

Citochine e neurodegenerazione acuta .....	846
Considerazioni riassuntive .....	846

## II VOLUME

### PARTE QUINTA

#### Malattie del Sistema Nervoso

<b>31. Malattie vascolari del SNC (C. Gandolfo, M. Del Sette, M. Balestrino) .....</b>	<b>851</b>
Classificazione dell'ictus.....	852
Epidemiologia .....	853
Attacco ischemico transitorio (TIA) .....	854
TIA carotideo.....	856
TIA vertebro-basilare .....	857
Diagnosi .....	857
Diagnosi differenziale.....	857
Infarto cerebrale .....	858
Patogenesi .....	858
Diagnosi nella fase acuta .....	858
Diagnosi differenziale.....	860
Diagnosi eziologica.....	860
Esami diagnostici .....	861
Valutazione clinica del soggetto .....	861
Valutazione cardiologica strumentale.....	861
Valutazione neurosonologica .....	862
Angio-TC.....	863
Angio-RM .....	863
Valutazione angiografica .....	863
Esami bioumorali.....	863
Eziologia dell'ictus ischemico.....	864
Tromboembolia aterosclerotica (genesi aterotrombotica) .....	864
Embolia cardiogena.....	865
Patologia aterosclerotica delle piccole arterie cerebrali .....	866
Eziologia mista .....	866
Arteriti ed arteriopatie displastiche.....	866
Traumi e dissecazioni vasali.....	867
Malattieematologiche .....	867
Vasospasmo cerebrale .....	867
Meccanismi emodinamici .....	868
Eziologia indefinita .....	869
Prevenzione della malattia cerebrovascolare ischemica.....	869
Prevenzione primaria .....	869
Prevenzione secondaria .....	870
Prevenzione terziaria (terapia riabilitativa) .....	871
Quadri clinici sindromici .....	871
Esordio .....	871
Sindromi cerebrali ischemiche.....	873
Sindromi del circolo anteriore o carotideo.....	873

Sindromi del circolo posteriore o vertebro-basilare.....	874
Infarti cerebellari.....	875
Sindromi lacunari .....	876
Terapia dell'ictus cerebrale ischemico in fase acuta .....	877
Trombolisi con rtPA i.v. ....	878
Trombolisi loco-regionale .....	880
Neuroprotezione .....	880
Ricovero precoce presso un Centro Ictus .....	881
Altri farmaci.....	881
Prognosi .....	883
Demenza vascolare .....	885
Emorragia cerebrale.....	885
Epidemiologia .....	885
Patogenesi .....	885
Emorragia profonda a sede tipica .....	885
Emorragia a sede atipica o lobare .....	885
Sintomatologia.....	887
Emorragia profonda a sede tipica .....	887
Emorragia talamica .....	888
Emorragia pontina.....	888
Emorragia cerebellare .....	888
Emorragia lobare o a sede atipica (ematoma intracerebrale) .....	888
Emorragie intraventricolari.....	888
Forme primarie .....	888
Forme secondarie .....	888
Diagnosi .....	889
Prognosi .....	889
Terapia dell'emorragia cerebrale .....	890
Emorragia subaracnoidea .....	890
Epidemiologia .....	891
Patogenesi .....	891
Sintomatologia.....	892
Risanguinamento .....	892
Vasospasmo .....	892
Idrocefalo .....	893
Diagnosi .....	893
Prognosi .....	893
Terapia .....	893
Terapia chirurgica .....	893
Trattamento endovascolare .....	894
Prevenzione del risanguinamento.....	894
Prevenzione e trattamento del vasospasmo e dell'ischemia cerebrale .....	894
Drenaggio dell'idrocefalo .....	894
Terapia delle complicanze generali .....	894
Encefalopatia ipertensiva e leucoencefalopatia posteriore .....	894
Sindrome da vasocostrizione cerebrale reversibile (RVCS) .....	895
Terapia .....	895
Patologia cerebrovascolare venosa .....	895
Trombosi venose cerebrali.....	895
Trombosi del seno sagittale superiore .....	896
Trombosi del seno trasverso .....	896
Trombosi del seno cavernoso.....	896
Diagnosi .....	896

Terapia .....	897
Terapia anticoagulante .....	897
Terapia antibiotica .....	897
Crisi epilettiche .....	897
Prognosi .....	897
Patologia vascolare midollare .....	897
Sindromi da ischemia midollare acuta .....	897
Patogenesi .....	897
Sindrome dell'arteria spinale anteriore .....	898
Sindrome dell'arteria spinale posteriore .....	898
Altre sindromi midollari ischemiche .....	899
Rammollimento centrale a matita .....	899
Rammollimenti lacunari .....	899
Claudicatio midollare .....	899
Attacchi ischemici transitori .....	899
Infarti da trombosi venosa .....	899
Emorragie midollari .....	899
Emorragie intraparenchimali (ematomielia) .....	899
Emorragie extraparenchimali .....	900
Malformazioni vascolari .....	900
Malattia da decompressione .....	900
Forame ovale pervio .....	901
Embolia gassosa arteriosa .....	901
<b>32. Malattie infettive del SNC .....</b>	<b>907</b>
Meningiti .....	907
Infezioni durali e aracnoidee ( <i>L. Cocito</i> ) .....	907
Pachimeningiti .....	907
Accesso epidurale spinale .....	908
Aracnoiditi .....	909
Aracnoiditi cerebrali .....	909
Aracnoiditi spinali .....	909
Leptomeningiti ( <i>C. Viscoli, G. Garrega, L. Cocito</i> ) .....	910
Eziopatogenesi .....	910
Meningiti batteriche acute .....	911
Epidemiologia .....	911
Patogenesi .....	911
Sintomatologia .....	914
Diagnosi .....	915
Terapia .....	917
Forme cliniche nel soggetto immunocompetente .....	919
Meningiti batteriche acute .....	920
Meningiti virali acute .....	922
Meningiti acute da protozoi ed elminti .....	923
Meningiti subacute o croniche .....	924
Meningiti da alterazione delle barriere meccaniche (cute e tegumenti) .....	926
Forme cliniche nel soggetto immunocompromesso .....	926
Meningiti neonatali .....	926
Meningiti nell'anziano .....	927
Meningiti nell'immunodeficienza congenita .....	927
Meningiti in corso di immunosoppressione .....	927
Meningiti di natura non infettiva .....	928
Encefaliti ( <i>L. Cocito, G. Carrega, C. Viscoli</i> ) .....	930
Encefaliti infettive .....	930

Encefaliti non infettive .....	930
Epidemiologia.....	931
Eziologia .....	932
Patogenesi.....	934
Vie di ingresso e diffusione degli agenti patogeni.....	935
Neuropatologia .....	936
Sintomatologia .....	937
Esami paraclinici.....	938
Diagnosi differenziale .....	940
Terapia.....	941
Encefaliti virali acute .....	941
Encefalite da Virus Herpes Simplex (HSV) .....	941
Encefalite da Virus Varicella-Zoster (VZV) .....	944
Encefalite da Citomegalovirus (CMV) .....	945
Encefalite da virus Epstein-Barr .....	945
Encefalite da virus Herpes B.....	945
Encefalite da virus del Morbillo.....	945
Encefalite da virus della Parotite.....	946
Encefalite da virus dell'influenza.....	946
Encefalite associata ad influenza .....	946
Encefalite letargica (EL) e parkinsonismo post-influenzale .....	946
Sindrome di Reye .....	947
Encefaliti da Enterovirus.....	947
Encefaliti trasmesse da artropodi.....	947
Encefalite centro-europea .....	948
Encefalite da virus Toscana .....	949
Encefalite da virus della Rabbia.....	949
Encefaliti virali subacute .....	950
Encefaliti subacute da morbillo.....	950
Encefalite subacuta da morbillo.....	950
Panencefalite sclerosante subacuta (SSPE).....	951
Panencefalite subacuta da virus della rosolia .....	952
Leucoencefalopatia multifocale progressiva (PML).....	952
Encefaliti batteriche .....	953
Legionellosi .....	953
Infezioni da Micoplasma .....	954
Infezioni da Listeria .....	954
Pertosse.....	954
Brucellosi.....	954
Salmonellosi .....	955
Carbonchio .....	955
Actinomicosi e nocardiosi .....	955
Ascesso cerebrale.....	955
Encefaliti da spirochete.....	959
Febbre ricorrente .....	959
Leptospirosi.....	960
Encefaliti da rickettsie .....	960
Encefaliti da miceti.....	960
Encefaliti da protozoi .....	960
Malaria cerebrale .....	961
Meningoencefaliti da amebe .....	961
Toxoplasmosi.....	962
Tripanosomiasi.....	963

Encefaliti da elminti .....	963
Cisticercosi .....	963
Echinococcosi .....	963
Trichinosi .....	963
Mieliti ( <i>L. Cocito</i> ) .....	964
Eziologia .....	964
Sintomatologia .....	964
Indagini paracliniche .....	965
Poliomieliti .....	965
Poliomielite anteriore acuta.....	965
Epidemiologia .....	965
Eziopatogenesi.....	965
Neuropatologia .....	966
Manifestazioni cliniche .....	966
Diagnosi .....	967
Prognosi .....	968
Terapia .....	968
Prevenzione .....	968
Sindrome post-polio (PPS) .....	968
Poliomieliti da enterovirus .....	969
Leucomieliti .....	969
Paraparesi spastica tropicale.....	969
Mielopatia vacuolare in corso di AIDS.....	970
Panmieliti .....	970
Mielite trasversa.....	970
Mielite necrosante acuta .....	971
Malattie del SNC da Spirochete ( <i>A. Primavera</i> ).....	973
Neurosifilide.....	973
Epidemiologia .....	974
Eziopatogenesi.....	974
Neuropatologia .....	974
Stadi clinici della sifilide .....	974
Principali quadri clinici della neurosifilide.....	975
Neurosifilide asintomatica .....	976
Meningite sifilitica acuta.....	976
Sifilide meningo-vascolare .....	976
Paralisi progressiva.....	976
Tabe dorsale.....	977
Sifilide benigna tardiva (Gomma sifilitica) .....	978
Neurosifilide atipica .....	978
Neurosifilide connatale .....	978
Neurosifilide e HIV .....	978
Test specifici per la sifilide.....	979
Esame liquorale .....	979
Diagnosi di neurosifilide.....	980
Terapia .....	980
Malattia di Lyme e neuroborreliosi.....	981
Epidemiologia.....	981
Eziopatogenesi .....	982
Sintomatologia .....	982
Sindrome post-borreliosica .....	983
Diagnosi.....	983
Terapia.....	984

Manifestazioni neurologiche associate ad infezione HIV-1 ( <i>A. De Maria</i> ).....	986
HIV-1 .....	986
Sindrome di immunodeficienza acquisita (AIDS) .....	989
Trattamento antiretrovirale (ART, cART).....	990
Manifestazioni neurologiche da infezione HIV-1 .....	991
Sindromi meningeo.....	993
Meningite asettica.....	994
Meningite sifilitica .....	994
Meningite criptococcica .....	995
Meningite tubercolare .....	995
Sindromi cognitivo-motorie .....	996
Disordine Cognitivo-Motorio Minore HIV-correlato (MCMD) .....	996
Encefalopatia o AIDS-Demenza Complex (ADC) .....	997
Lesioni occupanti spazio del SNC.....	999
Toxoplasmosi cerebrale .....	999
Leucoencefalopatia multifocale progressiva (PML).....	1000
Linfoma primitivo .....	1001
Mielopatie .....	1001
Neuropatie periferiche .....	1002
Miopatie .....	1003
Manifestazioni neurologiche dell'AIDS in età pediatrica.....	1003
Encefalopatia progressiva .....	1003
Infezioni opportunistiche .....	1004
Diagnosi.....	1004
Terapia.....	1004
Sindrome da immunoricostituzione (IRIS) .....	1004
Effetti collaterali neurologici di farmaci antiretrovirali.....	1004
Malattie da prioni ( <i>M. Colucci</i> ).....	1008
Aspetti storici ed eziopatogenetici .....	1008
Classificazione .....	1010
Kuru .....	1012
Malattia di Creutzfeld-Jakob (CJD) .....	1012
Varietà sindromiche .....	1013
Varietà cliniche .....	1014
Malattia di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) .....	1015
Insomnia fatale familiare (fFI) .....	1016
Variably Protease-sensitive Prionopathy (VPSPr) .....	1017
Variante della malattia di Creutzfeld-Jakob (vCJD).....	1017
Diagnosi delle malattie da prioni .....	1018
EEG.....	1019
Identificazione della PrP <sup>sc</sup> su tessuto cerebrale .....	1019
Identificazione della PrP <sup>sc</sup> su liquidi biologici .....	1019
Analisi genetica e determinismo del polimorfismo al codone 129 del prnp.....	1020
Marcatori liquorali .....	1020
Neuroimmagini .....	1021
Normative ministeriali e misure di Sanità Pubblica.....	1021
Sorveglianza obbligatoria delle TSE .....	1021
Controllo dell'infezione da prioni in ambiente medico-ospedaliero.....	1022
<b>33. Traumi del SNC (<i>A. Seitun, R. Spaziante, E. Bruzzone, G. Zona</i>) .....</b>	1025
Traumi cranio-encefalici ( <i>A. Seitun, R. Spaziante, E. Bruzzone, G. Zona</i> ).....	1025
Epidemiologia .....	1026
Patogenesi .....	1026
Biomeccanica dei traumi cranici.....	1026

Tipi di danno traumatico .....	1027
Quadri clinici da danno traumatico primario .....	1028
Scala di gravità dei TBI .....	1028
Evoluzione del coma traumatico .....	1030
Danno primario funzionale .....	1030
Commozione cerebrale .....	1030
Manifestazioni correlate alla commozione cerebrale .....	1031
Danno primario strutturale .....	1032
Contusione cerebrale .....	1032
Danno assonale diffuso .....	1032
Fratture craniche .....	1032
Lesioni di nervi cranici .....	1033
Fistole .....	1033
Quadri clinici da danno secondario ritardato .....	1034
Lesioni intracraniche .....	1034
Intervallo libero o lucido .....	1034
Edema cerebrale .....	1034
Ematoma epidurale (o extradurale) .....	1035
Ematoma subdurale .....	1036
Emorragia cerebrale .....	1037
Emorragia subaracnoidea .....	1037
Occlusioni arteriose .....	1038
Cause extra-craniche .....	1038
Disturbi sistemici .....	1038
Complicanze ed esiti post-traumatici .....	1039
Idrocefalo precoce e tardivo .....	1039
Igromi .....	1039
Deficit focali .....	1039
Epilessia post-traumatica .....	1039
Sindrome post-commotiva .....	1040
Encefalopatia traumatica cronica dei pugili .....	1040
Diagnosi .....	1041
Principi di neurochirurgia .....	1041
Traumi del midollo spinale .....	1044
Epidemiologia .....	1044
Patogenesi .....	1044
Sintomatologia e quadri clinici .....	1045
Commozione midollare .....	1045
Contusione midollare .....	1045
Sindrome midollare centrale .....	1047
Diagnosi .....	1048
Scala AIS (ASIA) per la valutazione del danno .....	1048
Prognosi .....	1049
Terapia .....	1049
Patologie del rachide e mielopatie correlate di interesse chirurgico ( <i>R. Spaziante, E. Bruzzone, S. Gennaro, F. Sbaffi, A. Seitun</i> ) .....	1050
Aspetti epidemiologici .....	1050
Patologia discale e degenerativa .....	1051
Patogenesi .....	1051
Diagnosi .....	1053
Terapia .....	1053
Ernia discale cervicale .....	1053
Ernia discale toracica .....	1055

Ernia discale lombo-sacrale.....	1055
Lombalgia .....	1056
Sintomatologia .....	1056
Diagnosi.....	1057
Terapia.....	1057
Mielopatie spondilogenetiche .....	1057
Patogenesi.....	1057
Stenosi del canale cervicale .....	1058
Stenosi del canale lombare .....	1060
Spondilolistesi .....	1061
<b>34. Tumori del SNC (R. Spaziante. E. Bruzzone, G. Zona).....</b>	<b>1065</b>
Tumori encefalici .....	1065
Aspetti generali .....	1065
Epidemiologia.....	1065
Fisiopatogenesi .....	1066
Sintomatologia .....	1068
Esami diagnostici .....	1070
Neuroradiologia .....	1070
Altri esami paraclinici .....	1070
Biopsia stereotassica .....	1070
Prognosi .....	1070
Terapia .....	1070
Terapia chirurgica .....	1071
Radioterapia.....	1071
Chimioterapia.....	1073
Immunoterapia .....	1074
Terapia genica .....	1074
Altre terapie mediche .....	1074
Classificazione .....	1075
Tumori neuroepiteliali o gliomi .....	1075
Epidemiologia .....	1075
Patogenesi.....	1078
Sintomatologia generale .....	1078
Neuroimmagini .....	1078
Terapia .....	1078
Classificazione dei gliomi .....	1078
Gliomi a basso grado di malignità (grado I-II).....	1079
Astrocitomi .....	1079
Oligodendrogioma .....	1080
Ependimoma.....	1081
Gliomi ad alto grado di malignità (WHO III-IV).....	1082
Glioblastoma.....	1082
Gliomi in età pediatrica .....	1083
Astrocitomna cerebellare (pilocitico).....	1083
Gliomi del tronco cerebrale .....	1083
Medulloblastoma.....	1084
Tumori delle guaine dei nervi.....	1085
Schwannoma dell'acustico .....	1085
Meningomi .....	1086
Adenomi ipofisari .....	1089
Craniofaringioma.....	1093
Tumori intraventricolari .....	1094
Tumori della regione pineale.....	1095

Tumori orbitari .....	1096
Tumore glomico o paraganglioma.....	1097
Emangioblastoma.....	1098
Tumori dermoidi ed epidermoidi .....	1098
Cordomi.....	1099
Linfoma primitivo .....	1099
Metastasi.....	1100
Tumori del midollo, delle radici spinali e del rachide ( <i>R. Spaziente, C. Rivano, E. Bruzzone</i> ) .....	1101
Tumori intramidollari .....	1101
Tumori extramidollari intradurali .....	1102
Tumori extradurali .....	1102
Metastasi.....	1102
Tumori benigni .....	1103
Altre lesioni vertebrali .....	1103
Angioma vertebrale.....	1103
Cordomi.....	1104
Masce presacrali.....	1104
<b>35. Demenze (P. Nichelli, M. Tondelli) .....</b>	<b>1107</b>
Definizione di demenza .....	1107
Deterioramento cognitivo lieve.....	1108
Epidemiologia .....	1109
Approccio al soggetto con deterioramento cognitivo.....	1110
Anamnesi .....	1110
Intervista neuropsichiatrica.....	1110
Valutazione dello stato cognitivo .....	1111
Esame obiettivo generale.....	1112
Esame neurologico .....	1112
Indagini paracliniche .....	1112
Classificazione delle malattie associate a demenza .....	1115
Demenze primarie.....	1115
Malattia di Alzheimer.....	1115
Epidemiologia.....	1115
Genetica e fattori di rischio .....	1115
Neuropatologia ed eziopatogenesi .....	1116
Sintomatologia .....	1117
Diagnosi.....	1118
Diagnosi differenziale.....	1120
Terapia.....	1120
Demenza con corpi di Lewy .....	1121
Epidemiologia.....	1121
Neuropatologia .....	1121
Eziopatogenesi .....	1122
Sintomatologia .....	1122
Diagnosi.....	1122
Diagnosi differenziale.....	1124
Terapia.....	1124
Degenerazione lobare/demenza frontotemporale (FTLD/FTD) .....	1124
Terminologia e criteri diagnostici .....	1124
Epidemiologia.....	1125
Neuropatologia .....	1125
Genetica .....	1129
Quadri clinici e diagnosi .....	1129
Diagnosi differenziale .....	1130

Terapia.....	1130
Demenze primarie.....	1131
Deterioramento cognitivo vascolare (VCI) e demenza vascolare (VAD).....	1131
Classificazione del deterioramento cognitivo vascolare.....	1131
Criteri diagnostici .....	1131
Epidemiologia e genetica .....	1132
Diagnosi.....	1132
Diagnosi differenziale.....	1132
Terapia.....	1132
Idrocefalo normoteso .....	1133
Sintomatologia .....	1133
Diagnosi.....	1133
Diagnosi differenziale.....	1134
Terapia.....	1134
Implicazioni sociali e medico-legali .....	1134
Aspetti socio-sanitari .....	1134
Aspetti medico-legali .....	1135
<b>36. Malattie del sistema extrapiramidale (G. Abbruzzese, R. Marchese) .....</b>	<b>1139</b>
Il sistema extrapiramidale.....	1139
Sindromi acinetico-ipertoniche (parkinsonismo) .....	1141
Malattia di Parkinson idiopatica.....	1141
Epidemiologia.....	1142
Eziopatogenesi .....	1142
Sintomatologia .....	1146
Diagnosi.....	1149
Forme cliniche e decorso .....	1149
Terapia.....	1151
Parkinsonismi monogenici .....	1154
Parkinsonismi degenerativi atipici (Parkinson plus).....	1155
Atrofia multisistemica (MSA).....	1155
Parkinson-Demenza e Demenza con corpi di Lewy .....	1156
Paralisi sopranucleare progressiva (PSP).....	1156
Epidemiologia.....	1156
Neuropatologia, genetica e biochimica.....	1157
Sintomatologia .....	1157
Decorso e diagnosi .....	1158
Terapia.....	1158
Degenerazione cortico-basale .....	1158
Epidemiologia ed eziologia .....	1158
Neuropatologia .....	1158
Sintomatologia .....	1158
Diagnosi.....	1159
Parkinson-demenza-SLA complex (di Guam) .....	1159
Parkinsonismi in corso di malattie degenerative ereditarie.....	1159
Parkinsonismi sintomatici .....	1159
Parkinsonismo post-encefalitico .....	1159
Parkinsonismo da farmaci .....	1160
Parkinsonismo da agenti tossici .....	1161
Parkinsonismo vascolare .....	1162
Parkinsonismo post-traumatico .....	1162
Parkinsonismo tumorale .....	1162
Parkinsonismo da idrocefalo .....	1162
Parkinsonismo metabolico .....	1162

Sindromi ipercinetiche .....	1163
Sindromi coreiche .....	1163
Corea degenerativa cronica o M. di Huntington .....	1163
Altre coree genetiche.....	1166
Sindromi coreiche sintomatiche.....	1166
Corea reumatica (m. di Sydenham).....	1166
Altre coree sintomatiche.....	1167
Coreo-atetosi parossistiche.....	1167
Sindromi distoniche .....	1168
Distonie primarie pure .....	1168
Distonie primarie generalizzate .....	1168
Distonie primarie focali o segmentali .....	1171
Distonie primarie "plus" .....	1172
Distonie e discinesie primarie parossisteche .....	1173
Distonie in corso di patologie eredo-degenerative .....	1174
Distonie somatiche.....	1174
Sindromi tremorigene .....	1174
Tremore essenziale.....	1175
Sindrome di Gilles de la Tourette .....	1175
Sindromi da accumulo intracerebrale di metalli .....	1176
Neurodegenerazione con accumulo intracerebrale di ferro (NBIA).....	1176
Malattia di Wilson .....	1177
<b>37. Malattie demielinizzanti infiammatorie del SNC (G.L. Mancardi, A. Uccelli).....</b>	<b>1185</b>
Sclerosi multipla .....	1185
Epidemiologia .....	1186
Eziologia.....	1187
Patogenesi .....	1188
Neuropatologia .....	1191
Sintomatologia.....	1192
Deficit motori .....	1193
Disturbi sensitivi .....	1193
Disturbi cerebellari.....	1194
Disturbi visivi.....	1194
Disturbi vescicali ed intestinali .....	1195
Disturbi sessuali .....	1195
Disturbi affettivi e cognitivi .....	1195
Intolleranza al caldo .....	1195
Fatica .....	1195
Altri sintomi.....	1196
Esami paraclinici .....	1196
Esame liquorale .....	1196
Potenziali evocati .....	1196
Tomografia retinica a Coerenza Ottica (OCT) .....	1197
Neuroimmagini RM .....	1198
Diagnosi .....	1201
Criteri diagnostici .....	1201
Sindrome radiologicamente isolata (RIS) .....	1202
Diagnosi differenziale .....	1203
Decorso .....	1203
Prognosi .....	1205
Terapia .....	1207
Terapia dell'attacco acuto.....	1207
Terapia a lungo termine (DMT) .....	1208

Altre terapie .....	1213
Strategie terapeutiche.....	1214
Terapia sintomatica .....	1214
Terapia neuroriparativa .....	1216
Gravidanza ed allattamento .....	1216
Vaccinazioni.....	1217
Varianti cliniche della SM.....	1217
<b>Neuromielite ottica .....</b>	<b>1218</b>
Sintomatologia e diagnosi.....	1219
Esami paraclinici .....	1219
Decorso e prognosi.....	1221
Terapia .....	1221
<b>Encefalomielite acuta disseminata (ADEM) .....</b>	<b>1221</b>
ADEM post-vaccinica .....	1221
ADEM post-infettiva .....	1221
ADEM ricorrenti e sclerosi multipla post-ADEM.....	1222
Diagnosi differenziale.....	1222
Terapia.....	1222
Leucoencefalite emorragica acuta .....	1223
<b>38.Cefalee e nevralgie del capo e della faccia (G.C. Manzoni, C. Finocchi).....</b>	<b>1227</b>
Classificazione.....	1227
Epidemiologia generale .....	1227
Basi anatomo-fisiologiche del dolore craniale .....	1230
Modelli sperimentali di cefalea emicranica .....	1232
<b>Emicrania .....</b>	<b>1233</b>
Epidemiologia .....	1233
Genetica.....	1233
Fisiopatogenesi .....	1234
Emicrania senz'aura.....	1236
Emicrania con aura.....	1237
Emicrania con aura troncoencefalica .....	1238
Emicrania emiplegica .....	1238
Emicrania cronica.....	1239
Emicrania retinica .....	1240
Complicanze dell'emicrania .....	1240
Sindromi episodiche dell'infanzia che possono essere associate ad emicrania.....	1240
Diagnosi dell'emicrania .....	1241
Terapia dell'emicrania .....	1241
<b>Cefalea di tipo tensivo.....</b>	<b>1244</b>
Epidemiologia .....	1244
Eziopatogenesi .....	1245
Manifestazioni cliniche .....	1246
Diagnosi .....	1247
Terapia .....	1247
<b>Cefalalgie autonomiche trigeminali .....</b>	<b>1248</b>
Cefalea a grappolo .....	1248
Epidemiologia.....	1249
Fisiopatogenesi .....	1249
Manifestazioni cliniche.....	1250
Diagnosi differenziale.....	1251
Terapia.....	1251
Hemicrania parossistica.....	1254
Sindrome SUNCT .....	1255

Hemicrania continua .....	1255
Altre cefalee primarie .....	1255
Cefalea primaria trafiggente .....	1256
Cefalea primaria da tosse, da attività fisica o associata ad attività sessuale .....	1256
Cefalea ipnica .....	1256
Cefalea primaria a “rombo di tuono” (Thunderclap headache).....	1256
New daily persistent headache (NDPH) .....	1256
Cefalee “croniche” .....	1256
Cefalee secondarie .....	1258
Cefalea attribuita a trauma cranico e/o cervicale.....	1259
Cefalea attribuita a disturbi vascolari cranici o cervicali .....	1260
Cefalea attribuita a disturbi intracranici non vascolari .....	1262
Cefalee attribuite all’uso di una sostanza o alla sua sospensione.....	1263
Cefalea attribuita ad infezione .....	1264
Cefalea attribuita a disturbi dell’omeostasi .....	1264
Cefalee o dolori facciali attribuiti a varie patologia delle strutture cranio-facciali.....	1264
Cefalea attribuita a disturbo psichiatrico .....	1265
Nevralgie .....	1265
Nevralgia trigeminale.....	1267
Nevralgia glossofaringea .....	1271
Nevralgie del nervo intermediario e del nervo laringeo superiore.....	1271
Nevralgia occipitale.....	1272
Cefalee in gravidanza .....	1272
Cefalee nella terza età .....	1272
Cefalee in pronto soccorso.....	1273
<b>39. Sincopi (A. Primavera, M. Brignole)</b> .....	1279
Classificazione delle sincopi .....	1279
Epidemiologia .....	1279
Fisiopatogenesi .....	1281
Sincopi riflesse (neuromediate, vasovagali).....	1281
Sincopi cardiache .....	1282
Sincopi da ipotensione ortostatica.....	1283
Sintomatologia .....	1283
Forme cliniche.....	1285
Sincopi primitive (in assenza di patologie associate) .....	1285
Sindrome da ipersensibilità del seno carotideo .....	1285
Sincope minzionale .....	1285
Sincope tussiva .....	1285
Sinope da nevralgia del glossofaringeo (IX).....	1286
Sinope da deglutizione .....	1286
Sinope “da stiramento” .....	1286
Sinope post-traumatica .....	1286
Sincopi post-prandiali e da immersione .....	1286
Sincopi secondarie .....	1287
Sincopi cardiache .....	1297
Sincope da ipotensione ortostatica .....	1288
Diagnosi.....	1288
Rilievi anamnestici .....	1289
Diagnostica bioumorale e strumentale.....	1289
Strategia diagnostica basata sulla valutazione iniziale.....	1290
Diagnosi certa .....	1291
Diagnosi sospetta.....	1291
Diagnosi inspiegata (sinope di natura non determinata) .....	1291

Terapia.....	1291
Sincope e guida di automezzi.....	1292
<b>40. Epilessia (A. Seitun, C. Albano, A. Primavera) .....</b>	<b>1295</b>
Definizione ILAE di epilessia .....	1296
Crisi non provocate e sintomatiche acute.....	1297
Nosografia delle epilessie .....	1297
Etiologia delle epilessie.....	1298
Epidemiologia .....	1300
Fisiopatogenesi dell'epilessia .....	1300
Modalità di scarica dei neuroni corticali.....	1301
Scarica neuronale fisiologica .....	1301
Scarica neuronale corticale nelle epilessie focali e generalizzate motorie.....	1301
Cause dell'inizio spontaneo e della fine della crisi .....	1305
Scarica neuronale corticale e talamica nelle assenze.....	1305
Altri tipi di scarica neuronale .....	1307
Fattori favorenti l'insorgenza di crisi .....	1307
Effetti strutturali e neurobiologici causati dall'attività epilettica .....	1307
Semeiotica delle crisi epilettiche.....	1310
Crisi generalizzate .....	1312
Crisi generalizzate tonico-cloniche (GTCS, Generalized Tonic Clonic Seizure).....	1312
Crisi toniche, cloniche, clonico-tonico-cloniche .....	1313
Crisi atoniche.....	1313
Crisi miocloniche .....	1313
Spasmi .....	1314
Assenze .....	1314
Crisi focali.....	1314
Fenomenologia delle crisi focali .....	1314
Crisi focali motorie elementari .....	1314
Crisi focali motorie complesse .....	1317
Crisi focali non motorie .....	1317
Durata e diffusione delle crisi focali .....	1318
Lateralisazione emisferica.....	1319
Crisi non classificabili .....	1319
Stato epilettico (SE).....	1319
Sindromi epilettiche .....	1322
Sindromi elettrocliniche .....	1323
Periodo neonatale .....	1323
Prima infanzia .....	1323
Seconda-terza infanzia .....	1324
Adolescenza - Età adulta .....	1327
Altre epilessie familiari del lobo temporale meno specifiche per età .....	1329
Costellazioni distintive/sindromi chirurgiche .....	1330
Diagnosi.....	1332
Diagnosi di crisi epilettica .....	1332
Indagini paracliniche .....	1333
Diagnosi di epilessia .....	1335
Prognosi .....	1335
Terapia.....	1336
Farmaci antiepilettici (AED, Anti-epileptic Drug).....	1337
Farmacodinamica degli AED .....	1338
Scelta degli AED .....	1341
Interazioni farmacologiche .....	1344
Effetti avversi .....	1345

Terapia non farmacologica dell'epilessia famacoresistente .....	1346
Terapia delle crisi febbri .....	1347
Terapia degli stati di male .....	1348
AED e rischio teratogeno .....	1350
Epilessia nella donna .....	1351
Disturbi psichici in corso di epilessia .....	1352
Problemi sociali .....	1353
<b>41. Atassie e Paraparesi spastiche ereditarie (A. Fillà, C. Finocchi, G. De Michele) .....</b>	<b>1359</b>
Atassie cerebellari congenite .....	1359
Atassie cerebellari ad esordio precoce .....	1359
Atassie mitocondriali .....	1359
Atassia di Friedreich (FRDA) .....	1360
Sindrome mitocondriale con atassia recessiva (MIRAS) .....	1363
Atassia spinocerebellare ad esordio infantile (IOSCA) .....	1363
Atassia da mutazione o delezione del DNA mitocondriale .....	1363
Atassie associate a difetti della riparazione del DNA .....	1363
Difetto di riparazione del danno della doppia elica del DNA (DSB) .....	1364
Difetto di riparazione del danno della singola elica del DNA (SSB) .....	1364
Atassie associate a difetti metabolici noti .....	1364
Atassie metaboliche intermittenti .....	1365
Atassie metaboliche progressive .....	1365
Altre atassie ad esordio precoce .....	1366
Atassia mioclonica progressiva .....	1366
Atassia cerebellare ad esordio precoce con conservazione dei riflessi profondi (EOCA) .....	1366
Atassia cerebellare con ipogonadismo .....	1366
Sindrome di Marinesco-Sjögren .....	1367
Atassia cerebellare autosomica recessiva tipo 1 (ARCA1) .....	1367
Sindrome di Behr .....	1367
Atassie cerebellari ad esordio tardivo .....	1367
Atassie cerebellari autosomiche dominanti (ADCA) .....	1367
Atassia cerebellare dominante tipo I .....	1369
Atassia cerebellare dominante tipo II .....	1370
Atassia cerebellare dominante tipo III .....	1370
Altre atassie cerebellari dominanti .....	1371
Atrofia dentato-rubro-pallido-luysiana (DRPLA) .....	1371
M. di Gerstmann-Sträussler-Scheinker .....	1371
Atassie episodiche dominanti .....	1371
Atassia episodica-1 (EA-1) .....	1371
Atassia episodica-2 (EA2) .....	1371
Atassia cerebellare idiopatica ad esordio tardivo .....	1371
Paraparesi spastiche ereditarie .....	1372
Forme dominanti .....	1374
Forme recessive .....	1374
Forme X-limked .....	1374
<b>42. Malattie motoneuronali (C. Caponnetto) .....</b>	<b>1377</b>
Sclerosi laterale amiotrofica (SLA) .....	1378
Epidemiologia .....	1379
Eziopatogenesi .....	1379
Neuropatologia della SLA .....	1382
Sintomatologia .....	1383
Forme cliniche .....	1384
Evoluzione .....	1389
Esami paraclinici .....	1389

Diagnosi .....	1390
Terapia .....	1393
Prognosi .....	1394
Paraparesi spastiche ereditarie .....	1394
Atrofie muscolari spinali ereditarie .....	1394
Paralisi bulbare progressiva infantile o RTD .....	1397
Atrofia muscolare bulbospinale X-linked .....	1397
<b>43. Miastenia gravis e sindromi miasteniche (C. Caponnetto)</b> .....	1401
Trasduzione neuromuscolare e fattore di sicurezza .....	1403
Meccanismi autoimmuni ed autoanticorpi.....	1404
Miastenia gravis .....	1406
Epidemiologia .....	1406
Sintomatologia.....	1406
Valutazione neurologica.....	1407
Forme cliniche .....	1408
Decorso e prognosi.....	1408
Diagnosi .....	1409
Diagnosi differenziale.....	1411
Prognosi .....	1412
Terapia .....	1412
Sindrome miastenica di Lambert-Eaton (LEMS) .....	1414
Sintomatologia.....	1414
Diagnosi .....	1415
Terapia .....	1415
Sindromi miasteniche genetiche congenite .....	1415
<b>44. Malattie del SNP (A. Schenone, M. Grandis, G.L. Mancardi)</b> .....	1419
Radicolopatie .....	1419
Monoradicolopatie .....	1419
Poliradicolopatie .....	1421
Neuropatie .....	1421
Plessopatie .....	1424
Plessopatie cervicali.....	1424
Plessopatie brachiali (C5-T1).....	1424
Plessopatie lombosacrali (L1-L4; L5-S4).....	1426
Neuropatie periferiche.....	1426
Epidemiologia .....	1426
Principi di inquadramento delle neuropatie periferiche.....	1427
Neuropatie periferiche secondo l'eziolegia.....	1429
Neuropatie ereditarie .....	1429
Neuropatie ereditarie motorie distali (HMN o DHMN) .....	1429
Neuropatie ereditarie motorie e sensitive (HMSN): CMT e neuropatie correlate .....	1429
Forme dominanti demielinizzate .....	1432
Forme dominanti assonali.....	1434
Forme recessive demielinizzanti .....	1434
Forme recessive assonali .....	1434
Forma dominante legata al cromosoma X .....	1435
Forme dominanti intermedie (DI-CMT) .....	1435
Neuropatie periferiche ereditarie sensitive e sensitivo-autonomiche (HSAN) .....	1435
Neuropatie associate a degenerazione spino-cerebellare .....	1437
Neuropatia giganto-assonale .....	1437
Neuropatie ereditarie metaboliche.....	1438
Neuropatie periferiche acquisite.....	1438
Neuropatie traumatiche da compressione .....	1438

Neuropatie infiammatorie autoimmuni .....	1438
Sindrome di Guillan-Barré.....	1439
AIDP.....	1439
Sindrome di Fisher (FS).....	1441
AMAN (Acute Motor Axonal Neuropathy) .....	1441
AMSAN (Acute Motor Sensory Axonal Neuropathy) .....	1442
Pandisautonomia acuta.....	1442
Esami paraclinici.....	1442
Decorso e prognosi .....	1442
Terapia.....	1442
Poliradicoloneuropatia demielinizzante infiammatoria cronica (CIDP).....	1444
Neuropatia motoria multifocale (MMN).....	1445
Neuropatie infettive .....	1446
Neuropatia da lebbra .....	1446
Neuropatia periferica nell'infezione da HIV .....	1447
Neuropatie nell'epatite C .....	1447
Neuropatia in corso di malattia di Lyme .....	1447
Neuropatie difterica.....	1448
Tripanosomiasi americana (M. di Chagas) .....	1448
Neuropatie associate a malattie metaboliche.....	1448
Neuropatia diabetica .....	1448
Forme simmetriche .....	1450
Forme asimmetriche .....	1451
Terapia.....	1451
Neuropatie in corso di ipoglicemia .....	1452
Neuropatia uremica .....	1452
Neuropatie endocrine .....	1452
Ipotiroidismo .....	1453
Acromegalia .....	1453
Neuropatie in corso di malattie epatiche .....	1453
Neuropatie nell'insufficienza respiratoria cronica .....	1453
Neuropatie da amiloidosi.....	1453
Neuropatia da amiloidosi ereditarie (FAP).....	1454
Neuropatia da amiloidosi AL (primaria).....	1455
Neuropatie in corso di paraproteinemie .....	1456
Mieloma multiplo .....	1456
Crioglobulinemia.....	1458
Macroglobulinemia di Waldström .....	1458
Gammopatie monoclonali di incerto significato.....	1458
Paraproteinemia IgG .....	1459
Paraproteinemia IgA .....	1459
Paraproteinemia IgM .....	1459
Neuropatie paraneoplastiche.....	12460
Neuropatie in corso di emo-linfopatie .....	1460
Neuropatie in corso di sarcoidosi.....	1461
Neuropatie in corso di vasculopatie .....	1461
Vasculiti.....	1462
Neuropatia ischemica monomelica .....	1463
Neuropatia in corso di malattia critica (CIP).....	1463
Neuropatie carenziali .....	1463
Neuropatie tossiche .....	1465
Tossici industriali.....	1465
Metalli pesanti .....	1466

Farmaci .....	1467
Neuropatie da agenti fisici .....	1468
<b>45. Malattie muscolari (M. Abruzzese, L. Reni) .....</b>	<b>1473</b>
Classificazione delle miopatie .....	1473
Valutazione del malato miopatico.....	1474
Sintomatologia.....	1474
Ipostenia .....	1475
Marcia .....	1476
Trofismo muscolare.....	1477
Tono muscolare.....	1477
Riflessi profondi.....	1477
Dolore muscolare o mialgia.....	1477
Crampo.....	1478
Contrattura.....	1479
Miotonia.....	1479
Intolleranza all'esercizio e alla fatica .....	1480
Disturbi sistemici.....	1480
Indagini paracliniche.....	1481
Valutazione metabolica.....	1848
Valutazione elettrofisiologica .....	1484
Indagini strutturali e spettroscopiche .....	1484
Indagini genetiche .....	1485
Miopatie ereditarie .....	1485
Distrofie muscolari.....	1485
Distrofinopatie .....	1486
Distrofia muscolare di Duchenne.....	1486
Distrofia muscolare benigna di Becker.....	1490
Portatrici femmine di DMD/BMD .....	1491
Miocardiopatie pure o associate a deficit della muscolatura scheletrica .....	1491
Sindrome con mialgie e crampi.....	1492
Forme di iperCKemia asintomatica .....	1492
Distrofie muscolari sindromiche .....	1492
Distrofie miotoniche .....	1492
Distrofia miotonica tipo 1 (DM1) .....	1492
Distrofia miotonica tipo 2 (DM2) .....	1496
Distrofia muscolare di Emery-Dreifuss (EDMD) .....	1497
Distrofia muscolare facio-scapolo-omerale (FSHD).....	1498
Distrofia scapolo-peroneale.....	1500
Distrofia muscolare oculofaringea (OPMD) .....	1500
Distrofie muscolari X-linked con cardiomiopatia e miopatia scheletrica.....	1501
Distrofie muscolari dei cingoli .....	1501
Distrofie dei cingoli autosomiche dominanti .....	1502
Distrofie dei cingoli autosomiche recessive .....	1503
Distrofie muscolari congenite (MDC) .....	1504
Miopatie distali .....	1510
Miopatie distali autosomiche dominanti .....	1510
Miopatie distali autosomiche recessive .....	1512
Miopatie miofibrillari .....	1514
Miopatie ereditarie a corpi inclusi (H-IBM) .....	1516
Miopatie congenite .....	1517
Miopatie con accumulo di proteine.....	1518
Miopatie nemaliniche (NM) .....	1518
Altre forme .....	1519

Miopatie con CORES .....	1520
Miopatie con nuclei centrali (C NM) .....	1523
Miopatie con variazione della dimensione delle fibre .....	1524
Miopatie congenite con vacuoli .....	1526
Miopatie congenite di incerta classificazione .....	1526
Canalopatie muscolari.....	1527
Miotonie non distrofiche .....	1528
Mioclonie del canale del cloro .....	1529
Miotonia congenita (MC).....	1529
Miotonie del canale del sodio .....	1532
Trattamento nelle miotonie non distrofiche .....	1534
Paralisi periodiche (PP) .....	1534
Paralisi periodica iperpotassiemica (iperPP; paralisi sensibile al potassio).....	1534
Paralisi periodica ipopotassiemica .....	1535
Sindrome di Andersen-Tawil (ATS) .....	1538
Paralisi periodica normopotassiemica .....	1539
Paralisi periodica tireotossica (TPP) .....	1539
Ipertermia maligna (MH).....	1539
Canalopatie muscolari di incerta classificazione.....	1541
Sindrome di Schwartz-Jampel (SJS, Miotonia condrodistrofica) .....	1541
Canalopatie acquisite.....	1542
Disturbi miotonici acquisiti .....	1542
Miopatie metaboliche ( <i>C. Bruno</i> ) .....	1542
Miopatie da alterazioni del metabolismo dei carboidrati ( <i>C. Bruno</i> ) .....	1545
Glucogenosi con sintomi indotti dall'esercizio .....	1545
Glucogenosi associate ad ipostenia ed ipotrofia .....	1548
Miopatie da alterazioni del metabolismo lipidico.....	1550
Miopatie da alterazioni del metabolismo delle purine .....	1555
Miopatie mitocondriali .....	1555
Disturbi da delezioni parziali o duplicazioni (LSR) del MTDNA .....	1558
Disturbi da mutazioni puntiformi del MTDNA .....	1559
Disturbi da mutazioni del nDNA .....	1561
Sindromi da deplezione del DNA mitocondriale (MDS) .....	1563
Miopatie acquisite .....	1564
Miopatie infiammatorie .....	1564
Miopatie infiammatorie idiopatiche .....	1564
Epidemiologia .....	1564
Eziopatogenesi.....	1565
Aspetti clinici comuni .....	1567
Sintomi da interessamento di singoli apparati.....	1567
Dermatomiosite .....	1568
Polimiosite .....	1568
Miosite necrotizzante autoimmune (NAM) .....	1569
Diagnosi .....	1571
Terapia .....	1572
Miopatie infiammatorie associate a collagenopatie .....	1573
Sclerodermia (SS) .....	1573
Lupus eritematoso sistemico (SLE) .....	1574
Artrite reumatoide (RA) .....	1574
Sindrome di Sjögren.....	1574
Malattia mista del tessuto connettivo.....	1574
Altre forme .....	1574
Miopatia granulomatosa.....	1574

Sindromi eosinofile .....	1574
Miofascite macrofagica .....	1575
Miosite focale .....	1575
Miopatie infettive .....	1575
Forme virali .....	1576
Forme batteriche .....	1577
Forme fungine .....	1578
Forme parassitarie .....	1578
Miopatie endocrine .....	1578
Miopatie associate a disturbi della tiroide .....	1578
Miopatie associate a disfunzione delle paratiroidi .....	1580
Miopatie associate a disturbi delle ghiandole surrenali .....	1581
Miopatie associate a disfunzioni ipofisarie .....	1582
Miopatie tossiche .....	1582
Miopatie necrotizzanti .....	1582
Miopatie autofagiche lisosomiali indotte da farmaci .....	1586
Miopatie antimicrotubulari .....	1586
Miopatia miofibrillare indotta da farmaci .....	1586
Miopatia in corso di malattia critica (CIM) .....	1587
Miopatia da steroidi .....	1587
Miopatie infiammatorie indotte da farmaci .....	1588
Miopatie ipokaliemiche .....	1588
Miopatie tossiche a patogenesi ignota .....	1589
Miopatie tossiche da cibi e rimedi nutrizionali .....	1589
Miopatie ischemiche .....	1589
Sindrome da ripercussione .....	1589
Forme ischemiche principali .....	1590
Infarto muscolare diabetico .....	1590
Sindromi compartmentali .....	1590
Miopatie traumatiche .....	1591
Miopatie associate a disturbi sistemici .....	1591
Miopatie da squilibri elettrolitici .....	1591
Miopatie nutrizionali .....	1592
Miopatia amiloidosica .....	1592
Neoplasie muscolari .....	1593
Rabdomioma .....	1593
Rabdomiosarcoma .....	1593
Metastasi muscolari .....	1593
Complicanze muscolari in corso di tumori .....	1593
Cachessia neoplastica .....	1593
Sindromi paraneoplastiche .....	1593
Complicanze ischemiche .....	1593
Altre forme .....	1594
Neuromiotonia (sindrome di Isaacs) .....	1594
Sindrome di Morvan .....	1594
Sindrome da dolore miofasciale .....	1594
Fibromialgia (FM) .....	1598
Sindrome da fatica cronica (CFS) .....	1599
<b>46. Malattie del sistema nervoso autonomo o disautonomie (E. Favale, A. Assini, A. Seitun)</b> .....	1605
Disautonomie primarie .....	1607
Insufficienza autonomica primaria in corso di atrofia multisistemica (MSA) .....	1607
Insufficienza autonomica primaria in corso di malattia di Parkinson (PD) .....	1611
Insufficienza autonomica pura (PAF, Pure Autonomic Failure) .....	1612

Insufficienza autonomica in corso di altre malattie neurodegenerative del SNC.....	1614
Insufficienza autonomica in altre malattie ereditarie con sintomatologia disautonomica .....	1615
Disautonomie secondarie .....	1616
Forme centrali.....	1616
Forme periferiche .....	1616
Malattie autoimmuni .....	1616
Malattie metaboliche .....	1617
Malattie tossiche .....	1618
Malattie sistemiche .....	1618
Diagnosi.....	1618
Terapia delle principali disfunzioni autonomiche.....	1619
Ipotensione ortostatica.....	1619
Disfunzioni urinarie.....	1621
Disfunzioni gastrointestinali.....	1621
Disfunzioni sessuali.....	1621
Disfunzioni cardiache e respiratorie .....	1622
<b>47. Malattie metaboliche genetiche (R. Biancheri, C. Minetti) .....</b>	<b>1625</b>
Malattie lisosomiali .....	1626
Malattie da difetto degli enzimi intralisosomiali.....	1627
Mucopolisaccaridosi.....	1627
Sfingolipidosi .....	1628
Glicoproteinosi .....	1630
Malattia da accumulo di acido sialico libero (m. di Salla).....	1630
Malattie da difetto di proteine della membrana .....	1631
Malattia di Danon .....	1631
Mucolipidosi IV .....	1631
Ceroidolipofuscinosi (m. di Batten).....	1631
Disordini del metabolismo intermedio .....	1631
Aminoacidopatie.....	1631
Iperfenilalaninemie .....	1632
Tirosinemie.....	1633
Malattia delle urine a sciroppo d'acero (MSUD) .....	1633
Iperglicemia non chetotica (NKH) o Encefalopatia da glicina (GCE) .....	1633
Disordini del metabolismo degli aminoacidi solforati.....	1633
Difetto della cistationina- $\beta$ -sintasi o omocistinuria classica.....	1633
Difetto di sulfato ossidasi .....	1634
Difetto della sintesi di serina .....	1634
Iperammoniemie primitive .....	1634
Acidurie organiche .....	1635
Propionicoacidemia (PPA) .....	1635
Metilmalonicacidemia (MMA) .....	1635
Glutarico acidemia tipo I .....	1635
N-Acetilasparticoaciduria (malattia di Canavan) .....	1635
Malattie perissosomiali .....	1635
Disordini della biogenesi dei perissosomi.....	1636
Spettro della sindrome di Zellweger.....	1636
Condrodistrofia rizomelica puntata (RCDP).....	1636
Disordini da difetto di un singolo enzima.....	1636
Adrenoleucodistrofia X-linked/Adrenomieloneuropatia .....	1636
Malattia di Refsum .....	1638
Malattie mitocondriali (C. Bruno, F. M. Santorelli) .....	1638
Sintomatologia .....	1639
Diagnosi.....	1640

Malattie mitocondriali da alterazioni del DNA mitocondriale .....	1641
Riarrangiamenti del mtDNA .....	1641
Mutazioni puntiformi del mtDNA.....	1641
Difetti della comunicazione intergenomica nucleo-mitocondriale .....	1643
Conclusioni.....	1644
Terapia.....	1644
Altri disordini metabolici .....	1644
Difetti congeniti della glicosilazione.....	1644
Difetti di sintesi e di trasporto della creatina .....	1645
Disturbi della sintesi dell'eme .....	1646
Disordini del metabolismo purinico e pirimidinico .....	1647
Dislipoproteinemie .....	1648
Malattia di Menkes .....	1648
Disordini del metabolismo delle vitamine .....	1648
Leucoencefalopatie genetiche .....	1649
Sintomatologia .....	1650
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti.....	1651
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti da disturbo primario della formazione della mielina .....	1651
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti da difetto della mielinizzazione secondario ad alterato coupling oligodendrociti/atrociti.....	1651
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti da difetto di mielinizzazione secondario a disfunzione primaria di neuroni o astrociti .....	1651
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti da difetto della mielinizzazione sconosciuto.....	1652
Leucoencefalopatie ipomielinizzanti da difetto molecolare sconosciuto.....	1652
Leucodistrofie	
Leucodistrofia a cellule globoidi (malattia di Krabbe) .....	1652
Leucodistrofia metacromatica.....	1653
Adrenoleucodistrofia X-linked .....	1653
Altre leucoencefalopatie genetiche .....	1654
Malattia di Alexander .....	1654
Leucoencefalopatia megalencefalica con cisti sottocorticoidi (MLC) .....	1654
Vanishing White Matter Disease .....	1654
Malattia di Canavan.....	1655
L-2-idrossiglutaricoaciduria .....	1655
<b>48. Malformazioni del SNC ed encefalopatie congenite .....</b>	<b>1659</b>
Malformazioni ed altre anomalie di sviluppo del SNC ( <i>E. Fulcheri</i> ).....	1659
Eziopatogenesi .....	1659
Classificazione .....	1659
Anomalie della citogenesi.....	1661
Anomalie dell'istogenesi.....	1662
Anomalie dell'organogenesi.....	1662
Difetti di chiusura del tubo neurale e displasie della linea mediana (disrafie).....	1662
Aspetti embiologici .....	1662
Anencefalia .....	1663
Cranioschisi ed encefalocele .....	1664
Iniencefalia.....	1665
Malformazioni aquedottali .....	1665
Difetti del canale centrale midollare .....	1665
Difetti vertebro-meningo-midollari.....	1665
Difetti di diverticolazione .....	1665
Aspetti embriologici .....	1665
Gruppo oloprosencefalia .....	1665
Difetti di formazione delle commissure e strutture della linea mediana .....	1666

Aspetti embriologici .....	1666
Agenesia del corpo calloso.....	1667
Agenesia del setto pellucido .....	1667
Difetti e malformazioni ostruttive .....	1667
Aspetti embriologici .....	1667
Idrocefalo.....	1668
Malformazioni cerebellari e troncoencefaliche .....	1668
Aspetti embriologici .....	1668
Difetti e malformazioni dello sviluppo corticale.....	1668
Aspetti embriologici .....	1668
Difetti di proliferazione .....	1672
Difetti da abnorme migrazione neuronale.....	1673
Difetti da abnorme sviluppo postmigrazionale .....	1674
Difetti di sviluppo secondari.....	1675
Malformazioni disrafiche di interesse neurochirurgico ( <i>C. Gandolfo, A. Primavera</i> ) .....	1677
Mielomeningocele (MMC, spina bifida).....	1677
Siringmielia e siringobulbia .....	1677
Malformazione di Chiari .....	1681
Forme cliniche .....	1681
Diagnosi.....	1682
Terapia.....	1682
Malformazione di Dandy-Walker .....	1682
Sindromi neurocutanee o facomatosi ( <i>A. Seitun</i> ) .....	1683
Neurofibromatosi.....	1683
Neurofibromatosi tipo 1 (NF1) .....	1683
Eziopatogenesi .....	1683
Sintomatologia .....	1684
Diagnosi .....	1685
Prognosi .....	1686
Terapia .....	1686
Neurofibromatosi tipo 2 (NF2) .....	1687
Eziopatogenesi .....	1687
Sintomatologia .....	1687
Diagnosi .....	1687
Terapia .....	1688
Sclerosi tuberosa complex .....	1688
Eziopatogenesi .....	1688
Neuropatologia .....	1688
Sintomatologia .....	1689
Diagnosi e prognosi .....	1690
Terapia .....	1690
Facomatosi angiomatoso .....	1690
Angiomatosi encefalo-trigeminale (malattia di Sturge-Weber).....	1690
Angioma al volto .....	1690
Angioma e calcificazioni intracraniche .....	1691
Aspetti clinici .....	1691
Angiomatosi cerebello-retinica (VHL).....	1691
Altre angiomatosi .....	1692
Atassia-teleangiectasia (AT) .....	1692
Teleangiectasia emorragica ereditaria (HHT) .....	1692
Sindrome di Divry-Bogaert .....	1693
Angiomatosi discondroplastica (sindrome di Mafucci-Kast) .....	1693
Sindrome di Bonnet-Dechaume-Blanc o di Wyburn-Mason .....	1693

Iperetrofia emangiectasica (sindrome di Klippel-Trenaunay-Weber) .....	1693
Angiomatosi cutaneo-meningo-midollare (malattia di Cobb).....	1693
Facomatosi pigmentarie .....	1693
Melanosi neurocutanea nevica .....	1693
Sindromi del nevo epidermico .....	1693
Sindrome “blue rubber bled naevi” (sindrome di Bean).....	1693
Sindrome di Proteo .....	1693
Encefalopatie infantili non evolutive ( <i>M. De Negri</i> ) .....	1697
Eziologia .....	1697
Neuropatologia .....	1699
Encefalopatie prenatali.....	1700
Eziologia .....	1701
Classificazione .....	1701
Diagnosi e prevenzione .....	1701
Paralisi cerebrali infantili ( <i>E. Veneselli</i> ).....	1702
Classificazione delle PCI .....	1704
Aspetti neurofisiopatologici .....	1704
Forme cliniche .....	1705
Emiplegia o emiparesi .....	1705
Diplegia spastica o sindrome di Little.....	1706
Tetraparesi e tetraplegia spastica.....	1707
Paralisi cerebrale discinetica .....	1707
Paralisi cerebrale atassica.....	1707
Forme inusuali.....	1708
Esami diagnostici.....	1708
Terapia.....	1708
Aspetti assistenziali .....	1708
<b>49. Malattie tossiche, carenziali e da agenti fisici (C. Albano, A. Leonardi, E. Favale).....</b>	<b>1711</b>
Malattie tossiche e da agenti fisici .....	1711
Intossicazioni da composti chimici.....	1711
Specifici tossici industriali .....	1713
Metalli pesanti .....	1713
Composti e derivati organici .....	1715
Intossicazioni da tossine batteriche .....	1716
Tetano .....	1717
Botulismo .....	1718
Difterite .....	1719
Intossicazioni da tossine vegetali e fungine .....	1719
Ergotismo .....	1719
Neurolatirismo .....	1719
Avvelenamento da funghi .....	1720
Intossicazioni da tossine animali inoculate tramite morsi o punture .....	1720
Sindromi neurologiche da farmaci e sostanze d’abuso .....	1720
Sindrome neurologiche da farmaci .....	1720
Miopatie prossimali .....	1720
Rabdomiolisi acuta.....	1723
Neuropatie craniali e spinali .....	1723
Encefalopatie .....	1724
Pseudotumor cerebri .....	1725
Farmaci psicoattivi.....	1726
Farmaci non psicoattivi .....	1727
Intossicazioni da sostanze d’abuso .....	1728
Alcol etilico .....	1728

Alcolismo acuto.....	1731
Alcolismo cronico.....	1733
Terapia della dipendenza da alcol.....	1736
Stupefacenti e psicostimolanti .....	1737
Malattie carenziali.....	1740
Carenza di vitamina A.....	1740
Carenza di vitamina B1.....	1740
Carenza di vitamina B12.....	1742
Carenza di vitamina B6.....	1744
Carenza di vitamina D .....	1745
Carenza di vitamina E.....	1745
Carenza di vitamina PP.....	1746
Malnutrizione calorico-proeica .....	1746
Sindrome di Strachan .....	1747
Malattia di Whipple.....	1747
Malattie da agenti fisici e ambientali.....	1747
Colpo di calore .....	1747
Mal di montagna .....	1747
Sindrome da decompressione.....	1747
Elettrocuzione .....	1747
Inquinanti atmosferici .....	1748
Malattie da radiazioni ionizzanti .....	1749
Encefalo.....	1749
Midollo spinale.....	1749
Organi sensoriali e nervi cranici e spinali .....	1750
<b>50. Neurologia e Medicina Interna (A. Primavera) .....</b>	<b>1753</b>
Malattie cardiovascolari .....	1753
Embolizzazione di origine cardiaca .....	1753
Arresto cardiaco.....	1754
Angio-coronaroplastica.....	1754
Interventi cardiochirurgici.....	1755
Effetti avversi di farmaci cardioattivi .....	1755
Endocardite infettiva.....	1755
Infarto del miocardio .....	1755
Ipertensione arteriosa .....	1755
Malattie e disfunzioni polmonari .....	1756
Encefalopatia respiratoria.....	1756
Sindrome da alta quota .....	1756
Sindrome da iperventilazione .....	1756
Encefalopatia epatica e altre malattie gastrointestinali .....	1757
Encefalopatia epatica .....	1757
Insufficienza epatica fulminante .....	1758
Degenerazione epatocerebrale cronica con Wilsoniana.....	1758
Morbo di Wilson .....	1758
Sindrome di Reye .....	1759
Malattia di Whipple .....	1759
Malattia celiaca.....	1759
Encefalopatia pancreatica.....	1760
Nefropatie .....	1760
Encefalopatia uremica .....	1760
Neuropatia uremica .....	1760
Miopatia uremica.....	1760
Sindrome da disequilibrio dialitico .....	1761

Demenza dialitica.....	1761
Dialisi ed encefalopatia di Wernicke .....	1761
Ematoma subdurale.....	1761
Disturbi elettrolitici .....	1761
Sodio .....	1761
Potassio.....	1762
Calcio .....	1762
Magnesio .....	1763
Fosforo .....	1763
Manifestazioni neurologiche delle emopatie.....	1763
Anemia ed emoglobinopatie .....	1763
Emopatie proliferative .....	1765
Disturbi della coagulazione ematica .....	1767
Neoplasie viscerali.....	1768
Malattie endocrine.....	1768
Tiroide .....	1768
Paratiroidi.....	1770
Ghiandole surrenali .....	1771
Ipercortisolismo (sindrome di Cushing) .....	1771
Iperaldosteronismo .....	1771
Feocromocitoma .....	1771
Ipocortisolismo (malattia di Addison) .....	1771
Pancreas e disturbi del metabolismo glicidico.....	1771
Diabete mellito (DM).....	1771
Connettiviti e vasculiti.....	1773
Lupus Eritematosi Sistemico (LES) .....	1773
Artrite reumatoide (AR) .....	1773
Spondilite anchilosante.....	1774
Sclerosi sistemica progressiva.....	1774
Sindrome di Sjögren (SS).....	1774
Polarterite nodosa .....	1774
Sindrome di Churg-Strauss.....	1774
Granulomatosi con poliangioite (di Wegener).....	1775
Arterite gigantocellulare (GCA) - Polimialgia reumatica (PMR).....	1775
Vasculiti isolate del SNC .....	1775
Sarcoidosi.....	1775
Malattia di Behcet.....	1775
Sepsi .....	1776
Gravidanza .....	1776
Pre-eclampsia ed eclampsia.....	1776
Episodi cerebrovascolari .....	1777
Neuropatie.....	1777
Tumori.....	1777
Disordini del movimento .....	1777
Epilessia .....	1777
Sclerosi multipla.....	1777
Miastenia gravis .....	1777
Trapianti d'organo .....	1777
Effetti avversi degli ummosoppressori .....	1778
Complicanze neurologiche specifiche dei singoli trapianti .....	1779
<b>51. Disturbi del sonno (S. Garbarino, A. Primavera, G. Rodriguez, A. Seitun)</b> .....	1783
Basi neurobiologiche della veglia e del sonno .....	1784
Stadi del ciclo sonno-veglia.....	1784

Struttura del ciclo sonno-veglia .....	1788
Ritmo circadiano ed ultradiano del sonno .....	1789
Modificazioni fisiologiche nel sonno NREM e REM .....	1791
Funzioni del sonno.....	1792
Sonno e cervelletto.....	1793
Disturbi del sonno .....	1793
Disturbi da insomnia.....	1795
Insomnia cronica.....	1795
Insomnia di breve durata .....	1796
Terapia.....	1797
Disturbi respiratori correlati al sonno .....	1799
Apnee ostruttive nel sonno (OSA).....	1799
Apnee centrali del sonno (CSA).....	1806
Disturbi da ipoventilazione correlati al sonno.....	1806
Disturbi da ipersonnolenza centrale .....	1807
Narcolessia .....	1808
Ipersonnia idiopatica.....	1812
Sindrome di Kleine-Levin.....	1812
Stupor ricorrente idiopatico.....	1813
Disturbi del ritmo circadiano sonno-veglia .....	1813
Disturbo della fase di sonno ritardata .....	1813
Disturbo della fase sonno-veglia anticipata .....	1814
Disturbo del ritmo sonno-veglia non di 24 h.....	1814
Disturbo da cambiamento dell'orario di lavoro.....	1814
Disturbo da cambiamento di fuso orario (jet lag) .....	1815
Parassonne .....	1815
Parassonne correlate al sonno NREM.....	1815
Parassonne correlate al sonno REM .....	1817
Altre parassonne.....	1818
Disturbi del movimento correlati al sonno .....	1819
Sindrome delle gambe senza riposo (RLS).....	1819
Disturbo da movimenti periodici degli arti (PLMS) .....	1821
Bruxismo .....	1821
Disturbo da movimenti ritmici correlato al sonno .....	1822
Mioclonio benigno nel sonno dell'infanzia .....	1822
Disturbi del sonno in corso di malattie neurologiche .....	1823
Insomnia familiare fatale.....	1823
Sonno ed epilessia.....	1824
OSA, eccessiva sonnolenza diurna (EDS) e rischio di incidenti stradali.....	1825
OSA e EDS (Excessive Daytime Sleepiness) .....	1826
Idoneità alla guida e disturbi del sonno .....	1826
<b>52. Neuroriabilitazione (S. Carlomagno) .....</b>	<b>1833</b>
Meccanismi del recupero funzionale post-lesionale .....	1834
Neuroplasticità.....	1834
Metodi di valutazione in neuroriabilitazione .....	1837
Tecniche terapeutiche .....	1838
Tecniche di derivazione ortopedica .....	1838
Tecniche elettrofisiologiche.....	1840
Tecniche fisiochinesiterapiche .....	1841
Tecniche urologiche .....	1844
Riabilitazione neurocognitiva.....	1845
Afasia.....	1846
Eminattenzione spaziale.....	1847

Amnesia post-traumatica .....	1847
Patologie neurologiche e relativi criteri di trattamento .....	1847
Polineuropatie e miopatie ad evoluzione benigna .....	1847
Neuropatie e miopatie ad evoluzione progressiva .....	1848
Tetraplegia e paraplegia da lesione midollare .....	1849
Emiplegia da lesione sovraspinale .....	1850
Afasia ed altri disturbi cognitivi post-ictali .....	1851
Malattie demielinizzanti.....	1851
M. di Parkinson e parkinsonismi.....	1852
Demenze .....	1852
Traumi cranici.....	1852