

AGNOSIE E NEGLECT (sindrome da eminenza)

Patrik Fazio & Ernesto Gastaldo

& Enrico Granieri

Clinica Neurologica

Università di Ferrara

Corso di Laurea

in Educazione Professionale

Rovereto

Anno Accademico 2015 - 2016



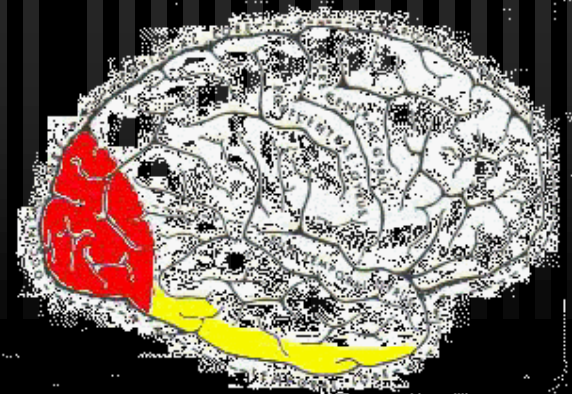
LE AGNOSIE

- ✓ Agnosia è l'incapacità di riconoscere gli oggetti, pur essendo integra la capacità dei sistemi afferenti specifici di raccogliere e trasmettere gli stimoli ai centri sensoriali primari.
- ✓ Gli oggetti (sia quelli del campo della vista, che del campo dell'udito, che del campo tattile) vengono percepiti come "presenze", ma non riconosciuti come "concetti".

LE AGNOSIE

Secondo la qualità sensoriale dell'oggetto che non viene riconosciuto distinguiamo:

- ✓ AGNOSIA TATTILE
- ✓ SOMATOAGNOSIA
- ✓ AGNOSIA UEDITIVA
- ✓ AGNOSIA VISIVA



LE AGNOSIE

✓ Agnosia tattile (Astereoagnosia)

Incapacità di riconoscere gli oggetti con il ~~tatto~~ (senza l'aiuto della vista). Per verificarla, si invita il malato (che tiene gli occhi chiusi) a riconoscere un oggetto che gli viene posto in mano.

- ✓ Questo disturbo non ha un vero e proprio valore localizzatorio, perché si può osservare sia in presenza di lesioni parietali (aree sensitive parietali), che in presenza di lesioni delle vie sensitive (vettrici della sensibilità ipercritica) a qualsiasi livello, dai recettori periferici ai nervi, alle radici posteriori, al midollo ecc.

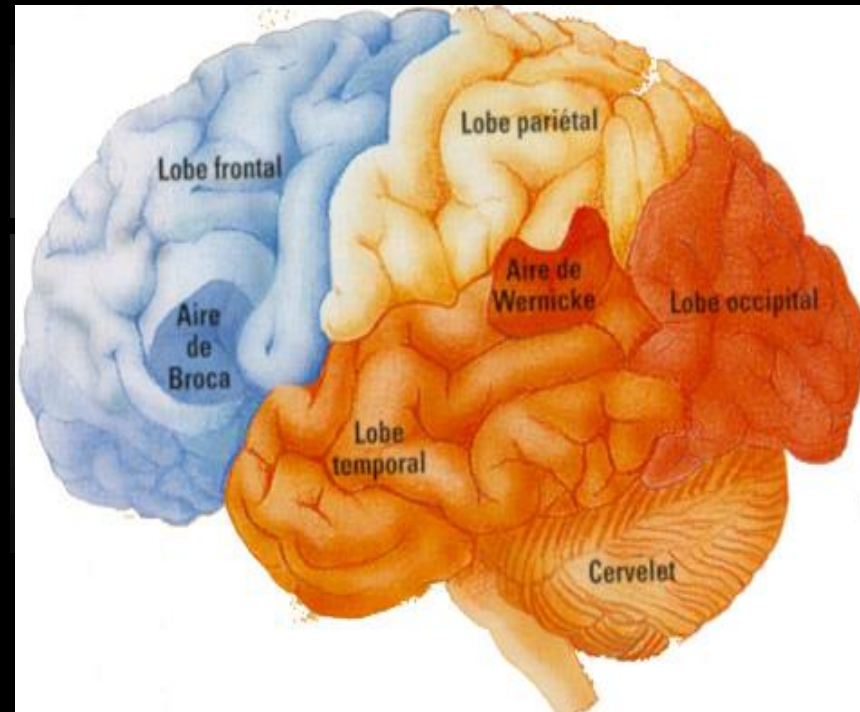
DISTURBI DELLO SCHEMA CORPOREO

- ✓ Rappresentazione mentale che ogni individuo ha del proprio corpo, inteso sia come forma globale, che come insieme di parti, che hanno determinati rapporti tra loro e con lo spazio.
- ✓ Grazie a tale rappresentazione mentale, anche al buio completo noi possiamo dire la posizione del nostro corpo e delle sue parti in rapporto allo spazio.

DISTURBI DELLO SCHEMA CORPOREO

Somato-Agnosia:

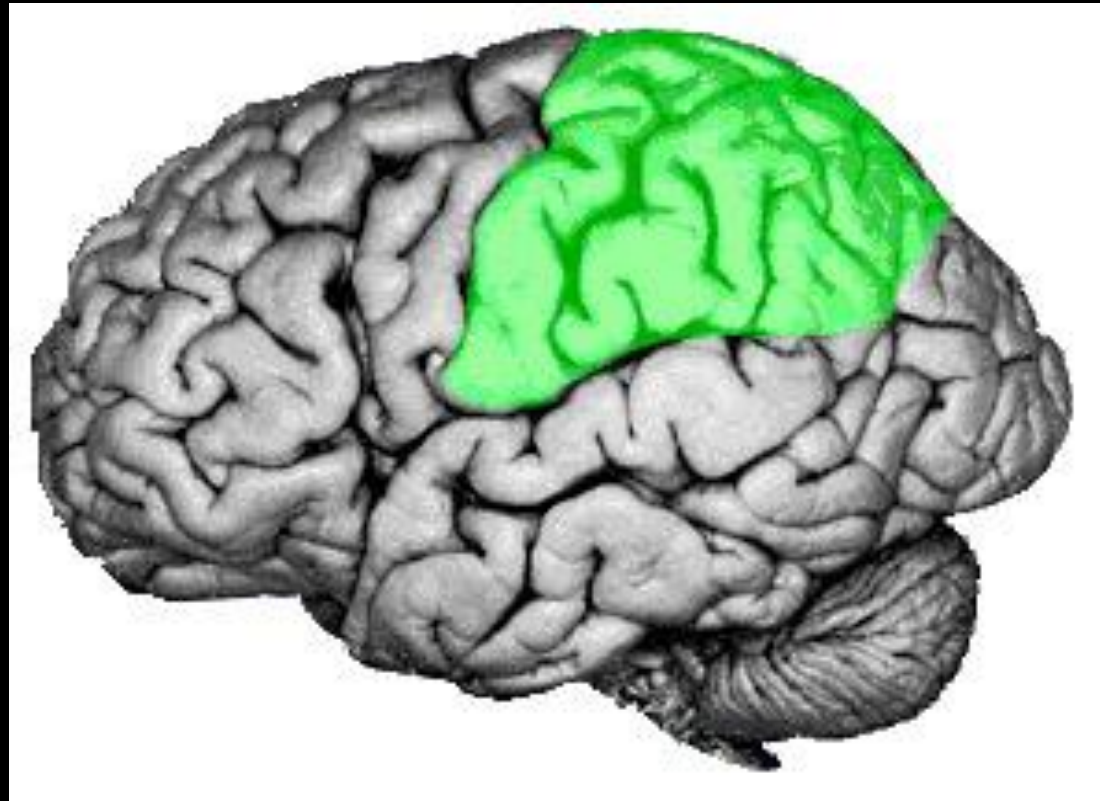
- ✓ Il malato ignora la presenza di una parte del proprio corpo realmente presente.
- ✓ Di solito la parte ignorata è quella di sinistra (in presenza di lesioni parietali di destra).
- ✓ Molto spesso, l'emisoma ignorata è anche colpito dalla paralisi: poiché il malato ignora gli arti paralizzati, ignora anche la malattia (si parla allora di Nosoagnosia).



DISTURBI DELLO SCHEMA CORPOREO

✓ Auto-topoagnosia:

Disturbo analogo al precedente. Incapacità di riconoscere alcune parti del corpo (non sede di paralisi). A questo fenomeno si può riferire l'agnosia digitorum e l'incapacità di riconoscere la metà destra dalla sinistra.

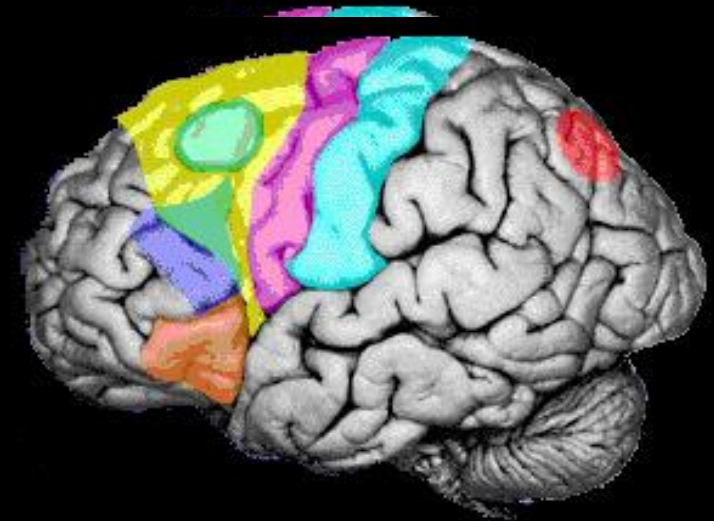






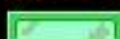

DISTURBI DELLO SCHEMA CORPOREO

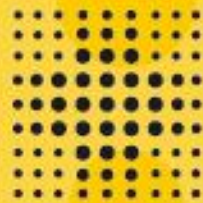
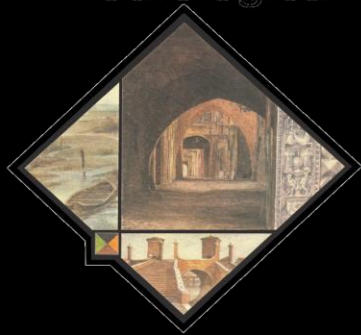
- ✓ Arto fantasma: il malato, cui è stato amputato un arto, ne continua ad avvertire la presenza, di solito in maniera dolorosa. Egli ha l'impressione che l'arto faccia ancora parte del suo corpo, ne percepisce i movimenti e ne riceve sensazioni di tonalità spiacevole o francamente **dolorosa**.

AGNOSIA UDITIVA

- ✓ Incapacità di riconoscere i suoni (in assenza di sordità).
- ✓ Secondo le qualità degli stimoli sonori, si distingue:
 - ✓ * sordità verbale
 - ✓ * amusia per canzoni, note, strumenti, ritmi, ecc.
 - ✓ * agnosia per i rumori (incapacità di riconoscere gli oggetti dal suono che producono)
- ✓ SEDE DELLA LESIONE : in genere lesioni bilaterali delle aree associative acustiche in regione temporale posteriore.



	Somatosensory Perception
	Primary Motor Control
	Premotor Area
	Frontal Eye Field
	Broca's Area
	Exner's Area
	Angular Gyrus



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Ferrara



Ferrara

Cervello e Musica

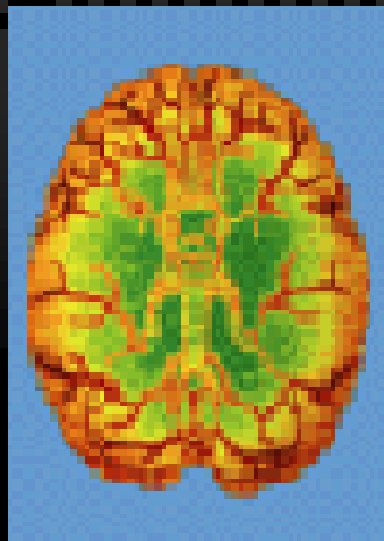
Enrico Granieri & Patrik Fazio

Sezione di Clinica Neurologica

Dipartimento di Neuroscienze & Riabilitazione

*Dipartimento di Discipline Medico-Chirurgiche
della Comunicazione e del Comportamento*

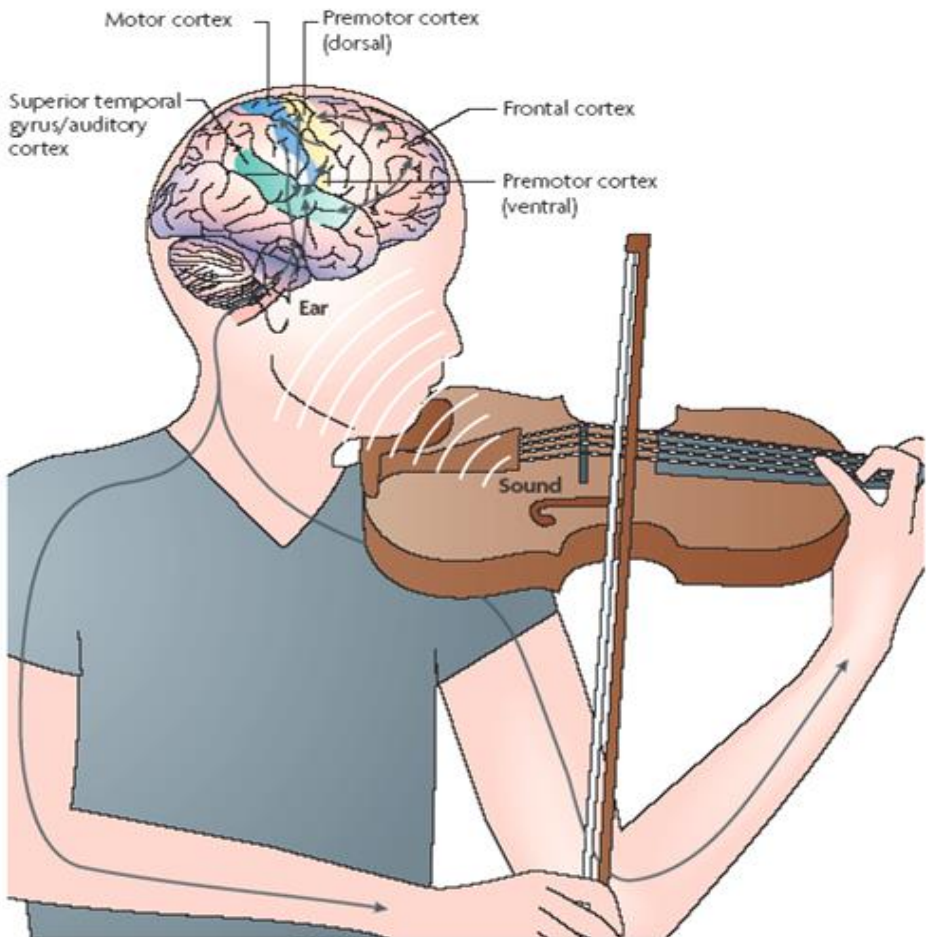
Università di Ferrara



Ferrara, 24 Febbraio 2011
Arcispedale S. Anna Ferrara



INTERAZIONE UDITIVO-MOTORIA DURANTE UNA *PERFORMANCE* MUSICALE



- ✓ Durante l'esecuzione: **sistemi motori controllano i movimenti fini necessari a produrre il suono.**
- ✓ **Suono processato** dai circuiti acustici che a loro volta adattano il sistema motorio per ottenere il suono desiderato.
- ✓ *I segnali dalle aree corticali probabilmente influenzano le risposte nella corteccia uditiva, anche in assenza di suono o prima del suono;*
- ✓ Viceversa, **le rappresentazioni motorie probabilmente sono attive anche in assenza di movimento o di suono.**
- ✓ Stretta correlazione tra meccanismi di produzione e sensorialità acustica.



AMUSIE

Valutazione veloce al letto del paziente

- ✓ **Discutere con** il paziente sul background musicale, interessi e abilità. Utili anche i familiari.
- ✓ **Interrogare** il paziente circa gli eventuali cambiamenti esperiti nell'ascolto musicale.
- ✓ **Intonare una canzone** popolare e chiedere il riconoscimento.
- ✓ **Chiedere** al paziente **di riprodurre alcune note** o serie di note prodotte dall'esaminatore.
- ✓ **Produrre un qualsiasi ritmo** battendo le mani e chiedere al paziente di riprodurlo.
- ✓ **Rievocare**, cantando una canzone dalla memoria.
- ✓ **Chiedere** al paziente (servendosi di un lettore) **di riconoscere uno strumento**, un brano famoso, identificarne la tonalità e lo stile di musica.



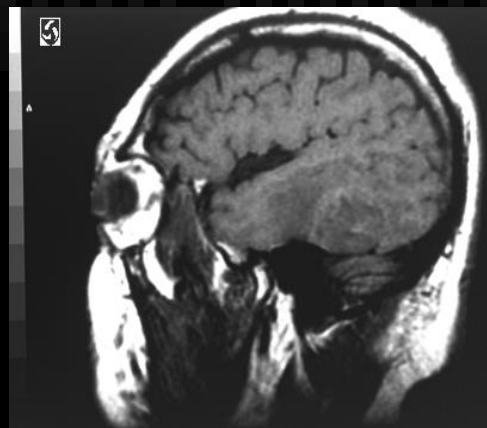
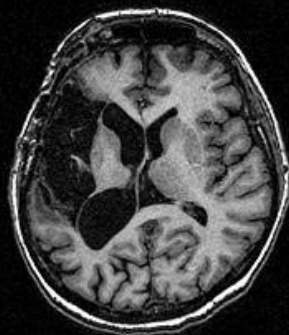
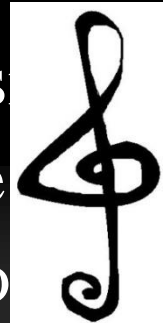


Alcuni casi Clinici



La letteratura è ricca di casi clinici relativi a musicisti professionisti.

- ✓ **Amusie associate ad afasia:** nella maggior parte dei casi i pazienti afasici presentano disturbi di comprensione e di produzione musicale paralleli a quelli del linguaggio
- ✓ **Amusie pure:** la maggior parte coinvolge l'emisfero destro.
- ✓ **Afasia senza amusia:** distinzione con i disturbi del linguaggio.

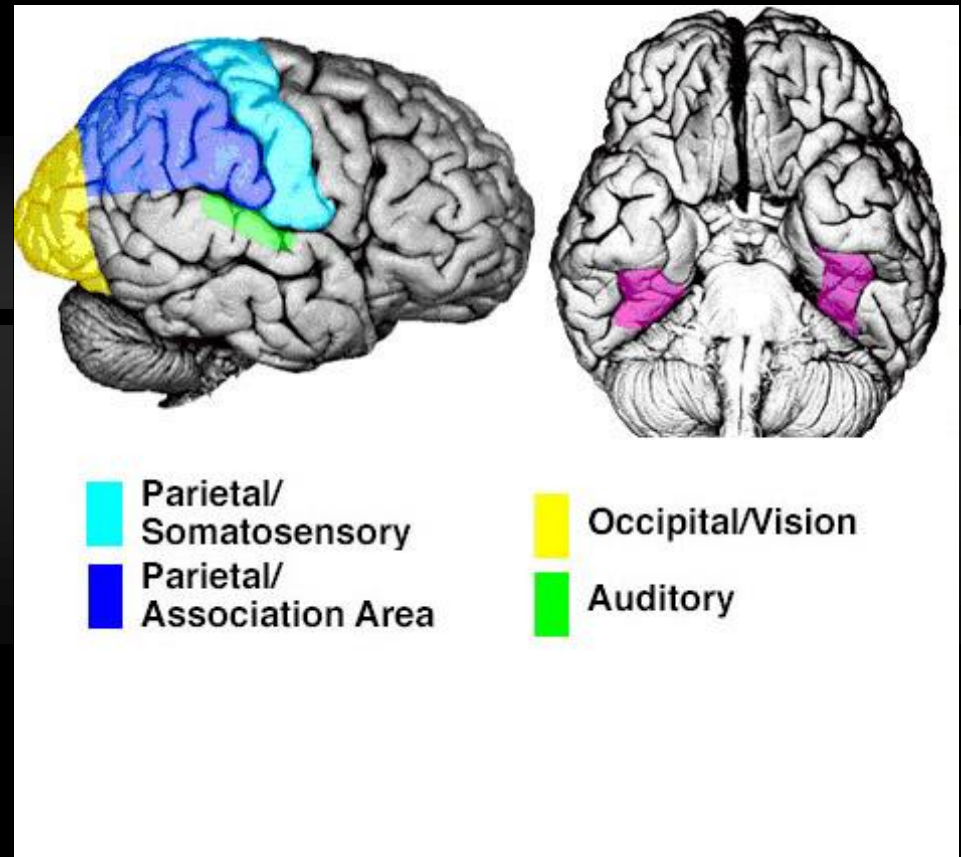


AGNOSIA VISIVA

- ✓ Incapacità di riconoscere gli oggetti visti, indipendentemente da disturbi periferici dell'apparato visivo. E' eccezionale che questo disturbo sia totale, riferito a tutti i tipi di oggetti che possono essere visti. Quasi sempre l'agnosia visiva è relativa ad una categoria di oggetti. Distinguiamo:
- ✓ Agnosia per le cose: oggetti, immagini di oggetti, colori.
- ✓ Agnosia per lo spazio: il malato ignora tutti gli oggetti situati in una metà dello spazio (di solito quello di sinistra). Un altro disturbo di questo tipo è la perdita di memoria topografica: incapacità di orientarsi nell'ambiente, perché non riconosce più i punti di riferimento dello spazio che lo circonda (es: non sa ritrovare il suo letto in ospedale; non sa disegnare la pianta della sua abitazione)
- ✓ Agnosia per i volti: Prosopagnosia. Incapacità di riconoscere il volto dei familiari e nemmeno il proprio volto riflesso da uno specchio.

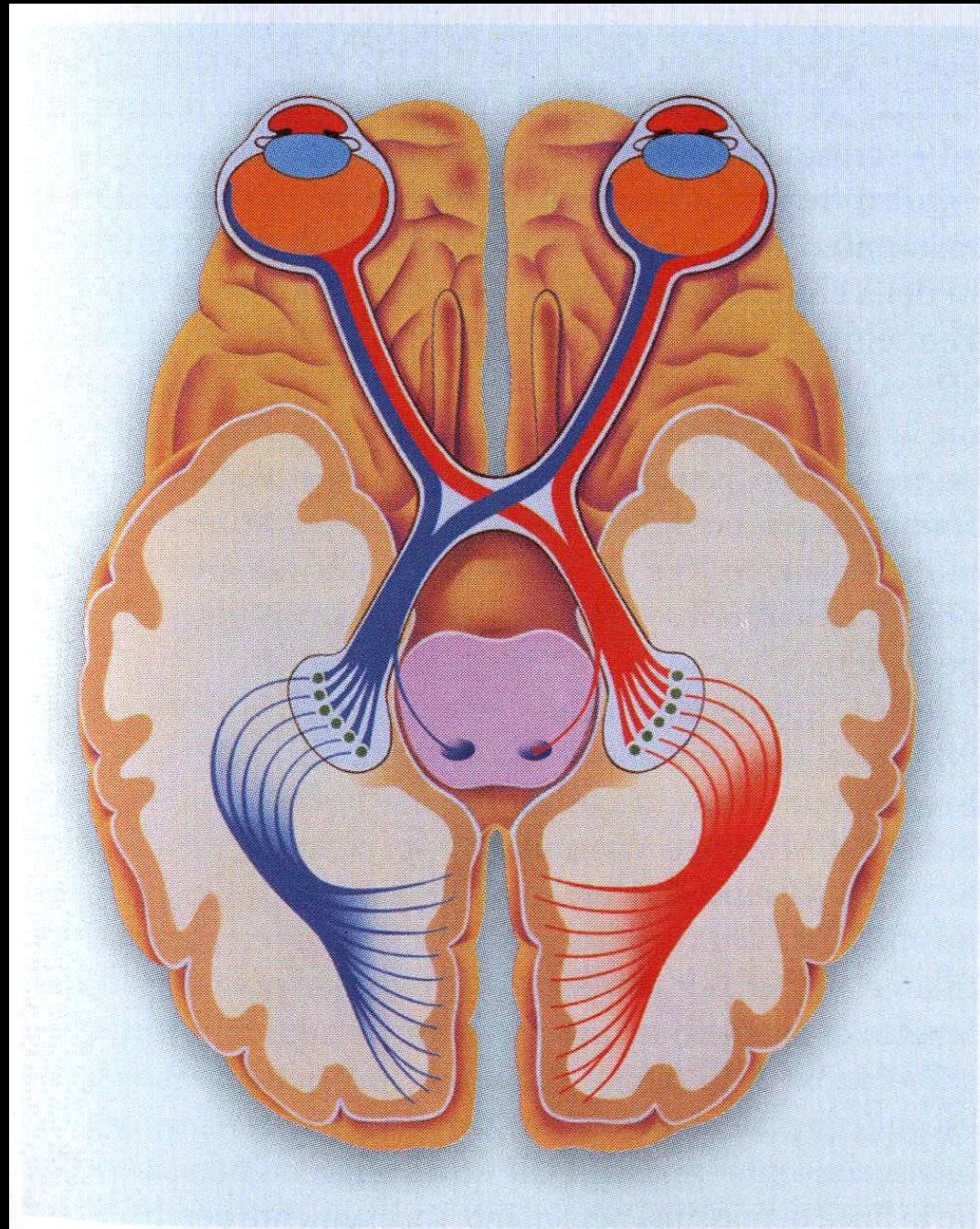
AGNOSIA VISIVA

- ✓ Agnosia dello spazio: il malato non riconosce i luoghi familiari, con conseguente perdita dell'orientamento spaziale.



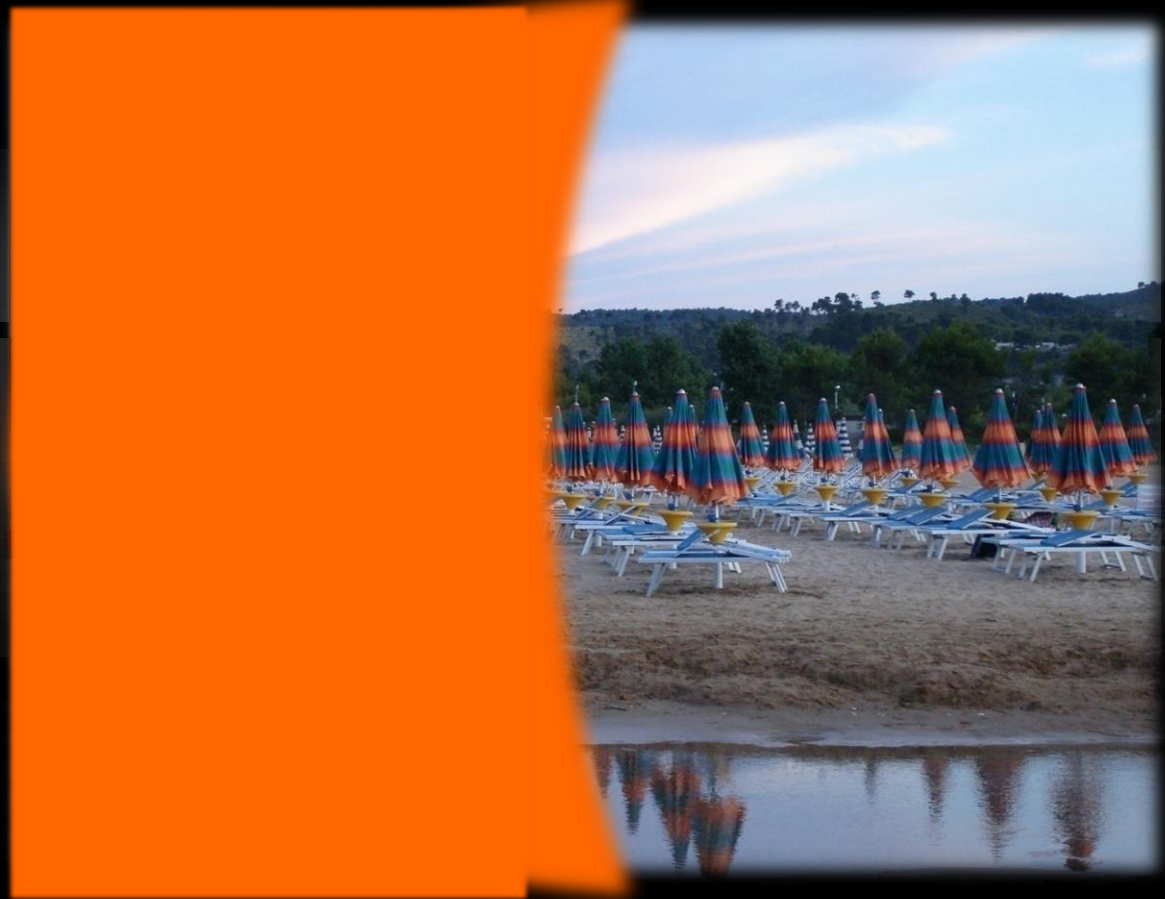
Alterazioni visive in ambito neurologico

- ✓ Un danno a carico di una componente del sistema visivo causa un disturbo della visione, che avrà una distribuzione caratteristica a seconda di dove è localizzato il danno stesso



Emianopsia laterale omonima

- ✓ È la perdita della visione dell'emicampo visivo controlaterale alla lesione cerebrale
- ✓ È dovuta ad una lesione cerebrale "retrochiasmatica"



✓ Le agnosie visive esprimono di regola una lesione situata nella parte posteriore degli emisferi cerebrali (retro-rolandica). Il lato della lesione è più spesso quello dell'emisfero non dominante, in rapporto di 4:1.

✓ Le lesioni retrorolandiche di destra (nei destrimani) danno di solito una agnosia visiva per lo spazio e per i volti (cioè ignoranza dell'emispazio sinistro e prosopagnosia), lesioni diffuse a tutta la corteccia temporo-parietale-occipitale.

✓ Le lesioni retro-rolandiche di sinistra (sempre nei destrimani) danno di solito una agnosia visiva per i colori e per i segni grafici (alessia). Sono di solito molto più circoscritte, limitandosi al carrefour temporo-parietale-occipitale (giro angolare).

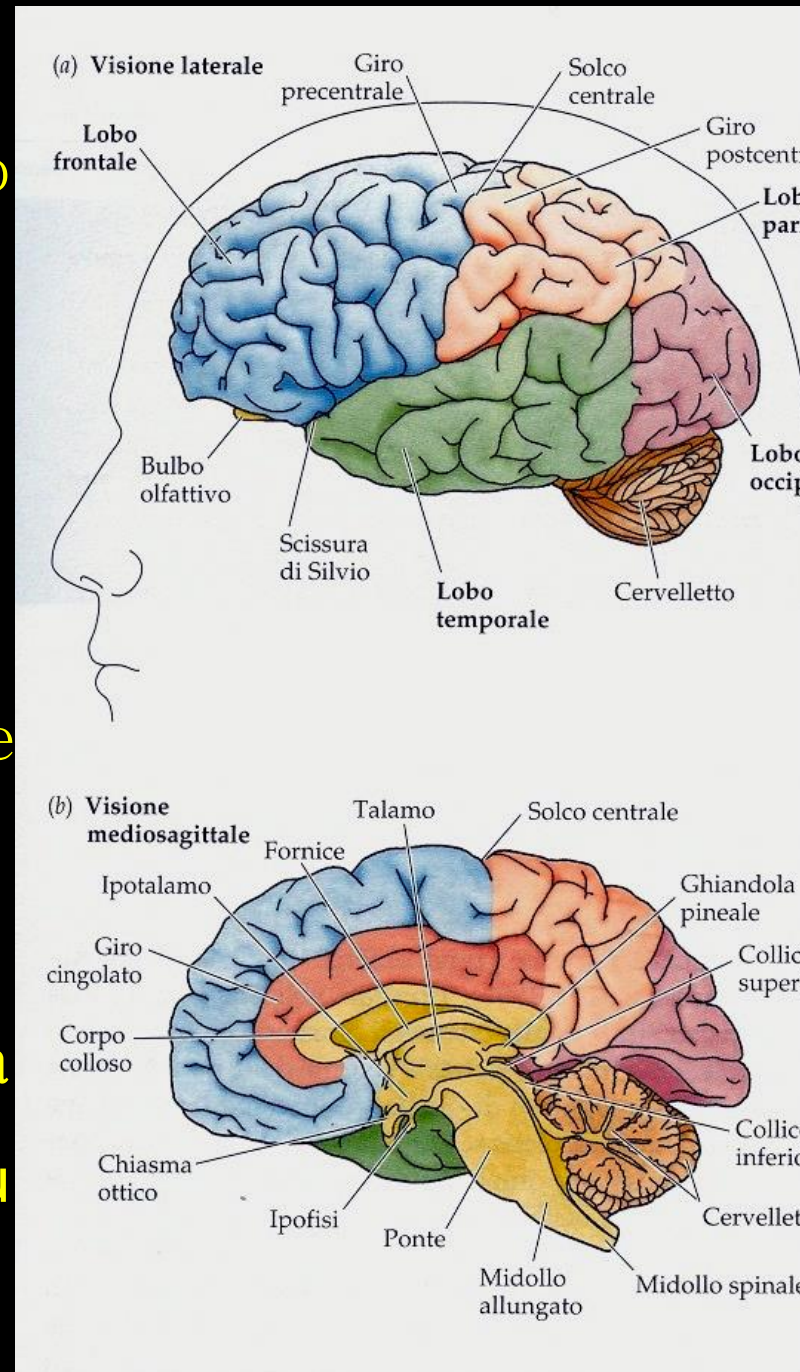


Tabella 6.3. Esame delle funzioni cognitive visive.

Le forme:

- oggetti;
- immagini complesse, disegni sovrapposti;
- figure geometriche;
- classificazione di oggetti per categoria.

I simboli grafici:

- lettere, numeri;
- parole.

I volti:

- volti familiari;
- fotografie di personaggi famosi.

Lo spazio:

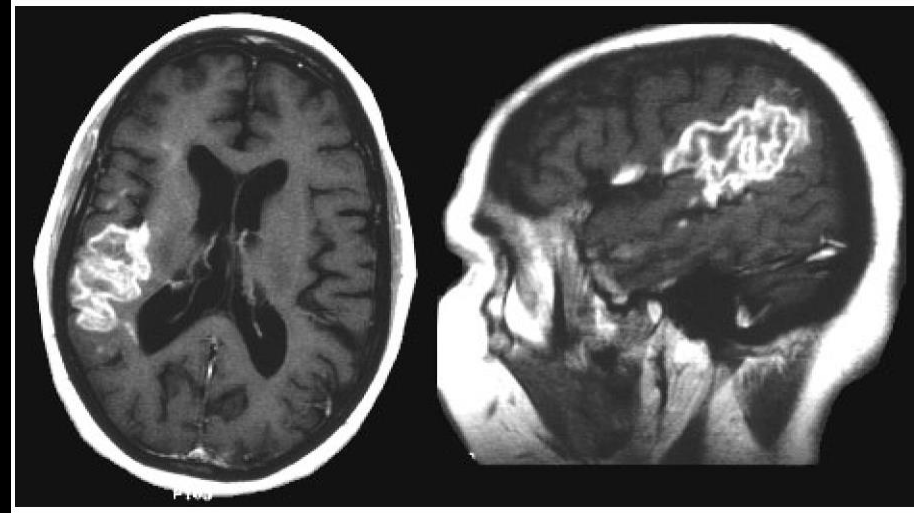
- percezione:
 - dividere una linea a metà,
 - depennare dei tratti su un foglio di carta;
- azione:
 - disegnare un cubo,
 - disegnare una casa,
 - pianta dell'appartamento.

I colori:

- denominazione;
- appaiamento.

Eminegligenza

Emi Neglect



- ✓ **L'eminegligenza spaziale unilaterale consiste in una diminuita risposta agli stimoli presenti nell'emispazio controlaterale.**
 - ✓ **Non è giustificata dal deficit sensoriale o motorio spesso presenti.**
 - ✓ **Si verifica più frequentemente e con maggior gravità nelle lesioni emisferiche a destra**
 - ✓ **La gravità varia da un lieve ritardo nell'individuare gli stimoli situati nello spazio sinistro alla situazione estrema in cui l'intero emispazio sinistro sembra essere scomparso.**
 - ✓ **Questa variabilità dipende sia dalla estensione dell'ictus che dall'intervallo temporale dall'ictus stesso**

Deficit specifici lesione emisfero destro

✓ Si riscontrano molto frequentemente una serie di difetti specifici:

- ✓ Eminegligenza spaziale
- ✓ Aprassia costruttiva
- ✓ Aprassia dell'abbigliamento
- ✓ Ipergrafia

✓ Sindromi visuo-percettive:

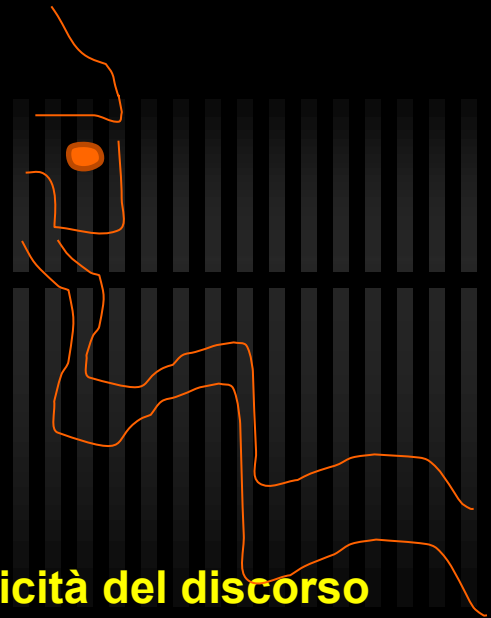
- ✓ Agnosia visiva apercettiva
- ✓ Prosopagnosia
- ✓ Disorientamento topografico

✓ Difetti della comunicazione


- ✓ Disprosodia espressiva e ricettiva
- ✓ Diminuzione dell'efficienza e della specificità del discorso
- ✓ Ridotta comprensione delle espressioni faciali

✓ Sindromi neuropsichiatriche

- ✓ Anosognosia e somatoagnosia
- ✓ Deliri di identificazione
- ✓ mania



Come si presenta il paziente

- ✓  In caso di alterazione del funzionamento dell'emisfero destro, soprattutto nella fase acuta, i pazienti presentano alterazioni comportamentali abbastanza tipiche, oltre agli eventuali difetti motori-sensitivi-visivi all'emisoma sinistro.
 - ✓ La persona appare spesso distratta, disinteressata, insensibile.
 - ✓ inizia o termina bruscamente la conversazione, cambia argomento, risponde solo in parte alle domande, è poco coinvolta emotivamente.
 - ✓ A volte si presenta logorroica, spesso ripetitiva, i discorsi sono un insieme di fatti tangenziali, come se riflettesse ad alta voce piuttosto che conversare.
 - ✓ Le parole sono pronunciate con scarso colore emotivo, il che mette a disagio l'interlocutore, come se ascoltasse qualcuno che comunica senza essere veramente in relazione.
 - ✓ Nelle forme estreme il discorso può diventare confabulante

Eminegligenza in cso di ictus

Fase acuta

- ✓ Nelle ore o nei giorni immediatamente successivi il paziente giace nel letto con la testa e lo sguardo continuamente diretti a destra.
- ✓ Avvicinato o interrogato da sinistra egli può guardare e girarsi ancora di più verso destra.



Qualche giorno dopo

- ✓ ~~La deviazione spontanea verso~~ La deviazione spontanea verso destra diminuisce, ma il paziente rimane attratto dalle persone e dagli oggetti situati alla sua destra (attrazione magnetica dello sguardo)
- ✓ Mangia solo con la parte destra della bocca e nella parte destra del piatto.
- ✓ Si rade o si trucca solo a destra, mette gli occhiali solo sull'orecchio destro, veste solo la parte destra del corpo



Figure 1.4
Example of a drawing copied by a patient with left neglect.

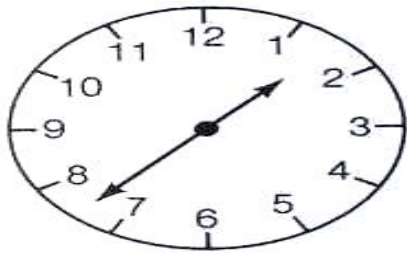
Emi inattenzione

- ✓ **Pagina autobiografica scritta da un paziente con eminegligenza a sinistra. L'asterisco indica la posizione iniziale della mano, guidata in questo punto dal medico e poi lasciata libera**

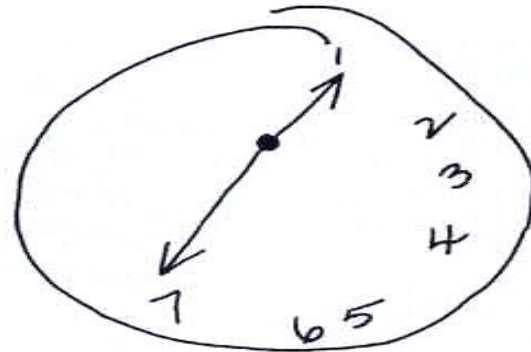
(Grüsser 91)

* Die Gilye mit dem wie Spaziergang
wird 2 Jahre
begonnen mit offener
Klammer in der
Internationalen
Zeitung von 1955 bis 57
auf der
Seite,
denn
3 Jahre
auf
Strassen
Ad. J. H.
1954

Modello



Copia del paziente



19.19 Test diagnostico per l'emeieglienza spaziale

Quando gli viene chiesto di copiare i disegni di oggetti comuni, simmetrici, il paziente affetto da emeieglienza spaziale ignorerà il lato sinistro del modello che sta copiando. (Da Kolb e Whishaw, 1990.)

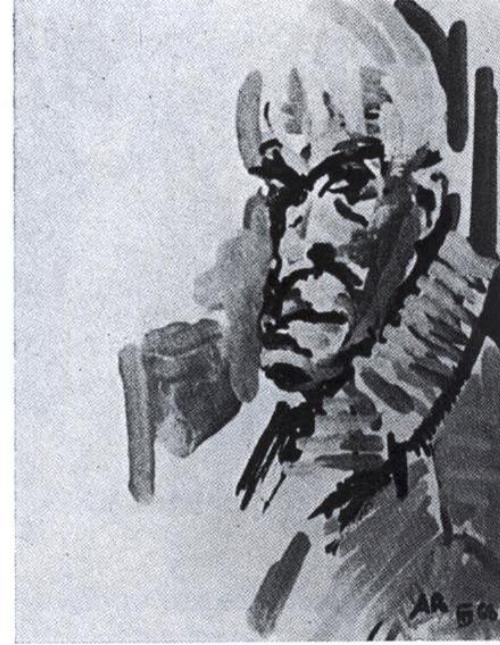
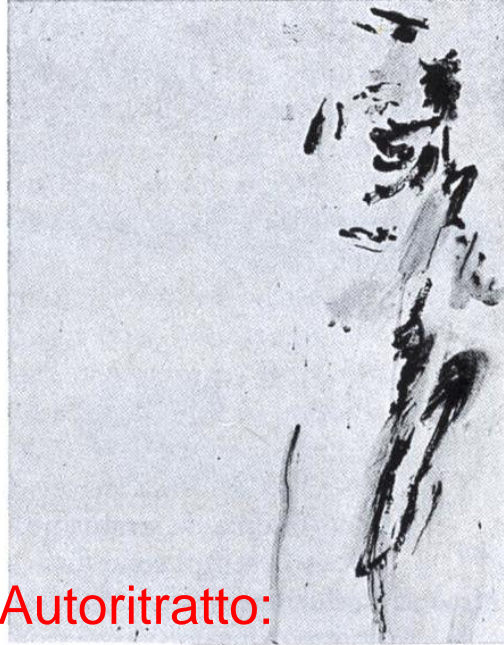
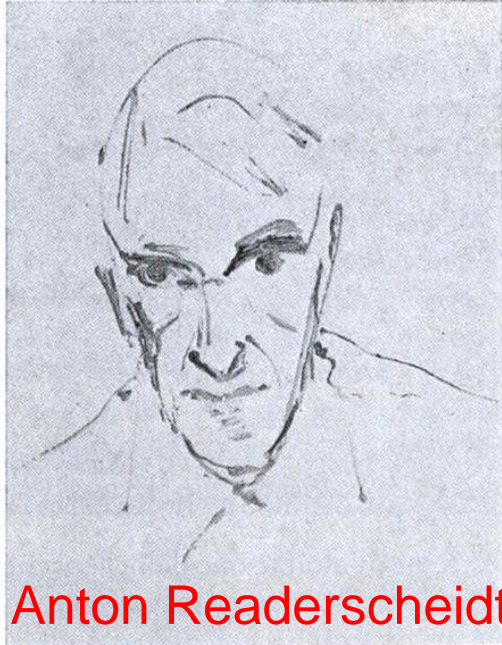
Dopo settimane-mesi

- I difetti tendono a ridursi notevolmente, **ma rimane un aumento del tempo di reazione agli stimoli a sinistra.**
- Rimangono anche alcune alterazioni comportamentali quali
 - **indifferenza emotiva,**
 - **tendenza alla ripetitività delle frasi,**
 - **riduzione della capacità attentiva, con facile distraibilità,**
 - **riduzione della comprensione della componente non verbale della comunicazione.**



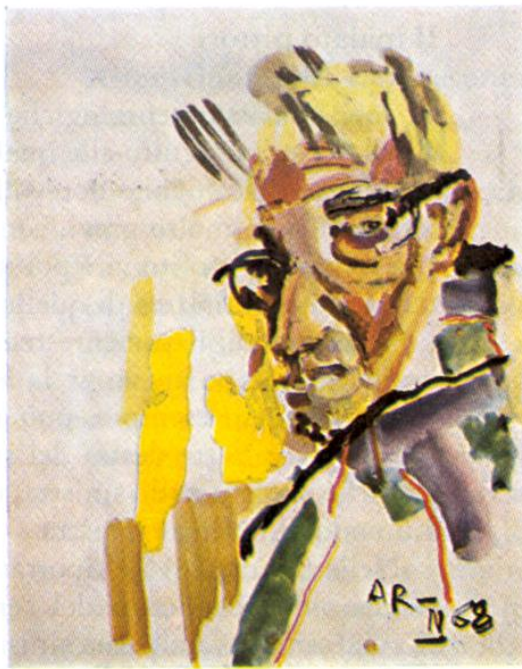
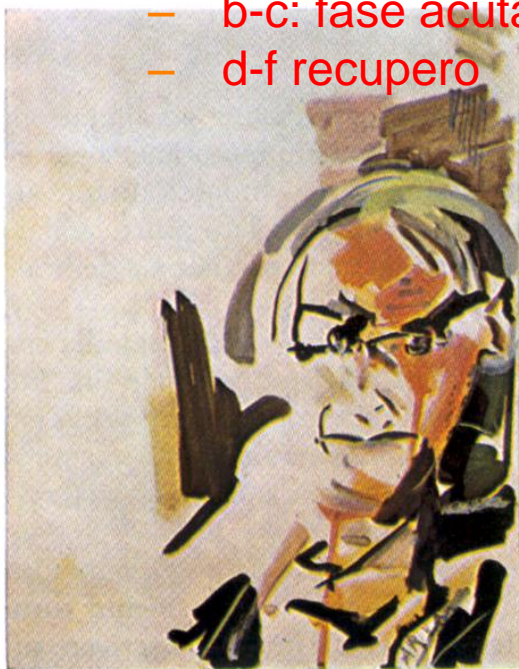
Figure 1.3

Example of a spontaneous drawing by a patient with left neglect.



Anton Readerscheidt. Autoritratto:

- a Prima di ictus
- b-c: fase acuta
- d-f recupero



(d)

(e)

(f)

(c)

eminegligenze

- **L'eminegligenza visiva è la forma più frequente e più grave, ma possono manifestarsi eminegligenze:**
 - Uditive
 - Tattili
 - Olfattive
- **L'eminegligenza spaziale ha ripercussione anche sui movimenti: eminegligenza motoria**

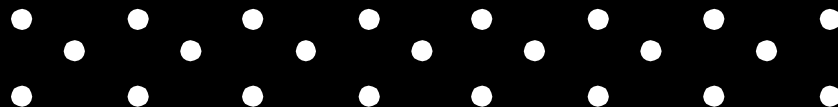
Eminegligenza motoria

- L'eminegligenza motoria corrisponde ad una sottoutilizzazione degli arti controlesionali non giustificabile dalla paresi (di solito l'emisoma sinistro).
- Alcuni pazienti appaiono emiplegici a sinistra, ma sono capaci di un movimento volontario quasi normale quando si sollecita la loro attenzione sull'arto che non muovono, spostandolo ad esempio nell'emispazio destro.
- Si manifesta con bradicinesia, ipometria e impersistenza motoria (incapacità a mantenere una postura).
- I pazienti si comportano in maniera inappropriata: trascinano il braccio sinistro nelle modificazioni di posizione, non lo utilizzano nei compiti bimanuali o negli aggiustamenti posturali, la risposta di allontanamento al dolore è ritardata.
- Si può osservare anche una "ipocinesia direzionale": difficoltà ad orientare il movimento in direzione dello spazio sinistro.

Altri fenomeni legati all'eminegligenza

- **Estinzione (frequentemente associata):**
 - Difficoltà a rispondere a stimoli controlesionali durante la stimolazione bilaterale
- **Allochiria:**
 - Localizzazione nello spazio ipsilesionale di uno stimolo portato nello spazio controlesionale.
- **Anosognosia per l'eminegligenza**
 - Comporta una difficoltà molto importante all'approccio riabilitativo
- ***Altri deficit attenzionali non lateralizzati***
 - Molto frequenti: riduzione dello stato di allerta, riduzione della attenzione, veglia e attenzione divise.
- **Cecità con percezione incosciente del lato negletto:**
 - C'è analisi percettiva dello spazio negletto, ma che non giunge a livelli più elevati dell'elaborazione

Casa 1



Casa 2

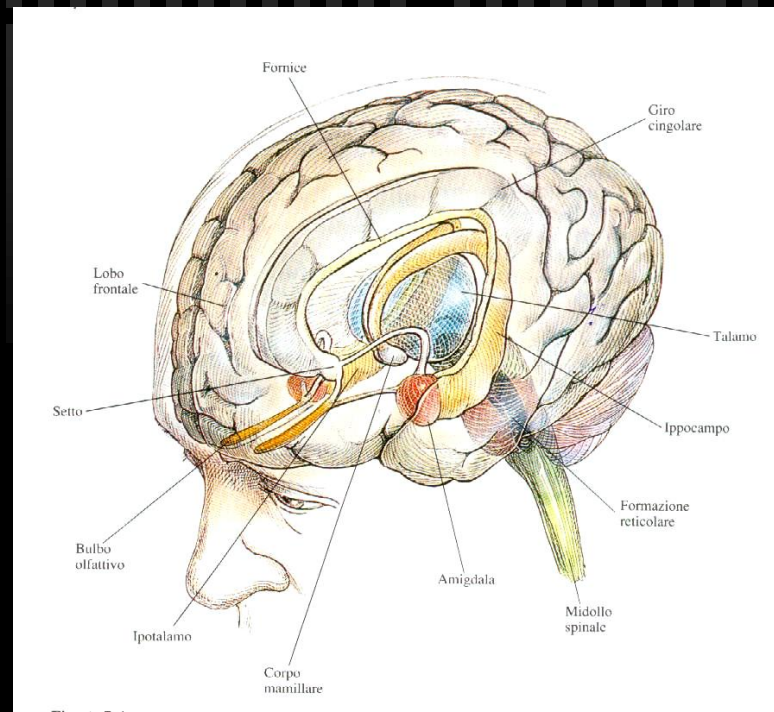


Quale casa scegliereste?



- ✓ Una paziente con eminegligenza doveva indicare se questi due disegni fossero identici o no.
- ✓ In ogni prova ha affermato che non vi fossero differenze.
- ✓ Ma quando le si chiede in quale delle due avrebbe preferito abitare, invariabilmente sceglieva la 1, senza incendio (Marshall 88).

- ✓ Studi con f-MRI dimostrano nei pazienti con eminegligenza che gli stimoli emotivi portati allo spazio sinistro attivano regolarmente amigdala e regioni orbitofrontali, anche se sono negletti o ignorati (Vuilleumier 02).



Altre caratteristiche

- ✓ Durante il sogno si ha riduzione dei movimenti oculari verso l'emispazio sinistro (Doricchi, Guariglia, Paolucci, & Pizzamiglio, 1993), *...raising the intriguing possibility that these patients' dreams are spatially restricted.*
- ✓ In camera buia i movimenti oculari di esplorazione sono ridotta verso sinistra.
- ✓ Se si chiede ricostruzione mentale di ambiente familiare c'è ridotto numero di particolari in emispazio sinistro, ma possono essere corretti se invitati a ricostruire l'immagine dal punto di prospettiva opposto.

Altre caratteristiche

- ✓ L'eminattenzione olfattiva sinistra è legata a lesioni emisfero destro, anche se le afferenze olfattive non sono incrociate → è spazio mentale, non problema legato ai meccanismi percettivi.
- ✓ Neglect for images evoked from memory may be dissociated from neglect of stimuli in extrapersonal space (*Anderson, 1993; Coslett, 1997*).
- ✓ In addition to difficulty in evoking contralateral representations from memory, patients with neglect may also be impaired in forming new contralateral representations (*Bisiach, Luzzatti, & Perani, 1979*)

Dove la lesione?

- Le localizzazioni più frequentemente correlate a eminegligenza sono **la giunzione temporo-parietale, il lobulo parietale inferiore e il giro sopramarginale e angolare (aree 39 e 40) dell'emisfero destro**. Le più gravi da lesione parietale posteriore e inferiore
- Altre aree possono sfociare in una e.: **frontale premotoria (44, 6, 8), giro cingolato, talamo, pulvinar, collicolo sup, braccio post capsula interna, putamen e caudato**
- **Lesione parietale:**
 - Estinzione, eminegligenza visiva, difficoltà a distogliere l'attenzione dallo spazio ipsilesionale e l'ipocinesia direzionale controlaterale
- **Lesioni frontali:**
 - Eminegligenza motoria, deficit orientamento corpo e sguardo
- **Giro cingolato:**
 - Programmi premotori e motivazione all'azione
- **Talamo:**
 - Capacità di rivolgere l'attenzione controlateralmente

Perché l'eminegligenza?

✓ Teoria rappresentazionale:

- ✓ Rappresentazione dell'emispazio nell'emisfero controlaterale: quando lesione emisferica si ha ridotta rappresentazione emispazio controlaterale

✓ Teoria attenzionale:

✓ Problema di attenzione:

- ✓ Nella distribuzione spaziale dell'attenzione abbiamo tre operazioni (Posner):
 - ✓ Disimpegno (togliere attenzione dalla fissazione iniziale)
 - ✓ Movimento (orientamento verso nuova localizzazione)
 - ✓ Reimpegno (fissazione su nuovo bersaglio)

- ✓ Nell'e. mancano queste operazioni

- ✓ L'emisfero destro ha la capacità di orientare l'attenzione anche verso lo spazio ipsilaterale

Anosognosia



- ✓ Esistono due tipi di anosognosia:
 - ✓ Anosognosia percettiva:
 - ✓ Non coscienza del disturbo: compare nelle lesioni emisferiche a destra
 - ✓ Anosognosia comportamentale
 - ✓ Il paziente non percepisce se il proprio comportamento è adeguato di fronte a una persona o ad una situazione: compare nelle lesioni frontali.

Anosognosia percettiva

- ✓ Mancanza di discernimento, totale o parziale, per un deficit neurologico (paralisi, ipoestesia, emianopsia, eminegligenza, amnesia etc...), conseguente ad una lesione cerebrale
- ✓ In caso di ictus dell'emisfero destro i comportamenti del paziente con anosognosia dell'emiplegia sono bizzarri:
 - ✓ Può rifiutare la paralisi e sostenere che l'arto si muove contro ogni evidenza.
 - ✓ Nei casi più gravi il paz nega l'appartenenza dell'arto plegico a se stesso (asomatoagnosia), può chiederne o agirne l'allontanamento.
 - ✓ Queste idee contrastano fortemente con una relativa integrità dei processi cognitivi e sono generalmente riportati con indifferenza.

Anosognosia percettiva

- ✓ Talvolta riconoscono la paralisi di un solo arto o l'attribuiscono a eventi patologici non congrui (influenza, artrosi).
- ✓ Il comportamento può essere adeguato alla anosognosia e il paz vorrà scendere dal letto e andarsene a casa, altre volte invece, pur non riconoscendo la disabilità, accetterà di rimanere a letto o sulla seggetta (conoscenza implicita del difetto)
- ✓ L'a. può essere fluttuante anche da un'ora all'altra o secondo l'esaminatore.
- ✓ Le spiegazioni assurde sugli arti paralizzati diventano vere e proprie confabulazioni
- ✓ Sindrome della fase acuta, può migliorare in genere più rapidamente dell'eminegligenza spaziale cui è spesso associata.

Disordini visuo-percettivi



- Come per l'emeinellenza spaziale, la varietà dei fenomeni visuo-percettivi, spaziali, motori e confabulatori che si associano all'a. e le differenti sedi lesionali lasciano intravedere la combinazione di diversi meccanismi controllati da una rete neuronale diffusa e per la quale l'emisfero destro è dominante.
- È da sottolineare che questa rete è implicata, in condizioni fisiologiche, nella coscienza di sé.