

SINDROME DI CAPGRAS

La sindrome di Capgras riguarda le persone e la paramnesia reduplicativa riguarda i luoghi. Spesso le due condizioni coesistono, in altri casi si presentano indipendentemente l'una dall'altra. In entrambi 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 maggioranza dei casi il luogo o la persona oggetto del delirio sono emotivamente rilevanti per il paziente. In circa il 40% di questi pazienti si trovano lesioni neurologiche; tuttavia il fenomeno è registrabile anche se in maniera transitoria nella malattia di Alzheimer ed in altre forme di demenza iniziale. Il danno cerebrale rilevato è spesso nell'emisfero destro, in particolare nelle connessioni fra il lobo frontale e l'amigdala. Questa ipotesi di disconnessione è stata avanzata da Ramachandran attraverso lo studio del caso clinico Arthur. Secondo la teoria di Ellis e Young (1990), ideata per descrivere la prosopagnosia, ci sarebbe nella sindrome di Capgras una dissociazione fra il riconoscimento esplicito (che è risparmiato) e il riconoscimento implicito (che è perso, come dimostrato dall'assenza di risposta psicogalvanica del paziente che indica una perdita del senso di familiarità, prettamente legato alla componente emotiva) delle facce. La sindrome di Capgras è una condizione speculare alla prosopagnosia perché si osserva la dissociazione opposta: nella prima è presente il riconoscimento cognitivo ma manca quello emotivo, nella seconda patologia succede l'opposto. In questa sindrome è risparmiata la via del riconoscimento delle facce, ma mancano le connessioni amigdalo-frontali che sono in grado di conferire ad una faccia la sua valenza emotiva. Il paziente pertanto trovandosi di fronte ad una faccia nota che però non suscita una reazione emotiva, compie una razionalizzazione, decidendo così che si trova di fronte ad un sosia. Questo delirio più che di dominio neuropsicologico solitamente è di dominio psichiatrico e viene curato attraverso la somministrazione di psicofarmaci, in quanto il paziente può anche diventare violento nei confronti del sosia, ossia della persona che non riconosce come familiare.

lesioni a questo sistema con conservazione della via ventrale portano invece alla **sindrome di Capgrass** (si fanno idee deliranti sul fatto che un parente è sostituito, ad es., da un sosia).

Fa parte delle sindromi reduplicative (note anche come prosopagnosia al rovescio):

- **Sindrome di Capgrass:** il paziente è convinto che una persona, in genere un parente, sia sostituita da una copia identica. A questo fatto non è in grado di fornire una spiegazione razionale, cosa di cui se ne rende conto anche lui stesso.

SINDROME DI BALINT - HOLMES

Compromette l'abilità di percepire il campo visivo come un insieme integrato e compatto e comporta una grande sintomatologica caratteristica: simultagnosia, atassia ottica e aprassia visiva. E' data solitamente da lesioni parietali e parieto-occipitali bilaterali. In questo caso la simultagnosia è di tipo dorsale e comporta l'incapacità di percepire più di un oggetto alla volta. Quando si hanno lesioni temporo-occipitali, si può avere simultagnosia ventrale, che compromette la capacità visiva di integrare visivamente le singole parti di uno stesso oggetto (es: "lettura lettera per lettera").

Si verifica in seguito a lesione del lobo parietale, riguarda la via del where. Il primo caso è stato discusso nel 1909 da Balint che descrisse un paziente che aveva un deficit sia

nella visione che nel movimento. E' una sindrome che per certi aspetti ci ricorda il neglect. Quale è la differenza con quest'ultimo? Nel neglect la lesione è al lobo parietale destro, nella sindrome di Balint invece la lesione è bilaterale. Nonostante che la lesione sia bilaterale anche il paziente che è affetto dalla sindrome di Balint tende ad avere il bias attentivo verso destra tipico dei pazienti affetti da neglect. E' un disturbo acquisito perché si verifica in seguito a una lesione. Il paziente non riesce a riconoscere un oggetto come un tutto ma riesce a percepirne solo singole parti perché è affetto da simultaneoagnosia: quando più stimoli sono presenti contemporaneamente il paziente cosa fa ne percepisce solo una alla volta. La simultaneoagnosia può essere associata a un problema di atassia ottica, quindi all'incapacità di coordinare il sistema visivo con sistema il motorio e all'aprassia dello sguardo: incapacità di spostare lo sguardo verso uno stimolo in assenza di deficit della motilità oculare, si ha quindi una paralisi dello sguardo. Questi sono i tre sintomi che definiscono questa sindrome. La simultaneoagnosia consiste nell'incapacità di integrare scene visive complesse, quindi di osservare una scena nella sua complessità a livello globale con la tendenza invece a prestare attenzione a un solo dettaglio. Se al paziente si presentano contemporaneamente sullo stesso foglio dei puntini colorati di rosso e di verde il paziente non è in grado di riconoscere che ci sono due colori, ma ne indica solo uno. Va specificato che non ci sono problemi nel riconoscimento dei colori, perché quando questi venivano presentati singolarmente il paziente era in grado di nominarli. Quella appena descritta è la forma dorsale (via del where) della sindrome di Balint, ma ce n'è anche una ventrale. In quest'ultimo caso il paziente vede contemporaneamente i singoli elementi ma non riesce a integrarli, al contrario della sindrome di Balint dorsale dove gli elementi vengono percepiti singolarmente ma non integrati .

La lesione è parietale, ma può essere anche bilaterale. Fu scoperta perché un paziente aveva la simultaneoagnosia (non riesce a cogliere la scena nel suo complesso, ma un elemento alla volta), la fissità (paralisi dello sguardo), quindi porta a un restringimento del campo visivo.

E' un disturbo acquisito (prima non ce l'aveva, di solito c'è la lesione di mezzo), quindi non congenito, di percepire il campo visivo come un tutt'uno, accompagnata dall'atassia ottica (l'incapacità di raggiungere uno stimolo visivo) e l'aprassia dello sguardo (l'incapacità di muovere lo sguardo).

Un paziente con simultaneoagnosia vede solo i pallini rossi, tra pallini verdi e rossi, se invece mettiamo più stimoli (linee con pallini verdi e rossi) riesce a individuare entrambi i colori.

Le cause possono essere un'ischemia, un ictus, un tumore, un trauma cranico, un'infezione, un'encefalopatia HIV o atrofia corticale.

Ciò può compromettere la vita di tutti i giorni, es: o vede l'accendino o la sigaretta, non entrambe.

Balint-holmes ha parlato nel 1909 per la prima volta di questa Sindrome.

Vede tutti gli elementi della scena, ma non riesce a integrarli.

In seguito a lesione parietale bilaterale ed è caratterizzata da 3 sintomi principali: simultagnosia, atassia ottica e aprassia dello sguardo.

Ciò porta a una riduzione del campo visivo del paziente.

Pazienti con afasia di Broca, contrariamente a quelli con afasia di Wernicke si stancano e possono chiedere di smettere, mentre gli altri parlano, spesso sono anche anosognosici.

Questa sindrome è costituita da:

- **Deficit dell'attenzione visiva:** incapacità di percepire più di un oggetto alla volta, grande o piccolo che sia, derivante da lesioni occipito-parietali (via

dorsale) o occipito-temporali (via ventrale). È anche detto **simultagnosia**.

- **Atassia ottica:** difficoltà a raggiungere gli oggetti con gli arti superiori sotto controllo visivo. È dovuto a mancata integrazione visuo-motoria conseguente a lesioni al **lobulo parietale inferiore** (è quindi un deficit della via dorsale, al contrario dell'agnosia visiva che è alla via ventrale)
- **Deficit della stima delle distanze**
- **Aprassia dello sguardo:** non c'è coordinazione fra il movimento del capo e quello degli occhi

A prima vista il paziente affetto da questa malattia sembra un cieco, poiché percepisce solo brevi eventi singoli senza coerenza spazio-temporale: non è in grado di leggere se non parola per parola, o di muoversi nello spazio poiché non ha una mappatura corretta di quello che ha intorno a se.

ACROMATOPSIA

È un esempio di **agnosia appercettiva**. Il paziente dichiara di non vedere i colori e di percepire il mondo in bianco e nero. percezione del colore totalmente perduta. Es: il giardiniere che potava i rami verdi anziché quelli secchi e aveva difficoltà a riconoscere certi cibi nel piatto quando la caratteristica rilevante per distinguerli era il colore. Questi pazienti presentano una **quadrantopsia bilaterale superiore** e quindi è probabile che le aree responsabili della percezione del colore siano le aree sottocalcarine della corteccia occipitale: più precisamente l'acromatopsia è stata associata a lesioni che interessano V4 e l'area anteriore a V4. Il deficit si può presentare limitato al campo visivo controlaterale e in questo caso la lesione riguarda la corteccia occipitale di un solo emisfero. Questo disturbo si può presentare isolatamente, cioè in presenza di funzioni visive completamente intatte.

Un altro tipo di disturbo elementare nella discriminazione del colore è la **discromatopsia**, che si riferisce a un deficit nella discriminazione cromatica ed è in genere conseguente a lesioni emisferiche posteriori destre. Comunque, pochissimi tra i pazienti affetti da questo disturbo hanno una lesione occipitale pura.

DEFICIT DELLA MEMORIA A BREVE TERMINE

- **Memoria a breve termine (MBT):** divisa in
 1. **Memoria a breve termine uditivo-verbale**
 2. **Memoria a breve termine visuo-spaziale**

Il caso PV: aveva una lesione in quell' area del loop articolatorio, afasia e deficit di ripetizione! In un compito di ripetizione di parole in cui mentre la paziente doveva ripetere (mentalmente) gli si faceva fare un altro compito, per cui ci si aspetta interferenza alla richiesta di ripetere nuovamente le parole, la paz non la mostrava!

Deficit selettivo di memoria a breve termine uditivo-verbale

Quando sentiamo, ad es., un numero di telefono, questa info entra nel **magazzino fonologico a breve termine**, e il continuare a ripetercelo serve come **ripasso articolatorio**: questi due aspetti compongono la **memoria a breve termine verbale**, detta anche **circuito fonologico**. Esso ci permette di ricordare meglio parole dissimili (tipo cane e monte) da quelle simili (quaglia e soglia) e le parole brevi meglio di quelle lunghe (span di memoria).

Deficit a questo sistema sono chiamati **deficit di mbt uditivo-verbale** ed è facile

confonderli con afasie di conduzione. Le sedi lesionate sono la zona parietale inferiore o temporale postero-superiore dell'emisfero sinistro. Per individuare questi deficit si usa lo **span**, ovvero il presentare al paziente stimoli uditivi di lunghezza crescente che egli poi deve ripetere. Ci si ferma quando non riesce più a ripeterne e si conta la lunghezza dell'ultima parola ripetuta. Il paziente in genere ha una resa migliore quando gli stimoli sono visivi.

Per stabilire che il deficit non è a livello di input si usa la **discriminazione fonologica** (ad esempio distinguere sillabe simili come pa e ba), mentre per stabilire che non è a livello di output prove di riconoscimento e confronto (ad es., ricordare dopo aver sentito una serie di numeri se era presente il 9). Si deve valutare inoltre se mbt visuo-spaziale e mlt sono intatte. Deficit associati possono essere la mancata comprensione di frasi e il mancato miglioramento del vocabolario (ad es., diventa impossibile imparare una nuova lingua).

Deficit selettivo di memoria a breve termine visuo-spaziale

È dovuta a lesione vascolari nelle zone temporo-parieto-occipitali dell'emisfero destro. Per diagnosticarla si usa lo **span spaziale**, valutato ad esempio con il test di Corsi (su una tavoletta sono attaccati 9 cubi, il paziente deve toccarli nello stesso ordine presentato dall'esaminatore) o la prova di memoria per matrici (si danno 3 fogli con disegnate scacchiere via via più complesse, il paziente dopo averli visti per 3 secondi deve tentare di ridisegnarle)

I pazienti con lesioni selettive della memoria a breve termine verbale non sono in grado di ripetere nei test di span più di uno o due elementi (cifra, parola o lettera) e tendono a ripetere l'ultimo elemento della lista. La lesione solitamente è localizzata nell'emisfero sinistro, nel lobo parietale.

La paziente PV aveva una compromissione dello span di memoria a breve termine e nessun problema articolatorio.

I disturbi 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'esordio della malattia (**AMNESIA RETROGRADA**) o di entrambi gli aspetti (**AMNESIA GLOBALE**). 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). Nei pazienti amnesici la MBT e la memoria implicita sono preservate, mentre è più controverso il discorso per quanto riguarda la memoria semantica. Al paziente HM, che presentava continue crisi epilettiche, furono asportati i due terzi dell'ippocampo e l'amigdala bilateralmente; questo presentò come conseguenza una grave amnesia anterograda. La MBT, implicita, procedurale e motoria di HM erano preservate. L'apprendimento per questo paziente è possibile, ma solo a livello implicito poiché non era consapevole. HM presentava anche un deficit di memoria retrograda, che riguardava solo alcuni anni precedenti l'intervento. Questo ha fatto supporre che l'ippocampo è implicato nell'acquisizione di nuovi ricordi e nel loro consolidamento, ma non sia cruciale per il mantenimento delle informazioni acquisite prima dell'amnesia. Questa ipotesi è stata confermata dall'analisi del paziente RB, che presentava un deficit di memoria anterograda accompagnato da una lieve amnesia retrograda (1-2 anni) in seguito ad un deficit selettivo in una zona specifica dell'ippocampo a causa di un mancato apporto di sangue. Il lobo temporale mediale (che comprende l'ippocampo) non è l'unico a poter causare amnesia se lesionato: anche il diencefalo è coinvolto, ed in particolare il circuito di Papez; questi possono essere lesionati da problemi vascolari,

tumori, traumi cranici e dall'alcolismo cronico (come nel caso della sindrome di Korsakoff, che porta alla stessa sintomatologia osservata in seguito a lesioni del lobo temporale mediale). Le principali teorie interpretative che cercano di spiegare perché gli amnesici non riescano a ritenere stabilmente in memoria nuove informazioni sono:

- ipotesi del deficit di codificazione: gli amnesici non sono in grado di operare un'elaborazione profonda delle informazioni
- ipotesi del consolidamento della traccia: il paziente amnesico non è in grado di consolidare in modo stabile i nuovi ricordi
- ipotesi del deficit di richiamo: gli amnesici non sono in grado di selezionare il ricordo cercato. Il ricordo è presente, ma non è accessibile.
- Ipotesi del contesto: gli amnesici non sono in grado di utilizzare le informazioni contestuali relative agli eventi da ricordare.

Non tutte le amnesie sono causate da lesioni cerebrali: esempi a tal riguardo sono la SINDROME DI KORSAKOFF, l'emotional histeric amnesia e l'amnesia globale transitoria.

AMNESIA

Si tratta di un deficit che colpisce la memoria autobiografica, conseguente a lesioni delle strutture che fanno parte del cosiddetto circuito di Papez, tra cui ippocampo, nucleo dorsomediale del Talamo, cingolo. Un forte contributo alla comprensione dei correlati neurali è pervenuto dallo studio di Brenda Milner del suo paziente H.M. , cui furono asportati i 2/3 anteriori dei lobi temporali mediali per l'epilessia. La Milner descrisse un'amnesia anterograda, cioè l'incapacità di formare nuove tracce coscienti dopo l'esordio della lesione con preservazione di intelligenza, percezione, MBT e linguaggio.

Un deficit di amnesia retrograda, invece, provoca la "cancellazione" delle memorie esplicite del periodo pre-lesionale. In entrambi i casi di solito le funzioni di memoria implicita sono preservate e ciò è verificabile con l'osservazione dell'effetto di facilitazione che viene mantenuto ad esempio in compiti di apprendimento di movimenti fisici: copia allo specchio, shadowing di immagini visive.

L'amnesia anterograda può essere spiegata come un disturbo a vari livelli di elaborazione dell'informazione: consolidamento, codifica e recupero, tutti, uno o solo due di questi stadi, se compromessi, porteranno a deficit di MBT.

MODELLO DI LIEPMANN SULLE APRASSIE

Le APRASSIE sono deficit primitivi dell'attività motoria che compiamo nella produzione intenzionale di un movimento finalizzato. Il deficit riguarda i livelli superiori dell'organizzazione del gesto, cioè l'ideazione e la selezione dello schema motorio. Di solito interessa gli arti superiori e la muscolatura bucco-facciale.

Liepman propose un modello di organizzazione neurofisiologica dell'azione volontaria, distinguendo 3 forme di aprassia:

- APRASSIA IDEATIVA -> deficit nel formulare programmi motori, dato da lesioni bilaterali.
- APRASSIA IDEOMOTORIA -> difficoltà a trasformare un piano in azione per l'incapacità di attivare le innervazioni adeguate (memorie mnestiche). I movimenti, perciò, saranno goffi e incompleti. Anche in questo caso le lesioni sono bilaterali.
- APRASSIA MELOCINETICA -> si perdono le innervazioni cinestesiche (lesione del senso-motorio destra o sinistra). E' un deficit unilaterale che interessa soprattutto i movimenti complessi.

APRASSIE

Sono deficit di programmazione motoria che producono una perdita della capacità di compiere azioni finalizzate (con scopo o fine) e inserite in un contesto ben preciso. Per parlare di aprassie bisogna escludere tutta una serie di condizioni che potrebbero produrre difficoltà in tal senso. **DIAGNOSI DIFFERENZIALE** con: deficit sensoriali, deficit di comprensione, deficit motorio in senso stretto, deficit che hanno a che fare con la rappresentazione del corpo o dello spazio. Un aspetto caratteristico è la dissociazione fra processi automatici e processi volontari. Il disturbo aprassico ha a che fare col processo volontario: il paziente non è in grado di attuare un'azione in modo volontario anche se lo stesso gesto motorio è in grado di metterlo in atto in modo automatico. Liepmann ha proposto un modello che permette di individuare tre tipi di aprassia: ideativa, ideomotora e mielocinetica.

L'APRASSIA IDEATIVA porta ad una riduzione della capacità di utilizzare oggetti d'uso comune, sia presi singolarmente, che utilizzati in una sequenza complessa. Alla base del deficit ideativo potrebbe esserci un'Agnosia (Amnesia) d'Uso che impedisce ai pazienti di accedere adeguatamente al repertorio semantico delle caratteristiche funzionali degli oggetti, anche se probabilmente c'è riconoscimento dell'oggetto. Oltre alla riduzione nella capacità di utilizzare gli oggetti, spesso i pazienti incontrano difficoltà nel mimarne l'uso su presentazione visiva o su ordine verbale, omissioni, usi concettualmente erronei, errate localizzazioni dell'azione, goffaggine ed errori di sequenza. Le lesioni sono principalmente posteriori e riguardano l'emisfero sinistro: in particolare è coinvolta la corteccia parietale posteriore, ma anche la temporale e l'occipitale.

APRASSIA IDEATIVA

deficit nel formulare programmi motori, dato da lesioni bilaterali.

Liepmann ha proposto un modello che permette di individuare tre tipi di aprassia: ideativa, ideomotora e mielocinetica.

L'APRASSIA IDEATIVA porta ad una riduzione della capacità di utilizzare oggetti d'uso comune, sia presi singolarmente, che utilizzati in una sequenza complessa. Alla base del deficit ideativo potrebbe esserci un'Agnosia (Amnesia) d'Uso che impedisce ai pazienti di accedere adeguatamente al repertorio semantico delle caratteristiche funzionali degli oggetti, anche se probabilmente c'è riconoscimento dell'oggetto. Oltre alla riduzione nella capacità di utilizzare gli oggetti, spesso i pazienti incontrano difficoltà nel mimarne l'uso su presentazione visiva o su ordine verbale, omissioni, usi concettualmente erronei, errate localizzazioni dell'azione, goffaggine ed errori di sequenza. Le lesioni sono principalmente posteriori e riguardano l'emisfero sinistro: in particolare è coinvolta la corteccia parietale posteriore, ma anche la temporale e l'occipitale.

1. **Aprassia ideativa (A.I.):** riduzione della capacità di utilizzare oggetti di uso comune, non dovuta alla mancanza di riconoscimento di questi ultimi (**agnosia d'uso**) ma alla disintegrazione della sequenza che codifica il loro utilizzo (anche se ultimamente, grazie a Lucchelli, questa posizione si sta ribaltando poiché si pensa che il deficit sia dovuto alla mancanza di accesso al repertorio semantico delle caratteristiche funzionali degli oggetti). È spesso dovuta a lesioni focali conseguenti a problemi vascolari

test di Renzi che prevede lo svolgimento di attività quotidiane standard (tipo aprire un lucchetto o usare un martello) a cui viene attribuito un punteggio da 0 a 2.

Il paziente con APRASSIA IDEOMOTORIA dopo aver ideato correttamente un piano finalizzato all'azione, non riesce a metterlo in pratica. Chi ha questo deficit non riesce ad imitare i gesti dell'esaminatore. Spesso c'è alterazione delle caratteristiche cinematiche del movimento, perseverazione, goffaggine, errori di sequenza. Altri tipi di errori commessi da questi pazienti sono elementi estranei al gesto, sostituzione con un altro gesto, deficit nella successione degli elementi e condotte d'approche. Questi pazienti, oltre a non saper imitare le azioni, possono mostrar deficit nell'eseguire azioni su comando verbale. Questo deficit è dovuto a lesioni della corteccia parietale inferiore e premotorie laterali sinistre e del corpo calloso, per quanto riguarda la mano non dominante. Si può verificare anche in seguito a lesioni talamiche e dei nuclei basali. Quando c'è un deficit di imitazione di gesti nuovi, di solito si hanno lesioni delle vie sublessicali sinistre (giro angolare e ippocampo), per gesti familiari invece riguardano le vie semantico-lessicali sinistre (giro temporale superiore).

APRASSIA IDEOMOTORIA

Il paziente con Aprassia Ideomotora dopo aver ideato correttamente un piano finalizzato all'azione, non riesce a metterlo in pratica. Chi ha questo deficit non riesce ad imitare i gesti dell'esaminatore. Spesso c'è alterazione delle caratteristiche cinematiche del movimento, perseverazione, goffaggine, errori di sequenza. Altri tipi di errori commessi da questi pazienti sono elementi estranei al gesto, sostituzione con un altro gesto, deficit nella successione degli elementi e condotte d'approche. Questi pazienti, oltre a non saper imitare le azioni, possono mostrar deficit nell'eseguire azioni su comando verbale. Questo deficit è dovuto a lesioni della corteccia parietale inferiore e premotorie laterali sinistre e del corpo calloso, per quanto riguarda la mano non dominante. Si può verificare anche in seguito a lesioni talamiche e dei nuclei basali. Quando c'è un deficit di imitazione di gesti nuovi, di solito si hanno lesioni delle vie sublessicali sinistre (giro angolare e ippocampo), per gesti familiari invece riguardano le vie semantico-lessicali sinistre (giro temporale superiore).

APRASSIE

- Lesioni callosali
- Ipotesi disconnessione
- Lesioni emisfero sinistro: corteccia parietale inferiore, premotoria laterale

Non sa COSA fare, perché manca o è alterato o deficitario lo schema motorio.

- Ridotta capacità di utilizzare oggetto d'uso comune: il paziente non è in grado di pianificare un'azione (es: tenta di versare l'acqua senza aver tolto il tappo); il gesto è inappropriato al contesto (es: il paziente muove l'apribottiglie dentro al bicchiere come se stesse mescolando)
- Ridotta capacità di mettere in atto sequenze complesse
- Errori nell'organizzazione della sequenza d'uso
- Imitazione del gesto in genere preservata

Ipotesi patogenetiche:

- 1) Disturbo di conoscenza concettuale riguardo l'uso di utensili o oggetti
- 2) Disturbo di memoria semantica

Epidemiologia dell'aprassia degli arti:

- L'aprassia ideativa è presente nel 28% dei cerebrolesi sinistri e nel 13% dei destri

- L'aprassia ideomotora è presente nel 57% dei cerebrolesioni sinistri e nel 34% dei destri
- L'aprassia ideomotora persiste a 1 anno dall'ictus nel 45% dei pazienti

Definizioni

Il deficit aprassico colpisce i livelli superiori di organizzazione del gesto dove è ideato e selezionato lo schema motorio congruente con le intenzioni dell'individuo e adeguato al contesto

Perdita delle capacità di compiere gesti o azioni finalizzati

Disturbo della programmazione motoria

Definizioni

Il deficit nell'esecuzione di gesti si può definire aprassico se non è attribuibile:

- a deficit di input sensoriale (sordità, disturbi di comprensione, cecità, agnosia visiva, anestesia o agnosia tattile)
- a deficit di output motorio (paresi, tremore, atassia, ipo- o iper-cinesia).
- a deficit di orientamento spaziale o della rappresentazione corporea

Dissociazione automatico-volontaria

Di regola i pazienti aprassici generalmente possono eseguire senza difficoltà movimenti o gesti "automatizzati" richiesti dal contesto quotidiano, ma sono incapaci di produrre quegli stessi movimenti su richiesta verbale o su semplice imitazione dell'esaminatore

In base ai sistemi effettori colpiti:

- Aprassia degli arti
- Aprassia orale
- Aprassia del tronco

In base al livello di attività perturbata:

- Utilizzazione di oggetti
- Produzione di sequenze motorie complesse
- Produzione di gesti simbolici
- Imitazione di gesti

In base al livello del processo di elaborazione colpito:

- Aprassia ideomotora: il paziente non è in grado di tradurre la sequenza motoria corretta nel programma motorio per i singoli gruppi muscolari
- Aprassia ideativa: il paziente non riesce a rappresentarsi mentalmente il gesto che deve compiere

2. **Aprassia ideomotora (A.I.M.):** difficoltà nel trasformare i programmi motori nelle innervazioni adeguate: il paziente sa quello che vuole fare ma non sa come farlo. il paziente non riesce a mettere in pratica un piano d'azione che però riesce a ideare, commettendo errori e gesti goffi. Conseguenze in genere a lesioni parietali, del corpo calloso e alla zona premotoria laterale

test di Renzi in cui il paziente deve ripetere 24 gesti effettuati dall'esaminatore che coinvolgono azioni simboliche e non, fatte con mani, dita e braccia, divise in 2 liste separate (azioni familiari e non familiari) e a cui si dà un punteggio che va da 0 a 3. Ci sono poi anche il **florida apraxia test** e il **test di Bartolo** (basato su 13 prove: 8 valutano

la produzione su comando verbale e imitativa, 4 il riconoscere diversi tipi di azione e una il compiere azioni nuove)

I pazienti con APRASSIA MELOCINETICA eseguono movimenti goffi e incompleti delle dita e della mano controlaterali alla lesione cerebrale, indipendentemente dall'emisfero coinvolto, con mantenimento di forza e sensibilità. Di solito ha eziologia vascolare. Non produce dissociazione automatico-volontaria.

Si può descrivere come un disordine della motilità elementare, perché i sintomi somiglianoa quelli die pazienti paretici da lesione corticospinale. È causata da lesioni alle aree corticali sensoriali e motorie primarie.

APRASSIA COSTRUTTIVA

Provoca incapacità di disegnare a memoria o di copiare, costruzioni tridimensionali e disegni bidimensionali, verificabile con test carta e matita.

Questa condizione rispecchia un insieme eterogeneo di deficit che riguardano l'analisi visuo-spaziale, la pianificazione e il monitoraggio dell'analisi motoria di riproduzione grafica, i processi esecutivi (modello visuo-spaziale), la sensibilità tattile e propriocettiva e le conoscenze semantiche. E' più frequente nei cerebrolesi destri.

APRASSIE: MODELLO DI ROTH, OCHIPA E HEILMAN

Si opera una distinzione tra una via "semantico lessicale" (indiretta) e una "subcorticale" (diretta) per spiegare la differenza tra imitazione di gesti familiari e nuovi. La prima comprende l'agnosia per le pantomime e l'aprassia concettuale (centrale nell'Al); tale via comprende gli stadi di elaborazione che includeva i lessici in entrata e uscita e il sistema semantico. La seconda converte semplicemente un gesto visto in un output motorio, qui rientra l'aprassia visuo-valutativa (più marcata per gesti noti).

DIFFERENZE TRA AGNOSIA APPERCETTIVA E ASSOCIATIVA

AGNOSIE

Bisogna distinguere agnosie dai disturbi della percezione perché i disturbi della percezione sono deficit più di base. L'agnosico ha un problema di riconoscimento dal punto di vista semantico e non ci devono essere deficit sensoriali di base (in questo caso si parla di deficit percettivo, non di agnosia). Le agnosie sono disturbi del riconoscimento di uno stimolo limitato ad un canale sensoriale (visivo, uditivo o tattile) che può riguardare vari livelli di elaborazione:

elaborazione sensoriale analisi percettiva dello stimolo	◇	<i>disturbi sensoriali elementari</i> DEFICIT PERCETTIVO
analisi delle conoscenze strutturali AGNOSIA APPERCETTIVA	◇	<i>e di integrazione a livello percettivo</i>
analisi delle conoscenze semantiche <i>strutturali, funzionali e</i> <i>a</i>	◇	<i>accesso alle conoscenze visive</i> <i>categoriali dell'oggetto</i>

ACCESSO ALLA RAPPRESENTAZIONE DELLA CONOSCENZA → AGNOSIA ASSOCIATIVA

L'**AGNOSIA APPERCETTIVA** riguarda l'incapacità di integrare i dati sensoriali elementari in forme visive complesse. E' perciò deficitaria la percezione della forma degli oggetti, quella di più oggetti contemporaneamente (Simultagnosia), quella di riprodurre un oggetto e distinguerlo da altri stimoli. Solitamente è data da lesioni parietali destre o bilaterali.

L'**AGNOSIA ASSOCIATIVA** produce deficit nell'abbinamento di elaborazioni percettive a conoscenze immagazzinate sull'oggetto percepito, quindi nel riconoscere uno stimolo visivo con significato. E' rilevabile con test non verbali come l'accoppiamento di immagini o le prove di categorizzazione semantica. Comunemente è associata a lesioni occipitali destre e temporali posteriori.

MODELLO DI LISSAUER (1890)

altri esempi di tra psicologia cognitiva e neuropsicologia

2 livelli di elaborazione → tipi di agnosia: appercettiva (incapacità di percepire la forma, deficit nelle operazioni di integrazioni spaziali dei dati sensoriali di unità percettive

Es: test di Efron → paziente deve indicare se gli stimoli sono uguali o diversi (non riesce a vedere che le forme sono simili); copiare lo stimolo (non percependo la forma non riesce a farlo), anche in stimoli senza senso, non riesce ad associare forme conosciute

L'agnosia appercettiva può essere più o meno grave, non riescono proprio a copiare quello che vedono.

Agnosia associativa → disconnessione tra la rappresentazione percettiva dell'oggetto e le conoscenze relative all'oggetto, incapacità di riconoscere uno stimolo visivo con significato, il paziente è in grado di eseguire compiti di copia e accoppiamento visivo, il riconoscimento è presente

Il problema è al livello successivo, rispetto alla agnosia appercettiva, della conoscenza.

I deficit che riguardano lesioni alla via ventrale, quindi inerenti a forme e colori, sono definiti **agnosie visive** (concetto ideato da Lissauer nel 1890). Questo esclude che il deficit sia dovuto a perdita di conoscenze concettuali o deficit di recupero lessicale. I PAZIENTI AGNOSICI NON SONO QUINDI IN GRADO DI IDENTIFICARE OGGETTI. Le agnosie sono di 2 tipi:

1. **Agnosia appercettiva:** difetto della costruzione del percepito, dall'integrazione di forme elementari alla loro elaborazione in forma complessa
2. **Agnosia associativa:** non si riesce ad abbinare ciò che viene visto al suo contenuto concettuale poiché vi è un deficit d'accesso (si riesce ad esempio a copiare una figura, ma non si sa dire cosa sia)

l'agnosia appercettiva include deficit di elaborazione precoce, prospettiva dell'osservatore e realizzazione dello schema 3D, mentre quella associativa è dovuta a deficit ai restanti due processi.

MANIFESTAZIONI CLINICHE DELL'AFASIA DI WERNICKE E DELL'AFASIA TRANSCORTICALE

Afasia + teoria classica + teoria psicolinguistica (modello wernicke, Lichteheim e la revisione di geschwind psicolinguistica)

TEORIA AFASIOLOGICA CLASSICA

Alla fine dell'800, Wernicke e Lichteheim proposero un modello "centri e connessioni", per spiegare i disturbi afasici. Gli autori si basarono sulla dicotomia produzione-comprensione del linguaggio, essendo stati fino ad allora dimostrati casi in cui certi tipi di lesione producevano deficit selettivi.

Secondo il modello, nel cervello è presente un'area (BA 22) deputata alle rappresentazioni uditive delle parole, un'altra a quelle motorie.

Entrambe sarebbero collegate con le aree delle rappresentazioni concettuali. Danni selettivi alle varie aree o alle connessioni avrebbero provocato deficit selettivi.

Più tardi, Geschwind propose le basi della moderna psicolinguistica, superando la dicotomia classica con quella "fluente-non fluente", nel tentativo di aggirare i limiti del modello classico. Questo infatti non teneva conto del fatto che, a prescindere dalla sede della lesione lungo l'asse antero posteriore sinistro, la maggior parte dei pazienti afasici presenta deficit sia in produzione che in comprensione di singole componenti della linguistica (semantica, lessico, sintassi e fonologia).

L'approccio psicolinguistico si è rivelato più idoneo a spiegare l'attendibilità di casi singoli e ha posto l'accento sugli aspetti qualitativi dei deficit dell'eloquio.

AFASIE FLUENTI E NON FLUENTI

La nascita della neuropsicologia è avvenuta nel 1861 con l'introduzione del metodo anatomico-clinico da parte di Broca: egli, riprendendo la teoria localizzazionista di Gall studiando post-mortem il paziente tan-tan individuò la causa del suo disturbo di produzione in una lesione del lobo frontale nell'emisfero sinistro. 11 anni dopo Wernicke introdusse il metodo anatomico-funzionale ed il primo diagramma di elaborazione del linguaggio, che permetteva di inferire il deficit di linguaggio del paziente senza dover effettuare studi post-mortem. Wernicke inoltre individuò come causa del disturbo di comprensione del paziente in analisi una lesione del lobo temporale sinistro. La versione del diagramma di Wernicke-Lichteim prevede un centro di deposito delle immagini uditive (A, se lesionato afasia di Wernicke) e motorie (B, se lesionato afasia di Broca) delle parole. Inoltre è presente un centro C delle rappresentazioni concettuali delle parole. Questi tre centri possono essere danneggiati singolarmente oppure possono essere interrotte le loro connessioni: in entrambi i casi si manifesteranno disturbi specifici del linguaggio. La dicotomia presente fra disturbo di comprensione\produzione è stata superata da quella fluente\non fluente in seguito alla importanza acquisita dalle teorie della psicolinguistica: ora ci si concentra sulle caratteristiche qualitative del disturbo del linguaggio. In particolare lesioni anteriori causano deficit non fluenti, mentre lesioni posteriori causano deficit fluenti. Le afasie fluenti includono l'afasia di Wernicke, l'afasia amnesica, l'afasia di conduzione e l'afasia transcorticale sensoriale, quelle non fluenti l'afasia di Broca, l'afasia globale, l'afasia transcorticale motoria e l'afasia transcorticale mista.

L'eloquio di un AFASICO FLUENTE è abbondante e non ci sono deficit prosodici o di articolazione. Le frasi hanno una struttura sintattica complessa anche se spesso è presente agrammatismo. Le componenti semantiche (parafasie semantiche e anomie) e fonologiche (neologismi) del linguaggio sono compromesse. Se il deficit è molto grave le parafasie semantiche e fonemiche possono portare ad un gergo neologistico (sequenza di parole senza senso) o a gergo semantico (formare frasi senza significato). Nei casi gravi

il paziente può anche essere anosognosico.

AFASIA FLUENTE

La nascita della neuropsicologia è avvenuta nel 1861 con l'introduzione del metodo anatomico-clinico da parte di Broca: egli, riprendendo la teoria localizzazionista di Gall studiando post-mortem il paziente tan-tan individuò la causa del suo disturbo di produzione in una lesione del lobo frontale nell'emisfero sinistro. 11 anni dopo Wernicke introdusse il metodo anatomico-funzionale ed il primo diagramma di elaborazione del linguaggio, che permetteva di inferire il deficit di linguaggio del paziente senza dover effettuare studi post-mortem. Wernicke inoltre individuò come causa del disturbo di comprensione del paziente in analisi una lesione del lobo temporale sinistro. La versione del diagramma di Wernicke-Lichteim prevede un centro di deposito delle immagini uditive (A, se lesionato afasia di Wernicke) e motorie (B, se lesionato afasia di Broca) delle parole. Inoltre è presente un centro C delle rappresentazioni concettuali delle parole. Questi tre centri possono essere danneggiati singolarmente oppure possono essere interrotte le loro connessioni: in entrambi i casi si manifesteranno disturbi specifici del linguaggio. La dicotomia presente fra disturbo di comprensione\produzione è stata superata da quella fluente\non fluente in seguito alla importanza acquisita dalle teorie della psicolinguistica: ora ci si concentra sulle caratteristiche qualitative del disturbo del linguaggio. In particolare lesioni anteriori causano deficit non fluenti, mentre lesioni posteriori causano deficit fluenti. Le afasie fluenti includono l'afasia di Wernicke, l'afasia amnesica, l'afasia di conduzione e l'afasia transcorticale sensoriale, quelle non fluenti l'afasia di Broca, l'afasia globale, l'afasia transcorticale motoria e l'afasia transcorticale mista.

L'eloquio di un **AFASICO FLUENTE** è abbondante e non ci sono deficit prosodici o di articolazione. Le frasi hanno una struttura sintattica complessa anche se spesso è presente agrammatismo. Le componenti semantiche (parafasie semantiche e anomie) e fonologiche (neologismi) del linguaggio sono compromesse. Se il deficit è molto grave le parafasie semantiche e fonemiche possono portare ad un gergo neologistico (sequenza di parole senza senso) o a gergo semantico (formare frasi senza significato). Nei casi gravi il paziente può anche essere anosognosico.

Tra esse rientrano l'**AFASIA DI WERNICKE**, data da lesione della BA22 sinistra (giri temporo-parietali, giri angolare e sopramarginale); qui c'è compromissione generale di denominazione e comprensione. L'**AFASIA DI CONDUZIONE** è da lesioni del fascicolo arcuato e del giro sopramarginale e produce un pesante deficit di ripetizione con frequenti parafasie fonemiche.

L'**AFASIA ANOMICA** deriva da lesioni temporo-parietali sinistre e comporta un deficit di recupero lessicale, con risparmio della comprensione orale.

L'**Afasia Transcorticale sensoriale** è un disturbo semantico-lessicale grave sia in entrata che in uscita, con conseguente deficit di produzione spontanea e comprensione. Spesso è associata a ecolalia e ha lesioni estese temporo-parietali.

Non ci sono deficit prosodici o di articolazione (vs Broca). L'eloquio è fluente e abbondante, le frasi sono lunghe e la struttura sintattica è complessa, ci sono anomie, parafasie semantiche e fonemiche, neologismi.

Nei casi più gravi c'è anche anosognosia (i pazienti non sono consapevoli di avere questo disturbo) sia nella produzione che nella comprensione: Wernicke, di conduzione, transcorticale sensoriale e anomica.

afasia fluente: insalata di parole, prosodia intatta (sembra parlasse un'altra lingua), linguaggio fluente.

Danno alla via lessicale ◊ dislessia superficiale ◊ deficit per parole irregolari ◊ probabile afasia fluente

Afasia: l'inconsapevolezza colpisce più nei casi di afasia fluente poiché il paziente, facendo fatica a elaborare il lessico in entrata, non si rende nemmeno conto di quello che dice la sua voce. Esistono inoltre casi di **gergoafasia**, in cui il paziente si rende conto degli errori solo se quanto lui dice viene ripetuto pari pari da un'altra persona.

- **Afasia primaria progressiva (PPA):** compromissione progressiva del linguaggio nel giro di 2 anni. Si parte con un'afasia non fluente e anomia per arrivare poi ad afasia globale (esistono anche varianti della malattia in cui c'è afasia fluente o mista), associate a disturbi del comportamento (irritabilità o apatia). In genere è dovuta alla **malattia di Pick** o alla **degenerazione frontale**. In diagnosi si può correre il rischio di scambiarsela con AD o con un disturbo della memoria. Si valuta con un test del linguaggio e con prove cognitive non verbali (tipo il **test di Corsi**, ad es.)

Tra esse rientrano l'AFASIA DI WERNICKE, data da lesione della BA22 sinistra (giri temporo-parietali, giri angolare e sopramarginale); qui c'è compromissione generale di denominazione e comprensione. L'AFASIA DI CONDUZIONE è da lesioni del fascicolo arcuato e del giro sopramarginale e produce un pesante deficit di ripetizione con frequenti parafasie fonemiche.

L'AFASIA ANOMICA deriva da lesioni temporo-parietali sinistre e comporta un deficit di recupero lessicale, con risparmio della comprensione orale.

L'AFASIA TRANSCORTICALE SENSORIALE è un disturbo semantico-lessicale grave sia in entrata che in uscita, con conseguente deficit di produzione spontanea e comprensione. Spesso è associata a ecolalia e ha lesioni estese temporo-parietali.

L'eloquio spontaneo dei soggetti AFASICI NON FLUENTI è scarso, le parole sono prodotte con fatica senza un contorno prosodico. Le frasi sono brevi e con struttura sintattica semplificata, povera. Spesso è presente un deficit di articolazione o inerzia verbale. I pazienti sono incapaci di ripetere e presentano agrammatismi e spesso è presente la produzione di frasi automatiche.

Tra esse rientrano l'AFASIA DI BROCA, in cui si ha un linguaggio telegrafico e può esserci incompiutezza per frasi reversibili o complesse. Può dipendere da difficoltà articolatorie ed essere associato ad aprassia bucco-facciale. La lesione si trova in BA44 (3a circonvoluzione frontale sinistra).

L'AFASIA GLOBALE è la forma più grave. È associata a lesioni estese dall'emisfero sinistro nel territorio dell'area cerebrale media. I deficit sono praticamente relativi a tutte le funzioni linguistiche.

L'AFASIA TRANSCORTICALE MOTORIA consegue a lesioni prefrontali e provoca riduzione della produzione spontanea orale e scritta, mantenendo la comprensione.

Afasia di Wernicke: dovuta in genere a lesioni all'area 22 (area di Wernicke), compromette in modo omogeneo le varie componenti del linguaggio (fonologia, lessico, morfo-sintassi)

Afasia transcorticale sensoriale: è un deficit di comprensione ma a volte è intaccata anche la produzione spontanea. Può essere associato a **ecolalia**

SINDROME DISESECUTIVA

Lesioni alla CPF-OL di solito producono la "sindrome disecutiva", una condizione

estremamente variabile (poiché le funzioni esecutive riguardano molti ambiti e rispecchiano la complessità dell'organizzazione individuale). Essa in generale può comportare distraibilità, scarsa flessibilità mentale (soprattutto nella gestione di attività nuove o complesse), ridotta capacità di valutare le conseguenze delle azioni, perseverazione e comportamento disorganizzato e caotico.

E' dovuta a lesioni frontali, l'anosognosia in questa malattia dimostra come il lobo frontale sia importante nel monitoraggio dei processi cognitivi

Un esempio di sindrome di dissociazione: La **sindrome da disconnessione** -> perdita del corpo calloso (anche l'afasia di conduzione che ha un'interruzione al fascicolo arcuato e le anomie, tattili o per i colori, in cui lo splenio è danneggiato e non si recupera il nome).

Tipo hm, che aveva memoria anterograda andata e l'implicita conservata, o aprassie con dissociazione A/V.

La Sindrome disesecutiva è correlata alla corteccia prefrontale dorsolaterale. Le sue manifestazioni cliniche sono: distraibilità, tendenza a prestare attenzione a stimoli irrilevanti, difficoltà di organizzazione e pianificazione del comportamento (disorganizzato e frammentario), rigidità e incapacità a sviluppare nuove strategie. E' in generale un'incapacità nel pianificare comportamenti a pianificare situazioni nuove. Correlata con la corteccia orbitofrontale, le manifestazioni cliniche sono: incapacità di compiere scelte appropriate al contesto, incapacità di inibire comportamenti impulsivi (anche confabulazioni), deficit nei processi decisionali. Questi sono pazienti con test neuropsicologici normali, ma rilevanti alterazioni del comportamento. Correlata con la corteccia cingolata anteriore, le manifestazioni cliniche sono: perdita di iniziativa (fino a mutismo acinetico), comportamento di utilizzazione, sindrome di dipendenza ambientale, comportamento d'imitazione. In generale il paziente ha un controllo dell'interferenza.

Es: il paziente si siede e inizia a scrivere con le penne che vede sulla scrivania, anche se non sono sue.

-Dipendenza dall'ambiente (messa in atto di comportamenti scatenati dal contesto) es: vede un letto

-Comportamento di utilizzazione (tendenza ad afferrare, manipolare o utilizzare oggetti) es: schema mentale che si attiva se gli mettiamo di fronte un bicchiere e dell'acqua

Nell'uomo l'esperienza delle emozioni è il risultato di arousal fisiologico

Ipotesi: marcatore somatico (in contesti più ecologici, che ci portano a scegliere qual è la decisione migliore da scegliere per raggiungere un determinato obiettivo) e teoria della mente.

Vincoli: la quantità di informazioni che abbiamo a disposizione.

The Iowa Gambling task

Prima devo capire la regola, e per farlo devo astrarla prima.

L'espressione delle emozioni

C'è una stretta correlazione tra l'espressione di certe emozioni e l'attivazione di specifiche strutture.

Lesioni all'amigdala dimostrano un deficit abbastanza selettivo per l'espressione della

paura.

Se mostriamo un'immagine con un'espressione emotiva, l'altro soggetto ha un'attivazione inconsapevole anche dei propri muscoli facciali.

Sindrome disesecutiva

È costituita dai deficit sopra elencati uniti a difetti del controllo dell'attenzione, disturbi di memoria e incapacità a programmare un'azione finalizzata. In pratica, vengono intaccate le **funzioni esecutive** che provvedono a organizzare schemi d'azione e al loro controllo cognitivo; esse sono frazionabili in più processi, dando così luogo ad un ampio ventaglio di deficit localizzati in varie aree prefrontali:

- **Corteccia prefrontale dorso laterale:** lesioni in quest'area provocano deficit dell'attenzione (tipo distraibilità) e comportamento disorganizzato e caotico (si compiono azioni irrilevanti e si fa fatica anche solo a prepararsi il pranzo); questi deficit di pianificazione sono dovuti anche a problemi con la memoria di lavoro, poiché quest'area della corteccia serve a tenere presente lo scopo di un'azione e a elaborare strategie per affrontare nuovi problemi.
- **Corteccia orbito frontale:** è deputata soprattutto al controllo del comportamento, tant'è vero che i lesionati in quest'area hanno comunque buoni punteggi nei test sulle funzioni esecutive, ma bassi in quelli che spingono al comportamento impulsivo
- **Corteccia orbitale mediale:** lesioni a quest'area provocano confabulazioni (sia spontanee che provocate) e deficit di memoria
- **Corteccia cingolata anteriore:** come già detto, lesioni in quest'area provocano mutismo acinetico. Inoltre possono provocare la **sindrome da dipendenza ambientale** (comportamenti scatenati dal contesto, tipo trovarsi in un ospedale e crederci un dottore) e comportamenti d'imitazione (si mima ciò che fa l'esaminatore durante il colloquio clinico, ad es.). l'area dorsale del cingolo regola le interferenze ambientali, quella ventrale i processi affettivi ed emozionali

Alterazione delle funzioni esecutive definite nel 1998 da Vicki Anderson come le abilità necessarie per un'attività intenzionale e finalizzata al raggiungimento di obiettivi. La sindrome disesecutiva è l'espressione dell'alterazione dei circuiti frontali implicati nei processi cognitivi e comportamentali. Un'alterazione a carico della corteccia prefrontale dorsolaterale determina una ridotta capacità di giudizio e di critica con difficoltà nella pianificazione di compiti complessi, nella risoluzione di problemi e nell'apprendimento di strategie; un'alterazione del circuito latero-orbito-frontale si esprime con alterazioni della personalità e del comportamento che appare asociale e infantile. Una alterazione del circuito medio-frontale, infine, comporta disturbi dell'attenzione, un comportamento istintivo fino all'apatia e al mutismo acinetico.

La sindrome disesecutiva potrebbe essere la sindrome frontale abulica, relativa al danno della corteccia prefrontale dorso laterale, che gestisce il funzionamento esecutivo

Qual è un esempio di sindrome di dissociazione?

La sindrome da disconnessione -> perdita del corpo calloso (anche l'afasia di conduzione che ha un'interruzione al fascicolo arcuato e le anomie, tattili o per i colori, in cui lo splenio è danneggiato e non si recupera il nome).

Tipo hm, che aveva memoria anterograda andata e l'implicita conservata, o aprassie con dissociazione A/V.

Sindrome prefrontale, sindrome disesecutiva e sindrome frontale sono la stessa cosa? Sì, Quindi scrivere che i danni possono interessare la corteccia dorsolaterale, la cingolata anteriore e a quella orbitofrontale è corretto? Sia che. La domanda chiede sindrome del lobo frontale, sindrome disesecutiva e sindrome prefrontale? È la stessa macroarea ma sono 3 sindromi diverse perchè, nonostante siano simili i punti lesi sono diversi e quindi ogni sindrome ha qualche peculiarità

La sindrome del lobo frontale e la sindrome disesecutiva sono la stessa cosa.

Disturbi esecutivi “Sindrome disesecutiva”

- Organizzazione/pianificazione auto-monitoraggio
- Inibizione di imitazione e di perseverazione
- Inibizione di risposte automatiche
- Flessibilità della risposta
- Giudizio
- Classificazione
- Pianificazione
- Pianificazione e apprendimento
- Astrazione

Pazienti con test neuropsicologici normali, ma rilevanti alterazioni del comportamento. Nel contesto di vita quotidiana i processi attivati implicano livelli di complessità notevolmente maggiori rispetto alle situazioni riproducibili con test neuropsicologici

ESTINZIONE NELLA SINDROME DEL NEGLECT

L'ESTINZIONE è importante, è un fenomeno che noi troviamo nella fase di recupero. Se io al paziente presento uno stimolo nell'emicampo sinistro non mi risponde, nella fase di recupero (o un po' di riabilitazione) quando al paziente presento uno stimolo nell'emicampo di sinistra mi risponde, quindi lo percepisce, lo vede, però se complico la situazione ad esempio presentando contemporaneamente uno stimolo a destra e uno a sinistra, lui coglie quello di destra ma mi omette quello di sinistra perché io ho lo stimolo di destra che mi attira l'attenzione come una calamita.. Quindi il paziente riesce a vedere anche ciò che è a sinistra ma non in situazioni di doppia stimolazione. Immagine: nel test si muovono due dita prima con la mano destra, poi con la mano sinistra poi tutte e due. Anche l'estinzione può essere osservata in diverse modalità sensoriali oppure può riguardare lo spazio personale, quello peripersonale (spazio vicino a me dove arrivo con la mano) o quello extrapersonale. Può essere presente anosodiaforia: disinteresse verso l'arto plegico

La rappresentazione dello spazio: compromissione di uno o entrambi i sistemi di riferimento spaziale quindi possono essere compromessi tutti e due oppure separatamente il sistema egocentrico che è centrato sul soggetto e vuol dire che se io vedo un fiore non riporto i petali che sono a sinistra (la destra e la sinistra corrispondono alla destra e la sinistra del paziente), il sistema allocentrico è centrato sull'oggetto (la destra e la sinistra corrispondono a quella dell'oggetto). (Es. due fiori se compromesso il sistema egocentrico riporta solo un fiore, se compromesso quello allocentrico riporta entrambi i fiori ma metà di ognuno).

In condizioni di doppia stimolazione, l'attenzione è attirata dallo stimolo nell'emicampo di destra, è più forte.

Negligenza spaziale unilaterale (neglect)

Nella maggior parte dei pazienti è dovuta a lesioni destre (quindi riguarda la parte sinistra del corpo) di natura vascolare, ad es. un ictus, o tumorale. Il **neglect** è l'incapacità di riferire stimoli sensoriali nella parte di spazio contro laterale alla lesione e di eseguire, quindi, azioni in quella direzione. Dato che è dissociata da deficit sensoriali, si tratta di uno scompenso ad un ordine cognitivo più elevato.

Nella fase acuta (subito dopo l'ictus, ad es.) il paziente non raccoglie il cibo dalla parte sinistra del piatto, legge solo la parte destra di un libro. Oltre al livello spaziale, il deficit può interessare anche la rappresentazione del corpo (**emisomatoagnosia**) e la programmazione motoria (**negligenza motoria**), ed è più raramente collegato a deliri (**somatoparafenìa**). Può essere individuato già nel letto di ospedale chiedendo al paziente di copiare un disegno su un foglio (il pz copierà solo la parte sx del disegno) Può essere associata ad altri deficit:

- **Estinzione del doppio stimolo sensoriale:** pazienti in grado di cogliere gli stimoli sia ipsilesionali che controlesionali se proposti singolarmente non sono più in grado di cogliere i secondi se i due vengono presentati contemporaneamente. Può essere presente anche solo per una modalità sensoriale
- **Allochiria (o pallestesia):** gli stimoli contro laterali alla lesione vengono percepiti nella parte ipsilaterale (ad es., un tocco sulla mano sinistra del paziente viene percepito sulla mano destra)

DEFICIT DELLA MEMORIA A LUNGO TERMINE

- **Memoria a lungo termine (MLT):** divisa in
 1. **Memoria implicita (o non dichiarativa):** le memoria inconscia (ad es. il linguaggio)
 2. **Memoria esplicita (o dichiarativa):** divisa a sua volta in
 - 2.1. **Memoria episodica:** ad esempio, cosa ho mangiato ieri
 - 2.2. **Memoria semantica:** ad esempio, il contenuto di un libro appena letto

Prima della memoria deve esserci l'**apprendimento**, basato su:

1. **Codifica:** elaborazione iniziale dell'informazione
2. **Consolidamento:** generazione di una rappresentazione stabile nel tempo
3. **Immagazzinamento:** salvataggio della rappresentazione in memoria
4. **RECUPERO:** CAPACITÀ DI UTILIZZARE LA TRACCIA MNEMONICA AL MOMENTO DEL BISOGNO

Quando si parla di sindrome amnesica o amnesia ci si riferisce alla memoria a lungo termine (MLT).

Il deficit può riguardare il consolidamento dell'informazione (dalla MBT alla MLT), come nel caso del paziente HM.

Oppure il problema può essere a livello di recupero.

Le aree coinvolte nella memoria a lungo termine (MLT) e le lesioni riguardano il circuito di Papez (ruolo fondamentale nella codifica e nel recupero della lesione), l'ippocampo, il talamo, i corpi mammillari, il fornice.

Il lobo frontale è importante per la gestione del ricordo (spazio-temporale).

Le cause sono un'asportazione (per un focus epilettico o un tumore), un'ischemia,

un'encefalite e l'abuso di alcool.

La sindrome di Korsakoff avviene per deficienza della tiamina (vitamina): hanno amnesia sia anterograda (strutture danneggiate, è ovvio) che retrograda (perché prima della fase acuta ci può essere una fase premorbosa o problema di recupero dell'informazione → spiegazione più attendibile, es: signore che ha scritto la sua biografia, nella fase acuta non riportava eventi retrogradi, riportati però nel suo diario), sono anosognosici e hanno confabulazione.

Amnesia retrograda ci può essere un deficit per eventi pubblici (memoria per i volti di personaggi famosi, programmi televisivi, ecc.) e ha memoria solo per eventi autobiografici (anche se c'è chi invece ha un problema in questi e non in eventi pubblici), secondo un gradiente temporale (lieve o grave, es: può ricordare tutta la vita o gli ultimi 40 o 10 anni).

La memoria contestuale spazio/tempo vs dei fatti (non riesce a collocare un fatto in un contesto)

La memoria ha 3 processi: codifica (apprendimento), consolidamento e recupero.

Disturbo nel consolidamento della traccia mnestica: quando passa dalla memoria a breve termine a quella a lungo termine (es: il caso HM).

Disturbo a livello della codifica dell'informazione in entrata: non utilizzo del codice del livello semantico, profondo (es: elaborazione semantica tra occhiali e spiaggia → occhiali da sole + spiaggia) → le prove empiriche: i pazienti se sollecitati a utilizzare il livello profondo, la prestazione del paziente migliora

Disturbo nel recuperare l'informazione normalmente immagazzinata

Ipotesi del richiamo: ci sono altre risposte (ingerenza da altre risposte) e quindi c'è incapacità di sopprimere le risposte adeguate

Ipotesi del contesto: quando richiamiamo un'informazione non c'è capacità di utilizzare le informazioni contestuali

IL CASO H.M.

Ha un problema di consolidamento della memoria. La memoria di lavoro è preservata, significa che interagisce benissimo.

Soffriva da 10 anni di attacchi epilettici (era farmaco-resistente, non eliminavano gli attacchi i farmaci), era un operaio, si sottopone a un intervento e gli viene esportato 5 cm di ippocampo. Fu compromessa la memoria anterograda, non riusciva a formare nuove memorie, mentre quella retrograda era "risparmiata", quella walking memory perfettamente preservata. Era incapace di ricordare le nuove informazioni per più di un minuto.

Era però intatta la memoria procedurale, cioè di apprendere nuovi movimenti (a livello di memoria implicita).

Il livello consapevole è quello della memoria esplicita, quello inconsapevole (es: a volte facciamo qualcosa, prendiamo delle decisioni senza sapere perché).

Videro una lesione a livello dell'amigdala, non riusciva a sentire il dolore e la fame infatti. Le sue crisi diminuiscono di frequenza e gravità.

La memoria implicita (es: ricopia una stella guardandola allo specchio) nei pazienti

ammnesici è preservata, contrariamente a quella esplicita (ricordare una sequenza di numeri).

CASO R.B.

Perdita delle cellule piramidali (amnesia anterograda) a livello ippocampale.

ESISTONO VARI TIPI DI MEMORIA: LA MEMORIA SEMANTICA ED EPISODICA (PER FATTI O AUTOBIOGRAFICO) E PROSPETTICA (MEMORIA DEL FUTURO, ES: SE SO CHE ALLE 19.00 HO UN APPUNTAMENTO).

DOMANDA FACOLTATIVA: METODO CLINICO DI LURJIA.

Muovendo dall'osservazione di pazienti afasici, parkinsoniani e affetti da altri disturbi delle funzioni superiori - linguaggio, memoria - nonché dallo studio di soldati cerebrolesi, Lurija formulò - contro la tradizionale teoria della localizzazione rigida delle funzioni che sosteneva una sorta di meccanica corrispondenza tra aree cerebrali specifiche e singole funzioni - l'ipotesi secondo cui le funzioni cerebrali superiori sono da concepire in realtà come sistemi funzionali che investono varie aree cerebrali interconnesse tra loro.

Su queste basi Lurija operò una profonda revisione del concetto di sintomo: uno specifico disturbo non può essere considerato il sintomo di un danno ad una determinata zona corticale, ma riflette una disfunzione dell'area cerebrale integrata.

All'analisi del sintomo Lurija sostituì l'analisi della sindrome ed elaborò un complesso metodo sperimentale per attribuire un sintomo neurologico a un determinato sistema funzionale e per ricondurre un particolare disturbo del sistema funzionale a un'area cerebrale determinata.

Secondo Lurija i vari sistemi funzionali risultano organizzati nell'architettura cerebrale in tre supersistemi o unità funzionali:

- 1) quella che regola il ciclo sonno-veglia, il tono del comportamento e le emozioni, connessa alla formazione reticolare e alle strutture sottocorticali
- 2) l'unità per la percezione, l'analisi e la memorizzazione delle informazioni, connessa alle aree temporali, occipitali e parietali dell' corteccia cerebrale,
- 3) l'unità preposta alla regolazione e al controllo dell'azione, connessa alle aree motorie, premotorie, prefrontali.

All'esperienza clinica di Lurija, che esaminò centinaia di pazienti cerebrolesi, si devono la messa a punto di una tecnica diagnostica per misurare la tensione emotiva - 1932 -, la descrizione delle componenti psicologiche dei processi grafici, la discussione di casi di disgrazia, lo studio dei processi di ristrutturazione che intervengono dopo un danno cerebrale e la sperimentazione di strumenti terapeutici per il ripristino delle funzioni cerebrali danneggiate da lesioni.

Lurija contrappose il metodo clinico, in cui si approfondisce il singolo caso e di cui dette esemplificazioni magistrali nei casi di un mnemomista - caso Sherenshevski, dotato di una memoria straordinario, tanto da diventare ingombrante: le parole si traducono in immagini, che si dispongono in una specie di teatrino mentale - e di un afasico - 1971 - al metodo statistico in neuropsicologia, teso alla determinazione di caratteristiche comuni a pazienti cerebrolesi con lesioni simili più alla specificazione delle caratteristiche individuali.

Dalle prove usate la Lurija per lo studio dei disturbi psichici in pazienti cerebrolesi č

stata sviluppata da **Ciarle J. Golden** la **Lurjia-Nebraska Neuro-psicological**, una batteria di test che ha suscitato un largo dibattito tra i neuropsicologi.

La sua teoria comportò una radicale revisione del concetto di **sintomo**: per essa i disturbi del comportamento non sono sintomi di disfunzioni o danni riguardanti precise aree della corteccia cerebrale, ma devono essere considerati esiti disfunzionali di processi funzionali integrati di aree cerebrali ad essi connesse.

Nell'analisi diagnostica, al sintomo si sostituì allora la **sindrome**, e mediante complessi esperimenti si riuscì a riferire diversi sintomi neurologici a sistemi funzionali interessanti aree corticali e sottocorticali connesse tra loro. L'architettura delle funzioni cerebrali, scoprì Lurjia, consta di tre grandi sistemi o unità funzionali:

- il primo regola il ciclo sonno-veglia e modula l'attività corticale riguardante l'attenzione, la selezione delle informazioni e la percezione delle emozioni, e vi sono connesse la **formazione reticolare** della corteccia con le relative strutture sottocorticali;
- il secondo ha funzioni primarie nella **percezione**, nell'analisi e nella memoria, e vi sono interessate le cortecce temporali, parietali e occipitali;
- il terzo provvede alla regolazione, modulazione e controllo delle azioni volontarie, e interessa le aree corticali prefrontali e frontali, motorie, il **cervelletto** e i nuclei profondi.

Tali unità funzionali non sono determinate **geneticamente**; secondo Lurjia, che in ciò segue le teorie di Vygotskij, esse sono **ontogeneticamente** costruite per la pressione dell'ambiente storico-culturale e perciò assumono caratteristiche differenti secondo i periodi e i contesti della storia e della società umana. Per tale ragione, sostiene Lurjia, il **linguaggio** è la più importante funzione per la capacità che possiede fin dalla nascita dell'individuo, di formarne e regolarne i processi psichici in ogni aspetto, dai più evidenti, come il comportamento e l'espressione, a quelli che non si possono osservare, come il pensiero e la fantasia; perciò le ripercussioni sulla attività psichica generale conseguenti alla deprivazione delle relazioni, o alla perdita del linguaggio, possono essere vaste e distruttive.

Lurjia ricercò un modello diagnostico trasversale col quale misurare le componenti dei processi psicologici nei disturbi della scrittura, nella tensione emotiva nella disgrazia e nei processi di ristrutturazione che seguono a lesioni del tessuto cerebrale; poté sperimentare in tal modo strumenti e metodi che fossero utili alla riparazione delle funzioni danneggiate. In tale ricerca egli trascurò in buona parte il metodo clinico, in cui il singolo caso viene esaminato attraverso elementi individuali, e applicò il metodo statistico alla neuropsicologia per determinare se vi fossero, e quali fossero, gli aspetti comuni a più casi con lesioni simili.

"Un mondo perduto e ritrovato"

Un mondo perduto e ritrovato è il più noto dei testi cosiddetti romantici. Risale al 1973 ed è alquanto sorprendente che ne appaia quest'anno per Adelphi la prima traduzione italiana. Il ritardo, però, non rende certo meno meritoria l'iniziativa editoriale (che verrà prossimamente integrata con la pubblicazione di *La mente di uno mnemonista*). Il protagonista ne è Lev Zaseckij, promettente ingegnere meccanico e ufficiale dell'Armata Rossa, ferito alla testa durante la Seconda guerra mondiale, nel 1943. La pallottola che lo colpisce penetra in profondità nel cervello fermandosi nella zona occipitale sinistra. Al suo risveglio in ospedale, Zaseckij si accorge ben presto di aver perso quasi totalmente le sue cognizioni tecniche, di avere enormi difficoltà percettive, di non riuscire a rispondere anche a domande molto semplici su di sé.

Dopo essere stato brevemente curato nell'ospedale militare, Zaseckij viene trasferito nelle retrovie dove, in una clinica di riabilitazione, finisce appunto per incontrare Lurija, che ne è il responsabile scientifico. Zaseckij non è il solo soldato proveniente dal fronte ad aver subito ferite alla testa, ma il suo caso presenta delle particolarità singolari e la sua mente, pur nelle menomazioni, ha mantenuto un'indomabile forza di volontà. Un rapporto di simpatia lega immediatamente paziente e medico, trasformandosi poi in una vera e propria amicizia. Lurija seguirà la lotta di Zaseckij per riappropriarsi del proprio mondo nel corso dei successivi ventitré anni.

Pur incontrando terribili difficoltà per recuperare la capacità di leggere, Zaseckij è in grado paradossalmente di tornare a poter scrivere non molti mesi dopo il ferimento. L'apparente paradosso è legato al fatto che la lettura implica la capacità integrare le immagini percepite in una forma riconoscibile; il che, soprattutto all'inizio, risulta molto difficile per il ferito. All'inverso, l'apprendimento della scrittura coinvolge circuiti cerebrali solo marginalmente legati alla percezione visiva: il procedere automatico dello scrivere parole consente di non dover prestare necessariamente attenzione alla forma delle singole lettere. Il risultato è che Zaseckij, almeno all'inizio, non può rileggere i propri pensieri appena messi sulla carta se non tra enormi difficoltà. Malgrado ciò egli decide quasi da subito di raccontare la propria esperienza in un diario, che intitola in modo toccante *Lotto ancora!* Il diario però, costituito com'è da migliaia di pagine dal contenuto talora lucido, talora più contorto, non risulta qualcosa di fruibile per un lettore terzo.

Lurija, allora, con il consenso del proprio paziente, decide di utilizzarlo come materiale grezzo per un libro, appunto questo *Un mondo perduto e ritrovato*, nel quale egli lascia spesso la parola al racconto in prima persona di Zaseckij per illustrarne in terza il sostrato fisiologico e spiegarne l'evoluzione. Il libro è quindi costruito sul contrappunto tra il diario del protagonista e il commento partecipe dello scienziato, che è anche confidente e amico.

Ho ripetuto spesso a tutti - scrive Zaseckij - che dopo essere stato ferito sono diventato un'altra persona, che sono stato ucciso nell'anno 1943, il 2 marzo, ma grazie a una particolare forza vitale dell'organismo sono rimasto vivo per miracolo.

Sono parole impressionanti che riflettono una condizione esistenziale che ha l'apparenza di un sogno pauroso e feroce. Il ferito non ha perso la memoria della sua condizione anteriore; ricorda di essere stato uno studente brillante, un uomo pronto a mettere i propri studi al servizio del Paese, un comandante di plotone determinato a guidare i suoi uomini contro i nazisti. Poi tutto è crollato: la pallottola - commenta Lurija - gli ha attraversato il cervello e ha frantumato il suo mondo. Ha frammentato lo spazio, ha infranto i legami tra le cose. Dopo il ferimento Zaseckij vive dunque in un mondo disgregato, frantumato in mille pezzi; non capisce lo spazio, che gli fa paura; ha smarrito la determinatezza del mondo. Anche riacquistare la capacità di leggere presenta dei problemi drammatici. La compromissione di parte dell'area temporale

sinistra rende pressoché invisibile ciò che Zaseckij pure ricorda come la parte destra del proprio campo visivo. Egli quindi vede poche lettere per volta e ogni lettera deve nuovamente impararla a riconoscere, perdendo e recuperando più volte la nozione prima di fissarla una volta per tutte. La stessa differenza tra destra e sinistra, tra nord e sud, risulta problematica. Il suo senso dell'orientamento risulta quindi per forza di cose limitato. Chi è sano non potrà mai capire la profondità della mia malattia, scrive Zaseckij. Pur consapevole che non sarà più l'uomo di prima, egli però non abbandona mai il proposito di recuperare in parte le proprie facoltà, di tornare a poter lavorare e rendersi utile nonostante le proprie limitazioni. La grande statura morale di questa persona, quindi, nonostante il recupero a malapena parziale delle capacità pratiche, costituisce di per sé un messaggio di speranza per l'umanità.

1943. Fronte russo occidentale, regione di Smolensk: Lev A. Zaseckij, giovane tenente dell'Armata Rossa, viene ferito da un proiettile tedesco che gli penetra in profondità nel cervello cancellando la percezione di una parte del corpo e pregiudicando sia la comprensione del linguaggio che la memoria. Sottoposto a un intenso processo di riabilitazione, Zaseckij recupera frammenti delle funzioni cerebrali perdute e torna, dolorosamente, a vivere: riaffiorano nomi di persone e oggetti, impara di nuovo a contare, riconosce la via di casa... Giorno dopo giorno, dapprima con fatica poi con crescente sicurezza, annota i progressi in un diario a partire dal quale il grande neuropsicologo russo Aleksandr Lurija, che lo ebbe in cura per molti anni e con lui stabilì una relazione strettissima e partecipe, ricostruisce il profilo clinico e la personalità di un uomo sensibile e indomabile, realizzando, come ha scritto Oliver Sacks, «quella fusione di pittura e anatomia sognata da Hume».

PROSOPAGNOSIA

Una delle possibili spiegazioni è un deficit a livello dell'unità di riconoscimento (covert). E' la sindrome di Capgras che ha il deficit nei processi covert e prosop overt.

La prosop è overt, rimane comunque una componente affettiva che bypassa l'unità di riconoscimento dei volti.

È un deficit nel riconoscimento dei volti: è un'agnosia legata alla modalità visiva. È coinvolta la via ventrale (via del what). Questi pazienti riescono a riconoscere le persone ad esempio dalla loro voce, ma non dal volto. Questo disturbo può essere presente con gravità differenti. C'è una prosopagnosia di forma più appercettiva e una prosopagnosia più grave di tipo associativo. Come per le agnosie anche per la prosopagnosia inizialmente questa era distinta in appercettiva ed associativa (modello di Lissauer). La prosopagnosia appercettiva è l'incapacità di compiere una corretta analisi delle caratteristiche visuoperceptive della faccia. La prosopagnosia associativa è l'incapacità di associare ad una faccia delle conoscenze che ne consentono il riconoscimento. Con il passare del tempo si sono presi in considerazione anche altri tipi di prosopagnosia che riguardano deficit in altri livelli di elaborazione intermedi a questi. Ad esempio è presente il modello cognitivo di Bruce e Young (1986), che prevede quattro stadi di elaborazione delle facce; questi stadi possono essere singolarmente deficitari e portare a diverse problematiche nel paziente:

Codifica della struttura: le facce appaiono piatte. Incapacità di valutare se due facce sono uguali, di valutare l'età e il sesso della persona e di valutare l'espressione della faccia. Il paziente mantiene la capacità di distinguere i singoli elementi che compongono il volto.

Unità di riconoscimento di una faccia: incapacità di distinguere una faccia familiare da una non familiare inclusa la propria.

Nodo di identità personale: il paziente riesce a fare tutto, compreso il senso di familiarità, ma non riesce a fornire informazioni dell'identità del volto di una persona conosciuta.

Attribuzione del nome

La prosopagnosia si associa a lesioni posteriori (giri linguali, fusiforme, paraippocampale, parte della corteccia temporale anteriore e occipitale, FFA, OFA). De Renzi ha scoperto che le facce sconosciute coinvolgono maggiormente l'emisfero destro, mentre le facce conosciute l'emisfero sinistro. Analizzando pazienti neuropsicologici (con lesione), si è scoperto che una lesione al lobo parietale coinvolge il riconoscimento delle facce ignote, mentre una lesione al lobo temporale coinvolge il riconoscimento delle facce note. Può succedere che il paziente non riconosca il volto consciamente ma che comunque ci sia una componente implicita di riconoscimento. Una serie di evidenze sperimentali dimostra l'esistenza di un riconoscimento inconscio delle facce note, anche qualora il paziente non sia in grado di identificarle consciamente. Registrazione di risposte automatiche: durante la presentazione di facce note che il paziente dice di non conoscere si ha un aumento delle risposte autonome (es. Risposta psicogalvanica, aumento della sudorazione, conduttanza cutanea). Test di apprendimento di facce: l'apprendimento di facce note che il paziente dice di non riconoscere è comunque più rapido (effetto di facilitazione) rispetto all'apprendimento di facce sconosciute. Ciò suggerisce che nella Prosopagnosia si verifichi un deficit a livello dell'unità di riconoscimento overt, al contrario della Sindrome di Capgras, nella quale i meccanismi ad essere danneggiati sembrano essere di tipo covert. Infatti, il riconoscimento di volti attira sia il sistema visivo di identificazione, sia una risposta affettiva e ciò rispecchia una doppia dissociazione delle 2 funzioni.

Un'altra tecnica per individuare il riconoscimento implicito è quella dei potenziali evocati: con questa tecnica analizzo l'attività elettrica mentre il paziente svolge un determinato compito. Si è visto con la risonanza magnetica funzionale e con i potenziali evocati che si ha un'attivazione maggiore del giro fusiforme in presenza di volti rispetto ad altre categorie di stimoli. Il giro fusiforme laterale è più legato all'analisi strutturale del volto, mentre il giro fusiforme mediale è più legato all'identificazione.

Che cos'è un volto? È uno stimolo visivo multicomponenziale, formato da più features, occhi, naso, bocca e le loro relazioni spaziali che variano.

La prosopagnosia è non essere in grado di riconoscere l'età, la razza (caucasioide, ecc.), persone già conosciute, emozioni.

Solitamente è stata documentata in individui che hanno subito danni cerebrali in età adulta, anche se non manca una forma congenita della patologia.

Descritta per la prima volta da Bauer (1984, 1986) come l'incapacità a riconoscere volti familiari in un paziente che presentava un danneggiamento dei lobi temporali inferiori.

La forma "congenita" è rappresentata dal 2,5% della popolazione generale ed è un deficit specifico dell'elaborazione olistica.

La valutazione parte dalla visione generale, il test di frequenze spaziali, l'Ishihara Test for Colour Blindness (1925), test d'intelligenza.

Per il riconoscimento dei volti si svolge un test di riconoscimento di volti famosi, il Cambridge face (car) memory test, e il perception test, l'old-new.

Nella valutazione della prosopagnosia è importante partire da una domanda: che cos'è un volto? È uno stimolo visivo multidimensionale, formato da diverse features (occhi, naso, bocca) e dalle loro relazioni spaziali; i volti inoltre veicolano alcune informazioni sociali: età, razza, se appartengono a personaggi famosi o meno; veicolano anche dei segnali sociali come le espressioni facciali (interessante è vedere se un paziente, spesso anziano, riesce a riconoscere le emozioni espresse attraverso un volto). Si prosegue partendo da test che danno un profilo generale del paziente per poi utilizzare test più specifici (se il paziente è la prima volta che viene visto e non è già stato sottoposto a diagnosi): si parte quindi dalla valutazione della visione generale: il soggetto è in grado di percepire le frequenze spaziali? Quindi visione *low level*, test dei colori; si passa poi a valutare la loro capacità di riconoscimento degli oggetti ad esempio tramite il BORB, poiché la prosopagnosia è un deficit specifico e non che si accompagna al deficit nel riconoscimento di oggetti; esiste anche un test a questo associabile, quello di Riconoscimento delle Automobili; segue poi un test di intelligenza come ad esempio il Test delle Matrici di Raven. Per valutare la capacità di riconoscimento delle facce si usano quei test che hanno un alto grado di affidabilità e di validità, come ad esempio il Cambridge Test, tramite cui si valuta la capacità del soggetto di percepire le facce; si usano anche test di memoria delle facce perché il soggetto può avere solo un deficit a livello della memoria e quindi sarà in grado di percepirle ma non di ricordarle.

Ogni test neuropsicologico ci serve per fare diagnosi e per valutare il funzionamento ed il cambiamento.

ESEMPLI DI TEST: test d'intelligenza, test *culture free* che non fanno riferimento alla scolarità del soggetto, altri che invece ne fanno riferimento.

Un esempio di test *culture free* è il test di Ishihara che è costituito da un insieme di tavole che serve a valutare la capacità percettiva, nello specifico il riconoscimento dei colori; è un test che misura un *low level vision* a differenza di test che valutano il riconoscimento di facce che è un processo ad *alto livello*. C'è anche il Bender Visual Motor Gestalt Test che valuta lo sviluppo delle gestalt visuo-motorie perché il soggetto deve ricopiare queste immagini; il Test delle Campanelle valuta il livello di attenzione: il soggetto deve andare ad individuare tutte le campanelle, ed in base al numero di

campanelle individuate si assegna un punteggio; un famoso test per la memoria è la figura di Rey che si presenta al soggetto e si fa copiare su un foglio dopo di che si ritira il foglio e dopo 15 minuti si fa ricreare al soggetto la stessa figura: i punteggi vengono assegnati sulla base delle righe e dei disegni che il soggetto fa.

Per valutare le funzioni cognitive di ordine superiore: il Wisconsin Card Sorting Test per le funzioni esecutive.

Per valutare gli anziani: MMSE, ossia il MiniMental State Examination in cui sono presenti domande molto semplici (in che anno siamo, in che stagione siamo) ed il punteggio viene corretto per scolarità; esistono anche test per valutare la funzionalità a livello quotidiano (per capire se l'anziano ha bisogno ad esempio di una figura che lo accudisca ogni giorno, aiutando così la famiglia in questa decisione).

(il libro consigliato in precedenza nella parte finale contiene una serie di test più utilizzati in letteratura).

Per quanto riguarda la questione dei dati normativi in letteratura ci sono diversi studi che mi fanno vedere i dati normativi anche sulla base dell'età dei soggetti: ad esempio il test di memoria è stato somministrato a soggetti con età differenti ed il cut-off (il punteggio che mi serve per andare a fare diagnosi) varia; quindi sono io che in fase di diagnosi andrò a cercare il campione normativo a cui fare riferimento.

Il **MODELLO COGNITIVO DI BRUCE E YOUNG** nella prosopagnosia:

Il riconoscimento di volti avverrebbe in vari stadi gerarchicamente organizzati. Dopo una "codifica strutturale" degli elementi base di un volto (contorni, grandezza, ecc.) si attiverebbe l'"unità di riconoscimento della faccia", in cui si confronta l'analisi strutturale appena fatta con le tracce mnestiche immagazzinate. Dal confronto può scaturire un senso di familiarità, che a sua volta può attivare un "nodo dell'identità personale", ovvero una rete di conoscenze semantiche relative alla persona che pensiamo di aver riconosciuto (professione, contesti...). A questo punto si potrà accedere al nome della persona e completare il riconoscimento.

DISTURBO ANOSOGNOSICO

SINDROME DI ANTON (ANOSOGNOSIA)

È in generale l'inconsapevolezza di malattia, il termine fu coniato da Babinsky, nel 1924, insieme a quello di anosodisforia (indifferenza per la malattia).

I casi più frequenti si hanno in caso di lesioni destre, in cui il paziente può non essere consapevole dell'emiplegia sinistra. Spesso è associata a disturbi della sensibilità somato-sensoriale e propriocettiva e a NSU sinistro. Quando è presente, di solito, si ha scarso recupero funzionale. Le lesioni caratteristiche sono fronto-parietali (soprattutto premotorie BA 6, 44) dei gangli basali e dell'insula. Probabilmente i meccanismi patologici alla base dell'anosognosia sono deficit di interazione (il paziente rinuncia a muovere gli arti perché incapace di monitorare la disfunzione motoria) e/o di attenzione (la mancata allocazione di risorse attentive nell'emisfero controlesionale riduce il monitoraggio dei deficit da quel lato). Possono infatti verificarsi compromissioni del sistema "compensatore" che verifica la congruenza tra intenzioni e stato epilettico. I pazienti anosognosici possono comunque mostrare consapevolezza implicita del deficit. È frequente nelle sindromi frontali.

La **SINDROME DI ANTON** è una Anosognosia. A differenza del Blindsight (in cui il paziente sa di non vedere e trova strade diverse per cercare lo stimolo quando presentato nella parte cieca) nella sindrome di Anton il paziente è cieco ma non è consapevole della propria cecità. Ha un'agnosia della propria cecità: razionalizza e trova giustificazione

del perché non vede bene (“c’è poca illuminazione”), può avere allucinazioni, cerca informazioni dalla propria esperienza pregressa. La lesione in questo caso è Occipitale e bilaterale.

Il metodo di studio del Blindsight si chiama *metodo di ricerca forzato*: si chiede di indicare con la mano lo stimolo in ogni caso, anche se non vede nulla.

Per i **deficit neurologici** si usano interviste strutturate per verificare la consapevolezza del problema (con scale che vanno dalla completa accettazione alla completa negazione) o prove di svolgimento di varie azioni. L’anosognosia rende difficile la riabilitazione, poiché il paziente, non rendendosi conto del problema, non vede il motivo per cui parla; va quindi curata di pari passo col deficit, tentando man mano di rendere il paziente consapevole magari anche con trattamenti fisiologici (stimolazione vestibolare, ad es.)

APRASSIA BUCCO FACCIALE

1. Incapacità di eseguire movimenti volontari con la muscolatura dell’apparato faringo-bucco-facciale (es. fischiare, dare un bacio, raschiarsi la gola etc..)
2. Si manifesta anche su imitazione
3. Dissociazione automatico-volontaria
4. Spesso associata ad aprassia articolatoria (o anartria: disturbo della programmazione motoria della parola) anche se i due disturbi sono da considerarsi indipendenti (associazione dovuta a contiguità anatomica)
5. Associata a lesioni della corteccia premotoria, dell’opercolo frontale e centrale e della porzione anteriore dell’insula dell’emisfero sinistro

Valutazione dell’aprassia:

1. Esclusione di altri deficit che possono “oscurare” eventuali deficit aprassici (deficit motori, sensoriali, attentivi, afasici)
2. Di norma andrebbero testati entrambi i lati. Se un deficit motorio di un lato è lieve abbastanza da permettere l’uso dell’estremità affetta, questa va valutata tenendo conto del deficit motorio. Invece, in caso di grave emiparesi la valutazione si baserà interamente sul lato non affetto.
3. Comprensione nei pazienti afasici
4. I pazienti aprassici sono spesso scarsamente consapevoli del disturbo (es. attribuire le difficoltà all’uso della mano non dominante)
5. I deficit aprassici sono meno marcati in contesti quotidiani con l’uso di oggetti reali ma emergono in modo più marcato con le pantomime.

- Incapacità di eseguire movimenti volontari con la muscolatura dell’apparato faringo-bucco-facciale (es: fischiare, dare un bacio, raschiarsi la gola, ecc. → comunque non linguistici) vs aprassia articolatoria è una difficoltà nell’articolazione del linguaggio

- Si manifesta anche su imitazione

- Dissociazione automatico-volontaria

- Spesso associata ad aprassia articolatoria (o anartria: disturbo della programmazione motoria della parola) anche se i 2 disturbi sono da considerare