la manipolazione dei soldi, il calcolo di orari o di misurazioni metriche. Oltre a essere di primaria utilità, l'uso di compiti e materiali ecologici potrebbe, infatti, favorire la generalizzazione degli effetti del trattamento a situazioni reali. In ultimo, al pari di altri deficit cognitivi, è priorità futura valutare l'efficacia dell'utilizzo di dispositivi sostitutivi, primo fra tutti il calcolatore tascabile.

CONCLUSIONE

I disturbi nell'elaborazione di numeri e nelle abilità di calcolo conseguono prevalentemente a lesioni parietali dell'emisfero sinistro e caratterizzano il profilo cognitivo negli stadi precoci della malattia di Alzheimer. Seppur spesso associati a disturbi nell'ambito del linguaggio, possono essere molto selettivi e interessare svariati aspetti delle abilità numeriche, quali la comprensione e/o la produzione di stimoli numerici, le conoscenze aritmetiche di base (fatti aritmetici e procedure di calcolo) o capacità di stima e calcolo approssimativo. La valutazione clinica di questi deficit si conduce attraverso la somministrazione di batterie multicomponenziali, costruite con riferimento ad espliciti modelli cognitivi, in cui l'analisi quantitativa e qualitativa concorrono alla formulazione di una diagnosi funzionale adeguata. Il più efficace metodo di trattamento, soprattutto dei deficit di transcodifica e di recupero dei fatti aritmetici, è risultato un trattamento di tipo restitutivo ed è consistito nella somministrazione, controllata e assistita, di compiti analoghi a quelli utilizzati in fase di valutazione diagnostica.

PER SAPERNE DI PIÙ

Butterworth B. [1999], *Intelligenza matematica*, Milano, Rizzoli; Cappelletti M. e Cipolotti L. [2010], *The neuropsychology of acquired calculation disorders*, in J. Gurd, U. Kischka e J. Marshall, *The handbook of clinical neuropsychology*, II ed., Oxford, Oxford University Press, pp. 401-418; Dehaene S. [2000], *Il pallino della matematica*, Milano, Mondadori; Girelli L. [2006], *Noi e i numeri*, Bologna, Il Mulino.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Discutere le evidenze a supporto dell'indipendenza funzionale delle abilità numeriche.
2. Illustrare gli assunti di base del modello modulare di McCloskey.
3. Descrivere i correlati anatomo-funzionali delle abilità numeriche secondo il modello del triplo codice di Dehaene.
4. Identificare i principali deficit di elaborazione numerica.
5. Identificare gli stadi di elaborazione implicati nella lettura di un numero arabico.
6. Elencare i compiti diagnostici per la comprensione dei numeri.
7. Identificare i principali disturbi di calcolo.
8. Illustrare le informazioni qualitative rilevanti per formulare una diagnosi funzionale dei disturbi nell'elaborazione dei numeri e del calcolo.
9. Descrivere l'approccio restitutivo nella riabilitazione di deficit di transcodifica numerica.
10. Identificare i principi generali per impostare un intervento riabilitativo mirato al trattamento di pazienti con disturbi di calcolo.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 9

I disturbi della programmazione motoria: le aprassie

In questo capitolo sono inizialmente descritti i principali modelli per lo studio dell'aprassia: dai modelli classici dell'800 ai più recenti, i modelli cognitivi. Nella seconda parte sono brevemente definite le diverse forme cliniche associate al disturbo. In seguito viene illustrato il procedimento di valutazione neuropsicologica delle diverse forme dell'aprassia, per giungere infine al trattamento riabilitativo.

Lo studio dell'aprassia è stato a lungo dominato dal modello di Liepmann, che distingue due stadi dell'organizzazione del gesto, uno in cui ci si forma l'idea dell'azione che si intende produrre, l'altro in cui la si implementa. Ciascuno di questi due stadi può essere danneggiato selettivamente, causando *aprassia ideativa* e *aprassia ideomotoria*. I modelli cognitivi successivi manterranno questa distinzione classica, ma daranno conto anche dei processi di riconoscimento e di quelli mnestici, che sono propedeutici alla produzione dei gesti. In questo modo è possibile spiegare una varietà maggiore di deficit. L'aprassia, causata prevalentemente da lesioni dell'emisfero sinistro, costituisce un grave impedimento all'autonomia del paziente, nonostante la presenza della dissociazione automatico-volontaria, che può permettere al paziente di eseguire azioni che gli sono molto familiari, ma che non è più in grado di produrre su comando.

1. LE APRASSIE

Col termine **aprassia** s'intende un **deficit primitivo dell'attività motoria**, che compare specificamente durante l'esecuzione intenzionale di un movimento finalizzato. Il deficit nell'esecuzione di gesti si dice aprassico se non è attribuibile a un deficit di *input* (sensoriale: sordità o disturbi di comprensione, cecità o agnosia visiva, anestesia tattile e stato-cinestesica, agnosia tattile), né a un deficit di *output* (motorio primario: paresi,

Questo capitolo è di Raffaella Ida Rumiati.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

tremore, atassia, ipocinesia o ipercinesia). L'aprassia, inoltre, non è secondaria a deficit di orientamento spaziale o della rappresentazione del corpo, né a inerzia motoria di tipo frontale.

L'aprassia, infine, è contraddistinta dal fenomeno della **dissociazione automatico-volontaria**, per cui il paziente può non essere in grado di eseguire un movimento in una **condizione artificiale**, senza una motivazione interna o una sollecitazione ambientale, come, ad esempio, quando l'esaminatore richiede l'esecuzione di un'azione durante la valutazione clinica. Tuttavia, il paziente è in grado di eseguire la medesima azione spontaneamente, in risposta a sollecitazioni provenienti dal contesto, o per un'esigenza interiore. Questo fenomeno è stato riferito per la prima volta dal celebre neurologo inglese John Hughlings Jackson (1835-1911), il quale aveva notato come alcuni pazienti afasici fossero incapaci di protrudere la lingua al comando dell'esaminatore, ma riuscissero ciò nonostante a mangiare e a bere: questa dissociazione suggerisce che la lingua non era paralizzata. Similmente, i pazienti che non eseguono a comando il gesto di «ciao», o non sanno fare la pantomima di come si usa un pettine, possono salutare spontaneamente l'esaminatore quando lasciano l'ambulatorio o pettinarsi prima di uscire di casa.

In essenza, il deficit aprassico colpisce i livelli superiori dell'organizzazione del gesto, quelli in cui è ideato e selezionato lo schema motorio congruente con le intenzioni dell'individuo e adeguato al contesto.

2. CENNI STORICI

Il termine **aprassia** è stato usato per la prima volta nel 1871 dal filosofo e filologo tedesco Heymann Steinthal (1823-1899), per descrivere la condizione di un paziente afasico che era stato visto afferrare la penna dall'estremità opposta e manipolare coltello e forchetta come se non li avesse mai usati prima [cfr. Goldenberg 2003, per una ricostruzione storica]. Secondo Steinthal, il deficit aprassico non riguarda il controllo motorio elementare delle estremità, quanto piuttosto la relazione tra i movimenti e gli oggetti da manipolare. Egli, inoltre, riteneva che l'aprassia fosse un disturbo diverso dall'**asimbolia**, termine con cui un anno prima (1870) Finkelburg aveva designato i **disturbi della funzione simbolica**. Finkelburg, avendo notato che i pazienti afasici, oltre ad avere deficit del linguaggio orale e scritto, erano incapaci di riconoscere azioni mimate e simboli convenzionali (ad es., le monete o i gradi militari), oltre a luoghi, oggetti e persone, suggerì che tutti questi deficit avessero una causa comune, l'«asimbolia». In quest'ottica, i deficit del controllo dei movimenti intenzionali esprimono un disturbo della comunicazione causato da un riconoscimento inadeguato dell'azione. In seguito, il concetto di asimbolia è stato variamente elaborato. Ad esempio, il neurologo tedesco Theodor Meynert (1833-1892) in uno scritto del 1890 propose una distinzione tra *asimbolia sensoriale* e *asimbolia motoria*, termine quest'ultimo che designava la difficoltà di usare oggetti in assenza di paralisi.

3. APRASSIA, AFASIA E SPECIALIZZAZIONE EMISFERICA

Pazienti destrimani con lesioni nell'emisfero sinistro mostrano spesso afasia e aprassia. Da una parte, il deficit aprassico e quello afasico sono stati fatti risalire a un difetto comune, dall'altra sono stati considerati espressione di due funzioni distinte, compromesse da lesioni in aree vicine. Nel primo caso, in analogia con il concetto di asimbolia di Finkelburg, è stato proposto che afasia e aprassia siano causate da un **disordine di astrazione** o **di concettualizzazione**. Nel secondo caso, è stato suggerito che i due deficit potrebbero essere causati da un **malfunzionamento della capacità di produrre sequenze**, intesa come una caratteristica condivisa sia dal linguaggio sia dalla prassia (ad es., la capacità di organizzare movimenti). Quest'ipotesi si basa sull'osservazione di pazienti cerebrolesi sinistri che incontravano maggiori difficoltà dei cerebrolesi destri nel riprodurre gesti in sequenza, pur riuscendo a imitare gesti singoli. Poiché in seguito, però, si è visto che i cerebrolesi sinistri possono avere problemi nell'eseguire adeguatamente anche i movimenti isolati, l'aprassia e l'afasia non possono essere attribuite a un deficit nella produzione di sequenze.

L'ipotesi che il linguaggio sia emerso dalla comunicazione gestuale ha goduto di un impulso recente, grazie alla scoperta nell'**area frontale premotoria F5** del cervello della scimmia dei cosiddetti **neuroni-specchio** (**mirror neurons**), che sono attivi sia quando l'animale esegue un movimento finalizzato, sia quando esso vede qualcun altro (un'altra scimmia o lo sperimentatore) farlo. La regione omologa di F5 nell'emisfero di sinistra dell'uomo è l'**area di Broca**. Alcune parti di questa regione, oltre a essere coinvolte in compiti linguistici (cfr. cap. 6), sono attive anche quando soggetti neurologicamente indenni imitano movimenti o quando li immaginano. Tuttavia, sono stati spesso osservati pazienti afasici, ma non aprassici e, viceversa, pazienti aprassici, ma non afasici, anche utilizzando gli stessi stimoli nei diversi compiti (ad es., denominare il verbo «martellare» e produrre il gesto di «martellare»). Questa dissociazione avvalora l'ipotesi che il linguaggio e la prassia sono sistemi relativamente indipendenti. Il fatto che il paziente sia spesso aprassico e afasico è più verosimilmente riconducibile alla contiguità anatomica delle aree cerebrali nell'emisfero sinistro che sottendono il linguaggio e la prassia. Lesioni emisferiche sinistre, di conseguenza, compromettono frequentemente entrambe le funzioni.

Negli individui destrimani l'aprassia si osserva prevalentemente in seguito a lesioni nell'emisfero sinistro e interessa ambedue gli arti, così come la muscolatura buccofacciale. Sono stati descritti anche alcuni pazienti destrimani, con lesioni dell'emisfero destro, che mostrano segni di aprassia. Nelle persone mancine, invece, l'aprassia di solito consegue a lesioni nell'emisfero destro e può essere associata o no ad afasia, a seconda che la specializzazione per il linguaggio sia o no migrata nell'emisfero destro (cfr. anche cap. 17). Infine, sono stati anche descritti pazienti mancini resi aprassici da lesioni nell'emisfero sinistro. In conclusione, queste osservazioni suggeriscono che, nella grande maggioranza dei soggetti destrimani, il linguaggio e la prassia sono funzioni che, oltre a condividere alcuni aspetti e regioni cerebrali, sono anche indipendenti l'una dall'altra e sono localizzate in aree diverse e contigue dell'emisfero sinistro.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

4. MODELLI CLASSICI

Il primo studioso a occuparsi dell'aprassia in modo sistematico è stato il neurologo tedesco Hugo Liepmann (1863-1925) il quale, ispirato anche dai contributi di Arnold Pick (1851-1924), Karl Kleist (1879-1960) e Otto Maas, ha messo a punto un vero e proprio **modello neurofisiologico dell'organizzazione dell'azione volontaria e dei possibili deficit** [cfr. Goldenberg 2003]. Liepmann distinse tre forme di aprassia: **ideativa**, **ideomotoria** e **melocinetica**.

Secondo questo schema, l'aprassia ideativa corrisponde a un deficit nel formulare i programmi motori (dal tedesco *Bewegungsformel*, letteralmente «formule motorie»), basati su un'immagine visiva della sequenza, della quale un individuo è per lo più consapevole. Il deficit aprassico ideativo interessa la sequenza corretta dei movimenti ed è tanto più grave quanto più i movimenti coinvolti sono complessi. Negli individui destrimani, l'aprassia ideativa è causata da lesioni dell'emisfero dominante, sinistro, il quale gioca un ruolo cruciale nella generazione di un programma motorio.

L'aprassia *ideomotoria* – che Liepmann chiamò prima *motoria* e, successivamente, *ideocinetica* – corrisponde alla difficoltà di trasformare il programma motorio nelle innervazioni adeguate, considerate come memorie cinestesiche. Quando una lesione dell'emisfero sinistro interrompe le connessioni che congiungono le regioni retro-rolandiche al «senso-motorio» (che qui corrisponde alle aree corticali primarie sensoriali e motorie), dove tali memorie sono immagazzinate, il programma motorio non riesce ad attivare l'innervazione adeguata. Questo tipo di aprassia si può osservare quando il paziente esegue il gesto su imitazione o su sollecitazione verbale: in altre parole, il paziente sa quello che deve fare, ma non sa come farlo. Il paziente con aprassia ideomotoria esegue movimenti goffi, incerti e incompleti e, essendone consapevole, cerca di correggerli.

La perdita delle innervazioni cinestesiche, causata da una lesione del senso-motorio, o dell'emisfero destro o dell'emisfero sinistro, invece, produce aprassia *melocinetica* (dal greco *melos*, arto). In questi pazienti, i movimenti semplici sono interessati lievemente, mentre quelli complessi possono risultare addirittura impossibili, indipendentemente dal tipo di compito. L'aprassia ideativa e l'aprassia ideomotoria sono deficit bilaterali, per cui i movimenti di ambedue gli arti sono compromessi, venendo meno l'organizzazione del movimento elaborata nell'emisfero sinistro. L'aprassia melocinetica, invece, è un deficit unilaterale, che interessa l'arto controlaterale al lato della lesione. La figura 9.1 riassume le ipotesi localizzatorie di Liepmann.

Il contributo più significativo dopo quello di Liepmann è stato quello del neurologo americano Norman Geschwind (1926-1984) che, nel noto articolo *Disconnection syndromes in animals and men* [1965], ha proposto una spiegazione anatomica dell'aprassia come una **sindrome da disconnessione**. Diversamente da Liepmann, Geschwind riteneva che la stazione finale degli ordini che guidano il gesto fosse la corteccia premotoria e non il senso-motorio. Prendiamo l'esempio dell'esecuzione di un gesto su ordine verbale. L'ordine verbale è elaborato dall'area di Wernicke nell'emisfero sinistro, per poi raggiungere, attraverso il fascicolo arcuato, l'area premotoria omolaterale. L'area premotoria di sinistra proietta sia all'area motoria primaria omolaterale che all'area premotoria controlaterale. La mano destra è guidata dall'area motoria primaria dell'emisfero sinistro, mentre per il controllo della mano sinistra, l'informazione deve prima essere trasferita, attraverso il corpo calloso, alla corteccia premotoria dell'emisfero destro, che, a sua volta, proietta alla corteccia motoria dell'emisfero sinistro. Lesioni cortico-sottocorticali posteriori dell'emisfero sinistro possono interrompere il passaggio dell'informazione uditiva in senso postero-anteriore, perché disconnettono l'area di Wernicke dalla corteccia premotoria. Questa logica può essere estesa anche all'esecuzione di altri compiti motori, quali la pantomima dell'oggetto presentato visivamente o l'imitazione di gesti. Recentemente, il ruolo delle connessioni sottocorticali è ritornato a essere prominente grazie soprattutto allo sviluppo di una tecnica chiamata *Diffusion Tensor Imaging* (DTI), che permette di tracciare la direzione dei fasci di sostanza bianca intra- e interemisferici (cfr. cap. 3).

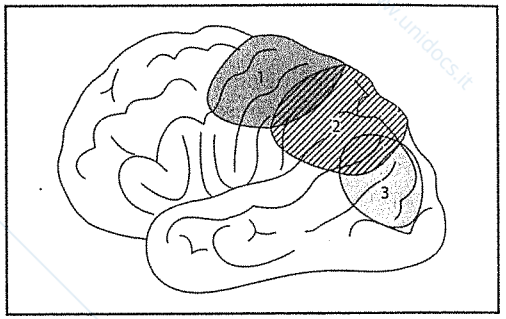

fig. 9.1. *Localizzazione delle lesioni che causano aprassia degli arti secondo Liepmann: 1) territorio dell'aprassia melocinetica (AM); 2) territorio dell'aprassia ideomotoria (AIM); 3) territorio dell'aprassia ideativa (AI).*

5. LE PRINCIPALI FORME CLINICHE

Le aprassie si possono distinguere in base al distretto corporeo interessato, per cui si parla di **aprassia buccofacciale** (ABF), **aprassia del tronco** e **aprassia degli arti**. Il fatto che l'aprassia possa investire alcuni distretti somatici, risparmiandone altri, è una prova ulteriore che essa non è un deficit di natura simbolica.

5.1. Aprassia bucco-facciale (o orale)

Questo disturbo interessa i muscoli dell'apparato oro-glosso-faringo-laringeo e si manifesta nella difficoltà del paziente a protrudere la lingua, fischiare, dare un bacio, raschiarsi la gola e, talvolta, deglutire. L'ABF non è dovuta a un deficit di comprensione dell'ordine verbale, perché si manifesta anche su imitazione. L'ABF è caratterizzata dalla dissociazione tra l'incapacità a compiere un movimento volontariamente, ad esempio su richiesta dell'esaminatore, e l'abilità conservata di eseguirlo automaticamente. Non è possibile, invece, distinguere una componente ideativa da una ideomotoria. L'ABF si manifesta spesso in concomitanza con l'**aprassia articolatoria** (o **anartria**, un disturbo della programmazione articolatoria della parola, cfr. cap. 6), a causa della contiguità anatomica dei centri nervosi coinvolti. Tuttavia, le funzioni sottostanti l'ABF e l'**aprassia articolatoria** devono essere considerate indipendenti, perché sono state osservate doppie dissociazioni tra i due deficit (cfr. cap. 6). L'ABF consegue a lesioni della corteccia premotoria e della parte anteriore dell'insula dell'emisfero sinistro.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

5.2. Aprassia del tronco

Geschwind per primo ha suggerito una possibile dissociazione tra i movimenti degli arti e i movimenti eseguiti con la muscolatura assiale (ad es., del tronco), che sarebbero preservati nel paziente con aprassia degli arti. In seguito, questa dissociazione tra movimenti assiali e movimenti di altre parti del corpo (arti, occhi, bocca, spalla, capo) è stata confermata da alcuni studi, ma solo su comando verbale. Tuttavia, altre ricerche non hanno osservato un risparmio dei movimenti assiali, indebolendo così l'ipotesi di Geschwind. Deficit dei movimenti del tronco sono stati osservati nell'ambito della sindrome associata a lesioni frontali bilaterali, che può includere anche l'**aprassia della stazione eretta e della marcia**.

5.3. Aprassia degli arti

Nei pazienti destrimani, una lesione dell'emisfero sinistro può compromettere l'organizzazione del gesto finalizzato di ambedue gli arti superiori; anche i movimenti degli arti inferiori possono essere compromessi, ma sono valutati solo di rado. L'aprassia degli arti può essere soggetta a **dissociazione automatico-volontaria**. È la forma più studiata, anche in considerazione del suo impatto sulla qualità di vita del paziente.
Una diversa classificazione, che richiama le ipotesi di Liepmann, fa riferimento al tipo di funzione compromessa, distinguendo tra *aprassia ideativa* (AI) e *aprassia ideomotoria* (AIM). La distinzione tra AI e AIM non sempre è stata accettata: l'AI è stata a volte considerata una forma grave di AIM. Infatti, non è sempre facile stabilire se gli errori commessi dal paziente aprassico grave siano da attribuire alla componente ideomotoria o a quella ideativa. In teoria, i movimenti del paziente aprassico ideomotorio dovrebbero conservare l'idea generale del gesto. Comunque, una doppia dissociazione tra AI e AIM, definite rispettivamente come un deficit dell'uso di oggetti e dell'imitazione di azioni, è stata osservata oramai in diversi studi. Ciò permette di rifiutare l'ipotesi che l'AI sia solo una forma più grave di AIM [De Renzi e Lucchelli 1988].

5.4. Aprassia ideativa

L'AI comporta una riduzione della capacità di utilizzare oggetti d'uso comune, sia presi singolarmente (ad es., usare il martello), che utilizzati in una sequenza complessa, come quando si richiede al paziente di accendere una candela servendosi di un fiammifero. Sono state suggerite diverse possibili cause del deficit ideativo. Pick per primo descrisse pazienti, affetti da demenza senile e dopo una crisi epilettica, che commettevano errori grossolani nell'utilizzare oggetti che erano però in grado di identificare. Pick definì questa aprassia «motoria», a sottolinearne l'indipendenza da un deficit del riconoscimento. In seguito, si sono affermate le ipotesi che il deficit ideativo sia dovuto a un mancato riconoscimento degli oggetti (e, in particolare, del modo in cui essi dovrebbero essere usati: *agnosia d'uso* [Morlaas 1928]) oppure che rifletta la disintegrazione dell'organizzazione della sequenza delle azioni richieste per il loro uso [Poeck 1982]. Secondo quest'ultimo punto di vista, i pazienti dovrebbero cadere ai compiti che attivano la rappresentazione dell'organizzazione delle azioni (cioè, compiere azioni di routine con gli oggetti, ordinare fotografie che raffigurano quelle stesse azioni e completare un puzzle), ma non quando usano oggetti presi singolarmente.
De Renzi e Lucchelli [1988] hanno osservato pazienti che commettevano errori quando preparavano, a richiesta, il caffè o una lettera da spedire. Gli errori osservati più frequentemente erano omissioni, l'uso concettualmente erroneo di un oggetto (ad es., utilizzare un cacciavite per pettinarsi i capelli), errori di localizzazione dell'azione (ad es., versare il liquido dalla bottiglia sul tavolo invece che nel bicchiere), goffaggine, perplessità ed errori di sequenza. In contrasto con l'ipotesi di Poeck, secondo cui l'AI non colpirebbe l'uso dei singoli oggetti ma solo la sequenza di gesti necessari al loro impiego, De Renzi e Lucchelli hanno osservato una correlazione forte ($r = 0{,}85$) tra la prestazione nell'uso di oggetti usati singolarmente e quella nell'uso di diversi oggetti collegati tra loro (ad es., candela e fiammifero). De Renzi e Lucchelli hanno suggerito che, alla base del deficit ideativo, vi sia un'amnesia d'uso, che impedisce ai pazienti di accedere adeguatamente al repertorio semantico delle caratteristiche funzionali degli oggetti. Oltre alla riduzione della capacità di usare oggetti, i pazienti con AI spesso incontrano difficoltà anche nel mimarne l'uso, su presentazione visiva o su ordine verbale.
Pazienti con deficit aprassico ideativo hanno lesioni prevalentemente posteriori dell'emisfero sinistro (cortecce temporale, parietale e occipitale). In particolare, la corteccia parietale posteriore risulta coinvolta nella maggior parte dei pazienti aprassici ideativi. Anche gli studi di neuroimmagine suggeriscono che la regione parietale posteriore sia un'area-chiave per l'uso di oggetti [cfr. Rumiati *et al.* 2004]. L'AI è causata soprattutto da lesioni focali, spesso a eziologia vascolare (cfr. cap. 4), ma può manifestarsi, anche selettivamente, nelle demenze (cfr. cap. 18).

5.5. Aprassia ideomotoria

Dopo aver ideato correttamente un piano per l'azione, il paziente potrebbe non riuscire a metterlo in pratica. Per mettere in evidenza più facilmente questo deficit è consigliabile richiedere al paziente di imitare il gesto presentato dall'esaminatore. Ecco alcuni tipi di errori commessi dal paziente con AIM: perseverazioni, elementi estranei al gesto, sostituzione con altro gesto, deficit nella successione degli elementi, gesti goffi e *conduite d'approche*. Secondo alcuni studiosi, nei pazienti aprassici le caratteristiche cinematiche del movimento quali la velocità, l'accelerazione della traiettoria e la configurazione della mano relativamente all'oggetto da afferrare risultano sempre alterate, anche se, in diversi pazienti, è stata documentata una dissociazione tra anomalie cinematiche e aprassia. I pazienti con AIM, oltre a una ridotta capacità di imitare azioni, possono mostrare deficit nell'eseguire azioni su comando verbale. In alcuni studi di gruppo, il significato delle azioni da imitare (simboliche/non simboliche), la loro complessità (sequenza/gesti singoli) e l'effettore con cui sono eseguite (dita/mano-braccio) non

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

sembrano influenzare in modo significativamente diverso le prestazioni di pazienti cerebrolesi sinistri. L'AIM è stata anche messa in relazione con un disturbo della capacità di immaginare un movimento, per il fatto che alcuni pazienti con lesioni parietali mostravano un deficit aprassico, sia nell'esecuzione di un compito motorio, sia quando immaginavano di compierlo. D'altra parte, studi di neuroimmagine hanno dimostrato che immaginare un movimento ed eseguirlo attivano le stesse aree cerebrali in soggetti neurologicamente sani.

Il deficit ideomotorio consegue a lesioni della corteccia parietale inferiore, di quella premotoria laterale dell'emisfero sinistro e del corpo calloso (in quest'ultimo caso interessa solo la mano non dominante). L'aprassia da lesione parietale è più frequente di quella da lesione frontale e, solitamente, produce un deficit più grave. Il deficit ideomotorio è stato associato anche a lesioni del talamo e dei gangli della base e, più raramente, a lesioni dell'area supplementare motoria. Lesioni anteriori dell'emisfero sinistro sembrano comportare una riduzione della capacità d'imitazione delle configurazioni delle dita, mentre lesioni posteriori (crocicchio occipito-temporo-parietale) investirebbero solo l'imitazione delle posture della mano. Per quanto riguarda l'emisfero destro, sono stati osservati alcuni pazienti destrimani, con lesioni dell'emisfero destro, che eseguivano a livello patologico il compito di imitazione dei gesti di De Renzi, Motti e Nichelli [1980], con un'incidenza che andava dal 12 al 34%. Goldenberg e Strauss [2002] hanno proposto che l'emisfero destro svolge un ruolo importante nell'imitazione delle sole configurazioni delle dita della mano, mentre l'emisfero sinistro è coinvolto nell'imitazione di movimenti sia della mano e del braccio, che delle dita.

Recentemente, si è visto che pazienti con un deficit prevalente nell'imitazione di gesti nuovi avevano lesioni di aree in parte diverse da quelle di pazienti con un deficit maggiore per l'imitazione di gesti appresi. Ciò suggerisce che, oltre ad averne alcuni in comune, l'imitazione di questi due tipi di gesti ha correlati neurali distinti [Rumiati *et al.* 2005]. Le aree del cervello più frequentemente danneggiate nei pazienti cerebrolesi sinistri con un difetto per l'imitazione di gesti nuovi (di cui cioè non è disponibile una rappresentazione concettuale) sono il giro angolare e parte dell'ippocampo: queste regioni possono essere considerate i correlati della via sublessicale o diretta per l'imitazione dei gesti. L'area del cervello più frequentemente danneggiata nei pazienti cerebrolesi sinistri, con un difetto per l'imitazione di gesti familiari, è il giro temporale superiore, regione che rappresenta il correlato della via semantico-lessicale per l'imitazione dei gesti. Nei pazienti cerebrolesi destri con un deficit selettivo per l'imitazione dei gesti nuovi, le lesioni interessavano strutture sottocorticali (i gangli della base). Questi risultati, ottenuti nei pazienti, sono stati confermati da studi di neuroimmagine, in cui soggetti adulti neurologicamente indenni hanno eseguito pantomime d'uso di oggetti e di azioni prive di significato [*ibidem*].

5.6. Aprassia melocinetica (AMC)

I pazienti con AMC solitamente eseguono movimenti goffi e incompleti delle dita e della mano, controlaterali al lato della lesione, indipendentemente dall'emisfero coinvolto,

pur mantenendo forza e sensibilità normali. L'AMC si manifesta sia nelle attività quotidiane sia nel contesto clinico: non si osserva cioè la dissociazione automatico-volontaria. È un tipo poco comune di aprassia, a eziologia prevalentemente vascolare (lesioni focali delle aree corticali sensoriali e motorie primarie), ma recentemente è stata diagnosticata anche in pazienti affetti da degenerazione corticobasale e da malattia di Pick (cfr. cap. 18). L'esistenza dell'AMC è stata messa in discussione, perché i sintomi sono stati osservati anche in pazienti con lieve paresi, causata da lesioni corticospinali. Il deficit è quindi interpretabile come un disordine della motilità elementare.

5.7. Altre forme di aprassia

- **Aprassia callosa.** Il consigliere imperiale è stato il primo caso descritto da Liepmann. Si trattava di un paziente mancino, che mostrava un'aprassia dei soli arti di destra e del distretto bucco-facciale, con risparmio degli arti di sinistra. La lesione interessava l'emisfero sinistro e il corpo calloso. Lesioni non chirurgiche del corpo calloso (cfr. anche cap. 17) causano un deficit aprassico, specie se interessano le fibre che connettono le aree motorie supplementari, le aree premotorie laterali, i lobuli parietali superiore e inferiore e le aree sensorio-motorie primarie. L'aprassia callosa ha caratteristiche sia ideative che ideomotorie, ed è limitata ai movimenti degli arti omolaterali all'emisfero dominante, mentre quelli degli arti controlaterali sono risparmiati. I pazienti con agenesia del corpo calloso e quelli sottoposti a sezione chirurgica di esso (cfr. cap. 17) non sembrano mostrare segni di aprassia, nonostante l'assenza di connessioni callosali interemisferiche. I movimenti eseguiti dagli agenetici sono sorprendentemente accurati, a eccezione di quelli che richiedono una coordinazione bimanuale. I movimenti dei pazienti sottoposti a commissurotomia risultano erronei solo quando vengono eseguiti con la mano sinistra, su comando verbale o per imitazione di uno stimolo presentato in emicampo destro/emisfero sinistro (cfr. cap. 17). L'assenza di aprassia in questi pazienti potrebbe dipendere dal fatto che il loro sistema nervoso è andato incontro a un certo grado di riorganizzazione in seguito all'agenesia del corpo calloso e alle altre anormalità cerebrali eventualmente associate. Questi pazienti, inoltre, potrebbero aver sviluppato strategie comportamentali alternative (cfr. anche cap. 21).
- **Aprassia costruttiva.** Questo termine, coniato da Kleist, indica un disturbo della capacità del paziente di costruire, comporre o disegnare strutture complesse, in cui la forma spaziale del prodotto non è adeguata. L'aprassia costruttiva va distinta sia dai disturbi aprassici degli arti e bucco-facciali, qui discussi, che dai deficit visuo-percettivi; risulterebbe da una discontinuità tra le capacità visuo-percettive e le rappresentazioni cinestesiche (per una descrizione dettagliata del disturbo cfr. cap. 14).
- **Aprassia dell'abbigliamento.** Alla capacità di abbigliarsi concorrono almeno tre tipi diversi di conoscenze. Innanzitutto, è necessario conoscere a cosa servono i diversi indumenti e come si usano in relazione al contesto. Quando ci vestiamo, prima di uscire di casa, sappiamo che: d'inverno, dobbiamo vestirci a strati e sopra a tutto indossare il cappotto; per una gita ci si veste con i jeans; a un party si va eleganti, ecc. In secondo luogo, possediamo le conoscenze motorie necessarie per l'uso dei diversi capi di abbi-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

gliamento: quando indossiamo una camicia, infiliamo i bottoni nelle asole; allacciamo le stringhe delle scarpe; facciamo il nodo alla cravatta, ecc. Infine, quando vogliamo infilarci un indumento, dobbiamo far corrispondere le diverse parti di cui è composto alle corrispondenti parti del corpo. Ad esempio, nell'indossare i calzoni dobbiamo sapere che essi vestono gli arti inferiori, che le due parti vanno infilate, dall'alto, una nella gamba destra e l'altra nella gamba sinistra. Ognuna di queste tre diverse forme di conoscenza può risultare compromessa da lesioni cerebrali. Ad esempio, un disturbo della componente motoria, per cui un paziente non sa più fare i movimenti necessari per allacciarsi le stringhe delle scarpe è molto simile alla forma ideativa dell'aprassia e può conseguire a lesioni parietali sinistre. Difficoltà nel far corrispondere i vari indumenti alle diverse parti del corpo sono associate a lesioni parietali bilaterali e a malattie degenerative. Pazienti affetti da demenza possono non sapere più l'ordine con cui i capi devono essere indossati: ad esempio, infilano il cappotto prima della camicia. Esiste anche una componente dell'aprassia dell'abbigliamento associata alla negligenza spaziale unilaterale (cfr. cap. 14), in cui i pazienti omettono di infilare il braccio sinistro nella manica della camicia o la gamba sinistra nei calzoni; questo disturbo consegue a lesioni parietali dell'emisfero destro.

6. MODELLI COGNITIVI E COMPUTAZIONALI

L'idea di aprassia che si ricava dai modelli classici è che si tratti di un deficit che può interessare l'idea del gesto (AI), la sua implementazione (AIM) o essere solo motorio (AMC). Un superamento di questa dicotomia è rappresentato dal modello di Rothi, Ochipa e Heilman [1991] (cfr. fig. 9.2), analogo ai modelli della produzione linguistica (cfr. cap. 6), il quale comprende: lessici, un sistema semantico e più «vie» per la produzione dei gesti. L'osservazione di dissociazioni e doppie dissociazioni tra pazienti ha permesso di confermare molte delle ipotesi fatte dal modello, dimostrando così come il deficit aprassico non sia dovuto al danno di un solo meccanismo. Più precisamente, si è visto che comprensione, produzione e denominazione di gesti sono influenzate dalle diverse modalità in cui l'azione può venire richiesta (visivo/verbale), dal tipo di stimolo (azione/oggetto) e dal tipo di azione richiesta (nuova/familiare).

Il modello distingue una **via semantico-lessicale (o indiretta)**, utilizzata per l'imitazione di **gesti appresi**, e una **via sublessicale (o diretta) per i gesti nuovi** (ma anche per quelli appresi). La via semantico-lessicale comprende diversi stadi di elaborazione, che includono i lessici d'azione in entrata e in uscita (in inglese vengono chiamati anche *praxicon*) e il sistema semantico, mentre la via sublessicale converte ogni gesto visto in un *output* motorio. Da un lato, sono stati osservati pazienti in grado di imitare i gesti appresi in modo più accurato di quelli nuovi; questo deficit, noto anche come «aprassia visuo-imitativa», risulta da un danno alla via sublessicale. Dall'altro, ci sono pazienti che hanno fornito prestazioni migliori nell'imitazione di gesti nuovi rispetto a quelli appresi: in questo caso si tratta di un danno della via semantico-lessicale. Il fatto che la capacità di imitare azioni apprese e quella di imitare gesti nuovi possano essere danneggiate selettivamente suggerisce che la via sublessicale e quella semantico-lessicale potrebbero essere, almeno in parte, indipendenti l'una dall'altra.

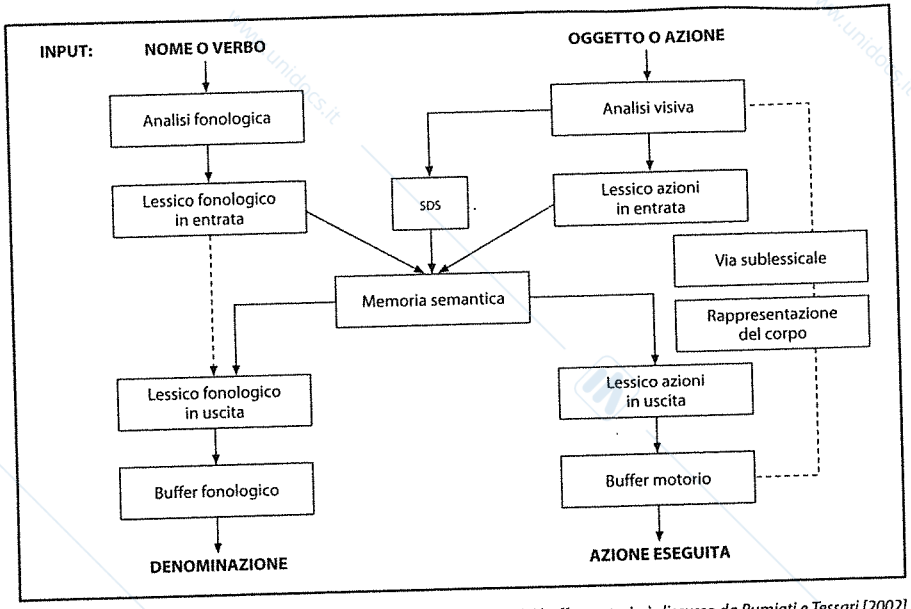

fig. 9.2. *Modello adattato da Rothi, Ochipa e Heilman [1991]. Il ruolo del buffer motorio è discusso da Rumiati e Tessari [2002] e da Cubelli et al. [2000]. La via sublessicale permette di riprodurre i gesti nuovi. La rappresentazione del corpo ha una natura di tipo spaziale. SDS è il sistema di descrizioni strutturali degli oggetti, cioè di quelle rappresentazioni che ne descrivono gli elementi costitutivi non dipendenti dal punto di vista dell'osservatore.*

Consideriamo ora quali deficit si potrebbero osservare nel caso in cui altre componenti del modello fossero danneggiate in seguito a una lesione cerebrale. Un danno al lessico d'azione in entrata dovrebbe compromettere l'abilità di discriminare le azioni nuove da quelle note (in analogia con il compito di decisione lessicale), ma non dovrebbe influenzare la prestazione ai compiti semantici e l'esecuzione di azioni su ordine verbale e su imitazione: in questo caso si parla anche di *agnosia per le pantomime*. Un paziente con un sistema semantico danneggiato dovrebbe eseguire in modo patologico compiti che saggiano le sue conoscenze relative ad azioni e a oggetti e utensili (*aprassia concettuale*), oltre a presentare un deficit di pantomima su ordine verbale. Il deficit conseguente alla perdita delle conoscenze semantiche è stato considerato il sintomo centrale dell'AI. Infine, un deficit del lessico d'azione in uscita dovrebbe avere come conseguenza la caduta in tutte le prove di produzione gestuale, tranne che nell'imitazione di gesti nuovi.

Il fatto che, recentemente, siano stati osservati pazienti in grado di riconoscere le azioni, nonostante avessero problemi nell'uso di oggetti e pazienti con la dissociazione opposta, depone a favore dell'indipendenza dei lessici d'entrata e d'uscita.

La figura 9.2 mostra il modello Rothi e colleghi [*ibidem*], semplificato e modificato. Le principali modifiche consistono: *a*) nell'introduzione di un magazzino a breve termine (*buffer*) motorio; *b*) nel coinvolgimento dello schema corporeo; *c*) nella soppressione di una via che unisce i due lessici delle azioni. Il ruolo del *buffer* è quello di trattenere

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

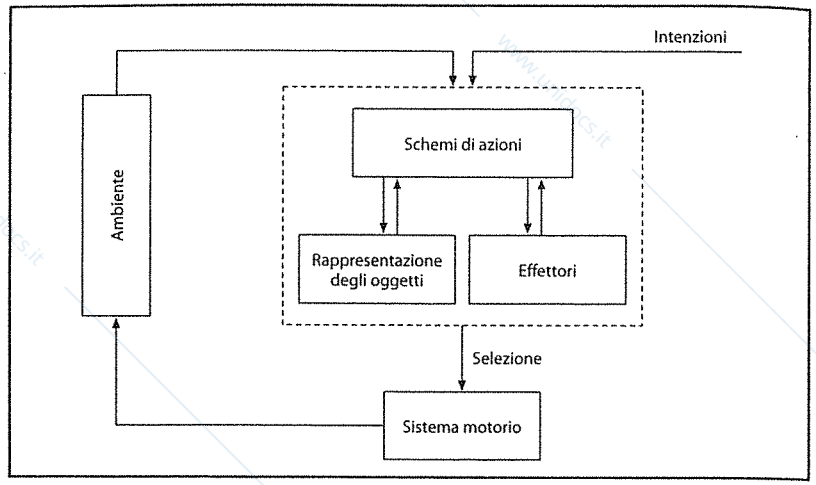

fig. 9.3. Modello del pianificatore di conflitti.

Fonte: Adattata da Cooper e Shallice [2006].

temporaneamente il gesto osservato (o riattivato mentalmente) prima di eseguirlo. Un danno del *buffer a*) dovrebbe comportare un deficit in *tutti* i compiti che richiedono la produzione di un'azione, con errori caratteristici (trasposizioni, addizioni, sostituzioni eccetera), e colpire le sequenze più dei gesti singoli. Lo schema corporeo *b*) sembra essere compromesso nei pazienti i quali, oltre al deficit d'imitazione dei gesti nuovi, causato da un malfunzionamento della via che converte l'azione vista in un *output* motorio *a*), incontrano difficoltà anche nel riprodurre quegli stessi gesti su un manichino. Infine, non essendo stati osservati pazienti in grado di riprodurre gesti familiari senza essere in grado di comprenderli, l'esistenza della via diretta tra i due lessici *c*) non trova conferma.

Cooper e Shallice hanno proposto un **modello computazionale** (cfr. fig. 9.3) allo scopo di spiegare i meccanismi del sistema, che gli autori chiamano *contention scheduling* (letteralmente «pianificatore di conflitti»), che permette di svolgere con successo attività divenute familiari per il fatto di averle praticate a lungo, come, ad esempio, preparare il caffè. Le componenti principali del modello sono il sistema delle rappresentazioni degli oggetti, quello degli schemi delle azioni e gli effettori, ma anche le intenzioni (*supervisory attentional system*) e l'ambiente svolgono un ruolo importante. Normalmente, un oggetto elicita vari schemi d'azione, alcuni dei quali saranno poi selezionati, perché appropriati alla situazione, mentre altri saranno inibiti. Riducendo l'attivazione che, dagli schemi più alti e generali della gerarchia di un'azione, scende ai livelli inferiori e particolari, il modello simula il comportamento del sistema di pianificazione del conflitto di un paziente cerebroleso, «commettendo» errori che sono simili a quelli che osserveremmo se chiedessimo a un paziente con AI di eseguire quella stessa attività. È stato proposto che il deficit ideativo di alcuni pazienti aprassici potrebbe essere causato da un danno di trasmissione tra il sistema delle rappresentazioni degli oggetti e il sistema degli schemi delle azioni [Rumiati *et al.* 2001].

7. VALUTAZIONE NEUROPSICOLOGICA DELL'APRASSIA

Per poter stabilire la presenza di un deficit aprassico in un paziente cerebroleso è necessario somministrare alcune semplici prove.

7.1. Aprassia ideativa

Il disturbo ideativo si pone in evidenza richiedendo al paziente di utilizzare oggetti singoli e di eseguire un'attività quotidiana per la quale sono necessari più oggetti. Il test di De Renzi, Pieczuro e Vignolo [1968] contiene cinque oggetti singoli (martello, spazzolino da denti, forbici, pistola e gomma) e due attività complesse (aprire un lucchetto con la chiave, accendere la candela con un fiammifero). Il paziente ottiene i punteggi: 2, se esegue subito e in modo corretto la prova; 1, se la prestazione è preceduta da esitazione o latenza, durante la quale esegue movimenti inaccurati, anche se, nell'insieme, l'idea è giusta; 0, per qualsiasi altro errore. Un paziente che commetta anche un solo errore è considerato aprassico ideativo.

7.2. Aprassia ideomotoria

In Italia, l'AIM è comunemente valutata per mezzo di un test ideato da De Renzi, Motti e Nichelli [1980]. Poiché i pazienti con AIM sono spesso anche afasici, si preferisce valutare l'abilità del paziente di produrre gesti su imitazione e non su comando verbale. Questa prova prevede che il paziente imiti, con la mano ipsilaterale alla lesione (e, quando non affetta da paresi, anche con quella controlaterale), 24 gesti presentati dall'esaminatore, che li esegue con la mano destra. Il test comprende 12 gesti simbolici e 12 non simbolici, i quali sono per metà posture e per metà sequenze, eseguiti per metà con le dita della mano e per metà con la mano e il braccio. Ogni gesto può essere ripetuto sino a un massimo di tre volte; al gesto è assegnato un punteggio di 3, 2, 1 o 0, a seconda che il paziente lo esegua bene dopo la prima, la seconda, la terza presentazione oppure non lo esegua affatto. Il punteggio massimo che si può ottenere è 72. Il paziente è considerato aprassico se ottiene un punteggio inferiore a 53, probabilmente aprassico se il punteggio cade tra 53 e 62, non aprassico se il punteggio è superiore a 62. La durata del test dipende dalla gravità del deficit. Recentemente, è stato dimostrato che, per poter evidenziare il deficit selettivo per tipo di azione (familiare/nuova), o per tipo di effettore (dita/mano-braccio), è consigliabile somministrare i due tipi di azioni in liste separate. Un test con queste caratteristiche lo si può trovare nella batteria sviluppata da Bartolo e colleghi [2008].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 9.1. Classificazione degli errori che i pazienti aprassici possono commettere quando eseguono il compito di imitazione

COMPITO	TIPO DI ERRORE	DESCRIZIONE
Imitazione di gesti	• *Spaziale*	Movimento della mano o del braccio corretto, ma postura della mano o direzione del braccio errata
	• *Semantico*	Gesto semanticamente relato a quello mostrato
	Prototipico	Versione prototipica dell'azione presentata
	Parte del corpo come oggetto	Mano o braccio assumono la forma dell'oggetto di cui si deve riprodurre la pantomima
	Visivo-semantico	Gesto visivamente simile e semanticamente relato a quello da riprodurre
	• *Visivi*	Gesto visivamente simile a quello mostrato
	Perseverazioni	Gesto composto da due azioni incluse nella lista
		Gesto visivamente simile a uno già presentato nella lista
	Lessicalizzazione	Gesto familiare e visivamente simile a quello nuovo da imitare
	Sostituzione	Gesto familiare, non incluso nella lista, e visivamente simile a uno presentato
	• *Omissione*	Il gesto richiesto non viene riprodotto
	• *Gesto non riconoscibile*	Il gesto non è identificabile

Fonte: Adattata da Tessari *et al.* [2007].

Se, oltre alla valutazione clinica, si intendono approfondire i meccanismi neurocognitivi che possono essere compromessi in un paziente, allora è necessario somministrare altri compiti che valutino, nelle varie modalità e per diversi tipi di stimoli, le capacità di riconoscimento, comprensione e produzione di gesti (cfr. tab. 9.1). Il gruppo di Rothi e Heilman ha sviluppato una batteria che contiene diverse prove che mirano a valutare i diversi livelli di elaborazione, così come ipotizzati dallo stesso modello (*Florida Apraxia Test*). Recentemente Bartolo e colleghi [*ibidem*] hanno completato una batteria, ispirata a principi simili, che comprende 13 prove: otto valutano la produzione, sia su comando verbale che su imitazione, di azioni dotate di significato; quattro valutano la capacità di riconoscere e identificare azioni; una misura la capacità di imitare azioni nuove. In tutti i compiti relativi ad azioni con significato sono stati usati gli stessi 21 oggetti e le stesse 20 azioni intransitive (cioè, senza l'uso di oggetti, ad esempio «fare il saluto militare»). Questa batteria, inoltre, offre una griglia interpretativa per analizzare gli errori commessi dai pazienti.

Oltre all'accuratezza con cui è eseguito un gesto (giusto o sbagliato), l'analisi qualitativa degli errori che i pazienti commettono quando eseguono le prove ideative e ideomotorie può servire a identificare il *locus* funzionale del deficit. Le tabelle 9.1 e 9.2 riassumono, rispettivamente, gli errori che possono essere commessi da un paziente che esegue compiti di imitazione di gesti o d'uso di oggetti.

TAB. 9.2. Classificazione degli errori che i pazienti aprassici possono commettere quando eseguono il compito di uso di oggetti

COMPITO	TIPO DI ERRORE	DESCRIZIONE
• *Uso reale di oggetti familiari*	• *Errori concettuali*	
	Uso erroneo	Gesto ben eseguito, ma appropriato a un oggetto diverso da quello in uso (ad es., forchetta usata come un coltello)
		Gesto ben eseguito, appropriato all'oggetto in uso, ma schema subordinato erroneo (ad es., coltello usato per tagliare a metà un'arancia come se fosse crescenza, cioè premendo anziché segando)
	Errori di localizzazione	Gesto corretto, ma eseguito nel luogo sbagliato (versare il liquido dal contenitore sul tavolo e non dentro il bicchiere)
		Gesto eseguito correttamente ma su una parte sbagliata del bersaglio (ad es., accendere il fiammifero strofinandolo dentro la scatola anziché all'esterno)
	Perplessità	Il paziente esita a iniziare un'attività complessa o parte di essa
	Omissione di un utensile	Il paziente omette di utilizzare un utensile (ad es., aprire la bottiglia col tappo a corona senza usare l'apribottiglia)
	• *Errori di sequenza*	
	Addizione	Aggiunta di un'azione che non è necessaria per raggiungere lo scopo (ad es., togliere il filtro dello spremiagrumi prima di versare il succo nel bicchiere)
	Anticipazione	Anticipazione di un'azione che dovrebbe venire eseguita in seguito (ad es., spegnere il fiammifero prima di usarlo)
	Omissione	Omissione di una delle azioni necessarie al raggiungimento dello scopo (ad es., aggiungere il filtro alla macchinetta del caffè prima di aver messo l'acqua)
	Perseverazione	Ripetizione di gesto che è stato eseguito precedentemente

Fonte: Adattata da Rumiati *et al.* [2001].

7.3. Aprassia bucco-facciale

Per stabilire la presenza di questo deficit, si ricorre a una prova, ideata da De Renzi, Pieczuro e Vignolo [1966], in cui al paziente è richiesto di imitare dieci movimenti, come ad esempio dare un bacio o fischiare. Per il gesto imitato correttamente alla prima presentazione (senza latenze, correzioni spontanee o eventuale componente sonora), il paziente riceve 2 punti; se invece lo esegue bene dopo una seconda dimostrazione oppure esegue un movimento impreciso o incompleto, ovvero dopo latenza o correzione spontanea, riceve 1 punto; se in entrambe le dimostrazioni esegue un movimento non riconoscibile, non riceve nessun punto (0). Il punteggio massimo che si può ottenere è 20 e il cut-off è 16. Bizzozero e colleghi [2000] hanno ideato due test volti

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

a valutare i movimenti della metà superiore (9 prove) e di quella inferiore della faccia (21 prove). Il paziente deve imitare ciascun movimento eseguito dallo sperimentatore immediatamente dopo ogni dimostrazione. Ciascuna risposta del paziente è valutata come corretta o sbagliata, ma i punteggi sono graduati secondo la difficoltà dell'item. I punteggi possono essere poi corretti per età e scolarità.

8. RIABILITAZIONE DELL'APRASSIA

La riabilitazione dei disturbi aprassici non ha fatto grandi passi in avanti per varie ragioni. Prima di tutto, la convinzione che il deficit aprassico si manifesti quasi esclusivamente quando i gesti vengono richiesti dall'esaminatore, ma scompaia quando quegli stessi gesti vengono sollecitati dal contesto quotidiano (dissociazione automatico-volontaria), ha fatto sì che l'intervento riabilitativo non fosse considerato essenziale. In secondo luogo, da alcuni studi longitudinali si evince che *a)* circa il 50% dei pazienti con AI, indipendentemente dal fatto che le lesioni siano anteriori o posteriori, migliora spontaneamente a un mese dall'insorgenza della malattia, *b)* circa il 20% rimane aprassico dopo un anno e *c)* non vi è un ulteriore miglioramento di rilievo. Non è quindi facile verificare se l'eventuale miglioramento sia un effetto del trattamento riabilitativo o sia dovuto al recupero spontaneo. Ciò premesso, sarebbe erroneo concludere che i pazienti aprassici non incontrano difficoltà nella vita quotidiana, anche se il contesto familiare favorisce senz'altro la selezione dello schema motorio adeguato. Infatti, sono stati recentemente pubblicati studi in cui si documenta in modo non aneddotico che il deficit aprassico osservato all'esame neuropsicologico correla con l'autonomia del paziente in varie attività della vita quotidiana, quali alimentarsi, abbigliarsi, attendere all'igiene personale, ecc.
Prima di avviare un programma riabilitativo dell'aprassia degli arti vero e proprio, è opportuno rimuovere oggetti e utensili con i quali i pazienti più gravi potrebbero infortunarsi, qualora li usassero impropriamente (ad es., le forbici) e ridurre il numero degli oggetti necessari a portare a termine una certa attività (ad es., sostituire il rasoio a lama con il rasoio elettrico, per cui si può fare a meno della schiuma). Entrando poi nel merito della riabilitazione, i pazienti cerebrolesi sinistri con AI sembrano migliorare le loro prestazioni per quelle attività della vita quotidiana che sono state impiegate nel corso del trattamento. Sono stati utilizzati due tipi di addestramento, che hanno sortito risultati diversi. Nell'**addestramento diretto**, il paziente è invitato a fare un uso vero e proprio di oggetti e utensili; in quello **esplorativo**, viene spiegata al paziente la relazione tra la struttura di un oggetto e la sua funzione. L'addestramento diretto è più efficace e ha un effetto più duraturo. Si è spesso osservato che i pazienti non sono in grado di generalizzare il recupero raggiunto con le attività riabilitate ad altre non trattate. Recentemente, tuttavia, sono stati osservati miglioramenti anche per le attività non trattate. Nonostante questi risultati promettenti, la relazione tra modelli teorici e programmi riabilitativi è ancora poco sviluppata.
L'ABF va rieducata, specie nel paziente con grave aprassia articolatoria (o anartria). Infatti, affinché il paziente possa imparare a controllare le posizioni dei muscoli articolatori bucco-faringo-laringei, è necessario premettere al trattamento articolatorio

vero e proprio una fase di riabilitazione del controllo motorio non articolatorio dei movimenti bucco-faringo-laringei, sia su imitazione che su ordine verbale. Per prima cosa bisogna far sì che il paziente prenda consapevolezza della postura delle labbra, della mandibola e della lingua. Poi bisogna proseguire ad allenarlo a controllare volontariamente i movimenti che gli permettono di aprire la bocca, soffiare, gonfiare le guance, protrudere le labbra nel gesto di dare un bacio, ecc. È ragionevole favorire quelle posture che serviranno al trattamento delle posizioni articolatorie. Gli esercizi vanno eseguiti allo specchio: il terapista mostra una posizione o esegue un movimento che il paziente deve cercare di riprodurre, prima su imitazione, in seguito su ordine verbale. Per raggiungere la posizione corretta il paziente può controllare allo specchio se la posizione assunta corrisponde a quella del terapista. Una volta adottata la posizione corretta, il paziente è invitato a prendere consapevolezza delle informazioni statocinestesiche.

CONCLUSIONE

Lo studio sistematico dei pazienti aprassici ha permesso di stabilire che l'emisfero sinistro svolge un ruolo privilegiato, sebbene non esclusivo, nell'organizzazione del gesto. L'aprassia si osserva spesso in associazione con l'afasia, perché le lesioni che causano i due deficit sono anatomicamente contigue. I deficit aprassici si possono classificare in base al distretto corporeo (aprassia bucco-facciale, del tronco, degli arti) o alla funzione colpita (aprassia ideativa, ideomotoria, dell'abbigliamento). I modelli cognitivi, invece, permettono di spiegare non solo i deficit di produzione specifici per la modalità in cui lo stimolo è stato presentato, ma anche quelli di riconoscimento dello stimolo, di memoria a breve o a lungo termine e di strategia. Nonostante la presenza del fenomeno della dissociazione automatico-volontaria, negli ultimi anni si è visto che i pazienti commettono errori aprassici anche nella vita di tutti i giorni. Quest'ultima osservazione ha dato un impulso nuovo alla riabilitazione dei disturbi aprassici.

PER SAPERNE DI PIÙ

Gonzalez-Rothi L.J. e Heilman K.M. [1997], *Apraxia. The neuropsychology of action*, Hove, Psychology Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Definire l'aprassia.
2. Spiegare perché aprassia e afasia spesso coesistono nei pazienti con lesioni dell'emisfero sinistro.
3. Descrivere il motivo per cui il concetto di asimbolia non può essere utilizzato per spiegare il deficit aprassico.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

4. Definire i principali tipi di aprassia secondo il modello di Liepmann.
5. Illustrare le principali forme cliniche dell'aprassia.
6. Elencare le prove a sostegno dell'indipendenza dei deficit ideativo e ideomotorio.
7. Illustrare la funzione della via sublessicale e di quella semantico-lessicale ipotizzate dai modelli cognitivi della produzione di gesti.
8. Definire il compito del *pianificatore di conflitti*.
9. Spiegare in cosa consiste la dissociazione automatico-volontaria.
10. Descrivere i test clinici che si utilizzano per diagnosticare le principali forme di aprassia.

CAPITOLO 10

I disturbi di memoria

Dopo una breve descrizione delle principali suddivisioni della memoria, saranno illustrati i deficit di memoria a breve e lungo termine e, per ciascuno di essi, le cause principali e le ipotesi psicologiche interpretative. Saranno poi presentate le prove necessarie a valutare i diversi aspetti della memoria a lungo termine e i criteri per formulare la diagnosi.

1. SUDDIVISIONE DELLA MEMORIA

La memoria non è un complesso unitario, ma è costituita da diversi sottosistemi. Una prima fondamentale distinzione concerne le componenti implicate nella ritenzione temporanea, in opposizione alla ritenzione duratura dell'informazione: si tratta rispettivamente della **memoria a breve termine** (MBT) o memoria primaria e della **memoria a lungo termine** (MLT) o memoria secondaria. Appare intuitivamente chiaro che ricordare un numero di telefono per pochi secondi, dopo che ci è stato detto o dopo che lo abbiamo letto sull'elenco, è molto diverso dal ricordare quello che abbiamo mangiato a pranzo e dove abbiamo parcheggiato la macchina o dall'imparare il contenuto di un libro di storia. Tuttavia, anche questi due ultimi tipi di ricordo (cosa abbiamo mangiato e dove abbiamo parcheggiato la macchina, rispetto al contenuto del libro di storia) sono diversi fra loro: si tratta rispettivamente della **memoria episodica** e della **memoria semantica**. Queste due forme di MLT, che rappresentano la *memoria esplicita* o *dichiarativa*, sono distinte anche da un altro tipo di MLT: quella che ci permette di imparare a sciare (o scrivere a macchina o andare in bicicletta) e cioè la *memoria procedurale*, che è invece una forma di *memoria implicita* o *non dichiarativa*. Con memoria non dichiarativa (o implicita) si intendono quelle conoscenze cui non si ha accesso consapevole, come le abilità motorie, percettive e cognitive (memoria procedurale), la facilitazione («priming») e i comportamenti derivanti dal condizionamento.

Questo capitolo è di Costanza Papagno.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

In questo caso la prova dell'avvenuto apprendimento, e quindi del ricordo, è data da una modificazione del comportamento (come una maggiore rapidità e accuratezza nell'esecuzione del compito).
In generale, la memoria è la capacità di immagazzinare informazioni alle quali attingere quando necessario. Essa comprende quindi due processi: l'**apprendimento** e il **ricordo** o **memoria** vera e propria. Nel processo di apprendimento e di successiva rievocazione si possono distinguere alcune fasi: la **codifica**, che è l'elaborazione iniziale dell'informazione (come, ad es., quando si usa il telefono, le onde sonore della voce sono tradotte in corrente elettrica, trasmessa lungo un cavo e poi rielaborata per dare una rappresentazione della voce). Il modo in cui codifichiamo l'informazione può determinare la dimensione del ricordo: tanto più l'elaborazione è profonda, tanto maggiore sarà la probabilità di rievocarla in seguito. La codifica è seguita dal **consolidamento**, che permette di generare una rappresentazione stabile nel tempo, cioè una traccia, e porta all'**immagazzinamento**, cioè alla registrazione permanente della traccia. Infine, le informazioni immagazzinate possono essere richiamate attraverso il **recupero**. Quando l'apprendimento avviene volontariamente (ad es. una persona sa che deve apprendere una certa lista di parole perché poi le sarà chiesto di rievocarle) è detto *intenzionale*, altrimenti, se un individuo non ha ricevuto alcuna istruzione di ricordare un determinato materiale presentato, e poi a sorpresa gli si chiede di rievocarlo, l'apprendimento è detto *incidentale*. I risultati che si ottengono sono simili, il che dimostra che l'intenzione non aiuta l'apprendimento.
Esistono pazienti con difficoltà selettive in uno dei distinti ambiti di memoria. Cominciamo con i disturbi di memoria a breve termine; tra questi sicuramente i più studiati sono quelli che riguardano la memoria verbale.

2. DEFICIT SELETTIVO DI MEMORIA A BREVE TERMINE (MBT) UDITIVO-VERBALE

Utilizziamo l'esempio del numero di telefono per esaminare il funzionamento della MBT: il numero può dircelo qualcuno o possiamo averlo letto direttamente sull'elenco. Nel primo caso, il numero telefonico, sotto forma di suono, cioè con determinate caratteristiche fisiche, entrerà nel *magazzino fonologico a breve termine*. Se non voglio dimenticarmi il numero nell'intervallo di tempo che mi occorre per raggiungere il telefono, lo devo ripassare mentalmente o sottovoce o addirittura ad alta voce: questo processo si chiama *ripasso articolatorio*. Il ripasso articolatorio serve anche per la *ricodificazione fonologica*, cioè la trasformazione in suono del materiale presentato visivamente (in altre parole serve a trasformare internamente un'informazione verbale scritta, quindi in un codice grafemico, in un suono, cioè in un codice fonologico). Insieme, il magazzino fonologico e il ripasso articolatorio costituiscono la MBT verbale, detta anche circuito fonologico. Ciascuna di queste componenti presenta una proprietà specifica: se le informazioni depositate sono *fisicamente* simili, hanno cioè un suono simile (ad es. «soglia», «quaglia», «scoglio»), sono rievocate meno bene che se hanno suoni dissimili (ad es., «cane», «monte», «sedia»). Questo fenomeno è detto effetto di *somiglianza fonologica* e si verifica perché la rievocazione è più difficile, quando richiede di discriminare fra tracce simili (per precisione, va osservato che alcuni sostengono che, nel caso di parole, la somiglianza fonologica sia in realtà di aiuto per ricostruire la traccia di parole simili). Il ripasso articolatorio permette di ricordare un numero maggiore di parole brevi, ad esempio bisillabiche (che richiedono meno tempo per essere articolate) rispetto a parole lunghe (ad es. quadrisillabiche). La proprietà secondo la quale si può ricordare un numero maggiore di parole brevi rispetto a parole lunghe si chiama *effetto di lunghezza*. Articolando una stringa irrilevante (es., «bla», «bla», «bla»), si impedisce il ripasso articolatorio. Ciò ha come conseguenza: *a*) la riduzione della capacità di MBT; *b*) l'abolizione dell'effetto di somiglianza fonologica quando la presentazione è visiva; *c*) l'abolizione dell'effetto di lunghezza delle parole, con presentazione sia uditiva sia visiva. Con la presentazione uditiva, l'effetto di somiglianza fonologica permane perché il materiale verbale ha accesso diretto al magazzino fonologico a breve termine, senza passare dal ripasso.

I **deficit di MBT uditivo-verbale** (o **memoria fonologica o circuito fonologico**) sono spesso un reperto casuale nel corso di un esame neuropsicologico: è molto improbabile che un paziente si rechi a una visita lamentando disturbi di MBT (anche se il termine è purtroppo utilizzato impropriamente per indicare deficit di apprendimento a lungo termine per fatti recenti, ad es. la difficoltà a ricordare cosa si è mangiato la sera precedente). Si tratta spesso di pazienti con una pregressa afasia di conduzione, in quanto le aree anatomiche interessate sono le stesse e le caratteristiche del fenomeno simili (cfr. cap. 6), tant'è vero che nel 1977 Shallice e Warrington suggerirono che l'afasia di conduzione potesse essere suddivisa in un deficit nella ripetizione di sequenze di parole non correlate fra loro (vera e propria «ripetizione») e in un deficit di ripetizione di singole parole multisillabiche (indicato come deficit di «riproduzione»). La prima forma, corrispondente al deficit di MBT uditivo-verbale, sarebbe un'incapacità a mantenere una sequenza ordinata di stimoli verbali, mentre la seconda sarebbe un'incapacità nella produzione e quindi in questo caso si evidenziano anche parafasie fonemiche nell'eloquio.
Le cause più frequenti di deficit di MBT uditivo-verbale sono danni vascolari in sede temporo-parietale sinistra, ma anche traumi o neoplasie. Più precisamente, le lesioni che possono provocare tale deficit sono localizzate in sede parietale inferiore o temporale postero-superiore, oppure frontale inferiore a livello della parte posteriore della terza circonvoluzione frontale (area di Broca). Il lato della lesione è il sinistro. Nel primo caso (parietale inferiore o temporale) la lesione compromette la funzionalità del magazzino fonologico, nel secondo (frontale inferiore sinistro) quella del ripasso articolatorio.
I pazienti possono presentare difficoltà nel ricordare cifre in sequenza (come un numero di telefono), nel comprendere frasi complesse, in cui è fondamentale mantenere l'ordine delle parole, oppure nel calcolare i resti quando pagano. Inoltre può essere associata un'incapacità ad apprendere una lingua straniera o comunque parole nuove.
Quali sono i test necessari per individuare il disturbo? La prova più nota è il cosiddetto **span**, che indica la capacità della MBT. Consiste nel presentare uditivamente al paziente sequenze di cifre di lunghezza crescente che egli deve ripetere immediatamente nello stesso ordine della presentazione. Il criterio è di ripetere almeno una sequenza corretta su due (o due su tre sequenze). Ci si ferma quando il paziente non è in grado di ripetere correttamente nessuna sequenza di una data lunghezza (o solo una su tre). Lo span è

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

dato dal numero di stimoli presenti nella sequenza più lunga correttamente riprodotta dal paziente. La prova più utilizzata è quella per sequenze di cifre [Orsini *et al.* 1987], ma anche quella per parole bisillabiche [Spinnler e Tognoni 1987]. Entrambe sono prove standardizzate (cfr. cap. 5) ed è un buon criterio utilizzare sempre quelle di cui esistono valori normativi e punteggi equivalenti. Da una metanalisi condotta da Vallar e Papagno [2002] risulta che pazienti con deficit di MBT uditivo-verbale presentano uno span di cifre medio di 2,38 (range 1-3,6, ds 0,85). I pazienti migliorano la prestazione quando la presentazione degli stimoli avviene per via visiva anziché uditiva, al contrario dei soggetti neurologicamente indenni, la cui prestazione è superiore con presentazione uditiva.

Inoltre i pazienti con deficit di MBT verbale non presentano l'effetto di somiglianza fonologica, quando la presentazione è visiva, né quello di lunghezza delle parole con entrambe le modalità di presentazione (visiva e uditiva): si comportano cioè come soggetti neurologicamente indenni durante soppressione articolatoria.

Quando si può fare diagnosi di deficit primario di MBT verbale? Bisogna innanzi tutto verificare che non vi siano disturbi di discriminazione fonologica (cioè deficit di *input*) né di articolazione (cioè disturbi di *output*). Pertanto si devono effettuare altre prove, oltre allo span: una è la **discriminazione fonologica**, che consiste nel chiedere al soggetto di discriminare due suoni molto simili, come coppie di sillabe, che differiscono (o no) solo in una consonante (come «*pa-ba*») (cfr. cap. 6). Invece, per verificare che la riduzione dello span non sia dovuta a una difficoltà nell'*output* (cioè nella produzione della risposta), si utilizzano prove in cui la risposta non è di tipo verbale, cioè prove di riconoscimento, di confronto o di indicazione. La prima consiste nel presentare una sequenza di stimoli (ad es. cifre come 7, 9, 4) e poi chiedere se una certa cifra (ad es., 9) era presente o meno nella sequenza appena presentata; la prova di confronto consiste nel mostrare una seconda sequenza e chiedere se è uguale o diversa rispetto alla precedente. Infine la prova di indicazione consiste nel presentare una sequenza e poi chiedere di indicare gli stimoli presentati, nello stesso ordine, su un tabellone. In questo caso a ogni presentazione gli stimoli da indicare vanno mostrati in posizione diversa, per evitare che il soggetto utilizzi strategie di tipo spaziale. Lo span non migliora con queste modalità di risposta se il disturbo di MBT verbale è primario.

Si deve poi verificare che le altre componenti di memoria siano intatte, cioè che il deficit sia selettivo per la MBT verbale. Lo span visuo-spaziale (vedi *infra*) deve risultare normale, così come le prove di MLT. L'esame del linguaggio è normale, anche se talora possono essere rilevati deficit minimi (si è già ricordato che spesso il disturbo segue un'afasia di conduzione migliorata), dovuti al fatto che la lesione si trova nell'emisfero sinistro, in aree coinvolte nel linguaggio.

Quindi, riassumendo, le caratteristiche di un paziente con deficit selettivo di MBT verbale sono le seguenti: *a*) riduzione dello span di memoria immediata per sequenze non strutturate di materiale uditivo-verbale, come cifre, lettere o parole non in relazione fra loro; *b*) prestazione migliore con presentazione visiva dello stimolo, al contrario di quanto avviene nei soggetti neurologicamente indenni; *c*) il deficit non è attribuibile a un disturbo di analisi fonologica (discriminazione fonologica nella norma); *d*) il deficit non è attribuibile a problemi di produzione della risposta verbale (le prove di riconoscimento, indicazione e confronto danno risultati analoghi a quelle in cui la risposta è verbale). Deficit associati che dipendono dalla compromissione della MBT verbale sono: *a*) una difficoltà nella comprensione di frasi in cui la struttura superficiale contiene l'informazione essenziale (è cioè fondamentale mantenere l'ordine corretto delle parole per un'esatta comprensione, come nella frase «Il mondo divide l'equatore in due emisferi: quello nord e quello sud»); la MBT verbale sembra necessaria anche nella comprensione di frasi sintatticamente complesse, come le frasi relative con incassamento centrale (es.: il ladro, che la guardia ha fermato, aveva un fucile); *b*) deficit nell'apprendimento del vocabolario. Quest'ultimo aspetto si manifesta nell'adulto con una difficoltà ad apprendere il vocabolario di una lingua straniera e si può esaminare con prove di apprendimento di coppie di parole (vedi *infra*), in cui la seconda parola della coppia è in una lingua straniera [Baddeley, Papagno e Vallar 1988]. Quando, infatti, ascoltiamo per la prima volta una parola in una lingua straniera, essa non è altro che un suono nuovo, difficile da ricordare, a meno che non sia ripetutamente ripassato. Questa sequenza di lettere pronunciabili, senza significato, può essere trattenuta in memoria fino al momento della ripetizione, attraverso il ripasso articolatorio; successivamente, cessato il ripasso, essa andrà incontro a oblio. Oppure, la ripeteremo il numero di volte necessario affinché si formi una traccia permanente, si stabilisca cioè una rappresentazione fonologica duratura di questa parola nuova. La MBT ha la funzione di trattenere l'informazione il tempo necessario affinché si formi una rappresentazione permanente della parola nuova. Così, i pazienti con un disturbo di MBT verbale sono incapaci di apprendere una lingua straniera. Lo stesso effetto si riscontra in soggetti neurologicamente indenni impegnati in un compito di soppressione articolatoria, mentre cercano di apprendere parole nuove.

3. DEFICIT DI MEMORIA A BREVE TERMINE VISUO-SPAZIALE

Questi deficit sono stati meno studiati rispetto ai precedenti. La sede della lesione non è così ben localizzata e lateralizzata come nel caso della MBT verbale (per una revisione della letteratura vedere Smith e Jonides [1997]). La causa più frequente è una lesione vascolare nelle aree temporo-parieto-occipitali dell'emisfero di destra. Attualmente si ritiene che la MBT visuo-spaziale vada ulteriormente frazionata in una componente spaziale e una visiva. Una prova di span spaziale è il **Test di Corsi** (fig. 10.1), che valuta la memoria per posizioni in modo sequenziale. Il materiale è costituito da una tavoletta di legno su cui sono incollati nove cubetti, numerati dal lato rivolto verso l'esaminatore. Il compito del soggetto è quello di toccare nel medesimo ordine i cubetti indicati dall'esaminatore, immediatamente dopo la presentazione. Esistono almeno due forme di questo test tarate e standardizzate. Differiscono nel numero di sequenze somministrate (tre o cinque)

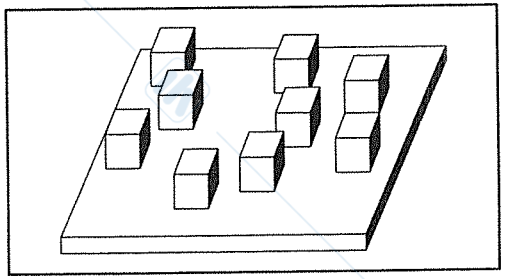

fig. 10.1. *Test dei cubetti di Corsi.*
Fonte: Milner [1971].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

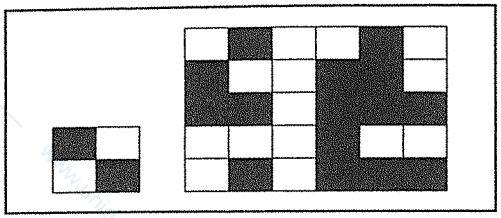

fig. 10.2. *Test di memoria visiva immediata.*

Fonte: Della Sala *et al.* [1999].

e quindi nel numero di sequenze corrette per lunghezza (rispettivamente due o tre) che il paziente deve ripetere per passare alla lunghezza successiva. Lo span è dato dal numero di cubetti della sequenza più lunga che il soggetto è in grado di riprodurre correttamente secondo il criterio. Un test esclusivamente di memoria visiva è rappresentato da una prova di **memoria per matrici** [Della Sala *et al.* 1999] (vedi fig. 10.2). Si presentano delle scacchiere in cui metà dei quadretti sono anneriti. Queste scacchiere aumentano progressivamente di dimensione, partendo da matrici 2 × 2 (con due celle annerite) fino a matrici 5 × 6 (con 15 celle nere). Si presentano tre matrici per ogni dimensione, ognuna su un cartoncino, per 3 secondi ciascuna. Il paziente deve riprodurre la matrice annerendo i quadretti di una matrice delle stesse dimensioni, ma vuota. Il punteggio è dato dal numero di celle correttamente riempite nella matrice più complessa. Ne esistono due forme parallele.

4. DEFICIT DI MEMORIA A LUNGO TERMINE: LA SINDROME AMNESICA

I deficit di memoria episodica conseguenti a lesioni cerebrali o a traumi psicologici prendono il nome di amnesie. L'**amnesia** può riguardare la capacità di apprendere nuove informazioni a partire dall'esordio della malattia (*amnesia anterograda*) o di rievocare eventi del passato, antecedenti l'insorgenza della malattia (*amnesia retrograda*) o entrambi gli aspetti (*amnesia globale*). Con **memoria autobiografica** si intende la capacità di rievocare gli eventi che costituiscono il proprio passato personale; la memoria autobiografica comprende una componente semantica (ad es., la data e il luogo di nascita, il nome della scuola elementare, ecc.) e una componente episodica (ad es., uno specifico evento verificatosi a scuola). La memoria autobiografica può essere variamente compromessa nel paziente amnesico, che non ricorda eventi della sua vita avvenuti *dopo* l'insorgenza della malattia (amnesia anterograda) e ha un'amnesia retrograda, non ricordando eventi verificatisi *prima* dell'insorgenza della malattia, per un periodo che può variare da pochi secondi ad anni. In genere si sostiene che la memoria retrograda segue un gradiente secondo il quale i ricordi sono persi quanto più sono recenti e sono invece meglio ricordati gli episodi più remoti (**legge di Ribot**). In realtà, da un attento esame di tutti i pazienti amnesici, emerge che il quadro dell'amnesia retrograda può essere vario, come si può osservare dalla figura 10.3.

Nei pazienti amnesici la MBT e la memoria implicita sono preservate, mentre è più controverso lo stato della memoria semantica (vedi *infra*). Il famoso **paziente H.M.**, cui, nei primi anni '50 del secolo scorso, furono asportati bilateralmente i due terzi anteriori del lobo temporale mediale, al fine di ridurre la frequenza e gravità di crisi epilettiche conseguenti a un trauma cranico, presentò un grave disturbo di memoria anterograda, cioè non era in grado di apprendere alcuna informazione nuova:

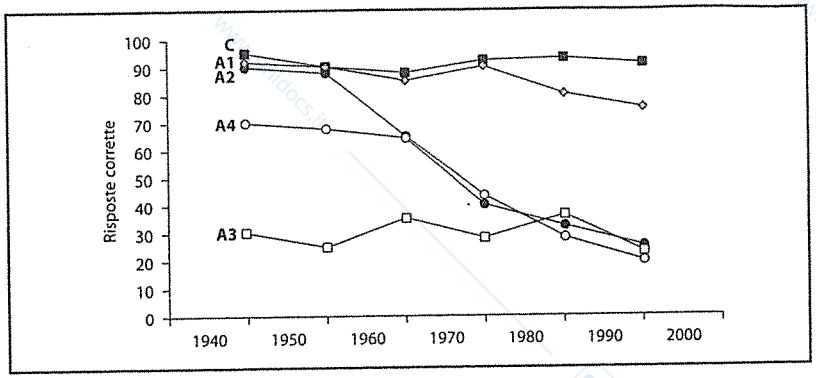

fig. 10.3. *Variabilità nella manifestazione di amnesia retrograda. Soggetti neurologicamente indenni (C): ricordo di eventi passati senza gradiente temporale. Pazienti amnesici (A): gradiente temporale che risparmia completamente (A1) o parzialmente (A2) gli eventi remoti; assenza di gradiente temporale (A3); lieve deficit per gli eventi remoti, con gradiente temporale (A4).*

Fonte: Vallar [1996b].

nell'apprendimento di liste di parole o di percorsi, l'oblio del materiale era totale, al punto che H.M. non ricordava neppure che gli era stato presentato qualcosa. Non riconosceva le sue fotografie, perché era convinto di avere un'età molto inferiore a quella anagrafica. L'intelligenza era normale, come pure il linguaggio, la percezione e la MBT. Tuttavia, bastava aumentare di uno stimolo (eccedendo lo span) le sequenze di cifre o quelle spaziali che il paziente era in grado di ripetere, perché la prestazione si deteriorasse. Analogamente, sebbene il linguaggio fosse normale, il vocabolario di H.M. rimase invariato dal momento dell'intervento; egli non apprese parole nuove entrate in uso in epoca successiva, come «astronauta», «biodegradabile» o «CD-rom». Quindi, benché la memoria semantica di H.M. fosse preservata per le nozioni apprese prima della malattia, il suo contenuto non poteva essere aggiornato e incrementato con nuove informazioni. Addirittura, presentando parole reali nuove per lui (entrate nel vocabolario dopo l'esordio della sua amnesia) e parole inventate, H.M. non sapeva distinguere le une dalle altre. La memoria procedurale motoria di H.M. era preservata e, se gli si chiedeva di disegnare una stella vedendo la sua mano riflessa nello specchio, mostrava un netto miglioramento con la pratica, pur non ricordando di avere già eseguito il compito in precedenza. Questa non era l'unica forma di memoria non dichiarativa preservata. Se si mostra, infatti, a una persona neurologicamente indenne un'immagine incompleta e si aumentano progressivamente i dettagli fino a che riconosce di che cosa si tratti, si osserva che, ritestando a distanza di tempo, vi è ritenzione: l'immagine è riconosciuta in minor tempo, sulla base di un numero inferiore di dettagli. Anche H.M. (e i pazienti amnesici in generale) identificava più rapidamente un'immagine già presentata, sulla base di pochi dettagli, ma non ricordava di averla già vista. Se a un paziente amnesico si presenta una lista di parole (ad es., di animali), e fra queste ve ne sono alcune a bassa frequenza d'uso (ad es. «ornitorinco»), in una prova successiva in cui gli si chiede di elencare quanti

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

più nomi di animali conosce, il paziente produce anche gli stimoli a bassa frequenza cui è stato esposto («ornitorinco»), anche se non ricorderà di averli già incontrati (facilitazione). Quindi, pur essendoci una capacità di apprendimento, è assente il ricordo consapevole di tali apprendimenti. L'osservazione dello psicologo svizzero Édouard Claparède (1873-1940) illustra bene il fenomeno: Claparède punse con uno spillo nascosto nella sua mano quella di un paziente con malattia di Korsakoff (vedi *infra*); in un incontro successivo Claparède porse la mano al paziente, che ritrasse la propria, senza tuttavia addurre alcuna spiegazione per il suo comportamento. Disse, però, dopo insistenti domande da parte di Claparède, che talora nelle mani ci possono essere degli spilli.

Infine, H.M. presentava un disturbo di memoria retrograda, dato che non ricordava episodi precedenti l'intervento. Il deficit retrogrado riguardava solo alcuni anni della sua vita. Durante l'intervento erano stati rimossi i due terzi anteriori dell'ippocampo e l'amigdala bilateralmente, cioè parte del lobo temporale mediale inclusa la corteccia circostante l'ippocampo. Ciò ha fatto supporre che l'ippocampo sia implicato nell'acquisizione di nuovi ricordi e nel consolidamento, ma non sia cruciale per il mantenimento delle informazioni acquisite prima dell'evento che ha provocato l'amnesia. Questa teoria è confermata da un altro paziente, R.B., con un danno selettivo di una regione specifica dell'ippocampo, provocata da un mancato apporto di sangue in seguito a un problema cardiaco. R.B. presentava un deficit di memoria anterograda, anche se di entità inferiore a quello di H.M., ma l'amnesia retrograda era limitata a uno-due anni prima dell'insorgenza della malattia [Zola-Morgan, Squire e Amaral 1986].

L'ippocampo può essere danneggiato per interventi chirurgici (come nel caso di H.M. appena descritto), da lesioni vascolari che interessano ramificazioni dell'arteria cerebrale posteriore, per anossia (mancato apporto di ossigeno, ad esempio da intossicazione da monossido di carbonio) e per patologie infettive, come l'encefalite da herpes simplex (vedi cap. 4).

Il ruolo dell'ippocampo nella memoria è attualmente oggetto di dibattito: accanto all'ipotesi appena enunciata (ruolo temporaneo nel consolidamento, ma non nell'immagazzinamento di ricordi remoti che invece si stabiliscono nella neocorteccia laterale), nota come **modello standard**, si è sviluppata la **teoria della traccia multipla**, secondo la quale l'ippocampo è sempre coinvolto nel riattivare la traccia mnestica, perché ricostruisce il contesto spaziale dell'episodio. Inoltre, ogni volta che un evento è richiamato, si costituisce una nuova traccia, che condivide alcune o tutte le informazioni dell'evento iniziale; di conseguenza gli eventi più remoti saranno associati a un maggior numero di tracce mnestiche e il richiamo sarà facilitato. Il *contesto* si riferisce alle informazioni associate con quanto si ricorda: se si tratta di informazioni in relazione stretta e non casuale con il bersaglio (ad es., il colore dei capelli di una persona, la sua professione), il contesto è «intrinseco»; se è incidentale (il luogo, il momento e le caratteristiche ambientali in cui è avvenuto l'apprendimento), il contesto è «estrinseco». Quest'ultimo ha molta rilevanza, in quanto è stato dimostrato che si ricorda di più se il contesto al momento dell'apprendimento e del ricordo è lo stesso. Il declino delle prestazioni mnestiche, soprattutto del ricordo di nuovi eventi, proprio dell'invecchiamento, sembra collegato alla difficoltà di ricordare il contesto.

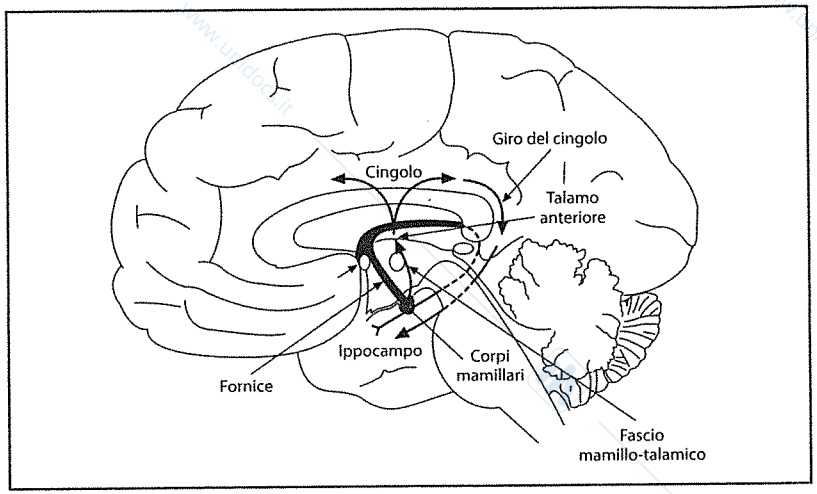

fig. 10.4. *Circuito di Papez.*

Fonte: Adattata da Valenstein *et al.* [1987].

Il lobo temporale mediale (comprendente l'ippocampo) non è l'unica area la cui lesione provoca amnesia. Infatti, quest'ultima può conseguire a lesioni in altre sedi, particolarmente a livello del diencefalo. In tal caso l'amnesia può essere provocata da lesioni che interessano il nucleo dorsomediale del talamo, i corpi mamillari, il fascio che collega i corpi mamillari al nucleo talamico anteriore, cioè il fascio mamillo-talamico. Il circuito che collega ippocampo, corpi mamillari, talamo anteriore, giro del cingolo è chiamato *circuito di Papez* (fig. 10.4). Queste regioni possono essere danneggiate da lesioni vascolari, tumorali, traumatiche, ma anche dall'etilismo cronico. Un abuso di alcolici, infatti, può portare a una carenza di vitamina B1, che compromette queste strutture. L'amnesia da alcolismo cronico prende il nome di **sindrome di Korsakoff**, dal nome dello psichiatra russo che la descrisse. Dal punto di vista clinico l'amnesia non differisce da quella osservata per lesioni temporali mediali, salvo forse una più frequente presenza di confabulazioni. Le **confabulazioni** sono delle falsificazioni involontarie della memoria che si verificano in presenza di coscienza integra. In altre parole, si tratta di bugie inconsapevoli (cfr. anche cap. 20). Ne esistono di due tipi, *provocate* e *spontanee*. Le prime sono errori di intrusione o distorsione, prodotti solo quando si chiede al soggetto di ricordare qualcosa; spesso il paziente riporta un fatto realmente accaduto, ma spostato nel tempo e nello spazio. Per tale motivo la confabulazione provocata è considerata un tentativo di riempire un vuoto di memoria con il ricordo di qualcosa successo in un altro momento o in un altro luogo. La confabulazione spontanea, invece, è la produzione persistente, non provocata, di memorie erronee, spesso a contenuto implausibile. Infine l'amnesia si può accompagnare a una mancata consapevolezza di malattia (anosognosia), nel senso che i pazienti non sanno di non ricordare (cfr. cap. 15).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Un ultimo gruppo di strutture la cui lesione può provocare amnesia si trova a livello della regione frontobasale; si tratta dei nuclei mediali del setto. Tali nuclei possono essere danneggiati in seguito a rottura di aneurisma della comunicante anteriore, l'arteria che collega le due arterie cerebrali anteriori (cfr. cap. 4). Anche in questo caso sono frequenti le confabulazioni.
Riassumendo, l'amnesia globale è caratterizzata da: *a*) amnesia anterograda; *b*) amnesia retrograda di entità variabile; *c*) MBT e memoria implicita normali; *d*) linguaggio e intelligenza preservati; *e*) possibile presenza di confabulazioni e anosognosia, spesso associate a lesioni diencefaliche e fronto-basali. Le lesioni responsabili dell'amnesia globale possono essere: *a*) temporali mesiali (ippocampo e corteccia circostante); *b*) diencefaliche (soprattutto talamo dorso-mediale, corpi mamillari e fascio mamillo-talamico); *c*) frontobasali (nuclei mediali del setto).

5. LA VALUTAZIONE DEL PAZIENTE AMNESICO

Come ogni valutazione neuropsicologica, anche quella del paziente amnesico inizia con l'anamnesi, condotta con i familiari, e seguita da un colloquio con il paziente. Come ricordato nel capitolo 2, è importante inquadrare il motivo per cui il paziente giunge all'osservazione e le modalità temporali di insorgenza del disturbo (improvviso e poi stabile oppure lento e in progressivo peggioramento). Attraverso il colloquio con il paziente si valuta l'orientamento spazio-temporale, il ricordo di eventi recenti (ad es., domandando se il paziente sa raccontare qualcosa riguardo alla malattia che ha condotto alla situazione attuale), le conoscenze autobiografiche e la consapevolezza del disturbo, cioè se il paziente è consapevole delle sue difficoltà mnestiche (anosognosia, cfr. cap. 15). Dopo questa indagine preliminare, una volta spiegato, con frasi molto semplici e brevi, in che cosa consisterà la valutazione, si passa alla somministrazione dei test standardizzati. Per valutare la presenza di disturbi di memoria episodica esistono numerose prove. La valutazione include prove di memoria anterograda (apprendimento di nuove informazioni), sia verbale che visuo-spaziale, prove di memoria retrograda e prove di memoria autobiografica. Inoltre, una corretta valutazione richiede che siano effettuate sia prove di rievocazione sia di riconoscimento. Infatti, si possono distinguere tre forme di ricordo: la rievocazione, la rievocazione facilitata e il riconoscimento.
La **rievocazione** (**recall**) consiste nel richiamo, senza alcun suggerimento specifico, di informazioni che ci sono state richieste (ad es., «Mi dica le parole che le ho presentato cinque minuti fa») o che noi stessi desideriamo richiamare; la **rievocazione facilitata** (**cued recall**) ha luogo quando è fornito un aiuto specifico per facilitarla (ad es., «Una delle parole che le ho mostrato cinque minuti fa cominciava per A», oppure «una delle parole era il nome di un animale»). Un test, il test di Grober-Buschke, permette di confrontare la capacità di rievocazione libera con la capacità di rievocazione facilitata (vedi cap. 18). Questo test è considerato utile per discriminare le forme di amnesia da lesione temporale mediale da quelle da lesione prefrontale. Infatti, nelle forme temporali mediali l'informazione non è disponibile a causa di un deficit di consolidamento della traccia e quindi la rievocazione non trae beneficio da un suggerimento al momento del richiamo. Nelle amnesie da lesione prefrontale, al contrario, il consolidamento

ha avuto luogo normalmente, ma la codificazione dell'informazione e la capacità di utilizzare strategie di rievocazione al momento del recupero dell'informazione sono deficitarie; di conseguenza questi pazienti hanno una prestazione scarsa nei compiti di rievocazione libera, ma, se si forniscono suggerimenti nelle fasi di elaborazione o di richiamo, la prestazione può essere nella norma o quasi normale.
Infine il **riconoscimento** (**recognition**) consiste nell'individuare come familiare materiale che abbiamo già incontrato (ad es., si mostra una lista di parole o di oggetti e si chiede di indicare quelle/i già presentate/i in precedenza). Resta incerto se il riconoscimento richieda l'integrità dell'ippocampo. In passato, si è ritenuto che se il riconoscimento è preservato in presenza di un deficit di rievocazione significa che vi è una difficoltà a carico di una componente strategica, cioè della capacità di richiamare i ricordi, che non sono però definitivamente perduti. Un deficit della componente strategica dipenderebbe da un danno a carico delle regioni prefrontali. Il riconoscimento comprende due aspetti: *a*) la *familiarità*, cioè la capacità di giudicare che un certo materiale non è nuovo (*knowing*); *b*) la capacità di ricordare l'episodio specifico in cui vi è stato apprendimento, cioè la situazione in cui quel particolare materiale è stato incontrato (*remembering o episodic recollection*). È stato ipotizzato che un danno ippocampale risparmia la componente di familiarità (*knowing*), purché siano intatte le strutture circostanti (giro paraippocampale, corteccia peririnale). Secondo altre ipotesi, nessuna componente del riconoscimento è preservata se le strutture del lobo temporale mediale non funzionano correttamente.
Esempi di prove di **apprendimento verbale** sono l'apprendimento di tre liste di parole e di coppie di parole o il Breve Racconto. Nell'*apprendimento di liste di parole* l'esaminatore presenta più volte al soggetto una lista (ad es., 10 parole lette per tre volte); dopo un intervallo distraente di 35 sec, occupato da un compito aritmetico, l'esaminatore richiede la rievocazione delle parole presentate, in ordine libero. Tale procedimento è ripetuto con tre liste di parole diverse. Si sommano poi le parole rievocate, tenendo anche conto della presenza di intrusioni e dell'ordine di rievocazione. Il punteggio è corretto in base all'età e alla scolarità del paziente. Esistono numerosi altri protocolli di apprendimento di liste di parole, quali il test di apprendimento delle 15 parole di Rey o l'apprendimento di liste di parole correlate e non correlate semanticamente [Mauri *et al.* 1997]. In quest'ultima prova si valutano la rievocazione immediata e differita, il riconoscimento e l'oblio. Una lista si compone di 16 parole non correlate semanticamente, mentre l'altra comprende 16 parole appartenenti a quattro categorie semantiche. Ciascuna lista viene letta 5 volte e dopo ogni presentazione si chiede la rievocazione degli item; dopo 15 minuti si chiede una rievocazione differita, senza rileggere la lista. L'oblio è dato dalla differenza nel numero di parole rievocate passando dalla rievocazione immediata alla differita. Dopo altri 15 minuti si testa il riconoscimento delle 16 parole presentate mischiate ad altre 16 nuove. Nell'*apprendimento di coppie di parole* si leggono al soggetto 10 coppie di parole bisillabiche. Cinque associazioni sono «facili» (ad es., «nord-sud») e cinque «difficili», perché non legate semanticamente (ad es., «bacio-muro»). Al termine della presentazione delle coppie, l'esaminatore propone solo la prima parola di ciascuna coppia (in un ordine diverso dalla presentazione) chiedendo di rievocare la seconda. Si assegna mezzo punto per ogni coppia facile correttamente rievocata e un punto per ciascuna coppia difficile. La prova è ripetuta

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

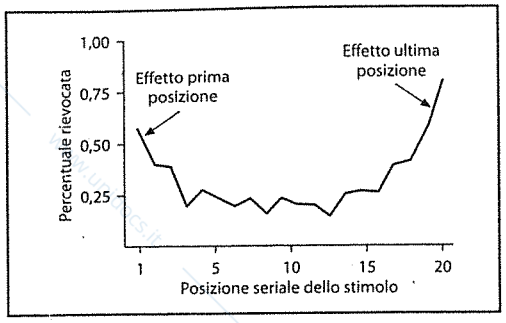

fig. 10.5. *Curva di rievocazione libera.*

tre volte e si sommano i punteggi ottenuti in ciascuna ripetizione. Nel *Breve Racconto*, l'esaminatore legge una breve storia (come se fosse un fatto di cronaca) che il paziente ha il compito di rievocare subito dopo la presentazione. Successivamente, il brano è riletto e, dopo un intervallo di 10 minuti in cui il paziente è impegnato in un'attività non verbale, si richiede nuovamente la rievocazione. Si sommano i punteggi ottenuti nelle due rievocazioni. Anche questo punteggio, come per i test precedenti, è corretto in base a età e scolarità (in questo caso anche genere) del soggetto. Un'altra prova di uso comune è il *test di Buschke e Fuld*, che permette di differenziare la rievocazione dal consolidamento. In questa prova si legge una lista di 15 parole: dopo la presentazione il soggetto effettua il primo tentativo di rievocazione; successivamente l'esaminatore ripete solo le parole non rievocate, ma il paziente ha il compito di ricordare la lista intera. La prova si conclude quando il paziente rievoca tutte le parole della lista per due volte consecutive oppure si sospende dopo 18 tentativi. A distanza di 5 minuti dall'ultima prova, dopo aver impegnato il paziente in attività interferente non verbale, è richiesta un'altra rievocazione, senza più ripresentare la lista. Si valutano *a*) il numero totale di parole rievocate nelle prime 18 prove; *b*) il totale delle rievocazioni stabili nelle 18 prove (cioè le parole che ricorda sempre, senza bisogno che siano presentate di nuovo); *c*) il totale delle parole rievocate nella prova differita. Le parole rievocate subito dopo la presentazione sono considerate provenienti dalla MBT, mentre quelle rievocate comunque senza necessità di ripetizione da parte dell'esaminatore, sono considerate provenienti dalla MLT. Un'altra prova di memoria verbale è la rievocazione libera di liste di parole, per ottenere la *curva di posizione seriale*: si tratta di far rievocare al soggetto una lista di 12 parole senza rispettare l'ordine di presentazione. La procedura è ripetuta per 10 liste. In genere, le parole che occupano le ultime posizioni nella lista di presentazione sono rievocate immediatamente e provengono dalla MBT, mentre quelle che occupano le prime posizioni provengono dalla MLT. Le parole rievocate per ogni posizione nelle 10 liste sono sommate, ottenendo una curva che, nel soggetto normale, è a «U». Le ultime parole di ogni lista sono rievocate meglio (effetto **eventi recenti** o **recency**), seguite dalle prime (**effetto eventi iniziali** o **primacy**), mentre nelle posizioni centrali la prestazione è relativamente scadente. Tale prova consente quindi di evidenziare sia un deficit di MBT (mancata rievocazione delle ultime parole della lista) sia un deficit di MLT (mancata rievocazione delle prime parole della lista, cfr. fig. 10.5).

Per valutare l'**apprendimento visuo-spaziale** si possono utilizzare i test di apprendimento al Corsi, l'apprendimento supra-span, l'apprendimento di un percorso in un labirinto e la riproduzione ritardata di una figura complessa. L'*apprendimento al Corsi* consiste nel presentare una sequenza fissa di otto cubetti (cfr. Test di Corsi, fig. 10.1) che il paziente ha il compito di riprodurre immediatamente dopo ogni presentazione, fino al raggiungimento del criterio, che consiste nella riproduzione esatta della sequenza per tre volte consecutive o fino a un massimo di 18 prove. Cinque minuti dopo l'ultimo tentativo, durante i quali il paziente è impegnato in attività distraenti verbali, è richiesta un'ulteriore riproduzione della sequenza. Si utilizza un punteggio «informazionale», che tiene conto dei frammenti di sequenza correttamente riprodotti a ogni tentativo. L'apprendimento supra-span consiste nel somministrare una sequenza di lunghezza pari allo span + 2, che il paziente deve riprodurre correttamente per tre volte consecutive. Il test è comunque sospeso dopo 25 tentativi. Un'altra prova di apprendimento visuo-spaziale è l'*Apprendimento di un percorso in un labirinto*. Si utilizza un dispositivo composto di 100 bottoni metallici disposti su 10 file da 10 bottoni ciascuna. Compito del soggetto è imparare il percorso che porta dal bottone di partenza a quello di arrivo, utilizzando una barretta metallica che emette un suono acuto ogni volta che viene toccato il bottone errato. La prova termina quando il percorso è realizzato senza errori per 3 volte consecutive, oppure dopo 50 prove errate.

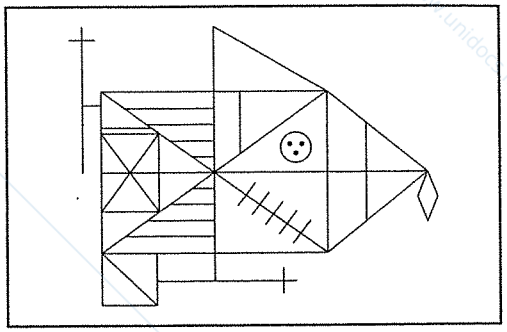

fig. 10.6. *Figura complessa di Rey.*

Fonte: Osterrieth [1944].

La *riproduzione differita di una figura complessa* (*figura di Rey-Osterrieth*) (cfr. fig. 10.6) consiste nel riprodurre senza la presenza del modello una figura priva di significato, che il paziente ha precedentemente copiato (tre o dieci minuti prima, a seconda della standardizzazione), avendo avuto a disposizione il modello per tutto il tempo necessario alla copia. Il punteggio è costituito dal numero di elementi disegnati (differenziando a seconda che siano o no riconoscibili e nella giusta posizione), corretto per età, scolarità e sesso, ma anche tenendo conto della prestazione ottenuta nella copia.

Tutti i test citati possono essere compromessi anche per disturbi diversi dall'amnesia. Ad esempio, la prestazione alle prove verbali è compromessa in presenza di un disturbo afasico del linguaggio (cfr. capp. 6-7), così quella alle prove visuo-spaziali è scadente se è presente negligenza spaziale unilaterale o, nel caso della riproduzione della figura di Rey, aprassia costruttiva (cfr. cap. 14). È quindi compito dell'esaminatore verificare la possibilità che una prestazione deficitaria non dipenda da cause diverse dal deficit mnestico (ad es., verificando che la prestazione sia preservata nelle prove di linguaggio e visuospaziali non mnestiche).

Una prova per valutare la **memoria autobiografica** è il *questionario di memoria autobiografica*. Questo test è suddiviso in tre parti, corrispondenti a tre periodi fondamentali della vita: infanzia e adolescenza (fino a 15 anni), prima età adulta (dai 16 ai 40 anni) e tarda età adulta (dai 41 fino a due anni prima dell'esame). Per ciascuno di questi periodi sono previste cinque domande. La procedura prevede due somministrazioni a distanza di una settimana. Si valutano *a*) la veridicità del contenuto, cioè che gli episodi narrati dal paziente siano realmente accaduti e proprio in quel contesto spazio-temporale (la verifica viene compiuta intervistando un familiare); *b*) la presenza di particolari e dettagli che rendono le risposte specifiche e ben differenziabili.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Tutte le prove citate finora richiedono rievocazione, ma la rievocazione può essere compromessa senza che vi sia deficit di riconoscimento. È utile quindi, soprattutto ai fini del trattamento riabilitativo, verificare anche il riconoscimento. Nelle **prove di riconoscimento verbale** è richiesto di riconoscere alcune parole presentate in precedenza, una volta che vengono riproposte insieme ad altre, che invece il soggetto vede per la prima volta. I distrattori possono appartenere alla stessa categoria semantica o, alternativamente, a categorie semantiche diverse dalle parole-bersaglio. Compito del soggetto è quello di indicare se la parola appartiene o no alla lista studiata (vedi *supra*).
Una prova visiva invece è costituita dal *test delle facce ricorrenti*. Il materiale comprende due subtest, che differiscono solo perché in uno gli stimoli (fotografie in bianco e nero) sono otto volti maschili, nell'altro otto volti femminili. Dopo la presentazione degli stimoli da ricordare, vengono mostrati 20 volti, costituiti dagli stimoli già visti e da 12 distrattori e il soggetto deve cercare di riconoscere gli stimoli già visti. La procedura è ripetuta tre volte utilizzando distrattori diversi. Il punteggio è dato dalla differenza tra il numero degli stimoli-bersaglio correttamente riconosciuti e il numero dei distrattori erroneamente identificati come stimoli-bersaglio. Anche questo test è standardizzato, esistono valori normativi ed è possibile correggerlo in base all'età. In genere i pazienti con amnesia da lesione prefrontale eseguono bene le prove di riconoscimento, anche se alcuni pazienti possono presentare falsi allarmi, soprattutto quando i distrattori sono semanticamente correlati. Se invece si utilizza un paradigma di scelta forzata (scegliere fra due item quello già presentato), la prestazione è buona. Negli amnesici da lesione temporale mediale, la prestazione non cambia con i due diversi paradigmi di riconoscimento.
Nell'amnesia globale la prestazione è scadente in tutte le prove sopraccitate, mentre sono preservate la MBT verbale e visuo-spaziale e la memoria semantica (ad es., la conoscenza del vocabolario e la fluenza verbale). Anche la memoria implicita è indenne: si possono osservare effetti di facilitazione e vi è apprendimento procedurale (ad es., il paziente migliora la sua prestazione ripetendo più volte un compito di disegno di una stella, in cui vede solo la sua mano riflessa in uno specchio). Purtroppo, a tutt'oggi non esistono prove standardizzate per valutare la memoria implicita. È quindi buona norma non limitarsi a valutare la MLT, ma verificare che gli altri sottosistemi siano integri e che altri ambiti cognitivi siano risparmiati (ad es. l'intelligenza, valutata in modo rapido tramite la prova delle matrici di Raven).
Infine, esistono **batterie «globali» per la valutazione della memoria**, che danno un indice totale dell'amnesia. Una di queste è la *Wechsler Memory Scale* (WMS), di cui esistono due forme parallele; la WMS fornisce un **quoziente di memoria** (QM) che può essere confrontato con il **quoziente intellettivo** (QI) del paziente. Comprende 7 subtest: informazioni personali e di attualità, orientamento, controllo mentale, memoria logica, span per cifre, riproduzione visiva, apprendimento di coppie di parole. Dalla somma dei punteggi ottenuti nei singoli subtest si ottiene un punteggio globale, che è poi corretto per età. La WMS, tuttavia, produce un QM che include MBT, MLT e attenzione. Un'altra batteria globale è rappresentata dal *Rivermead Behavioural Memory Test* (RBMT, Wilson *et al.* [1990], edizione italiana a cura di Della Sala). Questa batteria è molto utile ai fini riabilitativi, in quanto misura le abilità necessarie per un buon funzionamento dei processi di memoria in situazioni quotidiane (ad es., ricordare un nome, un effetto personale nascosto, un appuntamento, ecc.), piuttosto che di laboratorio, e permette quindi di evidenziare le situazioni che creano disabilità al paziente nella vita di tutti i giorni. Il test è costituito da 11 subtest, elaborati sulla base delle difficoltà di memoria più frequentemente dichiarate da pazienti traumatizzati cranici, affetti da deficit mnestici, e dall'osservazione clinica di pazienti in trattamento riabilitativo. Il test esiste in quattro forme parallele, così da ridurre al minimo l'effetto di apprendimento dovuto al ri-test. Infine, è disponibile una taratura nella versione italiana, che permette di trasformare i punteggi grezzi in punteggi corretti ed equivalenti (cfr. cap. 5).
L'esame appena descritto può essere effettuato nei pazienti «stabilizzati», non in fase acuta, collaboranti e in buone condizioni generali, in cui non ci si attendono più modificazioni sostanziali, almeno nel breve termine. È buona norma alternare prove che risultano difficili per il paziente con altre che invece risolve con facilità, al fine di evitare un'eccessiva frustrazione e, quindi, il rischio di un abbandono dell'esame. Per esaminare le funzioni mnestiche di un paziente, non è necessario somministrare tutti i test menzionati, in quanto molti di essi indagano, sia pur con modalità leggermente diverse da test a test, la stessa componente di memoria. Nella scelta dei test da usare sono sempre preferibili, come più volte sottolineato, quelli i cui dati normativi sono stati raccolti su un campione ampio di soggetti neurologicamente indenni e in cui sono state calcolate le eventuali correzioni per le variabili demografiche (età, scolarità, sesso) dei punteggi grezzi (cfr. cap. 5). Un secondo criterio è quello di preferire test che esaminano una funzione mnestica specifica in modo puro, come ad esempio la MLT anterograda separatamente dalla MBT. In ogni caso, una batteria minima dovrebbe comprendere almeno i seguenti test: *a*) una prova globale come il RBMT, particolarmente in previsione di un intervento riabilitativo; *b*) due prove di span di memoria immediata (verbale e visuo-spaziale); *c*) due prove di apprendimento (verbale e visuo-spaziale); *d*) questionari di valutazione di eventi passati sia di cronaca che autobiografici.
Esistono però situazioni in cui la valutazione è richiesta in fase acuta, a distanza di pochi giorni dall'evento che ha causato l'amnesia, quando non è possibile effettuare l'esame appena descritto. Questa esigenza si verifica, ad esempio, in un reparto ospedaliero dove le degenze sono brevi e limitate alle fasi in cui è necessario un trattamento medico e/o chirurgico sotto stretta sorveglianza. Immaginiamo quindi la situazione in cui è richiesta una prima valutazione informale al letto del malato, ad esempio il giorno dopo un trauma cranico accompagnato da un breve periodo in coma (cfr. cap. 4). In questo caso ci si può fare un'idea sommaria dello stato del paziente con semplici prove: si può valutare la memoria anterograda presentando oralmente il nome e l'indirizzo di una persona (preferibilmente nota, in modo che non sia l'esaminatore stesso a dimenticare lo stimolo proposto!) e chiedendo di rievocare gli eventi della giornata precedente o un evento di qualche ora prima (ad es., un esame medico appena effettuato, una conversazione intercorsa con il personale sanitario). Se possibile, conviene comunque effettuare almeno uno dei test standardizzati di memoria anterograda (come il *Breve Racconto* o l'apprendimento di liste di parole). La memoria anterograda non verbale può essere indagata indicando il personale medico e paramedico e chiedendo al paziente se riconosce quei volti come familiari o, al contrario, ritiene di non averli mai visti. Se il paziente è in grado di deambulare autonomamente, ci si può far mostrare il percorso per andare in bagno o in qualche altro luogo del reparto. Analogamente a

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

quanto osservato circa la memoria verbale, conviene, nei limiti del possibile, riuscire a effettuare almeno una prova standardizzata, tra quelle descritte. Infine, la memoria retrograda può essere esaminata chiedendo al paziente di ricordare qualche evento pubblico rilevante, che si è verificato nel periodo immediatamente (settimane, mesi) precedente l'inizio della malattia. Tutto ciò permette al neuropsicologo di farsi un'idea generale sulle condizioni del paziente e di fornire una prima informazione ai familiari. Tuttavia dovrà seguire, non appena le condizioni del paziente lo consentiranno, la valutazione completa standardizzata.

Quali sono le condizioni che vanno differenziate dall'amnesia globale e, in genere, a quali patologie si deve pensare quando giunge alla valutazione un paziente che lamenta deficit mnestici? In primo luogo, le modalità temporali di insorgenza (improvvisamente e poi stazionaria oppure migliorata, piuttosto che lentamente ingravescente) permettono di distinguere una patologia vascolare da una forma degenerativa. Quest'ultima, inoltre, è di solito accompagnata da altri disturbi neuropsicologici, quali ad esempio l'aprassia costruttiva (cfr. capp. 9, 14 e 18) o i disturbi del linguaggio (cfr. capp. 6-7). Spesso i pazienti depressi o ansiosi manifestano timore di avere disturbi di memoria: la prestazione nelle prove di apprendimento può essere scadente nel paziente depresso, perché, per scarsa motivazione oppure per pensieri intrusivi, non struttura il materiale da ricordare in fase di elaborazione e non usa adeguate strategie al momento della rievocazione. In questi casi, l'anamnesi e i risultati positivi di un'eventuale terapia antidepressiva aiutano a formulare la diagnosi. Il paziente ansioso può invece presentare deficit di MBT e quindi uno span ridotto, ma, in genere, ottiene punteggi nei limiti della norma nelle prove di MLT.

6. AMNESIA GLOBALE TRANSITORIA E AMNESIA POST-TRAUMATICA

Meritano infine di essere ricordati due quadri particolari di amnesia globale di natura transitoria: l'**amnesia globale transitoria** (AGT) e l'**amnesia post-traumatica**. La prima forma, con esordio improvviso, ha un quadro molto simile a quello dell'amnesia globale permanente. Il paziente, fino a quel momento perfettamente sano, all'improvviso diventa incapace di registrare nuove informazioni e mostra amnesia retrograda per gli eventi più recenti, variabile da poche ore ad alcuni anni. Il quadro clinico è caratteristico: improvvisamente una persona comincia a chiedere informazioni su dove si trova, su cosa sta facendo o su qualche altro evento, ripetendo di continuo le stesse domande, dal momento che dimentica immediatamente le risposte e tutto ciò che accade durante l'episodio amnesico. Se si effettuano prove di memoria durante l'attacco, si osserva un deficit di apprendimento. I criteri per fare diagnosi di AGT sono i seguenti: *a*) la durata deve essere inferiore alle 24 ore (in genere dura fra le 4 e le 12 ore); *b*) l'attacco deve essere riportato da un osservatore attendibile, che abbia assistito alla maggior parte dell'episodio; *c*) deve esserci stata una netta amnesia anterograda; *d*) non devono esserci riduzione dello stato di coscienza (che invece è presente ad es. in uno stato postcritico, conseguente a una crisi epilettica, cfr. cap. 4), perdita dell'identità personale e altri disturbi cognitivi, come afasia, aprassia ecc. Non devono essere presenti sintomi e segni neurologici focali (che indichino, cioè, una lesione in un punto specifico del sistema nervoso centrale, cfr. cap. 4). Infine l'episodio non deve essere stato preceduto da una crisi epilettica o da un trauma cranico. Il disturbo si risolve spontaneamente. I ricordi sono riacquistati progressivamente, a partire da quelli più remoti. Dopo l'episodio residua una lacuna mnestica relativa al periodo dell'amnesia. L'identità personale è preservata, al contrario di quanto succede nella fuga isterica.

I **traumi cranici** (cfr. capp. 4 e 12) accompagnati da perdita di coscienza provocano uno stato confusionale variabile per durata da pochi minuti ad alcuni giorni o settimane. L'espressione «amnesia post-traumatica» si riferisce a un periodo di durata variabile, in cui il paziente è confuso, disorientato, soffre di amnesia retrograda e non riesce ad apprendere nuove informazioni. In genere, il paziente è anosognosico. L'amnesia retrograda tende a ridursi con il passare del tempo, ma permane una lacuna mnestica che varia da qualche secondo ad alcune ore prima del trauma. A volte sono recuperati dapprima i ricordi più remoti e via via quelli più recenti, ma spesso il recupero non avviene in maniera lineare: riemergono isole di memoria e le lacune fra questi eventi sono recuperate in seguito. Anche l'amnesia anterograda diviene meno grave, fino a quando il paziente ricomincia ad apprendere nuove informazioni. A quel punto, l'amnesia post-traumatica è considerata conclusa. Rappresenta un indice della gravità del trauma e la sua durata è correlata ai deficit mnestici residui.

Pazienti sottoposti a terapia elettroconvulsiva per il trattamento della depressione possono presentare un quadro simile a quello dell'amnesia post-traumatica, anche se attualmente il rischio di amnesia successiva a questa terapia è ridotto, grazie al miglioramento delle tecniche di stimolazione (posizionando entrambi gli elettrodi sul lobo temporale del solo emisfero non dominante). Il trattamento elettroconvulsivo causa: *a*) un disturbo di memoria retrograda, che riguarda le informazioni da 1 a 3 anni prima del trattamento; *b*) un deficit anterogrado nelle prove di riconoscimento e di rievocazione; *c*) un oblio accelerato del nuovo materiale appreso. Il follow up di questi pazienti mostra che la prestazione ritorna normale nel giro di 6-9 mesi, tranne che per una perdita persistente del materiale appreso in un intervallo di alcune ore dopo il trattamento. Tuttavia, il paziente spesso continua a lamentare deficit di memoria, che possono essere ancora evidenti a distanza di anni. È stato sottolineato il fatto che i pazienti che lamentano un disturbo di memoria persistente sono in genere quelli che non hanno avuto una risposta positiva al trattamento elettroconvulsivo e che stanno assumendo terapie che possono esse stesse causare disturbi di memoria. A questo proposito si segnala che alcune sostanze (oltre all'alcool) possono avere effetti sulla memoria: la marijuana riduce la prestazione sulle prime posizioni della curva di rievocazione libera, il che indica un'azione sulla MLT, specificamente sull'immagazzinamento. Le benzodiazepine (diazepam, lorazepam), assunte durante il giorno come ansiolitici, riducono il consolidamento della traccia e gli effetti sono particolarmente marcati se la somministrazione avviene per via endovenosa.

Il paziente R.B., citato in precedenza, presentava un disturbo di memoria quasi esclusivamente anterogrado. Recentemente sono stati descritti pazienti che, al contrario, manifestano un deficit sproporzionatamente maggiore di memoria retrograda (cioè una perdita dei ricordi antecedenti l'insorgenza della malattia), se non addirittura isolato: queste forme di amnesia sono indicate con l'espressione **amnesia retrograda**

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

isolata o **pura**. L'amnesia retrograda può essere tanto grave da estendersi per molti decenni prima dell'evento scatenante, fino a comprendere l'intera vita del paziente. Tale disturbo, che in genere è causato da traumi, è associato a lesione del lobo temporale, ma in questo caso laterale; anche un danno frontale compromette la memoria retrograda. L'esistenza di un'amnesia retrograda isolata di origine organica tuttavia è stata messa in dubbio e si ritiene che in realtà le forme convincenti siano quelle in cui inizialmente vi era un disturbo globale, cioè anche anterogrado, che è poi regredito. Le altre forme di amnesia retrograda isolata avrebbero invece un'origine psicogena: ne deriva, nel caso di un'amnesia retrograda isolata, la necessità di valutare attentamente la storia psichiatrica del paziente, spesso sottovalutata. L'**amnesia psicogena** è caratterizzata dalla perdita dell'identità personale e da un'amnesia che di solito è esclusivamente retrograda e a volte limitata a un evento o periodo particolare e che si risolve spontaneamente; la memoria semantica è preservata. Ci deve comunque essere una storia psichiatrica o un trauma psichico recente (ad es., la perdita di una persona cara oppure l'omicidio di un parente stretto come figlio o coniuge) che suggeriscono la diagnosi.

Un'ultima categoria da cui gli amnesici, specie quelli con deficit retrogrado puro, vanno differenziati è quella dei **simulatori**, cioè di coloro che consapevolmente si fingono amnesici. In questo caso bisogna che vi sia un evidente vantaggio dall'essere amnesico (ad es. un amnesico non «ricorda» di aver rubato un'ingente somma di denaro) ed è presente una gravità esagerata dei sintomi, per cui addirittura sembra mancare l'apprendimento implicito. Alcuni elementi, però tutt'altro che certi, possono servire per distinguere un simulatore da un amnesico. Uno di questi sarebbe la latenza nelle risposte: il simulatore impiegherebbe più tempo nel rispondere, in quanto prima pensa alla risposta corretta, che deve scartare, e successivamente pensa e produce una risposta errata. Tuttavia molti amnesici, appunto per la difficoltà a ricordare, possono avere latenze altrettanto lunghe. Sono state sviluppate prove atte a mettere in luce un comportamento simulativo. Tra queste vi è il cosiddetto *Test della memoria a breve termine di Amsterdam*. Questa prova consiste nel presentare al soggetto 30 pagine-stimolo, su ciascuna delle quali sono scritte cinque parole di una stessa categoria (ad es., pietre preziose, come «rubino», «zaffiro», «diamante», «smeraldo», «topazio») da leggere ad alta voce e che il paziente deve ricordare. Dopo un compito aritmetico distraente (che serve ad aumentare la percezione di difficoltà della prova), si presentano altre cinque parole della stessa categoria semantica (ad es., «rubino», «diamante», «smeraldo», «opale», «tormalina»), tre delle quali facevano parte del gruppo-stimolo e il soggetto deve individuarle. Le tre parole da rievocare sono anche quelle con la più alta frequenza d'uso nella loro categoria e quindi, anche se uno non le ricordasse, la tendenza sarebbe comunque quella di sceglierle, cosa che il simulatore invece non fa.

7. LA MEMORIA PROSPETTICA E I SUOI DISTURBI

La persona anziana che si lamenta di disturbi di memoria, in genere, si riferisce soprattutto a eventi del passato recente o a un'altra forma di memoria, la *memoria prospettica*, che è la memoria del futuro (il ricordarsi di fare le cose). Una riduzione dell'attività del

lobo frontale è alla base delle difficoltà di memoria prospettica, cui l'anziano rimedia annotando tutto ciò che deve fare nel futuro.

Nella memoria prospettica si distinguono diverse fasi. Utilizziamo l'esempio di un appuntamento per una visita medica. Al momento in cui si fissa la visita avviene *a*) la **codificazione** dell'intento, cioè del progetto di fare qualcosa nel futuro, il momento in cui l'azione dovrà essere svolta, l'azione da condurre, e il contesto. Segue *b*) un **intervallo di ritenzione**, di tempo variabile fra il momento in cui l'appuntamento è stato fissato e quello in cui la visita avrà luogo. La terza fase *c*) è l'**intervallo di esecuzione**, cioè il periodo in cui l'evento deve essere richiamato. La quarta fase *d*) corrisponde all'**esecuzione**, cioè al momento in cui l'impegno è effettivamente portato a termine. Segue infine *e*) la **valutazione**, cioè il monitoraggio che l'evento è stato realmente eseguito e che il risultato è stato quello atteso: infatti, potrebbe succedere che, arrivando allo studio medico per la visita, ci sia comunicato che la data è stata spostata all'ultimo momento per uno sciopero e, quindi, è necessario «riprogrammare» di telefonare per fissare un nuovo appuntamento. La memoria prospettica comprende quindi due aspetti: *a*) il contenuto da ricordare e *b*) il richiamo di esso, in un preciso momento, che deve nascere spontaneamente. Infatti, a differenza della memoria retrospettiva, cioè quella degli eventi che si sono già verificati, nel caso della memoria prospettica non c'è una persona esterna che ci chiede di rievocare qualcosa, ma la necessità di rievocazione deve generarsi in noi stessi al momento opportuno, per innescare le azioni richieste (nell'esempio, andare all'ambulatorio per la visita medica). Ne consegue che diverse strutture anatomiche sono implicate: le stesse della memoria retrospettiva per l'immagazzinamento dell'evento da ricordare, le strutture prefrontali per il momento in cui richiamare il ricordo. È quindi un tipo di memoria che può essere compromessa per lesioni in sede prefrontale.

Il lobo frontale interviene anche per ricordare quando un fatto si è verificato o dove si è vista una persona: la condizione patologica, cioè quella in cui un paziente ricorda l'evento, ma non dove o da chi l'ha appreso, prende il nome di **source amnesia** (**amnesia dell'origine**). La difficoltà nel ricordare la fonte dell'informazione aumenta con l'età e sembra dovuta a un'alterazione nell'attività del lobo frontale, la cui funzione sarebbe quella di integrare i dettagli contestuali con gli eventi specifici.

8. I DEFICIT DELLA MEMORIA SEMANTICA: LA DEMENZA SEMANTICA

Deficit di memoria semantica sono stati descritti in pazienti con lesione bilaterale dei lobi temporali, in una regione diversa da quella che provoca amnesia, e cioè nella regione inferiore e laterale e nel polo temporale. Queste aree possono essere compromesse a causa di encefalite erpetica (cfr. cap. 4), oppure possono diventare atrofiche nel corso di una forma di demenza, nota come «demenza semantica» (cfr. cap. 18). Molto rara, ma comunque possibile, è la causa traumatica. I pazienti con deficit di memoria semantica mostrano una memoria episodica intatta (ricordano gli appuntamenti, i volti delle persone nuove, apprendono un percorso), ma hanno perso le conoscenze relative al significato delle parole, ai simboli verbali, alle regole e formule

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

necessarie per manifestare i concetti; sono perse anche informazioni non strettamente verbali, quali l'immagine di oggetti di uso comune, il volto di una persona celebre, le conoscenze generali del mondo, imparate a scuola o acquisite attraverso i mezzi di comunicazione. Tuttavia, come si è visto dalla descrizione del paziente H.M., l'acquisizione di nuove conoscenze semantiche presuppone una memoria episodica intatta. Se i due sistemi, semantico ed episodico, fossero totalmente indipendenti, un paziente amnesico, abbandonato in un paese straniero, dovrebbe teoricamente essere in grado di impararne la lingua, pur dimenticando ogni evento relativo alla sua permanenza in quel luogo. Lo studio di pazienti amnesici adulti ha invece fornito risultati diversi. Il paziente S.S. [Cermak e O'Connor 1983], esperto di tecnologia laser, era in grado di leggere e capire articoli scientifici, grazie alle sue conoscenze semantiche intatte, ma dimenticava subito le novità che aveva letto, dimostrandosi incapace di arricchire la sua memoria semantica. In sostanza, una conoscenza semantica è acquisita grazie a una serie di episodi ripetuti, che hanno perso i loro connotati spazio-temporali per diventare, appunto, conoscenza semantica.

L'interazione di questi due sistemi è confermata anche da studi di neuroimmagine funzionale condotti su soggetti neurologicamente indenni, che hanno dimostrato che l'acquisizione di fatti nuovi (come il significato di parole nuove) attiva un'estesa rete corticale che include l'ippocampo, il diencefalo e la corteccia prefrontale sinistra, le stesse aree cioè coinvolte nell'apprendimento episodico.

La **demenza semantica** (cfr. cap. 18) è una sindrome comportamentale che risulta dalla degenerazione del sistema neurale che sottende la memoria semantica, comprendente la parte laterale e inferiore dei lobi temporali e il polo temporale bilateralmente. L'essenza del disturbo consiste nella perdita delle conoscenze relative ai concetti, agli oggetti, alle persone, ai fatti e al significato delle parole. Il disturbo iniziale è rappresentato da un'anomia, cioè da una difficoltà nel trovare i nomi delle cose e delle persone (cfr. cap. 6), cui si aggiunge anche un disturbo nella comprensione di singole parole. Invece, altri aspetti del linguaggio, che non richiedono un'elaborazione semantica (fonologia e sintassi), sono del tutto preservati. È nei limiti di norma la prestazione a test di discriminazione fonologica, di lettura ad alta voce, di ripetizione e di scrittura. Al contrario, il paziente cade nelle prove di denominazione o di comprensione di singole parole. Gli altri sistemi di memoria diversi dalla memoria semantica (MBT e memoria episodica) sono risparmiati. Ne consegue che il paziente ricorda gli episodi della propria vita, gli appuntamenti, le cose da fare, le persone che incontra, ma non i nomi e non è in grado di rievocare eventi pubblici che fanno parte della sua memoria enciclopedica. Analogamente, il paziente esegue bene prove di MBT, verbale e spaziale, e di memoria episodica, come l'apprendimento al Test di Corsi. La prestazione al *Breve Racconto* è invece compromessa, dato che questo test implica comunque un linguaggio preservato. Nei questionari per la memoria di eventi remoti e di riconoscimento di personaggi famosi, su presentazione della fotografia o del nome, la prestazione è scadente. Sono nella norma le abilità cognitive che non hanno attinenza con la semantica: ad esempio, il paziente non è disorientato, non ha deficit nella percezione visiva di angolazioni (giudizio di orientamento di linee), aprassia costruttiva (cfr. cap. 14), né deficit di intelligenza non verbale o di attenzione selettiva. Il disturbo può poi progressivamente interessare anche aspetti semantici non verbali, come la memoria per odori, sapori, materiali e suoni, in presenza di capacità sensoriali elementari preservate.

9. I DEFICIT DI MEMORIA NON DICHIARATIVA

Nei paragrafi precedenti si è visto come gli amnesici possano apprendere abilità motorie anche quando sono incapaci di ricordare esplicitamente quando le hanno apprese. I pazienti amnesici, quindi, forniscono una prova che l'apprendimento implicito non richiede la consapevolezza del materiale da apprendere. Oltre all'esempio già citato di H.M., che mostrava un apprendimento procedurale preservato, esistono studi di condizionamento classico nei pazienti amnesici: un gruppo di loro è stato esposto a un soffio d'aria sugli occhi che provocava l'ammiccamento. Se questo soffio era associato al suono di un campanello, dopo un numero sufficiente di volte, l'ammiccamento si verificava alla sola comparsa del suono, senza il soffio d'aria. I pazienti non avevano tuttavia alcun ricordo della precedente associazione.

Viceversa, esistono pazienti in cui la memoria dichiarativa è intatta e sono presenti deficit di memoria implicita. I pazienti con malattia di Parkinson, in cui vi è una degenerazione della sostanza nera (cfr. cap. 4), hanno deficit di apprendimento procedurale. Ad esempio in compiti che richiedono di seguire con uno stilo un bersaglio mobile su uno schermo (*rotor pursuit learning*), i pazienti parkinsoniani non migliorano la prestazione con il passare del tempo, al contrario di quanto fanno i controlli e gli amnesici. Nei parkinsoniani è compromesso anche l'apprendimento associativo: in un compito in cui era richiesto di fare le previsioni del tempo, l'esaminatore mostrava quattro carte, ognuna delle quali conteneva una configurazione particolare. Le carte erano presentate in numero da 1 a 3 e ogni configurazione prevedeva o sole o pioggia con una probabilità tra il 25 e il 75%. I soggetti dovevano apprendere, in base alla presentazione delle carte, a prevedere il tempo. I soggetti neurologicamente indenni e gli amnesici miglioravano progressivamente la prestazione, anche se non erano in grado di spiegare verbalmente le regole o, nel caso degli amnesici, non ricordavano la prestazione precedente. I pazienti con malattia di Parkinson, invece, non mostravano alcun miglioramento.

Un'altra patologia in cui si ha deficit di memoria implicita è la corea di Huntington, una malattia degenerativa in cui si ha degenerazione del nucleo caudato: in questi pazienti non migliora la capacità di leggere parole allo specchio né di apprendere sequenze motorie. Gli studi di neuroimmagine funzionale confermano il coinvolgimento dei gangli della base (di cui il nucleo caudato fa parte) nell'apprendimento di sequenze motorie.

10. IPOTESI PSICOLOGICHE SULL'AMNESIA GLOBALE

Il fatto che i pazienti amnesici non riescano a ritenere stabilmente nuove informazioni è un problema controverso. Le principali teorie interpretative, nessuna delle quali è in grado di spiegare per intero il disturbo del paziente amnesico, sono le seguenti:

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

1. **Ipotesi del deficit di codificazione**. Gli amnesici non sarebbero in grado di operare un'elaborazione profonda delle informazioni. In particolare, è stato ipotizzato che i pazienti con sindrome di Korsakoff codificano le proprietà sensoriali dell'informazione, ma hanno difficoltà nell'elaborarne le qualità semantiche. Tuttavia, se si suggerisce ai pazienti di estrarre il significato degli stimoli da ricordare, la facilitazione prodotta è minima. Questa ipotesi quindi appare poco probabile.
2. **Ipotesi del consolidamento della traccia**. Secondo questa ipotesi, il paziente amnesico non sarebbe in grado di consolidare in modo stabile nuovi ricordi. Tuttavia, questa ipotesi non spiega l'amnesia retrograda che si estende per più di alcuni minuti.
3. **Ipotesi del deficit di richiamo**. Gli amnesici non sono in grado di selezionare il ricordo cercato. A differenza delle ipotesi precedenti presuppone che il ricordo sia presente, ma non sia accessibile. Esistono due possibilità. *a)* Il richiamo è impedito dal fatto che gli amnesici non sono in grado di sopprimere risposte inappropriate e invece migliorano la prestazione se sono forniti dei suggerimenti. Tuttavia, se si restringe il numero di scelte possibili, la prestazione degli amnesici non migliora. Una versione modificata dell'ipotesi del deficit di richiamo sottolinea che *b)* i processi di richiamo sono strettamente dipendenti dalla natura della codificazione iniziale, e che i deficit di richiamo sono la conseguenza di un iniziale deficit di codificazione.
4. **Ipotesi del contesto**. Gli amnesici non sarebbero in grado di utilizzare le informazioni contestuali relative agli eventi da ricordare (relazioni spaziali e temporali, rapporti con altri eventi). Il deficit nell'uso del contesto potrebbe a sua volta riguardare la fase di codificazione dell'informazione o quella di richiamo.

I pazienti con lesione ippocampale hanno un oblio accelerato, anche se il materiale è stato appreso adeguatamente. Tuttavia, questo non si verifica negli amnesici con lesioni diencefaliche. Inoltre l'oblio accelerato riguarda solo le prove di rievocazione, ma non quelle di riconoscimento di stimoli precedentemente presentati.

CONCLUSIONE

La capacità di acquisire nuove informazioni e di rievocarle costituiscono l'apprendimento e la memoria. I processi di memoria dipendono da sistemi cognitivi e neurali distinti che possono essere selettivamente compromessi. La MBT, suddivisa in una componente verbale e una visuo-spaziale, è compromessa da lesioni corticali parietali e frontali a sinistra, temporo-parieto-occipitali a destra. L'amnesia globale (deficit di MLT episodica) consegue a lesioni ippocampali, diencefaliche o frontobasali. Le nostre conoscenze relative al linguaggio e al mondo sono garantite dalla memoria semantica, i cui correlati neurali sono situati nel lobo temporale inferolaterale e nel polo temporale. Infine, le abilità che non richiedono la consapevolezza dell'apprendimento e del ricordo sono possibili grazie alla memoria non dichiarativa sottesa da numerose strutture, tra cui i gangli della base, distinte da quelle implicate negli altri processi di memoria. Spesso questi sistemi interagiscono, come è il caso della memoria episodica e semantica: una memoria episodica normale è necessaria per acquisire nuove informazioni semantiche e, d'altro canto, l'elaborazione profonda di eventi richiede una codificazione semantica.

PER SAPERNE DI PIÙ

Baddeley A.D. [1995], *La memoria umana. Teoria e pratica*, Bologna, Il Mulino; Papagno C. [2003], *Come funziona la memoria*, Roma-Bari, Laterza; Papagno C. [2010], *Neuropsicologia della memoria*, Bologna, Il Mulino; Vallar G. e Papagno C. [2002], *Neuropsychological impairments of verbal short-term memory*, in A. Baddeley, B. Wilson e M. Kopelman (a cura di), *Handbook of memory disorders*, II ed., Chichester, Wiley, pp. 249-270.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere il quadro dei pazienti con un disturbo di memoria a breve termine.
2. H.M. presenta un quadro di amnesia globale: illustrare quali sono le caratteristiche di questo disturbo.
3. Indicare le principali sedi di lesione che si associano ai diversi tipi di disturbi della memoria.
4. Definire le confabulazioni e indicarne i diversi tipi.
5. Descrivere le principali teorie sul ruolo dell'ippocampo nella memoria.
6. Descrivere quali elementi caratterizzano un disturbo di memoria semantica e in seguito a quali lesioni si manifesta.
7. Elencare le principali ipotesi interpretative dell'amnesia.
8. Descrivere il quadro dell'amnesia globale transitoria.
9. Individuare una batteria per la valutazione dei disturbi di memoria.
10. Indicare come si differenziano i disturbi di memoria da lesione temporale mediale e prefrontale.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 11

I disturbi della rappresentazione del corpo

In questo capitolo metteremo in luce come i circuiti cerebrali siano rilevanti per comprendere i disturbi della rappresentazione del corpo utilizzando dati provenienti dalla patologia neurologica e neuropsicologica. Verranno descritte le diverse manifestazioni patologiche e i possibili correlati neurali delle funzioni complesse che riguardano la rappresentazione del corpo. Infine si passerà alla valutazione e alla riabilitazione dei differenti disturbi.

Con l'espressione «rappresentazione del corpo» si indica una serie di funzioni e di circuiti cerebrali piuttosto eterogenea, ma i cui elementi costitutivi sono legati fra loro dal fatto di permettere il mantenimento di una conoscenza precisa della forma e della postura del corpo, consentendo di localizzare stimoli esterni sulla cute e di programmare ed eseguire azioni. Nella patologia neurologica vi sono un gran numero di disturbi, che includono l'alterata percezione dell'integrità del corpo (*arto fantasma*, *arti soprannumerari* ed *esperienze fuori dal corpo*), l'incapacità di localizzare spazialmente i vari segmenti del corpo (*autotopoagnosia*, *disorientamento destra/sinistra* ed *agnosia digitale*), la negligenza per un lato del corpo (*emisomatoagnosia* e *negligenza motoria*) e l'alterata consapevolezza del possesso di parti del corpo (*somatoparafrenia*). Queste diverse manifestazioni patologiche evidenziano che la cognizione del corpo dipende dall'integrità di livelli diversi di attività nervosa, che vanno dall'analisi delle afferenze somatosensoriali primarie fino all'elaborazione più complessa della consapevolezza di sé. La conoscenza di questi disturbi e della loro interpretazione è utile sia da un punto di vista clinico, sia per la comprensione teorica dei substrati neuro-funzionali della rappresentazione del corpo.

Questo capitolo è di Angelo Maravita.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

1. LE BASI NEURALI DELLA RAPPRESENTAZIONE DEL CORPO: INFERENZE DALLA PATOLOGIA

Il corpo è il mezzo che utilizziamo per la nostra vita di relazione. In particolare, è il mezzo attraverso il quale noi agiamo nell'ambiente esterno, utilizzando le informazioni sensoriali provenienti da esso. Pur non esprimendo una determinata funzione cognitiva e tanto meno un preciso substrato anatomico, l'espressione **rappresentazione corporea** è spesso utilizzata per indicare un gran numero di funzioni percettive e motorie tra loro connesse e indispensabili per l'espletamento di svariate funzioni, che possiamo sintetizzare come segue: *a*) percezione e localizzazione di stimoli somatici; *b*) programmazione di azioni; *c*) consapevolezza del corpo. Queste funzioni sono tra loro ben distinte e controllate da circuiti cerebrali specifici, pur non essendo tra loro indipendenti. Ad esempio, il movimento può essere alterato da un controllo sensoriale deficitario. Inoltre, la percezione di stimoli somatici o l'esecuzione di movimenti possono essere gravemente ostacolate dalla mancata consapevolezza dell'integrità del corpo. Poiché, quindi, il concetto di rappresentazione del corpo è così complesso, vale la pena di soffermarsi su alcuni termini e sui possibili correlati neurali di queste complesse funzioni.

In seguito alla storica trattazione sui disturbi di senso pubblicata nel 1911 dai neurologi inglesi Henry Head e Gordon Holmes, i termini **schema corporeo** (*postural schema* nelle parole di Head e Holmes) e **immagine corporea** (o *superficial schema*) sono ampiamente diffusi nella letteratura neurologica e neuropsicologica. Lo *schema corporeo* originerebbe dalle afferenze somato-sensoriali, prevalentemente propriocettive, e consisterebbe in una rappresentazione del corpo largamente automatica e inconsapevole, che sarebbe costantemente aggiornata a ogni nuovo movimento, permettendo il controllo della postura dei vari segmenti corporei, anche in assenza di *input* visivi. L'*immagine corporea* sarebbe invece una rappresentazione esplicita della forma e della posizione delle varie parti del corpo e ci permetterebbe, ad esempio, di localizzare la posizione di uno stimolo sulla cute. La distinzione tra le due componenti della rappresentazione corporea sarebbe sostenuta, secondo Head e Holmes, dall'esistenza di un paziente con un disturbo nell'indicare la postura degli arti, ma non nel localizzare stimoli cutanei. Qui sarà utilizzata l'espressione **rappresentazione del corpo**. Questa espressione è più generica delle precedenti e non definisce una singola funzione neuropsicologica o alcuna ben precisa localizzazione anatomo-funzionale di un'ipotetica funzione unitaria. D'altra parte, la distinzione tra uno *schema* e un'*immagine* del corpo appare troppo semplicistica e solo parzialmente legata a evidenze cliniche e sperimentali. Ad esempio, modelli concettuali più recenti ipotizzano anche l'esistenza di una «descrizione strutturale del corpo» (*body structural description*) che consiste nella rappresentazione della posizione relativa delle diverse parti del corpo tra di loro, e di un livello «semantico», responsabile della codifica linguistica e concettuale della funzionalità delle varie parti del corpo.

Si cercherà di fornire una descrizione della rappresentazione del corpo basata principalmente sui dati provenienti dalla patologia neurologica e neuropsicologica. In particolare, alcuni disturbi neurologici, del sistema nervoso centrale o periferico, saranno

brevemente descritti nella parte introduttiva, per definire alcune delle caratteristiche anatomo-funzionali della rappresentazione del corpo, ovvero: *a*) l'importanza delle afferenze sensoriali primarie; *b*) la natura multisensoriale della rappresentazione del corpo; *c*) la stabilità della rappresentazione cosciente del corpo e il ruolo di componenti genetiche e acquisite. Nei paragrafi successivi saranno invece descritti specifici aspetti della rappresentazione corporea, più di pertinenza neuropsicologica e cioè: *d*) l'incapacità di indicare le parti del corpo (*autotopoagnosia*); *e*) i disturbi dell'orientamento corporeo (*disorientamento destra-sinistra* ed *agnosia digitale*); e *f*) i disturbi della consapevolezza del corpo (*emisomatoagnosia* e *somatoparafrenia*).

1.1. L'importanza delle afferenze periferiche per la rappresentazione del corpo

L'interruzione delle afferenze sensoriali può alterare gravemente la percezione del nostro corpo e il controllo motorio. Il medico inglese Jonathan Cole [1991] ha descritto due casi paradigmatici di pazienti che avevano perso tutte le afferenze sensoriali al di sotto delle spalle (I.W.) o della bocca (G.W.), probabilmente in seguito a reazioni autoimmunitarie conseguenti a banali infezioni virali. Questi pazienti non erano più in grado di percepire alcuna afferenza tattile o dolorifica. Inoltre, mancava loro qualsiasi afferenza propriocettiva dai muscoli. A occhi chiusi, i pazienti non erano in grado di rilevare la posizione dei propri segmenti corporei, come ad esempio la posizione di flessione o estensione della gamba o il sollevamento passivo di un braccio. Questo disturbo aveva importanti ripercussioni sul versante motorio. Infatti, i due pazienti non potevano svolgere alcuna attività motoria senza il controllo visivo: a occhi chiusi, o a luce spenta, non erano in grado di stare in piedi, camminare o raggiungere e afferrare oggetti.

Nell'appassionante esposizione del caso I.W., Cole descrive gli sforzi incredibili che il paziente dovette affrontare per riuscire a riconquistare una certa autonomia. Comunque, qualsiasi abilità motoria riacquistata dal paziente richiedeva necessariamente la mediazione della visione. Ciò dimostra che un primo elemento importante di una corretta rappresentazione del corpo risiede nell'integrità delle afferenze sensoriali, principalmente propriocettive. Questo tipo di rappresentazione sembra corrispondere a quella che Head e Holmes definivano *schema corporeo*. Essa è prevalentemente implicita, automatica, ed è necessaria per rilevare ogni cambiamento posturale in modo da poter eseguire qualsiasi movimento.

1.2. Base multisensoriale della rappresentazione del corpo: le esperienze fuori del corpo

Nonostante la propriocezione sia generalmente indicata come la modalità sensoriale principale per la rappresentazione del corpo, è ormai noto che anche altre modalità sensoriali, in particolare la visione, svolgono un ruolo essenziale. Per chiarire l'im-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

portanza dell'integrazione multisensoriale per la rappresentazione sono stati utilizzati due approcci. Il primo mette in conflitto, in un soggetto neurologicamente indenne, le diverse modalità sensoriali tra loro. Ad esempio, nella cosiddetta *illusione di Pinocchio*, inducendo una sensazione di allungamento del muscolo bicipite mediante la sua vibrazione, mentre il soggetto si tocca il naso con un dito a occhi chiusi, si può ingenerare l'illusione che il naso si allunghi. In questo caso, la sensazione propriocettiva di allungamento del muscolo, che normalmente corrisponde a un'estensione dell'avambraccio sul braccio, contrasta con la sensazione tattile di contatto del dito con il naso. Il cervello risolve questo conflitto intersensoriale distorcendo la percezione della forma del corpo.

Un secondo approccio è quello di studiare pazienti nei quali sia interrotta l'afferenza da una modalità sensoriale, osservando il ruolo compensatorio delle altre modalità. Un esempio di questo approccio è quello costituito dai casi di deafferentazione somatosensoriale descritti poco sopra.

Interessanti ipotesi sul possibile ruolo dell'**integrazione multisensoriale** per la rappresentazione del corpo provengono dallo studio di alcune illusioni caratterizzate dalla visione di un duplicato del proprio corpo. Nel fenomeno denominato in inglese ***heautoscopy*** (letteralmente: **vedere se stessi**), il paziente ha la percezione dell'esistenza di una doppia copia di sé: una che osserva, l'altra che è osservata. A differenza della cosiddetta **autoscopia** (originariamente denominata ***allucination spéculaire***), nella quale il paziente riferisce di poter vedere una copia di se stesso proprio davanti a sé, in questa manifestazione le caratteristiche visive delle due copie di sé sono meno dettagliate, ma il paziente ha la sensazione di essere presente in entrambe le copie. Nel fenomeno della ***out-of-the-body experience*** (OBE), il paziente si sente trasferito completamente in una copia di se stesso, dalla quale osserva il proprio corpo giacere passivamente. Queste manifestazioni possono derivare da condizioni patologiche diverse quali epilessia o tumori (la OBE può essere sperimentata anche da soggetti neurologicamente indenni in fase ipnagogica o al risveglio). Le lesioni responsabili di queste manifestazioni tendono a concentrarsi nella giunzione temporo-parieto-occipitale. Inoltre, la stimolazione di questi stessi siti tende a produrre nel paziente illusioni analoghe, come anche varie altre sensazioni dispercettive quali vertigini o illusioni di allungamento o deformazione dei propri arti. Vista l'importanza di queste aree del cervello per l'integrazione multisensoriale è stato ipotizzato che la loro lesione possa provocare un deficit di integrazione multimodale, che risulterebbe in queste illusioni percettive. In particolare, la mancata integrazione di sensazioni somatosensoriali e vestibolari potrebbe dar luogo a fenomeni dispercettivi, che il cervello tende a «spiegare» con l'esistenza di un duplicato del corpo, staccato da se stessi e fluttuante nello spazio extrapersonale (un po' come nell'illusione di Pinocchio il conflitto fra tatto e propriocezione è risolto generando l'illusione di allungamento del naso). È interessante notare che il ricorso all'importanza della sensibilità vestibolare richiama alla mente le intuizioni del medico francese Pierre Bonnier (1861-1918), il primo a riferirsi, nel 1905, a possibili disturbi dello *schema corporeo* (*aschématie*) come interpretazione dei fenomeni dispercettivi (sensazione di deformazione del corpo) conseguenti a vertigini di origine vestibolare [cfr. Vallar e Papagno 2003]. Invece, il coinvolgimento delle regioni parietali nella costituzione dello schema corporeo era

stato ipotizzato dal fisiologo tedesco Hermann Munk (1839-1912) alla fine dell'800, osservando i risultati di esperimenti di ablazione di aree cerebrali.

1.3. Stabilità e modificazione della rappresentazione cosciente del corpo: arti fantasma, arti soprannumerari e duplicati del corpo

La corteccia cerebrale è caratterizzata da un'ampia capacità di modificarsi plasticamente. La percezione tattile, ad esempio, può essere allenata fino ad arrivare a riconoscere la scrittura Braille. D'altro canto, un allenamento intensivo può farci diventare capaci di suonare strumenti musicali, come il pianoforte o la chitarra, che richiedono abilità motorie molto peculiari. Numerosi studi neurofisiologici nell'animale hanno dimostrato che l'addestramento intensivo a compiti di discriminazione sensoriale può espandere l'area della corteccia che risponde alle stimolazioni sensoriali in quella regione del corpo. Parimenti, l'addestramento a un compito motorio può espandere l'area motoria che, se stimolata, produce quel tipo di movimento.

Un **particolare tipo di plasticità cerebrale** potrebbe essere addirittura alla base della nostra capacità di integrare strumenti extracorporei nella rappresentazione del corpo. Questa capacità potrebbe permetterci, ad esempio, di manipolare uno strumento che siamo abituati a usare (ad es., un coltello) anche senza osservarlo direttamente. L'utilizzo di strumenti sembra essere in grado di modificare la risposta di particolari neuroni della corteccia parietale, che rispondono sia a stimoli tattili che a stimoli visivi vicino al corpo (neuroni bimodali). Questi neuroni sarebbero importanti per rappresentare quello che è comunemente definito **spazio peripersonale**. Questa porzione dello spazio rappresenta il nostro ambito di azione motoria. Poiché nell'azione entrano in gioco le componenti visive e somato-sensoriali necessarie per programmarla, controllarne gli effetti e monitorare il contatto con oggetti extracorporei, lo spazio vicino al corpo sarebbe codificato particolarmente bene da questi neuroni bimodali. Un'indicazione del fatto che strumenti extracorporei possano essere incorporati nella rappresentazione del corpo è costituita dall'espansione della risposta visiva dei neuroni bimodali a porzioni dello spazio lontane dal corpo (e che, quindi, non generano di solito risposte da queste cellule), ma raggiungibili da uno strumento (ad es., un rastrello), che l'animale è stato addestrato a usare. In altre parole, lo spazio lontano diverrebbe, grazie allo strumento, funzionalmente simile a quello vicino e, quindi, sarebbe codificato da strutture neurali analoghe a quelle che codificano solitamente lo spazio vicino. Dal punto di vista comportamentale, inoltre, questa modificazione plastica della rappresentazione del corpo si accompagnerebbe a una modifica della cinematica dei movimenti degli arti addestrati a utilizzare lo strumento, come se essi ne avessero inglobato, in parte, le caratteristiche fisiche di lunghezza. Questo è un interessante esempio di come la corteccia cerebrale possa essere modificata plasticamente in base all'esperienza sensoriale e motoria di ciascuno di noi e di come queste modificazioni plastiche possano portare a una modificazione della rappresentazione del corpo. Tale modificazione, pur non essendo consapevole, produce importanti effetti nella nostra capacità di agire.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

D'altra parte, nonostante i fenomeni di plasticità, la **rappresentazione cosciente del corpo** mostra aspetti di grande stabilità. Un chiaro esempio di ciò, legato alla patologia, è constatabile studiando l'effetto dell'amputazione di una parte del corpo. Questo evento ha come conseguenza che la porzione di corteccia somato-sensoriale, che riceveva informazioni dalla parte del corpo amputata, rimane priva di afferenze. A questo punto, le aree di corteccia deprivate sensorialmente iniziano a rispondere a stimoli somministrati a porzioni della cute di parti del corpo adiacenti a quella amputata nella rappresentazione somatotopica corticale. Ad esempio, in seguito all'amputazione di una mano, la regione della corteccia somato-sensoriale primaria, che prima rispondeva a stimolazioni tattili alla mano, ora risponderà a stimolazioni tattili al volto. In questo caso, la rappresentazione somatotopica del corpo si modifica. Ma quanto questa modificazione, del tutto automatica e inconsapevole, corrisponde a un'analoga modificazione della rappresentazione cosciente del proprio corpo? La risposta è tutt'altro che scontata. Molti pazienti presentano, dopo l'amputazione, il fenomeno dell'**arto fantasma**. Questo fenomeno consiste nella sensazione che la parte del corpo amputata sia ancora presente. L'arto fantasma può essere descritto in modo molto dettagliato dal paziente, come avente una certa postura, una certa dimensione e, eventualmente, determinate capacità di movimento (inoltre, è spesso accompagnato da sensazioni dolorose che rendono questa manifestazione clinicamente molto rilevante). La sensazione fantasma può essere evocata dalla stimolazione di aree somatotopicamente compatibili con la riorganizzazione plastica cui si è accennato. Ad esempio, dopo l'amputazione di una mano, la stimolazione tattile di determinate regioni del volto può essere riferita alle dita della mano con una corrispondenza estremamente dettagliata. Questo fenomeno è di grande interesse teorico perché dimostra quanto la rappresentazione cosciente del corpo sia stabile nel tempo. Inoltre la sensazione di possedere l'arto amputato prescinde dalla riorganizzazione corticale; in altre parole, nonostante la corteccia corrispondente alla mano amputata risponda a stimolazioni della faccia dopo l'amputazione, tali stimolazioni evocano comunque sensazioni tattili alla mano «fantasma». Addirittura, il fenomeno dell'arto fantasma è stato osservato anche in bambini con aplasia congenita di arti. In questo caso, l'arto fantasma si manifesta in assenza di una qualsiasi esperienza sensoriale precedente. Ciò ha suggerito che esiste una componente congenita della rappresentazione del corpo. Melzack [1990] ha ipotizzato la presenza di un circuito di aree cerebrali: la **neuromatrice**, presente fin dalla nascita, che manterrebbe una rappresentazione stabile del corpo, pur essendo influenzabile dall'esperienza. Ad esempio, la frequente modificazione, o scomparsa, delle sensazioni fantasma nel tempo suggerisce che anche aspetti più probabilmente «congeniti» e stabili della rappresentazione corporea possono subire modificazioni plastiche, indotte dall'esperienza.

Oltre che dall'esperienza e da varie forme di plasticità corticale, la rappresentazione cosciente della forma del proprio corpo può essere fortemente alterata in seguito a lesioni cerebrali. Infatti, accanto agli indizi che suggeriscono una grande stabilità della percezione della forma del proprio corpo, come il fenomeno dell'arto fantasma, vi sono casi di **percezione di arti soprannumerari**, che suggeriscono che essa sia modificabile, anche grossolanamente. In letteratura sono stati descritti pazienti che riferiscono la presenza di arti in più, rispetto a quelli reali. Vi sono addirittura casi nei quali i pazienti dichiarano di possedere quattro gambe o sei braccia! Le sensazioni sono ben precise, stabili o fluttuanti, e possono essere esperite dal paziente in modo molto vivido. La natura di queste sensazioni potrebbe essere diversa secondo la sede della lesione cerebrale. Nel caso di lesioni parietali, più tipicamente a carico dell'emisfero destro, le sensazioni di arti soprannumerari potrebbero essere determinate da un difetto nell'afferenza somatosensoriale unito a un deficit di consapevolezza. In un caso descritto recentemente, conseguente a una lesione fronto-mesiale, è stata ipotizzata una persistenza nell'attivazione della regione premotoria, successivamente all'esecuzione di un movimento. Ciò darebbe origine alla sensazione di un arto soprannumerario in procinto di eseguire il movimento che, in realtà, è già stato eseguito dall'arto reale.

Un disturbo simile al precedente è il cosiddetto fenomeno della **sensazione di una presenza aliena**. In questo caso il paziente può riferire la presenza di un duplicato di sé, pur senza vederlo (a differenza dei fenomeni autoscopici, descritti in precedenza, che sono caratterizzati da esperienze visive). La presenza aliena, spesso di un intero corpo, è descritta in modo dettagliato e spazialmente ben localizzato, di solito accanto al proprio corpo. Il corpo alieno si muove generalmente in modo sincrono con il corpo del paziente. Questo fenomeno è stato descritto in seguito ad aura emicranica e a lesioni cerebrali ictali o degenerative. Una disfunzione delle regioni parietali gioca un ruolo importante nella genesi di questi disturbi. In caso di lesioni parietali unilaterali, le sensazioni sono riferite più tipicamente nello spazio controlesionale, mentre in caso di lesioni parietali bilaterali esse sono più spesso avvertite nell'emispazio destro. Il coinvolgimento parietale e la natura strettamente somato-sensoriale di queste sensazioni fanno propendere per un disturbo di elaborazione somato-sensoriale, caratterizzato da un'alterata collocazione spaziale delle percezioni tattili e propriocettive sperimentate dal paziente durante il movimento.

In conclusione, la corteccia parietale, soprattutto posteriore, ha una grande importanza per la comparsa e la persistenza delle manifestazioni descritte relative alla sensazione, visiva o somato-sensoriale, di integrità del proprio corpo. Lesioni in queste regioni (e non, ad esempio, alle aree responsabili dell'elaborazione sensoriale visiva o somato-sensoriale primaria) possono, infatti, da un lato provocare la comparsa di sensazioni di arti soprannumerari o addirittura di interi duplicati del proprio corpo, dall'altro far scomparire le sensazioni di arto fantasma.

2. L'AUTOTOPOAGNOSIA

L'*autotopoagnosia* è un disturbo tipicamente classificato tra i disordini della rappresentazione del corpo. In realtà si tratta di un disordine clinicamente raro e la cui interpretazione non è univoca. Letteralmente, il termine indica l'incapacità del paziente di indicare parti del proprio corpo. Tuttavia, come si vedrà successivamente, il disturbo è solitamente accompagnato dall'incapacità di indicare parti del corpo su una figura umana.

L'autotopoagnosia è solitamente conseguente a lesioni focali, di origine tumorale o ictale, incentrate nella regione parietale o occipito-parietale sinistra (o comunque dell'emisfero dominante per il linguaggio). Ne è stato descritto un caso associato con

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

una demenza di tipo Alzheimer. L'autotopoagnosia si osserva spesso in associazione ad altri disturbi neuropsicologici quali afasia, aprassia, negligenza spaziale unilaterale, agrafia, acalculia, agnosia digitale e disorientamento destra-sinistra.

Il paziente tipicamente fallisce nell'indicare le varie parti del proprio corpo. Il deficit può essere rivelato chiedendo al paziente sia di indicare su comando verbale, a occhi chiusi, le diverse parti del proprio corpo, sia di indicare parti del corpo su un modello di figura umana o sul corpo dell'esaminatore. Il deficit può manifestarsi anche in un compito non verbale, che prevede che il paziente tocchi per imitazione le parti del proprio corpo corrispondenti a quelle toccate dall'esaminatore sul proprio corpo o sul disegno di una figura umana (vedi *infra*).

Gli errori compiuti dal paziente sono classificati in tre categorie: *a*) errori di *contiguità*, quando il paziente indica parti del corpo spazialmente vicine a quelle richieste (il braccio invece della mano); *b*) errori *concettuali o semantici*, quando il paziente indica parti del corpo concettualmente simili a quelle richieste (ad es., la mano al posto del piede); *c*) errori *casuali*, non classificabili in alcun modo. I pazienti commettono errori prevalentemente di tipo semantico o di contiguità.

Nel corso del tempo sono state proposte svariate interpretazioni sulla natura di questo disordine. Da un lato è stato ipotizzato un deficit di tipo linguistico, riguardante la specifica categoria delle parti del corpo. Dall'altro è stato proposto che l'autotopoagnosia faccia parte di un disturbo più generale nell'indicare le singole parti di una struttura complessa.

Tuttavia, una serie di studi su casi singoli ha permesso di chiarire che l'autotopoagnosia è un genuino disturbo della rappresentazione del corpo. In uno studio condotto su un gruppo di pazienti, sulla base di una batteria di test, si è potuto concludere che il fattore che più di altri spiegava l'occorrenza degli errori caratteristici dell'autotopoagnosia sembra essere la frequenza d'uso del nome della parte del corpo da indicare, con una correlazione inversa tra frequenza d'uso della parola indicante un certo segmento corporeo e gli errori autotopoagnosici relativi a esso. Ciò non rappresenterebbe, però, un puro disturbo verbale in quando la stessa correlazione con la frequenza d'uso si manifesterebbe con gli errori in compiti di indicazione non verbale. Questo dato, di per sé sorprendente, dipenderebbe dal fatto che le parti del corpo denominate con sostantivi a maggior frequenza lessicale, sarebbero anche le più usate. In quest'ottica l'autotopoagnosia rappresenterebbe, quindi, una genuina alterazione della rappresentazione del corpo, che colpirebbe maggiormente le parti del corpo meno utilizzate.

Anche un disturbo di consapevolezza del corpo non spiega l'autotopoagnosia. Ad esempio, un paziente autotopoagnosico, pur non riuscendo a indicare le varie parti del proprio corpo, riusciva a indicare correttamente dove indossare un certo indumento, mentre un'altra paziente poteva localizzare a comando la posizione di piccoli oggetti attaccati a varie parti del proprio corpo e addirittura impararne la posizione e rievocarla a comando anche a distanza di 15 giorni. Pazienti autotopoagnosici non perdono la capacità di definire la funzione delle varie parti del corpo verbalmente, pur fallendo nell'indicarne la localizzazione.

Infine, è stata dimostrata una dissociazione tra indicazione di parti del corpo e di parti di oggetti complessi in alcuni casi singoli. Questo suggerisce che l'autotopoagnosia è un disturbo specifico per la rappresentazione del corpo e non un disturbo più generale della capacità di localizzare le parti di un qualsiasi oggetto complesso.

Pur essendo, quindi, una manifestazione neuropsicologica tuttora oggetto di discussione, l'autotopoagnosia sembra essere un **disturbo specifico della conoscenza del corpo**. I pazienti avrebbero accesso al significato semantico delle varie parti del corpo, sarebbero consapevoli del proprio corpo e capaci di utilizzare la superficie corporea come mappa spaziale, mentre fallirebbero specificamente nel localizzare la posizione spaziale delle singole parti del corpo. Il fatto che l'autotopoagnosia sia piuttosto rara, che solitamente sia associata ad altri disturbi e che i pochi pazienti descritti siano stati indagati utilizzando strumenti diversi da caso a caso, rende l'interpretazione di questo disturbo ancora più difficile.

3. IL DISORIENTAMENTO DESTRA-SINISTRA E L'AGNOSIA DIGITALE

Il disorientamento destra-sinistra e l'agnosia digitale sono clinicamente più frequenti dell'autotopoagnosia. Nella tradizione neuropsicologica questi disturbi fanno parte, insieme con l'*acalculia* e l'*agrafia*, ai quali spesso si accompagnano, della cosiddetta **sindrome di Gerstmann**, descritta dal neurologo austriaco Josef Gerstmann (1887-1969). Anche se queste manifestazioni neuropsicologiche possono verificarsi in maniera dissociata tra loro, rappresentando quindi disturbi differenti, la sindrome di Gerstmann sembra mantenere un importante valore localizzatorio, per la sua frequente associazione a lesioni temporo-occipitali sinistre. Comunque, vista la forte associazione tra questi disturbi, il disorientamento destra-sinistra e l'agnosia digitale saranno trattati congiuntamente.

Il **disorientamento destra-sinistra**, classicamente con riferimento alla destra e alla sinistra del corpo rispetto al piano medio-sagittale, è caratterizzato dall'incapacità del paziente di distinguere, sul proprio corpo, sul corpo dell'esaminatore, o sulla riproduzione di una figura umana, il lato destro dal sinistro. È interessante notare che un disturbo lieve di confusione destra-sinistra può essere presente anche nel soggetto adulto neurologicamente indenne, prevalentemente se di sesso femminile o in età di sviluppo. Nei pazienti cerebrolesi, invece, il disturbo è stato descritto in seguito a lesioni focali parieto-occipitali o a deterioramento cognitivo associato a demenza (cfr. cap. 18). Come nel caso dell'autotopoagnosia, vi è una certa variabilità nelle manifestazioni cliniche e nella lateralizzazione emisferica della lesione cerebrale responsabile, secondo il paziente e gli strumenti usati per la valutazione. Pazienti con lesione sinistra e disturbi afasici sarebbero maggiormente deficitari nella distinzione destra-sinistra sul proprio corpo, mentre errori in compiti di discriminazione destra-sinistra, effettuati sull'esaminatore o su un modello di figura umana sembrerebbero essere presenti sia in pazienti con lesione sinistra ed afasia, sia in pazienti con lesione destra. È probabile che lesioni dell'emisfero destro influenzino il giudizio destra-sinistra, soprattutto quando nel compito richiesto vi sia anche una componente di rotazione mentale (ad es. discriminare la destra e la sinistra di una figura rovesciata).

L'**agnosia digitale** consiste nell'incapacità di denominare, o mostrare selettivamente le proprie dita, in seguito a comando verbale o non verbale (ad es., indicando il dito

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

toccato dall'esaminatore). Il disturbo sembra essere più accentuato per le tre dita centrali della mano; inoltre è tipicamente descritto per le dita della mano, ma può essere dimostrato anche per quelle dei piedi. Generalmente, anche dopo lesione unilaterale, il disturbo riguarda entrambi i lati del corpo.

Come i disturbi descritti nei paragrafi precedenti, anche questa manifestazione di alterata cognizione del corpo si accompagna di solito ad altri sintomi. Più frequentemente l'agnosia digitale è stata riportata in seguito a lesioni della regione occipito-parietale sinistra. Questo fatto, unito alla frequente associazione con altri disturbi neuropsicologici del linguaggio, ha fatto ritenere al neuropsicologo nordamericano Arthur Benton (1909-2006) che l'agnosia digitale fosse dovuta a un disturbo specifico del linguaggio legato alla rappresentazione delle dita. In realtà questo disturbo si manifesta anche in conseguenza di lesioni dell'emisfero destro, seppure forse con minore frequenza. In particolare, l'uso di test non verbali, oltre che verbali, renderebbe più uniforme la distinzione tra lesioni destre e sinistre nel causare l'agnosia digitale. Secondo alcuni autori, l'agnosia digitale sarebbe correlata alla presenza di disturbi afasici nei pazienti cerebrolesi sinistri, ma principalmente correlata a deterioramento cognitivo generale nel caso di lesioni dell'emisfero destro. È possibile che il disturbo possa dipendere da meccanismi diversi in pazienti cerebrolesi destri e sinistri.

L'agnosia digitale è stata anche considerata una forma parziale di autotopoagnosia. In realtà vi sono casi di doppia dissociazione che suggeriscono l'indipendenza delle due manifestazioni. Alcuni pazienti autotopoagnosici sono in grado di indicare correttamente le dita della mano, mentre in altri il disturbo di localizzazione è limitato alle dita della mano.

Come emerge da moltissime osservazioni, l'agnosia digitale e il disorientamento destra-sinistra paiono essere disturbi peculiari della rappresentazione del corpo che, pur essendo talora studiati e descritti in modo indipendente, risultano spesso associati. Di particolare interesse risulta il legame tra queste manifestazioni patologiche e i disturbi della cognizione dei numeri (acalculia, cfr. cap. 8). Recenti studi di stimolazione corticale in pazienti neurochirurgici e di stimolazione magnetica ripetitiva, nella regione del giro angolare in soggetti neurologicamente indenni, hanno dimostrato una forte associazione tra l'acalculia e l'agnosia digitale. È stato ipotizzato che, in bambini in età di sviluppo, la capacità di rappresentarsi le dita sia associata a quella di acquisire le abilità di calcolo.

4. LA NEGLIGENZA DI UNA PARTE DEL CORPO: EMISOMATOAGNOSIA (O NEGLIGENZA PERSONALE UNILATERALE) E NEGLIGENZA MOTORIA

Tra le manifestazioni della **negligenza spaziale unilaterale** (cfr. cap. 14), ve ne sono alcune che riguardano il corpo, che vanno sotto il nome di **negligenza personale unilaterale** (***personal neglect***) o **emisomatoagnosia** e consistono nella tendenza del paziente a ignorare la parte controlesionale del proprio corpo. Alcuni segni clinici possono già suggerire la presenza di negligenza personale. Ad esempio, il braccio controlesionale del paziente, spesso anche a causa di deficit sensoriali primari concomitanti, può assumere posture scomode, come essere lasciato penzolare dalla carrozzina, o addirittura dolorose,

fino a produrre traumi articolari. Anche nell'aggiustarsi sulla sedia o nel letto, il paziente si comporta come se la parte sinistra del corpo non esistesse, schiacciandola contro le sbarre del letto o il bracciolo della carrozzina o, addirittura, facendola sporgere dalla base d'appoggio. Inoltre, nell'indossare capi di abbigliamento, il paziente può tralasciare di vestire la parte sinistra del proprio corpo (cfr. anche cap. 9). Ad esempio, può infilare solo la manica destra di una giacca o solo la stanghetta destra degli occhiali. In quest'ultimo caso, il paziente può continuare ad aggiustarsi gli occhiali, senza rendersi conto del problema o lamentandosi che gli occhiali non sono più efficaci (affermazione comunemente utilizzata per giustificare anche eventuali deficit visuospaziali). L'emisomatoagnosia si può manifestare anche nella cura quotidiana della persona. I pazienti possono radersi, o applicare il trucco, solo nella parte ipsilesionale del volto o pettinare solo la parte ipsilesionale della capigliatura. La parte controlesionale del volto o del corpo (più spesso la sinistra, data l'asimmetria emisferica della negligenza spaziale, cfr. cap. 14) può quindi assumere un aspetto evidentemente trasandato, in netto contrasto con la parte ipsilesionale. Questo deficit può accompagnarsi alle manifestazioni della negligenza visuo-spaziale unilaterale (cfr. cap. 14), ma sono stati anche descritti pazienti con negligenza personale unilaterale senza deficit per lo spazio extrapersonale e pazienti con la dissociazione opposta (deficit per il solo spazio extrapersonale). Queste dissociazioni suggeriscono l'indipendenza delle rappresentazioni del corpo rispetto a quelle dello spazio extrapersonale.

In alcuni pazienti i segni di negligenza di una parte del corpo riguardano prevalentemente la componente motoria. La cosiddetta **negligenza motoria** consiste nella tendenza a non utilizzare gli arti controlesionali, pur in assenza di un deficit motorio primario completo. Infatti, qualora l'attenzione del paziente sia esplicitamente diretta agli arti controlesionali, egli mostra di poterli muovere adeguatamente. Tuttavia, nel comportamento spontaneo, il paziente sembra riluttante a utilizzare gli arti controlesionali, anche durante l'esecuzione di movimenti, ad esempio l'afferramento di oggetti posti a sinistra, o compiti bimanuali, la cui esecuzione sarebbe più efficiente se fossero utilizzati anche gli arti controlesionali. In quest'ultimo caso, il disturbo richiama alla mente l'estinzione controlaterale al doppio stimolo (cfr. cap. 14), dimostrabile in varie modalità sensoriali, e prende il nome di *estinzione motoria*. Questo disturbo può manifestarsi in seguito a lesioni di varie strutture corticali o sottocorticali; in particolare, nel caso delle lesioni corticali, è stata suggerita l'importanza delle lesioni anteriori frontali.

Nel caso della cosiddetta *ipocinesia intenzionale* o *negligenza premotoria*, i pazienti tendono a non programmare movimenti verso lo spazio controlesionale, anche utilizzando gli arti non paretici ipsilesionali. Questo disturbo non rappresenta propriamente un'alterata rappresentazione della parte del corpo controlesionale, quanto un difetto generale di programmazione motoria verso lo spazio controlesionale. In alcuni casi, ad esempio, la negligenza spaziale nei compiti di cancellazione (cfr. cap. 14) potrebbe essere il risultato non solo di una mancata rilevazione di stimoli posti a sinistra, ma anche della riluttanza a muovere la mano ipsilesionale verso lo spazio controlesionale. La possibile alterazione, nell'ipocinesia direzionale, di strutture nervose implicate nel controllo e nella programmazione del movimento è stata suggerita da un esperimento che ha dimostrato un effetto positivo specifico dell'apomorfina (un farmaco dopaminergico utilizzato per facilitare il movimento nei pazienti affetti da malattia di Parkinson).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

5. LA SOMATOPARAFRENIA

Il braccio nell'armadio: un caso di somatoparafrenia cronica. Quella che segue è la descrizione di un caso clinico (Mr. S.) che ho avuto occasione di valutare, assieme al mio collega, dr. Patrick Vuilleumier, in un ospedale di Londra nel 2002. Il paziente era stato vittima di un infarto cerebrale emisferico destro diverse settimane prima dell'intervista e mostrava chiari segni di negligenza spaziale unilaterale sinistra, oltre che un'emiplegia sinistra.
Esaminatori (E): «Come sta, signor S.?»
Mr. S.: «In generale non c'è male, ma la protesi mi causa ancora dolori molto forti»
E: «Quale protesi?»
Mr. S.: «Ma come, non vedete? Questa qua [indicando il proprio braccio sinistro]! I medici me l'hanno attaccata per cercare di aiutarmi a muovermi... ma in realtà non serve a niente e mi causa un sacco di dolori. Ho chiesto spesso agli infermieri di togliermela e metterla nell'armadio!
E [indicando il braccio sinistro del paziente]: «Se questa è una protesi... dov'è il suo braccio sinistro?»
Mr. S. [sorridendo]: «Mah... che ne dite... Sarà qui! [puntando verso sinistra con la mano destra].
E: «Può muoverlo?»
Mr. S.: «Sono molto stanco... Inoltre mi fa così male che non posso fare alcun movimento...»
Dopo molte settimane di intensa riabilitazione cognitiva e motoria, Mr. S. sembrava aver riacquistato la consapevolezza del possesso del proprio braccio sinistro, che tuttavia era ancora paretico. Questo è il dialogo avvenuto il giorno prima della dimissione.
E: «Mr. S., come va?»
Mr. S.: «Benissimo grazie! Ora mi sento molto meglio... Ho ancora qualche problema con la mia parte sinistra [puntando con la mano destra verso sinistra] e un po' di dolore qui [puntando verso la spalla sinistra]... ma non ho più quelle idee strane a proposito del mio braccio sinistro, della protesi, ecc...»
E: «Benissimo! Allora è pronto per andare a casa!»
Mr. S.: «Sì... ma prima di andarmene... potrei chiedervi un favore? Una volta a casa, potrei chiedere a mia moglie di togliermi questo braccio sinistro di tanto in tanto... e metterlo nell'armadio per avere un po' di tregua da questo dolore continuo?»

I disturbi della rappresentazione del corpo finora descritti hanno una caratteristica in comune: la consapevolezza dell'integrità del corpo e dell'appartenenza di ogni segmento corporeo a se stessi è generalmente conservata. Perfino il paziente affetto da arto fantasma è cosciente che la sensazione fantasma è, in realtà, riferita a un arto assente. Esiste invece una drammatica condizione patologica nella quale il paziente perde la consapevolezza di una parte del corpo. Questa sindrome è solitamente associata alla negligenza spaziale unilaterale e, in particolare, alla negligenza personale e all'anosognosia per i deficit di forza e di senso (emiplegia, emianestesia, cfr. cap. 15). Questa condizione, per la quale Gerstmann [1942] coniò il termine **somatoparafrenia**, è caratterizzata da convinzioni deliranti, che riguardano selettivamente la metà controlesionale del corpo. In alcuni pazienti le idee deliranti riguardano solo un segmento corporeo controlesionale (ad es., l'arto superiore, ma non l'inferiore). Il paziente affetto da somatoparafrenia può affermare che il braccio controlesionale, tipicamente paretico, appartiene a un altro individuo (il medico, un parente o il paziente che ha occupato precedentemente il letto di degenza). Un caso aneddotico, descritto dal neurologo americano Oliver Sacks, è quello di un paziente che tentò di buttare giù dal proprio letto quella che credeva essere una gamba del paziente che era stato ricoverato in quel letto in precedenza – e che ora giaceva alla sua sinistra – e finì per cadere dal letto, trascinato da quella gamba, che in realtà gli apparteneva. Spesso la convinzione erronea riguarda tutto l'emisoma controlaterale al lato della lesione cerebrale. In un caso clinico descritto dal neurologo austriaco Hermann Zingerle [cfr. Benke, Luzzatti e Vallar 2004], il paziente riferiva sensazioni erotiche suscitate dalla metà sinistra del proprio corpo, che sarebbe appartenuta a una donna che gli giaceva accanto. La somatoparafrenia può accompagnarsi a uno stato di ansia del paziente per la propria condizione e, addirittura, provocare reazioni violente da parte del paziente nei confronti degli arti controlesionali, che possono sfociare in manifestazioni autolesionistiche (**misoplegia**). Il disturbo si manifesta sia spontaneamente, sia qualora il paziente venga stimolato dalle domande dell'esaminatore (cfr. valutazione dell'emisomatoagnosia).
Generalmente la somatoparafrenia consegue a lesioni piuttosto vaste dell'emisfero destro. Essa è stata variamente collegata a disfunzioni della corteccia fronto-parietale o dell'insula. La somatoparafrenia tende a regredire spontaneamente nel giro di pochi giorni o di qualche settimana. Raramente sono riportati disturbi cronici.
Spesso la somatoparafrenia è accompagnata da un grave deficit sensoriale e motorio. Uno studio recente ha, però, messo in luce la possibilità che parte dei deficit sensoriali manifestati da questi pazienti siano, in realtà, una conseguenza diretta del deficit di consapevolezza corporea. La paziente F.B. [Bottini *et al.* 2002], affetta da un'emorragia cerebrale a carico della regione fronto-parieto-temporo-insulare e dei nuclei della base di destra, mostrava chiari segni di negligenza personale ed extrapersonale, con anosognosia per i deficit neurologici di sensibilità visiva e somatica, oltre che di moto. In particolare, la paziente ometteva quasi totalmente di riferire gli stimoli tattili somministrati alla mano sinistra. Inoltre, la paziente manifestava chiari segni di somatoparafrenia, sostenendo che la mano sinistra non apparteneva a lei, bensì alla nipote. Sorprendentemente, la percezione di stimoli tattili aumentava, quando alla paziente era suggerito che gli stimoli tattili somministrati alla propria mano controlesionale erano, in realtà, somministrati alla mano della nipote, cui la paziente, erroneamente, attribuiva il possesso della mano. Quest'evidenza apre prospettive affascinanti circa l'influenza che complessi fattori cognitivi possono avere sulla rappresentazione del proprio corpo.
La somatoparafrenia è ancora oggetto di discussione teorica. L'idea che si tratti semplicemente di uno stato confusionale, associato a una vasta lesione cerebrale, è da scartare, visto che casi di somatoparafrenia sono stati descritti anche in presenza di

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

lesioni focali. L'interpretazione secondo la quale essa origina da un disturbo di tipo psichiatrico è oggi considerata estremamente improbabile. La prevalenza del disturbo dopo lesione emisferica destra e la possibilità di una sua remissione parziale dopo stimolazione vestibolare, assieme a altri sintomi della negligenza spaziale unilaterale, fanno propendere per una disfunzione a carico di un meccanismo specifico della consapevolezza del corpo.

Certamente i disturbi di origine sensoriale possono aggravare la sensazione di non appartenenza di un arto, anche se difficilmente sono in grado di spiegare tutto il fenomeno. Ad esempio, l'osservazione dei movimenti del proprio arto attraverso un monitor durante una particolare situazione sperimentale, tendeva a far insorgere in un paziente sensazioni di tipo somatoparafrenico, che, in condizioni di visione normale, il paziente non riportava. Un ruolo importante in queste manifestazioni potrebbe anche giocarlo una sensazione deficitaria di esser l'agente delle proprie azioni oppure una mancanza di capacità di paragonare le azioni programmate con quelle effettivamente eseguite. Ciò potrebbe generare sensazioni di alienità delle parti del corpo affette. Un'ipotesi molto interessante è che lesioni della corteccia dell'insula, variamente implicata nella valutazione della congruenza tra azioni osservate ed eseguite, oltre che di vari aspetti dell'analisi di stimoli somato-sensoriali, possa essere importante nella genesi di questo disturbo.

6. LA VALUTAZIONE DEI DISTURBI DELLA RAPPRESENTAZIONE CORPOREA

Le sensazioni di arto fantasma o di arto soprannumerario, così come le esperienze «fuori dal corpo», sono riportate spontaneamente dai pazienti. La loro valutazione è prevalentemente clinica, anche se queste esperienze possono essere oggetto di studi *ad hoc*, legati a precisi quesiti di indagine clinico-scientifica.

Vi sono, invece, alcune linee guida che possono essere suggerite per valutare l'autotopoagnosia, l'agnosia digitale, il disorientamento destra-sinistra e la somatoparafrenia.

6.1. Autotopoagnosia

Questo fenomeno è clinicamente raro. Nei pazienti riportati in letteratura sono state utilizzate metodiche di indagine diverse, secondo gli aspetti del disturbo che gli autori si proponevano di volta in volta di esplorare. La valutazione di questi pazienti non può comunque prescindere da un esame generale, che verifichi la presenza di deficit linguistici e visuospaziali concomitanti.

Un test sufficiente per svelare la presenza dell'autotopoagnosia al letto del paziente può essere eseguito chiedendo al paziente di indicare parti del proprio corpo a occhi aperti e a occhi chiusi.

Tuttavia, per controllare vari fattori potenzialmente confondenti, *in primis* i deficit linguistici spesso associati, è utile adottare una batteria di test più ampia e controllata, come quella di Semenza, alla quale è poi possibile aggiungere prove ispirate da precisi

TAB. 11.1. Valutazione dell'autotopoagnosia proposta da Semenza [2001]

PROVE VERBALI

1. Indicare parti del proprio corpo su comando verbale
2. Indicare parti del corpo su un disegno di figura umana su comando verbale
3. Scegliere, tra quattro figure rappresentanti parti isolate del corpo, quella indicata verbalmente dall'esaminatore (le quattro figure rappresentano: la parte del corpo indicata dall'esaminatore, una parte del corpo adiacente al bersaglio corretto, una parte concettualmente correlata al bersaglio, una parte del corpo non correlata al bersaglio)

PROVE NON VERBALI

4. L'esaminatore mostra al paziente una figura rappresentante una parte del corpo isolata e il paziente indica la parte corrispondente sul proprio corpo
5. L'esaminatore mostra al paziente una figura rappresentante una parte del corpo isolata e il paziente indica la parte corrispondente sul disegno di una figura umana
6-7. L'esaminatore tocca una parte del corpo del paziente bendato e il paziente tocca successivamente la parte del corpo corrispondente sul disegno di una figura umana intera (prova 6) o puntando al disegno di parti del corpo singole (prova 7)
8. L'esaminatore tocca un segmento corporeo sul disegno di una figura umana intera e il paziente tocca la parte del corpo corrispondente su di sé
9. L'esaminatore tocca un segmento corporeo su di sé e il paziente, seduto di fianco all'esaminatore, si tocca la parte del corpo corrispondente

TAB. 11.2. Valutazione del disorientamento destra-sinistra proposta da Benton e Sivian [1993]

ORIENTAMENTO VERSO IL PROPRIO CORPO

(da valutare prima in presenza e poi in assenza di controllo visivo)

1. Denominare singole parti del corpo lateralizzate, toccate dall'esaminatore
2. Indicare singole parti del corpo lateralizzate, su comando verbale
3. Eseguire movimenti non crociati comprendenti due parti del corpo (ad es., toccare l'orecchio sinistro con la mano sinistra)
4. Eseguire movimenti crociati comprendenti due parti del corpo (ad es., toccare l'orecchio sinistro con la mano destra)

ORIENTAMENTO SUL CORPO DELL'ESAMINATORE O SU UNA FIGURA UMANA POSTI DI FRONTE AL PAZIENTE

1. Denominare singole parti del corpo lateralizzate, toccate dall'esaminatore
2. Indicare singole parti del corpo lateralizzate, su comando verbale
3. Imitare movimenti non crociati comprendenti due parti del corpo, eseguiti dall'esaminatore (ad es., toccare l'orecchio sinistro con la mano sinistra)
4. Imitare movimenti crociati comprendenti due parti del corpo, eseguiti dall'esaminatore (ad es., toccare l'orecchio sinistro con la mano destra)

MOVIMENTI DI ORIENTAMENTO CHE COINVOLGANO IL CORPO DEL PAZIENTE E QUELLO DI UN SOGGETTO POSTO DI FRONTE AL PAZIENTE IN MODO COMBINATO

1. Il paziente tocca con la mano destra o la sinistra una parte del corpo, destra o sinistra, sul corpo della persona posta di fronte a sé, su comando verbale (ad es., toccare con la mano destra l'orecchio sinistro della persona posta di fronte)

quesiti diagnostici e scientifici. La batteria comprende parte delle prove del *Personal Orientation Test* originariamente proposto da Josephine Semmes negli anni '60 del secolo scorso [Semmes *et al.* 1963]. Nella batteria, l'esaminatore richiede al paziente di indicare 18 diverse parti del corpo (naso, ginocchio, torace, occhio, spalla, orecchio, anca, polso, alluce, collo, gomito, capelli, coscia, mento, caviglia, guancia, pollice e labbra). L'indicazione delle varie parti del corpo è richiesta al paziente in 9 condizioni diverse, illustrate nella tabella 11.1. L'analisi degli errori può essere fatta classificando errori di contiguità, concettuali o semantici e casuali, come discusso in precedenza.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

6.2. Disorientamento destra-sinistra e agnosia digitale

Il disorientamento destra-sinistra relativo al corpo può essere valutato in modo informale, chiedendo al paziente di mostrare, o toccare, una parte del proprio corpo, o di toccare una parte del corpo dell'esaminatore, specificando il lato del corpo e la mano con la quale eseguire il movimento. Ovviamente la valutazione preliminare delle funzioni linguistiche è essenziale. Una valutazione più formale del disturbo può essere eseguita attraverso una serie di compiti proposti da Benton [1959]. La sequenza di somministrazione delle prove rispetta un criterio di difficoltà crescente del compito.
Per la valutazione dell'agnosia digitale si può ricorrere a test che prevedono che il paziente indichi le dita toccate dall'esaminatore. La serie di prove proposte da Benton comprende tre condizioni di difficoltà crescente, ciascuna con 10 prove (una per ogni dito o coppia di dita) che consistono nella localizzazione di: *a*) singole dita toccate dall'esaminatore sotto controllo visivo; *b*) singole dita toccate dall'esaminatore senza controllo visivo; *c*) coppie di dita toccate dall'esaminatore senza controllo visivo. L'indicazione può essere effettuata in vario modo dal paziente, secondo il grado di compromissione generale o dei disturbi neuropsicologici associati, in particolare di tipo afasico: ad esempio, può essere richiesta una risposta mediante denominazione, oppure mediante indicazione su una figura oppure associando alle singole dita un numero.
In base al comportamento dei soggetti neurologicamente indenni, è considerato sicuramente patologico un numero di errori complessivo superiore a 10.

6.3. Emisomatoagnosia e negligenza motoria

Un semplice test per valutare la negligenza personale, proposto da Bisiach e colleghi [1986], facilmente effettuabile anche al letto del paziente, consiste nel chiedergli di toccarsi la mano controlesionale, usando quella ipsilesionale non paretica. Secondo il comportamento del paziente, potranno essere assegnati punteggi che vanno da 0 (assenza di deficit) a 3 (il paziente non compie alcun movimento per raggiungere la mano controlesionale), con punteggi intermedi dovuti all'incapacità di raggiungere la mano, pur compiendo movimenti esplorativi (punteggio 1) o alla presenza di esitazioni prima del completamento del compito (punteggio 2).
Una valutazione quantitativa dei deficit di cura della persona, caratteristici della negligenza personale, può essere ottenuta utilizzando dei compiti molto semplici, quali ad esempio quelli inclusi nella scala semistrutturata per la valutazione funzionale della negligenza personale descritta da Zoccolotti, Antonucci e Judica [1992]. Essi consistono nel chiedere al paziente di indossare gli occhiali, di pettinarsi e di usare la cipria o il rasoio, a seconda che si tratti di una donna o di un uomo.
Esiste, infine, un test che permette di indagare la capacità del paziente di esplorare la superficie del proprio corpo, fornendo indicazioni circa eventuali dissociazioni tra la rappresentazione del lato ipsilesionale e quella del lato controlesionale. In questo

test, ideato da Cocchini, Beschin e Jehkonen [2001], 24 marcatori (cerchietti di carta nel test originale) sono disposti sul corpo del paziente bendato: il paziente dovrà successivamente rimuoverli utilizzando la mano ipsilesionale. I marcatori sono 15 dal lato controlesionale e 9 dal lato ipsilesionale (da questo lato, infatti, i marcatori sul braccio sono assenti, visto che questo è utilizzato per eseguire il test). I dati normativi indicano che i soggetti neurologicamente indenni non commettono mai più di due errori (cut-off = 13), mentre i pazienti con emisomatoagnosia commettono la maggior parte degli errori dal lato controlesionale.
La negligenza motoria può già essere osservata nel comportamento spontaneo del paziente. Nella valutazione clinica essa può essere messa in evidenza chiedendo al paziente di eseguire movimenti bimanuali, dal semplice sollevamento delle braccia dal piano del letto all'esecuzione di movimenti coordinati o alternati delle mani: in queste prove il paziente tenderà a ignorare l'arto controlesionale. Il paziente, ad esempio, potrà sollevare solo l'arto ipsilesionale dal piano del letto, ignorando completamente quello controlesionale, che pure è in grado di muovere singolarmente. Il disturbo può essere evidenziato anche chiedendo al paziente di eseguire azioni che, nella vita quotidiana, sono tipicamente compiute con due mani (ad es., sollevare il coperchio di una scatola) e osservando l'eventuale ipoutilizzazione della mano controlesionale.
Per quanto riguarda l'*ipocinesia direzionale*, si può cercare di differenziare il contributo di fattori più «sensoriali» *vs.* più «premotori» o intenzionali nella genesi della negligenza spaziale unilaterale. Utilizzando una tecnica ideata dal neurologo svedese Richard Tegnér [Tegnér e Levander 1991], ad esempio, si può chiedere al paziente di eseguire un compito di cancellazione, tipicamente utilizzato per la diagnosi di negligenza spaziale unilaterale (cfr. cap. 14), osservando il foglio o direttamente o attraverso uno specchio, costruito in modo da formare un angolo di 90°. In questa configurazione lo specchio produce un'inversione destra/sinistra dell'immagine riflessa. In questo test, alcuni pazienti possono mostrare di esplorare maggiormente gli stimoli dal lato ipsilesionale (come normalmente osservato nella negligenza spaziale) nella condizione di osservazione diretta, ma possono marcare più stimoli dal lato controlesionale nella cancellazione allo specchio. Poiché in questo secondo caso gli stimoli posti sul lato sinistro del foglio compaiono a destra, l'ipotesi è che in questi pazienti sia compromessa la capacità di percepire gli stimoli visti a sinistra, indipendentemente dal fatto che si trovino effettivamente a sinistra (osservazione diretta) o a destra (invertiti a sinistra dallo specchio). I pazienti affetti da ipocinesia direzionale o negligenza premotoria, invece, non sono influenzati dallo specchio: indipendentemente da dove vedono gli stimoli non sono in grado di organizzare movimenti verso sinistra, anche utilizzando la mano destra.

6.4. Somatoparafrenia

Il disturbo si presenta qualche volta in modo spontaneo, nella fase acuta subito dopo una lesione cerebrale ictale. Più spesso, le idee deliranti vanno svelate con semplici domande al letto del paziente. Un test che permette l'attribuzione di un punteggio da 0 (assenza del deficit) a 4 (massimo deficit), è quello elaborato da Vallar (in prepara-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

zione), ampliando un esame standardizzato delle funzioni di moto e di senso proposto da Bisiach e colleghi [1986].
Il paziente giace supino con gli arti superiori e inferiori sinistri alla sinistra del tronco e i destri alla destra. L'esaminatore, indicando la mano sinistra del paziente, la pone al centro del tronco (circa all'altezza dell'ombelico) e poi chiede, indicandola senza toccarla: «Questa mano, di chi è?». L'esaminatore ripete la domanda e la procedura, indicando l'avambraccio sinistro. Infine esamina l'arto inferiore/gamba sinistra, ponendo la domanda «Questa gamba, di chi è?», mentre la indica. Il punteggio va da 0 (corretta ed immediata identificazione della parte del corpo esaminata come propria) a 4 (il paziente riferisce spontaneamente che la parte del corpo indicata appartiene ad altra persona e non può essere indotto a recedere dalla sua convinzione erronea, dopo sollecitazione e dimostrazione). I punteggi intermedi sono attribuiti quando l'identificazione avviene con incertezza e ritardo, solo dopo sollecitazione e dimostrazione da parte dell'esaminatore. La prova è ripetuta per gli arti di destra. La diagnosi di *somatoparafrenia* prevede che a destra il punteggio sia 0 (non deficit). In caso contrario si sospetta deficit cognitivo diffuso.

7. LA RIABILITAZIONE DEI DISTURBI DELLA RAPPRESENTAZIONE CORPOREA

Per la maggior parte dei disturbi della rappresentazione del corpo non esiste un trattamento riabilitativo specifico e standardizzato. In particolare, per i disturbi dell'orientamento corporeo, in qualche caso molto rari, non sono utilizzati trattamenti riabilitativi specifici.
È interessante riportare una recente strategia di trattamento per il fenomeno dell'arto fantasma, sperimentata da Ramachandran [Ramachandran e Rogers-Ramachandran 1996]. Nel caso di arto fantasma all'arto superiore, il paziente è posto di fronte a uno specchio, posto in corrispondenza della linea mediana e allineato con il piano mediosagittale. Il paziente è invitato a porre il braccio sano parallelamente allo specchio. In questo modo l'immagine riflessa del braccio integro corrisponderà all'immagine dell'arto amputato. Ora, muovendo il braccio integro, il paziente avrà la sensazione che anche l'arto amputato si muova. Questo può, in casi specifici, contribuire a favorire la correzione di posture dolorose assunte dall'arto fantasma, alleviando i sintomi sgradevoli.
Anche per l'emisomatoagnosia e la somatoparafrenia non esistono trattamenti riabilitativi specifici. In generale questo è un disturbo che tende a regredire spontaneamente, nel giro di qualche settimana e più spesso nel giro di pochi giorni o ore. Sicuramente le strategie riabilitative utilizzate per la negligenza spaziale unilaterale e l'anosognosia (cfr. capp. 14 e 15) possono contribuire ad alleviare anche questo disturbo. Strategie riabilitative esogene, quali la stimolazione vestibolare e l'adattamento prismatico, hanno mostrato di agire anche su queste manifestazioni patologiche. Poiché questi sintomi, come quelli della complessa sindrome della negligenza spaziale unilaterale, sono considerati segni prognostici molto negativi per il successo della riabilitazione delle funzioni motorie e sensoriali, un aumento anche temporaneo della consapevolezza

ottenuto attraverso suggerimenti forniti al paziente «in terza persona» (ovvero riferiti alla persona cui il paziente attribuisce l'arto) durante le sedute di fisioterapia, potrebbe forse essere di un qualche aiuto.

CONCLUSIONE

La rappresentazione cerebrale del corpo è fondamentale per tutti gli aspetti della nostra vita di relazione. Per interagire con il mondo che ci circonda è necessario avere un controllo costante sul nostro corpo, che ci permette di conoscere in ogni momento la struttura e la posizione dei vari segmenti corporei nonché di programmare opportunamente azioni verso oggetti di nostro interesse. Ad un altro livello, ancor più profondo, per poter elaborare informazioni sensoriali e interagire con il mondo esterno è necessario mantenere una corretta coscienza del proprio corpo. L'espressione «*rappresentazione del corpo*» si riferisce quindi non a un'ipotetica «funzione» o a un «meccanismo neurale» unico, ma a un insieme di funzioni, indipendenti da un punto di vista neurale. L'indipendenza funzionale di queste componenti della rappresentazione del corpo è resa evidente dal fatto che lesioni periferiche o centrali di varia natura possono alterarne selettivamente caratteristiche specifiche. Come abbiamo osservato, lesioni periferiche che producono una deafferentazione somatosensoriale possono gravemente ostacolare il controllo motorio. Altre patologie, come l'amputazione di un arto, possono alterare la rappresentazione cosciente della forma del corpo fino a farci ritenere di possedere ancora un arto ormai rimosso. Infine, l'effetto di lesioni cerebrali a carico di distretti corticali diversi possono alterare selettivamente la capacità di localizzare parti del nostro corpo o addirittura la consapevolezza circa il possesso di una parte del corpo (somatoparafrenia).
Lo studio dei diversi aspetti della rappresentazione del corpo è quindi di enorme interesse sia per la pratica clinico-diagnostica, visto il gran numero di patologie che si possono riscontrare in questo ambito, sia per la ricerca nell'ambito della neuropsicologia e delle neuroscienze cognitive, in quanto esplora aspetti importanti e affascinanti relativi alle funzioni di controllo percettivo-motorio e di coscienza del cervello umano.

PER SAPERNE DI PIÙ

Berlucchi G. e Aglioti S. [2010], *The body in the brain revisited*, in «Experimental Brain Research», 200, pp. 25-35, per una recente discussione delle relazioni cervello-corpo; de Vignemont F. [2010], *Body schema and body image. Pros and cons*, in «Neuropsychologia», 48, pp. 669-680; Knoblich G., Thornton I., Grosjean M. e Shiffrar M. (a cura di) [2006], *Human body perception from the inside out*, New York, Oxford University Press (quest'ultimo volume e l'articolo di de Vignemont offrono una discussione approfondita sui substrati neurofunzionali della rappresentazione del corpo e sui limiti e il significato stesso di una sua definizione); Semenza C. [2001], *Disorders of body representation*, in R.S. Berndt (a cura di), *Handbook of neuropsychology*, vol. III, Amsterdam, Elsevier, pp. 285-303; Vallar G. e Ronchi R. [2009], *Somatoparaphrenia: A body delusion. A review of the neuropsychological*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

literature, in «Experimental Brain Research», 192, pp. 533-551, per una revisione critica recente dei fenomeni somatoparafrenici.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere la differenza tra schema corporeo e immagine corporea nell'interpretazione di Head e Holmes.
2. Descrivere il fenomeno degli arti soprannumerari e i suoi correlati anatomici.
3. Discutere il fenomeno che avvalora l'idea di una componente congenita nella rappresentazione del corpo.
4. Citare le prove a sostegno dell'importanza dell'integrazione multisensoriale per la rappresentazione del corpo.
5. Discutere la relazione tra l'*out-of-the-body experience* e l'integrazione multisensoriale.
6. Descrivere la valutazione dell'autotopoagnosia e la classificazione degli errori commessi dal paziente.
7. Descrivere le manifestazioni cliniche principali della emisomatoagnosia.
8. Citare gli altri disturbi neuropsicologici cui è legata l'agnosia digitale.
9. Descrivere le modalità della diagnosi, al letto del paziente, del disorientamento destra-sinistra e dell'agnosia digitale.
10. Descrivere le caratteristiche del fenomeno della misoplegia.

CAPITOLO 12

I disturbi dell'attenzione

In questo capitolo saranno definite le principali componenti dell'attenzione, ovvero l'allerta, l'attenzione sostenuta, l'attenzione selettiva e l'attenzione divisa, che fanno riferimento a costrutti e basi anatomo-funzionali separate. La difficoltà di analizzare i processi attenzionali indipendentemente da altre funzioni cognitive (ad es., la percezione o la memoria di lavoro) comporta la necessità di utilizzare molteplici strumenti (ad es., compiti uditivi e compiti visivi, compiti che richiedono di mantenere alcune informazioni in memoria e altri su materiale sempre disponibile), che saranno descritti in questo capitolo. Infine saranno delineati gli approcci cognitivi proposti per la riabilitazione dei disturbi attenzionali, enfatizzando quelli componente-specifici.

Ognuno di noi è esposto a molteplici stimolazioni e informazioni provenienti dall'esterno, in continua mutazione: se le dovessimo elaborare tutte saremmo completamente sopraffatti dai nostri sensi. Le funzioni attenzionali ci permettono di selezionare le informazioni sulla base della loro rilevanza per i nostri scopi o della loro salienza percettiva. Esse ci permettono inoltre di aumentare o diminuire la quantità di risorse cognitive impegnate per svolgere uno o più compiti in modo adeguato e di mantenere nel tempo la concentrazione. In altre parole, l'attenzione **regola** le funzioni sensoriali, cognitive e motorie. Un danno delle funzioni attenzionali compromette le condotte degli individui e la loro efficacia a vari livelli.

1. LA NATURA MULTICOMPONENZIALE DELL'ATTENZIONE

Il paziente M.M. ha 35 anni. Dopo un incidente stradale è rimasto in coma per 25 giorni e, a distanza di due mesi dall'uscita dal coma, è rallentato nei movimenti, comprende ciò

Questo capitolo è di Roberta Daini.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

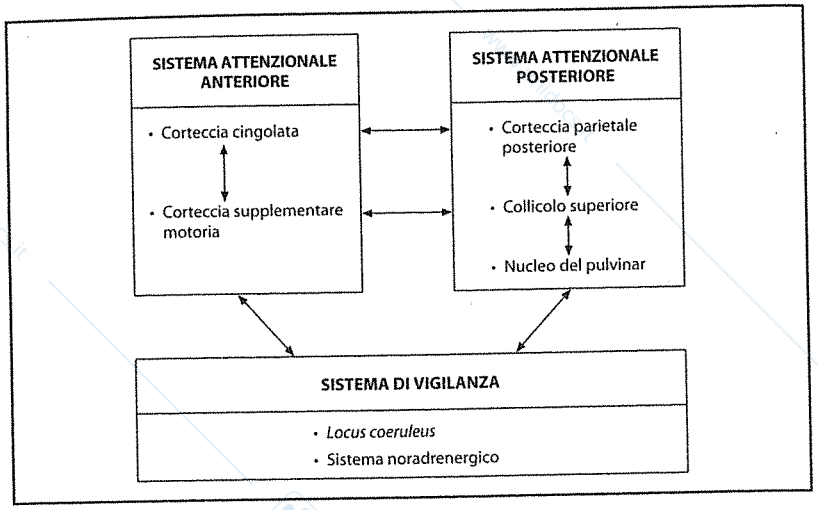

fig. 12.1. *Il modello anatomo-funzionale dell'attenzione di Posner e Petersen.*

Fonte: Adattata da Posner e Petersen [1990].

che gli viene detto, ma risponde molto lentamente e solo dopo numerose sollecitazioni da parte dell'esaminatore. Il paziente M.L.G., 70 anni, dopo un ictus cerebrale lamenta diversi problemi: si distrae facilmente, non è in grado di portare a termine nessun compito che duri più di qualche minuto, né di fare due cose contemporaneamente. Questi esempi di pazienti cerebrolesi hanno in comune un deficit attenzionale, caratterizzato dal fatto che il disturbo compromette in modo pervasivo la loro autonomia e capacità di svolgere ogni tipo di attività, anche in assenza di altri deficit specifici.

Sebbene, in passato, l'attenzione fosse stata considerata una funzione unica, gli studi neuropsicologici hanno dimostrato che essa comprende una serie di meccanismi e comportamenti assai diversi tra loro. Il concetto di attenzione, infatti, si riferisce a un'ampia classe di processi che modulano la capacità degli individui di agire nel mondo esterno, interagendo con esso, attraverso il mantenimento di uno stato di attivazione, la selezione delle informazioni sensoriali, il controllo e il monitoraggio di pensieri e azioni.

La causa più frequente di disturbi dell'attenzione è il trauma cranico (cfr. cap. 4). Anche malattie cerebro-vascolari e patologie cerebrali degenerative, quali le malattie di Parkinson e di Alzheimer (cfr. cap. 18) e la sclerosi multipla, così come le infezioni del sistema nervoso centrale, l'abuso di sostanze o l'esposizione a sostanze tossiche (cfr. capp. 4 e 20) possono causare deficit attenzionali.

Sulla base di studi sugli animali e sui pazienti cerebrolesi, Michael Posner, uno dei più celebri studiosi dell'attenzione, insieme ai suoi collaboratori ha proposto un modello anatomo-fisiologico dell'attenzione che prevede tre principali sottosistemi, mediati da strutture nervose distinte, tra loro connesse (fig. 12.1).

1. Il **sistema della vigilanza** regola, attraverso il sistema noradrenergico (*locus coeruleus*), il mantenimento di uno stato di attivazione; esso permette di preparare e di sostenere uno stato di allerta, aumentando la velocità di elaborazione delle informazioni selezionate; tale sistema sembra essere lateralizzato nell'emisfero destro.

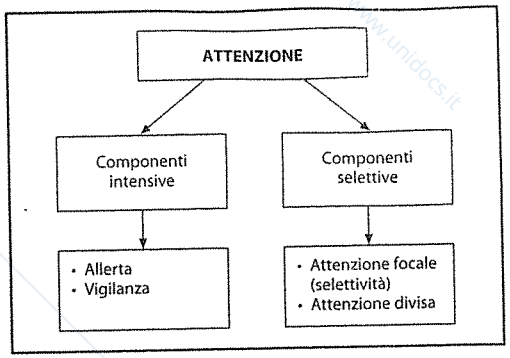

fig. 12.2. *Il modello anatomo-funzionale dell'attenzione di van Zomeren e Brouwer.*

Fonte: Adattata da Van Zomeren e Brouwer [1994].

2. Il **sistema attenzionale posteriore** è responsabile sia dell'orientamento dell'attenzione verso stimoli sensoriali, che della facilitazione verso stimoli selezionati per la loro posizione nello spazio o per il possesso di caratteristiche specifiche. Di questo circuito fanno parte tre strutture: la corteccia parietale posteriore, il pulvinar e il collicolo superiore, ciascuna con una funzione specifica, rispettivamente, di sganciamento, agganciamento e spostamento dell'attenzione.

3. Il **sistema attenzionale anteriore**, infine, presiederebbe al controllo esecutivo, al monitoraggio del comportamento e all'elaborazione consapevole dell'esperienza; è detto anteriore, poiché il suo correlato neurofunzionale risiederebbe nella corteccia prefrontale mediale, inclusa l'area supplementare motoria e la corteccia cingolata anteriore.

Questo modello anatomo-funzionale è stato preso come riferimento da molti neuropsicologi, per diagnosticare e riabilitare i pazienti con deficit attenzionali.

Il coinvolgimento delle cortecce parietale e frontale nell'orientamento dell'attenzione è stato rivisto, recentemente, da Corbetta e Shulman [2002], con un modello che prevede due sistemi anatomo-funzionali parzialmente indipendenti: uno **dorsale**, di cui fanno parte il solco intraparietale, il lobulo parietale superiore e i campi oculari frontali di entrambi gli emisferi, coinvolto nella selezione degli stimoli sulla base del compito (*goal-directed*), l'altro **ventrale**, rappresentato dalla giunzione temporo-parietale e dalla corteccia frontale ventrale, coinvolto nella rilevazione di stimoli rilevanti e inaspettati (*stimulus-driven*).

Il principale modello di riferimento per la pratica neuropsicologica, tuttavia, rimane il modello funzionale multi-componenziale di Van Zomeren e Brouwer [1994], che ha permesso di classificare i disturbi dell'attenzione sulla base di due dimensioni principali: la prima temporale (l'**intensità**) e la seconda spaziale (la **selettività**). Attraverso la manipolazione di questi due fattori è possibile misurare le funzioni attenzionali.

Qualsiasi processo cognitivo comincia da un'intensità minima d'attivazione generale dell'individuo, che può essere aumentata o diminuita sulla base delle aspettative per periodi brevi o lunghi. Questa dimensione permette di definire due componenti dell'attenzione: l'*allerta* e l'*attenzione sostenuta*.

L'**allerta** corrisponde alla funzione base di attivazione dell'individuo. Posner ha distinto due forme di allerta: l'**allerta tonica** e l'**allerta fasica**. L'allerta tonica è uno stato di attenzione (attivazione) generalizzato, caratterizzato da cambiamenti lenti e involontari, regolati fisiologicamente. I vari gradi di coscienza, dal coma al disorientamento, allo stato di completa lucidità e capacità di rispondere all'ambiente, rappresentano vari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

livelli di *allerta tonica*, così come le fluttuazioni durante il giorno ed il sonno. L'*allerta fasica* si riferisce a una momentanea facilitazione generalizzata della prestazione, indotta da un segnale di allarme.

I disturbi riguardanti l'allerta subentrano quasi esclusivamente per trauma cranico, la cui conseguenza più immediata è, appunto, un ridotto livello di attivazione, ovvero uno stato di coma. I pazienti con trauma cranico, tuttavia, sono tra i più difficili da esaminare, perché le lesioni e disfunzioni cerebrali sono spesso diffuse; inoltre, possono essere presenti altri deficit cognitivi, che rendono complessa l'interpretazione delle alterazioni comportamentali e l'identificazione di una chiara correlazione anatomo-funzionale.

Lesioni frontali, comunque, e in particolar modo quelle che interessano l'area mediale, sembrano compromettere lo stato d'attivazione dell'individuo producendo inerzia, rallentamento motorio, difficoltà a iniziare movimenti volontari e a rispondere velocemente alla presentazione di uno stimolo.

L'**attenzione sostenuta**, o **vigilanza**, può essere definita come la capacità, volontaria, di mantenere un livello di responsività adeguato in compiti monotoni e per periodi prolungati. È appunto il caso, ad esempio, di un servizio di «vigilanza» in cui si devono monitorare continuamente degli schermi nell'attesa di un evento la cui frequenza è molto bassa. Dopo un certo periodo di tempo la prestazione dei «vigilanti» si riduce.

I pazienti con disturbo dell'attenzione sostenuta hanno una caduta della prestazione piuttosto veloce (*time on task effect*). Un'altra caratteristica distintiva dell'attenzione sostenuta, utilizzata per la sua valutazione, è la presenza di brevi periodi di caduta dell'attenzione (*lapses of attention*); questo disturbo insorge più frequentemente per una lesione della corteccia frontale (per lo più dell'emisfero destro), della sostanza bianca sottostante o di entrambe le strutture.

Se da un lato la responsività verso l'ambiente varia su un *continuum* di intensità e possono esserne selettivamente compromessi sia il livello generale che la durata nel tempo, dall'altro non tutte le informazioni provenienti dall'ambiente esterno possono essere elaborate contemporaneamente. Le risorse a noi disponibili sono limitate e la maggior parte delle stimolazioni che raggiungono i nostri sensi non è rilevante alla sopravvivenza, al benessere o all'insieme degli interessi, necessità e motivazioni che condizionano e determinano il nostro comportamento. La dimensione della selettività permette di definire altre due componenti dell'attenzione: l'*attenzione selettiva* e l'*attenzione divisa*.

È grazie ai meccanismi alla base dell'**attenzione selettiva** che siamo in grado di concentrare tutte le nostre risorse su un unico obiettivo, ignorando tutti gli altri segnali che arrivano ai nostri sensi, ma non sono rilevanti per noi in quel particolare momento.

Il focus della nostra attenzione può essere più o meno ampio (**attenzione diffusa**) e diretto allo svolgimento di due o più compiti contemporaneamente (**attenzione divisa**). L'attenzione divisa è la dimostrazione che siamo in grado di elaborare più informazioni parallelamente in modo indipendente.

È stata inoltre ipotizzata l'esistenza di un'ulteriore componente, superordinata rispetto all'attenzione divisa e selettiva: il **sistema attenzionale supervisore** (*supervisory attentional system*, SAS; Shallice [2002]; cfr. cap. 16). Il SAS consente il controllo e il monitoraggio dell'azione complessa, permettendo un uso strategico delle componenti intensive e selettive dell'attenzione, sulla base degli obiettivi di volta in volta perseguiti dall'individuo.

2. LA VALUTAZIONE DEI DISTURBI DELL'ATTENZIONE

La valutazione neuropsicologica dei disturbi dell'attenzione deve tenere conto dei fattori precedentemente illustrati. Per prima cosa, è necessario tenere presente che i processi attenzionali sono articolati in diverse componenti, che possono essere compromesse selettivamente. In secondo luogo, vi è un'organizzazione gerarchica, in cui alcune componenti sono necessarie al corretto funzionamento di altre. In terzo luogo, i processi attenzionali dipendono da circuiti neurali complessi e possono essere compromessi sia dalla lesione focale di una parte del circuito, che da un danno più diffuso. Infine, l'attenzione modula tutti gli altri processi cognitivi, da quelli percettivi a quelli mnestici e decisionali. Ciò ha una duplice ricaduta sulla valutazione dei deficit causati da lesioni o disfunzioni cerebrali mediante test psicometrici specifici. Da un lato, infatti, è assai difficile isolare la componente attenzionale dalle altre funzioni che la chiamano in causa; dall'altro lato, è altrettanto arduo ottenere misure attendibili delle funzioni cognitive in presenza di un deficit attenzionale. Questo stato di cose rende difficile discriminare la causa responsabile del deficit cognitivo, se attenzionale o legata alla compromissione di altre funzioni.

Ciò premesso, sono illustrati di seguito gli strumenti psicometrici utilizzati per la valutazione delle funzioni attenzionali. La presentazione è articolata facendo riferimento alla distinzione di Van Zomeren e Brouwer [1994], tra dimensioni intensive e selettive dei processi attenzionali.

Il modo più utilizzato per misurare l'**allerta** è quello di registrare i tempi di risposta (ad es., attraverso la pressione di un tasto) alla comparsa di uno stimolo visivo [Barbarotto *et al.* 1998] o uditivo. In particolare, l'**allerta tonica** è misurata dai **tempi di reazione semplice**, mentre l'**allerta fasica** è rilevata considerando l'effetto di facilitazione di un segnale che precede lo stimolo bersaglio (**tempi di reazione con preallarme**). Molte batterie computerizzate, tra cui la TEA (vedi *infra*), prevedono test per la valutazione dell'allerta sia tonica che fasica.

In relazione agli strumenti per la misurazione dei deficit dell'allerta i pazienti possono presentare diversi pattern di risposta. In alcuni pazienti si possono osservare tempi di reazione semplice patologicamente lunghi, ma con un buon effetto di facilitazione nella condizione con preallarme. Viceversa, si possono verificare situazioni in cui i tempi di reazione semplice sono nella norma, ma non è presente un miglioramento dovuto al preallarme. Tali risultati (doppia dissociazione) sono indicativi del fatto che le due componenti – allerta tonica e allerta fasica – sono funzionalmente separate.

L'*attenzione sostenuta* è misurata invitando i soggetti a svolgere compiti semplici e monotoni, per la cui esecuzione è richiesto di mantenere, per un periodo di tempo prolungato, tempi di reazione rapidi e livelli elevati di accuratezza della risposta.

- **Simple Vigilance Test** (SVT). Il compito del soggetto consiste nel reagire alla comparsa di uno stimolo (la lettera X), presentato sullo schermo di un computer, premendo un tasto. Nel SVT l'intervallo tra la presentazione degli stimoli in successione può essere di 2, 6, 10, 14 o 18 secondi. Il test è diviso in due blocchi. Nel primo gli intervalli crescono regolarmente nel tempo, in modo che i soggetti, nel corso della sessione, apprendano

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

che quanto è più lungo l'intervallo, tanto più è prevedibile la comparsa dello stimolo (effetto aspettativa). Nel secondo blocco gli intervalli si succedono in maniera casuale, riducendo l'effetto aspettativa.

- **Continuous Performance Test** (CPT) [Rosvold *et al.* 1956]. Anche in questo caso il soggetto deve premere un tasto in risposta alla comparsa su uno schermo di un computer della lettera X, che, però, ora è inserita all'interno di una sequenza in cui compaiono anche altre lettere. L'intervallo tra gli stimoli è mantenuto costante. Gli stimoli sono presentati in due blocchi: uno dove il ritmo è più veloce (uno per secondo), l'altro più lento (uno stimolo ogni 2 secondi). Gli intervalli tra gli stimoli-bersaglio, ovvero il numero di stimoli non bersaglio interposti tra un bersaglio e l'altro, non sono costanti allo scopo di ridurre l'effetto aspettativa.
- **Sustained Attention to Response Task** (SART) [Robertson *et al.* 1997]. Il compito consiste nella presentazione molto rapida (circa due stimoli per secondo) di numeri da 1 a 9 (per un totale di 225 cifre). Il paziente deve rispondere il più velocemente possibile a tutti i numeri, tranne che al «3», premendo un tasto. Il test esiste in due versioni, secondo che l'ordine di presentazione dei numeri sia fisso e ordinato in modo crescente (*fixed*), oppure casuale (*random*). All'interno del SART-random la frequenza di presentazione dello stimolo-bersaglio cui non va data risposta («3») può essere bassa (11%) o alta (22%), aumentando o diminuendo così il livello di attenzione richiesta. La durata dell'intervallo tra uno stimolo e il successivo può essere fissa, crescente o casuale, allo scopo di manipolare l'effetto aspettativa del soggetto. In questo compito la risposta del paziente allo stimolo-bersaglio consiste nel trattenersi dal rispondere: vi è quindi una componente di inibizione della risposta, che può essere compromessa indipendentemente dall'attenzione sostenuta.
- **Dual Attention to Response Task** (DART). Il DART è stato costruito combinando le caratteristiche del CPT con quelle del SART-fixed, allo scopo di incrementarne la sensibilità. In questo doppio compito è chiesto al soggetto di rispondere con il tasto sinistro del mouse ogni volta che compare un numero, tranne quando si tratta del numero «3», come avviene nella SART, e con il tasto destro del mouse ogni qualvolta appare un distrattore, indicato da un numero di colore grigio. Sono state messe a punto tre diverse versioni del DART, che si distinguono per il numero di distrattori inseriti (da 7 a 21 sui 225 stimoli totali).
- **Elevator Counting Task**. Questo è l'unico test per l'attenzione sostenuta di tipo non visivo, che è stato incluso anche nella batteria TAQ di Robertson e colleghi [1994] (vedi *infra*). Esso consiste in 14 sequenze di toni (ognuna composta da un minimo di 3 a un massimo di 14 toni) presentate, tramite un registratore, a intervalli irregolari tra una sequenza e l'altra. Il paziente deve immaginare di trovarsi in un ascensore, ogni tono indica un piano e il paziente deve dire a quale piano si trova contando i toni emessi alla fine di ogni sequenza. È calcolata l'accuratezza delle risposte.

In tutti i test sopra elencati i pazienti con un deficit di attenzione sostenuta hanno una prestazione più fluttuante rispetto ai pazienti con un deficit di allerta, alternando brevi periodi di funzionamento normale a periodi di caduta della prestazione. I pazienti sono inoltre sensibili alla frequenza con cui sono presentati gli stimoli: più gli stimoli cui rispondere (o non rispondere) sono rari, più la prestazione peggiora.

Il CPT e il DART esaminano, oltre alla dimensione temporale, la dimensione selettiva, poiché il soggetto deve isolare e identificare stimoli-bersaglio e, contemporaneamente, ignorare stimoli-distrattori. Un eventuale punteggio patologico, quindi, potrebbe essere determinato da deficit di una o di entrambe le componenti.

Nel considerare specificatamente l'*attenzione selettiva*, i test più utilizzati sono i compiti di cancellazione, in cui il paziente deve svolgere una ricerca visiva di stimoli-bersaglio tra distrattori e li deve barrare. Gli indici su cui è valutata la prestazione sono costituiti dal numero di bersagli rilevati sul totale e dal tempo impiegato per portare a termine il compito.

- **Test delle matrici o Visual Search** [Spinnler e Tognoni 1987]. È tra i test più utilizzati in Italia per valutare la dimensione selettiva. Al paziente sono mostrate tre matrici di numeri una dopo l'altra: il compito consiste nel barrare il più velocemente possibile gli stimoli-bersaglio (nella prima un solo numero, nella seconda due, nella terza tre). Il tempo massimo di presentazione per ogni matrice è di 45 secondi, ma si consente comunque al paziente di completare il compito, segnando i numeri barrati oltre il tempo massimo e annotando il tempo reale di completamento. La somma delle risposte corrette entro i 45 secondi per ciascuna delle tre matrici è corretta per età e scolarità e trasformata nel punteggio equivalente.
- **Digit Symbol Test** (DST) **della scala di Wechsler** [Laicardi e Orsini 1997], **Symbol Digit Test** [SDT, Amodio *et al.* 2002] e **Symbol Digit Modalities Test** (SDMT) [Smith 1982]. Questi test rappresentano varianti di uno stesso tipo di prova base: associazione simboli-numeri. Nel DST su un foglio sono stampate file di coppie di quadratini, appaiati uno sopra l'altro; nella fila superiore vi sono numeri da 1 a 9, in ordine casuale, nella fila inferiore simboli senza senso, ciascuno associato a un numero. Il compito del soggetto è quello di completare le file successive, attenendosi all'accoppiamento del modello: nel DST, sono presenti numeri e devono essere disegnati i simboli senza senso a essi abbinati. Nel SDT e nel SDMT nella fila superiore sono presenti i simboli senza senso e devono essere scritti i numeri a essi associati. Al soggetto viene chiesto di svolgere il compito il più accuratamente e velocemente possibile. I test SDT e SDMT richiedono la scrittura di materiale familiare (numeri) e non il disegno dei simboli. Il SDMT viene somministrato sia in modalità scritta (vedi *supra*) che orale, mostrando il simbolo e chiedendo al soggetto di dire il numero abbinato. Il punteggio è il numero di risposte corrette.
- **Stroop Test** [Venturini *et al.* 1983]. Un compito di selezione non solo dello stimolo, ma anche della risposta, è rappresentato dal compito di *Stroop*, così chiamato dal nome dello studioso che nel 1935 lo propose per la prima volta. In questo compito il soggetto deve denominare il più velocemente possibile il colore con cui sono scritti i nomi di colori: se inchiostro e nome sono incongruenti tra loro, ad esempio «rosso» è scritto in «verde», il soggetto deve rispondere «verde». Il tempo impiegato per la denominazione e il numero di errori risultano in questo caso maggiori rispetto alla denominazione del colore di forme geometriche. Il *Color Word Test* o *Test di Stroop* mette dunque in evidenza la difficoltà di sopprimere una risposta di tipo automatico (effetti di interferenza cognitiva e di inibizione della risposta). Nella sua forma standard il test consiste di tre tavole ognuna contenente 100 stimoli. Nella prima tavola sono presentati 100 nomi di colori scritti in nero su fondo bianco. Nella seconda sono

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

presentati 100 quadrati variamente colorati. Nella terza tavola compaiono nomi di colori scritti con inchiostro di colore incongruente. Il compito consiste nel leggere i nomi delle parole (tavola 1) o denominare i colori (tavole 2 e 3) il più rapidamente possibile. Sono registrati i tempi di lettura e di denominazione e gli eventuali errori. Il punteggio è dato dal tempo impiegato nello svolgimento del compito per le tre tavole. Un punteggio è considerato patologico quando il tempo di denominazione della terza tavola è maggiore di quello dato dalla somma dei tempi di lettura e denominazione delle prime due tavole.

- **Test di apprendimento motorio invertito go-no go**. Questo è un altro test di inibizione della risposta, in questo caso motoria, in cui l'esaminatore spiega che tutte le volte che alzerà la mano aperta, il paziente dovrà alzarla a pugno, mentre tutte le volte che la alzerà a pugno, il paziente dovrà alzarla col palmo aperto. Il test si compone di 12 prove con il palmo aperto, 12 prove con il palmo chiuso (fase di apprendimento dell'inversione della risposta) e 24 prove in cui l'ordine di presentazione della mano da parte dell'esaminatore è casuale (fase della sequenza random).

I pazienti con trauma cranico affetti, oltre che da lesioni focali, anche da una sofferenza diffusa della sostanza bianca, hanno spesso deficit di allerta e di attenzione sostenuta, a volte presentano deficit di attenzione selettiva, ma, soprattutto, sono compromessi nei compiti che esaminano l'attenzione divisa. Questa componente dell'attenzione è difficile da valutare, poiché presuppone l'integrità delle altre componenti, in particolare dell'attenzione selettiva: se il paziente ha difficoltà a focalizzare l'attenzione su un compito, sarà maggiore la difficoltà a svolgerne due o più contemporaneamente.

Per valutare la funzionalità dell'*attenzione divisa* sono presentati dei compiti in cui il soggetto deve fare due cose contemporaneamente (*dual task*).

- **Trail Making Test** [Reitan 1958]. Il test è costituito da due parti (A e B). Nella parte A, il soggetto deve unire con una linea in ordine crescente 25 numeri cerchiati e stampati in modo casuale su un foglio (1, 2, 3, ecc.). Nella parte B il soggetto deve collegare alternativamente 13 numeri e 12 lettere in ordine progressivo, ugualmente cerchiati e stampati in modo casuale su un secondo foglio (1-A-2-B ecc.). Entrambe le parti devono essere eseguite il più velocemente possibile. In questo caso il doppio compito è dovuto al fatto che il soggetto deve tenere a mente le sequenze di numeri e di lettere e, nello stesso tempo, unire un bersaglio con il successivo. Il punteggio è dato dal tempo impiegato per l'esecuzione di ciascuna parte. Nel caso di errori, si lascia che il soggetto si corregga da solo; se ciò non avviene, gli è segnalato l'errore. In questo caso il tempo totale del test aumenta.
- **Paced Auditory Serial Addition Task** (PASAT) [Gronwall e Sampson 1974]. Questo è uno dei test tra i più utilizzati per valutare l'attenzione divisa. Consiste in una sequenza di 61 numeri, compresi tra 1 e 9, presentata acusticamente a un ritmo compreso tra 1,2 e 2,4 secondi. Il soggetto deve calcolare e dire, in contemporanea con la loro presentazione, la somma di ogni due numeri consecutivi. Ad esempio, sono fatti ascoltare i numeri 8, 5, 6, 1, 9... e il paziente dovrà dire 13, 11, 7, 10... Quindi, dovranno essere tenuti a mente i numeri presentati e, contemporaneamente, si dovranno fare le somme delle ultime due cifre presentate.

Sia il *Trail Making Test* che il PASAT coinvolgono molteplici componenti dell'apparato cognitivo, tra cui la memoria di lavoro. Nell'interpretazione dei risultati si dovrà pertanto tenere conto del quadro generale del paziente. In questa sede non sono stati presi in considerazione i test per valutare il controllo e il monitoraggio attenzionale, trattati nel capitolo sulle funzioni esecutive (cfr. cap. 16).

Oltre a singoli test per funzioni attenzionali specifiche, sono state messe a punto anche *batterie di test*, che permettono sia di ottenere punteggi riferiti alle specifiche funzioni, sia di confrontare le prestazioni di funzioni strettamente connesse tra loro.

- **Batteria di test per l'esame dell'attenzione** (TEA) [Zimmerman e Fimm 1992]. La batteria – dal 2006 disponibile su piattaforma Windows per PC – permette di valutare ben 14 funzioni. Essa comprende innanzitutto un *Test di allerta*, che valuta sia l'allerta tonica che l'allerta fasica, attraverso la registrazione dei tempi di reazione alla comparsa di una croce sul monitor in assenza (allerta tonica) e in presenza (allerta fasica) di un suono che precede lo stimolo visivo. Il punteggio di allerta tonica è dato dalla mediana dei tempi di reazione semplice, quello di allerta fasica è calcolato come la differenza tra le mediane dei tempi di reazione nelle prove con e senza preallarme acustico. Sono inoltre calcolati i *lapses of attention*: brevi periodi di assenza di risposta o di aumento dei tempi di risposta.

La batteria include poi tre tipi di test di attenzione sostenuta: un compito con stimoli acustici, due con stimoli visivi e un compito bimodale, con stimoli sia acustici che visivi.

Nel *Test di vigilanza acustica* è presentata una sequenza di suoni alti e bassi, che si susseguono sempre nel medesimo ordine (ad es., «di-da-di-da»): il soggetto deve rispondere quando avverte un cambiamento della sequenza («di-di» oppure «da-da»).

Nel *Test di vigilanza visiva* il soggetto deve rispondere alle irregolarità nelle oscillazioni di una barra orizzontale.

Nel *Test di vigilanza visuo-acustica* il soggetto deve premere un tasto quando un suono alto è seguito dalla lettera E, o un suono basso è seguito dalla lettera N, ma non in tutti gli altri casi. Ciascun compito può utilizzare una frequenza di presentazione degli stimoli-bersaglio bassa o alta.

Sempre nella batteria TEA sono presenti diverse prove per valutare l'attenzione selettiva. Il *Test go-no go* valuta la capacità di sopprimere una risposta nel caso di stimoli irrilevanti in due condizioni: con due soli stimoli (un + e una X), di cui uno è lo stimolo-bersaglio; con 5 stimoli (quadrati al cui interno cambia il tipo di tessitura), di cui due sono i bersagli.

Il *Test di spostamento (covert) dell'attenzione* consiste in un paradigma di suggerimento (*cueing*) spaziale, in cui una freccia al centro del monitor predice nell'80% dei casi la posizione nella quale comparirà lo stimolo-bersaglio cui rispondere. L'indicatore della prestazione al compito di attenzione spaziale è la differenza dei tempi di reazione tra prove «valide» (nelle quali lo spostamento dell'attenzione nella posizione indicata dalla freccia corrisponde effettivamente alla posizione in cui poi comparirà il bersaglio) e prove «invalide» (in cui il bersaglio non comparirà nella posizione indicata dalla freccia).

Infine, il *Test di incompatibilità spaziale* consiste nella presentazione nella parte destra o sinistra dello schermo di una freccia orientata verso destra o verso sinistra. Il paziente deve rispondere con la mano destra o sinistra alla direzione della freccia, ma non alla sua posizione fisica. L'incompatibilità stimolo-risposta è calcolata come differenza tra le prove «compatibili» (in cui la direzione della freccia, e quindi la mano di risposta, e la posizione della freccia sono in accordo) e le prove «non compatibili» (in cui la direzione e la posizione della freccia sono in disaccordo).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Il *Test di attenzione divisa* presente nella TEA consiste nello svolgere contemporaneamente un compito visivo, in cui il soggetto deve rilevare quando in una griglia di punti compaiono delle crocette a formare un quadrato, e un compito acustico, in cui deve rispondere alle irregolarità in una sequenza di toni alti e bassi.
Oltre a test di tipo attenzionale, la TEA include altri sei test di valutazione delle funzioni visive, spaziali e mnestiche, strettamente in relazione alle funzioni attenzionali (*Test di memoria di lavoro*, *Test per l'emi-inattenzione*, *Test di flessibilità di risposta*, *Test per l'esame del campo visivo*, *Test per l'esplorazione visiva*, *Test dei movimenti oculari*).

- **Test dell'attenzione nella vita quotidiana** (TAQ) [Robertson *et al.* 1994]. Si tratta di una batteria funzionale ecologica, che utilizza materiali quanto più possibile vicini a quelli comunemente usati nelle attività di tutti i giorni, costituita da otto subtest, che valutano diverse capacità attenzionali. L'attenzione selettiva visiva è valutata tramite una *ricerca su mappa*: al soggetto è presentata una mappa e gli è chiesto di cercare e barrare tutti i benzinai o tutti i ristoranti, indicati con un simbolo, in un tempo prefissato. Un altro compito di attenzione selettiva è la *ricerca visiva*, su una riproduzione di pagine gialle, di simboli associati ad alcune categorie commerciali. Nella TAQ per la valutazione dell'attenzione sostenuta è presente l'*Elevator Counting Task* in versione standard (vedi *supra*) e in una versione più complessa, in cui l'ascensore può salire (toni alti) o scendere (toni bassi): al termine di ogni sequenza il soggetto deve dire a che piano si trova.
Esiste una versione visiva dell'*Elevator Counting Task* in cui sono presentate su carta sequenze di quadrati, che indicano il numero di piani superati; una freccia prima di ciascun gruppo di quadrati indica se i piani devono essere aggiunti o sottratti. Un altro compito è la *ricerca telefonica* (attenzione selettiva visiva a tempo), che consiste nel cercare in una certa categoria gli elementi contraddistinti da un indice visivo. Ad esempio, devono essere riportati tutti gli idraulici, il cui il numero di telefono sia preceduto da due quadratini (piuttosto che da un quadratino e un cerchio o altri simboli).
L'*attenzione divisa* è valutata attraverso l'esecuzione del compito di ricerca telefonica in contemporanea a un compito di conto.
Un ultimo test è quello della *lotteria*, che consiste nel riportare le due lettere associate a tre numeri quando due dei tre numeri sono uguali. Ad esempio nella sequenza «BN524, FC147, MV524, JL551» il soggetto deve riportare JL.
La varietà dei test fin qui presentati suggerisce che la valutazione dei deficit attenzionali deve essere fatta sulla base di una stima preliminare dei vantaggi e degli svantaggi di tali strumenti, unita a un'analisi degli obiettivi diagnostici da raggiungere. Ad esempio, un paziente che, a pochi mesi da un trauma cranico, presenti una grave apatia e inerzia motoria sarà valutato con test semplici e veloci da eseguire (ad es., tempi di reazione semplici e compiti di cancellazione). Un paziente stabilizzato, ad esempio nella fase cronica che segue a un danno vascolare focale, e con un quadro cognitivo generale relativamente preservato, potrà essere esaminato con test più impegnativi e specifici per le funzioni di ordine più elevato (ad es., SART e PASAT) e test più ecologici (ad es., attenzione divisa della TAQ), per valutare, aldilà della prestazione nelle prove psicometriche, la disabilità nella vita di tutti i giorni.

3. LA RIABILITAZIONE DEI DISTURBI DELL'ATTENZIONE

Data l'alta incidenza dei disturbi di attenzione nei pazienti cerebrolesi (circa il 70% nei traumatizzati cranici) e l'influenza che essi hanno sulle altre funzioni cognitive, la loro riabilitazione assume una grande rilevanza. Malgrado ciò, la ricerca sui metodi più efficaci per la riabilitazione dei disturbi attenzionali è relativamente recente (nasce negli anni '70 del secolo scorso).
Le tecniche riabilitative possono essere suddivise secondo due tipi di approccio: uno *non specifico*, in cui le componenti dell'attenzione non vengono trattate individualmente sulla base della valutazione pre-trattamento; uno *specifico*, caratterizzato da trattamenti *ad hoc* per ciascuna componente dell'attenzione compromessa nel singolo paziente.
I **trattamenti non specifici** consistono principalmente nel far svolgere ai pazienti compiti di discriminazione visiva o uditiva tramite una presentazione computerizzata e una registrazione delle risposte, cui segue il feedback sulla loro correttezza. Ai pazienti è richiesto di fare pratica con un videogioco, oppure di svolgere più compiti durante ciascuna seduta: rispondere velocemente alla comparsa improvvisa di un certo oggetto, compiere una ricerca visiva per un tempo prolungato, svolgere compiti di ragionamento. Sebbene ciascun compito preveda comunque l'utilizzo di specifiche funzioni attenzionali, esse non sono analizzate separatamente e la scelta del compito non dipende dalla valutazione pre-trattamento. Ad esempio Grey e colleghi [1992] hanno utilizzato cinque diversi compiti (tempi di reazione semplici e multipli, detezione di sequenze di numeri, confronto di numeri e di simboli, Test di Stroop, doppio compito) e confrontato la prestazione di un gruppo di 17 pazienti con trauma cranico prima e dopo l'intero trattamento. I risultati hanno mostrato un miglioramento significativamente maggiore rispetto a un gruppo di controllo che svolgeva solo attività di svago. In questo studio non è stato preso in considerazione l'impatto del trattamento sulle attività di vita quotidiana.
Non tutti gli studi concordano sull'efficacia dei trattamenti aspecifici, anche se un miglioramento è presente, almeno in alcuni pazienti, come risultato della stimolazione, a fare comunque qualcosa e a migliorare la propria prestazione.
I **trattamenti specifici** sono invece più mirati su determinate componenti dell'attenzione, come l'attenzione selettiva oppure quella sostenuta. Alcuni programmi prevedono compiti per più funzioni attenzionali; in questo caso, la riabilitazione segue una sequenza gerarchica a partire dalle funzioni di base (allerta, attenzione sostenuta) per poi passare a quelle più complesse (attenzione selettiva e divisa).
Tra i vari approcci alla riabilitazione dell'attenzione proposti negli ultimi 20 anni, ne saranno qui presentati tre, che hanno dimostrato di avere un impatto sulla vita quotidiana, oltre che sui test neuropsicologici.

- **Orientation Remedial Module** [Ben-Yishay, Piasetsky e Rattok 1987]. Questa procedura si basa sulla teoria dell'attenzione sviluppata da Posner e colleghi (cfr. fig. 13.1), in cui sono distinte l'allerta, la vigilanza, l'attenzione selettiva e il controllo esecutivo. Questo trattamento include cinque procedure, organizzate gerarchicamente, che vanno dal semplice al complesso, dall'elaborazione di informazioni esterne al controllo interno.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

1. *Attention reaction conditioner* (ARC): agisce sull'allerta e la responsività; sono misurati i tempi di reazione a diversi stimoli ambientali ed è fornito al paziente un feedback sulla prova eseguita.
2. *Zeroing accuracy conditioner* (ZAC): ha lo scopo di riabilitare l'attenzione sostenuta e l'attenzione selettiva semplice; il paziente deve determinare il tempo esatto di risposta attraverso indizi ambientali, come il movimento di un orologio, cercando di ignorare i distrattori.
3. *Visual discrimination conditioner* (VDC): riguarda l'attenzione divisa; sono presentati a sinistra dei numeri e a destra dei colori e il paziente deve rispondere ad alcune specifiche combinazioni numero-colore (ad es. '5-rosso').
4. *Time estimation* (TE): richiede di focalizzare l'attenzione su processi interni; il paziente deve riuscire a dare una stima della durata di un intervallo temporale attraverso il mantenimento di una scansione interna del tempo tramite, ad esempio, vocalizzi o silenzi.
5. *Rhythm synchrony conditioner* (RSC): ha lo scopo di sviluppare una sincronizzazione tra tempo interno e tempo esterno; alla presentazione di una sequenza di toni, il paziente deve emettere risposte della stessa durata della sequenza e in fase con i toni presentati come stimolo.

Questo approccio riabilitativo è stato testato su un gruppo di 40 pazienti con trauma cranico in fase cronica (1-4 anni dopo l'evento). È stato osservato un miglioramento delle capacità attenzionali, ma una ridotta generalizzazione ad altri compiti attenzionali usati come controllo e alle situazioni della vita quotidiana.

• **Attention Process Training** (APT) [Sohlberg e Mateer 1987]. Si tratta di un programma di riabilitazione dei disturbi dell'attenzione sostenuta, selettiva, alternata (ovvero la capacità di spostare l'attenzione da un compito a un altro in modo veloce e flessibile) e divisa. Gli esercizi che lo costituiscono seguono una successione dal più semplice al più complesso e sono suddivisi in 4 cicli; ogni ciclo prende in considerazione un aspetto specifico dell'attenzione. Il passaggio da un esercizio al successivo è determinato dal raggiungimento di due criteri: il tempo di esecuzione del compito deve ridursi del 35%, gli errori non devono superare il 15% delle risposte totali.

1. *Primo ciclo* (attenzione sostenuta). Il trattamento si rivolge all'attenzione sostenuta, attraverso due tipi di compiti, visivi e acustici. Nella modalità visiva devono essere svolti compiti di cancellazione con difficoltà crescente: sono variate le dimensioni degli stimoli oppure il numero di attributi (ad es., selezione per forma oppure per forma e colore) dello stimolo-bersaglio. La prestazione è valutata considerando il tempo di esecuzione, le omissioni e i falsi allarmi. Nella modalità acustica sono presentati stimoli tra loro simili (numeri, lettere, parole): il paziente deve individuare gli stimoli-bersaglio (ad es., parole che iniziano con «ar...», oppure il numero 3 preceduto dal numero 8). Sono calcolate le omissioni e i falsi allarmi.
2. *Secondo ciclo* (attenzione selettiva). La componente selettiva, già presente nel ciclo precedente, è ulteriormente sollecitata, aumentando il «rumore di fondo». Sono previsti esercizi di cancellazione, uguali a quelli utilizzati per l'attenzione sostenuta, ma in questo caso ai fogli è sovrapposta una copertina plastificata più o meno coprente: varia così il carico attenzionale, in funzione di quanto gli stimoli-bersaglio e i distrattori sono discriminabili. Anche in questo caso sono registrati il tempo di esecuzione, le omissioni e i falsi allarmi. Anche nella modalità acustica sono utilizzati gli stessi stimoli degli esercizi dell'attenzione sostenuta, ma è introdotto come elemento di disturbo un sottofondo, dove la stessa voce è usata per dare notizie sportive, di attualità o di politica. La valutazione della prestazione si basa sempre sulle omissioni e i falsi allarmi.
3. *Terzo ciclo* (attenzione alternata). Si utilizzano in parte gli stessi esercizi di cancellazione già somministrati, ma questa volta il paziente alterna le sue risposte sulla base del comando «cambia» impartito dall'esaminatore ogni 15 secondi, passando da uno stimolo-bersaglio a un altro. I pazienti svolgono vari compiti: cancellare alternativamente forme o numeri, numeri pari o dispari, addizionare o sottrarre coppie di numeri, selezionare lo stimolo in base al significato della parola o alla sua dimensione (ad es., le parole «grande» o «piccolo» scritte con caratteri piccoli o grandi) o alla sua posizione (ad es., «alto» o «basso» scritto in alto oppure in basso).
4. *Quarto ciclo* (attenzione divisa). Il paziente svolge contemporaneamente gli esercizi di cancellazione e quelli di attenzione uditiva. È inoltre prevista una prova con le carte da gioco, in cui il paziente deve selezionare le carte in base al seme e a una lettera-bersaglio contenuta nel nome della carta. Sono calcolati il tempo di esecuzione e le omissioni.

• AIXTENT [Sturm *et al.* 1997]. Questo programma riabilitativo, nella versione computerizzata, prevede quattro addestramenti specifici, che possono essere utilizzati selettivamente, sulla base del disturbo del paziente, che può riguardare l'allerta, la vigilanza, l'attenzione selettiva e l'attenzione divisa.

1. Sono presentati un'auto o una motocicletta in movimento: scopo del «gioco» è mantenere la velocità media costante, per mezzo di due tasti che la aumentano o la diminuiscono, evitando che la macchina urti ostacoli che compaiono via via sul percorso, ai quali il paziente deve rispondere il più velocemente possibile. Il compito ha una difficoltà variabile e sono registrati errori e tempi di reazione.
2. Sullo schermo di un radar il paziente deve monitorare oggetti volanti che si muovono lentamente e rispondere a bruschi cambiamenti di velocità, oppure alla rapida comparsa o scomparsa di altri stimoli. Sono misurati i tempi di reazione e l'accuratezza.
3. Il paziente è esposto a due diverse situazioni: una specie di tiro al piattello, in cui deve rispondere solo a un certo tipo di oggetto «sparato», che attraversa improvvisamente lo schermo; un foto-safari, in cui compaiono improvvisamente oggetti che il paziente deve fotografare, schiacciando un tasto. In entrambe le situazioni il paziente deve ignorare gli stimoli-distrattori, che sono ridotti o aumentati di numero per modificare la difficoltà del compito.
4. In un simulatore di volo, il paziente ha il compito di monitorare tre fonti di stimolazione contemporaneamente: l'orizzonte (che si sposta verso l'alto o il basso) ed il misuratore di velocità, che vanno mantenuti ad un valore costante; il motore (un rumore costante), che non deve presentare più di due interruzioni consecutive, altrimenti il soggetto deve segnalarlo premendo un tasto.

La prima somministrazione permette di regolare il livello di difficoltà sulle capacità del paziente: tipicamente la prestazione migliora con il trattamento e quando, per un dato livello, il soggetto ottiene su 50 risposte date il 90% di risposte corrette, la difficoltà è aumentata, passando al livello successivo.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Questo programma riabilitativo ha il vantaggio che le situazioni proposte sono ecologiche e sono presentate come «giochi», risultando quindi più gradevoli, in particolare alle più giovani vittime di incidenti stradali, causa frequente di trauma cranico.
Una ricerca multicentrica [Sturm *et al.* 2002] ha recentemente dimostrato che i pazienti cui era stato somministrato un solo addestramento, mostravano miglioramenti specifici nella componente riabilitata, ma non nelle altre, soprattutto per gli aspetti intensivi dell'attenzione (allerta e vigilanza). Da questo risultato emerge chiaramente l'importanza di una diagnosi e, quindi, di una valutazione accurata, che permetta di evidenziare disturbi specifici delle funzioni attenzionali, che vanno trattati con strumenti *ad hoc*.
Non tutti gli studiosi concordano sull'efficacia dei **trattamenti restitutivi** per l'attenzione e, comunque, il recupero potrebbe essere limitato, soprattutto nel caso dei traumi cranici. Per questi motivi è stato proposto un nuovo approccio, definito **strategico.** L'obiettivo riabilitativo, in questo caso, non è quello di insegnare tecniche specifiche per migliorare le capacità attenzionali, ma di facilitare la messa in atto di strategie compensative sulla base dei punti di forza di ogni singolo paziente.

- **Time Pressure Management** (TPM) [Fasotti *et al.* 2000]. Attraverso l'analisi del compito e del tempo necessario per il suo corretto svolgimento, vengono stabiliti con il paziente dei sotto-obiettivi utili a gestire al meglio il tempo a disposizione. Si punta sulle capacità di meta-analisi del paziente, sullo sviluppo e l'utilizzo di strategie compensative in modo da migliorare l'efficacia e, con essa, il senso di autoefficacia e di benessere. Il materiale utilizzato è rappresentato da nove brevi storie videoregistrate di due diverse tipologie: situazioni della vita quotidiana e materiale più astratto, che ha a che fare con il computer e il suo utilizzo. Ai pazienti viene mostrata una storia della durata di qualche minuto; al termine si chiede loro di riportare quanti più elementi ricordano. Il trattamento consiste in tre stadi: *a)* il paziente viene reso il più consapevole possibile della sua prestazione e del fatto che il punteggio basso dipende dalla sua «lentezza mentale»; *b)* ci si concentra poi sull'accettazione e l'acquisizione di una strategia chiamata «Devo dare a me stesso abbastanza tempo»; questa include ulteriori sotto-obiettivi e le corrispettive autoistruzioni per raggiungerli; le stesse storie presentate in precedenza sono quindi riproposte, per permettere ai pazienti di utilizzare la nuova strategia appresa; sono monitorati la prestazione e i miglioramenti; *c)* le condizioni di presentazione delle storie vengono rese più disagevoli, aggiungendo rumore e verificando la generalizzazione della strategia appresa in tali condizioni. Il metodo TPM sembra efficace quanto i metodi restitutivi, forse con effetti più generalizzati.

CONCLUSIONE

In conclusione, l'attenzione comprende varie componenti, che possono essere selettivamente compromesse, in particolare dopo un trauma cranico, ma, in generale, per danno cerebrale focale o diffuso (cfr. cap. 4). Per diagnosticare la presenza di questi disturbi, che possono rendere difficile la valutazione e la riabilitazione delle altre funzioni cognitive, nonché compromettere gravemente l'autonomia del paziente, è necessario utilizzare diversi strumenti, che indagano componenti specifiche, oppure

batterie multicomponenziali. Questo approccio costituisce la premessa razionale ad un'impostazione componente-specifica della riabilitazione dei deficit dell'attenzione. Infine, nei pazienti in cui i deficit attenzionali sono più frequenti e gravi (i traumatizzati cranici), è opportuno che la loro riabilitazione abbia la precedenza rispetto a quella delle altre funzioni cognitive eventualmente compromesse. I disturbi attenzionali, infatti, sono pervasivi ed interferiscono in pratica con il funzionamento di tutti i processi mentali. In questo caso, i trattamenti strategici sembrano essere quelli più efficaci.

PER SAPERNE DI PIÙ

Leclercq M. e Zimmermann P. (a cura di) [2002], *Applied neuropsychology of attention. Theory, diagnosis and rehabilitation*, New York, Psychology Press; Posner M.I. (a cura di) [2004], *Cognitive neuroscience of attention*, New York, The Guilford Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere le componenti dell'attenzione.
2. Descrivere i modelli anatomo-fisiologici dell'attenzione.
3. Descrivere i disturbi dell'attenzione che possono insorgere in seguito a trauma cranico.
4. Descrivere gli strumenti psicometrici per valutare l'attenzione selettiva.
5. Descrivere gli strumenti psicometrici per valutare l'attenzione sostenuta.
6. Definire l'attenzione divisa.
7. Descrivere le batterie neuropsicologiche per la valutazione dell'attenzione.
8. Descrivere una tecnica specifica di riabilitazione dei disturbi attenzionali.
9. Descrivere i compiti proposti per riabilitare l'allerta.
10. Descrivere i compiti proposti per riabilitare l'attenzione divisa.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 13

I disturbi del riconoscimento: le agnosie

In questo capitolo saranno descritte le vie visive, l'elaborazione corticale del segnale visivo, i deficit sensoriali visivi (monoculari, di campo visivo), la cecità corticale e la «visione cieca». Saranno poi trattati i deficit di percezione e identificazione del colore (acromatopsia cerebrale, agnosia e anomia per i colori) e di percezione del movimento (akinetopsia), i disturbi del riconoscimento degli oggetti (agnosia visiva «appercettiva» e «associativa», agnosia «integrativa»), nonché l'afasia ottica, la prosopoagnosia e i deficit di immaginazione mentale visiva. Saranno infine brevemente descritti i deficit dell'identificazione nelle modalità uditiva e tattile (agnosia uditiva e agnosia tattile).

1. IL CERVELLO VISIVO

1.1. Dalla retina alla corteccia visiva primaria

La vista ci fornisce informazioni dettagliate su stimoli distanti dalla superficie corporea. Non è quindi sorprendente che una porzione importante del cervello dei primati sia dedicata all'analisi degli stimoli visivi. L'energia luminosa viene trasformata in impulsi nervosi dai **fotorecettori** della retina, grazie alla modificazione della configurazione molecolare di particolari pigmenti, con concomitante rilascio di energia. I fotorecettori si dividono in due classi cellulari, i **bastoncelli** e i **coni**. I bastoncelli sono i recettori più numerosi (120 milioni per occhio) e consentono la visione scotopica (in condizioni di bassa intensità luminosa). I coni sono 8 milioni, si concentrano soprattutto nella parte centrale della retina (**fovea centrale**, un'area rotondeggiante dal diametro di circa 0,4 mm) e sono responsabili di gran parte della nostra esperienza visiva in condizioni di buona illuminazione (visione fotopica), nonché della visione dei colori. I coni si dividono in tre tipi, secondo la lunghezza d'onda del picco di assorbimento

Questo capitolo è di Paolo Bartolomeo e Raffaella Migliaccio.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

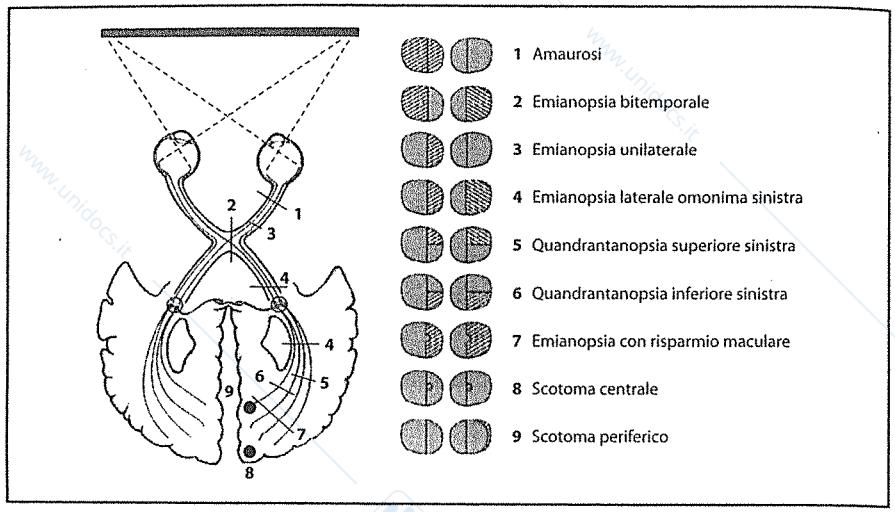

fig. 13.1. *Le vie visive dalla retina alla corteccia visiva primaria, con i disturbi risultanti dalla loro lesione a vari livelli.*

del loro pigmento visivo: 430 nm (blu), 530 nm (verde) e 560 nm (rosso). L'assenza o la scarsità di uno o più tipi di coni provoca diverse varietà di cecità per i colori di tipo congenito (daltonismo).

Nella retina, i fotorecettori si connettono alle cellule bipolari, che a loro volta fanno sinapsi con le cellule gangliari, i cui assoni (circa un milione per occhio) costituiscono il **nervo ottico**. Le fibre del nervo ottico lasciano la retina in corrispondenza del **disco ottico**, una regione ovalare di circa 2 mm di diametro, che è sprovvista di fotorecettori e provoca quindi il cosiddetto **scotoma fisiologico**, una regione cieca del campo visivo di cui non siamo normalmente coscienti.

Lasciato il globo oculare, il nervo ottico si dirige posteriormente fino al **chiasma ottico**, dove le fibre provenienti dall'emiretina nasale si incrociano per passare nell'altro emisfero cerebrale; le fibre che provengono dall'emiretina temporale, invece, rimangono nello stesso emisfero. Di conseguenza, ogni emisfero cerebrale elabora le informazioni visive provenienti dall'emicampo opposto: tutte le informazioni dell'emicampo visivo sinistro (che attraverso i mezzi ottici dell'occhio viene proiettato sulle emiretine nasale sinistra e temporale destra) sono trattate nell'emisfero cerebrale destro, e viceversa. Le fibre parzialmente incrociate che lasciano il chiasma ottico si dirigono posteriormente con il nome di **tratto ottico**. La maggior parte di queste fibre fanno sinapsi nel **corpo genicolato laterale**, la stazione di *relais* talamico delle vie visive, per poi dirigersi con il nome di **radiazioni ottiche** verso la **corteccia visiva primaria** (V1), o corteccia calcarina nel lobo occipitale. Le radiazioni ottiche decorrono nella sostanza bianca dei lobi temporale e parietale. Una minima parte delle fibre del tratto ottico si arresta invece nel **collicolo superiore**, una struttura situata nel tetto del mesencefalo, importante per il controllo dei movimenti oculari. Dal collicolo, questa via visiva arriva al pulvinar (altro nucleo talamico) e di qui a V1.

Data l'architettura del sistema visivo, lesioni a diversi livelli delle vie visive produrranno deficit diversi (fig. 13.1).

Lesioni unilaterali complete delle radiazioni ottiche o dell'area visiva primaria nel lobo occipitale provocano un'**emianopsia laterale omonima** destra o sinistra (a seconda che l'emisfero leso sia, rispettivamente, il sinistro o il destro), che comporta la perdita della visione di un intero emicampo visivo. Una disconnessione delle radiazioni ottiche nel lobo temporale o nel lobo parietale provocano deficit visivi nei quadranti, rispettivamente, superiore e inferiore del campo visivo opposto all'emisfero leso (**quadrantanopsia** laterale omonima **superiore** o **inferiore**).

1.2. Elaborazione corticale degli stimoli visivi

L'area corticale di proiezione delle radiazioni ottiche, la corteccia visiva primaria, o corteccia striata (area 17 di Brodmann, V1), è situata nella parte posteriore del lobo occipitale, intorno a una scissura orizzontale, la **scissura calcarina**. I quadranti visivi superiori proiettano al di sotto della scissura calcarina, i quadranti inferiori al di sopra. La corteccia visiva di destra riceve le informazioni provenienti dall'emicampo visivo di sinistra e viceversa; lo splenio del corpo calloso connette le aree visive dei due emisferi. La topografia della retina è conservata nella corteccia visiva primaria, nel senso che regioni vicine della retina proiettano a regioni vicine della corteccia, ma in modo distorto: la fovea retinica è sovrarappresentata (il cosiddetto fattore di «magnificazione corticale») rispetto alla periferia. Lesioni bilaterali complete della corteccia visiva primaria provocano l'impossibilità di trattare in modo cosciente le informazioni visive (cosiddetta **cecità corticale**). I pazienti con cecità corticale possono mostrare una forma particolare di anosognosia, consistente nella negazione della cecità; il disturbo visivo può essere attribuito in modo confabulatorio a scarsa illuminazione, alla presenza di una lacrima in un occhio, ecc. (**sindrome di Anton**).

Alcuni pazienti con emianopsia laterale omonima mostrano capacità visive risparmiate per stimoli presentati nell'emicampo cieco. Questo fenomeno, denominato ***blindsight*** (**visione cieca**) dallo psicologo britannico Lawrence Weiskrantz [1986; 1997], è stato dimostrato in condizioni di scelta forzata, chiedendo al paziente di fare congetture sulla presenza di stimoli che dichiara di non vedere, di «indovinare» se lo stimolo presentato era, ad esempio, una X o una O, oppure di produrre un rapido movimento oculare (saccade) o un movimento della mano verso la localizzazione dello stimolo. I pazienti con *blindsight* hanno prestazioni superiori al caso in queste condizioni, ma tipicamente non descrivono un'esperienza di tipo «visivo» dello stimolo e rimangono stupiti quando l'esaminatore comunica loro l'esito dell'esperimento. Per spiegare questi fenomeni si ipotizza che lo stimolo possa seguire percorsi alternativi alla via genicolo-striata, come la già menzionata via retino-collicolare, che raggiunge le aree extrastriate nei lobi occipitale e temporale e la corteccia parietale posteriore senza passare per V1.

V1 è circondata dalle aree visive «associative» V2 e V3 (fig. 13.2a). Da queste aree visive occipitali, l'informazione visiva si diffonde nel cervello lungo varie direttrici. Una distinzione fondamentale, basata su risultati neurofisiologici nella scimmia, è quella tra **via visiva corticale ventrale** e **via visiva corticale dorsale**. La via ventrale, o occipito-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

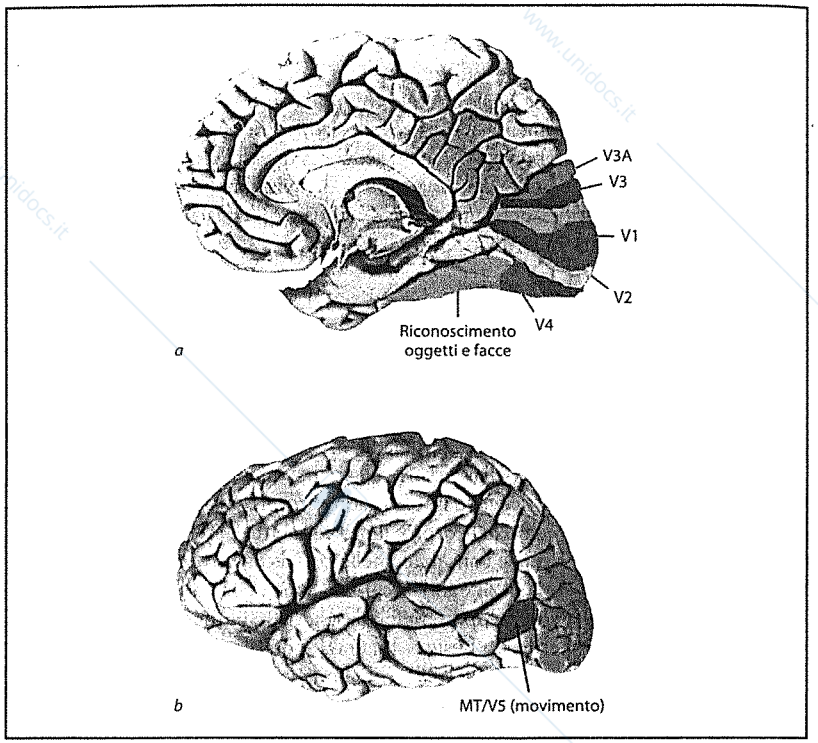

fig. 13.2. *Aree visive corticali sulla faccia mediale (a) e laterale (b) degli emisferi.*

Fonte: Zeki [2003].

temporale, conduce da V1 alle porzioni inferiori del lobo temporale ed è importante per l'identificazione percettiva degli oggetti visivi (cosiddetta via del *what*, **che cosa**, **visione per la percezione**). La via dorsale, o occipito-parietale, arriva invece al lobo parietale ed è importante per localizzare gli oggetti visivi nello spazio (via del *where*, **dove**), o per programmare i movimenti manuali necessari per raggiungere e afferrare un oggetto (via del **come**, **visione per l'azione**). Le **agnosie visive** sono il deficit tipico risultante da un danno della via ventrale, mentre un danno della via dorsale provoca tipicamente un'**atassia ottica** (difficoltà nella produzione di un movimento preciso della mano per raggiungere un oggetto nella periferia visiva). Bisogna comunque considerare questa dicotomia come una semplificazione di una realtà più complessa, che prevede la presenza di ulteriori vie corticali di elaborazione visiva e diverse possibilità di comunicazione tra le diverse correnti di elaborazione. Ad esempio, i pazienti con **negligenza spaziale unilaterale** (cfr. cap. 14) da lesione parietale inferiore possono non accorgersi della presenza di un oggetto nello spazio trascurato, ma tipicamente non mostrano segni di agnosia né di atassia ottica per lo stesso oggetto, una volta che

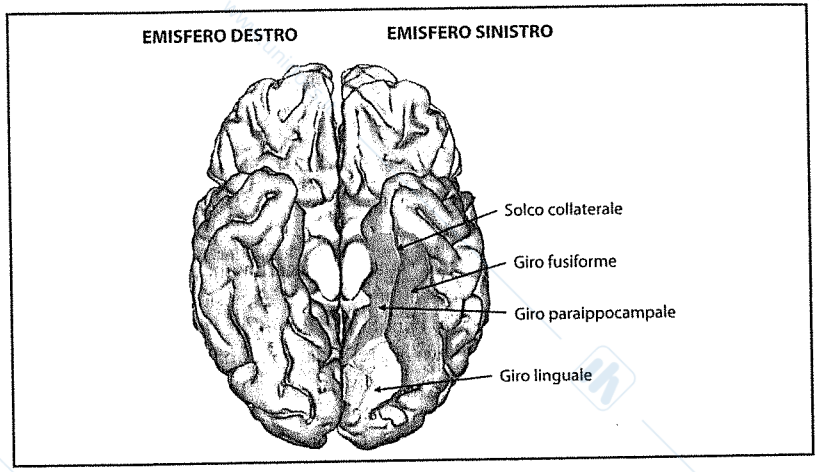

fig. 13.3. *Alcune strutture anatomiche della faccia ventrale dei lobi occipitale e temporale. Il solco collaterale è rappresentato in rosso, il giro linguale in giallo, il giro fusiforme in rosa e il giro paraippocampale in verde.*

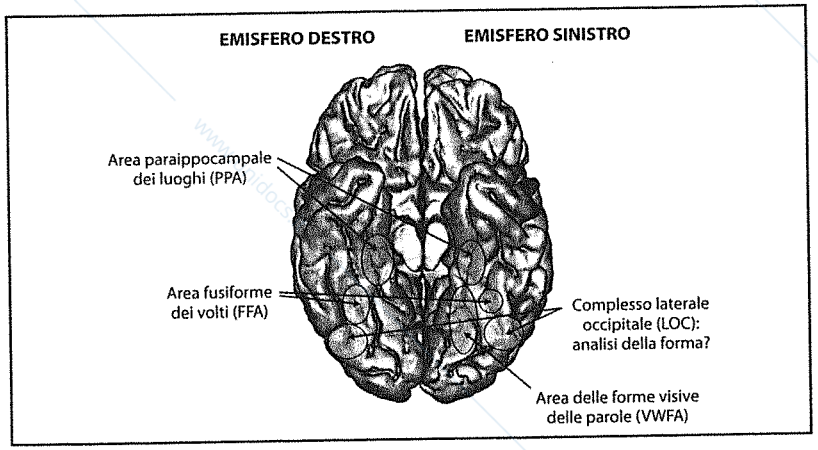

fig. 13.4. *Rappresentazione schematica della localizzazione di ipotetiche aree visive specializzate, identificate a partire da studi di neuroimmagini funzionali.*

si siano resi conto della sua presenza. Il loro deficit di coscienza percettiva non può dunque essere direttamente legato a un deficit di alcuna delle due vie della dicotomia classica.

Nella scimmia sono state identificate più di 30 aree corticali che rispondono a stimoli visivi. Nell'uomo, aree omologhe cominciano a essere identificate. Alcune aree visive sembrano dedicate all'elaborazione di particolari caratteristiche dello stimolo, come il colore (V4) o il movimento (MT/V5) (fig. 13.2b). Altre aree situate sulla superficie ventrale dei lobi occipitale e temporale (giro fusiforme, fig. 13.3) sembrano partico-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

larmente importanti per l'elaborazione dei volti (FFA, *fusiform face area*, **area fusiforme dei volti**) di materiale ortografico (VWFA, *visual word form area*, **area della forma visiva delle parole**), oppure della forma degli oggetti (LOC, *lateral occipital complex*, **complesso occipitale laterale**) (fig. 13.4).

1.3. Valutazione del campo visivo e dei deficit periferici della visione

• *Perimetria*. La mappa del campo visivo tramite perimetria quantitativa permette di rilevare, per ciascun occhio, la presenza, la posizione e l'estensione di aree cieche. Il paziente, posto di fronte a uno schermo con il capo immobile, tiene lo sguardo fisso al centro su un punto di fissazione e rileva la presenza di stimoli (luci o piccole forme geometriche) che appaiono in modo casuale in diversi punti (**perimetria statica**). Nella **perimetria dinamica** uno stimolo luminoso di grandezza e luminosità variabile si muove lentamente, dalla periferia verso il centro del perimetro. Il soggetto deve mantenere la fissazione al centro e premere un tasto quando vede lo stimolo.
In assenza di strumenti *ad hoc*, la presenza di disturbi di campo visivo può essere valutata, sebbene meno accuratamente, con il **metodo del confronto**: l'esaminatore si pone di fronte al paziente, a una distanza di circa 80 cm, tenendo le braccia allargate in modo da vedere le proprie mani, cosicché il proprio campo visivo e quello del paziente coincidono approssimativamente. L'esaminatore chiede al paziente di fissare il centro del campo visivo (ovvero, la punta del proprio naso) e muove rapidamente il dito indice, facendolo uscire dal pugno chiuso e rapidamente rientrare. I movimenti, eseguiti nella parte più periferica del campo visivo, avvengono nei quattro quadranti (sinistra, destra; superiore, inferiore, cfr. fig. 13.1). Nel caso di stimoli «doppi» i movimenti delle dita hanno luogo simultaneamente a sinistra e a destra. Con il metodo del confronto è possibile mettere in evidenza la presenza di deficit di campo visivo (emianopsia, quadrantanopsia) e l'estinzione al doppio stimolo (cfr. cap. 14).

fig. 13.5. *Esempio di tavole per la valutazione della sensibilità al contrasto.*

Fonte: Adattamento da Pelli *et al.* [1988].

• *Sensibilità visiva*. In presenza di un disturbo della percezione visiva è importante effettuare un esame della sensibilità visiva. La diminuzione dell'acuità visiva è perlopiù legata a malattie dell'occhio. Un test di valutazione è costituito dalle **tavole di Snellen**: righe di lettere via via più piccole, che il soggetto deve identificare.
Un'altra importante funzione da valutare è la sensibilità al **contrasto di luminanza**, cioè la variazione di intensità luminosa fra due superfici adiacenti. Il contrasto di luminanza permette di generare il contorno degli oggetti e di discriminarli rispetto allo sfondo. Una normale sensibilità al contrasto permette di percepire un bordo anche quando la differenza di luminanza tra le due superfici adiacenti è molto piccola. I pazienti con un deficit di sensibilità al contrasto, causato da malattie dell'occhio, riferiscono di vedere annebbiato (*blurred vision*). La sensibilità al contrasto può essere misurata mediante le **tavole di Pelli-Robson**, costituite da lettere di uguale dimensione in cui il contrasto diminuisce progressivamente (cfr. fig. 13.5).

2. DISTURBI DELLA PERCEZIONE DEI COLORI

2.1. Acromatopsia cerebrale

Sulla superficie ventrale dei lobi occipitale e temporale, lateralmente al solco collaterale, si trova una regione, denominata V4, identificata nella scimmia, che sembra essere importante per la percezione dei colori (si tratta tuttavia di un'ipotesi ancora oggetto di discussione). Lesioni che interessano l'omologo umano di V4 o lo disconnettono da V1 possono provocare un disturbo della percezione dei colori, che si definisce **acromatopsia cerebrale** [Zeki 1993] per distinguerlo dai disturbi della percezione dei colori da disfunzione dei fotorecettori retinici. I pazienti con acromatopsia cerebrale vedono il mondo in sfumature di grigio, o in colori slavati in caso di danno parziale. Lesioni unilaterali possono provocare un'acromatopsia per un emicampo visivo, o **emiacromatopsia cerebrale**. I pazienti acromatopsici non sono capaci di mettere in

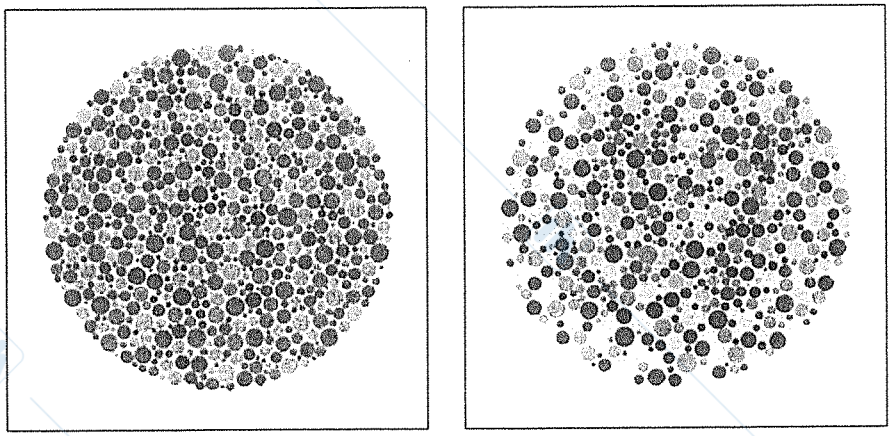

fig. 13.6. *Test di Ishihara. Percezione cromatica e acromatopsia: lettura di numeri formati da pattern di punti isoilluminanti («3» a sinistra e «57» a destra).*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 13.1. Semiologia dei disturbi della percezione, del riconoscimento e della denominazione dei colori: +/– prestazione preservata/compromessa

	ACROMATOPSIA	AGNOSIA	ANOMIA
Livello percettivo:			
• Farnsworth, Ishihara	–	+	+
• Accoppiamento di colori	–	+	+
Livello associativo:			
• Colorare disegni	–	–	+
• Accoppiamento colore/oggetto	–	–	+
Livello visuo-verbale:			
• Denominazione di colori («puri» o su oggetti)	–	– oppure +	–
Livello verbo-verbale:			
• Denominazione di colori di oggetti denominati dall'esaminatore	+	+ oppure –	+

Fonte: Adattata da Gil [2006].

ordine una serie di pastiglie colorate in tonalità differenti (test di Farnsworth), né di discriminare gli stimoli (identificabili solo attraverso il colore) contenuti nelle tavole di Ishihara (fig. 13.6). Inoltre, non sono in grado di accoppiare colori eguali (ad es. nel test delle matassine di Holmgren, costituito da matassine di lana di vari colori). Bisogna distinguere l'acromatopsia da altri disturbi dell'elaborazione del colore, caratterizzati dalla conservazione della percezione elementare (tab. 13.1).

2.2. Agnosia per i colori

L'**agnosia dei colori** indica la perdita di conoscenze riguardanti i colori: il paziente non è in grado di scegliere il lapis di colore appropriato per colorare dei disegni in bianco e nero, né di denominare i colori («puri» o su oggetti); spesso non è capace di definire il colore tipico di oggetti denominati dall'esaminatore, come una banana o un camion dei pompieri. Rari pazienti hanno perso la conoscenza dei colori tipici degli oggetti, ma possono denominare i colori su presentazione visiva. Una di questi pazienti, I.O.C. [Miceli *et al.* 2001], presentava un deficit selettivo per la conoscenza dei colori degli oggetti. I.O.C. mostrava abilità percettive risparmiate per i colori e la forma degli oggetti, nonché una buona conoscenza degli aspetti visivi degli oggetti (forma, dimensioni, funzione), fatta eccezione per il colore. Come in altri pazienti con disturbo della conoscenza dei colori, la lesione era localizzata nell'emisfero sinistro. Essa interessava in particolare i lobi occipitale e temporale, nei loro aspetti infero-mediali, e si estendeva in avanti fino al polo temporale (fig. 13.7). L'integrità degli aspetti laterali al solco collaterale, che includono

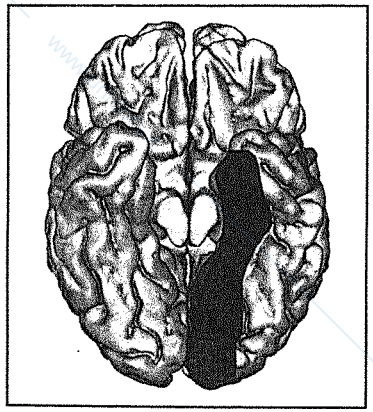

fig. 13.7. *Ricostruzione schematica della lesione della paziente I.O.C, con perdita selettiva della conoscenza dei colori.*

Fonte: Miceli *et al.* [2001].

probabilmente il complesso V4, può dar conto del risparmio degli aspetti puramente percettivi dell'elaborazione del colore. Questa dissociazione tra disturbo della conoscenza dei colori e normale conoscenza di altri aspetti visivi degli oggetti suggerisce che la conoscenza semantica sia almeno in parte organizzata in sistemi specifici secondo la modalità sensoriale utilizzata durante la percezione delle diverse caratteristiche dell'oggetto.

2.3. Anomia per i colori

Nell'**anomia dei colori**, la percezione e le conoscenze relative ai colori sono conservate, ma c'è un'incapacità specifica di denominare i colori su presentazione visiva o di designare il colore nominato dall'esaminatore tra varie pastiglie colorate presentate al paziente. Si tratta dunque probabilmente di una disconnessione visuo-verbale, a causa della quale il linguaggio non può accedere al percetto visivo. Tale disturbo di natura più specificamente linguistica si riscontra dopo lesioni temporo-occipitali sinistre che possono provocare disturbi associati come un'emianopsia laterale omonima destra e un'alessia pura.

3. AKINETOPSIA

Un'area corticale importante per l'elaborazione visiva del movimento è stata identificata nella scimmia sulla faccia laterale degli emisferi, alla giunzione temporo-occipitale, ed è denominata MT/V5. Un deficit selettivo della percezione visiva del movimento è stato descritto in alcuni pazienti e definito **akinetopsia**. Ad esempio, in seguito a una lesione bilaterale della sostanza bianca latero-occipitale e del giro temporale medio, in regioni che corrispondono alla localizzazione dell'omologo umano di MT/V5, la paziente LM mostrava una sensibilità ridotta al movimento in visione periferica, in assenza di disturbi di campo visivo o di altri disturbi della percezione visiva [Zihl *et al.* 1983]. La paziente diceva di vedere gli oggetti in movimento come se fossero fermi in varie posizioni della loro traiettoria. Nell'atto di versare il tè, LM non percepiva il liquido in movimento, ma una specie di ghiacciolo; di conseguenza, non riusciva a riempire la tazza senza far debordare il liquido. Quando attraversava la strada, i veicoli le apparivano lontani e fermi, e poi improvvisamente vicinissimi. I movimenti oculari lenti di inseguimento di oggetti in movimento erano normali fino a una velocità di circa 8 gradi/secondo, ma a velocità maggiori i normali movimenti lenti erano sostituiti da saccadi. La percezione del movimento nelle modalità somatosensoriale o acustica era invece normale.

Le cause di akinetopsia possono essere rare forme di neurodegenerazione delle regioni posteriori del cervello (come l'atrofia corticale posteriore o la degenerazione cortico-basale), oppure lesioni vascolari bilaterali interessanti la giunzione temporo-occipitale, che generalmente provocano akinetopsia transitoria.

La dissociazione opposta all'akinetopsia, vale a dire il risparmio di una certa capacità di percezione del movimento dopo lesioni uni- o bilaterali di V1 che determinano, rispettivamente, emianopsia o cecità corticale, è stata descritta nel 1917 dal neurologo

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

britannico George Riddoch (1888-1947). Il **fenomeno di Riddoch** può risultare dalle afferenze che arrivano a MT/V5 dal collicolo superiore attraverso il pulvinar, oppure direttamente dal nucleo genicolato laterale, afferenze che non passano dunque per V1 (che rimane comunque la maggior fonte di afferenze a MT/V5 in condizioni fisiologiche).

4. I DISTURBI DEL RICONOSCIMENTO DEGLI OGGETTI

Il riconoscimento visivo di un oggetto è normalmente un'esperienza immediata e automatica. Quando guardiamo fuori dalla finestra, ad esempio, e osserviamo una scena complessa, siamo capaci di riconoscere gli elementi che la compongono, spesso sovrapposti tra di loro, e talora in movimento, senza alcuna difficoltà o sforzo. Dal punto di vista dei meccanismi neurali implicati, questa facilità è illusoria, come ben sanno coloro che cercano di simulare la visione in sistemi artificiali. Le scene visive, infatti, quasi mai si ripetono davanti ai nostri occhi in modo sovrapponibile: cambia la luminosità, la prospettiva in cui guardiamo gli oggetti, la loro forma e dimensioni. La possibilità di riconoscere un oggetto nonostante variazioni anche importanti di questi attributi si definisce **invarianza percettiva**; le aree visive di alto livello lungo la via occipito-temporale presentano caratteristiche compatibili con queste capacità.
Il concetto di agnosia visiva è nato poco dopo i primi studi sui pazienti afasici. Il primo a parlarne fu Finkelnburg nel 1870, che con il termine di «asimbolia» indicò l'incapacità di riconoscere simboli dal valore convenzionale. Nel 1876, il fisiologo tedesco Hermann Munk (1839-1912) introdusse il termine di **cecità psichica**, per designare l'impossibilità di riconoscere oggetti attraverso la vista. La cecità psichica va differenziata dalla cecità corticale, che definisce la perdita della visione, dovuta a un danno bilaterale della corteccia occipitale a livello delle aree visive primarie, in presenza di retine e occhi perfettamente funzionanti. Il neurologo tedesco Heinrich Lissauer (1861-1891), nel 1890, fu il primo a proporre un modello a due tappe: la prima, chiamata **appercezione**, prevede la percezione cosciente di una immagine sensoriale, la seconda, detta **associazione**, permette di attribuire a questa immagine sensoriale un significato attraverso il confronto del percetto con le conoscenze immagazzinate nella memoria (cosiddette «immagini-ricordo»). Lissauer postulò inoltre che due tipi di «cecità psichica» fossero possibili, in relazione alla tappa deficitaria. Il dibattito in merito è ancora aperto, ma i termini appercettivo e associativo restano in uso ancor oggi. Nel 1891 sarà Sigmund Freud (1856-1939) ad attribuire alla «cecità psichica» l'attuale nome di agnosia visiva.

4.1. Agnosia per gli oggetti

Studi di neuroimmagini funzionali hanno confermato nell'uomo i risultati neurofisiologici ottenuti nella scimmia, che indicano che vie di elaborazione lungo una direttrice occipitale-temporale inferiore (via visiva corticale ventrale) sono implicate nel riconoscimento visivo degli oggetti. Ad esempio, un'area extrastriata posteriore a MT/V5, il complesso laterale occipitale (LOC), sembra essere importante per l'elaborazione delle forme. Quest'area dimostra un aumento di risposta BOLD quando all'attività legata alla percezione di normali oggetti visivi viene sottratta quella evocata dalla presentazione di oggetti le cui parti sono state «rimescolate». L'invarianza percettiva che permette di identificare un oggetto malgrado cambiamenti di dimensioni o posizione sembra invece richiedere l'attività di regioni più anteriori lungo il giro fusiforme.
In effetti, lesioni della corteccia temporo-occipitale possono provocare disturbi nel riconoscimento visivo degli oggetti, collettivamente definiti come agnosie visive per le forme. Si può parlare di agnosia solo se il disturbo non può essere spiegato da deficit dei livelli di base di elaborazione visiva (acuità visiva, abilità percettive di base relative a luminosità, movimento, orientamento e dimensioni dell'oggetto). Secondo la neuropsicologa britannica Elizabeth Warrington, fanno parte di questi livelli «sensoriali» anche i processi di base di discriminazione delle forme, come quelli evidenziati dal test di Efron (fig. 13.8a), che richiede di discriminare tra rettangoli di area eguale ma con i lati di dimensioni diverse, oppure da test che richiedono di discriminare una lettera presentata su uno sfondo reso confuso da distrattori (fig. 13.8b) [McCarthy e Warrington 1990]. Per i pazienti che falliscono in questi test si dovrebbe parlare di «pseudo-agnosia». Questa posizione rimane tuttavia discussa da altri, che estendono il termine «agnosia» anche ai deficit di discriminazione di forme.

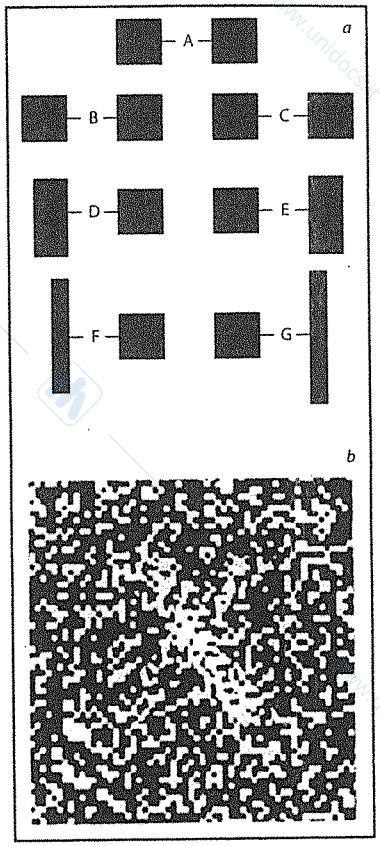

fig. 13.8. *a: Test di Efron. Il paziente deve dire se ciascuna coppia è formata da rettangoli eguali o diversi. b: Esempio da un subtest della VOSP, che esplora la discriminazione figura/sfondo. Il compito è di identificare la lettera X.*

Fonte: Warrington e James (1991).

Ma esistono pazienti con normale acuità e discriminazione delle forme, che tuttavia presentano un deficit di riconoscimento visivo degli oggetti. Per questo tipo di **agnosia visiva** sussiste la distinzione classica proposta da Lissauer, tra agnosia appercettiva e agnosia associativa.

- **Agnosia appercettiva**. Nell'**agnosia appercettiva** il paziente non è in grado di riconoscere l'oggetto anche se ne sa descrivere accuratamente dimensioni, consistenza e alcuni aspetti della forma (ad es., oggetto allungato o simmetrico). Le lesioni sono tipicamente bilaterali e spesso causate da intossicazione da monossido di carbonio, ma possono anche essere di origine vascolare o degenerativa (atrofie corticali posteriori). Si ritiene che questi pazienti non riescano più a costruire una descrizione ben strutturata, volumetrica dell'oggetto. Il deficit risulta più grave quando l'identificazione percettiva è resa più difficile, ad esempio presentando un disegno lineare invece dell'oggetto reale, sovrapponendo nello spazio più figure di oggetti, oppure presentando al pa-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

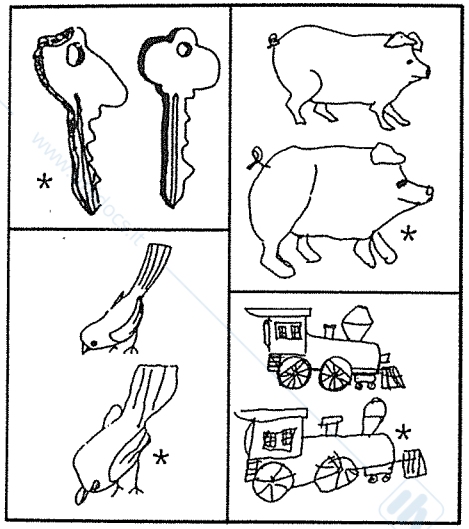

fig. 13.9. *Copia di figure complesse in un paziente affetto da agnosia associativa. L'immagine copiata (*) è accurata, anche se il paziente non è in grado di identificare gli oggetti raffigurati. Il paziente rispondeva: «Non so» per la chiave, «Potrebbe essere un cane o un qualunque altro animale» per il maiale, «Potrebbe essere la base di un ombrellone da spiaggia» per l'uccellino, «Un vagone o un'automobile di qualche genere. Il veicolo più grosso è tirato dal più piccolo» per la locomotiva.*

Fonte: Rubens e Benson [1971].

ziente immagini incomplete, mascherate o degradate, o prospettive insolite (come un secchio o una scala visti dall'alto), o ancora *silhouettes*. Il vantaggio per gli oggetti reali rispetto ai disegni lineari può però risultare dall'uso di strategie di identificazione basate non sulla forma, ma sul colore o la struttura della superficie dell'oggetto (*texture*). Questi pazienti non sono tipicamente in grado di seguire con il dito i contorni degli oggetti o di effettuare una copia di un disegno lineare, mostrando così di non essere capaci di formare un percetto ben strutturato. Il disegno a memoria è invece in genere possibile, il che dimostra l'integrità della conoscenza relativa agli aspetti visivi dell'oggetto. Questi problemi di percezione visiva contrastano con la presenza di un riconoscimento immediato attraverso modalità non visive, come il tatto o l'udito. Ad esempio, il paziente può guardare lungamente un mazzo di chiavi senza riconoscerlo, ma produrre immediatamente la risposta corretta quando l'esaminatore agita brevemente il mazzo di chiavi.

- **Agnosia associativa**. I pazienti con **agnosia associativa** riescono invece a formare un percetto visivo strutturato, ma hanno problemi nell'associarlo al suo significato. Questi pazienti copiano bene un disegno lineare (fig. 13.9), ma restano incapaci di identificare l'oggetto rappresentato. Possono inoltre descrivere bene i dettagli dell'oggetto presentato, sempre nell'impossibilità di identificarlo. Segni di agnosia associativa possono essere rilevati usando test non verbali, ad esempio domandando al paziente di accoppiare immagini non identiche di oggetti simili (come due tipi diversi di bicchiere). Alcuni pazienti presentano dissociazioni basate sulla categoria semantica dello stimolo, con prestazioni migliori per gli esseri viventi che per gli oggetti inanimati, oppure per gli oggetti (tazza) rispetto alle azioni (bere), o viceversa.
Un paziente descritto da McCarthy e Warrington [1986], con lesione occipitale sinistra, era capace di copiare disegni e di localizzare elementi nello spazio, ma quando si esaminava la sua capacità di riconoscimento di oggetti, questa risultava danneggiata. Ad esempio, se al paziente venivano mostrati degli animali, quali un elefante, una scimmia e un cammello, e veniva esaminata la sua capacità di riconoscimento rispetto a un attributo dello stimolo stesso (ad es., qual è più grande? qual è più feroce?), egli non era capace di assolvere al compito. Se, viceversa, gli venivano letti i nomi dei tre animali, la sua prestazione era indistinguibile da quella dei soggetti di controllo. In altri termini, il paziente era incapace di accoppiare un percetto adeguatamente processato e strutturato con la corrispondente traccia nella memoria semantica.
Si parla dunque di agnosia associativa quando è possibile dimostrare la degradazione delle rappresentazioni semantico-visive degli oggetti. Le prove tipicamente utilizzate sono volte a saggiare le capacità di categorizzazione semantica (ad es., raggruppare stimoli visivi che appartengono alla stessa categoria) o la conoscenza di attributi semantici dello stimolo su presentazione visiva.

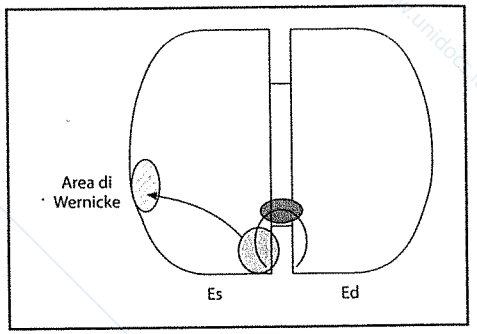

fig. 13.10. *Diagramma di Freund per l'afasia ottica. L'anomia per la sola modalità visiva consegue a lesioni occipitale sinistra (in grigio chiaro) e dello splenio del corpo calloso (in grigio scuro), che determinano: a) cecità dell'emisfero sinistro (ES); b) identificazione delle immagini visive nel solo emisfero destro (ED); c) mancato accesso alle aree del linguaggio (area di Wernicke, in grigio tratteggiato) da parte del segnale proveniente dalla corteccia occipitale destra.*

Fonte: Adattata da Freund [1889].

- **Afasia ottica**. L'agnosia associativa va distinta dall'**afasia ottica**, un raro disturbo consistente nell'incapacità di riconoscere un oggetto su presentazione visiva con preservato accesso alla semantica, dimostrato dal fatto che il paziente rimane in grado di mimare la funzione dell'oggetto in questione (ad es., produrre i gesti appropriati associati all'uso di un martello o di uno spazzolino da denti). Come i pazienti agnosici, anche i pazienti con afasia ottica denominano immediatamente l'oggetto in questione su presentazione tattile; questo dimostra che non si tratta di un'anomia di tipo afasico. Secondo il neurologo tedesco Carl Samuel Freund, che ne ha fornito la prima descrizione nel 1889, si tratta di una disconnessione visuo-verbale che interrompe 1) le vie visive nell'emisfero sinistro (dando origine a una concomitante emianopsia laterale omonima destra) e 2) il corpo calloso, per cui l'informazione visiva elaborata dall'emisfero destro non può raggiungere i centri del linguaggio situati nell'emisfero sinistro (fig. 13.10). In accordo con questa interpretazione, sono in genere associate un'emianopsia laterale destra, un'alessia pura e disturbi nell'elaborazione dei volti e dei colori. Le lesioni interessano abitualmente le regioni temporo-occipitali sinistre.
- **Agnosia integrativa**. La dicotomia «appercettiva/associativa» non cattura tutti i tipi di prestazione possibili nei pazienti con agnosia per gli oggetti. Esistono ad esempio pazienti con disturbi del riconoscimento visivo degli oggetti che copiano i disegni abbastanza bene (non hanno quindi agnosia «appercettiva») e fanno anche buoni disegni a memoria, disegni che però in seguito non riescono a identificare. Riddoch e Humphreys [1987] hanno studiato uno di questi pazienti, H.J.A., il quale, in seguito a lesioni vascolari bilaterali dei giri temporo-occipitali inferiori, che includevano i giri linguale e fusiforme, sviluppò una grave agnosia per gli oggetti, prosopagnosia, alessia e disorientamento topografico. Malgrado i suoi deficit, H.J.A. disegnava abbastanza bene, in copia e a memoria, ma successivamente non era in grado di identificare i suoi stessi disegni. Riddoch e Humphreys hanno ipotizzato per questo paziente un deficit nell'integrazione di elementi locali in una descrizione coerente e globale dell'oggetto (**agnosia integrativa**). La fig. 13.11 mostra dei disegni in copia e a memoria di una

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

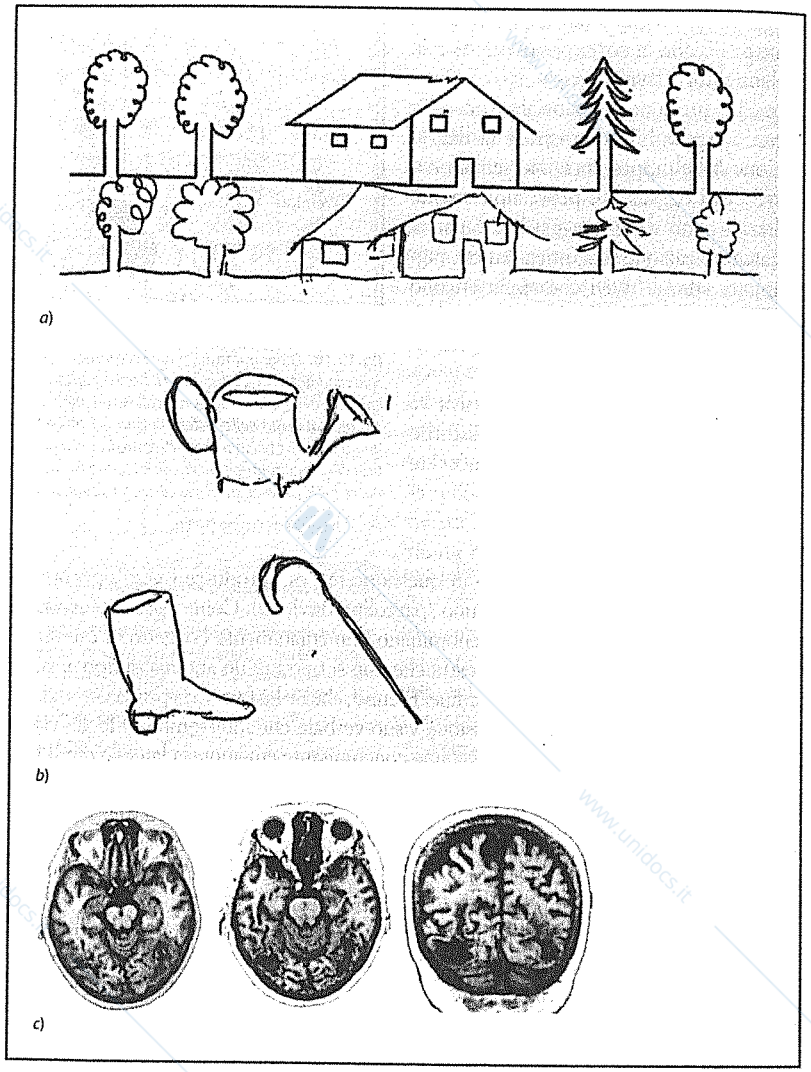

fig. 13.11. *Prestazione di una paziente agnosica, Madame D. Copia di un disegno a) e disegno a memoria di oggetti nominati dall'esaminatore b). La risonanza magnetica c) rivelò la presenza di lesioni bilaterali ai confini tra i lobi occipitali e temporali*

Fonte: Bartolomeo *et al.* [1998].

paziente, Madame D., con un deficit analogo di riconoscimento degli oggetti occorso in seguito a lesioni bilaterali ai confini tra i lobi occipitali e temporali.

• **Valutazione neuropsicologica.** Una valutazione neuropsicologica completa di questi deficit di riconoscimento visivo è possibile grazie a batterie di test neuropsicologici standardizzate su popolazioni normali. La *Birmingham Object Recognition Battery* [BORB, Riddoch e Humphreys 1993] esamina gli aspetti di base della percezione visiva (accoppiamenti eguale/diverso di caratteristiche percettive di base, come l'orientamento, la lunghezza, la posizione e le dimensioni), i processi visivi intermedi (accoppiamento di oggetti ritratti da prospettive diverse), l'accesso alle conoscenze percettive sugli oggetti (decisione sulla reale esistenza di oggetti reali o immaginari), l'accesso alla conoscenza semantica (accoppiamento di oggetti diversi dal punto di vista visivo ma che hanno la stessa funzione) e accesso al nome dell'oggetto (denominazione di immagini di oggetti). La *Visual Object and Space Perception Battery* [VOSP, Warrington e James 1991] comprende test di *screening* come la discriminazione figura/sfondo (fig. 13.8b), test percettivi «difficili» come l'identificazione di *silhouettes* e test di percezione spaziale, come il conteggio del numero di punti presentati su un foglio oppure la presentazione di un punto esattamente al centro di un quadrato e di un punto lievemente decentrato in un altro quadrato, con richiesta di decidere quale dei due punti si trova al centro.

5. PROSOPOAGNOSIA

Il riconoscimento di volti familiari è di ovvia importanza per la vita sociale e per la stessa sopravvivenza dell'individuo. Di conseguenza, questa abilità è particolarmente sviluppata nei primati, fin dai primi stadi dello sviluppo, e possiede uno statuto speciale tra le capacità percettive, cui corrispondono circuiti cerebrali specifici.
Studi di FMRI hanno identificato un'area nella porzione centrale del giro fusiforme, la cosiddetta *fusiform face area* (FFA), che risponde ai volti in modo relativamente selettivo, più che ad altri stimoli visivi. La FFA è bilaterale ma si attiva in modo più evidente nell'emisfero destro. Altri nodi importanti per vari aspetti della percezione dei volti sono la porzione laterale del giro occipitale inferiore (*occipital face area*, OFA), la porzione laterale del giro fusiforme (elaborazione delle identità individuali), il solco temporale superiore (direzione dello sguardo e movimenti correlati alla produzione linguistica), l'amigdala e l'insula (espressioni facciali), il giro frontale inferiore (aspetti semantici); il nucleo accumbens e la corteccia orbitofrontale (bellezza, attrazione sessuale) [Ishai 2008].
La **prosopoagnosia** acquisita è un disturbo raro, descritta compiutamente e così denominata dal neurologo tedesco Joachim Bodamer nel 1947, caratterizzato dall'impossibilità di riconoscere volti familiari su presentazione visiva. Nei casi più gravi, il paziente non riconosce neppure volti molto familiari come quello del partner, o addirittura la propria immagine riflessa in uno specchio. Il riconoscimento è invece immediato su altre basi, come il suono della voce, la maniera di camminare, o la presenza di caratteristiche specifiche come occhiali, baffi, ecc. La dimostrazione della specificità del deficit per la modalità visiva è importante per distinguere la prosopoagnosia da deficit multimodali del riconoscimento delle persone, spesso associati a danno temporale anteriore. I pazienti prosopoagnosici possono invece distinguere tra volti e altri oggetti visivi. Le lesioni sono

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

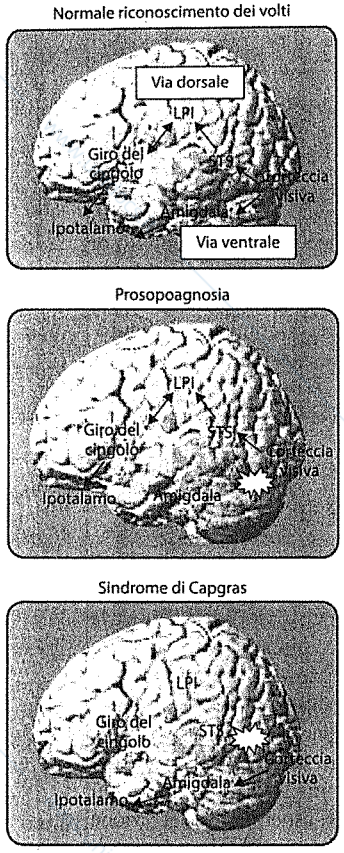

fig. 13.12. *Elaborazione visiva dei volti: via ventrale e via dorsale. Una lesione della via ventrale causa prosopoagnosia, mentre un danno della via dorsale potrebbe contribuire alla Sindrome di Capgras.*

Fonte: Ellis e Lewis [2001].

tipicamente occipito-temporali bilaterali o lateralizzate a destra. La FFA può essere risparmiata dalla lesione (forse rendendo conto della capacità che resta ad alcuni pazienti prosopoagnosici di discriminare volti da altri oggetti); l'OFA è invece spesso lesa.

Analogamente all'agnosia per gli oggetti, anche per la prosopoagnosia è stata proposta una distinzione tra una forma «appercettiva» (con impossibilità di fornire giudizi di tipo uguale/diverso su coppie di volti) e una forma «associativa» o «mnestica» (in cui questa capacità è preservata, ma c'è comunque un deficit di riconoscimento delle identità individuali associate ai volti).

I pazienti prosopoagnosici sono in generale incapaci di stabilire se un volto è familiare oppure no. Tuttavia, in alcuni di questi pazienti sono stati rilevati segni di **riconoscimento implicito** di volti familiari, i quali possono ad esempio generare una risposta autonomica come l'aumento della conduttanza cutanea (causato a sua volta da un aumento della secrezione delle ghiandole sudoripare), sempre in assenza di riconoscimento esplicito.

Un riconoscimento implicito di volti può anche essere messo in evidenza con le seguenti prove comportamentali/cognitive.

1. Ri-apprendimento del nome: si presenta al paziente una lista di volti noti, a ciascuno di quali sono associati un nome corretto e un nome sbagliato. Si chiede al paziente di associare uno dei nomi al volto (quello corretto nella metà dei casi, quello sbagliato nell'altra metà). I pazienti prosopoagnosici possono ricordare più associazioni corrette che associazioni sbagliate, mostrando così un riconoscimento implicito dei volti.

2. Interferenza di volti: si presentano al paziente un volto e un nome e gli si chiede di categorizzare rapidamente il nome (ad es., uomo politico oppure no). I nomi possono appartenere alla stessa categoria dei volti, a una categoria diversa o a una persona non familiare. I soggetti normali mostrano una facilitazione quando nome e volto appartengono alla stessa categoria e un'interferenza quando le categorie sono diverse. Alcuni pazienti prosopoagnosici mostrano effetti simili, che possono quindi dipendere da un riconoscimento implicito del volto.

3. Facilitazione (*priming*)-volto-nome: la prova è simile alla precedente, ma i nomi sono presentati dopo i volti. Il compito è di stabilire se il nome appartiene a una persona famosa. I soggetti normali e alcuni pazienti prosopoagnosici sono più rapidi se nome e volto appartengono a una persona famosa, mostrando così un effetto di *priming*.

La dimostrazione di questi effetti ha suggerito che il riconoscimento esplicito dell'identità e quello implicito della valenza emozionale di un volto possano seguire vie in parte diverse a partire dalla corteccia visiva primaria. L'identità potrebbe essere elaborata da regioni situate lungo il fascicolo longitudinale inferiore, dalle aree visive occipitali a regioni temporali, compresa l'amigdala, e all'ipotalamo. Questa via «ventrale» è danneggiata nella prosopoagnosia. L'elaborazione implicita della valenza emozionale potrebbe invece seguire una via più «dorsale», attraverso il solco temporale superiore, il lobulo parietale inferiore, il giro del cingolo e l'ipotalamo (fig. 13.12). Queste due vie «ventrali» e «dorsale» coinvolte nell'elaborazione dei volti sono distinte da quelle che partecipano all'identificazione e al raggiungimento degli oggetti, discusse *supra* (cfr. *supra* e cap. 14).

Una prospettiva interessante si è aperta grazie allo studio di pazienti psichiatrici con **Sindrome di Capgras** (cfr. cap. 20), che sviluppano la convinzione delirante che persone a loro vicine sia state sostituite da impostori, robot o alieni. Questi pazienti possono mostrare un'assenza di risposta autonomica a volti conosciuti, come se ci fosse un danno della via dell'elaborazione implicita della valenza emozionale dei volti [Ellis e Lewis 2001].

6. L'IMMAGINAZIONE MENTALE VISIVA

Si possono avere esperienze di tipo visivo anche in assenza di oggetti realmente presenti davanti ai nostri occhi. Possiamo ad esempio evocare il ricordo dell'apparenza visiva di stimoli che non stiamo vedendo, come il sorriso di Monna Lisa, oppure immaginare di vedere oggetti che non esistono, come un unicorno. Anche questa capacità «visiva» in senso lato può essere danneggiata da lesioni cerebrali. Nel 1883, Charcot e Bernard descrissero un caso di «soppressione brusca e isolata della visione mentale dei segni e degli oggetti (forme e colori)». Si trattava di un colto commerciante che conosceva a memoria tutta la sua corrispondenza, più altri contenuti come il primo libro dell'Iliade in greco, che poteva «leggere» immaginando di vederne le parole. Un giorno, improvvisamente queste capacità di visualizzazione scomparvero, e il paziente si trovò a ricordare solo qualche verso dell'Iliade e a dover ricercare nella sua corrispondenza le informazioni di cui aveva bisogno («come tutti noi», fu il commento di Charcot). Il deficit di visualizzazione rimase relativamente isolato, a parte un minimo disturbo di lettura e di percezione dei colori. Per questo paziente non ci sono dati sulla presenza eventuale di una lesione cerebrale, ma altri pazienti con deficit di immaginazione mentale descritti successivamente presentavano spesso estese lesioni a carico del lobo temporale sinistro.

L'immaginazione mentale visiva è stata spesso considerata come una capacità basata sugli stessi meccanismi funzionali e anatomici della percezione visiva. In effetti, molti pazienti agnosici perdono la capacità di immaginare gli stimoli che non possono più elaborare visivamente. Tuttavia, altri pazienti con gravi disturbi percettivi, come Madame D. (fig. 13.11), sono invece capaci di formare immagini mentali vivide. Nel caso di Madame D., questa dissociazione tra disturbo percettivo e immaginazione normale

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

si manifestava per gli stessi stimoli che la paziente non riusciva più a percepire: forma e colore degli oggetti, volti, materiale ortografico. Ad esempio, nonostante la sua acromatopsia Madame D. poteva stabilire senza esitazioni quale fosse il colore più scuro tra quelli tipicamente associati a coppie di oggetti nominati dall'esaminatore (spinaci e alloro, o fragole e ciliege). Malgrado la sua grave agnosia per gli oggetti, la paziente poteva produrre plausibili disegni a memoria (fig. 13.11), che successivamente non era più in grado di riconoscere. Questo e altri casi presenti in letteratura suggeriscono che le lesioni cerebrali alla base di problemi percettivi come l'agnosia non necessariamente provocano anche disturbi della conoscenza degli attributi visivi degli oggetti, a meno che non interessino in modo esteso i lobi temporali (come nel caso della paziente I.O.C., fig. 13.7). Per studiare questo tipo di pazienti, è ora disponibile una traduzione italiana [Bartolomeo *et al.* 2008] della *Batterie Imagination/Perception* [BIP, Bourlon *et al.* 2009], una batteria di test standardizzati che valutano comparativamente i deficit percettivi e quelli dell'immaginazione mentale per ciascuno di diversi ambiti percettivi (volti, forma e colore degli oggetti, materiale ortografico, percezione spaziale). La doppia dissociazione tra disturbi della percezione e deficit dell'immaginazione è quindi apparente sia a livello funzionale, sia a livello anatomico, poiché solo i processi visivi di più alto livello sembrano utilizzare strutture comuni all'immaginazione mentale. La particolare libertà che abbiamo di immaginare oggetti assenti dal mondo percettivo sembra così avere un correlato cerebrale nella parziale segregazione dei circuiti neurali importanti per la percezione e per l'immaginazione.

7. AGNOSIA UDITIVA

L'agnosia uditiva consiste nel mancato o alterato riconoscimento di rumori o suoni non verbali, distinta quindi dalla **sordità verbale pura**, cioè l'incapacità nel discriminare suoni del linguaggio (cfr. cap. 6). L'agnosia uditiva è rara in forma pura, ma in genere compare in concomitanza con la sordità verbale e/o l'**amusia** (deficit nella percezione di modificazioni della tonalità nelle melodie). Infatti, l'agnosia uditiva è spesso un reperto secondario in pazienti che sono stati testati per questi deficit. È indipendente dalla perdita dell'udito e pertanto un'audiometria deve escludere deficit uditivi di tipo periferico: in altre parole il paziente non è sordo. In analogia con le agnosie visive si distinguono disturbi «percettivo-discriminativi» e «associativi». I primi (**agnosia uditiva appercettiva**) dipendono da lesioni molto più spesso bilaterali del terzo posteriore dei lobi temporali. In questi pazienti vi è un'incapacità nel distinguere se due suoni non significativi sono uguali o diversi. I suoni possono ad esempio differire in base alla frequenza (altezza).

I disturbi di tipo «associativo», invece, sono deficit nell'identificazione di suoni significativi (**agnosia uditiva associativa**), che corrispondono cioè a una fonte ben precisa (il ruggito di un leone, la sirena di un'ambulanza, ecc.). L'agnosia uditiva associativa è valutata mediante prove di associazione fra suoni significativi e immagini che rappresentano la fonte sonora del bersaglio fra diverse alternative, in genere costituite da un'alternativa semantica (nel primo degli esempi precedenti, una tigre), un'alternativa che produce un suono simile (ad es., il rombo di un motore) e un'alternativa non correlata (come la sirena di un'ambulanza).

8. AGNOSIA TATTILE

L'agnosia tattile è un deficit del riconoscimento tattile di oggetti. Il paziente non è in grado di apprezzare la natura o il significato di oggetti posti nella mano affetta, nonostante i processi somatosensoriali elementari, le abilità intellettuali, l'attenzione e le capacità linguistiche siano adeguate al compito d'identificazione degli oggetti. Sono stati ipotizzati tre tipi di agnosia tattile, due di tipo «appercettivo»: *a*) **Amorfognosia**, l'incapacità di riconoscere forma e dimensioni di oggetti tattili; *b*) **Ahylognosia**, l'incapacità di discriminare le qualità distintive degli oggetti come il peso, la tessitura e le proprietà termiche, *c*) il terzo verosimilmente «associativo», l'**Asimbolia tattile**, in cui il deficit di riconoscimento non può essere attribuito né ad amorfo- né ad ahylognosia. La distinzione «appercettivo» vs. «associativo» nell'agnosia tattile non è tuttavia chiara. I pazienti descritti presentano deficit nell'analisi della forma, dell'esplorazione tattile e/o della fine discriminazione. Le lesioni coinvolgono il lobo parietale, controlaterale alla mano affetta.

L'agnosia tattile differisce dall'**anomia tattile**, in cui il paziente non denomina, ma riconosce l'oggetto posto nella mano affetta, ad esempio usandolo correttamente. Nell'anomia tattile il deficit coinvolge la mano sinistra ed è causato da una lesione del tronco del corpo calloso, che disconnette le regioni somatosensoriali dell'emisfero destro dalle aree del linguaggio di quello sinistro (cfr. cap. 17).

PER SAPERNE DI PIÙ

Farah M.J. [2004], *Visual agnosia*, II ed., Cambridge, MA, The MIT Press; Gangopadhyay N., Madary M. e Spicer F. (a cura di) [2010], *Perception, action and consciousness. Sensorimotor dynamics and the two visual systems*, Oxford, Oxford University Press; Humphreys G.W. e Riddoch M.J. [1987], *The fractionation of visual agnosia*, in Humphreys G.W. e Riddoch M.J. (a cura di), *Visual object processing: A cognitive neuropsychological approach*, Hove, Lawrence Erlbaum, pp. 281-306; Humphreys G.W. e Riddoch M.J. [1987], *To see but not to see: A case study of visual agnosia*, Hove, Lawrence Erlbaum; Milner D. e Goodale M. [2006], *The visual brain in action*, II ed., Oxford, Oxford University Press; Weiskrantz L. [1997], *Consciousness lost and found. A neuropsychological exploration*, Oxford, Oxford University Press; Young A.W. [1998], *Face and mind*, Oxford, Oxford University Press.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere i disturbi precoci della percezione visiva.
2. Descrivere le caratteristiche salienti dell'akinetopsia.
3. Descrivere il fenomeno della «visione cieca».
4. Descrivere i disturbi della percezione e del riconoscimento dei colori
5. Descrivere le caratteristiche salienti dell'agnosia visiva «appercettiva».
6. Descrivere le caratteristiche salienti dell'agnosia visiva «associativa».
7. Descrivere la valutazione dell'agnosia visiva.
8. Descrivere gli aspetti salienti della prosopoagnosia.
9. Descrivere gli aspetti salienti dell'agnosia uditiva.
10. Descrivere gli aspetti salienti dell'agnosia tattile.

CAPITOLO 14

I disturbi visuo-spaziali

I disturbi visuo-spaziali, come vedremo in questo capitolo, sono prevalentemente associati a lesioni delle regioni posteriori dell'emisfero destro e comprendono: deficit percettivi; disordini dell'attenzione, della consapevolezza e dell'esplorazione di oggetti presenti in specifiche parti dello spazio (negligenza spaziale unilaterale); alterazioni delle capacità visuo-motorie implicate nella produzione di configurazioni complesse bi- e tridimensionali, mediante disegno o costruzione (aprassia costruttiva); deficit dell'orientamento topografico (amnesia e agnosia topografica); e deficit del raggiungimento di oggetti (atassia ottica). Identificheremo i disordini più frequenti: la sindrome della negligenza spaziale unilaterale sinistra e l'aprassia costruttiva.

1. LA RAPPRESENTAZIONE DELLO SPAZIO E L'ORIENTAMENTO DELL'ATTENZIONE SPAZIALE

1.1. La cognizione spaziale

Gli esseri umani vivono in un ambiente complesso. L'uomo elabora informazioni che riguardano la posizione del proprio corpo e degli oggetti nello spazio, mediante le diverse modalità sensoriali, si muove ed è in grado di tenere memoria della posizione del proprio corpo e di quella degli oggetti nello spazio attorno a lui. Queste complesse abilità comprendono l'elaborazione percettiva di segnali provenienti dai diversi sensi e la programmazione ed esecuzione di atti motori. Queste azioni includono l'indicare, il raggiungere e l'afferrare gli oggetti e la locomozione. L'informazione senso-motoria dà luogo a rappresentazioni interne del corpo nello spazio e degli oggetti attorno a noi. La capacità di elaborare segnali in particolari settori dello spazio può essere accresciuta, con un aumento dell'accuratezza e una riduzione del tempo di risposta, mediante

Questo capitolo è di Giuseppe Vallar.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

l'orientamento dell'attenzione spaziale. Sebbene l'esperienza soggettiva dello spazio sia unitaria, essa è basata sull'integrazione di diversi tipi di rappresentazione e di diverse forme di attenzione spaziali, che possono essere compromesse in modo selettivo da lesioni cerebrali, dando luogo a disordini specifici della cognizione spaziale.

1.2. Le rappresentazioni dello spazio

L'elaborazione dei segnali sensoriali dà luogo dapprima a rappresentazioni dello stimolo specifiche per ciascuna modalità (ad es., *retinotopiche* nella visione, *somatotopiche* nel dominio somato-sensoriale). Lesioni cerebrali che danneggiano questi livelli di rappresentazione causano disordini sensoriali primari o elementari, quali i deficit di campo visivo e della sensibilità somatica (ad es., emianopsia, emianestesia). Analogamente, il danno delle rappresentazioni motorie primarie determina deficit motori (ad es., emiplegia). L'integrazione dei diversi segnali sensoriali (visivi, uditivi, somato-sensoriali) con segnali riguardanti la posizione del corpo e delle sue diverse parti nello spazio (posizione degli occhi nella testa; sistema vestibolare: posizione della testa rispetto al tronco, senso di gravità; sistema propriocettivo: posizione delle parti del corpo) risulta in due principali tipi di rappresentazione spaziale del corpo e degli oggetti. Nelle **rappresentazioni** (o sistemi di coordinate di riferimento) **egocentriche** la posizione degli oggetti è codificata con riferimento al corpo (o a parti del corpo) del soggetto. Queste rappresentazioni possono essere riferite alla testa, al tronco e a ciascuna parte del corpo (ad es., il braccio o la mano). Nelle **rappresentazioni allocentriche** gli oggetti sono codificati con riferimento alle loro proprietà spaziali e configurazionali (le relazioni tra le parti che costituiscono un oggetto e tra i diversi oggetti presenti nello spazio). Le rappresentazioni egocentriche sono utili per l'organizzazione di movimenti finalizzati, come raggiungere un bersaglio o evitare un oggetto. Le rappresentazioni allocentriche sono utili per l'identificazione degli oggetti e per la navigazione nello spazio che circonda il corpo ed è pieno di oggetti. In condizioni ecologiche, l'orientamento nello spazio si basa sulla percezione degli oggetti che ci circondano da numerose e mutevoli prospettive, con una stretta integrazione tra questi sistemi di riferimento (fig. 14.1).

2. LA NEGLIGENZA SPAZIALE UNILATERALE

La negligenza spaziale unilaterale è un disordine associato a lesioni corticali o sottocorticali di un emisfero. Nella stragrande maggioranza dei pazienti, la lesione è localizzata nell'emisfero destro e il deficit riguarda la parte sinistra dello spazio. La negligenza spaziale destra, associata a lesioni cerebrali sinistre, è assai meno frequente, di solito meno grave e presenta caratteristiche simili a quelle della negligenza sinistra. Di seguito, quindi, si farà riferimento alla negligenza spaziale sinistra. La negligenza spaziale è causata da diverse malattie che determinano lesioni cerebrali unilaterali (soprattutto malattie cerebrovascolari e tumori, ma anche malattie degenerative) e, nella fase acuta

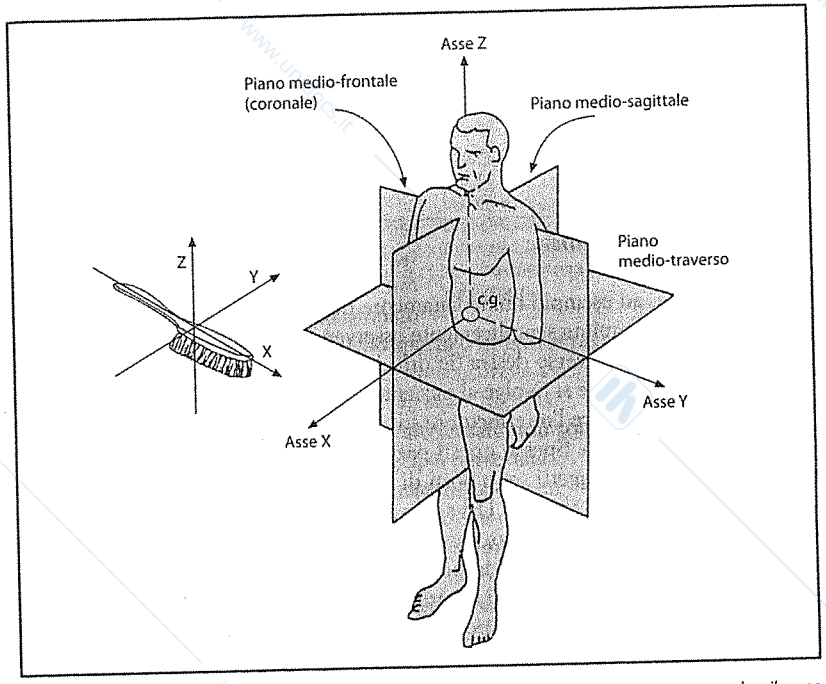

fig. 14.1. *Assi e piani corporei. Il piano medio-sagittale del corpo, che divide lo spazio extrapersonale e il corpo nelle due parti sinistra e destra, e altri sistemi di coordinate e assi di rotazione. c.g.: centro di gravità. Un oggetto con i suoi assi intrinseci.*

Fonte: Adattata da Howard e Templeton (1966).

dell'ictus cerebrale, può essere presente in circa i 2/3 dei pazienti, con un progressivo recupero spontaneo. L'incidenza accertata dipende anche dai test diagnostici utilizzati e, mediamente, è di circa oltre il 40% nei pazienti cerebrolesi destri e di circa il 20% nei pazienti cerebrolesi sinistri. Essa è definita operativamente come l'incapacità o la difficoltà del paziente di: *a*) riferire verbalmente o con altra modalità di comunicazione esplicita (ad es., a gesti) la presenza di stimoli visivi, somato-sensoriali o uditivi nella parte dello spazio controlaterale alla lesione; *b*) eseguire azioni dirette verso quella parte dello spazio, che non è così esplorata.

La negligenza spaziale unilaterale non è determinata in primo luogo da deficit sensoriali o motori primari, che riguardano il lato sinistro del corpo e dello spazio. Infatti, i pazienti affetti da negligenza spaziale possono non presentare deficit di campo visivo o somato-sensoriali sinistri. Questi deficit sensoriali (emianopsia, emianestesia), a loro volta, possono essere presenti in assenza di negligenza. Anche i deficit motori sinistri non sono sistematicamente associati alla presenza di negligenza spaziale. Questa doppia dissociazione tra deficit senso-motori e negligenza spaziale suggerisce che quest'ultima sia determinata da un deficit cognitivo, di ordine più elevato.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Anche la sua asimmetria emisferica, per cui la negligenza è più grave e frequente dopo lesioni emisferiche destre, avvalora l'ipotesi di un deficit cognitivo piuttosto che senso-motorio elementare. I deficit senso-motori elementari, tuttavia, possono da una parte essere aggravati dalla presenza di negligenza, dall'altra influenzarne alcune manifestazioni.

2.1. Manifestazioni cliniche

Nella fase acuta, ad esempio immediatamente dopo un ictus, la diagnosi di negligenza spaziale è compiuta semplicemente osservando il paziente, che può tenere la testa e gli occhi deviati verso destra (in direzione ipsilaterale alla lesione emisferica destra). Se l'esaminatore si rivolge al paziente dal lato negletto, sinistro, questi può non rispondere o cercare l'interlocutore sul lato destro, girando la testa e gli occhi sempre più verso destra. Spesso questi pazienti non raccolgono il cibo nella parte sinistra del piatto. Se oggetti sono posti di fronte a loro, tralasciano di raccogliere quelli collocati alla loro sinistra. Davanti a un gioco di parole incrociate i pazienti negligenti sinistri non riempiono le caselle di sinistra. Di un titolo di giornale o di una frase leggono solamente la parte destra (ad es., «La mamma compra la carne» ⇒ «la carne»). In compiti di lettura di singole parole o non parole i pazienti di lingua italiana commettono errori nella parte iniziale della parola (ad es., omissioni: «ruvido» ⇒ «uvido»; sostituzioni: «brillante ⇒ «*a*llante»; più raramente addizioni: «dreno» ⇒ «*pa*dreno»).

Se una concomitante emiparesi sinistra non impedisce loro di camminare, questi pazienti si perdono nell'ambiente, in quanto non prendono in considerazione tutto ciò che sta alla loro sinistra. La negligenza spaziale può riguardare anche rappresentazioni generate internamente. In alcuni pazienti cerebrolesi destri sono state descritte allucinazioni (individui minacciosi, animali ributtanti quali ragni) limitate alla parte destra dello spazio.

All'esame neurologico questi pazienti spesso non rispondono a stimoli visivi e somato-sensoriali presentati nella parte sinistra del campo visivo o del corpo. Tali deficit sensoriali (emianopsia, emianestesia) possono avere una componente di livello più elevato, legata alla negligenza spaziale unilaterale (emi-inattenzione visiva o somato-sensoriale): ciò fa sì che essi siano più frequenti a seguito di lesioni emisferiche destre, rispetto a lesioni sinistre. Infatti, nel caso di lesioni destre, al deficit sensoriale primario può aggiungersi un disordine di rappresentazione o di attenzione che riguarda lo spazio ove questi stimoli sono presentati, impedendone l'elaborazione. È possibile attribuire, in tutto o in parte,

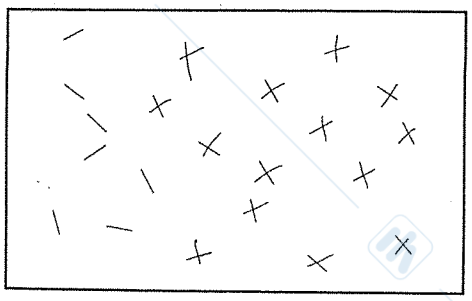

fig. 14.2. *Cancellazione di linee. La negligenza spaziale è messa in evidenza dagli errori di omissione sulla sinistra del foglio.*

un deficit di campo visivo o di sensibilità somato-sensoriale alla negligenza spaziale, mediante metodi elettrofisiologici, dimostrando la presenza di potenziali evento-correlati precoci, i quali suggeriscono che l'analisi iniziale dello stimolo sia almeno in parte preservata. Un metodo comportamentale consiste nel portare lo stimolo nella parte ipsilesionale (non negletta) dello spazio: ad esempio, il miglioramento dell'emianestesia sinistra quando la mano sinistra è posta nella parte destra dello spazio (rispetto al piano medio-sagittale, cfr. fig. 14.1) suggerisce che il deficit somato-sensoriale sia parzialmente dovuto alla negligenza sinistra.

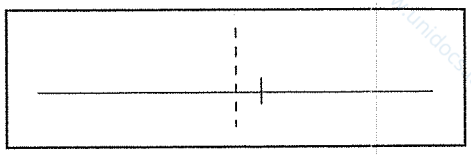

fig. 14.3. *Bisezione di un segmento orizzontale. Lo spostamento del centro soggettivo verso destra (linea verticale continua più corta), rispetto al centro oggettivo del segmento (linea verticale tratteggiata più lunga), suggerisce la presenza di negligenza sinistra, indicando una sottostima dell'estensione della parte sinistra del segmento.*

La negligenza spaziale unilaterale può interessare non solo lo spazio, ma anche la parte controlesionale del corpo (**negligenza personale** o **emisomatoagnosia**) (cfr. cap. 11). Il paziente può avere difficoltà a vestirsi, ad esempio, non infilando la manica sinistra di una giacca o di una camicia; può insaponare, sciacquare, truccare la sola parte destra del corpo. Infine, il paziente può non utilizzare gli arti controlesionali, pur in assenza di paralisi (**negligenza motoria**). L'ipoutilizzazione degli arti controlesionali può essere messa in evidenza chiedendo al paziente di muovere contemporaneamente gli arti dei due lati (ad es., sollevare le braccia): in questa condizione il paziente, che è in grado di sollevare ciascun arto singolarmente, non muove l'arto controlesionale. Il fenomeno, per analogia con l'*estinzione sensoriale* (vedi *infra*), è chiamato *estinzione motoria*.

Più raramente il paziente, se interrogato, ma talora spontaneamente, può manifestare credenze deliranti riguardo alla metà controlesionale del proprio corpo (*somatoparafrenia*, cfr. cap. 11). Può sostenere che il braccio e la mano sinistra non appartengono a lui, ma a un'altra persona (ad es., un parente, il marito o un nipote), che li ha lasciati nel letto. La somatoparafrenia è di solito associata a inconsapevolezza per l'emiplegia (cap. 15) e a gravi deficit somato-sensoriali.

Nella maggioranza dei pazienti, particolarmente nelle fasi sub-acute e croniche di una malattia cerebrovascolare, la negligenza spaziale unilaterale non è immediatamente visibile all'osservazione clinica. I test di uso più frequente sono prove carta-e-matita, che possono essere somministrate anche al letto del malato: *a*) test di esplorazione visuo-motoria dello spazio, quali i test di cancellazione di

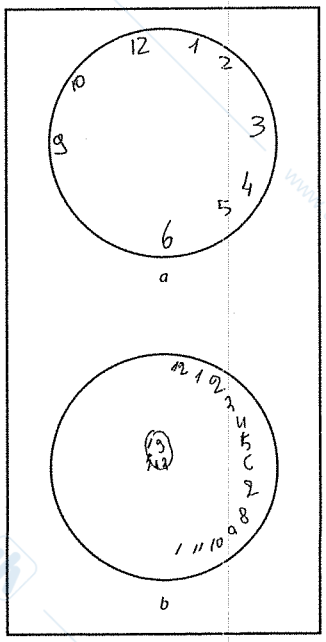

fig. 14.4. *Disegno a memoria delle ore di un orologio su un quadrante vuoto. a) Errori di omissione a sinistra (mancano le ore 7, 8 e 11). b) Tutte le ore sono disegnate, ma spostate verso destra, lasciando la parte sinistra del quadrante vuota. Si noti l'aggiunta di un secondo piccolo quadrante con alcune ore al centro.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

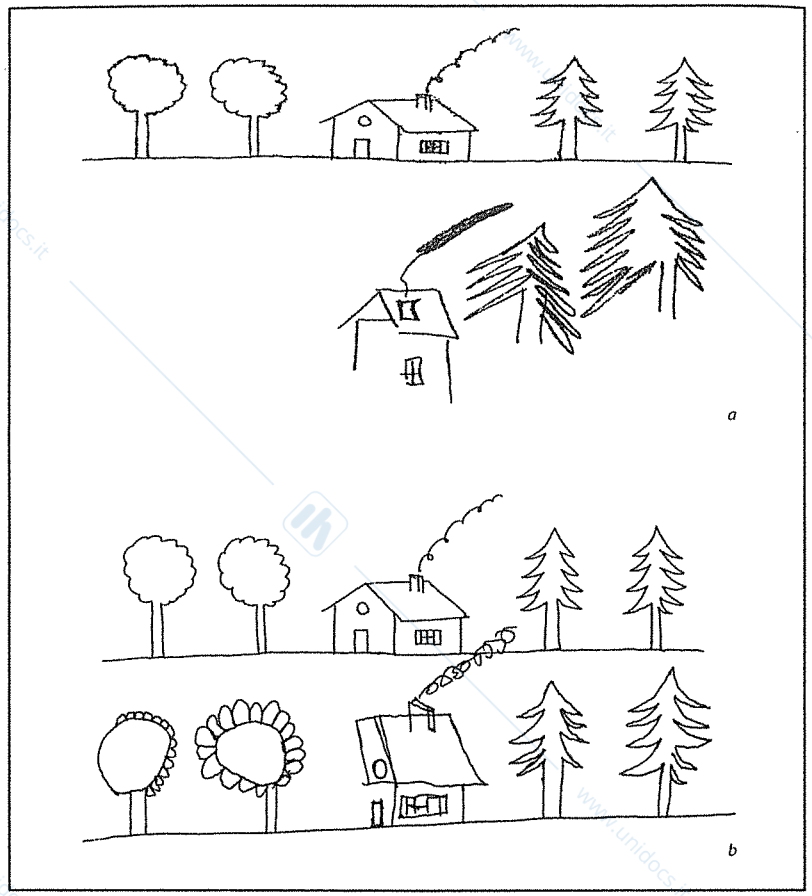

fig. 14.5. *Copia di un disegno complesso (cinque oggetti disposti da sinistra a destra in un paesaggio). a) Il paziente, il cui piano medio-sagittale è allineato con il centro del disegno, omette i due alberi a sinistra e parte dei dettagli sinistri della casa. Questo comportamento suggerisce che la negligenza riguardi la parte sinistra dello spazio egocentrico (cfr. fig. 14.1). b) Il paziente omette dettagli a sinistra di alcuni degli oggetti (le foglie dell'albero più a sinistra, parte del muro sinistro della casa). Questo comportamento suggerisce che la negligenza riguardi la parte sinistra di ciascun oggetto (negligenza basata sull'oggetto, cfr. fig. 14.1).*

Fonte: Per il disegno complesso Gainotti e Tiacci (1971).

bersagli; *b*) test di bisezione del segmento; *c*) test di disegno a memoria o di copia di un modello; *d*) test di lettura. Le figure 14.2-14.5 illustrano il comportamento di pazienti cerebrolesi destri affetti da negligenza spaziale sinistra in vari compiti diagnostici carta-e-matita.

2.2. Fenomeni associati

La negligenza spaziale unilaterale è spesso associata ad alcuni deficit della percezione di stimoli controlesionali (estinzione, allochiria) e del monitoraggio delle funzioni sensoriali e motorie (anosognosia per i deficit senso-motori controlesionali, cap. 15).

- **Estinzione al doppio stimolo sensoriale**. Pazienti in grado di riferire la presenza di stimoli singoli, sia ipsilesionali che controlesionali, non colgono lo stimolo controlesionale, quando, contemporaneamente, è somministrato uno stimolo ipsilesionale (*estinzione* dello stimolo controlesionale in condizione di doppia stimolazione). Il fenomeno dell'estinzione controlesionale è stato osservato in diverse modalità sensoriali (visiva, uditiva, somato-sensoriale) e può essere presente anche in una sola di esse (ad es., estinzione visiva, ma non tattile o viceversa; uditiva, ma non visiva). Nell'esame clinico standard due stimoli identici sono presentati in due punti simmetrici dello spazio nella stessa modalità sensoriale (ad es., nella modalità visiva, il rapido movimento dei due indici dell'esaminatore, oppure due flash di luce, in due posizioni simmetriche, a sinistra e a destra del punto di fissazione; nella modalità somato-sensoriale, due tocchi lievi, oppure due shock elettrici, sui dorsi delle mani destra e sinistra). Il paziente, che è in grado di riferire la presenza di un singolo stimolo, sia controlesionale che ipsilesionale, non coglie («estingue») lo stimolo controlesionale, quando, contemporaneamente, è presentato uno stimolo ipsilesionale, il quale, invece, è riferito correttamente. Per indagini più approfondite si possono utilizzare stimoli dissimili tra loro o presentati in posizioni non simmetriche dello spazio. Il fenomeno dell'estinzione al doppio stimolo si manifesta non solo nella medesima modalità sensoriale (*estinzione intramodale*), ma anche tra due modalità sensoriali (*estinzione crossmodale*). In questo secondo caso un paziente può essere incapace di riferire la presenza di uno stimolo tattile, quando uno stimolo visivo è presentato simultaneamente, o viceversa. L'estinzione al doppio stimolo è un disordine spesso, ma non sempre, associato alle altre manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale.
- **Allochiria o allestesia**. Questi termini si riferiscono al fenomeno per cui, dopo lesioni cerebrali unilaterali, stimoli sensoriali visivi, acustici o somato-sensoriali possono essere percepiti, ma erroneamente localizzati nella porzione ipsilaterale dello spazio egocentrico, spesso in posizione simmetrica. Ad esempio, il paziente localizza un tocco lieve dato al dorso della mano sinistra alla mano destra. Quando l'esaminatore si rivolge al paziente dal lato sinistro, il paziente si orienta verso destra, a cercare l'interlocutore. Lo schioccare delle dita vicino all'orecchio sinistro è percepito come vicino al destro. Il fenomeno può anche essere presente nella copia di disegni, quando il paziente riproduce nella parte destra del foglio elementi presenti a sinistra.

2.3. Interpretazione della negligenza spaziale unilaterale

È possibile distinguere due gruppi generali di interpretazioni: *a*) deficit *periferici* di elaborazione sensoriale dell'informazione, a vari livelli di integrazione; *b*) disordini

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

centrali, dell'orientamento dell'attenzione spaziale o della rappresentazione interna dello spazio, di ordine più elevato.

• **Deficit senso-motori periferici**. Le ipotesi che attribuiscono la negligenza spaziale a deficit dell'elaborazione sensoriale di segnali visivi, somato-sensoriali-propriocettivi, acustici e vestibolari sono state assai popolari negli anni '50-'60 del secolo passato. Queste interpretazioni non sono tuttavia compatibili con l'osservazione che i pazienti cerebrolesi affetti da negligenza spaziale talora non hanno deficit sensoriali di rilievo. Inoltre, pazienti cerebrolesi possono presentare deficit sensoriali senza negligenza spaziale. Questa doppia dissociazione dimostra l'indipendenza della negligenza spaziale da disordini periferici dell'analisi dello stimolo sensoriale. Inoltre, l'asimmetria emisferica della negligenza spaziale, che è più grave e frequente per lesioni emisferiche destre, mal si concilia con l'ipotesi di un deficit sensoriale, suggerendo piuttosto un disordine di livello più elevato. Infine, talune manifestazioni della negligenza riguardano non lo spazio extrapersonale o corporeo, ma ricordi richiamati dalla memoria a lungo termine, in un sistema di riferimento spaziale. In un esperimento famoso, pazienti cerebrolesi destri affetti da negligenza sinistra, richiesti di descrivere la piazza del Duomo di Milano da due differenti prospettive (guardando il Duomo o avendolo alle spalle) omettono particolari che stanno alla sinistra della prospettiva di osservazione. In questa situazione, non vi sono stimoli fisici e la risposta è verbale; inoltre, la sinistra e la destra si invertono secondo la prospettiva (fig. 14.6). Questo insieme di osservazioni suggerisce che la negligenza spaziale non può essere attribuita a un disordine dell'analisi sensoriale dello stimolo. Infine, i pazienti affetti da negligenza talora non presentano deficit motori degli arti di sinistra o disordini della motilità oculare coniugata verso sinistra, che impediscono loro di esplorare la parte sinistra dello spazio.

• **Deficit di livello più elevato**. Le interpretazioni della negligenza spaziale sviluppate a partire dagli anni '70 del secolo scorso ipotizzano che il deficit sia dovuto a un'incapacità a orientare l'attenzione verso lo spazio controlaterale al lato della lesione cerebrale, oppure a un danno della rappresentazione interna della parte controlesionale dello spazio.

1. *Ipotesi attenzionali*. Una lesione cerebrale unilaterale può causare negligenza mediante due meccanismi patologici: *a*) un deficit di *orientamento* dell'attenzione verso il lato controlesionale; *b*) un deficit di *disancoraggio* dagli stimoli ipsilaterali al lato della lesione cerebrale, o una combinazione dei due deficit. Ciò determina, nel complesso, una difficoltà a orientare l'attenzione verso la parte controlaterale dello spazio. Un terzo meccanismo patologico si basa sull'ipotesi dell'esistenza di due vettori attenzionali, uno diretto verso destra e governato dall'emisfero di sinistra, l'altro diretto verso sinistra e governato dall'emisfero di destra. Una lesione cerebrale unilaterale determina la prevalenza del vettore governato dall'emisfero indenne, con conseguente orientamento ipsilesionale dell'attenzione. L'estinzione al doppio stimolo sensoriale può essere considerata un disordine di tipo attenzionale, nel quale il sistema, a causa di una lesione cerebrale unilaterale, è sbilanciato verso il lato ipsilesionale. Questo *bias* di orientamento non appare evidente in condizione di stimolazione singola, in quanto l'orientamento dell'attenzione è possibile da entrambi i lati dello spazio. In condizione di doppia stimolazione, tuttavia, il sistema, a causa della lesione cerebrale, non possiede risorse sufficienti a elaborare entrambi gli stimoli e quello controlesionale,

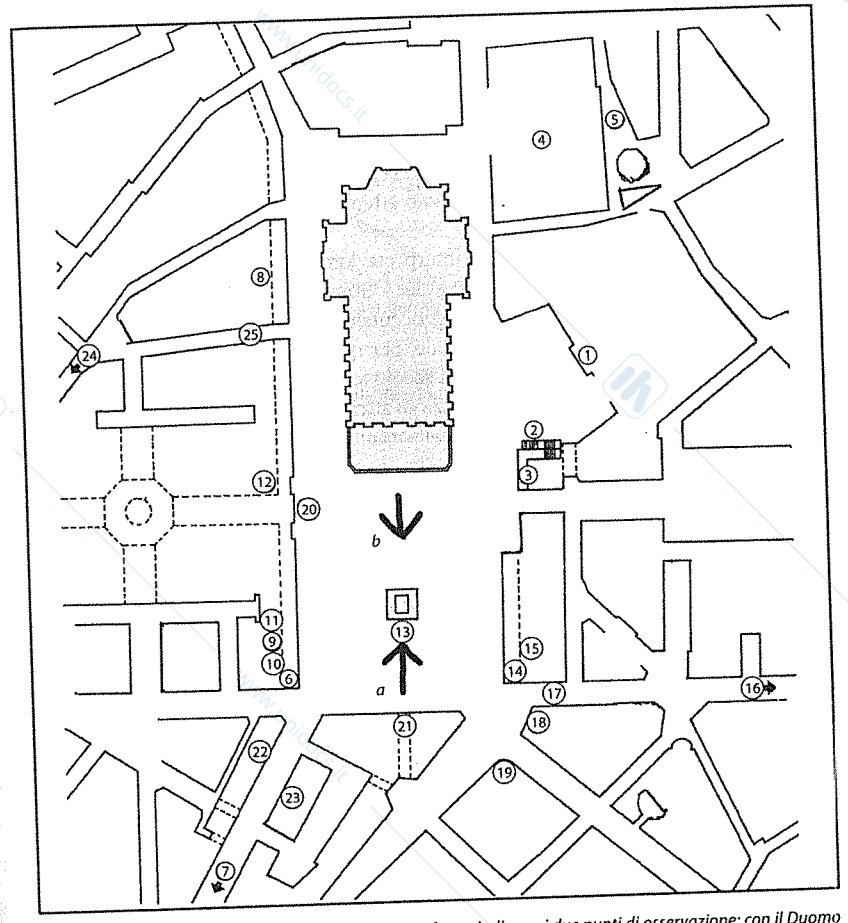

fig. 14.6. *Il test della piazza del Duomo di Milano. Le frecce indicano i due punti di osservazione: con il Duomo alle spalle e guardando il Duomo.*

Fonte: Bisiach e Luzzatti (1978).

sfavorito dal patologico orientamento ipsilesionale dell'attenzione, non è percepito ed è estinto. Diversi studi sperimentali hanno dimostrato che i pazienti affetti da negligenza spaziale hanno difficoltà a orientare l'attenzione verso il lato controlesionale quando l'orientamento verso lo stimolo bersaglio è «endogeno» o «volontario»: in questo caso l'orientamento è innescato da «guide» centrali quali frecce, o periferiche, quali un riquadro che si illumina, nel quale poi compare il bersaglio; le «guide» «valide», che indicano correttamente la posizione del successivo bersaglio, sono più frequenti rispetto a quelle «invalide», che indicano la posizione opposta (ad es., con un rapporto 80:20). Il deficit riguarda sia l'orientamento che il disancoraggio dell'attenzione. I

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

pazienti affetti da negligenza hanno difficoltà a orientare l'attenzione verso il lato controlesionale anche in modo «esogeno» o «automatico», quando la «guida» è periferica e la frequenza delle «guide» «valide» ed «invalide» non è informativa (50:50). Nella negligenza spaziale unilaterale, il deficit attenzionale pare riguardare principalmente la componente endogena dell'attenzione. Secondo la teoria «premotoria» dell'attenzione, che lega strettamente il suo orientamento con la programmazione dei movimenti oculari o di altri effettori muscolari, il meccanismo attenzionale compromesso è appunto di natura premotoria.

2. *Ipotesi rappresentazionali.* Queste interpretazioni, sviluppate sulla base di osservazioni come l'esperimento della piazza del Duomo (vedi *supra*), ipotizzano che la rappresentazione interna dello spazio egocentrico sia più o meno completamente distrutta dalla lesione cerebrale unilaterale, per quello che riguarda la parte controlesionale dello spazio. Negli anni '80 del secolo scorso vi è stato un intenso dibattito circa la maggiore validità delle interpretazioni attenzionali *vs.* rappresentazionali della negligenza spaziale. Tuttavia le due ipotesi formulano previsioni assai simili e l'orientamento dell'attenzione spaziale può essere concepito come uno stato di maggiore attivazione (con l'effetto comportamentale di un aumento dell'accuratezza e di una diminuzione della latenza dei tempi di risposta) di una porzione della rappresentazione interna dello spazio egocentrico.

3. *La negligenza spaziale unilaterale come deficit multicomponenziale.* Numerosissime osservazioni, particolarmente nell'ultimo trentennio, suggeriscono che la negligenza spaziale non è un disordine unitario, ma, come altre sindromi neuropsicologiche, può manifestarsi con deficit assai selettivi e specifici.

I pazienti affetti da negligenza spaziale unilaterale spesso presentano i diversi deficit illustrati nella tabella 14.1. Queste manifestazioni, tuttavia, possono comparire isolatamente. Ad esempio, un paziente cerebroleso destro può mostrare negligenza per lo spazio «extrapersonale» sinistro e non per la metà sinistra del proprio corpo (quest'ultima è la negligenza «personale» o «asomatognosia»), o viceversa. All'interno dello spazio extrapersonale, la negligenza è più spesso dovuta a fattori di tipo «percettivo» [il paziente non orienta l'attenzione spaziale verso sinistra (ma cfr. la teoria «premotoria» dell'attenzione), o non si rappresenta internamente quella parte di spazio]. Tuttavia, anche deficit di tipo «premotorio» (il paziente non è in grado di programmare ed eseguire movimenti verso sinistra, pur utilizzando gli arti di destra, non affetti da paralisi o impaccio motorio), o un'associazione di alterazioni «percettive» e «premotorie», possono contribuire all'incapacità di esplorare lo spazio extrapersonale. La negligenza «extrapersonale» (cfr. figg. 14.2-14.5) è spesso presente senza negligenza «immaginativa» (cfr. fig. 14.6) e viceversa. Alcuni pazienti mostrano negligenza nelle prove di cancellazione di bersagli (cfr. fig. 14.2) e non nelle prove di bisezione (cfr. fig. 14.3), altri viceversa.

Nella negligenza spaziale il deficit è spesso riferibile a coordinate di tipo egocentrico, quali il piano medio-sagittale del corpo (cfr. fig. 14.1). Il deficit può tuttavia anche essere «basato sull'oggetto» o «riferito all'oggetto», interessandone la porzione controlesionale, indipendentemente dalla sua posizione rispetto al piano medio-sagittale (cfr. fig. 14.5b).

TAB. 14.1. Una tassonomia della sindrome clinica della negligenza spaziale unilaterale (NS). Le *manifestazioni patologiche deficitarie* (gli aspetti più noti e meglio indagati della negligenza) si riferiscono a fenomeni *negativi*, caratterizzati dall'*assenza* di specifiche risposte comportamentali, come l'incapacità di esplorare la parte controlesionale dello spazio o di riferire la presenza di eventi (stimoli) presenti in quella parte di spazio. Le *manifestazioni patologiche produttive* si riferiscono a fenomeni positivi, caratterizzati dalla *presenza* di particolari comportamenti patologici. La distinzione tra manifestazioni produttive e manifestazioni deficitarie si ricollega ad un'ipotesi formulata nella seconda metà dell'800 dal neurologo inglese John Hughlings-Jackson

MANIFESTAZIONI DEFICITARIE		
	SPAZIO EXTRAPERSONALE	SPAZIO PERSONALE/CORPOREO
DIMENSIONE	VARIETÀ	
INPUT/OUTPUT	NS **percettiva** (deficit di consapevolezza per bersagli nella parte negletta di spazio)	**Emisomatoagnosia/negligenza personale** (deficit di consapevolezza e di utilizzazione del lato controlesionale del corpo)
	NS **premotoria/intenzionale/ ipocinesia direzionale** (deficit di programmazione motoria verso bersagli collocati nella parte negletta dello spazio)	**Anosognosia/negazione di malattia** (mancata consapevolezza di deficit controlesionali motori, somato-sensoriali e di campo visivo)
		N **motoria** (incapacità a muovere gli arti controlesionali, per un deficit di intenzione motoria)
SETTORE DELLO SPAZIO (con riferimento al corpo, lungo un asse sinistra-destra, cfr. fig. 14.1)	NS **laterale esterna** per lo spazio vicino per lo spazio lontano	
	NS **interna (immaginativa)**	
	NS **altitudinale** lungo un asse verticale per lo spazio superiore (in alto) per lo spazio inferiore (in basso)	
SISTEMI DI RIFERIMENTO	NS **egocentrica** testa tronco braccio mano e altre parti del corpo...	
	NS **allocentrica/ basata sull'oggetto**	
MODALITÀ SENSORIALE (deficit di consapevolezza di stimoli nella parte negletta dello spazio)	NS **visiva** (pseudoemianopsia) **uditiva** **olfattoria...**	NS **somato-sensoriale** (deficit di consapevolezza di stimoli tattili o propriocettivi nella parte controlesionale del corpo)
DOMINIO DI ELABORAZIONE (forme di NS material-specifiche)	NS **facciale** **Dislessia da** NS ...	

MANIFESTAZIONI PRODUTTIVE	
SPAZIO EXTRAPERSONALE	SPAZIO PERSONALE/CORPOREO
Perseverazione ipsilesionale	**Somatoparafrenia** (credenze deliranti riguardanti il lato controlesionale del corpo)
Fenomeni di completamento **Iperattenzione/attrazione magnetica** verso bersagli ipsilesionali **Evitamento** (ritrarsi attivamente da bersagli controlesionali)	

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Un caso particolarmente interessante è quello della «dislessia da negligenza» (cfr. cap. 7). In pazienti cerebrolesi destri la negligenza riguarda la parte sinistra della parola (o della non-parola, se si presentano sequenze di lettere senza significato): 1) in coordinate «basate sull'osservatore» (ad es., il piano medio-sagittale, vedi fig. 14.1), con negligenza per la parte sinistra della parola quando essa, rispetto a questo piano, è collocata a sinistra nel campo visivo, ma senza negligenza quando la parola è presentata a destra; 2) in coordinate «basate sullo stimolo», con una negligenza non influenzata dalla posizione della parola nel campo visivo. Nella grande maggioranza dei pazienti cerebrolesi destri la dislessia da negligenza riguarda la parte sinistra della sequenza di lettere indipendentemente dalla direzione della lettura e dall'inizio della parola (da sinistra a destra in lingue come l'italiano, l'inglese, il francese, il tedesco; da destra a sinistra in lingue come l'ebraico). Se la parola viene presentata verticalmente (con una lettera sotto l'altra) non vi è negligenza. In un numero assai limitato di pazienti è stata descritta una terza forma di dislessia da negligenza: 3) essa riguarda la parte sinistra della parola nel suo orientamento «canonico» per la lettura (in italiano, le lettere

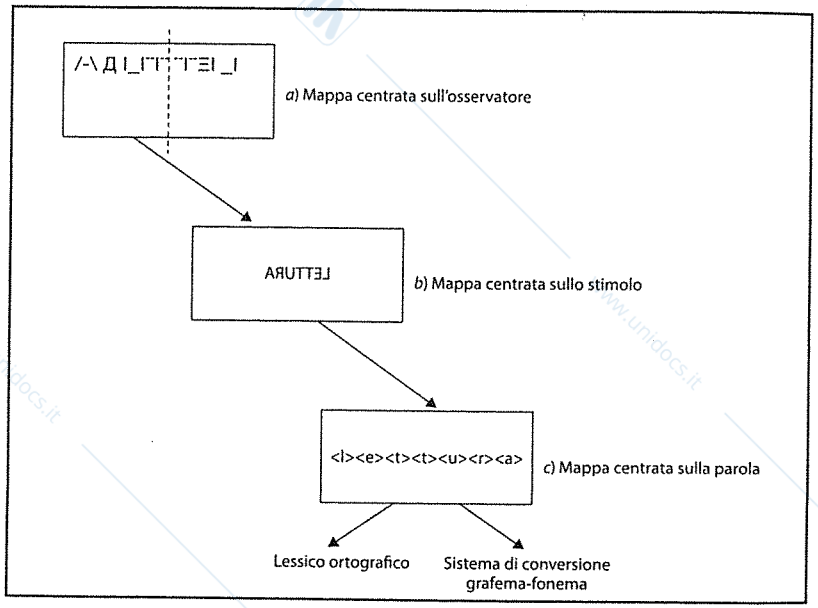

fig. 14.7. *Tre livelli della rappresentazione visiva di una sequenza di lettere, dall'alto in basso. Nelle tre mappe lo stimolo è codificato con riferimento a: a) la sua posizione rispetto all'osservatore (ovvero la persona che legge), ad esempio il piano medio-sagittale del corpo (linea tratteggiata verticale); b) lo stimolo stesso (i suoi assi, linee continue, cfr. l'oggetto, una spazzola, nella fig. 14.1), indipendentemente dalla sua posizione rispetto all'osservatore; c) una rappresentazione «canonica» («grafemica»), disposta da sinistra a destra in lingue come l'italiano, indipendentemente dalla disposizione fisica dello stimolo, che è presentato riflesso e nella parte superiore sinistra dello spazio. Questi tre livelli si collocano prima dell'elaborazione lessicale e fonologica.*

Fonte: Adattata da Vallar, Burani e Arduino [2010].

disposte da sinistra a destra), indipendentemente, cioè, dal modo in cui la parola è presentata fisicamente (con le lettere disposte in verticale una sotto l'altra, invertite allo specchio). Ad esempio, se la parola viene presentata verticalmente, la negligenza riguarda le lettere che stanno in alto nello spazio fisico, ma che corrispondono alle lettere a sinistra nella rappresentazione «canonica», in lingue come l'italiano. Questi pazienti hanno lesioni emisferiche sinistre o destre; in questo secondo caso sono spesso mancini. I tre livelli di rappresentazione della parola che possono essere danneggiati nella dislessia da negligenza sono illustrati nella figura 14.7.

La negligenza, poi, può riguardare particolari modalità sensoriali o tipi di stimolo, quali le parole (vedi *supra*, la dislessia da negligenza) o i volti (negligenza «facciale»), in assenza di altre manifestazioni del deficit. Compiti di disegno possono rivelare forme di negligenza «egocentriche» o «basate sull'osservatore» e «basate sull'oggetto» (figg. 14.5 e 14.7) e sono stati descritti pazienti in grado di disegnare bene una figura a memoria, ma con negligenza sinistra quando il modello è di fronte a loro, in un compito di copia.

Le manifestazioni della negligenza spaziale determinate da lesioni cerebrali unilaterali sono solitamente laterali, lungo la dimensione «sinistra-destra», interessando la parte controlesionale dello spazio. Vi sono tuttavia pazienti nei quali lesioni bilaterali possono determinare forme di negligenza («altitudinali»), distribuite lungo la dimensione «alto-basso», in cui il deficit interessa la parte superiore o inferiore dello spazio.

In conclusione, le dissociazioni tra deficit, di cui sono stati dati alcuni esempi, suggeriscono che la negligenza spaziale non è un disordine unitario. Lo sbilanciamento dell'attenzione verso il lato ipsilesionale, oppure l'alterazione della parte controlesionale della rappresentazione interna dello spazio, possono riguardare in modo selettivo rappresentazioni o processi specifici. Le dissociazioni che caratterizzano la negligenza indicano infine che, al contrario di quanto ci suggerisce l'introspezione, la rappresentazione interna dello spazio attorno a noi non è unitaria e monolitica bensì articolata in numerose componenti, che lesioni cerebrali possono danneggiare in modo selettivo. Inoltre, disordini neuropsicologici associati alla negligenza spaziale (la riduzione dell'allerta, vedi cap. 12; deficit della memoria visuo-spaziale a breve termine o di lavoro, vedi cap. 10; la presenza concomitante di deficit sensoriali come l'emianopsia) possono aggravarne, o comunque modificarne, particolari manifestazioni. Ad esempio, la presenza di emianopsia laterale sinistra può aggravare l'errore direzionale verso destra che i pazienti affetti da negligenza commettono nei compiti di bisezione del segmento (fig. 14.3), senza avere particolari effetti sull'esplorazione dello spazio indagata mediante compiti di cancellazione. Uno stimolo acustico improvviso e intenso, che aumenta l'allerta, migliora transitoriamente la negligenza spaziale

I pazienti affetti da negligenza spaziale, oltre che comportamenti «deficitari», caratterizzati dalla mancata esecuzione delle azioni appropriate, possono manifestare comportamenti patologici caratterizzati dallo svolgimento di azioni non richieste. Un esempio di comportamento «produttivo» è quello di una paziente, la quale, richiesta dall'esaminatore di raccogliere una serie di cubetti, disposti di fronte a lei in una fila orizzontale, raccolse, utilizzando la mano destra, quelli che stavano alla sua destra e poi, spingendo all'estrema sinistra tutti gli altri, disse: «Non ce ne sono più». Le perseverazioni nei compiti di cancellazione sono un esempio piuttosto frequente di

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

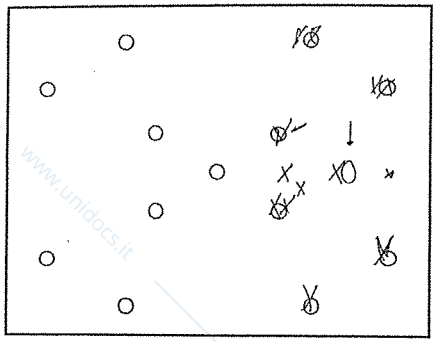

fig. 14.8. *Test di cancellazione di cerchietti. Il paziente, cerebroleso destro affetto da negligenza spaziale sinistra, mostra sia comportamenti deficitari (omette di cancellare bersagli nella parte sinistra del foglio), che produttivi (traccia ripetuti segni a destra, aggiunge un cerchietto e lo barra).*

Fonte: Rusconi *et al.* [2002].

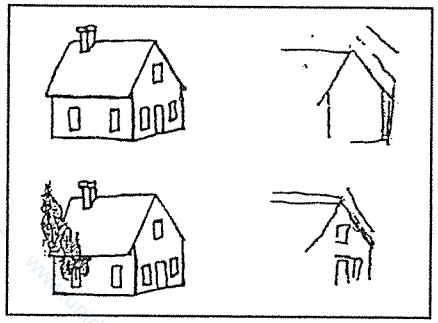

fig. 14.9. *La casa «in fiamme». Sulla destra due case, di cui una «in fiamme» a sinistra. Pazienti cerebrolesi destri affetti da negligenza sinistra le giudicano «uguali», le copiano omettendo dettagli a sinistra, ma preferiscono vivere in quella non «in fiamme».*

Fonte: Marshall e Halligan [1988].

comportamento produttivo nei pazienti affetti da negligenza spaziale sinistra (fig. 14.8).

4. *Analisi senza consapevolezza*. Le diverse manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale riguardano un livello di elaborazione dell'informazione caratterizzato dalla consapevolezza percettiva degli stimoli. Numerosi esperimenti hanno dimostrato che i pazienti affetti da negligenza spaziale unilaterale, se sono posti nella condizione di fornire risposte che non richiedono un'elaborazione esplicita dell'informazione presente nella parte negletta dello spazio, dimostrano di essere in grado di elaborare lo stimolo negletto, fino a estrarne il significato. Ad esempio, uno stimolo presentato nell'emicampo visivo sinistro, che il paziente nega di avere visto, può facilitare la risposta, riducendo i tempi di reazione, a uno stimolo identico oppure semanticamente collegato (ad es., un gallo a sinistra, seguito da un topo a destra), presentato nel campo destro. Posto di fronte a due case, di cui una in fiamme nella sua parte sinistra, il paziente può giudicarle uguali e, in un compito di copia, omettere dettagli a sinistra, con ciò dimostrando negligenza per la parte sinistra dello stimolo, basando il proprio giudizio sulla sola parte destra, ma riferire ciò nondimeno che preferisce vivere nella casa non incendiata (fig. 14.9). In un compito di lettura, il paziente, posto di fronte a parole quali «torrefazione» (costituita da due parole non collegate semanticamente) può leggere «fazione», commettendo un errore di omissione da negligenza sinistra, ma associare liberamente «caffè», dimostrando di aver elaborato il significato dell'intero stimolo.

2.4. Asimmetrie emisferiche nella negligenza spaziale

La negligenza spaziale unilaterale è più frequente e grave quando la lesione cerebrale interessa l'emisfero destro. Pazienti cerebrolesi sinistri possono presentare, solitamente con minore frequenza e gravità, negligenza per l'emispazio destro. Il deficit ha caratteristiche qualitative sostanzialmente simili al disordine che riguarda l'emispazio sinistro.

Qualora i pazienti cerebrolesi unilaterali siano esaminati in una fase molto acuta dopo l'esordio della malattia (tipicamente, un ictus cerebrale) l'asimmetria sinistra-destra è minore, ma, nel giro di pochi giorni, la maggior incidenza di negligenza sinistra si manifesta pienamente. In fase acuta, nei primi giorni dopo l'ictus, lesioni emisferiche sinistre paiono causare una negligenza destra in prevalenza «allocentrica», mentre la comunque più frequente negligenza sinistra, associata a lesioni destre, è in prevalenza «egocentrica».

L'interpretazione che la negligenza dipende da un deficit di orientamento dell'attenzione verso il lato controlaterale alla lesione cerebrale spiega l'asimmetria ipotizzando che entrambi gli emisferi siano in grado di orientare l'attenzione controlateralmente (il destro verso sinistra, il sinistro verso destra), ma che solamente quello destro sia in grado di orientare l'attenzione anche verso il lato ipsilaterale (destro). Analogamente, l'interpretazione che la negligenza dipende da un danno alla parte controlesionale della rappresentazione dello spazio spiega l'asimmetria ipotizzando che l'emisfero destro dispone di una rappresentazione panoramica (sia della parte controlaterale, sinistra, che, se pure minore, di quella ipsilaterale, destra, dello spazio). L'emisfero sinistro, invece, contiene una rappresentazione del solo spazio controlaterale destro (fig. 14.10a). Questa asimmetria (attenzionale o rappresentativa) fa sì che lesioni emisferiche sinistre abbiano effetti minori, in quanto l'emisfero destro (che dispone di una rappresentazione completa dello spazio) è in grado di sopperire al danno a sinistra. Al contrario, quando è l'emisfero destro a essere danneggiato, l'emisfero sinistro non è in grado di orientare l'attenzione anche ipsilesionalmente, ovvero non dispone di una rappresentazione della parte ipsilaterale (sinistra) dello spazio: si manifesta quindi negligenza unilaterale sinistra (fig. 14.10b). Osservazioni in soggetti neurologicamente indenni, mediante metodi di attivazione cerebrale, nonché in pazienti con sezione del corpo calloso, avvalorano l'ipotesi che l'emisfero destro, ma non quello sinistro, sia in grado di orientare l'attenzione verso (disponga di una rappresentazione di) la parte ipsilaterale dello spazio, oltre che quella controlaterale (sinistra per l'emisfero destro, destra per il sinistro).

L'interpretazione attenzionale secondo la quale la negligenza spaziale dipende dalla disfunzione di un vettore emisferico, che determina un orientamento controlaterale, spiega l'asimmetria ipotizzando che il vettore emisferico sinistro, diretto verso destra, sia fisiologicamente più forte che quello emisferico destro, diretto verso sinistra (fig. 14.11a). Di conseguenza, una lesione emisferica destra, liberando il vettore emisferico sinistro, diretto verso destra (fig. 14.11b), determina un orientamento patologico in questa direzione, maggiore di quello determinato da una lesione emisferica sinistra, che libera il vettore emisferico destro, diretto verso sinistra. Tuttavia, le evidenze sperimentali che il vettore emisferico sinistro (orientato verso destra) è prevalente rispetto a quello destro (orientato verso sinistra) non sono nette. L'osservazione che l'interferenza transitoria con la funzione dell'emisfero sinistro mediante Stimolazione Magnetica Transcranica (*Transcranial Magnetic Stimulation*: TMS) o Stimolazione transcranica a correnti dirette (*Transcranial Direct Current Stimulation*: TDCS) migliora transitoriamente la negligenza spaziale sinistra in pazienti cerebrolesi destri (fig. 14.11c) è compatibile con questo modello vettoriale (vedi anche *infra*), suggerendo inoltre che l'emisfero non leso sia in qualche modo disfunzionante.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

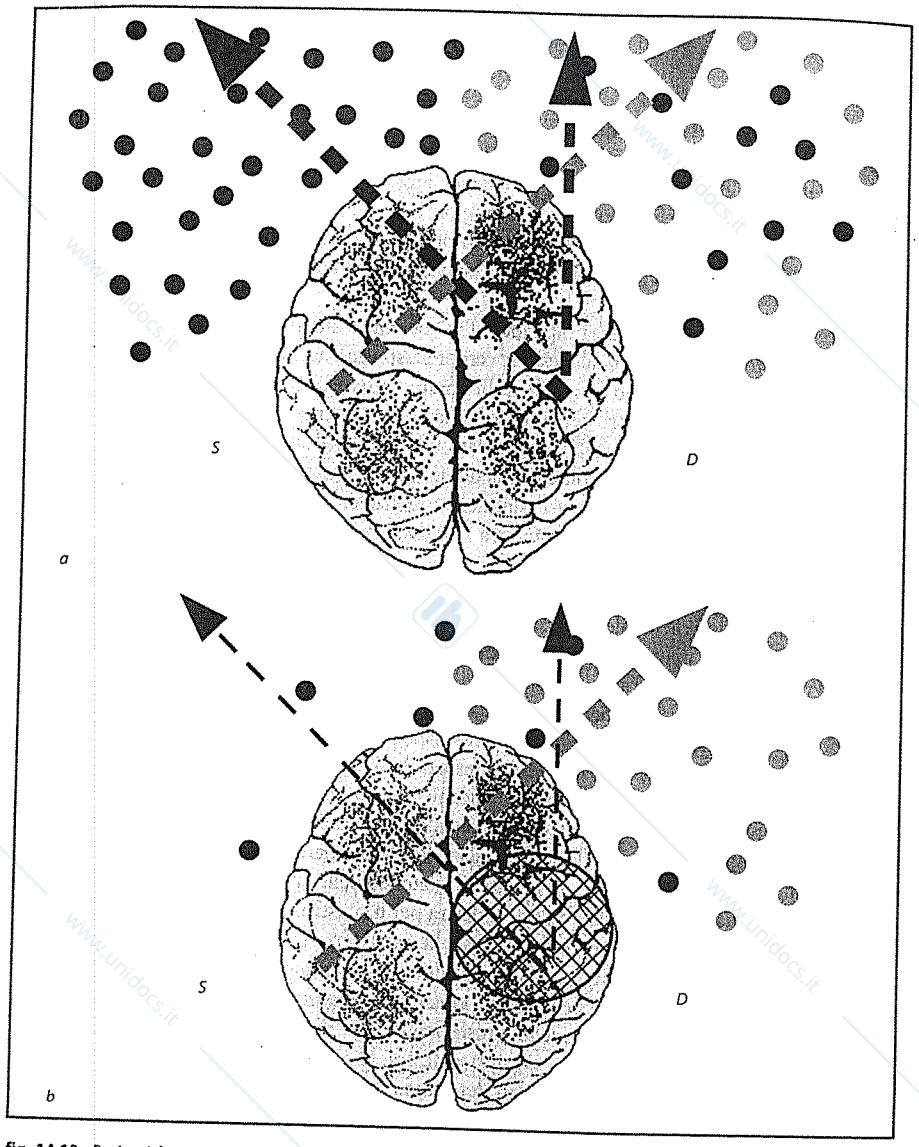

fig. 14.10. *Basi emisferiche dell'attenzione e della rappresentazione spaziale. a) Un modello per spiegare l'asimmetria emisferica della negligenza spaziale. Secondo un'interpretazione rappresentazionale, l'emisfero destro dispone di una mappa (cerchi neri) di tutto lo spazio, sia controlaterale (sinistra), che, sebbene in misura minore, ipsilaterale (destra). L'emisfero sinistro dispone di una mappa della sola parte controlaterale destra dello spazio (cerchi grigi). L'interpretazione attenzionale è illustrata dalle frecce tratteggiate: entrambi gli emisferi sono in grado di orientare l'attenzione controlateralmente (frecce grosse: grigia-emisfero sinistro, nera-emisfero destro), ma solo l'emisfero destro (freccia più sottile nera) può orientare l'attenzione anche ipsilateralmente, verso destra. b) Una lesione cerebrale emisferica destra riduce la capacità di orientare l'attenzione verso sinistra, ovvero danneggia la rappresentazione dello spazio sinistro, sostenuta in condizioni di non lesione dall'emisfero destro. L'emisfero sinistro non è in grado di sopperire, in quanto le sue capacità di orientare ipsilateralmente l'attenzione, ovvero di rappresentare la parte sinistra dello spazio, sono scarse. S: sinistra; D: destra.*

Fonte: Mesulam (2002).

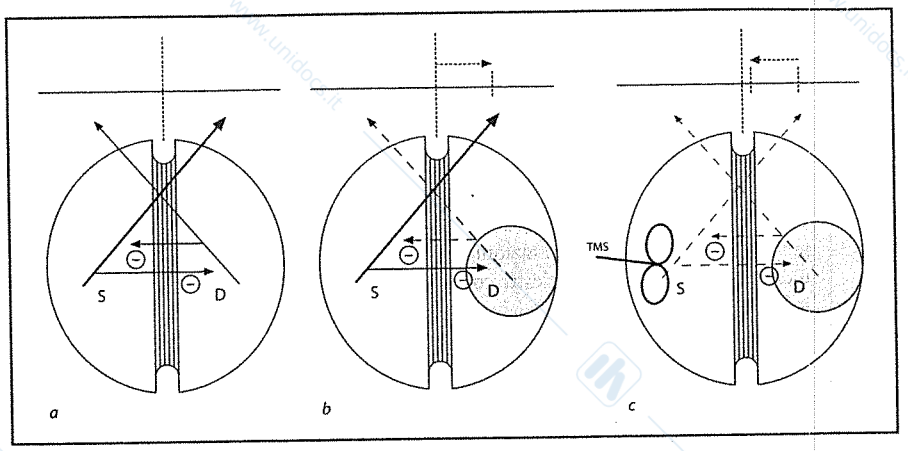

fig. 14.11. *Un modello vettoriale dell'orientamento spaziale e della negligenza spaziale. a) Un modello con vettori di orientamento asimmetrici (quello emisferico sinistro, diretto verso destra, è più forte). Il modello illustra anche connessioni interemisferiche inibitorie reciproche (segno «meno»). b) Una lesione cerebrale destra libera il vettore attenzionale emisferico sinistro, il quale, essendo diretto verso destra, causa negligenza sinistra, illustrata, in un compito di bisezione, da uno spostamento verso destra del centro soggettivo di un segmento. c) L'interferenza con l'attività dell'emisfero sinistro, mediante stimolazione magnetica transcranica ripetitiva (rTMS), riduce la forza del vettore orientato verso destra, diminuendo quindi la negligenza. Il miglioramento è illustrato da una diminuzione dell'errore verso destra nel compito di bisezione. S: sinistra; D: destra.*

Fonte: Rossi e Rossini (2004).

L'asimmetria emisferica della negligenza spaziale riguarda tutte le sue manifestazioni (incapacità di esplorare lo spazio controlesionale e di percepire stimoli lì presentati, errore ipsilesionale nel compito di bisezione). Anche nel caso dell'estinzione alla doppia stimolazione, è presente un'analoga asimmetria, sebbene forse meno marcata: l'estinzione dello stimolo controlesionale è più frequente nei pazienti cerebrolesi destri e riguarda quindi lo stimolo presentato a sinistra.

2.5. Basi neurali

A partire dagli anni '50 del secolo scorso la negligenza spaziale unilaterale è stata associata a lesioni della parte posteriore del lobo parietale dell'emisfero destro e considerata parte della cosiddetta **sindrome parietale**. Successivamente, soprattutto a partire dagli anni '70, è stato osservato che anche la distruzione di altre strutture cerebrali, sia corticali che sottocorticali, può dare luogo a negligenza spaziale. Mediante metodi di neuroimmagine poco invasivi (TC e MRI), è stato possibile localizzare *in vivo* la sede e l'estensione delle lesioni cerebrali in vaste casistiche, mentre i pazienti sono affetti dal deficit.
Attualmente, mentre è confermato il ruolo di lesioni del lobulo parietale inferiore (giro angolare, BA 39; giro sopramarginale, BA 40) e della giunzione parieto-temporale, è un fatto acquisito che anche lesioni di altre regioni corticali e sottocorticali dell'emisfero destro possono causare negligenza spaziale unilaterale: nella corteccia cerebrale, lesioni

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

delle regioni frontali premotorie (BA 44 e BA 6) e, ma il dato è più controverso, del giro temporale superiore (BA 22).

Anche lesioni dei nuclei grigi sottocorticali, in particolare del talamo (nuclei posteriori) e dei gangli della base (nucleo caudato, nucleo lenticolare), possono determinare negligenza. Infine, la negligenza può essere associata a lesioni di fasci di sostanza bianca, particolarmente delle connessioni fronto-parietali e della capsula interna (braccio posteriore, che connette i nuclei posteriori del talamo al lobulo parietale inferiore). La figura 14.12 (a e b) illustra le principali regioni e connessioni la cui lesione può dare luogo a negligenza spaziale. Le osservazioni sperimentali disponibili si riferiscono prevalentemente a pazienti cerebrolesi destri, con negligenza sinistra. Le osservazioni, relativamente infrequenti, di negligenza destra in pazienti cerebrolesi sinistri non sembrano suggerire differenze di rilievo circa la localizzazione delle lesioni responsabili del deficit.

L'idea che l'orientamento dell'attenzione spaziale e le rappresentazioni dello spazio siano supportate dall'attività di circuiti cerebrali complessi come quelli illustrati nella figura 14.12a è avvalorata dal fatto che la negligenza spaziale tende a essere più grave e persistente quanto più la lesione è estesa, coinvolgendo le aree fronto-parietali, nonché le regioni sottocorticali, in particolare i fascicoli di sostanza bianca che connettono la corteccia parietale posteriore con quella frontale premotoria. Inoltre, ricerche che hanno misurato il flusso e il metabolismo cerebrale regionale dimostrano che una lesione cerebrale localizzata, corticale o sottocorticale, determina alterazioni a distanza di aree connesse con la regione danneggiata, sia nello stesso emisfero, che in quello controlaterale, apparentemente indenne. Queste alterazioni (misurabili come riduzione del flusso e del metabolismo cerebrale regionale (diaschisi) mediante metodi SPET, PET e, recentemente, MRI-perfusione) sono correlate alla presenza di deficit neuropsicologici quali la negligenza spaziale o l'afasia.

Numerose ricerche hanno cercato di verificare se le diverse componenti della sindrome della negligenza spaziale fossero associate alla lesione di alcune parti dei circuiti cortico-sottocorticali illustrati nella figura 14.12a. La distinzione tra la negligenza «percettiva» (ad es., l'incapacità del paziente di evocare internamente una rappresentazione della parte controlesionale dello spazio, o di prestare attenzione agli stimoli in essa presenti) e la meno frequente negligenza «premotoria» (ad es., l'incapacità di organizzare ed eseguire movimenti diretti verso la parte controlesionale dello spazio) è stata associata a lesioni della corteccia parietale posteriore (deficit «percettivi») e di quella frontale (deficit «premotori»). Lesioni posteriori, temporo-parieto-occipitali, sono rilevanti nel determinare il deficit dei pazienti negligenti nel compito di bisezione del segmento (lo spostamento del centro soggettivo verso il lato ipsilesionale, cfr. fig. 14.3) e la dislessia da negligenza (cfr. fig. 14.7). Il disordine di esplorazione visuo-motoria (esaminato dai compiti di cancellazione di bersagli, cfr. fig. 14.2) è invece associato a lesioni anteriori, che interessano le regioni frontali premotorie. I deficit «allocentrici», «basati sull'oggetto» sono associati a lesioni temporali superiori, i deficit «egocentrici» a lesioni parietali posteriori. Queste osservazioni si accordano con l'idea che la cosiddetta via «ventrale», che dalla corteccia visiva primaria raggiunge il lobo temporale, è prevalentemente coinvolta nell'elaborazione, anche spaziale, di rappresentazioni «basate sull'oggetto» (cfr. cap. 13), mentre le vie più «dorsali», che raggiungono il lobo parietale, danno luogo a rappresentazioni prevalentemente «egocentriche» degli oggetti.

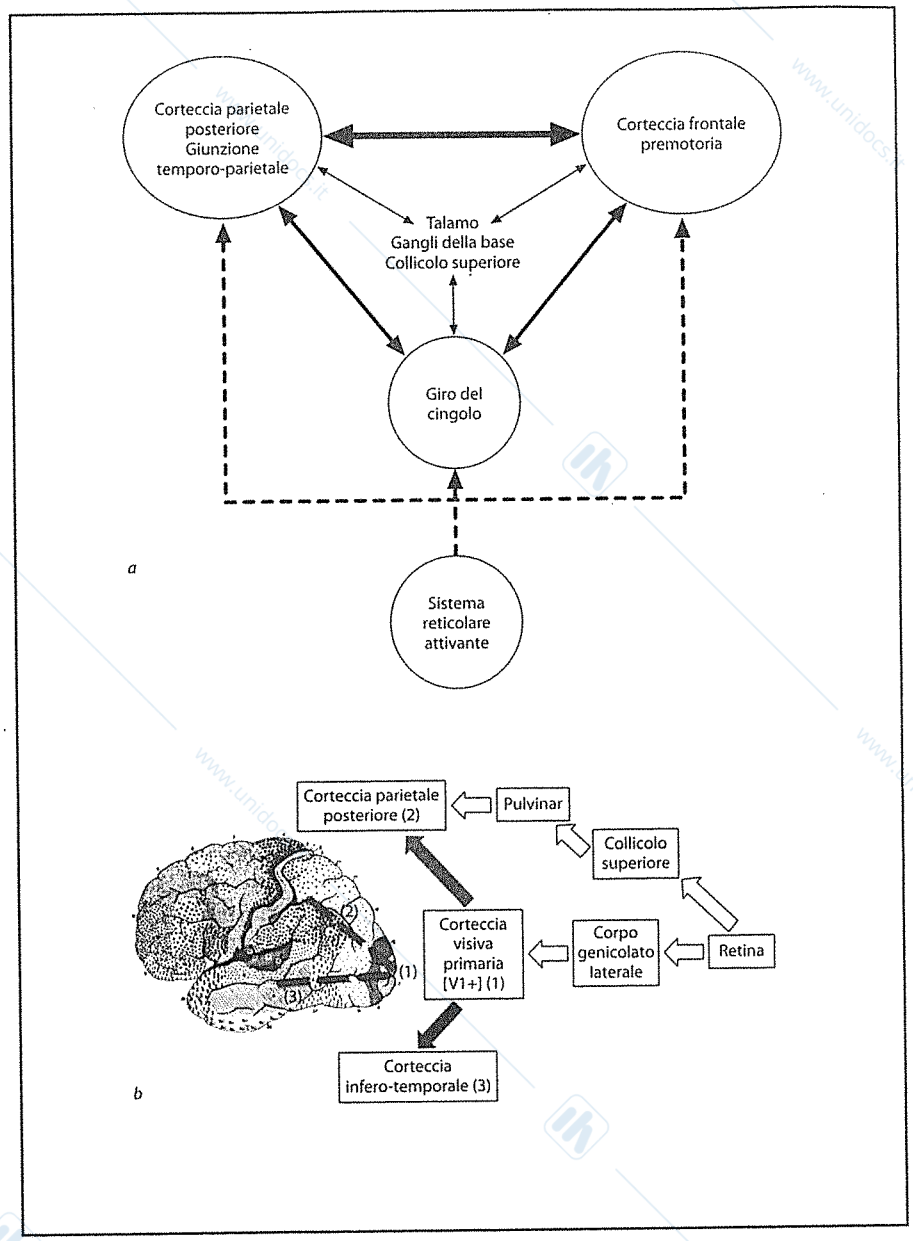

fig. 14.12a. *Basi neurali dell'attenzione e della rappresentazione spaziale. Uno schema delle principali regioni corticali e sottocorticali e delle loro connessioni;* **b.** *Rappresentazione schematica delle principali stazioni attraverso cui il segnale visivo, dopo la corteccia visiva primaria (1: V1 + altre aree visive), raggiunge la corteccia parietale posteriore (2: via dorsale, in rosso) e la corteccia inferotemporale (3: via ventrale, in blu); le frecce bianche indicano la via visiva extra-genicolo-striata (collicolo superiore, pulvinar) e la via genicolo-striata, che raggiunge V1+. La figura mostra un emisfero sinistro umano secondo la mappa citoarchitettonica di Brodmann (1909).*

Fonte: Adattate a) da Mesulam [2002], b) da Goodale e Westwood [2004].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

L'estinzione al doppio stimolo, classicamente considerata, come la negligenza spaziale unilaterale, indice di una lesione parietale posteriore, è stata indagata nei suoi correlati anatomici nelle due modalità sensoriali nelle quali è solitamente esaminata (visiva e tattile). I correlati neurali dell'estinzione comprendono in primo luogo lesioni della regione parietale postero-inferiore, lesioni della giunzione parieto-temporale e sottocorticali, nonché, nel caso dell'estinzione visiva, lesioni o disfunzioni della corteccia visiva associativa.
In conclusione, i correlati anatomici della sindrome della negligenza spaziale unilaterale comprendono circuiti cortico-sottocorticali, costituiti principalmente dalla corteccia parietale postero-inferiore, dalla giunzione parieto-temporale, dalla parte posteriore del giro temporale superiore, dalla corteccia frontale premotoria dorso-laterale e dai fasci di sostanza bianca che connettono queste strutture (particolarmente le connessioni fronto-parietali). Il fatto che le lesioni responsabili non interessano le aree cerebrali senso-motorie primarie (BA 1, 2, 3, 4, 17), ma regioni coinvolte nell'integrazione multisensoriale e nella programmazione del movimento, avvalora l'ipotesi che la negligenza spaziale riflette la disfunzione di processi di livello elevato (l'attenzione e la rappresentazione dello spazio), piuttosto che di circuiti senso-motori elementari.

2.6. Effetti di stimolazioni sensoriali e cerebrali transcraniche

La negligenza spaziale unilaterale è transitoriamente migliorata in diverse sue manifestazioni (deficit di esplorazione dello spazio controlesionale, deficit di percezione di singoli stimoli controlesionali, bisezione di un segmento, estinzione controlesionale al doppio stimolo) da alcune stimolazioni sensoriali, caratterizzate da un'asimmetria destra-sinistra. La lateralizzazione di queste stimolazioni è di seguito riferita a un paziente-tipo con negligenza spaziale unilaterale sinistra; nel caso di un paziente con negligenza destra la lateralizzazione è opposta.

- **Stimolazione vestibolare.** Nella stimolazione *calorica* si irriga l'orecchio sinistro con acqua fredda a 32°, o con ghiaccio fondente a 0°, oppure quello destro con acqua calda a 42°. La *stimolazione del sistema vestibolare* può essere anche ottenuta mediante corrente *galvanica* applicata per via transcutanea sull'osso mastoideo (osso temporale collocato sotto il meato acustico esterno). La stimolazione vestibolare calorica efficace determina un orientamento del tronco e degli arti e un particolare movimento coniugato lento degli occhi verso sinistra (*nistagmo*, con fase «lenta» verso sinistra e fase «rapida» verso destra).
- **Stimolazione visiva optocinetica.** Il paziente osserva un ampio schermo sul quale si muovono dei punti luminosi da destra verso sinistra a una velocità che suscita la comparsa di un particolare movimento coniugato degli occhi (*nistagmo optocinetico)* con fase «lenta» verso sinistra.
- **Vibrazione meccanica transcutanea.** I muscoli posteriori del lato sinistro del collo sono stimolati. Un effetto analogo è ottenuto dalla rotazione verso sinistra del tronco.
- **Stimolazione nervosa elettrica transcutanea** (*Transcutaneous electrical nervous stimulation*, TENS) del lato sinistro del corpo (ad es. collo, mano).

- **Attivazione muscolare del lato sinistro del corpo.** Il paziente, se non è presente una grave paresi sinistra, esegue movimenti con la parte sinistra del corpo, tipicamente con l'arto superiore sinistro e la mano.
- **Lenti prismatiche che spostano verso destra la scena visiva.** Il paziente indossa un paio di lenti prismatiche ed esegue un compito di indicazione di bersagli visivi per circa 10-15 min. Inizialmente, le lenti determinano un errore verso destra nel compito di puntamento, che il soggetto corregge progressivamente («adattamento» ai prismi). Tolte le lenti, vi è un «effetto-postumo» con uno spostamento verso sinistra della scena visiva; questo pare essere il meccanismo con cui la negligenza migliora.
- **Soppressione del segnale visivo dall'emicampo visivo destro o dall'occhio destro,** mediante occhiali in cui la lente destra o la metà destra di ciascuna lente è oscurata (cfr. fig. 21.4). Questa manipolazione determina un maggior segnale visivo al collicolo superiore destro, che riceve il principale impulso dall'emiretina nasale controlaterale (sinistra). Ciò dovrebbe favorire la generazione di movimenti oculari verso sinistra, migliorando la negligenza spaziale.
- **Trattamenti farmacologici.** La somministrazione di farmaci agonisti noradrenergici e dopaminergici pare migliorare transitoriamente la negligenza spaziale unilaterale. Le osservazioni disponibili sono tuttavia molto limitate.

La maggioranza degli studi riguarda gli effetti delle stimolazioni vestibolare calorica, optocinetica, transcutanea vibratoria meccanica ed elettrica e della manipolazione prismatica della scena visiva. Nel loro complesso, queste stimolazioni determinano miglioramenti transitori delle principali manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale, sia extrapersonale (esplorazione visuo-motoria, bisezione di un segmento, disegno a memoria e copia, lettura, negligenza immaginativa), che personale (negligenza personale, inattenzione somato-sensoriale e estinzione al doppio stimolo tattile). La stimolazione vestibolare fa regredire anche deficit spesso associati alla negligenza quali l'anosognosia per l'emiplegia (cap. 15) e la somatoparafrenia (cfr. cap. 11). Gli effetti sono transitori: per circa mezz'ora nel caso delle stimolazioni vestibolare e elettrica transcutanea; durante il periodo di stimolazione per le stimolazioni visive optocinetica e vibratoria meccanica; fino a circa due ore per l'adattamento prismatico. Le basi neurali di queste stimolazioni sono costituite da circuiti nervosi cortico-sottocorticali, tra cui le cortecce parietale posteriore e vestibolare parieto-insulare (in particolare per le stimolazioni calorica, optocinetica e vibratoria) e il cervelletto (per l'adattamento prismatico).
I meccanismi con i quali queste stimolazioni migliorano transitoriamente la negligenza spaziale comprendono un riorientamento dell'attenzione verso il lato negletto e una ricostituzione della rappresentazione interna controlesionale dello spazio egocentrico. Nel caso dell'adattamento prismatico è stato ipotizzato che avvenga una riorganizzazione delle rappresentazioni sensoriali e motorie e delle loro interazioni.

- TMS. Questa stimolazione, erogata all'emisfero sinistro con l'intento di interferire con le sue funzioni, migliora transitoriamente diverse manifestazioni della negligenza, esaminata con compiti di bisezione, di cancellazione, di disegno e l'estinzione al doppio stimolo.
- TDCS. Questa stimolazione ha effetti polarità-specifici sui neuroni siti nella corteccia cerebrale sottostante all'elettrodo: di tipo eccitatorio (stimolazione «anodica») o ini-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

bitorio (stimolazione «catodica»). I primi studi condotti in pazienti cerebrolesi destri affetti da negligenza spaziale unilaterale suggeriscono che la stimolazione anodica parietale posteriore dell'emisfero destro leso e quella catodica dell'emisfero sinistro indenne migliorino temporaneamente la negligenza sinistra, in compiti di cancellazione e di bisezione.

In generale, gli effetti delle stimolazioni transcraniche sul comportamento dei pazienti affetti da negligenza spaziale sono compatibili con il modello illustrato nella figura 14.11, secondo il quale il deficit risulta dall'effetto combinato della lesione dell'emisfero destro e dalla disfunzione maladattiva dell'emisfero sinistro. Una stimolazione eccitatoria dell'emisfero leso e una stimolazione inibitoria dell'emisfero sano, o la loro associazione, migliorano transitoriamente il deficit.

3. DISORDINI DEL DISEGNO E DELLA COSTRUZIONE TRIDIMENSIONALE: L'APRASSIA COSTRUTTIVA

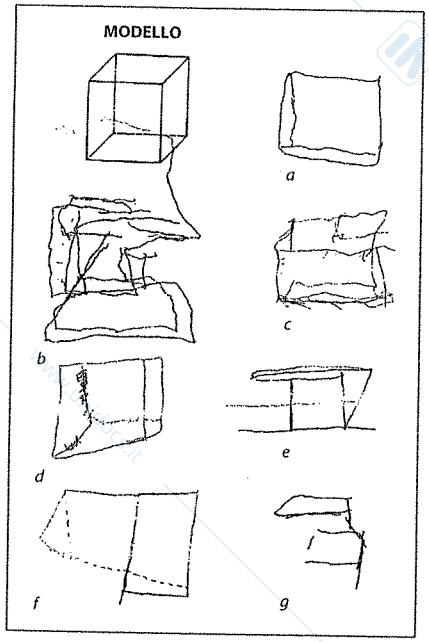

fig. 14.13. *Copia di un cubo. Pazienti cerebrolesi sinistri. a) Semplificazione. b) e c) grave disorganizzazione spaziale, tratti ripetuti, in b) parziale adesione al modello* (closing in)*. Pazienti cerebrolesi destri. d) Moderata disorganizzazione spaziale, tratti ripetuti. e) e f) grave disorganizzazione spaziale, con perdita della tridimensionalità, omissione di dettagli a sinistra. g) Grave disorganizzazione spaziale, con marcata perdita di dettagli a sinistra.*

L'espressione *aprassia costruttiva* si riferisce all'incapacità dei pazienti cerebrolesi di produrre, a memoria o copiando un modello, costruzioni tridimensionali o disegni bidimensionali. Questi compiti carta-e-matita godono di vasta popolarità nella pratica clinica, in quanto sono facili da somministrare, anche al letto del paziente. Tuttavia, le abilità cognitive coinvolte in un compito di copia o di disegno a memoria, oppure di riproduzione di un pattern tridimensionale, sono numerose, sicché l'espressione **aprassia costruttiva** ha il valore di un'etichetta che denota un insieme alquanto eterogeneo di deficit. In breve, questi compiti richiedono capacità di: *a)* analisi visiva e spaziale, per apprezzare le relazioni tra le parti del modello da riprodurre; *b)* pianificazione e monitoraggio dell'azione motoria nelle diverse fasi che portano alla riproduzione del modello (o alla sua produzione, nel caso di disegno a memoria su ordine verbale). Questi compiti impegnano quindi le abilità visive e spaziali, la programmazione motoria, i processi esecutivi (tra cui la memoria di lavoro visuo-spaziale) e le sensibilità tattile e propriocettiva (particolarmente nel caso di pattern tridimensionali da manipolare), nonché, nel caso di disegno o costruzione a memoria (ad es., «Disegni un gatto») le conoscenze sugli oggetti depositate nella memoria semantica. Quindi, quanto più il compito è complesso, tanto meno il deficit osservato fornisce informazioni specifiche, perché più numerose sono le abilità coinvolte. È quindi opportuno esaminare le abilità visuo-costruttive mediante prove relativamente semplici, come la copia di disegni geometrici (test bidimensionali) e di modelli tridimensionali, utilizzando cubetti o bastoncini.

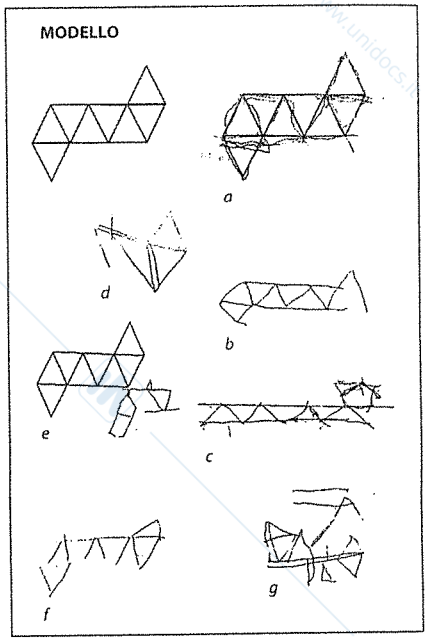

fig. 14.14. *Copia di un disegno complesso. Pazienti cerebrolesi sinistri. a) Copia aderente al modello* (closing in)*. b) Semplificazioni e omissioni nella parte destra del modello. c) Parziale «closing in» (il paziente utilizza la linea che separa lo spazio del modello da quello della copia), omissione di dettagli a sinistra, disorganizzazione spaziale a destra. Pazienti cerebrolesi destri. d) e e) disorganizzazione spaziale, omissione della parte sinistra della figura, copie disegnate sulla destra rispetto al modello. f) moderata disorganizzazione spaziale con omissione di dettagli nella parte inferiore. g) Grave disorganizzazione spaziale, con copia pressoché non identificabile.*

Sia pazienti cerebrolesi destri che sinistri possono manifestare deficit costruttivi, senza chiare asimmetrie emisferiche, anche se alcune ricerche hanno suggerito una maggior incidenza dopo lesioni destre. Nei pazienti cerebrolesi destri l'aprassia costruttiva è osservabile in circa 1/3 dei casi. Nei cerebrolesi sinistri l'incidenza è più variabile, in relazione alla complessità del compito utilizzato e agli effetti di un possibile deficit afasico concomitante, che ne può compromettere la comprensione. Se le prove utilizzate sono relativamente semplici, le differenze sinistra-destra si riducono considerevolmente. Sono state ipotizzate differenze tra gli effetti di lesioni sinistre e destre: i pazienti cerebrolesi sinistri produrrebbero disegni semplificati e più piccoli del modello e commetterebbero errori nel posizionare gli elementi del modello, senza differenze destra-sinistra; i prodotti dei pazienti cerebrolesi destri, invece, sarebbero più disorganizzati nello spazio, con errori di rotazione rispetto al modello e di distanza tra le diverse parti di esso, spesso con l'aggiunta di tratti ridondanti e particolari non richiesti. Nei pazienti cerebrolesi destri, inoltre, l'incapacità a riprodurre i dettagli della parte sinistra del modello va considerata una manifestazione di negligenza spaziale unilaterale. Nei pazienti con lesioni focali unilaterali la presenza di un deterioramento mentale associato è un fattore rilevante nel determinare la presenza di aprassia costruttiva. Le figure 14.13-14.16 illustrano esempi di errori in compiti di copia di disegni in pazienti cerebrolesi sinistri e destri.

In conclusione, l'aprassia costruttiva riflette l'alterazione di diverse abilità (percezione e memoria di lavoro visuo-spaziale, processi esecutivi di pianificazione e monitoraggio dell'azione), cui contribuiscono, in varia misura, entrambi gli emisferi. Le capacità di esplorazione visuo-spaziale – la cui disfunzione, nei compiti di disegno, si manifesta con l'omissione di dettagli nella parte del disegno controlaterale al lato della lesione – sono più spesso compromesse nei pazienti cerebrolesi destri, che trascurano quindi la

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

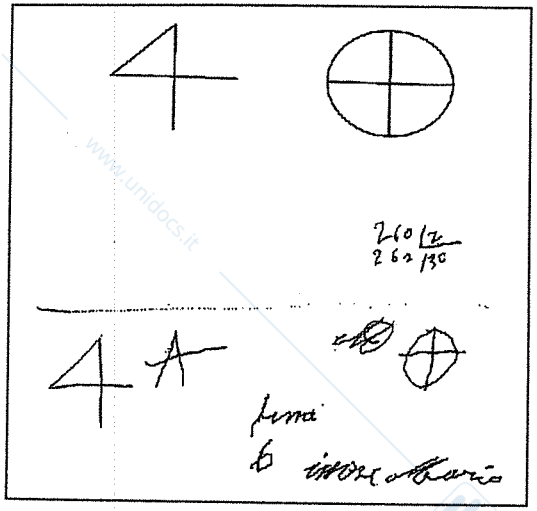

fig. 14.15. *Copia di due figure. Paziente cerebroleso destro: la copia è relativamente preservata, ma sono aggiunti dettagli non richiesti (la firma, alcuni numeri, altri disegni).*

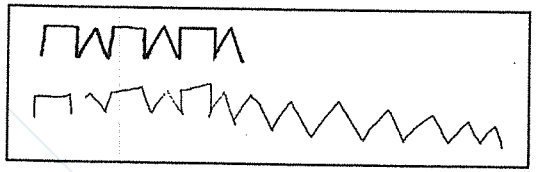

fig. 14.16. *Copia di una «greca». Paziente operata per meningioma frontale diffuso bilateralmente. L'alternanza tra i segmenti verticali e orizzontali e quelli obliqui è rapidamente perduta e la paziente prosegue fino alla fine del foglio.*

Nota: Sono grato a Elisabetta Banco, Paola Fortis e Roberta Ronchi per la collaborazione nella preparazione delle figure 14.13-14.16.

parte sinistra del modello. L'aprassia costruttiva non è una forma particolare o minore di aprassia degli arti: alcuni pazienti aprassici costruttivi non presentano aprassia agli arti e, viceversa, vi sono pazienti con aprassia degli arti che non sono aprassici costruttivi. L'aprassia costruttiva è frequente nei pazienti affetti da demenza di Alzheimer (cfr. cap. 18).

Tradizionalmente, l'aprassia costruttiva è stata associata a lesioni parietali posteriori. Il deficit può essere associato anche a lesioni sottocorticali della sostanza bianca temporo-parietale, delle cortecce dell'insula, frontale dorsolaterale e dei nuclei della base. Come nel caso della negligenza spaziale e dell'afasia, è probabile che le lesioni sottocorticali che causano aprassia costruttiva siano associate a una disfunzione corticale, determinata dall'interruzione delle connessioni cortico-sottocorticali. Nel caso di lesioni frontali i deficit esecutivi di pianificazione potrebbero avere un ruolo maggiore, mentre nel caso di lesioni parieto-occipitali i disordini visuo-percettivi e di esplorazione visuo-spaziale potrebbero essere un fattore più rilevante. Infine, i pazienti aprassici costruttivi possono essere inconsapevoli del deficit; l'anosognosia per l'aprassia costruttiva è stata associata a lesioni anteriori, che coinvolgono la corteccia prefrontale dorsolaterale.

4. LA SINDROME DI BALINT-HOLMES

Nel 1909 un neurologo ungherese, Reszö Balint, descrisse un paziente affetto da un peculiare insieme di deficit della visione e del movimento. Balint, in particolare, menzionò:

1. *Deficit dell'attenzione visiva*: l'incapacità di percepire più di un oggetto alla volta, nonostante l'acuità visiva sia preservata. Ad esempio, il paziente, quando fissa un oggetto, non è in grado di riconoscere la presenza di altri oggetti alla sua sinistra o alla sua destra. È tuttavia in grado di denominare singoli oggetti e colori. Il deficit non riflette una restrizione del campo visivo (visione a tunnel): il paziente può identificare un oggetto, piccolo o grande, ma solo uno per volta.
2. *Atassia ottica*: la difficoltà a raggiungere oggetti con gli arti superiori, sotto il controllo visivo, nonostante la forza muscolare e il senso di posizione degli arti siano preservati. Nel paziente di Balint il deficit era più grave con la mano destra.
3. *Deficit della stima delle distanze e della percezione della profondità.*

Il neurologo inglese Holmes, assieme a Horax, nel 1919 osservò, in aggiunta ai sintomi sopra menzionati.

4. *Una paralisi psichica dello sguardo* o *aprassia dello sguardo*: l'incapacità di muovere volontariamente gli occhi verso oggetti di interesse, portando stimoli periferici in visione foveale (fissazione), nonostante la motilità oculare sia preservata.

Il paziente di Balint, inoltre, mostrava negligenza spaziale sinistra e la sua attenzione era sempre diretta verso destra. Le lesioni interessavano le regioni parieto-occipitali (un ruolo particolare aveva, secondo Balint, la lesione del giro angolare), e, a destra, anche il giro sopramarginale e la giunzione temporo-parietale (fig. 14.17). Secondo Balint l'atassia ottica non dipende da disordini visivi o motori primari, ma da un'interruzione dei meccanismi che connettono la percezione visiva al movimento. Holmes enfatizzò il ruolo dei disordini dell'*orientamento visivo*, con un deficit integrativo delle informazioni visive, non esteso ad altre modalità sensoriali. Ciò rende impossibile percepire più di un oggetto simultaneamente, con una paralisi psichica dello sguardo, determinare la posizione degli oggetti nello spazio, le loro dimensioni e le distanze tra loro, con un'alterazione della percezione della profondità. Holmes, inoltre, non attribuì un ruolo di primo piano ai deficit dell'attenzione visiva, pur riconoscendone la presenza. Secondo Holmes il deficit di raggiungimento degli oggetti era la conseguenza dei disordini visivi, piuttosto che della disconnessione visuo-motoria (atassia ottica) suggerita da Balint.

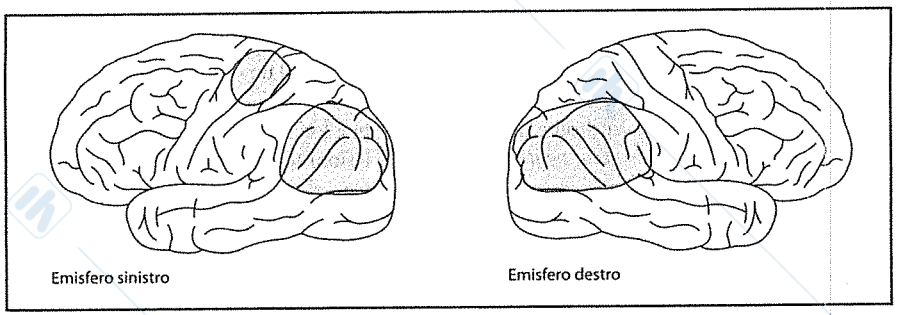

fig. 14.17. *Sindrome di Balint. Le lesioni del paziente descritto da Balint, sulla superficie laterale dei due emisferi.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Il paziente affetto da sindrome di Balint in forma grave può essere scambiato per un cieco. Non ammicca a una minaccia visiva, urta contro gli oggetti mentre cammina, può non orientarsi verso persone che gli si avvicinano. Quando un singolo oggetto è collocato in visione centrale il paziente ne diviene consapevole, ma la sua attenzione e il suo sguardo si focalizzano su di esso e diviene incapace di percepire e riferire qualunque altro oggetto. La sua esperienza visiva è quella di un caotico susseguirsi di singoli eventi percettivi (singoli oggetti), senza coerenza nello spazio e nel tempo. Il deficit interferisce con la vita quotidiana: il paziente ha difficoltà a leggere oltre la singola parola, a scrivere e, in generale, a svolgere qualunque compito che richiede di prendere in considerazione più di un oggetto. L'incapacità di valutare le dimensioni di un oggetto e le distanze porta a gravi conseguenze nella vita quotidiana: spesso i pazienti inciampano negli oggetti e cadono al momento di sedersi, non essendo in grado di determinare la posizione della sedia rispetto al proprio corpo.

La negligenza spaziale unilaterale non è un elemento costitutivo della sindrome. Nel caso originale di Balint, la negligenza sinistra può essere attribuita alla lesione parietale posteriore destra, che si estendeva anteriormente fino alla giunzione temporo-parietale, includendo il giro sopramarginale (cfr. anche la fig. 14.12b). Anche le altre componenti della sindrome non sono sempre associate in modo sistematico, a costituire una sindrome «forte» (cfr. cap. 1). In particolare, il disordine dell'attenzione visiva e l'atassia ottica si possono verificare indipendentemente l'uno dall'altra, e, a loro volta, sono frazionabili in deficit più specifici.

Nella sua forma completa, la sindrome di Balint-Holmes è determinata da lesioni parieto-occipitali bilaterali simmetriche, causate da malattie cerebro-vascolari, traumi quali proiettili che entrano da un lato del cranio e attraversano le regioni parieto-occipitali lungo un piano coronale, neoplasie come il glioma «a farfalla», che si diffonde da un lobo parietale all'altro attraverso il corpo calloso. Infine la demenza di Alzheimer, quando il processo degenerativo inizia posteriormente, può presentarsi con una sindrome di Balint-Holmes.

4.1. Disordine dell'attenzione visiva

Il termine **«simultanagnosia»** (un deficit nell'integrazione di scene visive complesse) è stato utilizzato per descrivere la difficoltà del paziente a percepire più di un oggetto per volta. La simultanagnosia comprende due varietà: *a*) una forma cosiddetta *dorsale* (un deficit attenzionale che impedisce la percezione di più di un oggetto per volta), caratteristica della sindrome di Balint, associata a lesioni occipito-parietali bilaterali; *b*) una forma cosiddetta *ventrale*, causata da lesioni temporo-occipitali sinistre, che interferisce con l'analisi visiva al livello dell'integrazione delle singole parti di un oggetto, con manifestazioni quali la lettura «lettera-per-lettera» (cfr. anche capp. 7 e 13). Secondo questa distinzione la simultanagnosia ventrale corrisponderebbe all'alessia senza agrafia. Le figure 14.18 e 14.19 illustrano esempi di scene visive complesse, utilizzabili per mettere in evidenza la simultanagnosia. La simultanagnosia dorsale può riflettere un'abnorme competizione tra gli oggetti visivi, per cui il paziente è incapace

fig. 14.18. *Simultanagnosia.* Ritorno inaspettato *(Ilya Repin, 1884, olio su tela, Galleria Tretyakov, Mosca), utilizzato dal neuropsicologo russo Aleksandr R. Lurija.*

Fonte: Lurija [1962].

di distaccare l'attenzione dal primo oggetto selezionato, per elaborare anche gli altri presenti nella scena, collegandoli fra di loro. Ad esempio, un paziente affetto da sindrome di Balint non «vedeva» la fiamma che gli veniva avvicinata per accendere la sigaretta, dato che con gli occhi fissava quest'ultima.

4.2. Atassia ottica

Nei casi più gravi di sindrome di Balint il disordine di raggiungimento di oggetti si verifica con entrambi gli arti superiori e anche quando il paziente fissa il bersaglio. Già Balint aveva tuttavia osservato che il deficit può interessare un solo arto (il destro). Successivamente, sono stati osservati, in pazienti con lesioni cerebrali unilaterali, deficit

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

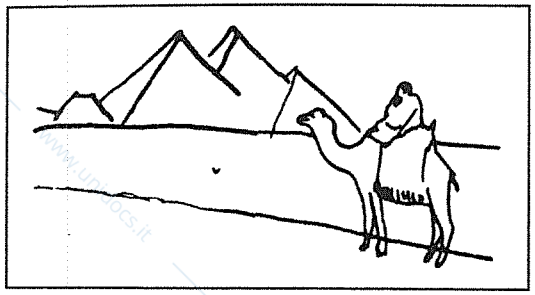

fig. 14.19. *Simultanagnosia. Una paziente, con un tempo di esposizione della figura di 2 sec, riferisce di vedere «una montagna», dopo ulteriori 2 sec «un uomo», senza notare il deserto, il cammello e le piramidi; solo dopo un'osservazione prolungata (30 sec) riferisce di vedere «un uomo che guarda le montagne», senza però notare il cammello.*

Fonte: Tyler [1968].

limitati al campo visivo periferico e senza disordini visuo-percettivi. Queste osservazioni avvalorano l'interpretazione originale di Balint, secondo la quale il disordine del raggiungimento di oggetti visivi dipende da un deficit di integrazione visuo-motoria, piuttosto che l'ipotesi di Holmes, secondo cui il fattore rilevante è un disordine percettivo spaziale (disorientamento visivo). La diagnosi di atassia ottica, sviluppando le osservazioni di Balint, richiede che: *a*) non vi siano difetti di campo visivo nelle aree ove è presente un deficit di raggiungimento; *b*) non vi siano deficit propriocettivi a carico degli arti superiori; *c*) non vi siano difetti primari della motilità degli arti e degli occhi, né deficit cerebellari. L'atassia ottica è un deficit modal-specifico, limitato al raggiungimento di bersagli visivi, non esteso ad altre modalità sensoriali (bersagli acustici). Infine, il deficit di localizzazione è limitato al raggiungimento con la mano; se la posizione dei bersagli visivi è esaminata mediante compiti di discriminazione verbale i pazienti possono avere una prestazione preservata. La lesione cerebrale in pazienti affetti da atassia ottica pura interessa il lobulo parietale superiore e le regioni occipitali extra-striate. Questa sede parieto-occipitale della lesione è diversa da quella osservata nei pazienti affetti da negligenza spaziale unilaterale, nei quali la lesione è più «ventrale», coinvolgendo il lobulo parietale inferiore e la giunzione parieto-temporale (fig. 14.12b).

L'atassia ottica, sviluppando l'ipotesi di Balint, è stata interpretata come una disconnessione tra la corteccia visiva associativa e le regioni frontali premotorie e motorie. Esistono diversi tipi di atassia ottica, che possono interessare una o entrambe le mani, un emicampo oppure l'intero campo visivo.

Il deficit di raggiungimento è spesso più grave in visione periferica rispetto a quella centrale, nella quale la prestazione può, in alcuni pazienti, essere pressoché normale. Inoltre, questi pazienti possono avere difficoltà nella correzione in tempo reale del movimento. Infine, è alterato anche l'afferrare gli oggetti, che il paziente è in grado di identificare. Questo pattern di deficit è stato messo in relazione a quello che caratterizza l'agnosia visiva (cap. 13), nella quale è il riconoscimento a essere compromesso, ma non il raggiungimento e la prensione. Nel contesto di un'organizzazione a due vie del sistema visivo, l'agnosia visiva è stata interpretata come un disordine della cosiddetta *via ventrale*, occipito-inferotemporale, l'atassia ottica come un deficit della cosiddetta *via dorsale*, occipito-parietale. Questa distinzione non rende conto della sindrome della negligenza spaziale unilaterale, che può essere interpretata da un punto di vista neuroanatomo-fisiologico, distinguendo due componenti nella via dorsale: *a*) una *dorso-dorsale*, che raggiunge il lobulo parietale superiore ed è coinvolta nel controllo *on line* dell'azione;

b) una *dorso-ventrale* che raggiunge il lobulo parietale inferiore ed è coinvolta nella percezione dello spazio. Queste due vie hanno ulteriori connessioni con la corteccia premotoria e prefrontale [Gallese 2007]. Le sindromi neuropsicologiche causate dalla lesione di queste due vie «dorsali» sono l'atassia ottica e la negligenza spaziale unilaterale.

Da un punto di vista clinico, i pazienti affetti da atassia ottica lamentano deficit relativamente scarsi, a meno che il disordine non sia bilaterale e, in questo caso, spesso associato alle altre manifestazioni, gravemente invalidanti, della sindrome di Balint, come la simultanagnosia. Al contrario, la difficoltà a riconoscere gli oggetti interferisce pesantemente con la vita quotidiana dei pazienti affetti da agnosia visiva.

5. IL DISORIENTAMENTO TOPOGRAFICO

Il disorientamento topografico è l'incapacità di un paziente di ritrovare la propria strada in un ambiente familiare e di apprendere nuovi percorsi, senza che siano presenti un deterioramento mentale generalizzato, o deficit della percezione visiva elementare e dell'esplorazione visuo-spaziale, come la negligenza spaziale unilaterale. Il disorientamento topografico può essere determinato da due deficit principali: *a*) la perdita di rappresentazioni spaziali relative alle relazioni tra gli oggetti nell'ambiente, e rispetto al corpo, con deficit sia «retrogradi» (della memoria di percorsi familiari appresi prima dell'esordio della malattia), che «anterogradi» (dell'apprendimento di percorsi nuovi); *b*) la perdita della capacità di identificare oggetti ambientali, quali edifici.

- **Amnesia topografica**. Il deficit è noto dalla fine dell'800 e può essere così sintetizzato. I pazienti non sono in grado di ritornare alla propria stanza in ospedale, né di trovare la strada in parti della città loro ben familiari prima dell'esordio della malattia. La memoria visiva di particolari elementi (ad es., la barba nera del compagno di stanza) è preservata. I pazienti sono invece in grado di riconoscere elementi specifici del paesaggio, ma ciò non è di aiuto, in quanto, anche se gli elementi riconosciuti suggeriscono loro che, ad esempio, si trovano vicino a casa, non sanno comunque che direzione prendere. La conoscenza verbale delle relazioni spaziali è preservata (ad es., le stazioni intermedie di un percorso in treno), ma il paziente è in difficoltà, ad esempio, per riferire come spostarsi a piedi da una parte all'altra della città, oppure le relazioni tra un luogo e un altro nella città. Infine, il paziente non è in grado di localizzare correttamente città e nazioni su una mappa. La difficoltà principale consiste nell'utilizzare efficacemente una mappa interna del percorso, che specifica le relazioni spaziali di un luogo rispetto ad altri, trasformandola in indicazioni per la navigazione, ad esempio per camminare. Nei casi più lievi, o dopo un recupero, il deficit può essere limitato a percorsi nuovi, presentati dopo l'esordio della malattia (disorientamento «anterogrado», cfr. anche cap. 10), risparmiando il ricordo di quelli più familiari, acquisiti prima dell'evento morboso.

Sia i sistemi di riferimento «egocentrici» (rappresentazione della posizione degli oggetti rispetto al corpo del soggetto) che quelli «allocentrici» (rappresentazione delle relazioni reciproche tra gli oggetti dell'ambiente) contribuiscono all'orientamento topografico. Il fatto che i pazienti possono non presentare disordini associati, come la sindrome di Balint (in particolare, atassia ottica) e la negligenza spaziale unilaterale, suggerisce che

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

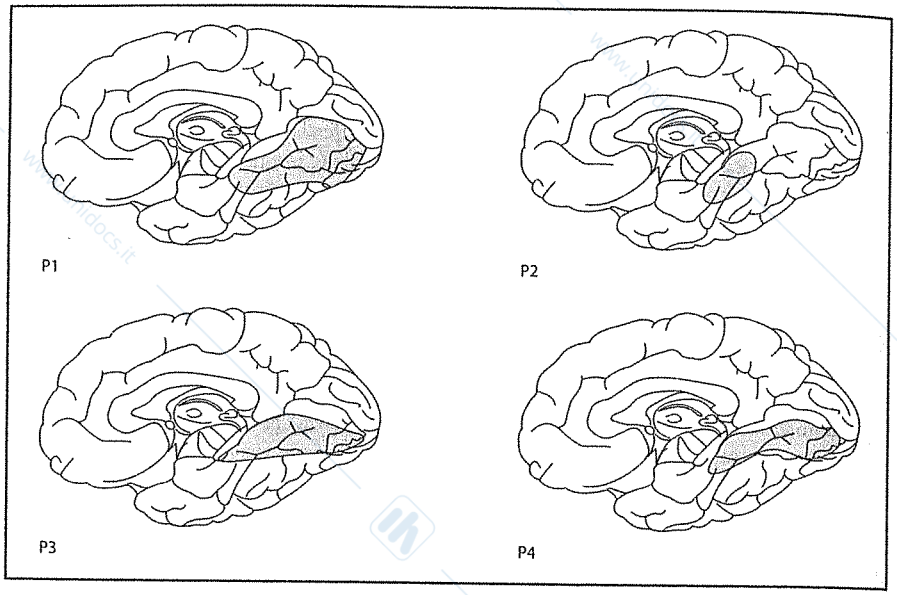

fig. 14.20. *Disorientamento topografico puro. Lesioni del giro paraippocampale destro in quattro pazienti con amnesia topografica.*

Fonte: Habib e Sirigu [1987].

il disorientamento topografico puro ha un'importante componente allocentrica e che le rappresentazioni egocentriche dello spazio personale corporeo e peripersonale vicino (a portata di mano) sono risparmiate. Anche la memoria visiva è indenne.

- **Agnosia topografica**. Questa forma di disorientamento topografico nasce dalla difficoltà a riconoscere edifici e luoghi, piuttosto che da un deficit di memoria per i percorsi. I pazienti sono in grado di riferire in modo soddisfacente il percorso per raggiungere un luogo familiare e di disegnarne la mappa; possono distinguere tra diversi tipi di edifici (ad es., tra un castello e una chiesa), ma non sanno riconoscere l'esemplare specifico (ad es., il Castello Sforzesco a Milano), come è necessario per orientarsi nel percorso, ad esempio dal Parco a Piazza del Duomo. La natura agnosica del deficit è avvalorata dal fatto che questi pazienti spesso non sono in grado di riconoscere volti familiari (prosopoagnosia, cfr. cap. 13).

Le lesioni cerebrali che causano disorientamento topografico sono localizzate nell'emisfero di destra, oppure sono bilaterali. L'amnesia topografica è frequentemente associata a lesioni nel territorio dell'arteria cerebrale posteriore destra, che vascolarizza la parte mesiale dei lobi occipitale e temporale. Lesioni del giro paraippocampale (fig. 14.20) sono state associate all'amnesia topografica pura. Lesioni della parte posteriore del giro del cingolo destro (corteccia retrospleniale) possono causare disorientamento topografico. Anche nel caso dell'agnosia topografica le lesioni interessano la parte mesiale della regione occipito-temporale, in particolare i giri linguale e fusiforme. Episodi di

disorientamento topografico possono essere osservati in pazienti affetti da demenza di Alzheimer anche nelle fasi precoci della malattia (cap. 18).

Una particolare forma di deficit topografico è la **paramnesia reduplicativa per i luoghi**. Il paziente, pur riconoscendo l'ambiente circostante, sostiene di trovarsi in un altro luogo, che è il duplicato di quello originale, e che può cambiare di giorno in giorno. Alla richiesta di giustificare l'insensatezza delle proprie affermazioni il paziente può dare risposte confabulatorie. Il deficit, che può essere associato ad altri disturbi di memoria, è in genere dovuto a lesioni bilaterali o emisferiche destre, che includono i lobi frontali, e a patologie degenerative diffuse, quali la demenza di Alzheimer (cfr. cap. 18).

6. LA VALUTAZIONE DEI DISTURBI VISUO-SPAZIALI

Una valutazione clinica sommaria dei disturbi visuo-spaziali esamina le abilità seguenti:

- **Localizzazione di stimoli visivi**. La prova può essere eseguita mediante un giudizio verbale, chiedendo al paziente se due stimoli presentati in immediata successione occupano la stessa posizione nello spazio. Con prove di questo genere, occorre tener presente il ruolo possibile dei deficit di memoria visuo-spaziale a breve termine. La localizzazione può essere esaminata mediante indicazione manuale. In questo caso il test fornisce informazioni circa la presenza di atassia ottica.
- **Percezione dell'orientamento spaziale degli oggetti**. Le prove cliniche maggiormente in uso richiedono al paziente di giudicare l'orientamento di una o due linee, scegliendo le risposte tra alcune alternative (fig. 14.21). La prova può essere presentata in una versione tattile-propriocettiva, in cui il paziente opera a occhi chiusi.
- **Percezione della profondità**. I test utilizzabili (ad es., *Titmus Fly Stereotest*, *Randot Stereotest*) eliminano gli indizi monoculari di profondità (tra cui la dimensione relativa, l'interposizione, la prospettiva lineare, le luci e le ombre); taluni di essi richiedono l'uso di filtri polarizzati.
- **Esplorazione visuo-spaziale**

1. *Esplorazione sequenziale visuo-motoria: test di cancellazione*. Queste prove richiedono al paziente di barrare bersagli distribuiti simmetricamente di fronte a lui, a sinistra e a destra del piano medio-sagittale. I bersagli (linee, lettere, cerchietti o altri simboli geometrici) possono essere il solo stimolo, oppure essere frammisti a distrattori più o meno numerosi (ad es., la lettera «H» tra altre lettere, la silhouette di una campanella tra quelle di altri oggetti, una stella tra lettere e altre figure geometriche).
2. *Valutazione dell'estensione laterale percepita dello spazio: test di bisezione*. Queste prove richiedono al paziente di comunicare il punto di mezzo di un segmento orizzontale. La risposta può essere: *a*) manuale, fornita solitamente con la mano ipsilaterale non paretica, tracciando con una penna un segno sul centro soggettivo; *b*) verbale, giudicando quale delle due metà di un segmento pre-bisecato è più lunga o più corta. Gli stimoli possono differire per lunghezza (ad es., 8, 16 e 24 cm).
3. *Lettura*. Le prove di lettura di stimoli significativi e non (parole, frasi, non parole) possono essere utilizzate per dimostrare la presenza di deficit dell'esplorazione visuo-spaziale, tenendo conto del fatto che, nella lingua italiana, la lettura procede da sinistra a destra.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

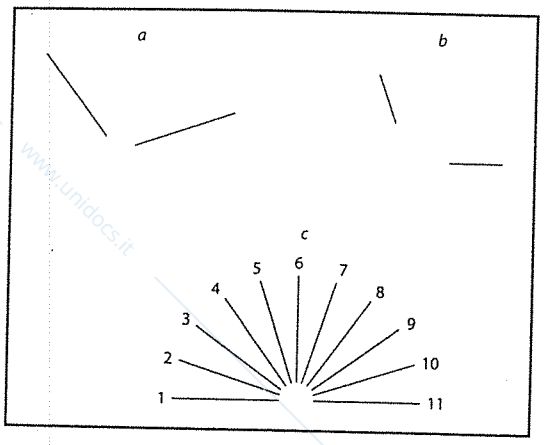

fig. 14.21. *Test di orientamento di linee. Il compito consiste nello scegliere nel dispositivo a scelta multipla c) due linee che hanno lo stesso orientamento dello stimolo: a) stimoli «facili»; b) stimoli più «difficili», più corti rispetto a quelli presenti nel dispositivo a scelta multipla.*

Fonte: Benton *et al.* [1983].

Le prove di esplorazione e di bisezione possono essere presentate in versione tattile-propriocettiva. Di solito lo stimolo (il segmento, la parola, l'insieme dei bersagli da cancellare) è centrato rispetto al piano mediosagittale del paziente, ma può essere spostato a sinistra o a destra, per indagare le componenti «egocentriche» e «allocentriche» del deficit. Se il deficit è puramente egocentrico ci si attende una sua riduzione se lo stimolo è posto nel lato «non negletto» dello spazio (a destra nel caso di negligenza sinistra), se è puramente allocentrico la posizione dello stimolo rispetto al paziente dovrebbe essere irrilevante; sono possibili deficit misti, in cui entrambi i sistemi di coordinate sono compromessi.

- **Compiti di disegno.** I compiti solitamente utilizzati sono la copia del modello (significativo o meno) e il disegno a memoria (per stimoli significativi). Si possono anche somministrare compiti di tracciamento dei contorni di un disegno, particolarmente se la copia è gravemente compromessa, come nel caso dell'agnosia visiva appercettiva (cap. 13).
- **Test di orientamento «esogeno», «automatico» ed «endogeno», «volontario» dell'attenzione visuo-spaziale.** Per esaminare l'orientamento «esogeno» si usano paradigmi nei quali la «guida» è costituita, ad esempio, da due quadrati, collocati a sinistra e a destra del punto di fissazione. Uno dei quadrati si inspessisce o cambia colore, a segnalare l'imminente comparsa (ad es., dopo 100 msec) al suo interno del bersaglio (prova «valida»); se il bersaglio compare invece dal lato opposto la prova è «invalida». La frequenza dei due tipi di prova non è informativa (50:50). L'esame dell'orientamento «endogeno» utilizza «guide» «periferiche» come quelle appena descritte o «centrali», quali frecce dirette lateralmente, ma con una maggior frequenza delle prove «valide», che hanno quindi valore informativo circa la posizione del bersaglio (vedi *supra*). Le misure registrate sono latenze di risposta, in msec.

CONCLUSIONE

I disturbi visuo-spaziali comprendono vari disordini associati prevalentemente, ma non esclusivamente, a lesioni dell'emisfero cerebrale destro.
Il deficit di gran lunga più frequente è la negligenza per la parte dello spazio controlaterale a una lesione emisferica (*negligenza spaziale unilaterale*). Questi pazienti, più spesso cerebrolesi destri, non prendono in considerazione la parte controlaterale (sinistra nei pazienti cerebrolesi destri) del corpo e dello spazio. Le lesioni che determinano negligenza spaziale interessano, in primo luogo, la corteccia parietale posteriore e la giunzione temporo-parietale, la corteccia frontale premotoria e le loro connessioni.
I disordini del disegno e della costruzione tridimensionale (noti clinicamente con il nome di *aprassia costruttiva*) sono spesso associati a lesioni o disfunzioni parietali posteriori sia dell'emisfero sinistro, che di quello destro. Diversi meccanismi patologici possono contribuire all'aprassia costruttiva: alterazioni dei processi esecutivi di pianificazione dell'azione, deficit spaziali non lateralizzati, negligenza spaziale unilaterale e, in generale, deterioramento cognitivo.
Un disordine assai più raro è la *sindrome di Balint*, associata, nella sua forma completa, a lesioni parieto-occipitali bilaterali. I sintomi costitutivi, nel loro complesso gravemente invalidanti, comprendono: un deficit nel raggiungimento di oggetti visivi (*atassia ottica*); un'incapacità a eseguire volontariamente movimenti degli occhi verso oggetti di interesse (*paralisi psichica dello sguardo*); un deficit dell'attenzione visiva per cui il paziente non è consapevole di più di un singolo oggetto per volta (*simultanagnosia*); un'alterazione della stima delle distanze e della percezione della profondità. Questi disordini, particolarmente l'atassia ottica, possono manifestarsi in forma isolata.
Il disorientamento topografico (*amnesia e agnosia topografica*) consiste nell'incapacità di un paziente di ritrovare la propria strada in un ambiente familiare e di apprendere percorsi nuovi. È associato a lesioni occipito-temporali mesiali, particolarmente a carico dell'emisfero destro.

PER SAPERNE DI PIÙ

Aguirre G.K. e D'Esposito M. [1999], *Topographical disorientation: A synthesis and taxonomy*, in «Brain», 122, pp. 1613-1628; Halligan P.W., Fink G.R., Marshall J.C. e Vallar G. [2003], *Spatial cognition: Evidence from visual neglect*, in «Trends in Cognitive Sciences», 7, pp. 125-133; Husain M. [2008], *Hemispatial neglect*, in G. Goldenberg e B.L. Miller (a cura di), *Handbook of clinical neurology*, Amsterdam, Elsevier, pp. 293-319; Robertson, L.C. [2003], *Binding, spatial attention and perceptual awareness*, in «Nature Reviews Neuroscience», 4, pp. 93-102; Rossetti Y., Pisella L. e Vighetto A. [2003], *Optic ataxia revisited: Visually guided action versus immediate visuomotor control*, in «Experimental Brain Research», 153, pp. 171-179; Vallar G. e Mancini F. [2010], *Mapping the neglect syndrome onto neurofunctional streams*, in N. Gangopadhyay, M. Madary e F. Spicer (a cura di), *Perception, action, and consciousness. Sensorimotor dynamics and two visual systems*, Oxford, Oxford University Press, pp. 183-215; Vallar G., Bottini G. e Paulesu E. [2003], *Neglect syndromes: The role of the parietal cortex*, in A.M. Siegel, R.A. Andersen, H.-J. Freund e D.D. Spencer (a cura di), *Advances in neurology*, vol. 93, *The parietal lobes*, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, pp. 293-319.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere le principali manifestazioni cliniche della negligenza spaziale unilaterale.
2. Descrivere le prove che permettono di fare diagnosi di negligenza spaziale unilaterale.
3. Descrivere i correlati anatomici della negligenza spaziale unilaterale.
4. Descrivere le stimolazioni sensoriali che hanno effetti modulatori sulle manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale.
5. Esporre le differenze tra aprassia costruttiva causata da lesioni emisferiche sinistre e destre.
6. Esporre come si fa diagnosi di aprassia costruttiva.
7. Descrivere i sintomi della sindrome di Balint.
8. Descrivere i correlati anatomici dell'atassia ottica.
9. Definire la simultanagnosia.
10. Definire l'amnesia e l'agnosia topografica.

CAPITOLO 15

I disturbi della consapevolezza di malattia: l'anosognosia

Lesioni cerebrali, sia localizzate che diffuse, possono causare, oltre a deficit neurologici e cognitivi, una mancata consapevolezza di essi: l'*anosognosia*. In questo capitolo mostreremo che l'anosognosia riguarda deficit neurologici senso-motori (cecità corticale, emianopsia, emianestesia ed emiplegia) e cognitivi (afasia, negligenza spaziale unilaterale, amnesia, sindrome disesecutiva e deficit cognitivi generalizzati, come nella malattia di Alzheimer); è un disordine selettivo (il paziente può essere inconsapevole e negare la presenza di alcuni deficit, ad esempio l'emiplegia, e non di altri, ad esempio l'afasia); per i deficit neurologici unilaterali è asimmetrica (è più frequente nei pazienti cerebrolesi destri in cui riguarda l'emisoma di sinistra); e, infine, non è associata in modo sistematico a difetti sensoriali, a deterioramento mentale globale, a deficit di memoria o a depressione. La selettività dell'anosognosia, la sua indipendenza da altri disordini cognitivi o emotivo-motivazionali e la sua lateralizzazione emisferica (nel caso dei deficit neurologici senso-motori) suggeriscono che si tratti di un disordine causato dall'alterazione di sistemi specifici di monitoraggio delle funzioni senso-motorie e cognitive. Il ruolo dei fattori psicodinamici (l'anosognosia come un meccanismo difensivo e protettivo che induce il paziente a negare la malattia) non è il fattore più rilevante nella genesi del deficit.

1. LA NEUROPSICOLOGIA DELLA COSCIENZA

Gli studi condotti in pazienti affetti da disordini neuropsicologici sono rilevanti circa il concetto di «coscienza» almeno per due aspetti.

Questo capitolo è di Giuseppe Vallar.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

1.1. Processi consapevoli e non consapevoli

Il comportamento dei pazienti portatori di lesioni cerebrali dimostra come una parte rilevante dei processi cognitivi ed emotivo-motivazionali possa avere luogo, anche se il paziente ne è del tutto inconsapevole. Fenomeni di «analisi senza consapevolezza» sono stati dimostrati nei pazienti amnesici (cfr. cap. 10, in particolare il caso del paziente descritto da Claparède), dando luogo alla distinzione, all'interno del processo di memoria, tra **componenti esplicite** (caratterizzate da un'esperienza soggettiva consapevole del ricordo e della conoscenza) e **componenti implicite** (in cui il paziente dimostra, con il suo comportamento, di aver analizzato ed elaborato lo stimolo, non solo a livello percettivo, ma fino all'estrazione del suo significato). Anche i pazienti affetti da prosopoagnosia e i negligenti spaziali unilaterali dimostrano, purché non sia richiesta loro una risposta esplicita (il riconoscere un volto familiare da parte di un paziente prosopoagnosico, l'identificare e il riferire la presenza di stimoli nello spazio controlesionale da parte di un paziente negligente) di essere in grado di elaborare eventi dei quali non hanno consapevolezza. Nel soggetto neurologicamente indenne è più difficile mettere in evidenza i processi che si svolgono in modo non consapevole, in quanto il sistema, nelle sue componenti esplicite ed implicite, funziona in modo integrato; a questo fine si utilizzano particolari paradigmi sperimentali. Lesioni o disfunzioni cerebrali, danneggiando selettivamente alcuni processi consapevoli (ad es., la memoria esplicita nell'amnesia, la rappresentazione consapevole di parti dello spazio nella negligenza spaziale unilaterale), permettono di indagare le caratteristiche dei processi non consapevoli isolatamente. Inoltre, lesioni cerebrali possono compromettere in modo selettivo alcuni processi consapevoli e non altri (ad es., la memoria esplicita, ma non la consapevolezza spaziale, o viceversa). Questo suggerisce che la «consapevolezza» o «coscienza» non è un processo o modulo monolitico, super-ordinato rispetto ai processi non consapevoli, ma risulta dall'attività integrata e coordinata di diverse componenti, ciascuna caratterizzata da consapevolezza specifica (e parziale) nel dominio che le è proprio. Secondo questa concezione eterarchica non esiste un singolo *controllore* o *esecutivo centrale*, che dirige e coordina l'attività di una serie di processi sottoordinati. La *coscienza del Sé* nel suo complesso è uno stato fisiologico e mentale, che emerge dall'integrazione istante per istante dell'attività di vari processi. Per illustrare queste differenti visioni, si può fare ricorso alla metafora del «direttore d'orchestra», che guida e coordina i singoli orchestrali, contrapposta a quella della «jam session» di un piccolo gruppo jazz, nella quale l'armonia e il coordinamento tra i singoli componenti della band emergono «spontaneamente», durante l'esecuzione musicale. Una difficoltà delle teorie che ipotizzano un controllore centrale, superordinato rispetto agli altri processi, è espressa dalla domanda «chi controlla il controllore?», che implica una *regressio ad infinitum* (un altro «controllore», che controlla il «controllore», e così via). Sia come sia da un punto di vista filosofico, le dissociazioni neuropsicologiche, caratterizzate da deficit selettivi di singoli sistemi, che compromettono forme specifiche di consapevolezza, forniscono un argomento forte contro l'idea di un «controllore» centrale, avvalorando l'ipotesi di un sistema articolato in diverse sottocomponenti

indipendenti, e quindi danneggiabili in modo selettivo da lesioni cerebrali, sebbene coordinate e integrate.

1.2. Inconsapevolezza di malattia

Un secondo argomento a favore di un'organizzazione multicomponenziale dei sistemi consapevoli è fornito dall'osservazione che un processo specifico, il monitoraggio cosciente dell'attività di una particolare funzione, in particolare del suo buon funzionamento, può essere compromesso in modo selettivo da lesioni cerebrali. Il paziente affetto da questo tipo di deficit non è in grado di accorgersi che una funzione non opera più adeguatamente, divenendo così inconsapevole della malattia. Il monitoraggio di una funzione e la funzione stessa sono due processi indipendenti: ciò è dimostrato dal fatto che taluni pazienti sono pienamente consapevoli di un particolare deficit neuropsicologico, altri ne sono del tutto inconsapevoli, a parità di gravità e di altre caratteristiche distintive del deficit stesso.

2. INCONSAPEVOLEZZA DI DEFICIT NEUROLOGICI

2.1. Inconsapevolezza dei deficit visivi

Esiste un fenomeno fisiologico di non consapevolezza della mancanza di visione: la **macchia cieca**. La macchia cieca risulta da una non uniformità della retina nel punto dove il nervo ottico esce dall'occhio: il disco ottico è posto nella parte nasale della retina ed ha un diametro di circa 2 mm, corrispondente a una porzione del campo visivo di circa 5-6° di diametro. Nel disco ottico non vi sono fotorecettori e, quindi, nessun segnale è trasmesso alle stazioni successive delle vie visive da quella parte della retina. I soggetti neurologicamente indenni sono inconsapevoli, nella maggioranza delle circostanze, della macchia cieca, cioè non percepiscono la mancanza di stimolo da una parte del campo visivo. Il soggetto si può rendere conto dell'esistenza di un «buco» nel campo visivo (la macchia cieca) solo in visione monoculare e in condizioni particolari, ad esempio guardando a diverse distanze due oggetti. La macchia cieca è rappresentata nella corteccia visiva primaria (V1), ma non nelle aree visive associative. Il fatto che i soggetti siano di solito inconsapevoli della macchia cieca dipende dall'attività dei neuroni corticali che ricevono segnali dalle porzioni del campo visivo circostanti la macchia cieca e *completano* attivamente quest'area. A livello funzionale e psicologico si tratta di un **completamento percettivo**, per il quale si invoca una tendenza dei processi percettivi a completare un pattern visivo incompleto, che ha luogo in una fase iniziale dell'analisi visiva. Accanto a questo fenomeno fisiologico di mancata consapevolezza di un «buco nero» nel campo visivo, nella seconda metà dell'800 sono stati descritti pazienti con lesioni cerebrali, inconsapevoli dei propri deficit, sia della visione, che di altri processi senso-motori.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

2.2. Inconsapevolezza della cecità corticale (sindrome di Anton)

Questo deficit, descritto alla fine dell'800 dai neurologi von Monakow e Anton, è solitamente causato da lesioni cerebrali bilaterali, nella corteccia visiva primaria e in quella associativa, che possono rendere il paziente, oltre che «cieco corticale», anche inconsapevole del deficit. Ad esempio, un paziente sosteneva di trovarsi in una cantina umida e buia, chiedeva della luce o del fuoco, ma mai dichiarava di non avere più la facoltà della vista. Questi pazienti, se interrogati, sostengono di vedere gli oggetti di fronte a loro, anche se l'esame neurologico prova il contrario; messi alle strette, possono ammettere «Sì, col passare degli anni la vista può un po' peggiorare», ma in ogni caso non riconoscono la propria cecità. Fin dalle prime osservazioni, apparve evidente che la mancanza di consapevolezza della cecità non dipendeva da un deficit intellettuale generalizzato: la memoria, il ragionamento ed il giudizio sui più svariati argomenti apparivano sostanzialmente preservati. Inoltre, il deficit può essere selettivo: una paziente negava la cecità, ma era consapevole della sua lieve disfasia. Quando la cecità corticale è causata da un'ostruzione di entrambe le arterie cerebrali posteriori, l'infarto cerebrale bilaterale può comprendere i lobi occipitali, le regioni temporali mesiali e i nuclei posteriori del talamo. In questi pazienti alla cecità corticale e all'anosognosia per essa si aggiunge un'amnesia globale permanente (sindrome di Dide-Botcazo).

2.3. Inconsapevolezza dell'emianopsia

Lesioni unilaterali possono determinare mancata consapevolezza di un deficit di campo visivo controlaterale (**emianopsia laterale omonima**). Il paziente consapevole del proprio deficit riferisce invece che la porzione emianopsica del campo visivo appare oscurata (ad es., racconta che «improvvisamente è calata una tenda nera») e che comunque esperisce la mancanza di visione in una parte del campo. L'anosognosia per l'emianopsia può essere associata al fenomeno del *completamento percettivo*: il paziente riferisce che una figura (ad es., un quadrato o un cerchio, presentati al centro del campo visivo e, quindi, per metà nella porzione emianopsica di esso) è completa. Il fenomeno non è solitamente osservato nei pazienti consapevoli dell'emianopsia. Il ruolo dell'analisi implicita dell'informazione presentata nel campo emianopsico è stato indagato utilizzando stimoli dimezzati e stimoli completi. In alcuni pazienti il completamento si verifica solamente nel caso di stimoli completi e ciò suggerisce che la parte dello stimolo presentata nel campo emianopsico sia comunque elaborata, almeno parzialmente. In molti altri pazienti, tuttavia, il completamento ha luogo sia per mezzi stimoli, presentati nell'emicampo preservato (e quindi incompleti nella loro metà presentata nella parte cieca), che per stimoli interi, presentati per metà nel campo preservato e per metà in quello emianopsico. Questa osservazione, assieme con l'associazione del completamento patologico di stimoli con l'inconsapevolezza del deficit visivo e con la negligenza spaziale unilaterale, suggerisce che, in questi pazienti, il fenomeno non può essere attribuito a una percezione implicita, o parziale, della parte di stimolo presentata nell'emicampo negletto, ma che si tratta di una risposta «produttiva» (cfr. tab. 14.1), di una confabulazione visiva circa la parte mancante dello stimolo. Nei pazienti anosognosici per l'emianopsia l'ipotesi che il completamento rappresenti una reazione di compenso al deficit visivo è poco plausibile: non è chiaro perché un paziente inconsapevole del deficit visivo debba fare uso di tali strategie, almeno a un livello esplicito. Infine, questi pazienti di solito non presentano un decadimento cognitivo generalizzato, cui attribuire il completamento. L'anosognosia per l'emianopsia è associata a lesioni parietali posteriori e della corteccia visiva associativa, nonché di strutture sottocorticali quali il talamo (pulvinar, corpi genicolati laterali). Anche il fenomeno del completamento visivo è associato a lesioni posteriori degli emisferi cerebrali, in particolare del lobo parietale. L'anosognosia per l'emianopsia non è né la manifestazione di un disordine generale della consapevolezza di malattia (può non essere associata ad anosognosia per l'emiplegia e viceversa) né di un decadimento mentale generalizzato, ma rappresenta un deficit specifico del monitoraggio della funzione visiva (cfr. fig. 15.1).

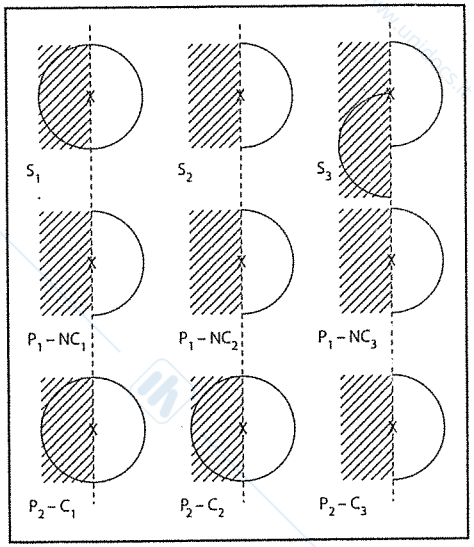

fig. 15.1. *Completamento visivo. La riga superiore (S_1, S_2 e S_3) illustra tre stimoli (da sinistra: un cerchio completo, un semicerchio a destra, uno stimolo asimmetrico) presentati a due ipotetici pazienti (P_1 e P_2), affetti da emianopsia laterale omonima sinistra (il tratteggio rettangolare che oscura la metà sinistra del campo visivo di un occhio), causata da una lesione occipitale destra. La riga di mezzo (P_1-NC_{1-3}) illustra il comportamento di un paziente emianopsico sinistro che non «completa» lo stimolo e, quindi, riferisce di vedere in ogni caso un semicerchio a destra, nell'emicampo indenne. La riga inferiore (P_2-C_{1-3}) illustra il comportamento di un paziente emianopsico sinistro che «completa» lo stimolo, riferendo di «vedere» un cerchio, sia quando esso è intero (S_1-> P_2-C_1), che quando esso è incompleto, mancando della metà sinistra (S_2->P_2-C_2). I pazienti che «completano» sono di solito anosognosici per il deficit di campo visivo, presentano negligenza spaziale unilaterale e la lesione comprende la parte posteriore del lobo parietale. In alcuni pazienti il fenomeno del «completamento» è limitato ai soli stimoli «completi» (S_1, ma non S_2). Lo stimolo S_3 illustra il fatto che il fenomeno del completamento è suscitato più facilmente da stimoli semplici e simmetrici: nell'esempio, lo stimolo S_3 non è «completato» dal paziente P_2, che «completa» S_1 e S_2.*

Fonte: Adattata da Torjussen [1978].

2.4. Inconsapevolezza dell'emiplegia

L'inconsapevolezza per l'emiplegia fu descritta, come quella per la cecità corticale, alla fine dell'800, ma furono le osservazioni del neurologo francese Joseph Francois Babinski tra il 1914 e il 1924 a qualificare l'inconsapevolezza della malattia come un disordine neuropsicologico specifico. Babinski coniò inoltre i termini «**anosognosia**» e «**anosodiaforia**» (indifferenza per la malattia; anosognosia in particolare deriva dal greco *a-* [*a* privativa] *nosos-* [malattia], *gnosis* [conoscenza]), con ciò suggerendo la specificità e

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

autonomia del deficit di consapevolezza della malattia. Il paziente cerebroleso destro, affetto da grave anosognosia per l'emiplegia sinistra, nega di avere deficit motori e sostiene di poter muovere perfettamente gli arti paralizzati; se invitato a sollevare gli arti plegici sostiene di averlo fatto, solleva il braccio plegico utilizzando quello sano, oppure rimane silenzioso e non risponde ai ripetuti inviti dell'esaminatore. Messo alle strette dall'esaminatore, il quale solleva il braccio sinistro plegico del paziente e poi lo lascia cadere sul letto, chiedendogli di tenerlo sollevato, il paziente può sostenere che, sì, il braccio sinistro è solitamente più debole del destro, oppure che non ha voglia di tener sollevato il braccio, pur potendolo fare, o, infine, può rimanere silenzioso. In ogni caso, anche posto di fronte all'evidenza dalle dimostrazioni dell'esaminatore, il paziente continua a negare ostinatamente la presenza di un deficit motorio. Come nel caso dell'inconsapevolezza della cecità corticale, il paziente anosognosico per l'emiplegia spesso non presenta altri deficit cognitivi di rilievo: la memoria, l'intelligenza, l'orientamento temporo-spaziale possono essere preservati. Disturbi della sensibilità somato-sensoriale e particolarmente propriocettiva (senso della posizione delle parti del corpo) sono spesso associati all'anosognosia per l'emiplegia. Il paziente anosognosico per l'emiplegia sinistra spesso presenta anche negligenza spaziale unilaterale per gli spazi extrapersonale e personale sinistri. In alcuni pazienti, tuttavia, l'anosognosia non è associata a negligenza spaziale unilaterale, né extra-personale né personale. Infine, l'anosognosia per l'emiplegia non può essere considerata la manifestazione di una più generale inconsapevolezza nei confronti della malattia. Ad esempio, uno dei pazienti di Babinski riferiva una vecchia infiammazione venosa (flebite). Un paziente può negare la paralisi dell'arto inferiore e ammettere quella dell'arto superiore; un altro negare l'emiplegia ma esser consapevole di una concomitante cecità corticale completa; un altro ancora, al contrario, ammettere l'emiplegia, ma negare la presenza di un'emianopsia.

Già dalle prime osservazioni alla fine dell'800, nella grande maggioranza dei casi l'anosognosia per l'emiplegia riguarda il lato sinistro del corpo ed è quindi associata a lesioni dell'emisfero destro. Studi condotti in vaste serie di pazienti cerebrolesi destri e sinistri hanno confermato questa asimmetria, anche tenendo conto del fatto che la presenza di afasia nei pazienti cerebrolesi sinistri può rendere loro impossibile il comunicare la consapevolezza del deficit motorio destro, determinando una sottostima della prevalenza dell'anosognosia. L'anosognosia per l'emiplegia nei pazienti affetti da ictus è associata a un minor recupero funzionale.

L'anosognosia per l'emiplegia sinistra è presente in fase acuta subito dopo l'ictus, che ne è la causa più frequente, in circa 1/3 dei pazienti cerebrolesi destri, regredendo rapidamente nelle settimane successive; nei pazienti cerebrolesi sinistri l'anosognosia per l'emiplegia destra è assai meno frequente. I correlati anatomici dell'anosognosia per l'emiplegia, studiati prevalentemente in pazienti cerebrolesi destri, sono stati per lungo tempo considerati sovrapponibili a quelli della negligenza spaziale unilaterale: lesioni fronto-parietali e sottocorticali, particolarmente a carico dei gangli della base. Ricerche più recenti suggeriscono che lesioni della corteccia pre-motoria (BA 6 e BA 44) e della corteccia dell'insula sono particolarmente importanti nel determinare la comparsa di anosognosia per l'emiplegia controlesionale (fig. 15.2).

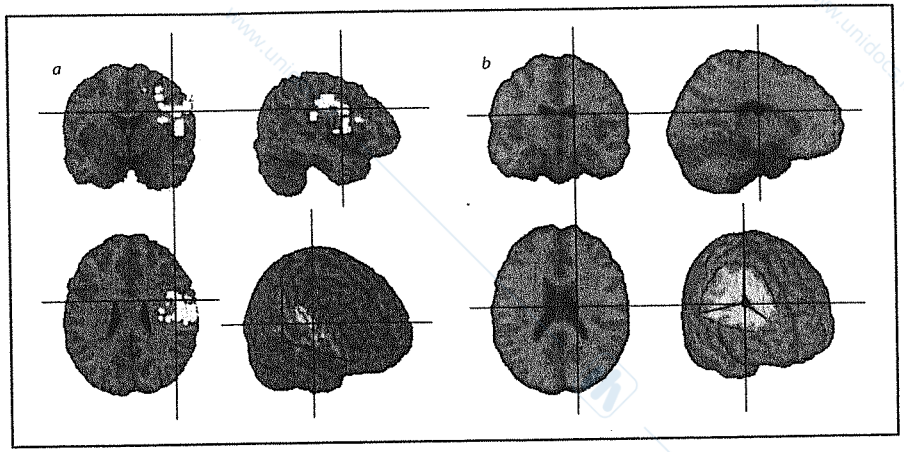

fig. 15.2. *Anosognosia per l'emiplegia. a) In 17 pazienti cerebrolesi destri affetti da mancata consapevolezza di malattia (anosognosia) nei confronti della impossibilità di muovere la metà sinistra del corpo (emiplegia), le lesioni interessano con maggiore frequenza la corteccia premotoria dorsale (aree di Brodmann 6 e 44), l'area somato-sensoriale e la corteccia motoria primaria. b) In 12 pazienti non anosognosici per l'emiplegia sinistra le lesioni interessano con maggiore frequenza la sostanza bianca sottocorticale.*

Fonte: Berti *et al.* [2005].

2.5. Inconsapevolezza dell'emianestesia

Meno osservazioni sono disponibili riguardo all'anosognosia per i deficit somato-sensoriali. Come nel caso dell'emiplegia, anche questi deficit sono più spesso associati a lesioni emisferiche destre e interessano quindi l'emisoma sinistro. L'inconsapevolezza per l'emianestesia (deficit tattili e propriocettivi) può manifestarsi senza anosognosia per l'emiplegia e senza negligenza spaziale extra-personale e personale. I correlati anatomici dell'anosognosia per i deficit somato-sensoriali sono lesioni corticali e sottocorticali che interessano la corteccia dell'insula, il lobo temporale e i gangli della base. Queste localizzazioni delle lesioni sono in parte posteriori e inferiori rispetto a quelle che caratterizzano l'anosognosia per l'emiplegia (corteccia premotoria).

2.6. Interpretazione dell'anosognosia per i deficit sensoriali e motori

Il fatto che non tutti i pazienti emiplegici, emianopsici o ciechi corticali e emianestesici siano anche anosognosici per il deficit indica che esso è dovuto a una disfunzione di livello più elevato. Inoltre, l'asimmetria emisferica dell'anosognosia, la sua selettività e indipendenza da altri disordini (negligenza spaziale unilaterale extra-personale e personale, deficit di memoria o cognitivi generalizzati) suggeriscono che le sue diverse varietà riflettono il danno di meccanismi specifici dedicati al monitoraggio delle diverse

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

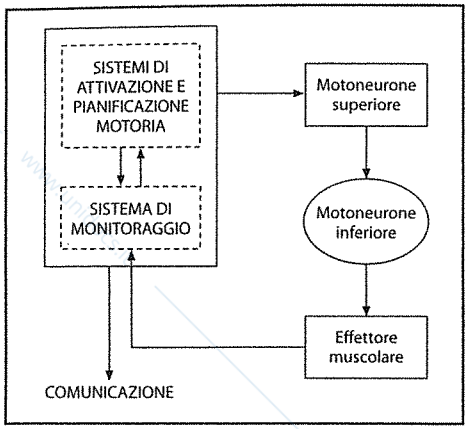

fig. 15.3. *Anosognosia per l'emiplegia. Un modello funzionale che comprende un sistema di monitoraggio della funzione motoria, un sistema di attivazione/pianificazione motoria ed un sistema motorio (1° e 2° motoneurone, effettore muscolare). L'anosognosia per l'emiplegia, causata da un danno del sistema motorio, può derivare da una disfunzione del sistema di monitoraggio. Una disfunzione del sistema di attivazione/pianificazione motoria, anche in assenza di danno primario del sistema motorio e del sistema di monitoraggio, può risultare in anosognosia, in quanto, dato che il paziente non pianifica l'esecuzione di azioni, non è registrata una discrepanza tra intenzione ed effettiva esecuzione.*

Fonte: Vallar e Ronchi (2006).

funzioni. Anche le interpretazioni psicodinamiche (negazione della malattia) non rendono conto dell'asimmetria emisferica del deficit e della sua selettività.

Due principali meccanismi patologici stanno alla base dell'anosognosia per i deficit neurologici: *a*) deficit di «intenzione» e di «attenzione»; *b*) deficit di «monitoraggio».

• **Deficit di «intenzione» e di «attenzione».** La stimolazione vestibolare calorica, che fa temporaneamente regredire la negligenza spaziale unilaterale, può rendere il paziente transitoriamente consapevole della propria emiplegia sinistra, pur riducendone temporaneamente la gravità. La negligenza spaziale unilaterale può manifestarsi come **negligenza motoria** (un paziente negligente motorio ha perso l'intenzione all'azione negli arti controlesionali, che non muove, e appare, quindi, emiplegico) e come **inattenzione unilaterale visiva o somato-sensoriale** (un paziente inattento sensoriale, come il paziente emianestesico o emianopsico, non è in grado di riferire stimoli controlesionali) (cfr. tab. 14.1). I meccanismi sottostanti all'anosognosia per i deficit motori e a quella per i deficit sensoriali unilaterali possono essere la **mancanza di intenzione** a muovere gli arti controlesionali e la **mancanza di attenzione** verso gli stimoli controlesionali. La mancanza di intenzione fa sì che il paziente non sia in grado di monitorare la parziale o totale disfunzione del sistema motorio, e, in ogni caso, non muova gli arti. La stimolazione vestibolare, riducendo la mancanza di intenzione motoria, fa sì che il paziente tenti di muovere l'arto paretico e si renda quindi conto del deficit. Analogamente, la mancanza di attenzione fa sì che il paziente non sia in grado di riferire stimoli presentati nella parte controlesionale dello spazio e non monitori la presenza di un deficit somato-sensoriale o visivo controlesionale. Questa ipotesi può anche spiegare la frequente associazione tra negligenza spaziale unilaterale e anosognosia e la parziale sovrapposizione dei loro correlati neurali: sia il movimento che la percezione di stimoli sensoriali hanno luogo nello spazio.

• **Deficit di «monitoraggio».** Un altro possibile meccanismo dell'anosognosia per i deficit neurologici può essere il danno di un sistema di monitoraggio («comparatore»), che verifica la congruenza tra le intenzioni e previsioni formulate dal soggetto e lo stato effettivo. Così, un paziente emiplegico non-anosognosico prevede di aver mosso gli arti, ma, grazie al «comparatore» (che paragona lo stato previsto con quello effettivamente realizzato) registra di non averlo fatto e si rende quindi conto del deficit. Al contrario, un paziente anosognosico non è in grado di comparare lo stato previsto con l'esito effettivo dell'azione. Secondo questa ipotesi, l'anosognosia non deriva da un deficit di intenzione o di attenzione, ma dall'incapacità di comparare lo stato atteso con quello realizzato. Le due ipotesi non sono incompatibili ed è possibile che in pazienti diversi l'anosognosia sia causata dall'uno o dall'altro meccanismo patologico, o da un'associazione dei due.

La figura 15.3 illustra un modello che distingue una componente di «intenzione»/programmazione e una componente di monitoraggio della funzione motoria. L'anosognosia per l'emiplegia può derivare sia da un danno del «comparatore», che da un disordine dei processi intenzionali di programmazione motoria.

Infine, i pazienti affetti da anosognosia per l'emiplegia possono dimostrate una consapevolezza «implicita» del deficit, ad esempio se si chiede loro di valutare come una terza persona nelle loro condizioni eseguirebbe l'azione richiesta. Questa osservazione suggerisce che il deficit di intenzione/attenzione o di monitoraggio riguardi un livello consapevole di elaborazione dell'informazione.

3. ANOSOGNOSIA PER I DISORDINI NEUROPSICOLOGICI

3.1. Negligenza spaziale unilaterale

Le diverse manifestazioni della sindrome della negligenza spaziale unilaterale sono intrinsecamente caratterizzate da inconsapevolezza per il deficit. Il paziente, tuttavia, può essere consapevole del fatto che la sua prestazione a prove che esaminano la negligenza spaziale extra-personale (ad es., lettura, disegno) è scadente. Inoltre, il paziente è spesso consapevole dei deficit neurologici ma non della negligenza. Infine, il fatto che la negligenza spaziale possa verificarsi senza deficit neurologici senso-motori (e viceversa) indica che i relativi meccanismi di monitoraggio sono indipendenti.

Nel corso del recupero funzionale, anche aiutato da trattamenti riabilitativi, il paziente può divenire consapevole del fatto che «non presta attenzione e non esplora la parte sinistra dello spazio» e mettere in atto strategie di compenso.

3.2. Aprassia costruttiva

Ricerche recenti hanno dimostrato la presenza, non sistematica, di anosognosia per questo deficit.

3.3. Afasia

Le prime osservazioni di anosognosia per i disturbi del linguaggio risalgono alla fine dell'800, in pazienti affetti da sordità verbale pura. È opinione diffusa che l'anosognosia per i deficit afasici riguardi essenzialmente l'afasia di Wernicke e, in particolare, la gergoafasia, mentre i pazienti con afasia di tipo non fluente (di Broca) ne sarebbero

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

esenti. La diagnosi di anosognosia per il deficit linguistico è tuttavia resa assai difficile dall'afasia stessa, che impedisce la comunicazione verbale tra il paziente e l'esaminatore. Sono state quindi utilizzate misure indirette (la registrazione delle autocorrezioni che il paziente fa della propria produzione linguistica), le quali indicano che la dimensione fluente/non fluente non è sempre un parametro dirimente circa la consapevolezza del disordine afasico. Le misure indirette, tuttavia, esaminano un livello di monitoraggio del deficit afasico che è diverso da quello della consapevolezza dichiarata verbalmente. Inoltre, sono stati descritti pazienti affetti da gergoafasia che appaiono chiaramente consapevoli del proprio deficit afasico e pazienti gravemente non fluenti che ne sono inconsapevoli.

Nel caso dell'afasia di Wernicke e in particolare del gergo afasico, l'anosognosia può nascere dal fatto che il paziente, a causa del difetto di comprensione orale, non è in grado di analizzare neppure il proprio linguaggio udito e quindi non ne rileva il carattere patologico. Tuttavia, il difetto di comprensione non pare essere l'unico fattore responsabile dell'anosognosia per l'afasia. Un altro possibile meccanismo può riguardare un'alterazione del feedback uditivo, per cui il paziente non è in grado, mentre parla, di monitorare il proprio linguaggio orale, ovvero di svolgere due compiti contemporaneamente (parlare e controllare il linguaggio prodotto). Questo meccanismo può rendere conto dell'anosognosia nei pazienti con comprensione orale preservata (non fluenti) e spiegare l'osservazione che il paziente, quando ascolta in silenzio il proprio linguaggio registrato in precedenza, può rendersi conto del fatto che esso è alterato. Infine, sono stati descritti pazienti gergoafasici che giudicano normale il proprio linguaggio riascoltato, dimostrando quindi anosognosia, ma lo ritengono incomprensibile, quando esso è letto da una voce diversa; osservazioni analoghe sono state fatte nella modalità scritta. Con riferimento ai diversi livelli di elaborazione del linguaggio (fonologico, sintattico, semantico-lessicale), pazienti afasici possono tentare di correggere errori fonemici, ma non errori semantici, e avere difficoltà a discriminare il linguaggio nativo da un gergo semantico, ma non da una lingua straniera o da un gergo fonetico.

In conclusione, i pazienti afasici, in particolare quelli fluenti affetti da gergoafasia, possono essere inconsapevoli del proprio deficit. L'anosognosia può essere globale, e riguardare tutti gli aspetti del linguaggio, oppure selettiva: una limitazione generale, legata a una riduzione delle risorse allocabili, della capacità di elaborare un'informazione linguistica, o di prestarle attenzione, può impedire il monitoraggio del linguaggio mentre il paziente parla; un particolare livello del monitoraggio del linguaggio (ad es., semantico) può essere compromesso. L'anosognosia per i deficit linguistici è indipendente da quella per i disordini neurologici. Ad esempio, un paziente cerebroleso sinistro può essere anosognosico per la gergoafasia e per l'emianopsia destra, ma non per l'emiplegia.

3.4. Amnesia

La mancanza di consapevolezza per il deficit di memoria è solitamente associata all'amnesia globale causata da lesioni diencefaliche (nuclei dorso-mediali e anteriori del talamo, corpi mammillari, tratti mammillo-talamici) o frontobasali (nuclei del setto). Cause frequenti di anosognosia per l'amnesia sono la sindrome di Wernicke-Korsakoff e la rottura di aneurismi dell'arteria comunicante anteriore (cfr. cap. 10). L'anosognosia per l'amnesia è spesso associata a confabulazione.

Lesioni temporali mesiali non sono di solito associate ad anosognosia per l'amnesia, che può essere altrettanto grave rispetto a quella da lesioni diencefaliche. Questi pazienti sono consapevoli di fallire nelle prove di memoria cui sono sottoposti e, quindi, di avere un deficit mnestico; il fallimento può essere emotivamente stressante, anche se subito dopo, a causa dell'amnesia stessa, i pazienti dimenticano l'accaduto. I pazienti possono anche essere in grado di dare una descrizione del proprio deficit mnestico: ad esempio, il famoso paziente H.M., riferendosi alla propria esperienza esistenziale ha spesso detto che «è come svegliarsi da un sogno»; in un'occasione H.M. osservò che «ogni giorno è solo in se stesso, qualunque gioia o dolore io abbia provato».

In conclusione, l'anosognosia per l'amnesia non è una caratteristica intrinseca dell'amnesia stessa, ma un deficit associato, particolarmente quando le lesioni interessano le strutture diencefaliche o fronto-basali. Queste strutture cerebrali hanno connessioni con la corteccia prefrontale ed è possibile che queste aree siano coinvolte nel monitoraggio delle funzioni mnestiche.

3.5. Deficit cognitivo: deficit cognitivo lieve, malattia di Alzheimer probabile, trauma cranico grave e sindrome disesecutiva

Il termine «anosognosia» per il deficit cognitivo si riferisce alla mancata consapevolezza di malattia in disordini caratterizzati dalla disfunzione di più di un processo cognitivo: il deterioramento cognitivo lieve, la malattia di Alzheimer probabile, il trauma cranico grave e la sindrome disesecutiva. Per questi deficit, nei quali l'inconsapevolezza di malattia appare meno evidente dell'anosognosia per il deficit neurologico dopo un ictus, si può usare il termine «diminuita consapevolezza di malattia/delle difficoltà cognitive».

La malattia indagata più estesamente è la **malattia di Alzheimer probabile** (cfr. cap. 18). L'anosognosia per il deficit cognitivo è frequente in questi pazienti e può predire quali pazienti affetti da un **deficit cognitivo lieve** (cfr. cap. 18) la svilupperanno successivamente. La sua prevalenza è assai variabile, ma oltre la metà dei pazienti affetti da malattia di Alzheimer è, almeno in parte, non consapevole dei propri deficit. Con l'aggravarsi della malattia i pazienti ne diventano sempre meno consapevoli, con una correlazione tra anosognosia e gravità della demenza. L'anosognosia per il deficit cognitivo, infine, non appare correlata alla presenza di depressione, ma piuttosto alla prestazione dei pazienti a test che esaminano le funzioni cosiddette «frontali» e all'apatia.

Come le altre manifestazioni dell'anosognosia, anche quella per il deficit cognitivo è caratterizzata da una certa specificità. Pazienti affetti da malattia di Alzheimer possono sovrastimare alcune abilità più di altre (ad es., quelle visuo-spaziali) prima di essere sottoposti a test psicometrici, dopo la loro esecuzione, o sia pre- che post-test. Inoltre, si distinguono un'anosognosia «cognitiva» (per i deficit di memoria, dell'orientamento spazio-temporale, del calcolo, del ragionamento e di altre abilità cognitive) e un'ano-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

sognosia «comportamentale», che riguarda aspetti quali l'irritabilità, la disinibizione e le manifestazioni emozionali inappropriate.
Nel **trauma cranico grave**, spesso, in fase acuta, non vi è un'evidente anosognosia, ma il paziente diviene poi poco consapevole dei suoi comportamenti socialmente inappropriati e dei deficit di memoria.
La **sindrome disesecutiva** o **frontale** (cfr. cap. 16) ha come sua caratteristica intrinseca la mancanza di consapevolezza per i deficit che la compongono. L'osservazione, nei pazienti affetti da malattia di Alzheimer, di correlazioni tra la presenza di anosognosia per il deficit cognitivo e una prestazione scadente a test che esaminano le funzioni «frontali» suggerisce un ruolo importante delle regioni anteriori del cervello nel monitoraggio dei processi cognitivi compromessi. Le regioni cerebrali la cui alterazione o disfunzione è correlata con l'anosognosia per il deficit cognitivo comprendono la corteccia pre-frontale dorso-laterale e fronto-orbitaria e quella temporale mediale. Vi è, inoltre, un'asimmetria emisferica caratterizzata da un maggiore ruolo dell'emisfero destro.
In conclusione, nonostante l'anosognosia per il deficit cognitivo si riferisca a un insieme eterogeneo di abilità cognitive e di comportamenti caratterizzati anche da aspetti emotivo-motivazionali, i dati disponibili suggeriscono che la mancata consapevolezza del deficit può essere selettiva per taluni processi o comportamenti. La scarsa correlazione con la presenza di depressione suggerisce che un'interpretazione psicodinamica (anosognosia come negazione della malattia e meccanismo di protezione del paziente nei confronti della depressione) è poco plausibile.

4. LA VALUTAZIONE DELL'ANOSOGNOSIA

La valutazione dell'anosognosia si è basata, fin dalle prime descrizioni nella seconda metà dell'800, sull'osservazione del comportamento del paziente e su interviste più o meno strutturate, nelle quali l'esaminatore pone domande circa la funzione deficitaria. Questo approccio, tuttavia, non è sempre applicabile ai pazienti afasici, nei quali un indicatore, sebbene indiretto, della presenza di anosognosia, è la mancanza di tentativi di autocorrezione degli errori.

4.1. Anosognosia per i deficit neurologici

L'inconsapevolezza dell'emiplegia, dell'emianopsia e della cecità corticale può essere esaminata mediante **interviste strutturate**, nelle quali l'esaminatore pone domande, dapprima generali, poi sempre più circostanziate ed esplicite circa il deficit sotto esame, che infine è dimostrato dall'esaminatore.
Un esempio di intervista per mettere in evidenza l'anosognosia per l'emiplegia è il seguente, nel quale il punteggio va da 0 (assenza di anosognosia) a 4 (deficit di cui il paziente non riconosce la presenza, negandola anche dopo dimostrazione). Il paziente (nell'esempio si tratta di un cerebroleso destro con emiplegia sinistra): *a*) riferisce il deficit di forza agli arti di sinistra spontaneamente o dopo una domanda *generale* riguardo ai suoi problemi di salute; *b*) riconosce il deficit di forza agli arti di sinistra solo dopo *una domanda generale relativa agli arti* («Le braccia/gambe funzionano bene, sono a posto, o hanno qualche problema?»); *c*) riconosce il deficit di forza agli arti di sinistra solo dopo una domanda *specifica* relativa alla forza e al movimento degli *arti di sinistra* («Muove il braccio/la gamba sinistri come i destri? Il braccio/la gamba sinistri sono forti come i destri?»); *d*) riconosce il deficit di forza agli arti di sinistra solo dopo che gli è stato dimostrato mediante l'*esame neurologico*; *e*) *non* riconosce il deficit di forza agli arti di sinistra. L'intervista è condotta separatamente per l'arto superiore e per quello inferiore. Nell'esame dell'anosognosia per l'emiplegia è opportuno prendere in considerazione pazienti affetti da un grave deficit di forza (appunto, emiplegici). Nel caso di un deficit molto lieve l'interpretazione della mancata consapevolezza è più difficile, in quanto il paziente potrebbe non essersi accorto della presenza di un disordine motorio modesto. Un diverso tipo di questionario utilizza domande meno esplicite circa la funzione motoria lesa, valutando la capacità a svolgere movimenti bimanuali o bipedali. Il paziente è in grado di «sciogliere un nodo, stappare una bottiglia, battere le mani, tagliare il pane, lavare le mani, andare in bicicletta, salire una scala, camminare»? È inoltre possibile chiedere al paziente una valutazione in 3° persona delle proprie capacità: «Una persona nelle sue condizioni sarebbe in grado di...?». L'autovalutazione del paziente può essere paragonata con quella fatta dalla persona che del paziente si prende cura (ad es., un familiare, un terapista).
Anche l'anosognosia per l'emianopsia e per i deficit somato-sensoriali è indagata mediante interviste strutturate, in cui, come nel caso dell'emiplegia, le domande divengono vieppiù specifiche. Nel caso dell'emianopsia sinistra in un paziente cerebroleso destro è possibile utilizzare un questionario di questo genere: *a*) Il paziente riferisce il deficit di visione a sinistra spontaneamente (le riposte «lato» o «occhio» sinistro sono accettabili, in quanto il concetto di «emicampo visivo» è specialistico) o dopo una domanda *generale* riguardo ai suoi problemi di salute; *b*) il paziente riconosce il deficit di visione a sinistra solo dopo una domanda *generale relativa alla vista* («Ci vede bene?»); *c*) il paziente riconosce il deficit di visione a sinistra solo dopo una *domanda specifica relativa alla visione nella parte sinistra del campo* («A sinistra ci vede come a destra?»); *d*) il paziente riconosce il deficit di visione a sinistra solo dopo che gli è stato dimostrato mediante l'*esame neurologico* (esame del campo visivo); *e*) il paziente *non* riconosce il deficit di campo visivo. L'intervista è condotta separatamente per i quadranti superiore ed inferiore. Nel caso dell'emianestesia il questionario è analogo, ma la domanda specifica riguarda la sensibilità («Al braccio/gamba sinistri sente toccare come a destra?»). Questi questionari possono essere facilmente adattati a un cerebroleso sinistro, affetto da un deficit motorio o sensoriale destro, purché non o lievemente afasico. Al fine di facilitare la comprensione, è possibile utilizzare test che illustrano le capacità da valutare mediante vignette.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

4.2. Anosognosia per i deficit cognitivi

Negligenza spaziale unilaterale. Si può chiedere al paziente di valutare la propria capacità di eseguire correttamente o meno un test (ad es., di cancellazione o di bisezione) prima e dopo la sua esecuzione, utilizzando scale di Likert (vedi *infra*). In scale di valutazione come la CBS per la negligenza spaziale, la differenza tra l'autovalutazione e la valutazione fatta da un terapista fornisce una misura della consapevolezza del deficit [Azouvi *et al.* 2003].

Afasia. L'esame della consapevolezza dei disordini afasici del linguaggio mediante un'intervista verbale è limitato dalla presenza del disturbo stesso. La conclusione frequente che l'associazione più forte tra anosognosia e disturbi del linguaggio riguarda le afasie fluenti e, in particolare, la gergoafasia, va accettata con la cautela che questi pazienti hanno tipicamente un deficit importante di comprensione e di efficacia comunicativa, che rende difficile valutarne la consapevolezza. Indicatori della presenza o meno di anosognosia sono il comportamento generale del paziente e l'assenza di correzioni nell'eloquio. Possono essere utilizzati test supportati da vignette.

Amnesia, deficit cognitivo lieve, malattia di Alzheimer, trauma cranico grave e sindrome disesecutiva. I pazienti amnesici non presentano disordini afasici del linguaggio, quelli affetti da deterioramento cognitivo globale (malattia di Alzheimer probabile) hanno, almeno nelle fasi precoci della malattia, una comprensione orale sufficientemente preservata da consentire la somministrazione di test atti a valutare la presenza di anosognosia. L'esaminatore può chiedere al paziente di fare un'autovalutazione (globale, oppure distinta per diverse funzioni: memoria, abilità visuo-spaziali, denominazione, movimenti degli arti, ecc.) mediante questionari. Esempi di domande sono le seguenti: «Rispetto a dieci anni fa, come sono le sue capacità complessive, la sua capacità di vestirsi da solo, di cucinare da solo». Possono essere utilizzate scale di Likert (ad es., scale a 10 tacche, i cui limiti superiore ed inferiore sono «Riesco a dire perfettamente i nomi delle cose» e «Non sono capace di dire i nomi delle cose»). L'autovalutazione del paziente può essere confrontata con quella di un familiare informato e la differenza tra i due punteggi (autovalutazione meno valutazione dell'informatore) indica se il paziente sovra- (valore positivo) o sotto-stima (valore negativo) le proprie prestazioni.

■ CONCLUSIONE

I pazienti cerebrolesi affetti da deficit neurologici o neuropsicologici possono essere o meno consapevoli di tali disordini. L'anosognosia per i deficit neurologici riguarda l'emiplegia, i deficit somato-sensoriali e di campo visivo (inconsapevolezza per la cecità corticale, sindrome di Anton, anosognosia per l'emianopsia). L'anosognosia per i deficit neurologici unilaterali è più frequente per lesioni emisferiche destre, riguardando quindi più spesso l'emicorpo e l'emicampo visivo di sinistra, ed è spesso, ma non sempre, associata a negligenza spaziale unilaterale sinistra extra-personale e personale. L'anosognosia per i deficit neuropsicologici può riguardare la negligenza spaziale unilaterale, l'afasia, l'amnesia e il deficit cognitivo (deficit cognitivo lieve, malattia di Alzheimer, trauma cranico grave e sindrome disesecutiva). I pazienti anosognosici spesso non presentano un decadimento mentale generalizzato, cui non può quindi essere attribuita la mancata consapevolezza di malattia. L'asimmetria emisferica che caratterizza l'anosognosia per i deficit neurologici, assieme alla sua selettività (vedi *infra*), rende poco plausibili interpretazioni di tipo psicodinamico (anosognosia come negazione difensiva della malattia). Il fatto che la mancata consapevolezza di malattia (anosognosia) non è presente in tutti i pazienti cerebrolesi suggerisce una distinzione tra i processi che monitorano le diverse funzioni senso-motorie e cognitive e le funzioni stesse. Infine, l'anosognosia può essere selettiva: ad esempio, un paziente può essere consapevole dell'afasia, ma non dell'emiplegia. Queste osservazioni suggeriscono che ogni funzione dispone di un sistema specifico di controllo, che può essere compromesso in modo isolato, ed hanno implicazioni circa la struttura della coscienza. L'anosognosia per i deficit neurologici e neuropsicologici viene esaminata mediante interviste strutturate, nelle quali si richiede al paziente di esprimere una valutazione sui propri deficit eventuali, sulla propria capacità di svolgere azioni (ad es., di muovere un braccio, di aprire un barattolo) e sulla propria prestazione a test neuropsicologici (ad es., quanto bene ha ricordato una lista di parole). La valutazione può essere esaminata chiedendo al paziente di assumere una prospettiva in terza persona. La presenza di anosognosia ha un valore prognostico negativo e può interferire con gli eventuali trattamenti riabilitativi.

PER SAPERNE DI PIÙ

Berti A. [2010], *Neuropsicologia della coscienza*, Torino, Bollati Boringhieri; Prigatano G.P. (a cura di) [2010], *The study of anosognosia*, Oxford, Oxford University Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Descrivere le asimmetrie emisferiche nell'anosognosia per i deficit senso-motori.
2. Descrivere l'anosognosia per l'emiplegia.
3. Illustrare le basi neurali dell'anosognosia per l'emiplegia.
4. Descrivere la stimolazione vestibolare calorica nell'anosognosia.
5. Descrivere l'anosognosia per l'emianopsia e la cecità corticale.
6. Illustrare le forme di afasia per le quali vi è frequentemente anosognosia.
7. Descrivere l'anosognosia per il deficit cognitivo.
8. L'anosognosia come meccanismo di difesa verso la malattia.
9. Descrivere la relazione tra amnesia e anosognosia.
10. Illustrare la procedura di diagnosi di anosognosia.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 16

I disturbi esecutivi

In questo capitolo si descrivono le regioni prefrontali e le loro connessioni corticali e sottocorticali e, successivamente, si definisce il ruolo prevalente svolto da ciascuna di esse nell'ambito delle abilità di programmazione e controllo della cognizione e del comportamento (*funzioni esecutive*). Si definiscono poi gli aspetti sintomatologici caratteristici delle lesioni prefrontali laterale, mediale e orbitaria, gli strumenti di valutazione più specifici e infine i principali approcci riabilitativi per tali disturbi.

1. ORGANIZZAZIONE NEUROFUNZIONALE DEI LOBI FRONTALI

1.1. Le suddivisioni funzionali dei lobi frontali

Le aree frontali anteriori (corteccia prefrontale) sono notevolmente più estese nell'uomo che nelle altre specie; studi recenti hanno evidenziato anche un notevole incremento delle dimensioni relative della sostanza bianca. Ciò suggerisce che le aree prefrontali, ma soprattutto le loro connessioni con le altre strutture cerebrali, rappresentino il substrato neuroanatomico delle funzioni cognitive che caratterizzano l'uomo. Tali aree, di fatto, svolgono un ruolo cruciale nella regolazione della cognizione e del comportamento.
Le aree prefrontali sono complesse dal punto di vista strutturale e funzionale. Una divisione utile dal punto di vista didattico, ma sicuramente troppo schematica, distingue le regioni corticali che occupano le tre superfici laterale, orbitaria e mediale (vedi fig. 16.1). Ciascuna delle tre regioni è a sua volta composta da aree non omogenee sul piano funzionale, quali la parte dorsale (superiore) e quella ventrale (inferiore) della superficie laterale, così come la regione superiore e la regione inferiore della corteccia mediale (vedi Grossi e Trojano [2006] per una descrizione più estesa). La

Questo capitolo è di Dario Grossi e Luigi Trojano.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

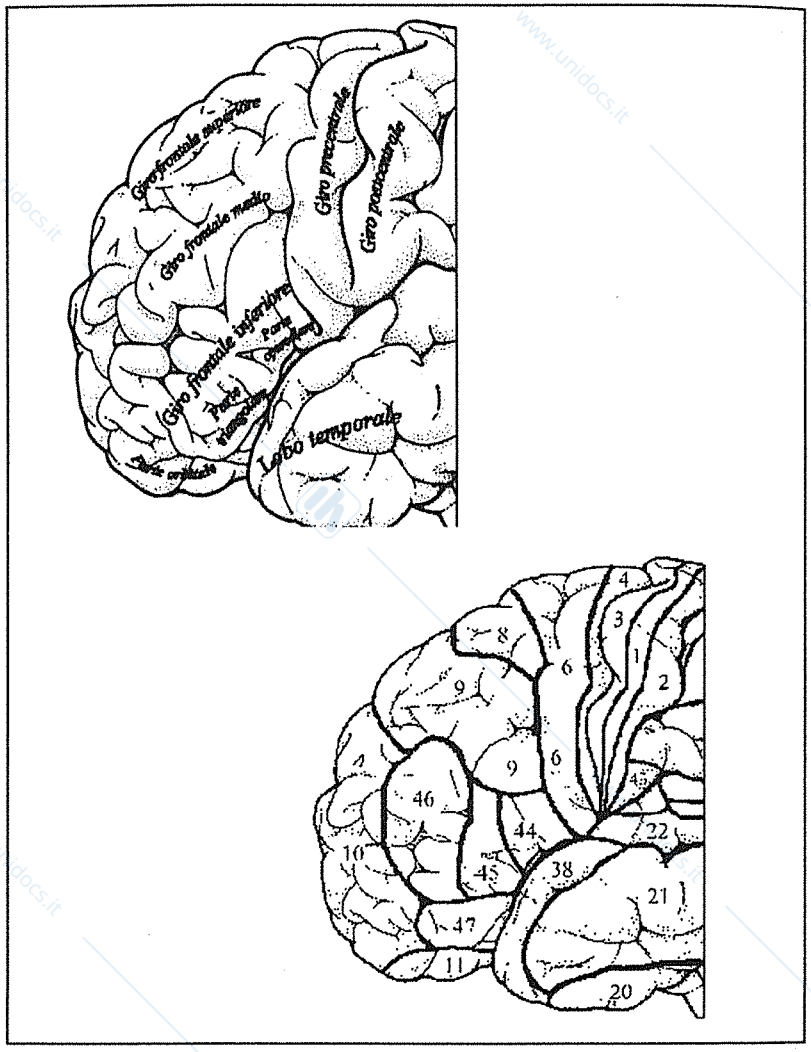

fig. 16.1a. *Faccia laterale dell'emisfero cerebrale sinistro dell'uomo: in alto è mostrata una rappresentazione delle principali strutture anatomiche, in basso l'indicazione approssimativa delle aree citoarchitettoniche secondo Brodmann.*

regione corrispondente ai poli frontali (BA 10) si estende su tutte le tre superfici ed è probabilmente coinvolta in alcune funzioni prettamente umane, quali l'attività mentale spontanea non legata a compiti specifici.

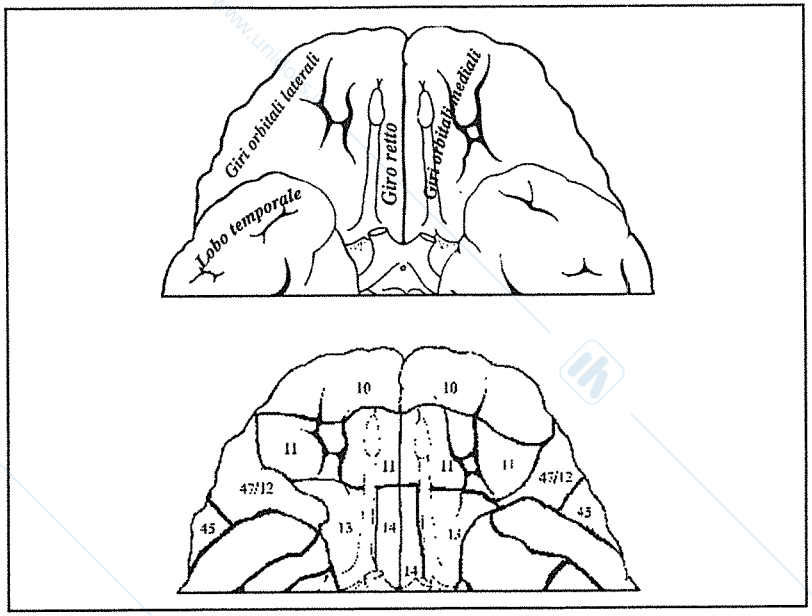

fig. 16.1b. *Faccia orbitaria degli emisferi cerebrali dell'uomo: in alto sono rappresentate le principali strutture anatomiche, in basso le aree di Brodmann.*

1.2. Le connessioni fronto-corticali

La specializzazione funzionale delle tre regioni prefrontali è resa possibile dalle specifiche connessioni con le altre aree corticali. Tali connessioni sono conosciute sin dagli studi anatomici di fine '800, ma oggi la trattografia, un'applicazione della MRI, è in grado di visualizzarle anche *in vivo* in modo tridimensionale.

Il *fascicolo arcuato longitudinale superiore* connette la corteccia frontale perisilviana, la corteccia parietale e la corteccia temporale; gran parte delle sue fibre originano nella parte opercolare del giro frontale inferiore (area di Broca) e proiettano al giro temporale superiore (area di Wernicke), costituendo così il fascicolo arcuato descritto dagli studi neuroanatomici classici. Tuttavia, studi più recenti sottolineano che il fascicolo arcuato comprende anche fibre che si connettono alla corteccia parietale inferiore (via indiretta tra area di Broca e area di Wernicke). Il *fascicolo fronto-occipitale superiore* (*subcallosale*) connette la corteccia frontale e l'insula con le regioni posteriori e, soprattutto, la corteccia prefrontale dorsolaterale con il lobo parietale, mentre le connessioni tra la corteccia prefrontale laterale e le aree temporali posteriori e occipitali sono assicurate dal *fascicolo fronto-occipitale inferiore*. La corteccia frontale orbitale e mediale è connessa con le aree temporali anteriori attraverso il *fascicolo uncinato*, con l'ippocampo e le aree parietali posteriori attraverso il giro del *cingolo*.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

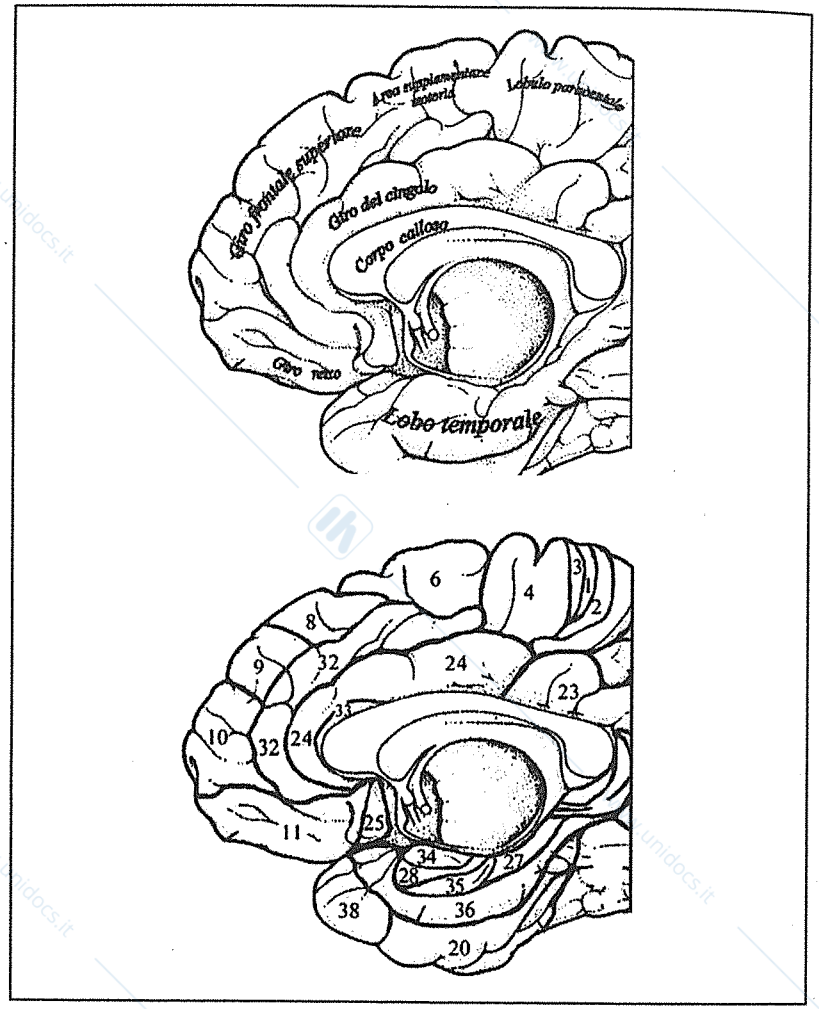

fig. 16.1c. *Faccia mediale dell'emisfero cerebrale destro dell'uomo: in alto le principali strutture anatomiche, in basso le aree citoarchitettoniche di Brodmann.*

Fonte: Adattata da Grossi e Trojano (2006).

1.3. I circuiti fronto-sottocorticali

Cinque circuiti cortico-sottocorticali paralleli e distinti sono coinvolti nel controllo motorio, cognitivo e del comportamento: *a*) circuito motorio; *b*) circuito oculomotorio; *c*) circuito prefrontale dorsolaterale; *d*) circuito orbitofrontale, distinto in una porzione

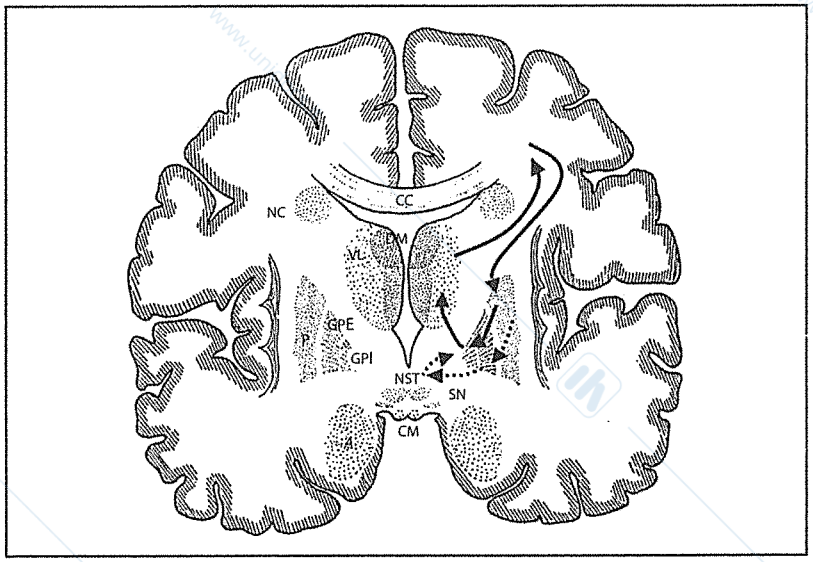

fig. 16.2. *Schema di una sezione coronale (trasversa) del cervello, con indicazione delle principali strutture sottocorticali.* A: *amigdala;* CC: *corpo calloso;* CM: *corpi mammillari;* DM: *nucleo dorsomediale del talamo;* VL: *nucleo ventrale laterale del talamo;* GPE: *globo pallido, segmento esterno;* GPI: *globo pallido, segmento interno;* NC: *nucleo caudato;* P: *putamen;* NST: *nucleo subtalamico;* SN: *substantia nigra. Sulla parte destra della figura è indicata schematicamente la struttura generale dei circuiti fronto-sottocorticali: nell'ambito delle strutture sottocorticali, le connessioni della via diretta sono rappresentate con frecce piene, le connessioni della via indiretta sono rappresentate con frecce tratteggiate.*

Fonte: Adattata da Grossi e Trojano (2006).

laterale e una mediale; *e*) circuito del cingolato anteriore. I tipici disturbi esecutivi, motivazionali e di personalità legati a lesioni corticali prefrontali possono essere determinati da disfunzioni degli ultimi tre circuiti appena elencati, costituiti dalla corteccia prefrontale, dal sistema striato-pallidale ventrale e dalle sue proiezioni al talamo.

Ciascuno dei circuiti ha origine da una specifica area frontale e proietta a un'altrettanto specifica struttura sottocorticale. I circuiti sono dunque «segregati» tra di loro, ma sono costituiti in maniera analoga, in quanto tutti originano dalla corteccia frontale e qui ritornano, dopo aver connesso in successione ordinata le strutture sottocorticali. Pertanto, tutti i circuiti fronto-sottocorticali possono essere considerati «chiusi», perché originano e terminano nella stessa area prefrontale. Tuttavia, l'attività di ogni circuito è influenzata dalle connessioni con altre regioni corticali e sottocorticali; in questo senso, tali circuiti sono da considerare anche «aperti» alle interazioni con le altre strutture neurali.

La prima parte di tutti i circuiti fronto-sottocorticali consiste nelle connessioni tra la corteccia frontale e il globo pallido (e la substantia nigra); queste connessioni possono seguire una via diretta e una via indiretta. La via diretta ha origine dalla corteccia e si proietta direttamente allo striato e al segmento interno del globo pallido. La via indiretta, invece, passa attraverso lo striato, raggiunge il segmento esterno del globo

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

pallido, poi il nucleo subtalamico, e quindi ritorna alla parte interna del globo pallido. Entrambe le vie dal globo pallido interno raggiungono il talamo e ne modulano l'attività con un effetto opposto: la via indiretta riduce il flusso delle proiezioni talamocorticali eccitatorie, mentre la via diretta determina una maggiore attivazione della corteccia (fig. 16.2).

Un secondo tipo di circuito cortico-sottocorticale è costituito dalle connessioni reciproche tra la corteccia laterale e il cervelletto. Secondo gli studi classici, il cervelletto è coinvolto nel controllo dell'esecuzione degli atti motori, ma sembra ormai chiaro, da studi neurofunzionali e dalla descrizione di pazienti con lesioni cerebellari focali o degenerative, che il cervelletto partecipa anche alle funzioni esecutive. Se il circuito fronto-sottocorticale dorsolaterale sembra coinvolto nell'iniziare o nell'eseguire in sequenza una serie di comportamenti o azioni, il circuito cortico-cerebellare sembra svolgere un ruolo nell'ottimizzare e svolgere in tempi rapidi queste attività.

A conclusione di questo paragrafo, va sottolineato che l'intera regione prefrontale è inclusa nei circuiti cortico-sottocorticali; in questo senso, il circuito «dorsolaterale» va probabilmente inteso, più in generale, come circuito della corteccia laterale, anche se manterremo nei prossimi paragrafi la dicitura classica.

2. I DISTURBI DEL COMPORTAMENTO

2.1. Lobo frontale e regolazione del comportamento

La prima descrizione delle conseguenze delle lesioni frontali nell'uomo è quella del famoso paziente Phineas Gage descritto dal medico nordamericano Harlow nel 1848. Prima di un trauma cranico penetrante che danneggiò in particolare le regioni orbitomediali (secondo una ricostruzione moderna), il paziente era descritto come uomo equilibrato ed efficiente, ma in seguito alla lesione egli divenne volubile, irriverente, ostinato e intollerante alle restrizioni. La letteratura scientifica ha poi confermato che lesioni orbitomediali bilaterali possono provocare notevoli mutamenti nel comportamento e nel carattere, anche in assenza di deficit intellettivi generali. Di recente è stato descritto un paziente che somiglia a Phineas Gage sul piano della lesione anatomica e della storia clinica: il paziente moderno, dopo una lesione orbitomediale bilaterale, ha condotto per molti anni una vita apparentemente normale e autonoma, ma contrassegnata da numerose vicissitudini personali (ad es., frequenti licenziamenti, tre divorzi). Gli attuali metodi di valutazione delle abilità cognitive hanno permesso di dimostrare che il paziente era affetto da modici disturbi cognitivi frontali (scarsa flessibilità cognitiva, impulsività e disinibizione), che potevano spiegare le variazioni comportamentali, di cui peraltro egli non era consapevole.

Le modificazioni della personalità appena descritte, che possono essere definite di tipo *pseudo-psicopatico* (iperattività, infantilismo, euforia fatua, impulsività, irrequietezza, disinibizione, comportamenti sociali inappropriati), sono spesso legate a una lesione della corteccia orbitaria. Dopo estese lesioni delle aree laterali (convessità emisferica) si manifesta piuttosto una personalità *pseudo-depressa*, con perdita di iniziativa e di spontaneità e con povertà di espressioni emozionali. Una reale *sindrome depressiva*

TAB. 16.1. Principali patologie a carico dei lobi frontali

EZIOLOGIA	PATOLOGIA
Traumatica	*Danno assonale diffuso* Lesione focale frontale
Degenerativa	Demenza fronto-temporale Degenerazione cortico-basale Demenze sotto-corticali (morbo di Parkinson, corea di Huntington, paralisi sopranucleare progressiva)
Vascolare	Infarto nel territorio dell'arteria cerebrale anteriore, o delle arterie profonde (talamica, paramediana) Rottura di aneurisma dell'arteria comunicante anteriore o dell'arteria pericallosa o delle arterie profonde Demenza vascolare (multifocale) sottocorticale
Neoplastica	Tumore primitivo o secondario dei lobi frontali
Infiammatoria/infettiva	Sclerosi multipla AIDS

sembra verificarsi soprattutto in seguito a lesioni della regione fronto-opercolare di sinistra, per cui è stato suggerito che le aree frontali dell'emisfero sinistro potrebbero svolgere un ruolo preminente nel controllo dei processi emotivi. In realtà, veri e propri disturbi dell'affettività (depressione o mania) non sono una conseguenza caratteristica delle lesioni frontali. Piuttosto, le lesioni frontali determinano sintomi comportamentali che possono mimare le sindromi psichiatriche, ma se ne discostano per le loro caratteristiche e perché sono di regola associate a deficit cognitivi specifici.

Nell'uomo, numerose patologie neurologiche determinano lesioni frontali corticali o sottocorticali (vedi tab. 16.1), soprattutto di natura traumatica nei giovani adulti e degenerativa nei soggetti di età più avanzata (demenze a prevalente coinvolgimento frontale, vedi cap. 4). I conseguenti disturbi del comportamento sono variabili per frequenza, gravità, impatto funzionale ed evoluzione clinica; la varietà delle manifestazioni cliniche può essere legata all'eziologia, alla sede e all'estensione della lesione, ma anche alla personalità premorbosa del paziente. Non si deve sottovalutare, infatti, che l'espressione clinica di un disturbo del comportamento può essere condizionata da fattori psicologici e ambientali, che non hanno una relazione diretta con il danno cerebrale. Nonostante ogni tentativo di classificazione sia destinato a essere almeno in parte arbitrario, i principali disturbi del comportamento sono raggruppati in funzione dei loro nuclei sintomatici salienti, cercando di evidenziarne le possibili correlazioni con le disfunzioni neurobiologiche [Grossi e Trojano 2006]. Nella pratica clinica, però, uno stesso paziente può presentare manifestazioni comportamentali di diverso tipo e, talora, anche apparentemente contrastanti tra loro.

2.2. Disturbi della motivazione

La motivazione è uno stato interno che spinge un soggetto ad agire e che implica processi consapevoli e inconsapevoli. La motivazione influenza tutte le fasi di pianificazione di un comportamento: determina lo scopo, la selezione e l'elaborazione delle risposte, nonché la valutazione delle conseguenze dell'azione.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

L'**apatia** consiste nella riduzione dei comportamenti diretti al raggiungimento di un fine per mancanza di motivazione. I pazienti apatici vengono descritti dai loro familiari come indifferenti e meno attivi del solito; il paziente «non ha più interesse in nulla», può trascorrere tutto il giorno seduto e in silenzio e, solo se stimolato, produce brevi frasi prive di espressione emozionale; la gestualità è ridotta, il volto spesso inespressivo e ipomimico. In genere, i pazienti apatici non lamentano alcun disturbo e non provano disagio per questo loro stato.

Il sintomo apatia può essere secondario a disturbi internistici, psichiatrici e soprattutto neurologici, quali demenza o stato confusionale. Nel corso delle demenze non è facile distinguere tra deficit cognitivi e deficit della motivazione, anche perché la patologia può coinvolgere più strutture nervose e sistemi cognitivi. Apatia e depressione, invece, devono essere ben distinte e valutate con strumenti appropriati: entrambe le sindromi sono caratterizzate da scarsa iniziativa e da perdita di interesse per le attività quotidiane, ma si differenziano per le loro caratteristiche emotive e cognitive. Infatti, i pazienti apatici tendono a essere passivi e non si preoccupano del loro stato di salute, ma piuttosto evidenziano un tono emotivo piatto. Al contrario, i pazienti depressi presentano un tono negativo dell'umore e spesso riferiscono di sentirsi tristi, oppressi e senza speranza, fino a palesare desideri di morte. Inoltre, la depressione correla maggiormente con ansia, agitazione, irritabilità, mentre l'apatia può coesistere con la disinibizione e il comportamento motorio aberrante: apatia e disinibizione possono sembrare antitetiche, ma sono entrambe legate a disfunzioni del lobo frontale. Di recente alcuni autori hanno sottolineato che l'apatia (più della depressione) sembra essere un importante fattore predittivo del rapido sviluppo di demenza in pazienti con disturbo cognitivo minimo.

L'apatia, spesso associata a disturbi disesecutivi, è attribuita a una disfunzione del circuito cingolato anteriore che svolge l'importante ruolo di integrare le componenti cognitive ed emozionali con i processi motivazionali. Il giro del cingolo anteriore, connesso al lobo limbico, partecipa al cosiddetto circuito motivazionale, che include anche il sistema dopaminergico mesencefalico; la dopamina è il principale neurotrasmettitore implicato nei meccanismi di rinforzo e ricompensa alla base dei processi motivazionali.

Secondo alcuni autori è possibile identificare gli stati più gravi di apatia con il termine di **abulia**, ma i termini di apatia e abulia sono spesso usati in maniera intercambiabile. Ad ogni modo, il quadro più estremo di apatia può essere identificato con il mutismo acinetico, caratterizzato da un completo disinteresse per l'ambiente e per le proprie necessità: i pazienti sono coscienti e non paretici, ma non mostrano alcuna tendenza a muoversi e a comunicare. Tale sindrome è legata ad ampie lesioni bilaterali del giro cingolato anteriore (BA 23 e 33) o delle sue connessioni, spesso combinate a lesioni dell'area supplementare motoria; lesioni unilaterali o circoscritte causano disturbi transitori e più lievi. Una paziente con lesione frontale mediale sinistra, che nella fase acuta aveva mostrato forte inerzia motoria e verbale, circa un mese dopo poté raccontare che allora ella non parlava in quanto non aveva nulla da dire e non sentiva il desiderio di rispondere alle domande.

Il termine **anedonia**, invece, viene riferito a un'incapacità di provare piacere nelle attività che normalmente dovrebbero procurarne (attività sessuali o legate al cibo: anedonia fisica; attività relazionali o affettive: anedonia sociale). Tuttavia, l'anedonia è intesa anche come incapacità nel desiderare e nel ricercare il contatto con stimoli gratificanti: in questo senso essa corrisponde a una riduzione dei comportamenti di ricerca del piacere, il che la pone naturalmente in relazione ai disturbi della motivazione. I comportamenti che procurano piacere tendono a essere ripetuti, ma i pazienti anedonici possono mostrare una profonda indifferenza verso le attività gratificanti. Un'alterazione della capacità di provar piacere sembra legata a una disfunzione del sistema mesolimbico corticale, che è coinvolto nella modulazione dei comportamenti legati alla motivazione, al piacere e alla ricompensa.

2.3. Disturbi da disinibizione

La disinibizione è una sindrome complessa che si esprime in modo variabile con aggressività verbale e fisica, impulsività, irascibilità, e disturbi dell'attività motoria e della condotta personale e sociale. I pazienti «disinibiti» possono conoscere le norme relative alle condotte sociali, ma non riescono a rispettarle nella vita di tutti i giorni: «sanno» come dovrebbero agire ma non «sentono» il loro agire.

L'**impulsività** può essere definita come una disposizione ad attuare reazioni immediate a stimoli interni ed esterni: il paziente può compiere improvvisi e inappropriati atti fisici o verbali, anche per motivi futili. Nel determinare tale comportamento concorrono diversi fattori: generica tendenza all'azione, incapacità a rimandare la gratificazione, mancata considerazione delle conseguenze, scarsa capacità di mentalizzare. L'impulsività, messa in relazione alle disfunzioni della corteccia orbitofrontale, è generalmente concepita come un deficit dell'inibizione delle risposte. Alcuni autori distinguono l'impulsività motoria da quella cognitiva: l'*impulsività motoria* corrisponde alla tendenza a produrre azioni immediate in presenza di uno stimolo; l'*impulsività cognitiva* è riferita a un'incapacità nel ritardare una gratificazione o alla tendenza ad attuare comportamenti svantaggiosi o pericolosi pur di ottenere nell'immediato una forte gratificazione. Pertanto, l'impulsività cognitiva si può intendere come una forma più complessa di comportamento disinibito.

Le **alterazioni della condotta personale** includono un insieme di comportamenti che si possono considerare anomali indipendentemente dal contesto. Esempio tipico ne sono la trascuratezza dell'igiene personale o l'iperoralità, che si riferisce sia ad alterazioni quantitative (bulimia) o qualitative (alimentazione disordinata, preferenza per i cibi dolci) del comportamento alimentare, sia ad altri comportamenti orali (abuso di fumo o alcool). Altro esempio è l'iperattività motoria. In particolare, **l'affaccendamento afinalistico** consiste in attività continue ma prive di fine logico, come mettersi e togliersi i vestiti, spostare o nascondere oggetti ripetutamente, fregarsi di continuo le mani o altri gesti stereotipati. Altra attività motoria aberrante è la tendenza a camminare per ore, anche per l'intera giornata (*dromomania*), o la tendenza al vagabondaggio, spesso associata ad altri disturbi comportamentali di tipo frontale, quali disinibizione, aggressività, irritabilità, euforia o apatia.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Nell'ambito dei comportamenti inappropriati possono essere inclusi i **disturbi ossessivo-compulsivi** (idee intrusive e persistenti, associate a comportamenti ripetitivi), correlati a una disfunzione della corteccia o del circuito orbitofrontale. Un'anomala e persistente tendenza all'accumulo di oggetti inutili è un aspetto di tali disturbi, dopo una lesione frontale; anche il famoso Phineas Gage aveva sviluppato, dopo la lesione prefrontale orbitomediale, una grande passione per animali e souvenir.

L'**alterazione della condotta sociale** si riferisce alla violazione delle regole sociali e interpersonali: i comportamenti socialmente inadeguati non sono del tutto anomali, ma lo sono in riferimento al contesto in cui vengono prodotti. Ad esempio, la produzione verbale può essere incongrua rispetto al contesto, sia per la quantità (logorrea irrefrenabile), sia per i contenuti (allusioni o espliciti riferimenti sessuali, espressioni minacciose). Già gli studi classici avevano individuato nei pazienti con tumori del lobo frontale una forma di agitazione allegra e vivace chiamata «mòria», e un'anomalia comportamentale definita *Witzelsucht*, ossia una tendenza a giocare e fare scherzi futili, spesso in netto contrasto con il carattere premorboso.

Una grave alterazione dei comportamenti sociali dopo una lesione orbitofrontale è definita *sociopatia acquisita*: i pazienti divengono insensibili, poco empatici, privi di sensi di colpa e incapaci di comprendere le conseguenze dei propri atti aggressivi sulle vittime. Alcune ricerche hanno evidenziato che pazienti con lesioni orbitofrontali bilaterali presentano una scarsa consapevolezza sociale e una ridotta empatia [Adolphs 2003]. Un deficit di empatia comporta, infatti, un'incapacità a identificare gli stati emotivi degli altri e ad assumere il punto di vista di un'altra persona (mettersi nei panni di un altro). I pazienti con sociopatia acquisita potrebbero presentare un deficit della cosiddetta «cognizione sociale», o intelligenza sociale, definita come l'abilità di interpretare i comportamenti degli altri in termini di stati mentali, di concettualizzare le relazioni tra se stessi e gli altri e di usare questi concetti per guidare il proprio comportamento [*ibidem*].

Secondo una recente formulazione teorica, l'abilità di comprendere gli stati mentali (pensieri, credenze, intenzioni e desideri) di altri individui, e predirne i comportamenti, è definita *teoria della mente* (ToM). Si ritiene che tale costrutto comprenda due diverse sottocomponenti, che possono essere danneggiate selettivamente: una componente cognitiva (la capacità di comprendere intenzioni e stati mentali degli altri) e una componente affettiva (abilità di inferire le emozioni di altri individui). Diverse regioni della corteccia prefrontale sembrano mediare le due componenti della ToM: la corteccia prefrontale dorsolaterale, prevalentemente nell'emisfero destro, avrebbe un maggiore ruolo nell'aspetto cognitivo della ToM, mentre la corteccia orbitomediale sarebbe soprattutto coinvolta nella componente affettiva. In quest'ottica, i pazienti con sociopatia acquisita non riescono a modulare il loro comportamento perché sono incapaci di rappresentarsi lo stato emotivo degli altri.

Secondo una interpretazione alternativa della sociopatia acquisita e delle alterazioni da disinibizione, la regione orbitofrontale permette l'apprendimento delle associazioni tra situazioni ambientali ed emozioni interne, riconosciute dal soggetto in base ai loro correlati autonomici a valenza positiva o negativa [Damasio 1996]. I segnali somatici (*somatic markers*) rappresenterebbero elementi-guida nei processi decisionali perché, prima di intraprendere una determinata azione, permettono di anticiparne le conseguenze. I pazienti con danno orbitofrontale sarebbero caratterizzati da una incapacità di correlare le loro emozioni con gli esiti delle loro azioni. In questi pazienti, i segnali somatici perdono la loro funzione previsionale; di conseguenza, i soggetti tendono ad agire impulsivamente, per ottenere gratificazioni immediate, oppure non riescono a inibire un'azione aggressiva, perché incapaci di prevederne le conseguenze negative.

3. LA SINDROME DISESECUTIVA

3.1. Definizione di sindrome disesecutiva

Le prime osservazioni cliniche di Harlow hanno dimostrato che lesioni frontali possono determinare evidenti alterazioni del comportamento. Tuttavia, già gli studi sugli effetti di lesioni frontali prodotte nelle scimmie avevano delineato una sindrome caratterizzata da difetti del controllo attenzionale, disturbi della memoria e apparenti alterazioni del comportamento organizzato, che accompagnavano i sopra descritti disturbi della regolazione emotiva, della condotta sociale e della motivazione.

Il moderno approccio neuropsicologico ha permesso di riconoscere nell'uomo una sindrome da danno frontale bilaterale, definita *sindrome disesecutiva* da Baddeley e Wilson [1988] per sottolineare i marcati deficit delle capacità di pianificazione. La capacità di formulare, eseguire e controllare articolati schemi di azione, soprattutto in contesti non abituali, complessi o conflittuali, sono oggi indicati come *funzioni esecutive*; questa terminologia è da preferire a quella di *funzioni frontali*, dal momento che non vi è una correlazione anatomo-funzionale assoluta, e anche altre strutture cerebrali, ad esempio quelle sottocorticali, sono coinvolte in questi processi.

Gli studi in pazienti con deficit delle funzioni esecutive hanno evidenziato quadri clinici notevolmente diversi tra loro, in linea con l'articolata organizzazione neuro-anatomica della corteccia prefrontale. Queste osservazioni suggeriscono che le funzioni esecutive siano frazionabili in più processi, che possono essere danneggiati selettivamente e che riflettono le caratteristiche funzionali delle diverse regioni prefrontali. Di seguito verranno affrontati gli aspetti della sindrome disesecutiva relativi a tale suddivisione, evidenziando come, secondo un'ottica neuropsicologica, il deficit di pianificazione e di controllo possa contribuire a spiegare anche i disturbi più propriamente comportamentali descritti poco sopra. Tuttavia, la definizione dei singoli processi e le correlazioni anatomo-cliniche sono ancora alquanto controverse. A questo si aggiunge che nel singolo paziente il comportamento osservabile e le prestazioni deficitarie ai compiti «esecutivi» sono spesso il risultato di un danno di più aree anatomiche e di processi differenti.

3.2. Sindrome disesecutiva e corteccia prefrontale dorsolaterale

Forse i disturbi più evidenti nei pazienti con lesione prefrontale sono la facile distraibilità e la tendenza a prestare automaticamente l'attenzione a stimoli o ad attività irrilevanti. I deficit attenzionali possono manifestarsi nello svolgimento di qualunque prova

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

neuropsicologica, inficiandone il risultato. La definizione dei meccanismi attenzionali viene affrontata nel capitolo 12; qui è utile ricordare che la regione dorsolaterale e le altre regioni prefrontali sono in larga parte coinvolte in diversi aspetti del controllo attenzionale, probabilmente ognuna con un ruolo specifico [Stuss 2006].

Lesioni prefrontali sono inoltre associate a una ridotta capacità nel valutare in modo critico le circostanze e gli eventi, a una scarsa flessibilità cognitiva e a una difficoltà ad affrontare situazioni complesse. Il comportamento dei pazienti risulta disorganizzato e caotico, spesso disturbato dall'intrusione di azioni irrilevanti o non appropriate rispetto al fine prefissato.

Il disturbo di organizzazione e pianificazione del comportamento si manifesta quando schemi comportamentali semplici devono essere selezionati e organizzati per far fronte a situazioni nuove o complesse. L'incapacità a pianificare il comportamento in funzione di uno scopo spiega molti dei problemi che i pazienti incontrano nelle attività della vita quotidiana. Ad esempio, un paziente può essere in grado di eseguire adeguatamente le singole azioni necessarie a preparare una pietanza ma non riuscire ad approntare un pasto intero; le difficoltà diventano molto più evidenti se il paziente deve anche organizzare la lista degli acquisti necessari ed effettuarli nei diversi negozi, così come evidenziato in alcuni studi recenti in pazienti con esiti di trauma cranico.

Alcuni autori suggeriscono, tuttavia, che i deficit di pianificazione osservati in pazienti con lesione dorsolaterale possano essere attribuiti a una ridotta efficienza nei processi di organizzazione temporale e di memorizzazione a breve termine delle informazioni necessarie a pianificare una risposta (deficit della memoria di lavoro). I recenti studi neurofunzionali dimostrano, infatti, che la porzione anteriore della corteccia dorsolaterale ha la funzione di mantenere attiva la rappresentazione dell'obiettivo finale mentre si procede nella realizzazione dei passaggi intermedi. D'altro canto, la pianificazione è un processo complesso che implica più operazioni cognitive e richiede probabilmente il contributo di tutte le aree prefrontali.

Il comportamento del paziente con lesione dorsolaterale, oltre a essere disorganizzato e frammentario, è anche caratterizzato da rigidità e dall'incapacità di sviluppare nuove strategie. La rigidità comportamentale può essere considerata una delle caratteristiche più tipiche del paziente frontale ed è obiettivabile mediante test neuropsicologici in cui il paziente deve modificare il proprio comportamento in funzione delle richieste dell'esaminatore. In un compito di questo tipo, il *Wisconsin Card Sorting Test* (vedi *infra*), i pazienti con lesione dorsolaterale mostrano soprattutto due tipi di errore: una tendenza a perseverare nelle risposte, a causa di una difficoltà nell'inibire i comportamenti già messi in atto e nel selezionare nuove risposte; una tendenza a non rispettare un criterio di classificazione già adottato, per l'incapacità a classificare stimoli diversi secondo categorie astratte.

La capacità di affrontare una situazione nuova implica la pianificazione e l'eventuale successiva modifica di un comportamento adeguato, ma anche la capacità di pensare a soluzioni originali, verificandone, però, la plausibilità. Un paziente con lesione frontale può essere in difficoltà quando deve utilizzare le sue conoscenze per risolvere un problema insolito. Ad esempio, il paziente potrebbe fornire delle stime improbabili, o addirittura bizzarre, quando deve valutare «quanto è lunga la spina dorsale di un uomo». Per rispondere a domande di questo tipo non è sufficiente accedere a informazioni

acquisite in passato, ma è necessario anche combinarle in modo innovativo, ad esempio, immaginando in questo caso le dimensioni di un indumento [Shallice 1988].

In sintesi, l'incapacità nel pianificare comportamenti finalizzati alla gestione di situazioni nuove e non abituali potrebbe essere considerato il difetto fondamentale in presenza di una lesione prefrontale dorsolaterale.

3.3. Sindrome disesecutiva e corteccia orbitofrontale

Alcuni pazienti con lesioni frontali possono risolvere senza difficoltà i test neuropsicologici per le funzioni esecutive, e mostrare tuttavia rilevanti alterazioni del comportamento nella vita quotidiana. Nelle prove neuropsicologiche, infatti, si chiede al paziente di completare un singolo compito, in un tempo limitato e con indicazioni più o meno chiare sull'inizio e la fine della prova; queste condizioni sono molto diverse da quelle della vita reale, in cui il contesto poco strutturato richiede processi decisionali e strategici di complessità notevolmente maggiore.

Dal punto di vista neuropsicologico, si è provato a evidenziare e misurare il deficit di tali processi con prove che simulano più da vicino le molteplici attività della vita reale, in modo da portare alla luce le difficoltà dei pazienti con trauma cranico e, soprattutto, con lesioni della regione orbitofrontale.

Un altro metodo per rendere evidenti in laboratorio i deficit decisionali dei pazienti con danno orbitofrontale consiste in un compito di «scommesse» con le carte (il cosiddetto *gambling task*), in cui i pazienti devono incrementare una dote monetaria iniziale puntando su quattro mazzi di carte. Alcuni mazzi conducono a un profitto a lungo termine, perché consentono esigui guadagni immediati ma anche perdite irrisorie; altri, invece, conducono a una perdita a lungo termine, perché forniscono un elevato guadagno immediato ma anche perdite molto sostanziose. I soggetti non conoscono quali carte sono vantaggiose e quali svantaggiose, ma soggetti normali e cerebrolesi posteriori dopo un po' tendono a evitare i mazzi svantaggiosi, mentre i pazienti con lesione frontale orbitomediale li prediligono. Questi risultati hanno evidenziato una chiara corrispondenza tra la prestazione al test e il comportamento in contesti ecologici, dove i pazienti si dimostrano incapaci di eseguire scelte appropriate in funzione delle informazioni contestuali.

In qualche modo correlato alla incapacità di inibire comportamenti impulsivi è il fenomeno della confabulazione, inteso come una distorsione non intenzionale della memoria. In molti pazienti con lesioni frontali è stata descritta una incontrollabile tendenza a descrivere eventi totalmente fantasiosi, come naufragi od omicidi inverosimili, oppure eventi reali trasposti nel tempo, prevalentemente con riferimento autobiografico. Tali manifestazioni sono state definite «confabulazioni spontanee», per distinguerle da quelle «provocate», prodotte in risposta a domande specifiche o test (ad es., errori di intrusione nell'apprendimento di una lista di parole). Le confabulazioni spontanee sembrano riflettere una profonda alterazione del pensiero: esse sono prodotte senza motivo o richiesta da parte dell'esaminatore e sono talora apparentemente plausibili; quando la veridicità delle confabulazioni è contraddetta dall'evidenza, i pazienti ap-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

paiono sorpresi, non sanno fornire spiegazioni adeguate, eppure non si adattano alla realtà. Vi è un accordo quasi generale che le confabulazioni spontanee siano legate a lesioni nella regione orbitale mediale dei lobi frontali, ma non sembrano necessariamente legate all'amnesia (vedi cap. 10), quanto piuttosto a un deficit dei meccanismi di controllo della memoria. D'altronde, lesioni circoscritte ai lobi frontali non producono amnesia clinicamente rilevante. Ad esempio, in questi casi si possono osservare punteggi normali a una batteria per la memoria o deficit modesti in compiti di apprendimento e di rievocazione libera; tali difficoltà sono perlopiù correlate a ridotte capacità di elaborare strategie efficaci o a ridotta consapevolezza del proprio disturbo e delle modalità di funzionamento della memoria (*metamemoria*).

3.4. Sindrome disesecutiva e corteccia cingolata anteriore

È stato già osservato che lesioni del cingolo anteriore possono determinare una *perdita dell'iniziativa*, fino al *mutismo acinetico* nel caso di ampie lesioni mediali bilaterali. I deficit di natura cognitiva, legati a una lesione circoscritta del cingolo anteriore, riguardano soprattutto la capacità di mantenere l'attenzione su un compito, inibendo le risposte non più appropriate e controllando l'interferenza da parte di stimoli distraenti [Stuss 2006].

Un disturbo legato all'incapacità di inibire schemi motori non rilevanti è costituito dal **comportamento di utilizzazione**, descritto come la tendenza ad afferrare, manipolare o utilizzare gli oggetti presenti nell'ambiente. Questo disturbo può essere espressione di una più generale **sindrome da dipendenza ambientale**, cioè della spiccata propensione dei pazienti con lesioni frontali a mettere in atto comportamenti scatenati dal contesto fisico o sociale. Ad esempio, un paziente alla vista di un letto in una stanza, iniziò a svestirsi per coricarsi; in un recente esempio di complessa adesione alle caratteristiche ambientali, un paziente dichiarava di essere un medico quando era in una corsia ospedaliera, o un cameriere quando condotto dietro il bancone di un bar. Altro esempio di questa serie di disturbi consiste nel **comportamento d'imitazione**, cioè nella spontanea tendenza a imitare i gesti compiuti dall'esaminatore.

Il principale ruolo «esecutivo» del cingolo anteriore sembra dunque consistere nel controllo dell'interferenza, come si può metter in evidenza con prove neuropsicologiche specifiche (vedi *infra*). Questa conclusione è anche avvalorata da studi di neuroimmagine funzionale. Il controllo dell'interferenza sembra svolto in particolare dalle aree più dorsali del cingolo, mentre quelle più ventrali sembrano coinvolte nella regolazione dei processi affettivi ed emozionali. Queste due regioni sembrano presentare un notevole livello di interazione: durante un compito cognitivo i soggetti presentano un'attivazione della regione dorsale (cognitiva) e una riduzione del flusso ematico nella divisione ventrale (emotiva); l'opposto accade durante l'esecuzione di un compito emotivo.

3.5. Modelli interpretativi delle funzioni esecutive

Uno dei primi studiosi a descrivere in termini teorici il funzionamento della corteccia frontale è stato il neuropsicologo sovietico Alexander Romanovich Lurija (1902-1977), secondo il quale i lobi frontali contengono un sistema che controlla la pianificazione, la regolazione e la verifica del comportamento. Implicitamente, questo approccio assume che le funzioni frontali siano accomunate da un elemento unitario, rappresentato dal controllo di operazioni non abituali.

Una descrizione formale dell'architettura cognitiva dei lobi frontali è stata proposta da Norman e Shallice [1986]. Anche questi autori sottolineano la dicotomia tra operazioni abituali e non abituali e ipotizzano l'esistenza di due meccanismi principali di regolazione del comportamento: il primo (sistema di selezione competitiva, *Contention Scheduler*, CS) opera in situazioni abituali attraverso l'attivazione di schemi di risposta automatizzati; il secondo (sistema attenzionale supervisore, *Supervisory Attentional System*, SAS), invece, controlla situazioni non abituali, assegnando una gerarchia di priorità ai diversi schemi elementari di risposta. In caso di necessità o di particolari esigenze dettate dal contesto, il SAS può sopprimere le risposte abituali elaborate dal CS. Ad esempio, lo squillo del telefono può attivare automaticamente lo schema «risposta al telefono», ma il SAS può inibire tale risposta, ad esempio nel caso in cui il telefono appartenga a qualcun altro.

Secondo il modello, una lesione frontale dovrebbe interferire con il funzionamento del SAS, responsabile dei processi di controllo, determinando il dominio del CS sul comportamento. Il modello prevede, in tali casi, la presenza di deficit soprattutto in situazioni nuove e non abituali, in cui è maggiore il contributo del SAS, mentre non si dovrebbero osservare grossolane difficoltà nella gestione di situazioni abituali. Gran parte delle evidenze della neuropsicologia e degli studi funzionali conferma le previsioni del modello di Norman e Shallice, anche se è stato dimostrato che i pazienti con lesione frontale risultano significativamente inferiori ai soggetti di controllo anche in compiti che simulano situazioni reali abituali. Infine, il *SAS* sarebbe a sua volta composto da più processi (ad es., generazione di strategie, recupero di informazioni, controllo inibitorio), ma il modello non fornisce alcuna indicazione su quali regioni siano eventualmente implicate in questi processi [Wood e Grafman 2003].

Le funzioni dei lobi frontali possono essere considerate anche nell'ambito concettuale della memoria di lavoro [Baddeley 2003]. La memoria di lavoro, o *working memory* (WM), è concepita come un sistema multi-componenziale che consente il mantenimento in forma attiva e la manipolazione di una limitata quantità di informazioni rilevanti per le diverse attività da svolgere. Secondo Baddeley, la memoria di lavoro è costituita da *a*) sistemi gerarchicamente inferiori («sistemi schiavi»), ognuno specializzato nell'elaborazione di un tipo di materiale (ad es., verbale o spaziale); *b*) una componente centrale (esecutivo centrale, *Central Executive*, CE). Il CE ha il ruolo di coordinare il funzionamento dei sistemi schiavi, attribuendo la maggiore quota di risorse attentive ai processi ritenuti più rilevanti in un dato momento. In questa cornice teorica, il ruolo del CE sembra descrivere efficacemente il funzionamento dei processi esecutivi e anzi può rappresentare uno sviluppo del concetto di SAS [*ibidem*].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Molte evidenze individuano nella corteccia prefrontale il principale substrato neuroanatomico del sistema di controllo attenzionale. Tuttavia, Baddeley stesso suggerisce che non è possibile individuare in modo univoco le corrispondenze tra l'esecutivo centrale e le diverse aree del lobo frontale.
Il costrutto della WM è stato utilizzato da Goldman-Rakic per proporre un modello prevalentemente anatomo-funzionale della corteccia prefrontale, elaborato sulla base di studi sui primati, ma generalizzabile al funzionamento del cervello umano. Secondo tale modello, la corteccia prefrontale è parte di un circuito integrato di regioni parietali, temporali, premotorie e limbiche, che ha la funzione di costruire rappresentazioni interne di stimoli ambientali. Tali rappresentazioni servono a guidare il comportamento; la corteccia dorsolaterale ha il ruolo chiave di mantenere attive e manipolare le rappresentazioni per il periodo di tempo necessario a pianificare un'azione. Secondo il modello, una compromissione della corteccia prefrontale implica un deficit della capacità di mantenere le rappresentazioni interne degli stimoli in uno stato attivo e utilizzarle; tale alterazione della regolazione comportamentale si manifesta con distraibilità, perseverazioni e con il fallimento nelle classiche prove per le funzioni esecutive (pianificazione, attenzione, modifica delle interpretazioni). Goldman-Rakic suggerisce che diversi tipi di rappresentazioni possono essere manipolate in regioni distinte della corteccia prefrontale. Il suo modello tuttavia si focalizza solo sul ruolo dell'area dorsolaterale (BA 46), che, in particolare, sarebbe coinvolta nell'elaborazione delle rappresentazioni spaziali. La corteccia orbitofrontale dovrebbe essere implicata, invece, nel regolare il comportamento in funzione delle rappresentazioni interne.

4. LA VALUTAZIONE DEI DISTURBI FRONTALI

4.1. Alcuni aspetti metodologici

La valutazione dei processi esecutivi presenta aspetti controversi, alcuni dei quali sono qui riassunti. Un primo problema metodologico nasce dai criteri con cui i costrutti teorici sono resi operativi. L'idea fondamentale è che le funzioni esecutive si attivino quando più processi devono essere coordinati, oppure quando la complessità di un compito richiede l'elaborazione di un'informazione già disponibile in modi nuovi, ovvero l'elaborazione di nuovi tipi di informazione. Se le funzioni esecutive controllano altri processi cognitivi (come memoria, attenzione, abilità visuo-spaziali), i test esecutivi sono necessariamente «multifattoriali», il che complica l'interpretazione di una prestazione deficitaria.
Un altro problema consiste nella scarsa validità «ecologica» dei test esecutivi: i test tradizionali sembrano costituiti da materiale troppo strutturato per predire le difficoltà del paziente nella vita reale, per cui sono state proposte alcune prove neuropsicologiche più realistiche. Ciononostante, i problemi della vita quotidiana sono ancora più complessi, perché offrono molte possibili soluzioni, legate anche al contesto personale e sociale; affrontarli richiede simultaneamente i processi esecutivi della corteccia prefrontale laterale (manipolazione delle informazioni rilevanti, generazione di strategie) e delle aree orbitarie e mediali (abilità sociali ed emotive, capacità di comprendere la prospettiva degli altri e i segnali ambientali).
Infine, occorre ricordare che i pazienti frontali possono mostrare condizioni che rendono difficile la somministrazione delle prove neuropsicologiche, come l'incapacità a concentrarsi su compiti specifici o l'alterazione dei processi decisionali e intenzionali. Per questi motivi i pazienti spesso rifiutano di completare le prove e le loro prestazioni possono presentare una notevole variabilità nel tempo.
La valutazione delle funzioni esecutive deve tener conto di queste difficoltà e non trascurare l'analisi qualitativa delle prestazioni e delle strategie adottate. Di seguito saranno indicati i principali test tarati in Italia (a meno di indicazioni diverse), suddivisi in riferimento alla componente esecutiva predominante.

4.2. Gli strumenti per una valutazione globale

Lo strumento più utilizzato per una valutazione cognitiva globale è il *Mini Mental State Examination* (MMSE). Il MMSE, però, è costituito soprattutto da compiti verbali, non attendibili in caso di disturbi delle abilità linguistiche, e non prevede la valutazione delle funzioni esecutive, per cui un paziente frontale può ottenere punteggi normali.
Una valutazione globale delle competenze esecutive può essere ottenuta mediante la *Frontal Assessment Battery* (FAB). La batteria è di facile e rapida somministrazione ed è costituita da sei prove distinte, verbali e non-verbali, che valutano, in maniera sommaria, capacità di astrazione, pensiero astratto, flessibilità cognitiva, programmazione motoria e controllo dell'impulsività. Il punteggio alla FAB non correla sistematicamente con il punteggio al MMSE, per cui le due prove sembrano complementari; inoltre, la FAB sembra avere una discreta sensibilità nel valutare i deficit frontali nei pazienti con patologie degenerative, ma la sua capacità di discriminare la demenza frontale dalla malattia di Alzheimer è controversa.
Il test dell'orologio (*Clock-Drawing Test*, CDT) è un altro strumento di rapida somministrazione e di largo impiego clinico; ne sono state elaborate svariate versioni. In una versione tarata in Italia, si chiede al paziente di scrivere i numeri di un orologio all'interno di un cerchio; al termine, si richiede di disegnare le lancette che segnano le due e quarantacinque. I pazienti frontali possono commettere vari tipi di errori, soprattutto determinati da un deficit nel controllo attentivo o da una difficoltà nel pianificare il disegno (fig. 16.3), anche quando ottengono un punteggio normale al MMSE.

4.3. Test per le funzioni esecutive e corteccia prefrontale dorsolaterale

Il test paradigmatico per valutare le capacità di pianificazione e di decisione strategica della corteccia prefrontale dorsolaterale è quello delle *Torri di Londra*. Il compito richiede al soggetto di spostare delle palline impilate su tre pioli, seguendo regole

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

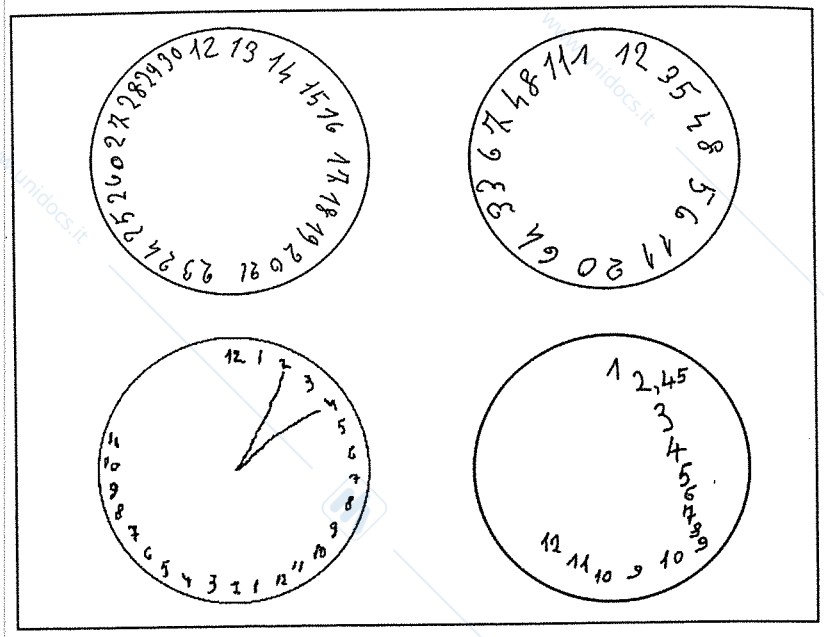

fig. 16.3. *Esempi di disegno dell'orologio in pazienti con lesioni frontali. In alto: due tentativi di disegno in un paziente con demenza fronto-temporale: nel primo caso, a sinistra, il paziente innesca una numerazione automatica, nel secondo, a destra, la produzione è caotica. In basso: disegni di pazienti con lesione frontale vascolare, a sinistra, e traumatica, a destra, in cui si notano l'errata pianificazione e le perseverazioni; alla richiesta di posizionare le lancette, il primo paziente ha commesso un evidente errore logico, il secondo ha semplicemente scritto i numeri dei minuti vicino all'ora richiesta (due e quarantacinque).*

specifiche, fino a raggiungere una determinata configurazione. Sono necessari dunque un piano d'azione efficace e il suo mantenimento nella memoria di lavoro: i pazienti con lesione dorsolaterale tipicamente tendono a violare le regole del test e, soprattutto, impiegano molto più tempo e molte più mosse rispetto ai soggetti neurologicamente indenni, senza completare le sequenze più complesse [Shallice 1982]. Per qualche verso analogo al precedente, è il *Test dei labirinti di Elithorn*, tarato in Italia, che valuta la pianificazione spaziale.

La flessibilità cognitiva può essere valutata utilizzando compiti di fluenza verbale e grafica e compiti di produzione casuale di numeri. In Italia sono state tarate due prove di *generazione verbale controllata*: il *test di fluenza per fonemi iniziali* e il *test di fluenza per categorie semantiche*. Tuttavia, il compito di fluenza più sensibile a un danno frontale sembra quello di produzione di verbi. Nelle prove di fluenza, tradizionalmente considerate fondate sui meccanismi dorsolaterali, è probabilmente coinvolta anche la corteccia cingolata, almeno per gli aspetti di attivazione della risposta al compito.

Il test di classificazione delle carte (*Wisconsin Card Sorting Test*, WCST) è una prova di categorizzazione con criteri variabili, ideata per valutare le abilità di ragionamento

astratto e di modifica delle strategie cognitive al mutare delle contingenze ambientali. Il soggetto deve assegnare, una alla volta, 128 carte a uno di 4 possibili gruppi, in base al colore, alla forma o al numero dei simboli riprodotti su ogni carta. Il paziente deve scoprire il criterio di classificazione giusto, attraverso le risposte affermative o negative dell'esaminatore, e comprendere che il criterio cambia dopo una serie di risposte corrette. Pertanto, il WCST è un test difficile e complesso, nel quale i pazienti con lesione dorsolaterale commettono soprattutto errori perseverativi, mentre i pazienti con lesioni orbitofrontali tendono a non rispettare le istruzioni del compito o a perdere un criterio individuato correttamente in precedenza.

Un test che valuta il ragionamento astratto e la capacità di elaborare risposte plausibili è quello delle *Stime cognitive*. Le domande del test richiedono un'elaborazione delle conoscenze generali comuni (ad es., «quanto è alto un semaforo»?), per cui anche un deficit di memoria semantica può determinare una prestazione patologica. Un test analogo comprende quesiti su tempi e pesi (ad es., «quanto pesa un paio di pantaloni?», «quanto tempo si impiega per una doccia?»).

Un test per le componenti attenzionali è il *Trail Making Test* (TMT). Questo test richiede al soggetto di unire in sequenza una serie di cerchietti numerati e, nella seconda parte, di unire i cerchietti alternando le sequenze di numeri e lettere. Soprattutto la seconda parte del TMT, che implica un carico maggiore di memoria di lavoro, coinvolge le aree dorsolaterali, ma le aree mediali sarebbero implicate nel mantenere il criterio.

Un ultimo aspetto delle funzioni esecutive dorsolaterali consiste nella capacità di dividere le risorse attenzionali su due compiti (*dual task*), anche se le condizioni di doppio compito sembrano coinvolgere anche il cingolo anteriore. Una prova tarata in Italia utilizza un semplice compito visuospaziale e un compito di memoria immediata verbale per cifre: la perdita di efficienza registrata in questa condizione, rispetto a una condizione in cui i compiti sono eseguiti singolarmente, rappresenta una misura della capacità della memoria di lavoro, ridotta in pazienti con lesioni delle aree prefrontali.

4.4. Test per le funzioni esecutive e corteccia orbitofrontale

Lesioni della corteccia o del circuito orbitofrontale determinano un'alterata capacità di prendere decisioni nella vita di tutti i giorni, anche in assenza di deficit cognitivi frontali misurati con i test tradizionali. Per una valutazione neuropsicologica di questi disturbi sono state ideate alcune prove in cui i pazienti devono prendere decisioni, che saranno premiate o punite, e in cui l'esito è altamente incerto. Una prova di questo tipo, priva di taratura italiana, è il *gambling test*, già descritta nel paragrafo precedente; essa può evidenziare la tendenza dei pazienti con lesioni orbitofrontali a preferire una gratificazione immediata, anche se determina conseguenze negative.

L'incapacità dei pazienti con lesioni orbitofrontali di regolare il proprio comportamento può essere evidenziata con test che propongono situazioni aperte, non strutturate, in cui il soggetto deve dividere il suo tempo in più compiti [Burgess 2000]. Una prova di questo tipo, non tarata in Italia, è il *Revised Strategy Application Test*, in cui il soggetto deve alternare tre compiti semplici (copiare disegni, copiare frasi, contare oggetti), de-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

cidendo il tempo da dedicare a ciascuno di essi. Tuttavia, non vi è un accordo generale sulla relazione di prove di questo tipo con singole aree prefrontali: alcuni le considerano sensibili al danno orbitofrontale, mentre altri ritengono che siano sostenute dalla corteccia cingolata anteriore e dalla corteccia dorsolaterale di destra.

4.5. Test per le funzioni esecutive e corteccia cingolata anteriore

Lesioni che interessano la corteccia del cingolo anteriore e il sistema prefrontale mediale possono causare un'incapacità di inibire risposte automatiche o impulsive. Oltre alle prove incluse nella FAB, in Italia due test sono utilizzati per valutare questo aspetto delle funzioni esecutive. Il test di apprendimento motorio invertito può essere utilizzato per valutare la capacità di soppressione di risposte motorie: il paziente deve riprodurre un semplice gesto (mostrare il palmo della mano o il pugno) in risposta al gesto opposto prodotto dall'esaminatore. Il compito più classico per valutare la capacità di inibire risposte impulsive e inappropriate è il test di Stroop, costituito da tre condizioni. Nella condizione critica sono presentati nomi di colori stampati in un colore non corrispondente al nome, in modo da creare interferenza (ad es., la parola «rosso» scritta con inchiostro verde); al paziente è richiesto di denominare il colore dell'inchiostro senza badare a cosa è scritto, per cui egli deve inibire la lettura delle parole. Poiché la lettura è un comportamento fortemente automatizzato, anche i soggetti normali nella prova d'interferenza parola/colore sono lenti e commettono errori («effetto Stroop»), ma i pazienti con deficit attentivi o con impulsività patologica hanno molte più difficoltà e spesso perdono la consegna del compito. Tale quadro sembra legato a un danno bilaterale della corteccia cingolata anteriore, ma alcuni studi neurofunzionali hanno evidenziato nel compito interferito un'attivazione sia del cingolo che di aree orbitofrontali.

Le aree mediali anteriori, più vicine al polo frontale (BA 8, 9 e 10), sembrano svolgere un ruolo molto importante nell'interpretazione di forme non letterali di comunicazione, come le metafore, l'ironia, l'intonazione affettiva e il sarcasmo. Un test di comprensione di metafore e di espressioni idiomatiche, tarato in Italia, è costituito da 20 espressioni metaforiche comuni, come «quel cavallo è un fulmine», e da 20 espressioni idiomatiche, come «il direttore è una persona alla mano».

4.6. Metodi per la valutazione dei disturbi comportamentali

La diagnosi dei disturbi comportamentali da lesione frontale è legata alla presenza di sintomi caratterizzati da una globale ipoattività (apatia, anedonia), o da una globale iperattività (distraibilità, impulsività, disinibizione), soprattutto quando questi disturbi sono associati a perseverazioni e comportamento stereotipato o a una sindrome da dipendenza ambientale (comportamento di imitazione e di utilizzazione). Altri sintomi comportamentali tipici della sindrome frontale sono confabulazioni, anosognosia,

disturbi emozionali e alterazioni del comportamento sociale e del comportamento sessuale.

Nei paragrafi precedenti si è sottolineato come alcuni deficit esecutivi possano contribuire a dare conto dei disturbi comportamentali, ma una valutazione clinica globale, anche ai fini diagnostici, deve integrare la valutazione cognitiva con un'accurata raccolta di rilievi anamnestici sull'impatto dei disturbi sulla vita quotidiana. Si rende necessaria, dunque, una valutazione del comportamento che può avvalersi di interviste strutturate o semistrutturate e di scale di valutazione e questionari, in modo da raccogliere le informazioni rilevanti in maniera formalizzata.

Il Questionario Neuropsichiatrico (*Neuropsychiatric Inventory*, NPI) è sicuramente lo strumento più utilizzato per una descrizione quantitativa di un'ampia gamma di disturbi comportamentali e psichiatrici, ed è stato applicato in soggetti con demenza, lesioni focali ed esiti di trauma cranico. Alcune scale di valutazione globale, tuttavia, sono più specificamente mirate a valutare gli aspetti comportamentali legati alle lesioni frontali. Tra queste, il Questionario Disesecutivo (*Dysexecutive Questionnaire*, DEX), in corso di standardizzazione in Italia, permette di valutare e quantificare la presenza e la gravità dei sintomi disesecutivi di origine frontale. Le domande sono semplici e sono state ideate in funzione della somministrazione parallela al paziente e ai familiari, in modo da verificare anche il grado di consapevolezza che il paziente ha per i propri deficit. Un altro strumento utile per l'identificazione di sintomi comportamentali di origine frontale è il Questionario Comportamentale Frontale (*Frontal Behavioural Inventory*, FBI), validato recentemente in Italia, composto da una scala che valuta i segni di disinibizione (ad es., impulsività, irritabilità, irascibilità) e da una scala per i segni di inibizione (ad es., apatia).

Sono inoltre disponibili in versione italiana standardizzata alcune scale per la valutazione specifica dei disturbi della motivazione (in particolare apatia ed anedonia), della capacità di controllo (aggressività e impulsività), dell'affettività (depressione, ansia e agitazione), nonché per la valutazione della consapevolezza dei disturbi cognitivi e comportamentali.

5. LA RIABILITAZIONE DEI DISTURBI FRONTALI

5.1. Considerazioni generali

La riabilitazione delle funzioni cognitive è generalmente un campo di intervento complesso, ma il recupero delle funzioni esecutive viene considerato una sfida particolarmente ardua. Infatti, i danni frontali interferiscono con i processi di controllo che sono determinanti nel recupero funzionale in generale, compreso il recupero motorio. Si intuisce come le difficoltà si moltiplichino enormemente quando le funzioni frontali stesse sono l'oggetto dell'intervento riabilitativo.

In maniera operativa, si può affermare che il deficit esecutivo più evidente consiste nella facile distraibilità. La riabilitazione delle capacità attentive rappresenta un prerequisito fondamentale per qualsiasi tipo di riabilitazione. Quindi, molti programmi riabilitativi

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

sono stati sviluppati per migliorare la capacità di allocare le risorse attenzionali su compiti gradualmente più complessi (cfr. cap. 21).
Gli aspetti più specifici dei disturbi cognitivi e comportamentali conseguenti a un trauma cranico o, in generale, a una lesione frontale, consistono invece nella ridotta capacità di introspezione e di critica, nelle alterazioni della regolazione del comportamento e nei deficit nell'esecuzione di comportamenti finalizzati. Si tratta di disturbi assai invalidanti, che difficilmente si prestano a interventi riabilitativi controllati [Grossi e Trojano 2006]. Ciononostante, le revisioni sistematiche compilate negli anni recenti suggeriscono che sono ormai disponibili almeno alcuni studi di alta qualità a favore dell'efficacia della riabilitazione delle funzioni esecutive.

5.2. Riabilitazione dei deficit di consapevolezza

La consapevolezza dei propri deficit è spesso disturbata in pazienti con lesioni frontali. Un paziente con ridotta consapevolezza tenderà a presentare una scadente collaborazione e motivazione al trattamento riabilitativo, e in seguito, anche a distanza di anni dalla lesione, uno scarso adattamento all'ambiente, ad esempio in termini occupazionali.
Gli interventi riabilitativi per migliorare la consapevolezza dei propri deficit possono essere distinti in due tipi: approccio educativo e approccio basato sull'esperienza. Il primo può consistere nel fornire sistematicamente al paziente tutte le informazioni che egli tende a non considerare (ad es., la cartella clinica o i propri risultati ai test), in modo da rendere più chiara la relazione tra le proprie difficoltà e la malattia che lo ha colpito, oppure nel far confrontare la percezione che il paziente ha delle proprie difficoltà con la valutazione di altre persone a lui vicine.
L'approccio educativo può essere poco efficace con pazienti affetti da grave anosognosia (vedi anche cap. 15). In questi casi, o nelle fasi precoci del trattamento, appare più indicato un approccio esperienziale, che si attua confrontando la stima che il paziente esprime circa il suo livello di successo in un certo compito con le prestazioni reali. Va tenuto conto, però, che i pazienti frontali spesso non ammettono le discrepanze, o le giustificano in maniera confabulatoria, oppure reagiscono impulsivamente alla frustrazione che ne deriva.

5.3. Riabilitazione dei disturbi comportamentali

I disturbi comportamentali possono essere inadeguati per difetto (apatia, abulia, anedonia) o per eccesso (impulsività, irritabilità, aggressività e disinibizione). Un approccio per tali disturbi è rappresentato dall'insieme delle tecniche sviluppate nell'ambito della *Terapia di modifica comportamentale* (*Behavior Modification Therapy*). In questo ambito, si adottano tecniche di rinforzo positivo (oggetti, alimenti o attività considerati piacevoli dal soggetto) e negativo (costo della risposta, sospensione dell'attività svolta)

per incrementare i comportamenti desiderati e disincentivare quelli indesiderati. Tali tecniche sono molto utili, soprattutto nelle prime fasi della terapia, per facilitare la comprensione del contesto di intervento e assicurare i requisiti minimi di collaborazione da parte del paziente. La generalizzazione dei comportamenti ottenuti con tali tecniche è limitata e richiede la collaborazione dei familiari per l'applicazione in contesti ecologici. A tal fine, sono necessari interventi psicologici sulle famiglie per assicurare la loro cooperazione, spesso ostacolata da reazioni emotive o da atteggiamenti relazionali inadeguati.
Una maggiore possibilità di generalizzazione sembra offerta da alcuni interventi in cui il paziente gioca un ruolo più attivo, come i programmi di riabilitazione dell'automonitoraggio. Questi programmi, applicati in casi selezionati, cercano di insegnare ai pazienti a riconoscere e controllare i propri disturbi comportamentali, ad esempio mostrando loro delle riprese delle proprie relazioni con i familiari, oppure addestrandoli a contare i comportamenti indesiderati da loro stessi prodotti (ad es., confabulazioni o reazioni aggressive inappropriate).

5.4. Riabilitazione dei deficit di pianificazione e soluzione dei problemi

Uno specifico programma riabilitativo si propone di rieducare i pazienti a individuare le finalità di ogni azione e verificare che tali finalità siano perseguite nelle diverse fasi dell'organizzazione del comportamento; tale trattamento, definito riabilitazione della gestione degli scopi (*Goal Management Training*) si è dimostrato efficace in uno studio controllato su pazienti con trauma cranico.
Un altro metodo per affrontare il deficit di pianificazione e di soluzione dei problemi nei pazienti frontali è fondato sull'uso della progressiva interiorizzazione di istruzioni verbali. Una procedura di auto-istruzione è stata utilizzata in contesti diversi, con discreti risultati sulle attività oggetto di trattamento, ma scarsa generalizzazione a situazioni nuove. Analoghi problemi di generalizzazione incontra la riabilitazione di soluzione dei problemi (*Problem Solving Training*), che consiste nel suddividere un problema complesso in stadi meglio gestibili da pazienti con deficit esecutivi.
In definitiva, la riabilitazione delle abilità esecutive presenta grandi difficoltà, che impongono la necessità di affrontare in maniera integrata molti aspetti diversi. A questo proposito, va ricordato che una componente essenziale dei disordini esecutivi è rappresentata dagli aspetti emotivi e motivazionali che accompagnano gli insuccessi in questi pazienti. In caso di insuccesso si possono determinare reazioni emotive negative (ad es., rabbia e paura), manovre difensive (ad es., negazione del problema), decisioni e azioni impulsive. Risulta, dunque, consigliabile associare procedure riabilitative rivolte a migliorare la componente di soluzione di problemi con quelle per ridurre le reazioni alle difficoltà.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CONCLUSIONE

Le «funzioni esecutive» consistono nella capacità di formulare e controllare schemi di azione articolati, soprattutto in contesti non abituali, complessi o conflittuali. I disturbi delle funzioni esecutive sono legati a lesioni o disfunzioni della corteccia prefrontale e delle sue connessioni con le altre aree corticali e con specifiche strutture sottocorticali. In particolare, tre circuiti fronto-sottocorticali (dorsolaterale, orbitofrontale e cingolato anteriore) sono implicati nei processi di controllo della cognizione e del comportamento. Il circuito dorsolaterale sembra particolarmente coinvolto nelle capacità di pianificazione e astrazione e nella flessibilità cognitiva, il circuito orbitofrontale nella regolazione delle emozioni e nei processi decisionali, il circuito del cingolo anteriore nel controllo della motivazione e nella inibizione di stimoli o attività interferenti.

Tali circuiti possono essere danneggiati da svariate patologie, di origine traumatica, degenerativa (demenze frontali, demenze sottocorticali, vedi cap. 18), vascolare (lesioni ischemiche nel territorio dell'arteria cerebrale anteriore, rottura di aneurismi dell'arteria comunicante anteriore), tumorale o infiammatoria (vedi cap. 4).

La diagnosi dei disturbi da lesione prefrontale è legata alla presenza di un comportamento disorganizzato, che può essere associato a una globale ipoattività (apatia, anedonia), o a una globale iperattività (distraibilità, impulsività, disinibizione). Altri disturbi caratteristici della sindrome frontale sono le perseverazioni, le confabulazioni, la sindrome da dipendenza ambientale (comportamento di imitazione e di utilizzazione), l'anosognosia, i disturbi emozionali e del comportamento sociale.

PER SAPERNE DI PIÙ

Grossi D. e Trojano L. [2006], *Neuropsicologia dei lobi frontali*, Bologna, Il Mulino.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Indicare i circuiti fronto-sottocorticali coinvolti nelle funzioni esecutive e i principi generali della loro organizzazione.
2. Descrivere i disturbi della motivazione e le loro basi neurobiologiche.
3. Descrivere i disturbi delle funzioni esecutive legati a lesioni del circuito dorsolaterale.
4. Descrivere le funzioni del Sistema Supervisore Attenzionale.
5. Indicare i test per le funzioni esecutive del giro del cingolo anteriore.
6. Descrivere i disturbi da lesioni orbitofrontali e i test neuropsicologici per evidenziarli.
7. Descrivere i principali errori osservabili a un test di classificazione con criteri variabili e le loro possibili basi neurobiologiche.

8. Definire i diversi tipi di confabulazione.
9. Indicare i test per una valutazione generale delle funzioni esecutive.
10. Descrivere le principali strategie riabilitative per i disturbi frontali.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 17

La sindrome da disconnessione callosale

Questo capitolo esamina le differenze fra gli emisferi cerebrali e le conseguenze della mancanza della principale commessura interemisferica: il corpo calloso. I sintomi da sezione (o mancanza congenita) del calloso rappresentano un puro esempio di sindrome da disconnessione. Sono esposte le principali fonti d'informazione sulle differenze emisferiche, sia morfologiche sia comportamentali e strumentali, e sullo studio del tempo di trasmissione interemisferica. Sono poi considerate anche le differenze individuali e, in particolare, l'organizzazione emisferica nel mancinismo. Infine, sono riportati e discussi i sintomi da disconnessione callosale e le loro implicazioni per la comprensione delle strutture cognitive dei due emisferi.

Il titolo di questo capitolo si riferisce a quell'insieme di sintomi neuropsicologici che consegue alla sezione chirurgica o alla mancanza congenita del corpo calloso e delle altre commessure che connettono gli emisferi cerebrali. Il termine «disconnessione» va inquadrato nel contesto più ampio delle «sindromi da disconnessione» con cui illustri neurologi del XIX secolo, in particolare Karl Wernicke, Ludwig Lichtheim (cfr. cap. 1) e Jules Déjerine, hanno inquadrato varie sindromi neuropsicologiche. Il concetto di sindrome da disconnessione ha avuto alterne fortune, ma è stato rivitalizzato a metà del XX secolo dal grande neurologo e neuropsicologo Norman Geschwind (1926-1984), che ha proposto modelli di disconnessione per afasia, agnosia, aprassia e altre sindromi neuropsicologiche. Attualmente, si sono aggiunte alcune ben note patologie neuro-psichiatriche come la schizofrenia, l'autismo e la dislessia evolutiva. Quello che caratterizza la sindrome da disconnessione è, appunto, la mancata connessione, dovuta a lesione della sostanza bianca, fra centri cerebrali che mediano aspetti cruciali della funzione in questione [per una rassegna recente cfr. Catani e Ffychte 2005]. In questo capitolo, ci occuperemo di un particolare tipo di disconnessione, quella fra i due emi-

Questo capitolo è di Carlo Alberto Marzi.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

sferi cerebrali. Prima di fare ciò è necessario descrivere, sia pure sommariamente, le differenze sia strutturali che funzionali fra i due emisferi cerebrali umani.

1. IL CONCETTO DI LATERALIZZAZIONE EMISFERICA

Anche se la presenza di differenze funzionali fra gli emisferi cerebrali raggiunge il massimo sviluppo nella specie umana non ne rappresenta una sua prerogativa esclusiva. Oltre ad asimmetrie emisferiche, documentate nelle grandi scimmie antropomorfe, asimmetrie laterali nel piano di sviluppo dell'organismo sono presenti in numerose specie non-umane, anche molto semplici. Mentre a tali asimmetrie corporee spesso non corrispondono chiari correlati funzionali, nell'uomo le asimmetrie cerebrali raggiungono un'importanza funzionale enorme, soprattutto in relazione allo sviluppo del linguaggio. Altre funzioni sono asimmetriche oltre quelle puramente cerebrali: che il corpo umano, pur nella sua globale simmetria destra-sinistra, presenti delle asimmetrie appare evidente semplicemente considerando alcuni organi viscerali come il cuore, il fegato, la milza e la cistifellea, che sono unilaterali e posti più o meno in un lato dell'organismo. Ciò implica una innervazione, sia afferente che efferente, asimmetrica e quindi un'asimmetria dei centri cerebrali che la controllano. Altre osservazioni suggeriscono asimmetrie anche nello sviluppo ontogenetico del corpo; ad esempio, una malformazione congenita come il labbro leporino si verifica in due casi su tre nella parte sinistra delle labbra, invece che colpire a caso una delle due metà.

Nell'uomo ha prevalso fin dall'inizio dei moderni studi sulle funzioni cognitive cerebrali il concetto di **dominanza cerebrale** secondo cui esiste un tratto biologico fondamentale rappresentato da un maggiore sviluppo funzionale dell'emisfero sinistro che sarebbe quindi *dominante* sull'emisfero destro. Un grande neurofisiologo, premio Nobel per la Medicina e Fisiologia nel 1963, John Eccles (1903-1997), sosteneva addirittura che solo l'emisfero sinistro ha l'anima. Il concetto di dominanza cerebrale sinistra trae origine dalla cruciale scoperta del neurologo francese Paul Broca (1824-1880) che nel 1861 descrisse il caso di un paziente affetto da *afasia motoria*, una condizione nella quale il paziente perde la capacità di parlare e che all'autopsia mostrava un'unica lesione cerebrale localizzata nel lobo frontale dell'emisfero sinistro (cfr. capp. 1 e 6). Questa fu una scoperta di grande importanza, non solo per comprendere le basi neurali del linguaggio, ma anche per dare una definitiva conferma alle teorie che sostenevano la presenza di una selettiva localizzazione delle varie funzioni mentali in specifiche aree cerebrali. Da Broca in poi il concetto prevalente è stato che l'emisfero sinistro contiene un sistema capace di acquisire il linguaggio in modo estremamente più efficiente dell'altro emisfero. Data l'importanza del linguaggio per la vita mentale umana, il considerare l'emisfero sinistro *dominante* rispetto al destro rappresentò quindi un salto logico inevitabile anche se, come vedremo, non del tutto fondato. Si sosteneva che l'emisfero destro fosse ausiliario rispetto al sinistro e privo di capacità cognitive indipendenti. Vedremo in seguito che a questo concetto di *dominanza assoluta* si è sostituito quello di *dominanza relativa* e poi di *opposta dominanza*.

Le fonti da cui provengono i dati che attestano la presenza di differenze emisferiche sono essenzialmente quattro:

1. lo studio dei sintomi neuropsicologici dopo lesioni cerebrali unilaterali;
2. lo studio di differenze emisferiche strutturali, soprattutto a livello della citoarchitettonica corticale;
3. lo studio delle differenze funzionali in soggetti normali, usando sia metodi puramente comportamentali che varie tecniche strumentali;
4. gli studi su pazienti con sezione del corpo calloso (la cosiddetta *sindrome da disconnessione callosale* o *«split-brain»* cioè *cervello diviso*).

2. SINTOMI NEUROPSICOLOGICI DA LESIONE CEREBRALE UNILATERALE

Questa è certamente la fonte più antica e convincente dell'esistenza di asimmetrie emisferiche a partire dalla fondamentale scoperta di Broca (e anche prima). Riassumendo in poche righe un secolo e mezzo di ricerca neuropsicologica, si può concludere che una lesione in aree corticali di simile estensione e localizzazione nei due emisferi dà luogo a sintomi completamente diversi. Ad esempio, una lesione vascolare nel territorio dell'arteria cerebrale media, che irrora una vasta zona comprendente i lobi temporali, parietali, e in parte, frontali, a sinistra produce *afasia globale* (cfr. cap. 6), mentre a destra produce *negligenza spaziale unilaterale*, cioè un grave disturbo dell'attenzione spaziale senza alterazioni del linguaggio (cfr. cap. 14). Chiunque consideri questa inoppugnabile evidenza clinica si convince facilmente che i due emisferi sono diversi e che hanno entrambi una dominanza, verbale il sinistro, spaziale il destro. Non è compito di questo capitolo descrivere le diverse forme di afasia o di negligenza spaziale: le ho ricordate a questo punto perché rendono bene l'idea della fondamentale differenza nella organizzazione cognitiva dei due emisferi, incentrata sul linguaggio per quanto riguarda l'emisfero sinistro e sugli aspetti visuo-spaziali e attenzionali per quanto riguarda l'emisfero destro.

2.1. Lateralizzazione dei centri del linguaggio. Effetti del mancinismo e del genere

Una possibile spiegazione della dominanza emisferica sinistra per il linguaggio (che è stata poi, giustamente, scartata) è quella che essa fosse secondaria all'uso della mano preferita nella scrittura che, in circa nel 90% della popolazione, è la destra, controllata dall'emisfero sinistro. Il fatto però che l'emisfero sinistro è dominante anche negli analfabeti e, soprattutto, che anche la maggioranza dei mancini (che usano la sinistra per scrivere) mostri una dominanza dell'emisfero sinistro per il linguaggio (cfr. *infra*), contraddice chiaramente questa possibilità. Al di là di questa ipotesi, che si è rivelata non corretta, rimane vero che la **dominanza dell'emisfero sinistro per il linguaggio** è correlata a una variabile individuale come la **preferenza manuale**. Nella popolazione circa il 90% degli individui è *destrimane*, mostra cioè una preferenza per la mano destra nello scrivere e anche nello svolgere attività unimanuali, come usare il martello, impu-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

gnare una racchetta, tagliare con le forbici e così via. Esistono dei test di preferenza manuale, per dare una stima quantitativa del grado di dominanza manuale, che non è dicotomico, ma rappresenta un *continuum* da un massimo di preferenza destra ad un massimo di preferenza sinistra. Fra il restante 10% degli individui sono compresi coloro che hanno una marcata preferenza per la mano sinistra (*mancini*) e coloro che non mostrano una chiara preferenza manuale (*ambidestri*). Tali percentuali sono presenti in tutte le età, culture e razze e variano solo minimamente in funzione del sesso, con una leggera prevalenza (1%) di mancini fra i maschi. Le basi della preferenza manuale sono prevalentemente genetiche, ma la configurazione genetica del fenomeno non è stata ancora determinata. Secondo la psicologa inglese Annett, esisterebbe un unico gene chiamato *right shift*, la cui presenza determinerebbe una preferenza per la mano destra. Negli individui in cui questo gene è assente la preferenza manuale sarebbe determinata a caso. Quindi, fra coloro che non hanno il gene, metà sono destrimani e metà mancini.

Lo studio della lateralizzazione del linguaggio ha mostrato che nella quasi totalità dei destrimani (circa il 98%) i centri del linguaggio sono localizzati nell'emisfero sinistro, nel restante 2% nell'emisfero destro. Non esistono destrimani con un'organizzazione bilaterale del linguaggio. Il quadro cambia in parte nei mancini dove circa il 70% ha, come i destrimani, i centri del linguaggio localizzati nell'emisfero sinistro. Il restante 30% si divide in parti uguali tra coloro che hanno i centri del linguaggio nell'emisfero destro (15%) e coloro che hanno un'organizzazione bilaterale (15%).

Questi dati provengono da due fonti: lo studio dell'incidenza di afasia per lesioni unilaterali dell'emisfero sinistro o destro in vaste serie di pazienti; l'applicazione della **tecnica di Wada**, sviluppata negli anni '50 del '900 da John Wada e Theodore Rasmussen a Montreal per valutare la lateralizzazione emisferica del linguaggio in pazienti gravemente epilettici, prima di una resezione corticale effettuata a scopo terapeutico, per eliminare il focolaio epilettico. È infatti importante per il neurochirurgo conoscere l'emisfero sede del linguaggio in un determinato paziente, per decidere se operare o no, oppure per stabilire l'estensione della rimozione corticale, nel caso di *foci* epilettici vicini ad aree del linguaggio. La tecnica di Wada consiste nell'iniettare nella carotide interna di uno dei due lati, raggiunta attraverso un sondino periferico, un anestetico barbiturico ad azione ultrarapida (pochi minuti) come l'*amytal-sodico*. Date le caratteristiche dell'albero circolatorio cerebrale, l'iniezione da un lato anestetizza soltanto (o in grande prevalenza) l'emisfero ipsilaterale al lato dell'iniezione. Se i centri del linguaggio sono a sinistra, per qualche minuto dopo l'iniezione nella carotide di sinistra il paziente è incapace di produrre o comprendere il linguaggio. In tal caso, si è certi che i centri del linguaggio sono localizzati nell'emisfero sinistro. Se invece l'iniezione non ha effetto si hanno due possibilità: o i centri del linguaggio sono localizzati a destra oppure sono bilaterali. Per dirimere questo dubbio il paziente è esaminato di nuovo in giorni successivi con un'iniezione a destra: se il linguaggio rimane preservato anche in tal caso, ciò significa che i centri del linguaggio sono localizzati in entrambi gli emisferi, altrimenti sono a destra. È interessante notare che il confronto fra le stime di lateralizzazione emisferica per il linguaggio basate sul Test di Wada, che necessariamente è condotto in un numero ristretto di pazienti epilettici, e quelle basate sull'esame di vaste serie di pazienti cerebrolesi unilaterali ha dato risultati

ampiamente concordanti. La presenza di un 70% di individui mancini, che hanno i centri del linguaggio nell'emisfero sinistro e che usano la mano sinistra per scrivere, implica una considerazione interessante sul piano della loro organizzazione neurale. Poiché questi individui hanno i centri che organizzano il linguaggio e quelli che guidano le operazioni motorie dello scrivere in emisferi diversi, è probabile che abbiano sviluppato una comunicazione interemisferica particolarmente efficace (cfr. *infra* per i rapporti fra il corpo calloso e le variabili individuali).

2.2. Lateralizzazione delle funzioni visuo-spaziali

A differenza del linguaggio, dove i dati sono molto chiari, il quadro quantitativo della dominanza destra per le funzioni visuo-spaziali, sia negli individui destrimani che nei mancini, è più problematico, forse per la maggiore difficoltà di standardizzare i test per le varie funzioni spaziali, spesso abbastanza disomogenee rispetto alle funzioni linguistiche. Sia gli studi epidemiologici su vaste serie di pazienti con lesioni unilaterali, che quelli eseguiti con la tecnica di Wada mostrano un grado di minore lateralizzazione, in confronto alle funzioni linguistiche: il 67% degli individui destrimani ha le funzioni visuo-spaziali rappresentate nell'emisfero destro, il restante 33% a sinistra. Vale comunque sempre il principio che non esiste una rappresentazione bilaterale nei destrimani. Nei mancini, il grado di lateralizzazione è ancora minore, con una prevalenza del 38% di lateralizzazione visuo-spaziale a destra, un 30% a sinistra e un 32% di organizzazione bilaterale. Quindi, i due emisferi non sono perfettamente speculari per quanto riguarda le due opposte dominanze, ma il grado di lateralizzazione è maggiore per le funzioni verbali rispetto a quelle visuo-spaziali.

3. DIFFERENZE ANATOMICHE FRA GLI EMISFERI

A differenza di quanto scritto nei vecchi libri di anatomia, gli emisferi cerebrali non sono uguali morfologicamente, ma mostrano varie asimmetrie sia a livello macro- che microscopico. Qui mi limiterò a descrivere solo quelle che hanno un chiaro significato funzionale. A livello macroscopico, una di queste è rappresentata dall'aspetto della **scissura di Silvio** nel lobo temporale. Questa è più lunga a sinistra e ha un andamento diverso nei due lati: a destra nella parte anteriore ha un decorso marcatamente più verticale che a sinistra. Questo porta come conseguenza un **opercolo temporo-parietale** più piccolo a destra (cfr. fig. 17.1). Queste sono zone importanti: a sinistra per la comprensione del linguaggio e anche per le funzioni prassiche; il presunto *centro prassico* la cui lesione può determinare la *sindrome aprassica* (cfr. cap. 9), sarebbe appunto localizzato nel lobo parietale sinistro. A destra, le zone contigue alla scissura di Silvio sono importanti per la percezione della musica e per gli aspetti tonali del linguaggio. A livello microscopico, la più importante asimmetria riguarda il *planum temporale*, un'area definita in base alla citoarchitettonica, cioè allo studio delle differenze fra la composizione in strati cellulari caratteristici della corteccia cerebrale, che si trova all'interno

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

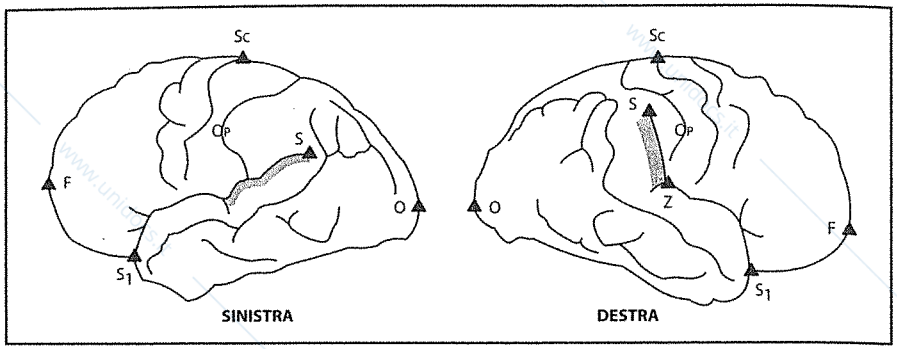

fig. 17.1. *Vista laterale dei due emisferi cerebrali dell'uomo. Si può notare che la scissura di Silvio che va da S a S1 nell'emisfero destro assume un andamento decisamente verticale nella sua porzione posteriore a partire da Z. Abbreviazioni: Sc = solco centrale; OP = opercolo parietale; S = estremità posteriore della scissura di Silvio; S_1 = estremità anteriore della scissura di Silvio; O = polo occipitale; F = polo frontale; Z = inizio del cambio di andamento della scissura di Silvio nell'emisfero di destra.*

della *scissura di Silvio*, nella sua parte posteriore, la cosiddetta *fossa silviana*. Lo studio istologico di 100 cervelli conservati in formalina ha mostrato che, nella maggioranza (65%) degli individui destrimani la superficie del planum temporale è maggiore a sinistra, mentre solo in una minoranza (11%) è maggiore a destra; nel rimanente 24% degli individui non vi sono differenze. Quest'ultimo è il quadro che si osserva più spesso negli individui mancini. Questa asimmetria, che è presente anche nel feto di 7-8 mesi, è importante perché il planum temporale corrisponde in buona parte all'*area di Wernicke*, importante per la comprensione del linguaggio (cfr. cap. 6).

È interessante menzionare che il **giro di Heschl**, che rappresenta il substrato anatomico della corteccia uditiva primaria e che si trova nelle vicinanze del planum temporale, non mostra differenze destra-sinistra. Questo è un esempio concreto di un principio importante alla base delle differenze emisferiche: queste non riguardano gli aspetti sensoriali o motori di base ma funzioni percettive o motorie complesse. Così, ad esempio, l'organizzazione tonotopica della corteccia uditiva primaria non differisce nei due emisferi e, di conseguenza, non vi sono differenze apprezzabili nelle capacità acustiche primarie, ma queste emergono solo quando si tratta di riconoscere suoni strutturati, verbali o di carattere ambientale. Come vedremo successivamente, nel primo caso prevale l'emisfero sinistro, nel secondo, il destro. Una considerazione simile la si può fare anche per le altre modalità sensoriali: l'organizzazione visuotopica tipica della corteccia visiva primaria e quella somatotopica tipica della corteccia somestesica sono essenzialmente simili nei due emisferi.

4. DIFFERENZE FUNZIONALI IN SOGGETTI NEUROLOGICAMENTE INDENNI

L'organizzazione anatomo-funzionale delle vie sensoriali nell'uomo è tale che, con opportuni accorgimenti, si può inviare un segnale inizialmente a un solo emisfero e

paragonare così la prestazione in vari compiti cognitivi in funzione di quale emisfero ha ricevuto in maniera diretta e rapida l'informazione sensoriale. Gli accorgimenti da usare per assicurare la *lateralizzazione* del segnale variano secondo la modalità sensoriale.

4.1. Asimmetrie nella percezione visiva: tecnica di lateralizzazione dello stimolo visivo

A causa della parziale decussazione dei *nervi ottici* a livello del *chiasma* e della inversione fra campo visivo e proiezioni retiniche, operata dai mezzi diottrici dell'occhio, le vie visive sono organizzate in modo tale che le due metà destra e sinistra del campo visivo vengono proiettate nella corteccia visiva primaria dell'emisfero opposto. Naturalmente ciò accade per entrambi gli occhi (cfr. fig. 17.2). Quindi, in visione monoculare o binoculare, l'emicampo visivo sinistro viene «visto» dalla corteccia visiva destra, l'emicampo destro viceversa. Per la lateralizzazione dello stimolo, sono importanti gli emicampi, non gli occhi, in quanto ciascun occhio manda l'informazione a entrambi gli emisferi. Da ciò deriva la tecnica di **presentazione tachistoscopica** (cioè rapida) lateralizzata dell'*input* visivo a un solo emisfero, che è stata usata molto spesso negli ultimi 40 anni e che ha permesso di ottenere molte informazioni sulla diversa organizzazione cognitiva dei due emisferi, sia in individui neurologicamente indenni, che in pazienti con sezione delle commessure cerebrali (cfr. *infra*). La tecnica è semplice, ma richiede alcuni accorgimenti essenziali: al soggetto è chiesto di mantenere lo sguardo su un punto di fissazione posto su uno schermo. Dopo un segnale sonoro di avvertimento, è presentato con una breve durata di esposizione uno stimolo visivo o alla destra o alla sinistra del punto di fissazione. Il soggetto non deve spostare lo sguardo perché altrimenti porterebbe la fovea sul punto di comparsa dello stimolo. Ciò non è consentito perché la fovea ha proiezioni bilaterali ai centri visivi e quindi non ci sarebbe una lateralizzazione dello stimolo. Per cautelarsi da ciò, la durata della comparsa dello stimolo sullo schermo è tenuta molto rapida, ad esempio al di sotto dei 100 millisecondi, e comunque al di sotto della latenza media dei movimenti saccadici di foveazione. Naturalmente, se lo stimolo e/o il compito cognitivo usato sono impegnativi, la durata della presentazione dello stimolo deve aumentare; in tali casi, è bene registrare i movimenti oculari saccadici ed eventualmente eliminare le prove in cui c'è stato un movimento in concomitanza della presentazione dello stimolo. Al soggetto viene poi chiesto di rispondere o premendo un tasto o anche vocalmente o in altro modo. In genere, salvo un paradigma sperimentale di cui ci occuperemo più avanti, usato per la misura del tempo di trasmissione interemisferica, ci si limita alla lateralizzazione visiva dello stimolo, mentre la risposta può essere fatta da effettori controllati dall'uno o dall'altro emisfero. La logica alla base di questa tecnica è semplice: paragonando la prestazione del soggetto con stimoli lateralizzati a destra o sinistra si desume la maggiore o minore abilità dei due emisferi nel compito studiato. Naturalmente, uno stimolo lateralizzato è successivamente trasmesso anche all'altro emisfero tramite il *corpo calloso*, ma si ritiene che, quando la proiezione è diretta, l'informazione sia migliore e più rapida, rispetto a quando deve passare attraverso il calloso. Si è osservato che la discriminazione di una lettera o di una

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

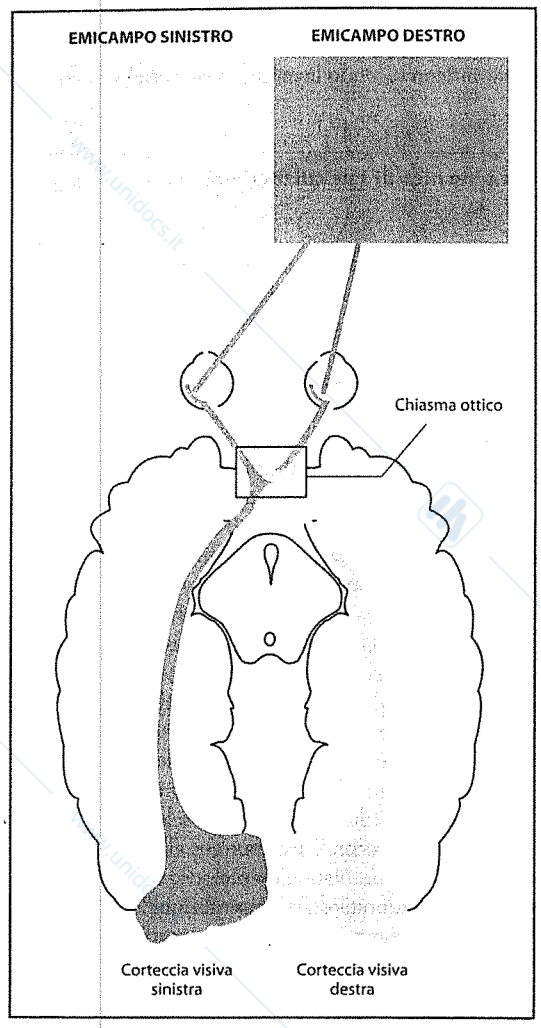

fig. 17.2. *Schema semplificato delle vie visive nell'uomo. Il punto importante è che ciascuna metà del campo visivo è rappresentata nell'emisfero controlaterale. Invece, ciascun occhio proietta a entrambi gli emisferi.*

parola avviene in maniera più veloce o più accurata quando lo stimolo è presentato all'emicampo destro/emisfero sinistro, rispetto all'emicampo sinistro/emisfero destro. Questo perché con presentazioni all'emicampo destro, lo stimolo raggiunge in maniera diretta, e quindi più veloce, dalla corteccia visiva sinistra i centri del linguaggio, che sono situati nello stesso emisfero, mentre con presentazioni sinistre l'informazione deve attraversare il corpo calloso per andare dalla corteccia visiva destra ai centri del linguaggio posti a sinistra. Ciò comporta un ritardo, una certa degradazione dell'informazione e, quindi, un peggioramento della prestazione. In passato è stato ipotizzato che questa superiorità dell'emicampo destro nel riconoscimento di materiale verbale dipendesse dal fatto che, nelle lingue occidentali, lo scritto è letto da sinistra a destra e che quindi ci sia una tendenza a spostare l'attenzione visiva verso l'emicampo destro. Tale spiegazione viene a cadere per il fatto che una superiorità dell'emicampo destro è stata osservata anche in soggetti di madre lingua araba o ebraica, che leggono da destra a sinistra. Inoltre, compiti che sono svolti meglio dall'emisfero destro, come ad esempio la discriminazione di volti o di linee di diverso orientamento spaziale, mostrano una superiorità, opposta, dell'emicampo sinistro su quello destro.

Questa spiegazione delle **asimmetrie di campo visivo** implica una teoria della **dominanza assoluta opposta** dei due emisferi, per cui una determinata funzione cognitiva può aver luogo soltanto nell'emisfero specializzato, ad esempio nel sinistro per la discriminazione di lettere. Ciò comporta che, quando il segnale è inviato all'emisfero non competente, soltanto la trasmissione interemisferica da parte del corpo calloso assicura l'elaborazione dell'informazione da

parte dell'emisfero specializzato. Quindi la differenza di prestazione fra i due emisferi dipende dalla necessità di una trasmissione callosale, quando l'informazione è presentata all'emisfero non specializzato. Un'altra possibilità, che non esclude la precedente, è che la dominanza sia *relativa*, cioè che anche l'emisfero non specializzato possa elaborare il compito, ma che lo faccia con minore velocità e accuratezza. Quindi, in tal caso, le differenze di campo non dipendono dalla trasmissione callosale, ma dalla diversa efficienza dei due emisferi. Come accennato sopra, è ragionevole pensare che entrambe le possibilità siano fondate e che le differenze di campo risultino da entrambi i fattori.

In linea generale, il quadro che è emerso da vari decenni di studi con la tecnica della presentazione tachistoscopica lateralizzata in soggetti normali è che l'emicampo destro/emisfero sinistro ha una prestazione migliore in termini di accuratezza e velocità quando si tratta di materiale visivo verbale come lettere, numeri e parole. Al contrario, l'emicampo sinistro/emisfero destro diventa superiore nella percezione di materiale visivo non verbalizzabile, come linee di diverso orientamento, configurazioni geometriche e altro materiale cosiddetto visuo-spaziale. Una considerazione particolare riguarda la percezione dei volti: se si devono discriminare volti sconosciuti o se si deve decidere se un volto è familiare oppure no, si assiste a una superiorità dell'emicampo sinistro/emisfero destro. Tuttavia, se il compito prevede di riconoscere e dare il nome a personaggi famosi o personalmente conosciuti, allora vince l'emicampo destro/emisfero sinistro. Ciò dimostra che lo stesso stimolo (in questo caso una faccia) può essere elaborato da emisferi diversi secondo il compito cognitivo da svolgere.

4.2. Asimmetrie nella percezione uditiva: tecnica dell'ascolto dicotico

Anche le vie uditive, come quelle visive, sono soltanto parzialmente crociate, pertanto, ciascun orecchio manda informazioni sia alla corteccia uditiva dell'emisfero controlaterale, sia a quella dell'emisfero ipsilaterale. Quindi, come per la visione, non si possono studiare le differenze emisferiche semplicemente presentando gli stimoli all'uno o all'altro occhio, così per l'udito non si può lateralizzare l'informazione semplicemente presentando il segnale all'uno o all'altro orecchio perché in tal caso raggiungerebbe entrambe le cortecce uditive tramite le vie crociate e quelle non crociate. Il mezzo per ovviare a tale inconveniente è rappresentato dalla tecnica dell'*ascolto dicotico*, che consiste nel presentare un segnale sonoro diverso simultaneamente ai due orecchi. In tal modo, la via nervosa più potente, cioè quella controlaterale, inibisce quella ipsilaterale a livello dei vari centri nervosi delle vie uditive (cfr. fig. 17.3). Quindi, nell'ascolto dicotico, si assiste a una lateralizzazione funzionale, se non anatomica, in cui ciascun orecchio manda l'informazione solamente all'emisfero controlaterale. Tale tecnica, simile a quella usata originariamente dal grande psicologo sperimentale inglese Donald Broadbent (1926-1993) nei suoi famosi esperimenti sull'attenzione selettiva, ha dato risultati di notevole interesse, che hanno confermato e ampliato quelli ottenuti con gli stimoli visivi. Il materiale acustico di tipo verbale (cioè lettere, parole, numeri) è percepito in modo più accurato e più veloce quando presentato all'orecchio destro/emisfero sinistro mentre il materiale uditivo non verbale, come

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

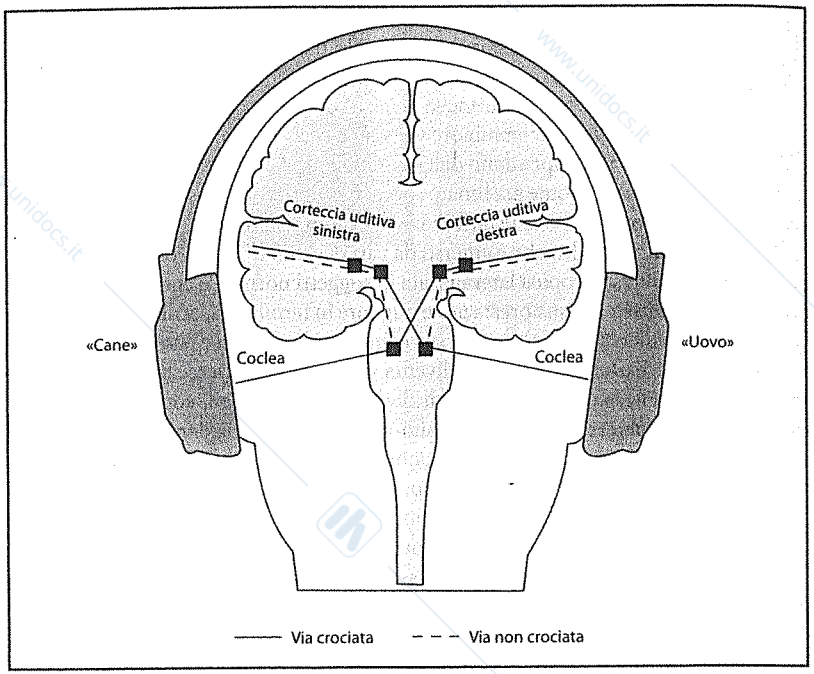

fig. 17.3. *Schema semplificato delle vie uditive durante un test di ascolto dicotico per lo studio delle differenze emisferiche nella percezione uditiva. Si ritiene che in condizione di competizione fra gli stimoli presentati simultaneamente alle due orecchie, la via crociata inibisca la via non crociata. Pertanto, nell'ascolto dicotico, ciascun orecchio proietta lo stimolo all'orecchio controlaterale, mentre in condizioni naturali, ciascun orecchio proietta a entrambi gli emisferi.*

suoni ambientali o umani non verbali è percepito meglio dall'orecchio sinistro/emisfero destro. Risultati interessanti vengono dagli studi sulla percezione della musica: se i soggetti dell'esperimento sono naïve da un punto di vista della competenza musicale si ha una superiorità dell'orecchio sinistro/emisfero destro come per gli altri suoni non verbali. Tuttavia, se i soggetti sono musicisti professionisti, si ha una superiorità dell'orecchio destro/emisfero sinistro. L'interpretazione che si può dare è che i professionisti «verbalizzano» la melodia come se leggessero mentalmente lo spartito e quindi trasformano un segnale non verbale in uno verbale. Questo risultato suffraga, come quello sulle facce menzionato poco sopra, il concetto importante che le differenze emisferiche non dipendono strettamente dal materiale sensoriale, ma dalle operazioni cognitive che sono svolte su di esso.

4.3. Asimmetrie nella percezione tattile

A differenza della visione e dell'udito, le **vie della sensibilità** somestesica sono fondamentalmente crociate, almeno per quanto riguarda la sensibilità discriminativa e soprattutto nelle **estremità distali degli arti**, cioè le dita delle mani e dei piedi. Pertanto, la manipolazione di un oggetto con la mano restringe l'informazione alla corteccia somestesica dell'emisfero controlaterale. Paragonando l'abilità discriminatoria (a occhi chiusi) della mano destra con quella della sinistra si è visto che oggetti denominabili a parole sono discriminati meglio dalla destra, mentre oggetti non facilmente descrivibili a parole sono discriminati meglio dalla sinistra. Una considerazione a parte merita la lettura con il *metodo Braille* per i non vedenti, in cui si ha una superiorità della mano sinistra.

4.4. Asimmetrie nei sensi chimici (olfatto e gusto)

Gli studi di specializzazione emisferica per i sensi chimici sono molto meno numerosi che per le altre modalità sensoriali. Nell'olfatto le vie che vanno da ciascuna narice fino alla stazione finale situata nella corteccia olfattiva nella parte anteriore della faccia ventrale del lobo temporale sono a *proiezione ipsilaterale*. Mentre nel gusto si ha una situazione mista con una *proiezione bilaterale* da ciascuna metà della lingua alla corteccia gustativa con *prevalenza della componente ipsilaterale*.

4.5. Emozioni e lateralizzazione emisferica

Una convergenza di risultati ottenuti usando le varie tecniche di studio esaminate sopra ha indicato una differenza di comportamento emotivo fra i due emisferi. L'emisfero destro, in particolare nel lobo parietale, mostra un'attivazione maggiore di quella del sinistro durante stati di *arousal* (cioè di eccitazione corticale, come avviene in situazioni molto cariche emotivamente) intensi. Tuttavia, le differenze emisferiche non riguardano solo l'arousal ma anche il tipo di emozione. L'*emisfero sinistro*, soprattutto nelle aree prefrontali, è specializzato per la ricezione e la produzione delle *emozioni positive*, che implicano un comportamento di approccio, di avvicinamento. Al contrario, l'*emisfero destro*, sempre nelle aree prefrontali, è specializzato per le *emozioni negative* che implicano un comportamento di evitamento. Un correlato motorio di queste differenze è rappresentato dalle influenze emotive sulla motilità della faccia controllata dal nervo facciale. Queste asimmetrie sono più marcate nella parte inferiore della muscolatura della faccia, che è controllata dall'emisfero controlaterale, mentre il controllo di quella della parte superiore è operato da entrambi gli emisferi. È stata documentata una maggiore espressività per le emozioni negative (ad es., il disgusto) della *emifaccia sinistra* che è controllata dall'emisfero destro. Al contrario, l'*emifaccia destra*, controllata dall'emisfero sinistro, mostra una maggiore espressività per le

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

emozioni positive, ad esempio, il sorriso. Globalmente, tuttavia, l'emifaccia sinistra rispecchia di più lo stato emozionale data la maggiore attivazione dell'emisfero destro in situazioni di alto arousal.

4.6. Differenze emisferiche nel tipo di operazione cognitiva

Come accennato più volte in questo capitolo, un concetto generale emerso dalle ricerche sulle differenze emisferiche è che queste dipendono dal tipo di operazioni cognitive svolte e non semplicemente dal materiale elaborato. Un esempio di ciò ci viene dalla ripetuta osservazione fatta in studi con la fMRI che la corteccia prefrontale sinistra è superiore alla destra nell'**apprendimento** (*encoding*) di materiale sia verbale che spaziale, mentre quella destra è superiore nel **richiamo** (*retrieval*) in compiti di memoria. L'acronimo coniato per descrivere tale asimmetria è HERA (*Hemispheric encoding-retrieval asymmetry*).
Un'altra differenza emisferica legata all'operazione cognitiva e non al materiale riguarda l'elaborazione globale o locale di materiale visivo. Studi neuropsicologici hanno mostrato che pazienti con lesioni emisferiche destre sono capaci di disegnare a memoria le componenti locali o i particolari di oggetti visti poco prima, ma non l'aspetto globale. Ad esempio, se a un paziente viene chiesto di disegnare un «M» fatta di tante piccole «z», riproduce correttamente le componenti locali della figura (le «z») ma perde la configurazione globale (la «M»). Al contrario, pazienti con lesioni sinistre riproducono correttamente l'aspetto globale, ma perdono i particolari. Tale dissociazione di sintomi è presente anche per materiale visivo non verbale e non dipende quindi dal tipo di stimolo, ma dall'operazione cognitiva svolta. Da questi studi emerge chiaramente che l'*emisfero destro* è specializzato nel cogliere l'*aspetto globale di una figura*, mentre quello *sinistro* è più abile nel cogliere il *dettaglio*.

4.7. Età e lateralizzazione emisferica

Un concetto importante, che è stato acquisito con varie tecniche di ricerca, è che le differenze fra gli emisferi cerebrali sono presenti alla nascita e non variano sensibilmente con l'età. Le prove di ciò sono numerose. Innanzitutto, l'asimmetria del *planum temporale* è presente già nel feto. Poi, nei neonati sono già dimostrabili differenze emisferiche, sia con osservazioni comportamentali di asimmetrie posturali spontanee o in risposta a stimoli, che con metodi elettrofisiologici (potenziali evocati, cfr. cap. 3). Infine, bambini con rimozione dell'intero manto corticale di un emisfero (*emisferectomia*), eseguita in casi di malformazioni congenite o tumori con conseguente epilessia, sviluppano competenze linguistiche inferiori se l'ablazione riguarda l'emisfero sinistro piuttosto che il destro: ciò indica la presenza di una dominanza precoce dell'emisfero sinistro per il linguaggio. Esiste comunque un notevole grado di plasticità, per cui questi bambini con lesioni sinistre sviluppano una discreta capacità linguistica, che evidentemente si sviluppa a carico dell'emisfero destro.

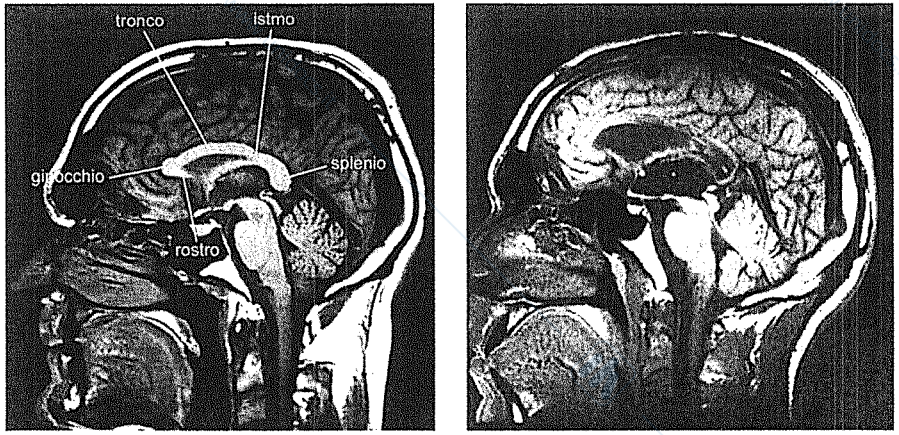

fig. 17.4. *Sezione sagittale di un encefalo normale (sinistra) e di uno con sezione totale del corpo calloso (destra) (si ringrazia il prof. Giovanni Berlucchi per la gentile concessione).*

Per quanto riguarda l'invecchiamento, negli ultimi anni è stata documentata, con le moderne indagini non invasive di *brain imaging*, come la fMRI, una diminuzione del grado di asimmetria emisferica, sia per funzioni verbali che per funzioni visuo-spaziali nell'invecchiamento. Tale fenomeno può essere interpretato sia in maniera positiva, come un tentativo di compensare alla progressiva diminuzione dell'efficienza del funzionamento dell'uno o dell'altro emisfero, oppure in maniera negativa, come un sintomo di peggioramento e, quindi, di sdifferenziazione delle caratteristiche peculiari a ciascun emisfero. Tale fenomeno noto con la sigla HAROLD (*Hemispheric asymmetry reduction in old age – riduzione dell'asimmetria emisferica nella vecchiaia*) è meno marcato nell'invecchiamento non accompagnato da patologie neurologiche, mentre è accentuato nella demenza.

5. EFFETTI DELLA SEZIONE DEL CORPO CALLOSO (SINDROME SPLIT-BRAIN)

I paragrafi precedenti sulla lateralizzazione emisferica hanno sottolineato le differenze fra i due emisferi, ma hanno anche implicitamente suggerito che la vita mentale dell'individuo neurologicamente indenne è sostanzialmente unitaria. Questo avviene grazie alla presenza di abbondanti comunicazioni nervose fra i due emisferi sia a livello corticale che sottocorticale. La struttura più importante, che assicura lo scambio d'informazioni fra le cortecce dei due emisferi, è il corpo calloso costituito da circa 350 milioni di fibre nervose, sia mieliniche che amieliniche, che originano da neuroni corticali nei vari lobi cerebrali. Il corpo calloso non è una struttura omogenea, ma si differenzia in varie porzioni (cfr. fig. 17.4) e trasporta fibre di diverso significato funzionale, secondo

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

le varie zone. Ad esempio, la parte posteriore, lo splenio, contiene fibre visive, quelle intermedie contengono fibre uditive e tattili, mentre le zone anteriori contengono fibre coinvolte in processi premotori.

Un impulso decisivo allo studio sia delle differenze emisferiche che della trasmissione dell'informazione fra i due emisferi cerebrali è stato dato dagli ormai storici lavori di Roger Sperry (1913-1994) in California (premio Nobel per la Fisiologia e Medicina nel 1981) su alcuni pazienti sottoposti alla sezione del corpo calloso e delle altre commessure cerebrali (commessura anteriore e commessura ippocampale) come estremo presidio terapeutico in casi di gravissime forme di epilessia (cfr. fig. 17.4). La sezione del corpo calloso era eseguita allo scopo di impedire la generalizzazione del focus epilettico da un emisfero cerebrale all'altro. Un'indicazione in tal senso è tuttora presente quando la terapia farmacologica non ha efficacia. In effetti, l'esito terapeutico è positivo con una riduzione della frequenza e della gravità degli attacchi e il ritorno a una vita più accettabile. È interessante menzionare che la sezione totale del calloso non causa problemi neurologici evidenti. Da qui l'aneddoto secondo cui il famoso psicologo americano Karl Lashley (1890-1958) sosteneva che il corpo calloso serve soltanto a impedire che i due emisferi si separino l'uno dall'altro. Al contrario, il lavoro di Sperry e dei suoi collaboratori, fra cui il celebre Michael Gazzaniga, ha dimostrato che questo enorme fascio di fibre nervose svolge fondamentali e specifiche funzioni di trasmissione ed integrazione fra le cortecce delle due metà del cervello.

Gli studi sull'uomo furono preceduti da studi sul gatto e sulla scimmia con sezione del chiasma ottico e del corpo calloso eseguita con metodi neurochirurgici e l'uso del microscopio operatorio sotto anestesia profonda. La sezione del chiasma ottico, interrompendo le fibre crociate del nervo ottico, fa sì che ciascun occhio proietti i segnali visivi soltanto alla corteccia visiva ipsilaterale. A questi animali, una volta avvenuto un pieno recupero dopo l'operazione, veniva insegnato con tecniche di addestramento ispirate al condizionamento di tipo skinneriano (dal nome del grande psicologo comportamentista americano Burrhus Skinner, 1904-1990) a discriminare una forma visiva (ad es., una croce da un cerchio, guardando con un occhio solo; l'altro veniva occluso con una benda o una lente a contatto opaca). Una volta raggiunto il criterio di apprendimento con un occhio, la benda veniva spostata e l'animale veniva saggiato con l'occhio prima occluso. Se il corpo calloso era intatto, l'animale trasferiva perfettamente all'altro occhio quello che aveva imparato con il primo occhio aperto. Poiché il chiasma era stato sezionato, ciò era dovuto al trasferimento callosale, che permetteva di inviare le informazioni sugli stimoli da discriminare anche all'emisfero non direttamente raggiunto dall'*input* visivo. Che questa fosse la spiegazione giusta fu dimostrato dal fatto che animali con sezione del chiasma e anche del calloso non mostravano trasferimento e dovevano reimparare a risolvere la discriminazione con l'occhio prima rimasto chiuso. L'apprendimento discriminativo era quindi rimasto confinato in un solo emisfero.

Questi studi ispirarono quelli sull'uomo, dove la lateralizzazione dello stimolo era effettuata semplicemente presentando lo stimolo visivo all'uno o all'altro emicampo, con la tecnica tachistoscopica descritta sopra per i soggetti sani. Prima di descrivere più in dettaglio i risultati degli studi sull'uomo vorrei precisare che lo studio dell'effetto della sezione callosale, sia nell'uomo che nell'animale, ha avuto un significato generale

enorme per la comprensione dei meccanismi cerebrali, al di là della comprensione delle differenze emisferiche. Ancora negli anni '60, l'idea che la percezione, la memoria e le altre funzioni cognitive dipendessero da precise connessioni nervose era considerata rivoluzionaria. Grandi psicologi, come Karl Lashley negli Stati Uniti, ritenevano che il cervello fosse una «pappa» e che le connessioni sinaptiche fra le cellule nervose non avessero grande importanza. Lo stesso scetticismo sulla importanza delle connessioni fra cellule nervose, sia pure con posizioni teoriche diverse, era condiviso in Europa dagli psicologi della Gestalt. Quando iniziò a interessarsi del corpo calloso, Sperry era già un grande neurobiologo che aveva fatto scoperte fondamentali sui meccanismi di connessione nervosa in animali semplici e quindi affrontò lo studio della trasmissione callosale nella prospettiva di dimostrare l'importanza della specificità delle connessioni fra cellule nervose anche per il funzionamento della corteccia cerebrale dell'uomo, concetto che all'epoca non era dato affatto per scontato.

La dimostrazione di un **deficit selettivo di trasferimento interemisferico** dopo sezione callosale dava chiaramente torto da un lato alle teorie di Lashley, che sosteneva un'azione aspecifica di massa del cervello, dall'altro alle teorie della Gestalt, che sosteneva l'importanza dei campi elettrici cerebrali per le funzioni mentali. I dati di Sperry e Gazzaniga suffragavano invece le teorie di un altro grande psicologo nordamericano, Donald Hebb (1904-1985), che credeva nella specificità delle connessioni sinaptiche fra neuroni e aveva pochi anni prima introdotto il **concetto di assemblee cellulari**, cioè di gruppi di neuroni funzionalmente collegati fra loro, la cui attività rappresenta un oggetto o una particolare configurazione di stimoli.

Questi sono i concetti che hanno ispirato gli studi di Sperry e Gazzaniga sull'uomo con sezione del calloso, dove, naturalmente, sono state studiate funzioni cognitive di più alto livello rispetto alle discriminazioni visive studiate nell'animale.

I *sintomi principali* di un paziente con sezione completa del corpo calloso, che includa anche la commessura anteriore e quella ippocampale (che peraltro è inevitabilmente sezionata nella resezione callosale totale), si possono così schematizzare, usando termini della neurologia e neuropsicologia clinica.

1. **Anomia tattile per la mano sinistra**. A occhi bendati, il paziente è incapace di dare un nome a un oggetto di uso comune, quando è palpato con la mano sinistra, mentre può farlo perfettamente con la mano destra. Il sintomo è chiaramente riconducibile alla impossibilità di trasferire l'informazione tattile proveniente dalla mano sinistra e ricevuta dalla corteccia somestesica destra ai centri del linguaggio nell'emisfero sinistro.
2. **Emialessia sinistra**. Quando il soggetto fissa un punto centrale, lettere o parole presentate nell'emicampo sinistro non possono essere lette, mentre sono lette normalmente quando sono presentate nell'emicampo destro. Anche questo sintomo è chiaramente dovuto alla impossibilità di trasferire l'informazione visiva dalla corteccia visiva destra ai centri del linguaggio dell'emisfero sinistro. Il ragionevole dubbio che questi pazienti abbiano dei disturbi percettivi localizzati all'emicampo sinistro/emisfero destro è subito fugato dal fatto che se si chiede una risposta non verbale, emessa con la mano sinistra, si osserva che il paziente indica la risposta giusta, ad esempio fra una lista di oggetti disegnati su un cartellone. Questo perché le comunicazioni fra la corteccia somestesica destra e la mano sinistra sono uniemisferiche e quindi non hanno bisogno del corpo calloso.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

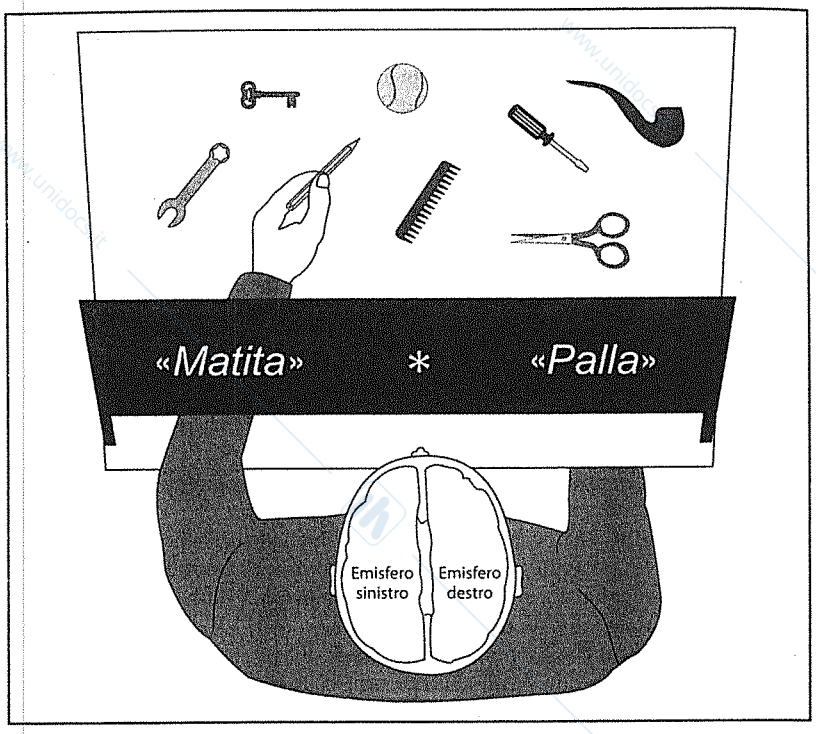

fig. 17.5. *Esperimento con paziente* split-brain: *al paziente viene chiesto di prendere con la mano sinistra gli oggetti indicati sullo schermo. Con la mano sinistra afferra la matita ma alla richiesta di dire che cosa ha in mano dice «palla» perché questa è l'informazione che è arrivata all'emisfero sinistro dall'emicampo destro, mentre dice di non avere visto niente nell'emicampo sinistro.*

3. **Altri esempi di disconnessione.** Se al paziente che fissa un punto centrale sono mostrate nei due emicampi due parole diverse (cfr. fig. 17.5) il paziente riporta verbalmente soltanto ciò che ha visto nell'emicampo destro, mentre dice di non avere visto niente a sinistra. Se però gli si chiede di afferrare con la mano sinistra l'oggetto appena nominato prende quello corrispondente alla parola presentata nell'emicampo di sinistra.
In un altro esperimento, a un paziente *split-brain* era presentata, centrata sul punto di fissazione, una **faccia chimerica**, cioè una faccia composta da due mezze facce diverse, che venivano quindi proiettate ciascuna all'emisfero controlaterale. Il paziente non notava nulla di strano nella faccia chimerica e, se gli era chiesto d'indicare con il dito la faccia vista, indicava quella presentata nell'emicampo sinistro/emisfero destro. Se invece gli era chiesto di riportare verbalmente la faccia vista, riportava quella presentata all'emicampo destro/emisfero sinistro. Il livello di accuratezza della prestazione era comunque inferiore nella condizione verbale: ciò rispecchia la superiorità dell'emisfero destro nel riconoscimento di volti. Questo e il precedente sono esempi di **metacontrollo**, in cui un emisfero prende il sopravvento sull'altro, secondo il tipo di risposta da effettuare.

I risultati di questi studi mostrano come nelle presentazioni tachistoscopiche lateralizzate, nei pazienti *split-brain* si assiste a un'esagerazione dei sintomi riscontrati nei soggetti neurologicamente indenni; invece di un leggero ritardo nei tempi di reazione per il materiale visivo presentato all'emisfero non specializzato, si ha addirittura una mancata percezione, ad esempio del materiale verbale presentato nell'emicampo sinistro/emisfero destro. Lo stesso accade quando si usa la tecnica dell'ascolto dicotico: mentre nei soggetti neurologicamente indenni si ha un vantaggio dell'orecchio destro per il materiale verbale rispetto all'orecchio sinistro, nei pazienti *split-brain* si ha una totale incapacità di percepire il materiale verbale con l'orecchio sinistro. Naturalmente, ciò vale anche per il materiale non verbale e l'orecchio destro che diventa incapace di percepire accuratamente suoni non verbali.
Queste dissociazioni drammatiche con materiale lateralizzato sono riscontrate anche per gli altri sensi. Nella somatoestesia il paziente non riesce ad esempio a replicare a occhi bendati con una mano atteggiamenti posturali assunti dall'altra mano: questo a causa del mancato trasferimento interemisferico delle informazioni propriocettive.
4. **Aprassia della mano sinistra.** Se si chiede al paziente d'imitare un gesto, come ad esempio il segno di OK o il saluto militare mostrato nell'emicampo destro, questi lo può eseguire con la mano destra ma non con la sinistra. Allo stesso modo, se gli si chiede verbalmente di alzare le braccia, questi alza la mano destra ma non la sinistra. Ciò si spiega con l'impossibilità per il centro prassico dell'emisfero sinistro di controllare la mano sinistra trasferendo l'informazione all'altro emisfero e, nel secondo caso, con l'impossibilità del centro per la ricezione del linguaggio di trasmettere il comando alla corteccia motoria dell'emisfero destro che controlla la mano sinistra.
Lo studio delle **lesioni parziali del corpo calloso**, che spesso sono eseguite dal neurochirurgo o per asportare tumori o malformazioni o per una terapia antiepilettica con resezione callosale più conservativa, ha permesso di indagare le diverse funzioni svolte dalle varie porzioni del calloso. Come accennato sopra, si è visto che la metà posteriore contiene fibre che trasmettono informazioni sensoriali visive, uditive e somato-sensoriali di base, mentre la metà anteriore trasmette informazioni attenzionali, premotorie nonché segnali legati a funzioni cognitive più complesse.
Un'altra sorgente d'informazioni viene dallo studio di pazienti con **agenesia callosale**, cioè individui in cui tutto o parte del corpo calloso è congenitamente assente. Quando questa anomalia non si accompagna a gravi malformazioni congenite, lo studio di questi pazienti ha permesso di constatare che, come nei pazienti *split-brain*, ma in misura minore, esistono chiare alterazioni della trasmissione interemisferica. I sintomi sono meno marcati perché, a differenza della resezione chirurgica, la mancanza del calloso è vicariata da altre commessure fin dal primo sviluppo del sistema nervoso centrale. Una di queste commessure è la **commessura ippocampale**, che è presente anche nei soggetti neurologicamente indenni, e si presenta ispessita negli agenetici. Un'altra commessura, che appare evidente solo nei pazienti con agenesia, è il **fascio di Probst**.
La maggior parte dei risultati ottenuti con i pazienti *split-brain* ha confermato i concetti di organizzazione cerebrale emersi dallo studio di pazienti con lesioni unilaterali, ma alcuni risultati hanno addirittura cambiato i concetti classici della organizzazione

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

cerebrale del linguaggio rivelandone un grado inaspettato di modularità. Ad esempio, si è comunemente ritenuto che il *linguaggio scritto* e quello *parlato* avessero un simile substrato neurale localizzato nell'emisfero sinistro. Tuttavia, Gazzaniga e colleghi hanno descritto un paziente *split-brain* mancino, che è in grado di produrre linguaggio parlato con l'emisfero sinistro soltanto e linguaggio scritto unicamente con il destro. Ciò indica che i meccanismi cerebrali per linguaggio scritto e parlato possono essere dissociati, almeno in alcuni individui. Per quanto riguarda le teorie sulla dominanza cerebrale, gli studi con i pazienti *split-brain* hanno avvalorato la teoria delle opposte dominanze: alla dominanza sinistra per il linguaggio si oppone quella destra per varie funzioni visuo-spaziali come la distinzione globale-locale, il rilevamento del movimento apparente, la rotazione mentale, la localizzazione spaziale e la discriminazione d'immagini speculari.

Naturalmente, bisogna precisare che non tutte le funzioni cognitive sono lateralizzate: esistono molti compiti che non comportano strategie puramente verbali o visuo-spaziali in cui i due emisferi si comportano in modo simile. Inoltre, bisogna considerare che, nonostante la sezione totale del calloso e delle altre due commessure corticali, nei pazienti *split-brain* rimangono intatte tutte le commessure che permettono la comunicazione interemisferica per le funzioni mediate da centri sottocorticali. A questa fonte di scambi interemisferici si aggiungono poi una serie d'indizi corporei che informano entrambi gli emisferi su quello che l'individuo sta facendo. Ad esempio, il movimento della testa verso un lato manda una serie di segnali propriocettivi, vestibolari e visivi che sono disponibili a entrambi gli emisferi anche nel paziente *split-brain*. Questi indizi aiutano a mantenere un comportamento unitario nonostante la separazione dei due emisferi. È solo quando l'*input* sensoriale o l'*output* motorio è lateralizzato che si manifestano segni di dissociazione.

Questa considerazione porta ad analizzare una questione più generale che riguarda le differenze fra gli stili cognitivi dei due emisferi. Gli studi sui pazienti *split-brain* permettono di studiare anche differenze emisferiche in aspetti più complessi della vita mentale come la comprensione delle relazioni causali e la capacità di riconoscimento di se stessi e permettono di fare delle importanti inferenze sulla dinamica delle relazioni interemisferiche nei soggetti sani. Studi recenti del gruppo di Gazzaniga, mediante attivazione cerebrale misurata con fMRI in soggetti neurologicamente indenni e mediante esperimenti comportamentali in soggetti *split-brain*, hanno indicato che la percezione della *causalità fisica* (saggiata, ad esempio, con un test in cui si chiede a un soggetto quale oggetto in movimento, collidendo, causa il movimento di un altro oggetto) è mediata dall'emisfero destro, mentre le *inferenze causali di ordine più alto* (ad es., stabilire i nessi causali in una sequenza di eventi) sono mediate dall'emisfero sinistro. Nel cervello intatto queste due capacità si complementano a vicenda, sulla base di interazioni interemisferiche mediate dal corpo calloso. Anche per il riconoscimento di sé, almeno per quanto riguarda il proprio volto, si ha un'asimmetria emisferica che favorisce l'emisfero sinistro, mentre per il riconoscimento di volti di altre persone familiari è favorito l'emisfero destro.

6. MISURA DEL TEMPO DI TRASMISSIONE INTEREMISFERICA CON METODI COMPORTAMENTALI

Nel 1912 lo psicologo americano Poffenberger ebbe la geniale intuizione che si poteva misurare il tempo che impiega un'informazione visiva arrivata a un emisfero ad attivare una semplice risposta motoria emessa dall'altro emisfero. La sua intuizione, che precorreva i tempi della moderna neuropsicologia, fu che tale tempo dovrebbe corrispondere al tempo di trasmissione callosale. Da allora, soprattutto negli ultimi trent'anni, numerosi studi hanno impiegato il cosiddetto **paradigma di Poffenber-**

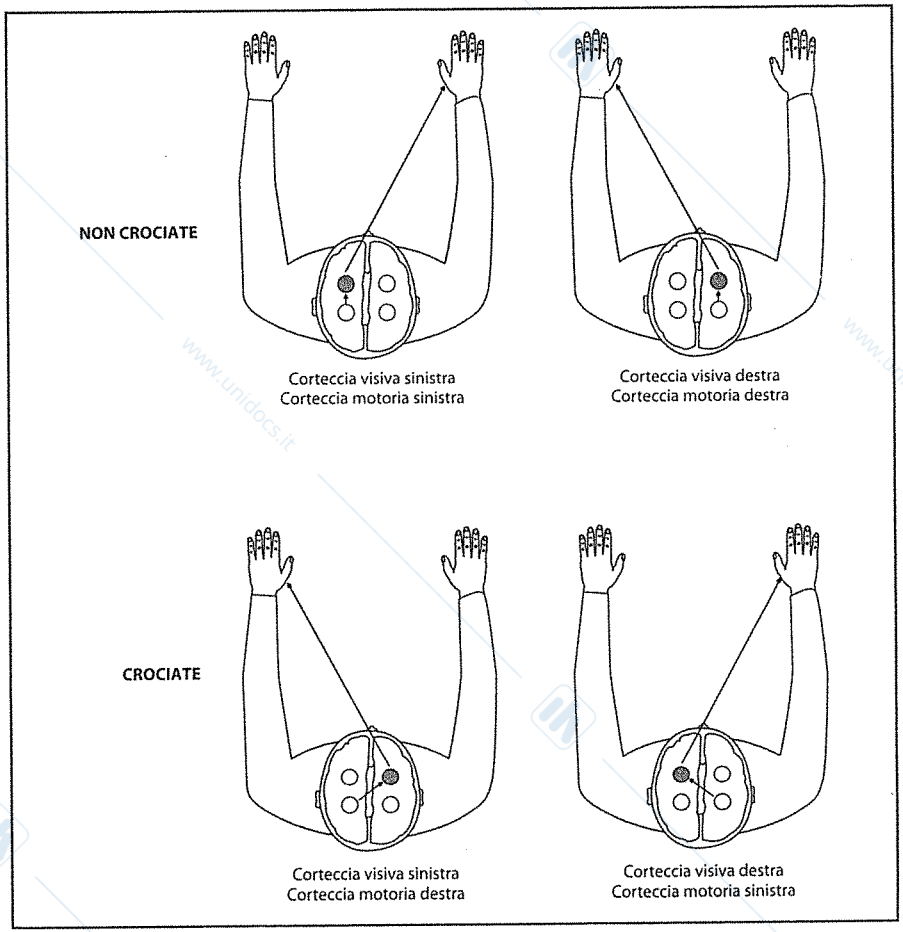

fig. 17.6. *Figura che mostra le quattro condizioni campo-mano nel paradigma di Poffenberger.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

ger, direttamente ispirato dagli studi di questo studioso. Il paradigma sperimentale è quello di *tempo di reazione semplice* a un breve stimolo visivo non strutturato, cui il soggetto deve rispondere il più velocemente possibile con una risposta manuale, ad esempio premendo un pulsante con un dito. Ci sono quattro condizioni rispetto alla combinazione emicampo-mano e due di queste sono non crociate, cioè con un'elaborazione dell'informazione nell'ambito dello stesso emisfero: campo sinistro-mano sinistra e campo destro-mano destra (cfr. fig. 17.6). Le altre due sono crociate e implicano un passaggio interemisferico dell'informazione: campo sinistro-mano destra e campo destro-mano sinistra. Poffenberger prima, e numerosissimi altri studi successivamente, hanno trovato che in media le due risposte crociate danno tempi di reazione più lenti delle due non crociate e che tale differenza è imputabile al tempo di trasmissione callosale. Ci sono numerose ragioni per ritenere valida tale ipotesi. Da una metanalisi condotta su numerosi studi è emerso che il tempo di trasmissione interemisferica stimato con il paradigma di Poffenberger è intorno ai 4 msec [Marzi, Bisiacchi e Nicoletti 1991]. Tale valore corrisponde al tempo di conduzione delle fibre dei neuroni corticali che proiettano le loro fibre a formare il corpo calloso e riflette il ritardo imputabile alle poche sinapsi coinvolte. Il tempo di trasmissione interemisferica aumenta notevolmente nei pazienti *split-brain* in cui può raggiungere anche valori 10 volte più alti, e anche più; è aumentato, sia pure in misura minore, anche nei pazienti con agenesia callosale (cfr. fig. 17.7).

È interessante invece notare che, come nei soggetti destrimani, nei soggetti mancini che hanno una normale postura della mano nella scrittura, il tempo di trasmissione callosale misura pochi msec. Invece, nei soggetti mancini con postura della mano invertita nella scrittura, cioè in coloro che tengono la mano al di sopra della linea di scrittura (normalmente la mano è tenuta al di sotto) si ha un tempo di trasmissione callosale paradossalmente più veloce della trasmissione nell'ambito di un solo emisfero (cfr. fig. 17.7). In questo gruppo quindi le condizioni crociate danno tempi di reazione più veloci di quelle non crociate. Secondo un'interessante ipotesi, che però non è ancora stata chiaramente provata, questo gruppo di mancini potrebbe avere un corpo calloso particolarmente efficiente e tale quindi da condurre l'informazione più velocemente rispetto alle fibre di conduzione corticali intraemisferiche [cfr. Moscovitch e Smith 1979].

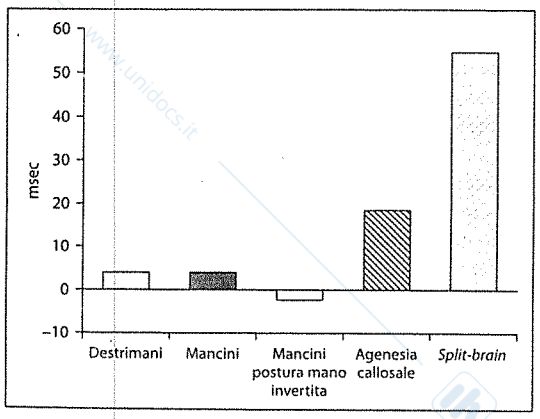

fig. 17.7. *Istogramma con i tempi di trasmissione interemisferica (in msec) misurati con il paradigma di Poffenberger in vari gruppi di soggetti. Si noti come nei pazienti* split-brain *il tempo di trasmissione interemisferico sia notevolmente aumentato.*

È interessante notare che nei pazienti *split-brain* la trasmissione interemisferica di semplici segnali luminosi come quelli usati nel paradigma di Poffenberger non è eliminata, come succede ad esempio per le parole presentate nell'emicampo sinistro.

Questo perché semplici variazioni d'intensità dello stimolo possono passare da un emisfero all'altro attraverso le commessure sottocorticali, che sono rimaste intatte dopo la sezione callosale. Tale trasferimento è tuttavia molto più lento che in condizioni normali.

È interessante specificare che il coinvolgimento del corpo calloso nella trasmissione visuo-motoria alla base del paradigma di Poffenberger è stato dimostrato anche con metodi elettrofisiologici come i potenziali evocati e con metodi di *brain-imaging* (cfr. cap. 3). Questi ultimi hanno anche documentato un'attivazione selettiva della porzione anteriore (ginocchio, cfr. fig. 17.4 a sinistra) del corpo calloso, suggerendo che buona parte del trasferimento interemisferico avviene a livello premotorio piuttosto che visivo [cfr. Tettamanti *et al.* 2002].

CONCLUSIONE

Lo studio della sindrome da disconnessione callosale rappresenta un esempio eccellente del contributo dato alla conoscenza della mente dall'applicazione dei principi di funzionamento del sistema nervoso. I due emisferi cerebrali dell'uomo svolgono funzioni diverse, ma integrate, grazie alla funzione del corpo calloso. Certamente le funzioni sensoriali e motorie di base sono simili e speculari nei due emisferi, mentre gli stili cognitivi sono diversi: incentrati sulla codifica verbale nel sinistro e sulla codifica visuo-spaziale nel destro. La sezione del corpo calloso mette drammaticamente a nudo queste differenze, che sono peraltro dimostrabili, sia pure in maniera meno marcata, negli studi comportamentali o di neuroimmagini nei soggetti neurologicamente indenni. La modificazione delle differenze funzionali emisferiche, con l'età o con la patologia mentale, rappresenta un importante argomento per studi futuri con possibili importanti ricadute cliniche.

PER SAPERNE DI PIÙ

Gazzaniga M.S. [2000], *Cerebral specialization and interhemispheric communication: Does the corpus callosum enable the human condition?*, in «Brain», 123, pp. 1293-1326; Gazzaniga M.S., Ivry R.B. e Mangun G.R. [2005], *Neuroscienze cognitive*, Bologna, Zanichelli (il capitolo 10 di questo volume contiene un'aggiornata descrizione sugli aspetti più propriamente neurali degli studi di lateralizzazione emisferica); Glickstein M. e Berlucchi G. [2008], *Classical disconnection studies of the corpus callosum*, in «Cortex», 44, pp. 914-927; Marzi C.A. [2010], *Asymmetry of interhemispheric communication*, in «Wiley Interdisciplinary Reviews: Cognitive Science», 1, pp. 433-438; Turk D.J., Heatherton T.F., Macrae C.N., Kelley W.M. e Gazzaniga M.S. [2003], *Out of contact, out of mind the distributed nature of the self*, in «Annals of the New York Academy of Science», 1001, pp. 65-78.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Riferire in quale mano il paziente *split-brain* presenta anomia tattile.
2. Riferire in quale emisfero è localizzato il linguaggio nei soggetti mancini.
3. Riferire qual è il tempo di trasmissione interemisferica nei soggetti neurologicamente indenni e in quelli con sezione del corpo calloso.
4. Descrivere come variano le differenze emisferiche con l'età.
5. Riferire se sono più lateralizzate le funzioni spaziali o quelle verbali.
6. Riferire, nel test di ascolto dicotico, quale orecchio prevale con materiale acustico non verbale.
7. Riferire se i pazienti *split-brain* sono alessici.
8. Riferire se il corpo calloso è l'unica commissura cerebrale.
9. Riferire quale mano è aprassica nei pazienti *split-brain*.
10. Riferire a quale area funzionale corrisponde il «planum temporale».

CAPITOLO 18

Le demenze

In questo capitolo viene definito il deterioramento cognitivo cronico-progressivo o demenza, sono elencate le possibili cause e si descrive il quadro clinico e le modalità con cui si effettua la diagnosi della forma più frequente di demenza, la malattia di Alzheimer. Sono considerate anche altre demenze a eziologia neurologica, con particolare attenzione alle demenze fronto-temporali.

1. COS'È IL DETERIORAMENTO COGNITIVO?

Il deterioramento cognitivo cronico-progressivo o demenza è una conseguenza comportamentale di una **patologia acquisita** con andamento *ingravescente*, in cui il declino delle funzioni cognitive interferisce con le attività della vita di tutti i giorni. Va quindi differenziato dalle *oligofrenie*: queste dipendono da patologie pre-, peri- o post-natali che compromettono il normale sviluppo delle funzioni cognitive, mentre il deterioramento si instaura in un individuo che fino a un dato momento ha normali capacità. Il deterioramento va anche distinto dallo *stato confusionale* o *delirio* (cfr. *infra*): quest'ultimo è una condizione transitoria, di durata limitata (alcune ore, 1-2 giorni), che porta verso il coma o si risolve con un ritorno alla normalità.
Nella demenza si va incontro a una riduzione complessiva dell'efficienza sia delle funzioni cosiddette superiori, che degli aspetti affettivi (che evolvono verso l'apatia) e motori. Si possono grossolanamente distinguere due quadri generali di esordio: *a*) disturbi di memoria, seguiti a breve distanza da deficit di tipo afasico, aprassico e agnosico, con compromissione cioè delle funzioni «strumentali»; *b*) una prevalente compromissione delle funzioni cosiddette di «controllo» (motivazione, attenzione, capacità di inibizione). Pertanto, secondo il quadro di esordio, è possibile distinguere un decadimento demenziale a **esordio strumentale** e uno a **esordio disesecutivo** (cfr. cap. 16). Questi due quadri, diversi dal punto di vista neuropsicologico, corrispondono

Questo capitolo è di Costanza Papagno.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

alla degenerazione (atrofia) di regioni cerebrali distinte: quando l'esordio è strumentale sono interessate prevalentemente le regioni retrorolandiche (temporo-parietali), quando è disesecutivo quelle prefrontali.
Tuttavia le cause di deterioramento possono essere le più varie. Oltre alle malattie degenerative del sistema nervoso centrale, possono provocare demenza i traumi cranici, le malattie infettive (encefaliti), le malattie vascolari e l'ipossia, cioè il mancato apporto di ossigeno al cervello, come nel caso di arresto cardiaco o di intossicazione da monossido di carbonio. Vi sono anche cause «non neurologiche»: possono provocare decadimento cognitivo alcune malattie endocrine (alterazioni ormonali che interessano la tiroide o le ghiandole surrenali), le collagenopatie (malattie che interessano il tessuto connettivo, che è un tessuto di sostegno, causate dalla produzione di anticorpi diretti contro una componente di questo tessuto), l'uso di alcuni farmaci per anni, come certi antiepilettici, antipsicotici e antiparkinsoniani, l'etilismo. Infine la demenza può comparire in concomitanza con una neoplasia: queste ultime forme sono chiamate **demenze paracarcinomatose** e il tumore cui sono più frequentemente associate è il carcinoma bronchiale a piccole cellule. In questi casi (tranne che per le forme paracarcinomatose) la patologia sottostante può essere trattata con totale o per lo meno parziale remissione della sintomatologia.
Questo capitolo tratta le demenze «neurologiche», distinte da quelle «psichiatriche» che includono la *pseudodemenza ansiosa e/o depressiva* (cfr. *infra*) e le demenze psicotiche.
La demenza, a differenza di altri disturbi definiti da deficit di una sola abilità cognitiva o comportamentale, è diagnosticata quando sono presenti deficit in molteplici ambiti, come memoria, linguaggio, cognizione spaziale e modificazioni di umore e personalità. Infatti, la definizione data nel 1981 dal Committee of Geriatrics del Royal College of Physicians britannico è la seguente: «La demenza consiste nella compromissione globale delle funzioni cosiddette corticali superiori, ivi compresa la memoria, la capacità di far fronte alle richieste della vita di tutti i giorni, di svolgere le prestazioni percettivo-motorie acquisite in precedenza, di conservare un comportamento sociale adeguato alle circostanze e di controllare le proprie reazioni emotive; tutto ciò in assenza della compromissione dello stato di vigilanza». Emerge, quindi, da questa definizione, che la diagnosi può essere fatta quando il paziente è vigile, la compromissione riguarda più ambiti cognitivi e interferisce con la vita quotidiana. Questa definizione contiene molti aspetti in comune con quella del DSM-IV (peraltro centrata essenzialmente sul quadro clinico della malattia di Alzheimer), secondo la quale i deficit devono essere sufficientemente gravi da causare compromissione nelle attività sociali e lavorative [American Psychiatric Association 1994].
Il quadro di esordio può essere di tipo strumentale (l'esempio tipico è la malattia di Alzheimer) o disesecutivo, secondo le aree corticali interessate per prime. Le forme disesecutive, a loro volta, possono essere distinte in: *a)* varianti con atrofia anche sottocorticale, con comparsa di segni neurologici ad esempio di tipo motorio (come nella corea di Huntington); *b)* varianti senza interessamento sottocorticale (il prototipo di queste forme è la malattia di Pick).
Il deterioramento demenziale può essere considerato l'equivalente di un'insufficienza d'organo: analogamente all'insufficienza epatica o a quella cardiaca, in cui questi organi

funzionano in maniera subottimale, così anche il cervello può presentare un'insufficienza cronico-progressiva, quando è superata una soglia minima di funzione tale da mantenere un'efficienza di base di fronte a richieste abituali. Ne risulta un'incompetenza cognitiva che è l'elemento fondamentale della demenza.

2. EPIDEMIOLOGIA

La demenza è largamente, anche se non esclusivamente, una malattia della vecchiaia e la sua prevalenza aumenta all'aumentare dell'età. I dati raccolti in Nord America e in Europa sono consistenti: a 65-70 anni la prevalenza è approssimativamente dell'1% degli individui, mentre raddoppia ogni 5 anni. A 85 anni, la stima della prevalenza varia fra 20 e 50%. L'incidenza, cioè il numero di nuovi casi diagnosticati, aumenta pure considerevolmente con l'età ed è di circa 1 su 100 soggetti dai 70 agli 80, per poi raddoppiare.

3. COME SI EFFETTUA LA DIAGNOSI DI DEMENZA O DETERIORAMENTO?

La diagnosi di demenza comprende due livelli: il primo riguarda la presenza o assenza di deterioramento, il secondo concerne la possibile causa. In genere vi è sempre un periodo di durata imprecisata durante il quale le alterazioni comportamentali nella vita quotidiana possono essere colte o meno dai familiari del paziente, che individueranno se vi sono modificazioni che non sono più fisiologiche, legate cioè all'invecchiamento, ma che si discostano in maniera rilevante dalla normalità. L'anziano normale, infatti, presenta caratteristiche neuropsicologiche solo *quantitativamente* diverse dal demente: compare un rallentamento psicomotorio, per cui si ottengono gli stessi risultati impiegando più tempo; il soggetto anziano ha difficoltà a dividere l'attenzione su più stimoli o a eseguire più compiti contemporaneamente (come ad es. parlare e cucinare), l'apprendimento e il ricordo di nuovi eventi è difficoltoso, spesso le parole sono trovate con difficoltà, anche se la denominazione e la comprensione subiscono solo un minimo decremento con l'età; il comportamento si modifica in senso depressivo.
La **diagnosi di decadimento** passa attraverso tre tappe che sono: l'anamnesi, la valutazione psicometrica, la diagnosi nosografica. Quest'ultima è di natura più strettamente medica e ha lo scopo di identificare la causa sottostante la demenza.
La prima tappa, come in ogni esame neuropsicologico, è l'anamnesi cognitivo-comportamentale, mirata a rilevare i comportamenti demenziali. Le domande vanno poste seguendo una traccia precisa, che può essere fornita dai criteri necessari per la diagnosi, secondo il DSM-IV [American Psychiatric Association 1994]. Quindi si dovrà indagare la capacità di apprendere nuovi eventi, il linguaggio, l'esecuzione di azioni, la cognizione spaziale, la presenza di modificazioni del comportamento e del tono dell'umore. Questa indagine deve soprattutto evidenziare se i presunti disturbi interferiscono, o hanno interferito, sensibilmente con la vita di tutti i giorni: ad esempio, il paziente non ricorda l'ubicazione di oggetti di una certa importanza (la dentiera,

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

il libretto degli assegni, le chiavi di casa), confonde il denaro, non riesce a cucinare, non riesce a parcheggiare. Tutte queste azioni erano in precedenza eseguite senza difficoltà. Questa è la fase più importante del procedimento diagnostico: è legata alla competenza di chi svolge l'indagine, formulando le domande adeguate e valutando l'entità del disturbo riferito. Solo successivamente si passa alla fase psicometrica, cioè alla somministrazione dei test. In genere, al primo approccio con il paziente con sospetto di decadimento cognitivo, si utilizzano batterie di valutazione complessiva (da utilizzare poi longitudinalmente, per evidenziare eventuali variazioni del quadro), volte a fornire punteggi che possono o no essere indicativi del grado di competenza cognitiva del paziente. Queste batterie hanno il limite di essere modellate sul quadro clinico della malattia di Alzheimer e quindi sono poco sensibili ad altre forme di decadimento demenziale, come quelle a esordio disesecutivo. Lo strumento più utilizzato è il *Mini Mental State Examination* (MMSE) [Folstein, Folstein e McHugh 1975]. In Italia, accanto al MMSE, è utilizzato il *Milan Overall Dementia Assessment* (MODA) [Brazzelli *et al.* 1994]. Entrambe le prove, come già indicato, forniscono una valutazione globale e un punteggio che può essere confrontato con un valore soglia, ottenuto sulla popolazione neurologicamente sana, al di sotto del quale si può ritenere elevata la possibilità che la prestazione psicometrica sia compromessa. Il punteggio del paziente è corretto in base all'età e alla scolarità, variabili che influenzano significativamente la prestazione. La valutazione dei dati psicometrici va condotta criticamente, tenendo presente l'attendibilità del risultato. Infatti, la presenza di un disturbo visivo, quale una cataratta, o la presenza di afasia, come pure un atteggiamento scarsamente collaborante del paziente, possono produrre dei risultati privi di valore ai fini diagnostici. Altre batterie globali sono 1) l'ADAS (*Alzheimer's Disease Assessment Scale*), suddivisa in una sottoscala cognitiva che valuta abilità specifiche, e in una sottoscala non cognitiva che fornisce una descrizione degli aspetti clinici e comportamentali rilevanti del paziente; 2) la MDB (*Mental Deterioration Battery*) esplicitamente proposta come supporto per la diagnosi differenziale delle forme iniziali di demenza; in realtà si tratta di una raccolta di singole prove selezionate in base ai vari domini cognitivi da indagare. Una volta utilizzate queste batterie globali (che esplorano cioè tutte le funzioni cognitive, seppure in maniera molto superficiale), si può ricorrere a batterie analitiche, che indagano funzioni cognitive specifiche. Ciò ha senso solo nei casi dubbi (quando rimane il sospetto di un decadimento, data l'anamnesi, ma il MMSE o il MODA sono risultati nella norma) oppure nei casi in cui si sia rilevato un deficit focale, che interessa esclusivamente una funzione cognitiva (ad es. il linguaggio, la memoria, o la cognizione spaziale). Nei casi conclamati non è di nessuna utilità sottoporre il paziente a indagini frustranti, che lo affaticano, quando la diagnosi è evidente. Attualmente si usano anche questionari relativi alle attività della vita quotidiana, che hanno tra l'altro lo scopo di valutare il grado di autonomia del paziente. Si tratta ad esempio dell'ADL (*activities of daily living*) [Lawton e Brody 1969], divisa in due categorie: attività di base e attività strumentali. Le prime riguardano la capacità di fare il bagno, vestirsi, usare la toilette, effettuare gli spostamenti (ad es. dal letto in poltrona), controllare urine e feci e alimentarsi; le seconde indagano la capacità di usare il telefono, fare la spesa, preparare i pasti, curare la casa, fare il bucato, spostarsi fuori di casa, assumere i farmaci e usare il denaro.

Nella terza fase del procedimento diagnostico si deve cercare di individuare la causa della demenza, combinando i dati dell'anamnesi con l'indagine neuropsicologica e raccogliendo i risultati della visita neurologica e degli esami (di laboratorio e neuroradiologici) già effettuati dal paziente. A quel punto il neuropsicologo redige la relazione diagnostica.

Nelle forme a esordio recente e soprattutto nei casi dubbi, è necessario programmare contestualmente una seconda indagine diagnostica da svolgersi dopo 6-12 mesi, per rilevare se vi è stato peggioramento. L'avvenuto peggioramento conferma la diagnosi di deterioramento. Nei casi in cui sia stata individuata una causa non degenerativa (come le malattie infettive, la depressione, l'idrocefalo), e questa sia stata trattata, la valutazione longitudinale dovrebbe mostrare un miglioramento della prestazione.

4. LA MALATTIA DI ALZHEIMER

La **malattia di Alzheimer** (*Alzheimer's disease*, AD) consiste in un deterioramento demenziale a esordio insidioso in assenza di un quadro neurologico specifico. Nell'AD, infatti, l'obiettività neurologica è del tutto negativa fino alle fasi avanzate della malattia o mostra solo segni aspecifici, rilevabili per altro in soggetti anziani perfettamente sani. Le indagini neuroradiologiche possono essere negative, anche se spesso mettono in evidenza un quadro aspecifico di atrofia sia a livello dei solchi e quindi della corteccia, sia a livello dei ventricoli e quindi sottocorticale.

4.1. Fattori di rischio e fattori di protezione

Malgrado numerosi studi siano stati dedicati a individuare i fattori di rischio per la demenza, solo pochi elementi incrementano effettivamente la possibilità di sviluppare demenza (a parte l'età, che è il principale fattore di rischio). La **storia familiare** è un fattore di rischio per la malattia di Alzheimer. Il genotipo dell'apolipoproteina E (ApoE) è un fattore da considerare: in particolare, vi sono tre geni associati con un esordio precoce (fra i 50 e i 75 anni). Un altro fattore di rischio, molto discusso, è il **basso livello di scolarità**. Infine, sono stati presi in considerazione un pregresso trauma cranico o la presenza di una malattia cardiovascolare. Fattori che invece proteggerebbero dall'AD sarebbero gli estrogeni, i farmaci antinfiammatori non steroidei e addirittura la nicotina. In realtà i risultati di queste ricerche sono contrastanti.

4.2. Fattori prognostici

L'AD è una malattia ad andamento cronico-progressivo, che procede verso un peggioramento continuo, ma che, di per sé, non conduce a morte, perché la corteccia cerebrale non è essenziale per la sopravvivenza. La morte può sopraggiungere per malattie in-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

tercorrenti, che in genere si verificano in un quadro di cachessia. Il miglioramento del livello di assistenza di questi pazienti, che sono incapaci di prendersi cura di se stessi e di segnalare i propri bisogni, ha determinato un aumento della durata della malattia.
I possibili fattori in grado di predire l'evoluzione della malattia sono: un esordio precoce, che sembra determinare un'evoluzione più rapida; la precoce comparsa di segni extrapiramidali; la presenza di manifestazioni psicotiche. In realtà, nessuno di questi fattori si è confermato come veramente predittivo dell'evoluzione, tranne l'insorgenza precoce di disturbi del linguaggio. In genere, il paziente subisce un rapido deterioramento iniziale, cui segue una fase relativamente stabile, e un'accelerazione nelle ultime fasi. Tuttavia non sempre è così e addirittura alcuni studi indicherebbero una tendenza opposta, con un minor peggioramento all'inizio e alla fine della malattia.
L'AD va sospettata ogni qualvolta un soggetto al di sopra dei 45-50 anni, senza disturbi della vigilanza, presenti un disturbo della memoria a insorgenza insidiosa e a evoluzione lentamente ingravescente, tale da interferire con le normali attività della vita quotidiana; inoltre, a breve distanza, devono comparire disturbi di altre funzioni strumentali, come il linguaggio, la cognizione spaziale, l'esecuzione di gesti e il disorientamento topografico. Due categorie di disturbi, non essenziali per la diagnosi, sono i deficit delle funzioni di controllo, come l'attenzione, la motivazione, l'intelligenza nonché i disturbi psichiatrici, in particolare la depressione all'esordio, che è parte intrinseca dell'AD. Come già riportato, la diagnosi è posta dopo due osservazioni consecutive, separate da un intervallo di almeno 6-12 mesi. In ogni caso, *in vivo*, è possibile solo una diagnosi di «probabile malattia di Alzheimer», in quanto la certezza assoluta è ottenuta solo con l'esame istopatologico. Attualmente si cercano «marcatori» *in vivo* dell'AD e tra questi viene indicato il volume dell'ippocampo, valutato attraverso la MRI (cfr. cap. 3): nei pazienti AD questa struttura, infatti, andrebbe incontro ad atrofia più precoce e marcata rispetto agli anziani non indementiti.

4.3. Quadro clinico

Anche se in realtà è molto difficile poter individuare delle fasi distinte nel corso della malattia, per semplificare si può orientativamente distinguere una fase di esordio rispetto a quella in cui il quadro neuropsicologico diventa eclatante. In fase avanzata, possono poi comparire segni neurologici (fase neurologica) e infine compare cachessia (fase internistica). Inizialmente, il paziente con AD può presentare disturbi aspecifici, come alterazioni del ritmo sonno-veglia, con risvegli precoci al mattino e sonnellini pomeridiani. Il paziente può manifestare uno stato depressivo, che in parte è reattivo ai propri fallimenti quotidiani e in parte è un aspetto proprio della malattia. Si possono accentuare alcune caratteristiche di personalità: ad esempio se il paziente era una persona che amava collezionare oggetti, il collezionismo si manifesta ancora più marcatamente. In genere però il paziente è condotto alla visita (o più di rado si reca spontaneamente) per i disturbi della memoria, che sembrano essere l'unico deficit evidente: la presenza di amnesia è la condizione necessaria per poter fare diagnosi. Il disturbo è essenzialmente episodico e anterogrado, nel senso che il paziente è incapace

di apprendere nuove informazioni. Inizialmente si tratta di eventi della vita di tutti i giorni, come la composizione dei pasti, il parcheggio dell'auto, l'ubicazione degli oggetti (la cosiddetta *ongoing memory*), ma poi si estende a eventi complessi e particolari che normalmente sarebbero ricordati, perché si differenziano notevolmente dalla quotidianità (come l'incontro con una persona nuova, la visione di uno spettacolo, un intervento chirurgico, ecc.). Accanto al disturbo episodico anterogrado, vi è anche un deficit di memoria prospettica, cioè un'incapacità di ricordarsi, al momento giusto e senza sollecitazioni, di fare qualcosa, come pagare una bolletta, fare una telefonata, prenotare una visita. I disturbi di memoria descritti possono però verificarsi anche nel paziente ansioso e in quello depresso, a causa di deficit attenzionali e motivazionali (*pseudodemenza ansioso-depressiva*), così come nel vecchio sano. Pertanto, un primo passo nella diagnosi sarà differenziare l'AD da queste condizioni, oltre che dall'amnesia pura: in quest'ultimo caso, però, il disturbo insorge improvvisamente (per causa vascolare) o comunque è rapidamente ingravescente e non accompagnato da altri sintomi (sindrome di Korsakoff). L'indagine psicometrica permette di rilevare se sono compromesse, anche lievemente, altre abilità cognitive. In una prima fase la memoria a breve termine (MBT), cioè lo span, è nella norma e la memoria retrograda e quella semantica sono poco compromesse, ma queste ultime si deteriorano all'avanzare della malattia. La memoria autobiografica va incontro a una compromissione che sembra derivare da una difficoltà a effettuare una ricerca strategica delle informazioni, cioè di accedere alla traccia. Nella fase precoce si possono verificare i cosiddetti **episodi dementiali amnesici o confusionali**: il fenomeno viene vissuto come «un vuoto di memoria», che sorprende il soggetto in maniera del tutto imprevista e rispecchia il fatto che un comportamento automatizzato è ora diventato controllato e richiede un enorme sforzo per essere richiamato: ad esempio il paziente può entrare in bagno e improvvisamente «dimenticare» come fare a lavarsi i denti, o in macchina «dimenticare» come si mette in moto. Questi episodi sono vissuti criticamente dal soggetto che si accorge del suo fallimento in un'attività banale e possono essere il motivo per cui si ricorre alla visita neuropsicologica o medica.
Nell'arco di 6-12 mesi si fanno comunque evidenti i deficit anche nelle altre aree cognitive: l'orientamento è sempre compromesso, i disturbi del linguaggio sono un elemento centrale nella diagnosi e anche i disturbi visuo-spaziali sono un evento comune. Sebbene deficit lievi di linguaggio (che sono essenzialmente difficoltà nel trovare le parole di minore frequenza d'uso, i nomi delle persone o quelli dei farmaci) siano presenti fin dagli stadi più lievi della malattia, l'afasia conclamata si verifica tipicamente solo nelle fasi più avanzate. In rari casi l'afasia è il sintomo iniziale, di entità maggiore di qualsiasi altro deficit, tanto che si può fare erroneamente diagnosi di afasia primaria progressiva (vedi *infra*). La comprensione dell'eloquio in una conversazione è relativamente preservata nei primi stadi, sebbene ai test possano essere rilevate difficoltà. Invece, sono abbastanza precoci i disordini della scrittura, probabilmente connessi all'interessamento dei lobi parietali. Il disturbo del linguaggio si aggrava nel tempo e si può avere un quadro di afasia transcorticale sensoriale (cfr. cap. 6), per poi sfociare nel mutismo, interrotto solo da stereotipie. Le prove di fluenza verbale sono particolarmente sensibili alla presenza di AD e risultano compromesse già nelle fasi iniziali della malattia. Al contrario, la lettura sembra piuttosto preservata, tanto che nei paesi anglosassoni il NART (*New Adult*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Reading Test) è utilizzato per determinare il livello intellettivo premorboso dei pazienti AD [Maddrey *et al.* 1996].

I disturbi delle funzioni visuo-spaziali sono comuni e in una piccola percentuale di casi (circa il 3%) possono addirittura essere il sintomo iniziale. Molti pazienti presentano abbastanza precocemente aprassia dell'abbigliamento, caratterizzata da incapacità a mettere correttamente in relazione le parti degli abiti con le parti del corpo e da errori nella stratificazione (per cui la camicia viene messa sopra la giacca e così via) (cfr. cap. 9). Altro disturbo frequente è il disorientamento topografico che inizialmente si manifesta nell'apprendimento di nuovi percorsi, per poi interessare percorsi conosciuti, fino addirittura a manifestarsi in ambito domestico. I pazienti AD molto facilmente si perdono per strada e questo è particolarmente rilevante, in quanto spesso essi tendono a deambulare in continuazione. Altre manifestazioni ecologiche del deficit di cognizione spaziale sono l'incapacità ad apparecchiare la tavola, a stipare oggetti in uno spazio limitato, ad esempio a riporre la biancheria in un cassetto o preparare una valigia, effettuare il parcheggio in retromarcia. A livello testistico l'aprassia costruttiva (cfr. cap. 14) si manifesta con un fenomeno tipico che è il cosiddetto *closing-in*: il paziente, invitato a copiare un disegno, lo copia all'interno del modello o comunque attaccato a una parte di esso. Esistono diverse interpretazioni di questo disturbo, nessuna delle quali risulta definitiva. Un altro sintomo in fase avanzata è l'agnosia, cioè la difficoltà di identificazione di oggetti comuni, specialmente attraverso la modalità visiva (cfr. cap. 13) che può determinare l'uso erroneo di un oggetto. Il paziente AD presenta anche prosopoagnosia (cfr. cap. 13). Occasionali mancati riconoscimenti si verificano nelle fasi iniziali, ma anche nei vecchi non dementi.

L'aprassia ideomotoria è un disturbo abbastanza raro nel demente. Sono invece frequenti difficoltà aprassico-ideative (sono state inizialmente descritte proprio nei dementi) nell'esecuzione delle sequenze di gesti necessarie per l'uso di strumenti della vita di tutti i giorni, come gli elettrodomestici, e per svolgere azioni quotidiane come la preparazione del caffè, della pasta o l'uso del bagno (coesistono disturbi visuo-agnosici associati a disturbi procedurali e disturbi sequenziali di tipo aprassico).

In un secondo tempo (a differenza delle forme fronto-temporali in cui questi deficit sono precoci) compaiono disturbi delle funzioni di controllo, come l'attenzione e l'intelligenza. Per quanto riguarda l'attenzione, il paziente AD non riesce a svolgere compiti simultanei (attenzione divisa), può non essere in grado di inibire comportamenti erronei, ha difficoltà a focalizzare l'attenzione su un compito (attenzione selettiva) e a mantenerla fino al termine, resistendo a stimoli interferenti (attenzione sostenuta). Questi pazienti hanno inoltre marcata difficoltà nel ragionamento astratto, non sono in grado di risolvere problemi e di far fronte a situazioni nuove, che richiedono un comportamento che non è quello routinario. Nella fase iniziale della malattia, infatti, è presente il cosiddetto **fenomeno della facciata**: il paziente è in grado di fronteggiare le situazioni quotidiane, anche lavorative di un certo livello, ma stereotipate; invece, se deve gestire compiti anche banali che esulano dalla quotidianità, si trova in enorme difficoltà.

In fase tardiva compaiono anche manifestazioni psichiatriche, salvo in rari pazienti in cui la componente psichiatrica ha una particolare preminenza nelle fasi precoci del processo demenziale. L'aspetto senz'altro più noto è quello della trasposizione diacronica del passato autobiografico nel presente, per cui persone decedute vengono credute vive e identificate con altri familiari (la figlia con la madre deceduta, il figlio con il marito). Nelle fasi terminali subentra invece l'apatia o al contrario la disinibizione con irritabilità, anche se la prima appare più frequente.

4.4. La valutazione del paziente AD

Il primo passo, come più volte ricordato, è la raccolta dei dati anamnestici, che, per ovvi motivi, dovrà avvenire con l'aiuto di un familiare. Come sempre, l'anamnesi deve essere mirata a verificare se i deficit riportati interferiscono con la vita sociale e lavorativa e deve indagare tutti gli aspetti cognitivi: il paziente dimentica cose rilevanti? Ha difficoltà a preparare i pasti o a parcheggiare l'auto, cose che prima svolgeva perfettamente? Non riconosce più le persone? Ha difficoltà a usare il denaro? Il suo carattere si è modificato? Tende a isolarsi (dal momento che nelle situazioni sociali è come se fosse messo alla prova e quindi tende a evitarle)? Appare più trasandato e meno attento alla sua persona? Ha difficoltà marcate nel trovare le parole? (cfr. tab. 18.1).

Nella maggior parte dei casi il paziente AD giunge accompagnato dai parenti, che hanno notato come il comportamento si sia modificato, in parte per la comparsa di episodi demenziali, in parte per il disorientamento. Spesso i familiari collegano l'esordio dei disturbi a un fatto preciso, come la morte di un congiunto (nella maggior parte dei casi il coniuge), una frattura (più spesso quella del femore), una malattia che magari ha richiesto il ricovero ospedaliero oppure modificazioni dell'ambiente (come un trasloco). In realtà questi sono elementi che tendono a slatentizzare una situazione già in atto: il familiare deceduto «compensava» i fallimenti del paziente; il nuovo ambiente, incluso quello ospedaliero, mette il paziente di fronte a una situazione nuova, che impedisce le routine cui era abituato e così via. Anche il pensionamento è indicato come origine dei disturbi, essendone invece spesso una conseguenza. Una minima percentuale di soggetti richiede una valutazione di propria iniziativa, perché in ansia o

TAB. 18.1. Criteri diagnostici del DSM-IV per la diagnosi di AD

A. *Presenza di deficit cognitivi multipli manifestati da:*
   1. *Deterioramento mnesico* (ridotta capacità di apprendere nuove informazioni o di richiamare informazioni precedentemente apprese).
   2. *Uno (o più) dei seguenti disturbi:*
      - disturbo del linguaggio;
      - disturbo della capacità di eseguire determinati gesti non spiegabile con un deficit delle funzioni motorie;
      - fallimento nel riconoscere o identificare oggetti, non spiegabile da un deficit delle funzioni sensoriali;
      - disturbi delle funzioni esecutive (ad es. pianificazione, organizzazione, astrazione).

B. *I deficit in A1 e A2 interferiscono significativamente con le attività lavorative e sociali* e rappresentano un significativo declino rispetto a un precedente livello di funzionamento

C. *Il decorso è caratterizzato da esordio insidioso e decadimento cognitivo progressivo*

D. *I deficit cognitivi non sono dovuti alle seguenti cause:*
   1. Altre patologie del SNC che causano deficit progressivi intellettivi e mnesici (cerebrovascolari, Parkinson, Huntington, ematoma subdurale, idrocefalo normoteso, tumore).
   2. Patologie sistemiche note come possibili cause di demenza (ipotiroidismo, deficit di vitamina B12 e acido folico, deficit di niacina, ipercalcemia, neurosifilide/HIV).
   3. Patologie indotte dall'assunzione di farmaci.

E. *I deficit non si verificano esclusivamente nel corso di uno stato confusionale acuto.*

F. *Il disturbo non si spiega meglio ricorrendo a un altro disordine dell'Asse I* (ad es. depressione maggiore, schizofrenia)

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 18.2. Nuovi criteri diagnostici proposti per la malattia di Alzheimer

AD PROBABILE: A + UNO O PIÙ CARATTERISTICHE DI SUPPORTO B, C, D, O E

CRITERI DIAGNOSTICI CENTRALI

A. Presenza di un disturbo precoce e significativo di memoria episodica che include le seguenti caratteristiche:
1. modificazione graduale e progressiva della memoria riferita dal paziente o da un informante che dura da oltre 6 mesi
2. evidenza oggettiva di una significativa compromissione della memoria episodica ai test: questa generalmente consiste in un deficit di rievocazione che non migliora significativamente o non si normalizza con suggerimenti o in prove di riconoscimento e dopo aver preventivamente controllato che vi sia stata un'effettiva codifica dell'informazione
3. il deficit di memoria episodica può essere isolato o associato ad altre modificazioni cognitive all'esordio o durante la progressione dell'AD

CARATTERISTICHE DI SUPPORTO

B. Presenza di atrofia temporale mediale
- Perdita di volume nell'ippocampo, corteccia entorinale, amigdala evidenziata alla MRI con valutazione qualitativa utilizzando un punteggio visivo (riferito a una popolazione ben caratterizzata con norme per l'età) o volumetria quantitativa delle regioni di interesse (riferite a una popolazione ben caratterizzata con norme per l'età)

C. Anomalie nei marker biologici del liquor
- basse concentrazioni di ß-amiloide, aumentata concentrazione totale di tau o aumentata concentrazione di fosfo-tau o combinazione delle tre
- altri marker da scoprire in futuro

D. Pattern specifico di neuroimmagine funzionale alla PET
- Ridotto metabolismo del glucosio nelle regioni temporoparietali bilaterali
- Altri ligandi ben validati

E. Provata mutazione autosomica dominante che causa AD all'interno della famiglia stretta (tre possibili mutazioni identificate sul cromosoma 21, 14 e 1)

CRITERI DI ESCLUSIONE

Storia
- Insorgenza improvvisa
- Occorrenza precoce dei seguenti sintomi: disturbi dell'equilibrio, crisi comiziali, modificazioni del comportamento

Caratteristiche cliniche
- Segni neurologici focali inclusa emiparesi, perdita sensoriale, deficit del campo visivo
- Segni extrapiramidali precoci

Altri disturbi medici sufficientemente gravi da spiegare il deficit di memoria e i sintomi correlati
- Demenza non AD
- Depressione maggiore
- Malattia cerebrovascolare
- Anomalie tossiche e metaboliche che richiedono indagini specifiche
- Anomalie alla MRI flair o nel segnale in T2 nel lobo temporale mediale consistenti con danno infettivo o vascolare

CRITERI PER AD DEFINITA

L'AD è definita se sono presenti:
- Evidenza clinica e istopatologia (biopsia cerebrale o autopsia) della malattia, come richiesto dai criteri per la diagnosi *post-mortem*; entrambi i criteri devono essere presenti.
- Evidenza clinica e genetica (mutazione sul cromosoma 1, 14, o 21) di AD; entrambi i criteri devono essere presenti.

depresso di fronte a episodi specifici di amnesia, anche se la maggior parte dei pazienti che giungono lamentando problemi di memoria sono effettivamente solo depressi e non dementi.

All'anamnesi segue il colloquio con il paziente; l'elemento che salta all'occhio è la cosiddetta **titubanza cognitiva**: anche nelle circostanze più banali (ad es., quando si chiede

al paziente quanti anni ha), la condotta è imbarazzata e incerta, si svolge per tentativi ed errori come se la situazione fosse difficile da affrontare e il paziente si rivolge ripetutamente con lo sguardo all'accompagnatore, alla ricerca di aiuto e di approvazione. È un'incertezza dovuta al fatto che il soggetto non riesce a utilizzare le sue conoscenze generali del mondo per esprimere giudizi e rispondere alle domande. L'anosognosia è quasi sempre presente, anche se la mancata consapevolezza dei deficit mnestici è spesso incompleta e, specie nelle prime fasi, occasionalmente i dementi ammettono i loro problemi, quando addirittura non sono essi stessi a riportarli. La maggior parte di loro però tende a negare o a minimizzare le dimenticanze e i fallimenti, quando sono interrogati dai familiari o dal neuropsicologo. La mancanza di motivazione a cercare aiuto medico o psicologico è uno dei maggiori impedimenti alla diagnosi, dal momento che si riversa su altri il carico di riconoscere il problema, di decidere di agire e quindi di convincere il paziente a farsi visitare.

Al colloquio segue la somministrazione dei test: dal momento che la malattia interessa più ambiti cognitivi, le batterie costruite per fare diagnosi di demenza contengono prove che esplorano l'orientamento, il linguaggio, la memoria, l'intelligenza, la prassia costruttiva e l'attenzione. È inutile sottoporre il paziente a esami frustranti, in considerazione della sua difficoltà a eseguire anche prove estremamente semplici. A volte poi i pazienti sono poco collaboranti e quindi è utile che l'esame sia di rapida esecuzione. Il MMSE, la cui durata è al massimo di 15 minuti, comprende 11 subtest, distinti in 5 sezioni che valutano le seguenti funzioni: *a*) orientamento spazio-temporale; *b*) memoria immediata (ripetizione immediata dei nomi di tre oggetti, con un massimo di 6 ripetizioni, in cui però il punteggio viene assegnato solo alla prima ripetizione); *c*) attenzione (sottrazione di 7 in 7 a partire da 100 da proseguire fino ad ottenere 5 risposte; alternativamente, se questa prova non è somministrabile, far sillabare la parola «mondo» al contrario); *d*) memoria a lungo termine (rievocazione delle tre parole apprese in precedenza); *e*) linguaggio e prassia costruttiva (denominazione di una matita e di un orologio, ripetizione di una frase, comprensione di un ordine verbale a tre stadi, lettura ed esecuzione di un comando scritto – chiuda gli occhi –, scrittura di una frase con soggetto e verbo, copia di due pentagoni incrociati).

Il punteggio è corretto per età e scolarità. Il MODA, invece, è suddiviso in tre sezioni: *a*) l'orientamento, *b*) il grado di autonomia, *c*) i test (sezioni di test più estesi: ad esempio una fluenza verbale semantica che utilizza solo la categoria animali, cinque stimoli del test dei gettoni) (cfr. cap. 6). Anche in questo caso il punteggio è corretto per età e scolarità. Esistono dei valori al di sopra o al di sotto dei quali il punteggio è considerato rispettivamente normale o patologico. Nella zona compresa fra questi due valori, la prestazione è dubbia.

Di recente è stata proposta una revisione dei criteri diagnostici dell'AD [Dubois *et al.* 2007]: questi criteri sono centrati su *a*) un precoce e significativo disturbo di memoria episodica che dura da almeno sei mesi e che è testimoniato da una compromissione ai test che non migliorano con la rievocazione facilitata o con prove di riconoscimento o controllando che vi sia una corretta codifica (vedi *infra* il paradigma di Grober-Buschke); questo disturbo può essere anche isolato o associarsi ad altri deficit cognitivi. Caratteristiche di supporto sono *b*) la presenza di almeno uno o più marcatori biologici, come atrofia dell'ippocampo alla MRI, ridotto metabolismo del glucosio

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

temporo-parietale bilaterale alla PET e ridotta presenza di beta-amiloide o aumento della concentrazione di proteina tau all'analisi del liquor cerebrospinale (cfr. tab. 18.2). Tuttavia non vi sono ancora prove sufficienti circa la validità del paradigma suggerito per valutare il disturbo di memoria episodica (vedi *infra*) e la ricerca di marcatori biologici non è ad oggi di routine.

5. LE DEMENZE NON ALZHEIMER

Esistono poi altre demenze neurologiche, di cui si segnalano solo quelle di più frequente riscontro e con caratteristiche particolari.

5.1. Demenza a corpi diffusi di Lewy

Vi è un certo numero di pazienti che all'esame neuropatologico hanno mostrato le lesioni tipiche dell'AD, ma che hanno anche un notevole numero di **corpi di Lewy** (cfr. cap. 4). Le caratteristiche cliniche sono: sintomi psichiatrici, come allucinazioni e deliri, disturbi della deambulazione con frequenti cadute, simili a quelli osservati nel morbo di Parkinson, tanto che questi pazienti spesso sono inizialmente trattati con farmaci antiparkinsoniani. La demenza è per il resto identica a quella provocata dall'AD (quindi di tipo strumentale), salvo forse una maggior presenza di deficit attenzionali. La progressione della malattia sembra più rapida rispetto a quella dell'AD. È più frequente negli uomini. Va sospettata quindi nei casi con sintomatologia di tipo AD, ma con presenza di rigidità e disturbi psichiatrici precoci.

5.2. Corea di Huntington

Si tratta della più comune malattia neurologica autosomica dominante. Il gene responsabile è situato sul cromosoma 4. La maggior parte dei casi si manifesta fra i 20 e i 40 anni, in un'età cioè in cui il soggetto può aver già procreato e conseguentemente trasmesso la malattia alla discendenza. È caratterizzata da disturbi motori (corea), rappresentati da movimenti involontari al volto – inclusa la lingua – e agli arti nonché da demenza. Rilevanti sono gli aspetti psichiatrici, costituiti prevalentemente da disturbi dell'umore (che possono portare al suicidio), ansia, irritabilità e aggressività. In questa malattia è presente un deficit della memoria procedurale. Anche questa forma era considerata fra le demenze sottocorticali, in quanto la sintomatologia motoria dipende dall'atrofia del nucleo caudato, che si evidenzia alla TC o alla MRI encefalo per un ampliamento del corno frontale del ventricolo laterale (dovuto appunto alla riduzione di volume della testa del nucleo caudato).

5.3. Demenza da idrocefalo normoteso

In questa condizione i sintomi sono rappresentati da disturbi della deambulazione, deterioramento cognitivo e incontinenza urinaria. Si tratta di un difetto della dinamica liquorale (inversione direzionale con riassorbimento a livello della parete ventricolare e infiltrazione liquorale nella sostanza bianca periventricolare, che appare più scura alla TC encefalo), senza che necessariamente vi sia un ostacolo alla circolazione. Si verifica fra i 50 e i 70 anni. Si distingue in *primario* e *secondario*: il secondario è determinato da una pregressa patologia vascolare, infettiva o traumatica, che ha causato la proliferazione di tessuto cicatriziale che ostruisce il normale decorso del liquor; nella forma primaria o idiopatica la causa è poco chiara. Il dato radiologico è un ampliamento dei ventricoli, senza atrofia a livello corticale. La diagnosi si avvale, oltre che dell'indagine neuropsicologica (che deve valutare estesamente le funzioni esecutive, in quanto si tratta appunto di una demenza di tipo disesecutivo) e della TC encefalo, anche del tap test, che consiste nella rimozione di 50 ml di liquor e nel monitoraggio della pressione liquorale. Il MMSE è inadeguato, in quanto le funzioni corticali (linguaggio, prassia, ecc.) sono relativamente preservate. Il trattamento consiste nella derivazione liquorale (*shunt*) verso il circolo venoso o nello spazio peritoneale. Il quadro clinico migliora soprattutto nelle forme secondarie.

5.4. Demenze vascolari

La demenza vascolare è una causa frequente di deterioramento cognitivo, anche se è diagnosticata più spesso di quanto effettivamente sia presente. In genere, la diagnosi dovrebbe essere riservata a quei casi in cui sono presenti una patologia cerebrovascolare e demenza ed è dimostrabile una relazione fra le due (ad es., un'associazione temporale). La demenza vascolare prevede per lo meno tre caratteristiche: *a*) una patologia cerebrovascolare; *b*) un andamento a «gradini» o comunque fluttuante (peggioramento in occasione di un evento cerebrovascolare, seguito da un lieve miglioramento e poi da un altro peggioramento in seguito a un altro evento e così via); *c*) la presenza di segni neurologici focali attribuibili a lesioni in aree ben delimitate dell'encefalo. Dal punto di vista comportamentale, a differenza dell'AD, la demenza vascolare ha un esordio brusco, si manifesta con labilità emotiva e sintomatologia depressiva e, precocemente, disturbi della marcia e incontinenza urinaria. Il linguaggio è disartrico e la prosodia è alterata. Esistono diverse forme di demenza vascolare. Vi possono essere lesioni infartuali (infarti singoli in localizzazioni strategiche, perché funzionalmente rilevanti), multiinfartuali per interessamento dei grossi vasi (carotide, cerebrale media, ecc.) oppure microinfartuali (lacune) a carico dei piccoli vasi. Inoltre, nell'ischemia cronica, vi possono essere alterazioni della sostanza bianca profonda (leucoaraiosi). La **malattia di Binswanger** (che un tempo si identificava con la demenza vascolare sottocorticale) si verifica come conseguenza di una patologia a carico dei piccoli vasi, accompagnata a ipertensione: è caratterizzata da un andamento ingravescente con disturbi motori, rallentamento,

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

difficoltà di deambulazione, incontinenza urinaria e instabilità emotiva con sindrome pseudobulbare. In generale, comunque, il quadro delle demenze vascolari può essere vario, in relazione alla localizzazione degli infarti. I disturbi sono per lo più di tipo disesecutivo e quindi anche in questo caso l'uso del MMSE non è indicato perché non contiene prove che valutino esplicitamente queste funzioni: è più utile somministrare, ad esempio, una prova di fluenza verbale per lettera (sensibile al danno frontale), le prove di riproduzione di sequenze di Lurija (cfr. cap. 16), tempi di reazione e prove attenzionali. Dal punto di vista neuroradiologico non esistono immagini TC o di MRI patognomoniche di demenza vascolare. Perché si possano considerare indicativi, i reperti radiologici devono soddisfare dei valori minimi di gravità delle lesioni, avere una topografia definita, essere estese e diffuse.
In conclusione, le caratteristiche cliniche che supportano la diagnosi di demenza vascolare sono: *a*) un improvviso deterioramento cognitivo entro tre mesi da un ictus e un peggioramento con decorso a gradini, tranne che nel caso della malattia di Binswanger che ha un esordio graduale; *b*) una storia di disturbo della marcia e di cadute frequenti; *c*) incontinenza urinaria precoce; *d*) dal punto di vista clinico segni focali, sindrome pseudobulbare, rigidità, depressione e altre modificazioni dell'umore e della personalità, alterate funzioni esecutive. La diagnosi è invece incerta o improbabile se vi è un esordio precoce e ingravescente di disturbi della memoria e delle altre funzioni corticali (ad es., il linguaggio, la prassia e la percezione), in assenza di lesioni focali corrispondenti alla TC encefalo o MRI e in mancanza di segni neurologici focali.

5.5. Demenze associate a patologie infettive

Varie patologie infettive a carico del sistema nervoso possono causare demenza e fra queste si ricorda l'**encefalite da Herpes Simplex**. Le infezioni «lente» possono condurre a demenza e si dividono in due gruppi: quelle dovute ad **agenti convenzionali** (ad es. virus o batteri) e quelle dovute ad **agenti non convenzionali**, i cosiddetti **prioni** (particelle proteiche). Tra le prime si ricordano: *a*) la *leucoencefalopatia multifocale progressiva* (*progressive multifocal encephalopathy*, PML), che si verifica in soggetti immunodepressi e porta a morte nel giro di alcune settimane; *b*) la *paralisi progressiva*, manifestazione della sifilide terziaria, caratterizzata da disturbi psichiatrici (sindrome maniacale) e deficit di memoria; *c*) la *meningoencefalite tubercolare*, con amnesia, disorientamento e modificazioni della personalità; *d*) la *panencefalite subacuta sclerosante* (PESS), che produce una sindrome demenziale nei bambini e negli adolescenti, si manifesta inizialmente con uno scarso rendimento scolastico ed è caratterizzata da modificazioni del tono dell'umore e della personalità, deterioramento cognitivo e crisi comiziali con mioclonie, le quali determinano un quadro caratteristico all'EEG. La PESS, che porta piuttosto rapidamente a morte (circa 1 anno), è legata al virus del morbillo (anche nel caso di un morbillo non diagnosticato nel primo anno di età), che eserciterebbe la sua azione a distanza dall'esantema, a causa di un difetto immunitario. Una forma di demenza dovuta invece a infezione da prioni è l'**encefalopatia spongiforme subacuta** e in particolare la **malattia di Creutzfeld-Jakob**, in cui si osserva un deterioramento

cognitivo associato a depressione e disturbi del comportamento. Sono presenti inoltre atassia (un disturbo dell'equilibrio) e i tipici trasalimenti, che in realtà sono delle mioclonie, documentate da un particolare aspetto del tracciato EEG. Questa forma di demenza, che può essere diagnosticata con l'esame liquorale, ha un andamento subacuto, potendo portare a morte nel giro di un anno. Esiste una variante in cui al quadro descritto si associa cecità corticale (cfr. cap. 13).

5.6. Degenerazione lobare fronto-temporale

La **degenerazione lobare fronto-temporale** (*fronto-temporal lobar degeneration*, FTLD) è una sindrome che racchiude almeno tre varianti cliniche differenti caratterizzate da degenerazione circoscritta dei lobi prefrontali e temporali anteriori e da una patologia di tipo non-AD. Il neurologo e psichiatra Arnold Pick (1851-1924), professore all'Università di Praga, offrì la prima descrizione clinica di pazienti con degenerazione lobare selettiva nel 1892. Quindici anni più tardi, il neuropatologo tedesco Alois Alzheimer (1864-1915) descrisse le inclusioni citoplasmatiche all'interno dei neuroni corticali, che furono chiamate *corpi di Pick*, tanto che poi l'espressione «malattia di Pick» divenne sinonimo di demenze del lobo frontale. Successivamente furono definiti altri sottotipi di demenza frontale (vedi *infra*). I sintomi dei pazienti con FTLD dipendono dalla localizzazione specifica dell'atrofia, sia essa frontale o temporale, destra o sinistra, oppure dalla somma degli effetti dovuti all'atrofia di più di una di queste regioni.
La prevalenza esatta di questa patologia è sconosciuta, ma si stima che sia implicata nell'8% dei pazienti con demenza. Fra i pazienti di età inferiore ai 65 anni potrebbe essere simile o maggiore di quella dell'AD. La maggior parte dei pazienti infatti ha un esordio della malattia fra i 50 e i 60 anni.
Nella Consensus Conference del 1998 [Neary *et al.* 1998] sono state individuate tre varianti cliniche di FTLD. La manifestazione più comune è una grave alterazione della personalità e della condotta sociale, caratterizzata da inerzia e perdita di iniziativa o disinibizione sociale e distraibilità, con funzioni mnestiche relativamente preservate (*demenza fronto-temporale*, FTD, vedi *infra*). Le altre due sindromi prototipiche sono rappresentate dall'*afasia progressiva non fluente* (*progressive non-fluent aphasia*, PNFA), caratterizzata da eloquio agrammatico non fluente, e dalla *demenza semantica* (*semantic dementia*, SD), caratterizzata dalla perdita del significato delle parole. Bisogna ricordare che nel 1982 negli Stati Uniti, Mesulam introdusse il termine di *afasia primaria progressiva* (*primary progressive aphasia*, PPA) per descrivere i pazienti che presentavano una compromissione isolata del linguaggio sia relativa all'uso delle parole che alla comprensione. Ora è chiaro che c'è sovrapposizione fra PNFA e PPA e fra SD e PPA.
Più recentemente si è anche osservato che la FTLD può sovrapporsi ad altre sindromi cliniche note, quali la *sindrome cortico-basale* e la *paralisi sopranucleare progressiva* (*progressive supranuclear palsy*, PSP) (vedi *infra*). Kertesz ha proposto di utilizzare il termine *Complesso di Pick* per racchiudere tutte le varianti di FTLD, sindrome cortico-basale e PSP. Uno dei più importanti sviluppi nel campo della FTLD è stata la scoperta che mutazioni nel gene della proteina tau e nel gene della progranulina, entrambi

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 18.3. Criteri diagnostici clinici, neuropsicologici e di neuroimmagine per la FTLD

FTD VARIANTE COMPORTAMENTALE	AFASIA PROGRESSIVA NON FLUENTE	DEMENZA SEMANTICA
CARATTERISTICHE CLINICHE		
Modificazioni di personalità che determinano una compromissione della condotta sociale interpersonale, con appiattimento emotivo, mancanza di introspezione, assenza di marcata amnesia anterograda	Marcata difficoltà nella produzione dell'eloquio, caratterizzata da non fluenza, esitazioni, difficoltà nel trovare la parola, eloquio difficoltoso, aprassia articolatoria, parafasie fonemiche e agrammatismo; assenza di amnesia anterograda marcata	Marcata perdita del vocabolario e anomia che interessano l'eloquio e deficit di comprensione del significato delle parole nel contesto di una produzione fluente; assenza di marcata amnesia anterograda
CARATTERISTICHE NEUROPSICOLOGICHE CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI		
Marcati deficit esecutivi, apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospaziali relativamente preservate.	Marcati deficit nell'eloquio spontaneo; deficit di fluenza verbale e denominazione; apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospaziali relativamente preservate.	Marcata anomia e conoscenza semantica compromessa; apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospaziali relativamente preservate.
IMMAGINI STRUTTURALI CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI		
Atrofia corticale focale asimmetrica o simmetrica delle regioni temporali anteriori e/o prefrontali	Atrofia corticale focale delle regioni temporale anteriore o prefrontale, sinistra > destra	Atrofia corticale focale del polo temporale, sinistra > destra
IMMAGINI FUNZIONALI CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI		
Ipoperfusione focale asimmetrica o simmetrica frontale e/o temporale	Ipoperfusione focale frontale e/o temporale, sinistra > destra	Ipoperfusione focale frontale e/o temporale, sinistra > destra

localizzati sul cromosoma 17, causano la FTLD. Vi è un'anamnesi familiare positiva per demenza in circa il 40% dei pazienti con FTLD.

Dal punto di vista anatomopatologico si distinguono due varianti, a seconda della presenza/assenza di inclusioni tau-positive: le taupatie e le non-taupatie. Le principali taupatie che sottostanno la FTLD sono la degenerazione cortico-basale, la PSP e la *malattia di Pick*; queste differiscono per la distribuzione della patologia e le caratteristiche morfologiche delle inclusioni tau-positive. In origine si pensava che la degenerazione cortico-basale si associasse esclusivamente alla sindrome cortico-basale, ma in realtà si è visto che sottende numerose altre sindromi, soprattutto la PNFA. E mentre la PSP era originariamente associata con la sindrome clinica di cadute precoci, parkinsonismo e paralisi sopranucleare dello sguardo, dati recenti hanno mostrato che le modificazioni patologiche della PSP si possono trovare in soggetti con PNFA. La malattia di Pick è meno comune delle precedenti. Le due non-taupatie più frequenti includono la forma con *modificazioni immunoreattive all'ubiquitina* (in forme familiari) e quella *associata a malattia del motoneurone*. Esistono altre due forme, di cui si ricorda la *demenza senza istologia distintiva* che è caratterizzata da perdita neuronale e gliosi nella corteccia frontale e temporale, ma assenza di inclusioni intraneuronali.

Come già indicato esistono tre varianti principali della FTLD (cfr. tab. 18.3). Queste tre sindromi sono la variante comportamentale della demenza fronto-temporale, l'afasia progressiva non fluente (PNFA) e la demenza semantica (SD). Oltre a queste, la FTLD è stata associata alla sindrome cortico-basale, alla PSP, all'aprassia articolatoria e alla malattia del motoneurone.

• **Demenza fronto-temporale variante comportamentale**. È la forma più comune. Il quadro clinico della FTD è caratterizzato da un esordio insidioso e una progressione lenta e graduale. L'esordio è intorno ai 45-70 anni, raramente dopo i 70, e la durata di malattia è in media di 8 anni. In uno stadio iniziale la malattia è caratterizzata da **modificazioni e deterioramento della personalità e del comportamento**, sintomi affettivi e una progressiva afasia dinamica/transcorticale motoria (cfr. cap. 6). I pazienti possono diventare apatici o disinibiti. I pazienti apatici appaiono depressi e privi di motivazione e sono spesso ipersonni. I pazienti disinibiti di solito appaio irrequieti, deambulano di continuo e presentano un comportamento sociale inadeguato. I deficit cognitivi riguardano la memoria e la distraibilità, ma sono spesso mascherati da altri sintomi più drammatici; oltre a quelli appena descritti come l'incompetenza sociale e l'apatia, è presente appiattimento dell'emotività, assenza di empatia, trascuratezza nell'aspetto e mancanza di consapevolezza di malattia (cfr. cap. 15). La comparsa di tali sintomi senza aspetti di deterioramento cognitivo può facilmente portare ad una diagnosi errata di disturbi dell'umore o di schizofrenia. Nella fase avanzata della malattia è più difficile commettere errori diagnostici. Il mancato controllo delle emozioni si manifesta con irritabilità, riso in situazioni inadeguate, scoppi di pianto. I tratti della personalità del paziente possono anche deteriorarsi lentamente, tanto che risulta difficile stabilire quando la malattia è cominciata. Le modificazioni che si verificano nella degenerazione frontale sono difficilmente distinguibili dai disturbi depressivi, come pure da un disordine ipomaniacale, quali si verificano nelle forme «non organiche» (dove per «non organico» ci si riferisce ai disordini non associati a modificazioni visibili a livello cerebrale). La maggior parte di questi pazienti in uno stadio precoce è sottoposta, infatti, a trattamento con farmaci antidepressivi.

All'inizio, quando non sono ancora chiare le cause che determinano le modificazioni comportamentali, possono insorgere problemi a livello familiare di natura legale ed economica. Un esempio sono gli incidenti automobilistici: i pazienti con FTD continuano a guidare dopo l'insorgenza della malattia, perché totalmente privi di critica e di introspezione nei confronti della loro malattia e, del resto, le competenze visuospaziali sono preservate. Ma il paziente ha un deficit attenzionale e, soprattutto, non è in grado di pianificare e valutare le conseguenze delle proprie azioni, diventando un rischio costante sulla strada. Complicazioni di questo tipo sono invece rare nel paziente AD, nel quale i tratti fondamentali della personalità sono risparmiati ed è presente ansia per le scarse abilità prassiche e per il disorientamento, tanto che il paziente AD tende spontaneamente a rinunciare alla guida. Accanto alle modificazioni della personalità e del comportamento vi sono sintomi francamente *psicotici*, di tipo paranoide aggressivo; può comparire la **sindrome di Klüver-Bucy** (iperoralità, ipersessualità, bulimia, agnosia visiva e amnesia) e spesso, comunque, si osserva un eccesso nel fumare, nel bere e nell'assumere cibo, magari solo di un tipo; si ha comportamento di utilizzazione con sindrome da dipendenza ambientale (cfr. cap. 16). I disturbi dell'eloquio sono rappresentati da una riduzione della produzione verbale, che di solito inizia con una scarsa iniziativa verbale, stereotipie e perseverazione di un numero limitato di frasi, anche se, a volte, queste possono essere

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

precedute da un periodo di logorrea. Il timbro della voce è modificato e compaiono manierismi. Nello stadio terminale il paziente va incontro a mutismo. Sintomi quali palilalia, ecolalia, mutismo e amimia (**PEMA syndrome**) sono tipici di questa forma, ma rari nell'AD. I sintomi cognitivi sono caratterizzati da deficit di memoria, mancanza di concentrazione, mentre l'orientamento spazio-temporale e la prassia sono risparmiate, anche in uno stadio tardivo. Nello stadio tardivo possono svilupparsi comportamenti ripetitivi e compulsivi, anche se raramente come sintomo di esordio. Ad esempio un paziente con FTD può recarsi a urinare ogni 5 minuti in un giorno. Tipico di questi pazienti è il verificarsi di sincopi a causa di una pressione bassa e labile; l'incontinenza urinaria è presente già nelle fasi iniziali della malattia (al contrario dell'AD). I test compromessi sono quelli che valutano l'attenzione, l'astrazione, la pianificazione e la capacità di risoluzione di problemi. È presente una sindrome disesecutiva, mentre le funzioni strumentali (linguaggio, percezione, abilità spaziali) sono conservate. I pazienti sono orientati e non sono clinicamente amnesici, ma la prestazione ai test di memoria è tipicamente compromessa, a causa del deficit attenzionale e della mancanza di strategie nell'apprendimento e nella rievocazione. Tuttavia molti pazienti con FTD possono eseguire perfettamente i test neuropsicologici. Esami TC o MRI evidenziano un'atrofia bilaterale marcata e di solito simmetrica a carico dei lobi frontali.

- **Afasia progressiva non fluente (PNFA) o afasia lentamente progressiva o afasia primaria progressiva (PPA o PA)**

Si parla di PPA quando un soggetto presenta una compromissione progressiva del linguaggio senza altri disturbi cognitivi e comportamentali per almeno due anni [Mesulam 1982]. L'esordio è caratterizzato dalla difficoltà nel trovare le parole nell'eloquio spontaneo. Il quadro clinico più tipico è quello che porta da un'anomia a un'afasia non fluente con aumento della difficoltà nel trovare le parole, agrammatismo e parafasie fonetiche. La fluenza e la denominazione peggiorano, mentre in confronto la comprensione di singole parole è risparmiata per diverso tempo. La comprensione di frasi sintatticamente complesse può essere compromessa. L'evoluzione è verso l'afasia globale. La prestazione ai test di memoria e di intelligenza non verbale, così come a tutte le prove visuospaziali, è preservata (per almeno due anni), ma l'evoluzione finale è comunque verso una demenza che può giungere a distanza di tempo più o meno lunga (2-14 anni). È abbastanza comune la comparsa tardiva di disturbi comportamentali e disesecutivi. La forma descritta è quella più tipica. Tuttavia, esistono varianti. Ad esempio il deficit può essere caratterizzato da anartria pura o afasia motoria pura. In questo caso si ha un eloquio disprosodico, lento, con disturbi articolatori e inceppi, fino ad arrivare al mutismo. Di solito il paziente si presenta all'esame neuropsicologico quando il disturbo è già insorto da qualche tempo (mesi o addirittura uno o due anni) e all'anamnesi è necessario cercare di individuare la durata di malattia per lo meno approssimativamente. Infatti, è possibile che in alcuni pazienti l'AD abbia un esordio focale con disturbi del linguaggio, ma abbastanza rapidamente (nel giro di circa 6 mesi) compaiono anche deficit in altri ambiti cognitivi. È degno di nota che spesso i pazienti (o i familiari) riferiscono il disturbo come un deficit di memoria («non mi ricordo più le parole»). L'anamnesi dovrà escludere che vi siano effettivamente altri deficit, in particolare mnestici. La valutazione mediante test standardizzati include innanzi tutto un esame del linguaggio e poi un'indagine di tutte le aree cognitive non verbali, con prove quali il Test dei cubetti di Corsi, l'apprendimento al

Test di Corsi, le Matrici progressive di Raven (una prova di intelligenza non verbale in cui si deve completare una figura o una sequenza di figure, scegliendo fra sei alternative), aprassia costruttiva. La prestazione ai test di memoria verbale potrebbe risultare compromessa non per un deficit di memoria, ma per uno di linguaggio. Gli esami strumentali (SPET, MRI) possono indicare un'ipoperfusione o un'atrofia selettiva emisferica sinistra, localizzata a livello frontale nelle forme non fluenti e a livello temporale in quelle fluenti. Queste ultime in genere evolvono verso la demenza semantica.

Infine va ricordato che è stata suggerita l'esistenza di un sottogruppo di pazienti con PPA con un diverso pattern di atrofia che potrebbe rappresentare una sindrome distinta denominata PPA «logopenica». Questa variante è caratterizzata da eloquio spontaneo rallentato con frequenti pause. Gli aspetti grammaticali e motori sono intatti, ma i pazienti hanno una prestazione deficitaria in prove di MBT uditivo-verbale e, sebbene abbiano una buona comprensione di singole parole, hanno difficoltà con la comprensione di frasi. La PPA logopenica si associa ad atrofia delle regioni perisilviana posteriore e parietale inferiore, soprattutto dell'emisfero sinistro. Questa localizzazione è congruente con il disturbo di MBT verbale (vedi cap. 10).

- **Demenza semantica** (*Semantic dementia*, SD). Viene anche definita variante temporale della FTLD. Nella SD vi è una perdita progressiva del significato delle parole, della conoscenza degli oggetti, fatti, persone. L'eloquio è fluente ma può essere privo di significato. La comprensione è compromessa a livello di singole parole, a differenza della PNFA in cui la compromissione è a livello di frase. Vi è marcata anomia, ma oltre a ciò il paziente è incapace di fornire informazioni o descrizioni dell'oggetto per il quale non trova il nome. Inoltre nella SD vi è agnosia visiva associativa (mancata identificazione degli oggetti) e per questo possono non riconoscere oggetti presentati visivamente. I compiti di associazione parola-figura sono deficitari. Preferenze su cibi specifici sono comuni e i pazienti passano spesso molto tempo risolvendo parole crociate. Vi è una dislessia superficiale (cfr. cap. 7). La maggior parte di pazienti con SD presentano un'atrofia temporale che tende a essere asimmetrica, in genere con interessamento più marcato a sinistra. Quando il lobo temporale destro è più compromesso i sintomi di esordio sono diversi e vi è prosopoagnosia (cfr. cap 13) e disorientamento spaziale (cfr. cap. 14) e i pazienti mostrano anomalie comportamentali inclusa l'incompetenza sociale (cfr. cap. 16).

5.7. Sindrome cortico-basale (Cortico-basal syndrome, CBS)

La sindrome cortico-basale è stata messa in relazione alla FTLD dal momento che i pazienti con CBS possono sviluppare disturbi comportamentali, modificazioni di personalità e alterazioni delle funzioni esecutive come quelli osservati nella variante comportamentale della FTD. Può esordire con un impaccio motorio a una mano, asimmetrico, che simula i sintomi della malattia di Parkinson, tanto che il paziente è spesso posto in terapia con scarsi risultati. Il disturbo assume le caratteristiche di un'aprassia progressiva che si estende poi all'arto controlaterale. Al quadro si aggiungono aprassia dello sguardo (cfr. cap. 14), disartria e deficit esecutivi. L'aprassia è devastante al punto

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

che il paziente non è più in grado dapprima di deambulare, ma poi anche di mantenere la posizione seduta. È estremamente difficile esaminare questi pazienti, anche per la presenza di aprassia dello sguardo, che impedisce loro di fissare stimoli visivi. È pure difficile comprendere le loro risposte verbali, a causa della grave disartria. Tuttavia, la memoria e l'apprendimento sembrano relativamente preservati. In un primo tempo si pensava che la CBS fosse specifica della **degenerazione cortico-basale** (*cortico-basal degeneration*, CBD), tuttavia si è visto che non è così e spesso la patologia sottostante è quella di una PSP (vedi *infra*). A sua volta la degenerazione cortico-basale può manifestarsi con PNFA o FTD. L'atrofia, rilevabile alla MRI, è prevalentemente fronto-parietale. Alla PET si evidenzia anche ipometabolismo dello striato.

5.8. Paralisi sopranucleare progressiva (PSP)

Le somiglianze fra la CBD e la PSP suggeriscono che esse siano varianti dello stesso processo patologico. La PSP, che un tempo era etichettata come demenza sottocorticale (in realtà è la sintomatologia neurologica di accompagnamento che dipende dal danno sottocorticale), è una demenza di tipo disesecutivo con apatia, perdita di iniziativa e deficit motori, caratterizzati da una triade di deficit: *a*) rigidità assiale (cioè del tronco); *b*) deficit dei movimenti di verticalità dello sguardo (soprattutto i pazienti non riescono a guardare verso l'alto); *c*) instabilità posturale con frequenti cadute all'indietro. La valutazione neuropsicologica evidenzia deficit esecutivi da lievi a moderati. È presente la cosiddetta **sindrome pseudobulbare**, caratterizzata da disartria e crisi di riso e pianto spastico (cioè non motivati dalla situazione e incontrollabili). Attualmente la patologia della PSP è stata messa in relazione anche alla presenza di PNFA.

6. PSEUDODEMENZA

Le pseudodemenze costituiscono la patologia con cui è essenziale porre una diagnosi differenziale. Si tratta di forme a insorgenza più rapida, non evolutive, la cui gravità varia da una valutazione all'altra con un andamento molto fluttuante. In esse prevalgono gli aspetti confusionali o di rallentamento psicomotorio. I pazienti riferiscono difficoltà di concentrazione e di comprensione dei discorsi, affaticamento, deficit nel ricordare piccoli avvenimenti quotidiani. È comune la presenza di depressione e ansia. L'anamnesi non indica episodi demenziali e particolari fallimenti nella vita di tutti i giorni. Il deficit cognitivo è verosimilmente secondario a disturbi psichiatrici, più spesso nevrosi ansioso-depressiva oppure all'assunzione di farmaci specifici, di cui gli anziani fanno ampio uso. In questi casi l'anamnesi è rivolta soprattutto a evidenziare episodi in cui il deficit cognitivo ha effettivamente interferito con la vita sociale o lavorativa del paziente e ad accertare se vi sia stata o no un'evoluzione in senso peggiorativo. I test vanno somministrati a distanza di 3-6 mesi, eventualmente dopo un trattamento farmacologico antidepressivo (o, al contrario, dopo la sospensione di farmaci assunti cronicamente).

7. «MILD COGNITIVE IMPAIRMENT»

Recentemente è stato introdotto un nuovo concetto, quello relativo a uno stato di confine o di transizione fra l'invecchiamento normale e la demenza, in particolare l'AD. Questa condizione è stata definita in vario modo, tra cui «compromissione isolata di memoria», ma il termine ora utilizzato è quello di **lieve compromissione cognitiva** (*mild cognitive impairment*, MCI). Come sottolineato, potrebbe trattarsi di una fase prodromica dell'AD (per una definizione della terminologia cfr. tab. 18.4). Una revisione della letteratura suggerisce che gli individui a cui viene fatta questa diagnosi hanno un rischio maggiore di sviluppare AD, rischio compreso fra l'1 e il 25% all'anno. L'ampiezza di questo intervallo riflette i diversi criteri diagnostici, gli strumenti di valutazione e le dimensioni (ridotte) dei campioni di pazienti esaminati.

La diagnosi andrebbe riservata a quei casi in cui il paziente mostra segni certi, anche se lievi, di decadimento nei test di memoria, in assenza di modificazioni patologiche nella vita sociale e lavorativa. La compromissione della memoria è superiore a quella attesa in base all'età e alla scolarità del paziente, tuttavia questi non è demente. Il paziente stesso può riferire un declino nelle prestazioni mnestiche, ma l'impressione soggettiva di un deficit di memoria correla soprattutto con indici di depressione, per cui è meglio basarsi su quanto riferisce una persona che conosce bene il paziente. I criteri suggeriti da Petersen e Morris [2005] per fare diagnosi sono la soggettiva sensazione di declino cognitivo e un punteggio > 24 al MMSE senza compromissione nella vita di tutti i giorni. Le prove neuropsicologiche in genere suggerite per indagare questi pazienti sono la fluenza verbale per lettera (funzioni esecutive), la denominazione (richiamo lessicale) e una prova di apprendimento/rievocazione di liste di parole.

L'AD ha un lungo periodo preclinico; ciò costituisce un'opportunità per identificare i soggetti in una fase in cui la patologia è già iniziata, ma la diagnosi non può ancora essere posta. Identificare i soggetti a rischio può consentire al medico di formulare una prognosi, dando consigli e pianificando l'assistenza. Tuttavia con l'aumentare della letteratura relativa all'MCI sono cresciuti sia il grado di confusione circa i limiti di questa condizione, sia le controversie circa la sua definizione, le modalità di valutazione, la gestione e le strategie di intervento.

Sono stati descritti sottotipi clinici del MCI che costituirebbero altrettante forme prodromiche di vari tipi di demenza. Vi sono pazienti con MCI relativo a un solo dominio cognitivo, o di tipo amnesico, in cui il quadro clinico è dominato da una compromissione nelle prove di memoria dichiarativa di tipo episodico, o di tipo disesecutivo o relativo al linguaggio. Vi sono pazienti con MCI che interessa dominî multipli (in genere, deficit misti di linguaggio e memoria). Gli studi che valutano la conversione in demenza indicano che i soggetti con MCI amnesico hanno una probabilità doppia di diventare dementi entro due anni e mezzo in confronto ai pazienti diagnosticati con altre forme di MCI non amnesico. In un altro studio la maggior parte dei pazienti MCI amnesici e disesecutivi erano poi diagnosticati o come AD o come demenza vascolare; inoltre gli MCI disesecutivi, prima della diagnosi di demenza, mostravano una co-morbilità vascolare e segni di malattia vascolare alla risonanza magnetica.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

TAB. 18.4 Glossario dei termini

MILD COGNITIVE IMPAIRMENT
Definito in modo variabile, ma include sintomi soggettivi di deficit di memoria o cognitivi o entrambi, dimostrazione oggettiva di deficit di memoria o cognitivi o di entrambi, generalmente senza effetto sulle attività quotidiane; gli individui colpiti non soddisfano i criteri attualmente accettati per la diagnosi di demenza o AD.
MILD COGNITIVE IMPAIRMENT AMNESICO
Termine più specifico per descrivere un sottotipo di MCI, in cui vi sono sintomi soggettivi e oggettivi di compromissione della memoria; altri domini cognitivi e le attività quotidiane sono risparmiati; le persone affette non soddisfano i criteri per la diagnosi di demenza o AD.
AD PRECLINICA
Periodo lungo e asintomatico fra le prime lesioni cerebrali e la prima comparsa dei sintomi, che interessa individui normali che in seguito soddisferanno i criteri per la diagnosi di AD.
AD PRODROMICA
Fase di pre-demenza sintomatica di AD, in genere inclusa nella categoria di MCI; questa fase è caratterizzata da sintomi non sufficientemente gravi da soddisfare i criteri attualmente accettati per la diagnosi di AD.
DEMENZA AD
Fase di AD in cui i sintomi sono sufficientemente gravi da soddisfare i criteri diagnostici attualmente accettati per la diagnosi di demenza e AD.

Di recente si è suggerito un nuovo test per la diagnosi di AD, differenziandola dal MCI. Si è sostenuto che uno strumento che fornisca un supporto alla codificazione semantica degli stimoli al momento dell'apprendimento e un suggerimento relativo alla categoria semantica al momento della rievocazione (paradigma di Grober-Buschke) sia più efficace delle misure tradizionali di rievocazione libera *a*) nel differenziare pazienti affetti dalla forma amnestica di MCI o da forme lievi o moderate di AD da soggetti sani comparabili per età e scolarità; *b*) nel predire la conversione dei soggetti con MCI in AD; *c*) nel differenziare i pazienti AD da quelli con altre forme di demenza. I risultati di una revisione della letteratura [Carlesimo *et al.* 2011] sono controversi circa la superiorità del paradigma di Grober-Buschke nel differenziare i pazienti con AD o MCI dai soggetti sani. L'unico dato che sembrerebbe confermato, ma da un unico studio, è la capacità di predire la trasformazione dei pazienti MCI in AD. Brevemente il paradigma consiste nella presentazione di 16 disegni (quattro alla volta) di oggetti, ciascuno di una diversa categoria semantica. Si controlla la codifica semantica di ciascuna parola fornendo il nome di ogni categoria e richiedendo al soggetto di indicare e denominare l'item specifico. Subito dopo aver mostrato i quattro item, si testa la codificazione attraverso una rievocazione facilitata fornendo il nome di ciascuna categoria. Se il partecipante sbaglia una o più risposte, la fase di studio dei quattro item viene ripetuta fino a quando la rievocazione è perfetta. Subito dopo aver completato la fase di studio si valuta la memoria episodica dei 16 stimoli con una procedura di rievocazione libera; le parole che il paziente non rievoca sono sottoposte a una procedura di rievocazione facilitata per categoria. Quando i partecipanti non rievocano lo stimolo con la facilitazione, l'esaminatore ricorda loro la parola dimenticata. Il test (rievocazione libera e rievocazione facilitata) è ripetuto tre volte di seguito e in alcuni casi di nuovo anche dopo 15 minuti. I pazienti con AD (anche con MCI) non dovrebbero migliorare (o al massimo pochissimo) rispetto ai pazienti con altre forme di demenza o non dementi, passando dalla rievocazione libera a quella facilitata.

8. STATO CONFUSIONALE

Va brevemente ricordato lo *stato confusionale* che si differenzia dalla demenza perché lo stato di coscienza è alterato e l'insorgenza e l'evoluzione sono rapide (ore, giorni) e legate al decorso della malattia sottostante. In genere l'eziologia è ben definita e infatti lo stato confusionale può essere il sintomo di esordio di una malattia acuta negli anziani, in cui è frequente, particolarmente in quelli affetti da un certo grado di demenza e ospedalizzati (circa nel 15%). Le caratteristiche principali del disturbo sono un'alterazione dello stato di coscienza, con una ridotta capacità di attenzione sostenuta, selettiva e divisa; il disturbo si sviluppa in un breve intervallo temporale ed è fluttuante nel corso della giornata; vi sono disturbi cognitivi (ad es. della memoria e del pensiero, che risulta disorganizzato) e percettivi con possibili allucinazioni e alterazioni del ritmo sonno-veglia. L'anamnesi, l'esame del paziente e gli esami di laboratorio mostrano che lo stato confusionale può conseguire a una condizione generale (ad es., a un'infezione), all'assunzione di farmaci, a interventi chirurgici o può avere più di una causa. Esistono tre sottotipi clinici dello stato confusionale: una forma «iperattiva», in cui il paziente ha un'allerta aumentata e può essere molto reattivo all'ambiente circostante, tanto da diventare fisicamente e verbalmente aggressivo: il paziente è agitato, si strappa gli abiti e continua a camminare per la stanza; una forma «ipoattiva», più difficile da diagnosticare, in cui invece il paziente è quieto, ma tende ad assopirsi, non si alimenta e non beve, non sembra capire quanto gli viene detto e a volte ha un eloquio incoerente; infine una forma «mista» in cui si alternano fasi di ipoattività a fasi iperattive.

CONCLUSIONE

La demenza è una conseguenza comportamentale di una patologia *acquisita* con andamento *ingravescente*, in cui la progressiva riduzione di più di una funzione cognitiva e/o dell'affettività interferisce con le attività della vita di tutti i giorni. Le cause sono prevalentemente di tipo neurologico: malattie degenerative che distruggono i neuroni corticali soprattutto nelle aree post- e/o pre-rolandiche con o senza interessamento dei neuroni sottocorticali; patologie vascolari; traumi cranici; malattie infettive. Accanto a queste forme e a quelle di origine psichiatrica (pseudodemenze e demenze psicotiche), esistono quadri di indementimento provocati da cause non neurologiche, come alterazioni degli ormoni tiroidei, surrenalici, collagenopatie, carenze vitaminiche, insufficienze d'organo (epatopatie, broncopneumopatie, insufficienza renale). Infine alcuni farmaci, somministrati per lungo tempo, possono provocare deterioramento.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PER SAPERNE DI PIÙ

Kertesz A. e Munoz D.G. [1998] (a cura di), *Pick's disease and Pick complex*, New York, Wiley; Chertkow H. [2002], *Mild cognitive impairment*, in «Current Opinion in Neurology», 15, pp. 401-407.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Definire cosa si intende per deterioramento cognitivo.
2. Indicare i possibili quadri di esordio del deterioramento.
3. Indicare le possibili cause di deterioramento cognitivo.
4. Descrivere le tappe per la diagnosi di demenza.
5. Descrivere l'esordio della malattia di Alzheimer.
6. Descrivere il quadro clinico della malattia di Alzheimer conclamata.
7. Indicare le principali differenze fra malattia di Alzheimer e demenze fronto-temporali.
8. Elencare le caratteristiche delle demenze vascolari.
9. Elencare le forme di demenza con un quadro neurologico associato.
10. Descrivere il *Mild Cognitive Impairment*.

CAPITOLO 19

I disturbi emozionali associati a malattie neurologiche

Le emozioni sono risposte complesse dell'organismo a stimoli adeguati, che si manifestano con specifici repertori di azioni e con modificazioni dello stato interno, che possiamo osservare e misurare. In questo capitolo prenderemo in esame come si modifica la percezione e l'espressione delle emozioni in seguito a specifiche lesioni o malattie neurologiche. Studiando il riconoscimento delle espressioni emozionali del volto, è stato possibile dimostrare che il riconoscimento di alcune espressioni può essere colpito in modo selettivo. Ciò dimostra che non esiste un unico «centro» o un unico «circuito» per le emozioni, ma che diverse strutture entrano in gioco per rappresentare la percezione di diverse emozioni e le risposte collegate.

1. COSA SONO LE EMOZIONI?

Per molto tempo la difficoltà di definire le emozioni in modo preciso ha fatto schermo alla possibilità di studiarne in modo scientifico il substrato neurofisiologico. Collegata a questa difficoltà era la convinzione che emozioni come la paura, la rabbia o il disgusto siano stati di coscienza e quindi si identifichino con l'esperienza consapevole (dunque soggettiva) di essere impauriti, arrabbiati o disgustati.

Le emozioni sono diventate oggetto di studio scientifico, quando si è cominciato a considerare l'aspetto soggettivo il risultato finale di un processo di elaborazione delle informazioni che avviene in modo inconscio. A ben vedere, l'esperienza di sentirsi impauriti non è più o meno soggettiva dell'esperienza del rosso di una mela o del ricordo del suo sapore. Se è dunque possibile studiare come l'elaborazione inconsapevole delle caratteristiche percettive degli stimoli (il rosso della mela o il suo sapore) guida il nostro comportamento, nello stesso modo possiamo studiare come il cervello elabora in modo inconscio il significato emozionale degli stimoli e come può usare questa informazione per determinare e controllare comportamenti appropriati.

Questo capitolo è di Paolo Frigio Nichelli e Francesca Benuzzi.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Le emozioni possono dunque essere definite risposte complesse, prodotte quando l'organismo rileva uno stimolo adeguato. Il cervello dell'uomo e di altri animali è predisposto a reagire a determinati stimoli emozionali con specifici repertorî di azioni (ad es. scappare di fronte a uno stimolo che induce paura, evitare un cibo disgustoso). Queste risposte consistono in modificazioni dello stato interno (ad es., la frequenza cardiaca), dell'apparenza esterna del corpo (ad es., l'espressione facciale o l'intonazione della voce) e delle strutture cerebrali che costituiscono la base del pensiero. Il risultato è la collocazione dell'organismo in un contesto più adatto alla sopravvivenza e al benessere.

L'elenco delle emozioni è variabile. Sono considerate **emozioni primarie** (o *fondamentali*) la paura, la rabbia, la sorpresa, la tristezza, il disgusto e la felicità. Le **emozioni complesse** (o *sociali*) comprendono la compassione, l'imbarazzo, la vergogna, il senso di colpa, l'orgoglio, l'invidia, la gratitudine, l'indignazione e il disprezzo.

2. CORRELATI NEUROANATOMICI DELLE EMOZIONI

Numerose strutture corticali e sottocorticali sono coinvolte nella regolazione delle emozioni, nella motivazione e nell'associazione degli stati emozionali con i ricordi e le sensazioni. Esse includono (cfr. fig. 19.1) la corteccia cingolata, l'amigdala, l'ipotalamo e l'ippocampo, il giro paraippocampale, la corteccia orbito-frontale, la corteccia somestesica, comprese le aree associative e insulari, i nuclei monaminergici del tronco encefalico e il grigio periacqueduttale.

In passato le basi neuroanatomiche delle emozioni facevano riferimento al concetto di «sistema limbico» [MacLean 1949]. Tuttavia, la teoria del sistema limbico implica da un lato che le stesse strutture cerebrali sono coinvolte in tutte le emozioni, dall'altro propugna una separazione fra sistema cognitivo e sistema emozionale. Entrambe queste ipotesi non sono più sostenibili in base alle conoscenze attuali.

Fra tutte le emozioni la più studiata è la *paura*, per la quale sono disponibili validi modelli sperimentali sull'animale. Per l'elaborazione della paura un ruolo particolare è svolto dall'**amigdala**, che funge da fondamentale crocevia fra tutte le informazioni sensoriali e mnestiche e le risposte somatiche e autonomiche, caratteristiche di questa emozione. L'amigdala gioca anche un ruolo fondamentale nella memoria emozionale, ovvero nella formazione e nel recupero dei ricordi associati a eventi emozionali [Cahill *et al.* 1995].

3. I DISTURBI DEL RICONOSCIMENTO DELLE ESPRESSIONI EMOZIONALI

Una delle caratteristiche più sorprendenti dei pazienti prosopoagnosici (cfr. cap. 13) è la loro capacità di riconoscere le espressioni facciali, a fronte di una grave difficoltà d'identificazione dei volti delle persone familiari [Young *et al.* 1993]. Per contro, è stato ripetutamente rilevato che i pazienti che non riescono a riconoscere le espressioni non hanno solitamente difficoltà a identificare i volti [Bowers e Heilman 1984].

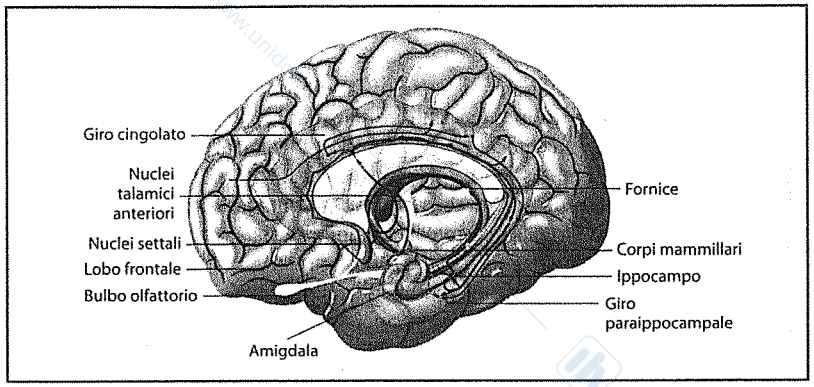

fig. 19.1. *Strutture cerebrali coinvolte nella regolazione delle emozioni e loro connessioni principali.*

Questa doppia dissociazione ha dimostrato che i circuiti implicati nel riconoscimento dell'identità e dell'espressione dei volti sono distinti. Più recentemente, sono stati descritti disturbi selettivi per il riconoscimento di emozioni specifiche, in particolare la paura e il disgusto, collegati a condizioni patologiche ben definite.

3.1. I disturbi del riconoscimento dell'espressione di paura

Una lesione bilaterale dell'amigdala, nella malattia di Urbach-Wiethe o in seguito ad un'encefalite, compromette in modo selettivo il riconoscimento dei volti impauriti. Il deficit di riconoscimento riguarda l'espressione della paura e, in misura minore, l'espressione della rabbia. La paura e la rabbia sono entrambe espressioni che segnalano un pericolo, proveniente dal soggetto nel caso della rabbia o da un terzo nel caso della paura. L'amigdala sembrerebbe dunque fondamentale nell'individuare il pericolo ambientale e nel coordinare le risposte appropriate, rapide anche se indifferenziate, di fronte a situazioni che possono mettere a repentaglio la sopravvivenza. Questo tipo di risposte potrebbe avvalersi di informazioni visive provenienti da vie extrastriate. Ciò è dimostrato dal fatto che pazienti con emianopsia, o addirittura ciechi corticali (cfr. cap. 13) conservano la capacità di discriminare in modo inconsapevole le emozioni espresse da volti presentati nel campo visivo cieco e che questa funzione residua è collegata all'attività del collicolo superiore e della regione posteriore del talamo.

Un deficit di riconoscimento della paura può essere osservato anche in seguito ad una lesione unilaterale limitata all'amigdala di destra. Ciò accade con sorprendente regolarità in pazienti con sclerosi temporo-mesiale destra, quando le crisi epilettiche insorgono prima dei 5 anni d'età. Lo stesso effetto non si osserva per lesioni dell'amigdala destra di altra origine, forse per l'inibizione che la presenza di una lesione epilettogena esercita sul trasferimento della funzione all'amigdala controlaterale.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

3.2. I disturbi del riconoscimento dell'espressione di disgusto

I pazienti con corea di Huntington (cfr. cap. 4) mostrano difficoltà particolari nel riconoscimento delle espressioni facciali di disgusto. Questo deficit può addirittura precedere le manifestazioni cliniche della malattia. Studi di neuroimmagine funzionale hanno dimostrato che l'espressione di disgusto attiva aree cerebrali diverse da quelle coinvolte da altre emozioni, in particolare l'insula, il putamen e la testa del caudato, tutte sedi precoci di atrofia nella malattia di Huntington. In un paziente con una lesione ischemica delle stesse regioni sottocorticali è stato riscontrato un deficit di riconoscimento del disgusto che riguardava in modo elettivo l'espressione facciale e l'intonazione prosodica associata con il disgusto. Recentemente, è stato inoltre dimostrato che nei pazienti con corea di Huntington il deficit di riconoscimento delle espressioni facciali di disgusto va di pari passo con un deficit dell'espressione vocale del disgusto, dell'aspetto olfattivo del disgusto, della classificazione di figure disgustanti e della conoscenza di ciò che provoca il disgusto: tutte queste osservazioni confermano l'ipotesi che il sistema insulo-striatale sia coinvolto nell'elaborazione del disgusto, indipendentemente dalla modalità di presentazione degli stimoli.
Il riconoscimento delle espressioni di disgusto è compromesso anche nei pazienti con malattia di Wilson (una sindrome extrapiramidale, cfr. cap. 4, con malattia metabolica ereditaria) e in quelli affetti da sindrome ossessivo-compulsiva, un disturbo psichiatrico per il quale molti autori ipotizzano una disfunzione dei circuiti fronto-striatali. Controversa è invece l'esistenza e la selettività di un deficit di riconoscimento delle espressioni nei pazienti con malattia di Parkinson.

4. L'ANOMIA PER LE EMOZIONI

Una lesione corticale posteriore dell'emisfero destro, che include la sostanza bianca, può dar luogo a un'anomia specifica per le espressioni emozionali. I pazienti con anomia per le emozioni sono capaci di percepire e di identificare normalmente i volti e sono anche in grado di accoppiare in modo corretto volti che esprimono la stessa emozione, ma non riescono a recuperare il nome associato all'emozione [Rapcsak *et al.* 1993]. Si ipotizza che il problema di questi pazienti sia una disconnessione fra l'informazione visuo-percettiva associata al volto e le aree dell'emisfero sinistro responsabili dell'accesso alle informazioni lessicali che riguardano il nome delle emozioni.

5. I DISTURBI DEL RICONOSCIMENTO DELL'INTONAZIONE PROSODICA EMOZIONALE

Il linguaggio parlato comunica sia con la struttura proposizionale che con l'intonazione prosodica della frase. La struttura proposizionale richiede una complessa decodifica linguistica di tipo fonemico, lessicale, semantico e sintattico. La prosodia include la musicalità, gli accenti, le pause e il ritmo del discorso e, sebbene contenga anche informazioni di tipo linguistico (ad es., per distinguere le proposizioni affermative da quelle interrogative), è soprattutto importante per veicolare contenuti emozionali.

Nella maggioranza degli individui l'emisfero sinistro è superiore al destro nella decodifica del contenuto proposizionale del linguaggio parlato, mentre le lesioni dell'emisfero destro sono associate a un deficit di comprensione del contenuto emozionale del linguaggio. È stato dimostrato [Heilman *et al.* 1984] che i cerebrolesi destri sono più compromessi dei sinistri nella comprensione degli aspetti emozionali, ma non di quelli linguistici, dell'intonazione prosodica. Il deficit di comprensione dell'intonazione emozionale riguarda anche i bambini con lesione precoce dell'emisfero destro. Sembra dunque che ci siano limiti alla possibilità di riorganizzazione funzionale di questo tipo di abilità nella fase dello sviluppo.
Il riconoscimento della prosodia emozionale è supportato da numerose strutture, corticali (fronto-parietali e, soprattutto, orbito-frontali destre) e sottocorticali (nuclei della base e amigdala) di entrambi gli emisferi.
Il ruolo dell'amigdala nel riconoscimento dell'intonazione prosodica emozionale è tuttavia controverso. Due pazienti con lesioni bilaterali dell'amigdala non riconoscevano espressioni facciali di paura, mentre solo uno – che presentava una lesione temporo-mesiale destra estesa a regioni extra-amigdaloidee – era compromesso in alcuni dei test di riconoscimento dell'intonazione prosodica.
Il ruolo dei nuclei della base nel riconoscimento dell'intonazione prosodica è alla base dei deficit riscontrati nei pazienti parkinsoniani. Ciò è dimostrato da molti studi, sebbene non sia chiaro se il deficit sia selettivo per l'intonazione prosodica emozionale o riguardi – come sembra più probabile – anche la prosodia proposizionale o linguistica.

6. I DISTURBI DELL'ESPRESSIONE EMOZIONALE

È osservazione comune che i pazienti afasici, anche quelli gravemente non fluenti, riescono ad arricchire di contenuto la loro produzione verbale residua utilizzando un'appropriata intonazione prosodica. È stato anche dimostrato che i pazienti con lesioni dell'emisfero sinistro riescono a scrivere meglio parole ricche di contenuto emozionale. Al contrario, i pazienti con lesioni dell'emisfero destro hanno difficoltà a esprimere le loro emozioni, sia attraverso un'appropriata intonazione prosodica, sia attraverso l'espressione facciale. Inoltre, essi tendono a utilizzare un numero inferiore di parole per produrre contenuti emozionali.
Ross [1981] ha descritto varie dissociazioni all'interno dei deficit di elaborazione delle componenti affettive del linguaggio (le *aprosodie*) costruendo una classificazione che ricalca quella delle sindromi afasiche: così accanto a una forma di aprosodia sensoriale, con deficit di comprensione (ma non di espressione) delle intonazioni emozionali, ha descritto un'aprosodia motoria, con una dissociazione opposta, una forma globale, una forma transcorticale sensoriale, ecc. Tutte queste aprosodie sono causate da lesioni dell'emisfero destro.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

A conferma del ruolo critico dell'emisfero destro nella comunicazione delle emozioni, è stato notato [Corina *et al.* 1999] che pazienti sordomuti, che utilizzano per comunicare il linguaggio dei segni, se sono colpiti da lesioni dell'emisfero destro mostrano un grave deficit nella produzione di movimenti facciali di contenuto emozionale, mentre gli stessi movimenti sono conservati quando sono prodotti per scopi linguistici. La dissociazione opposta si osserva nei sordomuti con lesione dell'emisfero sinistro.
Tipicamente i pazienti con malattia di Parkinson mostrano un deficit di mimica facciale e di modulazione prosodica. Alcuni ricercatori hanno ipotizzato che l'ipomimia dei parkinsoniani riguardi solo la mimica spontanea (collegata all'espressione emozionale) e non la motilità facciale volontaria. Osservazioni più recenti hanno invece permesso di dimostrare nei parkinsoniani fini alterazioni della motilità facciale anche per i movimenti intenzionali. Similmente, la disprosodia nei parkinsoniani è più probabilmente l'espressione di una disartria che di un deficit selettivo di espressione di intonazione emozionale.

7. IL RUOLO DELL'EMISFERO DESTRO

C'è un'ampia convergenza di osservazioni cliniche e sperimentali sul ruolo cruciale dell'emisfero destro nell'elaborazione delle emozioni, ma non è chiaro come questo si realizzi. Si confrontano due ipotesi contrapposte: che l'emisfero destro partecipi all'elaborazione di tutte le emozioni (**ipotesi «dell'emisfero destro»**) o che l'emisfero destro sia specializzato per le emozioni negative, mentre l'emisfero sinistro si occuperebbe delle emozioni positive (**ipotesi della «valenza»**). Al momento ci sono dati a supporto sia della prima che della seconda ipotesi. Il tutto è complicato dalla possibilità che vi sia una diversa organizzazione cerebrale nei due sessi. Secondo un'ulteriore elaborazione teorica, l'ipotesi della «valenza» varrebbe per l'esperienza e forse per l'espressione delle emozioni, mentre la percezione delle emozioni sarebbe spiegata meglio dall'ipotesi «dell'emisfero destro» [Borod 1992]. Tuttavia, contrastano con questa ipotesi «mista» le osservazioni che la percezione delle emozioni e alcuni aspetti dell'esperienza delle emozioni (la consapevolezza dei dettagli delle proprie sensazioni) si basano sugli stessi meccanismi [Canli 1999].
A sostegno dell'ipotesi «dell'emisfero destro» è stato segnalato che negli uomini e nei primati non umani, il lato sinistro del volto (controllato dall'emisfero cerebrale destro) è dominante nell'espressione emozionale (si muove prima ed è più espressivo del lato opposto). Tuttavia è stato anche notato che, se per produrre le espressioni negative l'angolo della bocca si abbassa di più dal lato sinistro, per produrre le espressioni positive si innalza più il lato destro, in accordo con l'ipotesi della valenza.
Per ciò che riguarda la percezione delle emozioni, gli studi sui cerebrolesi hanno fornito dati sia a favore dell'ipotesi «della valenza», sia a favore dell'ipotesi «dell'emisfero destro». Anche gli studi sui soggetti neurologicamente indenni, condotti utilizzando stimoli chimerici (volti con un'espressione emozionale da un lato e un'espressione neutra dall'altro lato della faccia) o mediante la presentazione tachistoscopica (cfr. cap. 17) di volti nel campo visivo laterale destro o sinistro, e gli esperimenti di neuroimmagine funzionale, non sono riusciti a distinguere fra le due ipotesi.

In conclusione, la maggioranza dei dati sembra a favore di un ruolo predominante dell'emisfero destro nella percezione delle emozioni a valenza negativa, ma non emerge una chiara asimmetria emisferica nella percezione delle emozioni a valenza positiva. Una possibilità per riconciliare, almeno in parte, dati apparentemente contrastanti è l'ipotesi secondo la quale la specializzazione emisferica non riguarda la valenza emozionale degli stimoli, ma piuttosto il loro valore evocativo di una risposta di allerta («arousal», cfr. cap. 12). C'è da notare a questo proposito che, in generale, gli stimoli a valenza negativa sono anche evocatori, molto più di quelli a valenza positiva, di una risposta di allerta. Uno studio su un ampio campione di soggetti cerebrolesi è in accordo con questa ipotesi [Peper e Irle 1997]. Ad ulteriore supporto può essere citata l'osservazione che le maggiori risposte del sistema nervoso autonomo si osservano quando espressioni di volti a valenza negativa e ad alto valore evocativo sono mostrate all'emisfero destro e che le lesioni dell'emisfero destro, molto più di quelle dell'emisfero sinistro, sono associate a un deficit nella risposta autonomica a una serie di stimoli a elevato «arousal».

8. I DISTURBI DEL CONTROLLO DEL COMPORTAMENTO EMOZIONALE

Un aspetto caratteristico della specie umana è il controllo volontario delle risposte emozionali, che dipenderebbe dalla corteccia prefrontale. I meccanismi che coordinano i vari aspetti della regolazione delle risposte emozionali sono alterati in malattie quali il disturbo bipolare, la schizofrenia e la demenza fronto-temporale (cfr. cap. 18). Qui ci limiteremo a esaminare le alterazioni del controllo del comportamento emozionale che si osservano nel corso di alcune patologie di interesse neurologico.

8.1. Il riso e pianto spastico

Il riso e il pianto spastico possono essere definiti come episodi incontrollati di riso o pianto scatenati da stimoli che normalmente non causerebbero quel tipo di risposta emozionale. Si tratta di un fenomeno che si osserva nel 10-20% dei casi di pazienti con ictus cerebrale (soprattutto ripetuto), nel 40% dei casi di pazienti con malattia di Alzheimer, in circa il 20% dei casi di pazienti con sclerosi laterale amiotrofica e nel 10% dei casi di pazienti con sclerosi multipla. Ci sono due ipotesi per spiegare queste manifestazioni. Secondo l'ipotesi classica il riso e il pianto spastico sono determinati dal rilascio o dall'inibizione di centri bulbari o bulbo-pontini che integrano i *pattern* di attivazione motoria coinvolti nel pianto e nel riso. Più recentemente Parvizi e colleghi [2001] hanno proposto una teoria alternativa, secondo la quale il riso e il pianto spastico sono la conseguenza dell'interruzione di vie topograficamente organizzate che connettono le regioni cerebrali nelle quali sono elaborati gli stimoli in grado di scatenare le risposte emotive e il relativo contesto socio-cognitivo con il cervelletto, dove sono elaborate le risposte più opportune.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

8.2. Manifestazioni emozionali ictali

Le manifestazioni emozionali ictali si presentano circa nel 15% dei casi di crisi parziali epilettiche, soprattutto nell'ambito delle crisi temporali (cfr. cap. 4). La paura è l'emozione riportata più frequentemente ed è quella che più frequentemente pone problemi di diagnosi differenziale con un disturbo psichiatrico (l'attacco di panico). Più rare sono le crisi associate a riso o a pianto.

8.3. Crisi gelastiche

L'espressione «**crisi gelastiche**» (da *gelein*, in greco «ridere») si associa propriamente solo a quel raro tipo di crisi parziali epilettiche in cui il riso costituisce la parte predominante. Le crisi gelastiche possono consistere unicamente in episodi di riso oppure possono essere accompagnate da disturbi del sistema nervoso autonomo e/o ad alterazioni dello stato di coscienza. Nonostante abbia caratteristiche stereotipate, il riso prodotto da un paziente con crisi gelastica può apparire del tutto normale e può talvolta essere persino contagioso, anche se più spesso mantiene qualche caratteristica che lo fa apparire innaturale. Durante la crisi gelastica qualche paziente riferisce sensazioni piacevoli (come ilarità o allegria), mentre altri avvertono il riso come inappropriato. È stato ipotizzato che siano associate ad allegria le crisi gelastiche che originano dalle regioni temporali, ma non quelle che originano dall'ipotalamo. Non tutte le osservazioni, tuttavia, concordano con questa ipotesi.
Le aree più comunemente associate alle crisi gelastiche sono l'ipotalamo (soprattutto in presenza di tumori benigni ipotalamici, gli amartomi), i poli frontali e i poli temporali. L'ipotesi che l'ipotalamo sia l'origine di questo tipo di crisi è supportata dall'osservazione che la stimolazione elettrica degli amartomi ipotalamici può provocare crisi gelastiche e che la loro rimozione può ridurre la frequenza degli attacchi. Sembra pertanto possibile che gli amartomi possano avere un'attività eccitatoria che si diffonde, rostralmente e dorsalmente alle aree del sistema limbico e caudalmente al tronco, per produrre le manifestazioni fisiologiche e psicofisiologiche dell'attacco di riso.

8.4. Crisi dacristiche

Le crisi associate a pianto (o dacristiche) sono ancora più rare di quelle associate al riso. In una revisione di 103 casi di crisi associate a manifestazioni emozionali ictali Sackeim e colleghi [1982] ne descrissero 91 che coinvolgevano il riso, ma solo 6 che erano associate a pianto. Come il riso nelle crisi gelastiche, il pianto può essere, ma più spesso non è, associato a un'esperienza soggettiva congruente. Nella maggioranza dei casi le crisi dacristiche sono associate a un focolaio epilettogeno temporale destro.

9. STRUMENTI DIAGNOSTICI

Non ci sono molti strumenti validati e tarati per esaminare i disturbi emozionali. La *Florida Affect Battery* (www.neurology.ufl.edu/forms/FloridaAffectBatteryManual.pdf) esamina la capacità di riconoscere le espressioni e le intonazioni emozionali attraverso vari compiti. Consiste di 10 subtest (5 facciali, 3 prosodici e 2 cross-modali). Il limite principale di questa batteria consiste nel fatto che alcuni subtest sono utilizzabili solo in soggetti di madre lingua inglese. Presso la Clinica Neurologica dell'Università di Modena e Reggio Emilia e l'Istituto Don Gnocchi di Milano è in corso la taratura di una batteria per il riconoscimento delle espressioni facciali e delle intonazioni emozionali rivolta ai pazienti di lingua italiana.
Per valutare il riso e il pianto spastico si può fare riferimento alla scala elaborata da Robinson e colleghi [1993].

CONCLUSIONE

Lo studio dei disturbi emozionali associati a malattie neurologiche è relativamente recente. In questo campo le conoscenze sono davvero «esplose» negli ultimi 15 anni. Si comincia solo ora a conoscere meglio il substrato neurale di alcune emozioni fondamentali, come la paura e il disgusto. Tuttavia, poco o nulla si conosce delle basi che regolano le altre emozioni fondamentali e ancor meno si conosce come si determinano emozioni complesse quali l'imbarazzo, la vergogna e l'orgoglio. La disponibilità di paradigmi neuropsicologici sempre più raffinati associati agli sviluppi delle neuroimmagini funzionali ci potranno consentire di comprendere meglio anche le alterazioni emozionali successive a lesioni cerebrali e quelle successive alle malattie psichiatriche (cfr. cap. 20).

PER SAPERNE DI PIÙ

Ledoux J. [1996], *The emotional brain: The mysterious underpinnings of emotional life*, New York, Simon & Schuster; trad. it. *Il cervello emotivo. Alle origini delle emozioni*, Milano, Baldini & Castoldi, 1998; Damasio A.R. [2003], *Looking for Spinoza: Joy, sorrow, and the feeling brain*, New York, Harcourt; trad. it. *Alla ricerca di Spinoza: emozioni, sentimenti e cervello*, Milano, Adelphi, 2003.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Illustrare le basi cerebrali delle emozioni.
2. Descrivere i disturbi del riconoscimento dell'espressione di paura.
3. Descrivere i disturbi del riconoscimento dell'espressione di disgusto.
4. Definire l'anomia per le emozioni.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

5. Definire i deficit di riconoscimento della prosodia delle emozioni.
6. Definire i deficit dell'espressione delle emozioni.
7. Illustrare l'ipotesi dell'«emisfero destro» e il rapporto con le emozioni.
8. Descrivere gli episodi di riso e pianto spastico.
9. Descrivere le crisi gelastiche.
10. Descrivere le crisi dacristiche.

CAPITOLO 20

Neuropsicologia dei disturbi psichiatrici

Questo capitolo illustra i deficit neuropsicologici associati ai principali disturbi psichiatrici e le disfunzioni cerebrali osservate mediante metodi di neuroimmagine, nel contesto delle relazioni, di intensità crescente, tra «psichiatria biologica» e «neuroscienze cognitive». Il capitolo prende in considerazione l'isteria di conversione, i disturbi da stress post-traumatico, di panico e quello ossessivo compulsivo, l'autismo e la sindrome di Asperger, la schizofrenia, la depressione maggiore unipolare e bipolare, le psicopatie e il comportamento antisociale, i disordini alimentari (anoressia e bulimia), i disordini della motivazione e la dipendenza da sostanze, i deliri e le condizioni psicopatologiche monosintomatici. Nei disturbi psichiatrici sono spesso presenti deficit neuropsicologici (particolarmente a carico dei processi esecutivi e della memoria a lungo termine, ma anche dei processi percettivi, visuo-spaziali e linguistici), la cui relazione con il deficit psichiatrico in senso stretto è oggetto di discussione, e disfunzioni cerebrali. I deficit neuropsicologici associati ai disturbi psichiatrici vanno tenuti in considerazione anche nei loro risvolti legali.

1. INTRODUZIONE

La neuropsicologia ha un'importanza crescente nella clinica psichiatrica e un approccio neuropsicologico informa spesso la ricerca recente in psichiatria. Nelle malattie psichiatriche le lesioni organiche sono incerte e la correlazione anatomo-funzionale è un metodo finora meno fruttuoso che nella neuropsicologia classica. Ma termini già usati in passato, come «neuropsichiatria» o più nuovi, come «psichiatria biologica» o «neuropsichiatria cognitiva» e simili compaiono sempre più spesso accostati alle neuroscienze. Questo stato di cose sembra in parte riportare ai tempi in cui psichiatria e neurologia erano

Questo capitolo è di Carlo Semenza.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

intese e praticate come un'unica disciplina. A determinarlo sono molti fattori, primo tra tutti, probabilmente, lo sviluppo delle tecniche di neuroimmagine, ormai applicate sistematicamente alla ricerca sulle sindromi psichiatriche. Queste tecniche hanno potuto riscontrare anomalie organiche e di funzionamento che non erano evidenziate tanto facilmente dagli studi neuroanatomici e neurofarmacologici. L'intento è quello di comprendere le anomalie comportamentali come risultato del malfunzionamento di sistemi cerebrali specifici piuttosto che di specifiche e localizzabili lesioni. Le neuroimmagini funzionali, per essere ben interpretate, richiedono l'uso di compiti specifici che sono ispirati ai modelli cognitivisti delle funzioni mentali. Per questo motivo lo studio neuropsicologico dei pazienti, con l'attenzione ai fenomeni di dissociazione tra le varie funzioni e i compiti che le misurano, diventa fondamentale e necessariamente preliminare a qualunque ricerca sulle basi organiche dei disturbi psichiatrici.

La neuropsichiatria, nell'accezione (restrittiva) del termine più usata al momento, comprende una serie di tematiche e aspetti diversi, i cui confini sono spesso ancora incerti. Essenzialmente riguarda i correlati cognitivi e nervosi di quelli che sono tradizionalmente considerati disturbi di competenza psichiatrica. A questi si aggiungono disturbi più o meno rari, caratterizzati da sintomatologia specifica, spesso di tipo delirante, tradizionalmente considerati a cavallo tra psichiatria e neurologia, di cui si intuisce o si verifica una base organica che però rimane per molti versi incerta. La neuropsichiatria potrebbe comprendere infine i correlati emotivi comunemente associati alle malattie neurologiche a base organica ben conosciuta. Da un lato quindi i disturbi emotivi legati a specifiche malattie del sistema nervoso, come ad esempio le varie demenze (cfr. cap. 18), il morbo di Parkinson, l'epilessia, ecc.; dall'altro gli effetti di tipo emotivo/comportamentale delle lesioni focali a specifiche strutture del sistema limbico e non. Di questi fenomeni si tratta opportunamente altrove in questo libro. I limiti di questo capitolo impongono di trattare solamente (e sinteticamente) la neuropsicologia delle malattie generalmente ritenute di competenza psichiatrica (condizioni delle quali è data per scontata un'elementare conoscenza e di cui non verrà qui fornita una definizione clinica) e una serie di fenomeni patologici che possono essere considerati di confine.

La neuropsicologia dei disturbi psichiatrici comporta problemi specifici. Lo stato cognitivo dei pazienti psichiatrici, anche se collaboranti, non è di facile misurazione. Lo stato dell'umore e la motivazione, tutt'altro che costanti, hanno comunque una forte influenza sulla prestazione ai test cognitivi. A questa difficoltà si aggiunge l'uso di psicofarmaci, i cui effetti acuti e cronici costituiscono un'importante fonte di variabilità. Le sindromi psichiatriche rappresentano spesso raggruppati sotto un'unica etichetta fenomeni molto eterogenei. La natura stessa dei disordini cognitivi più frequenti complica le cose. Infatti hanno una forte prevalenza le turbe cosiddette «frontali» (cfr. cap. 16), così chiamate, non a caso, perché di meno facile definizione rispetto a turbe d'altra natura, come ad esempio quelle linguistiche (cfr. capp. 6-7) o spaziali (cfr. cap. 14), nell'ambito delle quali è più facile definire teoricamente concetti e parametri. Anche le teorie più recenti sulla sindrome frontale, ad esempio quella dei «segnali somatici» [Bechara, Tranel e Damasio 2002], basata sull'idea che la corteccia frontale ventromediale ricopra un ruolo cruciale nelle decisioni alla base dei comportamenti sociali, regolandole su fattori cognitivi ma anche emotivi collegati agli stati vegetativi, dimostra un avanzamento relativamente di poco conto rispetto alle originali osservazioni

sul famoso caso di Phineas Gage (cfr. cap. 16). Quello che manca è l'indicazione di un legame preciso con i vari aspetti della patologia psichiatrica. Poco solide sembrano inoltre le speculazioni offerte sull'origine di alcuni disturbi psichiatrici in difetti della lateralizzazione: pur senz'altro importanti nel caso della schizofrenia, i dati certi in proposito non consentono di derivarne inferenze sicure oltre a quelle che saranno qui menzionate. Il rischio è quello di avere del disturbo neuropsicologico descrizioni vaghe e insoddisfacenti. Una buona strategia sarebbe forse quella, onorata dalla neuropsicologia cognitiva (cfr. cap. 1), di ignorare le sindromi classiche e di focalizzare lo studio e le descrizioni sui sintomi specifici e sui loro correlati neurofisiopatologici. Qui, per il momento, si è comunque preferito organizzare il capitolo intorno alla descrizione delle sindromi classiche.

Nonostante le difficoltà appena elencate, nuovi contributi al tentativo di spiegare il comportamento anormale, di qualsivoglia causa, sulla base di disfunzioni nell'elaborazione dell'informazione da parte del cervello compaiono a ritmo tumultuoso. È comunque necessario non farsi illusioni sul valore delle neuroimmagini (solo sulla schizofrenia i lavori di neuroimmagine hanno superato il migliaio!) e dei sempre più complessi, e non sempre ben formulati, modelli cognitivi. La strada per la comprensione delle malattie psichiatriche con questi mezzi è solo all'inizio. La materia è comunque in rapida evoluzione.

2. DISTURBI PSICHIATRICI

2.1. L'isteria di conversione

Per i disturbi di conversione si è proposto un modello neuropsicologico/funzionale. Un eccesso di eccitamento attenzionale porterebbe a inibizione delle afferenze sensorimotorie, così diminuendo la consapevolezza delle sensazioni corporee. Si spiegherebbero in questo modo deficit come l'«anestesia a guanto», non spiegabili sulla base di danni a sistemi anatomo-funzionali.

I correlati neurali dimostrati sono scarsi e spesso contraddittori tra una ricerca e l'altra. Tuttavia, ricerche con i potenziali evocati hanno dimostrato una alterata P300, mentre le onde precoci sarebbero conservate. Si è segnalata una ipofunzione della corteccia prefrontale dorsolaterale sinistra in pazienti con paralisi isterica sia destra che sinistra. Altre ricerche hanno invece mostrato iperattivazione del cingolato anteriore e della corteccia frontale orbitaria destra nella paralisi isterica sinistra.

A fronte di questi ritrovati funzionali non si riscontrano deficit neuropsicologici che possano considerarsi costanti e specifici dell'isteria di conversione, forse in parte a causa della grande variabilità interindividuale che contraddistingue questo disturbo.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

2.2. Il disturbo da stress post-traumatico

Il disturbo da stress post-traumatico è caratterizzato dall'intrusione continua e disturbante del ricordo dell'evento traumatico. Questo contrasta con turbe dell'acquisizione di nuovi ricordi.
In questo disturbo vi sarebbe una ipoproduzione di cortisolo, forse determinata geneticamente nei soggetti affetti, accoppiata con alta secrezione di noradrenalina nelle urine. Il modello neuropsicologico più accreditato prevede che un eccesso di attenzione al momento del trauma si traduca in un rafforzamento della traccia mnesica per quel trauma, possibilmente attraverso le sinapsi noradrenergiche nell'amigdala. L'ippocampo risulta diminuito di volume. Nella genesi di questa condizione ci sarebbe uno sbilanciamento tra la memoria dichiarativa, danneggiata, e la memoria procedurale (cfr. cap. 10), che conserverebbe la sensazione somatica del trauma.

2.3. Il disturbo di panico

Oltre ai correlati neurochimici, nel disturbo di panico si è rilevata iperattivazione bitemporale e paraippocampale destra. Si attiverebbero i circuiti ippocampo-amigdaloidei coinvolti nella generazione della paura. Non vi sono deficit neuropsicologici costanti accertati per questa condizione.

2.4. Il disturbo ossessivo-compulsivo

Il disturbo ossessivo-compulsivo è associato a deficit dei meccanismi di controllo inibitorio e delle funzioni esecutive in generale (cfr. cap. 16), oltre che a deficit della memoria visiva e dell'analisi visuo-spaziale (cfr. capp. 10 e 14). I deficit esecutivi sono stati messi in relazione a una iperattivazione delle aree orbito-frontali (in cui si riscontra un più elevato metabolismo, specie a destra) e dei gangli della base (caudato e putamen) e talamo, suggerendo che queste aree siano coinvolte nel mediare l'espressione dei sintomi ossessivo-compulsivi. La stimolazione elettrica continua ad alta frequenza, generata da uno stimolatore simile a quello del pace-maker, e diretta al braccio anteriore della capsula interna, tesa a inibire il collegamento tra queste strutture corticali e sottocorticali, ha effetti benefici, con riduzione della sintomatologia. All'iperattivazione di queste aree farebbe riscontro una ipoattivazione del lobo parietale sinistro e della giunzione parieto-occipitale. Altre aree in cui si riscontra iperattivazione sono il cuneo ed il precuneo di sinistra. Nel loro complesso, questi difetti delle aree visive secondarie sarebbero responsabili dei difetti di elaborazione visiva e di immaginazione.

2.5. L'autismo e la sindrome di Asperger

La neuropsicologia della sindrome di Asperger è poco studiata. Pur essendo caratterizzata molto spesso da problemi nella comunicazione non verbale, questa sindrome non comporta i gravi problemi di ritardo mentale che possono caratterizzare l'autismo. Secondo alcuni si tratta di una forma di autismo altamente funzionale, senza deficit intellettivi e senza chiari correlati neurologici. Tra i problemi specifici sono segnalate difficoltà nell'elaborazione di facce e cattiva percezione dello sguardo. La turba caratteristica riguarda però il deficit nella **Teoria della mente** (*Theory of Mind*, ToM), che tipicamente distingue la forma maggiore e cioè l'autismo.
Per l'autismo la ricerca disponibile è relativamente recente ma piuttosto abbondante. Tuttavia, non è priva di contraddizioni, determinate probabilmente dalla grande eterogeneità della sindrome. A parte i disturbi legati a una disfunzione frontale, i sintomi infatti possono essere molto differenti. All'interno del cosiddetto «spettro autistico», il QI può variare moltissimo. Quasi metà dei soggetti con autismo hanno un QI sotto 60. Dall'altra parte dello spettro, nel cosiddetto autismo «altamente funzionale» (coincidente per molti con la sindrome di Asperger), il QI è normale o anche molto alto. Molti soggetti autistici (circa il 10%) sono caratterizzati da talenti particolari. Questi casi includono molti «*idiot savants*», individui che mostrano eccezionali abilità in funzioni come il calcolo, la memoria, la musica, oppure particolari abilità artistiche in un quadro intellettivo altrimenti limitato.
I punti deboli segnalati nell'autismo sono numerosi e riguardano diverse funzioni: l'intelligenza verbale, astratta e sequenziale; l'orientamento dell'attenzione, il suo disancoraggio e l'attenzione selettiva; la memoria a lungo termine per l'informazione astratta, complessa e sequenziale (negli autistici altamente funzionali); la memoria a breve termine e la memoria dichiarativa negli autistici gravi; il riconoscimento visivo di materiale nuovo; gli aspetti espressivi elementari (fino al mutismo) e recettivi, nel linguaggio dei pazienti più gravi; la prosodia, gli aspetti pragmatici del linguaggio e la comprensione di informazioni verbali complesse negli autistici altamente funzionali; le funzioni esecutive (con deficit a carico della memoria di lavoro), i meccanismi di inibizione, la flessibilità e la pianificazione. Di contro, sono di solito, tranne che nei casi gravi, ben risparmiati l'organizzazione visuo-spaziale (la capacità di identificare figure nascoste all'interno di configurazioni complesse può essere migliore che nei normali, come anche il confronto tra percorsi fatti a occhi chiusi), l'attenzione sostenuta, l'apprendimento associativo, il richiamo su suggerimento, l'apprendimento a memoria di materiale uditivo, la fonologia e la sintassi.
L'interesse maggiore nella neuropsicologia dell'autismo è centrato sulla cosiddetta ToM. Con ToM si intende una funzione complessa che permette agli umani di comprendere e prevedere gli «stati mentali» (pensieri, desideri, credenze e intenzioni) delle altre persone. La sua integrità sarebbe misurata da test come quello «delle due scatole», messo in atto da due bambolotti. Il primo mette una pallina in una delle due scatole e se ne va. Il secondo muove la pallina nella seconda scatola. Il primo bambolotto ritorna sulla scena. Al soggetto si domanda dove questo guarderà per ritrovare la pallina. Chi non abbia intatta la funzione di teoria della mente risponderà «nella seconda scatola».

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Più in generale, i compiti che richiedono la teoria della mente si basano sull'uso di molti processi non specifici, come il linguaggio, le funzioni esecutive e la percezione delle azioni (cfr. capp. 6, 9 e 16). L'autismo è la condizione in cui la patologia della ToM è ritenuta più preminente e caratterizzante nel quadro sintomatologico. La ToM sarebbe sostenuta da un'ampia rete neurale di cui fanno parte l'amigdala, l'ippocampo, il polo temporale, la giunzione parieto-occipitale e le cortecce fronto-orbitaria e fronto-mediale, nonché i gangli della base e il cervelletto. All'interno di queste strutture, in particolare di quelle frontali, si è proposto che un ruolo importante sia giocato dal sistema dei cosiddetti «neuroni specchio». Questi neuroni premotori, la cui presenza nell'uomo è sostenuta da fonti di evidenza di tipo indiretto, si attivano nelle scimmie non solo quando compiono delle azioni, ma anche quando osservano le azioni altrui. Si ritiene che i neuroni specchio siano coinvolti negli umani non solo nell'imitazione ma anche nella rappresentazione e comprensione dei movimenti e delle intenzioni altrui, nell'empatia e, quindi, nella socializzazione. Negli autistici il sistema specchio non risponderebbe alle azioni altrui.

Un'altra funzione studiata in relazione all'autismo è la «coerenza centrale». Si tratta di uno stile cognitivo consistente nella tendenza a mettere insieme informazioni diverse per costruire un significato di ordine più alto in un dato contesto. Nell'autismo ci sarebbe una coerenza centrale debole. Questo risulterebbe in un prevalere dell'attenzione al dettaglio piuttosto che al quadro generale. Dal punto di vista neuropsicologico la scarsa coerenza centrale è testimoniata anche, ad esempio, dalle difficoltà a copiare la figura complessa di Rey, o nella discriminazione dettaglio-sfondo nelle figure aggrovigliate. Non è però necessariamente un difetto, perché responsabile ad esempio della superiore prestazione a test come quello delle figure nascoste.

2.6. La schizofrenia

I tentativi di spiegare la schizofrenia solo in termini neuropsicologici, seguiti alle prime scoperte di anomalie neurologiche, hanno avuto un successo limitato. Una delle ragioni è senz'altro l'eterogeneità della condizione schizofrenica. Tuttavia, negli ultimi decenni una enorme messe di ricerche ha dato qualche stabile risultato. Si sono trovati dei correlati anatomici abbastanza costanti, sia *post-mortem* che *in vivo*, e sono stati ripetutamente descritti sintomi neuropsicologici frequentemente associati a questa condizione.

In generale, il cervello degli schizofrenici è ridotto di volume. Questa riduzione è correlata con i sintomi negativi o deficitari (apatia, perdita di iniziativa, ritiro sociale, impoverimento del pensiero, ecc.). Un reperto frequente è la presenza di raggruppamenti anomali di neuroni così come un eccesso di piccole lesioni focali non specifiche, spesso nei gangli della base. La lunghezza della scissura di Silvio di sinistra è diminuita. Un reperto tra i più costanti è la riduzione di volume e una disorganizzazione a livello cellulare nell'ippocampo e nella corteccia entorinale, soprattutto a carico dell'emisfero sinistro. Una diminuita densità neuronale si trova anche nelle cortecce frontali, cingolate e nell'area motoria. Altri studi hanno però mostrato anche zone di iperdensità cellulare

nelle stesse aree. Altre zone in cui sono state di frequente trovate anomalie nella densità e nella distribuzione dei neuroni sono il nucleo dorso-mediale del talamo, il nucleus accumbens, il subiculum e la substantia innominata. In queste strutture potrebbero ritrovarsi difetti nella trasmissione sinaptica mediata dalla dopamina e dal glutammato. Questi studi tendono a essere soppiantati dagli studi di neuroimmagine che, però, per la maggior parte, ne confermano i risultati. Le anomalie a livello cellulare hanno suggerito come uno dei fattori più importanti nella genesi della schizofrenia possa essere un disturbo nello sviluppo neuronale.

Indagini elettroencefalografiche (EEG) rivelano anomalie di frequenza doppia rispetto ai disordini di tipo affettivo, specie nelle aree temporali. Indagini compiute tramite impianto diretto di elettrodi hanno rivelato anomalie nel sistema limbico, non rivelate dall'EEG. Studi con potenziali evocati rivelano complesse anomalie, specie a carico dell'emisfero sinistro. Indagini con la magneto-encefalografia (MEG) hanno mostrato anomalie nelle aree acustiche primarie nella risposta a stimoli uditivi.

Le prime indagini con tecniche di neuroimmagine hanno mostrato un allargamento dei ventricoli, che si riscontra però solo in circa il 30% dei pazienti. Tale allargamento insorgerebbe in fase precoce per poi raggiungere un plateau. Successivamente si sono rilevate anomalie e ipofunzione dei lobi frontali e del sistema limbico e una riduzione di volume dei lobi temporali, soprattutto nelle parti mediali, nel complesso ippocampo-amigdala, ipofunzione dell'insula e del cervelletto. Ricerche recenti, condotte con la risonanza magnetica funzionale (fMRI), sembrano indicare una asimmetria nel funzionamento del lobo frontale, che sarebbe ipoattivo a sinistra (specie nelle regioni dorso- e ventro-laterali), del giro cingolato anteriore, e delle connessioni controlaterali col cervelletto e col talamo (nucleo dorso-mediale). Questa ipoattivazione sarebbe compensata da maggiore attivazione del lobo frontale destro e di altre strutture di destra comprendenti le regioni parietali, l'insula, la corteccia associativa visiva e il pulvinar. Oltre all'assottigliamento corticale le tecniche di neuroimmagine hanno segnalato una riduzione delle connessioni sottocorticali. I sintomi positivi o produttivi (deliri, allucinazioni, comportamenti bizzarri, ecc.) sarebbero legati soprattutto a difetti nelle strutture temporali mesiali e del giro temporale superiore, mentre i sintomi negativi sarebbero legati, oltre che all'allargamento ventricolare, alle anomalie frontali. Tutte queste anomalie, spesso progressive, sono più rilevanti nei maschi. Gli studi PET hanno mostrato sia zone di ipo- che di iper-funzionalità nel lobo frontale come in altre aree. In sintesi [Liddle *et al.* 1992; Trimble e George 2010]: *a*) si correlano a difficoltà psicomotorie, povertà affettiva e nel linguaggio: ipoattività frontale e parietale sinistra, insieme a iperattività del caudato; *b*) si correlano alla distorsione della realtà, alle allucinazioni e al delirio: ipoattività del giro cingolato posteriore destro e del giro temporale posteriore, insieme a iperattività del giro paraippocampale sinistro e dello striato ventrale; *c*) si correlano a disordini del pensiero e degli affetti: ipoattività della corteccia fronto-temporale destra, dell'area di Broca e del giro angolare bilateralmente, insieme a iperattività del giro cingolato anteriore e del talamo dorso-mediale.

La schizofrenia si accompagna in varia misura a disturbi neuropsicologici. L'idea di Kraepelin [1904] che la schizofrenia sfoci in demenza sembra confermata per tre quarti dei pazienti con diagnosi di schizofrenia ebefrenica e per oltre metà nella variante catatonica. Il declino cognitivo non sembra legato all'assunzione di farmaci, che invece sembra in

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

molti casi indurre un miglioramento. Un'importante serie di osservazioni fatte negli anni '80 del secolo scorso riguarda gli effetti di lateralità: le disfunzioni fronto-temporali sembrano essere più gravi, negli schizofrenici rispetto ai pazienti con disordini affettivi, per le funzioni dell'emisfero sinistro rispetto all'emisfero destro [Flor-Henry 1983].
I maggiori problemi neuropsicologici riguardano l'attenzione, con deficit delle funzioni esecutive, della soluzione di problemi (cfr. cap. 16), della memoria dichiarativa e dell'apprendimento (cfr. cap. 10). Il deficit delle funzioni esecutive sembra correlare negativamente con la trattabilità farmacologica. Soggetti che solo in seguito svilupperanno una sintomatologia schizofrenica florida mostrerebbero già in età infantile problemi nella velocità di elaborazione cognitiva in generale, nell'apprendimento visivo e verbale, nelle funzioni attentive, nonché nella memoria di lavoro e nella soluzione di problemi visivo-spaziali. Questi due ultimi deficit sarebbero più specifici e non si riscontrerebbero in soggetti destinati a sviluppare sintomatologie depressive.
Secondo un modello piuttosto influente, proposto inizialmente da Frith [1992], nella schizofrenia stimoli interni verrebbero confusi e attribuiti a fonti esterne. Ad esempio, le allucinazioni, generalmente uditive nella schizofrenia, deriverebbero da un deficit di automonitoraggio, in cui il cosiddetto linguaggio interno è patologicamente percepito come esterno. Allo stesso modo e per motivi analoghi, lo schizofrenico sarebbe incapace di monitorare le credenze e le intenzioni altrui. A differenza del soggetto autistico, però, che manca della ToM (vedi *supra*), il paziente schizofrenico sa che le altre persone hanno una mente, ma sarebbe incapace di inferirne il contenuto. Sarebbe inoltre incapace di allineare le proprie rappresentazioni mentali con quelle altrui. Questo difetto porterebbe il paziente schizofrenico a mettere in pratica strategie di interazione sociale stereotipate e ritualistiche. Il problema si estenderebbe alla capacità di riflettere sui propri contenuti mentali. La base del difetto starebbe in una cattiva connessione delle aree frontali con le aree posteriori responsabili della percezione (cfr. capp. 13 e 14).

2.7. La depressione unipolare e bipolare

La depressione maggiore si correla ad anomalie nel metabolismo di mediatori sinaptici. Le strutture maggiormente chiamate in causa sono i sistemi funzionanti a noradrenalina e serotonina, ma sono coinvolti anche i sistemi mediati dalla dopamina. Importanti anomalie neuroendocrine riguardano l'asse ipotalamo-ipofisario e le sue connessioni col sistema limbico da un lato e il sistema ormonale adrenergico dall'altro. La localizzazione di anomalie a livello di precise strutture anatomiche cerebrali è spesso inconsistente nei vari studi disponibili. Tuttavia, anche nel caso della depressione, come nel caso di altre condizioni psichiatriche, alcuni reperti sono più stabili di altri.
Le anomalie EEG che si riscontrano nella depressione sono frequenti, ma meno costanti e localizzate di quelle che si trovano nella schizofrenia. Sembra che, rispetto alla schizofrenia, la anomalie siano in zone più posteriori, parieto-occipitali, con iperattività tendenzialmente lateralizzata a destra piuttosto che a sinistra. Non ci sarebbe relazione tra queste anomalie, più frequenti nella depressione bipolare, e l'età del paziente, la gravità della sintomatologia e l'assunzione di farmaci.

Un reperto comune è un allargamento dei ventricoli, così come un assottigliamento corticale. Questi ritrovati sono più frequenti nella condizione bipolare, nella depressione con delirio, nella mania unipolare e nella depressione degli anziani. Si trovano frequentemente isole di perdita della sostanza bianca sottocorticale, che sembrerebbero predisporre alla depressione nell'anziano. Il decremento volumetrico non è omogeneo ma riguarda soprattutto, secondo alcuni studi ma non altri, il lobo temporale, nonché il caudato e il tronco encefalico. Si riscontra inoltre un decremento metabolico e volumetrico (legato forse più a diminuzione della glia piuttosto che a riduzione del numero di neuroni) nella corteccia frontale dorso-laterale e nella parte antero-inferiore del giro cingolato. Queste anomalie non distinguono la condizione unipolare da quella bipolare. Un ritrovato recente, ma più volte replicato, riguarda un aumento volumetrico dell'amigdala. Una riduzione significativa dell'ippocampo posteriore (corpo e coda) destro si ritrova nelle femmine con familiarità depressiva.
Studi sul flusso ematico cerebrale rivelano una riduzione a livello frontale (dorsolaterale, mediale), del cingolato anteriore, specie a sinistra, nel giro angolare, nel nucleo caudato e nel cervelletto. Per una meta-analisi relativamente aggiornata sugli studi di attivazione si veda Fitzgerald e colleghi [2008]. Un incremento di attività nel cingolato posteriore e nel parietale bilateralmente, sarebbe legata ai sintomi ansiosi, mentre il ritardo psicomotorio sarebbe in correlazione negativa, a sinistra, al flusso nel lobo frontale inferiore e dorsale, temporale superiore e parietale. I circuiti frontolimbici, attraverso il giro cingolato sarebbero disturbati, così come anche la regolazione dell'amigdala da parte della corteccia fronto-orbitaria nella malattia bipolare. Invece, nella depressione unipolare ci sarebbe un ipercontrollo dell'amigdala in risposta a stimoli emotivi positivi e una risposta esagerata a stimoli negativi. Una iperattivazione dell'amigdala, consistente con l'aumento volumetrico già menzionato, si troverebbe sia nella condizione unipolare che nella condizione bipolare. Un incremento di flusso nelle zone frontolimbiche distinguerebbe la mania dalla depressione, in cui invece si riscontrerebbe un decremento.
Molti studi di attivazione sono stati fatti in relazione a particolari compiti. L'assistere a filmati con scene emotive implica una maggiore attivazione della corteccia frontale sinistra e cingolata destra nei depressi rispetto a soggetti non depressi. Compiti cognitivi che richiedono particolare sforzo (ad es. un sovraccarico della memoria di lavoro, cfr. cap. 10) determinano nella depressione un aumento esagerato dell'attività prefrontale mediale e anche laterale. Questo suggerirebbe che i depressi debbano reclutare maggiori risorse mentali rispetto ai non depressi per affrontare compiti cognitivamente gravosi.
Le regioni frontali dorsomediali sarebbero iperconnesse funzionalmente, a riposo, come rilevato mediante fMRI, ai sistemi che controllano: *a*) l'attenzione, la memoria di lavoro e i meccanismi decisionali (altre zone frontali); *b*) il ricordo, la valutazione dei segnali e la pianificazione del futuro, la riflessione su se stessi e la regolazione delle emozioni (aree frontomediali di Brodmann 8 e 9); *c*) la risposta alla paura, e le reazioni autonomiche e viscerali (cingolo anteroinferiore e sue connessioni con amigdala e ippocampo). Questa iperconnessione, che correla con la gravità della depressione, provocherebbe, in relazione al funzionamento dei tre sistemi appena menzionati un'interferenza nei meccanismi di controllo attentivo (*a*) da parte degli altri sistemi (*b*, *c*). Altri studi hanno segnalato invece zone di decremento nelle connessioni tra le amigdale e l'insula, tra il lobo frontale sinistro e altre strutture, e tra i giri linguali e le aree visive associative.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Si può accompagnare alla depressione maggiore un grave deficit cognitivo. I pazienti lamentano, e i test neuropsicologici rilevano (sia pure spesso in misura minore rispetto a quanto lamentato dai pazienti), deficit della memoria e turbe delle funzioni esecutive (cfr. capp. 10 e 16), con incapacità a concentrarsi, e difficoltà a pianificare, prendere decisioni e compiere astrazioni. Questo quadro può simulare un quadro demenziale («pseudodemenza», cfr. cap. 18) e di conseguenza la depressione può non venire trattata adeguatamente. Viceversa, una demenza iniziale è spesso scambiata per depressione nell'anziano.

2.8. Le psicopatie e il comportamento antisociale

La psicopatia e il comportamento antisociale sono caratterizzati da un elevato rischio di aggressività, sia in reazione violenta non pianificata a eventi vissuti come frustranti o minacciosi, che invece distinta da scopi precisi (ad es. per impossessarsi di qualcosa) e pianificata a freddo. Fattori genetici piuttosto che ambientali sono al momento considerati determinanti nella genesi di queste condizioni. Non si sono infatti identificati fattori ambientali precisi e sistematicamente correlati.
Psicopatia e comportamento antisociale sono stati associati a un malfunzionamento di due sistemi: l'amigdala e l'area che va sotto il nome di corteccia prefrontale ventro-mediale. Quest'ultima struttura comprende le aree 10 e 11 di Brodmann e le regioni inferiori della corteccia cingolata anteriore (aree 32 e 24). Queste regioni hanno cospicue connessioni con l'amigdala. L'amigdala ha tra le sue funzioni quella di filtrare i segnali minacciosi dall'ambiente. La sua attivazione è inversamente proporzionale all'ammontare di informazioni disponibili sulla natura della minaccia. Normalmente l'amigdala è cruciale per l'apprendimento e per rispondere alle espressioni emotive. Gli stimoli paurosi in particolare fungono da rinforzo nell'apprendimento, e l'amigdala è coinvolta nella formazione di associazioni sia tra stimolo e ricompensa che tra stimolo e punizione. Gli psicopatici mostrano un deficit nell'apprendimento di queste associazioni e nel rispondere a stimoli paurosi. Questo apprendimento è importante per lo sviluppo della socializzazione. Gli psicopatici finiscono per sviluppare strategie antisociali per raggiungere i loro scopi. Una riduzione delle risposte dell'amigdala diminuisce le capacità di empatia. Il ruolo della corteccia prefrontale ventromediale sarebbe quello di rappresentare le informazioni per le quali si è ottenuto un rinforzo, che possono poi essere usate da altre strutture, nella corteccia frontale dorso-mediale, per guidare il comportamento prendendo decisioni opportune. Danni alla corteccia prefrontale ventro-mediale portano a cattive capacità decisionali. Il risultato di cattive decisioni incrementa la frustrazione e la reazione aggressiva. Questi difetti non sono chiaramente legati ad altri aspetti della psicopatia, come il senso grandioso di sé o la tendenza alla seduzione. Un'altra struttura sottocorticale, ben connessa sia all'amigdala che alla corteccia prefrontale ventro-mediale, e che di recente è stata associata al comportamento antisociale, è il corpo striato, di cui si è osservato un ingrandimento negli psicopatici. Questa struttura è coinvolta nella sensibilità alla ricompensa. Un suo ingrandimento, geneticamente ereditato, potrebbe determinare il rischio di impulsività e dipendenza dalla ricompensa comunemente osservate negli psicopatici.

2.9. I disordini alimentari (anoressia, bulimia)

Nell'anoressia nervosa sono implicati una serie di fattori biologici tra cui lo stato di nutrizione. I ritrovati neuro-anatomici e neuropsicologici dipendono anche dal fattore nutrizionale e molte delle alterazioni e dei sintomi descritti sono reversibili.
L'anoressia implica una disfunzione ipotalamica (con turbe metaboliche ed endocrine), vista però prevalentemente come conseguenza piuttosto che come causa della sintomatologia. Studi di neuro-immagine segnalano allargamento ventricolare (reversibile) e anomalie volumetriche e funzionali soprattutto nelle aree parietali, frontali e temporali.
Turbe della memoria, dell'attenzione (presenti solo nelle pazienti più gravi e reversibili col recupero di peso) e della soluzione dei problemi sono tra i sintomi neuropsicologici rilevati più di frequente (cfr. capp. 10, 12 e 16). Specifici disturbi sono stati studiati nell'apprezzamento delle misure relative di parti del proprio corpo e di quello altrui, giudicate più o meno estese di quanto non siano in realtà. Più recentemente si sono rilevati precisi disturbi del «set-shifting» (la capacità di cambiare, nel corso di un compito cognitivo, il criterio di scelta o strategia in risposta alle esigenze o alle richieste dell'ambiente), dei processi decisionali, della coerenza centrale e visuo-spaziali; questi disturbi sarebbero indipendenti dalla durata e dallo stadio della malattia, persistendo anche dopo la regressione dei sintomi principali. Un interessante dato è la maggiore incidenza di mancinismo rispetto alla popolazione normale.
La bulimia è relativamente meno studiata. I deficit sono anche collegati in maniera non specifica all'obesità. Le alterazioni organiche sono legate a problemi coi neurotrasmettitori, tra cui un ruolo importante sembra avere un'alterazione del sistema serotoninergico. Si segnalano dal punto di vista neuropsicologico deficit nei meccanismi di controllo dell'impulsività e nella soluzione di problemi (cfr. cap. 16).

2.10. I disordini della motivazione e la dipendenza da sostanze

Il desiderio incoercibile e l'autosomministrazione compulsiva di sostanze psicoattive, insieme ai sintomi fisici e psichici dell'astinenza dalle stesse, possono essere considerati, nel loro insieme, un disordine basato sul malfunzionamento dei sistemi motivazionali cerebrali. Lo studio di queste condizioni è complicato dagli effetti diretti sul cervello della/e sostanza/e assunta/e.
In linea con i limiti stabiliti per questo capitolo, si riferisce qui solo delle ricerche tese a comprendere se alterazioni cerebrali strutturali possano predisporre ad abuso di sostanze, rimandando ai manuali di neurologia la descrizione degli effetti specifici di ogni sostanza stupefacente. Sembrano predisporre all'abuso di sostanze alterazioni della corteccia fronto-orbitaria, collegate a deficit nei meccanismi decisionali e della valutazione del rischio (cfr. cap. 16). Recentemente, alcuni studi hanno evidenziato il

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

ruolo dell'insula anteriore nella «anticipazione»» degli effetti della sostanza di abuso, contribuendo a produrre il fenomeno del «craving» (il momento in cui vi è un forte e irresistibile bisogno di assumere la sostanza) e le difficoltà nei processi decisionali tipiche di questi soggetti.

2.11. I deliri e le condizioni psicopatologiche monosintomatici

Sotto la dizione «deliri e condizioni psicopatologiche monosintomatici» si raggruppano qui una serie di fenomeni patologici che possono essere considerati di confine. Si tratta di fenomeni relativamente rari, spesso caratterizzati da delirio, per la maggior parte dei quali si è sempre sospettata una base organica precisa, che però tuttora sfugge in larga misura alla ricerca. Il loro interesse principale è che la sintomatologia sembra essere confinata essenzialmente a un solo e limitato tipo di comportamento patologico. Questa caratteristica è potenzialmente di grande interesse, perché, in base al «principio di trasparenza» e in analogia con le sindromi neuropsicologiche «pure» (quelle in cui una lesione focale provoca la perdita di una sola funzione lasciando intatte le altre, cfr. cap. 1), queste condizioni si potrebbero prestare, se ben studiate e interpretate alla luce di modelli teorici, allo studio di particolari e specifici sottosistemi mentali. Tranne eccezioni, però, si è ancora molto lontani da una buona comprensione di questi fenomeni. Vista la loro relativa rarità, a differenza che per la patologia psichiatrica più nota, se ne forniscono qui delle sintetiche definizioni.

- *Sindrome di Capgras e paramnesia reduplicativa.* La sindrome di Capgras riguarda le persone e la paramnesia reduplicativa riguarda i luoghi (cfr. cap. 14). Spesso le due condizioni coesistono, in altri casi si vedono indipendentemente l'una dall'altra. In ambo i casi il paziente esprime la convinzione incoercibile, di fronte a una persona o a un luogo, che questa persona o luogo non siano quello che sembrano, ma rimpiazzino l'originale. Nella stragrande maggioranza dei casi il luogo o la persona oggetto del delirio sono emotivamente rilevanti per il paziente. Così un paziente può sostenere che la moglie non è lei, ma una sosia, o che un dato luogo è un altro, comportandosi nel primo luogo come se fosse nel secondo. Nel delirio di Capgras a volte il paziente ritiene che il «sosia» sia un impostore, e tenta di aggredirlo e addirittura di ucciderlo. A volte invece non sa spiegare perché ha questa sensazione, e vi si adatta, rimanendo comunque in atteggiamento dubbioso e perplesso. Un paziente relativamente giovane, dopo la visita in ospedale della fidanzata, ha cercato poi di informarsi su chi fosse quella così attraente signorina, che gli pareva fosse a sua volta attratta da lui, e si domandava come potesse fare a incontrarla di nuovo. Nella paramnesia reduplicativa i luoghi possono essere molto estesi (una regione) o limitati (una stanza della propria casa). Fenomeni simili possono più raramente riguardare eventi o ricorrenze (Natale).

Si trovano lesioni neurologiche nel 40% circa di questi pazienti. Il fenomeno, tuttavia, in forma molto transitoria e occasionale, è osservabile nella malattia di Alzheimer e in altre forme di demenza iniziale (cfr. cap. 18). Se focale, il danno rilevato è spesso all'emisfero destro, si ipotizza nelle connessioni tra lobo frontale e amigdala. Secondo la teoria di Ellis e Young [1990] ci sarebbe nella sindrome di Capgras una dissociazione tra il riconoscimento esplicito (risparmiato) e il riconoscimento implicito (abolito, come dimostrato dall'assenza di risposta psicogalvanica) delle facce. La sindrome di Capgras sarebbe quindi, sotto questo aspetto, una condizione speculare rispetto alla prosopoagnosia, in cui si osserva la dissociazione opposta (cfr. cap. 13). Nella sindrome di Capgras sarebbe conservata la via del riconoscimento delle facce, ma mancherebbero le connessioni (amigdalo-frontali?) in grado di conferire a una faccia la sua valenza emotiva. Come risultato il paziente, di fronte a un viso che gli appare noto, ma che non gli suscita alcuna sensazione emotiva, opererebbe un processo di razionalizzazione, decidendo che deve trovarsi di fronte a un sosia.

- *Sindrome di Fregoli.* Nella sindrome di Fregoli, il paziente crede che una o più persone a lui familiari si travestano e assumano un'altra identità e altre fattezze per perseguire scopi di solito illeciti. In questi casi si osservano comunemente anomalie neurologiche; e a volte, invece, la sindrome di Fregoli consegue a stati più o meno reversibili di intossicazione (ad es., da cannabis). Secondo Ellis e Young [*ibidem*], che speculano all'interno di un modello del riconoscimento delle facce, il paziente riconoscerebbe le caratteristiche strutturali delle facce e accederebbe al nodo semantico identificativo della persona, ma sarebbero compromesse le connessioni con la memoria episodica e biografica (cfr. capp. 10 e 13).
- *Sindrome di Cotard.* La sindrome di Cotard, o delirio di negazione, si presenta di solito come un gravissimo stato depressivo, che porta il paziente a dichiarare di aver perso non solo tutto ciò che era in proprio possesso, ma anche, in tutto o in parte, il proprio corpo e ogni sensazione. Il paziente si sente «morto». Per questa sindrome è stata proposta una disfunzione dell'emisfero destro, che porterebbe ad anormale percezione e interpretazione delle esperienze percettive (cfr. cap. 14).
- *Sindrome di Ganser.* La sindrome di Ganser, originariamente e ripetutamente osservata nei prigionieri, è sostanzialmente distinta dalle cosiddette «risposte di traverso». Il paziente risponde alle domande in modo approssimato, lasciando intendere di conoscere la risposta vera (es.: «5 × 6?» – «31!»). A questo sintomo si aggiungono occasionalmente sintomi fisici generalmente ritenuti di natura psicologica, con frequenti episodi di allucinazioni e obnubilamento della coscienza. Non sono chiari i correlati neuropsicologici di questa condizione, ma in moltissimi casi segue a trauma cranico o a malattie acute generalizzate del sistema nervoso.
- *Sindrome di Munchausen.* Il paziente provoca intenzionalmente a se stesso o ad un'altra persona («Munchausen per procura») dei sintomi organici, nascondendone l'origine dolosa. Di questa sindrome si è ipotizzata una origine neurologica, senza però che siano mai stati trovati correlati neurologici e neuropsicologici consistenti.
- *Sindrome di De Clerambault.* Più frequente nelle donne, la sindrome di De Clerambault si presenta come una convinzione, incoercibile e resistente a ogni evidenza, di essere oggetto dell'amore da parte di un'altra persona. Molto spesso coesiste con una sindrome schizofrenica e può costituire un serio problema per la persona oggetto dell'attenzione, che può essere perseguitata. Questa condizione, che può insorgere anche dopo danno cerebrale, è stata associata a turbe di memoria retrograda, e, con meno solida evidenza, delle funzioni esecutive (cfr. capp. 10 e 16).
- *Sindrome di Gilles de La Tourette.* Questo disturbo, cronico, è caratterizzato da tics ripetuti. Vanno da un semplice schiarirsi la voce a un ammiccamento, accompagnato

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

da smorfie e torsione del capo, fino a movimenti complessi, a volte apparentemente finalizzati, come l'afferrare oggetti, a volte perfino pericolosi per il paziente stesso. Ai tics motori si accompagnano spesso tics vocali, con ecolalia e coprolalia. L'ansia intensifica questi sintomi, che non regrediscono facilmente neppure nel sonno. Molti pazienti affetti da sindrome di Tourette hanno anche depressione e sintomi ossessivo-compulsivi. La sindrome è distinta dal punto di vista cognitivo da turbe esecutive e da difficoltà nel controllo inibitorio (cfr. cap. 16). A problemi attentivi si associano problemi nella lettura, scrittura e matematica (cfr. capp. 7 e 8).
Nella sindrome di Tourette si sono trovate anomalie nel talamo, nei gangli della base, nel giro cingolato e nella corteccia frontale. Si ritiene che la sindrome derivi da una disturbata connessione tra queste strutture.

CONCLUSIONE

I disturbi psichiatrici sono molto frequentemente associati a deficit neuropsicologici, che interessano principalmente i processi esecutivi, la memoria a lungo termine e di lavoro, l'attenzione, la percezione e la cognizione spaziale e, meno frequentemente, il linguaggio. La valutazione di questi deficit si avvale delle procedure e dei test descritti negli specifici capitoli di questo manuale a essi dedicati. La relazione tra i deficit neuropsicologici osservati nei pazienti con disturbi psichiatrici e il disturbo psichiatrico stesso non è trasparente. Costituiscono una parziale eccezione alcuni deliri monosintomatici. La frequente alterazione dei processi esecutivi, di attenzione e di memoria rende opportuna una valutazione neuropsicologica del paziente con disturbi psichiatrici, anche in relazione alla possibile rilevanza penale degli atti che il paziente può commettere: ciò al fine di valutare, anche mediante perizia psicopatologica e neuropsicologica, l'imputabilità penale intesa come capacità di intendere e di volere e l'infermità di mente come causa di esclusione dell'imputabilità penale (cfr. cap. 22).

PER SAPERNE DI PIÙ

Trimble M.R. e George M.S. [2010], *Biological psychiatry*, New York, Wiley/Blackwell.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Quali sono le alterazioni elettroencefalografiche correlate all'isteria di conversione?
2. In quali aree ci sarebbe iperattivazione nel disturbo ossessivo-compulsivo?
3. Cos'è la «teoria della mente»?
4. Quale emisfero sembra più disturbato nella schizofrenia?
5. Quali sarebbero le zone di iper- e di ipofunzionalità nella schizofrenia?

6. Quali strutture sarebbero ingrandite e quali diminuite di volume nella depressione endogena?
7. Quali sono i sistemi mal funzionanti nel comportamento antisociale, e in quale relazione funzionale sono nel soggetto non patologico?
8. Quali sono i disturbi neuropsicologici ritrovabili nell'anoressia nervosa?
9. Qual è il meccanismo neuropatologico che si pensa origini la sindrome di Capgras?
10. Quali strutture sono interessate nella sindrome di Gilles de La Tourette? Che relazione hanno con i sintomi osservati?

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 21

La riabilitazione neuropsicologica

In questo capitolo si descrivono i principali metodi per indagare gli effetti della riabilitazione dei deficit neuropsicologici. Sono poi discussi i trattamenti riabilitativi dei principali disordini per i quali sono disponibili le evidenze più ampie: l'afasia, l'amnesia, la malattia di Alzheimer (attivazione cognitiva) e la negligenza spaziale unilaterale. Sono inoltre descritti i trattamenti dei deficit di memoria a breve termine verbale e sensoriali visivi (emianopsia). I trattamenti riabilitativi dell'aprassia, dell'attenzione e dei disturbi del comportamento sono descritti nei rispettivi capitoli.

1. INTRODUZIONE

A partire dagli anni '60 del secolo scorso, si sono intensificati gli studi dedicati alla riabilitazione dei deficit neuropsicologici più frequenti: in primo luogo l'afasia, poi l'amnesia e la negligenza spaziale unilaterale. Anche disordini come l'aprassia (vedi cap. 9), e l'attenzione (cap. 12), i deficit di memoria a breve termine e quelli di campo visivo sono stati oggetto di ricerche riabilitative.

Nel caso di malattie come l'ictus, nelle quali il decorso corrisponde a un recupero più o meno completo, il trattamento riabilitativo mira a indurre un miglioramento maggiore di quello che ha luogo spontaneamente. Nel caso di malattie con un decorso progressivo, come ad esempio la malattia di Alzheimer (*Alzheimer's disease*, AD), il trattamento ha invece lo scopo di rallentare il peggioramento del deficit.

• *Recupero spontaneo, plasticità cerebrale e riabilitazione.* Diversi sono i fattori coinvolti nel recupero funzionale dopo una lesione cerebrale vascolare o traumatica: 1) la scomparsa di effetti acuti come reazioni infiammatorie vascolari o cellulari, edema e modifiche chimiche della componente extracellulare; 2) la regressione della **diaschisi**, ovvero della temporanea riduzione di attività in regioni connesse a quella lesa; 3) il

Questo capitolo è di Stefano F. Cappa (par. 2), Costanza Papagno (par. 3) e Giuseppe Vallar (par. 4).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

principio della **funzione vicaria**, ovvero il fatto che un'area cerebrale indenne, sulla base di capacità pregresse o acquisite dopo la lesione, si fa carico della funzione prima svolta dalla parte lesa del cervello; 4) il principio della **ridondanza** secondo cui la funzione deficitaria viene espletata da parti del sistema che non sono compromesse [Berlucchi 2011].

A livello cellulare, il recupero funzionale è reso possibile da fenomeni di **plasticità** sinaptica, con modificazioni delle spine dendritiche e lo sviluppo di nuovi rami dell'assone di un neurone. Fenomeni di **neurogenesi**, ovvero la nascita di nuovi neuroni, sono invece assai limitati e hanno luogo in regioni al di fuori della neocorteccia. Queste modifiche cambiano anche l'organizzazione delle reti neurali complesse, che stanno alla base del comportamento. I trattamenti riabilitativi, quindi, impattano con un sistema plastico, che si è modificato a seguito della lesione cerebrale e reagisce con modifiche ulteriori agli esercizi e all'addestramento, che costituiscono i paradigmi tipici della riabilitazione neuropsicologica.

- *Protocolli per studi riabilitativi.* Per determinare se un trattamento riabilitativo sia efficace è necessario paragonare i suoi effetti in un gruppo di pazienti (gruppo «sperimentale») con quanto succede in un altro gruppo di pazienti (gruppo «controllo»), il quale, per lo stesso periodo di tempo, non riceve alcun trattamento, o, meglio, riceve un altro trattamento, più o meno specifico.

Un'altra procedura utilizzabile è quella di misurare ripetutamente la prestazione di un paziente (o di un gruppo) e, dopo averne accertata la stabilità, introdurre il trattamento. In questo caso, tuttavia, non vi è un confronto tra trattamenti. Una variante di questa procedura è quella di somministrare due trattamenti (ad es., A e B) uno di seguito all'altro, in un gruppo di pazienti con una sequenza AB, nell'altro con una sequenza BA. Differenze nel cambiamento delle prestazioni a diversi intervalli temporali (pre-trattamento, «dopo A», «dopo B» vs. «dopo B», «dopo A») forniscono informazioni circa l'efficacia dei due trattamenti. Con questa procedura, tuttavia, occorre tener conto del fatto che il secondo trattamento della sequenza (B, in AB; A in BA) è influenzato dal primo. Secondo l'approccio cognitivo «estremo» (vedi cap. 1, **neuropsicologia senza sindromi**), data la complessità del sistema cognitivo e delle sue basi neurali, ogni paziente ha un deficit diverso dall'altro; quindi anche gli studi riabilitativi, come quelli di ricerca conoscitiva, possono essere condotti *solo* in singoli pazienti e non in gruppi.

Gli studi di riabilitazione neuropsicologica presentano un problema specifico: è molto difficile condurre protocolli cosiddetti in «doppio cieco», in cui sia l'esaminatore che il paziente sono ignari del trattamento somministrato (tipicamente, un farmaco). Infatti, le procedure riabilitative comportamentali di solito richiedono un ruolo attivo e consapevole sia da parte del riabilitatore (somministrazione degli esercizi), che da parte del paziente (svolgimento di essi), che impedisce la «cecità» rispetto al trattamento.

Il metodo migliore per indagare l'efficacia di un trattamento riabilitativo è quello del *Randomized Clinical Trial* (RCT, studio clinico randomizzato), nel quale i pazienti vengono assegnati casualmente al gruppo «sperimentale», che riceve il trattamento oggetto dell'indagine, o al gruppo «di controllo», che non riceve alcun trattamento, o, se esistono alternative riabilitative efficaci a disposizione, un altro trattamento. Se già esistono metodi efficaci può essere raccomandabile, dal punto di vista etico, aggiungere il trattamento sperimentale a quello esistente, di provata efficacia: ad esempio, associare la tDCS anodica eccitatoria (cfr. cap. 14) erogata all'emisfero sinistro con un trattamento comportamentale di riabilitazione del linguaggio.

Se il trattamento riabilitativo viene erogato in una fase cronica della malattia (tipicamente, almeno sei mesi dopo l'ictus) il recupero spontaneo, in particolare quello legato alla riduzione degli effetti acuti della lesione e della diaschisi, è pressoché terminato. In queste condizioni, ogni modifica osservata dopo il trattamento può esser ragionevolmente attribuita a esso. In fase acuta (particolarmente nelle prime settimane dopo l'ictus o il trauma cranico) occorre tener conto della diminuzione degli effetti acuti e della diaschisi.

Gli effetti di un trattamento riabilitativo sono valutati mediante test psicometrici, diversi dalle prove ed esercizi somministrati durante la riabilitazione. È poi utile verificare se gli effetti del trattamento si estendono ad abilità non riabilitate in modo specifico (**generalizzazione** degli effetti del trattamento). Infine, si attribuisce un'importanza crescente alla valutazione degli effetti del trattamento non solamente sulla prestazione a test psicometrici (prove «artificiali» e «di laboratorio»), ma soprattutto sulle difficoltà della vita quotidiana, valutando questa dimensione «ecologica» mediante **scale di disabilità e autonomia**. Queste scale di valutazione possono esser compilate sia dal paziente stesso che da un familiare o dal «care giver». Questo consente di valutare sia il «peso» dell'assistenza quotidiana fornita al paziente, che eventuali discrepanze tra le due valutazioni, che possono suggerire la presenza di anosognosia (vedi cap. 15) per il deficit (nel caso il paziente lo valuti meno grave di quanto non faccia il «care giver»).

2. LA RIABILITAZIONE DEI DISTURBI DEL LINGUAGGIO ORALE E SCRITTO

La riabilitazione dei disturbi acquisiti del linguaggio è certamente il settore della riabilitazione neuropsicologica con la storia più lunga, con i primi tentativi che risalgono alla seconda metà dell'800. In questa sezione passiamo in rassegna i principali approcci alla riabilitazione del linguaggio, le ipotesi sui meccanismi neurali responsabili del recupero e le evidenze sull'efficacia degli interventi.

2.1. I metodi riabilitativi

I metodi applicati sono numerosi e, in generale, riflettono i modelli teorici di riferimento sulla natura dei deficit linguistici. La maggior parte degli interventi mirano a un trattamento diretto dell'afasia, ovvero si propongono di ottenere una riduzione o una scomparsa dei deficit, migliorando le prestazioni in un aspetto specifico dell'elaborazione linguistica, come la capacità di trovare le parole, di comprendere le frasi, ecc. Va sottolineato come questa suddivisione non corrisponda a specifici meccanismi neurali (vedi *infra*): ad esempio, fenomeni di «restituzione» a livello comportamentale

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

possono corrispondere a una riorganizzazione del substrato neurale, piuttosto che a un ripristino della funzionalità neurale, occorrenza quest'ultima assai rara nell'ambito del recupero neurologico.

Se lo scopo della riabilitazione cognitiva è ottenere un riapprendimento, viene (spesso implicitamente) ipotizzato che il linguaggio, o lo specifico aspetto di elaborazione linguistica compromesso nel paziente, sia «perso», piuttosto che non disponibile, e necessiti quindi di essere riappreso. Questo tipo di approccio, che considera il paziente come un soggetto cui «reinsegnare» il linguaggio, è stato popolare agli inizi della storia della riabilitazione dell'afasia, ed è tornato in auge nell'epoca della neuropsicologia cognitiva. Secondo questo approccio, la valutazione dei deficit funzionali deve individuare la o le componenti dei processi di elaborazione normale, compromesse. Il trattamento è quindi mirato su un tipo di processo o di rappresentazione deficitario, attraverso esercizi ripetuti. Va inoltre sottolineato che la grande diffusione dei personal computer si presta in modo eccellente a questo tipo di approccio, in quanto consente la somministrazione standardizzata di esercizi che il paziente può fare da solo, con una supervisione costante da parte di un terapista. Interventi di questo tipo appaiono particolarmente indicati nei casi di deficit a carattere selettivo. Molti studi in questo ambito hanno riguardato i disturbi del livello semantico-lessicale. In particolare, è stato suggerito che l'analisi funzionale relativa alle caratteristiche del deficit possa condurre alla definizione delle procedure di intervento. Nel caso di un deficit semantico sono indicati esercizi mirati sul significato delle parole (accoppiamento parola-figura, giudizi semantici, classificazione semantica, ecc.)[Doesborgh *et al.* 2004], mentre nel caso di un deficit a livello lessicale prevale un approccio basato sulla fonologia (ripetizione, accoppiamento parola-figura con distrattori fonologici, ecc.) [Miceli *et al.* 1996]. In realtà esistono evidenze che entrambi i tipi di approccio possono essere efficaci nei medesimi pazienti [Howard *et al.* 1985]. Anche nel caso dei disturbi del linguaggio scritto l'analisi funzionale può consentire di individuare deficit selettivi nelle differenti vie di elaborazione (lessicali e non lessicali). In questo caso le procedure riabilitative si possono basare, rispettivamente, su approcci di tipo semantico-lessicale o di conversione grafema-fonema [Friedman 2002]. Nel caso dei disturbi grammaticali, alcune procedure riabilitative si basano sui modelli della linguistica teorica. La «mapping therapy» si basa su esercizi mirati sul passaggio dal livello semantico alla costruzione della frase [Marshall 1995]. Approcci più recenti si basano sull'ipotesi di una compromissione specifica all'interno della gerarchia strutturale della frase proposta dalla grammatica generativa. È ragionevole pensare che il successo di questo tipo di approcci richieda, tra l'altro, che le competenze di memoria e apprendimento siano almeno parzialmente conservate. In effetti, alcuni studi hanno dimostrato il ruolo essenziale dell'integrità dell'ippocampo nel successo della riabilitazione.

L'ipotesi della «perdita» delle conoscenze linguistiche non è generalizzabile a tutti i pazienti afasici. Molte delle più diffuse tecniche riabilitative fanno riferimento al concetto di «stimolazione-facilitazione» delle abilità linguistiche. Implicita in questo approccio è l'ipotesi che le rappresentazioni linguistiche non siano perse in modo definitivo in seguito a lesione cerebrale, ma siano piuttosto inaccessibili. L'origine di questa concezione si può far risalire alla «dissociazione automatico-volontaria» proposta nella seconda metà dell'800 dal neurologo britannico Hughlings-Jackson [1835-1911].

L'ipotesi di Jackson, che ha avuto un'ampia influenza in tutti gli ambiti delle neuroscienze, è che in alcune situazioni il danno cerebrale determini un'incapacità di eseguire una determinata prestazione in modo «intenzionale», mentre la medesima prestazione compare inalterata se determinata dal contesto, ovvero se è «automatica». L'ipotesi, che si fonda sulla concezione Jacksoniana dei livelli di organizzazione del sistema nervoso, è basata su celebri osservazioni cliniche in pazienti afasici e aprassici (ad es., la capacità di parlare durante stati di elevata emotività; il non saper fare il segno della croce su comando verbale, ma eseguirlo bene entrando in chiesa; cfr. capp. 6 e 9). Un punto cruciale per l'applicazione di questo modello teorico alla riabilitazione dell'afasia è se esistano metodi empirici che consentano di decidere se il paziente presenta una perdita oppure una compromissione dell'accesso a specifiche rappresentazioni linguistiche. Una serie di criteri empirici dovrebbe consentire di effettuare questa «diagnosi differenziale» [Warrington e Cipolotti 1996]. Uno è la «consistenza» delle risposte. Se un paziente ha perso definitivamente la conoscenza di alcune parole, dovrebbe fallire sempre nella denominazione di figure corrispondenti a quelle parole, e non ad altre, ogni volta che si somministra lo stesso test. Al contrario, una prestazione variabile, con errori che si distribuiscono differentemente durante più somministrazioni dello stesso test, suggerisce che il problema non sia una perdita specifica di alcune parole, ma una difficoltà nell'accesso al lessico. In effetti, molti pazienti afasici presentano un comportamento del secondo tipo, con prestazioni «inconsistenti», che suggeriscono un difetto di accesso, piuttosto che una perdita lessicale. Molti degli approcci classici alla riabilitazione dell'afasia si propongono di sfruttare effetti di «facilitazione» o di «sblocco», presupponendo che la stimolazione possa migliorare le probabilità di accesso a conoscenze linguistiche presenti, ma non disponibili a causa della lesione. In alcuni casi, come nell'approccio della «scuola di Milano» di Anna Basso e Luigi Vignolo, sviluppato negli anni '60-80 del secolo scorso, la stimolazione si associa a tecniche derivate dalla terapia comportamentale, basate sui principi del modellamento e del rinforzo di comportamenti adeguati.

Gli interventi mirati alla riduzione dei deficit comunicativi attraverso l'introduzione di strategie di adattamento al deficit, o addirittura di ausili protesici, hanno, in generale, goduto di scarsa popolarità in questo ambito della riabilitazione cognitiva (a differenza di quanto accade nel caso dei deficit di memoria). Esistono metodiche che mirano a promuovere le capacità di comunicazione, attraverso l'attivazione di procedure di compenso. Un esempio è costituito dalla tecnica PACE (***Promoting Aphasics' Comunicative Effectiveness***)[Carlomagno 1994], una delle procedure meglio strutturate, che ha particolare indicazione nel trattamento delle afasie gravi. Il principio base della PACE è che durante la seduta deve avvenire un effettivo scambio di informazioni tra paziente e terapista, attraverso qualsiasi canale comunicativo, anche non verbale. Il ruolo del terapista è di incentivare le modalità di comunicazione che ritiene più efficaci per lo specifico paziente.

Negli ultimi anni, grazie al migliore dialogo tra scienze di base e scienze della riabilitazione, si assiste a uno sforzo crescente verso lo sviluppo di tecniche riabilitative che siano fondate su ipotesi teoriche, derivate dalla psicologia cognitiva e dalle neuroscienze.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Un esempio di approccio alla riabilitazione basato su un modello di psicologia della memoria è la tecnica dell'**apprendimento senza errori** (*errorless learning*), originariamente proposta da Baddeley e collaboratori per l'amnesia [Baddeley 1992]. L'osservazione di base è che l'apprendimento è migliore se si impedisce ai pazienti di «tirare a indovinare», producendo così risposte sbagliate. Nel caso dell'amnesia, tali effetti si possono spiegare come la conseguenza dell'incapacità di eliminare gli errori, che sono mantenuti nella memoria implicita e interferiscono con il recupero delle informazioni. Nei pazienti afasici, è stato dimostrato che in compiti di denominazione di figure le prestazioni migliorano se la risposta corretta viene fornita subito dal terapista, piuttosto che se il paziente è lasciato libero di produrre errori. Le migliori prestazioni nelle condizioni «in assenza di errore» sono in contrasto con la concezione tradizionale, basata sull'assunto che «far trovare la risposta da solo» al paziente sia più efficace dal punto di vista dell'apprendimento. In realtà, la produzione di errori sembra avere un effetto interferente, che è presente anche in compiti di linguaggio.

Un altro approccio molto utilizzato negli ultimi anni si basa sul modello neurobiologico del «non uso appreso», derivato dalla riabilitazione motoria [Taub, Uswatte e Elbert 2002]. Studi sperimentali nei primati hanno dimostrato che la «deafferentazione» di un arto, attraverso la resezione chirurgica delle radici posteriori risulta nel «non uso». La restrizione della motilità dell'arto indenne facilita la riorganizzazione corticale e migliora il recupero motorio, facendo regredire il «non uso appreso». Gli esperimenti di Taub e collaboratori hanno condotto alla proposta di tecniche riabilitative per l'emiparesi basate sul blocco dell'arto sano e sull'esercizio intensivo di quello paretico. Studi di neuroimmagine hanno dimostrato che questo tipo di procedura facilita i processi di riorganizzazione delle componenti del sistema motorio non interessate dalla lesione, con ottimi risultati sul piano clinico. Come estendere questo tipo di impostazione al campo dei disturbi del linguaggio? L'idea è, in un certo senso, il contrario dell'approccio PACE sopra descritto, anche se utilizza un contesto molto simile, basato sullo scambio di informazioni. I pazienti vengono però indirizzati, attraverso selezione di materiali, regole e procedure di rinforzo a un uso massivo della comunicazione verbale deficitaria, piuttosto che all'utilizzo di canali di comunicazione alternativi [Pulvermüller *et al.* 2001]. Risultati molto promettenti sono stati osservati non solo alla fine del trattamento, ma anche a lungo termine.

2.2. Le basi neurologiche

Le conoscenze riguardo ai meccanismi neurobiologici del recupero indotto dalla riabilitazione sono aumentate negli ultimi anni grazie alla disponibilità di tecniche di studio funzionale del cervello, che rendono possibile documentare *in vivo* i meccanismi della riorganizzazione cerebrale. Sono ipotizzabili almeno tre meccanismi neurologici responsabili del recupero dell'afasia. Il primo consiste nell'adozione di «nuove strategie cognitive» per esplicare la funzione perduta. Questo risulterebbe nel reclutamento di aree cerebrali sane che, in condizioni normali, non sottendono a tale funzione. Il secondo meccanismo consiste nel reclutamento di aree omologhe dell'emisfero non-

dominante (il destro, nella grande maggioranza dei destrimani), che potenzialmente possiedono funzioni compensatorie. Il terzo meccanismo consiste nel reclutamento di «aree perilesionali», cioè intorno alla zona lesa del cervello, le quali, col tempo, possono vicariare la funzione perduta.

Il primo meccanismo, ovvero l'adozione di nuove strategie cognitive per far fronte a compiti verbali, è supportato da evidenze molto limitate. Un esempio recente è offerto da uno studio dei correlati neurali del recupero dell'anomia indotto da trattamenti di tipo fonologico e semantico [Fridriksson *et al.* 2007]. L'attivazione di aree che non sono coinvolte nell'esecuzione del compito in soggetti normali (in particolare il precuneo, un'area parietale superiore che è coinvolta nella memoria e nell'elaborazione visuo-spaziale) potrebbe indicare la messa in atto di meccanismi cognitivi non linguistici di compenso indotti dalla riabilitazione.

Il contributo dell'emisfero destro al recupero del linguaggio è oggetto di discussione sin dagli inizi della ricerca in questo ambito. L'idea che il recupero funzionale del linguaggio sia associato alla ridistribuzione del «carico cognitivo» tra aree del linguaggio risparmiate dalla lesione e aree che potenzialmente possono vicariare funzioni linguistiche (come è il caso delle cosiddette aree «omologhe» dell'emisfero non-dominante) è stata supportata dal primo studio dei correlati neurali di un trattamento [Musso *et al.* 1999]. Esercizi intensivi mirati alla comprensione uditiva, eseguiti durante l'acquisizione dei dati di neuroimmagine, determinavano un miglioramento al Test dei gettoni (cfr. cap. 6), che correlava con l'aumento di flusso nell'omologo destro dell'area di Wernicke. Gli studi successivi non hanno confermato in pieno questa ipotesi. In particolare, è stato dimostrato che il recupero è maggiore nei pazienti con risparmio di aree cruciali dell'emisfero sinistro, che l'attivazione di aree perilesionali nell'emisfero sinistro si accompagna a un recupero migliore e che l'attivazione dell'emisfero destro non necessariamente corrisponde a prestazioni migliori in compiti linguistici. Ciò ha portato a un modello «a tre fasi» del recupero dopo lesione emisferica sinistra [Saur *et al.* 2006]. La fase iniziale dopo un ictus è associata a una depressione dell'attività corticale, estesa ai due emisferi. La seconda fase è caratterizzata da un'iperattivazione, soprattutto a carico dell'emisfero indenne. La terza fase è associata al riequilibrio funzionale, con ripresa della dominanza dell'emisfero sinistro per le attività linguistiche. All'interno di questo modello, è possibile postulare che il coinvolgimento delle aree omologhe dell'emisfero destro sia riconducibile a un recupero iniziale e non completo del linguaggio, mentre il massimo recupero possibile sarebbe associato alla ripresa funzionale di aree perilesionali dell'emisfero dominante. Questo «ri-trasferimento» di funzioni linguistiche dall'emisfero destro a quello sinistro sarebbe associato al miglioramento clinico. Il persistente coinvolgimento delle aree omologhe dell'emisfero destro sarebbe quindi riconducibile al reclutamento di risorse cognitive addizionali, non richieste durante la «normale» elaborazione del linguaggio e potrebbe riflettere una riorganizzazione cerebrale di tipo «maladattativo». Negli ultimi anni sono stati pubblicati studi che cercano di correlare direttamente le modificazioni delle attivazioni cerebrali con gli effetti della terapia. La metodica di risonanza magnetica funzionale evento-correlata (er-fMRI) permette di correlare l'attività cerebrale non solo con un compito cognitivo nel suo insieme, ma anche con singoli stimoli o tipi di stimoli. Questo approccio permette di distinguere l'attività cerebrale correlata a risposte corrette, rispetto a quella corrispondente agli

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

errori. Studi eseguiti con questa metodica hanno evidenziato che in pazienti afasici cronici, anomici, sottoposti ad addestramento intensivo della denominazione, prima dell'inizio della terapia l'attività associata alla denominazione avveniva prevalentemente nell'emisfero destro. Dopo l'intervento specifico, era presente un'attivazione soprattutto perilesionale, correlata al recupero linguistico. Tuttavia, in caso di lesioni estese permaneva un'attivazione delle aree omologhe nell'emisfero destro [Vitali *et al.* 2007]. Inoltre, l'attivazione dell'emisfero destro si associa in particolare alla produzione di errori, piuttosto che di risposte corrette.

2.3. Le evidenze di efficacia

La riabilitazione dei disturbi del linguaggio e dell'articolazione è certamente l'area più ricca di studi, data la lunga tradizione di pratica clinica e di ricerca. Il «gold standard» per la valutazione dell'efficacia dei trattamenti è la meta-analisi degli studi RCT, effettuata secondo la metodologia del gruppo Cochrane. La difficoltà di applicare alla riabilitazione neuropsicologica il modello RCT, caratterizzato dalla inclusione di numeri ampi di pazienti, assegnati in modo randomizzato al trattamento o al «placebo», in condizioni di doppia cecità, ha prodotto pochi studi di qualità elevata. La situazione è cambiata negli ultimi anni, come dimostrato dal fatto che la revisione Cochrane sull'efficacia della terapia dell'afasia è recentemente stata aggiornata, con un importante cambiamento nelle conclusioni, che erano nella precedente versione di tipo «neutro» (mancanza di evidenza di efficacia o di inefficacia). L'attuale conclusione, basata sull'analisi di 30 studi, è che esistono alcune indicazioni a favore dell'efficacia, soprattutto per trattamenti intensivi [Kelly, Brady e Enderby 2010]. I risultati di una meta-analisi hanno dimostrato che gli studi che riportano effetti positivi della terapia fornivano in media circa 9 ore di trattamento alla settimana per una media di 11 settimane, mentre gli studi negativi si basavano su sole 2 ore alla settimana per una media di circa 23 settimane [Bhogal, Teasell e Speechley 2003]. Una terapia intensiva, anche erogata su un periodo limitato, ha quindi maggiori probabilità di successo rispetto a poche ore di terapia protratte nel tempo.
La maggior parte delle ricerche in questo campo sono state eseguite mediante studi prospettici non randomizzati, serie cliniche e studi di caso singolo. In particolare, le evidenze sulla riabilitazione di disturbi specifici, quali i deficit dell'elaborazione di parole isolate e di frasi, di lettura e di scrittura, così come gli studi sui disturbi dell'articolazione, sono quasi esclusivamente basate su casi singoli. Gli studi di caso singolo sono una delle metodologie più adeguate per la valutazione dell'efficacia dell'intervento in riabilitazione cognitiva. Essi possono essere considerati «quasi esperimenti» (data la mancanza di randomizzazione), e si basano sull'analisi intra-soggetto (piuttosto che tra soggetti). Sono disponibili vari disegni sperimentali possibili e metodi statistici adeguati, come il disegno ABA, a «baseline multipla». In questo disegno, a una prima valutazione di base (A) segue il trattamento (B), che poi viene sospeso (seconda valutazione di base, A) e si valutano gli effetti dell'interruzione, come un calo della prestazione. In pazienti diversi la durata della prima «baseline» può essere allungata, valutando

così l'efficacia dell'introduzione del trattamento dopo «baseline» di durata diversa [Backman *et al.* 1997]. I risultati sono molto incoraggianti, in quanto dimostrano la possibilità di miglioramenti. Una meta-analisi degli studi di caso singolo ha concluso che le dimensioni dell'effetto del trattamento sono in generale elevate, sia per terapie «tradizionali» (stimolazione), che per l'addestramento mirato su aspetti linguistici specifici, come la produzione di frasi interrogative [Robey *et al.* 1999].

3. LA RIABILITAZIONE DELLA MEMORIA E L'ATTIVAZIONE COGNITIVA NEL PAZIENTE DEMENTE

3.1. Riabilitazione cognitiva dei deficit di Memoria a Breve Termine verbale

Disturbi di Memoria a Breve Termine (MBT) verbale sono molto spesso presenti nell'afasia e possono quindi complicare la riabilitazione del linguaggio. È noto, ad esempio, che l'apprendimento di parole nuove richiede l'intervento della MBT e pertanto questo potrebbe valere anche per la rieducazione di un disturbo della produzione lessicale. L'elaborazione di parole singole richiede una minima forma di MBT, rappresentata dal tempo necessario affinché le rappresentazioni fonologiche e semantiche siano attivate e mantenute fino a che la parola (o la frase) sia compresa, prodotta o ripetuta. Ne consegue che linguaggio e MBT verbale sono legati da un processo fondamentale: l'attivazione e il mantenimento di rappresentazioni semantiche e fonologiche delle parole elaborate come singole unità o componenti di sequenze, sintagmi o frasi. La presenza contemporanea di una compromissione del linguaggio e della MBT nell'afasia ha fatto sì che ultimamente si sia sviluppata un'area di ricerca che ha rivelato molto sulle interazioni fra questi due sistemi e sugli effetti di una loro compromissione sul linguaggio. Si sono quindi sviluppati protocolli con l'intento di migliorare la MBT verbale e, di conseguenza, anche il linguaggio. Questi trattamenti coinvolgono in genere diversi stadi, in cui si può variare sia la complessità del materiale trattato (parole vs. non-parole, bi- o tri-sillabiche, parole concrete o astratte, ad alta o bassa immaginabilità, parole singole verso sequenze o frasi) sia l'intervallo di ritenzione (ripetizione immediata, dopo un intervallo di 5 secondi libero o occupato da un'attività interferente, come il contare). La ripetizione immediata consente di stabilizzare l'attivazione della rappresentazione fonologica, mentre quella ritardata permette di incrementare la durata dell'attivazione temporanea.

3.2. La riabilitazione cognitiva dei disturbi di memoria episodica

I deficit di memoria episodica sono fra i disturbi cognitivi più frequenti e debilitanti conseguenti a una lesione cerebrale acquisita. La riabilitazione della memoria è stata influenzata in modo rilevante dalle teorie sulla memoria stessa. Ciò ha permesso lo sviluppo di alcune tecniche come ad esempio lo **spaced retrieval**, il **vanishing cues** e l'**apprendimento senza errori** (vedi *infra*). Queste tecniche si basano parzialmente sulla

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

memoria implicita e perciò permettono anche ai pazienti gravemente amnesici di apprendere alcune informazioni. Tuttavia, quanto è stato appreso in questo modo rimane spesso confinato a quell'ambito specifico e non adattabile. Inoltre, i singoli pazienti amnesici rispondono in modo differente ai diversi tipi di intervento. Il trattamento dei deficit di memoria dipende quindi da un esame attento dell'ambiente in cui vive il paziente e dalla valutazione dei disordini comportamentali associati, come l'anosognosia (cfr. cap. 15). L'evidenza attuale suggerisce che i pazienti con i disordini meno gravi beneficiano di mnemotecniche, mentre la riabilitazione degli amnesici gravi dovrebbe focalizzarsi sulla gestione dell'ambiente, sull'uso di ausili esterni e sulla generalizzazione delle acquisizioni ottenute attraverso i processi di memoria implicita.

- **Le basi teoriche.** Lo sviluppo di tecniche di riabilitazione specifiche si basa sul fatto che la memoria è costituita da sistemi funzionalmente distinti e largamente indipendenti (vedi cap. 10). Vi sono componenti di memoria preservate nell'amnesia, quali l'apprendimento procedurale, la facilitazione (*priming*), il condizionamento classico e, entro certi limiti, la memoria semantica.

La riabilitazione della memoria sfrutta, innanzi tutto, le capacità preservate: ad esempio, i pazienti che imparano a consultare l'agenda per gli appuntamenti dopo esercizi intensivi ripetuti, devono questo al fatto che hanno acquisito una nuova procedura. D'altro canto, la memoria implicita può compromettere la prestazione quando l'amnesico non ricorda esplicitamente che la risposta data era un errore. Ciò è particolarmente rilevante per la tecnica dell'«apprendimento senza errori», che cerca di limitare la produzione di errori (vedi anche *supra*, per la riabilitazione dell'afasia).

Altre tecniche si basano sui processi cognitivi coinvolti nella formazione delle tracce mnestiche. Uno dei primi approcci, la teoria dei livelli di elaborazione (vedi cap. 10), predice che il tipo di manipolazione al momento della codifica determina una migliore o peggiore rievocazione dell'informazione. Ad esempio la rievocazione di parole è migliore quando i partecipanti danno un giudizio semantico in fase di apprendimento rispetto a quando danno un giudizio percettivo o fonologico. Studi più recenti hanno in realtà dimostrato che la rievocazione è ottimale quando i processi di rievocazione sono uguali ai processi coinvolti durante la codifica: in altre parole, se i soggetti danno un giudizio fonologico al momento della codifica, in seguito ricorderanno meglio la forma fonologica della parola e non il significato. Una delle manipolazioni più efficaci durante la codifica per favorire la rievocazione è l'uso di immagini mentali, che spesso è utilizzato nell'apprendimento associativo «volto-nome» nei pazienti amnesici. L'effetto facilitatorio dell'immagine è attribuito al fatto che l'informazione concreta (l'immagine) è codificata sia verbalmente che visivamente, mentre informazioni più astratte (le parole) sono codificate solo verbalmente.

Un terzo aspetto che ha influenzato le tecniche di riabilitazione della memoria, oltre all'utilizzo di componenti preservate e della profondità di elaborazione, è il condizionamento operante o, più in generale, l'apprendimento procedurale. In questo caso non si prendono in considerazione i processi cognitivi coinvolti nella codifica e nella rievocazione, ma ci si concentra piuttosto sulle modificazioni di comportamento determinate dal rinforzo. Ad esempio rispondendo alle domande che un amnesico ripete, si rinforza la sua tendenza a farne ancora, aumentandone così la frequenza.

L'ipotesi che propone una maggior sensibilità all'effetto di interferenza da parte dei pazienti amnesici suggerisce un trattamento con riduzione al minimo dell'interferenza. Analogamente, studi recenti mostrano che, almeno in parte, il grave oblio degli amnesici è la conseguenza di un deficit di consolidamento per interferenza immediatamente successiva all'apprendimento. Un'altra ipotesi è che i pazienti con deficit di memoria non riescano a codificare il contesto spazio-temporale in cui l'informazione è stata appresa. Di conseguenza il trattamento prevede l'acquisizione di nuove informazioni, facilitando la codifica del contesto. Tuttavia, il confronto fra amnesici con danno in strutture cerebrali diverse ha rivelato differenze nel comportamento e nelle prestazioni e, quindi, nel quadro clinico (vedi i capp. 15 e 16, circa il ruolo della inconsapevolezza di malattia e dei deficit esecutivi): pazienti con lesioni diverse possono perciò rispondere in maniera differente a specifici interventi.

- **Le basi neurologiche.** Indagini condotte con la Tomografia a emissione di Positroni (PET) hanno mostrato che, in compiti di memoria episodica, rispetto ai soggetti sani i traumatizzati cranici presentano un'attivazione più diffusa bilateralmente, probabilmente dovuta a un aumento dell'impegno cognitivo necessario a completare lo stesso compito. Tale attivazione è evidente in sede più posteriore e forse dipende da una strategia diversa per ricordare o per elaborare gli stimoli. Dopo un trattamento riabilitativo basato sull'uso di strategie interne (vedi *infra*) si osserva un'attivazione di aree prefrontali sinistre. Inoltre, dopo la riabilitazione, prestazioni più scadenti si associano a sotto- e sovra-attivazione della corteccia prefrontale ventrolaterale. La sotto-attivazione dipende verosimilmente dal danno strutturale alla sostanza grigia o bianca nella regione di interesse o, eventualmente, delle aree che proiettano a quella regione, mentre la sovra-attivazione potrebbe indicare aree corticali intatte e coinvolte, che non riescono a produrre il miglioramento nelle funzioni mnestiche.

Altre informazioni sulle aree coinvolte nell'uso di mnemotecniche provengono da studi in soggetti sani, di diversa età: giovani adulti, che utilizzano la **Tecnica dei loci** (vedi *infra*) per memorizzare materiale verbale, durante la fase di codifica mostrano un aumento di attività nelle regioni parieto-occipitali e frontali, una volta che hanno appreso a utilizzare la tecnica. Questo incremento dell'attività in sede frontale non è presente nei soggetti anziani e soltanto gli anziani che beneficiano della mnemotecnica mostrano un aumento dell'attività parieto-occipitale. La tecnica consiste nell'imparare a visualizzare una serie di punti di riferimento mentali (ad es., luoghi lungo il percorso per andare al lavoro). Dopo aver acquisito i punti di riferimento, al momento della codifica le informazioni da ricordare sono assegnate ai vari luoghi. Durante il test, i punti di riferimento sono rivisitati mentalmente in ordine seriale e si rievoca l'informazione associata a ciascun luogo.

- **I metodi riabilitativi.**

a) *Come pianificare un intervento.* Il complesso di deficit mostrati da un paziente nelle prove di memoria è cruciale per la scelta dell'intervento. Ad esempio, un paziente con problemi di memoria associati a lievi disturbi di linguaggio non trarrà beneficio da una tecnica come il *vanishing cues*, che consiste nel fornire un numero progressivamente decrescente di suggerimenti verbali, fino a che non sono più necessari.

L'esame del paziente amnesico ha quindi lo scopo di valutare la presenza di disturbi aggiuntivi (intellettivi, percettivi, comportamentali, anosognosici, verbali, attentivi,

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

ecc.), di definire e quantificare, accertandone la gravità, il tipo di deficit di memoria e di verificare la presenza di componenti eventualmente intatte.
Inoltre, spesso i pazienti e i loro familiari si lamentano di un'incapacità a ricordare materiale specifico (nomi o percorsi) e di difficoltà di memoria prospettica, spesso non valutati dai tradizionali test di memoria. Serve quindi un'informazione sulle disabilità e con ciò l'identificazione del problema. È quindi necessario somministrare test cosiddetti «ecologici», come il RBMT (vedi cap. 10). Il colloquio con il paziente e i suoi familiari deve chiarire i problemi nella vita di tutti i giorni (ad es., il non ricordare di prendere le medicine o il dimenticare gli appuntamenti di lavoro, il dimenticare i volti delle persone). Questi aspetti possono essere quantificati utilizzando **scale di valutazione**, questionari specifici o chiedendo al paziente di tenere un diario, in cui riportare i propri fallimenti. Il colloquio serve anche a conoscere la situazione socio-familiare del paziente e la sua motivazione (ad es., una persona giovane ha forti ragioni per voler migliorare la sua situazione), lo stile di vita prima dell'evento morboso e le aspettative del paziente e di chi si prende cura di lui. Gli obiettivi dovranno essere stabiliti in base alle possibilità di recupero del paziente.
Una volta individuati i problemi che causano maggiore disabilità, si valutano: *a*) quali strategie il paziente adotta per superarli; *b*) se i problemi sono esacerbati da ansia e depressione; *c*) se è ipotizzabile che il paziente riprenda la sua vita a casa, a scuola e al lavoro; *d*) se sia possibile provare a restituire la funzione persa o se si dovranno insegnare strategie compensatorie.
Per decidere quale problema trattare, bisogna considerare sia i desideri del paziente sia la presenza di deficit aggiuntivi. Esistono alcune linee guida generali per impostare una riabilitazione della memoria. Innanzi tutto bisogna evidenziare e trattare i problemi che possono aggravare i disturbi di memoria e che sono indicati come «problemi indiretti». Questi comprendono: *a*) l'ansia, determinata dal fatto che il paziente teme di continuo di dimenticare eventi rilevanti; *b*) la depressione, che insorge quando il paziente si rende conto di avere dei fallimenti nella vita quotidiana; *c*) l'isolamento sociale, che deriva dalle difficoltà incontrate da chi ha disturbi di memoria. L'ansia può essere trattata con tecniche di rilassamento, la depressione con sedute di psicoterapia e l'isolamento sociale cercando di lavorare in gruppi, in cui i pazienti si scambiano impressioni sulla propria esperienza e conoscono le difficoltà che altri provano nella loro stessa condizione.
Vi sono alcuni principi generali su come organizzare le informazioni in modo da aumentare la probabilità che i pazienti le mantengano: fornire le informazioni in forma molto semplice e concreta, utilizzando parole corte (più facili da ricordare) e frasi brevi, evitando di usare il gergo psicologico o medico specialistico; ripetere la stessa informazione più volte; ridurre il numero di informazioni fornite, ad esempio dando un'istruzione alla volta; assicurarsi che nell'ambiente non vi siano elementi di distrazione; assicurarsi che le informazioni siano comprese (ad es., chiedendo al paziente di ripetere immediatamente con parole proprie quello che gli è stato chiesto); incoraggiare il paziente ad associare l'informazione a materiale simile (ad es., se il compito è di ricordare il nome di una persona, «si conoscono già persone con quel nome?»); cercare di favorire un'elaborazione profonda, ad esempio incoraggiando il paziente a porre domande (non bisogna lasciare che il paziente riceva passivamente le informazioni,

ma che invece rifletta sull'informazione ricevuta); seguire la regola di lavorare poco e spesso; assicurarsi che l'apprendimento abbia luogo in contesti differenti, per evitare che esso sia legato a una situazione specifica e favorire quindi la generalizzazione (ad es., insegnare a usare l'agenda in contesti diversi).
Un'altra regola fondamentale è quella di evitare l'apprendimento per tentativi ed errori (*errorless learning*), come riportato all'inizio. Infatti, la memoria implicita non consente la cancellazione degli errori, per cui non bisogna permettere che il paziente tenti di dare comunque una risposta, perché essa sarà implicitamente appresa e ripetuta.
b) *Tecniche di riabilitazione.* Sono stati proposti tre tipi principali di interventi: 1) mnemotecniche volte a ottimizzare la codifica e il richiamo, 2) tecniche che sfruttano le abilità mnestiche preservate e 3) ausili esterni per compensare i deficit di memoria. La scelta di una tecnica in particolare dipende dalla natura del problema di memoria, dalla sua gravità e da quali strategie il paziente usava prima della malattia.

- Le **mnemotecniche** sono metodi cognitivi, cosiddetti «interni attivi», volti a ottimizzare la codifica e il richiamo dell'informazione: il paziente stesso, dopo averle apprese, le applica mentalmente. Hanno il grosso svantaggio di non essere generalizzabili; infatti, possono essere utilizzate solo per materiale specifico (come la lista della spesa) e in situazioni altrettanto specifiche (quando non sono disponibili appunti scritti). Inoltre non vi sono evidenze che i risultati si mantengano a distanza. Includono detti, rime, disegni, uso della prima lettera e una serie di tecniche diffuse fra gli studenti («Ma Con Gran Pena Le Reca Giù» suggerisce le catene alpine, «Marittime, Cozie, Graie...»). Un altro metodo verbale è quello di includere in un racconto le cose da ricordare.
Una tecnica particolare è quella nota come PQRST (*Preview, Question, Re-read, State and Test*). Questa tecnica è utile per i pazienti che hanno necessità di ricordare un testo. Si addestra il paziente ad analizzare le informazioni contenute in un brano, a porsi delle domande, a ordinare le informazioni in una sequenza logica, identificando parole-chiave, e a verificare quante informazioni è riuscito a ritenere. Il successo nell'uso di questa strategia è dovuto al fatto che incoraggia un livello di elaborazione profondo e l'organizzazione del materiale.
Un'altra mnemotecnica efficace è l'«immagine mentale», che può essere applicata in situazioni di complessità crescente (immagini di singoli oggetti, oggetti multipli, azioni con progressivo incremento dell'intervallo prima del richiamo). Segue uno stadio di «trasferimento», in cui i pazienti si esercitano a usare questa tecnica in accordo con le proprie necessità. Questo trattamento si è rivelato efficace solo con pazienti lievemente amnesici e molto motivati. Tuttavia, la presentazione di immagini facilita la rievocazione di materiale verbale anche in pazienti con amnesia post-traumatica, molto confusi e disorientati.
- Le **tecniche che sfruttano le abilità mnestiche preservate** presuppongono l'esistenza di sottocomponenti intatte. Esse si basano su caratteristiche intrinseche dell'informazione: ad esempio, se vi è un deficit di memoria visuo-spaziale, si può memorizzare un percorso utilizzando una strategia verbale e viceversa. Esistono poi metodi di categorizzazione, che insegnano a organizzare il materiale da ricordare secondo categorie specifiche. Si possono usare regole logico-operative che consistono nel trovare nessi che uniscono le informazioni fra di loro.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Altri metodi sfruttano la memoria implicita: la **facilitazione mediante ripetizione** (*repetition priming*) consiste nel fornire ai pazienti alcune informazioni che, benché essi non ricordino di averle ricevute in precedenza, si dimostrano poi presenti e operanti a livello inconsapevole, favorendo il successivo più rapido apprendimento di informazioni analoghe o concettualmente correlate. In altre parole, i pazienti dimostrano di essere stati implicitamente facilitati. Sempre sull'integrità della memoria implicita si basa il metodo *«vanishing cues»* (vedi *supra*), utilizzato con pazienti gravemente amnesici: questo metodo è tuttavia molto criticato perché va contro il principio dell'*errorless learning*. Lo **spaced retrieval** consiste nel far rievocare al paziente le informazioni a intervalli temporali crescenti: questo metodo va utilizzato quando esiste un deficit di rievocazione. Lo *spaced retrieval* è una forma di esercizio distribuito, utilizzato nella riabilitazione anche di altri deficit cognitivi. Si utilizza come trattamento per i deficit di memoria prospettica e nei disturbi di memoria dei pazienti affetti da AD.

Infine, nei metodi di **metamemoria** si sviluppa l'introspezione sulle modalità utilizzate per rievocare. Queste tecniche hanno lo scopo di guidare il paziente ad analizzare criticamente la modalità con cui ha affrontato spontaneamente un compito, subito dopo averlo eseguito, e a discutere con l'esaminatore se questa modalità possa considerarsi la più efficiente o se ne esistano altre che potrebbero favorire un apprendimento migliore.

- Gli **ausili esterni** hanno come obiettivo principale del trattamento della memoria è rendere i pazienti il più possibile indipendenti nelle attività quotidiane. La riabilitazione quindi si propone non solo l'acquisizione di specifiche informazioni (ad es. il nome delle persone), ma anche di fornire supporto alla memoria prospettica. Gli ausili esterni gestiti direttamente dal paziente sono definiti «attivi». Si tratta di suonerie, apparecchi elettronici che avvisano quando è il momento di fare qualcosa di specifico, ma anche di calendari, agende e registratori. Nella scelta del tipo particolare di ausilio esterno da adottare si deve tenere conto dell'età e del livello di istruzione del paziente, dell'eventuale disabilità fisica (sensoriale o motoria), dell'integrità di altre funzioni cognitive, oltre che delle situazioni in cui è necessario utilizzarli, della situazione familiare, dello stile di vita del paziente, del suo comportamento e della sua motivazione.

Inoltre, va considerato se il paziente anche in precedenza utilizzava ausili e di quale tipo. Ad esempio, gli anziani sono abituati a usare agende cartacee e sono abbastanza restii a sostituirle con apparecchi elettronici. Altri pazienti temono che l'uso di ausili mnemonici impedisca qualsiasi miglioramento, perché il cervello non si esercita e, quindi, devono essere rassicurati circa l'infondatezza di questo timore.

Si distinguono tre fasi per l'utilizzo degli ausili esterni. La prima è la «fase di acquisizione» o apprendimento dell'uso dell'ausilio in cui il paziente familiarizza con esso, poi si passa all'«applicazione» durante il trattamento in situazioni simulate e, infine, all'«adattamento», cioè all'uso in situazioni ecologiche. Esistono agende elettroniche che hanno il vantaggio di poter inserire suonerie che forniscono un aiuto esterno per ricordare un evento predefinito, e metodi meno tecnologici, come l'uso di quaderni o comunque agende cartacee. In questo caso il terapista deve insegnare al paziente a consultare l'agenda/quaderno in momenti diversi della giornata, con l'aiuto dei familiari, dopo averne appreso l'uso in riabilitazione. Questi quaderni possono contenere argomenti distinti. Una sezione è una vera e propria «agenda» dove annotare le attività di un giorno preciso, gli appuntamenti, le impressioni avute nella giornata. Una seconda sezione riguarda la «salute»: qui si inseriscono informazioni mediche come la data dell'incidente (o della malattia), la sede dell'ospedale, gli esami fatti, i farmaci assunti. Una terza sezione riguarda le *questioni amministrative*, ad esempio le procedure per l'assistenza sanitaria, la pensione di invalidità, ecc. Una quarta sezione riguarda la «famiglia» e contiene informazioni sui compleanni, sulle feste, sulla scuola. Un'altra sezione può contenere la descrizione di «percorsi» nuovi, tragitti che il paziente deve compiere. Un'altra sezione deve riguardare i «nomi» delle persone conosciute, ad esempio il medico, il personale paramedico, gli altri pazienti. Ulteriori sezioni contengono i «messaggi» da comunicare ad altri e le «cose da fare», ma che non devono essere eseguite in una data stabilita. Infine, una sezione è dedicata ai «numeri di telefono» e agli «indirizzi».

Tra gli ausili esterni passivi, in cui non è il paziente stesso a programmare e organizzare, un metodo piuttosto interessante, sviluppato in Inghilterra per amnesici gravi, è il **Neuropage**. Si tratta di un sistema di messaggi a distanza, programmabile in anticipo, che consegna un certo messaggio all'amnesico tramite una ricevente tascabile, munita di schermo. In una centrale operativa si programmano tutte le informazioni utili da fornire al momento giusto o le azioni da fare. Ad esempio: «lunedì alle 14 devo andare dal fisioterapista», oppure per ogni mattina «non dimenticare le chiavi». Alla centrale si possono inserire informazioni sia «regolari» (quelle che vanno bene per ogni giorno), che «irregolari», quelle che sono saltuarie. Quando si trasmette un messaggio c'è un segnale sonoro e uno luminoso. Quando vede il messaggio, il paziente deve schiacciare un pulsante di conferma, altrimenti il messaggio si ripresenta. Quando schiaccia il pulsante, compare un secondo messaggio che chiede se tutto procede bene. Gli ausili esterni sono relativamente efficaci in pazienti con danno cerebrale stabilizzato.

- **Conclusioni**. Esistono opinioni personali e atteggiamenti operativi legati più al buon senso che a una comprovata linea operativa su quando iniziare la terapia e quale trattamento preferire. In genere, intervenire in una fase molto precoce, oltre a non consentire di distinguere il recupero spontaneo da quello favorito dalla riabilitazione, è inopportuno, perché il paziente presenta un quadro clinico in cui coesistono sintomi multipli interdipendenti fra loro e in rapida evoluzione, che non consentono la pianificazione di un progetto riabilitativo efficace.

In fase acuta, quando il paziente si trova ancora in un periodo di confusione generale, è utile impostare un programma non specifico di assistenza, orientamento e presa di consapevolezza del deficit, che coinvolga tutti gli operatori. Nella fase cronica, invece, si tratta di decidere se la gravità dell'amnesia è tale da consentire l'inserimento del paziente in un progetto riabilitativo o se invece si può soltanto pensare a un progetto occupazionale.

Infine è necessario stabilire i criteri per definire l'efficacia di un programma riabilitativo. Bisognerebbe tenere presente: *a*) la generalizzazione dei risultati: le strategie o gli ausili esterni devono essere applicati spontaneamente dal paziente anche nella vita di tutti i giorni e utilizzati con materiale diverso da quello impiegato in terapia; *b*) l'eziologia: per valutare l'efficacia si devono considerare gruppi omogenei di pazienti, tenendo presente che anche all'interno di un gruppo di pazienti con la stessa eziologia è possibile trovare una certa variabilità; *c*) la distanza dall'evento lesivo: a volte si considerano migliorati pazienti a breve distanza dall'evento lesivo, ma in realtà si tratta di un recupero spontaneo; *d*) gli obiettivi del trattamento.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Allo stato attuale le informazioni sull'efficacia, soprattutto a lungo termine, dei vari metodi di trattamento sono scarse. Gli unici per i quali i risultati sono moderatamente positivi sono gli ausili esterni.

3.3. L'attivazione cognitiva nel paziente demente

Esistono alcune terapie farmacologiche per il malato affetto da AD, che hanno il solo risultato di ridurre la progressione della malattia: si tratta per lo più di farmaci anticolinesterasici, che cioè bloccano l'azione dell'enzima colinesterasi, il cui scopo è degradare l'acetilcolina (ACH). Nell'AD, infatti, si riduce la disponibilità di ACH. Questi farmaci hanno effetti collaterali sull'apparato gastrointestinale e sulla conduzione cardiaca, il che ne preclude spesso l'uso nei pazienti anziani. Più recentemente, sono stati introdotti farmaci antagonisti del recettore NMDA, un recettore del glutammato. L'attivazione cognitiva nel demente (non si tratta di riabilitazione, perché non si sostituisce né tanto meno si ripristina alcuna funzione) si avvale di tecniche aspecifiche e specifiche.

- **Attivazione cognitiva aspecifica.** Si ricordano due tecniche: l'**orientamento alla realtà** ROT (*Reality Orientation Therapy*), e la **Terapia della reminiscenza**. La ROT può essere distinta a sua volta in «informale» e in «strutturata». Nel primo caso si tratta semplicemente di fornire informazioni («come si chiama», «che giorno è», «dove siamo»?) a ogni interazione con il paziente. Nella forma strutturata sono condotte delle sedute giornaliere, in piccoli gruppi di pazienti, per almeno tre settimane, durante le quali si forniscono informazioni di base (il nome di ciascun partecipante, la data, ecc.), si discute di un tema rilevante (ad es., una notizia del giornale), si effettuano giochi, ad esempio di denominazione di figure o di memoria (ricordare l'ubicazione di due figure uguali), si prepara insieme un rinfresco (di modo che il paziente debba ricordarsi di portare qualcosa da casa e poi sia impegnato in un'attività pratica). I limiti di questo trattamento sono i seguenti: *a*) manca una teoria sottostante, *b*) i pazienti sono molto diversi fra loro e, quindi, bisognerebbe selezionare quelli con caratteristiche simili e nella stessa fase della malattia; *c*) i gruppi devono essere poco numerosi, perché il paziente affetto da AD ha difficoltà attenzionali, che si accentuano quando si trova fra molte persone. La ROT è efficace sul piano cognitivo e sui disturbi comportamentali. Tuttavia i dati sulla persistenza nel tempo dei risultati sono molto limitati.
  La *Terapia della reminiscenza* si basa sulla teoria che i pazienti ricordano volentieri il loro passato remoto: si lavora quindi per trovare un punto di interesse, ma il risultato è semplicemente una maggiore comunicazione e socializzazione (i pazienti affetti da AD tendono, infatti, a isolarsi), migliorando il senso di identità e quindi il tono dell'umore e non esistono dati sufficienti sull'efficacia. Si utilizzano dei **grilletti mnestici** (*memory triggers*), quali foto, oggetti, canzoni, che possono facilitare il ricordo. Diversa è la cosiddetta **Life review** che è individuale (la precedente tecnica era in gruppo) e consiste nel ricostruire, con l'aiuto dei familiari che forniscono foto e informazioni, la biografia del paziente, il quale controlla la stesura, valuta i ricordi e li mette nella giusta prospettiva.
- **Attivazione cognitiva specifica.** I principali metodi di attivazione cognitiva specifica includono: *a*) il *Memory training*, cioè il trattamento dei disturbi di memoria, come descritto in precedenza (ad es., lo *Spaced retrieval*); *b*) il *Subject performed task*, basato sul principio che si ricorda meglio qualcosa se contemporaneamente si esegue l'azione corrispondente; *c*) il trattamento del linguaggio e della comunicazione. Quest'ultimo tiene conto dei principali deficit del paziente affetto da AD: le anomie, le perseverazioni, la perdita del filo del discorso, i disturbi articolatori. Nel trattamento vanno evitate le situazioni di gruppo, l'uso dei pronomi (per il deficit della memoria di lavoro il paziente non riesce a ricordare a chi ci si sta riferendo) e l'impiego di frasi lunghe e articolate. Si devono porre domande semplici facendo uso della gestualità, che è relativamente preservata. L'analisi della conversazione con il paziente deve considerare come procede il dialogo, quando ci sono delle fratture (nel senso che il paziente mostra una comprensione cattiva o nulla) e come sono segnalate. In questo caso vi sono due strategie possibili da mettere in atto per ristabilire la continuità della conversazione: una è la richiesta di informazioni supplementari, l'altra, più semplice per il paziente demente, è quella di formulare ipotesi tra cui può scegliere quella corretta. Infine, nelle fasi avanzate della malattia, l'eloquio del paziente diventa un sussurro e può essere necessario un trattamento articolatorio. Il training cognitivo non mostra effetti positivi, ma gli studi sono ancora scarsi.

4. DEFICIT VISUO-PERCETTIVI E VISUO-SPAZIALI

4.1. Deficit di campo visivo

I deficit di campo visivo causati da lesioni cerebrali che interessano le vie visive dopo il chiasma ottico (lesioni retro-chiasmatiche) sono per lo più determinati da un danno alla corteccia visiva primaria, poi alla radiazione ottica, raramente al tratto ottico e ai corpi genicolati laterali (vedi cap. 13). Difetti di campo visivo sono presenti in approssimativamente il 15% dei pazienti colpiti da ictus. La causa più frequente è una malattia cerebrovascolare nel territorio dell'arteria cerebrale posteriore (infarto, emorragia, malformazioni; oltre i 2/3 dei pazienti; cfr. cap. 4); altre cause sono i tumori, le malattie demielinizzanti e quelle infettive. I deficit di campo visivo causati da lesioni retro-chiasmatiche sono laterali (sinistri o destri) omonimi (dallo stesso lato) nei due occhi: l'emianopsia laterale omonima, che interessa una metà del campo visivo (sinistro o destro) e la quadrantanopsia che interessa un quadrante, superiore o inferiore, sinistro o destro, del campo. I deficit di campo visivo sono invalidanti poiché interferiscono con le comuni attività quotidiane come la deambulazione e la guida di un'automobile. Inoltre, causano un deficit specifico, anch'esso assai invalidante, la **dislessia emianopsica**. I pazienti affetti da dislessia emianopsica omettono lettere, sillabe e parole corte e completano erroneamente parole che vedono solo parzialmente. Nei sistemi di lettura da sinistra a destra (come l'italiano) il deficit è più grave quando l'emianopsia riguarda il campo destro, ma può riguardare anche il sinistro.
La riabilitazione dei deficit di campo visivo, in particolare dell'emianopsia, ha utilizzato tre principali metodi: 1) **trattamenti compensativi**, 2) **ausili ottici** e 3) **trattamenti restitutivi**.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

I trattamenti compensativi mirano a migliorare l'esplorazione visiva, avvalendosi di pannelli, meglio se di grandi dimensioni e che coprano tutto il campo visivo, con cui si addestra il paziente a muovere gli occhi verso il campo cieco. A questo scopo sono stati utilizzati compiti di ricerca visiva, compiti in cui un segnale acustico è seguito da un bersaglio visivo, paradigmi in cui il bersaglio visivo è associato a uno stimolo acustico (stimoli audio-visivi cross-modali), al fine di aumentare l'efficacia dell'esplorazione (fig. 21.1). Nel complesso, i trattamenti compensativi si sono dimostrati efficaci nel migliorare l'esplorazione del campo visivo e la dislessia da emianopsia.

Gli ausili ottici consistono in prismi, che, applicati agli occhiali, causano una distorsione della scena visiva, spostando il campo cieco verso quello sano e rendendolo così «visibile» al paziente. La distorsione della scena visiva può essere fastidiosa, anche se in alcuni studi i pazienti paiono soddisfatti di questo trattamento, che è relativamente poco costoso. Alcuni risultati sono positivi. I prismi visivi sono anche utilizzati nella riabilitazione della negligenza spaziale unilaterale, ma con una logica diversa (vedi *infra*).

I trattamenti compensativi e gli ausili ottici mirano a rendere meno invalidante il deficit visivo, portando il campo cieco nell'area di visione: i trattamenti compensativi in modo attivo, addestrando l'esplorazione oculomotoria, gli ausili ottici in modo passivo, spostando parte del campo cieco in quello sano, per mezzo di prismi visivi. I trattamenti restitutivi hanno invece lo scopo di espandere il campo visivo, riducendo l'area cieca. Questi trattamenti «addestrano» il campo visivo mediante la presentazione di stimoli visivi al confine tra il campo sano e quello cieco (fig. 21.2). Uno dei trattamenti più utilizzati è la VRT (*Visual Restoration Therapy*), una tecnica computerizzata, che può essere utilizzata anche a domicilio e richiede alcuni mesi, almeno tre, di trattamento giornaliero per circa mezz'ora. L'ampliamento del campo visivo, peraltro non confermato sistematicamente, è modesto (non più del 5% di riduzione del campo cieco), anche in relazione all'impegno del trattamento. Le osservazioni sugli effetti di questo trattamento sul comportamento del paziente in compiti più vicini alla vita quotidiana sono ancora limitate. Infine, è possibile che la riduzione del campo cieco sia in parte dovuta a movimenti oculari nella zona di transizione tra il campo visivo indenne e quello cieco, con un meccanismo compensativo e non restituivo (vedi *supra*).

In conclusione, i migliori risultati clinicamente rilevanti sono stati ottenuti con metodi compensativi. Nei metodi restitutivi l'espansione del campo visivo è modesta. Gli ausili ottici, probabilmente efficaci, possono risultare fastidiosi per il paziente, a causa della distorsione indotta dai prismi.

4.2. Negligenza spaziale unilaterale

I primi tentativi di riabilitazione della negligenza spaziale unilaterale si sono svolti negli anni '60 del secolo scorso, chiedendo al paziente di «guardare a sinistra mentre leggeva». I pazienti venivano inoltre incoraggiati a utilizzare, cercandolo con la mano, il centro di un oggetto di interesse, un libro o il vassoio del pranzo, come punto di riferimento per esplorarlo. Un problema subito emerso era la mancanza di generalizzazione del miglioramento a compiti non addestrati.

Successivamente, sono stati condotti numerosi studi, inizialmente caratterizzati da un addestramento esplicito del paziente a esplorare lo spazio negletto.

- *Addestramento all'esplorazione visuo-spaziale.* Questo trattamento è il primo a essere stato utilizzato. A partire dagli anni '70 del secolo scorso, numerosi studi sperimentali hanno cercato di riabilitare le diverse manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale, mediante sedute ripetute di addestramento all'esplorazione dello spazio extra-personale vicino. Sono stati utilizzati a questo fine diversi compiti: monitorare il movimento di un segnale luminoso, per facilitare l'esplorazione verso sinistra; in compiti di cancellazione e di lettura una linea rossa a sinistra funge da «ancoraggio»; i pazienti sono incoraggiati a leggere ad alta voce i numeri che cancellano o le parole che leggono. L'esplorazione (*scanning*) della parte negletta dello spazio è anche addestrata mediante test presentati al computer, utilizzando sequenze lineari da destra a sinistra e progressivamente più complesse, con spostamenti non prevedibili nelle due direzioni. Altre forme di addestramento riguardano la copia di disegni su matrici di punti e la descrizione di figure. Un esempio di procedura di addestramento allo *scanning* visuo-spaziale è illustrato nella figura 21.3.

Utilizzando varie associazioni di compiti di questo genere, i primi studi sono stato condotti a New York (USA) da Diller e Weinberg negli anni '70-80 del secolo scorso [Ben-Yishay, Piasetsky e Rattok 1987]. Successivamente, il metodo è stato sviluppato in Italia, a Roma, da Pizzamiglio e collaboratori [Pizzamiglio *et al.* 2006]. La caratteristica di questo approccio riabilitativo è che i pazienti cerebrolesi

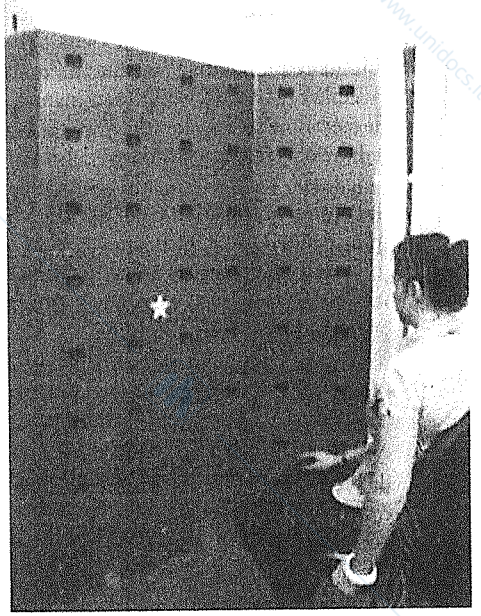

fig. 21.1. *Un esempio di pannello per la presentazione di stimoli visivi o visuo-acustici per la riabilitazione dell'emianopsia mediante trattamento compensativo*

Fonte: Bolognini *et al.* [2010].

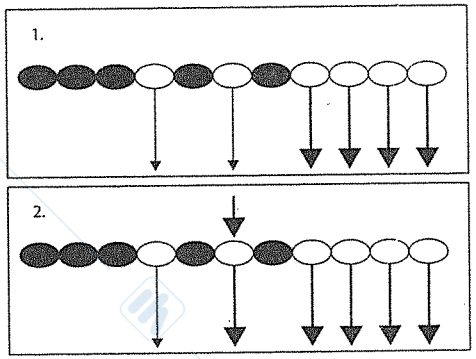

fig. 21.2. *Ipotetico meccanismo per il trattamento restitutivo dell'emianopsia. 1. Le ellissi bianche indicano aree visive (corteccia visiva primaria) indenni, ove l'elaborazione del segnale è preservata (frecce grosse). Nella «zona di transizione» tra il campo indenne e quello cieco vi sono «isole» di visione residua (corteccia visiva parzialmente danneggiata), ove l'attività è ridotta (frecce sottili). 2. Il trattamento* VRT *rafforzerebbe questa attività, riducendo il campo cieco.*

Fonte: Kasten *et al.* [2007].

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

destri vengono impegnati attivamente in compiti, che, in modo esplicito, mirano ad incrementare l'esplorazione della parte sinistra, negletta, dello spazio. Ciò avviene in sedute riabilitative ripetute (un'ora al giorno per 30 giorni nel metodo di Diller e Weinberg; 40 sedute per 8 settimane nel trattamento di Pizzamiglio e collaboratori). Il metodo visuo-esplorativo è stato associato a esercizi di rotazione del tronco e alla vibrazione dei muscoli sinistri del collo. La stimolazione vibratoria appare efficace nel migliorare l'addestramento esplorativo. La varietà degli esercizi utilizzati nel trattamento visuo-esplorativo e la sua durata sembrano essere fattori rilevanti: trattamenti più corti (ad es., 4 settimane) e meno variati risultano inefficaci. I trattamenti visuo-esplorativi sono stati associati a **Stimolazione nervosa elettrica transcutanea** (TENS) sinistra e a stimolazione optocinetica con movimento dei punti luminosi da destra a sinistra, senza risultati positivi.

Nel complesso, gli studi che hanno utilizzato questi metodi suggeriscono che un addestramento all'esplorazione visuo-spaziale, condotto per un periodo adeguato di tempo (ad es., 40 sedute in 8 settimane) determina un miglioramento di diverse manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale, valutata sia mediante test psicometrici, che con prove più vicine alle situazioni della vita quotidiana e scale di disabilità. Gli effetti paiono specifici, non estendendosi a deficit visuo-spaziali non riabilitati dal trattamento esplorativo, quali la discriminazione di volti non familiari o di figure percettivamente degradate. Il miglioramento indotto dal trattamento riabilitativo è stabile nel tempo a distanza di mesi. Anche deficit dell'attenzione tonica e fasica (cap. 12) contribuiscono ad alcune manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale: la loro riabilitazione mediante il protocollo AIXTENT migliora la prestazione dei pazienti negligenti in compiti di esplorazione visuo-spaziale, oltre ad avere effetti positivi sull'attenzione intensiva.

Le basi neurali del recupero della negligenza spaziale sinistra dopo trattamenti di addestramento all'esplorazione (indagate mediante esperimenti di neuroimmagine con attivazione funzionale durante compiti visuo-spaziali) sono aree coinvolte nella cognizione spaziale: le regioni parietale posteriore e premotoria, sia nell'emisfero destro danneggiato, che offre un contributo forse maggiore, che in quello sinistro indenne. In pazienti affetti da negligenza sinistra protocolli che riabilitano l'attenzione intensiva (AIXTENT) determinano un'attivazione maggiore di aree frontali. Questa osservazione è in accordo con l'idea che un sistema anteriore è più coinvolto negli aspetti intensivi dell'attenzione, un sistema posteriore in quelli spaziali.

- *Attivazione motoria e stimolazioni sensoriali.* A differenza dell'addestramento all'esplorazione, le stimolazioni sensoriali esercitano i loro effetti sulla negligenza spaziale senza che il paziente svolga esercizi di esplorazione dello spazio negletto. Alcuni metodi (attivazione motoria, adattamento prismatico) richiedono che il paziente svolga comunque delle attività, che, tuttavia, hanno una scarsa relazione col deficit. Il precursore di queste stimolazioni è la stimolazione vestibolare calorica, che però non è utilizzata a fini riabilitativi, per l'invasività della procedura (l'orecchio esterno viene irrigato con acqua fredda o calda, vedi cap. 14). Movimenti degli arti di sinistra, *attivi* (compiuti dal paziente) e *passivi* possono migliorare la negligenza spaziale unilaterale. Il movimento genera anche sensazioni tattili-propriocettive dell'arto attivato. Gli studi riabilitativi sono però limitati a pochi pazienti, anche perché un trattamento con movimenti attivi non è applicabile a pazienti che, oltre alla negligenza, presentano deficit di moto (grave emiparesi sinistra).

- *Riduzione del segnale visivo.* Sono state utilizzate due tecniche: 1) l'**occlusione monoculare** (*eye patching*); 2) l'**occlusione della metà del campo visivo** (*hemi-blinding*) in entrambi gli occhi (destra per la negligenza sinistra). Le due tecniche si basano su un ruolo del **collicolo superiore**, un nucleo collocato nel mesencefalo dorsale e coinvolto, assieme ad altre strutture mesencefaliche, nella generazione di movimenti oculari saccadici, nella fissazione e nell'attenzione spaziale. Quando l'occhio destro viene occluso, il collicolo controlaterale sinistro riceve un *input* visivo minore, in quanto il maggior segnale giunge a esso dall'emiretina nasale, ove, nell'occhio destro, è rappresentata la parte destra del campo visivo. Quando la metà destra del campo visivo è occlusa, il collicolo sinistro non riceve più alcun segnale. In un paziente affetto da negligenza sinistra, queste manipolazioni del segnale visivo, riducendo l'attività del collicolo sinistro, dovrebbero favorire quella del collicolo destro ipsilesionale e movimenti oculari verso il lato controlesionale negletto dello spazio. In questo modo, lo sbilanciamento dei movimenti oculari e dell'attenzione verso destra, determinato dalla lesione emisferica destra, sarebbe ridotto per l'aumento dell'attività del collicolo destro, che causa un ri-orientamento verso il lato sinistro negletto. I risultati di vari studi condotti in pazienti affetti da negligenza spaziale indicano che è l'occlusione dell'emicampo destro (che depriva il collicolo superiore sinistro di ogni *input* visivo) a essere efficace; questi risultati sono in accordo con il modello anatomo-funzionale illustrato nella figura 21.4.

Effetti positivi sulla negligenza spaziale sinistra dell'occlusione dell'emicampo destro sono stati osservati con trattamenti della durata di una settimana e di tre mesi. Gli effetti osservati riguardano l'esplorazione oculare, test psicometrici come la cancellazione e scale di disabilità.

- *Adattamento prismatico.* Pazienti cerebrolesi destri che indossano occhiali con lenti prismatiche che spostano la scena visiva verso destra si adattano progressivamente a questa distorsione. Se i pazienti vengono impegnati in compiti che richiedono di puntare con la mano verso bersagli visivi, o di manipolare oggetti in compiti visuo-motori, l'errore verso destra progressivamente si riduce (**adattamento**). Quando è stato raggiunto l'adattamento, tipicamente dopo 10-20 min di attività visuo-motorie, se i prismi visivi vengono rimossi si manifesta un **effetto postumo** (*after effect*), caratterizzato da un errore verso sinistra [Rode *et al.* 2006]. La figura 21.5 illustra l'adattamento e l'effetto-postumo durante l'esposizione a prismi che dislocano la scena visiva verso destra.

Dopo che il paziente si è adattato, diverse manifestazioni della negligenza visuo-spaziale migliorano transitoriamente, in prove di cancellazione, di bisezione e di disegno. Il miglioramento si estende ad altre modalità sensoriali (estinzione sinistra al doppio stimolo tattile e acustico, in un compito di ascolto dicotico).

L'adattamento prismatico è stato utilizzato in studi riabilitativi [Fortis *et al.* 2010]. Protocolli della durata di almeno due settimane fanno regredire diverse manifestazioni della negligenza spaziale unilaterale, esaminate mediante test psicometrici, misurazioni posturali e del centro di gravità, test e scale ecologiche di valutazione del deficit e

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

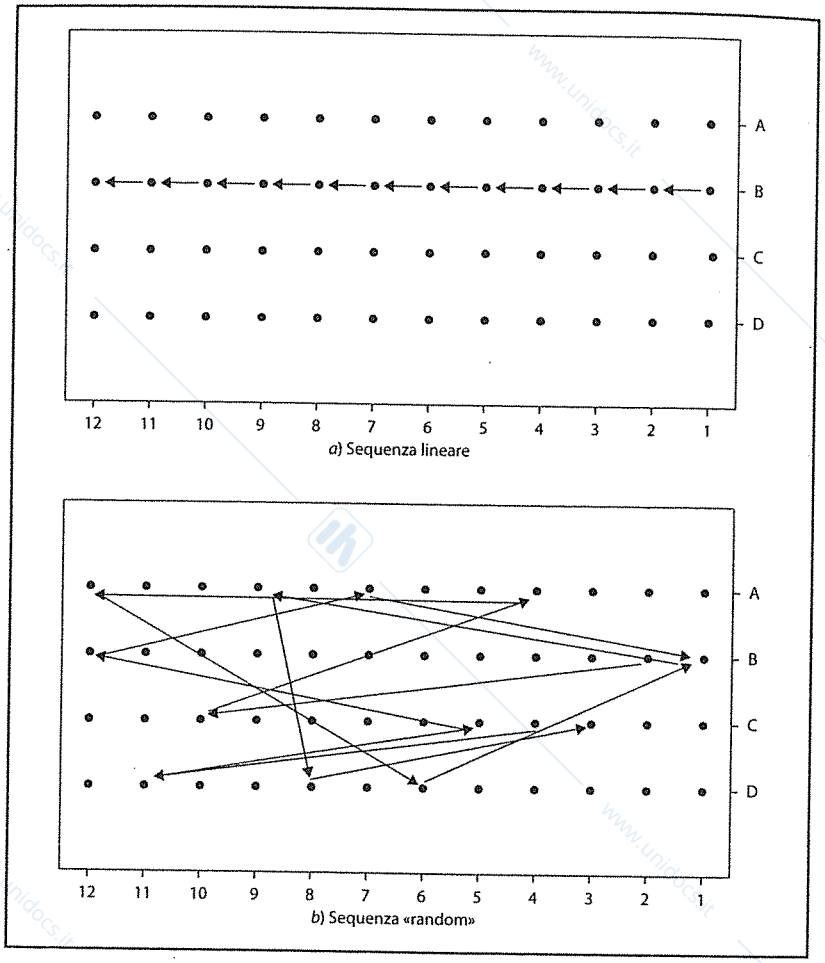

fig. 21.3. *Addestramento di* scanning *visuo-spaziale, con sequente facili a) e più difficili b).*

Fonte: Judica *et al.* [2006].

scale di disabilità. Il miglioramento pare dipendere dall'avvenuto adattamento e dalla comparsa di effetto postumo ed è duraturo nel tempo, a controlli di mesi e anni.
Le basi neurali del miglioramento della negligenza spaziale determinato dall'adattamento prismatico coinvolgono in prevalenza l'emisfero sinistro, ma i dati disponibili sono assai limitati.

• *Stimolazioni optocinetica e* TENS. Sedute di stimolazione optocinetica (con movimento verso sinistra dei punti luminosi) o di TENS (al collo sinistro) per circa 20-40 min al giorno per 3-4 settimane possono ridurre la negligenza sinistra. Le basi neurali

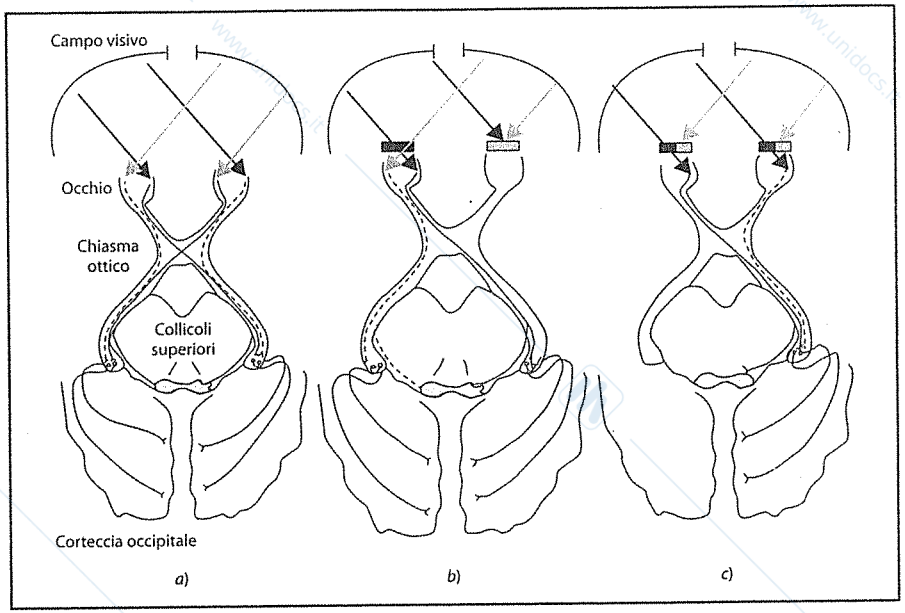

fig. 21.4. *Collicolo superiore e vie visive. a) Situazione fisiologica. Linea continua: segnale più forte dall'emiretina nasale al collicolo controlaterale. Linea tratteggiata: via più debole dall'emiretina temporale al collicolo ipsilaterale. b) Occlusione dell'occhio destro: il collicolo destro riceve il più forte segnale dall'emiretina nasale sinistra, il collicolo sinistro non riceve più quello dall'emiretina nasale destra. c) Occlusione del campo visivo destro: il collicolo sinistro non riceve più alcun segnale dalla retina, mentre il destro riceve l'*input *fisiologico. Sia in b) che, soprattutto, in c) il collicolo destro, maggiormente stimolato rispetto al sinistro, diviene più attivo.*

Fonte: Ogourtsova *et al.* [2010].

di questi effetti sono costituite da aree cerebrali bilaterali, coinvolte nei processi di attenzione visuo-spaziale. Le regioni parieto-occipitali sono le più coinvolte, mentre il trattamento dell'attenzione intensiva (AIXTENT) è associato a una maggiore attivazione frontale (vedi *supra*).

• *Stimolazione magnetica transcranica.* La TMS ripetitiva a bassa frequenza (1 Hz) è stata erogata per periodi di due settimane all'emisfero sinistro indenne di pazienti cerebrolesi destri affetti da negligenza. La logica sottostante a questo metodo è quella di inibire l'emisfero non leso, ma malfunzionante (cfr. cap. 14). I risultati hanno dimostrato un miglioramento del deficit, valutato mediante test psicometrici (bisezione, cancellazione, disegno), alcune settimane dopo la fine del trattamento [Fierro, Brighina e Bisiach 2006].

• *Interventi farmacologici.* Non sono disponibili studi che hanno utilizzato farmaci per la riabilitazione della negligenza spaziale unilaterale.

• *Conclusioni.* L'addestramento visuo-esplorativo, storicamente il primo metodo di riabilitazione della negligenza spaziale, si è confermato un trattamento efficace, per il quale sono disponibili le migliori evidenze. A esso si sono aggiunti l'adattamento pri-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

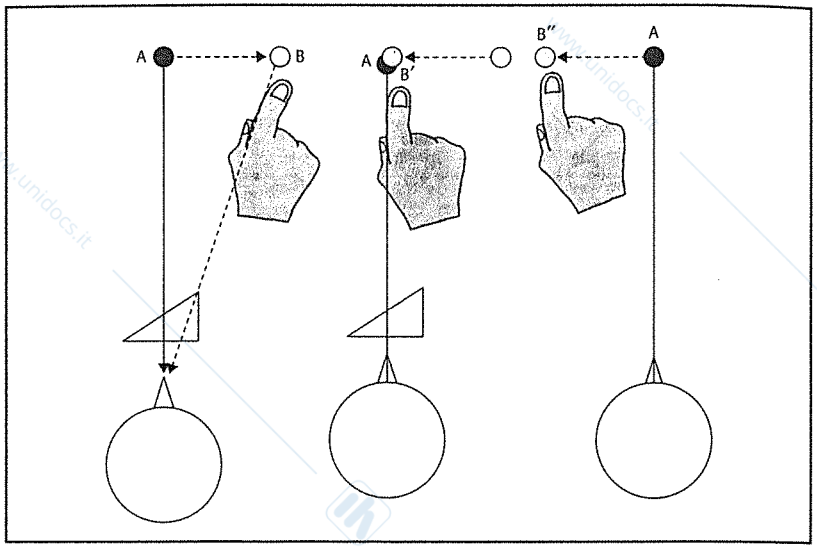

fig. 21.5. *Le varie fasi dell'adattamento prismatico. Da sinistra a destra: i prismi visivi spostano la scena visiva verso destra, inducendo una deviazione verso destra in un compito di puntamento (A indica la posizione reale del bersaglio visivo, B l'errore), che viene progressivamente corretta (B'), dopo che il partecipante ha eseguito con l'arto superiore e la mano una serie di puntamenti ripetuti a bersagli posti di fronte. Una volta rimossi i prismi, il partecipante commette un errore di puntamento verso sinistra, nella direzione opposta a quella dell'errore indotto dai prismi (B'': effetto postumo).*

smatico, la TENS, la vibrazione muscolare, la stimolazione optocinetica e l'emi-occlusione del campo visivo. Limitate, ma incoraggianti, sono le osservazioni relative all'uso della TMS. Una recente revisione Cochrane [Bowen e Lincoln 2007] sulla riabilitazione della negligenza spaziale, che ha preso in considerazione mediante meta-analisi studi RCT, tuttora in numero limitato, conclude che la riabilitazione migliora la prestazione dei pazienti in compiti di cancellazione e di bisezione, con una persistenza degli effetti a distanza di alcuni mesi. Effetti positivi dei trattamenti riabilitativi sulla disabilità e sulla ridotta indipendenza dei pazienti sono stati osservati in alcuni studi.

PER SAPERNE DI PIÙ

Basso A. [2005], *Conoscere e rieducare l'afasia*, Roma, Il Pensiero Scientifico; Cantagallo A., Cappa S.F., Vallar G. e Zoccolotti P. (a cura di) [2011], *La riabilitazione neuropsicologica. Un'analisi basata sul metodo evidence-based medicine*, Milano, Springer; Cappa S.F. e Perani D. [2010], *Imaging studies of recovery from unilateral neglect*, in «Experimental Brain Research», 206, pp. 237-241; Cicerone K.D., Dahlberg C., Malec J.F., Langenbahn D.M., Felicetti T., Kneipp S., Ellmo W., Kalmar K.,

Giacino J.T., Harley J.P., Laatsch L., Morse P.A. e Catanese J. [2005], *Evidence-based cognitive rehabilitation: Updated review of the literature from 1998 through 2002*, in «Archives of Physical Medicine and Rehabilitation», 86, pp. 1681-1692; Mazzucchi A. (a cura di) [2012], *La riabilitazione neuropsicologica. Premesse teoriche e applicazioni pratiche*, III ed., Milano, Elsevier; Ptak R., Van Der Linden M. e Schnider A. [2010], *Cognitive rehabilitation of episodic memory disorders: From theory to practice*, in «Frontiers in Human Neuroscience», 14, 4; Rohling M.L., Faust M.E., Beverly B. e Demakis G. [2009], *Effectiveness of cognitive rehabilitation following acquired brain injury: A meta-analytic re-examination of Cicerone et al.'s (2000, 2005) systematic reviews*, in «Neuropsychology», 23, pp. 20-39; Stuss D.T., Winocur G. e Robertson I.H. (a cura di) [2010], *Cognitive neurorehabilitation. Evidence and application*, II ed., Cambridge, Cambridge University Press; Wilson B.A. [2009], *Memory rehabilitation: Integrating theory and practice*, New York, The Guilford Press; Zihl J. [2000], *Rehabilitation of Visual Disorders after Brain Injury*, Hove-New York, Psychology Press.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

1. Definire il principio della «funzione vicaria».
2. Definire lo Studio Clinico Randomizzato.
3. Illustrare i principali approcci alla riabilitazione dell'afasia.
4. Descrivere le ipotesi neurobiologiche del recupero del linguaggio.
5. Illustrare le evidenze di efficacia nel trattamento dell'afasia.
6. Indicare le possibili modalità di trattamento della MBT verbale.
7. Illustrare i principi fondamentali nella riabilitazione della memoria episodica.
8. Che cos'è la «generalizzazione» degli effetti di un trattamento?
9. Illustrare le principali tecniche di riabilitazione dell'emianopsia.
10. Illustrare le principali tecniche di riabilitazione della negligenza spaziale unilaterale.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

CAPITOLO 22

Elementi di neuropsicologia forense

SEZIONE I

PROFILI PENALI PROCESSUALISTICI

1. IL PROCEDIMENTO PENALE

A seguito di una *notitia criminis*, la polizia giudiziaria (abbreviata in **p.g.**) e il pubblico ministero (abbreviato in **p.m.**) – che «dispone direttamente» della prima ai sensi dell'art. 109 della Costituzione [abbreviata in **Cost.**] – svolgono «ciascuno nell'ambito delle rispettive attribuzioni, le indagini necessarie per le determinazioni inerenti all'esercizio dell'azione penale» (art. 326 del codice di procedura penale – abbreviato in **c.p.p.**), mentre i difensori dei soggetti interessati al procedimento penale (quali, in particolare, la persona sottoposta alle indagini – detta indagato – e quella offesa dal reato) possono eseguire «investigazioni difensive» alla ricerca di elementi gnoseologici utili per sostenere le rispettive tesi.

In questa fase di **indagini preliminari**, le acquisizioni probatorie sono normalmente compiute senza intervento giurisdizionale appunto perché essenzialmente finalizzate a orientare la strategia di chi le esegue. Tuttavia gli art. 392-404 c.p.p. disciplinano l'istituto denominato **incidente probatorio**. Esso è instaurabile con una richiesta al giudice per le indagini preliminari (abbreviato in **g.i.p.**) in casi determinati e svolge la funzione di conseguire l'ottenimento di dati conoscitivi che, proprio perché conseguiti in contraddittorio davanti a un giudice, potranno poi essere utilizzati anche per l'eventuale decisione da emettere quando si siano integrati i requisiti per passare dalla fase preliminare a quella del giudizio. E conviene rammentare in questa sede come la perizia rientri tra gli strumenti probatori che si possono assumere con incidente probatorio.

Questo capitolo è di Giulio Ubertis (sez. I) e Marta Bertolino (sez. II).

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Per superare la fase preliminare occorre tuttavia o che il p.m. decida di non chiedere al g.i.p. di disporre l'**archiviazione** del procedimento (motivata dall'infondatezza della *notitia criminis*, dalla circostanza che il relativo fatto non è previsto dalla legge come reato, dalla mancanza di una condizione di procedibilità – si pensi alla querela, contemplata per alcuni reati – oppure dall'estinzione del reato, ad esempio per intervenuta amnistia) o che, altrimenti, il g.i.p. ordini al p.m. di formulare quell'imputazione che costituisce l'alternativa alla richiesta di archiviazione e che il p.m. avrebbe potuto e dovuto effettuare autonomamente in precedenza.
Con l'atto di imputazione, comprensivo dell'indicazione del soggetto nei cui confronti viene elevata l'accusa, si promuove l'**azione penale**, ossia si domanda al giudice di accertare il dovere di punire: è l'inizio del vero e proprio processo, competendo poi al g.i.p. di fissare la cosiddetta **udienza preliminare** davanti, appunto, al giudice dell'udienza preliminare (abbreviato in **g.u.p.**).
Ciò si realizza, secondo lo sviluppo procedimentale ordinario, quando il p.m. (anziché quella di archiviazione) presenta la **richiesta di rinvio a giudizio**, parimenti prodromica allo svolgimento della medesima udienza preliminare. Quest'ultima, tra l'altro, ha lo scopo di verificare in contraddittorio (e con la possibilità di acquisizioni probatorie pure con la forma dell'incidente probatorio) che l'imputazione non sia azzardata e non implichi quindi per l'imputato costi psicologici ed economici ingiustificati: può pertanto sfociare o in una **sentenza di non luogo a procedere** o in un **decreto che dispone il giudizio**.
Per effetto di quest'ultimo si celebra il **dibattimento**, in contraddittorio orale e in pubblica udienza (salvo eccezioni, ad esempio per non nuocere alla pubblica igiene, in tempo di diffusione di morbi epidemici, o al buon costume). È in questo momento peculiarmente scenografico del processo penale che avvengono le acquisizioni probatorie normalmente utilizzabili dal giudice per la decisione e nel quale pubblico ministero e difensori pronunciano, rispettivamente, requisitoria e arringhe.
La sentenza deliberata dopo la chiusura del dibattimento può essere impugnata e, una volta che siano esauriti i mezzi di impugnazione, acquista forza esecutiva.
Il sistema prevede però forme semplificate di procedimento, preordinate a evitare almeno alcuni dei passaggi fin qui sinteticamente illustrati e, quindi, un guadagno di tempo.
Così, può essere omessa la sola udienza preliminare se il processo si celebri davanti al giudice di pace o al tribunale monocratico, nonché, fuori di tali ipotesi, se sia richiesto dallo stesso imputato o dal p.m. (che ritenga sussistere un'evidenza probatoria) il **giudizio immediato** oppure se, nei casi previsti (il più tipico dei quali concerne la persona arrestata in flagranza di reato), si proceda a **giudizio direttissimo**.
L'assenza del dibattimento può invece essere conseguita attraverso sia l'applicazione della pena su richiesta delle parti (il cosiddetto **patteggiamento**) che il **giudizio abbreviato**, quest'ultimo dipendente da un'espressa richiesta dell'imputato. La principale peculiarità di questi due riti (di cui il primo prevede necessariamente l'inflizione di una pena, mentre il secondo mantiene l'alternativa decisoria tra proscioglimento e condanna) è costituita dalla possibilità per il giudice di emettere la sentenza sulla base degli atti compiuti in sede di indagini (la cui fruizione per la decisione sulla regiudicanda è di regola preclusa). Viene perciò contemplata la loro instaurabilità nella fase preliminare in modo da concludere il processo prima di quella dibattimentale: il premio all'imputato per la rinuncia alla celebrazione del dibattimento è rappresentato dalla riduzione della pena richiesta con il patteggiamento o di quella eventualmente inflitta al termine del giudizio abbreviato.
Addirittura, con il **procedimento per decreto** (contemplato quando si ritenga di applicare solo una pena pecuniaria, anche se inflitta in sostituzione di una detentiva) potrebbero mancare sia l'udienza preliminare che il dibattimento, qualora non sia presentata opposizione al decreto penale di condanna, in conseguenza della quale sarebbero peraltro instaurabili pure giudizio immediato, abbreviato o patteggiamento.

2. LA PERIZIA

Senza dubbio, il mezzo di prova elettivamente destinato agli accertamenti neuropsicologici in ambito giudiziario è la **perizia**, il cui espletamento è espressamente ammesso quando si reputi che occorra lo svolgimento di indagini o l'acquisizione di dati o di valutazioni richiedenti «specifiche competenze tecniche, scientifiche o artistiche» (art. 220 comma 1 c.p.p.), ma che è vietata (salvo che ai fini dell'esecuzione della pena o della misura di sicurezza) quando intenda stabilire, tra l'altro, «il carattere e la personalità dell'imputato e in genere le qualità psichiche indipendenti da cause patologiche» (art. 220 comma 2 c.p.p.).
Quest'ultima disposizione, se invero sotto l'abrogato c.p.p. del 1930 denotava una ingiustificata diffidenza per le discipline psicologiche, nel nuovo apparato processuale intende invece essere la riaffermazione di un principio di civiltà giuridica. In un sistema volto alla salvaguardia dei diritti dell'uomo (tra cui quello di difesa, implicante la garanzia del *nemo tenetur se detegere*, nei suoi profili del diritto sia al silenzio che a non autoincriminarsi) ripugna che per la ricostruzione fattuale fondativa della pronuncia sull'ipotizzato illecito penale siano impiegate tecniche idonee a indagare la psiche per ottenere conoscenze eventualmente diverse da quelle che il paziente intenda manifestare (per di più nella prospettiva di utilizzare magari siffatti risultati contro gli interessi giudiziali del medesimo).
Salvo il divieto alla sua ammissione, il giudice, quando riconosca l'occorrenza di svolgere indagini necessitanti competenze specifiche di carattere tecnico, scientifico o artistico, è tenuto a disporre la perizia, indipendentemente dalla circostanza che egli possegga una specifica cognizione della disciplina di cui ci si dovesse avvalere. La funzione di colui al quale viene conferito l'incarico di compierla (il **perito**), infatti, non è solo quella di offrire al giudice e alle parti un sapere comune e di razionalizzare il convincimento giudiziale, evitando il formarsi di decisioni fondate su supposte e vaghe regole scientifiche, ma anche di consentire con la sua stessa presenza l'instaurazione del contraddittorio in argomento. Se il giudice si giovasse delle proprie accidentali conoscenze nei suddetti ambiti esterni all'esperienza giuridica, alle parti private e al p.m. sarebbe sottratta la possibilità di intervenire con propri esperti nei momenti dell'acquisizione probatoria (si pensi alle modalità di repertazione) e dell'elaborazione degli elementi sottoposti alla valutazione peritale.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

In questa prospettiva, appare eseguibile un'analogia tra la struttura del processo e quella della perizia: per ambedue viene postulata una figura (il giudice o il perito) tenuta a svolgere imparzialmente la propria attività in maniera neutrale al cospetto dei portatori dei rispettivi interessi.

In campo processuale penale, pertanto, non si parla di perizia quando manchi un esperto «terzo» (ciò che può appunto accadere nell'ipotesi di **accertamenti tecnici irripetibili** – per i quali è unicamente garantito l'intervento delle parti contrapposte – compiuti a iniziativa del p.m. *ex* art. 360 c.p.p. o dei difensori, ai sensi dell'art. 391-*decies* comma 3 c.p.p.), richiedendosi d'altronde l'intervento dell'organo giurisdizionale sia per deliberare l'ammissione della perizia sia per nominare chi debba effettuarla sia per risolvere le questioni che eventualmente sorgessero relativamente «ai poteri del perito e ai limiti dell'incarico» (art. 228 comma 4 c.p.p.). Conseguentemente, la perizia può aversi durante le indagini preliminari solo (come già segnalato) con lo strumento dell'incidente probatorio e, successivamente, in sede di udienza tanto preliminare (dove tipicamente si celebra anche il giudizio abbreviato) quanto dibattimentale.

Secondo l'art. 224 c.p.p, la perizia è disposta, non solo su richiesta di parte ma anche d'ufficio, con ordinanza motivata contenente la sommaria enunciazione dell'oggetto delle indagini e (fissando il giorno, l'ora e il luogo della sua comparizione) la nomina del perito, che viene citato a comparire e ha l'obbligo, penalmente sanzionato, di «prestare il suo ufficio, salvo che ricorra uno dei motivi di astensione previsti dall'articolo 36» c.p.p. (art. 221 comma 3 c.p.p.): assimilandone perciò le ipotesi a quelle riferite al giudice, tra cui possono rammentarsi l'avere un interesse nel procedimento oppure l'aver dato consigli o manifestato il proprio parere sull'oggetto del procedimento fuori dell'esercizio di funzioni giudiziarie. Egli è scelto «tra gli iscritti negli appositi albi o tra persone fornite di particolare competenza nella specifica disciplina» (art. 221 comma 1 c.p.p., statuendo l'art. 74 norme di attuazione c.p.p. che per una perizia nummaria debba nominarsi, a seconda dei casi, un tecnico della Banca d'Italia o del Dipartimento del tesoro); nei casi di particolare complessità o di problematiche implicanti differenti conoscenze in distinte discipline, poi, l'espletamento della perizia può essere affidata a più esperti (art. 221 comma 2 c.p.p.). Il giudice è tuttavia vincolato da ipotesi normative di incapacità o di incompatibilità a svolgere l'ufficio peritale, contemplate dall'art. 222 c.p.p. (riguardanti, ad esempio, chi sia interdetto o sospeso dall'esercizio di una professione o da un'arte oppure chi sia già chiamato a ricoprire l'ufficio di testimone o di interprete nel medesimo procedimento). L'art. 223 c.p.p. stabilisce pure che il perito abbia l'obbligo di dichiarare l'esistenza di un motivo di astensione e che nei medesimi casi (ad eccezione di quello rinviante alla sensibilità soggettiva per l'individuazione di «gravi ragioni di convenienza» estranee al catalogo normativo) possa essere ricusato dalle parti; la dichiarazione di astensione o di ricusazione (sulla quale decide il giudice che ha disposto la perizia) è ammessa prima che venga conferito l'incarico o, qualora ciò sia impossibile perché i relativi motivi siano sopravvenuti o conosciuti successivamente, prima che il parere sia fornito.

Di particolare rilievo è il momento di **conferimento dell'incarico**, disciplinato dall'art. 226 c.p.p.

Una volta accertate le generalità e l'inesistenza delle condizioni di incapacità o incompatibilità a svolgere il compito, nonché delle cause di astensione o ricusazione, infatti, il giudice avverte il perito degli obblighi e delle responsabilità inerenti alla funzione, invitandolo «a rendere la seguente dichiarazione: "consapevole della responsabilità morale e giuridica che assumo nello svolgimento dell'incarico, mi impegno ad adempiere al mio ufficio senza altro scopo che quello di far conoscere la verità e mantenere il segreto su tutte le operazioni peritali"».

Se, però, questo è il profilo per così dire soggettivo che precede l'inizio delle attività peritali, altrettanto importante e sicuramente più incidente sul loro esito è l'aspetto oggettivo. Per esso è esplicitamente contemplata la possibilità di un esercizio pieno del contraddittorio tra le parti, che anche in questa fase possono farsi assistere da loro esperti (chiamati **consulenti tecnici**), nominati «per ciascuna parte, in numero non superiore a quello dei periti» (comma 1 dell'art. 225 c.p.p., il cui comma 2 riconosce ai non abbienti il diritto di farsi assistere da un consulente tecnico a spese dello Stato) e doverosamente esenti da situazioni di incapacità o incompatibilità analoghe a quelle previste per i periti (art. 225 comma 3 c.p.p.). Si tratta invero di definire con precisione le domande (i cosiddetti **quesiti**), i quali – appunto per la consapevolezza altresì del legislatore che la formulazione di un problema influenza la selezione del criterio per risolverlo – vengono formulati dal giudice, ma dopo aver sentito «il perito, i consulenti tecnici, il pubblico ministero e i difensori presenti» (art. 226 comma 2 c.p.p.), così da essere in grado di tener conto delle diverse prospettive da cui l'indagine può essere effettuata.

Conferito l'incarico, ai sensi dell'art. 227 c.p.p. il perito può rispondere immediatamente ai quesiti con parere raccolto nel verbale o chiedere un termine al giudice; questi o sostituisce il perito o fissa una data non superiore a novanta giorni (motivatamente prorogabile per successivi periodi, ciascuno non superiore a trenta giorni, a condizione però che si risponda ai quesiti entro sei mesi dalla loro formulazione), nella quale il perito dovrà fornire il suo parere e che deve essere comunicata alle parti e ai consulenti tecnici eventualmente non presenti; il perito può anche chiedere al giudice l'autorizzazione a presentare, nei termini suddetti, una relazione scritta. Essa, peraltro, ha una funzione semplicemente sussidiaria e accessoria rispetto all'esposizione orale del parere in questione, di cui rappresenta un corredo tecnico con cui viene documentata l'attività svolta: tanto che nella relazione medesima deve darsi atto pure delle osservazioni e riserve eventualmente formulate dai consulenti tecnici che partecipino alle operazioni peritali (art. 230 comma 2 c.p.p.).

Per consentire l'intervento degli interessati, incombe invece al giudice dare atto nel verbale, redatto quando viene conferito l'incarico, del giorno, dell'ora e del luogo indicati dal perito per l'inizio delle operazioni peritali, mentre, qualora esse si protraggano nel tempo, spetta successivamente al perito dare le relative comunicazioni alle parti presenti (art. 229 c.p.p.).

Per rispondere ai quesiti, il perito può ottenere dal giudice l'autorizzazione sia a prendere visione di atti, documenti e cose prodotti dalle parti e acquisibili al fascicolo dibattimentale (art. 228 comma 1 c.p.p.) sia «ad assistere all'esame delle parti e all'assunzione di prove nonché a servirsi di ausiliari di sua fiducia per lo svolgimento di attività materiali non implicanti apprezzamenti e valutazioni» (art. 228 comma 2 c.p.p.): in questa prospettiva, il perito, se può avvalersi di specialisti che procedano all'acquisizione di dati e alla loro elaborazione, deve essere comunque in grado di

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

vagliare criticamente il metodo adottato e gli esiti raggiunti dagli ausiliari, nonché di formulare autonomamente la valutazione finale.
Il perito deve essere sostituito se la dichiarazione di astensione o di ricusazione è accolta, nonché, tra l'altro, quando non fornisca il proprio parere nel termine fissato; ma egli «deve mettere immediatamente a disposizione del giudice la documentazione e i risultati delle operazioni peritali già compiute» (art. 231 comma 5 c.p.p.).
Questioni particolarmente delicate sono suscitate dalla disposizione secondo cui «qualora, ai fini dello svolgimento dell'incarico, il perito richieda notizie all'imputato, alla persona offesa o ad altre persone, gli elementi in tal modo acquisiti possono essere utilizzati solo ai fini dell'accertamento peritale» (art. 228 comma 3 c.p.p.).
In proposito, va rilevato che la limitazione è funzionale allo scopo di evitare che possano suggestionare il giudice conoscenze ottenute al di fuori dell'ordinario contesto giurisdizionale e dialettico legislativamente fissato: la violazione del precetto, quindi, genera comunque per il giudice l'inutilizzabilità della notizia a fini decisori. Inoltre, è da segnalare che il perito deve mantenere la propria attività nel solco del conseguimento di notizie strettamente inerenti ai quesiti sottopostigli, senza sviluppare una sorta di autonoma ricostruzione fattuale attraverso attività che mascherino acquisizioni probatorie affidate dal legislatore all'organo giudiziario per quanto attiene sia alla loro ammissione che alla loro assunzione. Infine, occorre almeno ancora evidenziare che, se l'intervento dei consulenti garantisce il contraddittorio tecnico durante le attività peritali, per la raccolta di informazioni dal soggetto nei cui confronti si procede non possono omettersi le consuete garanzie della presenza del difensore e del riconoscimento del *nemo tenetur se detegere*.
Quanto ai consulenti tecnici (della cui attività si occupa in particolare l'art. 230 c.p.p.), essi, come in parte precedentemente accennato, possono intervenire sia anteriormente allo svolgimento delle operazioni peritali (presentando al giudice, al momento del conferimento dell'incarico al perito, richieste, osservazioni e riserve) sia durante il loro espletamento (proponendo al perito specifiche indagini e, anche qui, formulando osservazioni e riserve); se, poi, vengono nominati quando le attività peritali siano ormai concluse, possono comunque esaminare le corrispondenti relazioni, chiedendo al giudice l'autorizzazione a esaminare la persona, la cosa o il luogo oggetto della perizia; è però espressamente chiarito che nomina e attività dei consulenti non possono ritardare l'esecuzione della perizia o il compimento di altri atti procedimentali.
Una particolare regolamentazione, infine, è stata recentemente predisposta per le **perizie che richiedono il compimento di atti idonei a incidere sulla libertà personale** (art. 224-*bis* c.p.p.). Quando si proceda per determinati delitti legislativamente individuati in maniera espressa o in relazione alla pena edittale e sia necessario compiere, per l'esecuzione della perizia, atti incidenti sulla libertà personale, come il prelievo di capelli, di peli o di mucosa del cavo orale su persone viventi ai fini della determinazione del profilo del DNA o accertamenti medici, in mancanza del consenso della persona (o, se minore, del suo genitore, tutore o curatore speciale: art. 72-*bis* norme di attuazione c.p.p.) da sottoporre all'esame del perito, il giudice, anche d'ufficio, ne dispone l'esecuzione coattiva, se essa risulta assolutamente indispensabile per la ricostruzione fattuale, con ordinanza motivata; questa (contenente una serie di requisiti specifici, tra i quali le generalità della persona da assoggettare all'esame, l'indicazione

specifica del prelievo o dell'accertamento da effettuare e l'indicazione del luogo, del giorno e dell'ora stabiliti per il compimento dell'atto e delle modalità di compimento) è notificata all'interessato, all'imputato e al suo difensore nonché alla persona offesa almeno tre giorni prima di quello stabilito per l'esecuzione delle operazioni peritali; esse non possono in alcun caso contrastare con espressi divieti posti dalla legge né essere pericolose per la vita, l'integrità fisica o la salute della persona o del nascituro, ovvero provocare sofferenze di non lieve entità, e sono comunque eseguite nel rispetto della dignità e del pudore di chi vi è sottoposto, scegliendo in ogni caso, a parità di risultato, le tecniche meno invasive; qualora la persona, una volta comparsa, rifiuti di prestare il proprio consenso agli accertamenti, viene ribadito il potere del giudice di disporne l'esecuzione coattiva, ma l'uso di mezzi di coercizione fisica è consentito per il solo tempo strettamente necessario all'espletamento del prelievo o dell'accertamento, al quale deve assistere il difensore nominato. I campioni biologici, ai sensi dell'art. 72-*quater* norme di attuazione c.p.p., vanno distrutti all'esito della perizia, salvo che la loro conservazione sia ritenuta assolutamente indispensabile, e in ogni caso dopo la definizione del procedimento con archiviazione o sentenza non più impugnabile.
Per quanto concerne la **valutazione della perizia**, essa è ispirata al canone *iudex peritus peritorum*, inteso come affermazione anche nell'ambito peritale del principio secondo cui la responsabilità dell'apprezzamento delle risultanze conoscitive emerse in giudizio compete esclusivamente al giudice. Questi, peraltro, se non può accogliere passivamente le conclusioni peritali, nemmeno può ignorarle. Conformemente al principio del libero convincimento alla base del sistema probatorio in ambito valutativo, il giudice deve considerare in modo analitico e completo tutti gli elementi gnoseologici processualmente acquisiti per la ricostruzione fattuale, dando conto delle ragioni per le quali arriva alla sua decisione. Per accogliere le opinioni del perito o per respingerle a favore di quelle di un consulente di parte, il giudice deve comunque verificare che l'espletamento della perizia sia avvenuto secondo le regole codicistiche e deve indicare quali siano i criteri adottati per la sua opzione, motivando in maniera rigorosa la scelta dei dati di partenza e i criteri impiegati, nonché controllando la coerenza logica delle conclusioni.

3. LA CONSULENZA TECNICA EXTRAPERITALE

Una novità contenuta nel c.p.p. del 1988 è costituita dalla possibilità per le parti di procedere, indipendentemente dall'effettuazione di una perizia, a una **consulenza tecnica**, ammissibile – a differenza della prima – per sola iniziativa di parte e dalla quale il giudice potrebbe trarre elementi di convincimento senza necessità di disporre perizia.
In proposito, l'art. 233 c.p.p. prevede la possibilità per le parti (da coordinare con la previsione per i non abbienti di godere dell'assistenza di un solo consulente tecnico: art. 102 comma 1 d.p.r. 30 maggio 2002 n. 115) di nominare, «quando non è stata disposta perizia», un numero massimo di due consulenti tecnici (che il pubblico ministero è vincolato a scegliere di regola tra gli iscritti negli albi dei periti: art. 73 norme di attuazione c.p.p.), intendendosi tale limite come riferito a ciascuna disciplina per la quale sia richiesta l'indagine tecnica, scientifica o artistica.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Essi, che non devono trovarsi nelle già rammentate situazioni di incapacità o di incompatibilità, possono essere autorizzati a esaminare le cose sequestrate, a intervenire alle ispezioni ovvero a esaminare l'oggetto di queste, quando il consulente non sia intervenuto alla loro esecuzione; se del caso, l'autorità giudiziaria può loro impartire prescrizioni volte a conservare lo stato originale delle cose e dei luoghi, nonché a garantire il rispetto delle persone.
In conseguenza della loro attività, i consulenti tecnici possono esporre al giudice il proprio parere, anche attraverso la presentazione di memorie.
Quando sia successivamente disposta perizia, magari proprio a seguito delle sollecitazioni derivanti dalle questioni emerse dalla consulenza tecnica, ai consulenti tecnici extraperitali vengono attribuiti i diritti e le facoltà conferiti a quelli operanti in sede peritale, ma viene fatto salvo il criterio per il quale il loro numero per ciascuna parte non può essere superiore a quello dei periti.

4. QUESTIONI IN TEMA DI NUOVA PROVA SCIENTIFICA

La struttura del nostro ordinamento processuale postula tra l'altro, sia per l'introduzione nel processo dei dati gnoseologici su cui fondare la decisione sia per la giustificazione di quest'ultima, il rispetto dei canoni logici e degli usi argomentativi, così da potersi realizzare il controllo delle parti e della collettività sull'attività giurisdizionale e sulla sua conformità al principio di legalità processuale (cfr., per i singoli aspetti qui sintetizzati, art. 1 comma 2, 101, 102 comma 3, 111 commi 1 e 6 Cost.).
Nello studio del fenomeno probatorio traspare una sorta di retroazione tra ammissione e valutazione probatoria, che peraltro consente di sottolineare ancora una volta l'importanza di un approccio dialettico per la comprensione del concetto di prova.
Mentre normalmente si è abituati a sottolineare che l'opera valutativa del giudice viene determinata da quanto deciso nella fase ammissiva, poiché è sulla base di ciò che viene introdotto nel processo che si provvede alla decisione, ora giova rimarcare che è l'impegno nel rendere conto della futura valutazione a incidere sulla disciplina del provvedimento con cui si delibera l'assunzione probatoria. Va infatti rilevato come sarebbe insensato per il giudice ammettere ciò per cui reputi di non poter esplicitare ragionevoli criteri di valutazione.
Quale effetto di tale legame tra ammissione e valutazione probatoria, al giudizio di rilevanza probatoria necessario per definire l'ambito del patrimonio gnoseologico su cui fondare la pronuncia va ricondotta pure l'esigenza che l'elemento (ipoteticamente) conoscitivo da immettere nel processo venga conseguito o manipolato in maniera conforme ai parametri epistemologici storicamente dati. Ciò che fosse a essi estraneo non potrebbe venire adoperato per accertare il tema di prova, mancando la possibilità di controllarlo e giustificarne razionalmente l'origine o l'elaborazione nella motivazione della pronuncia. Attività volte a ottenere la verifica di un oggetto di prova verosimile e pertinente, ma ispirate, per esemplificare, alla magia, all'oracolarità, alla rabdomanzia, allo spiritismo, alla grafologia non possono avere ingresso nel processo perché irrilevanti per inidoneità epistemologica all'impiego nella trama logico-argomentativa del provvedimento.

Le precedenti considerazioni rivelano la loro utilità altresì per affrontare e risolvere una questione che attira sempre più l'attenzione dei giuristi: l'uso nel processo della cosiddetta **nuova prova scientifica**, cioè degli apparati tecnico-scientifici ritenuti nuovi o controversi e di elevata specializzazione, tra i quali assumono un'importanza peculiare quelli delle neuroscienze.
Il timore, per un verso, di tralasciare indagini che si rileverebbero determinanti nella soluzione dei casi giudiziari e, per l'altro, di inserire nel quadro gnoseologico componenti di dubbio valore scientifico ha generato la proposta di interpretare il sistema in modo da permettere l'importazione in Italia di comportamenti analoghi a quelli seguiti nel mondo anglosassone, dove viene attribuita al giudice la scelta caso per caso di procedere a un apprezzamento sulla forza persuasiva della «nuova prova scientifica» prima di deciderne l'ammissione.
Una siffatta impostazione, però, si scontra con almeno due ostacoli insormontabili.
In un'ottica epistemologica, si addossa al giudice la responsabilità di prendere una posizione che, nonostante sia talvolta estremamente difficile (per non dire impossibile) da giustificare e non rientri nelle sue competenze, dovrebbe esprimere per discriminare tra quando osservare le regole usuali dell'ammissione probatoria e quando seguire quelle speciali della «nuova prova scientifica». Gli si chiede cioè di discernere tra ciò che non è incontestabilmente distinguibile, dato che un risultato del dibattito epistemologico è costituito proprio dall'asserita inattingibilità di verità assolute e dalla corrispondente infondatezza della pretesa di separare nettamente le conoscenze scientifiche indiscutibili da quelle che tali non sono, appunto perché nuove (e conseguentemente non ancora sottoposte a un adeguato collaudo dagli studiosi della materia) o controverse.
In prospettiva più strettamente giuridica, si legittimerebbe un'eccezione al generale e imprescindibile dovere del giudice di mantenere quella neutralità metodologica nella ricostruzione del fatto richiesta a chi, in nessun momento anteriore alla decisione finale, può essere coinvolto in comportamenti adesivi alla tesi di una delle parti.
Pure per la «nuova prova scientifica» resta dunque affidata all'organo giurisdizionale l'esecuzione non di un giudizio anticipato sulla sua affidabilità, attendibilità o credibilità, bensì (come per ogni altra ipotesi di ammissione probatoria) di una stima sull'idoneità per lo strumento utilizzato a conseguire un esito concretamente fruibile (anche perché razionalmente controllabile e giustificabile) per la verifica del singolo enunciato costituente il tema di prova. Nulla però sembra vietare l'ammissione, come prova sussidiaria, di un accertamento, con l'ausilio di esperti, sulla controllabilità e sulla giustificabilità – ma non sulla persuasività – dei procedimenti e dei risultati relativi all'apparato tecnico-scientifico in oggetto (analogamente a quanto previsto in materia testimoniale dall'art. 196 comma 2 c.p.p., che consente al giudice di ordinare gli accertamenti opportuni qualora sia necessario verificare nel teste «l'idoneità fisica o mentale a rendere testimonianza»), prima di provvedere alla sua acquisizione. Qualora quest'ultima venga compiuta, solo nel successivo momento valutativo il giudice potrà argomentativamente dire se l'esperimento gnoseologico ha effettivamente adempiuto o no alla sua funzione di convincimento e ha quindi conclusivamente consentito il formarsi, sulla sua base, di un epilogo conoscitivo.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

SEZIONE II

PROFILI PENALI SOSTANZIALISTICI

5. L'IMPUTABILITÀ PENALE

5.1. L'imputabilità penale come capacità di intendere e di volere

La responsabilità penale è colpevolezza per il fatto, nel senso di rimproverabilità del fatto. Assunta in questi termini, la responsabilità penale è fortemente caratterizzata da coefficienti psichici di attribuibilità del fatto di reato all'autore, grazie alla valorizzazione del legame funzionale che intercorre fra illecito e autore. Nell'ambito di questo processo di umanizzazione e di personalizzazione della responsabilità, vanno collocate le cause di esclusione della colpevolezza, e, ai nostri fini, in particolare quelle che incidono sull'imputabilità del soggetto attivo del reato, la definizione della quale nei termini di **capacità di intendere e di volere** è rinvenibile nell'art. 85 del Codice penale del 1930, il Codice Rocco. Anche alla luce dell'art. 88, che prevede come causa di esclusione dell'imputabilità l'infermità di mente, questa capacità è da considerare come maturità fisio-psichica normalmente presente nella persona adulta. In tale persona la capacità di intendere e di volere è quindi presunta fino a prova contraria, in quanto la concezione alla base della responsabilità penale è quella di un uomo libero, del quale si privilegia la componente intellettiva e volitiva secondo una dimensione prettamente psicologico-naturalistica. Si riconosce cioè una capacità relativa di discernimento e di scelta fra i molteplici motivi che sovraintendono di volta in volta all'agire umano.

Fatte queste precisazioni, la **capacità di intendere** va definita come l'attitudine del soggetto a orientarsi nel mondo esterno secondo un'esatta percezione della realtà, la quale implica anche l'attitudine a rendersi conto del valore sociale dello specifico comportamento che concretamente si tiene. In breve: la capacità di comprendere il significato del proprio agire, tenuto conto anche delle norme giuridiche a presidio della convivenza sociale (momento intellettivo). Mentre la **capacità di volere** consiste nel potere di controllo dei propri impulsi ad agire e nel potere di determinazione secondo il motivo che appare più ragionevole in quella determinata, concreta situazione. Ciò implica la capacità di orientare il proprio comportamento in termini consapevoli e armonici rispetto alle scelte fatte. In breve: la capacità di volere è l'attitudine a scegliere secondo consapevolezza e razionalità fra motivi antagonistici per la realizzazione di uno scopo (momento volitivo). In quanto tale, essa presuppone allora necessariamente la capacità di intendere il significato dei propri atti. Perché si possa parlare di capacità di colpevolezza e di capacità di pena occorre dunque l'integrità delle capacità intellettive e volitive del soggetto. Ciò significa valorizzare i contenuti empirico-naturalistici del giudizio di colpevolezza, che ai fini dell'imputabilità si traducono nella valutazione della capacità di intendere e di volere, come processo psichico di conoscenza e di volontà, immune da cause naturalistiche in grado di escludere o attenuare detta capacità.

Nessun dubbio quindi che, così ricostruita, l'espressione capacità di intendere e di volere sintetizzi in termini unitari le condizioni fisio-psichiche di normalità e che quindi

ai fini del giudizio di imputabilità è necessario verificare la sussistenza di entrambe le capacità: quella volitiva e quella intellettiva. Con la conseguenza che anche la mancanza o diminuzione di una sola di esse fa venir meno totalmente o parzialmente l'imputabilità. Tuttavia, nonostante il carattere generale e unitario della formula capacità di intendere e di volere, almeno nelle scelte originarie del legislatore storico, tale espressione sembra escludere le condizioni emozionali-affettive. E ciò sembrerebbe trovare conferma nell'art. 90 cod. pen., secondo il quale «gli stati emotivi o passionali non escludono né diminuiscono l'imputabilità». Ma l'evoluzione della scienza psicopatologica ha ormai orientato a favore di un'unità sostanziale della psiche umana, nella quale, come è difficile distinguere la sfera intellettiva da quella volitiva, così è altrettanto problematico scindere quella emozionale-affettiva dalle altre due, in quanto il funzionamento unitario della psiche umana implica una continua interferenza fra i diversi fattori, intellettivo, volitivo, emotivo, del comportamento. Alla luce di queste acquisizioni occorre perciò ritenere – come verrà meglio illustrato – che i turbamenti dell'affettività possono escludere totalmente o parzialmente l'imputabilità, quando siano di natura morbosa, cioè quando assumono il valore di malattia.

La capacità di intendere e di volere deve essere valutata in stretta relazione al **singolo fatto concreto commesso** e **al tempo** in cui esso è stato commesso. Il riferimento cronologico contenuto nell'art. 85 al momento in cui il fatto è stato commesso ai fini della valutazione dell'imputabilità implica infatti un rapporto di contestualità, che rimanda non solo alla sussistenza della capacità di motivazione del soggetto al momento del fatto, ma anche al rapporto fra questa capacità di motivarsi diversamente e quello specifico fatto commesso. È cioè necessario un **nesso causale fra anomalia mentale e fatto di reato**. Quest'ultimo deve dunque rappresentare una conseguenza, una manifestazione diretta della causa di esclusione dell'imputabilità disciplinata dall'art. 88, come anche delle altre cause di inimputabilità totale o parziale di cui agli artt. 89 e seguenti.

Ciò significa in primo luogo che il fatto deve trovare la sua genesi e la sua motivazione nell'infermità. D'altra parte, un'impostazione di tal genere rispecchia il fatto che al malato di mente oggi la psichiatria riconosce quote di responsabilità e questo deve valere anche per il malato di mente autore di reato, con la conseguenza di riconoscerne e rispettarne la dignità di persona che può conservare spazi di libertà.

La verifica empirico-naturalistica della capacità di intendere e di volere relativizzata al fatto commesso implica infatti una valutazione circa le capacità psichiche del soggetto di comprendere il significato del fatto sia come fenomeno della natura sia come fenomeno giuridico. Gli stessi psichiatri forensi sottolineano questa necessità, allorché affermano che la perizia psicopatologica dovrebbe ricostruire la vicenda criminosa, evidenziandone la criminogenesi e la criminodinamica. Come chiarisce la moderna dottrina psichiatrico-forense, «con il termine ricostruzione criminodinamica si intende il tentativo di ripercorrere gli eventi (narrazione storica) utilizzando quale strumento interpretativo quello dell'analisi criminologica, psichiatrica e psicologica, aspetto che nell'economia complessiva di un elaborato peritale è, attualmente, operazione che supera di gran lunga la dimensione puramente psichiatrica dell'indagine. La ricostruzione criminodinamica tiene conto dei dati documentali e li confronta con quelli legati a racconti testimoniali, a quelli soggettivamente percepiti dall'autore, alla ricerca

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di punti di coerenza che consentano di validare le ipotesi diagnostiche effettuate» [Catanesi e Martino 2007, 155]. Ipotesi diagnostiche che vanno comunque formulate secondo un approccio globale al disturbo mentale, secondo cioè una lettura integrata della malattia mentale.

5.2. L'infermità di mente come causa di esclusione dell'imputabilità penale

Tuttavia, la definizione di imputabilità contenuta nell'art. 85 c.p. può essere intesa pienamente solo attraverso il riferimento alle cause che valgono ad escluderla o a diminuirla. Esse sono elencate negli artt. da 88 a 98 del codice penale, anche se la loro **elencazione** deve essere considerata **non tassativa**. Altre cause, cioè, oltre a quelle codificate, come, ad esempio, uno stato di incoscienza conseguente all'ipnosi, possono escludere la capacità di intendere o di volere alla luce della portata generale e autonoma da riconoscere all'art. 85, che sancisce il principio della responsabilità penale solo nei confronti dei soggetti imputabili.
Tali cause possono escludere totalmente o parzialmente l'imputabilità. In particolare, l'infermità mentale è prevista dagli artt. 88 e 89 come causa di **vizio totale o parziale di mente**. Come meglio si vedrà, tra i due tipi di vizio mentale intercorre una differenza esclusivamente **quantitativa** che dipende dal grado dell'incidenza del disturbo sulla psiche del soggetto agente. Più precisamente, nel vizio totale l'infermità è tale da escludere totalmente la capacità di intendere o di volere, mentre nel vizio parziale il grado dell'infermità non è tale da escludere simile capacità, ma tale da limitarla solamente, da scemarla grandemente. Pertanto, il soggetto **semimputabile** rimane **imputabile**, sia pure con pena diminuita.
Ai fini dell'esclusione totale o parziale dell'imputabilità è sufficiente, come già anticipato, che venga compromessa o esclusa anche una sola delle due capacità in seguito all'operare di una causa fra quelle espressamente elencate agli artt. 88 e seguenti c.p. Queste condizioni incapacitanti sono: il vizio totale di mente (art. 88); il vizio parziale di mente (art. 89); l'azione delle sostanze alcoliche e stupefacenti, in caso di assunzione accidentale (art. 91) ovvero di intossicazione cronica (art. 95); il sordomutismo (art. 96); la minore età: presunzione assoluta di incapacità per l'infraquattordicenne (art. 97), capacità da accertare caso per caso per il minore fra i quattordici e i diciotto anni (art. 98).

- *Il vizio di mente secondo il paradigma medico-organicistico e quello psicologico.* Seguendo il metodo di **giudizio cosiddetto misto o psicologico-normativo**, il legislatore italiano ha strutturato il giudizio di inimputabilità su due livelli: il primo relativo all'accertamento della causa naturalistica (fase diagnostica), il secondo relativo all'influenza che tale causa ha esercitato sulla capacità di intendere o di volere del soggetto agente. Ciò si evince dall'art. 88, secondo il quale non è imputabile chi, nel momento in cui ha commesso il fatto, era, per infermità (primo piano del giudizio), in tale stato di mente da escludere la capacità d'intendere o di volere (secondo piano del giudizio).
Quella relativa alla capacità di intendere e di volere si presenta come una valutazione particolarmente complessa. In primo luogo perché ai fini del riconoscimento del vizio

di mente essa deve tenere conto dello stato mentale del soggetto agente al momento del fatto di reato e non a quello in cui il soggetto deve essere giudicato. Un giudizio dunque che si proietta nel passato e a volte anche in un passato lontano. In secondo luogo perché per il vizio di mente occorre la presenza di un'**infermità**, che può essere anche di natura fisica, tale da influire sulla capacità di intendere e di volere al punto da cancellarla completamente (vizio totale di mente, art. 88 c.p.), ovvero parzialmente (vizio parziale di mente, art. 89 c.p.).
Ma quello di infermità si rivela un concetto particolarmente controverso. Si tratta infatti di una nozione che ha subìto un importante processo evolutivo a opera della scienza psicopatologica, che l'ha sganciata dalla nozione tradizionale di malattia mentale in senso strettamente clinico-organicistico ovvero clinico-nosografico, offerta dal cosiddetto modello o **paradigma medico della malattia mentale**. A quest'ultimo il legislatore degli anni '30 si era ispirato allorché aveva introdotto il termine infermità.
Secondo il paradigma medico infatti, che per primo si afferma nella storia della psichiatria, perché si possa parlare di malattia mentale occorre o una alterazione di natura somatica, in quanto coloro che seguono questo orientamento credono nella eziologia organica del disturbo mentale oppure un'alterazione inquadrabile nelle classificazioni nosografiche della malattia mentale elaborate dalla psichiatria tradizionale, come ad esempio in quella delle psicosi, la cui origine organica, anche se in certi casi non dimostrata, viene postulata come altamente probabile. Quest'ultimo modello richiama la classificazione di Kraepelin; un sistema classificatorio che, come è noto, fra la fine del XIX secolo e l'inizio del XX incontrò un consenso mondiale e che segnò il momento in cui la malattia mentale diventa oggetto della medicina.
Dell'interpretazione organicistica della malattia mentale si trovano tracce nella giurisprudenza in tema di imputabilità, che si rifà a questo paradigma esplicativo dell'infermità mentale per dare rilievo scusante alle sole alterazioni di natura organica, come le psicosi acute o croniche. Tale rilievo non viene quindi attribuito alle semplici manifestazioni di natura depressiva, di tipo nevrotico, ovvero inquadrabili nei disturbi della personalità, in quanto prive di un substrato organico né in generale alle psicopatie, alle anomalie del carattere, data la loro natura transeunte e naturale portato di stati emotivi o passionali.
Ma nella prassi si afferma anche l'esigenza che il disturbo mentale rientri in una tassonomia, sia cioè classificabile secondo le categorie diagnostiche elaborate dalla psichiatria tradizionale, che aderisce al modello organogenetico della malattia mentale. Si sostiene quindi la necessità, alla luce degli studi psichiatrici scientifici ormai consolidati, di distinguere anche nel campo del diritto la psicosi dalla psicopatia, l'una considerata vera e propria patologia mentale, tale da alterare i processi intellettivi o volitivi, l'altra da valutarsi alla stregua di una mera caratteropatia, cioè come anomalia del carattere, non incidente sulla sfera intellettiva o della volontà e, perciò, non in grado di annullare o di scemare grandemente la capacità di intendere o volere.
Nella psicopatologia, accanto a quello medico, si è però ben presto imposto anche un concetto di infermità di significato più ampio di quello di malattia psichiatrica in senso proprio, in grado cioè di ricomprendere anche disturbi psichici di carattere non strettamente patologico ovvero anomalie psichiche, che, pur non ascrivibili alle malattie psichiatriche in senso stretto, sono riconducibili alla psicopatologia clinica

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

secondo un modello diverso, che mette in discussione il modello organogenetico del disturbo psichico. Quello nuovo è il **paradigma psicologico della malattia mentale**, con l'affermarsi del quale inizia un lento e progressivo processo di demedicalizzazione del disturbo psichico. La messa in discussione del modello organogenetico del disturbo pischico manifesta un importante cambiamento nella concezione di disturbi, che da monocausale diventa pluricausale. Il modello esplicativo di impronta psicologica trae origine dalle teorie psicoanalitiche freudiane, secondo le quali la malattia di mente ha origine nella struttura della personalità e si sviluppa da problemi affettivi ed emotivi irrisolti. L'individuo viene così visto come un essere unico e particolare da analizzare e soprattutto comprendere secondo un approccio idiografico che si contrappone a quello nomotetico fino ad allora dominante, in base al quale l'obiettivo dello studio della malattia mentale è la ricerca di regolarità generalizzabili sul piano interindividuale. Scopo della psicoanalisi è dunque quello di far emerge il sintomo, la conseguenza cioè di un conflitto, fra forze intrapsichiche, irrisolto e rimosso dal paziente.

La giurisprudenza in tema di vizio di mente non rimane immune da tale evoluzione, con la conseguenza che la nozione di infermità si affranca da quella di malattia mentale in termini esclusivamente clinico-psichiatrici, propugnata dal paradigma medico e alla quale il legislatore degli anni '30 l'aveva ancorata. Anche nella teoria e nella prassi dell'imputabilità va così emergendo un concetto di infermità di significato più ampio di quello di malattia in senso stretto, e tale da ricomprendere anche disturbi psichici di carattere non esclusivamente patologico ovvero anomalie psichiche, che, pur non ascrivibili alle malattie psichiatriche in senso stretto e pur di natura transitoria, sono comunque riconducibili alla psicopatologia clinica. Naturalmente devono essere di intensità tale da escludere o da scemare grandemente la capacità di intendere e di volere.

Si viene così affermando un modello di imputabilità più rispettoso del principio di colpevolezza e di quello di rieducazione della pena, poiché risulta più attento alle particolarità del singolo caso concreto da giudicare.

Tuttavia, questa apertura della prassi a favore del paradigma psicologico non sembra in grado di risolvere la questione più controversa: se anche le nevrosi e le psicopatie e in generale le abnormità psichiche possano essere ricondotte alla categoria della infermità di mente di cui agli artt. 88 e 89 del codice penale e quindi possano essere riconosciute in grado di influire sulla capacità di intendere e di volere.

Il paradigma psicologico, che si appella ancora al requisito della **patologicità**, se pure ormai svuotato di un preciso contenuto, ritiene infatti che nelle abnormità psichiche, nelle quali vengono ricomprese anche le nevrosi e le psicopatie, non sarebbe possibile riscontrare proprio la condizione della patologicità del disturbo. Tali anomalie, conseguentemente, non potrebbero rilevare ai fini del giudizio di imputabilità, in quanto, non essendo indicative di uno stato morboso, andrebbero considerate semplici anomalie del carattere o della sfera affettiva e in quanto tali non incidenti sulla capacità di intendere o di volere dell'imputato.

- *Verso nuovi paradigmi: quello diagnostico-sintomatologico e quello delle neuroscienze.*

Ma a mettere in crisi anche questa posizione interviene un nuovo modello interpretativo della malattia mentale quello **diagnostico-sintomatologico** o più semplicemente del DSM (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, Manuale Diagnostico e Statistico dei Disturbi Mentali), che nasce dalla elaborazione di nuove tecniche diagnostiche. Esso rappresenta un tentativo di risposta alla situazione di crisi e di incertezza in cui da anni si dibatte la scienza della malattia mentale e una presa d'atto da parte della comunità degli psichiatri del grave disorientamento psicopatologico derivante dalla coesistenza di molteplici modelli interpretativi della malattia mentale. A questo modello si affianca anche quello cosiddetto «integrato», che spiega il disturbo psichico secondo una visione multifattoriale integrata (fattori biologici, sociali, psicologici, relazionali), alla ricerca ancora di una spiegazione causale del disturbo psichico, accantonata invece dal paradigma diagnostico-sintomatologico.

Anche se maggior successo sembra incontrare quest'ultimo paradigma proprio per la sua neutralità descrittiva e per la sua ateoreticità, in realtà, nemmeno il DSM sembra in grado di offrire una risposta rassicurante. Psichiatri, psichiatri forensi, psicologi, ma anche giuristi, concordano sul fatto che lo strumento diagnostico più moderno e diffuso, il DSM, non offre sufficienti garanzie di scientificità. Anzi, sarebbe un modello puramente operativo privo di radici epistemologiche, la cui trasposizione pura e semplice nel mondo del diritto rende problematica la collaborazione fra scienze giuridiche e scienze empirico-sociali. Collaborazione peraltro ineludibile quando per decidere sulla responsabilità penale si tratta di valutare le capacità mentali del soggetto affetto da una patologia psichica.

Ma, se da una parte la psicopatologia si sta preparando a superare anche questo modello diagnostico-sintomatologico ormai in crisi, accogliendo un nuovo e rivoluzionario modello diagnostico, quello del DSM V, dall'altra è ancora la scienza psicopatologica ad offrire un paradigma esplicativo della malattia mentale alternativo a quello diagnostico-sintomatologico, che, come si è visto, non sembra più raccogliere un diffuso consenso. A mettere ulteriormente in crisi il modello diagnostico è infatti l'emergere di un altro paradigma, quello scientifico-tecnologico o delle neuroscienze, in cui neuroscienze, genetica, biologia e scienze del comportamento si integrano armoniosamente, per studiare la mente come gamma di funzioni svolte dal cervello. In particolare, per quanto attiene alle neuroscienze, non si può ignorare che, anche se esse non sembrano ancora in grado di reperire i cosiddetti «markers biologici» di malattia mentale, sembrano comunque in grado di confermare, in base ai dati più recenti, l'importanza del ruolo dei fattori genetici nel sorgere e nella evoluzione della malattia mentale. Grazie alle neuroscienze, infatti, sarebbe oggi possibile identificare, attraverso neuroimmagini, le zone del cervello che in presenza di diverse neuropatologie funzionano in maniera anomala.

Tracce di questo modello esplicativo si trovano con difficoltà nella giurisprudenza della infermità di mente, anche se l'origine somatica della malattia mentale non rappresenta certo una novità. Da ultimo la giurisprudenza sembra però aprirsi a questo modello, allorché per la prima volta afferma che, nel caso di una importante patologia di stampo psicotico, in un soggetto con disturbo di personalità, particolarmente indicative possono risultare le indagini genetiche, al fine di ricercare polimorfismi genetici per modulare le reazioni a variabili ambientali.

Del paradigma diagnostico-sintomatologico sono invece rinvenibili tracce più consistenti nell'ultima e più moderna giurisprudenza, che in tema di imputabilità richiama il tradizionale DSM, al quale si appella con espliciti rinvii alle sue categorie diagnosti-

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

che. Esso rappresenta infatti un modello esplicativo dell'infermità che consente di non escludere a priori una rilevanza anche al disturbo atipico, nei casi in cui vi sia una grave alterazione della struttura della personalità, dato che fra i disturbi mentali il DSM annovera anche la categoria nosografica dei **disturbi di personalità**. Tali situazioni devono però essere individuate sulla base di adeguati schemi logici, normativi e scientifici, in modo da distinguerle dallo stato emotivo o passionale. Sembra questa una necessaria distinzione, dato che a tenore dell'art. 90 gli stati **emotivi o passionali** «non escludono né diminuiscono l'imputabilità». Il divieto dell'art. 90 andrebbe dunque oggi interpretato nel senso che gli stati emotivi o passionali possono avere rilievo ai fini della imputabilità quando siano idonei a far insorgere, sia pure episodicamente, una compromissione della coscienza, la quale, ancorché non definibile secondo precise categorie cliniche, assume, per particolari caratteristiche, significato e valore di malattia. Lo stato emotivo o passionale finisce così con l'assumere rilevanza solo in via del tutto eccezionale, quando esso si inserisca per la sua peculiarità specifica in un più ampio quadro di infermità, da non intendersi più però – come ampiamente illustrato – nel senso di malattia mentale in senso stretto. Questa posizione è condivisa ampiamente dalla dottrina sia giuridica che specialistica.

L'altra causa in grado di incidere sull'imputabilità per infermità di mente è il **vizio parziale**. Disciplinato dall'art. 89, questo tipo di vizio è rappresentato da un stato di infermità mentale di intensità tale da non escludere totalmente, ma solo parzialmente la capacità di intendere o di volere del soggetto, che può quindi essere condannato, ma in ragione della sua imputabilità diminuita gode di uno sconto di pena. Peraltro, occorre registrare un certo scetticismo della dottrina specialistica circa il fondamento scientifico di simile categoria.

Quanto alla tipologia del disturbo in grado di ridurre l'imputabilità, trattandosi di un'infermità che differisce solo per intensità dall'infermità totale, una parte della dottrina e della giurisprudenza sottolineano la necessità della presenza comunque di uno **stato morboso** alla base anche del vizio parziale di mente. In tale ottica, rimane allora problematico ricondurre anche alla categoria della semimputabilità quei disturbi, come le anomalie del carattere o i disturbi della personalità o addirittura le nevrosi e le psicopatie, sui quali abbiamo già visto regnare grande confusione e incertezze circa la loro riconducibilità al vizio totale di mente. Essi non avrebbero stabilità e intensità patologica tali da giustificare anche solo un vizio parziale di mente.

6. LA PERIZIA PSICOPATOLOGICA

Sul piano dell'accertamento in concreto della natura del disturbo e della sua influenza sulle capacità intellettive e volitive del soggetto, l'ampliamento della nozione di infermità ha reso più problematica la collaborazione fra giudice ed esperto, collaborazione suggellata dalla perizia psicopatologica. Per lo più preferita alla perizia psicologica (per la quale, fuori dall'accertamento della presenza di cause patologiche, sussiste un esplicito divieto, salvo nella fase dell'esecuzione della pena o della misura di sicurezza, *ex* art. 220, comma 2 c.p.p.), la **perizia psichiatrica** costituisce il mezzo di prova sul quale il giudice può fare affidamento per la valutazione dell'imputabilità del soggetto attivo del reato.

Tuttavia, soprattutto in questi ultimi anni, viene messa in discussione proprio l'**affidabilità scientifica** della perizia psicopatologica, quale mezzo probatorio in grado di accertare un'infermità mentale, l'influenza di quest'ultima sulla capacità di intendere e di volere nonché la pericolosità sociale del reo. Nonostante ciò e nonostante sul fronte specialistico si sia aperto un acceso dibattito fra gli psichiatri forensi circa i requisiti scientifici che tale strumento probatorio dovrebbe possedere per essere affidabile, la perizia rimane comunque uno strumento insostituibile di ausilio tecnico, qualificato per il giudice, il quale peraltro dovrebbe essere ben consapevole delle incertezze e delle difficoltà, che accompagnano questo mezzo probatorio.

In tale ottica, una parte della psichiatria forense sottolinea ad esempio la necessità di rifarsi ad un qualche tipo di nosografia e in particolare a quella offerta dal DSM-III-R e da ultimo dal DSM-IV-TR, in quanto il DSM rappresenta il più diffuso e moderno manuale diagnostico e statistico dei disturbi mentali, ma nello stesso tempo si consiglia di rifarsi ad esso come parametro di riferimento «aperto» e non vincolante. A fronte di questo ampliamento, altra parte della dottrina psichiatrico-forense si è invece pronunciata a favore di una classificazione nosografica più restrittiva e rigorosa.

Consapevole che il **problema** da affrontare e risolvere è in primo luogo di **natura metodologica**, dottrina particolarmente attenta sottolinea da ultimo come la strada da seguire sia in ogni caso quella di «richiedere uno standard costruttivo della perizia che sia a un tempo specchio del sentire scientifico del settore, della metodologia nella quale la comunità scientifica si riconosce, ed al tempo stesso espressione chiara del percorso compiuto dal singolo perito, delle scelte effettuate, delle ragioni che le hanno sostenute, perché possano essere valutate anche da non esperto e, se del caso, criticate» [Catanesi e Martino 2007, 226 ss.].

Questo non esperto è in primo luogo il giudice, che non può più sottrarsi al compito di valutare criticamente la perizia psicopatologica sotto il profilo della sua **affidabilità scientifica**, poiché su di esso ricade il giudizio sull'imputabilità del soggetto, nel senso che, trattandosi di una questione normativa, sulla base dell'art. 85 la decisione ultima se il soggetto sia capace di intendere e di volere e, quindi, se sia un soggetto motivabile attraverso la pena è di esclusiva competenza del giudice. Egli dunque non può delegare al perito psichiatra la decisione sull'imputabilità, affidandosi acriticamente alle conclusioni peritali; come parimenti non può disattendere tali conclusioni senza una adeguata motivazione che giustifichi questa scelta. Ma perché il giudice sia in grado di assolvere tale compito, occorre oggi pretendere da chi giudica una maggiore preparazione scientifica, onde, grazie a una maggiore consapevolezza delle incertezze e delle difficoltà della scienza psicopatologica, egli possa acquisire una autonoma capacità critica di valutazione delle teorie psicopatologiche e delle conclusioni peritali, che su tali teorie si basano.

6.1. Alcune considerazioni epistemologiche e di metodo peritale

A questo punto però si apre la questione circa gli **orientamenti psicopatologici** sui quali il giudice possa fare affidamento, in quanto **scientificamente fondati**, per giungere ad

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

una valutazione dell'imputabilità che sia affidabile sia sotto il profilo della scientificità, sia dal punto di vista delle garanzie individuali.
Non rimane allora che chiedersi se il giudice fra i diversi orientamenti psicopatologici possa sceglierne uno sul quale fare affidamento, perché risponde a un criterio di scientificità o di maggiore scientificità rispetto agli altri. Ma una scelta in base alla scientificità delle acquisizioni in realtà, almeno per una parte della filosofia della scienza, non sembra praticabile. Esisterebbe infatti un'insormontabile difficoltà di applicazione univoca e proficua del **criterio di scientificità** basato sul principio della teoria più aggiornata e condivisa, quando si tratta di selezionare il sapere extrapenale di natura psicopatologica ai fini della valutazione della imputabilità dell'autore di un reato.
Peraltro, proprio con riferimento a questo sapere sono gli stessi filosofi della scienza a precisare che a proposito del sapere psichiatrico e psicologico non si può parlare di scienza in senso classico, ma piuttosto di un sapere più limitato, di tipo descrittivo, classificatorio o ermeneutico, al quale si potrebbe comunque riconoscere il requisito della scientificità. Ma ciò significa che le **scienze psicopatologiche**, soprattutto nella loro trasposizione nel mondo del diritto, manifestano un tasso di incertezza scientifica che si riverbera inesorabilmente sugli standard di prova. Più specificamente, la particolare incertezza scientifica che caratterizza il giudizio di imputabilità inevitabilmente si riflette sul **grado di certezza della prova**.
A questo punto, di fronte al «pluralismo» della scienza psicopatologica, nei confronti del quale nemmeno il tradizionale DSM rappresenta certo un rimedio, occorre domandarsi quale sia la soglia massima di incertezza tollerabile, oltre la quale cioè l'interpretazione e l'applicazione perdono la necessaria razionalità. Di fronte ad orientamenti scientifici contrastanti che legittimano nel caso concreto pareri contraddittori degli esperti circa il ruolo che la patologia mentale, anche quando uniformemente diagnosticata, ha avuto sulla capacità dell'autore del fatto di reato di comprenderne il significato e la portata, il vero problema diventa allora quello relativo alle condizioni probatorie minime in base alle quali il giudice possa scegliere tra gli orientamenti scientifici in concorrenza. È chiaro che anche con riferimento a questo problema il rischio è di non arrivare alla **spiegazione scientifica della malattia** e del suo rapporto con il comportamento deviante, qualora si identifichi la probabilità logica o credibilità razionale della mancanza o attenuazione della capacità di intendere e di volere a causa della malattia con la credibilità soggettiva, cioè con l'intuito del giudice, o meglio con quello del perito-psichiatra.
Primo compito del perito, al quale devono peraltro essere posti quesiti specifici, è allora quello di «dichiarare se è in grado o meno di fornire una risposta alla domanda posta» e soprattutto di chiarire quali siano «gli strumenti di cui si avvale per raccogliere i dati necessari per rispondere», dato che la scelta di essi svolge un ruolo fondamentale nella perizia psicopatologica. Non esisterebbero infatti «strumenti buoni o cattivi, piuttosto, al di là delle specifiche proprietà psicometriche, esistono strumenti più o meno utili in relazione al quesito posto» [Lang e Fiorino 2007, 106].
Queste premesse portano ad affermare che il giudice si trova sempre più spesso, come emerge dalle stesse sentenze in tema di valutazione probatoria della perizia, a dover esplicitare le ragioni di ordine scientifico o tecnico o di natura fattuale per le quali ha ritenuto di scegliere l'una o l'altra delle argomentazioni e delle conclusioni, tra loro in contrasto, delle diverse perizie ovvero a dover verificare la stessa validità scientifica

dei criteri e dei metodi di indagine utilizzati dal perito, in particolare quando essi si presentino come nuovi e sperimentali.
Una prima importante indicazione di ordine strettamente metodologico potrebbe allora essere quella per la quale i **giudici** dovrebbero non tanto apprendere ad individuare la migliore ricerca scientifica a cui affidarsi, ma piuttosto acquisire la capacità di giudicare quelle non scientifiche da scartare. I giudici non avrebbero bisogno infatti di diventare a loro volta scienziati, quanto piuttosto «allenati» per diventare **critici consumatori della scienza esistente**. Ciò significa che il giudice deve essere in grado di valutare la forza probatoria di quella teoria o tecnica che risulta accreditata, corroborata cioè scientificamente, in relazione al caso concreto da decidere, avvalendosi del suo potere discrezionale di valutazione delle prove, onde arrivare a una decisione «oltre il ragionevole dubbio». In gioco vi è infatti la libertà della persona, che, nel caso in cui venga riconosciuta affetta da un vizio totale o parziale di mente e venga accertata la sua pericolosità sociale (da intendersi come probabilità che il soggetto commetta nuovi fatti preveduti dalla legge come reati, art. 203 cod. pen.), può essere sottoposta a una misura di sicurezza, che per l'infermo totale di mente è l'ospedale psichiatrico giudiziario; per il seminfermo di mente è la casa di cura e di custodia.

PER SAPERNE DI PIÙ

Sezione I

Un inquadramento dei fondamenti normativi del processo penale con particolare attenzione ai lineamenti epistemologici è presentato in G. Ubertis, *Sistema di procedura penale*, I, *Principi generali*, Torino, Utet Giuridica, 2007, mentre una sintetica esposizione utile a un primo approccio per la conoscenza del processo penale nel suo sviluppo dalla *notitia criminis* al giudicato è rinvenibile in G. Ubertis, *Il processo penale. La verifica dell'accusa*, Bologna, Il Mulino, 2008.
Una suggestiva (anche per i riferimenti storici) illustrazione completa della materia, sebbene di lettura impegnativa, è quella di F. Cordero, *Procedura penale*, Milano, Giuffrè, 2006, mentre una più tradizionale esposizione istituzionale è contenuta in P. Tonini, *Manuale di procedura penale*, Milano, Giuffrè, 2010.
In mancanza di monografie specificamente dedicate all'istituto peritale secondo la disciplina vigente, un esame anche giurisprudenzialmente aggiornato delle sue peculiari problematiche è reperibile nei commentari articolo per articolo al codice di procedura penale, come il *Codice di procedura penale commentato*, a cura di A. Giarda e G. Spangher, Milano, Ipsoa, 2010, e il *Commentario breve al codice di procedura penale*, diretto da G. Conso e V. Grevi, Padova, Cedam, 2005, mentre tra le voci enciclopediche più recenti si possono segnalare R. Adorno, *Perizia (diritto processuale penale)*, in *Enciclopedia del diritto*, *Annali*, III, Milano, Giuffrè, pp. 885 ss.; P.P. Rivello, *Perito e perizia*, in *Digesto delle discipline penalistiche*, IX, Torino, Utet, 1995, pp. 469 ss., e *ivi*, *Aggiornamento*, I, Torino, Utet, 2000, pp. 502 ss.

Sezione II

Sui paradigmi esplicativi della malattia mentale anche alla luce della giurisprudenza, v. Bertolino M., *La crisi del concetto di imputabilità*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», 1981, pp.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

190 ss.; Collica M.T., *Vizio di mente: nozione accertamento e prospettive*, Torino, ed. 2007, *passim*. Sul vizio di mente quale causa di esclusione dell'imputabilità, v. Bertolino M., *L'imputabilità e il vizio di mente nel sistema penale*, Milano, 1990, *passim*. Per questioni relative all'accertamento dei disturbi di personalità e alla tenuta scientifica dei test di personalità, v. Centonze F., *L'imputabilità, il vizio di mente e i disturbi di personalità*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», 2005, pp. 247 ss.; Marzano F., *Gli ultimi approdi della giurisprudenza di legittimità*, in Cipolla S. e Bana A. (a cura di), *Crimini, criminali e malattia mentale: scienze giuridico-penali e scienze empirico-sociali a confronto*, Bruxelles, 2007, pp. 17 ss.; Merzagora Betsos I. e Cipolla S., *Dal paradigma medico a quello criminogenetico in tema di imputabilità di adulti e minori*, in Cipolla e Bana (a cura di), *Crimini, criminali e malattia mentale*, cit., pp. 243 ss.; con particolare riferimento al modello diagnostico del DSM, v. Lang M. e Fiorino F., *Il futuro dei disturbi di personalità nel DSM V*, in Cipolla e Bana (a cura di), *Crimini, criminali e malattia mentale*, cit., pp. 75 ss. Sulla perizia psicopatologica e sui problemi di metodo, v. Catanesi R. e Martino V., *Verso una psichiatria forense basata su evidenze*, in Cipolla e Bana (a cura di), *Crimini, criminali e malattia mentale*, cit., pp. 155 ss.; Bertolino M., *Le incertezze della scienza e le certezze del diritto a confronto sul tema della infermità mentale*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», 2006, pp. 539 ss. Sul ruolo probatorio delle neuroscienze nel giudizio di imputabilità, v. Bertolino M., *Il «breve» cammino del vizio di mente. Un ritorno al paradigma organicistico?*, in «Criminalia», 2008, pp. 325 ss. Per una decisione che accoglie tecniche neuroscientifiche in funzione probatoria e di sostegno dell'accertamento clinico, v. Corte d'appello di Trieste, 1° ottobre 2009, in «Rivista penale», 2010, pp. 45 ss. Per un'interessante apertura ai disturbi di personalità come possibile causa di infermità in grado di escludere o scemare l'imputabilità, v. l'importante sentenza della Cassazione a sezioni unite del 25 gennaio 2005, in «Diritto penale e processo», 2005, 7, pp. 853 ss. con nota di Bertolino M., *L'infermità mentale al vaglio delle sezioni unite*.

PERCORSO DI AUTOVERIFICA

SEZIONE I

1. Esporre lo sviluppo del procedimento penale.
2. Indicare la funzione dell'incidente probatorio.
3. Elencare i procedimenti speciali e le loro caratteristiche.
4. Definire il concetto e i limiti della perizia.
5. Indicare i doveri e i poteri del perito.
6. Esporre la disciplina prevista per il conferimento dell'incarico e per la definizione dei quesiti peritali.
7. Indicare i poteri dei consulenti tecnici.
8. Esporre la disciplina prevista per le perizie incidenti sulla libertà personale.
9. Esporre i criteri di valutazione della perizia.
10. Esporre la disciplina prevista per la consulenza tecnica extraperitale.
11. Indicare le questioni emergenti in tema di nuova prova scientifica e la loro prospettiva di soluzione.

SEZIONE II

1. Definizione di imputabilità.
2. Nozione di capacità di intendere e di volere.
3. Il ruolo del fatto di reato nel giudizio di imputabilità.
4. Differenza fra imputabilità e semimputabilità.
5. Il vizio di mente.
6. I diversi paradigmi esplicativi della malattia mentale.
7. Infermità di mente e disturbi di personalità.
8. Gli stati emotivi o passionali.
9. La perizia psicopatologica: questioni di metodo e di affidabilità scientifica.
10. Il giudice di fronte al problema dell'accertamento del vizio di mente.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Appendice

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

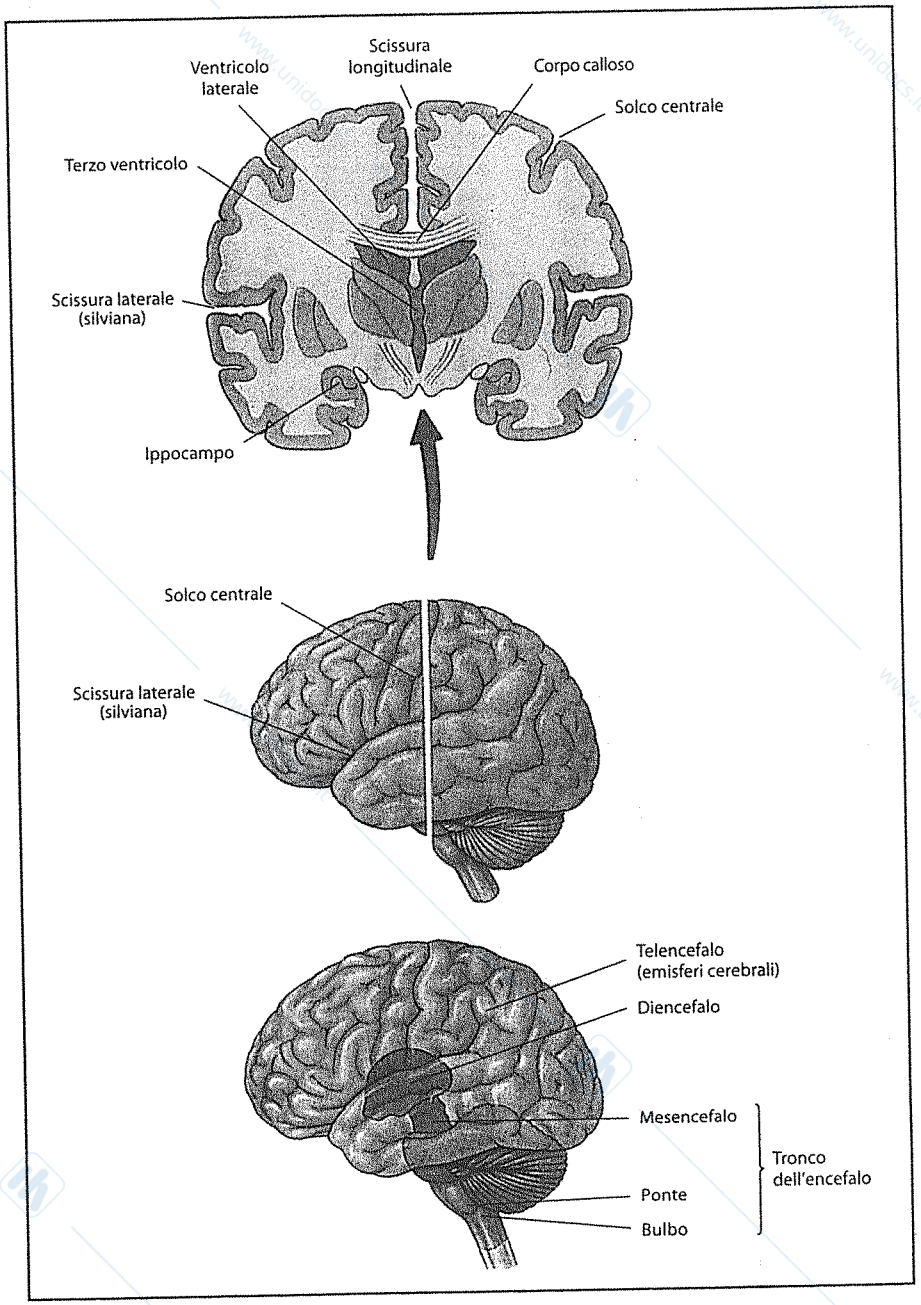

fig. A.1. *Le principali strutture e le principali scissure del cervello.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

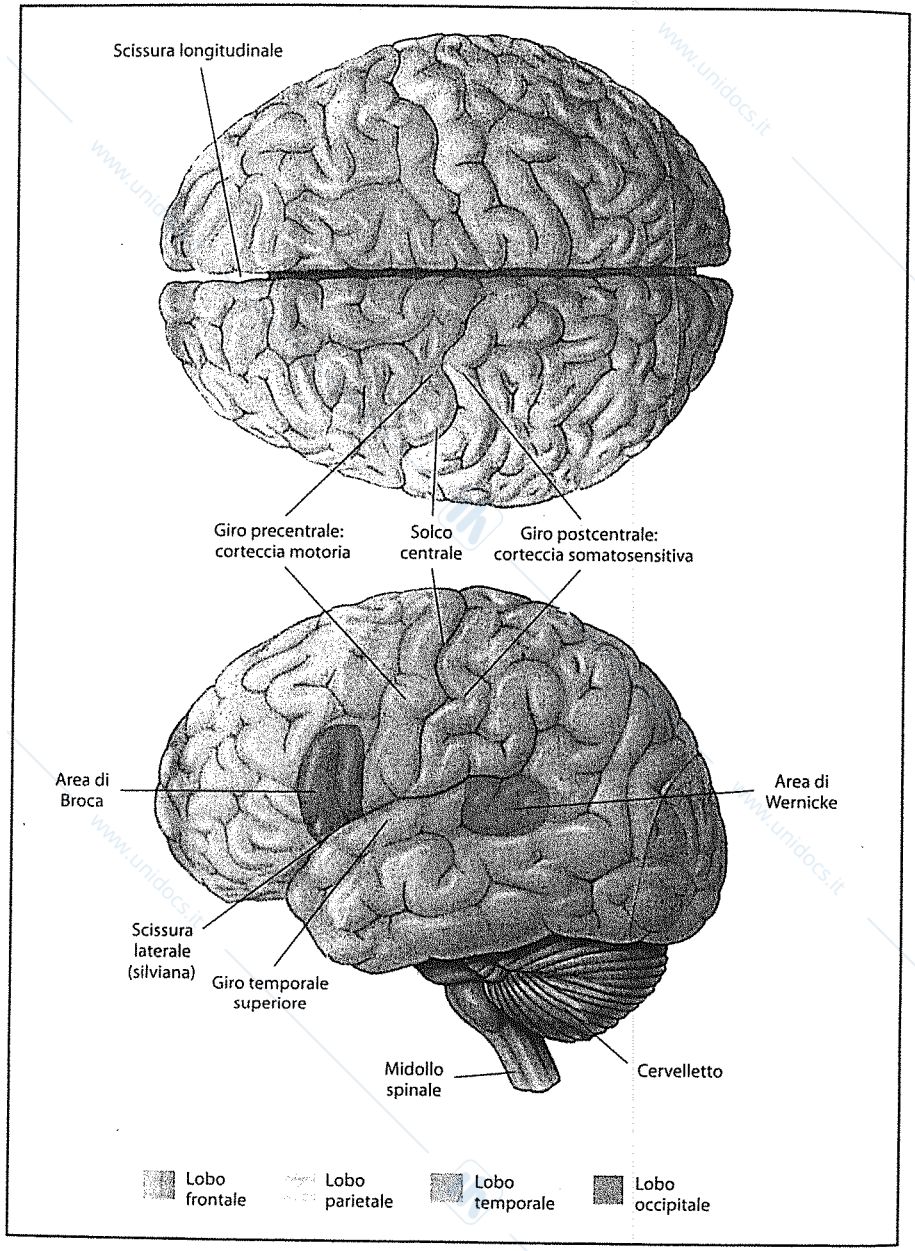

fig. A.2. *I lobi degli emisferi cerebrali.*

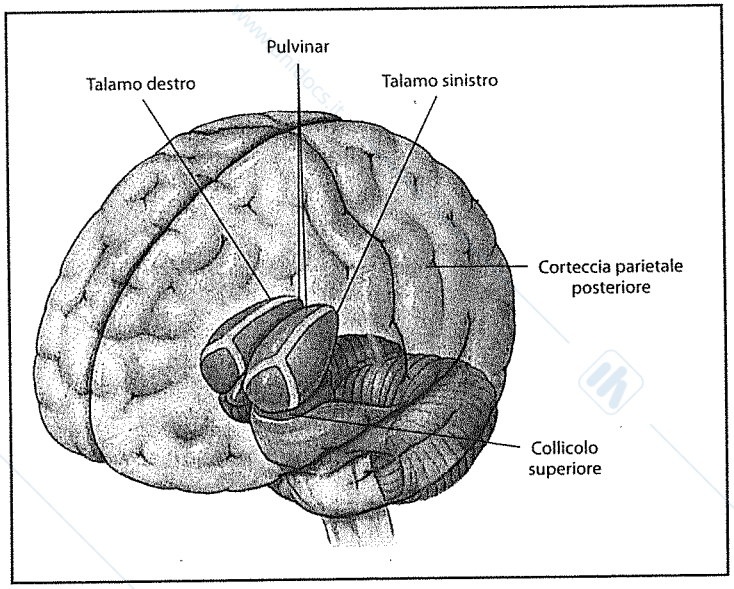

fig. A.3. *La base anatomo-fisiologica del sistema attenzionale posteriore di Posner e Petersen.*

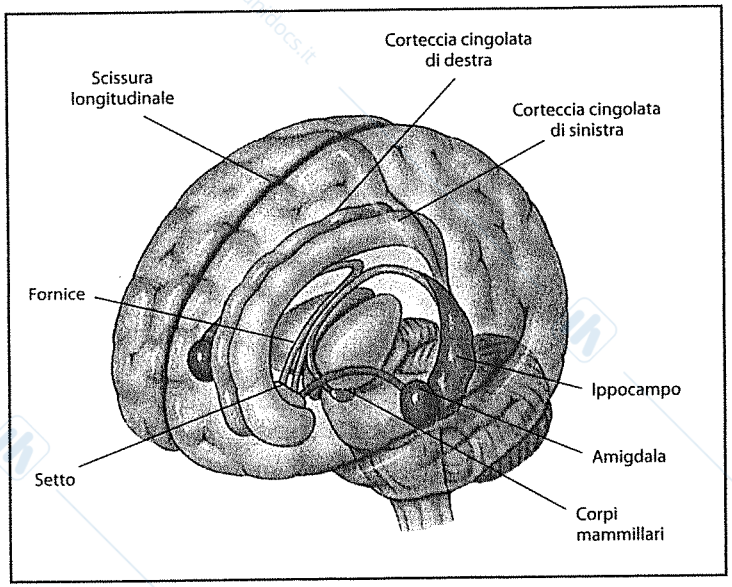

fig. A.4. *Le principali strutture del sistema limbico: amigdala, ippocampo, corteccia cingolata, fornice, setto, e corpi mammillari.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

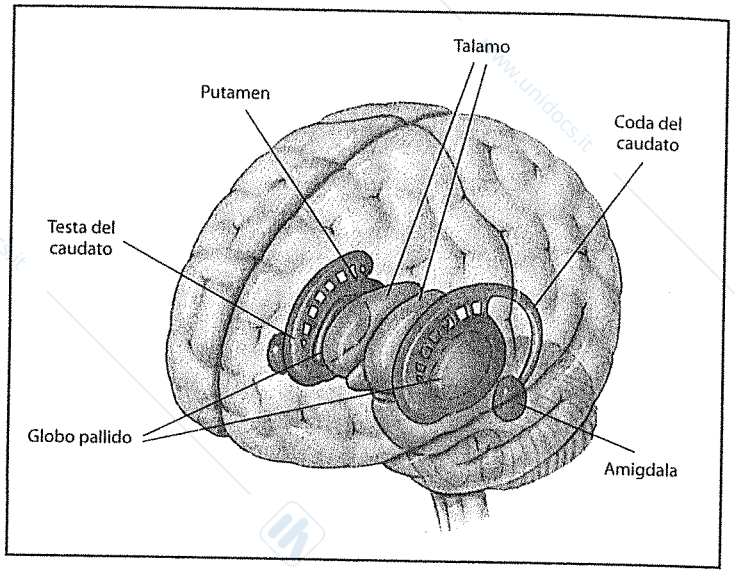

fig. A.5. *Amigdala e gangli della base: corpo striato (caudato e putamen) e globo pallido.*

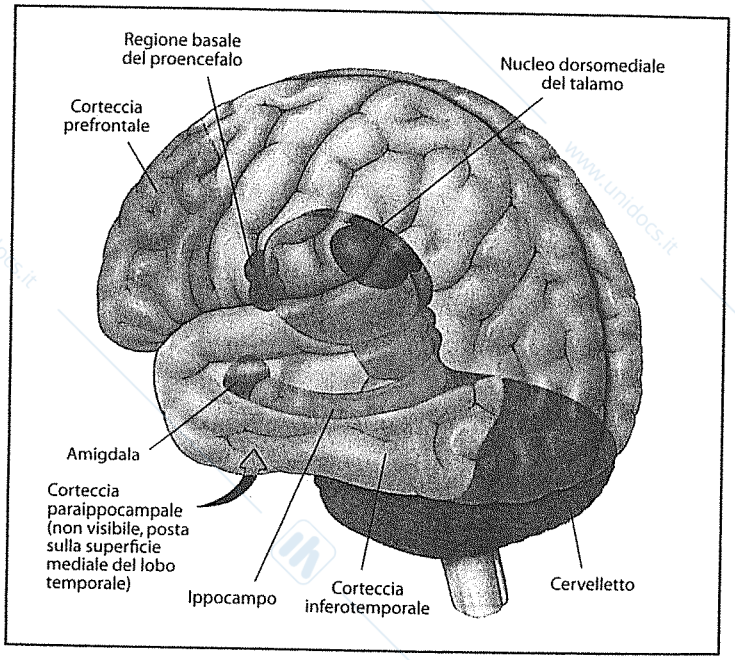

fig. A.6. *Le strutture cerebrali implicate nei processi di memoria.*

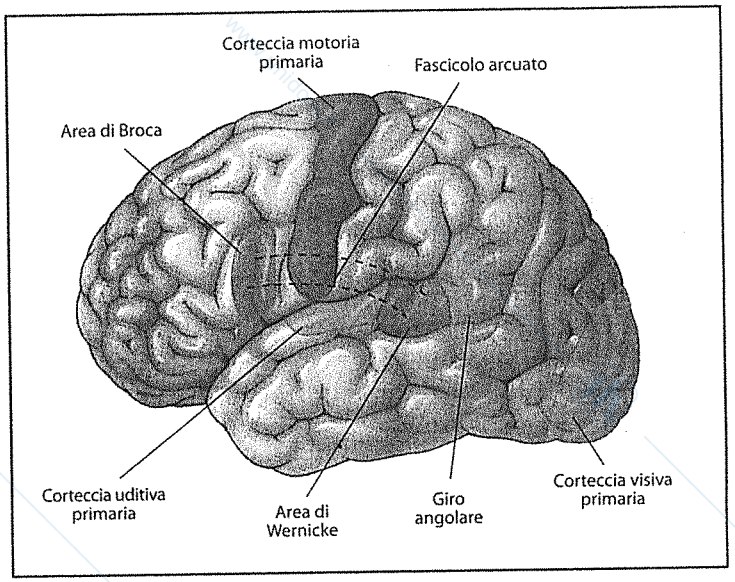

fig. A.7. *Le sette componenti del modello del linguaggio teorizzato da Wernicke.*

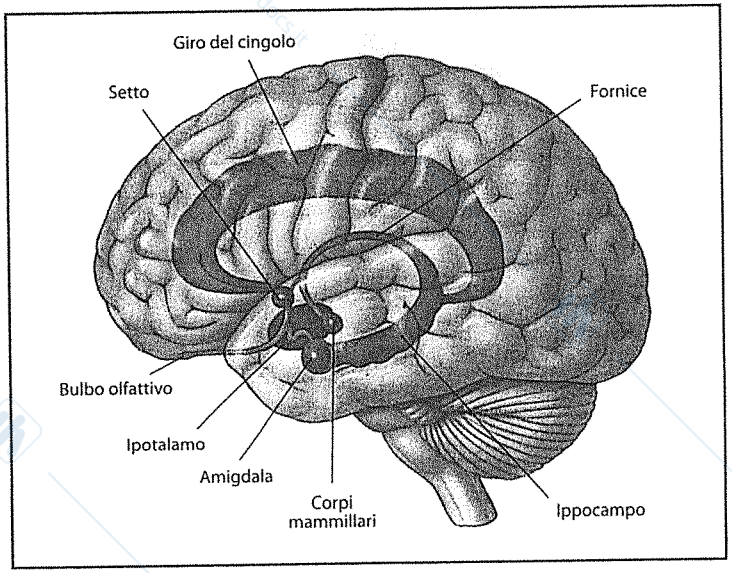

fig. A.8. *Localizzazione delle principali strutture del sistema limbico, disposte ad anello attorno al talamo.*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

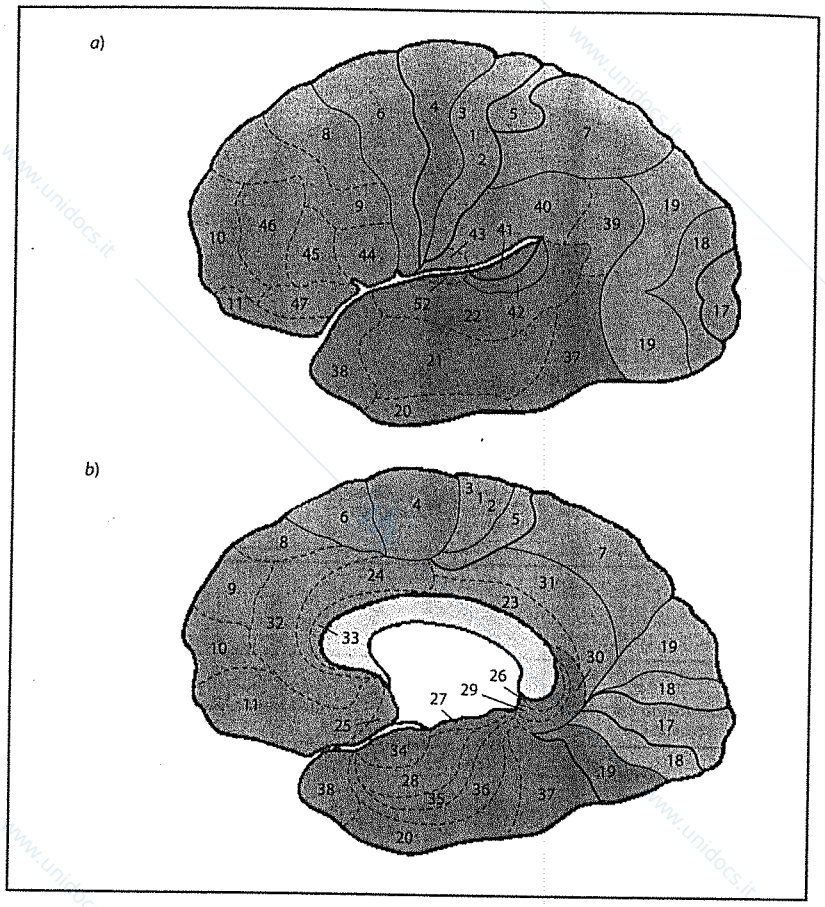

fig. A.9. *Mappa schematica delle aree di Brodmann: a) corteccia laterale, b) corteccia mediale. Lobo frontale (arancione), parietale (verde), temporale (marrone), occipitale (azzurro) e corpo calloso (grigio), visibile medialmente.*

Riferimenti bibliografici

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Riferimenti bibliografici

Adolphs, R. [2003], *Cognitive neuroscience of human social behaviour*, in «Nature Reviews Neuroscience», 4, pp. 165-178.

Adorno, R. [2010], voce *Perizia (diritto processuale penale)*, in *Enciclopedia del diritto, Annali*, Milano, Giuffrè, vol. III, pp. 885 ss.

Aggujaro, S., Crepaldi, D., Pistarini, C., Taricco, M. e Luzzatti, C. [2006], *Neuroanatomical correlates of the impaired retrieval of verbs and nouns: Interaction of grammatical class, imageability and actionality*, in «Journal of Neurolinguistics», 19, pp. 175-194.

Aguirre, G.K. e D'Esposito, M. [1999], *Topographical disorientation: A synthesis and taxonomy*, in «Brain», 122, pp. 1613-1628.

Allport, D.A. [1985], *Distributed memory, modular subsystems and dysphasia*, in S.K. Newman e R. Epstein (a cura di), *Current perspectives in dysphasia*, Edinburgh, Churchill Livingstone, pp. 32-60.

American Psychiatric Association [1994], *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, DSM-IV*, IV ed., Washington, D.C., American Psychiatric Association; trad. it. *Manuale diagnostico e statistico dei disturbi mentali, DSM-IV*, IV ed., Milano, Masson, 1996.

Amodio, P., Wenin, H., Del Piccolo, F., Mapelli, D., Montagnese, S., Pellegrini, A., Musto, C., Gatta, A. e Umiltà, C. [2002], *Variability of trail making test, symbol digit test and line trait test in normal people. A normative study taking into account age-dependent decline and sociobiological variables*, in «Aging Clinical Experimental Research», 14, pp. 117-131.

Azouvi, P., Olivier, S., de Montety, G., Samuel, C., Louis-Dreyfus, A. e Tesio, L. [2003], *Behavioral assessment of unilateral neglect: Study of the psychometric properties of the Catherine Bergego Scale*, in «Archives of Physical Medicine and Rehabilitation», 84, pp. 51-57.

Backman, C.L., Harris, S.R., Chisholm, J.A. e Monette, A.D. [1997], *Single-subject research in rehabilitation: A review of studies using AB, withdrawal, multiple baseline, and alternating treatments designs*, in «Archives of Physical Medicine and Rehabilitation», 78, pp. 1145-1153.

Baddeley, A.D. [1992], *Implicit memory and errorless learning. A link between cognitive theory and neuropsychological rehabilitation?*, in L.R. Squire e N. Butters (a cura di), *Neuropsychology of memory*, New York, The Guilford Press.

– [1995], *La memoria umana. Teoria e pratica*, Bologna, Il Mulino.

– [2003], *Working memory: Looking back and looking forward*, in «Nature Reviews Neuroscience», 4, pp. 829-839.

Baddeley, A.D., Papagno, C. e Vallar, G. [1988], *When long-term learning depends on short-term storage*, in «Journal of Memory and Language», 27, pp. 586-595.

Baddeley, A.D. e Wilson, B. [1988], *Frontal amnesia and the dysexecutive syndrome*, in «Brain and Cognition», 7, pp. 212-230.

Barbarotto, R., Laiacona, M., Frosio, R., Vecchio, M., Farinato, A. e Capitani, E. [1998], *A nor-*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

mative study on visual reaction times and two Stroop colour-word tests, in «Italian Journal of Neurological Sciences», 19, pp. 161-170.

Bartolo, A., Drei, S., Cubelli, R. e Della Sala, S. [2008], *Approccio cognitivo all'aprassia degli arti: presentazione di una nuova batteria*, in «Giornale Italiano di Psicologia», 35, pp. 435-460.

Bartolomeo, P., Bachoud-Lévi, A.C. e Chokron, S. [2008], *Batteria immaginazione e percezione (BIP)*, Milano, Istituto per il Diritto allo Studio, Università Cattolica.

Bartolomeo, P., Bachoud-Lévi, A.C., de Gelder, B., Denes, G., Dalla Barba, G., Brugières, P. e Degos, J.D. [1998], *Multiple-domain dissociation between impaired visual perception and preserved mental imagery in a patient with bilateral extrastriate lesions*, in «Neuropsychologia», 36, 3, pp. 239-249.

Basso, A. [2005], *Conoscere e rieducare l'afasia*, Roma, Il Pensiero Scientifico.

Basso, A., Capitani, C., Laiacona, M. e Luzzatti, C. [1980], *Factors influencing type and severity of aphasia*, in «Cortex», 16, pp. 631-636.

Bechara, A., Tranel, D. e Damasio, A.R. [2002], *The somatic marker hypothesis and decision-making*, in F. Boller, J. Grafman e G. Rizzolatti (a cura di), *Handbook of neuropsychology*, II ed., Amsterdam, Elsevier, vol. VII, pp. 117-143.

Benke, T., Luzzatti, C. e Vallar, G. [2004], *Hermann Zingerle's «impaired perception of the own body due to organic brain disorders». An introductory comment, and an abridged translation*, in «Cortex», 40, pp. 265-274.

Benton, A.L. [1959], *Right-left discrimination and finger localization: Development and pathology*, New York, P.B. Hoeber Inc.

Benton, A.L., Hamsher, K.D., Varney, N.R. e Spreen, O. [1983], *Contributions to neuropsychological assessment. A clinical manual*, New York, Oxford University Press.

Benton, A.L. e Sivian, A.B. [1993], *Disturbances of the body schema*, in K.M. Heilman e E. Valenstein (a cura di), *Clinical neuropsychology*, III ed., New York, Oxford University Press, pp. 123-140.

Ben-Yishay, Y., Piasetsky, E.B. e Rattok, J.A. [1987], *A systematic method for ameliorating disorders in basic attention*, in M.J. Meier, A.L. Benton e L. Diller (a cura di), *Neuropsychological rehabilitation*, New York, Guilford Press, pp. 165-181.

Berlucchi, G. [2011], *Brain plasticity and cognitive neurorehabilitation*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 1, pp. 1-19.

Berlucchi, G. e Aglioti, S. [2010], *The body in the brain revisited*, in «Experimental Brain Research», 200, pp. 25-35.

Berti, A. [2010], *Neuropsicologia della coscienza*, Torino, Bollati Boringhieri.

Berti, A., Bottini, G., Gandola, M., Pia, L., Smania, N., Stracciari, A. *et al.* [2005], *Shared cortical anatomy for motor awareness and motor control*, in «Science», 309, pp. 488-491.

Bertolino, M. [1981], *La crisi del concetto di imputabilità*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», 24, 1, pp. 190 ss.

– [1990], *L'imputabilità e il vizio di mente nel sistema penale*, Milano, Giuffrè.

– [2005], *L'infermità mentale al vaglio delle sezioni unite*, nota a Cassazione sezioni unite del 25 gennaio 2005, in «Diritto penale e processo», 7, pp. 853.

– [2006], *Le incertezze della scienza e le certezze del diritto a confronto sul tema della infermità mentale*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», 49, 2, pp. 539 ss.

– [2008], *Il «breve» cammino del vizio di mente. Un ritorno al paradigma organicistico?*, in «Criminalia», pp. 325 ss.

Bhogal, S.K., Teasell, R. e Speechley, M. [2003], *Intensity of aphasia therapy, impact on recovery*, in «Stroke», 34, pp. 987-993.

Bird, H., Howard, D. e Franklin, S. [2000], *Why is a verb like an inanimate object? Grammatical category and semantic category deficits*, in «Brain and Language», 72, pp. 246-309.

Bisiach, E. e Luzzatti, C. [1978], *Unilateral neglect of representational space*, in «Cortex», 14, pp. 129-133.

Bisiach, E., Perani, D., Vallar, G. e Berti, A. [1986], *Unilateral neglect: Personal and extrapersonal*, in «Neuropsychologia», 24, pp. 759-767.

Bizzozero, I., Costato, D., Della Sala, S., Papagno, C., Spinnler, H. e Venneri, A. [2000], *Upper and lower face apraxia: Role of the right hemisphere*, in «Brain», 123, pp. 2213-2230.

Blomert, L., Kean, M.L., Koster, C. e Schokker, J. [1994], *Amsterdam-Nijmegen Everyday Language Test: Construction, reliability and validity*, in «Aphasiology», 8, pp. 381-407.

Bodamer, J. [1947], *Die Prosopagnosie*, in «Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten», 179, pp. 6-54.

Bolognini, N., Fregni, F., Casati, C., Olgiati, E. e Vallar, G. [2010], *Brain polarization of parietal cortex augments training-induced improvement of visual exploratory and attentional skills*, in «Brain Research», 1349, pp. 76-89.

Bonnier, P. [1905], *L'aschématie*, in «Revue Neurologique», 13, pp. 605-609.

Borod, J.C. [1992], *Interhemispheric and intrahemispheric control of emotion: A focus on unilateral brain damage*, in «Journal of Consulting and Clinical Psychology», 60, pp. 339-348.

Bottini, G., Bisiach, E., Sterzi, R. e Vallar, G. [2002], *Feeling touches in someone else's hand*, in «Neuroreport», 13, pp. 249-252.

Bourlon, C., Chokron, S., Bachoud-Lévi, A.C., Coubard, O., Bergeras, I., Moulignier, A., Viret, A.-C. e Bartolomeo, P. [2009], *Normalisation d'une batterie d'évaluation de l'imagerie mentale visuelle et de la perception visuelle*, in «Revue Neurologique», 165, pp. 1045-1054.

Bowen, A. e Lincoln, N.B. [2007], *Cognitive rehabilitation for spatial neglect following stroke*, in «Cochrane Database of Systematic Reviews», 2, Art. No.: CD003586.

Bowers, D. e Heilman, K.M. [1984], *Dissociation between the processing of affective and nonaffective faces: A case study*, in «Journal of Clinical Neuropsychology», 6, pp. 367-379.

Brazzelli, M., Capitani, E., Della Sala, S., Spinnler, H. e Zuffi, M. [1994], *A neuropsychological instrument adding to the description of patients with suspected cortical dementia: The Milan Overall Dementia Assessment*, in «Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry», 57, pp. 1510-1517.

Burgess, P.W. [2000], *Strategy application disorder: The role of the frontal lobes in human multitasking*, in «Psychological Research», 63, pp. 279-288.

Butterworth, B. [1999], *Intelligenza matematica*, Milano, Rizzoli.

Cahill, L., Babinsky, R., Markowitsch, H.J. e Mc-Gaugh, J.L. [1995], *The amygdala and emotional memory*, in «Nature», 377, pp. 295-296.

Canli, T. [1999], *Hemispheric asymmetry in the experience of emotion: A perspective from functional neuroimaging*, in «The Neuroscientist», 5, pp. 201-207.

Capasso, R. e Miceli, G. [2001], *Esame neuropsicologico per l'afasia (E.N.P.A.)*, Milano, Springer Verlag Italia.

Capitani, E. [1997], *Normative data and neuropsychological assessment. Common problems in clinical practice and research*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 7, pp. 295-309.

Capitani, E. e Laiacona, M. [1988], *Aging and psychometric diagnosis of intellectual impairment: Some considerations on test scores and their use*, in «Developmental Neuropsychology», 4, pp. 325-330.

– [1997], *Composite neuropsychological batteries and demographic correction. Standardization based on Equivalent Scores, with a review of published data. The Italian group for the neuropsychological study of ageing*, in «Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 19, pp. 795-809.

– [2000], *Classification and modelling in neuropsychology: From groups to single cases*, in F. Boller e J. Grafman (a cura di), *Handbook of neuropsychology*, II ed., Amsterdam, Elsevier, vol. I, pp. 53-76.

Capitani, E., Laiacona, M., Barbarotto, R. e Cossa, F.M. [1999], *How can we evaluate interference in attentional tests? A study based on bi-variate non-parametric tolerance limits*, in «Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 21, pp. 216-228.

Cappelletti, M. e Cipolotti, L. [2010], *The neuropsychology of acquired calculation disorders*, in J. Gurd, U. Kischka e J. Marshall, *The handbook of clinical neuropsychology*, II ed., Oxford, Oxford University Press, pp. 401-418.

Caramazza, A. [1988], *Some aspects of language processing revealed through the analysis of acquired aphasia: the lexical system*, in «Annual Review of Neuroscience», 11, pp. 395-421.

Caramazza, A. e Hillis, A. [1991], *Lexical organization of nouns and verbs in the brain*, in «Nature», 349, pp. 788-790.

Carlesimo, G.A., Perri, R. e Caltagirone, C. [2011], *Category cued recall following controlled encoding as a neuropsychological tool in the diagnosis of Alzheimer's disease: A review*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

of the evidence, in «Neuropsychological Review», 21, pp. 54-65.
Carlomagno, S. [1994], *Pragmatic approaches to aphasia therapy*, London, Whurr.
Catanesi, R. e Martino, V. [2007], *Verso una psichiatria forense basata su evidenze*, in Cipolla e Bana [2007, 155 ss.].
Catani, M. e Ffychte, D.H. [2005], *The rises and falls of disconnection syndromes*, in «Brain», 128, pp. 2224-2239.
Centonze, F. [2005], *L'imputabilità, il vizio di mente e i disturbi di personalità*, in «Rivista italiana di diritto e procedura penale», pp. 247 ss.
Cermak, L.S. e O'Connor, M. [1983], *The anterograde and retrograde retrieval ability of a patient with amnesia due to encephalitis*, in «Neuropsychologia», 21, pp. 213-234.
Charcot, M. e Bernard, D. [1883], *Un cas de suppression brusque et isolée de la vision mentale des signes et des objets (formes et couleurs)*, in «Progrès Médicale», 11, pp. 568-571.
Chertkow, H. [2002], *Mild cognitive impairment*, in «Current Opinion in Neurology», 15, pp. 401-407.
Cicerone, K.D., Dahlberg, C., Malec, J.F., Langenbahn, D.M., Felicetti, T., Kneipp, S., Elmo, W., Kalmar, K., Giacino, J.T., Harley, J.P., Laatsch, L., Morse, P.A. e Catanese, J. [2005], *Evidence-based cognitive rehabilitation: updated review of the literature from 1998 through 2002*, in «Archives of Physical Medicine and Rehabilitation», 86, pp. 1681-1692.
Cipolla, S. e Bana, A. [2007], *Crimini, criminali e malattia mentale: scienze giuridico-penali e scienze empirico-sociali a confronto*, Bruxelles, Bruylant.
Ciurli, P., Marangolo, P. e Basso, A. [1996], *Esame del linguaggio-II*, Firenze, Giunti O.S. Organizzazioni speciali.
Cocchini, G., Beschin, N. e Jehkonen, M. [2001], *The fluff test: A simple task to assess body representation neglect*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 11, pp. 17-31.
Cole, J. [1991], *Pride and a daily marathon*, London, Duckworth.
Collica, M.T. [2007], *Vizio di mente: nozione, accertamento e prospettive*, Torino, Giappichelli.
Conso, G. e Grevi, V. [2005], *Commentario breve al codice di procedura penale*, Padova, Cedam.
Cooper, R. e Shallice, T. [2006], *Hierarchical schemas and goals in the control of sequential behavior*, in «Psychological Review», 113, pp. 887-916.
Corbetta, M. e Shulman, G.L. [2002], *Control of goal-directed and stimulus-driven attention in the brain*, in «Nature Reviews Neuroscience», 3, pp. 201-215.
Cordero, F. [2006], *Procedura penale*, Milano, Giuffrè.
Corina, D.P., Bellugi, U. e Reilly, J. [1999], *Neuropsychological studies of linguistic and affective facial expressions in deaf signers*, in «Language and Speech», 42, pp. 307-331.
Corte d'assise d'appello di Trieste [2010], sentenza 1° ottobre 2009, in «Rivista penale», 1, pp. 45 ss.
Crawford, J.R. e Garthwaite, P.H. [2002], *Investigation of the single case in neuropsychology: Confidence limits on the abnormality of test scores and test score differences*, in «Neuropsychologia», 40, pp. 1196-1208.
Crawford, J.R. e Howell, D.C. [1998], *Comparing an individual's test score against norms derived from small samples*, in «The Clinical Neuropsychologist», 12, pp. 482-486.
Cubelli, R., Marchetti, C., Boscolo, G. e Della Sala, S. [2000], *Cognition in action: Testing a model of limb apraxia*, in «Brain and Cognition», 44, pp. 144-165.

Damasio, A.R. [1996], *The somatic marker hypothesis and the possible functions of the prefrontal cortex*, in «Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Biological Sciences», 351, pp. 1413-1420.
– [2003], *Looking for Spinoza: Joy, sorrow, and the feeling brain*, New York, Harcourt; trad. it. *Alla ricerca di Spinoza: emozioni, sentimenti e cervello*, Milano, Adelphi, 2003.
Dehaene, S. [1992], *Varieties of numerical abilities*, in «Cognition», 44, pp. 1-42.
– [1997], *La bosse des maths*, Paris, Odile Jacob; trad. it. *Il pallino della matematica*, Milano, Mondadori, 2000.
Déjerine, J.-J. [1914], *Sémiologie des affections du système nerveux*, Paris, Masson.
Delazer, M., Girelli, L., Granà, A. e Dhomas, F. [2003], *Number processing and calculation – Normative data from healthy adults*, in «The Clinical Neuropsychologist», 17, pp. 331-350.

Della Sala, S., Gray, C.D., Baddeley, A.D., Allamano, N. e Wilson, L. [1999], *Pattern span: A tool for unwelding visuo-spatial memory*, in «Neuropsychologia», 37, pp. 1189-1199.
Deloche, G., Seron, X., Larroque, C., Magnien, C., Metz-Lotz, M.N. *et al.* [1994], *Calculation and number processing assessment battery: The role of demographic factors*, in «Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 16, pp. 915-1208.
Denes, G. e Pizzamiglio, L [1996], *Manuale di neuropsicologia*, II ed., Bologna, Zanichelli.
De Renzi, E. e Faglioni, P. [1978], *Normative data and screening power of a shortened version of the Token Test*, in «Cortex», 14, pp. 41-49.
De Renzi, E. e Lucchelli, F. [1988], *Ideational apraxia*, in «Brain», 111, pp. 1173-1185.
De Renzi, E., Motti, F. e Nichelli, P. [1980], *Imitative gestures: A quantitative approach to ideomotor apraxia*, in «Archives of Neurology», 37, pp. 6-10.
De Renzi, E., Pieczuro, A. e Vignolo, L.A. [1966], *Oral apraxia and aphasia*, in «Cortex», 2, pp. 50-73.
– [1968], *Ideational apraxia: A quantitative study*, in «Neuropsicologia», 6, pp. 41-52.
De Renzi, E. e Vignolo, L.A. [1962], *The token test: A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasia*, in «Brain», 85, pp. 665-678.
Doesborgh, S.J., Van de Sandt-Koenderman, M.W., Dippel, D.W., Van Harskamp, F., Koudstaal, P.J. e Visch-Brink, E.G. [2004], *Effects of semantic treatment on verbal communication and linguistic processing in aphasia after stroke: A randomized controlled trial*, in «Stroke», 35, pp. 141-146.
Dubois, B., Feldman, H.H., Jacova, C., Dekosky, S.T., Barberger-Gateau, P., Cummings, J. *et al.* [2007], *Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: Revising the NINCDS-ADRDA criteria*, in «Lancet Neurology», 6, pp. 734-746.

Ellis, A.W. [1987], *Intimations of modularity, or, the modelarity of mind: doing cognitive neuropsychology without syndromes*, in M. Coltheart, G. Sartori e R. Job (a cura di), *The cognitive neuropsychology of language*, London, Lawrence Erlbaum, pp. 397-408.
Ellis, H.D. e Lewis, M.B. [2001], *Capgras delusion: A window on face recognition*, in «Trends Cognitive Sciences», 5, pp. 149-156.
Ellis, H.D. e Young, A.W. [1990], *Accounting for delusional misidentification*, in «British Journal of Psychiatry», 157, pp. 239-248.

Farah, M.J. [2004], *Visual agnosia*, II ed., Cambridge, MA, The MIT Press.
Fasotti, L., Kovacs, F., Eling, P.A.T.M. e Brouwer, W.H. [2000], *Time pressure management as a compensatory strategy training after closed head injury*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 10, pp. 47-65.
Fierro, B., Brighina, F. e Bisiach, E. [2006], *Improving neglect by TMS*, in «Behavioural Neurology», 17, pp. 169-176.
Finger, S. [1994], *Origins of neuroscience. A history of explorations into brain function*, New York, Oxford University Press.
Fitzgerald, P.B., Laird, A.R., Maller, J. e Daskalakis, Z.J. [2008], *A meta-analytic study of changes in brain activation in depression*, in «Human Brain Mapping», 29, pp. 683-695.
Flor-Henry, P. [1983], *Cerebral basis of psychopathology*, Bristol, John Wright.
Fodor, J.A. [1983], *The Modularity of mind*, Cambridge, MA, The MIT Press; trad. it. *La mente modulare*, Bologna, Il Mulino.
Folstein, M.F., Folstein, S.E. e McHugh, P.R. [1975], *Mini mental state: A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinicians*, in «Journal of Psychiatric Research», 12, pp. 189-198.
Fortis, P., Maravita, A., Gallucci, M., Ronchi, R., Grassi, E., Senna, I., Olgiati, E., Perucca, L., Banco, E., Posteraro, L., Tesio, L. e Vallar, G. [2010], *Rehabilitating patients with left spatial neglect by prism exposure during a visuomotor activity*, in «Neuropsychology», 24, pp. 681-697.
Freund, C.S. [1889], *Ueber optische Aphasie und Seelenblindheit*, in «Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten», 20, pp. 276-297, 371-416; trad. ingl. e commento di A. Beaton, J. Davidoff e U. Erstfeld, *On optic aphasia and visual agnosia*, in «Cognitive Neuropsychology», 8, 1991, pp. 21-38.
Fridriksson, J., Moser, D., Bonilha, L., Morrow-Odom, K.L., Shaw, H., Fridriksson, A., Baylis, G.C. e Rorden, C. [2007], *Neural correlates of phonological and semantic-based anomia*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

treatment in aphasia, in «Neuropsychologia», 45, pp. 1812-1822.

Friedman, R.B. [2002], *Clinical diagnosis and treatment of reading disorders*, in A.E. Hillis, *The handbook of adult language disorder*, Hove-New York, Psychology Press, 2002, pp. 27-43.

Frith, C.D. [1992], *The cognitive neuropsychology of schizophrenia*, Hove, Lawrence Erlbaum.

Gainotti, G. e Tiacci, C. [1971], *The relationships between disorders of visual perception and unilateral spatial neglect*, in «Neuropsychologia», 9, pp. 451-458.

Gallese, V. [2007], *The «conscious» dorsal stream: Embodied simulation and its role in space and action conscious awareness*, in «Psyche», 13, pp. 1-20.

Gangopadhyay, N., Madary, M. e Spicer, F. (a cura di) [2010], *Perception, action and consciousness. Sensorimotor dynamics and the two visual systems*, Oxford, Oxford University Press.

Gazzaniga, M.S. [2000], *Cerebral specialization and interhemispheric communication: Does the corpus callosum enable the human condition?*, in «Brain», 123, pp. 1293-1326.

Gazzaniga, M.S., Ivry, R.B. e Mangun, G.R. [2005], *Neuroscienze cognitive*, Bologna, Zanichelli.

Gerstmann, J. [1940], *Syndrome of finger agnosia, disorientation for the right and left, agraphia and acalculia*, in «Archives of Neurology and Psychiatry», 44, pp. 398-408.

– [1942], *Problem of imperception of disease and of impaired body territories with organic lesions*, in «Archives of Neurology and Psychiatry», 48, pp. 890-913.

Geschwind, N. [1965], *Disconnexion syndromes in animals and man. Parts I and II*, in «Brain», 88, pp. 237-294, 585-644.

Giarda, A e Spangher, G. [2010] (a cura di), *Codice di procedura penale commentato*, Milano, Ipsoa.

Gibbons Natrella, M.[1983], *Experimental statistics*, New York, J. Wiley.

Gil, R. [2006], *Neuropsychologie*, Paris, Masson.

Gillard, J.H., Waldman, A.D. e Barker, P.B. [2010] (a cura di), *Clinical MR neuroimaging: Physiological and functional techniques*, II ed., Cambridge, Cambridge University Press.

Girelli, L. [2006], *Noi e i numeri*, Bologna, Il Mulino.

Girelli, L. e Seron, X. [2001], *Rehabilitation of number processing and calculation skills*, in «Aphasiology», 15, 7, pp. 695-712.

Glickstein, M. e Berlucchi, G. [2008], *Classical disconnection studies of the corpus callosum*, in «Cortex», 44, pp. 914-927.

Goldenberg, G. [2003], *Apraxia and beyond: Life and work of Hugo Liepmann*, in «Cortex», 39, pp. 509-524.

Goldenberg, G. e Strauss, S. [2002], *Hemisphere asymmetry for imitation of novel gestures*, in «Neurology», 59, pp. 893-897.

Gonzalez-Rothi, L.J. e Heilman, K.M. [1997], *Apraxia. The neuropsychology of action*, Hove, Psychology Press.

Goodale, M.A. e Westwood, D.A. [2004], *An evolving view of duplex vision: Separate but interacting cortical pathways for perception and action*, in «Current Opinion in Neurobiology», 14, pp. 203-211.

Goodglass, H. e Kaplan, E. [1972], *The assessment of aphasia and related disorders*, Philadelphia, Pa., Lea and Febiger.

Goodglass, H., Kaplan, E. e Barresi, B. [2000], *Boston Diagnostic Aphasia Examination-Third Edition (BDAE-3)*, San Antonio, Tex., Harcourt Assessment.

Grey, J.M., Robertson, I., Pentland, B. e Anderson, S. [1992], *Microcomputer-based attentional retraining after brain damage: A randomised group controlled trial*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 2, pp. 97-115.

Gronwall, D. e Sampson, H. [1974], *The psychological effects of concussion*, Auckland, Auckland University Press/Oxford University Press.

Grossi, D. e Boller, F. [1996], *Sviluppo della neuropsicologia italiana moderna*, in Denes e Pizzamiglio [1996, 16-34].

Grossi, D. e Trojano, L. [2006], *Neuropsicologia dei lobi frontali*, Bologna, Il Mulino.

Habib, M. e Sirigu, A. [1987], *Pure topographical disorientation: A definition and anatomical basis*, in «Cortex», 23, pp. 73-85.

Halligan, P.W., Fink, G.R., Marshall, J.C. e Vallar, G. [2003], *Spatial cognition: Evidence from visual neglect*, in «Trends in Cognitive Sciences», 7, pp. 125-133.

Hart, J., Berndt, R.S. e Caramazza, A. [1985], *A category specific naming deficit following cerebral infarction*, in «Nature», 316, pp. 439-440.

Head, H. e Holmes, G. [1911], *Sensory disturbances from cerebral lesions*, in «Brain», 34, pp. 102-254.

Hécaen, H., Angelergues, R. e Houillier, S. [1961], *Les variétés cliniques des acalculies au cours des lésions rétrorolandiques: approche statistique du problème*, in «La Revue Neurologique», 105, pp. 85-103.

Heilman, K.M., Bowers, D., Speedie, L. e Coslett, H.B. [1984], *Comprehension of affective and nonaffective prosody*, in «Neurology», 34, pp. 917-921.

Henschen, S.E. [1919], *Über Sprach-, Musik- und Rechnenmechanismen und ihre Legalisation im Großhirn*, in «Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie», 52, pp. 273-298.

Hillis, A.E. e Caramazza, A. [1995], *Representation of grammatical knowledge in the brain*, in «Journal of Cognitive Neuroscience», 7, pp. 369-407.

Holland, A.L. [1980], *Communicative abilities in daily living: A test of functional communication for aphasic adults*, Austin, Tex., Pro-Ed.

Howard, D., Patterson, K., Franklin, S., Orchard-lisle, V. e Morton, J. [1985], *Treatment of word retrieval deficits in aphasia. A comparison of two therapy methods*, in «Brain», 108, pp. 817-829.

Howard, I.P. e Templeton, W.B. [1966], *Human spatial orientation*, London, Wiley.

Huber, W., Poeck, K., Weniger, D. e Willmes, K. [1983], *Der Aachener Aphasie Test (AAT)*, Göttingen, Hogrephe.

Humphreys, G.W. e Riddoch, M.J. [1987], *The fractionation of visual agnosia*, in G.J. Riddoch e G.W. Humphreys (a cura di), *Visual object processing: A cognitive neuropsychological approach*, London, Laurence, Erlbaum, pp. 281-306.

Husain, M. [2008], *Hemispatial neglect*, in G. Goldenberg e B.L. Miller (a cura di), *Handbook of clinical neurology*, Amsterdam, Elsevier, pp. 293-319.

Ishai, A. [2008], *Let's face it: It's a cortical network*, in «Neuroimage», 40, pp. 415-419.

James, W. [1895], *The principles of psychology*, New York, Holt.

Judica, A., Zoccolotti, P. e Pizzamiglio, L. [2006], *La diagnosi e la terapia dell'eminattenzione spaziale*, in A. Mazzucchi (a cura di), *La riabilitazione neuropsicologica. Premesse teoriche e applicazioni cliniche*, II ed., Milano, Elsevier/Masson, pp. 295-324.

Kasten, E., Bunzenthal, U., Müller-Oehring, E.M., Mueller, I. e Sabel, B.A. [2007], *Vision restoration therapy does not benefit from costimulation: A pilot study*, in «Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 29, pp. 569-584.

Kay, J., Lesser, R. e Coltheart, M. [1992], *PALPA: Psycholinguistic assessment of language processing in aphasia*, Hove, Lawrence Erlbaum.

Kelly, H., Brady, M.C.E. e Enderby, P. [2010], *Speech and language therapy for aphasia following stroke*, in «Cochrane Database of Systematic Reviews», 5, Art. No.: CD000425.

Kertesz, A. [1982], *Western Aphasia Battery (WAB)*, San Antonio, Tex.,The Psychological Corporation.

Kertesz, A. e Munoz, D.G. [1998] (a cura di), *Pick's Disease and Pick Complex*, New York, Wiley.

Knoblich, G., Thornton, I., Grosjean, M. e Shiffrar, M. [2006] (a cura di), *Human body perception from the inside out*, New York, Oxford University Press.

Kraepelin, E. [1904], *Lectures on clinical psychiatry*, New York, William Wood.

Laiacona, M., Barbarotto, R., Trivelli, C. e Capitani, E. [1993], *Dissociazioni semantiche intercategoriali: descrizione di una batteria standardizzata e dati normativi*, in «Archivio di psicologia, neurologia e psichiatria», 54, pp. 210-248.

Laiacona, M., Inzaghi, M.G., De Tanti, A. e Capitani, E. [2000], *Wisconsin card sorting test: A new global score, with Italian norms, and its relationship with the Weigl sorting test*, in «Neurological Sciences», 21, pp. 279-291.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Laicardi, C. e Orsini, A. [1997], *WAIS-R. Wechsler Adult Intelligence Scale – Revised*, Firenze, Giunti O.S. Organizzazioni Speciali.

Lang, M. e Fiorino, F. [2007], *Il futuro dei disturbi di personalità nel DSM V*, in Cipolla e Bana [2007, 75 ss.].

Lawton, M.P. e Brody, E.M. [1969], *Assessment of older people: Self-maintaining and instrumental activities of daily living*, in «Gerontologist», 9, pp. 179-186.

LeClercq, M. e Zimmermann, P. [2002] (a cura di), *Applied neuropsychology of attention. Theory, diagnosis and rehabilitation*, London, Psychology Press.

Ledoux, J. [1996], *The emotional brain: The mysterious underpinnings of emotional life*, New York, Simon e Schuster; trad. it. *Il cervello emotivo. Alle origini delle emozioni*, Milano, Baldini & Castoldi, 1998.

Lezak, M.D., Howieson, D.B., Loring, D.W., Hannay, H.J. e Fischer, J.S. [2004], *Neuropsychological assessment*, IV ed., Oxford, Oxford University Press.

Lichtheim, L. [1885], *On aphasia*, in «Brain», 7, pp. 433-484.

Liddle, P.F., Friston, C.D., Hirsch, S.R., Jones, T. e Frackowiak, R.S. [1992], *Patterns of cerebral blood flow in schizophrenia*, in «British Journal of Psychiatry», 160, pp. 179-186.

Lissauer, H. [1890], *Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem Beitrage zur Theorie derselben*, in «Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten», 21, pp. 222-270; trad. ingl. *A case of visual agnosia with a contribution to theory*, in «Cognitive Neuropsychology», 5, 1988, pp. 157-192; commento in T. Shallice e M. Jackson, *Lissauer on agnosia*, in «Cognitive Neuropsychology», 5, 1988, pp. 153-156.

Lord, F.M. e Novick, M.R. [1968], *Statistical theories of mental test scores*, Reading, MA, Addison-Wesley.

Lurija, A.R. [1962], *Vyssie korkovye funkcii celoveka i ich narusenija pri lokal'nych porazenijach mozga*, Moscow, Moscow University; trad. it. *Le funzioni corticali superiori nell'uomo*, Firenze, Giunti, 1967.

Luzzatti, C. [2003], *Optic aphasia and pure alexia: Contribution of callosal disconnection syndromes to the study of lexical and semantic representation in the right hemisphere*, in E. Zaidel e A. Iacoboni (a cura di), *The parallel brain: The cognitive neuroscience of the corpus callosum*, Cambridge, MA, The MIT Press/Bradford Books, pp. 479-496.

Luzzatti, C., Laiacona, M., Allamano, N., De Tanti, A., Inzaghi, M.G. e Lorenzi, L. [1994], *Un test per la diagnosi dei deficit di scrittura: principi di costruzione e dati normativi*, in «Ricerche di Psicologia», 18, pp. 137-160.

Luzzatti, C., Willmes, K., Bisiacchi, P., De Bleser, R., Mazzucchi, A., Posteraro, L., Taricco, M. e Faglia, L. [1987], *Aachener Aphasie Test. Qualità psicometriche della versione italiana del test*, in «Archivio di psicologia, neurologia e psichiatria», 48, pp. 480-512.

Luzzatti, C., Willmes, K. e De Bleser, R. [1996] (a cura di), *Aachener Aphasie Test (AAT) – versione italiana*, Firenze, Giunti O.S. Organizzazioni Speciali.

MacLean, P.D. [1949], *Psychosomatic disease and the «visceral brain»: Recent developments bearing on the Papez theory of emotion*, in «Psychosomatic Medicine», 11, pp. 338-353.

Maddrey, A.M., Cullum, C.M., Weiner, M.F. e Filley, C.M. [1996], *Premorbid intelligence estimation and level of dementia in Alzheimer's disease*, in «Journal of International Neuropsychological Society», 2, pp. 551-555.

Marr, D. [1982], *Vision*, New York, Freeman.

Marshall, J.C. [1995], *The mapping hypothesis and aphasia therapy*, in «Aphasiology», 9, pp. 517-532.

Marshall, J.C. e Halligan, P. [1988], *Blindsight and insight in visuo-spatial neglect*, in «Nature», 336, pp. 766-767.

Martin, A., Wiggs, C.L., Ungerleider, L.G. e Haxby, J.V. [1996], *Neural correlates of category-specific knowledge*, in «Nature», 379, pp. 649-652.

Marzano, F. [2007], *Gli ultimi approdi della giurisprudenza di legittimità*, in Cipolla e Bana [2007, 17 ss.].

Marzi, C.A. [2010], *Asimmetry of interhemispheric communication*, in «Wiley Interdisciplinary Reviews: Cognitive Science», 1, pp. 433-438.

Marzi, C.A., Bisiacchi, P. e Nicoletti, R. [1991], *Is interhemispheric transfer of visuomotor information asymmetric? Evidence from a meta-analysis*, in «Neuropsychologia», 29, pp. 1163-1177.

Mauri, M., Carlesimo, G.A., Graceffa, A.M.S., Loasses, A., Lorusso, S., Sinforiani, E., Bono, G. e Caltagirone, C. [1997], *Standardizzazione di due nuovi test di memoria: apprendimento di liste di parole correlate e non correlate semanticamente*, in «Archivio di Psicologia, Neurologia e Psichiatria», 58, pp. 621-645.

Mazzucchi, A. [2012] (a cura di), *La riabilitazione neuropsicologica. Premesse teoriche e applicazioni cliniche*, III ed., Milano, Elsevier.

McCarthy, R.A. e Warrington, E.K. [1986], *Visual associative agnosia: A clinico-anatomical study of a single case*, in «Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry», 49, pp. 1233-1240.

– [1990] *Cognitive neuropsychology: A clinical introduction*, San Diego, Academic Press.

McCloskey, M. [1992], *Cognitive mechanisms in numerical processing: Evidence from acquired dyscalculia*, in «Cognition», 44, pp. 107-157.

Melzack, R. [1990], *Phantom limbs and the concept of a neuromatrix*, in «Trends in Neurosciences», 13, pp. 88-92.

Merzagora Betsos, I. e Cipolla, S. [2007], *Dal paradigma medico a quello criminogenetico in tema di imputabilità di adulti e minori*, in Cipolla e Bana [2007, 243 ss.].

Mesulam, M.M. [1982], *Slowly progressive aphasia without generalized dementia*, in «Annals of Neurology», 11, pp. 592-598.

– [2002], *Functional anatomy of attention and neglect: From neurons to networks*, in H.-O. Karnath, A.D. Milner e G. Vallar (a cura di), *The cognitive and neural bases of spatial neglect*, Oxford, Oxford University Press, pp. 33-45.

Miceli, G., Amitrano, A., Capasso, R. e Caramazza, A. [1996], *The treatment of anomia resulting from output lexical damage: Analysis of two cases*, in «Brain and Language», 52, pp. 150-174.

Miceli, G. e Capasso, R. [1991], *I disturbi del calcolo. Diagnosi e riabilitazione*, Milano, Masson.

Miceli, G., Fouch, E., Capasso, R., Shelton, J.R., Tomaiuolo, F. e Caramazza, A. [2001], *The dissociation of color from form and function knowledge*, in «Nature Neuroscience», 4, pp. 662-667.

Miceli, G., Laudanna, A., Burani, C. e Capasso, R. [1994], *Batteria per l'analisi dei deficit afasici*, Roma, CEPSAG.

Milner, B. [1971], *Interhemispheric differences in the localization of psychological processes in man*, in «British Medical Bulletin», 27, pp. 272-277.

Morabito, C. [2004], *La mente nel cervello. Un'introduzione storica alla neuropsicologia classica*, Roma-Bari, Laterza.

Morlaas, J. [1928], *Contribution à l'étude de l'apraxie*, Paris, Amedee Legrand.

Moscovitch, M. e Smith, L.C. [1979], *Differences in neural organization between individuals with inverted and noninverted handwriting postures*, in «Science», 205, pp. 710-713.

Munk, H. [1890], *Über die Functionen der Grosshirnrinde*, II ed., Berlin, Hirschwald.

Musso, M., Weiller, C., Kiebel, S., Müller, S.P., Bülau, P. e Rijntjes, M. [1999], *Training-induced brain plasticity in aphasia*, in «Brain», 122, pp. 1781-1790.

Neary, D., Snowden, J.S., Gustafson, L. *et al.* [1998], *Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria*, in «Neurology», 51, pp. 1546-1554.

Norman, D.A. e Shallice, T. [1986], *Attention to action: Willed and automatic control of behaviour*, in R.J. Davidson, G.E. Schwartz e D. Shapiro (a cura di), *Consciousness and self regulation*, New York, Plenum Press, pp. 1-18.

Novelli, G., Papagno, C., Capitani, C., Laiacona, M., Vallar, G. e Cappa, S. [1986], *Tre test clinici di ricerca e produzione lessicale: taratura su soggetti normali*, in «Archivio di psicologia, neurologia e psichiatria», 47, pp. 477-506.

Ogourtsova, T., Korner-Bitensky, N. e Ptito, A. [2010], *Contribution of the superior colliculi to post-stroke unilateral spatial neglect and recovery*, in «Neuropsychologia», 48, pp. 2407-2416.

Orsini, A., Grossi, D., Capitani, E., Laiacona, M., Papagno, C. e Vallar, G. [1987], *Verbal and spatial immediate memory span: Normative data from 1355 adults and 1112 children*, in «The Italian Journal of Neurological Sciences», 8, pp. 539-548.

Osterrieth, P.A. [1944], *Le test de copie d'une figure complexe*, in «Archives de Psychologie», 30, pp. 206-356.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Papagno, C. [2003], *Come funziona la memoria*, Roma-Bari, Laterza.
– [2010], *Neuropsicologia della memoria*, Bologna, Il Mulino.
Parvizi, J., Anderson, S.W., Martin, C.O., Damasio, H. e Damasio, A.R. [2001], *Pathological laughter and crying: A link to the cerebellum*, in «Brain», 124, pp. 1708-1719.
Pelli, D.G., Robson, J.G. e Wilkins, A.J. [1988], *The design of a new letter chart for measuring contrast sensitivity*, in «Clinical Vision Sciences», 2, pp. 187-199.
Peper, M. e Irle, E. [1997], *The decoding of emotional concepts in patients with focal cerebral lesions*, in «Brain and Cognition», 34, pp. 360-387.
Perani, D., Cappa, S.F., Bettinardi, V., Bressi, S. *et al.* [1995], *Different neural systems for the recognition of animals and man-made tools*, in «Neuroreport», 6, pp. 1637-1641.
Petersen, R.C. e Morris, J.C. [2005], *Mild cognitive impairment as a clinical entity and treatment target*, in «Archives of Neurology», 62, pp. 1160-1163.
Pizzamiglio, L., Guariglia, C., Antonucci, G. e Zoccolotti, P. [2006], *Development of a rehabilitative program for unilateral neglect*, in «Restorative Neurology and Neuroscience», 24, pp. 337-345.
Poeck, K. [1982], *The two types of motor apraxia*, in «Archives Italiannes de Biologie», 120, pp. 361-369.
Poeck, K., Huber, W. e Willmes, K. [1989], *Outcome of intensive treatment in aphasia*, in «Journal of Speech & Hearing Disorders», 54, pp. 471-479.
Posner, M.I. [2004] (a cura di), *Cognitive neuroscience of attention*, New York, The Guilford Press.
Posner, M.I. e Petersen, S.E. [1990], *The attention system of the human brain*, in «Annual Review of Neuroscience», 13, pp. 25-42.
Prigatano, G.P. [2010] (a cura di), *The study of anosognosia*, Oxford, Oxford University Press.
Ptak, R., Van Der Linden, M. e Schnider, A. [2010], *Cognitive rehabilitation of episodic memory disorders: From theory to practice*, in «Frontiers in Human Neuroscience», 14, 4.
Pulvermüller, F., Neininger, B., Elbert, T., Mohr, B., Rockstroh, B., Koebbel, P. e Taub, E. [2001], *Constraint-induced therapy of chronic aphasia after stroke*, in «Stroke», 32, pp. 1621-1626.
Ramachandran, V.S. e Rogers-Ramachandran, D. [1996], *Synaesthesia in phantom limbs induced with mirrors*, in «Proceedings of the Royal Society of London», 263, pp. 377-386.
Rapcsak, S.Z., Comer, J.F. e Rubens, A.B. [1993], *Anomia for facial expressions: Neuropsychological mechanisms and anatomical correlates*, in «Brain and Language», 45, pp. 233-252.
Rapp, B. e Caramazza, A. [2002], *Selective difficulties with phonologic nouns and written verbs: A single case study*, in «Journal of Neurolinguistics», 15, pp. 373-402.
Reitan, R.M. [1958], *Validity of the trail making test as an indicator of organic brain damage*, in «Perceptual and Motor skills», 8, pp. 271-276.
Riddoch, M.J. e Humphreys, G.W. [1987], *A case of integrative visual agnosia*, in «Brain», 110, pp. 1431-1462.
– [1993], *Birmingham Object Recognition Battery*, Hove, Lawrence Erlbaum.
Rivello, P.P. [1995], voce *Perito e perizia*, in *Digesto delle discipline penalistiche*, Torino, Utet, vol. IX, pp. 469 ss.
– [2000], voce *Perito e perizia*, in *Digesto delle discipline penalistiche*, *Aggiornamento*, Torino, Utet, vol. I, pp. 502 ss.
Robertson, I.H., Manly, T., Andrade, J., Baddeley, B.T. e Yiend, J. [1997], *«Ops!»: Performance correlates of everyday attentional failures in traumatic brain injured and normal subjects*, in «Neuropsychologia», 35, pp. 747-758.
Robertson, I.H., Ward, T. *et al.* [1994], *The test of everyday attention*, Titchfield, Hants, Thames Valley Test Company.
Robertson, L.C. [2003], *Binding, spatial attention and perceptual awareness*, in «Nature Reviews Neuroscience», 4, pp. 93-102.
Robey, R.R., Schultz, M.C., Crawford, A.B. e Sinner, C.A. [1999], *Single-subject clinical-outcome research: Designs, data, effect sizes, and analyses*, in «Aphasiology», 13, pp. 445-473.
Robinson, R.G., Parikh, R.M., Lipsey, J.R., Starkstein, S.E. e Price, T.R. [1993], *Pathological laughing and crying following stroke: Validation of a measurement scale and a double-blind treatment study*, in «American Journal of Psychiatry», 150, pp. 286-293.
Rode, G., Klos, T., Courtois-Jacquin, S., Rossetti, Y. e Pisella, L. [2006a], *Neglect and prism adaptation: A new therapeutic tool for spatial cognition disorders*, in «Restorative Neurology and Neuroscience», 24, pp. 347-356.
Rode, G., Michel, C., Rossetti, Y., Boisson, D. e Vallar, G. [2006b], *Left size distortion (hyperschematia) after right brain damage*, in «Neurology», 67, pp. 1801-1808.
Rohling, M.L., Faust, M.E., Beverly, B. e Demakis, G. [2009], *Effectiveness of cognitive rehabilitation following acquired brain injury: A meta-analytic re-examination of Cicerone et al.'s (2000, 2005) systematic reviews*, in «Neuropsychology», 23, pp. 20-39.
Ropper, A.H. e Brown, R.H. [2006], *Principi di neurologia*, VIII ed., Milano, McGraw-Hill Italia.
Ross, E.D. [1981], *The aprosodias. Functional-anatomic organization of the affective components of language in the right hemisphere*, in «Archives of Neurology», 38, pp. 561-569.
Rossetti, Y., Pisella, L. e Vighetto, A. [2003], *Optic ataxia revisited: Visually guided action versus immediate visuomotor control*, in «Experimental Brain Research», 153, pp. 171-179.
Rossi, S. e Rossini, P.M. [2004], *TMS in cognitive plasticity and the potential for rehabilitation*, in «Trends in Cognition Sciences», 8, pp. 273-279.
Rosvold, H.E., Mirsky, A.F., Sarason, I., Bransome, E.D. e Beck, L.H. [1956], *A continuous performance test of brain damage*, in «Journal of Consulting Psychology», 20, pp. 343-350.
Rothi, L.J., Ochipa, C. e Heilman, K.M. [1991], *A cognitive neuropsychological model of limb praxis*, in «Cognitive Neuropsychology», 8, pp. 443-458.
Rubens, A.B. e Benson, D.F. [1971], *Associative visual agnosia*, in «Archives of Neurology», 24, pp. 305-316.
Rumiati, R.I. e Tessari, A. [2002], *Imitation of novel and well-known actions. The role of short-term memory*, in «Experimental Brain Research», 142, pp. 425-433.
Rumiati, R.I., Weiss, P.H., Shallice, T., Ottoboni, G., Noth, J., Zilles, K. e Fink, G.R. [2004], *The neural basis of pantomiming the use of visually presented objects*, in «NeuroImage», 21, pp. 1224-1231.
Rumiati, R.I., Weiss, P.H., Tessari, A., Assmus, A., Zilles, K., Herzog, H. e Fink, R.G. [2005], *Common and differential neural mechanisms supporting imitation of meaningful and meaningless actions*, in «Journal of Cognitive Neuroscience», 17, pp. 1420-1431.
Rumiati, R.I., Zanini, S., Vorano, L. e Shallice, T. [2001], *A form of ideational apraxia as a deficit of contention scheduling*, in «Cognitive Neuropsychology», 18, pp. 617-642.
Rusconi, M.L., Maravita, A., Bottini, G. e Vallar, G. [2002], *Is the intact side really intact? Perseverative responses in patients with unilateral neglect: A productive manifestation*, in «Neuropsychologia», 40, pp. 594-604.
Sackeim, H.A., Greenberg, M.S., Weiman, A.L., Gur, R.C., Hungerbuhler, J.P. e Geschwind, N. [1982], *Hemispheric asymmetry in the expression of positive and negative emotions. Neurologic evidence*, in «Archives of Neurology», 39, pp. 210-218.
Salzman, K.L., Blaser, S.I. e Osborn, A.G. [2005], *Cervello - Pocket radiologist*, Milano, Elsevier.
Sartori, G. [1984], *La lettura*, Bologna, Il Mulino.
Saur, D., Lange, R., Baumgaertner, A., Schranknepper, V., Willmes, K., Rijntjes, M. e Weiller, C. [2006], *Dynamics of language reorganization after stroke*, in «Brain», 129, pp. 1371-1384.
Scoville, W.B. e Milner, B. [1957], *Loss of recent memory after bilateral hippocampal lesions*, in «The Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry», 20, pp. 11-21.
Semenza, C. [2001], *Disorders of body representation*, in R.S. Berndt (a cura di), *Handbook of neuropsychology*, Amsterdam, Elsevier, vol. III, pp. 285-303.
Semmes, J., Weinstein, S., Ghent, L. e Teuber, H.L. [1963], *Correlate of impaired orientation in personal and extra-personal space*, in «Brain», 86, pp. 747-772.
Shallice, T. [1982], *Specific impairment of planning*, in «Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Biological Sciences», 25, pp. 199-209.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

– [1988], *From neuropsychology to mental structure*, Cambridge, MA, Cambridge University Press; trad. it. *Neuropsicologia e struttura della mente*, Bologna, Il Mulino, 1990.
– [2002], *Fractionation of the supervisory system*, in D.T. Stuss e R.T. Knight (a cura di), *Principles of frontal lobe function*, London, Oxford University Press, pp. 261-277.
Shallice, T. e Cooper, R. [2011], *The organisation of mind*, Oxford, Oxford University Press.
Shallice, T. e Warrington, E.K. [1977], *Auditory verbal short-term memory impairment and conduction aphasia*, in «Brain and Language», 4, pp. 479-491.
Smith, A. [1982], *Symbol digits modalities test*, Los Angeles, Western Psychological Services.
Smith, E.E. e Jonides, J. [1997], *Working memory: A view from neuroimaging*, in «Cognitive Psychology», 33, pp. 5-42.
Sohlberg, M.M. e Mateer, C.A. [1987], *Effectiveness of an attention training program*, in «Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology», 9, pp. 117-130.
Spinnler, H. e Tognoni, G. [1987], *Standardizzazione e taratura italiana di test neuropsicologici*, in «The Italian Journal of Neurological Sciences», suppl. 8, pp. 47-50.
Stemmer, B. e Whitaker, H. [2008] (a cura di), *Handbook of the neuroscience of language*, San Diego, CA, Academic Press.
Sturm, W., Fimm, B., Cantagallo, A., Cremel, N., North, P., Passadori, A., Pizzamiglio, L., Rousseaux, M., Zimmermann, P., Deloche, G. e Leclercq, M. [2002], *Computerized training of specific attention deficits in stroke and traumatic brain-injured patients: A multicentric efficacy study*, in M. Leclercq e P. Zimmermann (a cura di), *Applied neuropsychology of attention. Theory and rehabilitation*, London, Psychology Press, pp. 365-380.
Sturm, W., Willmes, K., Orgass, B. e Hartje, W. [1997], *Do specific attention deficits need specific training?*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 7, pp. 81-103.
Stuss, D.T. [2006], *Frontal lobes and attention: Processes and networks, fractionation and integration*, in «Journal of the International Neuropsychological Society», 12, pp. 261-271.
Stuss, D.T., Winocur, G. e Robertson, I.H. [2010] (a cura di), *Cognitive neurorehabilitation. Evidence and application*, II ed., Cambridge, Cambridge University Press.

Taub, E., Uswatte, G. ed Elbert, T. [2002], *New treatments in neurorehabilitation founded on basic research*, in «Nature Reviews Neurology», 3, pp. 228-236.
Tegnér, R. e Levander, M. [1991], *Through a looking glass. A new technique to demonstrate directional hypokinesia in unilateral neglect*, in «Brain», 114, pp. 1943-1951.
Tessari, A., Canessa, N., Ukmar, M. e Rumiati, R.I. [2007], *Neuropsychological evidence for a strategic control of multiple routes in imitation*, in «Brain», 130, pp. 1111-1126.
Tettamanti, M., Paulesu, E., Scifo, P., Maravita, A., Fazio, F., Perani, D. e Marzi, C.A. [2002], *Interhemispheric transmission of visuomotor information in humans: fMRI evidence*, in «Journal of Neurophysiology», 88, pp. 1051-1058.
Tonini, P. [2010], *Manuale di procedura penale*, Milano, Giuffrè.
Torjussen, T. [1978], *Visual processing in cortically blind hemifields*, in «Neuropsychologia», 16, pp. 15-21.
Trimble, M.R. e George, M.S. [2010], *Biological psychiatry*, New York, Wiley/Blackwell.
Turk, D.J., Heatherton, T.F., Macrae, C.N., Kelley, W.M. e Gazzaniga, M.S. [2003], *Out of contact, out of mind: The distributed nature of the self*, in «Annals of the New York Academy of Science», 1001, pp. 65-78.
Tyler, H.R. [1968], *Abnormalities of perception with defective eye movements (Balint syndrome)*, in «Cortex», 3, pp. 154-171.

Ubertis, G. [2007], *Sistema di procedura penale*, I, *Principi generali*, Torino, Utet.
– [2008], *Il processo penale. La verifica dell'accusa*, Bologna, Il Mulino.

Valenstein, E. *et al.* [1987], *Retrosplenial amnesia*, in «Brain», 110, pp. 1631-1646.
Vallar, G. [1996a], *I fondamenti metodologici della neuropsicologia*, in Denes e Pizzamiglio [1996, 137-182].
– [1996b], *Disordini neuropsicologici della memoria*, in Denes e Pizzamiglio [1996², 425-494].

Vallar, G., Bottini, G. e Paulesu, E. [2003], *Neglect syndromes: The role of the parietal cortex*, in A.M. Siegel, R.A. Andersen, H.-J. Freund e D.D. Spencer (a cura di), *Advances in Neurology*, vol. 93, *The Parietal Lobes*, Philadelphia, Lippincott Williams e Wilkins, pp. 293-319.
Vallar, G., Burani, C. e Arduino, L.S. [2010], *Neglect dyslexia. A review of the neuropsychological literature*, in «Experimental Brain Research», 206, pp. 219-235.
Vallar, G., Cantagallo, A., Cappa, S. e Zoccolotti, P. (a cura di) [2011], *La riabilitazione neuropsicologica. Un'analisi basata sul metodo evidence-based medicine*, Milano, Springer.
Vallar, G. e Mancini, F. [2010], *Mapping the neglect syndrome onto neurofunctional streams*, in N. Gangopadhyay, M. Madary e F. Spicer (a cura di), *Perception, action, and consciousness. Sensorimotor dynamics and two visual systems*, Oxford, Oxford University Press, pp. 183-215.
Vallar, G. e Papagno, C. [2002], *Neuropsychological impairments of verbal short-term memory*, in A. Baddeley, B. Wilson e M. Kopelman (a cura di), *Handbook of memory disorders*, II ed., Chichester, Wiley, pp. 249-270.
– [2003], *Pierre Bonnier's [1905] cases of bodily «aschématie»*, in C. Code, C.-W. Wallesch, Y. Joanette e A.R. Lecours (a cura di), *Classic cases in neuropsychology*, Hove, Psychology Press, vol. II, pp. 147-170.
Vallar, G. e Ronchi, R. [2006], *Anosognosia for motor and sensory deficits after unilateral brain damage: A review*, in «Restorative Neurology and Neuroscience», 24, pp. 247-257.
– [2009], *Somatoparaphrenia: A body delusion. A review of the neuropsychological literature*, in «Experimental Brain Research», 192, pp. 533-551.
Van Zomeren, A.H. e Brouwer, W.H. [1994], *Clinical neuropsychology of attention*, New York, Oxford University Press.
Venturini, R., Lombardo Radice, R. e Imperiali, M.G. [1983], *Il «Color word test» o test di Stroop*, Firenze, Giunti O.S. Organizzazioni Speciali.
Vignemont, F. de [2010], *Body schema and body image. Pros and cons*, in «Neuropsychologia», 48, pp. 669-680.
Vignolo, L.A. [1977], *Le sindromi afasiche*, in E. Bisiach *et al.*, *Neuropsicologia clinica*, Milano, Franco Angeli, pp. 11-42.
Vitali, P., Abutalebi, J., Tettamanti, M., Danna, M., Ansaldo, A.I., Perani, D., Joanette, Y. e Cappa, S.F. [2007], *Training-induced brain remapping in chronic aphasia: A pilot study*, in «Neurorehabilitation and Neural Repair», 21, pp. 152-160.
Vuilleumier, P. [2004], *Anosognosia: The neurology of beliefs and uncertainties*, in «Cortex», 40, pp. 9-17.

Warrington, E.K. e Cipolotti, L. [1996], *Word comprehension. The distinction between refractory and storage impairments*, in «Brain», 119, pp. 611-625.
Warrington, E.K. e James, M. [1991], *The visual object and space perception battery*, Bury St. Edmunds, Thames Valley Test Company.
Warrington, E.K. e Shallice, T. [1984], *Category specific semantic impairments*, in «Brain», 107, pp. 829-854.
Weiskrantz, L. [1986], *Blindsight: A case study and implications*, Oxford, Oxford University Press.
– [1997], *Consciousness lost and found: A neuropsychological exploration*, Oxford-New York, Oxford University Press.
Wernicke, C. [1874], *Der aphasische Symptomenkomplex*, Breslau, Cohn & Weigert.
– [1966-1968], *The symptom complex of aphasia*, in «Boston Studies in the Philosophy of Science. Proceedings of the Boston Colloquium for the Philosophy of Science», a cura di R.S. Cohen e R.W. Kartofsky, 4, pp. 34-97.
Wilson, B.A. [2009], *Memory rehabilitation: Integrating theory and practice*, New York, The Guilford Press.
Wilson, B.A., Cockburn, J. e Baddeley, A.D. [1990], *RBMT-test di memoria comportamentale di Rivermead*, Firenze, Giunti O.S. Organizzazioni Speciali.
Wood, J.N. e Grafman, J. [2003], *Human prefrontal cortex: Processing and representational perspectives*, in «Nature Reviews Neuroscience», 4, pp. 139-147.

Young, A.W. [1998], *Face and mind*, Oxford, Oxford University Press.
Young, A.W., Newcombe, F., de Haan, E.H., Small, M. e Hay, D.C. [1993], *Face perception after brain injury. Selective impairments*

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

affecting identity and expression, in «Brain», 116, pp. 941-959.

Zani, A. e Proverbio, A.M. [2003] (a cura di), *Elettrofisiologia della mente. Il cervello e le funzioni cognitive*, Roma, Carocci.

Zeki, S. [1993], *A vision of the brain*, Oxford, Blackwell.

– [2003], *Improbable areas in the visual brain*, in «Trends in Neurosciences», 26, pp. 23-26.

Zihl, J. [2000], *Rehabilitation of visual disorders after brain injury*, East Sussex, Psychology Press.

Zihl, J., von Cramon, D. e Mai, N. [1983], *Selective disturbance of movement vision after bilateral brain damage*, in «Brain», 106, pp. 313-340.

Zimmermann, P. e Fimm, B. [1992], *Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprufung (TAP)*, Freiburg, Psytest; trad. it. *Batteria di test per l'esame dell'attenzione (TEA)*, Roma, Editrice Erre, 1994.

Zoccolotti, P., Antonucci, G. e Judica, A. [1992], *Psychometric characteristics of two semi-structured scales for the functional evaluation of hemi-inattention in extra-personal and personal space*, in «Neuropsychological Rehabilitation», 2, pp. 179-191.

Zola-Morgan, S., Squire, L.R. e Amaral, D.G. [1986], *Human amnesia and the medial temporal region: Enduring memory impairment following a bilateral lesion limited to field CA1 of the hippocampus*, in «Journal of Neuroscience», 6, pp. 2950-2967.

Indice analitico

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

Indice analitico

Abulia, 306, 320
Acalculia, 16, 134, 200-202
  primaria, 134
  pura, 134
  secondaria, 134
  spaziale, 134
Acromatopsia cerebrale, 235
Adattamento prismatico, 417
Afasia, 12, 76
  amnestica, 80, 94, 95, 100, 101
  crociata, 98
  di Broca, 15, 16, 18, 78, 93, 95-97, 99
  di conduzione, 12, 77-79, 88, 93-95, 171, 172
  di Wernicke, 13, 18, 78, 79, 93-95, 101, 291, 292
  dinamica, *vedi* transcorticale motoria
  espressiva o motoria, 77
  fluente, 95, 99, 101
  globale, 85, 93, 95, 96, 99, 135, 327, 386
  motoria, 77-79, 92, 327, 386
  non fluente, 49, 97, 101, 364
  ottica, 241
  progressiva, 361, 362, 364
  recettiva o sensoriale, 77
  transcorticale mista, 93, 96, 97
  transcorticale motoria, 78, 79, 93, 95-97, 363
  transcorticale sensoriale, 78, 79, 88, 93-95, 353
Afemia, 11
Agenesia callosale, 341, 344
Agnosia, 12, 232, 236, 239, 325
  apercettiva, 239
  associativa, 240
  digitale, 16, 138, 193, 195, 200, 208
  integrativa, 241
  per i colori, 236
  tattile, 151, 247
  topografica, 278, 281
  uditiva, 97, 246
  visiva, 151, 238, 239, 277, 363, 365
Agrafia, 16, 97, 98, 110, 112, 138, 200, *vedi anche* Disgrafia
  pura, 106
Agrammatismo, 85, 93, 94, 96, 101-104, 362, 364
Akinetopsia, 237
Alessia, 110-112, *vedi anche* Dislessia
  con agrafia, 97, 98, 110, 111
  pura, 97, 237, 241
  senza agrafia, 98, 274
Allerta, 215, 217, 218, 220, 221, 223, 261, 377
  fasica, 216, 217
  tonica, 216, 217
Allestesia, 255
Allochiria, 255
Alzheimer, malattia di, 34, 39, 47, 48, 64, 65, 134, 140, 143, 148, 200, 214, 272, 274, 279, 293, 296, 348, 350-352, 356, 397
Amnesia, 12, 26, 51, 174, 176-178, 181-184, 187, 190, 284, 292, 293, 296, 312, 356, 360, 362, 397, 402, 406
  anterograda, 174, 178, 185

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

globale, 174, 178, 184, 189
globale transitoria, 43, 184
post-traumatica, 184, 185
psicogena, 186
retrograda, 174, 175, 178, 185, 186
isolata, 185
pura, 185, 353
topografica, 277, 278
Analisi discriminante, 64-66, 71, 72
Anamnesi cognitivo-comportamentale, 23-25, 28
Anaritmetia, 134
Anartria, 49, 83, 84, 96, 155, 166, 364
pura, 77-79, 97
Anedonia, 306, 307, 318-320
Angiografia, 35, 37, 38, 45
Anomia, 25, 85, 94, 108, 188, 236, 241, 362, 364, 403
per i colori, 237
per le emozioni, 374
tattile, 247, 339
Anoressia, 391
Anosodiaforia, 287
Anosognosia, 12, 24, 25, 177, 178, 205, 210, 255, 259, 283, 286-288, 290-297, 318, 320, 357, 399, 406
per i deficit somato-sensoriali o per l'emianestesia, 289, 290
per la cecità corticale, 294
per l'emianopsia, 286-288, 295
per l'emiplegia, 269, 288, 289, 295
Apatia, 222, 293, 306, 307, 318-320, 322, 347, 355, 363, 366, 386
Apprendimento senza errori (*errorless learning*), 402, 405, 406
Aprassia
articolatoria (*apraxia of speech*), 83, 84, 93, 94, 96, 97, 155, 166, 362, 363
bucco-facciale, 155, 159, 165, 167
callosa, 159
costruttiva, 14, 159, 181, 184, 188, 270-272, 281, 291, 354, 365
degli arti, 155, 156, 166, 272
del tronco, 155, 156
della mano sinistra, 341
dell'abbigliamento, 159, 160, 354
dello sguardo, 273, 365, 366
ideativa, 151, 154-156, 160, 163, 167
ideomotoria, 151, 154-157, 163, 167, 354
melocinetica, 154, 155, 158
Area
di Broca, 12, 18, 96, 153, 171, 301, 387
di Wernicke, 12, 94, 95, 97, 127, 154, 155, 241, 301, 330, 403
frontale premotoria F5, 153
complesso occipitale laterale (*lateral occipital complex*, LOC), 234
della forma visiva delle parole (*visual word form area*, VWFA), 234
fusiforme dei volti (*fusiform face area*, FFA), 234, 243
MT/V5 (movimento), 233, 235, 237
occipitale per le facce (*occipital face area*, OFA), 243
V4 (colore), 233
Arti soprannumerari, 193, 197-199
Arto fantasma, 193, 198, 199, 204, 206, 210
Ascolto dicotico, 333, 334, 341
Asimbolia, 152, 153, 167, 247
Asimmetrie emisferiche
anatomiche, 330
di campo visivo, 331, 332
nei sensi chimici, 335
nella negligenza spaziale unilaterale, 296
nella percezione tattile, 335
nella percezione uditiva, 333, 334
nella percezione visiva, 331
nell'anosognosia, 296
Atassia ottica, 272-277, 279, 281
Attacco ischemico transitorio (*transient ischemic attack*, TIA), 43
Attenzione
diffusa, 216
divisa, 215, 216, 220, 222, 224, 225
selettiva, 32, 216, 219-225, 333, 354
sostenuta o vigilanza, 17, 215-218, 220-225, 354, 369, 385
spaziale, 221, 249, 250, 256, 258, 266, 327, 417
Autismo, 385, 386
Automatismi
motori, 51
verbali, 85
Autotopoagnosia, 193, 195, 199-202, 206, 207

Batterie testistiche
Aachener Aphasie Test (AAT), 70, 89, 90, 92

Amsterdam-Nijmegen Everyday Language Test (ANELT), 90, 92
Batteria di test per l'esame dell'attenzione (TEA), 217, 221, 221
Batteria per l'analisi dei deficit afasici (BADA), 90-92
Batterie Imagination/Perception (BIP), 246
Birmingham Object Recognition Battery (BORB), 243
Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE), 89, 90
Communicative Abilities in Daily Living (CADL), 92
Esame del linguaggio, 89, 90
Esame neuropsicologico per l'afasia (ENPA), 90-92
Florida Apraxia Test, 164
Frontal Assessment Battery (FAB), 315, 318
Mini Mental State Examination (MMSE), 350, 357, 359, 360, 367, 315
Multilingual Aphasia Examination (MAE), 89
Psycholinguistic Assessment of Language Processing in Aphasia (PALPA), 90, 91
Test dell'attenzione nella vita quotidiana (TAQ), 218, 222
Visual Object and Space Perception Battery (VOSP), 239, 243
Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS), 63, 144
Western Aphasia Battery (WAB), 89, 90
Bernoccolo, 11
Binswanger, malattia di, 382
Blindsight, *vedi* Visione cieca
Bulimia, 303, 391

Capacità di intendere e di volere, 432-436
Casi negativi, 13
Casi positivi, 13
Cecità corticale, 231, 237, 238, 286-288, 294, 296, 361
Codifica, 170
Collicolo superiore, 214, 215, 230, 267, 269, 416, 419
Colloquio clinico, 23, 25, 26, 28, 178, 357, 408
Completamento percettivo, 285, 286
Comportamento
di utilizzazione, 312, 318, 322, 363
d'imitazione, 312, 318, 322
Confabulazioni, 177, 178, 311, 312, 318, 321, 322
Consolidamento, 170
Consulente tecnico, 427
Consulenza tecnica, 429
Contrasto di luminanza, 235
Correlazione anatomo-clinica, 11-13, 15, 34, 127
Corteccia visiva primaria o striata (area 17 di Brodmann, V1), 231
Costruttori di diagrammi, 12
Cranioscopia, 11
Crisi
dacristiche, 378
epilettiche, 45-47, 50, 51, 174, 373, 378
gelastiche, 378

Deficit
categoria-specifici, 100
per oggetti artificiali, 100
per oggetti naturali, 100
del *buffer* grafemico, 82, 122, 123, 125-127, 130
della percezione della profondità, 273, 281
della stima delle distanze, 273, 281
della *theory of mind* (TOM), 385, 386
dell'elaborazione dei numeri, 137
dell'elaborazione visiva primaria, 384
di articolazione, 84, 172
di attenzione visiva, 273, 274, 281
di calcolo, 134-137, 141-148,
di campo visivo, 234, 237, 250-253, 259, 276, 286, 287, 295, 296, 413
di comprensione del linguaggio, 77, 79-81, 91-97, 116
di comprensione delle emozioni, 375, 376
di comunicazione, 91
di denominazione, 80, 94, 96
di elaborazione dei colori, 235
di espressione delle emozioni, 374-376
di MBT fonologica, *vedi* di MBT uditivo-verbale
di MBT uditivo-verbale, 171, 172, 180, 184
di MBT visuo-spaziale, 173, 261, 279
di produzione del linguaggio, 18, 76, 77, 79-81, 94, 95, 102
di recupero lessicale, 86, 94, 99, *vedi anche* Anomia
di riconoscimento della prosodia delle emozioni, 375
di ripetizione, 12, 79, 88, 94, 96, 171

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di sensibilità al contrasto, 234, 235
di transcodifica numerica, 140, 146
di trasferimento interemisferico, 339
fonologico, 84, 94
morfosintattico, 85, 96
per classi grammaticali, 100-102
nomi, 100-102
verbi, 100-102
senso-motori primari, 159, 202, 203, 251, 255, 256, 289, 202, 268, 273
Demenza
a corpi diffusi di Lewy, 48, 49, 358
corea di Huntington, *vedi* Huntington, corea di
da idrocefalo normoteso, 359
degenerazione cortico-basale, 48, 305, 361-366
paralisi sopranucleare progressiva, 48, 305, 361, 366
semantica, 135, 143, 187, 188, 361, 362, 365
Demenze
associate a patologie infettive, 360
fronto-temporali, 47, 48, 354, 361, 363
paracarcinomatose, 348
vascolari, 359, 360
Depressione, 306, 388-390
Deterioramento cognitivo, 21, 23, 27, 28, 135, 201, 202, 281, 293, 296, 347, 359, 360, 363
Dipendenza da sostanze, 391
Disgrafia, 106, 110, 112, 114, 119, 122, 127, 128
correlati anatomici, 127, 128
fonologica, 110-112
per deficit del buffer grafemico, 122, 123, 125, 126
periferica, 122
profonda, 114
superficiale, 110-112, 127
Dislessia, 14, 98, 106, 110-112, 114, 119-121, 127, 128, 259-261, 266, 365, 413, 414
correlati anatomici, 127-129
da negligenza spaziale unilaterale, 119-121, 259-261, 266
emianopsica, 413
fonologica, 112
lettura lettera-per-lettera, 121, 122
profonda, 114
superficiale, 110-112, 127
Disordini della motivazione, 391
Disorientamento destra-sinistra, 138, 195, 200, 201, 206-208
Dissociazione
doppia, 9, 17-19
semplice, 9, 16, 17, 19
Dissociazione automatico-volontaria, 83, 85, 151, 156, 159, 166, 167, 400
Disturbi
da disinibizione, 307, 308, 318-320, 322
del comportamento sociale, 319, 322
del riconoscimento dell'espressione di disgusto, 374
del riconoscimento dell'espressione di paura, 373
del riconoscimento dell'intonazione prosodica emozionale, 374, 375
dell'espressione emozionale, 375, 376
dell'umore, 358, 363
di personalità, 437, 438
Disturbo
da stress post-traumatico, 384
di panico, 384
ossessivo compulsivo, 384
specifico della conoscenza del corpo, 201
Dominanza cerebrale, 326, 342
DSM, 346-349, 355, 436-440

Effetto postumo (*after effect*), 269, 417-420
Elettroencefalogramma (EEG), 25, 31-34, 45, 360, 361, 387, 388
Emianestesia, 43, 251-253, 283, 289, 295
Emianopsia, 43, 230, 231, 234, 237, 241, 250-252, 259, 261, 286-288, 292, 294-296, 373, 413
bitemporale eteronima, 230
laterale omonima, 43, 230, 231, 237, 241, 261, 286, 287, 413
Emisomatoagnosia, 193, 195, 202, 203, 205, 208-210, 253, 259
Encefalite
herpetica, 46
limbica, 47
Epilessia
crisi con generalizzazione secondaria, 50
crisi generalizzate primarie, 50
crisi parziali o focali, 50, 51, 378
Esame neurologico, 252, 286, 295
Esperienze fuori dal corpo, *vedi Out-of-the-body experience* (OBE)
Estinzione
motoria, 203, 253
sensoriale, 253

Facilitazione mediante ripetizione (*repetition priming*), 410
Facoltà, 10, 11
Fatti aritmetici, 136, 137, 141, 142, 144-148
Fenomeno di Riddoch, 238
Fotorecettori
bastoncelli, 229
coni, 229
Fovea centrale, 229
Frenologia, 11

Gall, teoria di, *vedi* Frenologia

Huntington, corea di, 348, 358

Ictus
emorragico, 42, 44
emorragia epidurale, 44
emorragia intracerebrale o intraparenchimale, 44
emorragia subaracnoidea, 44
emorragia subdurale, 44
ischemico, 37, 39, 42-44
in territorio carotideo, 43
in territorio vertebro-basilare, 43
Illusione di Pinocchio, 196
Immagazzinamento, 170
Immaginazione mentale visiva, 245
Immagine corporea, 194
Imputabilità penale, 394, 432-434
Incidente probatorio, 423, 424, 426
Integrazione multisensoriale, 196, 268
Interazione fra meccanismi lessicali e sublessicali, 113-115
Ipocinesia direzionale, 203, 209, 259, *vedi anche* Negligenza premotoria o intenzionale
Isteria di conversione, 383
Iudex peritus peritorum, 429

Lateralizzazione emisferica
delle funzioni linguistiche, 329, 403
delle funzioni visuo-spaziali, 329
Legge di Ribot, 174
Lettura ad alta voce, 106
Limiti
di confidenza, 59, 60, 70, 72
di tolleranza, 55-60, 67, 68, 73
Localizzazionismo, 10

Macchia cieca, 285
Magnetoencefalografia, 34
Malattia mentale
paradigma delle neuroscienze, 436
paradigma diagnostico-sintomatologico, 436
paradigma medico-organicistico, 434
paradigma psicologico, 434, 436
Marker somatici, 308
Mastery, 53
Meccanismi sublessicali di conversione, 106, 111, 118
fonema-grafema, 106, 111-114
grafema-fonema, 106, 111-114
Memoria
a breve termine (MBT), 14, 16, 33, 76, 87, 122, 125, 135, 169-175, 178, 180, 182-184, 188, 190, 353, 365, 397, 405
a lungo termine (MLT), 141, 169, 172, 174, 180, 182-185, 190, 256, 357, 385, 394
autobiografica, 174, 178, 181, 353
di lavoro (*working memory*, WM), 107, 220, 222, 270, 271, 310, 313, 314, 316, 317, 385, 389, 413
dichiarativa, 189, 367, 384, 385, 388
episodica, 27, 169, 174, 178, 187, 188, 190, 356-358, 368, 393, 405, 407
fonologica, 112, 171
implicita, 27, 169, 178, 182, 189, 402, 405, 406, 409, 410
non dichiarativa, 169, 175, 189, 190
semantica, 108, 161, 169, 174, 175, 182, 186-188, 190, 241, 271, 317, 406
Mild cognitive impairment (MCI), 367, 368
Misoplegia, 205
Mnemotecniche, 406, 407, 409
Modelli psicolinguistici, 81, 86, 92
Modello
anatomo-fisiologico dell'attenzione di Posner, 214
associazionista di Wernicke-Lichtheim, 18, 78
limiti del, 80
computazionale, 162
del «triplo codice» di Dehaene, 137, 142
di Lichtheim, 12, 13
di Liepmann, 151, 154-156, 159
di Rothi, 160, 161, 164
di Wernicke, 12, 78, 85, 87, 99
di Wernicke-Lichtheim, 18, 77-80
modulare di McCloskey, 135-137

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

scatole-e-frecce (*box and arrow information processing models*), 12, 14-15
standard della memoria, 176
Mutismo acinetico, 306, 312

Negligenza
motoria, 193, 202, 203, 208, 209, 253, 290
personale unilaterale (*personal neglect*), 202, 203, *vedi anche* Emisomatoagnosia
premotoria o intenzionale, 203, 209, *vedi anche* Ipocinesia direzionale
spaziale unilaterale, 16, 25, 32, 34, 106, 119, 120, 129, 160, 181, 200, 202-206, 209, 210, 232, 250, 253-255, 258, 259, 262, 265, 268-271, 274, 277, 280, 281, 284, 286-291, 296, 327, 397, 414-417, 419
Neurogenesi, 398
Neurologia, 10, 41, 42
Neuromatrice, 198
Neuroni specchio (*mirror neurons*), 153, 386
Neuropage, 411
Neuropsicologia
animale, 10
clinica, 9, 28, 138, 339
cognitiva, 9, 15, 108, 383, 400
«senza sindromi», 15, 398
«solo casi singoli», 15
sperimentale, 9
umana, 10
Normalità multivariata, 65
Normality o normalità statistica, 63

Occlusione
della metà del campo visivo (*hemi-blinding*), 417
monoculare (*eye patching*), 417
Organi, 10
Out-of-the-body experience (OBE), Esperienze fuori dal corpo, 193, 196

P300, 32-34, 383
Parafasie, 25, 84
fonemiche, 84, 88, 93, 171, 362, 364
semantiche, 84, 93
verbali, 86
Paragrammatismo, 85, 93, 94, 96
Paramnesia reduplicativa, 279, 392
Parkinson, malattia di, 22, 34, 48, 49, 189, 203, 214, 305, 355, 358, 365, 374, 376, 382
Perimetria
dinamica, 234
statica, 234
Periodo «classico» della neuropsicologia, 12-15, 19
Perito, 425
Perizia, 425
e libertà personale, 428
psicopatologica, 438-440
Pick, malattia di, 159, 348, 361, 362
Plasticità cerebrale, 197, 397
Potenziali evento-correlati (*event-related potentials*, ERPS), 32, 34
Promoting Aphasics' Comunicative Effectiveness (PACE), 401
Prosopoagnosia, 34, 229, 243-245, 278, 284, 354, 365, 393
Prova scientifica nuova, 431
Prove ecologiche, 27
Pseudodemenza, 348, 353, 366
Psicologia, 10, 12, 14, 19
Psicopatia, 390
Punteggi equivalenti (PE), 59, 61, 63, 74, 172

Quadrantanopsia, 231
Quesito «peritale», 427

Rappresentazione corporea, 194, 195, 198, 206, 210
Rappresentazioni lessicali
autonomia e interazione, 117, 118
fonologiche, 101, 118, 119
ortografiche, 101, 118, 119
Recupero funzionale, 289, 291, 319, 397, 398, 403
Recupero o richiamo, 170
Ricodificazione, 12
Risonanza magnetica nucleare (*magnetic resonance imaging*, MRI), 15, 21, 24, 25, 31, 35, 37, 38, 40, 128, 265, 266, 301, 352, 356-358, 360, 364-366
tecnica DWI (*diffusion weighted imaging*), 37
tecnica FLAIR (*fluid attenuated inversion recovery*), 37
tecnica PWI (*perfusion weighted imaging*), 37

Scan a ultrasuoni, 39
Schema centri-e-connessioni, 12
Schema corporeo, 161, 162, 194-196

Schizofrenia, 377, 383, 386-388
Sclerosi laterale amiotrofica (SLA), 49
Sclerosi multipla (SM), 46, 49, 214, 305, 373, 377
Scotoma
centrale, 230
fisiologico, 230
periferico, 230
Screening, 23, 25, 243
Scrittura a mano, 106
Sensazione di una presenza aliena, 199
Simultanagnosia, 274, 276, 277, 281
Sindrome
afasica, *vedi* Afasia
amnesica, *vedi* Amnesia
anatomica, 16
anatomo-funzionale o mista, 16
concetto di, 9, 16
da disconnessione callosale, 325, 327, 345
«da isolamento delle aree del linguaggio», 97
da negligenza spaziale, *vedi* Negligenza spaziale unilaterale
dell'accento straniero, 83
depressiva, 28, 304
di Anton, 231, 286, 296
di Asperger, 385
di Balint o Balint-Holmes, 272-277, 281
di Capgras, 244, 245, 392, 393
di Cotard, 393
di De Clerambault, 393
di disintegrazione fonetica, 83, 84, 96, 97
di Fregoli, 393
di Ganser, 393
di Gerstmann, 14, 16, 138, 201, 205
di Klüver-Bucy, 363
di Korsakoff, 176, 177, 353
di Munchausen, 393
di Tourette, 393, 394
disesecutiva, 293, 294, 296, 297, 309, 311, 312, 364
frontale, 27, 45, 318, 322, 382
funzionale, 16
meningea, 45
post-traumatica, 50
Sistema
attenzionale anteriore, 215
attenzionale posteriore, 215
attenzionale supervisore (*supervisory attentional system*, SAS), 216, 313
della vigilanza, 221
Sociopatia acquisita, 308
Somatoparafrenia, 193, 194, 203, 205, 209-211, 253, 259, 269
Sordità verbale pura, 77-79, 97, 246, 291
Spaced retrieval, 405
Spastico, riso e pianto, 366, 377, 379
Spelling orale, 106, 126, 130
Split-brain, 327, 337, 340-342, 344
Standardizzazione, 61-63, 68-74, 181, 319
Stato confusionale, 369
Stato vegetativo persistente, 50
Stimolazione nervosa elettrica transcutanea (TENS), 416

Tavole
di Ishihara, 236
di Pelli-Robson, 235
di Snellen, 235
Tecnica dei *Loci*, 407
Teoria
della mente (*theory of mind*, TOM), 308, 385, 386, 388
della traccia multipla, 176
Test
Birmingham Object Recognition Battery (BORB), 243
Continuous Performance Test (CPT), 218, 219
dei Gettoni, 70, 87, 88, 90, 357, 403, *vedi anche Token Test*
dei Labirinti di Elithorn, 316
della Memoria a breve termine di Amsterdam, 186
delle Facce ricorrenti, 182
delle Matrici o *Visual search*, 219
delle Stime cognitive, 317
delle Torri di Londra, 315
dell'Orologio (*Clock-Drawing Test*, CDT), 315
di Apprendimento motorio invertito go-no go, 220
di Ascolto dicotico, 334
di Buschke e Fuld, 180
di Classificazione delle carte, 316, *vedi anche Wisconsin Card Sorting Test* (WCST)
di Corsi, 173, 183, 188, 364, 365
di Farnsworth-Munsell, 236
di Generazione verbale controllata, 316
di Holmgren, 236
di Ishihara, 235, 236

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

di Memoria per matrici, 174
di Stroop, 66, 219, 223, 318
di Wada, 328
Dual Task Attention to Response (DART), 218, 219
Elevator Counting Task, 218, 222
Figura complessa di Rey, 181, 386
Fluenza per categorie semantiche, 316
Fluenza per fonemi iniziali, 316
Milan Overall Dementia Assessment (MODA), 350, 357
New Adult Reading Test (NART), 353
Paced Auditory Serial Addition Task (PASAT), 220, 222
Personal Orientation Test, 207
Questionario di memoria autobiografica, 181
Revised Strategy Application Test, 317
Rivermead Behavioural Memory Test (RBMT), 28, 182, 183, 408
Simple Vigilance Test (SVT), 217
Sustained Attention to Response Task (SART), 218, 222
Token Test, 54, 60-62, 68-70
Trail Making Test (TMT), 317
Visual Object and Space Perception Battery (VOSP), 239, 243
Wisconsin Card Sorting Test (WCST), 316, 317
Titubanza cognitiva, 356
Tomografia ad emissione di fotone singolo (*single photon emission tomography*, SPET), 15, 25, 39, 48, 266, 365
Tomografia ad emissione di positroni (*positron emission tomography*, PET), 7, 15, 38, 39, 266, 356, 358, 366, 367, 407
Tomografia computerizzata (TC), 15, 21, 25, 31, 34, 35, 37, 38, 45, 265, 358-360, 364
Traumi cranici, 21, 22, 49, 50, 185, 226, 348, 369
Tumori
  glioblastoma multiforme, 46
  gliomi, 46
  meningiomi, 34, 46

Vanishing cues, 405, 407, 410
Via visiva corticale
  dorsale, 231, 238, 276
  dorso-ventrale, 277
  ventrale, 231, 238, 276
Visione cieca, 231
Vizio di mente
  infermità mentale, 434, 435, 438, 439
  parziale, 434, 435, 438, 441
  totale, 434, 435, 438, 441

Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS), 63, 144

Gli autori

PAOLO BARTOLOMEO. Dipartimento di Psicologia, Università Cattolica del Sacro Cuore, Milano e Inserm UMRS 975, Centre de Recherche de l'Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Hôpital de la Salpêtrière, Parigi.

FRANCESCA BENUZZI. Clinica Neurologica, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia.

MARTA BERTOLINO. Università Cattolica del Sacro Cuore, Milano.

ERMINIO CAPITANI. Clinica Neurologica, Università degli Studi di Milano, Dipartimento di Medicina, Chirurgia e Odontoiatria.

STEFANO F. CAPPA. Dipartimento di Neuroscienze Cliniche, S. Raffaele-Ville Turro e Università Vita-Salute S. Raffaele, Milano.

ROBERTA DAINI. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

LUISA GIRELLI. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

DARIO GROSSI. Dipartimento di Psicologia, 2ª Università degli Studi di Napoli.

MARCELLA LAIACONA. Fondazione S. Maugeri, IRCCS Istituto Scientifico di Veruno.

FEDERICA LUCCHELLI. Centro di Riabilitazione neuromotoria (CERIN), Trento-Rovereto.

CLAUDIO LUZZATTI. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

ANGELO MARAVITA. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

CARLO ALBERTO MARZI. Dipartimento di Scienze Neurologiche e della Visione, Università degli Studi di Verona.

GABRIELE MICELI. Centro di Riabilitazione Neurocognitiva (CERIN), Centro Interdipartimentale Mente/Cervello (CIMEC), Università di Trento.

RAFFAELLA MIGLIACCIO. Dipartimento di Psicologia, Università Cattolica del Sacro Cuore, Milano e Inserm UMRS 975, Centre de Recherche de l'Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, Hôpital de la Salpêtrière, Parigi.

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari

PAOLO FRIGIO NICHELLI. Clinica Neurologica, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia.

COSTANZA PAPAGNO. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca.

RAFFAELLA IDA RUMIATI. Settore di Neuroscienze Cognitive, Scuola Internazionale Superiore di Studi Avanzati, Trieste.

CARLO SEMENZA. Dipartimento di Neuroscienze, Università degli Studi di Padova.

LUIGI TROJANO. Dipartimento di Psicologia, 2ª Università degli Studi di Napoli.

GIULIO UBERTIS. Dipartimento dei Sistemi Giuridici ed Economici, Università degli Studi di Milano-Bicocca, Milano.

GIUSEPPE VALLAR. Dipartimento di Psicologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca e IRCCS Istituto Auxologico Italiano, Milano.

Finito di stampare nel mese di marzo 2012
dalla litosei, via rossini 10, rastignano, bologna – www.litosei.com

www.unidocs.it - Appunti e dispense per superare i tuoi esami universitari