

Agnosia visiva associativa risultante da una disconnessione tra memoria visiva intatta e sistemi semantici

Giovanni A. Carlesimo, Paola Casadio, Maurizio Sabbadini
e Carlo Caltagirone

*I.R.C.C.S S. Lucia, Roma, Italia; Clinica Neurologica, Università di Roma
"Tor Vergata", Italia*

Introduzione

L'agnosia visiva è una sindrome clinica relativamente rara, caratterizzata da un danno nel riconoscimento degli oggetti attraverso la visione. Generalmente, i pazienti agnosici non presentano deficit neurosensoriali elementari, non soffrono di un deterioramento cognitivo globale e sono in grado di denominare velocemente attraverso la modalità tattile o su definizione i medesimi oggetti che non riescono a riconoscere visivamente.

Lissauer (1890) ha proposto per primo una distinzione tra due forme di agnosia visiva. La prima, che egli definì *apperceptiva*, è dovuta a un deficit nella costruzione di un percolato visivo coerente di un oggetto. In questo caso, un paziente agnosico appercettivo è incapace di copiare disegni di linee semplici, di tracciare i contorni delle figure e di dare giudizi visivi semplici (ad es. il confronto di figure). Il secondo tipo di agnosia visiva identificato da Lissauer è definito *associativo*, ed è caratterizzato da un'incapacità ad assegnare il significato corretto a stimoli visivi che, comunque, sono adeguatamente percepiti (come dimostrato da una performance normale in compiti di copia, di ricerca e di confronto).

Seguendo la prima descrizione di Lissauer (1890), sono stati riportati in letteratura un certo numero di casi che si adattavano ai criteri diagnostici per l'agnosia appercettiva, (es. Benson e Greenberg, 1969; Campion e Latto, 1985) e, meno frequentemente, per l'agnosia associativa (es. Mack e Boller, 1977; Riddoch e Humphreys, 1987; Rubens e Benson, 1971). (Per una rassegna, v. De Haan, Heywood, Young e al., 1995).

Un avanzamento nella comprensione dei meccanismi di base dell'agnosia visiva è stato possibile a seguito dello sviluppo di modelli cognitivi che forniscono una descrizione di stadi computazionali coinvolti nella processazione delle informazioni visive. Il più influente di questi modelli è, senza dubbio, quello proposto da Marr (1980,1982). A seguito di una preliminare estrazione delle caratteristiche visive elementari per formare un'immagine visiva del percolato (*primal sketch*), questo autore distingue un cosiddetto stadio

Definizione di agnosia

Classificazione delle agnosie secondo i criteri di Lissauer

Rassegna dei casi clinici

Il modello cognitivo di Marr

2½ D, all'interno del quale viene formata una rappresentazione coerente dell'oggetto *centrata sull'osservatore*, da un successivo stadio 3 D, in cui, attraverso una sorta di rotazione mentale dell'immagine visiva o basandosi su una precedente "conoscenza del mondo", si ottiene una visione *centrata sull'oggetto* dello stimolo. Questa ricostruzione 3 D dell'immagine visiva è poi confrontata con le rappresentazioni delle strutture visive degli oggetti precedentemente immagazzinate (*magazzino della memoria visiva*); quando avviene un confronto tra l'immagine immediatamente percepita e la rappresentazione immagazzinata, viene attivato un nodo nel sistema semantico per l'accesso al significato. Tornando alla terminologia di Lissauer, un'agnosia appercettiva può risultare da un danno a livello degli stadi 2½ D e 3 D del modello di Marr. Diversamente, un disturbo o una distruzione del magazzino di memoria della struttura visiva degli oggetti o la sua disconnessione dagli stadi precedenti di analisi visuo-percettiva o dal sistema semantico, può risultare in una forma di agnosia visiva associativa.

Sono stati fatti diversi tentativi di interpretare i meccanismi di base dell'agnosia visiva alla luce dei modelli cognitivi sopra menzionati. Il paziente descritto da Benson e Greenberg (1969) che, a dispetto delle buone performance in compiti di valutazione delle funzioni visive elementari, era incapace di fornire semplici giudizi di tipo visivo sulle forme, è stato riconsiderato come sofferente di un deterioramento nella capacità di costruire un'adeguata rappresentazione centrata sull'osservatore (Ellis e Young, 1988). In contrasto, il paziente JL (Humphreys e Riddoch, 1984, 1985), specificamente danneggiato nel riconoscimento di oggetti osservati da punti di vista inusuali, era verosimilmente incapace di eseguire le computazioni mentali necessarie a generare un'adeguata rappresentazione 3 D. Infine, Riddoch e Humphreys (1987), hanno riportato il caso di HJA, il quale, benché riportasse una severa forma di agnosia, era normalmente abile nel confronto di oggetti osservati da diversi punti di vista, dimostrando così di essere in grado di formare in modo efficiente delle rappresentazioni centrate sull'oggetto. Il paziente era anche particolarmente capace nel disegno a memoria di oggetti, particolare che suggeriva un normale accesso al magazzino della memoria visiva attraverso il sistema semantico. Dal momento che il riconoscimento di oggetti da parte del paziente era migliore quando le figure stimolo erano povere di dettagli rispetto a quando venivano utilizzate figure più realistiche, Riddoch e Humphreys (1987) suggerirono che una difficoltà nell'integrazione di dettagli locali in un percetto coerente prima di accedere alle rappresentazioni nel magazzino della memoria visiva potesse essere alla base del deficit di HJA nel riconoscimento visivo.

In questo articolo, si riporta il caso di un paziente (RC) sofferente di una grave forma di agnosia visiva, dovuta a un'ischemia nel territorio dell'arteria cerebrale posteriore sinistra. I risultati di un'indagine sperimentale condotta da 5 a 7 mesi dopo lo stroke ischemico suggerivano una disconnessione unidirezionale tra la memoria visiva normalmente funzionante e i magazzini di memoria semantica. Un'analisi del processamento visivo di facce umane suggeriva un simile livello di danno funzionale, sulla base dei deficit di riconoscimento di oggetti e persone di RC. Infine, si descrivono i risultati di indagini di follow-up, condotte rispettivamente 11 e 16 mesi dopo l'ischemia, che dimostrano un miglioramento nel riconoscimento e nella denominazione di oggetti.

Applicazione della teoria di Marr alla classificazione di Lissauer

Rassegna di studi su diversi tipi di agnosie

Il caso clinico: RC

Caso clinico

RC era un uomo di 69 anni, destrimane, con una scolarità superiore. Egli aveva una lunga storia come fumatore ed era in trattamento per un'ipertensione di lunga data e un'insufficienza renale cronica. Il 19 settembre del 1995, dopo il risveglio il paziente si presentava confuso, non riusciva a riconoscere sua moglie e presentava una lieve emiparesi destra. A seguito della persistenza di questi sintomi, il paziente venne ospedalizzato una settimana dopo.

Al momento dell'ammissione, era allerta, orientato rispetto allo spazio ma non rispetto al tempo. Gli esami motori e somato-sensoriali si rivelarono nella norma. L'esame clinico rivelò un'emianopsia laterale destra senza risparmio della visione centrale, come confermato dalla perimetria di Goldman (figura 1).

Sintomatologia

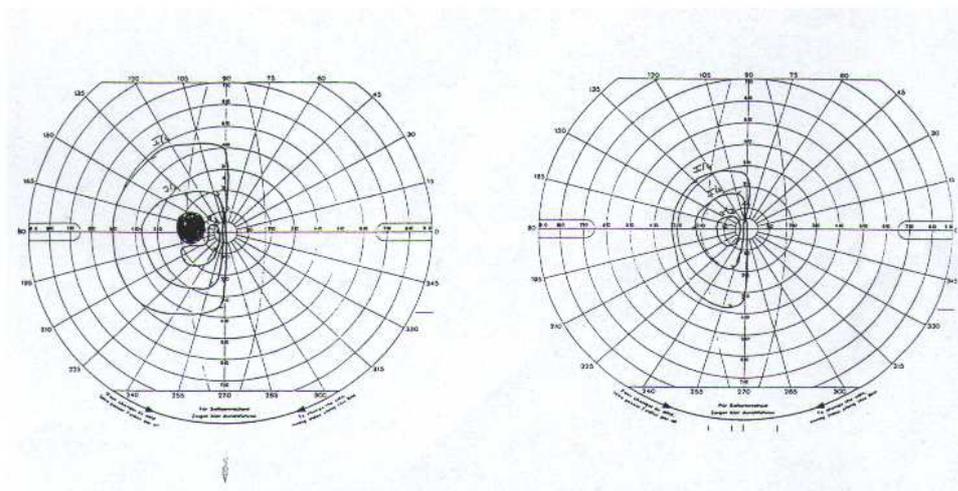


Fig. 1 La perimetria di Goldman eseguita su RC nel settembre 1996; evidenzia un'emianopsia laterale destra senza risparmio della visione centrale

Il linguaggio spontaneo era fluente, con sporadiche parafasie. La comprensione era nella norma. Un severo deficit nella denominazione e utilizzazione di oggetti suggeriva la presenza di un'agnosia visiva.

Una RM cerebrale eseguita nel maggio del 1997 mostrava un'estesa area infartuata nella regione dell'emisfero sinistro corrispondente alla distribuzione dell'arteria cerebrale posteriore (figura 2). La lesione coinvolgeva il polo occipitale e le superfici mesiali dei lobi temporale e occipitale, estendendosi in avanti verso il talamo posteriore e la corteccia limbica. Una mappatura topografica secondo Damasio e Damasio (1989), rivelava che le regioni corticali coinvolte nella lesione

Natura della lesione e sedi anatomiche

ischemica erano la porzione mesiale del lobulo parietale superiore (area 7 di Broadman), la metà posteriore del giro del cingolo e la corteccia limbica (aree 23 e 31), la regione calcarina (area 17), il giro linguale, il giro fusiforme e il precuneo (aree 18 e 19) e il giro paraippocampale (area 28). Le fibre dello splenio del corpo calloso apparivano completamente distrutte nella parte più bassa ma parzialmente risparmiate in quella più alta.

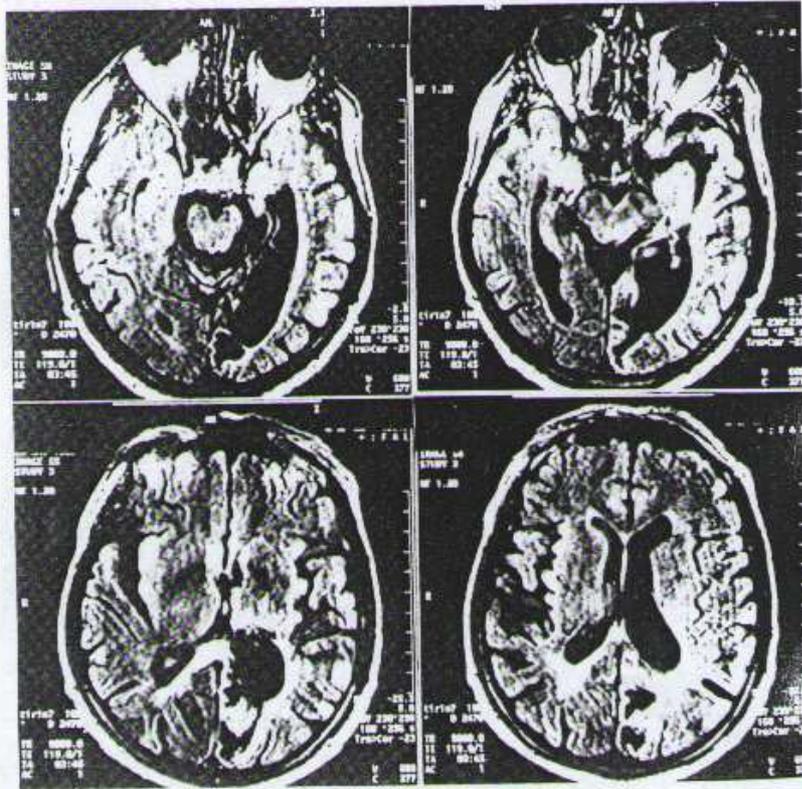


Fig. 2 RM cerebrale eseguita su RC nel maggio 1997

RC è stato visto per la prima volta nel nostro laboratorio nel febbraio 1996. In quel periodo, il suo linguaggio era fluente e informativo, senza parafasie. Il suo comportamento era in generale adeguato e i disturbi che lamentava maggiormente erano la sua completa incapacità di leggere e l'impossibilità di guidare la macchina, dovuti alle limitazioni del suo campo visivo. La moglie di RC riferiva che egli spesso identificava scorrettamente gli oggetti (ad esempio scambiava i suoi occhiali per il telecomando del televisore), ma il paziente sembrava scarsamente consapevole del suo disturbo agnosico.

A dispetto dei suoi problemi nel riconoscimento di oggetti mediante la modalità visiva, RC non aveva mai mostrato difficoltà nel riconoscere le persone dai loro visi.

Esame neuropsicologico generale

De Renzi, Zambolin e Crisi (1987) hanno indicato quattro deficit principali caratterizzanti il danno neuropsicologico derivante dall'infarto nel territorio dell'arteria cerebrale posteriore sinistra, e cioè agnosia visiva, alessia pura, anomia per i colori e amnesia. Così, l'esame neuropsicologico di RC fu per prima cosa orientato verso la valutazione di queste aree cognitive.

La sua denominazione su modalità visiva era estremamente povera e non variava in modo apprezzabile sia che fossero usati oggetti reali (2\16 corretti), fotografie in bianco e nero (5\24 corretti), o figure colorate (2\40 corretti). RC generalmente forniva le sue risposte sbagliate in modo rapido e appariva completamente inconsapevole dei suoi errori di riconoscimento. Gli errori erano prevalentemente delle perseverazioni. Una volta che egli aveva denominato (correttamente o meno), il primo item (ad esempio, cane), egli tendeva ad attribuire tutti gli item seguenti alla stessa categoria semantica (in questo caso, gli animali). Le categorie più frequentemente rappresentate nelle sue perseverazioni erano gli animali, gli strumenti musicali e i giocattoli, in questo ordine. La maggior parte degli oggetti che non erano nominati dopo la presentazione visiva venivano prontamente riconosciuti quando al paziente era permesso di toccarli (14\16).

Al fine di discriminare tra agnosia visiva (mancato riconoscimento degli oggetti attraverso la modalità visiva) e afasia ottica (incapacità a denominare oggetti presentati visivamente), abbiamo investigato le vie alternative attraverso le quali il paziente poteva manifestare il riconoscimento di oggetti, ovvero la pantomima dell'uso di tali oggetti e la categorizzazione semantica. RC riportò risultati molto scadenti nella dimostrazione con i gesti dell'uso degli oggetti che poteva vedere ma non manipolare (2\16 corrette). Ciò non era dovuto a un disordine aprassico, dal momento che il paziente era molto accurato nell'imitazione dell'uso di oggetti nominati (23\24 corrette). Raggiungeva inoltre punteggi molto bassi nell'associare tra loro gli oggetti secondo proprietà semantiche o funzionali. Quando gli venne data una tripletta di oggetti (ad esempio un martello, pinze e un pettine) e gli fu richiesto di associare i due oggetti semanticamente correlati, RC ottenne un punteggio di 10\16 risposte corrette. In un compito analogo con l'uso di fotografie e oggetti come stimoli, il suo punteggio fu di 11\15.

La lettura era severamente danneggiata. RC era incapace di leggere una singola parola, indipendentemente da lunghezza, frequenza d'uso e caratteri di stampa della stessa. Egli fu in grado di leggere 5\16 singole lettere stampate in maiuscolo, ma migliorò la prestazione quando gli venne permesso di tracciare col dito il contorno (8\16), o quando l'esaminatore tracciò la lettera sulla sua mano sinistra (11\16), o sulla destra (12\16). All'opposto, la scrittura era conservata. RC scrisse singole parole e brevi passaggi su dettatura in modo corretto e senza esitazioni, sebbene fosse poi incapace di rileggere quanto aveva scritto.

La percezione dei colori era normale (10\10 risposte corrette nell'accoppiamento di colori). In ogni caso, era incapace di nominare colori presentati visivamente (4\10 corrette).

RC aveva una severa difficoltà nel ricordare eventi quotidiani. A causa del suo deficit visuo-percettivo, la memoria a lungo termine poteva venire formalmente valutata solo con materiale verbale. Al Rey's 15-word learning task (Rey, 1958), egli ricordò 15 parole su 75 durante le cinque prove di ricordo immediato e non una singola parola dopo un

Sintomatologia caratteristica nell'infarto dell'arteria cerebrale posteriore sinistra:

1a) Agnosia visiva ed errori di denominazione

1b) Test per la discriminazione tra agnosia visiva e afasia ottica

2) Alessia senza disgrafia

3) Anomia per i colori

4) Amnesia

intervallo di 15 minuti. In un compito di riconoscimento orale per le stesse 15 parole unite a 30 distrattori, egli identificò correttamente 4 delle 15 parole precedentemente studiate e totalizzò 6 falsi allarmi. In un compito di ricordo di una breve storia (Spinnler e Tognoni, 1987), RC ricordò solamente un'unità di informazioni nel compito di ricordo immediato e nessuna dopo 15 minuti.

In definitiva, RC era affetto da una severa agnosia visiva, da alessia senza disgrafia, da anomia per i colori e da una grave amnesia.

Conclusioni diagnostiche

Indagine sperimentale

Furono indagati i seguenti stadi del processo di riconoscimento visivo (Marr, 1980, 1982): a) analisi delle caratteristiche visive elementari (grandezza, collocazione spaziale, orientamento delle linee, ...); b) formazione di una rappresentazione dello stimolo centrata sull'osservatore; c) formazione di una rappresentazione dello stimolo centrata sull'oggetto. Ulteriori test furono eseguiti per valutare l'accesso al magazzino della memoria visiva attraverso il sistema semantico e la processazione su modalità visiva di volti umani. Questi test furono somministrati a RC tra il febbraio e l'aprile del 1996.

Meccanismi di base del deterioramento nel riconoscimento di oggetti attraverso la visione

Analisi delle caratteristiche visive elementari

A RC furono somministrati 5 compiti di scelta forzata per la valutazione della percezione della grandezza e della forma di semplici figure geometriche, dell'orientamento e della lunghezza di linee e della collocazione spaziale di un punto in un piano bidimensionale.

Percezione delle misure. Furono presentati al paziente 20 paia di cerchi e 20 paia di quadrati di misure differenti (il diametro dei cerchi variava da 2 cm a 4.5 cm, i lati dei quadrati da 2 cm a 3.5 cm), disposti in ordine verticale. Il paziente doveva indicare la figura più grande di ogni coppia. Le risposte di RC furono corrette al 100%.

Percezione di forme semplici. Questa fu valutata usando una versione semplificata del test di Efron (1968). In ognuna delle 24 coppie, veniva presentato un quadrato (che aveva la stessa misura in tutti gli item), assieme ad un quadrato uguale (per metà degli item), oppure con un rettangolo, il cui rapporto base-altezza era variabile. Il paziente doveva riuscire a distinguere i due membri della coppia come uguali o diversi. RC rispose correttamente a 33 dei 34 stimoli presentati (97% di risposte corrette).

Percezione della collocazione spaziale. Il materiale stimolo consisteva di 30 paia di quadrati con un punto nero collocato all'interno in una tra 25 possibili posizioni. In metà degli item, la posizione del punto era la stessa nei due quadrati, mentre nella metà rimanente era diversa. Il paziente doveva decidere se i punti erano collocati nella stessa posizione oppure no. Il punteggio di RC fu di 29 risposte corrette (97%).

Percezione dell'orientamento delle linee. A RC furono presentate 48 paia di linee lunghe 4 cm sistemate in ordine verticale. Le linee potevano essere orientate a 0°, 45°, 90°, 135° rispetto al piano orizzontale e, per ogni paio, le linee potevano essere ugualmente orientate (metà degli item) o meno (altra metà degli item). RC totalizzò il 100% di risposte corrette.

Percezione della lunghezza delle linee. Gli stimoli consistevano di 20 paia di linee la cui lunghezza variava da 4.5 a 8 cm. Al paziente veniva richiesto di indicare la linea più lunga. RC diede 19 risposte corrette su 20 (95%).

Formazione di rappresentazioni dello stimolo centrate sull'osservatore

In ognuno dei 40 item del test eseguito, furono presentate al paziente, disposte in ordine verticale, due figure della serie di Vanderplas, Sanderson e Vanderplas (1965), approssimativamente di misura 8x8 cm. RC doveva decidere se le figure erano uguali (in metà degli item), o diverse (nell'altra metà). Il paziente eseguì questo test due volte, ad un intervallo di un mese. La prima volta, totalizzò un punteggio di 23\40 risposte corrette (57%), un punteggio non significativamente diverso dal caso ($\chi^2 = .45$; $p = n.s.$) e diede quasi sempre risposte "diverso" (37\40). La seconda volta, RC rispose correttamente a 33 item su 40, un punteggio significativamente più alto di quello atteso dal caso ($\chi^2 = 9.45$; $p < .01$). In questo compito, un gruppo di controllo di bambini di 5 anni totalizzò il 100%.

Circa nello stesso periodo in cui RC eseguì il test con le figure astratte di Vanderplas e al. (1965), gli fu somministrato anche un compito di confronto e scelta simile, con l'uso di disegni di oggetti reali formati da linee, di circa 4x4 cm, presi dalle serie di Snodgrass e Vanderwart (1980). Fu prestata molta cura nel selezionare disegni "diversi", che erano visivamente simili (ad esempio una penna e un flauto similmente orientati). In questo test, RC totalizzò il 100% di risposte esatte, senza mostrare alcuna esitazione.

Formazione di rappresentazioni di stimoli centrate sull'oggetto.

Per raggiungere una rappresentazione mentale di un oggetto presentato visivamente centrata sul suo più usuale punto di vista, è richiesta una sorta di rotazione mentale dello stimolo immediatamente percepito prima di poter avere accesso alle rappresentazioni precedentemente immagazzinate in memoria.

Al fine di testare tale capacità, si presero fotografie in bianco e nero di 16 oggetti comuni, di circa 18x24 cm ognuna, e in due versioni: una rappresentante l'oggetto dalla sua prospettiva prototipica [secondo la definizione di Ellis e Young (1988), "*quella in cui le caratteristiche distintive dell'oggetto e il suo asse di elongazione sono chiaramente visibili*", pag. 41], e l'altra rappresentante l'oggetto preso da un inusuale punto di vista (nella maggior parte dei casi " *con il suo asse di elongazione di scorcio*", e, in una minoranza dei casi, "*con la riduzione della salienza della sua caratteristica primaria distintiva*"). Ognuno dei 16 item presentati a RC consisteva di 3 fotografie presentate in disposizione verticale. La fotografia in alto rappresentava la prospettiva prototipica di un oggetto (stimolo target). Le due fotografie sotto rappresentavano oggetti visti da prospettive insolite. Uno dei due era lo stesso oggetto dello stimolo target, l'altro era un oggetto diverso scelto sulla base della condivisione di un certo grado di similarità visiva con quello precedente. RC doveva indicare quale delle due fotografie con punti di vista inusuali rappresentava lo stesso oggetto della fotografia-target. Egli fu veloce e accurato nell'eseguire questo compito, con un risultato di 15\16 risposte corrette (il suo unico errore consistette nello scambiare una tazza per un secchio, entrambi visti dall'alto).

Accesso al magazzino di memoria visiva attraverso l'analisi percettiva visiva

Il magazzino della memoria visiva contiene i ricordi dell'aspetto visivo degli oggetti. Secondo Ellis e Young (1988), si può accedere o direttamente dalla rappresentazione centrata sull'osservatore dell'oggetto (quando l'oggetto viene osservato da una prospettiva tipica), oppure attraverso la rappresentazione centrata sull'oggetto (quando si rivela necessaria una trasformazione per raggiungere una visione dell'oggetto più tipica). Furono somministrati due test che non richiedevano il riconoscimento del significato degli stimoli.

Il primo test riguardava la discriminazione tra disegni di oggetti reali e disegni di oggetti non reali (i disegni erano composti di linee). Questo

Teoria di Ellis e Young

test è simile a quello sviluppato da Riddoch e Humphreys (1987), nel quale il loro paziente HJA ottenne dei risultati molto bassi. I 14 disegni di oggetti reali furono scelti dalle serie di Snodgrass e Vanderwart (1980). I 14 oggetti non reali furono creati assemblando frammenti di questi e altri disegni. A RC era richiesto di decidere per ognuno dei 28 disegni se esso rappresentasse un oggetto reale o meno. Egli eseguì il test in modo accurato (27\28 corrette) e veloce.

Nel secondo test, a RC fu richiesto di decidere quale tra due oggetti disegnati mediante linee fosse più grande nella realtà. Secondo Forde, Francis, Riddoch e al., (1997), un giudizio accurato sulle grandezze richiede l'accesso alla descrizione strutturale dell'oggetto.

Quaranta disegni delle serie di Snodgrass e Vanderwart (1980) furono presentati a coppie. La differenza di misura tra i due membri delle coppie variava dal basso (ad esempio una cipolla e un ananas) all'alto (ad esempio un'automobile e un camion). Anche in questo test, RC fu molto accurato (19\20 corrette) e veloce. (Fece un solo errore in una coppia formata da un topo e una rana).

In definitiva, una valutazione accurata delle capacità visuo-percettive di RC non rivelò alcun problema nella processazione di caratteristiche visive elementari come la grandezza, l'orientamento delle linee la collocazione spaziale. La sua performance nel compito di confronto di figure astratte suggeriva una difficoltà nella formazione di rappresentazioni centrate sull'osservatore di stimoli visivi complessi. In ogni caso, è improbabile che un danno critico a questo livello del processamento di informazioni visive fosse alla base del danno nel riconoscimento di oggetti tramite modalità visiva, dal momento che la sua performance era buona in compiti che richiedevano (a) il confronto di disegni di oggetti reali, (b) il confronto di fotografie di oggetti osservati da differenti prospettive, (c) la discriminazione fra disegni di oggetti reali e non, (d) l'indicazione del disegno che, all'interno di una coppia, rappresentava l'oggetto più grande nella realtà. I buoni risultati di RC a tali test mostravano la sua abilità normale, o vicina alla normalità, nel formare rappresentazioni centrate sull'oggetto di stimoli presentati visivamente e nell'accedere al sistema mnestico contenente le caratteristiche visive degli oggetti.

Conclusioni diagnostiche sulle capacità visuo-percettive di RC

Accesso al magazzino di memoria visiva attraverso il sistema semantico.

Basandosi sul fatto che i loro pazienti agnosici erano in grado di indicare l'oggetto nominato dall'esaminatore, De Renzi e Saetti (1997) interpretarono l'agnosia visiva associativa come conseguenza di una disconnessione unidirezionale che impediva ai percetti visivi di accedere al sistema linguistico, lasciando però intatta la capacità dei concetti di attivare le rappresentazioni nel magazzino di memoria visiva. Comunque, tale osservazione non è generalizzabile a tutti i pazienti con agnosia visiva. L'incapacità di indicare oggetti nominati dall'esaminatore è stata riscontrata in pazienti agnosici descritti da Oxbury, Oxbury e Humphreys (1969), Rubens e Benson (1971), e Ferro e Santos (1984), così come da altri.

Noi abbiamo usato tre test per valutare l'abilità di RC nell'accedere al magazzino di memoria visiva attraverso il sistema linguistico. Il primo era un test di confronto visuo-verbale, nel quale gli veniva richiesto di scegliere l'oggetto o la fotografia del colore nominato dall'esaminatore fra tre alternative. In entrambi i casi, RC fu veramente accurato e veloce (13\14 per gli oggetti, 23\24 per le fotografie).

Il secondo test consisteva nel disegnare a memoria un oggetto nominato dall'esaminatore. Anche se le sue prestazioni nella copia di disegni furono decisamente povere, almeno 12 dei 19 oggetti disegnati a memoria in due diverse occasioni erano ben riconoscibili (figura 3).

Teoria di De Renzi e Saetti: interpretazione dell'agnosia visiva associativa

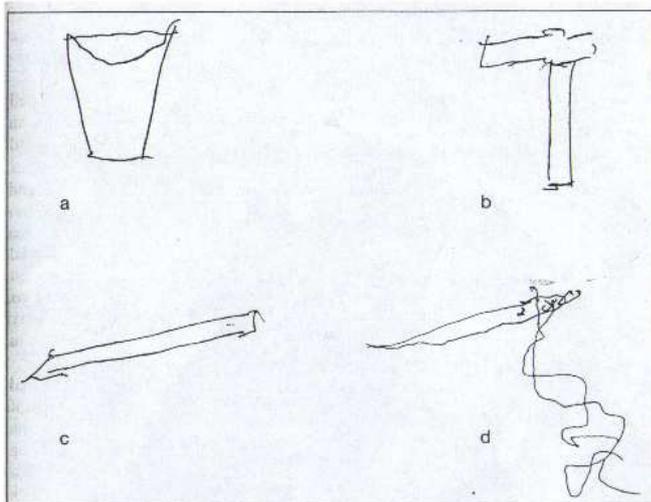


Fig. 3 Alcuni disegni eseguiti a memoria da RC: a) un bicchiere, b) un martello, c) una matita, d) un ago.

Nel terzo test a RC fu richiesto di fornire una descrizione verbale delle caratteristiche visive di 34 oggetti. Fu generalmente molto accurato e diede dettagliate descrizioni strutturali. Ad esempio, nel descrivere un cucchiaio, egli disse: "è di metallo, ha un'impugnatura, la parte finale da mettere in bocca è concava", e nella descrizione di una sedia: "ha quattro gambe, uno schienale e un sedile; è fatta di legno, a volte è coperta di pelle".

In definitiva, a dispetto del fatto che le sue performance nel disegno a memoria fossero insoddisfacenti (probabilmente in dipendenza da generali difficoltà nel disegno), i nostri dati documentano che l'abilità di RC nel recupero dell'immagine mentale visiva di un oggetto in risposta al suo nome era alquanto migliore del suo riconoscimento visivo.

Processamento per volti umani

Le facce rappresentano una categoria distinta di percetti, il cui riconoscimento su stimolazione visiva può venire danneggiato (v. ad esempio Bodamer, 1947; Carlesimo e Caltagirone, 1995; De Renzi, 1986), o risparmiato (Feinberg, Schindler, Ochoa e al., 1994; Moscovitch, Winocur e Behrmann, 1997) a seguito di una lesione cerebrale.

Al fine di valutare le capacità di RC nella processazione di informazioni visive per volti umani, gli fu somministrato il *test di riconoscimento di volti famosi* (Carlesimo e Caltagirone, 1995), che stima l'abilità di identificare facce precedentemente conosciute e di richiamare alla mente informazioni rilevanti di tipo semantico e il nome proprio della persona identificata. Ognuno dei 20 item del test è composto di 4 fotografie di volti in bianco e nero di circa 9x6.5 cm, disposte in ordine verticale. Per ogni item, un viso appartiene a una celebrità e gli altri tre a persone non famose. Ad RC venne richiesto di fornire tre tipi di risposte: (a) un giudizio di familiarità (indicando il volto appartenente a una persona famosa), (b) la categoria di appartenenza (l'occupazione principale di quella persona: politica, musica, televisione, cinema), e (c) il nome proprio. La performance di RC per i giudizi di familiarità (15/20 risposte corrette) era nel range dei risultati ottenuti da un gruppo di 50 controlli normali (da 14 a 20/20 risposte

Rassegna di studi sulla prosopagnosia

Il test di riconoscimento di volti famosi

corrette). Tuttavia, alla richiesta di ricordare l'occupazione principale delle persone famose, diede una performance veramente scadente (solo 3 risposte corrette su 20) e fallì completamente nel recupero dei nomi propri.

Il pattern dei deficit presentati da RC per i volti umani appariva molto simile a quello riscontrato per gli oggetti. Sebbene la sua abilità nel confronto di volti sconosciuti visti da identici o differenti punti di vista non sia stata testata, la sua normale performance al test sul riconoscimento di familiarità suggerisce che la processazione di informazioni percettive di materiale fisiognomico fosse sostanzialmente conservata. Ciò suggerisce anche che egli fosse in grado di accedere alle *unità di riconoscimento dei volti* (Bruce e Young, 1986) site nel suo magazzino di memoria visiva. In contrasto, il suo deficit nel recupero di informazioni semantiche e di nomi propri di persone familiari è paragonabile ai danni nell'assegnazione di un significato corretto agli stimoli visivi.

Follow up

Quando fu accompagnato per la prima volta al nostro laboratorio, RC sembrava completamente inconsapevole del suo deficit di riconoscimento visivo. Alla richiesta di nominare un oggetto o una figura, egli dava immediatamente risposte errate e spesso aggiungeva in modo confabulatorio dettagli non richiesti circa l'aspetto dello stimolo (ad esempio, quando gli si presentò la fotografia di un bastone, egli lo definì una bambola e descrisse in dettaglio le sue gambe e il colore dei suoi capelli).

RC si sottopose a un programma di riabilitazione cognitiva per due volte alla settimana a partire dal maggio del 1996. Inizialmente lo scopo era di rendere consapevole il paziente del suo deficit di riconoscimento visivo e di riuscire a fargli sviluppare una strategia compensatoria, basata su una verbalizzazione chiara delle caratteristiche visive dell'oggetto prima di produrre il suo nome.

Abbiamo avuto l'opportunità di ritestare le abilità di denominazione di RC per la prima volta nell'ottobre del 1996 e poi nell'aprile 1997.

Nell'ottobre 1996, l'accuratezza di RC nel denominare sia oggetti (10/12 corrette) che disegni di oggetti reali (56/80 corrette) era sorprendentemente migliorata. Otto dei 26 errori di denominazione prodotti da RC erano di natura agnosica (ad esempio scambiò un orecchio per un paio di scarpe), gli altri 18 errori erano delle anomie (ad esempio, di fronte al disegno di un ananas disse: "E' un frutto, può essere sbucciato, dentro è giallo, succoso, ha un nome strano,...").

Tuttavia, era molto lento nel portare a termine i compiti e le sue risposte erano per lo più precedute da una verbalizzazione all'esterno, che rivelava la strategia applicata dal paziente per riconoscere un oggetto e recuperare la sua etichetta verbale. Un'analisi delle verbalizzazioni di RC suggerì che in più di un terzo dei casi di risposta corretta (26/66), egli utilizzò una sorta di strategia di *conduite d'approche*, basata sulla definizione di attributi funzionali dell'oggetto. Ad esempio, quando gli venne richiesto di nominare un cerotto, disse: "Sì, si mette quando qualcuno si fa male,... allora la ferita rimane coperta..., sì, è un cerotto". In una minoranza dei casi (11/66), invece, RC iniziò a perseverare usando risposte o categorie precedenti, poi riuscì ad accedere alla categoria prima e al nome corretto dell'oggetto poi, senza nessuna apparente strategia logica. Per esempio: "Sì, è di legno, viene usata per sedersi, ...forse no,...è un alimento, un panino, potrebbe essere un frutto, è una pera!".

Nell'aprile del 1997 fu testata l'abilità del paziente di nominare 50 oggetti, una volta su definizione verbale e, in una versione differente, su presentazione visiva. Non fu registrato il tempo necessario al recupero dei nomi corretti. L'accuratezza di RC nella denominazione di stimoli visivi era ulteriormente migliorata (41/50 risposte corrette nel

Condizioni iniziali

Riabilitazione cognitiva

Primo follow up

Secondo follow up

test visivo, 47\50 corrette nel test verbale). Tuttavia, il paziente era molto più lento nella produzione del nome su presentazione visiva (tempo medio 63 sec., range: 0-150 sec.), rispetto alla descrizione verbale (tempo medio 5 sec., range: 0-60 sec.). Nel compito di tipo visivo, 5 errori consistevano in errate identificazioni e altri 4 in anomalie. Anche in questo caso, un'analisi delle verbalizzazioni precedenti alle risposte giuste rivelavano che il nome corretto veniva fornito molto più frequentemente seguendo una strategia di conduite d'approche (26\41).

In conclusione, circa un anno dopo la prima osservazione, RC era in grado di nominare il 92% degli stimoli visivi. Le sue risposte rimanevano comunque estremamente lente, mentre era in genere veloce ed accurato nel recupero di nomi di oggetti descritti verbalmente.

Conclusioni alla fine del follow up

Discussione

Al momento della nostra prima osservazione, RC si presentò con tutti i sintomi neuropsicologici tipici della sindrome conseguente a ischemia dell'arteria cerebrale posteriore sinistra (De Renzi e al., 1987). Egli aveva una notevole difficoltà nel riconoscere gli oggetti presentati visivamente, era alessico ma non agrafico, con deficit nella denominazione di colori, e inoltre soffriva di un'amnesia verbale anterograda.

Il deficit di riconoscimento visivo presentato da RC aveva le caratteristiche di un'agnosia visiva associativa. Il paziente portava a termine normalmente i compiti visuo-percettivi che non richiedenti identificazione del significato, mentre falliva nella denominazione, nella pantomima dell'uso degli oggetti e nella categorizzazione di oggetti o figure presentati visivamente.

Considerando le sue normali capacità di accedere alle rappresentazioni depositate nel sistema di memoria visiva (corretto giudizio di realtà su disegni di oggetti reali e non reali e corretto giudizio di grandezza su oggetti reali disegnati), concludiamo che alla base dell'agnosia visiva di RC vi era una disconnessione tra un magazzino di memoria visiva normalmente funzionante e un sistema di memoria semantica sostanzialmente preservato.

Da una prospettiva neurobiologica, il caso di RC fornisce informazioni sul substrato neurale del riconoscimento visivo di oggetti. Come si è riportato precedentemente, la lesione ischemica del paziente aveva distrutto l'area visiva primaria dell'emisfero sinistro e un'ampia porzione della superficie mesiale dei lobi temporo-occipitali di sinistra e dello splenio del corpo calloso, impedendo così al segnale visivo elaborato nell'emisfero destro di raggiungere le aree del linguaggio in quello sinistro. L'abilità di RC, sostanzialmente preservata, di costruire adeguate rappresentazioni dello stimolo centrate sull'osservatore e sull'oggetto si adatta bene all'assunzione della dominanza dell'emisfero destro per quanto riguarda questi stadi dell'elaborazione visiva (Warrington, 1985). Cosa ancora più interessante, la preservata abilità di questo paziente di accedere normalmente alle immagini visive immagazzinate (in accordo con precedenti riferimenti su pazienti agnosici visivi; cfr. De Renzi e Saetti, 1997), potrebbe essere spiegata assumendo una lateralizzazione dell'emisfero destro del substrato neuronale del sistema mnestico per gli aspetti visivi degli oggetti. Comunque, dal momento che un caso di agnosia visiva associativa non è mai stato riportato a seguito di una lesione unilaterale della corteccia occipito-temporale destra, è probabile che le immagini visive siano rappresentate bilateralmente, con entrambi gli emisferi in grado di sostenere normalmente il riconoscimento visivo degli oggetti in caso di lesione confinata all'emisfero controlaterale.

Sintomatologia di RC

Interpretazione dell'agnosia visiva di RC su basi cognitive

Ipotesi su basi neurobiologiche per l'agnosia di RC

Teoria di E.K.Warrington

Un ulteriore punto di interesse nel deficit di riconoscimento visivo presentato da RC risiede nel modo in cui "processava" facce umane. Farah e collaboratori (Farah, 1990, 1991; Feinberg e al.,1994) sostengono l'esistenza di due sottotipi di agnosia visiva, il primo specifico per oggetti e parole stampate (alessia) ma non per i visi, il secondo in grado di distruggere il riconoscimento di tutte e tre le classi di stimoli visivi. Il caso di RC era chiaro in quanto non solo il suo deficit di riconoscimento visivo si estendeva al materiale fisiognomico, ma il suo danneggiamento nella capacità di riconoscere persone attraverso i loro visi procedeva strettamente in parallelo con la sua difficoltà nel riconoscimento di oggetti attraverso la visione. Egli espresse correttamente i giudizi di realtà su molti visi famosi (così come espresse giudizi corretti di realtà su disegni di oggetti) ma era incapace di fornire delle informazioni semantiche su queste persone (così come con gli oggetti).

Il deficit di riconoscimento dei visi presentato da RC non può essere considerato una vera prosopagnosia, dal momento che egli era in grado di discriminare visi familiari da visi non familiari. Forse, l'incapacità del paziente nel riconoscere le persone le cui facce egli avvertiva come familiari suggerisce una disconnessione tra un magazzino per le unità di riconoscimento facciale normalmente funzionante e il sistema semantico.

La disconnessione visivo-semantica esibita da RC per gli oggetti sembrava essere unidirezionale. Mentre le sue prestazioni nel fornire i nomi o informazioni generali sugli oggetti sentiti come reali erano scadenti, egli aveva mantenuto la capacità di indicare gli oggetti nominati dall'esaminatore e di produrre disegni riconoscibili e accurate descrizioni a memoria. L'unidirezionalità del deficit di riconoscimento nei pazienti agnosici visivi non è una scoperta nuova (cfr., ad esempio, Albert, Reches e Silverberg, 1975; De Renzi e Saetti, 1997) e può essere provata assumendo che le fibre che connettono le aree uditive verbali dell'emisfero sinistro (dove l'input verbale viene codificato) con l'emisfero destro attraversino la linea mediana anteriormente allo splenio danneggiato.

Un ultimo punto di interesse è rappresentato dall'evoluzione del deficit di riconoscimento visivo durante il periodo della nostra osservazione e dall'analisi qualitativa delle sue risposte ai test di denominazione durante le valutazioni del follow up. Come descritto sopra, al momento della nostra prima osservazione, RC appariva completamente inconsapevole delle sue false identificazioni. Egli forniva velocemente risposte errate, tendenti alla perseverazione all'interno di poche categorie semantiche di oggetti, e spesso confabulava sulle caratteristiche percettive degli stimoli visivi, in accordo con le etichette verbali sbagliate che aveva appena prodotto. Dopo un periodo di sei mesi, durante il quale si era sottoposto ad uno specifico programma di riabilitazione cognitiva, la precisione di RC nella denominazione di stimoli presentati visivamente era migliorata in modo evidente. L'analisi delle sue verbalizzazioni suggeriva che il miglioramento fosse principalmente il risultato di un cambiamento nella strategia usata per la ricerca dell'etichetta verbale corretta. In particolare, sembrava che RC considerasse le sue risposte verbali in modo critico, inibisse le confabulazioni e usasse una strategia verbale basata sulla descrizione degli attributi percettivi e funzionali per facilitare l'accesso all'etichetta verbale corretta. Questi dati sembrano suggerire che sebbene la lesione cerebrale abbia posto ad RC delle limitazioni veramente severe sulle abilità di processazione visiva e abbia determinato le caratteristiche qualitative del suo deficit visuo-percettivo, una preservata flessibilità cognitiva (probabilmente supportata da un programma di riabilitazione specificamente mirato), gli ha permesso di elaborare delle strategie cognitive alternative che hanno modificato il suo approccio comportamentale ai compiti di riconoscimento visivo, e ha anche sostanzialmente migliorato

Ipotesi di M.J. Farah sui sottotipi di agnosia visiva

Applicazione della teoria di Farah al caso di RC

Spiegazione del deficit di riconoscimento di volti secondo un modello cognitivo

Unidirezionalità del deficit: rassegna di studi e correlazioni anatomiche

Evoluzione del deficit di riconoscimento visivo

Ipotesi sul miglioramento del deficit

l'accuratezza del suo riconoscimento.

Bibliografia

- ALBERT, M.L., RECHES., A. and SILVERBERG, R. Associative visual agnosia without alexia. *Neurology*, 25: 322-326, 1975.
- BENSON, D.F., and GREENBERG, J.P. Visual form agnosia. *Archives of Neurology*, 20: 82-89, 1969.
- BODAMER, J. Die Prosopagnosie. *Archives fur Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 179: 6-53, 1947.
- BRUCE, V., and YOUNG, A. Understanding face recognition. *British Journal of Psychology*, 77: 305-327, 1986.
- CAMPION, J., and LATTO, R. Apperceptive agnosia due to carbon monoxide poisoning. An interpretation based on critical band masking from disseminated lesions. *Behavioral Brain Research*, 15: 227-240, 1985.
- CARLESIMO, G.A., and CALTAGIRONE, C. Components in the visual processing of known and unknown faces. *Journal of Clinical and Experimental neuropsychology*, 17:691-705, 1995.
- DAMASIO, H., and DAMASIO, A.R. (Eds.) *Lesion Analysis in Neuropsychology*. New York, Oxford: Oxford University Press, 1989.
- DE HAAN, E.H., HEYWOOD, C.A., YOUNG, A.W., EDELSTYN, N., and NEWCOMBE, F. Ettlinger revisited: The relation between agnosia and sensory impairment. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 58: 350-356, 1995.
- DE RENZI, E. Prosopagnosia in two patients with CT scan evidence of damage confined to the right hemisphere. *Neuropsychologia*, 24: 385-389, 1986.
- DE RENZI, E., and SAETTI, M.C. Associative agnosia and optic aphasia: qualitative or quantitative difference? *Cortex*, 33: 115-130, 1997.
- DE RENZI, E., ZAMBOLIN, A., and CRISI, G. The pattern of neuropsychological impairment associated with left posterior cerebral artery infarcts. *Brain*, 110: 1099-1116, 1987.
- EFRON, R. What is perception? In R.S. Cohen and M.W. Wartofsky (Eds.), *Boston Studies in the Philosophy of Science*, 4. Dordrecht: Reidel, 1968.
- ELLIS, A.W., and YOUNG, A.W. *Human cognitive Neuropsychology*. Hove and London: Lawrence Erlbaum Associates, 1988.
- FARAH, M.J. Visual Agnosia. *Disorders of Object Recognition and What they Tell Us about Normal Vision*. Cambridge: MIT Press, 1990.
- FARAH, M.J. Patterns of co-occurrence among the associative agnosias: Implications for visual object representation. *Cognitive Neuropsychology*, 8: 1-19, 1991.
- FEINBERG, T.E., SCHINDLER, R.J., OCHOA, E., KWAN, P.C., and FARAH, M.J. Associative visual agnosia and alexia without prosopagnosia. *Cortex*, 30: 395-412, 1994.
- FERRO, J.M., and SANTOS, M.E. Associative visual agnosia: A case study. *Cortex*, 20: 121-134, 1984.
- FORDE, E.M.E., FRANCIS, D., RIDDOCH, M.J., RUMIATI, R.I., and HUMPHREYS, G.W. On the links between visual knowledge and naming: A single case study of a patient with a category-specific impairment for living things. *Cognitive Neuropsychology*, 14: 403-458, 1997.
- HUMPHREYS, G.W., and RIDDOCH, M.J. Routes to object constancy: Implications from neurological impairments of object constancy. *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 36a: 385-415, 1984.
- HUMPHREYS, G.W., and RIDDOCH, M.J. Author's correction to "Routes to object constancy". *Quarterly Journal of Experimental Psychology*, 37a: 493-495, 1985.
- LISSAUER, H. Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem Beitrag zur Theorie derselben. *Archiv fur Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 21: 222-270, 1890.
- MACK, J.L., and BOLLER, F. Associative visual agnosia and its related deficits: The role of the minor hemisphere in assigning meaning to visual perceptions. *Neuropsychologia*, 15: 345-349, 1977.
- MARR, D. Visual information processing: The structure and creation of visual representations. *Philosophical Transactions of the Royal Society*, B200: 269-294, 1980.
- MARR, D. (Ed.). *Vision*. San Francisco: W.H. Freeman, 1982.
- MOSCOVITCH, M., WINOCUR, G., and BEHRMANN, M. What is special about face recognition? Nineteen experiments on a person with visual object agnosia and dyslexia but normal face recognition. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 9: 555-604, 1997.
- OXBURY, J.M., OXBURY, S.M., and HUMPHREYS, N.K. Varieties of colour anomia. *Brain*, 92: 847-860, 1969.
- REY, A. Memorisation d'une serie de 15 mots en 5 repetition. In A. Rey (Ed.), *L'examen clinique en Psychologie*. Paris: Press Universitaire de France, 1958.

- RIDDOCH, M.J., and HUMPHREYS, G.W. A case of integrative visual agnosia. *Brain*, 110: 1431-1462, 1987.
- RUBENS, A.B., and BENSON, D.F. Associative visual agnosia. *Archives of Neurology*, 24: 305-316, 1971.
- SNODGRASS, J.G., and VANDERWART, D.F. A standardized set of 260 pictures: Norms for name agreement, image agreement, familiarity, and visual complexity. *Journal of Experimental Psychology: Human Learning and Memory*, 6: 174-215, 1980.
- SPINLER, H., and TOGNONI, P. Standardizzazione e taratura italiana di test neuropsicologici. *Italian Journal of Neurological Sciences, suppl.* 6: 44-46, 1987.
- VANDERPLAS, J.M., SANDERSON, W.A., and VANDERPLAS, J.N. Statistical and associational characteristics of 1100 random shapes. *Perceptual and Motor Skills*, 21: 414, 1965.
- WARRINGTON, E.K. Agnosia: The impairment of object recognition. In P.J. Vinken, G.W. Bruyn and H.L. Klawans (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 45. Amsterdam: Elsevier, 1985, pp.333-349.

