

INDICE

Prefazione	V
------------------	---

1 SISTEMA MOTORIO1

Matteo Bologna, Antonio Suppa, Alfredo Berardelli

1.1 Il muscolo scheletrico e la giunzione neuromuscolare	1
1.2 Il nervo periferico.....	2
1.3 I motoneuroni inferiori (spinali e cranici)	2
1.4 Circuiti e riflessi spinali.....	3
1.5 Sistemi di controllo motorio del tronco encefalico.....	7
1.5.1 Le aree motorie primarie e il fascio corticospinale.....	9
1.5.2 Le aree motorie non primarie	11
1.5.3 I gangli o nuclei della base	12
1.5.4 Il cervelletto	15
1.6 Sindromi motorie	18
1.6.1 Segni e sintomi secondari a sofferenza di muscoli e della giunzione neuromuscolare	18
1.6.2 Segni e sintomi della paralisi periferica o sindrome del motoneurone inferiore	18
1.6.3 Segni e sintomi della paralisi centrale o sindrome del motoneurone superiore	20
1.6.4 Segni e sintomi di disfunzione delle aree motorie non primarie.....	23
Aprassie.....	23
Altri disturbi motori di ordine superiore	24
1.6.5 Segni e sintomi di sofferenza dei gangli della base	24
Disordini del movimento di tipo ipercinetico	26
1.6.6 Segni e sintomi di sofferenza del cervelletto	27
1.6.7 Ulteriori segni di sofferenza del sistema motorio	29
Atteggiamento, facies e deambulazione	29
Bibliografia	32

2 SENSIBILITÀ33

Giulia Di Stefano, Andrea Truini, Giorgio Cruccu

2.1 Sensibilità somatica	33
2.1.1 Organizzazione funzionale	33
2.1.2 Fibre sensitive periferiche	36
2.1.3 Fascio spinotalamico.....	36
2.1.4 Fascio delle colonne dorsali e fascio dorsolaterale	37
2.1.5 Aree corticali.....	38

2.2	Sensibilità viscerale	38
2.2.1	Esame delle sensibilità	38
2.3	Il dolore neuropatico.....	40
2.4	Sindromi sensitive	41
2.4.1	Sindromi periferiche.....	42
2.4.2	Sindromi centrali	43
	Bibliografia.....	44

3 NERVI CRANICI.....45

Mario Manfredi

3.1	Organizzazione funzionale dei nervi cranici	45
3.2	Olfatto e gusto	47
3.2.1	Olfatto (nervo olfattivo, 1° nervo cranico)	47
3.2.2	Gusto (nervi faciale, glossofaringeo e vago; 7°, 9° e 10° nervo cranico)	49
3.3	Sensibilità e motilità della faccia	51
3.3.1	Trigemino (5° nervo cranico)	51
	Contingente sensitivo	51
	Vie trigeminali centrali	52
	Contingente motorio	53
	Esame delle funzioni trigeminali	54
	Lesioni del trigemino	54
3.3.2	Faciale (7° nervo cranico).....	56
	Patologia del facciale	57
3.4	Neurooftalmologia.....	59
3.4.1	Visione.....	59
	Organizzazione funzionale delle vie visive	59
	Esame delle vie visive.....	60
	Patologia delle vie visive.....	63
3.4.2	Motilità oculare estrinseca	69
	Muscoli oculari estrinseci	69
	Nuclei e nervi oculomotori.....	71
	Sistemi oculomotori sopranucleari	72
	Esame della motilità oculare	74
	Disturbi della motilità oculare	76
3.4.3	Motilità oculare intrinseca	78
	Organizzazione funzionale delle pupille	78
	Esame delle pupille.....	79
	Sindromi pupillari	80
3.5	Neurootologia	81
3.5.1	Sistema vestibolare	81
	Organizzazione funzionale	81
	Riflessi vestibolari.....	84
	Esame del sistema vestibolare	86
	Sindromi vestibolari	87
	Patologia del sistema vestibolare	87
3.5.2	Sistema acustico	91
	Organizzazione funzionale	91
	Fisiopatologia dei disturbi uditivi	93
	Esame della funzione uditiva	94
	Patologia del sistema uditivo	96

3.6 Nervi cranici bulbari	97
3.6.1 Glossofaringeo (9°), Vago (10°) e Radice cranica dell'accessorio (11°)	97
3.6.2 Accessorio spinale (11° nervo cranico)	100
3.6.3 Ipoglosso (12° nervo cranico)	100
Bibliografia	102

4 BASI ANATOMICHE DEI PROCESSI COGNITIVI 103

Marco Canevelli, Fabrizia D'Antonio, Alessandro Trebbastoni, Giuseppe Bruno

Cortecce primarie	103
Aree associative unimodali	103
Aree associative eteromodali	103
4.1 La memoria	104
4.2 Le funzioni esecutive	106
4.3 L'attenzione	107
4.4 Il linguaggio	107
4.5 Le funzioni prassiche	109
4.6 Le funzioni gnosiche	110
4.6.1 Agnosie visive	111
4.6.2 Agnosie uditive	111
4.6.3 Agnosie tattili	112
4.7 Lo schema corporeo	112
4.8 La valutazione neuropsicologica	113
4.8.1 Il quesito diagnostico	113
4.8.2 Aspetti procedurali	114
Bibliografia	115

5 NEURORADIOLOGIA DIAGNOSTICA E TERAPEUTICA..... 119

Claudio Colonnese, Costanza Gianni, Patrizia Pantano

5.1 Tomografia computerizzata	119
5.1.1 Angio-TC	120
5.1.2 Perfusioni cerebrali	120
5.2 Risonanza magnetica	121
5.2.1 Angio-RM	122
5.2.2 RM di diffusione	123
5.2.3 RM di perfusione	124
5.2.4 RM in spettroscopia	124
5.2.5 RM funzionale (fMRI)	125
5.3 Angiografia cerebrale	126
5.4 Angiografia midollare	127
5.5 Neuroradiologia interventistica	127
5.5.1 Stenting carotideo	127
5.5.2 Trattamento endovascolare degli aneurismi	127
5.5.3 Trattamento delle malformazioni artero-venose (MAV)	128
5.5.4 Trattamento endovascolare dell'ictus ischemico	128
5.5.5 Trattamento di fratture vertebrali dolorose mediante vertebroplastica	128
5.6 Principali indicazioni cliniche	128
5.6.1 Tumori cerebrali	128
5.6.2 Malattie cerebrovascolari	131

5.6.3 Trauma cranico	134
5.6.4 Patologie infettive.....	134
5.6.5 Sclerosi multipla.....	135
5.6.6 Malattie degenerative.....	136
5.6.7 Epilessia	138
5.6.8 Studio della colonna vertebrale.....	138
Bibliografia.....	139

6 DIAGNOSTICA LIQUORALE 141

Renzo Guglielmi

6.1 Il Liquor	141
6.1.1 Fisiologia e fisiopatologia	141
6.1.2 La pressione liquorale.....	144
6.1.3 Barriere fra sangue, encefalo e liquido cefalorachidiano e loro funzioni.....	144
6.1.4 Prelievo del liquor.....	145
6.1.5 Esame del liquor	147
6.1.6 Ricerca delle bande oligoclonali	151
6.1.7 Quantificazione della sintesi di anticorpi specifici antivirali nel liquor	152
6.2 Malattie autoimmuni del sistema nervoso	152
6.2.1 Ricerca e dimostrazione di proteine specifiche	155
6.2.2 Batteriologia e virologia	157
Bibliografia	160

7 ELETTROENCEFALOGRAFIA E TECNICHE CORRELATE..... 161

Oriano Mecarelli, Patrizia Pulitano, Edoardo Vicenzini

7.1 Tecniche di esecuzione dell'EEG	162
7.2 Caratteristiche generali dei segnali e dei pattern EEG fisiologici	163
7.3 Pattern EEG patologici.....	167
7.4 Prove di attivazione.....	169
7.5 Poligrafia e registrazioni EEG particolari.....	170
Bibliografia.....	171

8 ELETTRONEUROGRAFIA, ELETTROMIOGRAFIA E POTENZIALI EVOCATI.....173

Antonella Conte, Andrea Truini, Maurizio Inghilleri, Alfredo Berardelli

8.1 Esame elettroencefalografico ed elettromiografico	173
8.1.1 Elettroencefalografia	173
8.1.2 Studio della stimolazione nervosa ripetitiva	176
8.1.3 Elettromiografia.....	177
8.1.4 Riflessi trigeminali.....	181
8.2 Potenziali evocati	182
8.2.1 Potenziali evocati visivi (PEV).....	182
8.2.2 Potenziali evocati acustici	183
8.2.3 Potenziali evocati somatosensoriali (PES)	184
8.2.4 Potenziali evocati motori (PEM).....	185
8.2.5 Potenziali evocati laser	185
Bibliografia.....	186

9 NEUROSONOLOGIA..... 187

Edoardo Vicenzini

9.1 Principi fisici di ecografia.....	187
9.2 Effetto Doppler e velocimetria.....	187
9.3 Eco-color-Doppler.....	188
9.3.1 Eco-color-Doppler dei tronchi sovraortici.....	188
9.3.2 Doppler e color-Doppler transcranico.....	193
Bibliografia.....	197

10 LA COSCIENZA E I SUOI DISTURBI..... 199

Francesco Orzi, Michele Cavallari, Marco Salvetti

10.1 Basi anatomiche della coscienza.....	200
10.1.1 Vigilanza.....	200
10.1.2 Contenuto di coscienza.....	201
10.2 Coma.....	201
10.2.1 Cause.....	201
10.2.2 Diagnosi.....	203
10.2.3 Valutazione e trattamento del paziente in coma.....	209
10.2.4 Prognosi.....	210
10.3 Unresponsive Wakefulness Syndrome (Stato Vegetativo) e Minimally Conscious State.....	210
10.3.1 Diagnosi.....	211
10.3.2 Diagnosi differenziale.....	212
10.3.3 Caso clinico.....	212
10.4 Delirium.....	213
10.4.1 Diagnosi.....	213
10.4.2 Cause.....	214
Bibliografia.....	214

11 ENCEFALOPATIE METABOLICHE..... 217

Antonio Currà, Francesco Fattapposta

11.1 Encefalopatia metabolica acuta.....	217
11.1.1 Fisiopatologia dell'encefalopatia.....	218
11.1.2 Semeiotica clinica e strumentale.....	219
11.2 Quadri specifici di encefalopatia metabolica o tossica.....	220
11.2.1 Encefalopatia ipoglicemica.....	220
11.2.2 Encefalopatia iperglicemica.....	222
11.2.3 Encefalopatia da scompenso funzionale epatico.....	223
11.2.4 Encefalopatia da scompenso funzionale renale.....	227
11.2.5 Encefalopatie da scompenso funzionale polmonare.....	230
Bibliografia.....	233

12 EPILESSIA..... 235

Carlo Di Bonaventura, Alessandra Morano, Anna Teresa Giallonardo, Jinane Fattouch,
Alfredo Berardelli

12.1 Epidemiologia.....	235
12.2 Eziologia.....	236

12.3 Fisiopatologia	240
12.4 Aspetti clinici e classificazione	242
12.5 Classificazione per tipo di crisi	242
12.5.1 Crisi ad esordio focale	242
Crisi focali ad esordio motorio	244
Crisi focali ad esordio non motorio	245
12.5.2 Crisi ad esordio generalizzato	246
Crisi generalizzate motorie	246
Crisi generalizzate non motorie	247
12.5.3 Crisi ad esordio non noto	248
12.5.4 Crisi non classificate	248
12.6 Classificazione del tipo di epilessia e delle sindromi epilettiche	248
12.6.1 Epilessie focali	250
Epilessie focali strutturali, metaboliche, infettive e immuni	250
Epilessie focali genetiche (o idiopatiche)	250
12.6.2 Epilessie generalizzate	251
Epilessie generalizzate idiopatiche e genetiche	251
Epilessie combinate focali e generalizzate (o epilessie generalizzate sintomatiche) ..	253
Epilessie focali ad eziologia ignota	253
12.7 Diagnosi	253
12.8 Terapia	255
12.9 L'epilessia come emergenza neurologica: lo stato di male epilettico	261
Bibliografia	263

13 MALATTIE CEREBROVASCOLARI265

Francesco Orzi, Danilo Toni

13.1 Anatomia vascolare dell'encefalo	265
13.2 Epidemiologia	267
13.3 Ictus ischemico	267
13.3.1 Prognosi e fattori di rischio	267
13.3.2 Fisiopatologia	269
13.3.3 Eziopatogenesi	272
13.3.4 Aspetti clinici	273
13.4 Attacco ischemico transitorio	275
13.5 Amnesia globale transitoria (AGT)	276
13.5.1 Diagnosi differenziale	277
13.5.2 Percorso diagnostico-terapeutico	278
13.5.3 Terapia	283
13.6 Ictus da cause rare	290
13.6.1 Dissecazione arteriosa	290
13.6.2 Vasculiti	292
13.6.3 Malattie ematologiche	294
13.6.4 Sindrome di Susac	296
13.6.5 Sindrome di Sneddon	296
13.6.6 Malattie mitocondriali	297
13.6.7 Malattia di Fabry	297
13.6.8 CADASIL	298
13.6.9 Malattia di Moya-moya	298
13.6.10 Ictus emicranico	299
13.6.11 Anomalie del setto interatriale	299

13.6.12	Abuso di droghe e di sostanze analoghe.....	300
13.6.13	Trombosi venosa cerebrale.....	300
13.6.14	Sindrome da encefalopatia posteriore reversibile (PRES).....	303
13.6.15	Sindrome di Marfan	303
13.6.16	Sindrome di Ehlers-Danlos	304
13.6.17	Sindrome di Loeys-Dietz.....	304
13.6.18	Sindrome delle arterie tortuose	305
13.6.19	<i>Pseudoxantoma Elasticum</i>	305
13.6.20	Displasia fibromuscolare	306
13.7	Emorragia intracerebrale.....	306
13.7.1	Epidemiologia e fattori di rischio	306
13.7.2	Eziopatogenesi	307
13.7.3	Fisiopatologia	309
13.7.4	Aspetti clinici.....	309
13.7.5	Diagnosi.....	310
13.7.6	Terapia.....	312
13.7.7	Terapie specifiche	314
13.8	Emorragia subaracnoidea (ESA)	315
13.8.1	Epidemiologia e fattori di rischio	315
13.8.2	Eziopatogenesi	316
13.8.3	Aspetti clinici.....	316
13.8.4	Diagnosi.....	318
13.8.5	Terapia.....	319
13.9	Patologia vascolare del midollo spinale	321
13.9.1	Anatomia vascolare.....	321
13.9.2	Infarto midollare	322
13.9.3	Emorragia midollare	323
13.9.4	Malformazioni vascolari	323
	Bibliografia.....	324

14 APPROCCIO NEUROCHIRURGICO ALLE EMORRAGIE INTRACEREBRALI325

Antonio Santoro, Luigi Valentino Berra

14.1	Clinica.....	325
14.2	Diagnosi.....	326
14.3	Complicanze e trattamento	327
14.4	Prognosi.....	329
	Bibliografia.....	330

15 DISTURBI DEL MOVIMENTO.....331

Giovanni Fabbrini, Carlo Colosimo, Daniele Belvisi, Alfredo Berardelli

15.1	Sindromi ipocinetiche	331
15.1.1	La malattia di Parkinson	331
	Epidemiologia	331
	Anatomia patologica	331
	Eziopatogenesi e fisiopatologia	332
	Caratteristiche cliniche.....	336
	Diagnosi.....	338
	Terapia.....	339

15.1.2	Parkinsonismi atipici e secondari.....	342
	Atrofia multisistemica (MSA - Multiple System Atrophy).....	343
	Paralisi sopranucleare progressiva (PSP - Progressive Supranuclear Palsy).....	344
	Degenerazione corticobasale (CBD) e sindrome corticobasale (CBS)	344
15.1.3	Parkinsonismi secondari.....	344
15.2	Sindromi ipercinetiche	346
15.2.1	Tremore	346
	Tremore essenziale	348
15.2.2	Distonia	349
15.2.3	Coree.....	352
	Malattia di Huntington	353
	Altre coree geneticamente determinate	354
	Coree secondarie.....	354
15.2.4	Ballismo.....	355
15.2.5	Tic.....	355
15.2.6	Acatisia.....	356
15.2.7	Atetosi	356
15.2.8	Malattia di Wilson.....	356
15.2.9	Stereotipie	357
15.2.10	Mioclono	357
15.2.11	Sindrome della persona rigida	358
15.2.12	Miochimie	358
15.2.13	Spasmo facciale	359
15.2.14	Sindrome delle gambe senza riposo.....	360
15.2.15	Disturbi del movimento funzionali.....	360
15.2.16	Le atassie cerebellari.....	360
	Atassie cerebellari acquisite	361
	Atassie ereditarie	362
	X-Linked	364
	Atassie causate da carenza di vitamina E	365
	Atassie sporadiche	365
	Bibliografia	365

16 I DISTURBI NEUROCOGNITIVI E LE DEMENZE367

Fabrizia D'Antonio, Marco Canevelli, Alessandro Trebbastoni, Giuseppe Bruno, Carlo De Lena

16.1	Definizione e premesse teoriche.....	367
16.2	Demenze su base neurodegenerativa.....	369
16.2.1	Malattia di Alzheimer	369
	Neuropatologia.....	369
	Genetica.....	371
	Quadro clinico	372
	Strumenti diagnostici	376
	Varianti cliniche della malattia di Alzheimer.....	378
	Terapia.....	378
16.2.2	Malattia a corpi di Lewy	380
	Neuropatologia.....	380
	Epidemiologia	381
	Quadro clinico	381
	Strumenti diagnostici	382

16.2.3	Parkinson demenza	382
	Quadro clinico	383
	Terapia	383
16.2.4	Demenze frontotemporali	383
	Genetica e neuropatologia	383
	Quadro clinico	384
	Esami strumentali	386
	Terapia	386
16.2.5	Parkinsonismi atipici	386
16.2.6	Corea di Huntington	386
16.3	Demenze secondarie	387
16.3.1	Disordini cognitivi vascolari	387
	Quadro clinico	388
	Esami strumentali	388
	Terapia	388
16.3.2	Idrocefalo normoteso	389
	Eziopatogenesi	389
	Quadro clinico	390
	Esami strumentali	390
	Terapia	390
16.3.3	Malattie da prioni	390
	Neuropatologia	391
	Quadro clinico	391
	Esami strumentali	391
	Terapia	391
16.3.4	Demenza alcool-correlata	391
16.3.5	Demenza da HIV/AIDS	392
16.3.6	Demenze “reversibili”	392
16.4	Disturbi del comportamento	393
	Bibliografia	395

17 SCLEROSI MULTIPLA.....397

Marco Salvetti, Giulia Coarelli, Silvia Romano, Enrico Millefiorini

17.1	Eziologia	397
17.2	Anatomia patologica	398
17.3	Aspetti clinici della sclerosi multipla	399
17.4	Decorso e prognosi	401
17.5	Diagnosi	402
17.6	Diagnosi differenziale	405
17.7	Terapia	406
	Bibliografia	407

18 IL SONNO E I SUOI DISTURBI409

Carlo Di Bonaventura, Jinane Fattouch, Anna Teresa Giallonardo

18.1	Definizioni	409
18.2	Le basi anatomiche, fisiologiche e neurobiologiche del sonno	409
18.3	Il ciclo sonno-veglia	410
18.4	Il significato funzionale del sonno	410

18.5 La struttura del sonno e le indagini strumentali.....	411
18.6 I disturbi del sonno	413
Definizioni e classificazione.....	413
18.6.1 Insonnia.....	413
18.6.2 Disturbi della respirazione correlati al sonno.....	414
Sindrome delle apnee/ipopnee ostruttive nel sonno	414
Sindrome delle apnee centrali del sonno	415
18.6.3 Disturbi centrali con eccessiva sonnolenza	415
Narcolessia e cataplessia	415
Ipersonnia	416
18.6.4 Disturbi del ritmo circadiano sonno-veglia	416
18.6.5 Parasonnie	416
Parasonnie del sonno NREM	417
Disturbi del sonno REM	417
18.6.6 Disturbi del movimento correlati al sonno	418
Sindrome delle gambe senza riposo (Restless Leg Syndrome - RLS).....	418
Disturbi dei movimenti periodici degli arti	418
18.6.7 Altri disturbi del sonno nelle patologie neurologiche e la diagnosi differenziale.....	419
Bibliografia.....	419

19 MALATTIE DEL MOTONEURONE..... 421

Marco Ceccanti, Chiara Cambieri, Laura Libonati e Maurizio Inghilleri

19.1 Eziologia e fisiopatologia	422
19.2 Aspetti clinici e classificazione	424
19.3 Altre forme di malattia del II MN.....	427
19.4 Diagnosi.....	428
19.5 Terapia	429
Bibliografia.....	430

20 MALATTIE DEL SISTEMA NERVOSO PERIFERICO..... 433

Andrea Truini, Giulia Di Stefano, Giorgio Cruccu

20.1 Inquadramento clinico.....	433
20.1.1 Cenni di anatomia del nervo periferico	433
20.1.2 Sintomi e segni generali delle malattie del sistema nervoso periferico.....	433
20.1.3 Classificazione neuropatologica delle neuropatie	434
20.1.4 Classificazione topografica	435
20.1.5 Esami strumentali	436
20.2 Mononeuropatie	437
20.2.1 Patologia dei plessi.....	437
Plesso brachiale	437
Plesso lombosacrale	439
20.2.2 Sindromi da lesione dei singoli tronchi nervosi	440
20.3 Polineuropatie	447
20.3.1 Neuropatie ereditarie	447
Malattia di Charcot-Marie-Tooth (CMT) e neuropatie correlate.....	448
Neuropatie ereditarie sensitive (HSNs) e sensitivo-autonomiche (HSANs)	449
Neuropatie ereditarie motorie (dHMN).....	450
Coinvolgimento dei nervi cranici.....	451

Neuropatie ereditarie metaboliche.....	451
Neuropatie delle piccole fibre geneticamente determinate.....	452
20.3.2 Neuropatie associate a malattia sistemica	452
Neuropatie diabetiche	452
Neuropatia secondaria a ipotiroidismo.....	454
Neuropatia secondaria ad acromegalia	454
Malattie del sistema nervoso periferico in corso di insufficienza renale	454
20.3.3 Neuropatie in corso di malattie infettive	455
20.3.4 Neuropatie in corso di malattia oncologica	457
20.3.5 Neuropatie associate a gammopatia monoclonale.....	460
20.3.6 Neuropatie secondarie a malattie autoimmunitarie	461
20.3.7 Neuropatie tossiche	462
20.3.8 Neuropatie carenziali.....	463
20.3.9 Neuropatia in corso di malattia critica.....	464
20.3.10 Neuropatie infiammatorie	464
Sindrome di Guillain Barré	464
Sindrome di Miller Fisher e varianti cliniche.....	465
Poliradicoloneuropatia demielinizzante cronica.....	465
Neuropatia motoria multifocale	466
Malattia di Lewis Sumner	466
Bibliografia.....	467

21 MIOPATIE E MALATTIE DELLA GIUNZIONE NEUROMUSCOLARE 469

Giovanni Antonini, Matteo Garibaldi, Stefania Morino

21.1 Miopatie.....	469
Organizzazione anatomofunzionale e metabolica del muscolo scheletrico	469
Neurofisiologia della contrazione muscolare	471
Il metabolismo muscolare	472
Diagnosi delle miopatie	473
Esami di laboratorio	477
Classificazione delle miopatie	479
21.1.1 Miopatie genetiche.....	481
Distrofinopatie	481
Distrofie miotoniche (DM1, DM2).....	483
Distrofia facio-scapolo-omerale (FSHD).....	485
Distrofia oculo-faringea (OPMD).....	487
Distrofie muscolari dei cingoli (LGMD)	487
Distrofie muscolari congenite (CMD).....	488
Miopatie miofibrillari (MFM) e miopatie distali.....	489
21.1.2 Miopatie congenite	490
21.1.3 Miopatie ad aggregati tubulari.....	491
21.1.4 Miopatie metaboliche	491
Miopatie mitocondriali	492
Glicogenosi (GSD).....	494
Miopatie da difetti dell'ossidazione degli acidi grassi (FAOD)	495
21.1.5 Canalopatie	496
21.1.6 Miopatie infiammatorie	498
Classificazione	498
Miopatie infiammatorie idiopatiche (IIM)	499
21.1.7 Miopatie tossiche	503

21.2 Malattie della giunzione neuromuscolare (NMJD)	503
La giunzione neuromuscolare	503
Funzione della giunzione neuromuscolare	505
Classificazione delle malattie della giunzione neuromuscolare	506
21.2.1 Miastenia Gravis	506
21.2.2 Sindrome miastenica di Lambert-Eaton (LEMS)	511
21.2.3 Botulismo	512
21.2.4 Sindromi miasteniche congenite (CMS)	513
Bibliografia.....	514

22 MALATTIE DEL SISTEMA NERVOSO VEGETATIVO.....515

Antonella Conte, Alfredo Berardelli

22.1 Organizzazione funzionale	516
22.2 Funzioni regolate dal sistema nervoso vegetativo	518
22.3 Sintomi vegetativi di rilevanza clinica.....	520
22.4 Metodiche di indagine	521
22.5 Malattie del sistema nervoso vegetativo.....	522
22.5.1 Malattie del sistema nervoso vegetativo primarie	522
22.5.2 Malattie del sistema nervoso vegetativo secondarie.....	523
22.5.3 Malattie del sistema nervoso vegetativo distrettuali	524
Disfunzioni del sistema cardiovascolare.....	524
Disfunzioni genito-urinarie	526
Disfunzioni dell'alvo.....	528
Disfunzioni sessuali	528
Bibliografia.....	529

23 CEFALEE.....531

Laura Di Clemente, Vittorio Di Piero

23.1 Classificazione.....	531
23.2 Cefalee primarie	531
23.2.1 Eemicrania	531
Patogenesi.....	531
Aspetti clinici e diagnostici.....	533
Terapia.....	536
23.2.2 Cefalea tensiva	539
Patogenesi.....	539
Aspetti clinici e diagnostici.....	539
Terapia.....	540
23.2.3 Cefalee a grappolo e altre cefalee autonomico-trigeminali	541
23.2.4 Cefalea a grappolo.....	541
Patogenesi.....	541
Aspetti clinici e diagnostici.....	542
Terapia.....	543
23.2.5 Eemicrania parossistica	543
23.2.6 Sindrome SUN	543
23.2.7 "Hemicrania continua"	544
23.2.8 Altre cefalee primarie	544

23.3 Cefalee secondarie.....	544
23.3.1 Cefalea attribuita a trauma cranico e/o cervicale.....	544
23.3.2 Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali.....	545
23.3.3 Cefalea attribuita a disturbi intracranici non vascolari.....	545
23.3.4 Cefalea attribuita all'uso di una sostanza o alla sua sospensione.....	546
23.3.5 Cefalea attribuita a infezione.....	546
23.3.6 Cefalea attribuita a disturbi dell'omeostasi.....	546
23.3.7 Cefalea o dolori facciali attribuiti a disturbi di cranio, collo, occhi, orecchie, naso, seni paranasali, denti, bocca o altre strutture facciali o craniche.....	547
23.3.8 Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico	547
23.3.9 Nevralgie craniche	548
Bibliografia.....	548

24 MENINGITI E ALTRE MALATTIE INFETTIVE DEL SISTEMA NERVOSO 549

Giovanni Fabbrini, Maria Ciardi, Paolo Vassalini, Alfredo Berardelli

24.1 Meningiti acute	549
24.1.1 Meningiti batteriche	549
Epidemiologia	549
Eziologia e patogenesi.....	549
Sintomatologia	550
Diagnosi.....	551
Diagnosi differenziale	552
Prognosi.....	552
Terapia.....	552
24.1.2 Meningiti virali	553
Epidemiologia	553
Eziologia.....	553
Sintomatologia	553
Diagnosi.....	554
Diagnosi differenziale delle meningiti a liquor limpido	554
Terapia.....	554
Prognosi	554
Infezione da Coronavirus e disturbi neurologici	554
Disturbi neurologici acuti	555
Disturbi/sequele neurologiche croniche	555
24.2 Meningiti croniche.....	555
24.2.1 Meningite tubercolare e altre forme di tubercolosi del sistema nervoso centrale.....	556
24.2.2 Neurosifilide	557
24.2.3 Neuroborreliosi (Malattia di Lyme)	557
24.3 Infezioni focali del sistema nervoso centrale.....	558
24.3.1 Ascenso cerebrale.....	558
24.3.2 Infezioni focali non batteriche	559
24.3.3 Empiema subdurale	559
24.3.4 Ascenso epidurale	560
24.3.5 Tromboflebiti intracraniche.....	560
24.4 Altre infezioni del sistema nervoso	561
24.4.1 La Poliomielite	561
24.4.2 Tetano	561
24.4.3 Botulismo	562
Bibliografia.....	563

25 ENCEFALITI565

Silvia Romano, Marco Salvetti

25.1 Epidemiologia.....	565
25.2 Aspetti clinici e classificazione	566
25.3 Diagnosi.....	566
25.4 Classificazione.....	567
25.5 Encefaliti Virali	568
25.5.1 Encefaliti da Herpes Virus	568
Herpes simplex tipo 1 e tipo 2 (HSV1 e HSV2)	568
Varicella Zoster Virus	569
Epstein-Barr Virus (EBV) e altri Herpes Virus	570
25.5.2 Encefaliti da Arbovirus	570
West Nile virus (WNV)	570
Altri arbovirus.....	570
25.5.3 Encefaliti da Enterovirus (EV)	570
25.5.4 Encefaliti da zecche (Tick Borne Encephalitis TBE)	570
25.5.5 Encefalite da virus del Morbillo (Panencefalite Sclerosante Subacuta PESS).....	571
25.5.6 Encefalite da virus della Rabbia.....	571
25.5.7 Leucoencefalopatia multifocale progressiva (PML).....	571
25.5.8 Encefalite da HIV	572
25.5.9 Encefalite da SARS-CoV-2	572
25.6 Encefaliti batteriche	573
25.7 Encefaliti autoimmuni	573
25.8 Encefalite limbica.....	574
25.9 Forme rare: encefalite di Bickerstaff, encefalite anti-NMDAR ed encefalite di Rasmussen ..	575
25.10 Encefalopatie spongiformi	575
25.10.1 Terapia generale	577
25.10.2 Terapia specifica	577
Bibliografia.....	578

26 TUMORI CEREBRALI579

Vincenzo Esposito

26.1 Epidemiologia ed eziologia	579
26.2 Sintomatologia	580
26.3 Sintomi irritativi.....	580
26.4 Ipertensione endocranica.....	580
26.5 Sindromi neurologiche per sede (segni a focolaio).....	583
26.6 Diagnosi strumentale	585
26.7 Classificazione dei tumori cerebrali	586
26.8 Gradi di malignità	588
26.9 Tipi di tumore	588
26.10 Tumori extracerebrali.....	589
26.10.1 Meningiomi	589
26.10.2 Adenomi ipofisari	589
26.10.3 Craniofaringiomi.....	590
26.10.4 Neurinomi dell'VIII nervo cranico (o schwannomi vestibolari)	590
26.10.5 Cordini.....	591
26.10.6 Tumori glomici (Chemodectomi).....	591
26.10.7 Tumori maligni del basicranio	591
26.10.8 Cisti aracnoidee (o cisti leptomeningeae).....	591

26.11 Tumori intracerebrali	592
26.11.1 Gliomi.....	592
26.11.2 Ependimomi.....	593
26.11.3 Gliomatosi cerebrale	594
26.11.4 Gliomi multipli	594
26.11.5 Tumori neuronali e glioneuronali	594
26.11.6 Germinoma.....	594
26.11.7 Medulloblastoma	594
26.11.8 Emangioblastoma (o Angioreticuloma).....	595
26.11.9 Cisti epidermoidi e dermoidi	595
26.11.10 Metastasi cerebrali	596
26.11.11 Angioma cavernoso.....	596
26.12 Tumori intraventricolari.....	597
26.12.1 Cisti colloidali.....	597
26.13 Malattie genetiche con tumori associati.....	597
26.13.1 Neurofibromatosi	597
26.13.2 Sindrome di Sturge-Weber.....	598
26.13.3 Malattia di Von Hippel-Lindau.....	598
26.13.4 Sclerosi tuberosa.....	598
26.13.5 Ipertensione endocranica benigna o idiopatica (<i>Pseudotumor cerebri</i>)	599
26.14 Trattamento	599
Bibliografia.....	602

27 TRAUMA CRANICO..... 605

Luca D'Angelo, Roberto Delfini, Antonio Santoro

27.1 Tipo di trauma cranico.....	605
27.2 Valutazione della gravità del trauma cranico.....	607
27.3 Tecniche di imaging nel trauma cranico	608
27.4 Principali entità patologiche conseguenti a un trauma cranico	609
27.5 Aspetti generali di terapia utili nel paziente con trauma cranico grave o in condizioni critiche	619
27.6 Tipologie particolari di trauma cranico.....	620
27.7 Traumi cranici pediatrici	621
Bibliografia.....	622

28 PATOLOGIA ARTROSICA, TRAUMATICA E ONCOLOGICA DELLA COLONNA VERTEBRALE 623

Francesco Marzetti, Luigi Valentino Berra, Luca D'Angelo, Antonio Santoro

28.1 Spondilodiscoartrosi	623
28.1.1 Ernia del disco lombo sacrale.....	623
Classificazione	623
Valutazione clinica.....	624
Altre valutazioni cliniche	625
28.1.2 Stenosi lombari	626
Diagnosi.....	626
Trattamento chirurgico	628
28.1.3 La Sindrome della Cauda Equina.....	628
Diagnosi.....	629
Trattamento della CES	629

Trattamento chirurgico	629
Prognosi	630
28.1.4 Spondilolistesi dorso-lombari degenerative	630
Diagnosi.....	630
Trattamento chirurgico	631
28.1.5 Ernie e stenosi cervicali.....	633
Diagnosi	633
Trattamento chirurgico	633
28.1.6 Ernie dorsali.....	634
Esami strumentali.....	634
Trattamento chirurgico	635
28.2 Traumatologia spinale.....	635
Diagnosi radiologica	636
Trattamento	636
28.2.1 Traumi cervicali	636
Trattamento	638
28.2.2 Traumi dorso-lombari.....	638
Trattamento	639
28.2.3 I tumori vertebro-midollari.....	640
28.2.4 Tumori vertebrali	640
28.2.5 Tumori intradurali extramidollari	641
28.2.6 Tumori intradurali intramidollari.....	643
Diagnosi.....	644
Trattamento chirurgico delle lesioni intramidollari e riduzione dei rischi operatori	644
Terapia.....	645
Bibliografia.....	645

29 DISTURBI DEL CIRCOLO LIQUORALE.....647

Sergio Paolini, Paolo Missori

29.1 Cenni sulla fisiologia liquorale.....	647
29.2 Idrocefalo.....	647
Cause dell'idrocefalo.....	648
29.2.1 Idrocefalo ostruttivo.....	648
29.2.2 Idrocefalo aresorptivo	649
29.2.3 Idrocefalo ipersecretivo	649
Diagnosi.....	649
Quadro clinico	650
Terapia.....	651
29.2.4 Idrocefalo "normoteso"	651
Diagnosi	651
Diagnosi differenziale	652
Terapia	652
29.3 Malformazione di Chiari.....	652
29.3.1 Cause della malformazione di Chiari I.....	653
29.3.2 Quadro clinico	653
29.3.3 Diagnosi.....	653
29.3.4 Terapia della malformazione di Chiari I	654
29.4 Siringomielia	654
29.4.1 Siringomielia post-traumatica	654
29.4.2 Siringomielia peritumorale.....	655

29.4.3 Siringomielia associata ad idrocefalo	655
29.4.4 Siringomielia associata a malformazione di Chiari	655
29.4.5 Siringomielia idiopatica	655
Bibliografia	656

30 MORTE ENCEFALICA 657

Oriano Mecarelli, Patrizia Pulitano, Edoardo Vicenzini

30.1 Diagnosi clinica	658
30.2 Esami strumentali e strumenti legislativo-procedurali	659
30.3 Conclusioni	661
Bibliografia	662

31 NEURORIABILITAZIONE 663

Michelangelo Bartolo, Mariano Serrao, Francesco Pierelli

31.1 L'équipe riabilitativa	663
31.2 Progetto riabilitativo	664
31.3 Programma riabilitativo	664
31.4 Scale e punteggi per la valutazione	664
31.5 Metodiche neuroriabilitative	664
31.5.1 Metodo di Vojta	665
31.5.2 Metodo di Kabat (facilitazione neuromuscolare propriocettiva, PNF)	666
31.5.3 Metodo di Bobath	666
31.5.4 Metodo Perfetti (esercizio terapeutico conoscitivo, confronto tra azioni o riabilitazione neurocognitiva)	667
31.5.5 Metodo Grimaldi	667
31.5.6 Idrokinesiterapia	667
31.5.7 Action Observation Therapy	667
31.6 Principali patologie di interesse neuroriabilitativo	667
31.6.1 Ictus cerebrale	667
Modelli organizzativi per la gestione dell'ictus cerebrale	669
31.6.2 Malattia di Parkinson	670
Strategie riabilitative	670
Trattamento delle conseguenze muscolo-scheletriche	671
Promozione dell'attività fisica e prevenzione delle cadute	673
31.6.3 Sclerosi multipla	673
Equilibrio e coordinazione	674
Disturbi del cammino	674
Spasticità	674
Disturbi urinari	675
31.6.4 Sclerosi laterale amiotrofica	675
Arti superiori	676
Arti inferiori	676
Disfunzione respiratoria	677
Linguaggio e comunicazione	677
Deglutizione e nutrizione	678
31.6.5 Atassie	678
31.6.6 Gravi cerebrolesioni acquisite: trauma cranio-encefalico	679
Fase acuta	679

Fase post-acuta	679
Fase della gestione degli esiti	680
La riabilitazione cognitiva	680
Assistenza mnemonica attraverso dispositivi.....	680
31.6.7 Traumi midollari.....	681
Attività della vita quotidiana (ADL).....	682
31.6.8. Lesioni del sistema nervoso periferico.....	683
31.7 Nuove frontiere della neuroriabilitazione	683
31.7.1 Analisi quantitativa del movimento.....	685
31.7.2 Riabilitazione robotica.....	686
Robot per gli arti superiori	686
Robot per gli arti inferiori.....	686
31.7.3 La realtà virtuale	686
31.7.4 Tele-riabilitazione	687
Bibliografia.....	687

32 NEUROLOGIA INFANTILE 689

Francesca Nardecchia, Serena Galosi, Mario Mastrangelo, Vincenzo Leuzzi

32.1 Disturbi del neuro sviluppo.....	690
32.2 Demenze e deterioramento mentale	694
32.3 Disturbi del movimento nei primi anni di vita	696
32.3.1 Paralisi cerebrale infantile (PCI).....	699
32.3.2 Altri disturbi del movimento nel bambino	700
32.3.3 Paraparesi spastiche ereditarie	703
32.3.4 Atassie	703
32.4 Epilessia e sindromi epilettiche.....	710
32.4.1 Encefalopatie epilettiche e dello sviluppo.....	715
32.4.2 Sindromi epilettiche più frequenti in età pediatrica.....	716
32.4.3 Convulsioni febbrili	716
32.4.4 Epilessie su base genetico-metabolica	717
32.4.5 Epilessie legate a disfunzioni del metabolismo della piridossina.....	718
32.4.6 Epilessia da deficit del trasportatore cerebrale del glucosio (deficit del GLUT1)	719
32.4.7 Epilessia da deficit del metabolismo della biotina	719
32.4.8 Deficit del metabolismo della serina.....	719
32.4.9 Stato di male epilettico	720
32.5 Ipotonia e patologia neuropiferica	720
32.6 Deficit isolati dei nervi cranici nel bambino.....	722
Bibliografia.....	723

33 PRINCIPI DI PSICHIATRIA..... 725

Isabella Berardelli, Massimo Pasquini, Massimo Biondi

33.1 Valutazione psicopatologica	726
33.2 I disturbi psichiatrici nelle malattie neurologiche.....	729
33.2.1 Disturbi dell'umore.....	729
La depressione	729
Il disturbo bipolare	731
33.2.2 Disturbi d'ansia	732
Disturbo da attacchi di panico e agorafobia.....	733

Disturbi fobici	733
Disturbo d'ansia generalizzato	733
33.2.3 Disturbi legati al trauma e allo stress	734
33.2.4 Disturbo ossessivo-compulsivo e suoi correlati.....	734
Disturbo da distorsione corporea.....	736
33.2.5 Schizofrenia	736
Disturbo schizoaffettivo.....	738
Disturbo delirante	738
33.2.6 Sintomi somatici e disturbi connessi.....	739
Disturbo da sintomi somatici	739
Disturbo di conversione.....	739
33.2.7 I disturbi dissociativi	740
Fuga dissociativa	741
Disturbo di depersonalizzazione/derealizzazione	741
Disturbo dissociativo dell'identità	741
33.2.8 Disturbi del comportamento alimentare	741
Anoressia nervosa.....	741
Bulimia nervosa	742
33.2.9 Disturbi di personalità	742
Cluster A	744
Cluster B.....	744
Cluster C.....	745
Trattamento dei disturbi di personalità	745
33.3 Opportunità terapeutiche	746
33.3.1 La psicofarmacoterapia.....	746
33.3.2 La psicoterapia	749
La psicoanalisi	749
La terapia comportamentale	750
Psicoterapia cognitiva.....	751
La terapia sistemico-relazionale.....	751
33.3.3 Terapie fisiche	752
33.3.4 Trattamento dei principali disturbi psichiatrici	752
Trattamento del disturbo depressivo	752
Trattamento del disturbo bipolare.....	753
Trattamento dei disturbi d'ansia	753
Trattamento del disturbo ossessivo-compulsivo	753
Trattamento della schizofrenia	754
Trattamento sanitario obbligatorio (TSO)	754
Urgenze e rischio di suicidio in Psichiatria	755
Bibliografia.....	756
 Indice analitico	 757