

Neglect, disabilità e riabilitazione: nuovi metodi di valutazione

Da carta-e-penna a una misura ecologica

di Philippe Azouvi
philippe.azouvi@rpc.ap-hop-paris.fr

Il neglect unilaterale (altrimenti detto “emi-inattenzione” o anche “emi-negligenza spaziale”) è definito come “l’incapacità di riferirsi, rispondere, od orientarsi verso stimoli nuovi o significativi presentati dal lato opposto a quello di una lesione cerebrale, quando questa incapacità non possa essere attribuita a deficit sensoriali né motori”¹. Tipicamente i pazienti con questo disturbo sono incapaci di prestare attenzione al lato dello spazio controllaterale rispetto alla lesione cerebrale. Di solito il neglect si associa ad una lesione dell’emisfero destro soprattutto nella parte inferiore del lobo parietale e riguarda la metà sinistra dello spazio personale o extra-personale². I pazienti possono presentare una deviazione più o meno completa del capo e degli occhi verso il lato destro (ipsilesionale). Essi possono dimenticare di mangiare il cibo posto nella

parte sinistra del piatto, di lavarsi o di radersi il lato sinistro del volto, di infilarsi la manica sinistra o una pantofola, spesso ignorano le persone che si rivolgono a loro dal lato sinistro e si girano sistematicamente verso destra quando invece dovrebbero girarsi verso sinistra. Le figure 1-3 danno alcuni esempi di manifestazioni cliniche di neglect.

Il neglect come indicatore di gravità dell’ictus

L’interesse dei riabilitatori per il neglect è connesso al riscontro, riportato in molti studi, che questo disturbo spesso si associa ad uno scarso recupero funzionale nei pazienti colpiti da ictus. Per esempio alcuni Autori³ hanno trovato che i pazienti con emiparesi da lesione emisferica destra presentavano un recupero funzionale inferiore a quello dei pazienti con lesione emisferica sinistra e hanno osservato che il neglect poteva spiegare statisticamente questa differenza. Molti altri studi hanno poi evidenziato che il neglect predice significativamente una scarsa autonomia funzionale nelle attività della vita quotidiana, una maggiore durata della degenza ospedaliera e una minore probabilità di dimissione verso il domicilio⁴. Tuttavia studi più recenti hanno preso in considerazione il ruolo del neglect considerato di per se stesso ai

fini del recupero post-ictale. Sembra che il neglect predica significativamente uno scarso recupero soltanto se si associa ad anosognosia (ovvero la mancata consapevolezza della malattia; si veda oltre^{5, 6}). Tuttavia questi dati convergono tutti verso l'ipotesi che i disordini cognitivi associati con una lesione emisferica destra, e cioè neglect e anosognosia, siano fattori importanti di cui tener conto nella riabilitazione post-ictale.

Aspetti clinici del neglect

Le manifestazioni cliniche di neglect possono variare da un paziente all'altro. Alcuni pazienti evidenziano un neglect cosiddetto *viewer-centered* (letteralmente, rispetto al punto di osservazione del paziente). La "disattenzione" coinvolge la metà sinistra dello spazio, rispetto al riferimento spaziale "ego-centrico" del paziente stesso (la "mia" sinistra). Per contro altri pazienti mostrano un neglect cosiddetto *object-centered* (letteralmente centrato sull'oggetto): essi saranno indifferenti alla parte sinistra di ciascun singolo oggetto quale che sia la sua posizione nello spazio e rispetto al soggetto stesso (quindi sarà ignorata anche la metà sinistra di un oggetto posto a destra). I pazienti con un neglect cosiddetto personale (che viene anche descritto come "emi-asomatognosia") possono essere incapace di riconoscere che appartengono a loro stessi gli arti di sinistra (contro-lesionali). Questi pazienti possono lamentarsi del fatto che il braccio o la gamba di qualcun altro si trovino nel loro letto. È stato dimostrato che neglect personale ed extra-personale possono essere dissociati⁷. Vi è anche stata qualche singola segnalazione di dissociazione fra il neglect che coinvolge lo spazio extra-personale prossimo (peripersonale: quello raggiungibile con le mani) e lo spazio extra-personale remoto⁸. Inoltre il neglect non è soltanto un fenomeno puramente percettivo. Esso coinvolge tutti gli stadi del ciclo percezione-azione e ne sono stati descritti anche aspetti pre-motori (o interazionali). Il neglect motorio (o emi-acinesia) è l'incapacità di iniziare un movimento con l'arto controlesionale⁹. Esso è caratterizzato da scarsità o da totale mancanza di movimenti del lato affetto durante attività spontanee. Viceversa la acinesia direzionale affligge gli arti sia ipsi- che contro-lesionali ed è caratterizzato dalla riluttanza a muoversi, in generale, nella direzione controlaterale rispetto alla lesione¹⁰. Il neglect può coinvolgere anche rappresentazioni mentali. Il neglect rappresentativo è l'incapacità di descrivere la parte sinistra di immagini mentali generate sulla base di informazioni immagazzinate nella memoria a lungo termine (per esempio esso si può evidenziare chiedendo ai pazienti di descrivere un luogo per loro familiare). Queste eterogeneità nelle manifestazioni cliniche del neglect ha portato alcuni autori a sostenere che esso sia un disordine eterogeneo. Vi è persino chi ha detto che sia una "entità senza senso"¹¹, e che esso nasconda in realtà diverse forme di disordini del comportamento spaziale. Questo, tuttavia, è un tema ancora controverso¹².

Disordini correlati

Di regola il neglect si associa a gravi problemi cognitivi. Probabilmente il problema più impor-

tante dal punto di vista riabilitativo è la mancanza di consapevolezza. I pazienti con una lesione dell'emisfero destro possono essere inconsapevoli della propria emiparesi, del proprio deficit sensitivo o di soffrire di emianopsia (deficit di campo visivo controlesionale), o addirittura negare l'esistenza stessa dei deficit. Questo fenomeno è stato definito anosognosia¹³. La mancanza di consapevolezza può limitare l'efficacia della riabilitazione. Infine vi è un disordine correlato, benché distinto, definito estinzione. I pazienti con estinzione sono in grado di accorgersi di un singolo stimolo controlesionale ma quando essi ricevono una stimolazione bilaterale simultanea sono incapaci di riferire che hanno ricevuto lo stimolo presentato dal lato controlesionale.

Valutazione del neglect unilaterale e dei disordini correlati

Nella maggior parte dei pazienti il neglect non è molto evidente ed è necessario esplorarlo con test specifici. Test specifici sono necessari anche per produrre misure obiettive di gravità e per monitorarne il recupero durante riabilitazione. La valutazione clinica del neglect è difficile. In effetti nonostante una notevole mole di ricerca non vi è ancora consenso fra i clinici circa i metodi per identificare il neglect e per monitorarne le variazioni dopo trattamento^{14, 15}. I test clinici di neglect sono stati sottoposti solo raramente ad adeguate procedure di validazione standardizzate. La maggior parte dei test manca di dati normativi e i test di sensibilità restano spesso sconosciuti. In una recente revisione sistematica di studi pubblicati¹⁴ si è riscontrato che la frequenza di neglect in pazienti con lesione cerebrale destra varia fra il 13 e l'82%. Il metodo di valutazione utilizzato era uno dei principali fattori che spiegavano le discrepanze fra i differenti studi. Questo è il motivo o per il quale molti anni fa alcuni Autori hanno deciso di sviluppare e di validare una batteria di test per il neglect unilaterale che potesse essere psicometricamente valida e nello stesso tempo facile da applicare in un ambiente riabilitativo. Questa batteria comprende due diverse parti. La prima consiste in tradizionali test clinici "carta-e-penna" sia di neglect sia di disordini correlati, mentre la seconda consiste in una scala osservazionale standardizzata che mira a produrre una valutazione "ecologica" del neglect, ovvero lo considera come per esso si manifesta nella vita quotidiana del paziente. La batteria è stata ora realizzata grazie al notevole sforzo costituito da uno studio multicentrico che ha coinvolto oltre 20 unità di riabilitazione in Francia, Belgio e Svizzera.

Test clinici e carta-e-penna della BEN ("Batterie d'Evaluation de la Négligence", Ortho-Éditions Publishers)

La maggior parte dei test inclusi nella batteria sono stati adattati dalla letteratura con l'autorizzazione degli Autori. Il primo passo è stato quello di ottenere dati normativi da un gruppo di circa 500 soggetti sani. Questo ha permesso di definire dei punteggi-soglia che consentano di rilevare i livelli patologici di prestazione (le soglie sono state fissate al quinto percettibile dei livelli di prestazio-

ne del gruppo di controllo¹⁶). La batteria include un test clinico preliminare per anosognosia e per estinzione visiva, una valutazione clinica dell'orientamento dello sguardo e del neglect personale, e test carta-e-penna di neglect nello spazio peripersonale. I test carta e penna includono:

- un test di cancellazione ovvero il test delle campane¹⁷, nel quale si chiede ai pazienti di delimitare in un cerchio 35 oggetti-bersaglio (campanelle disegnate in nero) frammiste a immagini confondenti su un foglio di carta standard (cm 21 X 29,7);
- il disegno di una semplice scena che include (da sinistra a destra) un albero, una cancellata, una casa con un camino sulla sinistra ed un secondo albero^{18, 19} (fig. 1);

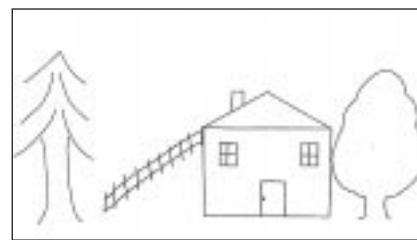


Fig. 1 - Disegno di una semplice scena nella batteria BEN.

- il disegno di un orologio (si chiede ai pazienti di marcare le ore 12 in un cerchio disegnato dall'esaminatore) (fig. 2);

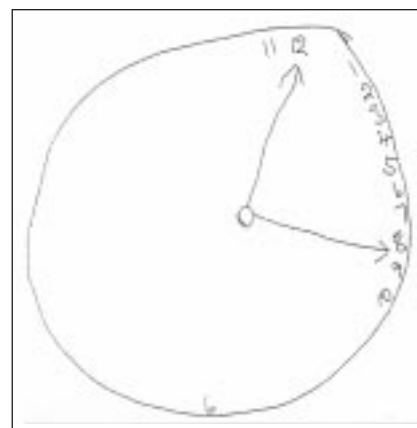


Fig. 2 - Disegno dell'orologio. Si noti che i numeri di sinistra sono stati spostati a destra ("allochiria").

- un test "delle bisettrici", nel quale si chiede ai pazienti di segnare il punto di mezzo di quattro linee poste al centro di un foglio di carta (due linee sono lunghe 5 cm, le altre due sono lunghe 20 cm);
- il test "delle figure sovrapposte"²⁰. Si chiede ai pazienti di denominare quattro figure sovrapposte: due sulla destra due sulla sinistra ed una quinta posta al centro della immagine complessiva;
- un breve test di lettura e scrittura.

Sono stati studiati 206 pazienti con emiparesi post-acute da ictus emisferico destro²¹. La misura carta-e-penna più sensibile è data dal punto di partenza nel test di cancellazione. Infatti mentre i soggetti di controllo tendevano ad utilizzare una strategia di esplorazione da sinistra verso destra i pazienti tendevano a partire spontaneamente da una delle immagine poste sulla destra. Questo spostamento preferenziale (*directional bias*) automatico verso destra era già stato evidenziato come

uno dei segni di neglect unilaterale più persistenti e duraturi, e probabilmente ne è la misura clinica più sensibile. La batteria nel suo insieme era più sensibile di ogni test singolarmente considerato. Circa l'85% dei pazienti presentavano un qualche grado di neglect in almeno una misura. Si sono trovate dissociazioni fra neglect extra-personale, neglect personale, anosognosia ed estinzione, un risultato che fornisce sostegno alla ipotesi che il neglect sia un disordine eterogeneo.

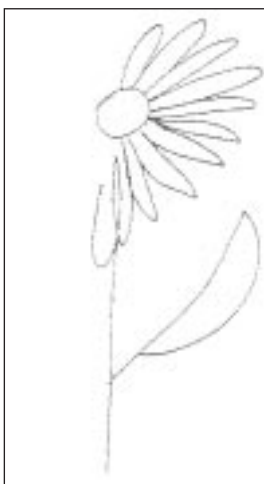


Fig. 3 - Disegno di un fiore. I particolari del lato sinistro vengono omissi.

Valutazione comportamentale: la scala di Catherine Bergego

Benché i test carta-e-penna siano utili per un rapido screening clinico essi presentano numerose limitazioni. Questi test valutano il neglect soltanto nello spazio peri-personale e non prendono in considerazione altre dimensioni. Inoltre i test convenzionali non riescono ad indagare la reale prestazione dei pazienti nella vita quotidiana. Alcuni pazienti producono una prestazione normale in test convenzionali mentre mostrano una "preferenza verso destra" nelle attività della vita quotidiana. Queste dissociazioni sono state attribuite alla relativa conservazione dell'orientamento volontario e dell'attenzione generale, della quale possono beneficiare i test convenzionali, e che può essere in contrasto con un deficit dell'orientamento automatico che consente all'attenzione di essere catturata, appunto, automaticamente da stimoli significativi nella vita quotidiana²². Vi è dunque bisogno di misure standard ecologiche di neglect per quantificare la sua estensione alla vita quotidiana, così da adattare la riabilitazione alle limitazioni specifiche del singolo paziente e da poter monitorare variazioni che consentano di valutare l'efficacia della riabilitazione stessa. In letteratura sono state proposte diverse misure, basate sia sulla simulazione di condizioni realistiche sia su un questionario che tentasse di fornire la misura soggettiva del paziente rispetto alle proprie difficoltà quotidiane^{23, 24, 25}. La scala di Catherine Bergego (CBS) è basata su una diretta osservazione funzionale del paziente in dieci situazioni reali, quali per esempio rassettersi capelli e viso, vestirsi o muoversi in carrozzina^{26, 27, 28}. Le stesse domande sono state proposte ai pazienti e alle persone che li assistono per consentire una stima della anosognosia. Nei primi studi la CBS ha dimostrato una buona riproducibilità inter-osservatore, validità concomitante e una maggiore sensibilità al neglect rispetto ad ogni altro test carta-e-penna singolarmente considerato. La scala si è dimostrata utile anche per monitorare i cambiamenti

nel corso di uno studio sulla riabilitazione di pazienti con neglect grave²⁹. Più recentemente è stato condotto un nuovo studio su un campione di pazienti più ampio (n = 83) al fine di valutare le proprietà psicometriche della CBS con statistica sia classica sia basata su analisi di Rasch²⁸. L'analisi fattoriale ha rivelato un singolo fattore dominante che spiegava il 65.8% della varianza totale. L'analisi di Rasch è un metodo nato per valutare le caratteristiche di scale ordinali privilegiando la corrispondenza al requisito di unidimensionalità³⁰. Questa analisi ha rivelato che le dieci voci della scala definiscono un singolo continuum di abilità con una ampia estensione della scala e con una distribuzione abbastanza densa e regolare delle voci. Si è dimostrata anche una affidabilità (reliability) soddisfacente. Questi risultati suggeriscono che la CBS sia affidabile e valida e che le dieci voci che la costituiscono rappresentino un costrutto concettualmente omogeneo. La valutazione comportamentale con CBS è stata confrontata con i risultati di test carta-e-penna convenzionali. Un risultato importante è stato il riscontro che la CBS risultava costantemente più sensibile dei test convenzionali^{21, 27, 28}. Infatti molti pazienti che presentavano prestazioni normali nei test di cancellazione, di disegno o di bisezione continuavano a manifestare neglect nella vita quotidiana.

Conclusioni

Il neglect unilaterale pone molte domande di non facile soluzione. I riabilitatori hanno bisogno di strumenti di valutazione validi sia ecologicamente sia dal punto di vista psicometrico e che possano aiutarli a capire non soltanto come il paziente risponda a test di laboratorio ma anche come il paziente si comporti nel suo ambiente di vita reale e quale sia la origine della sua disabilità. Questi aspetti dovrebbero essere considerati per primi all'inizio di ogni programma di riabilitazione.

(traduzione dal Francese di Luigi Tesio)

BIBLIOGRAFIA

- 1) HEILMAN KM, *Neglect and related disorders*. In: Heilman KM, Valenstein E, eds. *Clinical Neuropsychology*. New York: Oxford University Press, 1979: 268-307.
- 2) VALLAR G, PERANI D, *The anatomy of spatial neglect in humans*. In: Jeannerod M, ed. *Neurophysiological and Neuropsychological Aspects of Spatial Neglect*. Amsterdam: Elsevier, 1987: 235-58.
- 3) DENES G, SEMENZA C, STOPPA E, ET AL., *Unilateral spatial neglect and recovery from hemiplegia*. *Brain* 1982; 105: 543-52.
- 4) WADE DT, SKILBECK CE, LANGTON HEWER R, *Predicting Barthel ADL score at 6 months after an acute stroke*. *Arch Phys Med Rehabil* 1983; 64: 24-8.
- 5) PEDERSEN PM, JØRGENSEN HS, NAKAYAMA H, ET AL., *Hemineglect in acute stroke. Incidence and prognostic implications. The Copenhagen stroke study*. *Am J Phys Med Rehabil* 1997; 76: 122-7.
- 6) GIALANELLA B, MATTIOLI F, *Anosognosia and extrapersonal neglect as predictors of functional recovery following right hemisphere stroke*. *Neuropsychol Rehabil* 1992; 2: 169-78.
- 7) BISIACH E, PERANI D, VALLAR G, ET AL., *Unilateral neglect: personal and extrapersonal*. *Neuropsychologia* 1986; 24: 759-67.
- 8) HALLIGAN PW, MARSHALL JC, *Left neglect for near but not for far space in man*. *Nature* 1991; 350: 498-500.
- 9) LAPLANE D, DEGOS JD, *Motor neglect*. *J Neurol Neurosurg Psych* 1983; 46: 152-8.
- 10) HEILMAN KM, BOWERS D, COSLETT HB, ET AL., *Directional hypokinesia: prolonged reaction times for leftwards movements in patients with right hemisphere lesions and neglect*. *Neurology* 1985; 35: 855-60.
- 11) HALLIGAN PW, MARSHALL JC, *Left visuo-spatial neglect: A meaningless entity?* *Cortex* 1992; 28: 525-35.
- 12) VALLAR G, *Left spatial hemineglect: An unmanageable explosion of dissociations? No*. *Neuropsychol Rehabil* 1994; 4: 209-12.

- 13) BABINSKI J, *Contribution à l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplégie organique*. *Rev Neurol* 1914; 27 (845-848).
- 14) BOWEN A, MCKENNA K, TALLIS RC, *Reasons for the variability in the reported rate of occurrence of unilateral neglect after stroke*. *Stroke* 1999; 30: 1196-202.
- 15) ROBERTSON IH, HALLIGAN PW, *Spatial Neglect: A Clinical Handbook for Diagnosis and Treatment*. Hove, UK: Psychology Press, 1999.
- 16) ROUSSEAU M, BEIS JM, PRADAT-DIEHL P, ET AL., *Présentation d'une batterie de dépistage de la négligence spatiale. Normes et effet de l'âge, du niveau d'éducation, du sexe, de la main et de la latéralité*. *Rev Neurol* 2001; 157: 1385-400.
- 17) GAUTHIER L, DEHAUT F, JOANETTE Y, *The Bells test: A quantitative and qualitative test for visual neglect*. *Int J Clin Neuropsychol* 1989; 11: 49-54.
- 18) OGDEN JA, *Anterior-posterior interhemispheric differences in the loci of lesions producing visual hemineglect*. *Brain Cogn* 1985; 4: 59-75.
- 19) GAINOTTI G, MESSERLI P, TISSOT R, *Qualitative analysis of unilateral spatial neglect in relation to laterality of cerebral lesions*. *J Neurol Neurosurg Psych* 1972; 35: 545-50.
- 20) GAINOTTI G, D'ERME P, BARTOLOMEO P, *Early orientation of attention toward the half space ipsilateral to the lesion in patients with unilateral brain damage*. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991; 54: 1082-9.
- 21) AZOUVI P, SAMUEL C, LOUIS-DREYFUS A, ET AL., *Sensitivity of clinical and behavioural tests of spatial neglect after right hemisphere stroke*. *J Neurol Neurosurg Psych* 2002; 73: 160-6.
- 22) SERON X, DELOCHE G, COYETTE F, *A retrospective analysis of a single case neglect therapy: a point of theory*. In: Seron X, Deloche G, eds. *Cognitive approaches in neuropsychological rehabilitation*. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates, 1989: 289-316.
- 23) ZOCCOLOTTI P, JUDICA A, *Functional evaluation of hemineglect by means of a semistructured scale: Personal extrapersonal differentiation*. *Neuropsychol Rehabil* 1991; 1: 33-44.
- 24) WILSON B, COCKBURN J, HALLIGAN P, *Development of a behavioral test of visuospatial neglect*. *Arch Phys Med Rehabil* 1987; 68: 98-102.
- 25) TOWLE D, LINCOLN NB, *Development of a questionnaire for detecting everyday problems in stroke patients with unilateral visual neglect*. *Clin Rehabil* 1991; 5: 135-40.
- 26) BERGEGO C, AZOUVI P, SAMUEL C, ET AL., *Validation d'une échelle d'évaluation fonctionnelle de l'hémignégligence dans la vie quotidienne: l'échelle CB*. *Ann Réad Méd Phys* 1995; 38: 183-9.
- 27) AZOUVI P, MARCHAL F, SAMUEL C, ET AL., *Functional consequences and awareness of unilateral neglect: Study of an evaluation scale*. *Neuropsychol Rehabil* 1996; 6: 133-50.
- 28) AZOUVI P, OLIVIER S, DE MONTETY G, ET AL., *Behavioral assessment of unilateral neglect: Study of the psychometric properties of the Catherine Bergego Scale*. *Arch Phys Med Rehabil* 2003; 84: 51-7.
- 29) SAMUEL C, LOUIS-DREYFUS A, KASCHEL R, ET AL., *Rehabilitation of very severe unilateral neglect by visuo-spatio-motor cueing: Two single-case studies*. *Neuropsychol Rehabil* 2000; 10: 385-99.
- 30) TESIO L, *Measuring behaviours and perceptions: Rasch analysis as a tool for rehabilitation research*. *J Rehabil Med* 2003; 35: 105-115.