



Università
Ca' Foscari
Venezia

Corso di Laurea magistrale in
Scienze del linguaggio

Tesi di Laurea

—
Ca' Foscari
Dorsoduro 3246
30123 Venezia

**Analisi dei deficit
pragmalinguistici in
afasia e afasia primaria
progressiva**
Studio di casi clinici

Relatore

Ch. Prof. Gianfranco Denes

Correlatrici

Ch. Prof.ssa Maria Eugenia Sainz

Dott.ssa Doretta Pontara

Laureanda

Letizia Manunta

Matricola 845415

Anno Accademico

2014 / 2015

SOMMARIO

Sommario.....	1
Ringraziamenti.....	4
Introduzione.....	6
Capitolo 1. Classificazione delle afasie.	10
1.1 La ricerca afasiologica.....	10
1.2 Dal contributo delle tecniche di neuro immagine, allo studio delle basi neurologiche del linguaggio e delle afasie.	19
1.3 Le sindromi afasiche.....	21
1.4 La valutazione afasica.....	26
1.5 Trattamento delle sindromi afasiche.....	27
Capitolo 2 Una rara sindrome neurologica.	31
2.1 L’Afasia primaria progressiva.....	31
2.2. Prime ricerche e pubblicazione del <i>Consensus Group</i>	32
2.3 Classificazione afasia primaria progressiva.....	35
2.3 Differenze tra afasia primaria progressiva e malattia di Alzheimer.	40
Capitolo 3. Definizione della pragmatica e rapporti con il linguaggio.	43
3.1. Componente parzialmente indipendente.....	43
3.2. Le basi neurologiche della pragmatica. La neuropragmatica.....	45
3.3 I domini di ricerca.....	47
3.4. I deficit pragmatici in caso di lesione emisferica destra e possibili spiegazioni.	51
3.5 I deficit pragmatici in caso di lesione emisferica sinistra. Rapporti con i deficit segmentali.	56
Capitolo 4. Presentazione dei casi clinici	62
4.1 Materiali.....	62
Token test.....	63
Aachen Aphasia Test (AAT).....	64
Mini- Mental State Examination.....	65

4.2 Protocollo sperimentale	66
BLED Santa Lucia.	67
Calcolo dei punteggi <i>cut-off</i>	76
4.3 Metodi.....	79
Capitolo 5. Descrizione casi clinici.	82
5.1 Pazienti con afasia primaria progressiva	82
Caso clinico	82
Somministrazione BLED Santa Lucia.	84
Risultati BLED Santa Lucia.	85
Analisi dei dati	87
Caso clinico	88
Somministrazione BLED Santa Lucia.	89
Risultati BLED Santa Lucia.	91
Analisi dei dati.	93
5.2 Pazienti con afasia vascolare.....	94
Caso clinico	94
Somministrazione BLED Santa Lucia	95
Risultati BLED Santa Lucia.	95
Analisi dei dati	97
Caso clinico	98
Somministrazione BLED Santa Lucia	99
Risultati BLED Santa Lucia.	100
Analisi dei dati	102
Caso clinico	102
Somministrazione BLED Santa Lucia	103
Risultati BLED Santa Lucia	104
Analisi dei dati	106
Capitolo 6 Discussione e Conclusione	107
Discussione	107
Conclusione	108

Bibliografía:	111
Appendice I.....	127
Appendice II	133
Introducción.....	133
Capítulo 1	136
Clasificación de las afasias. La investigación afasiológica.	136
Desde el aporte de las técnicas de neuroimagen hasta el estudio de las bases neuroológicas del lenguaje y de las afasias.	146
Definición afasia.	148
La evaluación afásica.	154
Tratamiento de los síndromas afásicos.	155
Conclusiones	158

Ringraziamenti

Desidero innanzitutto ringraziare il prof. Gianfranco Denes per i preziosi insegnamenti durante questo percorso di studi e per avermi seguito e sostenuto con estrema professionalità.

Ringrazio sentitamente la dott.ssa Doretta Pontara per i consigli, la disponibilità e la cortesia mostratemi durante il mio tirocinio e nella stesura di questo lavoro di tesi e la prof.ssa Maria Eugenia Sainz Gonzalez per la parte in lingua spagnola.

Desidero inoltre ringraziare la dott.ssa Bianca Penello per avermi dato la disponibilità di esaminare i suoi pazienti, senza di loro questo studio non sarebbe stato possibile.

Inoltre vorrei esprimere la mia sincera gratitudine a tutti i pazienti e i loro familiari per la collaborazione e la cordialità che hanno mostrato nei miei confronti.

Un grazie di cuore va a Sara per aver speso il suo tempo per aiutarmi nella stesura di questa tesi. Un ringraziamento particolare va ai colleghi ed agli amici per essermi stati vicini nei momenti difficili e per avermi sempre incoraggiato. In particolare ringrazio Morgana, Michele, Lisa e Martina.

Come se non bastasse vorrei ringraziare Paolo per avermi sempre supportato durante gli esami e aver vissuto con me ogni momento bello e brutto della vita veneziana.

Ultimo ma non meno importante ringrazio i miei genitori per il sostegno ed il grande aiuto che mi hanno dato e in particolare per aver sempre creduto in me.

A mia nonna

Introduzione

Molti pazienti afasici nonostante mostrino un deficit linguistico lieve nei test per afasia, trovano severe difficoltà in produzione e comprensione di comunicazioni sociali appropriate. Mostrano quindi delle difficoltà nel mantenere e impegnarsi in una conversazione espressiva (Bara e Tirassa, 2000) e nel trarre il significato non letterale di alcune espressioni figurate. Lo studio dei deficit pragmatici, ha dato un contributo significativo alla comprensione delle conseguenze delle lesioni cerebrali acquisite sulla capacità comunicativa, anche se in afasia è stata poco studiata rispetto agli altri deficit segmentali. La pratica clinica sta mostrando sempre più interesse per includere la pragmatica nella valutazione neuropsicologica (Adams 2002), a questo proposito sono state create nuove batterie di test con lo scopo di esplorare profondamente e valutare aspetti come discorso e interazione (*The Assessment Battery for Communication*, ABaCo, Angeleri e coll. 2008) e l'efficacia comunicativa (Paul e coll. 2004, Long e coll. 2008). Questo riflette la crescente consapevolezza degli aspetti sociali della comunicazione, come una componente importante nel determinare la qualità di vita del paziente e in seguito una riabilitazione il più efficace possibile.

Lo scopo di questo lavoro di tesi è quello di analizzare la comprensione delle metafore scritte e figurate, delle inferenze, delle richieste e dell'umorismo in pazienti con afasia e pazienti con afasia primaria progressiva, un tipo di afasia non conseguente ad una lesione focale, ma sintomo principale e primario di una forma di afasia. Infatti mentre nell' afasia classica è presente una lesione focale che colpisce solo le aree del linguaggio, nell'afasia primaria progressiva è possibile ipotizzare che vi sia una compromissione più generale delle aree cognitive. Quindi la presenza o meno di un deficit nella pragmatica in questo tipo di popolazione può far ipotizzare che la componente pragmatica non sia principalmente linguistica, ma sostenuta da un deficit cognitivo più generale, assumendo dunque come la referenzialità pragmatica non sia prettamente linguistica ma possa anche essere considerata cognitivo specifica, dunque soggetta ad un'elaborazione centrale e distribuita piuttosto che modulare. (Kasher e coll. 1999; Zaidel e coll, 2002, Brownell e coll. 1986).

Per poter svolgere questo tipo di ricerca è stata utilizzata una batteria di test originariamente destinata all'analisi delle funzioni pragmatiche dell'emisfero destro, BLED Santa Lucia sviluppata all'interno dell'IRCCS Fondazione Santa Lucia.

Hanno partecipato allo studio tre pazienti afasici, in trattamento logopedico presso la ULSS 12 Veneziana e due pazienti con afasia primaria progressiva in trattamento

logopedico presso uno studio privato vicentino.

La presente tesi è organizzata quanto segue. Nel capitolo 1 viene riportata una classificazione delle sindromi afasiche, ripercorrendo brevemente la storia della loro scoperta e dei principali approcci adottati nello studio della relazione tra linguaggio e cervello.

Nel secondo capitolo viene illustrata l'afasia primaria progressiva, i criteri di inclusione ed esclusione per la sua diagnosi e la classificazione di questo tipo di afasia, secondo la pubblicazione del recente *Consensus criteria*, (2011). Inoltre verranno analizzate le differenze tra l'afasia primaria progressiva e la malattia di Alzheimer.

Nel terzo capitolo viene presentata una definizione della pragmatica e dei suoi rapporti con il linguaggio, identificandola come una componente parzialmente indipendente. Successivamente vengono descritte le basi neurologiche di questa disciplina e le possibili spiegazioni in caso di lesione all'emisfero destro, e i rapporti con i deficit segmentali nel caso di lesione all'emisfero sinistro.

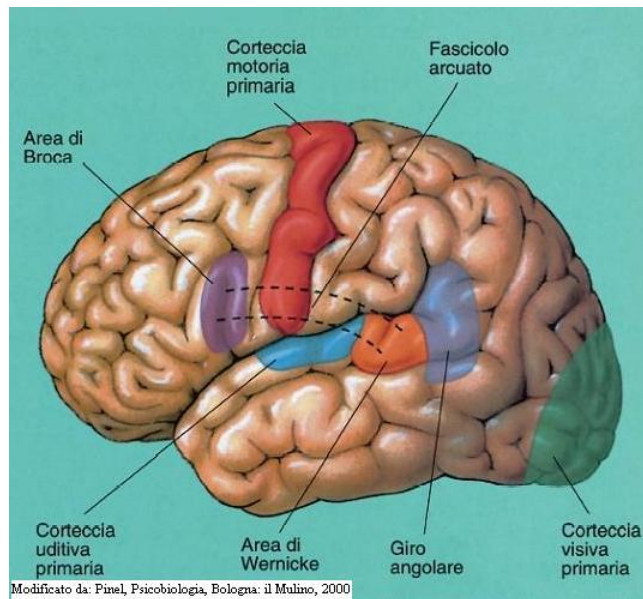
Nel capitolo quarto verranno presentati i casi clinici, i materiali utilizzati per la loro diagnosi clinica, i risultati ottenuti dallo studio e un'analisi qualitativa dei dati. Viene quindi fatto un confronto tra le afasie focali e degenerative, quest'ultimo dato il loro carattere progressivo potrebbero manifestare deficit o

risparmi differenti rispetto alle classiche afasie.

Capitolo 1. Classificazione delle afasie.

1.1 La ricerca afasiologica.

L'utilizzo del linguaggio necessita di un numero di informazioni che interessa varie aree cerebrali interconnesse, il cui insieme costituisce le reti del linguaggio. Per anni si è pensato che l'emisfero destinato alla produzione e comprensione del linguaggio fosse quello sinistro, trascurando eventuali capacità dell'emisfero destro e attribuendogli un ruolo di sostituto in caso di miglioramento del linguaggio a seguito di un danno all'emisfero sinistro. L'emisfero sinistro nella maggioranza dei soggetti destrimani è l'emisfero dominante per il linguaggio. Le zone maggiormente interessate per i processi linguistici sono l'area di Broca nel piede della terza circonvoluzione frontale, l'area di Wernicke nel terzo posteriore della terza circonvoluzione temporale, il fascicolo arcuato, l'area 40 che collega l'area di Broca con l'area di Wernicke, il giro sovramarginale e il giro angolare (area 37 e 39) alla giunzione dei lobi temporale, parietale e occipitale (Per una revisione vedi Denes 2009).



Il primo grande contributo all'afasiologia si ebbe nel 1861 con la pubblicazione del lavoro di Paul Broca, nel quale si mise in rilievo per la prima volta l'associazione tra disturbi del linguaggio e lesione emisferica sinistra. Il secondo importante contributo allo studio sulle afasie si ebbe dalla descrizione da parte di Carl Wernicke, di due soggetti afasici che presentavano quella che lui chiamava «afasia sensoriale». La differenza rispetto ai soggetti studiati da Broca, stava nel fatto che la produzione dei pazienti di Wernicke era fluente e la prosodia normale anche se quello che dicevano non aveva alcun senso. L'esame autoptico effettuato ad uno dei pazienti mostrava una lesione nella parte posteriore della prima circonvoluzione temporale sinistra, vicino all'area uditiva. Ciò che è importante degli studi di Wernicke, è il fatto che, sulla base delle osservazioni effettuate sui suoi pazienti e sulle sue

conoscenze neuroanatomiche, propose il primo modello di funzionamento del linguaggio, modello che è alla base della classificazione sindromica dei disturbi afasici. W. propose un modello in cui il linguaggio veniva visto come una funzione senso-motoria. Le memorie acustiche delle parole sono conservate nella parte posteriore della prima circonvoluzione temporale, vicino all'area uditiva primaria, mentre le memorie motorie delle parole sono conservate nell'area frontale adiacente all'area motoria primaria per i movimenti bucco-facciali e queste due aree sono connesse tra loro. Quindi la distruzione delle vie uditive prima che esse abbiano raggiunto il centro- uditivo verbale provocherà afasia verbale o agnosia acustica. Un danno delle «immagini uditive delle parole» comporterà la perdita di valore verbale del suono che quindi verrà percepito come una parola sconosciuta. Il paziente non sarà in grado quindi né di comprendere né di ripetere le parole. Questo tipo di afasia come abbiamo già detto, viene denominata da Wernicke «afasia sensoriale».

Wernicke propose anche una terza forma di afasia chiamata afasia di conduzione, dovuta alla distruzione delle fibre di associazione che collegano il centro uditivo-verbale al centro verbo-motore che però lascia intatte sia le immagini articolatorie sia quelle uditivo-verbale. Il paziente infatti mostrerà difficoltà nel trasferire la struttura verbale delle parole nella corrispondente forma articolatoria. Il deficit sarà

particolarmente evidente nella ripetizione delle parole, anche se diversamente dall'afasia sensoriale il paziente è consapevole del proprio deficit e quindi cercherà di correggersi. (Denes, Pizzamiglio 1996)

Il modello di Wernicke però prende in considerazione solo gli aspetti senso-motori del linguaggio; c'è quindi un centro sensoriale, un centro motorio e una via di associazione tra i due centri. Inoltre il modello elaborato non poteva rendere conto dei pazienti che ripetevano perfettamente, pur mostrando gravi deficit di comprensione o gravi difficoltà di produzione orale. Una distruzione delle immagini uditive delle parole avrebbe dovuto produrre secondo il modello, disturbi congiunti sia della comprensione che della ripetizione. Così come una distruzione delle immagini verbo-motorie avrebbe dovuto provocare un deficit parallelo sia dell'eloquio spontaneo che della ripetizione. (Denes e Pizzamiglio 1996)

Fino a qualche decennio fa, la descrizione dei deficit del linguaggio si è fondata sulla dicotomia tra comprensione e produzione, confrontando le afasie espressive e recettive oppure motorie e sensitive. Questa dicotomia aveva origine dal modello di organizzazione del linguaggio di Wernicke e Lichteim (1885) il quale introdusse al modello precedente un livello di elaborazione astratto, proponendo l'esistenza di un centro delle idee dove vengono formulati e conservati i concetti, indicando oltre alle tre forme di afasia già descritte

da Wernicke, l'esistenza di due forme di afasia conseguenti alla lesione delle vie di connessione tra il centro delle idee e l'area di Broca chiamata «afasia transcorticale sensoriale» e tra il centro dei concetti e l'area di Wernicke denominata «afasia transcorticale motoria»

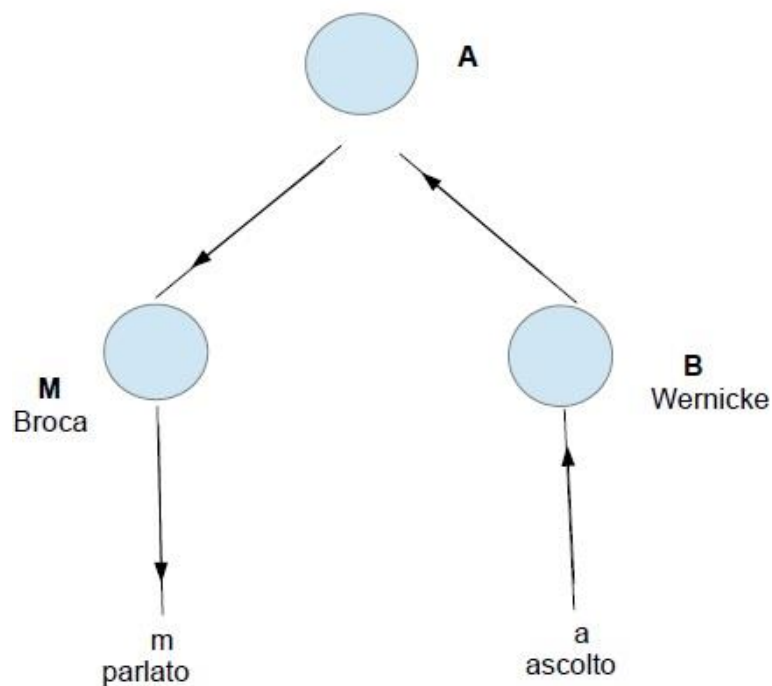


Figura 1 Modello Wernicke – Lictheim

Seguendo questo schema, nell'emisfero di sinistra sono presenti i due centri A e M rispettivamente magazzino delle immagini uditive e delle immagini motorie delle parole. I due centri sono localizzati a livello delle aree associate uditive e motorie e sono connessi tra loro tramite un fascio di fibre AM.

La rappresentazione dei concetti si trova nell'area B. Una lesione alle vie che arrivano dalla periferia all'area di Wernicke produrrebbe un'afasia sensoriale sottocorticale mentre una lesione alle vie che vanno dall'area di Broca alla periferia causerebbe un'afasia sottocorticale motoria. Questo modello oltre a essere estremamente importante poiché costituisce la sintesi più esauriente del pensiero associazionistico ha inoltre dato origine ad una classificazione delle afasie e costituisce lo schema di riferimento delle più note batterie di test per l'afasia. (Denes e Pizzamiglio 1996)

Anche al modello di Lichtheim sono state rivolte delle critiche. Infatti L. aveva ipotizzato l'esistenza di un 'centro dei concetti', ma non aveva ipotizzato l'esistenza di tale centro, né proponeva una sede anatomica. Effettivamente se si accetta l'idea che esistano delle connessioni anatomiche che mettono in rapporto il centro uditivo-verbale e il centro verbo-motorio con l'area di rappresentazione dei concetti, è necessario ammettere una localizzazione precisa di questa area.

Broca, Wernicke e Lichtheim furono tutti sostenitori della teoria secondo la quale il linguaggio è una funzione autonoma che può essere ricondotta al funzionamento di determinate aree cerebrali. Facevano parte quindi della teoria localizzazionista. Questo tipo di idea non era condivisa da tutti i ricercatori del diciannovesimo e ventesimo secolo.

A differenza dei localizzatori gli autori della cosiddetta scuola noetica valorizzavano gli aspetti comuni degli afasici ipotizzando che ci fosse un fattore comune che sottende la maggior parte dei deficit rintracciati nei pazienti afasici. Gli autori più importanti di questa scuola sono stati Perre Marie (1926) e Goldstein (1948). Secondo Marie non esistono vari tipi di afasia ma una sola vera afasia che identifica con afasia di Wernicke. Non ci sarebbe quindi un disturbo delle immagini uditive ma un disturbo dell'intelligenza. Inoltre Marie individua nella disorganizzazione del linguaggio interno un'altra caratteristica tipica dell'afasia. Marie infatti distingueva l'anartria, un disturbo di articolazione della parola definito recentemente con il nome di aprassia, che lascia integro il linguaggio interno e l'intelligenza e che non si accompagna a disturbi di comprensione, scrittura, lettura, etc. Secondo Marie l'anartria esiste raramente allo stato puro, ma di solito si combina ad un'afasia dando origine ad un'afasia di Broca. Quindi l'afasia di Broca sarebbe una combinazione tra afasia di Wernicke e anartria. Il neurologo francese dopo aver riesaminato oltre cento casi clinici sostiene che la localizzazione anatomica delle lesioni che danno afasia è una, perciò sarà una l'afasia sotto il profilo clinico. Questa localizzazione coincide con la zona di Wernicke. All'interno di questa zona non esistono dissociazioni importanti fra le

varie modalità, ma la gravità dell'afasia è proporzionale all'estensione della lesione che colpisce la zona di Wernicke.

Un altro importante oppositore delle teorie localizzazioniste fu lo psicologo tedesco Kurt Goldstein. I suoi lavori sull'afasia furono solidamente influenzati dalla psicologia della forma, per la quale la percezione non è riconducibile ad una semplice somma o associazione di dati sensoriali elementari. Secondo Goldstein l'unità significativa che il medico o psicologo devono considerare è costituita dall'organismo del paziente. L'organismo funzionerebbe come un tutto e non potrebbe essere spiegato a partire da elementi semplici come riflessi o sensazioni. Introduce così il concetto di attitudine astratta e cioè della capacità di passare da un esemplare concreto alla categoria generale astratta. In base a quanto dice Goldstein le persone afasiche avrebbero perso la capacità di astrarre dal singolo concetto e di considerare la categoria cui il concetto appartiene, particolarmente evidente nei compiti di denominazione. Anche il modello teorico di base alla psicologia della forma mostrava le sue ambiguità.

Verso la metà degli anni settanta si delinearono tra gli afasiologi due tendenze, le quali hanno successivamente influenzato le ricerche degli anni successivi. Da una parte si cercava di affrontare il problema dell'afasia su basi empiriche, dall'altra Geschwind (1965) proponeva una teoria generale delle «sindromi da disconnessione». Sosteneva che il giro

angolare fosse importante per l'associazione nome udito-oggetto visto. Questo modello riprendeva il primo modello di Wernicke e il successivo modificato da Lichteim. Secondo Geschwind per ciò che riguarda l'ascolto e la comprensione i suoni delle parole vengono inviati alla corteccia uditiva primaria attraverso il sistema uditivo. La pronuncia e i significati delle parole vengono inviati invece attraverso il fascicolo arcuato dall'area di Wernicke all'area di Broca. Questo modello propone che le istruzioni del linguaggio vengano inviate dall'area di Broca alla corteccia motoria e da qui al tronco encefalico. Anche questo modello è stato utile nella ricerca poiché basato sul fatto che il linguaggio avesse due funzioni; una funzionale recettiva (comprensione) e una motoria (articolazione).

Goodglass e coll. (1964) invece hanno cercato di analizzare l'afasia distinguendola tra le forme «fluente» e le forme «non fluente» basandosi esclusivamente sulle caratteristiche della produzione verbale dei pazienti.

Benson (1971) ha mostrato inoltre che questa distinzione non corrisponde solo a caratteri intrinseci alla produzione verbale ma riflette una localizzazione delle lesioni all'interno dell'emisfero sinistro. Le lesioni responsabili delle afasie fluente tendono a concentrarsi nelle regioni del lobo temporale sinistro, mentre le lesioni responsabili delle afasie non fluente sarebbero concentrate nelle aree prefrontali.

Un ruolo fondamentale per la ricerca sull'afasiologia è da accreditare agli studi svolti sui principi organizzativi del linguaggio normale. Il primo che ha cercato di dare una spiegazione alla sindrome afasica attraverso lo studio del linguaggio normale è stato Jakobson (1956) che ha sottolineato l'esistenza a tutti i livelli di elaborazione del linguaggio, di due processi generali, il processo di selezione e il processo di combinazione (Jakobson e Halle 1956). Il primo consiste nello scegliere un'unità linguistica fra tutte le unità appartenenti ad un determinato livello di organizzazione linguistica, il secondo consiste nel combinare queste unità in unità maggiormente complesse. Secondo Jakobson e Halle le difficoltà dei pazienti afasici sono da attribuire sia a disturbi ai processi di selezione, sia a disturbi ai processi di combinazione.

1.2 Dal contributo delle tecniche di neuro immagine, allo studio delle basi neurologiche del linguaggio e delle afasie.

Negli ultimi anni con l'evolversi delle tecniche di *functional neuroimaging* che permettono di misurare il metabolismo cerebrale, al fine di analizzare e studiare le relazioni tra l'attività di determinate aree cerebrali e specifiche funzioni cerebrali, si è passati ad un approccio più dinamico composto da una serie ricca di fibre nervose a livello fronto-parieto-temporale, comprendente sia le strutture corticali che

sottocorticali ed entrambi gli emisferi cerebrali (Poeppel e Hickok 2004).

I ricercatori sostengono che una lesione o un malfunzionamento di un'area situata all'esterno del circuito fronto-tempo-parietale può portare a disturbi del linguaggio anche se l'area di Broca o di Wernicke o il giro angolare sono intatti. Si avrà quindi una separazione netta tra le aree temporali dedicate alla percezione e le aree prefrontali dedicate alla produzione del linguaggio e all'attivazione simultanea di queste aree in molti compiti linguistici.

Poeppel e Hickok (2004) propongono una nuova struttura per capire la funzione anatomica del linguaggio. Il loro quadro teorico presuppone che i primi stadi corticali di percezione del linguaggio coinvolgono campi uditivi del giro temporale superiore bilaterale. Sugeriscono un modello del linguaggio a doppia via; una via dorsale e una via ventrale. La via dorsale lateralizzata fortemente nell'emisfero sinistro è impegnata nella traduzione dei segnali acustici in rappresentazioni articolatorie (sistema uditivo motorio) mentre la via ventrale bilaterale, è impegnata nella mappatura del suono (riconoscimento vocale). Queste due vie hanno in comune alcune aree della circonvoluzione temporale superiore (T1 e T1p) coinvolte nei processi del linguaggio.

Il modello offerto da Poeppel e Hickok però non affronta il ruolo dei sistemi sottocorticali in elaborazione del linguaggio

come ad esempio i gangli basali, talamo e cervelletto. D'altra parte questo modello integra le reti dell'elaborazione del linguaggio nel più ampio sistema anatomico funzionale. Fornisce un contesto per interpretare le basi neuronali non solo delle funzioni tradizionali come percezione del linguaggio, comprensione uditiva e produzione ma fornisce un resoconto naturale della memoria di lavoro verbale. Inoltre fornisce un quadro coerente per l'interpretazione di alcune sindromi afasiche.

1.3 Le sindromi afasiche.

L'afasia è un disturbo acquisito del linguaggio. E' la perdita totale o parziale del linguaggio conseguente alla lesione di determinate aree cerebrali implicate nell'elaborazione di diverse componenti delle competenze linguistiche. Le cause possono essere di natura cerebrovascolare (ictus, ischemia, trombosi, aneurisma) solitamente le più frequenti, traumatica (traumi cranici) o dovuti ad una forma di demenza (demenza fronto-temporale, malattia di Alzheimer).

Le lesioni cerebrovascolari sono la causa più comune di afasia; il danno in questo caso è circoscritto in una zona specifica, la lesione è quindi ristretta e il danno linguistico si associa spesso ad un disturbo del gesto intenzionale (aprassia) e del calcolo

ma nella maggior parte dei casi risparmia le altre funzioni cognitive. (Basso 2005)

Negli anni successivamente alle osservazioni di Broca e Wernicke, gli studiosi si interessarono alla frequente associazione di altri deficit, rispetto ai disturbi di produzione e comprensione di parole associati ad una lesione delle aree di Broca e Wernicke. Si osservò che una lesione all'area di Broca (area 44-45 di Brodmann) portava spesso ad un disturbo della costruzione della frase, con omissioni o sostituzioni delle parti grammaticali legate o libere (parole a classe chiusa, morfemi) e un disturbo di comprensione delle frasi sintatticamente complesse.

Parimenti il disturbo di comprensione, conseguente ad una lesione dell'area di Wernicke (area 22 di Brodmann) era solitamente accompagnato da un deficit lessicale con produzioni di errori, parafasie semantiche e fonologiche, anomalie e perseverazioni. Si sviluppò quindi il concetto di sindrome afasica intesa come un'associazione di sintomi che si manifestano contemporaneamente. (Denes 2009).

Solitamente le sindromi afasiche vengono divise in due gruppi a seconda della produzione orale. Si parla quindi di afasie fluenti e non fluenti. Questi due termini rappresentano un insieme di caratteristiche, nessuna delle quali però permette da sola di classificare un determinato tipo di afasia.

All'interno delle afasie fluenti rientrano solitamente delle caratteristiche comuni come una prosodia conservata, un'articolazione senza difficoltà e un'abbondanza dell'eloquio, anche se talvolta senza senso. Appartengono alle afasie fluenti l'afasia di Wernicke, l'afasia di conduzione, l'afasia transcorticale sensoriale e l'afasia anomica.

Nell'afasia di Wernicke, dovuta ad una lesione nella parte posteriore della prima circonvoluzione temporale (area di Wernicke), la produzione spontanea è fluente con lunghezza della frase e prosodia normale. Nell'analisi del contenuto si osservano numerosi errori; anomie, parafasie fonologiche e semantiche e neologismi. Le parole a classe aperta sono scarse rispetto a quelle a classe chiusa e spesso sono sostituite da parole *passpartout* (quella cosa, quella lì), perseverazioni e circonvoluzioni. Sintatticamente l'anomalia principale è costituita da errori di concordanza nome-verbo, scelta errate delle preposizioni, errori di genere e caso dei pronomi, si parla quindi di paragrammatismo, confusione dell'aspetto verbale. Anche in ripetizione, lettura ad alta voce e scrittura si verificano le stesse caratteristiche. Per quanto riguarda l'afasia di conduzione, conseguente ad una lesione parziale o totale, di una vasta area sottocorticale che comprende i lobi parietale e temporale dell'emisfero sinistro, si verifica una dissociazione tra comprensione uditiva e una difficoltà a ripetere quanto letto. La parola spontanea è fluente ma ricca di parafasie

fonologiche e *conduites d'approche* (per esempio: per denominare la parola casa avremo ca- ca- ca-sa). Anche la ripetizione e la denominazione sono compromesse, la lettura ad alta voce è discreta ma sempre con parafasie fonologiche. Si verifica anche un disturbo della scrittura sia su dettato che su copia.

Nell'afasia transcorticale sensoriale, una forma rara di afasia, conseguente ad una vasta lesione retrorolandica sinistra o in seguito ad un danno cerebrale diffuso di tipo anossico (arresto cardiaco), il linguaggio è fluente, parafasico, povero di contenuto e spesso ecolalico. (Viene ripetuto ciò che l'esaminatore chiede). La caratteristica di questo tipo di afasia è la dissociazione tra la comprensione uditiva, severamente compromessa e una buona ripetizione. In un certo senso questo tipo di afasia si oppone all'afasia di conduzione dove la comprensione è conservata e la ripetizione compromessa.

Per ciò che riguarda l'afasia anomica o amnesica, viene considerata da molti studiosi come una sindrome afasica non localizzabile poiché viene associata molto spesso a patologie cerebrali come lesione traumatiche, morbo di Alzheimer (Benson 1979). Il deficit è specifico per le parole a classe aperta, specie con i nomi, mentre spesso i verbi sono risparmiati così anche le parole a classe chiusa. A volte si verifica una dissociazione tra produzione scritta e orale. Non sono presenti in questo tipo di afasia disturbi nella

comprensione e la ripetizione è preservata. All'interno delle afasie non fluenti come per le afasie fluenti si possono riscontrare una serie di errori comuni come disturbi nella produzione orale caratterizzati da difficoltà a livello di produzione e di concatenazione dei movimenti articolatori e delle sequenze grammaticali. Il linguaggio spontaneo sarà articolato male, con numerose interruzioni.

Appartengono alle afasie non fluenti l'afasia di Broca, l'afasia globale e l'afasia transcorticale motoria.

Nell'afasia di Broca dovuta ad una lesione all'area di Broca, il linguaggio è caratterizzato come citato prima da un deficit di produzione che a livelli più gravi soprattutto nella fase iniziale della malattia può essere assente (anartria) o ridotto a monosillabi. Spesso sono presenti anche deficit nell'articolazione. La ripetizione e la lettura sono compromesse ma migliori rispetto alla parola spontanea, mentre la scrittura è compromessa. Le serie automatiche come i giorni della settimana o i numeri sono ben articolati. Il paziente non è in grado di produrre frasi grammaticalmente corrette e ha difficoltà nelle concordanze tra soggetto e verbo; i verbi sono omessi e la produzione assume un aspetto «telegrafico». Si parla quindi di agrammatismo, difficoltà nell'elaborazione della struttura sintattica e riduzione e impoverimento delle strutture grammaticali.

Nell'afasia globale successiva ad una lesione di tutte le aree del linguaggio, nella maggior parte dei casi la lesione distrugge gran parte delle aree fronto-tempo- parietali del linguaggio, è presente un grave deficit nella produzione orale spesso ridotta all'emissione di una sola frase ricorrente. Sono presenti gravi disturbi di comprensione sia uditivi che di lettura.

L'afasia transcorticale motoria è dovuta come l'afasia transcorticale sensoriale non ad una distruzione dei centri ma ad una disconnessione. In questo caso l'area di Broca è sconnessa dalle aree dei concetti: il paziente è mutacico, non farà nessun tentativo di comunicare.

1.4 La valutazione afasica.

La valutazione afasica può essere di due tipi: sindromica o funzionale. La valutazione sindromica deriva dalla neurolinguistica. Attraverso l'uso di batterie standardizzate (Batterie BDAE *Boston Aphasia Diagnostics* Goodglass, Kaplan, 1972; AAT The Aachen Aphasia Test, Huber, Poeck, Weniger, Wilmes 1983; WAB *Western aphasia classification*, Kertesz 1982) si identificano i deficit nei vari comportamenti verbali: denominazione, lettura, comprensione e così via. Si arriva ad una valutazione analizzando i vari comportamenti verbali e confrontandoli fra di loro. Questa valutazione porta

ad una diagnosi clinica: afasia di Broca, Wernicke, globale, ecc.

La valutazione funzionale invece deriva dalla psicolinguistica. Si propone di individuare quale componente della funzione cognitiva è compromessa. Una valutazione funzionale porta ad una diagnosi funzionale: danno del sistema semantico, danno delle vie di conversione fonema- grafema, danno del lessico ortografico. (Batteria BADA. Batteria per l'analisi dei deficit afasici, Miceli, Capasso, Caramazza, 1994).

1.5 Trattamento delle sindromi afasiche.

Per quanto riguarda il trattamento delle sindromi afasiche a tutt'oggi si possono distinguere quattro filoni principali ciascuno dei quali propone dei vantaggi e dei limiti: l'approccio sindromico, l'approccio cognitivo, l'approccio pragmatico e l'approccio basato sulle conseguenze.

Per quanto riguarda il primo approccio citato i molti test utilizzati per la valutazione delle sindromi afasiche si propongono di classificare il paziente in una delle sindromi classiche, anche se solo il 20% delle persone afasiche può essere classificato con certezza in una o nell'altra sindrome. Molti autori ritengono che le sindromi afasiche non corrispondono a qualcosa di reale, nel senso che non esiste un'entità che rappresenti l'afasia di Broca o l'afasia di

Wernicke. Sono descrizioni astratte che prendono corpo nel comportamento linguistico delle persone afasiche in misura maggiore o minore. Le sindromi non sono espressione di una causa sottostante ma insiemi di sintomi legati alla sede della lesione. L'approccio sindromico raggruppa trattamenti differenti che hanno in comune il fatto di partire da una diagnosi sindromica del disturbo da trattare, utilizzando nozioni linguistiche, in particolare che il linguaggio può essere studiato su più livelli (fonologico, semantico, sintattico, morfologico). L'approccio sindromico o classico resta un insieme di trattamenti diversi, diretti al recupero del sintomo superficiale (difficoltà nella denominazione, o nella scrittura o nella lettura ecc.) e non al trattamento delle cause sottostanti al sintomo.

L'approccio cognitivo, è basato sui principi della neuropsicologia cognitiva e individua la sede del danno funzionale. L'ipotesi iniziale è che il linguaggio abbia una struttura universale come la memoria. Come descritto precedentemente l'approccio sindromico si limita a trattare il sintomo superficiale senza ricercarne la causa, diversamente l'approccio cognitivo parte dalla ricerca del danno sottostante e ha un evidente ricaduta sul trattamento riabilitativo, poiché una volta individuate le componenti danneggiate è possibile indirizzare il trattamento direttamente al danno funzionale

sottostante al sintomo patologico. La difficoltà di questo approccio è giungere ad una diagnosi corretta.

L'approccio pragmatico studia gli aspetti che dipendono dal contesto in cui le frasi vengono usate. Questo tipo di trattamento parte da un'analisi della conversazione tra due persone normali e utilizza le conoscenze sulle regole della conversazione per ricreare una conversazione il più possibile naturale specialmente con una persona afasica grave. Con l'approccio pragmatico, l'attenzione si sposta dal messaggio linguistico alla capacità del soggetto di comunicare un contenuto, indipendentemente dal canale usato. Il metodo di riabilitazione più noto secondo questo approccio e cioè l'importanza di comunicare della persona afasica è la *Promoting Aphasic's Communicative Effectiveness* (PACE Davis e Wilcox 1985) tradotta in italiano e modificata da Sergio Carlomagno. (Pragmatica della comunicazione e terapia dell'afasia. 1989).

Per quanto riguarda il quarto approccio si tratta di un metodo riabilitativo basato sulle conseguenze dell'afasia. L'approccio psicosociale o basato sulle conseguenze, parte dai presupposti molto diversi rispetto ai precedenti metodi. Si propone infatti di ridurre le conseguenze del deficit afasico nella vita quotidiana. Non dimentichiamo infatti che l'afasia non si limita ad una perdita del linguaggio, ma molto spesso comporta un cambiamento radicale nella vita della persona

coinvolta e dei suoi familiari. Il paziente infatti è isolato, incapace di comunicare e spesso purtroppo accompagnato da una depressione. (Basso 2005)

L'afasia si ripercuote all'interno della famiglia e della cerchia di amici con importanti conseguenze sia sul piano economico che affettivo. Per questo motivo sono nate sia in Europa che in Italia delle associazioni formate da persone afasiche, volontari e familiari con lo scopo di diffondere la conoscenza dell'afasia e di alleviare se pur minimamente lo stress che la persona afasia subisce. (Per l'Italia A.IT.A Associazione italiana afasici).

Capitolo 2 Una rara sindrome neurologica.

2.1 L'Afasia primaria progressiva

Esiste una forma di afasia che non è conseguente ad una lesione focale, ma è il sintomo principale e primario di una forma di afasia. Da qui il termine di afasia primaria progressiva (*Primary Progressive Aphasia PPA*). Questo disturbo inizia molto gradualmente e si mostra come una difficoltà nel produrre e comprendere parole comuni. Nei primi stadi le altre abilità cognitive come la memoria, il ragionamento e la percezione visiva non sono deficitarie. Però quando la malattia avanza anche le altre abilità cognitive subiscono un peggioramento.

In alcuni pazienti affetti da Afasia Primaria Progressiva (PPA) il sintomo principale, rimane il disturbo del linguaggio, in altri invece possono emergere altri disturbi cognitivi nei due anni successivi alla diagnosi. Diversamente dall'Alzheimer (*Dementia Alzheimer's type DAT*) dove il paziente tende a perdere interesse nelle attività sociali, molti pazienti con PPA mantengono e a volte intensificano i loro *hobby*. Si differenzia inoltre dalla malattia di Alzheimer e dalla variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD) dove la ricerca della parola può insorgere, ma nei contesti dove

già persiste un disturbo della memoria (DAT), e comportamentale (bvFTD).

2.2. Prime ricerche e pubblicazione del *Consensus Group*

Il primo caso di questo tipo di patologia è riportato da Pick (1892), “*Ueber die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie*” nel quale viene descritto un paziente incontrato nel 1891 che mostrava un’afasia progressiva. Inoltre Pick notò che il paziente presentava “*Drei Jahren progressive Gedächtnisschwäne*” e cioè una debolezza progressiva della memoria nell’arco dei tre anni. Successivamente Mesulam (2001) fu il primo che fece una diagnosi di *Primary Progressive Aphasia* (PPA), in pazienti con un disturbo del linguaggio (*aphasia*), causato da una malattia degenerativa (*progressive*), che costituisce l’aspetto più saliente del quadro clinico (*primary*). Mesulam propone delle linee guida per la diagnosi di APP (vedi schema) e cioè che i pazienti, devono mostrare un disturbo del linguaggio che interferisce con l’uso e la comprensione di parole (vedi schema). Negli ultimi anni l’interesse verso questo tipo di afasia è cresciuto parecchio tanto che nel 2011 il *Consensus Group* ha pubblicato le raccomandazioni per la diagnosi e la classificazione delle afasia primarie progressive. (Gorno Tempini e coll. 2011).

Queste prevedono che stabilire una classificazione o una diagnosi di questo tipo di deficit richieda due stadi. Prima di tutto bisogna basarsi sulle linee guida proposte da Mesulam (2001), in secondo luogo gli esami neurologici devono determinare che il disturbo sia di tipo degenerativo e progressivo e in terzo luogo, l'afasia deve apparire isolata senza deficit comportamentali né deficit della memoria. I criteri di esclusione invece includono episodi prominenti di perdita di memoria non verbale e disturbi visivo spaziali durante gli stadi iniziali della malattia. Una volta considerata la presenza o l'assenza di afasia primaria progressiva, si procede alla classificazione del tipo di afasia primaria progressiva presente.

La classificazione in una delle varianti può presentarsi su tre livelli:

- Clinico
- Supportato da immagini
- Attraverso una patologia definita

La diagnosi clinica si verifica quando un caso presenta tratti linguistici e del parlato caratteristici di una variante specifica. Almeno uno dei tratti principali dovrebbe essere la presenza di un'afasia non fluente agrammatica, presente sia nella forma semantica che nella variante logopenica.

Criteri di inclusione ed esclusione di Afasia Primaria Progressiva. (Mesulam 2001)

- *Criteri di inclusione: 1-3 devono ricevere risposte positive.*
 - 1) Il tratto clinico prominente è la difficoltà nel linguaggio.
 - 2) Questo deficit è la causa principale di difficoltà nella vita quotidiana.
 - 3) L'afasia deve essere il deficit più prominente e il sintomo iniziale della malattia.

 - *Criteri di esclusione: 1-4 devono ricevere risposta negativa.*
 - 1) I pattern di deficit devono essere giustificati da altri sistemi nervosi neurodegenerativi o da disordini medici.
 - 2) I disturbi cognitivi sono giustificati da una diagnosi psichiatrica.
 - 3) Episodi iniziali di perdita di memoria, memoria visiva e deficit visuo-spaziali.
 - 4) Disturbi comportamentali prominenti.
-

Per una diagnosi supportata da immagini, il livello successivo di classificazione, il paziente deve mostrare criteri clinici ma anche come cambia la distribuzione delle immagini funzionali, successivamente associate ad ogni variante. Fin quando non c'è una corrispondenza diretta tra i sintomi legati al linguaggio e il sito anatomico danneggiato, un pattern consistente di immagini cambia a supporto della classificazione clinica. La diagnosi patologica invece si riferisce a casi che presentano oltre alle tipiche caratteristiche cliniche di ogni variante, patologie o mutazioni genetiche associate ad una diagnosi di demenza frontotemporale, malattia di Alzheimer e altre eziologie specifiche. L'afasia primaria progressiva comprende un gruppo eterogeneo di condizioni neurodegenerative con diversi profili clinici e substrati patologici.

2.3 Classificazione afasia primaria progressiva

La pubblicazione del recente *Consensus criteria*, indentifica le tre varianti possibili di Afasia Primaria Progressiva rispettivamente in:

-Semantica

-Non fluente/ Agrammatica

-Logopenica

La variante semantica e quella agrammatica vengono associate a demenze frontotemporali degenerative, mentre quella logopenica viene associata ad una forma della malattia di Alzheimer anche se le evidenze su questo tipo sono al momento limitate. Il termine logopenico fu introdotto nel 1992 per designare alcuni pazienti con grammatica e comprensione preservata ma con frequenti ricerche di parola e anomalie.

Secondo l'approccio restrittivo i pazienti che mostrano difficoltà nella ricerca di parole ma non nella grammatica, ripetizione o comprensione rimangono nel limbo perché non rientrano in nessuno dei tre gruppi. Il *Consensus Criteria* può essere applicato nella maggior parte di casi di afasia primaria progressiva usando un semplice giudizio su una scala del parlato e del linguaggio, basata su quattro varianti. Le immagini con la β amiloide confermano l'alta percentuale di associazione tra la malattia di Alzheimer e l'afasia primaria progressiva di tipo logopenico e a turno le percentuali associate alle altre due forme. Anche questo tipo di afasia segue due *pattern*: la variante fluente e quella non fluente. (Tyrelle e coll. 1990; Snowden e coll. 2001; Kertesz e coll. 1994, 2003; Hodges e Patterson, 1996; Knibb e coll. 2006). I tentativi di utilizzare la tradizionale tassonomia delle afasie non è stata interamente soddisfatta perché in questo tipo di afasia la lesione tende a espandersi e anche se più lentamente, si verifica un peggioramento delle abilità cognitive

Casi con afasia fluente, meglio conosciuta come demenza semantica, presentano una sindrome coerente, che mostra un'anomia severa e disturbi in comprensione di singole parole, associati ad un graduale peggioramento nel denominare oggetti e parole, ma con gli aspetti fonologici e sintattici del linguaggio preservati. (Warrington, 1975; Snowden e coll. 1989; Hodges e coll. 1992, 2010). Pazienti con afasia non fluente variante agrammatica, (Grossman e coll. 1996, Hodges e Patterson 1996; Knibb e coll. 2006; Ash e coll. 2009; Wilson e coll. 2010) di contro mostrano disturbi nella produzione caratterizzata da una semplificazione della struttura della frase, errori sintattici, disturbi articolatori e cambi prosodici. Per quanto riguarda la variante logopenica, facente parte delle afasia non fluenti, i pazienti mostrano problemi nel ritrovare le parole, spesso con frequenti esitazioni, anomia marcata, difficoltà nel ripetere una frase e singole parole; in contrasto con la variante fluente che invece come accennato sopra presenta in produzione una sintassi e aspetti motori del parlato preservati. (Gorno-Tempini e coll. 2004, 2008; Josephs e coll. 2008). Ogni variante è associata ad un pattern caratteristico di atrofia cerebrale che riflette la compromissione del sistema cognitivo. I pazienti con demenza semantica, mostrano i pattern più consistenti, caratterizzati da una bilaterale ma più marcata a sinistra, atrofia temporo parietale inferiore (Hodges e coll. 1992; Rosen e coll. 2002; Schroyer e coll. 2008;

Rohrer e coll. 2009; Mion e coll. 2010). Diversamente i pazienti con la variante non fluente, mostrano un'atrofia nella regione perisilviana sinistra, che include il giro inferiore frontale, una porzione anteriore dell'insula, il giro frontale (Nestor e coll. 2003; Gorno-Tempini e coll. 2004, Wilson e coll. 2010) e il lobo frontale includendo le aree di Broca e Wernicke. La variante logopenica anche se relativamente limitata, sembrerebbe associata ad un'atrofia parietale sinistra e temporale superiore (Gorno-Tempini 2004, 2008; Rohrer e coll. 2009a). Alcuni studi patologici supportano l'idea che questa variante rappresenti una presentazione atipica del morbo di Alzheimer. (Mesulam e coll. 2008, Rohrer e coll. 2009a).

Sintesi delle raccomandazioni per la diagnosi e classificazione delle Afasie primarie progressive

- 1) La caratteristica clinica più importante è la difficoltà del linguaggio (ricerca di parole, parafasie, difficoltà nel discorso, deficit grammaticali o di comprensione).
- 2) L'afasia deve essere il deficit più evidente all'insorgenza dei sintomi e per le fasi iniziali della malattia (altri sintomi importanti come ad es. disturbi comportamentali, disturbi nella memoria o visivo spaziali non dovrebbero essere presenti all'esordio).
- 3) Nessun'altra malattia con deficit linguistici è inclusa (malattie neurodegenerative o psichiatriche).

Variante semantica

- 1) Difficoltà nel denominare oggetti e parole e nella comprensione di parole singole dovute ad una dissoluzione della conoscenza semantica.
 - 2) Nessun disordine articolatorio o agrammatismo.
-

Variante non fluente

- 1) Disturbi in produzione caratterizzati da una semplificazione della struttura della frase, errori sintattici, disturbi articolatori.
- 2) Risparmiata la comprensione di parole singole e la denominazione di oggetti

Variante logopenica

- 1) Recupero della parola alterato nel linguaggio spontaneo (il linguaggio viene interrotto da pause per il recupero della parola), la ripetizione di frasi e parole è deficitaria.
 - 2) La comprensione di singole parole è risparmiata e sono assenti disturbi dell'articolazione.
-

Esami come la PET (Tomografia ad emissione di positroni) e la SPECT (Tomografia a emissione di fotone singolo) possono provvedere ad una diagnosi più sensibile fornendo informazioni maggiori rispetto ad una MRI (risonanza magnetica con immagine) o CT. Le immagini funzionali aiutano ad esplorare le basi fisiologiche del danno linguistico. Quando si chiede di identificare sinonimi o omonimi nel corso della MRI i pazienti con PPA, suddivisi per età, attivano le stesse componenti del linguaggio includendo l'area di Broca e Wernicke (Santy, Mesulam e coll. 2003). Quindi la connessione funzionale tra i *network* di queste due aree del linguaggio iniziano a distruggersi. (Mesulam 2013). Sembra quindi che l'anormale funzione linguistica nelle PPA, potrebbe inizialmente riflettere un danno nel trasferimento dell'informazione ai *network* del linguaggio piuttosto che il fallimento nell'attivazione delle reti.

Confrontati con soggetti neurologicamente intatti i pazienti con PPA, mostrano inoltre un'aberrante attivazione, riflesso del processo compensatorio o di una anormale disinibizione.

La manifestazione dei sintomi della PPA sono differenti da quelli della malattia di Alzheimer, infatti diversi aspetti della routine quotidiana vengono danneggiati e richiedono quindi differenti forme di intervento. Alcuni pazienti possono imparare la lingua dei segni, altri possono trovare utile l'utilizzo di carte con specifici messaggi o sintetizzatori vocali o computer dove possono digitare il messaggio. Una valutazione logopedica è fondamentale per trovare alternative e strategie di comunicazione. Interventi psicosociali, gruppi di supporto e programmi educativi mirati, sono componenti necessarie per un approccio comprensivo sia per il paziente che per la famiglia. (Weintraubs, Morhart 2005)

2.3 Differenze tra afasia primaria progressiva e malattia di Alzheimer.

La malattia di Alzheimer (AD) è la forma più comune di demenza e la sua diagnosi clinica spesso è difficile nei confronti della demenza frontotemporale (FTD). Sembrerebbe che la presenza di alcuni livelli di proteine come la Tau, la p-Tau e la β amiloide forniscano un supporto efficace per la diagnosi. Dagli studi di neuroimmagine funzionale, i pazienti con afasia primaria progressiva, solitamente mostrano

anomalie nella corteccia tempo parietale nella maggioranza nell'emisfero sinistro. Studi patologici e studi che hanno utilizzato l'immagine beta amiloide, hanno dimostrato che la maggior parte dei pazienti affetti da APP sono di tipo Alzheimer. Per ciò l'APP viene considerata un variante atipica della malattia di Alzheimer. Gli studi effettuati dimostrano che i pazienti con APP, non mostrano depositi di beta amiloidi nelle immagini, perciò questo suggerisce una differente eziologia patologica in questi pazienti. Sembrerebbe dovuta quindi ad una degenerazione patologica nei lobi frontotemporali. (Hu e coll. 2010, Mesulam Weintraub e coll. 2004, Mesulam e coll. 2008). La proporzione di persone affette da afasia primaria progressiva che non presenta Alzheimer varia tra 0% e 38%. (Clare e coll. 2014, Hu e coll. 2010, Leyton e coll. 2011, Mesulam e coll. 2008, Rabinovici e coll. 2008, Teichman e coll. 2013). Non è chiaro se ci sono differenze cliniche o di neuroimmagine tra i pazienti che presentano un'afasia primaria progressiva con malattia di Alzheimer e quelli invece che non la presentano. Potrebbe essere molto importante la diagnosi e la cura, specialmente quando i trattamenti possono rallentare il processo e il decorso della malattia neuro degenerativa.

Nel concreto si può oggi considerare la malattia di Alzheimer come derivata da un'alterazione della proteina β amiloide che si manifesta a carico delle capacità mnesiche identificate con

alterazioni iniziali a livello dell'ippocampo e della corteccia entorinale; la demenza frontotemporale viene considerata invece come una taupatia, dove l'atrofia si verifica nelle aree interiori del cervello e non sono presenti sintomi psichiatrici e disturbi di memoria (Leyton e coll. 2011).

Gli adulti di qualsiasi età possono sviluppare un'afasia primaria progressiva anche se è solitamente più comune nelle persone con meno di sessantacinque anni.

Capitolo 3. Definizione della pragmatica e rapporti con il linguaggio.

3.1. Componente parzialmente indipendente

Il termine pragmatica fu introdotto per la prima volta, nel 1938, dal filosofo Charles Morris, il quale designò le linee fondamentali di una scienza dei segni o semiotica, dividendo il termine 'semiotica' in tre aree: la semantica e cioè il contenuto a cui si riferiscono i segni, la sintassi, il modo in cui questi segni possono combinarsi tra loro e formare unità più grandi e la pragmatica, come vengono utilizzati e interpretati questi segni.

A partire dagli anni '70 la pragmatica riceve una spinta nuova e viene correlata a varie forme di indagine, dalla sociolinguistica alla psicolinguistica. Levinson (1983) ridefinisce il termine pragmatica, come lo studio delle relazioni fra l'uso della lingua e il suo contesto, di fondamentale importanza questo, per la comprensione degli enunciati.

La pragmatica è quindi una componente del linguaggio, che si occupa dell'uso comunicativo di questo e studia come interagisce la produzione o la comprensione del significato, di quello che si dice o si scrive. Questa non può essere di fatto descritta come una componente monolitica del linguaggio,

neanche in termini neuro funzionali, poiché emerge come un'interazione di separati ma integrati sistemi, modulati in maniera differente secondo delle specifiche coordinate contestuali.

Sperber e Wilson (2005), definiscono la pragmatica, come lo studio dell'uso del linguaggio e in maniera più specifica, come lo studio su come i fattori contestuali interagiscono con il significato, nell'interpretazione di ciò che viene detto.

Intorno al 1970, l'interesse per la pragmatica ha dato origine a molte ricerche sui deficit comunicativi dell'emisfero destro non classificabili come afasia. I dati sperimentali più recenti però non sempre confermano una lateralizzazione destra delle competenze pragmatiche, rimandando ad una complessa interazione tra le aree linguistiche dell'emisfero sinistro e aree dell'emisfero destro (Leonard, Baum e Pell, 2001; Kasher e coll. 1999, Zaidel e coll. 2002). Tenendo conto della dimensione contestuale, questa disciplina si concentra sull'attività di comunicare e si occupa di come la mente, rappresenta e condivide intenzioni, emozioni, situazioni in modo da condividere un significato e impegnarsi in una comunicazione

3.2. Le basi neurologiche della pragmatica. La neuropragmatica

Il termine neuropragmatica indica un campo interdisciplinare che si dedica allo studio delle basi dei processi mentali, che vengono implicati nella comunicazione.

Da una parte la neuropragmatica ricorre a nozioni e strutture proposte da filosofi, linguistici e psicologi sugli aspetti linguistici, cognitivi e sociali dell'interazione comunicativa. Dall'altra è fortemente collegata ai domini più ampi delle neuroscienze del linguaggio, che comprendono ricerche sia in condizioni normali che patologiche, applicando differenti tecniche, dalle osservazioni neuropsicologiche alle neuroimmagini funzionali. Lo scopo di questa disciplina è quello di descrivere l'architettura neuro funzionale della pragmatica, come un sistema che sostiene l'intero dominio dei comportamenti comunicativi appropriati nei contesti d'uso naturali (Bambini 2012). La neuropragmatica analizza come il cervello e la mente usano il linguaggio e come questa produca e comprenda comportamenti verbali pragmatici. I comportamenti verbali in una forma pragmatica appropriata o non, implicano comportamenti di filtro che integrano gli stimoli in arrivo con obiettivi correnti, pianificando, coordinando e monitorando i comportamenti complessi e cercando *feedback* interni ed esterni. E' quindi improbabile che la neuropragmatica sia legata solo a semplici meccanismi

psicologici o fisiologici, ma potrebbe elaborarsi come un'interazione di vari meccanismi.

Lo studio della neuropragmatica offre così l'opportunità di ricorrere a differenti metodi e ricerche delle diverse discipline, per una ricerca unificata su come funziona la mente (Stemmer 2008).

Dopo decenni principalmente basati su osservazioni cliniche, la neuropragmatica ha allargato i suoi studi alle neuroimmagini funzionali facendo muovere i modelli da una prospettiva localizzionista, dove viene supportato il ruolo dell'emisfero destro, ad una ben nota distribuzione bilaterale dei *network*.

In parallelo all'adozione delle immagini neurofunzionali gli ultimi decenni sono stati testimoni inoltre di investigazioni cliniche riguardanti il deficit pragmatico, espandendole non solo ai lesionati destri ma anche a malattie degenerative, disturbi psichiatrici e disturbi dello sviluppo (Stemmer 1999, Cummings 2009). Proposte più articolate sono state avanzate chiarendo la molteplicità di condizioni cliniche che possono mostrare i deficit pragmatici. Infatti è ampiamente riconosciuto che lo stesso deficit potrebbe essere motivato da patologie differenti o coinvolgendo selettivamente specifiche componenti cognitive come la memoria di lavoro o abilità di lettura. (Martin e Mac Donald 2003).

Soprattutto la pratica clinica sta mostrando sempre più interesse per includere la pragmatica nella valutazione neuropsicologica (Adams 2002). Sono state create nuove batterie di test con lo scopo di esplorare profondamente e valutare aspetti come discorso e interazione (*The Assessment Battery for Communication*, ABaCo, Angeleri e coll. 2008) e l'efficacia comunicativa (Paul e coll. 2004, Long e coll. 2008). Questo riflette la crescente consapevolezza degli aspetti sociali della comunicazione, come una componente importante nel determinare la qualità di vita del paziente e in seguito la legittimità della neuropragmatica come campo di ricerca.

3.3 I domini di ricerca

Al momento esistono tre domini pragmatici che attraggono l'interesse dei ricercatori: l'identificazione dell'intenzione comunicativa e l'atto di forza del discorso, la costruzione di significati non letterali e la gestione del discorso.

Uno degli aspetti principali che contribuisce alla derivazione di significato intenzionale è la forza dell'atto linguistico, attraverso il quale l'oratore, può comunicare più di quello che sta dicendo in termini di contenuto (per una revisione Searle 1983) e trasmettere il suo intento indirettamente, generando possibili sfumature sul piano sociale (Pinker e coll. 2008). Capire gli atti linguistici fa affidamento a segnali contestuali

per rappresentare gli stati mentali e le intenzioni del partner comunicativo, così da aumentare il significato inferenziale e la complessità quindi delle rappresentazioni coinvolte.

Il materiale lessicale è largamente sotto specificato rispetto al significato che i parlanti intendono trasmettere. Dalla teoria pragmatica è emerso che chi comunica dà un senso alle parole che usa, completando la decodifica linguistica integrando elementi provenienti dal contesto, dalla situazione e dalle conoscenze sul mondo (Carston 2002).

Il processo contestuale diventa particolarmente importante quando il significato inteso, sembra non essere presente nel materiale codificato come nel caso delle espressioni non letterali (metafore, frasi idiomatiche, umorismo e ironia).

E' stato ormai stabilito che l'interpretazione in base al contesto è vulnerabile alle severe condizioni patologiche. Gli studi sulle metafore sono stati oggetto di ricerca nel caso di lesioni focali (Gagnon e coll. 2003; Rinaldi e coll. 2004), malattia di Alzheimer (Papagno 2001, Monetta e Pell 2007; Amanzio e coll. 2008; Rapp e Wild 2011), schizofrenia (Iakimova e coll. 2006) e disturbi dello sviluppo come l'autismo (Wearing 2010). Questa varietà clinica di popolazioni, supporta l'idea che le metafore sfruttino l'influenza di differenti sistemi che possono essere danneggiati all'interno di una specifica patologia (Martin e MacDonald 2003). Nello specifico le difficoltà nei pazienti con Alzheimer è stata spiegata in termini

di indebolimento delle funzioni esecutive nella corteccia prefrontale (Amanzio e coll. 2008).

I risultati sulle mappature del cervello stanno fornendo una più profonda comprensione sui circuiti neuronali che sostengono la comprensione del significato non letterale (Eviatar e Just 2006; Giora 2007). I risultati degli studi condotti sul linguaggio figurato evidenziano una rete bilaterale di *network* nello specifico delle aree frontali e temporali (Bohrn e coll. 2012). Mantenendo l'attenzione sulle metafore, è possibile scomporre la rete funzionale delle regioni cerebrali in differenti componenti; è probabile che le aree frontali partecipino alla attività concettuali (insieme al giro angolare) integrando il materiale linguistico e la conoscenza del mondo, mentre le regioni prefrontali e la corteccia cingolare siano responsabili per il meccanismo di filtraggio del contesto e il solco temporale superiore invece supporti il meccanismo della lettura della mente nel derivare il significato del parlante (Bambini e coll. 2011).

La comunicazione si realizza utilizzando unità più grandi rispetto alle singole frasi come per esempio storie e dialoghi dove il significato emerge grazie alle proprietà locali e globali del testo (Kintsch e Van Dijk 1978; Brown e Yule 1983). La costruzione e il mantenimento del discorso richiedono non solo la capacità di attribuire il significato appropriato ad ogni singola parola e frase a livello microstrutturale, ma anche la

capacità di stabilire legami coesivi utilizzando la conoscenza tematica per capire il contenuto della storia raccontata o il contenuto generale del discorso.

La pragmatica cognitiva ha sottolineato che ciò che fa la differenza nel riconoscimento di un atto linguistico è la lunghezza della catena inferenziale necessaria, per l'utilizzo dell'intenzione comunicativa di chi parla. Su questa base gli atti linguistici semplici e complessi possono essere distinti in relazione a carichi cognitivi differenti (Bara 2010, 2011).

Le ipotesi formulate dalla pragmatica cognitiva hanno trovato sostegno empirico dalle ricerche cliniche; infatti una difficoltà nella gestione degli atti complessi (per esempio alcuni casi di ironia che richiedono numerosi step inferenziali) sono stati osservati in sindromi dello sviluppo come autismo, in patologie derivanti da traumi cranici (Bara, Cutica, Tirassa 2001, Cutica 2006) e demenze (Bara, Bucciarelli e Geminiani 2000). L'interruzione pragmatica che entra in gioco in questi casi è generalmente legata alla teoria della mente e cioè alla capacità di attribuire stati mentali agli altri.

In termini di correlazioni cerebrali, i tentativi di isolare la rete responsabile della lettura della mente, sono stati molti. Il gruppo di ricerca di Bara (Walter e coll. 2004, Ciaramidaro e coll. 2007, Bara e Ciaramidaro 2010, Bara 2011), suggerisce un'attivazione dinamica di quattro grandi aree coinvolte nella lettura della mente, modulate a seconda dell'individuo; la

dimensione sociale, quella attuale e quella futura. Questa rete attivata in terza persona, è in grado di rappresentare le intenzioni di altre persone dall'osservazione delle loro azioni. I tipi di intenzioni studiate sono: l'intenzione individuale, la prospettiva sociale e l'intenzione comunicativa. Molto importante per la pragmatica è l'intenzione comunicativa che come previsto da Grice (1975) è alla base della comunicazione. Questo tipo di intenzione ha chiaramente un ruolo di status importante nella mente, poiché impegna un gran numero di aree cerebrali, responsabili dello scambio comunicativo. Infatti le interazioni di successo dipendono dalla nostra capacità di sperimentare le altre persone come l'obiettivo diretto degli agenti intenzionali. E' importante sapere che i network cerebrali reclutati per la comprensione delle interazioni comunicative, non dipendono solo dalle modalità in cui essi vengono convogliati, ma risponde anche al riconoscimento dei contenuti linguistici ed extralinguistici. (Enrici e coll. 2011).

3.4. I deficit pragmatici in caso di lesione emisferica destra e possibili spiegazioni.

Per quanto comunemente riconosciuta la dominanza dell'emisfero sinistro per il linguaggio, questa si pone ancora come una questione non del tutto risolta, a causa della chiara

partecipazione dell'emisfero destro, nell'elaborazione di alcune componenti del linguaggio.

A partire dagli anni Settanta gli studi sull'emisfero destro, hanno avuto un ruolo importante per capire le funzioni pragmatiche nei lesionati destri e quali rapporti ci fossero con i compiti linguistici generalmente associati all'emisfero sinistro. Winner e Gardner (1977) successivamente ad uno studio effettuato sui cerebrolesi destri mostrarono che questa popolazione aveva difficoltà nell'interpretazioni di espressioni metaforiche, nel compiere inferenze, nell'interpretare richieste in modo indiretto (Weylman, Brownell, Roman e Gardner (1989) e nel reagire in modo adeguato al materiale umoristico (Gardner, Ling, Flamm e Silverman 1975, Wapner, Homby e Gardner 1981). Sempre dal lavoro di Winner e Gardner è stato evidente che i soggetti cerebrolesi destri, mostravano difficoltà nell'identificare il significato metaforico.

Dalla pubblicazione nel 1979 del lavoro di Meyers si osservò un'altra caratteristica importante e cioè che i cerebrolesi destri producevano un numero irrilevante ed eccessivo di informazioni e sembravano carenti nell'interpretazione non letterale della frase.

E' grazie agli studi di pazienti con lesione emisferica destra, che presentavano difficoltà nell'elaborazione dell'umorismo, nella prosodia, nelle richieste indirette, nelle metafore e nelle

inferenze che vengono riconosciute le funzioni comunicative di questo emisfero.

L'emisfero destro gioca un ruolo importante anche nell'elaborazione di materiale umoristico. Brownell, Michel, Powelson e Gardner (1983) sottoposero a soggetti cerebrolesi destri e gruppo di controllo, un compito di completamento di storie umoristiche in cui bisognava aggiungere la battuta finale per completare la barzelletta. Spesso i cerebrolesi destri sceglievano un finale non consequenziale che manteneva il fattore "sorpresa" ma non era coerente con quello esposto precedentemente. Più precisamente i pazienti con lesione emisferica destra sembravano in grado di riconoscere la sorpresa come elemento essenziale dell'umorismo ma non riuscivano a decifrare le incongruenze umoristiche ed integrarle in modo coerente.

Nel 1986 Birchle, Brownell, Powelson e Gardner, si occuparono di comparare la capacità dei lesionati destri e sinistri di elaborare materiale umoristico, con lo scopo di verificare se un deficit nella comprensione dell'umorismo riflettesse una disfunzione specifica dell'emisfero destro o fosse invece una conseguenza di un danno cerebrale indipendente dal lato della lesione. I risultati ottenuti supportarono un modello di elaborazione a due stadi dell'umorismo dove una lesione emisferica destra alterava la

capacità di conservare la coerenza all'interno di una narrazione, mentre una lesione emisferica sinistra impediva di apprezzare l'aspetto sorpresa caratteristico dell'umorismo.

In riferimento alle metafore, Van Lancker e Kempler (1987) osservarono che la difficoltà, che presentava questa popolazione nell'interpretare correttamente le metafore, fosse riconducibile al fatto che tali aspetti figurativi del linguaggio richiedano una percezione globale del significato, che risulta particolarmente compromessa. Studi effettuati su soggetti sani e cerebrolesi destri hanno dimostrato l'ipotesi che l'emisfero destro sia direttamente coinvolto nell'elaborazione di metafore. Lo studio condotto da Bottini e coll. (1994), su soggetti normali evidenzia come durante un compito di comprensione delle metafore vengano attivate aree dell'emisfero destro e in particolare la corteccia prefrontale, la circonvoluzione temporale media, il precuneo e il giro del cingolo.

Negli ultimi anni il linguaggio non letterale è stato intensivamente studiato nella popolazione dei cerebrolesi destri. Papagno e coll. (2006), hanno esaminato la comprensione di frasi idiomatiche in 15 pazienti con lesione emisferica destra. Anche in questo caso i pazienti mostravano un deficit severo nella comprensione del linguaggio figurato.

Successivamente Cheang e Pell (2006), si sono occupati di

valutare la capacità di interpretazione non letterale e la comprensione di materiale umoristico in questa popolazione di pazienti, confermando l'incapacità di comprensione delle intenzioni comunicative.

Negli ultimi anni l'avvento delle tecniche di neuroimmagine funzionale, ha indirizzato verso un cambiamento nell'attribuzione dell'emisfero destro come l'emisfero dominante (Bottini e coll. 1994, Nichelli et al 1995, StGeorge e coll. 1999) per quanto riguarda la pragmatica, infatti ricerche recenti dimostrano il chiaro coinvolgimento dell'emisfero sinistro (Bookheimer 2002, Mason e Just 2006) nei processi pragmatici. Sembrerebbe quindi che vengano reclutate le regioni bilaterali frontali e temporali.

E' evidente quindi che non è coinvolto solo l'emisfero destro, ma ha un ruolo cruciale insieme all'emisfero sinistro. Di preciso il ruolo dell'emisfero destro è in continuo dibattito e alcuni assumono due differenti modi del processo linguistico dei due emisferi (Jung-Beeman 2005), anche se sembrerebbe che i due emisferi collaborino nei comportamenti pragmatici. Altri sostengono l'esistenza di un'abilità referenziale pragmatica non linguistica specifica ma cognitiva specifica, soggetta quindi ad elaborazione centrale e distribuita piuttosto che modulare. (Kasher e coll. 1999; Zaidel e coll., 2002, Brownell e coll., 1986).

I test utilizzati per l'afasia non sono abbastanza sensibili per diagnosticare i disturbi della comunicazione verbale conseguenti ad una lesione emisferica destra. Sono state create quindi nuove batterie specifiche per la valutazione dei disturbi pragmatici. Ad oggi le batterie più utilizzate sono *la Clinical Management of Right Hemisphere Dysfunction* (Halpe, Reiff, Cherney e Burns 1996) e *The Right Hemisphere Language Battery* (Bryan 1994). Per la lingua italiana, una parte è stata adattata ad opera di Zanini (2002) nella Batteria del Linguaggio dell'Emisfero Destro e nella più recente Batteria per l'Emisfero destro BLED Santa Lucia (2005).

3.5 I deficit pragmatici in caso di lesione emisferica sinistra. Rapporti con i deficit segmentali.

Molti pazienti afasici nonostante mostrino un punteggio più o meno nella norma nei test per afasia, trovano severe difficoltà in produzione e in comprensione di comunicazioni sociali appropriate. Questo deficit in altre parole consiste principalmente in un impoverimento nel mantenere e impegnarsi in una conversazione espressiva (Bara e Tirassi 2000).

Se l'afasia corrisponde ad un deficit acquisito del linguaggio allora i deficit pragmatici devono essere considerati parte

dell'afasia. Gli studi sull'afasia hanno incorporato la complessa interazione tra le abilità linguistiche e il contesto nel quale queste abilità vengono concretizzate. Perciò la pragmatica ha contribuito in modo significativo, alla comprensione delle conseguenze delle lesioni cerebrali acquisite sulla capacità comunicativa. Questo contributo ha permesso non solo di capire meglio il danno o gli elementi comunicativi preservati in afasia, ma ha definito i concetti per descrivere i deficit in popolazioni cerebrolesi per le quali i concetti precedentemente disponibili non erano soddisfacenti, al fine di migliorare il loro livello comunicativo. Pertanto i pazienti con lesione emisferica sinistra con i sintomi classici di afasia, non sono più gli unici pazienti con problemi comunicativi.

Per questo motivo l'elaborazione delle componenti pragmatiche è considerata come un ulteriore passo avanti nel trattamento del linguaggio, indipendentemente dalle altre forme di elaborazione di esso. Chomsky sottolinea che la pragmatica deve essere una componente centrale di ogni teoria linguistica che mira ad essere compresa (Stemmer 1999). Di conseguenza la pragmatica non è indipendente dal linguaggio ma piuttosto una sua componente.

Gibbs (1999) mostra che il processo figurativo del linguaggio non è sempre deviante o ornamentale di un processo post

linguistico che richiede tentativi cognitivi aggiunti. I dati sostengono il fatto che il senso figurativo del linguaggio potrebbe a volte essere processato tanto veloce quanto il senso letterale (Gibbs 1999). Perciò per chi ha avuto a che fare con persone afasiche, regolarmente nota che la preservazione delle abilità linguistiche, non garantisce la corretta trasmissione del messaggio. Quindi la componente pragmatica del linguaggio sembra essere importante come le altre componenti (sintassi, lessico, fonologia).

Tutti questi aspetti devono essere propriamente integrati secondo ogni particolare situazione comunicativa (luogo e tempo), in maniera da realizzare una comunicazione. Se la pragmatica e le altre componenti del linguaggio sono intrinsecamente mescolate, la rilevanza di una definizione di afasia che si concentra solo su alcune componenti del linguaggio è discutibile. Perciò se il concetto di afasia si riferisce ad un danno acquisito del linguaggio, seguendo i cambiamenti delle abilità del substrato neurobiologico, allora questo concetto potrebbe rappresentare il linguaggio usato, in uno specifico tempo e spazio. Dando quest'uso al linguaggio e cioè in un particolare momento o luogo, implica che la componente pragmatica e quindi un conseguente deficit pragmatico, diventa un particolare segno di afasia.

I deficit pragmatici infatti, sono stati presi in considerazione quando si verificano insieme a tradizionali deficit linguistici

come concepito nell'afasia classica. Tuttavia quando si presentano isolati c'è la tendenza a non classificarli come afasia. (Joanette, Ansaldo, 1999).

Il fatto che la componente pragmatica faccia parte delle altre abilità del linguaggio è stata una tesi discussa. Infatti per alcuni studiosi, la pragmatica, è stata spiegata in termini di natura diversa di set del processo cognitivo che sottolinea il danno. Perciò classici deficit linguistici potrebbero esprimere l'effetto della lesione nel processo linguistico, mentre i deficit pragmatici potrebbero dipendere dalla distruzione di altri processi cognitivi come la memoria, l'attenzione e la funzione esecutiva.

Tirassa (1999) propose l'esistenza di alcune intersezioni tra le abilità comunicative e le altre abilità cognitive generali. Il sospetto di danni alla memoria di lavoro nei soggetti afasici ne è l'esempio. (Caplan 1992). Quindi la pragmatica come le altre componenti del linguaggio sembrerebbe fare affidamento ad un complesso insieme di processi cognitivi alcuni dei quali condivisi. Sembrerebbe quindi che le abilità pragmatiche non siano le uniche che fanno affidamento ad un set complesso di processi che riguardano lesioni cerebrali. Di conseguenza, le abilità cognitive osservate in pazienti con lesione cerebrale, possono essere elaborate come il risultato della distruzione di un numero specifico di processi cognitivi, che interferiscono

con la comunicazione normale.

Sempre Tirassa (1999) fa una distinzione in riferimento all'esistenza di afasia e disturbi della comunicazione non dipendenti da afasia. Il termine disturbi della comunicazione non afasici, è stato usato per fare una distinzione tra la descrizione classica di afasia e altri disordini comunicativi. Tuttavia i deficit conversazionali sono stati descritti da Kasher e coll. (1999) e considerati parte dell'afasia anche se i pazienti mostravano sintomi classici di afasia. Perciò quando il disturbo pragmatico non è accompagnato da afasia viene denominato "deficit acquisito della comunicazione non afasico". (Joanette e Ansaldo 1999).

Studi sulle competenze pragmatiche negli afasici stanno cominciando a rivelare un quadro più complicato nella perdita di valore pragmatico. In particolare gli studi dimostrano che il deterioramento pragmatico negli afasici non è semplicemente una conseguenza del deficit nel linguaggio strutturale. La scoperta che anche le implicazioni non verbali possono essere deficitarie nei cerebrolesi sinistri (Kasher e coll. 1999), suggerisce che non tutti i deficit pragmatici hanno a che fare con il disturbo acquisito del linguaggio. Uno studio sulla comunicazione extralinguistica di Cutica (2006) incoraggia questa tesi. Zaidel (2002) ha esaminato la relazione tra le performance di 31 soggetti con lesione emisferica sinistra in

una versione ebraica del *Right Hemisphere Communication Battery* (Gardner e Brownell 1986) e l'entità della lesione nelle differenti aree dell'emisfero sinistro. Nello specifico l'umorismo verbale è correlato negativamente con l'estensione della lesione nel giro temporale, le richieste indirette sono collegate al lobo frontale medio e inferiore e nel giro sopramarginale, le metafore pittoriche collegate al giro temporale superiore; le metafore verbali correlate ad una lesione nel giro temporale medio mentre il sarcasmo nel giro frontale inferiore.

Capitolo 4. Presentazione dei casi clinici

4.1 Materiali.

In questa parte riporto i dati riguardanti la comprensione di alcune componenti della pragmatica in 3 pazienti afasici, e 2 pazienti con afasia primaria.¹ Tutti i partecipanti al test ad esclusione di un paziente afasico, partecipano attivamente alle riunioni dell'associazione italiana afasici di Venezia e Vicenza (A.IT.A)

La ricerca si compone di due parti: una valutazione linguistica generale e il protocollo sperimentale. La parte di valutazione linguistica ha come scopo quello di valutare le abilità linguistiche del paziente, al fine di avere una chiara diagnosi del disturbo linguistico così da avere dei risultati più corretti possibile.

La competenza linguistica dei pazienti afasici è stata testata attraverso l'uso di test standardizzati per la classificazione del disturbo afasico come il *Token test* (Test dei gettoni), di De Renzi e Vignolo (1962), Spinnler e Tognoni (1987) e *l'Aachen Aphasia Test* di Huber e coll. (1983). La

¹ Ringrazio la dott.ssa Pontara e la dott.ssa Pennello per avermi permesso di esaminare i pazienti.

standardizzazione del test permette inoltre di valutare le modalità selettivamente compromesse e di valutare le variazioni del deficit nel tempo.

Token test

E' un test usato per valutare la comprensione del paziente. Il test è composto da 36 ordini verbali con difficoltà crescente divisi in 6 parti. Il paziente deve eseguire gli ordini su alcuni gettoni diversi per forma (cerchio e rettangolo) colore (neri, bianchi, gialli, rossi e verdi) e grandezza (grandi e piccoli). Il compito misura una serie di abilità connesse con la comprensione lessicale e sintattica e la memoria a breve termine fonologica. Il test offre la possibilità di discriminare tra pazienti afasici e non afasici e vista la semplicità dell'ordine verbale è sensibile per la diagnosi di deficit di grado lieve e pazienti con una bassa scolarità.

Per tutti gli ordini fatta esclusione della sesta parte, se il paziente risponde in modo errato o non risponde entro 5 secondi i gettoni vengono risistemati e gli viene data una seconda possibilità. Per quanto riguarda gli ordini della stessa parte non si ripete mai la richiesta.

La prova si svolge nel modo seguente: al paziente viene chiesto di toccare il gettone richiesto.

Esempio: I parte con tutti i gettoni “Tocchi un cerchio”

Esempio: II parte “Tocchi il quadrato nero”

Esempio III parte “Tocchi il cerchio bianco piccolo”

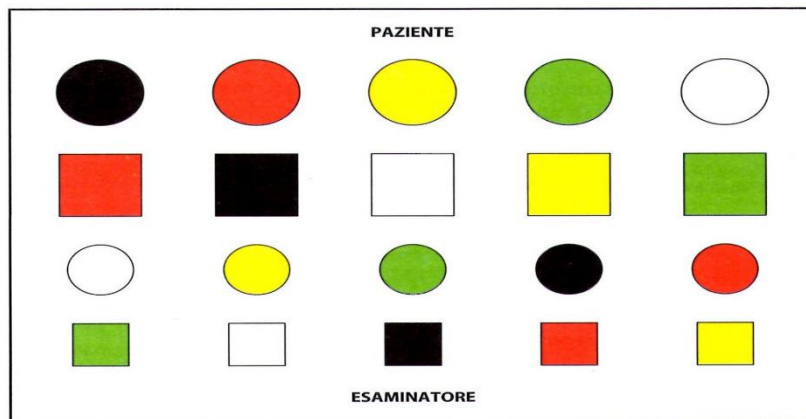
Esempio IV parte “Tocchi il cerchio rosso e il quadrato piccolo”

Esempio V parte “Tocchi il cerchio bianco grande e il quadrato rosso piccolo”

Esempio VI parte “Tocchi il cerchio nero con il quadrato rosso”

Punteggio: Ad ogni risposta corretta viene assegnato 1 punto.

Ad ogni risposta corretta successiva alla ripetizione della



richiesta viene assegnato 0.5 mentre in caso di risposta sbagliata vengono assegnati 0 punti. Il totale massimo è di 36 punti.

Aachen Aphasia Test (AAT)

Il test comprende:

- Prove di valutazione del linguaggio spontaneo
- Prove di ripetizione
- Prove del linguaggio scritto (lettura ad alta voce e dettato)
- Prove di denominazione (oggetti, colori, oggetti con nome composto, descrizione di scenette)
- Prove di comprensione (orale di parole e frasi)
- Prova di comprensione (scritta di parole e frasi)
- Comprensione di ordini complessi (*Token Test* modificato con 50 stimoli).

Per quanto riguarda i pazienti con afasia primaria, la prima valutazione effettuata dai centri ospedalieri è stata la valutazione del profilo cognitivo globale al fine di escludere eventuali diagnosi di malattia di Alzheimer. Il test utilizzato è *il Mini-Mental State Examination*, o MMSE elaborato da Folstein e coll.1975, che indaga la presenza di disturbi dell'efficienza intellettiva o la presenza di deterioramento cognitivo. Il MMSE è spesso usato come strumento di screening nell'indagine di pazienti con demenza.

Mini- Mental State Examination

Questo test è costituito da 30 *items* in riferimento a 7 differenti aree cognitive successivamente divise in:

- Orientamento nel tempo
- Orientamento nello spazio
- Registrazione di parole
- Attenzione e calcolo
- Rievocazione
- Linguaggio
- Prassia costruttiva

Il punteggio totale, dato dalla somma di tutti gli item può variare da un minimo di 0 (il paziente presenta un massimo deficit cognitivo) ad un massimo di 30 (il paziente non è affetto da nessun deficit cognitivo). Il punteggio *cut-off* è di 23-24 anche se fattori come l'età e la scolarità possono influire sulle variazioni dei punteggi.

Inoltre ai pazienti sono stati somministrati il *Token Test*, e l'*Aachen Aphasia Test* (AAT) di Huber e coll. (1983) e Luzzatti e coll. (1996).

4.2 Protocollo sperimentale

Il protocollo sperimentale comprende una batteria originariamente concepita per valutare i deficit pragmatici relativi all'emisfero destro. La scelta di questo test ha come

obiettivo quello di indagare gli aspetti della comunicazione verbale in pazienti afasici. Il test analizza la comprensione del linguaggio metaforico, l'elaborazione delle inferenze, la comprensione di richieste, dell'umorismo e degli aspetti prosodici del linguaggio (quest'ultima parte non è stata inclusa in questo studio, poiché l'esaminatrice e i pazienti che si sono resi disponibili, appartengono ad aree differenti dell'Italia e questo avrebbe potuto portare a dei risultati ambigui). La durata del test è di circa 50 minuti.

BLED Santa Lucia.

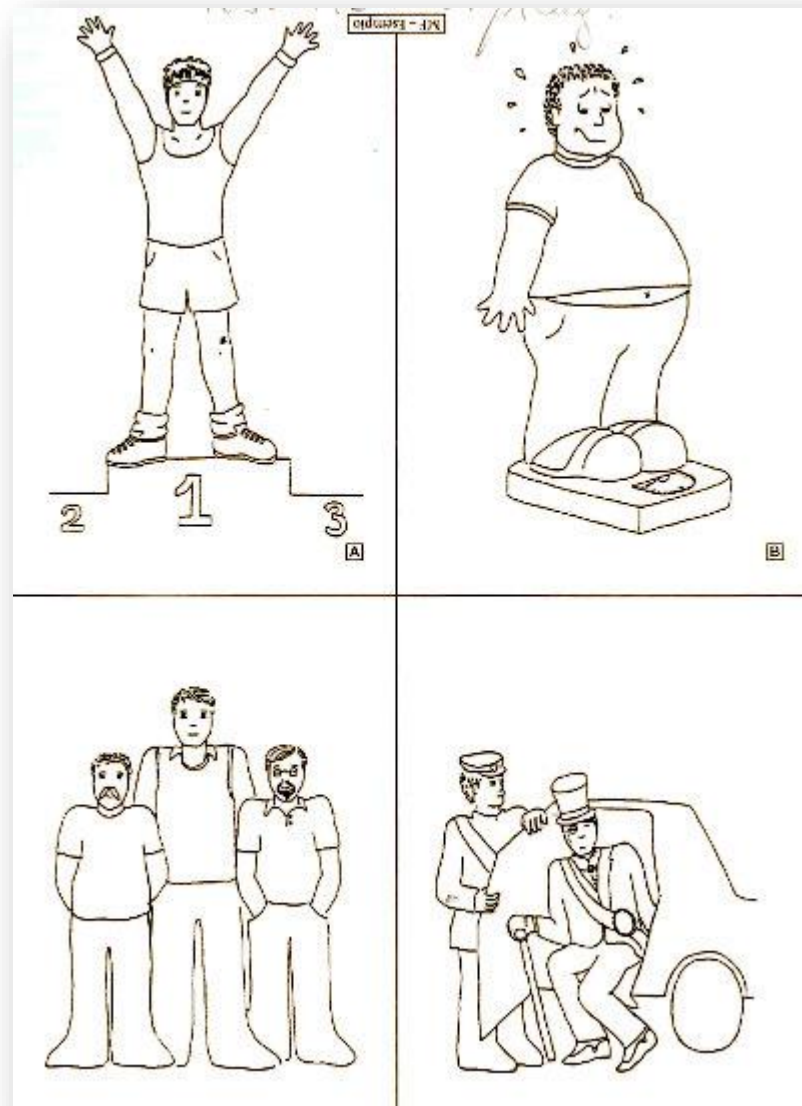
La batteria comprende le prove di Metafore figurate (MF), Metafore scritte (MS), Inferenze (INF), Richieste (RIC dirette e indirette) Uморismo (UM).

Metafore figurate. La prova è stata ideata in relazione allo studio di Winner e Gardner (1977). E' composta da 10 item più un item di esempio. Ciascun item è composto da una frase contenente un'espressione metaforica comune della lingua italiana, associata ad elementi verbali che creano contesti che portano ad un'interpretazione metaforica e letterale. Le frasi vengono presentate oralmente in associazione alla tavola corrispondente. La tavola è formata da 4 figure. Una rappresenta il significato letterale della frase, una (la corretta) il significato metaforico e le altre due

un'interpretazione metaforica alternativa e un'interpretazione letterale alternativa. Al paziente viene chiesto di indicare la figura che rappresenta l'interpretazione metaforica corretta. Per ogni frase letta dall'esaminatore, viene presentata al paziente la tavola corrispondente. L'esaminatore legge ad alta voce la frase e chiede al paziente, dopo aver riflettuto attentamente, di scegliere la figura che rappresenta il significato della frase. Se il paziente sbaglia, l'esaminatore rilegge nuovamente la frase. Se anche questa volta il paziente sbaglia, l'esaminatore indica la figura corretta e spiega il perché. L'esaminatore deve barrare nel protocollo di risposte la scelta del paziente. La prova dura circa 5 minuti.

Esempio: “Adesso le leggerò una frase, la ascolti attentamente, quindi guardi ciascuna delle figure. Scelga quale tra queste figure rappresenta il significato della frase ascoltata”

L'uomo era molto rispettato poiché un pezzo grosso.



Metafore scritte. Questa prova è stata creata in analogia al Test per le metafore scritte, realizzato da Bryan (1989). E' composta da 10 item (più l'esempio). Ciascuno dei quali contiene un frase contenente un'espressione metaforica comune nella lingua italiana. Ogni frase è associata a tre

possibili interpretazioni: l'interpretazione metaforica, interpretazione letterale e un'alternativa di controllo comprendente aspetti sia dell'interpretazione metaforica che letterale. La frase contenente l'interpretazione metaforica viene presentata per prima e successivamente vengono presentate le tre interpretazioni corrispondenti. L'ordine di presentazione delle interpretazioni è stato randomizzato per ogni singolo item. La prova dura circa 10 minuti. La frase contenente l'espressione metaforica viene presentata al paziente, singolarmente e letta ad alta voce. Dopo la lettura ad alta voce e effettuando una piccola pausa, l'esaminatore mostra la pagine con le interpretazioni possibili che vengono lette ad alta voce. Al paziente viene chiesto di scegliere quale delle tre frasi meglio rappresenta il significato della frase letta. Come per l'altra prova se il paziente non risponde in modo corretto, l'esaminatore indica la risposta corretta e spiega il perché.

Esempio: “Ora le leggerò una frase. La ascolti attentamente, subito dopo le presenterò tre possibili interpretazioni di questa frase, Scelga quale delle interpretazioni le sembra più appropriata per la frase iniziale.”

Metafora scritta

La polizia mise nel sacco i rapinatori.

1.

La polizia chiuse i rapinatori dentro un sacco.

2.

La polizia ebbe la meglio sui rapinatori.

3.

La polizia trasferì i rapinatori in un posto sicuro.

Inferenze. Questa prova è stata realizzata in analogia alla prova ideata da Brownell (1986) e include 10 item più un item di esempio, ognuno dei quali formato da una coppia iniziale di frasi seguita da tre affermazioni, dove per ciascuna delle quali il paziente deve indicare se è vera oppure falsa. Le due frasi della coppia iniziale formano

un'entità da trattare come un unico elemento integrato, un'unica storia. La risposta richiede al paziente di compiere un'inferenza basata sull'integrazione degli elementi forniti nelle due frasi iniziali. Le frasi sono state costruite in modo che la considerazione di una sola delle due porta ad un'inferenza fuorviante, mentre l'inferenza corretta viene data solamente considerando le due frasi nell'insieme. Delle tre affermazioni, due sono di tipo inferenziale, mentre una è relativa al contenuto fattuale della storia e non richiede inferenza. Delle due affermazioni inferenziali, una fa riferimento alle due frasi considerate nel loro insieme e rappresenta l'inferenza corretta/vera, mentre l'altra fa riferimento a quanto viene inferito in base ad una sola delle due frasi, da sola fuorviante, rappresentando quindi l'inferenza scorretta/falsa. La prova dura circa 15 minuti.

Esempio: “Adesso leggerò una breve storia formata da due frasi. Provi a rappresentarsi le due frasi come un'unica storia. Successivamente le presenterò tre affermazioni relative a questa storia e per ognuna di esse mi dovrà indicare se è vera o falsa”

Inferenza

*Dopo un'ora la donna tirò fuori
L'impasto dal forno.
Il vaso era cotto alla perfezione.*

1.

La cottura era uscita molto bene.

2.

La donna aveva cotto un vaso nel forno.

3.

La donna aveva cotto del cibo nel forno.

Richieste. Per la costruzione di questa prova sono stati considerati i risultati ottenuti nello studio di Weylman e coll. (1989). Questa prova è composta da 10 item più un esempio. Ognuno degli item è costituito da una breve storia, che termina con una domanda con tre possibili risposte tra le quali il paziente dovrà scegliere quella più adatta in base al contesto fornito dalla prova. In alcuni item la storia crea

un contesto richiedente un'interpretazione diretta della domanda, mentre negli item rimanenti crea un contesto richiedente un'interpretazione indiretta. Per ogni prova sono previste: una risposta diretta (corretta nel caso di contesto diretto), una risposta indiretta (corretta nel caso di contesto indiretto) e una risposta errata di controllo. La prova dura circa 10 minuti.

Esempio: “Adesso le leggerò una storia. La storia termina con una domanda. Le presenterò quindi tre possibili risposte alla domanda e lei dovrà scegliere quale tra le tre risposte è più adatta alla domanda”.

Richiesta

Un pomeriggio Carlo va a fare i compiti da un amico; arrivato sotto casa, Carlo citofona all'amico e gli domanda: "Ciao, sono Carlo posso salire?". E l'amico gli risponde:

1.

"L' ascensore è libero."

2.

"Ti stavo aspettando."

3.

"Il film inizia alle otto e mezza."

Umore. Anche questa prova è stata ideata in riferimento a quanto realizzato nello studio di Brownell e coll. (1983). Comprende 10 item più l'esempio. Ogni item è formato da una barzelletta, alla quale è stata tolta la battuta finale. Al paziente viene presentata la barzelletta e gli viene chiesto di scegliere fra tre possibili finali rappresentanti il finale umoristico corretto (coerente e sorprendente) un finale

coerente (ma non sorprendente) e un finale sorprendente (non coerente). La prova dura circa 10 minuti

Esempio: “Adesso le leggerò una barzelletta, alla quale è stata tolta la battuta finale. Le presenterò poi tre possibili finali, uno solo dei quali è adatto a concludere la barzelletta in modo divertente. Scelga in finale che conclude la barzelletta in modo divertente.”

Umorismo

*Il dottore, rivolgendosi ad un'anziana paziente:
“Il dolore al suo braccio destro, signora,
non è niente di grave. È semplicemente
causato dall'età”. E la donna esclama:*

1.

*“Ma non ha senso, dottore: il mio braccio sinistro
ha la stessa età ma sta benissimo!”*

2.

*“non c'è proprio nessun antidoto contro
gli acciacchi della vecchiaia!”*

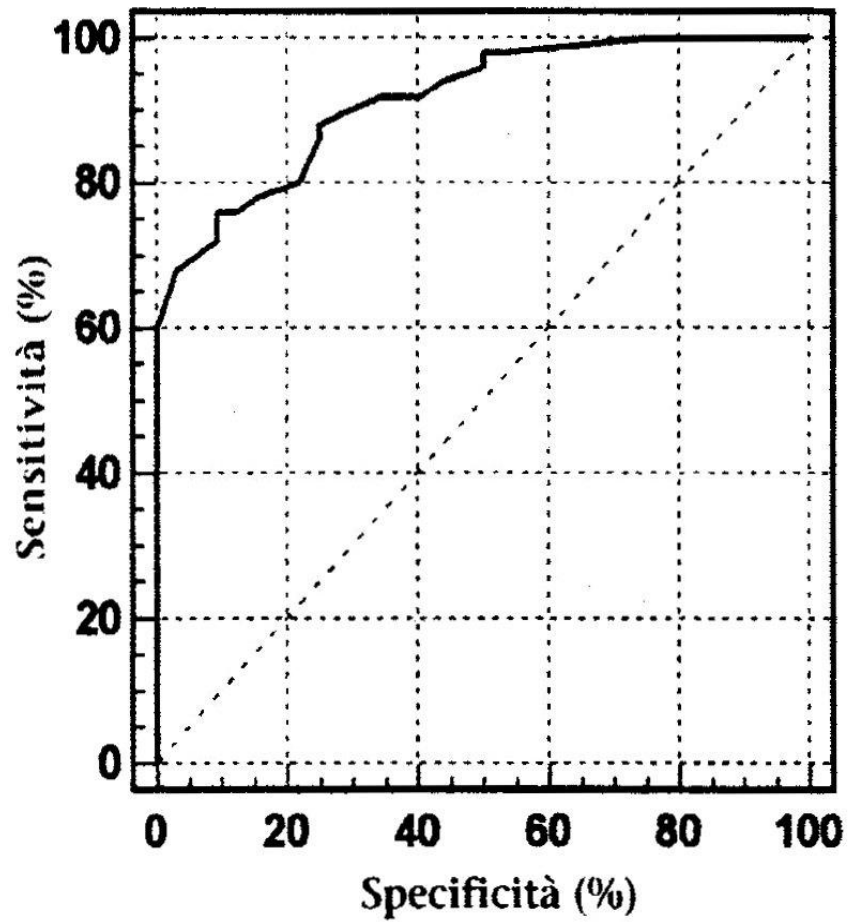
3.

“Proprio questa mattina è caduto il Governo!”

Calcolo dei punteggi *cut-off*

Ai fini delle procedure necessarie a determinare il valore soglia, o *cut-off* per la BLED Santa Lucia possiamo qui indicare che l'accuratezza di un test diagnostico, e di conseguenza anche il suo grado di errore, si misura in base a due indici: la *sensitività* (proporzione dei veri positivi sul totale dei casi) e la *specificità* del test (proporzione dei veri negativi sul totale dei soggetti di controllo). Sensitività e specificità non sono proprietà invarianti del test rispetto al *cut-off* scelto, ma si modificano in funzione di esso in modo tale che, modificandolo, all'aumentare della sensitività del test, la specificità diminuisce e viceversa. A tale scopo viene utilizzata la curva di ROC, che mette in relazione sensitività e specificità in funzione di tutti e due gli indici. Il diagramma così costruito consente anche di determinare l'accuratezza diagnostica complessiva del test, rappresentato nell'area sottesa alla curva.

Analiticamente, il *cut-off* ottimale è quel punto della curva più vicino all'angolo superiore sinistro del diagramma, e in questo caso risulta essere pari a 44.



La stessa metodologia è stata applicata per determinare i valori *cut-off* relativi alle specifiche prove. Nella tabella di seguito verranno mostrati i valori soglia per ogni singola prova. Non avendo somministrato la prova riguardante la prosodia, i valori *cut-off* di riferimento sono quelli relativi ad ogni singola prova.

MF	<3	.68	.82	.87
MS	<9	.74	.74	.81
INF	<3	.68	.82	.83
RIC	<9	.66	.82	.79
UM	<7	.64	.85	.79

4.3 Metodi.

L'idea di somministrare questo tipo di test ai pazienti afasici è connessa al tirocinio effettuato presso l'azienda ospedaliera U.L.S.S. di Venezia e al successivo volontariato presso l'associazione italiana afasici di Venezia (A.IT.A.). Le persone selezionate hanno accettato di essere testate esprimendo il loro consenso. Il test è stato condotto rispettando alcuni importanti parametri conversazionali. I pazienti sono stati valutati in un ambiente confortevole e da loro conosciuto (sede AITA veneziana e studio logopedico). Sono stati messi a loro agio ed è stato spiegato in modo chiaro e conciso il tipo di test al quale stavano partecipando. E' stata garantita la loro privacy, per questo motivo i loro nomi verranno abbreviati alle sole iniziali del nome.

I parametri di inclusione al test sono stati:

– Soggetti con afasia fluente e con afasia primaria progressiva, verificata attraverso l'esito dell'esame PET.

– Età compresa tra i 51 e i 69 anni (età media 63 anni).

Sono stati selezionati per questo studio 3 pazienti con afasia fluente e 2 pazienti con afasia primaria progressiva. La loro età media è di 63 anni (min 50, max 69). Nessuno dei pazienti scelti presenta un'emiplegia. Quattro sono uomini mentre una sola partecipante è donna. La distanza temporale dall'ictus varia da un anno a dodici anni per gli afasici, mentre la comparsa dei sintomi per quanto riguarda l'afasia primaria progressiva varia da uno a tre anni.

Le descrizioni dei pazienti sono presentate nelle tabelle seguenti:

Tabella afasici vascolari

Paziente	Sesso	Età	Tipo di afasia	Tempo passato dall'ictus
M. B.	M	69	Wernicke	12 anni
G. Z.	M	63	Fluente	2 anni
M.T.	M	51	Anomica	2 anni

Tabella afasici con afasia primaria progressiva

Paziente	Sesso	Età	Tipo di afasia	Tempo passato dai primi sintomi
E. C.	M	67	Afasia motoria	3 anni
M. A.	F	66	Primaria progressiva	2 anni

Problemi riscontrati. I problemi che sono stati riscontrati sono di varia natura. Prima di tutto si sono verificati alcuni problemi di incomprensione delle richieste principalmente con un paziente con afasia di Wernicke, il quale tendeva a spostarsi dalla richiesta effettuata, cercando di analizzare ogni singolo componente dell'item in maniera prolissa. Il secondo problema si è verificato durante la somministrazione del test ai pazienti con afasia primaria progressiva. Infatti avendo dei problemi con la memoria di lavoro è stato necessario ripetere più volte la richiesta, tenendo il libretto stimoli continuamente sotto gli occhi del paziente e facendogli leggere gli item più volte. In alcuni casi è stato necessario l'aiuto dei familiari. Inoltre non è stato possibile per un paziente con afasia primaria progressiva effettuare il test in una volta sola, poiché questo tipo di prova è risultata essere molto stancante per lui.

Capitolo 5. Descrizione casi clinici.

5.1 Pazienti con afasia primaria progressiva

Caso clinico

E.C. è un paziente in trattamento logopedico e partecipa attivamente alle riunioni dell'associazione italiana afasici (A.IT.A) di Vicenza.

E' un professore di filosofia in pensione di anni 67 con un livello di scolarità di 18 anni. Si presenta autonomamente al servizio di Neuropsicologia nell'anno 2009, lamentando difficoltà nell'espressione linguistica con anomie, inceppi, parafasie verbali che riducono la fluidità del discorso e disturbi di memoria recente. Il paziente risulta autonomo delle proprie attività. Dalle informazioni riportate nella sua cartella clinica, il paziente si presenta vigile, lucido, collaborante e orientato nel tempo e nello spazio.

Gli esiti del *Mini-Mental State* sono nella norma con un punteggio di 29/31. La memoria, le capacità di apprendimento e recupero di nuove informazioni di tipo episodico-verbale sono nella norma, mentre è ridotto il recupero di nuove informazioni di tipo episodico- verbale. Il paziente mostra inoltre lievi difficoltà nelle prove che

indagano la funzionalità della memoria di lavoro e l'attenzione visiva tra due compiti.

Per quanto riguarda il linguaggio l'eloquio spontaneo presenta inceppi, latenze anomiche e anomalie che a tratti ne riducono la fluidità. La prosodia è preservata. I risultati del linguaggio attraverso l'AAT non mettono in luce altri importanti sintomi afasici (né in produzione verbale e scritta, né in comprensione) la denominazione su presentazione visiva e la lettura sono preservate. Mostra difficoltà nelle frasi sintatticamente complesse.

La tomografia per emissione di positroni eseguita con apparecchiatura PET/CT, ha dimostrato la presenza di ipometabolismo glucidico di grado moderato a livello della corteccia parietale sinistra e severo in corrispondenza della corteccia temporale di sinistra.

Ad un successivo controllo eseguito nel 2012, il linguaggio è deteriorato. L'eloquio spontaneo è ridotto in fluenza, anomico e rallentato, con inceppi, parafasie fonemiche e neologismi. Le anomalie vengono spesso rivolte attraverso l'impiego di circonlocuzioni. La lettura è rallentata, con necessità di sillabare e scandire le parole, ma entro la norma. La diagnosi è Afasia motoria.

Somministrazione BLED Santa Lucia.

Prima della somministrazione del test, il paziente riferisce di avere un'autonomia attentiva di 20 minuti, per questo motivo non è stato possibile effettuare il test in una sola sessione.

Il test è stato presentato in un ambiente familiare per il paziente (studio logopedico) in assoluta tranquillità. A causa del deficit dell'attenzione, gli item sono stati letti più volte e gli è stata data la possibilità di consultare il protocollo ogni volta che ne sentiva la necessità. Non ha mostrato problemi nella comprensione della richiesta ed è stato molto collaborante.

Risultati BLED Santa Lucia.

Nella tabella seguente verranno mostrati i risultati delle singole prove del test di E. C.

Metafore figurate

<i>Risposte corrette</i>	6/10
<i>Risposte letterali</i>	3/10
<i>Controlli metaforici</i>	0/10
<i>Controlli letterali</i>	1/10

Metafore scritte

<i>Totale metaforiche corrette</i>	7/10
<i>Totale letterali</i>	2/10
<i>Totale controllo</i>	1/10

Inferenze

<i>Inferenze vere</i>	7/10
<i>Totale inferenze false</i>	3/10
<i>Totale Inferenze</i>	5/10
<i>Totale affermazioni fattuali</i>	8/10

Richieste

<i>Totale corrette</i>	9/10
<i>Totale errate</i>	0/10
<i>Totale controlli</i>	1/10

Umorismo

<i>Totale corrette</i> <i>(coerenza + sorpresa)</i>	4/10
<i>Totale coerenti</i> <i>(no sorpresa)</i>	3/10
<i>Totale sorprendenti</i> <i>(no coerenza)</i>	2/10

Analisi dei dati

Dall'analisi dei dati del paziente E.C. non si rilevano grosse difficoltà di comprensione pragmatica. Dimostra di avere una buona comprensione delle metafore figurate, una capacità di trarre inferenze nella norma, ma non raggiunge il *cut-off* nella prova di comprensione delle metafore scritte e nella prova riguardante l'umorismo. Per quest'ultima il punteggio basso, può essere dovuto al fatto che la prova è stata somministrata per ultima e quindi la concentrazione e l'attenzione del paziente potevano essere ridotte.

Nella prova di comprensione delle metafore scritte gli item più problematici sono stati 2-3, (vedi appendice) dove il paziente ha dato una risposta letterale, mentre nella prova

dell'umorismo gli item più problematici sono stati 2, 6, 7, 10 (vedi appendice) nei quali E.C, ha dato una risposta coerente ma non sorprendente.

Caso clinico

M.S. è una donna di 66 anni che in passato svolgeva la professione di dirigente finanziario.

Nel 2014 accede alla valutazione testuale all'Istituto Neurologico Carlo Besta di Milano per un esame delle funzioni corticali superiori. La paziente appare orientata lungo le coordinate temporali, spaziali e verso le persone.

La valutazione cognitiva rileva un quadro clinico nella norma, tuttavia vengono segnalate difficoltà di tipo aprassico per il braccio destro. La paziente riferisce difficoltà espressive infatti l'eloquio spontaneo è abbastanza fluente anche se sono presenti ricerche di parole. L'eloquio è caratterizzato da inceppi anomici e parafasie semantiche.

Il profilo cognitivo globale valutato con il Mini-Mental-State risulta ai limiti della norma.

Nei test che indagano le abilità linguistiche vengono ottenuti punteggi nella norma per quanto riguarda la produzione su base semantica e nella produzione su indizio fonemico.

Dagli esiti dell'esame PET cerebrale si segnala un aumento degli spazi delle convessità cerebrale e cerebellare. Presenza di areole di iperlucenza nella sostanza bianca sottocorticale delle regioni fronto-parietali.

La tomografia per emissione di positroni PET/CT e scansioni del cranio ha dimostrato la presenza di ipometabolismo glucidico al livello della corteccia parietale sinistra e parietotemporale omolaterale. La diagnosi è deficit delle funzioni corticali posteriori di probabile natura degenerativa primaria.

Somministrazione BLED Santa Lucia.

La paziente M.S. precedentemente alla somministrazione del test ha richiesto di non essere sottoposta ad ulteriori test che analizzassero la sua situazione cognitiva e linguistica. E' stata rassicurata dalla figlia e dall'esaminatrice che il test sarebbe servito per un puro studio accademico e che non avrebbe valutato le sue capacità cognitive ma la sola componente pragmatica del linguaggio. E' stata rassicurata del fatto che i risultati non sarebbero serviti per un'analisi o diagnosi del suo disturbo. Successivamente si è mostrata molto collaborativa. La presenza della figlia studentessa di psicologia, è stata di fondamentale importanza durante la somministrazione del test poiché la paziente tendeva ad

analizzare più volte gli item senza arrivare ad una risposta ed è stata aiutata dalla figlia per la scelta degli item corretti, senza però influenzare le risposte della paziente.

Di seguito vengono riportati i risultati della prova di M.S.

Risultati BLED Santa Lucia.

Metafore figurate

<i>Risposte corrette</i>	7/10
<i>Risposte letterali</i>	1/10
<i>Controlli metaforici</i>	2/10
<i>Controlli letterali</i>	0/10

Metafore scritte

<i>Risposte corrette</i>	7/10
<i>Risposte letterali</i>	2/10
<i>Controlli</i>	1/10

Inferenze

<i>Totale inferenze vere</i>	8/10
<i>Totale inferenze false</i>	6/10
<i>Totale inferenze</i>	7/10
<i>Totale affermazioni fattuali</i>	7/10

Richieste

<i>Totale corrette</i>	8/10
<i>Totale errate</i>	1/10
<i>Totale controlli</i>	1/10

Umorismo

<i>Totale corretti</i> <i>(coerenza +</i> <i>sorpresa)</i>	9/10
<i>Totale coerenti</i> <i>(no sorpresa)</i>	1/10
<i>Totale</i> <i>sorprendenti</i>	0/10

Analisi dei dati.

L'analisi dei dati di M.S. non mostra difficoltà nelle prove sulle metafore figurate delle inferenze e dell'umorismo, dove superare abbondantemente il punteggio *cut-off*. Si osservano però alcuni problemi nelle prove di comprensione delle metafore scritte e delle richieste dove non raggiunge il *cut-off*. Nello specifico gli item che hanno creato maggiori difficoltà sono stati, nella prova delle metafore scritte il 2 e il 3 dove il paziente seleziona il significato letterale della frase (vedi appendice) e nelle prove delle richieste l'item numero 4 (vedi appendice).

5.2 Pazienti con afasia vascolare.

Caso clinico

G.Z. è un paziente Veneziano, attualmente in trattamento logopedico presso la ULSS 12 Veneziana.

Nel 2013 viene ricoverato nel reparto di Neurologia dell'Ospedale dell'Angelo di Mestre per recidiva di ischemia cerebrale. Dagli esiti della TAC cerebrale si evidenziano areole di tipo lacunare in sede nucleo-capsulare e periventricolare fronto-parietale a sinistra. Dagli esami del linguaggio effettuati un anno dopo dalle sue dimissioni, si verificano miglioramenti in tutte le componenti del linguaggio, un'importante diminuzione dei neologismi, e un miglioramento del *Token Test* che passa da un deficit grave a un deficit di media gravità. Il linguaggio spontaneo mostra numerose latenze anomiche, parafasie fonemiche e *conduites d'aproche*. Il comportamento comunicativo è molto migliorato e il paziente utilizza spesso il linguaggio non verbale (gesti, disegni, mimica). La diagnosi linguistica è afasia fluente. Di seguito vengono riportati i risultati ottenuti dagli esami linguistici effettuati dalla logopedista.

	Risultati AAT
Token Test	39%
Ripetizione	110/150
Linguaggio scritto sotto dettato	70%
Lettura ad alta voce	89%
Denominazione	18%
Comprensione contestuale orale	98%
Comprensione contestuale scritta	87%

Somministrazione BLED Santa Lucia

Il test è stato presentato al paziente, subito dopo la sua seduta logopedica settimanale presso la sede A.IT.A di Venezia. Durante la spiegazione della prova il paziente non ha avuto difficoltà di comprensione delle richieste. E' stato molto collaborativo e ha mostrato interesse e curiosità verso questo tipo di test.

Risultati BLED Santa Lucia.

Nella tabella seguente verranno mostrati i risultati delle singole prove del test di G.Z.

Metafore figurate

<i>Risposte corrette</i>	5/10
<i>Risposte letterali</i>	5/10
<i>Controlli metaforici</i>	0/10
<i>Controlli letterali</i>	1/10

Metafore scritte

<i>Risposte corrette</i>	5/10
<i>Risposte letterali</i>	4/10
<i>Controlli</i>	1/10

Inferenze

<i>Totale inferenze vere</i>	6/10
<i>Totale inferenze false</i>	8/10
<i>Totale inferenze</i>	7/10
<i>Totale affermazioni fattuali</i>	7/10

Richieste

<i>Totale corrette</i>	7/10
<i>Totale errate</i>	0/10
<i>Totale Controlli</i>	1/10

Umorismo

<i>Totale corretti (coerenza + sorpresa)</i>	1/10
Totale coerenti (no sorpresa)	1/10
Totale sorprendenti (no coerenza)	8/10

Analisi dei dati

L'analisi dei dati di G.Z. dimostra che il paziente non raggiunge i valori *cut-off* nelle seguenti prove: metafore scritte e umorismo. In particolare nella prova riguardante la comprensione delle metafore scritte il paziente seleziona in

4 item il significato letterale della metafora. Nello specifico gli item problematici sono stati 1, 6, 7, 10. (Vedi appendice).

Nelle prova riguardante l'umorismo G.Z. seleziona 1 risposta coerente che genera sorpresa, (item 3) 1 risposta corretta senza effetto sorpresa (item 7) e 8 risposte sorprendenti. (item 1, 2, 4, 5, 6, 8, 9, 10) mostrando quindi problemi nel scegliere la risposta coerente e sorprendente per la costruzione della barzelletta. (Vedi appendice per gli item)

Caso clinico

M. T. è un paziente di 51 anni veneziano. Nell'ottobre 2012 viene ricoverato presso l'ospedale Neuro riabilitativo della Fondazione San Camillo (Venezia- Lido), con una diagnosi di afasia e discalculia in esiti di ischemia cerebrale cortico-sottocorticale fronto-temporo-parieto-occipitale e nucleare sinistra in dissecazione dell'arteria carotide interna. Da una prima analisi neuropsicologica il paziente si dimostra vigile, orientato e collaborante con una buona autonomia motoria. Di seguito i risultati degli esami linguistici effettuati due anni dopo la dimissione. Diagnosi clinica, afasia anomica di grado lieve.

Linguaggio spontaneo	Nella norma con qualche latenza di tipo anomico
Token Test	95%
Ripetizione	Normale
Lettura	Normale
Scrittura di parole e non parole	Nella norma
Denominazione orale e scritta	Nella norma
Comprensione orale e scritta	Nella norma
Generazione di liste	Deficitarie
Uso numeri e calcolo	Conservato
Boston Naming Test	41/60 cut-off 44 lieve deficit anomico

Somministrazione BLED Santa Lucia

Il test viene presentato al paziente in un ambiente per lui familiare (sede A.IT.A Venezia) successivamente alla sua seduta logopedica settimanale. Non mostra segni di incomprensione delle richieste e mostra interesse e curiosità per il test.

Risultati BLED Santa Lucia.

Di seguito vengono riportati i risultati della prova di M.T

Metafore figurate

<i>Risposte corrette</i>	10/10
<i>Risposte letterali</i>	0/10
<i>Controlli metaforici</i>	0/10
<i>Controlli letterali</i>	0/10

Metafore scritte

<i>Risposte corrette</i>	8/10
<i>Risposte letterali</i>	0/10
<i>Controlli</i>	2/10

Inferenze

<i>Totale inferenze vere</i>	10/10
<i>Totale inferenze false</i>	10/10
<i>Totale inferenze</i>	10/10
<i>Totale affermazioni fattuali</i>	0/10

Richieste

<i>Totale corrette</i>	9/10
<i>Totale errate</i>	0/10
<i>Totale controlli</i>	1/10

Umoreismo

<i>Totale corretti</i> <i>(coerenza + sorpresa)</i>	<i>10/10</i>
<i>Totale coerenti</i> <i>(no sorpresa)</i>	<i>0/10</i>
<i>Totale sorprendenti</i> <i>(no coerenza)</i>	<i>0/10</i>

Analisi dei dati

Il paziente M.T. non mostra nessun deficit nella componente pragmatica del linguaggio. I risultati dimostrano che raggiunge il *cut-off* in tutte le prove del test.

Caso clinico

M. B. è un paziente di anni 69, ricoverato nel 2003 in Neurologia, presso l'ospedale civile di Venezia- Mestre con ictus in regione temporo- parietale sinistra. A seguito dell'ictus gli è stata diagnosticata un'afasia globale. Dagli ultimi esami del linguaggio effettuati nel 2013. Tuttavia si rileva che la conversazione è compromessa da evidenti

deficit afasici e richiede un aiuto da parte dell'ascoltatore.

La maggior parte degli errori si manifesta nella struttura semantica: anomalie, inceppi e circonluzioni.

La diagnosi linguistica è Afasia di Wernicke lieve, evoluta verso un quadro afasico di tipo anomico attualmente stabilizzato. Il paziente frequenta regolarmente il gruppo A.IT.A Veneziano.

Nella tabella sotto si possono osservare i risultati dell'AAT.

Token Test	11 errori/50 84%
Ripetizione	115/150
Linguaggio scritto	77/90
Comprensione contestuale orale	45/60 deficit medio
Comprensione contestuale scritta	42/60 deficit medio
Denominazione	82/120

Somministrazione BLED Santa Lucia

Durante la somministrazione del test al paziente, si sono verificati una serie di problemi. A causa del tipo di afasia il paziente tendeva ad essere prolisso e a spostarsi dalla

richiesta dell'esaminatrice analizzando ogni singolo componente dell'item, allungando il tempo dell'esame.

Risultati BLED Santa Lucia

Di seguito vengono riportati i risultati della prova di R.B.

Metafore figurate

<i>Risposte corrette</i>	6/10
<i>Risposte letterali</i>	1/10
<i>Controlli metaforici</i>	2/10
<i>Controlli letterali</i>	1/10

Metafore scritte

<i>Risposte corrette</i>	7/10
<i>Risposte letterali</i>	3/10

<i>Controlli</i>	1/10
------------------	------

Inferenze

<i>Totale inferenze vere</i>	7/10
<i>Totale inferenze false</i>	5/10
<i>Totale inferenze</i>	6/10
<i>Totale affermazioni fattuali</i>	5/10

Richieste

<i>Totale corrette</i>	10/10
<i>Totale errate</i>	0/10

<i>Totale controlli</i>	0/10
-----------------------------	------

Umorismo

<i>Totale corretti (coerenza + sorpresa)</i>	4/10
<i>Totale corenti (no sorpresa)</i>	3/10
<i>Totale sorprendenti (no coerenza)</i>	3/10

Analisi dei dati

Dai dati del paziente M.B. si osserva che nella prova delle metafore figurate raggiunge pienamente il *cut-off*. Nella prova delle metafore scritte invece non raggiunge il livello soglia, in

particolare il paziente ha avuto problemi negli item 2 e 8 dove seleziona il significato letterale della frase. Nella prova delle inferenze non mostra particolari problemi. Sorprendentemente nella prova riguardante le richieste ottiene un punteggio di 10/10. Nell'ultima prova riguardante l'umorismo il paziente non raggiunge il *cut-off*. In particolare negli item 2, 6 e 8 sceglie il finale coerente ma non sorprende (vedi appendice) e negli item 4, 7 e 9 sceglie il finale sorprendente ma non coerente.

Capitolo 6 Discussione e Conclusione

Discussione

Da un'analisi qualitativa dei dati si osserva che tutti i pazienti testati ad eccezione di uno, mostrano delle difficoltà nel scegliere l'interpretazione metaforica scritta corretta. Entrambi i pazienti con afasia primaria progressiva hanno difficoltà negli item 2 e 3.

Tutti i pazienti afasici (tranne M.T che non mostra nessun tipo di problema) sbagliano nella scelta delle metafore scritte attribuendo il significato letterale e non quello metaforico.

La parte riguardante l'umorismo è stata problematica per la maggior parte dei pazienti testati. Si osserva che gli item 2-6-9 sono quelli che hanno creato difficoltà in tutti i pazienti.

I pazienti con afasia vascolare, G.Z. e M.B. commettono gli stessi errori nella prova di comprensione dell'umorismo. In particolare associano un finale sorprendente ma non coerente alla barzelletta proposta. Anche E.C. (afasia primaria progressiva) mostra gli stessi problemi nella prova di umorismo.

Per quanto riguarda M.A. (afasia primaria progressiva), a differenza di tutti gli altri pazienti esaminati, commette un errore nella prova delle richieste scegliendo l'alternativa di controllo al posto della risposta corretta.

In conclusione da un'analisi accurata dei dati si osserva che non ci sono differenze significative tra le *performance* dei due gruppi.

Nonostante i deficit linguistici risultano essere sicuramente maggiori rispetto ai deficit pragmatici, le difficoltà di comprensione linguistica dei pazienti esaminati non risultano avere inciso in maniera significativa sulla prova proposta.

Conclusioni

Il presente studio ha voluto offrire un'ulteriore panoramica sui deficit pragmalinguistici nella popolazione afasica e offrire una nuova ricerca pragmatica sulle afasie primarie progressive, verificando se anche in questo tipo particolare di

deficit linguistico, fossero presenti problemi nella comprensione di alcuni usi non letterali del linguaggio.

Ho infatti provato ad illustrare, attraverso uno studio empirico, alcuni aspetti ancora poco chiari in letteratura, sui processi pragmatici nella popolazione afasica, considerando la pragmatica come una componente indipendente del linguaggio e quindi secondo la definizione di Sperber e Wilson (2005), lo studio su come i fattori contestuali interagiscono con il significato, nell'interpretazione di ciò che viene detto.

I risultati di questo studio mostrano che entrambe le popolazioni analizzate hanno difficoltà nell'interpretazione del linguaggio figurato, in particolare nella comprensione delle metafore scritte e nell'elaborazione dell'ironia. La spiegazione per la quale l'ironia risulta essere la parte più complicata può essere attribuita al fatto che questa 'ultima rappresenta uno stato mentale che non corrisponde a quanto realmente viene dichiarato, con il risultato dunque che l'enunciato risulta essere ingannevole e dal significato difficilmente estrapolabile. A differenza di quanto accade di solito nella comunicazione, il linguaggio nei casi studiati è più di un semplice strumento per trasmettere un'intenzione ironica, poiché quest'ultimo è stato utilizzato anche come mezzo di indagine linguistica. Di conseguenza l'ironia acquista un grado di ambiguità ulteriore, perdendo rispetto all'atto comunicativo originale la sua

chiarezza e immediatezza. Inoltre i deficit pragmatici potrebbero dipendere dalla distruzione di altri processi cognitivi come la memoria, l'attenzione e le funzioni esecutive.

Questo spiegherebbe la bassa percentuale di accuratezza nella prova dell'umorismo in entrambe le popolazioni, a causa del grosso carico di informazioni della memoria di lavoro. Tuttavia il gruppo con afasia classica che ha partecipato a questo studio mostra una percentuale maggiore di errori nella prova, rispetto alla popolazione con afasia primaria progressiva nonostante i pazienti mostrino severe compromissioni nelle altre componenti del linguaggio.

Nella stesura del lavoro le difficoltà a livello teorico si sono presentate nella mancanza di studi sull'analisi della componente pragmatica per quanto riguarda i pazienti con afasia primaria progressiva. Gli studi analizzati infatti mirano ad una definizione più specifica possibile del deficit, analizzando le difficoltà nelle altre componenti segmentali del linguaggio (fonologia, sintassi, semantica). A livello pratico è stato faticoso reperire i pazienti con una diagnosi certa di afasia primaria progressiva poiché comunemente diagnosticata come una demenza fronto-temporale.

Bibliografia:

- Adams, C. (2002). “The assessment of language pragmatics.” *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 43: 973–987.
- Adams, C. 2002. “The assessment of language pragmatics.” *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 43: 973–987.
- Angeleri R., Bosco F. M., Gabbatore I., Bara B. G., Sacco K. (2012) “Assessment Battery for Communication: Normative data Behaviour research methods”.
- Archibald Y. M. Wepman J. M (1968).” Language Disturbance and non verbal cognitive injury to the right hemisphere”, *Brain* 968, 91(1):117-30.
- Ash S, Moore P, Vesely L, Gunawardena D, McMillan C, Anderson C, e coll. (2009),” Non-Fluent speech in frontotemporal lobar degeneration.” *Neurolinguistics*; 22: 370–83.
- Bambini V. (2010), “Neuropragmatics”, *Italian Journal of Linguistics*, Volume 22, Issue 1.
- Bambini V. (2012) “When Theory Meets Empirical Investigation”, *Humana Mente Journal of Philosophical Studies*, Vol. 23, 37–60.
- Bambini V., Bara B. G., (2012), “Neuropragmatics”, *Handbook of Pragmatics*.

- Bambini V., Resta D., (2012), “Metaphor and Experimental Pragmatics” *Humana.Mente Journal of Philosophical Studies*, Vol. 23, 37–60.
- Bara B.G., Cutica I., Tirassa M. (2001), “Neuropragmatics: Extralinguistic Communication after closed head injury” *Brain and Language* 77, 72–94.
- Bara B.G., Tirassa M. Zettin M. (1997), “Neuropragmatics: Neuropsychological Constraints on Formal Theories of Dialogue” *Brain and Language* 59, 7–49.
- Bara B.G., Tirassa M. (2000), “Neuropragmatics: Brain and Communication”, *Brain and Language* 71, 10–14.
- Basso A. (2005) “Conoscere e rieducare l’afasia”, Roma, Il pensiero scientifico, Roma.
- Benson D.F. (1979),” Aphasias, alexia, agraphia”. Churchill Livingston, New York.
- Benson, D. F., & Geschwind, N. (1971). “Aphasia and related cortical disturbances”. In A. B. Baker & L. H. Baker (Eds.), *Clinical neurology*. Philadelphia: Harper & Row.
- Bosco, F. M., Angeleri, R., Zuffranieri, M., Bara, B. G., & Sacco, K. (2008), “Assessment Battery for Communication: Development of Two Parallel Forms”, *Journal of Communication Disorders* 2012.03.002.
- Brownell H., Lundgren K., Cayer-Meade C, Nichols M., Caddick K., Spitzer J., (2007) “Assessing quality of metaphor

interpretation by right hemisphere damaged patients”, *Brain and Language* 103 8–249.

- Brownell H., Stringfellow A. (1999), “Making Requests: Illustrations of How Right-Hemisphere Brain Damage Can Affect Discourse Production”, *Brain and Language* 68, 442–465.
- Cacciari C, Reati F, Colombo M.R., Padovani R., Rizzo S., Papagno C. (2006), “The comprehension of ambiguous idioms in aphasic patients” *Neuropsychologia* 44 1305–1314.
- Cacciari C, Reati F., Colombo M.R., Padovani R., Rizzo S. Papagno C. (2006), “The comprehension of ambiguous idioms in aphasic patients”, *Neuropsychologia*, 44 1305–1314.
- Carston R., Wearing C. (2015),” Hyperbolic language and its relation to metaphor and irony”, *Journal of Pragmatics* 79—92.
- Carthery-Goulart M.T, Da Costa da Silveira A., Machado T.H, Lessa Mansur L, De Mattos Pimenta Parente A., Lie Hosogi Senaha M., Dozzi Bruck S.M., Nitrini R. (2013) “Nonpharmacological interventions for cognitive impairments following primary progressive aphasia. A systematic review of the literature”, *Dement Neuropsychol* ;7(1):122-131.
- Chantraine Y., Joannette Y., Ska B. “Conversational abilities in patients with right hemisphere damage”, *Journal of Neurolinguistic*, 11, 21-32

- Cumming L. (2014), “Communication disorders”, Cambridge University Press, New York.
- Cummings L. (2009), “Clinical Pragmatic”, Cambridge University Press, New York.
- Cutica I., Bucciarelli M., Bara B. (2006) “Neuropragmatics: Extralinguistic pragmatic ability is better preserved in left-hemisphere-damaged patients than in right-hemisphere-damaged patients” *Brain and Language* 98 (2006) 12–25.
- Davis e Wilcox (1985),” Promoting Aphasic’s Communicative Effectiveness”.
- De Vincenzi, Di Matteo, (2004) “*Come il cervello comprende il linguaggio*, Laterza, Bari.
- Denes G. (2009), “Parlare con la testa. Le basi neurologiche e la struttura del linguaggio”, Zanichelli, Modena.
- Denes G. Pizzamiglio L., (1994) “Manuale di neuropsicologia. Normalità e patologia dei processi cognitivi”, Zanichelli, Modena.
- Dronker (2000) “The pursuit of brain-language relationship” *Brain and Language* n 71 pp59-61.
- Enrici I. (2004),” Neuropragmatica,”, *Acta Phoniatica Latina*, 26 (1-2), 136-1421-2).
- Farrajota L, Maruta C., Maroco J., Pavão I., Martins I.P., Guerreiro M. De Mendonça A (2012).” Speech Therapy in

Primary Progressive Aphasia: A Pilot Study”, *Dement Geriatric Cognitive Disorders Extra*; 2:321–331.

- Friederici (2002) “Towards a neural basis of auditory sentence processing”, *Cognitive Science* 6, 78-84.
- Friederici (2006), “The neural basis of sentence processing inferior frontal and temporal contribution.” In Grodzinski Amunt Broca’s region, Oxford University Press pp.196-217.
- Friederici Rushmeyer Hahne Freback, (2003) “The role of left inferior frontal and superior temporal cortex in sentence comprehension: localizing syntactic and semantic processes.” *Cerebral Cortex* 14.
- G. Bottini G. Corcoran R., Sterzi R., Paulesu E., Schenone P., Scarpa P., Frackowiak R. S. J., Frith C.D. (1994) “The role of the right hemisphere in the interpretation of figurative aspects of language. A positron emission tomography activation study”, *Brain* 117, 1241-1253.
- Gagnon L Goulet P., Giroux F Joannette Y. (2003) “Processing of metaphoric and non-metaphoric alternative meanings of words after right- and left-hemispheric lesion”, *Brain and Language* 87 217–226.
- Geschwind, N. (1965a).” Disconnexion syndromes in animals and man”. *Brain* 88:237-294.
- Gibbs R. W. JR. (1989), “Understanding and Literal Meaning”, *Cognitive Science* 13, 243-251.

- Gibbs, Jr. R. W, (2008), “The Cambridge Handbook of metaphor and thought”, Cambridge University Press.
- Goldstein K. (1948), “Language and Language Disturbances: Aphasic symptom complexes and their significance for medicine and theory of language”. New York.
- Goodglass, H., Quadfasel, F.A., & Timberlake, W.H. (1964). “Phrase length and the type and severity of aphasia" *Cortex* 7, 133-155.
- Goodglass, Kaplan, (1972) “The assessment of aphasia and related disorders”. Philadelphia: Lea & Febiger.
- Gorno- Tempini M.L., Brambati SM, Ginex V., Ogar J., Dronkers NF, Marcone A. e coll. (2008). “The logopenic/ phonological variant of primary progressive aphasia”. *Neurology* 71: 1227-34.
- Gorno-Tempini M.I., Hillis A.E., Weintraub S., Kertesz A., Mendez M. Cappa S.F., Ogar J.M., Rohrer J.D., Black S., Boeve B.F., Manes F., Dronkers N.F., Vandenberghe R., Rascovsky K., Patterson K., Miller B.L., D.S. Knopman, J.R. Hodges, M.M. Mesulam, M. Grossman,(2011) ,“Classification of primary progressive aphasia and its variants”, *Neurology* 76:1006–1014.
- Grossman M, Mickanin J, Onishi K, Hughes E, D’Esposito M, Ding X-S, e coll. (1996)” Progressive non fluent aphasia:

- language, cognitive, and PET measures contrasted with probable Alzheimer's disease". *J Cogn Neurosci*; 8: 135–54.
- Harasty J.A., Halliday G.M., Code C, Brooks W. S, (1996), "Quantification of cortical atrophy in a case of progressive fluent aphasia," *Brain* 119, 181-190.
 - Hickok (2001)" Functional anatomy of speech perception and speech production psycholinguistic implication". *Journal psycholinguistic research* 30, 225-235.
 - Hickok and Poeppel (2000) "Toward a functional neuroanatomy of speech perception in trend" *Cognitive Sciences*, 4,121-138.
 - Hickok e Poeppel (2007) "The cortical organization of speech. *Nature Review Neuroscience* 8 393-402.
 - Hickok e poeppel, (2004)" Dorsal and ventral streams: a framework for understanding aspect of functional anatomy of language". *Cognition* 92 (1-2°) 67-99.
 - Hodges JR, Mitchell J, Dawson K, Spillantini MG, Xuereb JH, McMonagle P, e coll. (2010) "Semantic dementia: demography, familial factors and survival in a consecutive series of 100 cases". *Brain*; 133:300–6.
 - Hodges JR, Patterson K, Oxbury S, Funnell E. (1992) "Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy". *Brain*, 115 (Pt 6): 1783–806.

- Hodges JR, Patterson K. (1996) "Nonfluent progressive aphasia and semantic dementia: a comparative neuropsychological study". *J Int Neuropsychol Soc*; 2: 511–24.
- Hodges JR, Patterson K., Oxbury S., Funnell E., "Semantic dementia: Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy". *Brain* 115 (Pt 6): 1783- 806.
- Hu WT, McMillan C, Libon D, Leight S, Forman M, Lee VM, e coll. "Multimodal predictors for Alzheimer disease in nonfluent primary progressive aphasia". *Neurology* 2010; 75: 595–602.
- Jakobson, R., & Halle, M. (1956). "Two aspects of language and two types of aphasic disturbances". New York: Mouton.
- Joannette Y. Ansaldo A. I. "Clinical Note: Acquired Pragmatic Impairments and Aphasia", *Brain and Language* 68, 529–534.
- Josephs KA, Whitwell JL, Duffy JR, Vanvoorst WA, Strand EA, Hu WT, e coll. (2008) "Progressive aphasia secondary to Alzheimer disease vs frontotemporal lobar degeneration pathology". *Neurology*; 70: 25–34.
- Kertesz (1982) "Western aphasia classification", Gyurina and Stratton. New York.
- Kertesz A, Davidson W, McCabe P, Takagi K, Munoz D. (2003) "Primary progressive aphasia: diagnosis, varieties, evolution". *J Int Neuropsychol Soc* ; 9: 710–9.

- Kertesz A, Hudson L, Mackenzie IR, Munoz DG, (1994),” The pathology and nosology of primary progressive aphasia”. *Neurology*; 44:2065–72.
- Knibb JA, Xuereb JH, Patterson K, Hodges JR, (2006), “Clinical and pathological characterization of progressive aphasia”. *Ann. Neurol*; 59:156-65.
- Knibb JA, Xuereb JH, Patterson K, Hodges JR. (2006) “Clinical and pathological characterization of progressive aphasia”. *Ann Neurol*; 59: 156–65.
- Larner A.J, (2014),” Pragmatic Studies in the Cognitive Function Clinic”, Springer-Verlag London.
- Levinson S.C. (1983),” Pragmatics”, Cambridge University Press, London.
- Leyton C.E., Villemagne V. L., Savage S., Pike K.E, Ballard K.J., Piguet O, Burrell J.R., Rowe C. Hodges J.R. (2011) “Subtypes of progressive aphasia: application of the international consensus criteria and validation using b-amyloid imaging”, *Brain*: 134; 3030–3043.
- Long, A.F., A. Hesketh, G. Paszek, M. Booth and A. Bowen. (2008). “Development of a reliable, self-report outcome measure for pragmatic trials of communication therapy following stroke: The Communication Outcome after Stroke” (*COAST*) scale. *Clinical Rehabilitation*, 22, 1083–1094.
- Long, A.F., A. Hesketh, G. Paszek, M. Booth and A. Bowen. 2008. “Development of a reliable, self-report outcome

measure for pragmatic trials of communication therapy following stroke: The Communication Outcome after Stroke” (COAST) scale.” *Clinical Rehabilitation*, 22, 1083–1094.

- Lundgren K., Brownell H., Cayer-Meade C., Spitzer J. (2007), “Training theory of mind following right hemisphere damage: A pilot study”, *Brain and Language* 103 8–249.
- Luzzatti C, Papagno C, Pegoraro C., D. Moroni, Spotti S. (2007) “Primary progressive aphasia and Alzheimer’s dementia: Evolution, pathology and type of language impairment” *Brain and Language* 103 8–249.
- Luzzatti C., Willmes K., De Bleser R. (1996). “Aachener Aphasie Test” (AAT, versione italiana) Manuale e Dati Normativi. Organizzazioni Speciali, Firenze.
- M.E. Favilla (2003), ” La questione dell'emisfero destro: una rassegna ed alcune ipotesi di ricerca” – Studi linguistici e filologici on line, volume 1 - pp. da 227 a 252.
- Marie P. (1926), “Neurologie”, 2 volumes, Parigi, 1923.
- Marini A. (2008), “Manuale di neurolinguistica. Fondamento teorici, tecniche di indagine, applicazioni”, Carocci Editore, Roma.
- Martin I., Mc Donald S, (2003),” Weak coherence, no theory of mind, or executive dysfunction? Solving the puzzle of pragmatic language disorders”, *Brain Language*. Jun; 85(3):451-66.

- McDonald S. (2000), “Exploring the cognitive basis of right-hemisphere pragmatic language disorders”, *Brain Language*, 15; 75(1): 82-107.
- Mesulam (2007), “Primary Progressive Aphasia: A 25-year Retrospective” *Alzheimer Dis Assoc Disord*; 21: S8–S11).
- Mesulam M. (2013), “Primary progressive aphasia. A dementia of the language network”, *Dement Neuropsychol*; 7(1):2-9.
- Mesulam M., Weintraub S., Rogalski E.J., Wieneke C, Geula C. Bigio E.H. (2014) “Asymmetry and heterogeneity of Alzheimer’s and frontotemporal pathology in primary progressive aphasia”, *Brain*: 137; 1176–1192.
- Mesulam M., Wicklund A., Johnson N., Rogalski E., Leger G.C. Rademaker A., Weintraub S., Bigio E.H. (2008) “Alzheimer and Frontotemporal Pathology in Subsets of Primary Progressive Aphasia” *Ann Neurol*; 63:709–719.
- Mesulam M., Wieneke C., Thompson C.,^{1,2} Rogalski E. Weintraub S. (2012), “Quantitative classification of primary progressive aphasia at early and mild impairment stages” *Brain* 2012: 135; 1537–1553.
- Miceli G., Laudanna A., Burani C., Capasso R. (1994) “Batteria per l’Analisi dei Deficit”, Versione riveduta e computerizzata su CD-ROM, E.M.S. Bologna.

- Morabito, (2009) "Struttura e funzione delle neuroscienze cognitive contemporanee" in (a cura di Cardella V. E Bruni D.) *Cervello, linguaggio, società*, Atti del convegno 2008 Cobisco Roma Squilibri 48-62.
- Nestor PJ, Graham NL, Fryer TD, Williams GB, Patterson K, Hodges JR. "Progressive non-fluent aphasia is associated with hypometabolism centred on the left anterior insula". *Brain* 2003; 126: 2406–18.
- Papagno C. Tabossi P., Colombo M.R., Zampetti P. (2004) "Idiom comprehension in aphasic patients", *Brain and Language* 89 226–234.
- Papagno C., Caporali A. (2007), "Testing idiom comprehension in aphasic patients: The effects of task and idiom type", *Brain and Language*, 100, 208–220.
- Paradis M. (1998) "The other side of language: Pragmatic competence", *Neurolinguistics*, 1, 1-2, 1-10.
- Paul, D.R., C.M. Frattali, A.L. Holland, C.K. Thompson, C.J. Caperton and S.C. Slater. 2004. "Quality of Communication Life Scale". Rockville, MD: *The American Speech-Language-Hearing Association*.
- Paul, D.R., C.M. Frattali, A.L. Holland, C.K. Thompson, C.J. Caperton and S.C. Slater. (2004). "Quality of Communication Life Scale". Rockville, MD: *The American Speech-Language-Hearing Association*.

- Perkins M. (2007), “Pragmatic impairment”, Cambridge University Press, New York.
- Pick (1892), “Ueber die Beziehungen der senilen hirnatrophy zur Aphasie” *Prager Medicinische Wochenschrift*, 17, Jahrgang, 16:165-167.
- Potts C. (2011), “Pragmatics”, Oxford Handbook of Computational Linguistics, 2nd edn. Drafted.
- Rabinovici GD, Jagust WJ, Furst AJ, Ogar JM, Racine CA, Mormino EC, e coll. “A beta amyloid and glucose metabolism in three variants of primary progressive aphasia”. *Ann Neurol*; 64: 388–401.
- Recanati F. (2004), “Literal meaning”, Cambridge University Press, New York.
- Rohrer J. D., Knight W. D. Warren J. E., Fox N. C., Rossor M. N. Warren J. D. (2008), “Word-finding difficulty: a clinical analysis of the progressive aphasias” *Brain*, 131, 8-38.
- Rohrer J. D., Ridgway G. R. Crutch S. J., Hailstone J. Goll, M. J., Clarkson M.J., Mead S. Beck J., Mummery C., Ourselin S., Warrington E. K. Rossor M.N, Warren J.D. (2010) “Progressive logopenic/phonological aphasia: Erosion of the language network”, *NeuroImage* 49 984–993.
- Rohrer JD, Warren JD, Modat M, Ridgway GR, Douiri A, Rossor MN, e coll. (2009) “Patterns of cortical thinning in the language variants of frontotemporal lobar degeneration”, *Neurology*; 72: 1562–9.

- Rosen HJ, Gorno-Tempini ML, Goldman WP, Perry RJ, Schuff N, Weiner M, e coll. (2002) “Patterns of brain atrophy in frontotemporal dementia and semantic dementia”. *Neurology*; 58.
- S. Carlomagno (1989), “Pragmatica della comunicazione e terapia dell’afasia. La promoting aphasic’s communicative effectiveness (PACE)” Elsevier, Amsterdam.
- Schroeter ML, Raczka K, Neumann J, von Cramon DY. (2008) “Neural networks in frontotemporal dementia—a meta-analysis”. *Neurobiol Aging* 2008; 29: 418–26.
- Snowden J. S., Bathgate D., Varma A., e coll. (2001) “Distinct behavioural profiles in frontotemporal dementia and semantic dementia”. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatric*, 70, 323-323.
- Snowden J.S., Goulding P.J., Neary D., (1989),” Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy”. *Behav. Neurol* 2: 167-182.
- Sperber D. Wilson D. (2005), “Relevance theory”, *Handbook of pragmatics*.
- Stemmer B. (2000),” Neuropragmatics in the Twenty-First Century”, *Brain and Language* 71, 233–236.
- Stowe, Haverkort, Zwarts (2005)” Rethinking the neurological basis of language” *Lingua* 115 997-1042.

- Tyrrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RS, Rossor MN. “Heterogeneity in progressive aphasia due to focal cortical atrophy. A clinical and PET study”. *Brain* 1990; 113 (Pt 5): 1321–36.
- Warrington EK. (1975) “The selective impairment of semantic memory”. *Q J Exp Psychol*; 27: 635–57.
- Weintraub S, Mesulam MM, Wieneke C, Rademaker A, Rogalski EJ, Thompson CK. “The northwestern anagram test: measuring sentence production in primary progressive aphasia”. *Alzheimers Dis Other Demen* 2009; 24: 408–16.
- Wernicke C. (1885) “Einige neuere Arbeiten ueber Aphasie. In Eggert GH (Ed), Wernicke’s works on aphasia: A sourcebook and review”. The Hague: Mouton, 1885-1886/1977.
- Westbury C. (1997) “Primary Progressive Aphasia: A Review of 112 Cases”, *Brain and Language* 60, 381–406.
- Wilson D, & Sperber, D. (2005). “Relevance theory”. In Horn, L. & Ward, G. (eds.) *Handbook of Pragmatics*. Oxford.
- Wilson D. (2005), “New directions for research on pragmatics and modularity”, *Lingua* 115 1129–1146.
- Wilson D. (2006), “The pragmatics of verbal irony: Echo or pretence?” *Lingua* 116 1722–1743.
- Wilson D. (2013), “Irony comprehension: A developmental perspective”. *Journal of Pragmatics* 59 40—56.

- Wilson SM, Henry ML, Besbris M, Ogar JM, Dronkers NF, Jarrold W, et al. (2010), "Connected speech production in three variants of primary progressive aphasia". *Brain*; 133: 2069–88.
- Wilson SM, Henry ML, Besbris M, Ogar JM, Droukers NF, Jarrold W. et al (2010), "Connected speech production in three variants of primary progressive aphasia". *Brain*; 133: 2069-88.

Appendice I

Protocollo risposte

M. Cristina Rinaldi
Paola Marangolo
Marco Lauriola

BLED SANTA LUCIA Batteria sul Linguaggio dell'Emisfero Destro Santa Lucia

PROTOCOLLO DI REGISTRAZIONE DELLE RISPOSTE

Attenzione. Chi fotocopia i test commette un reato! Questo libretto è protetto dalle leggi vigenti, internazionali e italiane, sul diritto d'autore e quindi non è in alcun modo riproducibile senza l'espressa autorizzazione dell'Editore. I trasgressori possono incorrere nelle sanzioni civili e penali previste (leggi 633/41 e 43/2005).

Data di somministrazione _____ Esaminatore _____

Dati riferiti al soggetto

Nome e cognome _____

Età _____

Scolarità _____

Professione _____

Eziologia _____

Sede lesione _____

Inizio malattia _____

Note _____

Sommario punteggi

		Prova	Risultato
Metafore figurate:	Inferenze:	<i>Metafore figurate</i>	/10
Risposte corrette	Risposte corrette	<i>Metafore scritte</i>	/10
Risposte letterali	Affermazioni fattuali	<i>Inferenze</i>	/10
Controlli metaforici	Richieste:	<i>Richieste</i>	/10
Controlli letterali	Risposte corrette	<i>Umorismo</i>	/10
Metafore scritte:	Umorismo:	<i>Prosodia</i>	/10
Risposte corrette	Finali corretti		
Risposte letterali	Finali coerenti		
Controlli	Finali sorprendenti		
	Prosodia:		
	Risposte corrette		/10

GIUNTIO S.p.A.
Organizzazioni Speciali

METAFORE FIGURATE

Item	Interpretazione			
	Metaforica (corretta)	Letterale	Controllo metaforico	Controllo letterale
<i>Es.: L'uomo era molto rispettato poiché era un pezzo grosso.</i>	D X	B X	A	C -
1. La fretta gli aveva messo le ali ai piedi.	D	B	A	C
2. Il capoufficio era noto a tutti per allungare le mani.	C X	D	B	A
3. All'ora di pranzo la figlia diede una mano alla mamma.	D	A	B	C
4. Alla fine dell'interrogatorio l'uomo vuotò il sacco.	B X	C X	D	A X
5. L'uomo pagò l'anello un occhio della testa.	A X	D X	C X	B
6. Il sindaco era in testa alla delegazione.	C X	A	B	D
7. Il ragazzo si accorse con terrore di essere tra due fuochi.	A X	B X	D X	C
8. Il vecchio ormai aveva un piede nella fossa.	A	C X	D	B
9. Passando le giornate sui libri l'uomo divenne un topo di biblioteca.	B X	A X	C	D X
10. Oggi un medico dispone di molte frecce al proprio arco.	D X	B X	A	C
Totale	5 /10	5 /10	0 /10	11 /10

METAFORE SCRITTE

<i>Item</i>	<i>Interpretazione</i>		
<i>Es.: Nella lettera del figlio il padre lesse tra le righe una richiesta di aiuto.</i>	1. Il padre dovette chiedere aiuto per leggere la lettera del figlio.	2. Il padre comprese che il figlio aveva bisogno di aiuto.	3. Tra una riga e l'altra il padre trovò scritta dal figlio una richiesta di aiuto.
1. La polizia mise nel sacco i rapinatori.	1. La polizia chiuse i rapinatori dentro un sacco.	2. La polizia ebbe la meglio sui rapinatori.	3. La polizia trasferì i rapinatori in un posto sicuro.
2. Solo quando diede scacco matto al suo avversario il giocatore poté cantare vittoria.	1. Il giocatore espresse con entusiasmo la sua soddisfazione.	2. Il giocatore cantò un inno di vittoria.	3. Il giocatore vinse a scacchi contro un cantante.
3. Chiedendo all'amico come andavano gli affari, l'uomo mise il dito nella piaga.	1. L'uomo chiese notizie sulla salute dell'amico.	2. L'uomo mise il dito nella ferita aperta dell'amico.	3. L'uomo toccò un argomento doloroso per l'amico.
4. L'uomo mandava avanti la famiglia tirando la carretta.	1. L'uomo manteneva la famiglia lavorando duramente.	2. L'uomo trasportava la sua famiglia su di un piccolo carro.	3. L'uomo lavorava con la speranza di mettere su famiglia.
5. Il governatore, coinvolto nello scandalo, gettò acqua sul fuoco.	1. Il governatore cercò di spegnere le fiamme versandovi dell'acqua.	2. Il governatore rimase coinvolto in un incendio.	3. Il governatore cercò di sminuire le sue responsabilità nella vicenda.
6. Per convincere la moglie a cambiare casa l'uomo dovette sudare sette camicie.	1. L'uomo dovette faticare molto.	2. L'uomo sudò tanto da cambiarsi sette volte la camicia.	3. L'uomo faticò a farsi dare delle camicie dalla moglie.
7. Quando il disoccupato perse la casa, piovve sul bagnato.	1. La perdita della casa fu una disgrazia che si aggiunse alla mancanza di lavoro.	2. Una giornata di pioggia non è indicata per cercare lavoro né per cercare casa.	3. Quando il disoccupato perse la casa, ricominciò nuovamente a piovere.
8. Quando gli fu chiara la sua situazione, l'uomo decise di voltare pagina.	1. L'uomo mise in atto un cambiamento radicale.	2. L'uomo decise di cambiare il libro con uno più interessante.	3. L'uomo girò la pagina così da leggere quella successiva.
9. Durante il processo l'avvocato tirò in ballo la sorella dell'imputato.	1. L'avvocato chiese alla sorella dell'imputato di accompagnarlo al processo.	2. L'avvocato chiamò in causa la sorella dell'imputato.	3. L'avvocato invitò la sorella dell'imputato a ballare.
10. L'uomo riusciva ad andare avanti con il suo stipendio solo stringendo la cinghia.	1. Mantenendosi da solo l'uomo dimagrì visibilmente.	2. L'uomo limitava al massimo le spese.	3. L'uomo faceva economia per comprarsi una cinta più stretta.
Totale metaforiche corrette/10	Totale letterali/10	Totale controlli/10	

INFERENZE

Item	Alternativa		
Es.: Il postino si diresse verso la cassetta della posta. Erano settimane ormai che aspettava invano quella lettera.	1. Il postino si avvicinò alla cassetta della posta. (V)	2. Il postino andò a consegnare la posta.	3. Il postino controllò se era arrivata la lettera che aspettava.
1. Dopo un'ora la donna tirò fuori l'impasto dal forno. Il vaso si era cotto alla perfezione.	1. La cottura era riuscita molto bene. (V)	2. La donna aveva cotto un vaso nel forno.	3. La donna aveva cotto del cibo nel forno.
2. Maria si inginocchiò ai piedi del crocifisso con gli occhi bassi. L'ago era finito tra una fessura e l'altra del pavimento.	1. Maria si inginocchiò per pregare.	2. Maria cercava l'ago che le era caduto.	3. L'ago era caduto tra le fessure del pavimento. (V)
3. Quando lo vide, l'uomo inquadrò il leone nel mirino. Si accorse allora che nella macchina era finita la pellicola.	1. L'uomo voleva scattare una fotografia al leone.	2. L'uomo intendeva sparare al leone.	3. La pellicola era appena all'inizio. (F)
4. Giorgio giunse a teatro molto arrabbiato per il ritardo. La parte era già stata assegnata.	1. Giorgio arrivò tardi al provino.	2. Giorgio era arrabbiato per il ritardo. (V)	3. Giorgio si perse l'inizio dello spettacolo.
5. I muratori trapanavano il muro per montare i pannelli insonorizzati. Il signor Bianchi si svegliò per il baccano proveniente dalla sala d'incisione.	1. Il signor Bianchi fu svegliato dai musicisti che stavano provando in sala d'incisione.	2. I muratori montavano i pannelli insonorizzati. (V)	3. Il signor Bianchi fu svegliato dal rumore dei muratori che lavoravano nella sala d'incisione.
6. Giovanni si precipitò di corsa verso la cabina telefonica. La pioggia tuttavia aveva ormai rovinato il suo vestito migliore.	1. Giovanni corse verso una cabina telefonica. (V)	2. Giovanni cercava riparo dalla pioggia nella cabina telefonica.	3. Giovanni aveva molta urgenza di telefonare.
7. L'uomo era proprio stufo del solito quiz in televisione. Erano anni ormai che presentava sempre la stessa trasmissione.	1. L'uomo non gradiva i documentari in televisione. (F)	2. L'uomo era un presentatore televisivo.	3. Lo spettatore era stufo dei soliti programmi televisivi.
8. Quella candidatura alle elezioni politiche suscitò molto clamore. Dopo il successo il regista rispose alle domande dei giornalisti che lo assediavano.	1. Il regista fu eletto alle elezioni politiche.	2. Il film del regista ebbe molto successo.	3. Quella candidatura fece molto clamore. (V)
9. Maria aspettò mezz'ora alla fermata dell'autobus. Il marito tuttavia non poté passare a prenderla per un contrattempo.	1. Maria aspettava l'autobus.	2. Il fratello ebbe un contrattempo. (F)	3. Maria aspettava il marito.
10. La ragazza guardò con attenzione la vetrina della gioielleria. I vetri appena puliti erano stati macchiati dalla pioggia.	1. La ragazza fissò la vetrina della gioielleria. (V)	2. La ragazza controllò se la vetrina della gioielleria era ancora pulita.	3. La ragazza ammirava i gioielli esposti in vetrina.
Totale Inferenze vere ÷ 2 = +			
Totale Inferenze false ÷ 2 = -			
Totale Inferenze /10		Totale Affermazioni fattuali/10	

RICHIESTE

Item	Alternativa	<i>controllo</i>	
Es.: Un pomeriggio Carlo va a fare i compiti da un amico; arrivato sotto casa, Carlo citofona all'amico e gli domanda: "Ciao, sono Carlo, posso salire?". E l'amico gli risponde:	1. "L'ascensore è libero." (DIR)	2. "Ti stavo aspettando." (IND)	3. "Il film inizia alle otto e mezza."
1. Antonio telefona alla moglie per avvisarla che porterà un collega a cena. La moglie lo informa che mentre puliva i vetri quel pomeriggio è caduta e si è slogata un polso. Il marito allora le chiede: "Ti è possibile cucinare?". E la moglie risponde:	1. "Ho il pomeriggio libero." (IND)	2. "Ho comprato una buona bottiglia di vino rosso."	3. "Posso usare l'altra mano." (DIR)
2. Un cittadino si reca al commissariato per denunciare un furto subito; il poliziotto si appresta a compilare il verbale e chiede all'uomo: "Potrebbe raccontarmi con ordine come si sono svolti i fatti?". E l'uomo risponde:	1. "Parlo italiano correntemente." (DIR)	2. "Sono stato assalito e derubato all'uscita della banca." (IND)	3. "Conosco personalmente il commissario."
3. Un medico arriva nel suo studio per le consuete visite ai pazienti; prima di entrare nella sua stanza chiede alla segretaria: "Signorina, potrebbe dirmi con chi ho oggi il primo appuntamento?". E la segretaria risponde:	1. "Tengo il calendario di tutti i Suoi appuntamenti." (DIR)	2. "Deve vedere il signor Bianchi." (IND)	3. "Domani non ha appuntamenti."
4. Un turista è appena arrivato in una città straniera e non sa dove alloggiare; ferma così un passante per la strada e gli chiede: "Potrebbe suggerirmi dove trovare un albergo a buon prezzo?". Ed il passante risponde:	1. "È nella piazza di fronte alla stazione." (IND)	2. "Posso indicarle il ristorante più economico della città."	3. "Conosco tutti gli alloggi in città." (DIR)
5. Patrizia va a trovare un'amica a cui mostra una collana che ha comprato ad una bancarella in una fiera. L'amica vorrebbe anche lei una collana simile e chiede a Patrizia: "Sei in grado di riportarmi proprio a quella bancarella?". E Patrizia risponde:	1. "Penso di riuscire a ritrovarla tra le tante." (DIR)	2. "Ho speso molti soldi."	3. "Mi piace girare per bancarelle." (IND)
6. Un ragazzo conosce una ragazza ad una festa e se ne innamora perdutamente. Quando giunge il momento di salutarsi il ragazzo chiede alla ragazza: "Potresti darmi il tuo numero di telefono?". E la ragazza risponde:	1. "Il mio numero è 1587932." (IND)	2. "Ti do volentieri un passaggio."	3. "Lo conosco a memoria." (DIR)
7. L'impiegato deve consegnare un lavoro al direttore alle sette precise. Per paura di consegnarlo in ritardo controlla di frequente l'orologio, quando all'improvviso si accorge che questo si è fermato; chiede allora al collega: "Potresti dirmi che ore sono?". Ed il collega risponde:	1. "Il mio orologio cammina ancora." (DIR)	2. "Sono le quattro e diciassette." (IND)	3. "Ho appena comprato un cronometro nuovo."
8. Il capoufficio lavora ogni giorno fino a tardi; la sua segretaria in questi giorni è a casa malata con l'influenza. Quando arriva del lavoro da consegnare entro domenica, l'uomo telefona alla segretaria e le chiede: "Signorina, è in grado di lavorare il prossimo sabato?". E la segretaria risponde:	1. "Penso che per sabato sarò guarita." (DIR)	2. "A casa c'è troppa da fare."	3. "Io lavoro sempre il sabato." (IND)
9. La mamma sta riponendo i vestiti invernali nella parte alta dell'armadio, salendo e scendendo dalla scala. Quando la figlia Elisa entra nella stanza la mamma le chiede: "Elisa, puoi passarmi quel maglione sul letto?". E la figlia risponde:	1. "È abbastanza leggero." (DIR)	2. "Ecco, prendilo." (IND)	3. "Salire sulla scala non mi spaventa."
10. Un cliente si reca in banca per informarsi sul proprio conto corrente; si avvicina dunque allo sportello e domanda all'impiegato: "Mi può dire quanto denaro c'è ancora sul mio conto?". E quello risponde:	1. "Lei non ha pagato l'ultima rata."	2. "È un'informazione alla quale posso accedere." (DIR)	3. "Ci sono ancora tremila euro." (IND)
Totale corrette/10	Totale errate/10	Totale controlli/10	

UMORISMO

Item	Finale		
<p>Es.: Tra amici. "Allora siamo d'accordo" – esclama uno dei due – "domani mattina passo a prenderti con la macchina dalle undici alle undici e un quarto". Allora l'altro gli risponde:</p>	<p>1. "Ho vinto un miliardo al Totocalcio!"</p>	<p>2. "Caspita, che macchina lunga che hai!"</p>	<p>3. "D'accordo! Ti aspetterò fuori, al portone di casa."</p>
<p>1. Un tale parcheggia il suo motorino davanti all'ingresso di un garage. Un vigile che è lì di guardia gli urla: "Ehi, guardi che quel motorino non può stare fermo lì davanti!". E quello:</p>	<p>1. "Scusi, non sapevo che fosse in divieto di sosta. Lo spostato immediatamente!"</p>	<p>2. "Guardi, ho appena trovato un anello di diamanti!"</p>	<p>3. "Allora può dondolarmelo un po' Lei, per favore? Io torno subito!"</p>
<p>2. Il dottore, rivolgendosi ad un'anziana paziente: "Il dolore al suo braccio destro, signora, non è niente di grave. È semplicemente causato dall'età". E la donna esclama:</p>	<p>1. "Ma non ha senso, dottore: il mio braccio sinistro ha la stessa età ma sta benissimo!"</p>	<p>2. "Non c'è proprio nessun antidoto contro gli acciacchi della vecchiaia!"</p>	<p>3. "Proprio questa mattina è caduto il Governo!"</p>
<p>3. Al ristorante. D'improvviso si sente un cliente urlare: "Cameriere! Venga subito qui! C'è una mosca che sta affogando nella mia minestra!". Allora il cameriere gli risponde:</p>	<p>1. "E cosa pretende, che perda tempo a mettere il salvagente alle mosche?"</p>	<p>2. "Lo sa che Le stanno portando via la macchina?"</p>	<p>3. "Sono mortificato, signore; può aspettare solo pochi minuti che gliene porto un'altra?"</p>
<p>4. Mario tutto soddisfatto dice a Nicola: "Sono proprio un genio. Ho risolto un puzzle di trecento pezzi in soli tre mesi!". E l'amico: "E cosa c'è di geniale?". E allora Mario:</p>	<p>1. "Sulla scatola c'è scritto dai tre ai sei anni!"</p>	<p>2. "È un puzzle molto difficile, solo per professionisti!"</p>	<p>3. "Non ci crederai ma mia moglie è incinta di tre gemelli!"</p>
<p>5. "Bettina!" – urla il marito alla moglie – "Ci hanno rubato la macchina!". "Oh, mio Dio! E sei riuscito a vedere chi è stato?" – replica lei. E quello:</p>	<p>1. "No, corro dai carabinieri a fare la denuncia!"</p>	<p>2. "No, ma per fortuna ho preso il numero di targa!"</p>	<p>3. "No, ho perso tutto al Casinò!"</p>
<p>6. Un tale legge sul giornale il seguente titolo: "A New York c'è un pedone investito ogni tre minuti". Poi, grattandosi la testa, mormora tra sé e sé:</p>	<p>1. "Dovrei stare un po' più attento quando attraverso la strada!"</p>	<p>2. "Ma quel povero disgraziato non fa quasi in tempo a rialzarsi!"</p>	<p>3. "La terra sta tremando, c'è un terremoto!"</p>
<p>7. Una signora rimprovera duramente il figlio: "Sei un egoista! Ti sei mangiato tutta la torta senza pensare al fratellino!". E il bambino alla mamma:</p>	<p>1. "La maestra non è venuta a scuola perché si è presa il morbillo!"</p>	<p>2. "Potresti prepararne un'altra, mamma! Tu sei così brava!"</p>	<p>3. "Ma se quasi quasi mi ingozzavo, pensando che poteva arrivare da un momento all'altro!"</p>
<p>8. Una giovane donna confida a un'amica: "Ora sono proprio sicura che il mio fidanzato è pronto per il matrimonio". "E cosa te lo fa pensare?" – le domanda l'altra. E lei:</p>	<p>1. "Mi ama così tanto che non riesce a starmi lontano neanche un momento!"</p>	<p>2. "Ha cominciato a detestare mia madre!"</p>	<p>3. "Mio fratello è stato eletto Primo Ministro!"</p>
<p>9. Una signora, recatasi in lavanderia per ritirare i suoi capi, così si lamenta con la titolare: "Ma come? Qui manca un vestito! Ne ho portati quattro e questi sono solo tre!". E l'altra:</p>	<p>1. "Lo sa che è appena stata rapinata la banca qui di fronte?"</p>	<p>2. "Signora mia, ma non sa che i panni, quando son lavati, si restringono?"</p>	<p>3. "Mi dispiace molto, signora, uno non è ancora pronto; può ripassare più tardi?"</p>
<p>10. Una ragazzina racconta all'amichetta: "Pensa che la mia sorellina ha cominciato a camminare che aveva solo dieci mesi!". "E quanti anni ha ora?" – le chiede l'altra. "Due anni" – risponde la prima. E quella:</p>	<p>1. "Allora deve essere proprio stanca!"</p>	<p>2. "Mia nonna si è tinta i capelli di viola!"</p>	<p>3. "È proprio una bambina precoce!"</p>
<p>Totale corretti...../10 (coerenza + sorpresa)</p>	<p>Totale coerenti...../10 (no sorpresa)</p>		<p>Totale sorprendenti...../10 (no coerenza)</p>

Appendice II

Introducción

Muchos pacientes afásicos, aunque muestran un déficit lingüístico leve en los tests para la afasia, sufren severos impedimentos en producción y comprensión de comunicaciones sociales adecuadas. Tienen dificultades en el mantener y empeñarse en una conversación expresiva (Bara y Tirassa, 2000) y en el deducir el significado no literal de algunas expresiones figuradas. El estudio de los déficits pragmáticos ha dado un aporte significativo a la comprensión de las consecuencias de las lesiones cerebrales adquiridas sobre la capacidad comunicativa, aunque en afasia ha sido poco estudiada respecto a los otros déficits segmentarios. La práctica clínica está mostrando cada vez más interés en incluir la pragmática en la evaluación neuropsicológica (Adams 2002). Han sido creadas nuevas baterías de tests con el objetivo de explorar profundamente y valorar aspectos como discurso e interacción (*The Assessment Battery for Communication*, ABaCo, Angeleri y col. 2008) y la eficacia comunicativa (Paul y colectivo 2004, Long y col. 2008). Esto refleja la creciente conciencia de los aspectos sociales de la comunicación como un componente importante para determinar la calidad de vida del paciente y después una rehabilitación lo más eficaz posible.

La finalidad de este trabajo de tesis es analizar la comprensión de las metáforas escritas y figuradas, de las inferencias, de las peticiones y del humorismo en pacientes con afasia y pacientes con afasia progresiva primaria, un tipo de afasia no derivada de una lesión focal, sino síntoma principal y primario de una forma de afasia. Para poder desarrollar este tipo de investigación, ha sido utilizada una batería de texto, originariamente destinada al análisis de las funciones pragmáticas del hemisferio derecho, BLED SantaLucía, desarrollada en el interior del IRCCS Fundación Santa Lucía.

Han participado en el estudio tres pacientes afásicos en tratamiento logopédico en la ULSS 12 Veneciana y dos pacientes con afasia progresiva primaria en tratamiento logopédico en uno estudio privado de Vicenza.

La presente tesis está organizada del modo siguiente. En el capítulo 1 se propone una clasificación de los síndromes afásicos, volviendo a recorrer brevemente la historia de su descubrimiento y de las principales orientaciones adoptadas en el estudio de la relación entre lenguaje y cerebro.

En el segundo capítulo se ilustra la afasia progresiva primaria, los criterios de inclusión y exclusión para su diagnóstico y la clasificación de este tipo de afasia, según la publicación del reciente *Consensus criteria*, (2011). Además, serán analizadas las diferencias entre la afasia progresiva primaria y la

enfermedad de Alzheimer.

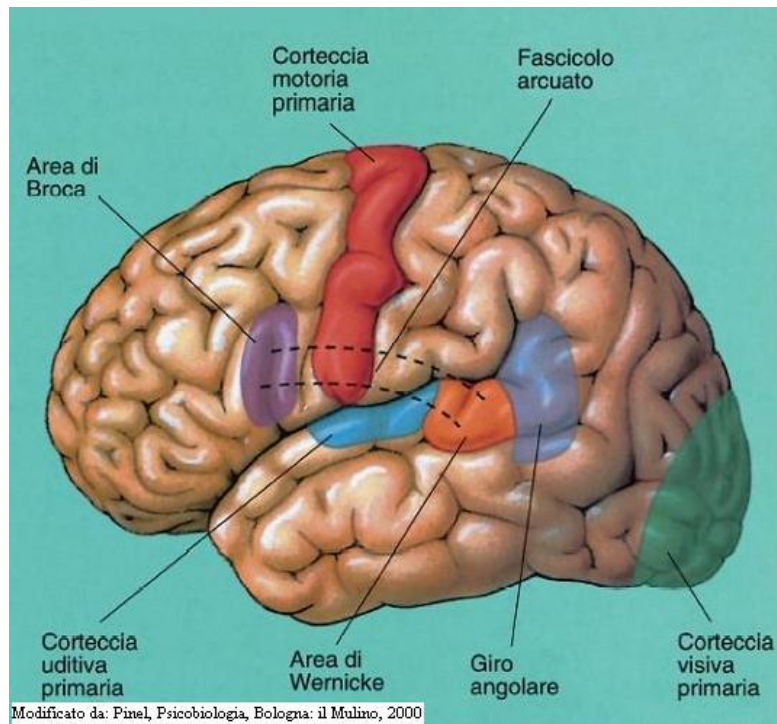
En el tercer capítulo se presenta una definición de la pragmática y de sus relaciones con el lenguaje, identificándola como un componente parcialmente independiente. Sucesivamente, se describen las bases neurológicas de esta disciplina y las posibles explicaciones en caso de lesión en el hemisferio derecho y las relaciones con los déficits segmentarios en el caso de lesión en el hemisferio izquierdo.

En el capítulo cuarto serán presentados los casos clínicos, los materiales utilizados para su diagnóstico clínico, los resultados obtenidos del estudio y un análisis cualitativo de los datos. Se hace una comparación entre las afasias focales y degenerativas; estas últimas, dado su carácter progresivo, podrían manifestar déficits o ahorros diferentes respecto a las clásicas afasias.

Capítulo 1

Clasificación de las afasias. La investigación afasiológica.

La utilización del lenguaje necesita un número de informaciones que interesa varias áreas cerebrales interconexas, cuyo conjunto constituye las redes del lenguaje. Durante años se ha pensado que el hemisferio destinado a la producción y comprensión del lenguaje fuese el izquierdo, descuidando a eventuales capacidades del hemisferio derecho y atribuyéndole una función de sustituto en caso de mejoría del lenguaje a causa de una lesión al hemisferio izquierdo. El hemisferio izquierdo en la mayoría de los sujetos diestros es el hemisferio dominante para el lenguaje. Las zonas más interesadas por los procesos lingüísticos son el área de Broca en el pie de la tercera circunvolución frontal, el área de Wernicke en el tercer posterior de la tercera circunvolución temporal, el fascículo arqueado, el área 40 que conecta el área de Broca con el área de Wernicke, el giro supramarginal y el giro angular (área 37 y 39) a la unión de los lóbulos temporal, parietal y occipital (Para una revisión mira Denes 2009).



Traducción de las palabras de la imagen: Área de Broca, Corteza motora primaria, Fascículo arqueado, Corteza visual primaria, Giro angular, Área de Wernicke, Corteza auditiva primaria.

El primer gran aporte a la afasiología se tuvo en 1861 con la publicación del trabajo de Paul Broca, en el cual se puso de relieve por la primera vez la asociación entre trastornos del lenguaje y lesión hemisférica izquierda. El segundo importante aporte al estudio sobre las afasias se tuvo por la descripción, de parte de Carl Wernicke, de dos sujetos afásicos que presentaban aquella que él llamaba «afasia sensorial». La

diferencia con respecto a los sujetos estudiados por Broca era que la producción de los pacientes de Wernicke era fluida y la prosodia normal, aunque lo que decían no tenía ningún sentido. El examen autóptico efectuado a uno de los pacientes enseñaba una lesión en la parte posterior de la primera circunvolución temporal izquierda, cerca del área auditiva. Lo que es importante de los estudios de Wernicke, es el hecho de que, según las observaciones efectuadas sobre sus pacientes y sobre sus conocimientos neuroanatómicos, propuso el primer modelo de funcionamiento del lenguaje, modelo que está en la fuente de la clasificación sindrómica de los trastornos afásicos. W. propuso un modelo en el cual el lenguaje se veía como una función sensorio-motora. Las memorias acústicas de las palabras están guardadas en la parte posterior de la primera circunvolución temporal, cerca del área auditiva primaria, mientras que las memorias motoras de las palabras están guardadas en el área frontal adyacente al área motora primaria para los movimientos buco-faciales y estas dos áreas están conectadas entre ellas. Entonces la destrucción de las vías auditivas antes de que ellas hayan alcanzado el centro auditivo verbal provocará afasia verbal o agnosia acústica. Una lesión de las «imágenes auditivas de las palabras» comporta la pérdida de valor verbal del sonido, que entonces se percibe como una palabra desconocida. El paciente no será entonces capaz ni de entender ni de repetir las palabras. Este tipo de

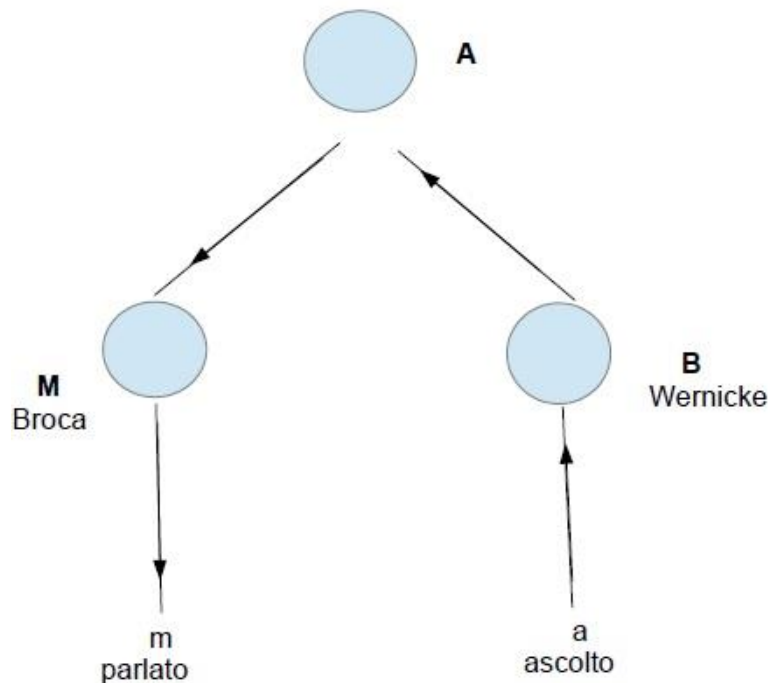
afasia, como ya hemos dicho, está denominada por Wernicke «afasia sensorial».

Wernicke propuso también una tercera forma de afasia, llamada afasia de conducción, debida a la destrucción de las fibras de asociación que conectan el centro auditivo-verbal al centro verbo-motor que sin embargo deja intactas sea las imágenes articulatorias sea aquellas auditivo-verbales. El paciente en efecto mostrará dificultad en el trasladar la estructura verbal de las palabras en la correspondiente forma articulatoria. El déficit será particularmente evidente en la repetición de las palabras, aunque, de modo diferente de la afasia sensorial, el paciente está consciente de su déficit y entonces intentará corregirse. (Denes, Pizzamiglio)

El modelo de Wernicke, sin embargo, toma en consideración solo los aspectos sensorio-motores del lenguaje; hay, por lo tanto, un centro sensorial, un centro motor y una vía de asociación entre los dos centros. Además, el modelo elaborado no podía rendir cuentas de los pacientes que repetían perfectamente, aún mostrando graves déficits de comprensión o graves dificultades de producción oral. Una destrucción de las imágenes auditivas de las palabras habría tenido que producir, según el modelo, trastornos conjuntos tanto de la comprensión como de la repetición. Así como una destrucción de las imágenes verbo-motoras habría tenido que provocar un

déficit paralelo tanto de la elocución espontánea como de la repetición. (Denes y Pizzamiglio 1996)

Hasta hace algunas décadas, la descripción de los déficits del lenguaje se ha basado en la dicotomía entre comprensión y producción, comparando las afasias expresivas y receptoras, o motoras y sensitivas. Esta dicotomía tenía su origen del modelo de organización del lenguaje de Wernicke y Lichtheim (1885), que introduce en el modelo precedente un nivel de elaboración abstracto, proponiendo la existencia de un centro de las ideas donde se formulan y guardan los conceptos, indicando más allá de las tres formas de afasia ya descritas por Wernicke, la existencia de dos formas de afasia consecuentes a la lesión de las vías de conexión entre el centro de las ideas y el área de Broca, llamada «afasia transcortical sensorial» y entre el centro de los conceptos y el área de Wernicke denominada «afasia transcortical motora»



Traducción de las palabras de la imagen: hablado, escucha.

Ilustración 1 Modelo Wernicke – Lichtheim

Siguiendo este esquema, en el hemisferio de la izquierda están presentes los dos centros A y M, respectivamente almacén de las imágenes auditivas y de las imágenes motoras de las palabras. Los dos centros están localizados en el nivel de las áreas asociadas auditivas y motoras y están conectados entre ellos a través de un fascículo de fibras AM. La representación de los conceptos se encuentra en el área B. Una lesión a las vías que llegan de la periferia al área de Wernicke produciría

una afasia sensorial subcortical, mientras que una lesión a las vías que van del área de Broca a la periferia causaría una afasia subcortical motora. Este modelo, además de ser extremadamente importante, ya que constituye la síntesis más exhaustiva del pensamiento relativo al asociacionismo, además, ha dado origen a una clasificación de las afasias y constituye el esquema de referencia de las más conocidas baterías de tests para las afasias. (Denes y Pizzamiglio 1996)

También al modelo de Lichtheim se han dirigido unas críticas. En efecto, L. había supuesto la existencia de un 'centro de los conceptos', pero no había conjeturado la existencia de tal centro, ni proponía una sede anatómica. Efectivamente, si se acepta la idea que existirían unas conexiones anatómicas que ponen en relación el centro auditivo-verbal y el centro verbo-motor con el área de representación de los conceptos, es necesario admitir una localización precisa de este área.

Broca, Wernicke y Lichtheim fueron todos partidarios de la teoría según la cual el lenguaje es una función autónoma que puede ser reconducida al funcionamiento de determinadas áreas cerebrales. Por lo tanto, formaban parte de la teoría localizacionista. Este tipo de idea no estaba condividida por todos los investigadores del siglo diecinueve y veinte.

A diferencia de los localizadores, los autores de la así llamada escuela noética valorizaban los aspectos comunes de los

afásicos, suponiendo que hubiese un factor común que subtiende la mayor parte de los déficits hallados en los pacientes afásicos. Los autores más importantes de esta escuela han sido Perre Marie (1926) y Goldstein (1948). Según Marie, no existen varios tipos de afasia, sino una sola verdadera afasia, que identifica con el afasia de Wernicke. Por lo tanto, no habría un trastorno de las imágenes auditivas, sino un trastorno de la inteligencia. Además, Marie identifica en la desorganización del lenguaje interior otra característica típica de la afasia. En efecto, Marie distinguía el anartria, un trastorno de articulación de la palabra definido recientemente con el nombre de apraxia, que deja íntegro el lenguaje interior y la inteligencia y que no se acompaña a trastornos de comprensión, escritura, lectura, etc. Según Marie, el anartria existe raramente al estado puro, pero generalmente se combina con una afasia, dando origen a una afasia de Broca. Por lo tanto, la afasia de Broca sería una combinación entre afasia de Wernicke y anartria. El neurólogo francés, después de haber reexaminado más de cien casos clínicos, sostiene que la localización anatómica de las lesiones que dan afasia es una, por lo tanto será una la afasia bajo el perfil clínico. Esta localización coincide con la zona de Wernicke. En el interior de esta zona no existen disociaciones importantes entre las varias modalidades, pero la gravedad de la afasia es proporcional a la extensión de la lesión que afecta a la zona de

Wernicke.

Otro importante opositor de las teorías localizacionistas fue el psicólogo alemán Kurt Goldstein. Sus trabajos sobre la afasia fueron sólidamente influenciados por la psicología de la forma, por la cual la percepción no es reconducible a una simple suma o asociación de datos sensoriales elementales. Según Goldstein, la unidad significativa que el médico o psicólogo tienen que considerar está constituida por el organismo del paciente. El organismo funcionaría como un todo y no podría ser explicado a partir de elementos simples como reflejos o sensaciones. Introduce así el concepto de actitud abstracta y, es decir, de la capacidad de pasar de un ejemplar concreto a la categoría general abstracta. En base a cuanto dice Goldstein, las personas afásicas habrían perdido la capacidad de abstraer de cada concepto y de considerar la categoría a la cual el concepto pertenece, especialmente evidente en las tareas de denominación. También el modelo teórico de base a la psicología de la forma mostraba sus ambigüedades.

Hacia la mitad de los años setenta, entre los afasiólogos se delineaban dos tendencias, las cuales sucesivamente han influenciado las investigaciones de los años sucesivos. Por un lado se intentaba afrontar el problema de la afasia sobre bases empíricas, por el otro lado Geschwind (1965) proponía una teoría general de los «síndromes de desconexión». Sostenía

que el giro angular fuese importante para la asociación nombre oído-objeto visto. Este modelo volvía a coger el primer modelo de Wernicke y el sucesivo, modificado por Lichteim. Según Geschwind, por lo que concierne la escucha y la comprensión, los sonidos de las palabras son enviados a la corteza auditiva primaria a través del sistema auditivo. La pronunciación y los significados de las palabras, sin embargo, son enviados, a través del fascículo arqueado, desde el área de Wernicke hasta el área de Broca. Este modelo propone que las instrucciones del lenguaje sean enviadas desde el área de Broca hasta la corteza motora y desde aquí hasta el tronco encefálico. Este modelo también ha sido útil en la investigación, ya que estaba basado sobre el hecho de que el lenguaje tuviese dos funciones; una función receptiva (comprensión) y una motora (articulación).

Goodglass y coll. (1964), sin embargo, han intentado analizar la afasia distinguiéndola entre las formas «fluyentes» y las formas «no fluyentes», basándose exclusivamente sobre las características de la producción verbal de los pacientes.

Benson (1971), además, ha mostrado que esta distinción no corresponde solo a caracteres intrínsecos a la producción verbal, sino refleja una localización de la lesión al interior del hemisferio izquierdo. Las lesiones responsables de las afasias fluyentes tienden a concentrarse en las regiones del lóbulo

temporal izquierdo, mientras que las lesiones responsables de las afasias no fluyentes estarían concentradas en las áreas prefrontales.

Un papel fundamental para la investigación sobre la afasiología hay que acreditarlo a los estudios realizados sobre los principios organizativos del lenguaje normal. El primero que ha intentado dar una explicación al síndrome afásico a través del estudio del lenguaje normal ha sido Jakobson (1956), que ha subrayado la existencia, en todos los niveles de elaboración del lenguaje, de dos procesos generales, el proceso de selección y el proceso de combinación (Jakobson y Halle 1956). El primero consiste en elegir una unidad lingüística entre todas las unidades que pertenecen a un determinado nivel de organización lingüística, el segundo consiste en combinar estas unidades en unidades más complejas. Según Jakobson y Halle, las dificultades de los pacientes afásicos hay que atribuirles sea a trastornos a los procesos de selección, sea a trastornos a los procesos de combinación.

Desde el aporte de las técnicas de neuroimagen hasta el estudio de las bases neurológicas del lenguaje y de las afasias.

En los últimos años, con el evolucionar de las técnicas de

functional neuroimaging, que permiten medir el metabolismo cerebral, al fin de analizar y estudiar las relaciones entre la actividad de determinadas áreas cerebrales y específicas funciones cerebrales, se ha pasado a un criterio más dinámico, compuesto por una serie rica de fibras nerviosas a nivel fronto-parieto-temporal, que comprende sea las estructuras corticales, sea subcorticales y ambos los hemisferios cerebrales (Poeppl e Hickok 2004).

Los investigadores sostienen que una lesión o un mal funcionamiento de un área situada al exterior del circuito fronto-tempo-parietal puede llevar a trastornos del lenguaje, aunque el área de Broca o de Wernicke o el giro angular están intactos. Habrá, entonces, una separación neta entre las áreas temporales dedicadas a la percepción y las áreas prefrontales dedicadas a la producción del lenguaje y a la activación simultánea de estas áreas en muchas tareas lingüísticas.

Poeppl e Hickok (2004) proponen una nueva estructura para entender la función anatómica del lenguaje. Su marco teórico presupone que los primeros estadios corticales de percepción del lenguaje implican campos auditivos del giro temporal superior bilateral. Sugieren un modelo del lenguaje a doble vía; una vía dorsal y una vía ventral. La vía dorsal lateralizada fuertemente en el hemisferio izquierdo está ocupada en la traducción de las señales acústicas en representaciones

articulatorias (sistema auditivo motor), mientras que la vía ventral bilateral está ocupada en el mapeo del sonido (reconocimiento vocal). Estas dos vías tienen en común algunas áreas de la circunvolución temporal superior (T1 y T1p) implicadas en los procesos del lenguaje.

El modelo ofrecido por Poeppel e Hickok sin embargo no afronta el papel de los sistemas subcorticales en elaboración del lenguaje, como por ejemplo los ganglios basales, tálamo y cerebelo. Por otra parte, este modelo integra las redes de la elaboración del lenguaje en el más amplio sistema anatómico funcional. Presenta un contexto para interpretar las bases neuronales, no solo de las funciones tradicionales como percepción del lenguaje, comprensión auditiva y producción, sino que presenta una relación natural de la memoria de trabajo verbal. Además presenta un cuadro coherente para la interpretación de algunos síndromes afásicos.

Definición afasia.

La afasia es un trastorno adquirido del lenguaje. Es la pérdida total o parcial del lenguaje consecuente a la lesión de determinadas áreas cerebrales implicadas en la elaboración de diferentes componentes de las competencias lingüísticas. Las causas pueden ser de naturaleza cerebrovascular (ictus,

isquemia, trombosis, aneurisma), generalmente las más frecuentes, traumática (traumas craneales), o debidas a una forma de demencia (demencia fronto-temporal, enfermedad de Alzheimer).

Las lesiones cerebrovasculares son la causa más común de afasia; el daño, en este caso, está circunscrito en una zona específica, por lo tanto la lesión está limitada y el daño lingüístico se asocia a menudo a un trastorno del gesto intencional (apraxia) y del cálculo, pero en la mayor parte de los casos perdona a las otras funciones cognitivas. (Basso 2005)

En los años sucesivos a las observaciones de Broca y Wernicke, los estudiosos se interesaron en la frecuente asociación de otros déficits, respecto a los trastornos de producción y comprensión de palabras asociados a una lesión de las áreas de Broca y Wernicke. Se observó que una lesión al área de Broca (área 44-45 de Brodmann) llevaba a menudo a un trastorno de la construcción de la frase, con omisiones o sustituciones de las partes gramaticales ligadas o libres (palabras en clase cerrada, morfemas) y un trastorno de comprensión de las frases sintácticamente complejas.

Asimismo el trastorno de comprensión, consecuente a una lesión del área de Wernicke (área 22 de Brodmann), estaba generalmente acompañado por un déficit lexical con

producciones de errores, parafasias semánticas y fonológicas, anomias y perseveraciones. Se desarrolló entonces el concepto de síndrome afásico interpretado como una asociación de síntomas que se manifiestan contemporáneamente. (Denes 2009).

Generalmente los síndromes afásicos son divididos en dos grupos según la producción oral. Por lo tanto, se habla de afasias fluyentes y no fluyentes. Estos dos términos representan un conjunto de características, ninguna de las cuales sin embargo permite, ella sola, clasificar un determinado tipo de afasia.

Al interior de las afasias fluyentes entran generalmente unas características comunes, como una prosodia conservada, una articulación sin dificultades y una abundancia del habla, aunque a veces sin sentido. Pertenecen a las afasias fluyentes la afasia de Wernicke, la afasia de conducción, la afasia transcortical sensorial y la afasia anómica.

En la afasia de Wernicke, debida a una lesión en la parte posterior de la primera circunvolución temporal (área de Wernicke), la producción espontánea es fluyente con longitud de la frase y prosodia normal. En el análisis del contenido se observan numerosos errores; anomias, parafasias fonológicas y semánticas y neologismos. Las palabras de clase abierta son escasas respecto a aquellas de clase cerrada y a menudo son

sustituidas por palabras *passpartout* (eso, aquello allí), perseveraciones y circunvoluciones. Sintácticamente, la anomalía principal está constituida por errores de concordancia nombre-verbo, elecciones erradas de las preposiciones, errores de género y caso de los pronombres; se habla entonces de paragramatismo, confusión del aspecto verbal. También en repetición, lectura en voz alta y escritura se verifican las mismas características. Por lo que concierne la afasia de conducción, consiguiente a una lesión parcial o total de una vasta área subcortical que comprende los lóbulos parietal y temporal del hemisfero izquierdo, se verifica una disociación entre comprensión auditiva y una dificultad de repetir lo que ya ha sido leído. La palabra espontánea es fluyente, pero rica de parafasias fonológicas y *conduites d'approche* (por ejemplo: para denominar la palabra casa tendremos ca- ca- ca-sa). También la repetición y la denominación están comprometidas, la lectura en voz alta es discreta, pero siempre con parafasias fonológicas. Se verifica también un trastorno de la escritura sea con dictado sea sobre copia.

En la afasia transcortical sensorial, una forma rara de afasia, consiguiente a una vasta lesión retrorolándica izquierda o a causa de un daño cerebral difundido de tipo anóxico (paro cardíaco), el lenguaje es fluyente, parafásico, pobre de contenido y a menudo ecolálico. (Se repite lo que el

examinador pregunta). La característica de este tipo de afasia es la disociación entre la comprensión auditiva, severamente comprometida y una buena repetición. En cierto sentido, este tipo de afasia se opone a la afasia de conducción donde la comprensión está guardada y la repetición comprometida.

Por lo que concierne la afasia anómica o amnésica, está considerada por muchos estudiosos como un síndrome afásico no localizable ya que es asociada muy a menudo a patologías cerebrales como lesiones traumáticas, enfermedad de Alzheimer (Benson 1979). El déficit es específico para las palabras de clase abierta, especialmente con los nombres, mientras que a menudo los verbos son perdonados, así también las palabras de clase cerrada. A veces se verifica una disociación entre producción escrita y oral. No están presentes en este tipo de afasia trastornos en la comprensión y la repetición está preservada. Al interior de las afasias no fluyentes, como para las afasias fluyentes, se puede encontrar una serie de errores comunes, como trastornos en la producción oral caracterizados por dificultades a nivel de producción y de concatenación de los movimientos articulatorios y de las secuencias gramaticales. El lenguaje espontáneo estará mal articulado, con numerosas interrupciones.

Pertenecen a las afasias no fluyentes la afasia de Broca, la

afasia global y la afasia transcortical motora.

En la afasia de Broca, debida a una lesión al área de Broca, el lenguaje está caracterizado, como citado antes, por un déficit de producción, que a niveles más graves, sobre todo en la fase inicial de la enfermedad, puede estar ausente (anartria) o reducido con monosílabos. A menudo están presentes también déficits en la articulación. La repetición y la lectura están comprometidas, pero mejores respecto a la palabra espontánea, mientras que la escritura está comprometida. Las series automáticas, como los días de la semana, o los números, están bien articulados. El paciente no está en condición de producir frases gramaticalmente correctas y tiene dificultades en las concordancias entre sujeto y verbo; los verbos son omitidos y la producción adquiere un aspecto «telegráfico». Se habla entonces de agramatismo, dificultad en la elaboración de la estructura sintáctica y reducción y empobrecimiento de las estructuras gramaticales.

En la afasia global, sucesiva a una lesión de todas las áreas del lenguaje, en la mayoría de los casos, la lesión destruye gran parte de las áreas fronto-temporo-parietales del lenguaje, está presente un grave déficit en la producción oral, a menudo reducida a la emisión de una sola frase recurrente. Están presentes graves trastornos de comprensión, sea auditivos, sea de lectura.

La afasia transcortical motora es debida, como la afasia transcortical sensorial, no a una destrucción de los centros, sino a una desconexión. En este caso, el área de Broca está desconectada de las áreas de los conceptos: el paciente es mutácico, no hará ningún intento para comunicar.

La evaluación afásica.

La evaluación afásica puede ser de dos tipos: sindrómica o funcional. La evaluación sindrómica deriva de la neurolingüística. A través del uso de baterías estandarizadas (Baterías BDAE *Boston aphasia diagnostics Goodglass, Kaplan, 1972*; AAT The Aachen Aphasia Test, Huber, Poeck, Weniger, Wilmes 1983; WAB *Western aphasia classification, Kertesz 1982*) se identifican los déficits en los varios comportamientos verbales: denominación, lectura, comprensión y así por el estilo. Se llega a una evaluación analizando los varios comportamientos verbales y confrontandoles entre ellos. Esta evaluación lleva a un diagnóstico clínico: afasia de Broca, Wernicke, global, etcétera.

La evaluación funcional, sin embargo, deriva de la psicolingüística. Se propone individualizar qué componente de la función cognitiva está comprometido. Una evaluación

funcional lleva a un diagnóstico funcional: daño del sistema semántico, daño de las vías de conversión fonema-grafema, daño del léxico ortográfico. (Batería BADA. Batería para el Análisis de los Déficit Afásicos, Miceli, Capasso, Caramazza, 1994).

Tratamiento de los síndromas afásicos.

Por lo que concierne el tratamiento de los síndromas afásicos, hasta el día de hoy se pueden distinguir cuatro corrientes principales, cada una de las cuales propone unas ventajas y unos límites: la orientación sindrómica, la orientación cognitiva, la orientación pragmática y la orientación basada sobre las consecuencias.

Por lo que concierne la primera orientación citada, los muchos tests utilizados para la evaluación de los síndromes afásicos se proponen clasificar al paciente en uno de los síndromes clásicos, aunque solo el 20% de las personas afásicas puede ser clasificada con certeza en uno o en otro síndrome. Muchos autores consideran que los síndromes afásicos no corresponden a algo real, en el sentido de que no existe una entidad que represente la afasia de Broca o la afasia de Wernicke. Son descripciones abstractas que toman cuerpo en el comportamiento lingüístico de las personas afásicas en

medida mayor o menor. Los síndromes no son expresiones de una causa subyacente, son unos conjuntos de síntomas ligados a la sede de la lesión. La orientación sindrómica agrupa tratamientos diferentes y que tienen en común el hecho de partir desde un diagnóstico sindrómico del trastorno que hay que tratar utilizando nociones lingüísticas, en particular que el lenguaje puede ser estudiado sobre más niveles (fonológico, semántico, sintáctico, morfológico). La orientación sindrómica o clásica se queda como un conjunto de tratamientos diferentes, directos a la recuperación del síntoma superficial (dificultad en la denominación, o en la escritura, o en la lectura etcétera.) y no al tratamiento de las causas subyacentes al síntoma.

La orientación cognitiva está basada sobre los principios de la neuropsicología cognitiva e individua la sede del daño funcional. La hipótesis inicial es que el lenguaje tenga una estructura universal como la memoria. Como descrito anteriormente, la orientación sindrómica se limita en tratar el síntoma superficial sin buscar su causa, de otra manera la orientación cognitiva parte desde la búsqueda del daño subyacente y tiene una recaída evidente sobre el tratamiento rehabilitativo, ya que una vez individuados los componentes dañados es posible indirizar el tratamiento directamente hacia el daño funcional subyacente al síntoma patológico. La dificultad de esta orientación es llegar a un diagnóstico

correcto.

La orientación pragmática estudia los aspectos que dependen del contexto en el cual las frases son usadas. Este tipo de tratamiento parte de un análisis de la conversación entre dos personas normales y utiliza los conocimientos sobre las reglas de la conversación para recrear una conversación lo más posible natural, especialmente con una persona afásica grave. Con la orientación pragmática, la atención se traslada del mensaje lingüístico a la capacidad del sujeto de comunicar un contenido, independientemente del canal usado. El método de rehabilitación más conocido según esta orientación y, o sea, la importancia de comunicar de la persona afásica es la *Promoting Aphasic's Communicative Effectiveness* (PACE Davis y Wilcox 1985), traducida en italiano y modificada por Sergio Carlomagno. (Pragmática de la comunicación y terapia de la afasia. 1989).

Por lo que concierne la cuarta orientación, se trata de un método rehabilitativo basado sobre las consecuencias de la afasia. La orientación psicosocial, o basada sobre las consecuencias, parte de los presupuestos muy diferentes respecto a los precedentes métodos. En efecto, se propone de reducir las consecuencias del déficit afásico en la vida cotidiana. No olvidemos, en efecto, que la afasia no se limita a una pérdida del lenguaje, sino muy a menudo conlleva un

cambiamiento radical en la vida de la persona involucrada y de sus familiares. El paciente en efecto está aislado, es incapaz de comunicar y a menudo, desafortunadamente, está acompañado por una depresión. (Basso 2005)

La afasia repercute en el interior de la familia y en el círculo de amigos con importantes consecuencias sea a nivel económico sea afectivo. Por este motivo han nacido, sea en Europa, sea en Italia, unas asociaciones formadas por personas afásicas, voluntarios y familiares con la finalidad de difundir el conocimiento de la afasia y de aliviar, aunque lo más mínimo, el estrés que la persona afásica sufre. (Para Italia A.IT.A Asociación Italiana Afásicos).

Conclusiones

El presente estudio ha querido ofrecer una ulterior panorámica sobre los déficits pragmalingüísticos en la población afásica y ofrecer una nueva investigación pragmática sobre las Afasias Progresivas Primarias, verificando si también en este tipo particular de déficit lingüístico hay problemas en la comprensión de algunos usos no literales del lenguaje.

Se ha intentado ilustrar, a través de un estudio empírico, algunos aspectos, todavía poco claros en literatura, sobre los procesos pragmáticos en la población afásica, considerando la

pragmática como un componente independiente del lenguaje y, según la definición de Sperber y Wilson (2005), el estudio sobre cómo los factores contextuales interactúan con el significado, en la interpretación de lo que se dice.

Los resultados de este estudio muestran que ambas poblaciones analizadas tienen dificultades en la interpretación del lenguaje figurado, en particular en la comprensión de las metáforas escritas y en la elaboración de la ironía. Esto, sin embargo, no puede ser considerado un déficit pragmático, ya que, en las otras pruebas de comprensión, ambas poblaciones han superado abundantemente los *cut-off* de cada prueba. La explicación por la cual la ironía resulta ser la parte más complicada puede ser atribuida al hecho de que ésta es un estado mental que no corresponde a lo que realmente se declara, y, en consecuencia, un enunciado resulta ser engañoso y finalizado a esconder el verdadero significado. A diferencia de lo que suele pasar en la comunicación, el lenguaje en este caso es más que un simple instrumento para transmitir una intención irónica, es, en efecto, parte del significado mismo del acto comunicativo. En consecuencia, la ironía, cuando se expresa con medios extralingüísticos, se vuelve vaga y pierde su poder de claridad. Los resultados obtenidos por el estudio de Powelson y Gardner (1986) sostienen el modelo de elaboración en dos estadios del material lingüístico, donde una lesión hemisferio derecho altera la capacidad de conservar la

coherencia dentro de una narración, mientras que una lesión izquierda, como en el caso de este estudio, impide apreciar el efecto sorpresa característico del humorismo. Además, los déficits pragmáticos podrían depender de la destrucción de otros procesos cognitivos, como la memoria, la atención y las funciones ejecutivas.

En la redacción del trabajo, las dificultades a nivel teórico se han presentado en la falta de estudios sobre el análisis del componente pragmático por lo que concierne a los pacientes con afasia progresiva primaria. Los estudios analizados, en efecto, apuntan a una definición lo más específica posible del déficit, analizando las dificultades en los otros componentes segmentarios del lenguaje (fonología, sintaxis, semántica). A nivel práctico, ha sido complicado encontrar pacientes con un diagnóstico cierto de afasia progresiva primaria, ya que normalmente es diagnosticada como una demencia frontotemporal.

Este estudio me ha sido útil para entender si los pacientes en tratamiento logopédico tenían, además de los trastornos verificados a través de los tests lingüísticos para afasia, déficits pragmáticos considerables. Además, se ha querido verificar si en el caso de las afasias progresivas primarias, dado su carácter diferente respecto a las afasias clásicas, se realizaban pérdidas lingüísticas diferentes respecto a la afasia. En el caso de este

trabajo, los resultados han sido parecidos en las diferentes poblaciones analizadas.