

Padova, 17 luglio 2020

“...E LUI PARLAVA STRANO”

ITALIANO SI RISVEGLIA DOPO L'ICTUS E HA UNA CADENZA SLAVA

Sindrome da accento straniero: il primo caso italiano spiega le cause dell'insorgenza del deficit di accento anche se il soggetto è colpito all'emisfero destro e non sinistro

Semberebbe un ictus come tanti, in Italia se ne contano circa 200.000 l'anno, quello occorso al 50enne italiano circa tre anni fa e studiato dal team guidato da **Konstantinos Priftis** del Dipartimento di Psicologia Generale dell'Università di Padova (con Lorella Algeri, UOC Psicologia Ospedale Papa Giovanni XXIII di Bergamo, Laura Barachetti, USC Neuropsichiatria Infantile Ospedale Papa Giovanni XXIII di Bergamo, Silvia Magnani, Nuova Artec Milano, Serena De Pellegrin e Marika Gobbo UOC Clinica Neurologica Azienda Ospedale Università di Padova) e pubblicato su «**Cortex**»



Konstantinos Priftis

con il titolo “*Acquired neurogenic foreign accent syndrome after right-hemisphere lesion with left cerebellar diaschisis: A longitudinal study*”: in realtà è particolarissimo.

Il paziente si risveglia dopo la lesione cerebrale, supera brillantemente la degenza clinica, non ha deficit cognitivi permanenti, ma... parla con un accento straniero! È la *Sindrome da accento straniero*.

In tutta la letteratura medica sull'argomento, dal 1800 a oggi, su 115 casi si contano 112 pazienti con lesione all'emisfero cerebrale sinistro con insorgenza di sindrome da accento straniero al risveglio, solo 3 persone colpite da ictus all'emisfero cerebrale destro sempre con sindrome da accento straniero al risveglio: quello recentemente pubblicato dal team di ricerca padovano-bergamasco è uno dei rarissimi tre e il primo in Italia.

«A differenza di tutta la casistica riportata in letteratura negli ultimi 220 anni il paziente italiano con lesione emisferica destra e sindrome da accento straniero al risveglio è stato approfonditamente studiato per tre anni attraverso un'analisi longitudinale complessa – dicono **Konstantinos Priftis e Lorella Algeri** -. Il paziente, assolutamente guarito da un punto di vista clinico, ha acquisito al risveglio un accento e cadenza di origine slava sebbene non abbia mai soggiornato in paesi con caratteristiche fonetiche di tale area geografica e non abbia avuto contatti duraturi con persone di quelle regioni. La particolarità del caso è dovuta al fatto che l'area corticale posta nel lobo frontale sinistro sia quella cruciale per la produzione del linguaggio, mentre il paziente è stato colpito da ictus nella parte destra».



Lorella Algeri

Il paziente, dopo l'ictus, si è svegliato conservando perfettamente la lingua madre italiana, ma con un marcato accento straniero che la maggior parte di familiari e clinici hanno riconosciuto come slavo. Si tratta della sindrome da accento straniero che in letteratura scientifica è stata riscontrata in un centinaio di casi, 112, a seguito di lesione all'emisfero sinistro e solo in tre casi da lesione destra. La cosa sorprendente nel caso italiano è che le altre funzioni cerebrali, inclusi tutti i restanti aspetti

del linguaggio, erano intatte, mentre solo l'accento era diverso. Il soggetto cioè presentava una sindrome da accento straniero, frequente in seguito a lesioni emisferiche sinistre, ma raramente in quelle destre.

«Per capire l'origine di questa anomalia e scoprire se erano state danneggiate altre aree del cervello, non indagate durante una prima valutazione clinica, siamo ricorsi alle mappe di ipometabolismo per studiare eventuali lesioni del cervelletto. La nostra ipotesi – continuano **Priftis e Algeri** - era verificare se una lesione emisferica destra potesse aver causato un metabolismo ridotto al cervelletto sinistro, per diaschisi. Quest'ultima è il danneggiamento (riduzione di metabolismo) di un'area distante da quella colpita dall'ictus, ma comunque connessa ad essa. In questo modo potevamo vedere che vi fosse una correlazione tra emisfero destro e cervelletto sinistro nel caso di insorgenza di sindrome da accento straniero».

Il cervelletto è una parte dell'encefalo necessaria per la coordinazione dei movimenti - inclusi quelli della bocca utili per parlare - e potrebbe, secondo alcune teorie, essere coinvolta nella sindrome da accento straniero. Cambiare accento implica impostare lingua, mandibole, labbra, laringe e faringe in modo diverso.

«Dal nostro studio emerge che a un esame metabolico approfondito (TAC/PET) vi è stato un netto ipometabolismo presente nel cervelletto. Abbiamo cioè dimostrato per la prima volta - affermano Priftis e Algeri - che una lesione silente al cervelletto genera la sindrome da accento straniero anche in seguito a una lesione emisferica destra».

La Ricerca



Konstantinos Priftis

Per individuare il tipo di accento è stata fatta ascoltare una registrazione del paziente prima dell'ictus e lo stesso testo riletto dallo stesso dopo l'ictus. Sottoposte le due registrazioni audio a un panel di allievi del Prof. Priftis - anche per validare la teoria secondo la quale riconoscere l'accento è un fatto "soggettivo" (la sindrome da accento straniero cioè va studiata sulla base delle impressioni ricevute ascoltatori) - in quella prima dell'ictus tutti gli studenti hanno valutato

l'accento del paziente al 100% come italiano, nella seconda, dopo l'ictus, la stragrande maggioranza degli studenti hanno colto l'accento come straniero riconoscendo cadenze slave. Lo stesso giudizio è stato confermato da familiari e amici del paziente.

Le aree del linguaggio sono tipicamente lateralizzate a sinistra, una lesione cerebrale in queste aree (fronto-temporo-parietale) può generare afasia che è il disturbo della comunicazione verbale conseguente a danno cerebrale e può interessare una o più componenti del complesso processo di comprensione e produzione di messaggi verbali. La difficoltà (deficit) di linguaggio che insorge dopo un ictus è per il 95% dovuto a lesioni dell'emisfero sinistro e solo nel 5% in quello destro. Il paziente studiato però, pur colpito da ictus al lato destro, non aveva nessun deficit linguistico: non presentava alcun deficit di natura afasica, come dimostrato dalla valutazione mediante test neuropsicologici.

«Abbiamo analizzato il messaggio vocale - suono per suono, vocale per vocale - prima dell'ictus e abbiamo confrontato lo stesso testo fatto registrare al paziente dopo l'ictus per vedere

le alterazioni. Per ogni step, pre e post ictus, il messaggio è stato segmentato in singoli frammenti - articolo, nomi, verbi ecc. - mediante uso di un software per l'analisi acustica. Di ogni segmento sono stati estratti i valori delle *formanti*, le bande di frequenza che riflettono la configurazione del tratto vocale durante l'articolazione del singolo suono di vocali e consonanti - **spiegano Serena De Pellegrin e Marika Gobbo dell'UOC Clinica Neurologica Azienda Ospedale Università di Padova** -. La registrazione è poi stata trascritta in fonetica mediante IPA - l'International Phonetic Alphabet, il sistema di scrittura alfabetico utilizzato per rappresentare i suoni delle lingue nelle trascrizioni fonetiche - da due operatori indipendenti allo scopo di verificare che i suoni (foni) prodotti fossero appartenenti alla lingua madre».

La medesima procedura si è applicata alla registrazione post ictus. A distanza di tre anni dall'ictus la segmentazione e trascrizione sono state eseguite di nuovo con una terza valutazione allo scopo di capire se persistesse il deficit di accento. I foni si generano mediante un luogo e un modo specifico di articolare l'apparato della parola.

«Il confronto tra pre ictus e post ictus, rispetto a formanti e trascrizioni fonetiche, ha evidenziato, dopo il danno cerebrale, la sostituzione di suoni di vocali e consonanti della madrelingua con altri non identificabili con la cadenza italiana - **chiariscono Konstantinos Priftis e Laura Barachetti** -. La lesione cerebrale ha causato nel paziente una modificazione del luogo e del modo di articolare alcune vocali che ha generato nell'ascoltatore la percezione dell'accento straniero: ipotesi in linea con un ipometabolismo del cervelletto».

Le conclusioni sono che il caso italiano di persona soggetta a ictus nell'emisfero cerebrale destro con *Sindrome da accento straniero* al risveglio sia imputabile a un caso accertato per la prima volta di calo del metabolismo al cervelletto sinistro e che possa essere causata da una rarissima mutazione genetica. Questa seconda ipotesi apre uno scenario affascinante e nuovo nella programmazione del linguaggio: la mutazione genetica porterebbe a utilizzare anche la parte destra nell'uso del linguaggio, facoltà questa deputata da sempre solo all'emisfero sinistro.

Link alla ricerca: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0010945220302215>

Titolo: “*Acquired neurogenic foreign accent syndrome after right-hemisphere lesion with left cerebellar diaschisis: A longitudinal study*” - «Cortex» 2020

Autori: Konstantinos Priftis*, Lorella Algeri, Laura Barachetti, Silvia Magnani, Marika Gobbo e Serena De Pellegrin

ACQUIRED NEUROGENIC FOREIGN ACCENT SYNDROME AFTER RIGHT-HEMISPHERE LESION WITH LEFT CEREBELLAR DIASCHISIS. A LONGITUDINAL STUDY

Patients affected by acquired neurogenic foreign accent syndrome (ANFAS) start speaking with a new accent that resembles that of a foreign language. ANFAS has been reported following left-hemisphere damage, but it is extremely rare after right-hemisphere damage. We described KKE, a right-hemisphere-damaged patient. His cognitive functions were largely intact and he was not aphasic. Nonetheless, KKE showed a marked foreign accent which was mainly judged as Slavic. Positron emission tomography revealed left cerebellar diaschisis, even if the cerebellum did not appear lesioned, on MRI scans. Remarkably, KKE still showed ANFAS three years after lesion onset. We propose that this very rare variant of ANFAS, after right-hemisphere lesion, can be due to the damage of a complex cerebral network involving supra- and infra-tentorial structures.