
I DISTURBI DELLA CONSAPEVOLEZZA DI MALATTIA

INDICE:

- Introduzione all'anosognosia
- Storia e definizione
- Teorie di riferimento
- Manifestazioni cliniche
- Valutazione
- La mancanza di consapevolezza nei disturbi neuropsichiatrici
- Conclusioni
- Bibliografia

Introduzione all'anosognosia

Negli ultimi vent'anni le numerose ricerche empiriche che si sono occupate dei disturbi della consapevolezza di malattia hanno evidenziando come, al di là del valore teorico, essi abbiano delle **implicazioni pratiche** molto importanti: in *ambito riabilitativo*, ad esempio, è dimostrato che la presenza di **anosognosia** influisce negativamente sul processo di riabilitazione, in quanto il paziente che ne soffre mostra una scarsa compliance al trattamento, soprattutto se ad essa si associa il **fenomeno del neglect**.

A livello di ricerca, inoltre, questi studi rappresentano un importante contributo alla comprensione delle funzioni cognitive superiori e, in particolare, dei **substrati neurali** sottostanti ai fenomeni della coscienza.

Le attuali conoscenze sull'anosognosia presentano un limite concettuale dovuto alla tendenza generale a concentrarsi di volta in volta sulle singole manifestazioni cliniche o sulla ricerca di specifiche funzioni coinvolte, trascurando la **multidimensionalità** di tale sindrome.

Questa *parcellizzazione* si riflette a sua volta sugli strumenti attualmente a disposizione per la valutazione che, seppure più accurati e flessibili rispetto al passato, non sono ancora in grado di rispecchiare a pieno la complessità del fenomeno.

Inoltre, gli studi sull'argomento spesso dimostrano carenze dal punto di vista metodologico, dovute a un utilizzo poco corretto delle procedure statistiche e a una generale confusione a livello epistemologico e terminologico.

Nel mio percorso universitario e professionale ho osservato spesso in prima persona disturbi di questo tipo, avendo modo di constatare la gravità con cui essi incidono sul decorso della malattia e sugli aspetti personologici e relazionali di chi ne è colpito.

Questo contributo nasce da un'esigenza personale di fare il punto della situazione su un settore di notevole rilevanza clinica, la cui vastità e complessità rende difficile delinearne con chiarezza i confini.

La domanda che ha guidato la mia ricerca e a cui spero, almeno in parte, di aver risposto è: *cosa sappiamo effettivamente dei disturbi di consapevolezza?*

Partiamo dalle origini.

Storia e definizione

I disturbi della consapevolezza di malattia sono da molto tempo al centro dell'attenzione, sia in ambito clinico che di ricerca, sebbene uno studio sistematico sull'argomento si è avuto solo a partire dagli anni '50.

Ritroviamo tracce di essi già nella filosofia antica: Seneca, in una lettera indirizzata a Lucilio, descrive così il comportamento di Arpaste, un'amica di sua moglie: "*Questa donna ha improvvisamente perduto la vista. Cosa*

incredibile, ma vera, questa pazza non ha consapevolezza di essere cieca e talvolta chiede al suo custode di essere condotta altrove perché dice che la nostra casa è troppo buia" (Seneca, Libro V, Lettera IX).

Senza tornare così indietro nel tempo, vengono riportati concetti simili nella seconda metà del diciannovesimo secolo, con le descrizioni della *belle indifferance* nell'isteria (Rice e Greenfield, 1969; Donohue e Harrington, 2001) e dell'*einsichtslos* nelle psicosi (Krafft-Ebing, 1836).

Nel panorama scientifico attuale, lo studio sulla consapevolezza di malattia si identifica con due concetti fondamentali: **anosognosia** e **insight**.

La definizione di questi due termini è stata ed è ancora oggi al centro di un fervente dibattito scientifico. Scontrandosi con una generale tendenza che vede prevalere la sovrapposizione dei due concetti, molti autori trovano più corretto parlare di anosognosia quando alla mancanza di consapevolezza corrisponde un'eziopatogenesi neurologica documentabile mentre, nel caso in cui non ci siano evidenze anatomiche correlabili al disturbo, si fa riferimento a un deficit di insight.

Il termine anosognosia fu introdotto nel 1914 dal neurologo francese **Joseph Babinski** per descrivere l'apparente mancanza di consapevolezza ed il conseguente diniego dei deficit motori controlesionali in pazienti con lesioni cerebrali focali.

A partire da quella prima definizione, molti autori hanno cercato di spiegare la complessità di tale fenomeno, includendo la possibilità che vengano negati, oltre ai deficit motori, altri aspetti (Bisiach, 1996; Starkstein et al., 1996).

Antoine (2004), ad esempio, definisce anosognosia l'incapacità di ammettere la presenza o di valutare correttamente la gravità di deficit sensoriali, motori, emotivi e cognitivi.

Più recentemente, **Prigatano** (2006) ne dà una definizione particolarmente esauriente, considerandola un fenomeno clinico in cui un paziente affetto da una disfunzione cerebrale non è consapevole del deficit neurologico o neuropsicologico che, al contrario, è evidente agli occhi dei medici e di altri soggetti ragionevolmente attendibili. Questa mancanza di consapevolezza appare specifica per i deficit individuali e non può essere spiegata né da un'iperattivazione, né da un deficit cognitivo più ampio.

Ciò che emerge da questi contributi è la **multidimensionalità** del concetto di consapevolezza di malattia: la sindrome anosognosica può interessare virtualmente qualunque deficit neurologico conseguente a lesione cerebrale (Berti et al., 1996).

Teorie di riferimento

Fino ad ora, la maggior parte delle ricerche che si sono occupate dei disturbi di consapevolezza si è concentrata sull'anosognosia per deficit senso-motori (in particolare, **emiplegia**) in pazienti colpiti da stroke¹ o danno cerebrale di origine traumatica ed è su questi soggetti che sono state costruite le principali teorie patogenetiche.

Coerentemente con la molteplicità dei fenomeni che ricadono al di sotto della definizione di "disturbi della consapevolezza", le ipotesi sulle loro cause sono altrettanto numerose e la strada da compiere per arrivare a una teoria condivisa sembra ancora lunga.

I deficit che possono comportare indifferenza per l'emiplegia sono diversi e, pertanto, le spiegazioni fornite dagli studi, che si concentrano sulle varie caratterizzazioni del fenomeno, potrebbero essere tutte corrette, per quanto diverse.

I filoni di ricerca più battuti vedono da una parte i tentativi di molti studiosi di costruire dei modelli in grado di spiegare la patogenesi dei disturbi di consapevolezza facendo ipotesi sulle possibili funzioni coinvolte e sulle loro relazioni e, dall'altra, gli studi sulla localizzazione emisferica e intraemisferica.

Neuropsicologia dei disturbi di consapevolezza

I modelli neuropsicologici elaborati dai diversi autori hanno cercato di spiegare la sindrome anosognosica facendo riferimento a **fattori cognitivi, neurologici e psicologici**.

Alcuni autori hanno ipotizzato una correlazione tra l'anosognosia conseguente a danno cerebrale e un deficit intellettivo più ampio (McGlynn e Schacter, 1989; Levine et al., 1991), dato tuttavia messo in dubbio da molte osservazioni cliniche dalle quali non emergono deficit cognitivi più gravi nei pazienti anosognosici rispetto a quelli

non anosognosici (Starkstein et al., 1992; Small ed Ellis, 1996; Marcel et al., 2004).

Attualmente, è opinione condivisa che il **deterioramento cognitivo** può facilitare la comparsa di anosognosia, ma non ne costituisce la causa (Marcel et al., 2004).

Un ampio filone di ricerche si è focalizzato sul tentativo di **correlare la sindrome anosognosica a deficit cognitivi specifici**.

In questo ambito, troviamo, ad esempio, le teorie che attribuiscono la mancanza di consapevolezza a un danno nei meccanismi di monitoraggio dei comportamenti motori e cognitivi (Vallar et al., 2003).

Le cosiddette "*teorie unitarie*" ipotizzano la presenza di un **meccanismo centrale di monitoraggio** che, in caso di danno cerebrale, è l'unico responsabile dell'anosognosia per tutti i disturbi cognitivo-motori eventualmente presenti.

Per contro, alcuni studi hanno dimostrato che l'anosognosia per un deficit motorio può accompagnarsi a una concomitante consapevolezza di altri disturbi presenti a livello cognitivo (Làvadas e Berti, 2002) e questa evidenza fa propendere per un **sistema di monitoraggio modulare**, in cui la lesione di un singolo modulo non provoca un deficit di consapevolezza nelle altre parti del sistema.

Wolpert et al. (1995; 2001) suggeriscono un modello secondo il quale esisterebbero due tipi di informazione motoria; la prima, definita "**modello inverso**", ha il compito di specificare l'ordine, la forza e il ritmo delle contrazioni muscolari necessarie a compiere un movimento, mentre la seconda, "**modello diretto**", prevede le traiettorie, calcolando in base ad esse la posizione finale degli arti e anticipa le conseguenze sensoriali dell'atto motorio.

L'anosognosia, in questo caso, consisterebbe in un **deficit nella programmazione motoria**, dovuto alla mancanza di corrispondenza tra il feedback sensoriale previsto e le conseguenze sensoriali anticipate.

Bisiach e Berti (1987) includono l'inconsapevolezza di malattia in un più generale disturbo rappresentazionale, di cui farebbero parte anche i fenomeni di eminegligenza² e le illusioni somatoparafreniche³.

La possibile correlazione tra neglect ed anosognosia per emiplegia⁴ (Cocchini et al., 2002; Vallar et al., 2003), tuttavia, ha avuto riscontri incerti nei risultati degli studi, i quali hanno evidenziato la presenza di **doppie dissociazioni** tra i due disturbi (Willanger et al., 1981b; Bisiach et al., 1986b) e la possibilità che neglect e anosognosia si presentino **separatamente** (Bisiach et al., 1986b; Berti et al., 1996; Berti et al., 1998; Meador et al., 2000).

Il neglect, pertanto, sembrerebbe non essere né necessario, né sufficiente per determinare anosognosia (Cutting, 1978; Levine et al., 1991; Bisiach et al., 1986).

Partendo dal **deficit motorio** Levine et al. (1991) hanno ipotizzato che nell'anosognosico, alla perdita propriocettiva che si verifica con l'emiplegia e che comporta l'incapacità di avere una consapevolezza immediata del proprio deficit, si associa l'incapacità di ottenere queste informazioni attraverso l'auto-osservazione e le inferenze, dovuta alla **scarsa flessibilità mentale** di questi soggetti e a una **perdita intellettiva generalizzata**. Anche questa ipotesi, tuttavia, non è stata confermata da diversi studi successivi, i quali hanno dimostrato che l'anosognosia non risulta correlata con la gravità della perdita sensoriale primaria e che non tutti i pazienti anosognosici hanno subito una perdita propriocettiva (Starkstein et al., 1992; Vallar et al., 2003; Marcel et al., 2004).

Altri autori correlano l'anosognosia a un deficit nell'integrazione di nuovi dati riguardanti la propria immagine corporea dalla memoria di lavoro a quella a lungo termine (Marcel et al., 2004).

Weinstein e Kahn (1950, 1953, 1955) forniscono una spiegazione prettamente psicologica del disturbo di consapevolezza di malattia: secondo questi autori, l'anosognosia costituirebbe una **difesa nei confronti del danno subito**, causata dall'incapacità di far fronte al fallimento e dal bisogno di proteggere la propria autostima. Non si tratterebbe quindi di una vera e propria inconsapevolezza, in quanto i soggetti si rifiutano di ammettere la propria condizione.

Tale ipotesi è ormai superata, poiché essa non è in grado di rendere conto di diversi aspetti, tra cui l'*asimmetria emisferica del disturbo* (Bisiach e Geminiani, 1991), la *scomparsa transitoria dei disturbi anosognosici durante stimolazione vestibolare* (Rode et al., 1992; Rode et al., 1998; Vallar et al., 2003) e la *frequenza maggiore dei disturbi di consapevolezza in seguito a lesioni centrali rispetto a quelle periferiche*.

Queste evidenze hanno portato, attualmente, a distinguere l'anosognosia dal fenomeno della negazione che, nonostante alcune somiglianze, è distinguibile dal disturbo di consapevolezza, in particolare, per la sua origine prettamente psicologica, non supportata da evidenze fisiche, una maggiore durata (l'anosognosia ha carattere più transitorio) e per la presenza di sentimenti di depressione o rabbia che dimostrerebbero la possibilità, per questi

soggetti, di accedere alle informazioni relative alla propria condizione (Prigatano e Klonoff, 1998).

Correlati anatomici

E' ampiamente dimostrato che i disturbi di consapevolezza di malattia sono correlati nella maggior parte dei casi a una **lesione cerebrale nell'emisfero destro**.

La presenza di una piccola percentuale di soggetti anosognosici sinistri, tuttavia, mette in dubbio le teorie secondo le quali l'emisfero destro sia l'unica sede dei processi di coscienza, come l'*ipotesi della disconnessione* (Geschwind, 1965) secondo la quale una lesione che disconnette gli emisferi, nel caso in cui il danno sia a destra, isola l'emisfero sinistro deputato alle funzioni linguistiche, privandolo delle informazioni di controllo provenienti dal sistema motorio dell'emisfero destro; la consapevolezza del deficit verrebbe meno e ne sarebbe impedita la verbalizzazione, portando all'*ideazione di spiegazioni poco plausibili o confabulatorie*.

Teorie più recenti suggeriscono un **maggior coinvolgimento dell'emisfero destro nei processi di consapevolezza**, piuttosto che un suo ruolo esclusivo.

Ramachandran (1996), ad esempio, ha ipotizzato che l'emisfero destro abbia il compito di **creare dei nuovi schemi mentali o modificare quelli esistenti** quando si verificano discrepanze tra pensiero e percezione troppo consistenti per poter essere gestite dall'emisfero sinistro.

Se l'equilibrio tra i due emisferi viene compromesso, entrano in gioco i *processi anosognosici*.

A livello di localizzazione intraemisferica, attualmente non si è ancora raggiunto un accordo definitivo sulle specifiche aree coinvolte, sebbene le moderne tecniche di neuroimmagine abbiano fornito un prezioso contributo in questo senso.

Le evidenze cliniche indicano come aree maggiormente coinvolte i *lobi prefrontali e parieto-temporali* (Prigatano e Schacter, 1991; Pia et al., 2004) e, a livello subcorticale, il *talamo* (Starkstein et al., 1992) e l'*insula* (Karnath et al., 2005).

Considerando che lesioni in queste aree si associano spesso a disturbi relativi all'elaborazione visuo-spaziale, al monitoraggio della realtà e della veridicità delle informazioni e al recupero delle memorie relative al sé, nonché a disturbi neuropsichiatrici come confabulazioni, falsificazioni della memoria autobiografica e stati persecutori (Venneri e Shanks, 2004), questa localizzazione anatomica appare coerente con la **grande variabilità di sintomi** osservati nei pazienti anosognosici.

Manifestazioni cliniche

I casi documentati hanno evidenziato che le manifestazioni cliniche di questo disturbo possono variare molto da paziente a paziente, così come la *selettività* e il *livello di inconsapevolezza* del deficit motorio: l'**anosognosia**, ad esempio può manifestarsi solo in relazione alla plegia⁵, ma non per altri deficit concomitanti (Bisiach e Geminiani, 1991; Berti et al., 1996; Marcel et al., 2004), può interessare l'arto inferiore ma non quello superiore o viceversa (Bisiach et al., 1986b; Berti et al., 1996) e può presentarsi indipendentemente sotto forma di diniego verbale o comportamentale (Bisiach e Geminiani, 1991; Berti et al., 1996; Vuilleumier, 2000).

Da una parziale ammissione delle difficoltà, il più delle volte attribuita a cause diverse da quella reale (*stanchezza, indisposizione temporanea*), si può arrivare a una **totale negazione del deficit**, con una sopravvalutazione delle proprie abilità o delle possibilità di recupero e convinzioni errate che, resistendo anche alla logica e a prove concrete della loro inadeguatezza (Ramachandran e Blakeslee, 1998), rasentano la confabulazione (Berti et al., 1998).

Molti pazienti anosognosici possono mostrare reazioni psicologiche patologiche, come un'apparente mancanza di preoccupazione ed interesse nei confronti dell'arto plegico, definita "**anosodiaforia**" (Bisiach e Geminiani, 1991) o, all'opposto, un'ostile avversione nei confronti di esso, atteggiamento che prende il nome di "**misoplegia**" (Critchley, 1974).

Possono manifestarsi fenomeni deliranti e allucinatori concernenti lo spazio corporeo controlesionale, nei quali il paziente può affermare che l'arto appartiene a qualcun altro, negarne l'esistenza (Goody e Reinhold, 1952), o asserire che è stato sostituito da una struttura di natura non organica (Ehrenwald: citato da Hécaen et al., 1954). Questi atteggiamenti sono definiti "**somatoparafrenie**" (Gerstmann, 1942).

Se tali manifestazioni siano parte di uno stesso fenomeno primario o se siano reazioni secondarie concomitanti ad esso non è ancora chiaro.

Valutazione

Per molto tempo la valutazione del disturbo anosognosico si è basata su resoconti verbali dei pazienti stessi, in grado di evidenziare esclusivamente la presenza esplicita di un deficit di consapevolezza, senza rilevarne le caratteristiche peculiari.

Di pari passo con una crescente necessità di rigore scientifico sull'argomento, molti autori si sono impegnati nella **costruzione di strumenti** in grado di valutare in maniera adeguata le diverse dimensioni del fenomeno.

Anche in questo caso, la maggior parte degli strumenti è stata costruita in riferimento all'**anosognosia per l'emiplegia**.

Il questionario di Cutting (1978), uno dei primi costruiti, ad esempio, indaga oltre alla generale consapevolezza del deficit anche il manifestarsi di fenomeni come l'anosodiaforia e la misoplegia.

Il famoso questionario elaborato da Bisiach e collaboratori (1986) individua la presenza di anosognosia classificandola su tre livelli di gravità.

L'*Anosognosia Questionnaire* (Starkstein et al., 1992) registra su una scala a quattro punti le risposte del paziente ad alcune domande e la sua performance nell'esecuzione di determinati movimenti.

Negli strumenti più recenti, come la *Structured Awareness Interview* (Marcel et al., 2004) o la *Patient Competency Rating Scale* (Borgaro e Prigatano, 2003) viene inoltre introdotto un confronto tra le risposte date dal paziente e una valutazione del medico o del caregiver.

Da questa breve e non esauriente panoramica emerge la **frammentarietà degli strumenti** attualmente utilizzati e la **mancanza di una batteria diagnostica completa** in grado di misurare l'anosognosia non solo in termini di presenza o assenza, ma attraverso una *valutazione approfondita di tutte le sue possibili manifestazioni*.

La mancanza di consapevolezza nei disturbi neuropsichiatrici

Come è stato evidenziato, la maggior parte delle ricerche sui disturbi di consapevolezza si è concentrata sull'anosognosia per l'emiplegia, mentre l'attenzione scientifica nei confronti dell'incidenza di questi disturbi nelle sindromi neuropsichiatriche è piuttosto recente.

Un campo in cui, attualmente, questo interesse trova un ampio riscontro empirico è quello delle **demenze**.

L'**analisi dei disturbi di consapevolezza** nelle malattie neurodegenerative assume una rilevanza particolare in quanto, a differenza dei casi di stroke o traumi cranici, in queste patologie essi si presentano in maniera *progressiva e irreversibile*.

L'anosognosia nelle demenze, al di là dei tratti peculiari riscontrabili nelle diverse forme degenerative, si manifesta con alcune caratteristiche comuni che comprendono una *scarsa consapevolezza di alterazioni* relative alla propria personalità e alla messa in atto di comportamenti sconvenienti o socialmente inadeguati (Reed et al., 1993), un'*attribuzione causale erronea dei deficit mnestici e cognitivi* (Gil et al., 2001), spesso collegata a una sottovalutazione delle limitazioni causate dalla malattia e alla *mancata attuazione di strategie compensatorie* (Marcovà et al., 2004) e la *mancata ammissione verbale esplicita della propria condizione patologica* (Kashiwa et al., 2005).

La valutazione dei disturbi di consapevolezza nelle demenze assume importanza sotto diversi punti di vista: a livello *diagnostico*, ad esempio, la scarsa consapevolezza dei disturbi può portare il soggetto a ignorare le difficoltà e non rivolgersi al medico, ritardando la diagnosi e, di conseguenza, l'inizio del trattamento; essa, inoltre, interferisce con la compliance al trattamento, compromettendone l'efficacia; infine, la presenza di anosognosia può mettere il soggetto in situazioni rischiose per la propria incolumità e in aggiunta ciò, molto spesso, provoca un **importante aumento dello stress percepito dal caregiver**.

Attualmente, gli **strumenti più utilizzati** per la valutazione dei disturbi di consapevolezza nelle demenze sono il *Memory Questionnaire* (Marcovà et al., 2004), che indaga la consapevolezza del paziente sul funzionamento delle sue abilità cognitive generali (*memoria, linguaggio e funzioni cognitive*) e le confronta con una valutazione

del caregiver, l'*Anosognosia Questionnaire for Dementia* (Migliorelli et al., 1995), in grado di valutare le funzioni intellettive e il comportamento, la *Clinical Insight Rating Scale* (Ott et al., 1996) che indaga il motivo della visita, i deficit cognitivi e funzionali e la percezione della progressione della malattia e le *Guidelines for the Rating of Awareness Deficit* (Verhey et al., 1993), specifiche per la consapevolezza dei disturbi mnestici.

Un altro campo di ricerca interessante e "difficile", a causa della mancanza di strumenti validi e definizioni condivise, riguarda lo studio dell'**insight nelle psicosi**.

Attualmente, si parla di insight quando il soggetto psicotico è in grado di riconoscere di essere affetto da un disturbo mentale e di essere soggetto a esperienze patologiche e ammette di aver bisogno di cure.

Nella valutazione è importante distinguere ciò che Beck e collaboratori (2004) identificano come *insight intellettuale*, ossia la tendenza a ripetere meccanicamente ciò che è stato detto dai medici o dai familiari, da una consapevolezza vera e propria, detto *emozionale*.

Nelle psicosi, la patogenesi del disturbo di consapevolezza è stata affrontata da tre diversi approcci: da un punto di vista *clinico*, la mancanza di insight dipenderebbe dal processo patologico stesso; a livello *neuropsicologico*, essa è correlata a deficit neurocognitivi secondari a una disfunzione cerebrale; infine, in termini *psicologici*, l'assenza di insight è vista come una difesa messa in atto per proteggere il soggetto dallo stress provocato dalla malattia.

Un filone ancora poco esplorato riguarda lo studio dei deficit di consapevolezza nei **disturbi dell'umore**.

Peralta e Cuesta (1998) sono tra i primi ad essersi occupati dell'argomento rilevando in un campione di soggetti maniacali e depressi che i primi presentavano deficit di consapevolezza più evidenti rispetto ai secondi e che, mentre nel gruppo di depressi la presenza di sintomi psicotici determinava un ulteriore aggravamento dei disturbi anosognosici, ciò non risultava essere un elemento rilevante nel gruppo dei maniacali.

La compromissione della consapevolezza nei pazienti con *disturbo bipolare* rispetto a soggetti con *depressione unipolare* è stata confermata da altri studi (Amador et al., 1994; Michalakeas et al., 1994), alcuni dei quali hanno evidenziato come questa differenza sia più evidente nelle fasi acute della malattia (Sturman e Sproule, 2003).

Per la valutazione del deficit di insight nei disturbi dell'umore Sturman e Sproule (2003) hanno riadattato la *Birchwood Scale* per le psicosi, costruendo la *Mood Disorders Insight Scale*, una scala auto-compilata composta da item che esplorano la consapevolezza dei sintomi, la compliance e le attribuzioni causali sulla malattia.

Alcuni studi neuroanatomici hanno suggerito la possibilità che i disturbi di consapevolezza abbiano una patogenesi comune sia negli emiplegici che nei soggetti psicotici o affetti da malattie degenerative (Amador et al., 1993; Cosentino e Stern, 2005; Shad et al; 2006).

Nei quadri dementigeni, così come nelle psicosi, infatti, si evidenzia un coinvolgimento delle **aree cerebrali frontali**, così come avviene nell'anosognosia per l'emiplegia, ma ad oggi l'effettivo coinvolgimento di queste aree non è ancora stato spiegato in maniera esauriente.

Conclusioni

Come emerge da questa rassegna, nonostante il concetto di multidimensionalità della sindrome anosognosica sia ormai largamente condiviso, non esiste ancora una teoria unitaria in grado di spiegare il fenomeno, né strumenti adeguati per valutare al contempo le diverse dimensioni e le modalità specifiche con cui esso si presenta nei singoli casi.

Dal punto di vista *patogenetico*, è chiara l'esigenza di una teoria che integri le scoperte fatte fino ad ora, al fine di costruire un modello unico capace di spiegare la grande varietà di manifestazioni cliniche del fenomeno, ragionando in termini di **circuiti** e **sistemi** più che di aree e funzioni specifiche.

Il passaggio successivo sta nella ricerca di un *trait d'union* che ci permetta di arrivare a quella visione di insieme che, nonostante la grandissima mole di conoscenze sull'argomento, attualmente non è ancora stata raggiunta.

Al di là delle discussioni sul futuro della ricerca, spero che questo contributo possa essere utile anche ai "non addetti ai lavori", poiché sono proprio loro, caregivers e familiari in prima linea, che fanno esperienza degli aspetti più drammatici di questo disturbo e devono convivere con esso quotidianamente.

Avere a che fare con un paziente anosognosico non è semplice ed è importante fornire loro il **supporto necessario** affinché possano affrontare al meglio la situazione.

A partire dalle informazioni di base, che troppo spesso vengono ingiustificatamente date per scontate.

Bibliografia

- Adair J.C., Schwartz R.L., Na D.L., Fennell E.B., Gilmore R.L., Heilman K.M., "Anosognosia: examining the disconnection hypothesis", *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 63: 798-800, 1997
- Albert M.L., "A simple test of visual neglect", *Neurology*, 23: 658-664, 1973
- Babinski J., "Contribution à l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplégie organique cérébrale", *Revue Neurologique (Paris)*, 27: 845-848, 1914
- Barkman A., "De l'anosognosie dans l'hémiplégie cérébrale: contribution clinique a l'etude de ce symptome", *Acta Med. Scand.* 62: 213-254, 1925
- Bear D.M., "Hemispheric specialization and the neurology of emotion", *Archives of Neurology*, 40: 195-202, 1982
- Berti A., Ladavas E., Della Corte M., "Anosognosia for hemiplegia, neglect dyslexia and drawing neglect: clinical findings and theoretical considerations", *Journal of the International Neuropsychological Society*, 2: 426-440, 1996
- Berti A., Ladavas E., Stracciari A., Giannarelli C., Ossola A., "Anosognosia for motor impairment and dissociations with patient's evaluation of the disorder: theoretical considerations", *Cognitive Neuropsychiatry*, 3: 21-44, 1998
- Bisiach E., Perani D., Vallar G., Berti A., "Unilateral neglect: personal and extrapersonal", *Neuropsychologia*, 24: 759-767, 1986a
- Bisiach E., Vallar G., Perani D., Papagno C., Berti A., "Unawareness of disease following lesions of the right hemisphere: anosognosia for hemiplegia and anosognosia for hemianopia", *Neuropsychologia*, 24: 471-482, 1986b
- Bisiach E., Berti A., "Dyschiria: an attempt at its systematic explanation". In: Jeannerod, M. (Eds.) *Neurophysiological and neuropsychological aspect of spatial neglect*. Elsevier, Amsterdam, 183-201, 1987
- Bisiach E., Meregalli S., Berti A., "Mechanisms of production control and belief fixation in human visuospatial processing: clinical evidence from unilateral neglect and misrepresentation". In: M.L. Commons, R.J. Hernstein, S.M. Kosslyn, D.V. Munford (Eds.) *Computational and clinical approach to pattern recognition and concept formation: quantitative analysis of behaviour*. Lawrence Erlbaum Associates, Hillsdale N.J., 3-21, 1990
- Bisiach E., Geminiani G., "Anosognosia related to hemiplegia and hemianopia". In: G.P. Prigatano and D.L. Schacter (Eds.) *Awareness of Deficit After Brain Injury*. Oxford University Press, New York, 17-39, 1991
- Bisiach E., "Negligenza spaziale unilaterale ed altri disordini unilaterali di rappresentazione". In: G. Denes, L. Pizzamiglio *Normalità e patologia dei processi cognitivi*. Zanichelli, 639-661, 1996
- Carpenter K., Berti A., Oxbury S., Molyneux A.J., Bisiach E., Oxbury J.M., "Awareness of and memory for arm weakness during intracarotid sodium amytal testing". *Brain*, 188: 243-251, 1995
- Cocchini G., Beschin N., Della Sala S., "Chronic anosognosia: a case report and theoretical account", *Neuropsychologia*, 40: 2030-2038, 2002
- Critchley M., "The Parietal Lobes", Hafner, New York, 1953
- Critchley M., "Misoplegia or hatred of hemiplegia", *Mt. Sinai Journal of Medicine*, 41: 81-87, 1974
- Cutting J., "Study of anosognosia", *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 41: 548-555, 1978
- Dauriac Le Masson V., Mailhan L., Louis-Dreyfus A., De Montety G., Denys P., Bussel B., Azouvi P., "Double dissociation between unilateral neglect and anosognosia", *Revue Neurologique*, 158: 427-430, 2002
- Davidson R.J., Irwin W., "The functional neuroanatomy of emotion and affective style", *Trends in Cognitive Science*, 3: 11-21, 1999
- Davidson R.J., "Toward a biology of personality and emotion", *Annals of the New York Academy of Sciences*, 935: 191-207, 2001
- Decety J., "The neurophysiological basis of motor imagery", *Behavioural Brain Research*, 77: 45-52, 1996
- Feinberg T.E., "Anosognosia and confabulation". In: T.E. Feinberg, and M.J. Farah (Eds.), *Behavioral Neurology and Neuropsychology*. McGraw-Hill, New York, 369-390, 1997
- Folstein M., Folstein S.E., McHugh P.R., "Mini-Mental State: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician", *Journal of Psychiatric Research*, 12: 189-198, 1975
- Frith C.D., Blakemore S.J., Wolpert D.M., "Abnormalities in the awareness and control of action", *Philosophical Transactions of the Royal Society of London, Series B: Biological Science*, 355: 1771-1788, 2000
- Gainotti G., "Emotional behaviour and hemispheric side of the lesion", *Cortex*, 8: 41-55, 1972
- Gainotti G., "Emotional disorders in relation to unilateral brain damage". In: T.E. Feinberg and M.J. Farah (Eds.)

Behavioural neurology and neuropsychology. McGraw Hill, New York, 369-390, 1997

- Gerstmann J., "Problem of imperception of disease and of impaired body territories with organic lesions: Relation to body scheme and its disorders", Archives of Neurology and Psychiatry, 48: 890-913, 1942
- Gialanella B., Mattioli F., "Anosognosia and extrapersonal neglect as predictors of functional recovery following right hemisphere stroke", Neuropsychological Rehabilitation 2: 169-178, 1992
- Gilmore R.L., Heilman K.M., Schmidt R.P., Fennell E.B., Quisling R., "Anosognosia during Wada testing", Neurology, 42: 925-927, 1992
- Gold M., Adair J.C., Jacobs D.H., Heilman K.M., "Anosognosia for hemiplegia: an electrophysiologic investigation of the feed-forward hypothesis", Neurology, 44: 1804-1808, 1994
- Goody W., Reinhold M., "Some aspects of human orientation in space", Brain, 75: 472-509, 1952
- Hecaen H., de Ajuriaguerra J., Le Guillant L., Angelergues R., "Délire centré sur un membre-phantome chez une hémiplégique gauche par lésion vasculaire avec anosognosie", Evolution Psychiatrique, 19 : 275-279, 1954
- Heilman K.M., "Anosognosia: Possible neuropsychological mechanisms". In: G.P. Prigatano, D.L. Schacter (Eds.) Awareness of Deficit After Brain Injury. Oxford University Press, New York, 53-62, 1991
- Jeannerod M., Decety J., "Mental motor imagery: a window into the representational stages of action", Current Opinion in Neurobiology, 5: 727-732, 1995
- Joltrain E., Babinski J., "Un nouveau cas d'anosognosie", Rev. Neurol., 42: 638-640, 1924
- Ladavas E., Berti A., "Neuropsicologia", Il Mulino, Bologna, 2002
- Levine D.N., "Unawareness of visual, sensorimotor defects: a hypothesis", Brain Cogn., 13: 233-281, 1990
- Levine D.N., Calvanio R., Rinn W.E., "The pathogenesis of anosognosia for hemiplegia", Neurology, 41: 1770-1781, 1991
- Liebson E., "Anosognosia and mania associated with right thalamic haemorrhage", Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 68: 107-108, 2000
- Marcel A.J., Tegner R., Nimmo-Smith I., "Anosognosia for plegia: Specificity, extention, partiality and disunity of unawareness", Cortex, 40: 17-38, 2004
- McGlynn S.M., Schacter D.L., "Unawareness of deficits in neuropsychological syndromes", J. Clin. Exp. Neuropsychol., 11: 143-205, 1989
- Meador K.J., Loring D.W., Feinberg T.E., Lee G.P., Nichols M.E., "Anosognosia and asomatognosia during intracarotid amobarbital inactivation", Neurology, 55: 816-820, 2000
- Pia L., Neppi-Modona M., Ricci R., Berti A., "The anatomy of anosognosia for hemiplegia: a meta-analysis", Cortex, 40: 367-377, 2004
- Prigatano G.P., Altman I.M., "Impaired awareness of behavioral limitations after traumatic brain injury", Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 71: 1058-1067, 1990
- Ramachandran V.S., Rogers-Ramachandran D., "Denial of disabilities in anosognosia", Nature, 382: 501, 1996
- Ramachandran V.S., Blakslée S., "Phantoms in the Brain: Human Nature and the Architecture of the Mind", Fourth Estate, London, 1998
- Reed B.R., Jagust W.J., Coulter L., "Anosognosia in Alzheimer's disease: relationships to depression, cognitive function, and cerebral perfusion", J Clin Exp Neuropsychol., 15: 231-44, 1993
- Rizzolatti G., Gallese V., "Mechanisms and theories of spatial neglect". In: F. Boller, J. Grafman (Eds.) Handbook Neuropsychology. Elsevier, Amsterdam, 223-246, 1988
- Rode G., Charles N., Perenin M.T., Vighetto A., Trillet M., Aimard G., "Partial remission of hemiplegia and somatoparaphrenia through vestibular stimulation in a case of unilateral neglect", Cortex, 28: 203-208, 1992
- Rode G., Perenin M.T., Honoré J., Boisson D., "Improvement of the motor deficit of neglect patients through vestibular stimulation: evidence for a motor neglect component", Cortex, 34: 253-261, 1998
- Sandifer P.H., "Anosognosia and disorders of body scheme", Brain, 69: 122-137, 1946
- Schacter D.L., Prigatano G.P., "Forms of unawareness". In G.P. Prigatano, D.L. Schacter (Eds.) Awareness of deficit after Brain Injury. Oxford University Press, New York, 258-262, 1991
- Shanks M.F., Venneri A., "The emergence of delusional companions in Alzheimer's disease: An unusual misidentification syndrome", Cognitive Neuropsychiatry, 7: 317-328, 2002
- Small M., Ellis S., "Denial of Hemiplegia: An Investigation into the Theories of Causation", European Neurology, 36: 353-363, 1996

- Starkstein S.E., Berthier M.L., Fedoroff P., Price T.R., Robinson R.G., "Anosognosia and major depression in 2 patients with cerebrovascular lesions", *Neurology*, 40: 1380-1382, 1990
- Starkstein S.E., Fedoroff J.P., Price T.R., Leiguarda R., Robinson R.G., "Anosognosia in patients with cerebrovascular lesions. A study of causative factors", *Stroke*, 23: 1446-1453, 1992
- Starkstein S.E., Sabe L., Chemerinski E., Jason L., Leiguarda R., "Two domains of anosognosia in Alzheimer's disease", *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 61: 485-490, 1996
- Turnbull O.H., Evans C.E., Owen V., "Negative emotions and anosognosia", *Cortex*, 41: 67-75, 2005
- Vallar G., Bottini G., Sterzi R., "Anosognosia for left-sided motor and sensory deficits, motor neglect, and sensory hemiattention: is there a relationship?", *Progress in Brain Research*, 142: 289-301, 2003
- Venneri A., Shanks M.F., "Belief and awareness: reflections on a case of persistent anosognosia", *Neuropsychologia*, 42: 230-238, 2004
- Vuilleumier P., "Anosognosia". In: J. Bogousslavsky and J.L. Cummings (Eds.) *Behavior and Mood Disorders in Focal Brain Lesions*. Cambridge University Press, Cambridge, UK, 465-519, 2000
- Vuilleumier P., "Anosognosia: the neurology of beliefs and uncertainties", *Cortex*, 40: 9-17, 2004
- Weinstein E.A., Kahn R.L., "The syndrome of anosognosia", *Archives of Neurology and Psychiatry*, 64: 772-791, 1950
- Weinstein E.A., Kahn R.L., "Personality factors in denial of illness", *Archives of Neurology and Psychiatry*, 69: 355-367, 1953
- Weinstein E.A., Kahn R.L., "Denial of Illness. Symbolic and physiological aspects", Charles C. Thomas, Springfield, IL, 1955
- Weinstein E.A., Cole M., Mitchell M.S., Lysterly O.G., "Anosognosia and aphasia", *Archives of Neurology*, 10: 376-386, 1964
- Willanger R., Danielsen U.T., Ankerhus J., "Visual neglect in right-sided apoplectic lesions", *Acta Neurol. Scand.*, 64: 327-336, 1981b

1. **stroke:** (o ictus) patologia derivante da un'alterazione della circolazione cerebrale, dovuta a un mancato afflusso di sangue (ictus ischemico) o alla rottura di un vaso (ictus emorragico). Il quadro clinico è caratterizzato da un'insorgenza improvvisa (il termine stroke significa "colpo") e da un danno focale, ossia limitato a un'area circoscritta del sistema nervoso centrale.
2. **eminegligenza:** la Negligenza Spaziale Unilaterale, detta anche NSU o neglect, è un disturbo neurologico associato a lesioni corticali o sottocorticali di un emisfero cerebrale, definita operativamente come un'incapacità o difficoltà del paziente a eseguire azioni e riferire verbalmente o con altra modalità di comunicazione esplicita la presenza di stimoli visivi, somato-sensoriali o uditivi nella parte dello spazio controlaterale alla lesione. Tali difficoltà non dipendono da deficit sensoriali o motori primari.
3. **illusioni somatoparafeniche:** fantasie morbide che portano a considerare il proprio arto controlaterale alla lesione cerebrale come appartenente ad altri o alieno.
4. **emiplegia:** perdita completa dell'attività motoria volontaria di una metà del corpo dovuta a lesioni localizzate nei centri nervosi sottocorticali di un singolo emisfero cerebrale.
5. **plegia:** paralisi.