



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

LE APRASSIE


Corso di Laurea Magistrale in Neuroscienze e Riabilitazione
Neuropsicologica AA 2023-24

Campus di Cesena-Università degli Studi di Bologna

Prof. Maria Angela Molinari

Introduzione

- ▶ tradizionalmente le aprassie sono state considerate come dei deficit a carico del sistema motorio.
- ▶ recentemente varie linee di ricerca hanno portato a ritenere che il sistema motorio, a lungo considerato, come esclusivo generatore di output motori, sia coinvolto anche nell'elaborazione di input azione-relati
- ▶ in questa nuova prospettiva vengono considerati nell'ombrello delle aprassie tutti i deficit che implicano il coinvolgimento, in qualunque stadio, dell'elaborazione dell'informazione motoria.
- ▶ la modifica di questa prospettiva è in larga parte dovuta a studi condotti sulle scimmie e sull'uomo sano o cerebroleso.

- 
- ▶ Lo studio delle aprassie prevede tre diverse parti:
 - ▶ analisi delle fasi iniziali del movimento e descrizione dei deficit causati da diverse malattie neurologiche (parte 1)
 - ▶ le aprassie propriamente dette e la spiegazione dei deficit aprassici in relazione ai diversi modelli cognitivi/neuroanatomici (parte 2)

Parte I: il movimento

- i processi di raggiungimento e prensione dell'oggetto implicano la sovrapposizione di componenti senso-motorie e cognitive
- studi sul macaco che hanno utilizzato la registrazione dell'attività di singole cellule nervose hanno permesso di identificare tre aree della corteccia cerebrale implicate nella prensione:
 - corteccia motoria primaria (F1)
 - corteccia premotoria ventrale (F5)
 - solco intra parietale anteriore (AIP)

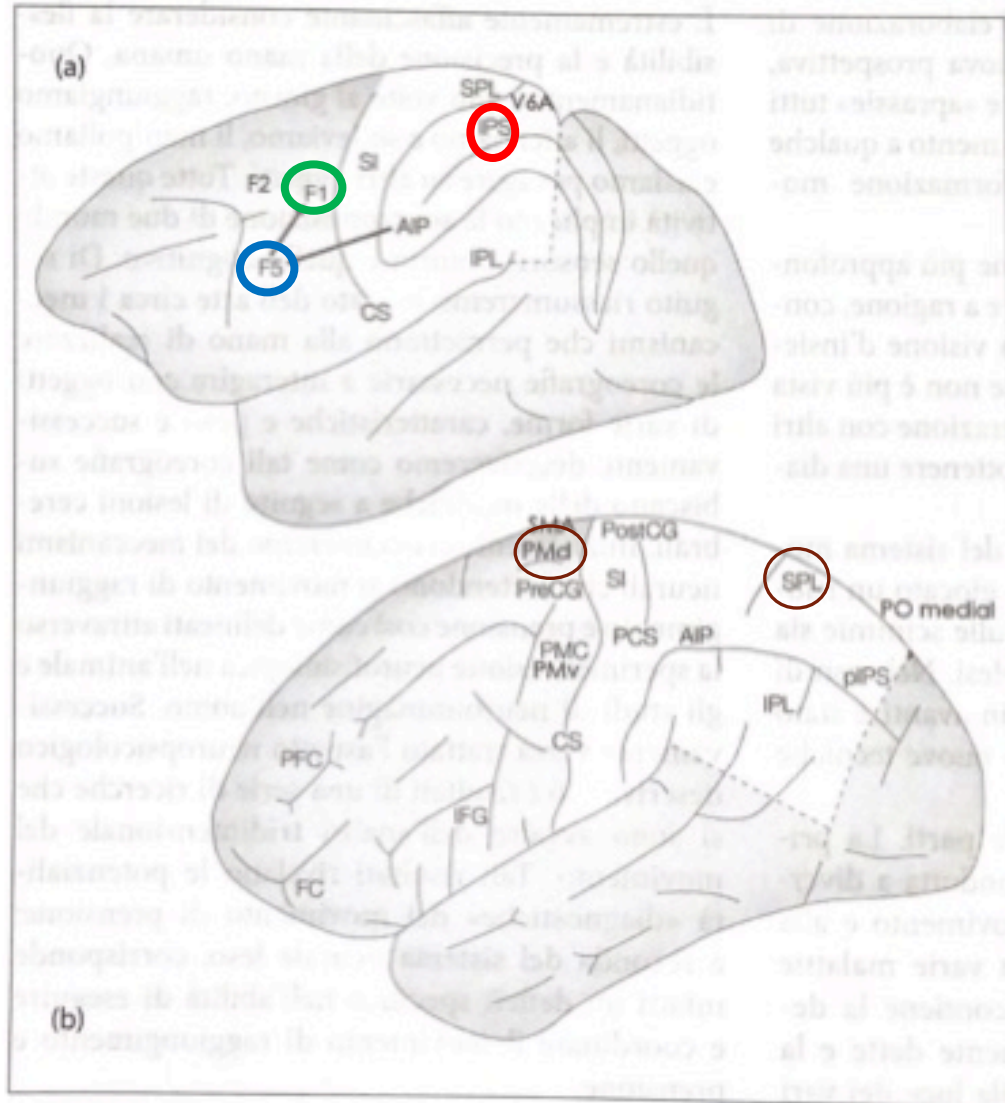


FIGURA 1 (a) Circuito visuo-motorio sottostante il movimento di prensione nel macaco. (b) Circuito visuo-motorio sottostante il movimento di prensione nell'uomo. Abbreviazioni: AIP = solco intraparietale anteriore; CS = solco centrale; IPL = lobo parietale inferiore; MIP = solco intraparietale mediale; PCS = solco post-centrale; PFC = corteccia prefrontale; PMC = corteccia premotoria; PMd = corteccia premotoria dorsale; PMv = corteccia premotoria ventrale; PostCG = giro post-centrale; PreCG = giro precentrale; SI = area somato-sensoriale primaria; SMA = area supplementare motoria; SPL = lobo parietale superiore.

Parte I: il movimento

- l'appropriatezza di un movimento di prensione dipende dall'integrità di F1 (motoria primaria), infatti nell'animale una sua lesione determina un deficit nel controllo delle singole dita che consentono la presa dell'oggetto
- affinché un atto di prensione vada a buon fine è necessaria un'altra operazione cioè che siano trasformate le proprietà intrinseche dell'oggetto (grandezza e forma) in un piano motorio; è quindi necessario operare una **trasformazione visuo-motoria** che avviene a livello di F5 (pre-motoria ventrale) e dell'AIP (solco intraparietale)
- sulla base delle proprietà funzionali dei neuroni di AIP e F5, è stato proposto un modello nel quale AIP fornisce la descrizione degli oggetti mentre F5 sarebbe deputata alla selezione del tipo di prensione adatto ad interagire con l'oggetto

Parte I: il movimento

- ▶ studi recenti suggeriscono un coinvolgimento anche dell'area premotoria dorsale (F2) e delle aree parieto-occipitali (V6A) per la determinazione del tipo di prensione e l'orientamento della mano.
- ▶ anche i recettori somatici dei muscoli delle articolazioni e della pelle contribuiscono a definire la postura, la posizione e l'orientamento della mano.
- ▶ allo scopo di indagare le connessioni tra l'elaborazione visiva e quella somatica, alcune ricerche hanno confrontato l'attività neurale della corteccia somato-sensoriale (S1) e AIP durante un compito di raggiungimento e prensione. Gli esperimenti hanno documentato che i neuroni di S1 rispondono dopo a quelli di AIP, in particolare aumenterebbero il loro livello di attivazione solo dopo che la mano ha afferrato l'oggetto, mentre non sembrano codificare la forma dell'oggetto afferrato come invece avviene per i neuroni di AIP

Parte I: il movimento

- ▶ negli esseri umani gli studi dei movimenti di raggiungimento e prensione hanno utilizzato metodiche di neuroimaging funzionale
- ▶ i dati suggeriscono una sostanziale analogia con il circuito visuo-motorio come nella scimmia, includendo sia AIP che PMv. come nella scimmia:
 - ▶ come nella scimmia AIP è coinvolta nella codifica delle proprietà intrinseche dell'oggetto (dimensione e forma) così da permettere una configurazione della mano adeguata per interagire con l'oggetto
- ▶ dati di letteratura più recenti hanno documentato che l'area premotoria dorsale (PMd) e le aree del lobo parietale superiore (SPL) si attivano durante la preparazione e l'esecuzione del movimento di raggiungimento e prensione

Parte I: il movimento

- ▶ l'attivazione di PMd e SPL sembra essere legata alla codifica sia delle proprietà intrinseche dell'oggetto sia a quelle estrinseche allo scopo di determinare la posizione spaziale e il monitoraggio dell'azione durante l'esecuzione
- ▶ anche i fasci partecipano ai processi di correlazione tra cinematica e le caratteristiche delle connessioni tra le aree frontali e parietali durante la pianificazione e l'esecuzione dei movimenti di raggiungimento e prensione:
 - ▶ le tre componenti del fascicolo longitudinale superiore appaiono correlate al processo di trasformazione visuo-motoria modulandosi rispetto alla rapidità e all'accuratezza del movimento

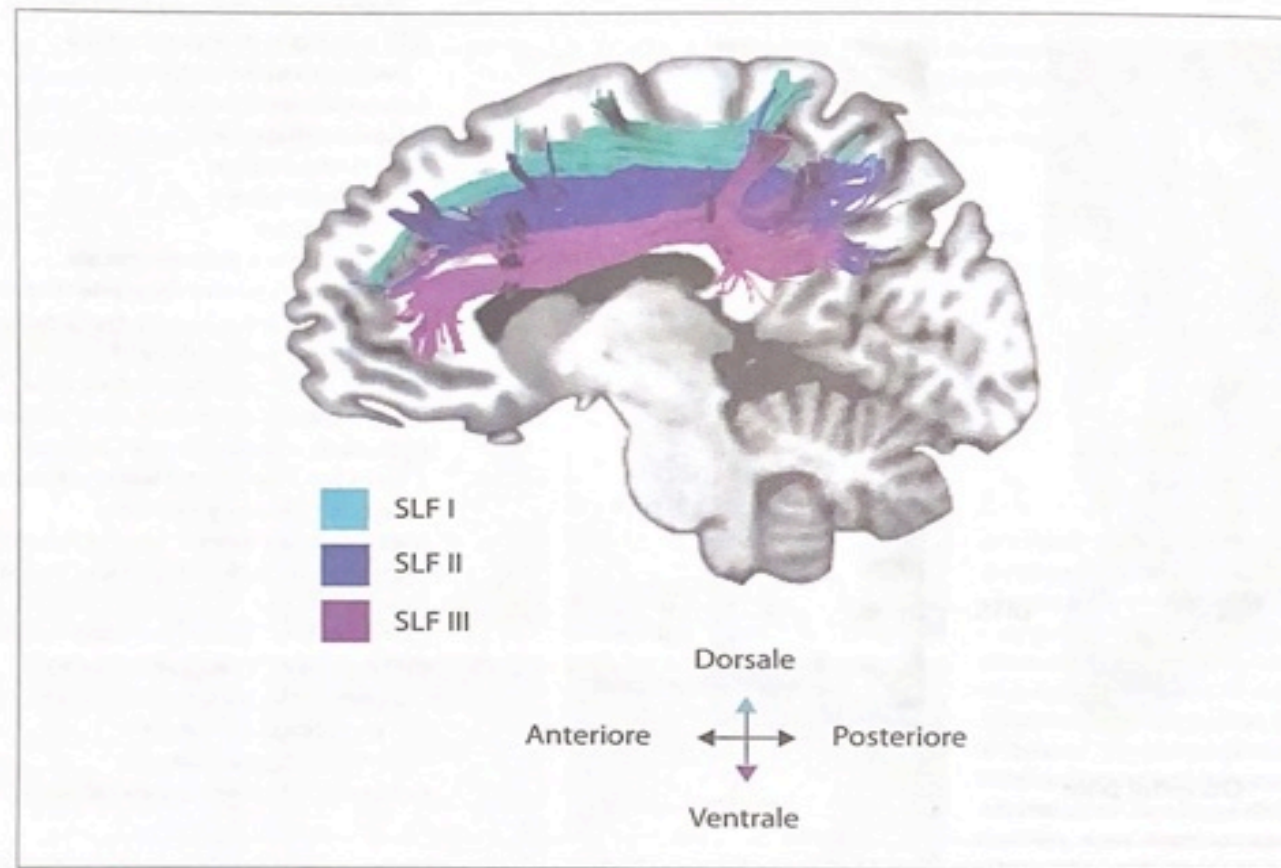
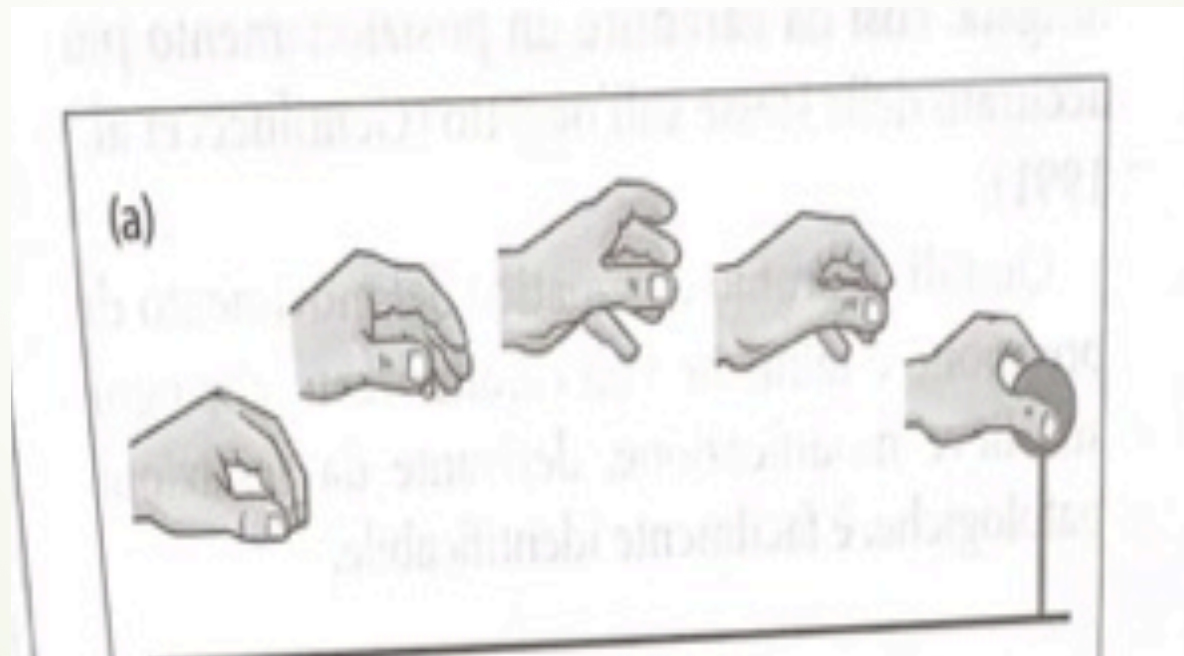


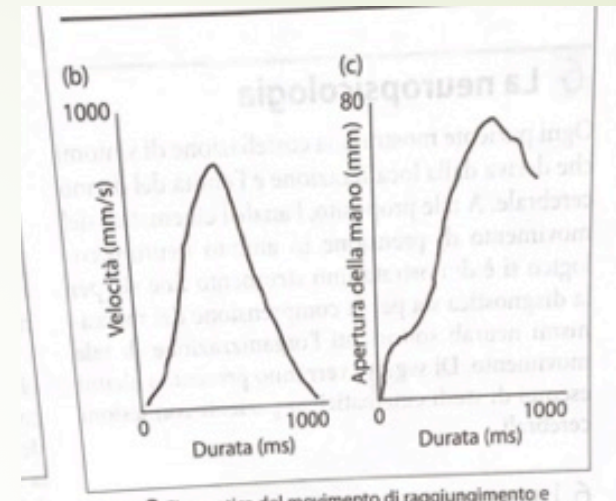
FIGURA 2 Connessioni fronto-parietali (fascicolo superiore longitudinale, SLF) modulate durante il movimento di raggiungimento e prensione. In blu il tratto più dorsale (SLF I), in azzurro la componente mediale (SLF II) e in viola la componente ventrale (SLF III).

La cinematica

- ▶ è stata molto ben studiata nell'uomo neurologicamente sano. Quando si osserva il movimento di raggiungimento e di prensione si osserva un movimento di apertura della mano seguito da una graduale chiusura dell'oggetto da afferrare.



La traiettoria che descrive la velocità assunta dal braccio che accompagna la mano verso l'oggetto è generalmente a forma di campana e simmetrica.

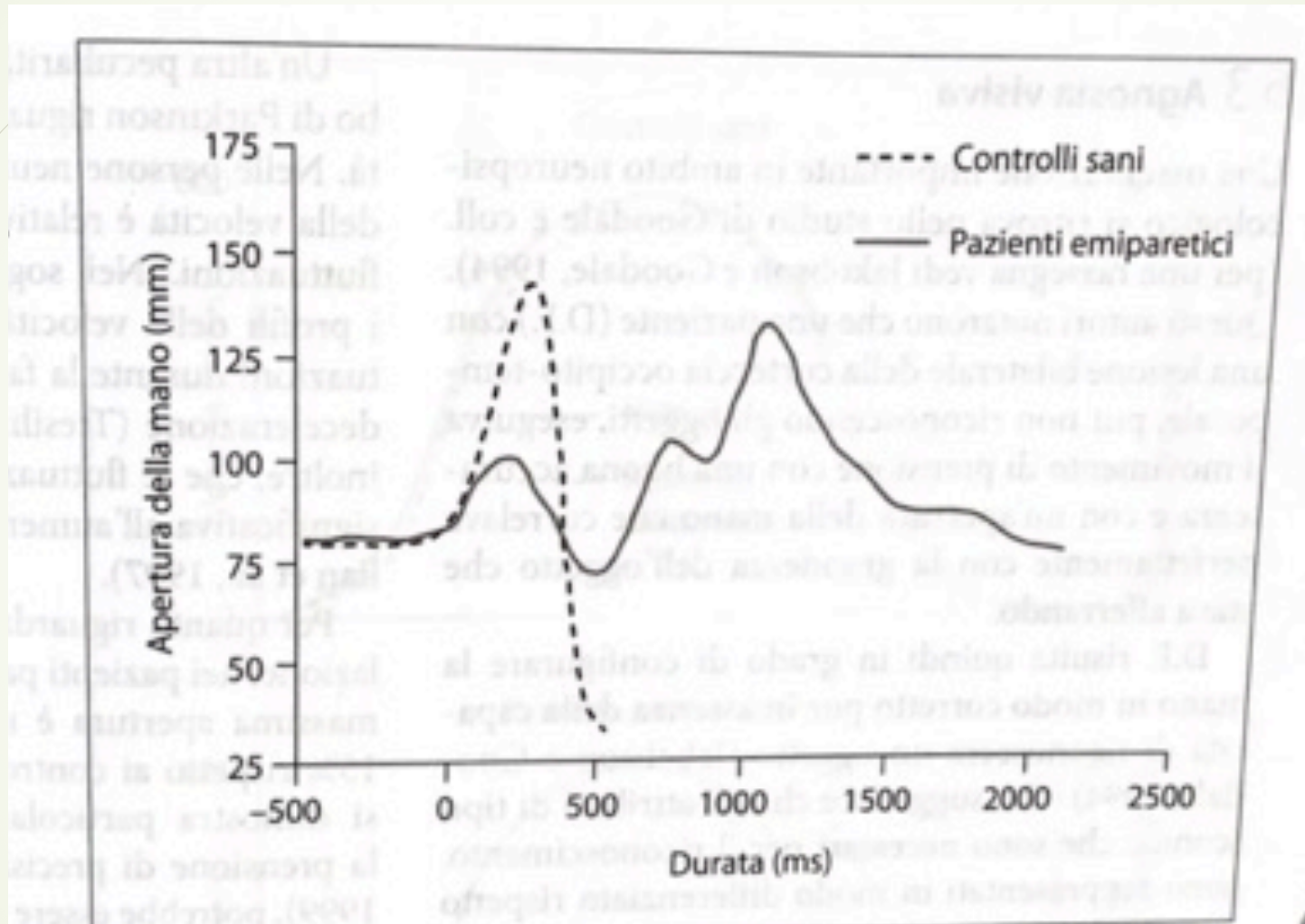


- La mano, che è la componente della manipolazione, inizia ad aprirsi solo dopo che il braccio si è mosso. Il momento in cui l'opposizione del pollice con le altre dita raggiunge la massima apertura è chiaramente identificabile ed avviene tra il 60 e il 70% della durata del movimento ed è correlata alle caratteristiche dell'oggetto.
- Una volta afferrato l'oggetto, la forza delle dita viene regolata in modo da poterlo sollevare.
- Le proprietà degli oggetti modulano la cinematica dei movimenti di prensione sono la fragilità, la superficie di contatto, il materiale che ricopre l'oggetto e il peso.

Parte I: cinematica e malattie neurologiche

ICTUS CEREBRALE

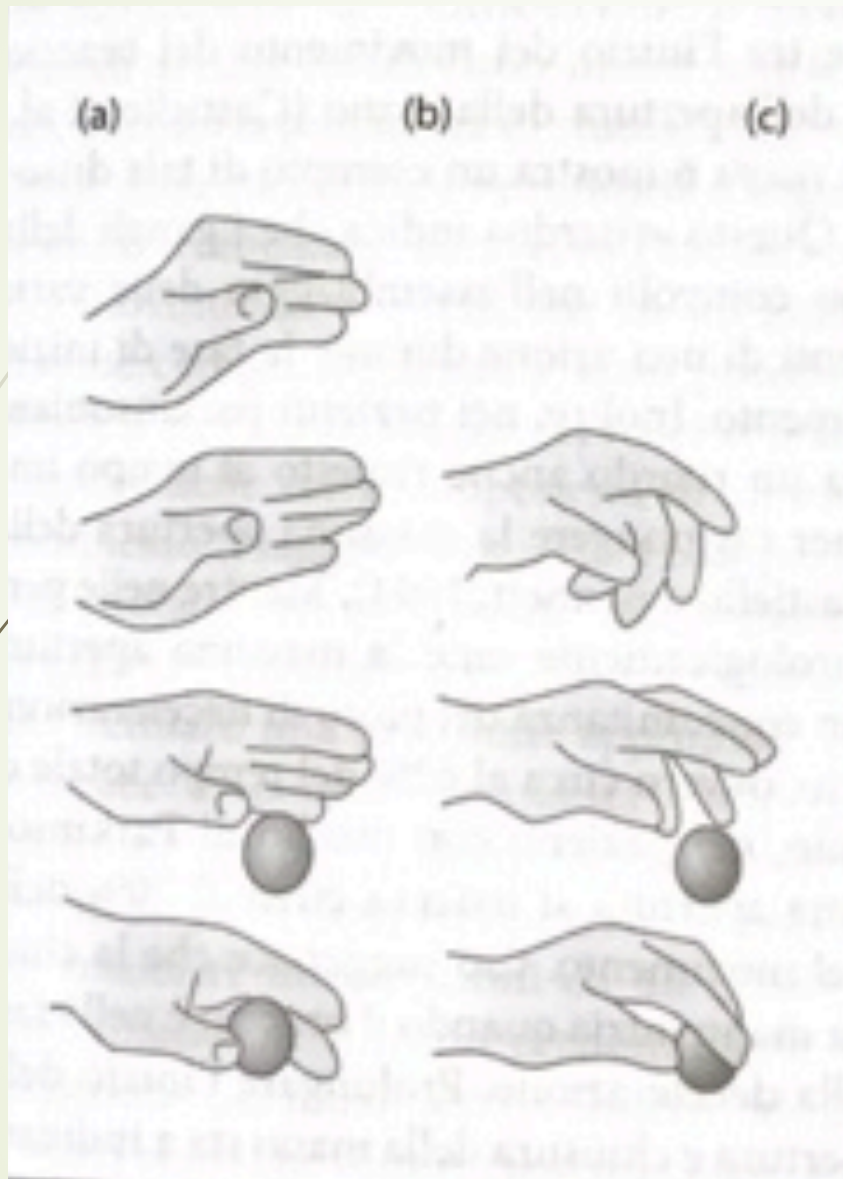
- il sistema corticospinale è il substrato neuroanatomico per il controllo e l'esecuzione dei movimenti di prensione. In alcune persone colpite da ictus cerebrale con in esito emiparesi, l'abilità di aprire le dita durante il movimento e raggiungere l'oggetto per la prensione è difficoltoso perché l'ictus ha compromesso la capacità di attivare i muscoli della dita e/o attivarli selettivamente in base ad una sequenza temporale appropriata.
- la riduzione della capacità di attivare i muscoli estensori delle dita e di coordinare l'attivazione dei muscoli flessori con quelli estensori si evidenzia attraverso una riduzione dell'apertura della mano.
- nelle persone affette da emiparesi la mano assume la coreografia necessaria per afferrare un oggetto durante la fase di decelerazione e non all'inizio del movimento, come avviene nei soggetti sani.
- una volta che le dita giungono in contatto con l'oggetto hanno difficoltà ad esercitare la forza appropriata per manipolarlo, a causa della diminuita capacità di modulare e reclutare l'attività muscolare.



Parte I: cinematica e malattie neurologiche

ATASSIA OTTICA

- ▶ è un disturbo specifico della coordinazione visiva che determina errori grossolani nel raggiungimento di stimoli visivi causato da lesioni parietali posteriori, in particolare del lobulo parietale superiore (SPL)
- ▶ nei pazienti atassici la durata del movimento aumenta mentre il profilo della velocità del braccio è caratterizzato da una fase di decelerazione prolungata. il deficit principale tuttavia riguarda la manipolazione
- ▶ la massima apertura della mano in pazienti con atassia ottica è sproporzionatamente grande oltre a non essere più presente una correlazione tra la massima apertura della mano e la dimensione dell'oggetto come accade nei soggetti sani
- ▶ la massima apertura della mano in pazienti con atassia ottica è di circa il 60-80% maggiore rispetto a quella di soggetti neurologicamente sani



a sinistra: soggetto con atassia ottica
a destra: soggetto neurologicamente indenne

in un paziente con atassia ottica, il deficit era minore se l'oggetto della prensione usato in laboratorio era sostituito da un oggetto di uso familiare. Quindi, gli aspetti cognitivi, basati sulla conoscenza pregressa dell'oggetto sembrano essere utilizzati per recuperare la dimensione dell'oggetto, suggerendo un'interazione tra i processi semantici e quelli neurali che sottostanno al movimento di prensione.

Parte I: cinematica e malattie neurologiche

AGNOSIA VISIVA

- Goodale et al. notarono che un paziente con lesione bilaterale della corteccia occipito-temporale, pur non riconoscendo gli oggetti, eseguiva il movimento di prensione con una buona accuratezza e con un'apertura della mano perfetta rispetto all'oggetto della mano che stava afferrando.
- Sulla base di questa osservazione, gli autori conclusero che gli attributi visivi necessari per il riconoscimento sono rappresentati in modo differenziato rispetto agli attributi necessari per il controllo del movimento.
- Questa osservazione è comunque in contrapposizione con quanto riportato in pazienti con atassia ottica, che riconoscono gli oggetti ma non sono in grado di afferrare gli oggetti con l'apertura della mano appropriata.

Parte I: cinematica e malattie neurologiche

MORBO DI PARKINSON

- la caratteristica tipica dei movimenti di raggiungimento e prensione nei pazienti parkinsoniani è la presenza di bradicinesia. In questi pazienti, il profilo è caratterizzato da una generale lentezza nella velocità del braccio e una decelerazione prolungata che contribuiscono al rallentamento del movimento.
- il tempo impiegato per compiere un'azione di prensione in un paziente con PD è il 34% maggiore rispetto ai sani.
- nonostante la lentezza del movimento, i pazienti sono in grado di tenere conto delle caratteristiche estrinseche dell'oggetto (localizzazione spaziale) e intrinseche (dimensione) durante la programmazione del movimento.
- nei soggetti parkinsoniani è presente una vulnerabilità nei profili della velocità del movimento dipendente da delle fluttuazioni che possono essere presenti sia in fase di accelerazione che di decelerazione, assenti nei soggetti sani.
- le fluttuazioni dei parkinsoniani aumentano in modo significativo all'aumentare dell'accuratezza del movimento.

Parte I: cinematica e malattie neurologiche

MORBO DI PARKINSON

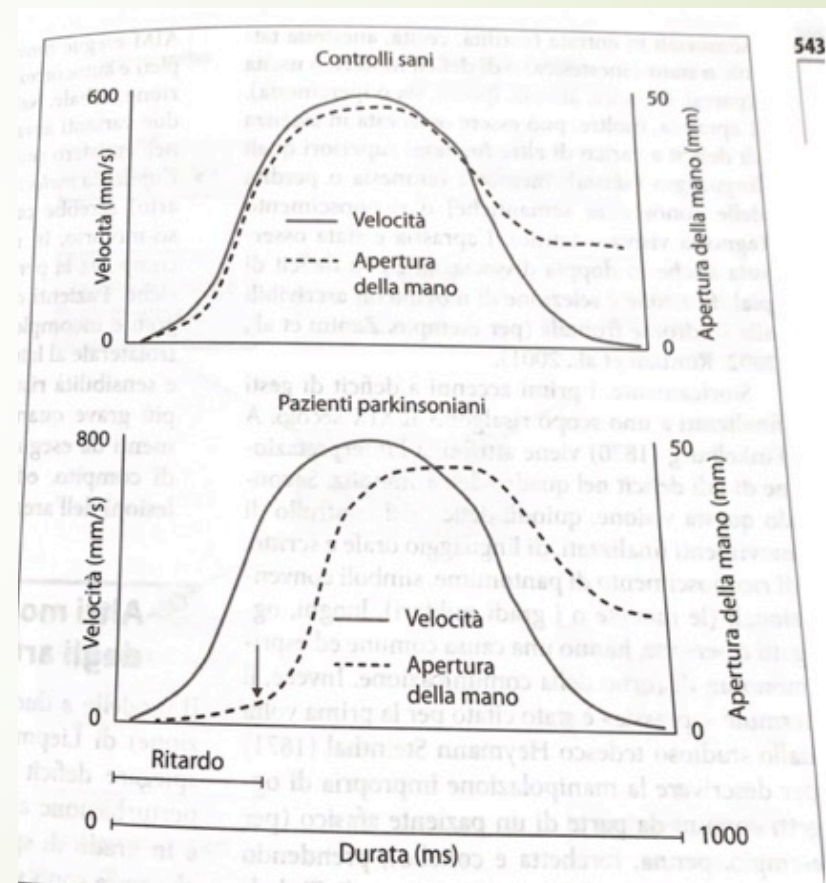
- ▶ per quanto riguarda la componente della manipolazione, l'ampiezza della massima apertura è mediamente più piccola rispetto ai controlli (del 15%) soprattutto nei compiti di prensione di precisione. Probabilmente come conseguenza dell'effetto bradicinetico, dato che i movimenti lenti di solito non necessitano di una grande apertura della mano.
- ▶ la diminuzione della dimensione dell'ampiezza di massima apertura della mano è stata interpretata in questi pazienti come evidenza in favore del coinvolgimento dei gangli della base nel controllo dell'ampiezza del movimento.

- Un altro aspetto che distingue il movimento di prensione dei pazienti PD dai sani riguarda la coordinazione tra le componenti di trasporto e quelle di manipolazione. Nei PD è presente un ritardo temporale tra l'inizio del movimento del braccio e l'inizio dell'apertura della mano.

Il ritardo nell'apertura della mano indica che i gangli della base sono coinvolti nell'assemblaggio di varie componenti dell'azione durante la fase di inizio del movimento.

Mentre nei sani la massima apertura avviene in concomitanza del picco di decelerazione della mano, nei PD si osserva circa al 70% della durata del movimento, suggerendo che la chiusura della mano inizia quando il braccio è nella fase finale della decelerazione.

Il prolungamento dell'inizio della fase di apertura e chiusura della mano è quindi suggestivo di una disfunzione nella coordinazione temporale tra le componenti di trasporto e quelle di manipolazione.



Parte I: cinematica e malattie neurologiche

PAZIENTI CEREBELLARI

- ▶ L'analisi cinematica del movimento di prensione in un paziente con lesione cerebellare destra ha evidenziato che il paziente era in grado di controllare le dita della mano in modo da effettuare una prensione appropriata, ma non **coordinava** questa componente con quella di trasporto della mano verso l'oggetto.
- ▶ Il dato dimostra che il cervelletto ha un ruolo nel trasferire le informazioni da un canale all'altro, confermandone il ruolo nell'organizzazione del movimento.
- ▶ il cervelletto è, inoltre, coinvolto nella coordinazione delle articolazioni, poiché sarebbe sede di una rappresentazione interna delle proprietà biomeccaniche di ogni articolazione che è aggiornata regolarmente sulla base degli input sensoriali.
- ▶ un altro deficit presente nei pazienti con lesioni cerebellari è la **dismetria** che si riferisce agli errori di metrica del movimento che possono essere suggestivi di:
 - ▶ ipermetria: movimenti eseguiti con un'estensione esagerata
 - ▶ ipometria: movimenti arrestati precocemente
- ▶ Nei cerebellari la dismetria è maggiore quando il movimento è eseguito velocemente e si verifica sia a livello prossimale che distale.

Parte II: le aprassie

- l'aprassia è una riduzione della capacità di eseguire movimenti finalizzati ad uno scopo distinta da disturbi puramente motori o sensoriali.
- il deficit aprassico può, quindi, essere osservato in assenza di disturbi di natura sensoriale (sordità, cecità, alterazioni tattili/stato-cinestesiche) o motoria (paresi, tremore, atassia).
- può essere presente in assenza di deficit di funzioni superiori (linguaggio, memoria o riconoscimento).
- il termine aprassia è stato utilizzato nella seconda metà dell'800 da Steinthal per descrivere una manipolazione impropria di oggetti comuni da parte di un paziente afasico. Fu poi lo psichiatra tedesco Liepmann che propose un modello relativo all'organizzazione dell'azione volontaria utilizzato da allora nella diagnosi dei disturbi aprassici.
- Il modello di Liepmann distingueva tre tipi diversi di aprassia:
 - ideativa
 - ideomotoria
 - melocinetica

IL MODELLO DI LIEPMANN

- ▶ **aprassia ideativa:** corrisponde ad un deficit nella creazione di formule motorie (immagini spazio-temporali del gesto) che si manifesta nell'uso improprio di oggetti singoli da parte di pazienti o in errori all'interno di sequenze di azioni complesse
- ▶ **aprassia ideomotoria:** deficit di traduzione dei programmi motori nelle corrispondenti innervazioni motorie (memorie cinestesiche). Dipenderebbe dall'interruzione delle connessioni tra le regioni retrorolandiche e il sensomotorio, cioè le aree corticali primarie sensoriali e motorie, sedi delle memorie cinestesiche. Il paziente esegue movimenti goffi, incerti, incompleti e autocorrezioni sia su imitazione che su sollecitazione verbale. Le lesioni sarebbero sempre nell'emisfero sinistro
- ▶ **aprassia melocinetica:** sarebbe causata da una lesione del sensomotorio nell'emisfero destro o sinistro che comporta la perdita delle innervazioni cinestesiche. Questi pazienti eseguono movimento goffi e incompleti della dita della mano controlaterale alla lesione, nonostante forza e sensibilità siano normali. Il deficit è tanto più grave quanto più complessi sono i movimenti da eseguire. Le lesioni sono prevalentemente dell'area premotoria

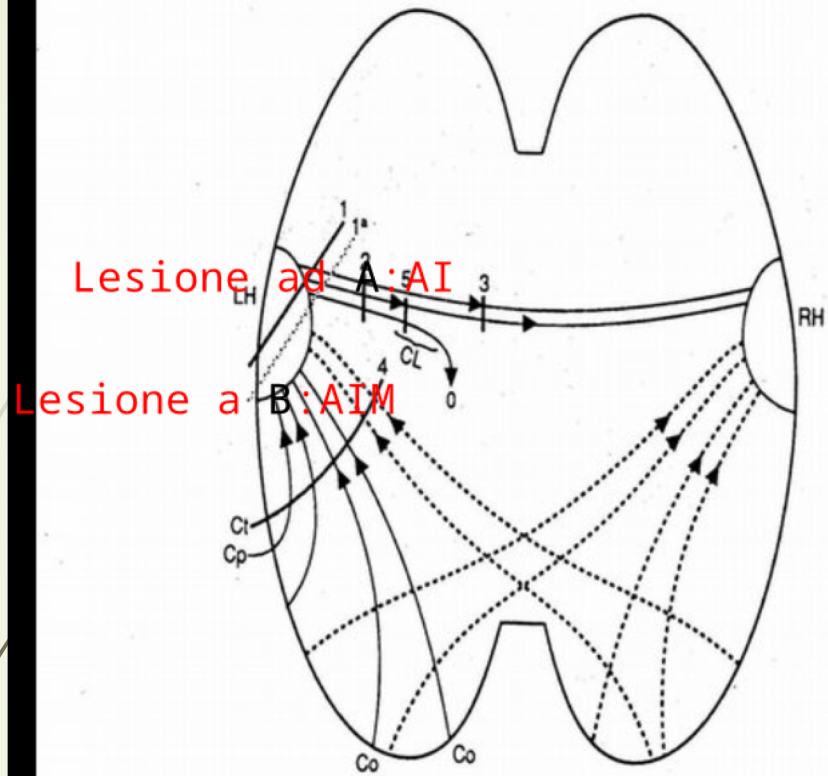


Figura 19.3

Fibre provenienti dalla corteccia occipitale (Co), parietale (Cp) e temporale (Ct) convergono sul centro sinistro (LH) per la mano destra, che è connesso con quello destro (RH) per la mano sinistra attraverso vie callosi (in tratto continuo). Sono indicate col tratteggio le vie accessorie che dalle aree sensoriali di un emisfero si dirigono direttamente al centro per la mano dell'emisfero opposto. (Da: Liepmann, 1920, p. 536).

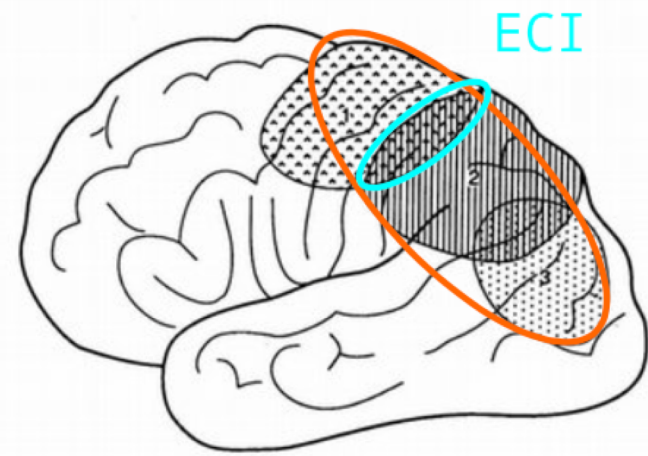


Figura 19.2

1: territorio dell'aprassia melocinetica; 2: territorio dell'aprassia ideomotoria; 3: territorio dell'aprassia ideativa. (Da: Liepmann, 1920, p. 532).

Parte II: le aprassie

- ▶ 1907 Liepmann descrive il caso di un paziente con emiplegia destra e aprassia sinistra per ordini verbali con lesione del ponte (responsabile dell'emiplegia) e dei 4/5 anteriori del corpo calloso (CC). Ipotizzò quindi 2 possibili meccanismi:
 - ▶ l'emisfero sinistro che comprende il linguaggio a causa delle disconnessioni callosali non trasferisce le informazioni all'emisfero destro
 - ▶ l'emisfero sinistro immagazzina le informazioni relative a come eseguire il programma motorio ma a causa del danno al CC l'informazione non può arrivare all'emisfero destro

quale delle 2 ipotesi era vera?

Parte II: le aprassie

- ▶ per rispondere alla domanda fu analizzata la capacità di imitare movimenti ed utilizzare oggetti
- ▶ il paziente aveva difficoltà in entrambi i compiti per cui gli autori conclusero che l'emisfero sinistro contenesse le informazioni relative a come gli atti motori devono essere programmati e che quindi una disconnessione callosale determini una inabilità emisferica destra di accedere alle rappresentazioni dei movimenti che sono rappresentati a sinistra.
- ▶ nel 1920 Liepmann propone che i programmi dei movimenti immagazzinati nell'emisfero sinistro (nei destrimani) contengano quindi delle rappresentazioni spazio-temporali dei movimenti. Queste rappresentazioni forniscono alla corteccia premotoria informazioni relative alle componenti cinestesico-temporali e visuo-spaziali dei movimenti
- ▶ la corteccia premotoria poi trasforma queste rappresentazioni in movimenti e fornisce alla corteccia motoria le informazioni relative e quali nervi/muscoli devono essere attivati e in che modo
- ▶ secondo questo modello una lesione del CC nel destrimane (con emisfero sn sano) fa sì che il soggetto possa imitare e usare correttamente gli oggetti con la mano destra MA NON con la sinistra

Parte II: le aprassie

- 50 anni dopo Geswind e Kaplan descrivono un paziente con glioblastoma sn e infarto arteria comunicante anteriore di sinistra con conseguente danno al CC anteriore
- il paziente eseguiva bene delle pantomime transitive e usava correttamente gli oggetti con la mano sinistra
- questo caso ha quindi messo in dubbio l'ipotesi di Liepmann secondo la quale l'emisfero sn conterrebbe i programmi dei movimenti e che le disconnessioni callosali impedirebbero a queste rappresentazioni di accedere ai sistemi motori dell'emisfero destro

Parte II: le aprassie

- ▶ area di Wernicke e Broca connesse da fascicolo arcuato (FA) ma la Broca è anche connessa alla corteccia motoria primaria che controlla i movimenti
- ▶ secondo l'ipotesi di Geschwind quando dobbiamo fare un movimento con la mano destra si attivano anche le fibre di FA connesse con la **corteccia premotoria**
- ▶ Geschwind propone quindi che l'aprassia sia causata da lesioni di FA che disconnettono la Wernicke dall'area premotoria. Quindi in questo caso i pazienti con lesione di FA e risparmio della premotoria comprenderebbero i comandi verbali ma non sarebbero in grado di eseguirli. Soggetti con lesioni FA sinistre riescono a imitare i gesti transitivi con la mano sinistra (per imitare non è necessario capire) mentre pazienti con lesioni parietali sinistre che interessano anche FA spesso non imitano correttamente con la mano sinistra
- ▶ quindi anche l'ipotesi di Geschwind non può spiegare perché molti pazienti sono goffi quando tentano di usare un oggetto con la loro mano sinistra

Parte II: le aprassie

- ▶ un atto motorio può essere elicitato su comando verbale, ma può anche essere rappresentato visivamente o immaginato dal punto di vista somato-sensoriale
- ▶ queste capacità implicano che l'azione abbia una rappresentazione spazio-temporale allo scopo di poter essere programmata
- ▶ lesioni P inferiori (giro sovramarginale) causano una distruzione di queste rappresentazioni per cui il pz con lesione parietale sinistra non può eseguire pantomime, imitare azioni transitive o mostrare l'uso di oggetti.
- ▶ le rappresentazioni spazio-temporali e visuo-cinestesiche forniscono informazioni alla corteccia premotoria che a sua volta aiuta ad implementare i movimenti richiesti attivando una selezione di quelli necessari alla corteccia motoria.
- ▶ secondo questo modello un danno P inferiore o alle sue connessioni determina AIM. In particolare se il danno è parietale (determina quindi una distruzione della rappresentazione dei movimenti) i pazienti non saranno in grado di discriminare il tipo di azione che deve essere attivata per eseguire bene un atto motorio né saranno capaci di imparare novi gesti. Se il danno è più anteriore i pazienti possono eseguire meglio o compiti di riconoscimento e discriminazione

Parte II: le aprassie

- ▶ la corteccia supplementare motoria è fondamentale per programmare le azioni riceve afferenze dal parietale e proietta alla motoria primaria
- ▶ mentre movimenti semplici e ripetitivi incrementano l'attivazione delle aree motorie primarie controlaterali quelli complessi incrementano ANCHE la supplementare motoria. Al contrario pensare ad un movimento complesso attiva la supplementare motoria ma non la motoria primaria
- ▶ ciò suggerisce che la supplementare motoria sia importante per tradurre le rappresentazioni visuo-cinestesiche e spazio-temporali immagazzinate nel lobo parietale in atti motori
- ▶ pazienti con lesioni della premotoria sinistra con AIM bilaterale capivano (a differenza dei parietali) il significato delle pantomime e se erano ben o mal eseguite
- ▶ QUINDI la supplementare motoria è l'area dove le rappresentazioni vengono tradotte in programmi motori e pattern innervatori che attivano la corteccia motoria

INPUT
UDITIVO-VERBALE

INPUT
VISIVO/OGGETTI

INPUT
VISIVO-GESTUALE

Analisi uditiva

Analisi visiva

Analisi visiva

Lessico fonologico di input

Sistemi di riconoscimento degli oggetti (descrizioni strutturali)

Lessico dell'azione di input

SISTEMA SEMANTICO DELL'AZIONE

Lessico fonologico di output

Lessico dell'azione di output

Buffer fonologico di output

Nome/Verbo

MBT per le azioni pattern di innervazione

SISTEMI MOTORI - gesto

Via sub-lessicale

Via lessicale

MODELLO DI ROTH, OCHIPA e HEILMAN

- ▶ Il modello distingue diversi input:
 - ▶ nome
 - ▶ oggetto
 - ▶ pantomima: quando dobbiamo eseguire una pantomima di un oggetto o dobbiamo imitare un gesto che ha un significato, dopo una prima analisi visiva attiviamo una via semantica, l'elaborazione prosegue nel magazzino del lessico di azione di input, poi nella memoria semantica, per poi proseguire al lessico dell'azione di output. Se il gesto da imitare è nuovo, l'elaborazione segue **la via sub-lessicale/indiretta**.
- ▶ Via semantica e via diretta conferiscono nel buffer di uscita (MBT per le azioni), dove il gesto viene mantenuto prima di essere eseguito. La presenza del buffer di uscita non era presente nel modello originario, è stata infatti suggerita da Cubelli trovando conferma empirica nello studio di soggetti sani.

MODELLO DI ROTH mod CUBELLI

- ▶ Un danno alla via sub-lessicale/indiretta determina un deficit nella produzione di gesti senza significato.
- ▶ Un danno alla via lessicale/diretta riduce la capacità di generare gesti con significato su via verbale (e non su imitazione).
- ▶ Invece, se devo imitare un gesto con significato ma che non conosco posso utilizzare la via sub-lessicale (come avviene nel sistema semantico per le parole nuove e per le non parole).
- ▶ I pazienti con deficit selettivo nell'imitazione di gesti senza significato hanno solitamente lesioni del giro angolare, mentre nella maggior parte dei pazienti con deficit selettivo nell'imitazione di gesti con significato le lesioni interessano il giro temporale medio superiore e l'ippocampo.
- ▶ uno studio di neuroimaging ha evidenziato come l'imitazione di azioni con significato sia associata all'attivazione di aree della via ventrale, mentre l'imitazione di movimenti nuovi è associata all'attivazione di regioni del circuito dorsale.

Classificazione delle aprassie

- Clinicamente, le aprassie possono essere classificate in relazione al segmento corporeo:
 - aprassie degli arti
 - aprassia bucco-facciale
 - aprassia del tronco
- I deficit aprassici si presentano nel 10-50% dei pazienti affetti da ictus, con patologie neurodegenerative (AD, SCB) o con tumori cerebrali.

Aprassia degli arti

- ▶ l'aprassia IM degli arti è stata descritta dopo lesioni focali della corteccia parietale e pre-motoria sinistra, anche se quelle parietali producono deficit più gravi. Possono essere presenti deficit aprassici anche dopo lesioni frontali o sotto-corticali.
- ▶ le lesioni unilaterali sinistre coinvolgono i gesti eseguiti con entrambi gli AASS suggerendo che le aprassie abbiano un'origine cognitiva e non periferica, perché il centro dell'azione è parietale sinistro.
- ▶ lesioni dell'emisfero destro possono talvolta determinare deficit ideomotori, ipotizzando una relazione tra questo tipo di alterazioni e la presenza di neglect. I casi descritti fino ad ora confermano la presenza di un'aprassia IM sia per gli arti superiori che inferiori.
- ▶ anche recentemente, sono stati descritti pazienti afasici con aprassia IM su imitazione con lesioni emisferiche sinistre con disturbi aprassici sia degli AA SS che II.

Aprassia dita/mano o melocinetica

- si riferisce all'incapacità di eseguire movimenti agili e fini con le dita e con le mani
- test: coin rotation e grooved pedboard test
- sono state documentate doppie dissociazione tra imitazioni di postura della mano e di movimenti della dita (solo nella variante IM)
- errori nell'imitazione della postura della mano sono associate esclusivamente a lesioni parietali, mentre errori nell'imitazione di configurazione delle dita sono commessi da tutti i pazienti con lesioni frontali e dal 60% di pazienti con lesioni parietali
- i deficit di imitazione di postura delle dita è associato a lesioni del giro frontale inferiore alla corteccia insulare (estesa al putamen e al caudato), mentre il deficit di imitazione della postura della mano è stato messo in relazione con lesioni più posteriori che includevano i giri temporale e occipitale medi e il lobo parietale inferiore

Aprassia ideativa

- ▶ L'AI era ritenuta relata alla perdita delle conoscenze relative alle funzioni degli oggetti, per questo denominata anche «aprassia d'uso», definita negli anni '90 come «amnesia d'uso».
- ▶ si è infatti osservata una forte correlazione tra l'uso di oggetti presi singolarmente e inseriti in attività più complesse (es. preparare il caffè). I pazienti con lesioni sinistre commettevano errori come esecuzione dell'azione corretta ma in luogo sbagliato, l'uso improprio di un oggetto, delle omissioni, perplessità, errori di sequenza e goffaggini a causa, secondo gli autori, di un danno di accesso al repertorio delle caratteristiche funzionali degli oggetti.
- ▶ altri autori (Lehmkhul et al.) hanno ipotizzato che l'AI sia causata da un danno della rappresentazione sequenziale dei gesti implicati nell'uso di oggetti, poiché avevano osservato in alcuni pazienti la presenza di errori di anticipazione, sostituzione, omissione di gesti nell'uso di oggetti in attività complesse, nel contesto di difficoltà a riordinare in sequenza delle fotografie che raffiguravano le stesse attività.
- ▶ Rumiati et al. hanno ipotizzato che l'AI sia indipendente dall'agnosia visiva, da deficit semantici e disturbi di origine esecutiva. Due loro pazienti con lesione sinistra commettevano errori simili ai pazienti descritti nello studio precedente, ma erano in grado di mettere in ordine fotografie e frasi che descrivevano le stesse attività, oltre ad essere in grado di riconoscere le pantomime.

Aprassia ideativa

- ▶ in uno studio di neuroimaging, dei soggetti sani sono stati invitati a denominare azioni e oggetti, imitare azioni o produrre pantomime a partire dall'immagine di un oggetto.
- ▶ il correlato anatomico dell'intersezione tra oggetti e azioni è stato identificato nella corteccia parietale inferiore sinistra, spiegando così perché i pazienti con lesioni in quest'area diventano aprassici ideativi.
- ▶ la necessità di un'integrità del lobo parietale affinché si verifichi un corretto uso di utensili, è confermata da uno studio di Goldenberg et al. su pazienti sinistri con afasia incapaci di ricavare informazioni semantiche relative ad oggetti, eseguire problemi di problem solving meccanico su oggetti nuovi o usare oggetti comuni in attività complesse.
- ▶ i dati dimostrano che lesioni parietali riducono l'uso vero e proprio di oggetti nuovi e oggetti comuni, mentre lesioni della corteccia temporale hanno un effetto deleterio su prove semantiche.

Aprassia bucco-facciale

- è caratterizzata da difficoltà a compiere movimenti dei muscoli dell'apparato oro-glosso-faringo-laringeo.
- il paziente ha difficoltà a protrudere la lingua, raschiarsi la gola, fischiare, dare un bacio o deglutire.
- i deficit sono riscontrati sia su richiesta verbale dell'esaminatore sia su imitazione, suggerendo che l'ABF non dipenda da problemi di comprensione.
- l'ABF è causata da lesioni della PMC e dell'insula anteriore sinistra. Può essere osservata in relazione all'aprassia articolatoria (o anartria) per la vicinanza anatomica delle aree associate, anche se possono presentarsi indipendentemente.

Aprassia del tronco

- Interessa i movimenti assiali (es. inchinarsi e inginocchiarsi) è stata osservata sia su comando verbale sia su imitazione associata sia ad aprassia della stazione eretta che aprassia della marcia.

Evoluzione delle aprassie

- ▶ è stata poco studiata sia perché è stata riposta eccessiva fiducia sul fenomeno della dissociazione automatico-volontaria sia perché tende a migliorare spontaneamente.
- ▶ ad un mese dell'insorgenza della malattia circa il 50% dei pazienti ha un miglioramento dei sintomi, circa il 20% ha ancora disturbi aprassici dopo un anno, solo nel 30% non si osservano miglioramenti.
- ▶ La presenza di questa dissociazione automatico-volontaria, da un lato conferma che l'aprassia è un disturbo delle funzioni superiori e non periferico (altrimenti dovrebbe non produrlo mai), dall'altro non deve far ritenere che le difficoltà dei pazienti aprassici scompaiano solo perché il paziente è stato inserito nel contesto familiare.
- ▶ tra i metodi di riabilitazione della aprassie quello che ha ottenuto maggiori risultati è il protocollo diretto che prevede l'interazione diretta dei pazienti con oggetti e utensili funzionali ad una certa attività.
- ▶ il metodo esplorativo, nel quale il paziente viene istruito sulla relazione tra la struttura dell'oggetto e possibile uso, è meno efficace, poiché non consente una generalizzazione delle competenze apprese.

APRASSIA COSTRUTTIVA

- il termine aprassia costruttiva identifica dei quadri caratterizzati da un disturbo di costruzione e composizione di una forma spaziale. Si tratta quindi di una riproduzione inadeguata in assenza di aprassia del movimento.
- inizialmente, è stata considerata come il prodotto di un'alterata integrazione tra le funzioni visuo-spaziali e gli engrammi cinestesici, mentre successivamente è stata definita come un disturbo esecutivo evidente in compiti complessi.
- attualmente, il termine più utilizzato in conseguenza dei diversi approcci utilizzati è quello di ***disturbi costruttivi***.
- i compiti utilizzati nelle diverse applicazioni erano tra loro diversi perché prevedevano disegno, riproduzione tridimensionale e configurazione spaziale. Ciò ha determinato una variabilità relativa alla lateralizzazione del deficit e alla sede delle abilità costruttive.
- negli ultimi anni, gli studi si sono concentrati prevalentemente sulla ***copia di disegni***.

► I fenomeni osservati nella copia possono essere:

1. **Perseverazioni**: fenomeni produttivi nei quali viene reiterato lo stesso tipo di risposta, questo tipo di errori sono descritti in pazienti con AD con tendenza ad aumentare in base alla gravità della malattia e nei pazienti con demenza vascolare. questo tipo di errori è stato interpretato come espressione di un disturbo esecutivo, come conferma uno studio retrospettivo sia su AD che su vascolari, in cui le perseverazioni correlavano con il grado di deficit esecutivo, conseguente alla capacità di inibire risposte non appropriate.
2. **Rotazioni di 90° e 180°**: sono riportate nel 15% dei pazienti con lesioni frontali e nel 5% dei pazienti con AD. Sono state osservate in pazienti con deficit visuo-spaziali e di attenzione selettiva o con atrofia/ipometabolismo delle regioni parieto-temporo-occipitali.
3. **Accollamenti**: descritto nei pazienti con demenza o con lesioni emisferiche destre, è più frequente nell'AD e nei fronto-temporali. Sono descritti due tipi di closing-in:
 - uno aderente: in cui un elemento della copia sovrapposto al modello, è stata riportata frequentemente nei quadri di PDD
 - uno vicino: in cui l'elemento della copia dista meno di 1 cm dal modello. Nella DFT è più frequente la forma vicina, spesso associata a comportamenti di utilizzazione e di imitazione.

Costruzione di modelli tridimensionali




Fenomeno del closing-in

- ▶ Le ipotesi sulla genesi del closing-in prevedono:
 - ▶ un possibile disturbo di natura visuo-spaziale, ovvero un meccanismo di compenso di fronte alle difficoltà intrinseche al disegno
 - ▶ un comportamento primitivo, legato all'incapacità del paziente a inibire la tendenza automatica a operare in prossimità del punto sul quale presta attenzione
 - ▶ l'espressione di deficit esecutivi perché più evidente in alcuni pazienti in condizione di doppio compito e quindi alla presenza di un disturbo di natura attentzionale
- ▶ Il fenomeno clinico del closing-in è stato individuato in soggetti con danni nelle aree fronto-orbitali bilaterali.

Disturbi costruttivi in pazienti con lesioni focali

Studi su pazienti con danni focali hanno documentato la presenza di aprassia sia dopo lesione destra che sinistra con caratteristiche tuttavia diverse tra loro:

- ▶ quelli di sinistra, producono disegni semplificati, poveri di dettagli ma ben organizzati dal punto di vista spaziale, attribuibili a deficit di programmazione dell'esecuzione motoria:
- ▶ quelli di destra, producono disegni frammentati e disorganizzati con alterazioni spaziali, attribuibili ad un disturbo visuo-percettivo specifico.

- 
- ▶ Uno studio di Chechlacz et al. (2014) ha analizzato la correlazione delle lesioni con i punteggi ottenuti in una prova di copia di una figura complessa. I risultati hanno mostrato che diverse lesioni nei due emisferi determinavano errori differenti:
 - ▶ l'accuratezza risultava correlata con la presenza di lesioni ai nuclei sottocorticali (putamen, caudato e talamo) dell'emisfero destro;
 - ▶ le omissioni di dettagli posti a sinistra della figura correlavano con lesioni del lobulo parietale inferiore (angolare e sovra-marginale) e nel giro fornitale medio di destra;
 - ▶ errori spaziali correlavano con lesioni dell'insula, del giro angolare, del giro linguale, del putamen di destra, del giro linguale del precuneo e del temporale inferiore sinistro;
 - ▶ errori di riproduzione dei dettagli della figura correlavano con lesioni del giro temporale medio di destra;
 - ▶ errori nel riprodurre la configurazione globale dello stimolo correlavano con lesioni dell'insula, del lobo occipitale, estendendosi al precuneo e al cervelletto di sinistra

Disturbi costruttivi nelle demenze

- l'aprassia costruttiva è presente già nelle prime fasi di AD. I pazienti frequentemente semplificano, alterano il punto di vista spaziale, il modello, oltre a manifestare una perdita della prospettiva.
- il disegno spontaneo ha tuttavia alcune limitazioni intrinseche legate a possibili deficit di natura semantica, immaginativa o visuo-percettiva.
- il disegno su copia elimina queste limitazioni ed è risultato essere particolarmente sensibile al progredire della malattia.
- nelle fasi iniziali della malattia, stimoli come la figura di Rey possono essere disegnati in modo semplificato con elementi posti uno di fianco all'altro senza rispettare la disposizione spaziale originale, quindi suggeriscono che il paziente possa riconoscere figure semplici senza però metterle nella relazione spaziale corretta;
- nelle fasi successive anche le figure più semplici non vengono più riprodotte, può comparire il closing-in.

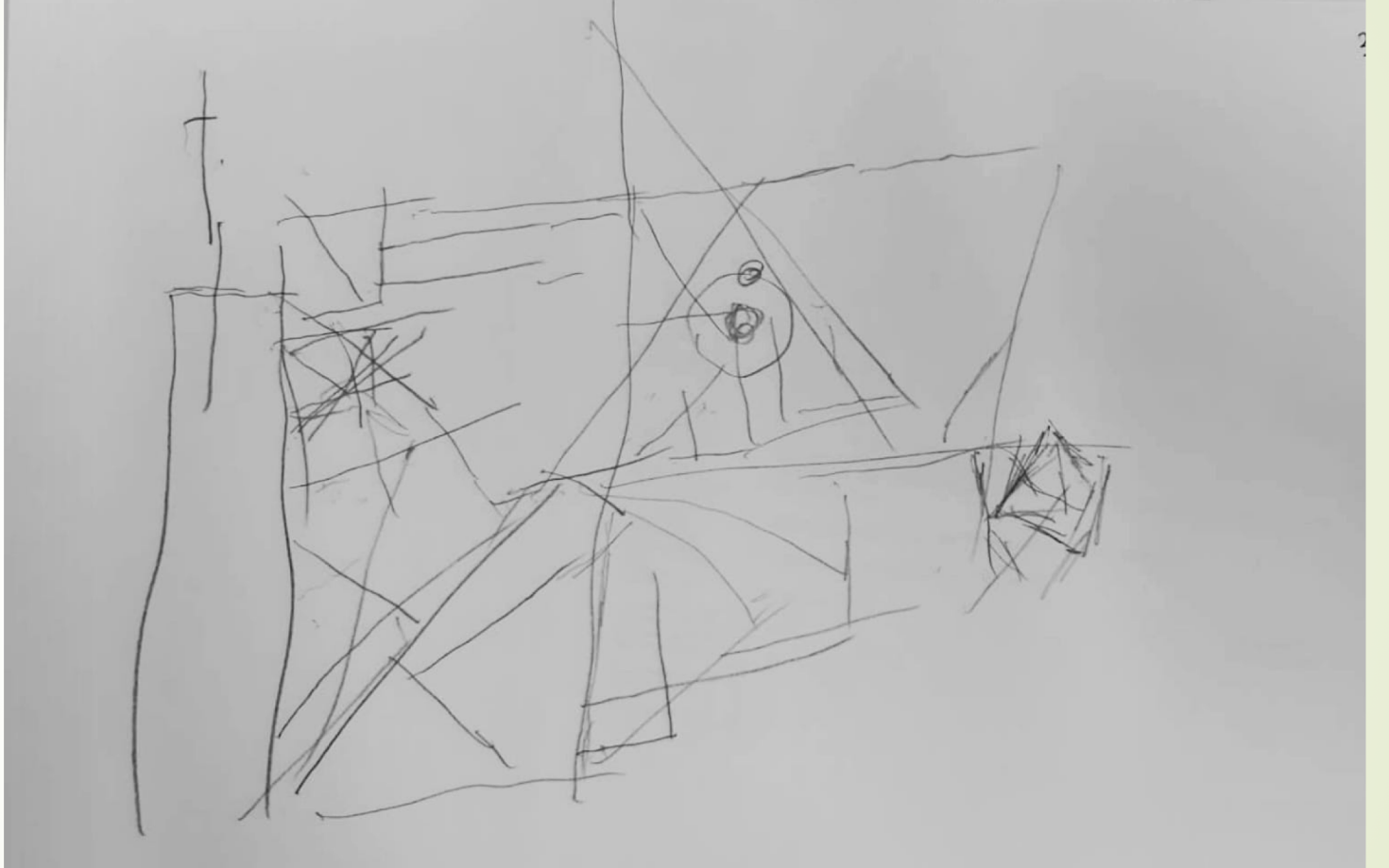
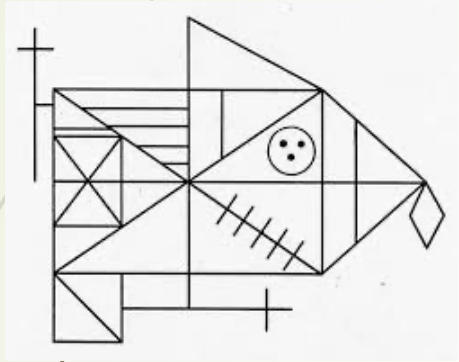
- Nei pazienti con AD la caduta alla figura di Rey è correlata ad una riduzione del volume nel giro temporale superiore, frontale medio, lobulo parietale superiore, giro linguale e fusiforme dell'emisfero destro, nonché del cingolo posteriore
- altri autori hanno osservato nei pazienti con AD e AC una riduzione del volume bilaterale nel giro angolare, precuneo, cingolo posteriore, nel fusiforme, nel temporale medio e nella corteccia occipitale destra.
- il CDT discrimina tra pazienti con quadri di MCI, AD e controlli. Quelli con MCI commettono più errori concettuali e grafici rispetto ai controlli, mentre gli AD fanno errori concettuali grafici e visuo-spaziali rispetto a quelli con MCI.
- in particolare, gli elementi più suggestivi di una possibile conversione tra MCI e AD riguardano al CDT il posizionamento dei numeri e delle lancette.
- il CDT può inoltre essere utile per distinguere forme di AD da altre demenze (es. DFT). infatti pazienti con DFT tendono ad eseguire meglio rispetto agli AD il test dell'orologio, commettono infatti meno errori spaziali ma errori di natura perseverativa.
- la differenza tra i due quadri clinici che può essere presente nella fasi iniziali di malattia tende a ridursi nella progressione della demenza. Infatti la copia della figura di Rey declina nei DFT nelle fasi più avanzate di malattia.

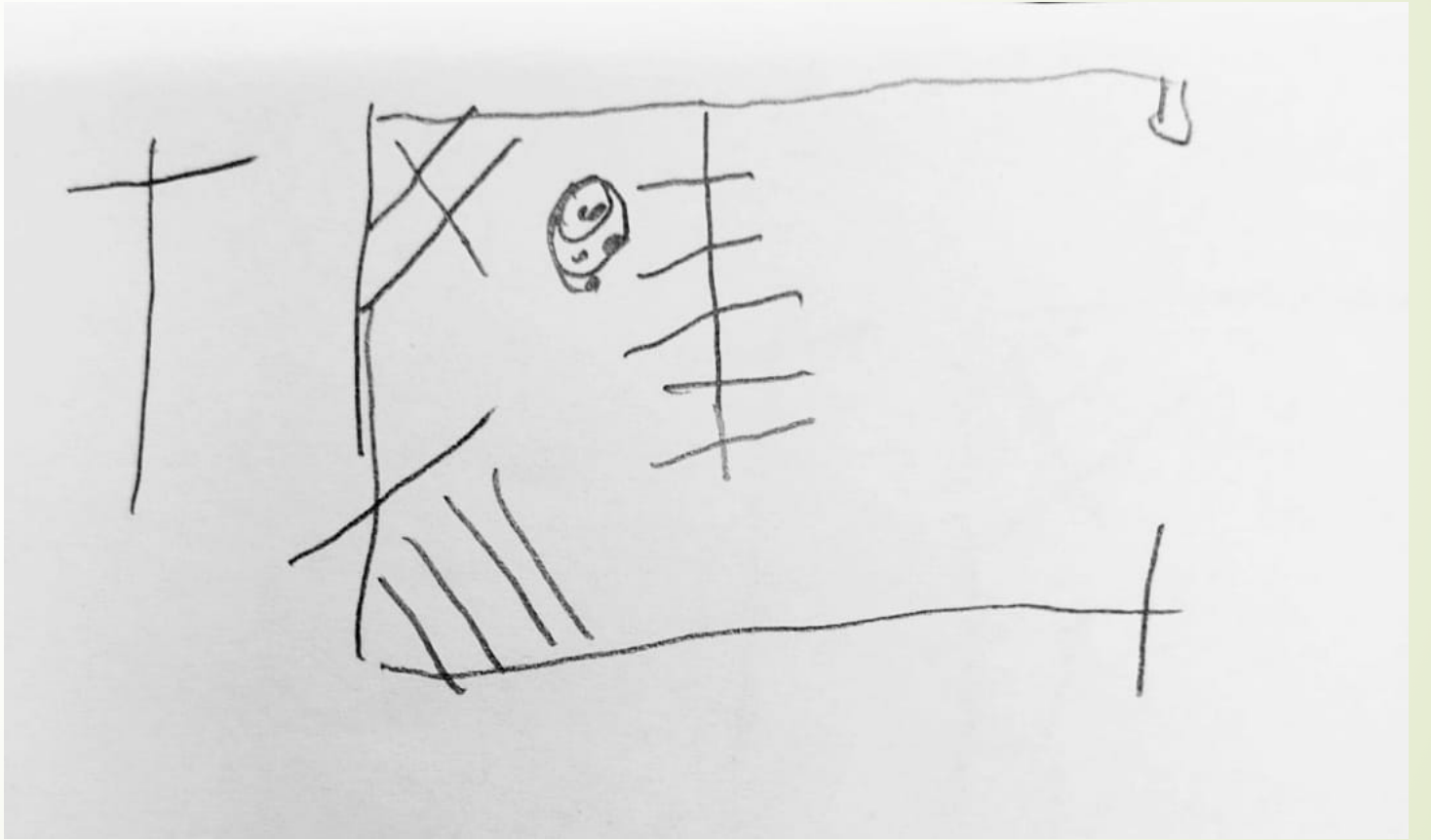
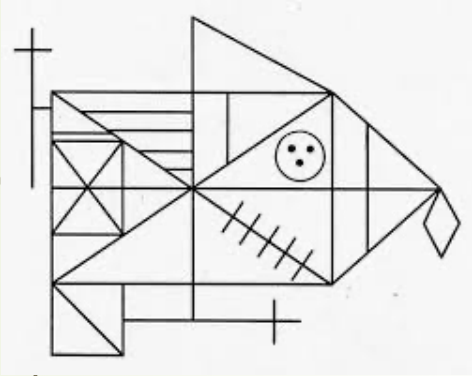
DEMENZA DEI CORPY DI LEWY (DLB)

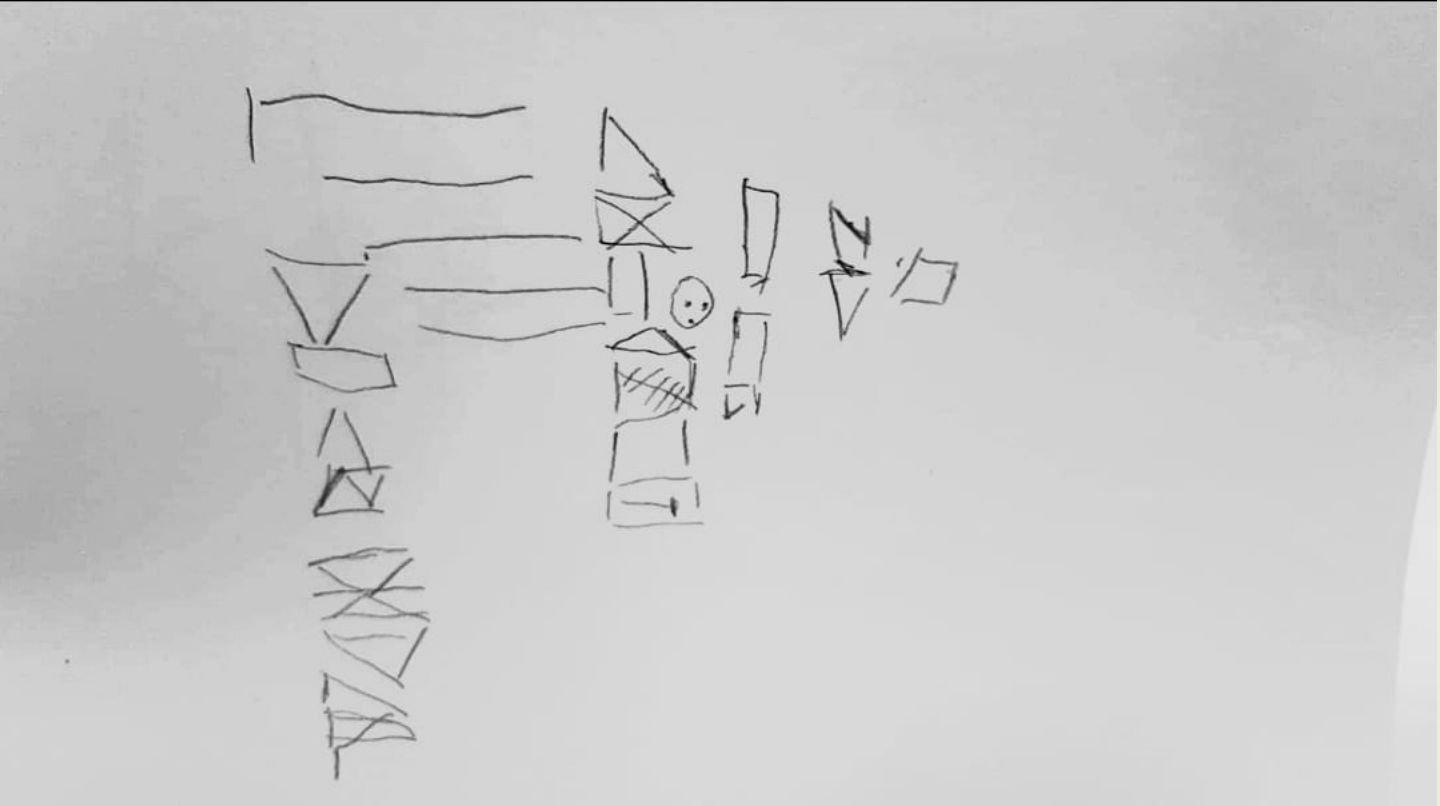
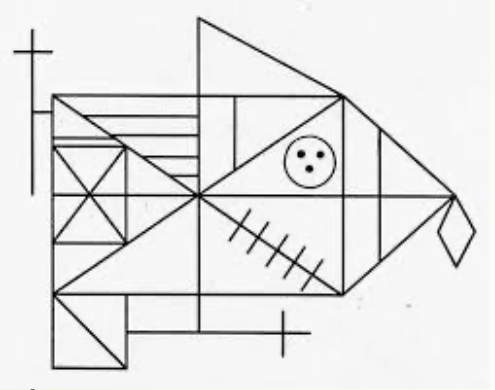
- Un'altra forma di demenza degenerativa è quella da Corpi di Lewy, nella quale i disturbi visuo-spaziali e visuo-percettivi sono spiccati fin dalle prime fasi di malattia.
- Nel MMSE la copia dei pentagoni può essere un elemento utile per la diagnosi differenziale fra AD e DLB, poiché nella DLB il disturbo cognitivo può precedere la comparsa di una sintomatologia extra-piramidale.
- In particolare, un minor numero di angoli sarebbe più caratteristico di pazienti con DLB rispetto a pazienti con AD.

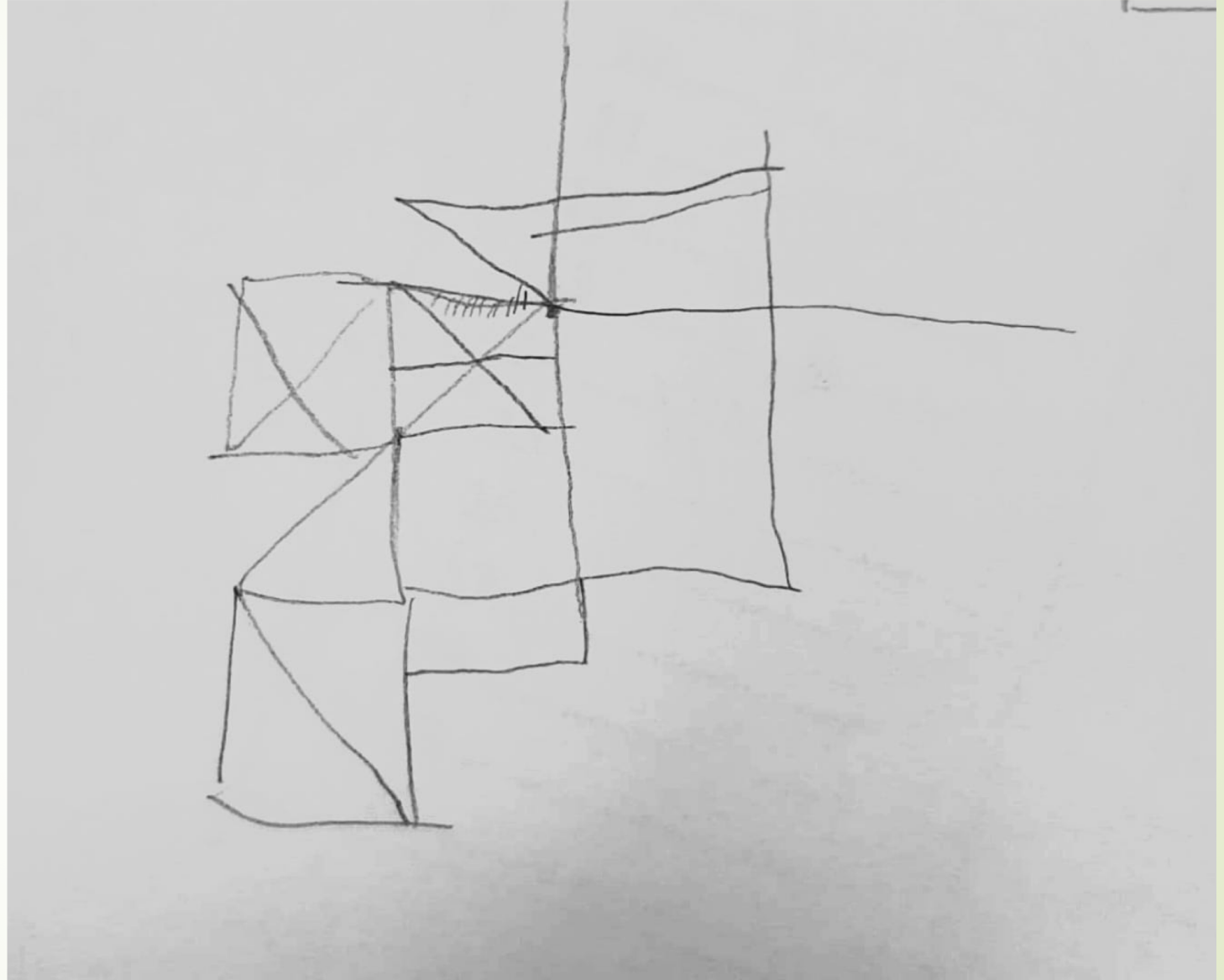
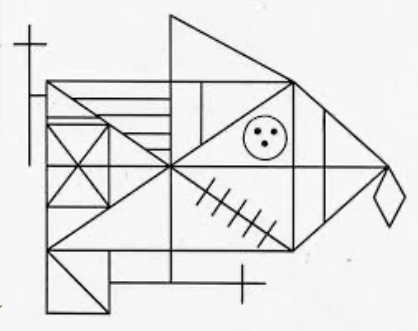
Basi cognitive e neurali del disegno

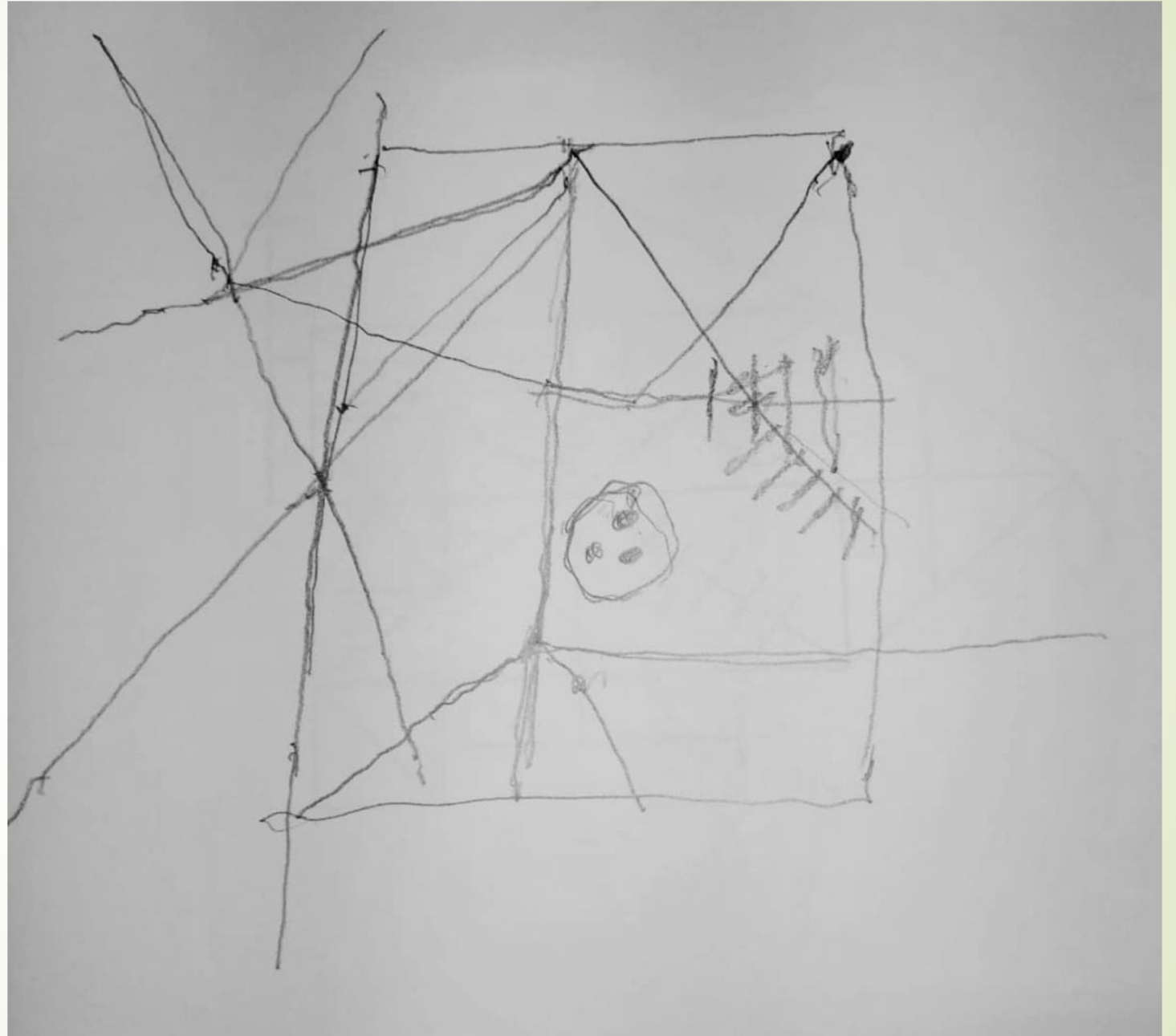
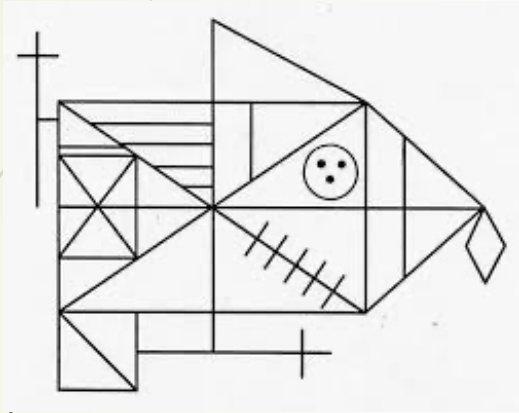
- ▶ Tutti i modelli prevedono che esistano tre diversi processi implicati nella copia di disegno:
 1. processi visuo spaziali
 2. abilità di programmazione
 3. processi di controllo
- Alcuni di questi modelli in analogia con quelli semantico lessicali prevedono l'esistenza di una via lessicale e di una sub-lessicale. La prima procede attraverso l'attivazione di schemi costruttivi familiari che si attiva se devo disegnare un quadrato o un volto. La seconda opererebbe linea per linea e sarebbe basata sull'analisi visuo-spaziale e attivata per il disegno di figure mai disegnate in precedenza.
- Entrambe le procedure sarebbero adottate nel disegno di figure complesse, ma alcuni pazienti potrebbero essere costretti all'uso dell'una o dell'altra. Per esempio, un paziente AD con una componente di agnosia visiva è costretto ad usare la via linea per linea perché incapace di usare la via lessicale. Mentre, pazienti con disturbi visuo-spaziali potrebbero essere costretti al disegno solo attraverso la via lessicale, disegnando quindi bene le figure semplici ma sbagliare quelle complesse.

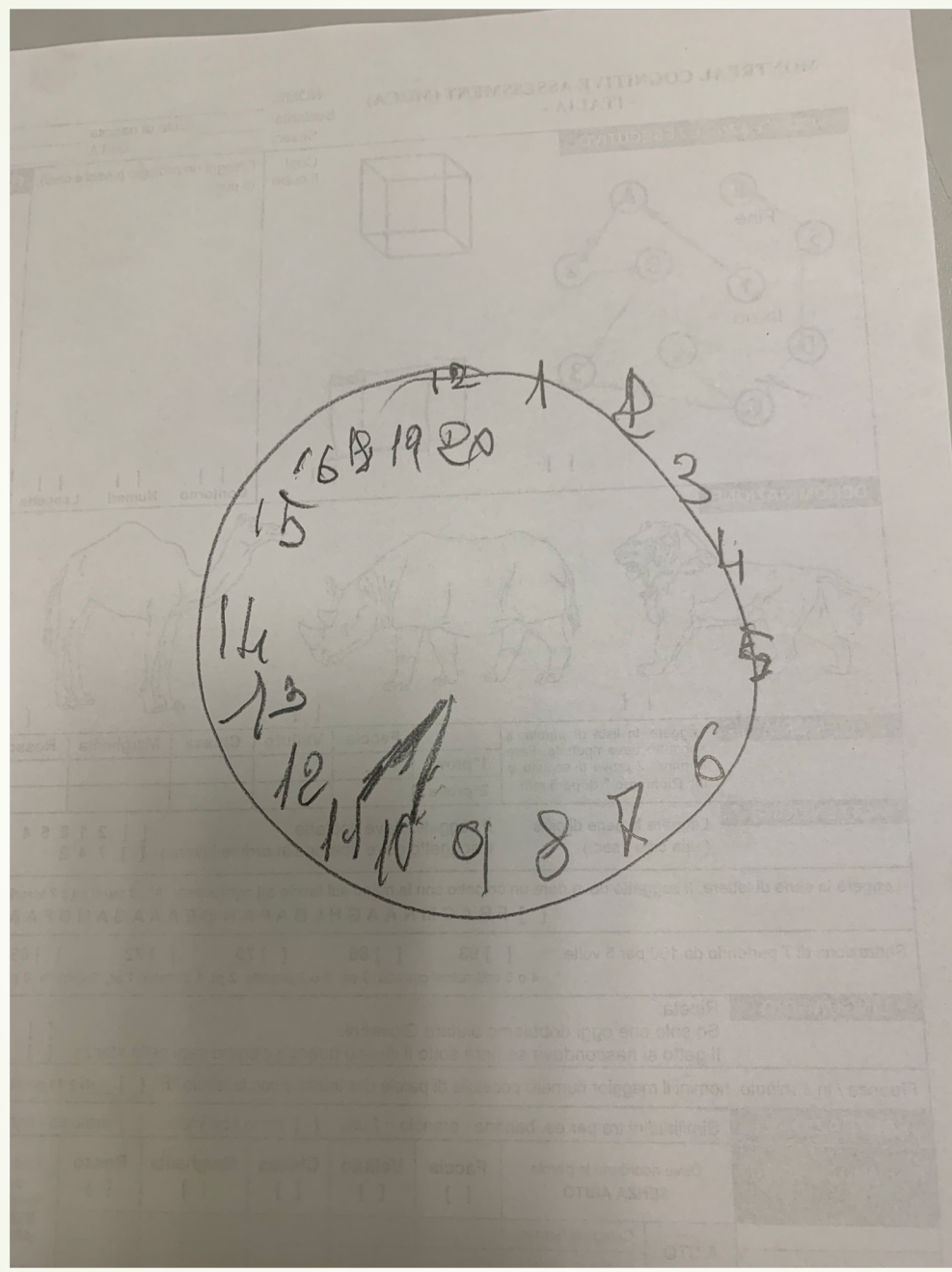
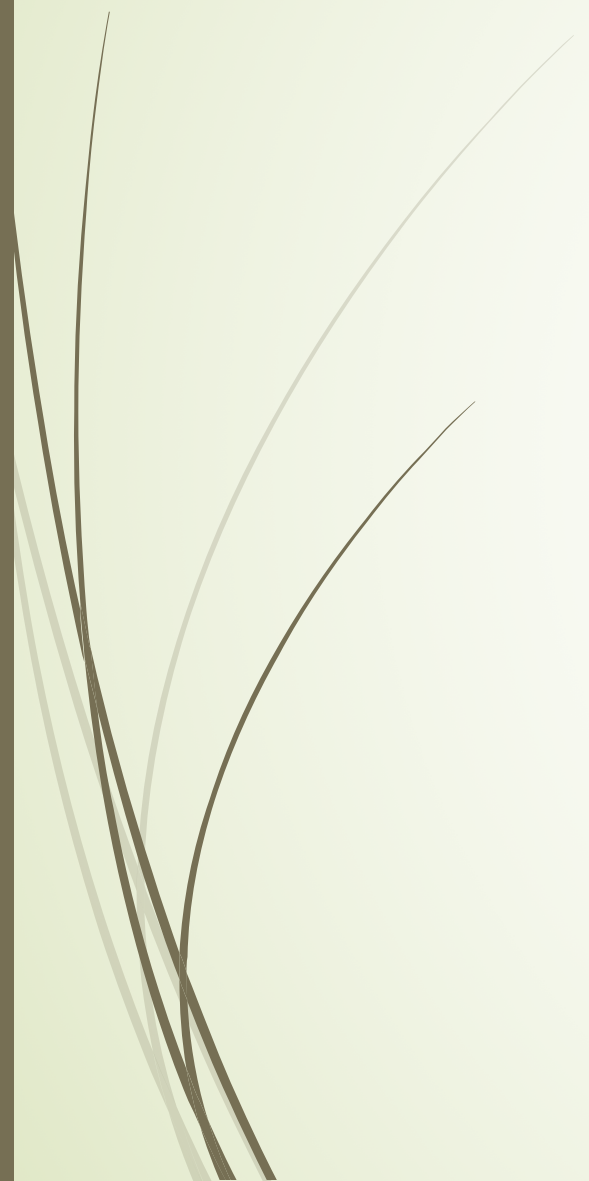












«Disegni un orologio con le lancette che indicano le 11.10»

ESEMPI POSSIBILI DOMANDE ESAME

- Descrivere il ruolo dell'area di Broca nei processi linguistici
- Le rappresentazioni semantiche, sintattiche e lessicali dei numeri
- Il ruolo del fascio longitudinale nei processi attentivi
- Differenze fra amnesia psicogena e funzionale
- Caratteristiche e lesioni dell'aprassia melocinetica
- La dislessia superficiale: definizione e descrizione dei deficit
- processi di consolidamento della memoria: modello delle tracce multiple
- La via indiretta nei recenti modelli di anatomia del linguaggio
- le afasie talamiche