

ARCH MEDE

TRIMESTRALE D'INFORMAZIONE E DI ATTUALITA' DELL'A.I.S.A.
ASSOCIAZIONE ITALIANA PER LA LOTTA ALLE SINDROMI ATASSICHE ONLUS
N. 2/2019 Sped. Abb. Post. D.L. 353/2003 (conv. in L. 27/02/2004 n. 46) art. 1, comma 2, DCB - Bologna
Autorizzazione Tribunale di Milano n. 441 del 20 novembre 1982



**Per sconfiggere
l'atassia
dona il 5 per mille
all'A.I.S.A.
C.F. 93002270036**

Immagine realizzata per AISA dall'artista Carlotta Sangaletti

Emozioni e comportamento sociale nelle atassie cerebellari.

IMPLICAZIONI CLINICHE E NUOVE PROSPETTIVE DI TRATTAMENTO.

Dott.ssa Silvia Clausi e Prof.ssa Maria Leggio

Laboratorio per lo Studio delle Atassie, IRCCS Fondazione Santa Lucia, Roma;

e

Dipartimento di Psicologia, Università Sapienza, Roma;

Tel.: 06.51.50.11.15 – 16; e-mail: ataxialab@hsantalucia.it

Introduzione.

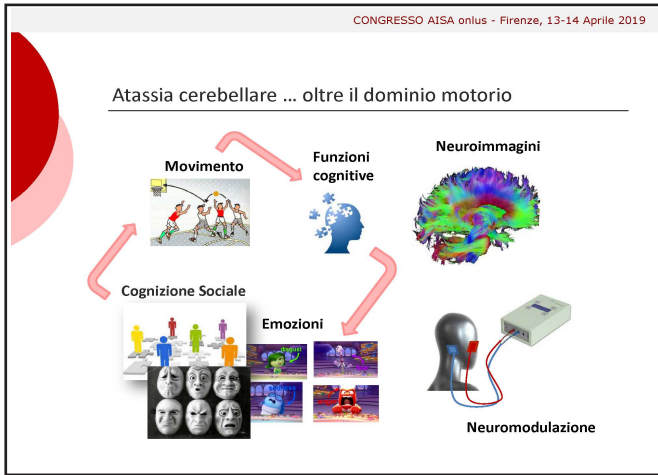
Quando si parla di atassie cerebellari, ci si trova di fronte ad un mondo fatto di persone che ogni giorno devono fronteggiare una sintomatologia complessa, caratterizzata da un quadro neurodegenerativo che implica disordini motori e problemi cognitivi.

Tuttavia, è importante sottolineare che, oltre a queste problematiche, di frequente si evidenziano disturbi del tono dell'umore e del comporta-

mento, che possono portare all'insorgere di una vera e propria psicopatologia.

Per troppo tempo si è creduto che il quadro psicologico dei pazienti con atassia cerebellare potesse essere considerato unicamente come una risposta alle loro difficoltà motorie.

Nonostante questa componente reattiva non sia da escludere, attualmente numerosi dati scientifici evidenziano come il cervelletto, una delle aree cerebrali principalmente coinvolte nel pro-



cesso neurodegenerativo che caratterizza le atassie, abbia un ruolo importante anche nella regolazione emozionale e del comportamento. Infatti, già dal 1998, si inizia a parlare di sindrome cognitivo-affettiva cerebellare proprio per evidenziare l'esistenza, in presenza di danno cerebellare, di sintomi cognitivi e affettivi oltre che motori.

È stato ipotizzato che tali sintomi siano una conseguenza dell'alterazione dell'azione modulatrice che il cervelletto esercita sulle aree cerebrali con cui è connesso (aree motorie, associative e limbiche).

Si è arrivato, così, a parlare di "dismetria del pensiero" per descrivere le alterazioni cognitivo-affettive, richiamando il concetto di dismetria del movimento tipica dei pazienti con atassia (Schmahmann, 1991; Schmahmann & Sherman, 1998).

Per tali ragioni, presso il Laboratorio per lo Studio delle Atassie della IRCCS Fondazione Santa Lucia di Roma, coordinato dalla Prof.ssa Maria Leggio, da diversi anni stiamo dando grande attenzione non solo agli aspetti motori e cognitivi, ma anche agli aspetti emozionali e comportamentali che caratterizzano le atassie cerebellari.

Atassia cerebellare e regolazione emozionale.

Dal punto di vista della regolazione dell'umore, nei pazienti con atassia cerebellare è stato descritto un quadro clinico molto variegato in cui possono essere presenti: - reazioni affettive inadeguate rispetto agli eventi esterni, con riso e pianto patologico; - agitazione, impulsività e irri- tabilità; - difficoltà nella elaborazione delle emozioni negative, come paura e rabbia; - fluttuazioni repentine dell'umore e appiattimento affettivo; - sintomi depressivi.

Tali alterazioni sono state associate a un danno in una specifica regione del cervelletto, il verme cerebellare, connessa con il sistema limbico,

un'area del cervello coinvolta nella elaborazione degli stimoli emozionali (Parvizi 2001; Richter et al. 2005).

Un aspetto peculiare, recentemente descritto dal nostro gruppo di ricerca, è la frequente difficoltà che incontrano i pazienti con atassia cerebellare nel riconoscere e definire a livello conscio il proprio stato affettivo (Clausi et al., 2015; 2019). Questa scarsa consapevolezza ha una notevole ricaduta clinica, poiché può avere delle conseguenze rispetto ai tempi e ai modi con cui intervenire in caso di disturbo dell'umore, determinando comportamenti disadattivi che inficiano la qualità della vita del paziente.

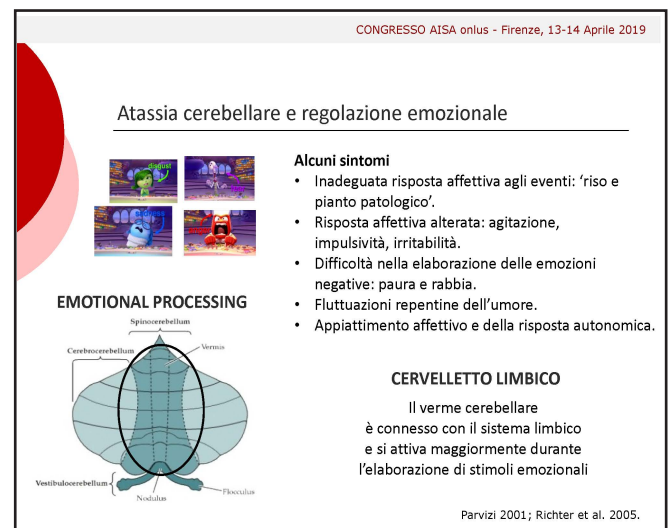
Atassia cerebellare e Teoria della Mente.

Oltre alla regolazione emozionale ed alla consapevolezza del proprio stato affettivo, un aspetto altrettanto centrale per le relazioni umane è la capacità di riconoscere ed attribuire emozioni, intenzioni e credenze alle persone con cui interagiamo, in modo da comprendere e predire il loro comportamento.

Questa abilità è nota come Teoria della Mente ed è alla base della cognizione sociale (Premack & Woodruff, 1978).

Secondo alcuni modelli teorici, la Teoria della Mente implica un processo automatico e inconscio, che permette la decodifica delle intenzioni dell'altro, attraverso il riconoscimento dell'azione e il contagio emozionale, e un processo conscio e volontario, legato sia alla capacità di assumere la prospettiva dell'altro (mettersi nei panni dell'altro), che alla capacità di fare ipotesi e verificare il suo possibile stato mentale tramite un meccanismo anticipatorio e comparatore (Coricelli, 2005).

Tali processi sono controllati da numerose aree cerebrali, tra cui il circuito neurale di mentalizzazione (solco temporale superiore, giunzione



temporo-parietale, corteccia prefrontale mediale) (Kennedy et al., 2012).

È interessante notare che studi recenti di Risonanza Magnetica hanno dimostrato un coinvolgimento anche del cervelletto nelle abilità di Teoria della Mente e, quindi, nella cognizione sociale.

In particolare, alcuni autori hanno evidenziato come specifiche porzioni cerebellari si attivino durante l'esecuzione di compiti di cognizione sociale e siano connesse con aree cerebrali appartenenti ai circuiti neuronali di mentalizza-

CONGRESSO AISA onlus - Firenze, 13-14 Aprile 2019

Atassia cerebellare ereditaria: patologia complessa



Emme T
Cerebellare a chi?
Autrice

Sintomatologia

- Quadro neurodegenerativo
- Disordini motori
- Alterazione delle funzioni cognitive
- Regolazione del tono dell'umore
- Disturbi del comportamento
- Psicopatologia

*'Nei giorni pari ... sono libera di non vestirmi, di non alzarmi... di guardare negli occhi le persone che mi conoscevano e che ora mi guardano con compassione... Senza sapere quanto è divertente, invece, essere cerebellari!
Nei giorni dispari... mi affretto per arrivare puntuale e in ordine alle mie terapie'.*
Emme T.

zione (Van Overwalle et al. 2014; Van Overwalle & Marien, 2016).

A livello clinico, difficoltà nel riconoscere emozioni di base e comportamenti sociali o nel fare inferenze sullo stato mentale dell'altro sono state descritte in pazienti con patologia cerebellare (Sokolov, 2018).

In uno studio recente, svolto dal nostro gruppo di ricerca e pubblicato su *Frontiers in Cellular Neuroscience*, abbiamo rilevato in varie forme di atassia cerebellare difficoltà sia negli aspetti di base (riconoscimento delle emozioni altrui e contagio emozionale) che negli aspetti più complessi (capacità di simulare, anticipare e predire gli stati mentali) della cognizione sociale.

Queste alterazioni comportamentali sono state correlate ad una modificazione della connettività tra specifiche porzioni del cervelletto e le aree di proiezione corticale, coinvolte nella elaborazione delle informazioni legate agli aspetti della cognizione sociale (Clausi et al., 2019).

Questi dati clinici assumono particolare rilevanza se si pensa alla centralità delle abilità sociali per l'adattamento all'ambiente circostante, soprattutto in presenza di una patologia neurologica.

Prospettive future.

Caratterizzare la sintomatologia e chiarire il ruolo dei circuiti cerebello-corticali nella regolazione emozionale e nel comportamento sociale dei pazienti con atassia cerebellare apre nuove prospettive in ambito terapeutico.

Infatti, inquadrare i problemi emozionali e comportamentali dei pazienti può essere di grande utilità nella valutazione della loro compliance e, quindi, nell'implementazione dei protocolli riabilitativi.

Inoltre, la caratterizzazione del ruolo del cervelletto nelle alterazioni affettive e comportamentali presenti nelle sindromi atassiche permetterà di prendere in considerazione tale struttura come un potenziale target di trattamento mediante metodiche non invasive di neuro-modulazione, come ad esempio la stimolazione transcranica a corrente diretta.

Tale metodica non ha effetti collaterali ed ha un basso costo (Grimaldi et al., 2014).

Essa viene attualmente applicata in studi sperimentali su partecipanti sani e su pazienti con psicopatologia, oltre che per accelerare il processo neuro-riabilitativo in pazienti con ictus cerebrale (Madhavan & Shan, 2012; Butler, 2012).

Di recente, il nostro gruppo ha applicato tale metodica al verme cerebellare di soggetti sani osservando un effetto di facilitazione sulla capacità di riconoscere lo stato mentale dell'altro attraverso l'espressione dello sguardo.

Lo stesso risultato è stato replicato in alcuni pazienti con atassia cerebellare, aprendo la strada a nuove prospettive applicative di tale metodica.

Conclusioni.

L'atassia cerebellare è una condizione clinica, caratterizzata da un quadro molto complesso, che compromette la vita del paziente a diversi livelli.

Per tale ragione è importante intervenire su ciascuno di tali livelli, prendendo in considerazione oltre agli aspetti farmacologici e di riabilitazione motoria e cognitiva, anche un sostegno psicologico mirato ed un approccio psico-educazionale, che mettano al centro l'individualità e le specificità del paziente.

Inoltre, in futuro, tali interventi potranno includere anche approcci di neuro-modulazione in grado di influire, in modo mirato, sulla funzionalità di specifici circuiti cerebrali.