

Indice

1 Cefalee e algie craniofacciali.....	1		
.1 Cefalee primarie	1	.2 Cefalee secondarie	20
<i>Emicrania</i>	1	<i>Basi anatomiche</i>	
Emicrania senza aura	2	<i>del dolore cefalico</i>	20
Emicrania con aura	5	<i>Approccio sistematico al paziente</i>	
Fisiopatologia.....	7	<i>con cefalea</i>	22
Genetica	8	Anamnesi	22
Terapia.....	9	<i>Profilo evolutivo</i>	25
<i>Quadri clinici particolari</i>	11	<i>Condizioni di comorbidità</i>	28
Cefalea cronica quotidiana	11	Pazienti cardiopatici	28
Emicrania basilare	11	Pazienti immunodepressi	28
Emicrania retinica	11	Trattamento estroprogestinico,	
Cefalea continua	11	gravidanza, puerperio	28
Cefalea da abuso di farmaci	11	Precedenti traumi al capo	
Migrainalepsy	12	o al collo	29
Emicrania decapitata	12	Pazienti sottoposti a procedure	
Emicrania vestibolare	12	(rachicentesi, anestesia durale,	
Emicrania addominale	13	endoarterectomia)	30
Emicrania del weekend	13	<i>Quando sospettare una cefalea</i>	
<i>Cefalea di tipo tensivo</i>	13	<i>pericolosa</i>	30
Clinica	13	<i>Accertamenti diagnostici</i>	31
Fisiopatologia.....	14	.3 <i>Algie craniofacciali</i>	32
Diagnosi	14	<i>Nevralgia trigeminale</i>	32
Terapia.....	14	<i>Terapia</i>	34
<i>Cefalalgie autonomico-trigeminali</i>	14	<i>Nevralgia del nervo</i>	
Cefalea a grappolo	14	<i>glossofaringeo</i>	35
<i>Altre cefalee primarie</i>	18	<i>Nevralgia del nervo</i>	
Cefalea primaria da tosse	18	<i>intermedio</i>	35
Cefalea primaria		<i>Nevralgia del nervo laringeo</i>	
da attività fisica	18	<i>superiore</i>	36
Cefalea primaria		<i>Nevralgia del nervo occipitale</i>	36
da attività sessuale	19	<i>Nevralgia atipica della faccia</i>	36
Cefalea primaria		<i>Nevralgia auricolotemporale</i>	37
a rombo di tuono	19	<i>Nevralgia del ramo auricolare</i>	
Cefalea da stimolo freddo	19	<i>del nervo vago</i>	37
Cefalea da pressione esterna	19	<i>Nevralgia del nervo grande</i>	
Cefalea primaria (o idiopatica)		<i>auricolare</i>	37
trafittiva	19	<i>Nevralgia erpetica</i>	
Cefalea nummulare	20	<i>e posterpetica</i>	37
Cefalea ipnica	20	<i>Sindrome di Tolosa-Hunt</i>	38
New Daily-Persistent Headache	20	<i>Sindrome collo-lingua</i>	38

2	Malattie cerebrovascolari	39	.10	Principi di terapia chirurgica	77
.1	<i>Ictus</i>	39		delle lesioni ischemiche	77
	<i>Cenni di anatomia vascolare</i>		.11	Neuroriabilitazione	78
	<i>cerebrale</i>	39	.12	Ictus nel giovane adulto	78
	<i>Flusso ematico e metabolismo</i>		.13	Patologia cerebrovascolare	
	<i>cerebrale</i>	41		da altre cause	83
	<i>Epidemiologia</i>	45		<i>Dissecazione dei vasi epiaortici</i>	83
	<i>Fattori di rischio</i>	46		<i>Malattia di Binswanger/</i>	
	<i>Eziologia</i>	49		<i>stato lacunare</i>	84
	Aterosclerosi dei vasi del collo			<i>CADASIL</i>	85
	e/o del circolo intracranico	49		<i>MELAS</i>	85
	Occlusione delle arterie			<i>Malattia di Fabry</i>	86
	perforanti cerebrali	49		<i>Angiopatia amiloide</i>	86
	Embolia cardiogena	49		<i>Disturbi vascolari</i>	86
	<i>Quadri clinici</i>	50		Displasia fibromuscolare	87
	<i>Sintomatologia generale</i>	50		Malattia moyamoya	87
	<i>Sintomatologia anatomoclinica</i>			Vasculiti	88
	<i>(topografica)</i>	50		Vasculiti dei vasi	
	Circolo anteriore	51		di grosso calibro	88
	Circolo posteriore	55		Vasculiti con interessamento	
	<i>Sindromi lacunari</i>	58		predominante dei vasi	
	<i>Sindromi cliniche vascolari</i>			di medio calibro	89
	<i>del midollo spinale</i>	59		Vasculiti con interessamento	
.2	Attacco ischemico transitorio	60		predominante dei vasi	
.3	Amnesia globale transitoria	62		di piccolo calibro	89
.4	Sindrome da furto della succlavia	63		Vasculiti associate	
.5	Percorso diagnostico	63		a malattie sistemiche	93
	<i>TC del cranio</i>	63		Vasculiti secondarie	95
	<i>RM dell'encefalo</i>	65		Disturbi vascolari vari	95
	<i>Angio-TC e angio-RM dei vasi</i>			Disturbi ematologici e coagulopatie	96
	<i>del collo e cerebrali</i>	67		Stati trombofilici	96
	Uso multimodale dell'RM	67		Porpora trombotica	
	Angiografia cerebrale	67		trombocitopenica	
	Ecocolordoppler dei tronchi			(malattia di Moschowitz)	98
	sovraortici	67		Trombocitemia essenziale (TE)	98
	Ecocolordoppler transcranico	70		Policitemia vera	98
	<i>Elettrocardiogramma,</i>			Anemia a cellule falciformi	98
	<i>ecocardiogramma transtoracico</i>			Leucosi	98
	<i>ed ecocardiogramma</i>			Coagulazione intravascolare	
	<i>transesofageo</i>	70		disseminata	98
	<i>Radiografia del torace</i>	70		Emicrania	99
	<i>Puntura lombare</i>	71		Ipoafflusso	99
	<i>Elettroencefalogramma</i>	71		Droghe d'abuso	99
	<i>Esami di laboratorio</i>	71	.14	Emorragie intracraniche	99
.6	Scale di valutazione			<i>Emorragia intraparenchimale</i>	
	neurologica	71		<i>spontanea</i>	99
.7	Terapia della fase acuta	71		<i>Emorragia subaracnoidea</i>	101
.8	Prevenzione primaria	75		Aneurismi	101
.9	Prevenzione secondaria	76		Malformazioni arterovenose	102

Complicanze delle malformazioni arterovenose	102	Deficit di niacina e triptofano (pellagra)	128
Terapia degli aneurismi e delle malformazioni arterovenose	104	Deficit di vitamina B6	128
15 Trombosi venosa cerebrale	104	Deficit di vitamina B12	128
Fattori di rischio	105	Deficit di acido folico	129
Fisiopatologia	105	Deficit di vitamina E	129
Clinica	105	2 Encefalopatie tossiche esogene	129
Trombosi del seno cavernoso	106	Encefalopatie non iatrogene	130
Trombosi del seno trasverso	106	Metalli pesanti	130
Trombosi del seno sagittale superiore	106	Composti organici	131
Altre trombosi	106	Alcol	132
Diagnosi	106	Encefalopatie iatrogene	138
Terapia	109	Encefalopatie da sostanze d'abuso	139
3 Encefalopatie	111	3 Altri tipi di encefalopatie	142
1 Encefalopatie metaboliche		Encefalopatia ipertensiva	142
acquisite	111	Encefalopatia postraumatica	144
Encefalopatia epatica e portosistemica ..	112	Encefalopatia settica	145
Fisiopatologia	112	Encefalopatia ipertermica	145
Clinica	113	Encefalopatia attinica	145
Diagnosi	113	Encefalopatia da glutine	145
Terapia	114	Encefalopatia da avvelenamento da funghi	146
Encefalopatia epatica di Reye	114	Disturbi dovuti a tossine batteriche	146
Encefalopatia uremica	115	Tetano	146
Encefalopatia ipossico-ischemica	116	Botulismo	146
Encefalopatia ipossica da avvelenamento da CO	118	4 Epilessia	149
Encefalopatia ipossica da alta quota	119	1 Epidemiologia	150
Encefalopatia ipercapnica	119	2 Fisiopatologia	151
Encefalopatia ipocapnica	120	3 Eziologia	154
Encefalopatia da alterazioni elettrolitiche	120	Epilessie genetiche (idiopatiche o primarie)	154
Alterazioni dell'equilibrio acidobase	120	Epilessie strutturali/metaboliche (sintomatiche o secondarie)	154
Alterazioni dell'osmolalità	120	Epilessie da causa sconosciuta (criptogenetiche o indeterminate)	154
Encefalopatia da disendocrinopatie	124	4 Classificazione	155
Tiroide	124	5 Crisi epilettiche	156
Paratiroidi	125	Crisi parziali o focali	156
Pancreas	126	Crisi parziali semplici	156
Ghiandole surrenali	126	Crisi parziali complesse	160
Alterazioni del metabolismo glicidico	127	Crisi parziali secondariamente generalizzate	162
Encefalopatie carenziali	128	Crisi generalizzate	162
		Crisi tonico-cloniche	162

Crisi toniche	164	Sistema funzionale sensitivo	204
Crisi cloniche	164	Funzioni sfinteriche e viscerali	204
Crisi atoniche	164	Funzioni mentali e cognitive	205
Crisi miocloniche	165	Altri disturbi	205
Assenze	165	Varianti cliniche	206
<i>Crisi non classificate</i>	166	Correlazione	
.6 Sindromi epilettiche	166	decorso-fisiopatogenesi	206
<i>Sindromi idiopatiche</i>	166	<i>Prognosi</i>	207
Epilessie generalizzate	166	<i>Criteri diagnostici</i>	207
Epilessie parziali	168	Metodiche diagnostiche	210
<i>Sindromi sintomatiche</i>		Diagnosi differenziale	211
e <i>criptogeniche</i>	169	<i>Terapia</i>	215
<i>Sindromi indeterminate</i>	177	Terapia dell'attacco acuto	215
<i>Sindromi speciali</i>	178	Farmaci che modificano	
Convulsioni febbrili	178	il decorso della malattia	215
.7 Diagnosi	179	Farmaci immunosoppressori	218
<i>Anamnesi</i>	179	Trapianto di cellule staminali	
<i>Esame obiettivo</i>	179	ematopoietiche	219
<i>Accertamenti di laboratorio</i>		Terapie per SM progressiva	
e <i>strumentali</i>	179	primaria	219
.8 Terapia	181	Terapia riabilitativa	219
<i>Impiego dei farmaci antiepilettici</i>	181	Terapia sintomatica	219
Farmaci di prima generazione	184		
Nuovi farmaci antiepilettici	184	6 Neuriti e neuropatie ottiche	223
<i>Rimozione dei fattori causali</i>		.1 Clinica	223
e <i>precipitanti</i>	187	.2 Diagnosi	224
<i>Rimozione chirurgica</i>		<i>Test diagnostici</i>	225
del <i>focolaio epilettico</i>	187	.3 Terapia	225
.9 Stato di male epilettico	188		
.10 Epilessia e gravidanza	191	7 Leucodistrofie	227
.11 Epilessia e patente di guida	192	.1 Introduzione	227
<i>Gruppo 1</i>	192	.2 Inquadramento diagnostico	228
<i>Gruppo 2</i>	193	<i>Leucodistrofia metacromatica</i>	232
5 Sclerosi multipla e altre malattie		Patogenesi	232
demielinizzanti	195	Fenotipi clinici	233
.1 Sclerosi multipla	195	Diagnosi	233
<i>Epidemiologia</i>	195	Diagnosi differenziale	234
<i>Eziologia</i>	196	Patologia	234
Fattori di rischio genetico	196	Terapia	234
Fattori di rischio ambientale	196	<i>X-linked adrenoleucodistrofia</i>	
<i>Patogenesi</i>	197	e <i>adrenomieloneuropatia</i>	235
<i>Clinica</i>	199	Patogenesi	235
Sistema funzionale motorio	201	Fenotipi clinici	235
Sistema funzionale visivo	202	Diagnosi	236
Sistema funzionale cerebellare	203	Diagnosi differenziale	237
Sistema funzionale		Patologia	237
troncoencefalico	203	Terapia	238

<i>Leucodistrofia a cellule globoidi</i>	238	Patogenesi	251
Patogenesi	238	Fenotipo	252
Fenotipi clinici	239	Diagnosi	252
Diagnosi	239	Diagnosi differenziale	252
Diagnosi differenziale	240	Patologia	252
Patologia	240	Terapia	253
Terapia	240	<i>Xantomatosi cerebrotendinea</i>	253
<i>Malattia di Alexander</i>	240	Patogenesi	253
Patogenesi	240	Fenotipo clinico	253
Fenotipi clinici	241	Diagnosi	253
Diagnosi	241	Diagnosi differenziale	254
Diagnosi differenziale	242	Patologia	254
Patologia	242	Terapia	254
Terapia	242	<i>Leucoencefalopatia</i>	
<i>Malattia di Pelizaeus-Merzbacher</i>	242	<i>con coinvolgimento del midollo</i>	
Patogenesi	243	<i>spinale e del tronco encefalico</i>	
Fenotipi clinici	243	<i>con aumento del lattato</i>	254
Diagnosi	244	Patogenesi	254
Diagnosi differenziale	244	Fenotipo clinico	254
Patologia	244	Diagnosi	255
Terapia	245	Diagnosi differenziale	255
<i>Malattia di Canavan</i>	245	Patologia	255
Patogenesi	245	Terapia	255
Fenotipi	245	<i>Malattia da poliglucosani</i>	
Diagnosi	246	<i>dell'adulto</i>	256
Diagnosi differenziale	246	Patogenesi	256
Patologia	246	Fenotipo clinico	256
Terapia	246	Diagnosi	256
<i>Vanishing White Matter</i>	246	Diagnosi differenziale	257
Patogenesi	247	Patologia	257
Fenotipi clinici	247	8 Tumori del sistema nervoso	259
Diagnosi	247	.1 Epidemiologia	259
Diagnosi differenziale	248	.2 Patogenesi	259
Patologia	248	.3 Quadro clinico	263
<i>Malattia di van der Knaap</i>	248	.4 Neuroimmagini	264
Patogenesi	248	.5 Principi generali di terapia	265
Fenotipi clinici	249	.6 Tumori astrocitari	268
Diagnosi	249	<i>Astrocitomi pilocitici</i>	268
Diagnosi differenziale	250	<i>Astrocitomi</i>	268
Patologia	250	<i>Astrocitomi anaplastici</i>	270
<i>Leucoencefalopatia ereditaria</i>		<i>Glioblastomi</i>	270
<i>diffusa con sferoidi neuroassonali</i>	250	.7 Tumori oligodendrogliali	271
Patogenesi	250	.8 Gliomi misti	272
Fenotipo clinico	251	.9 Gliomatosi cerebrale	272
Diagnosi	251	.10 Tumori neuronali e misti	
Diagnosi differenziale	251	neuronogliai	273
Patologia	251	.11 Tumori ependimali	274
<i>Leucodistrofia autosomica</i>			
<i>dominante a esordio adulto</i>	251		

<i>Ependimomi</i>	274	<i>Diagnosi differenziale</i>	306
.12 Tumori della regione pineale	274	<i>Terapia</i>	306
.13 Tumori embrionali	276	Trattamento non farmacologico	306
<i>Medulloblastomi</i>	276	<i>Prognosi</i>	307
<i>Tumori neuroectodermici</i>		.3 Degenerazione lobare	
<i>primitivi</i>	277	frontotemporale	307
.14 Tumori dei nervi periferici	277	<i>Cenni storici</i>	307
<i>Neurinomi (schwannomi)</i>	277	<i>Consensus criteria</i>	307
.15 Tumori delle meningi	278	<i>Epidemiologia</i>	308
<i>Meningiomi</i>	278	<i>Clinica</i>	309
.16 Emangioblastomi	279	Demenza frontotemporale	
.17 Tumori del tronco	279	variante comportamentale.....	309
<i>Astrocitomi del tronco</i>	279	Afasia progressiva non fluente	310
.18 Linfomi cerebrali primitivi	281	Demenza semantica	310
.19 Tumori della regione sellare		Altre forme	311
e parasellare	282	<i>Neuropatologia</i>	311
<i>Adenomi ipofisari</i>	282	<i>Genetica</i>	312
<i>Craniofaringiomi</i>	283	<i>Indagini diagnostiche</i>	313
.20 Cordomi	284	<i>Strategie terapeutiche</i>	316
.21 Metastasi cerebrali	284	.4 Demenza vascolare	317
.22 Meningite neoplastica	286	<i>Introduzione</i>	317
.23 Tumori vertebroamidollari	286	<i>Epidemiologia</i>	317
<i>Tumori extradurali</i>	286	<i>Diagnosi e caratteristiche cliniche</i>	317
<i>Tumori intradurali</i>	287	<i>Patogenesi delle demenze</i>	
.24 Principi di terapia chirurgica		<i>vascolari</i>	319
dei tumori cerebrali	289	<i>Iter diagnostico</i>	319
<i>Indicazioni al trattamento</i>		<i>Terapia</i>	321
<i>chirurgico dei tumori cerebrali</i>	289	.5 Idrocefalo cronico dell'adulto	322
<i>Problematiche mediche da mettere</i>			
<i>a punto prima dell'intervento</i>	289	10 Malattie da prioni	325
<i>Tecniche chirurgiche</i>	290	.1 Introduzione	325
9 Demenze	291	.2 Malattie da prioni nell'animale	325
.1 Malattia di Alzheimer	292	.3 Malattie da prioni nell'uomo	325
<i>Note storiche</i>	292	<i>Kuru</i>	325
<i>Consensus criteria</i>	293	<i>Malattia di Creutzfeldt-Jacob</i>	
<i>Epidemiologia</i>	294	<i>(CJD)</i>	326
<i>Clinica</i>	294	<i>Malattia di Creutzfeldt-Jacob</i>	
<i>Meccanismi eziopatogenetici</i>	296	<i>variante (vCJD)</i>	326
<i>Anatomia patologica</i>	297	<i>Malattia di Gerstmann-Straussler-</i>	
<i>Procedure diagnostiche</i>	298	<i>Shenker (GSS)</i>	326
<i>Strategie terapeutiche</i>	301	<i>Insomnia fatale familiare</i>	
.2 Demenza a corpi di Lewy	302	<i>(Fatal Familial Insomnia, FFI)</i>	326
<i>Epidemiologia</i>	302	.4 <i>Epidemiologia</i>	326
<i>Clinica</i>	303	.5 <i>Patogenesi delle malattie</i>	
<i>Eziopatogenesi</i>	304	prioniche	327
<i>Anatomia patologica</i>	304	.6 <i>Anatomia patologica</i>	328
<i>Diagnosi</i>	304	.7 <i>Diagnosi</i>	329
		.8 <i>Terapia</i>	330

11 Malattia di Parkinson e altri disturbi del movimento	331	Disturbo depressivo maggiore	355
.1 Malattia di Parkinson	331	Sindrome di Tourette	355
<i>Epidemiologia</i>	331	Indicazioni emergenti	355
<i>Eziopatogenesi</i>	332		
<i>Anatomia patologica</i>	332	13 Atassie	357
<i>Clinica</i>	333	.1 Atassie ereditarie	357
<i>Diagnosi</i>	335	<i>Atassie cerebellari autosomiche</i>	
<i>Prognosi</i>	336	<i>dominanti</i>	357
<i>Terapia</i>	336	<i>Patogenesi</i>	358
Terapia non farmacologica	336	<i>Aspetti clinici ed epidemiologici</i>	359
Terapia farmacologica	336	Quadri clinici e neuropatologici	360
Terapia chirurgica	337	<i>Atassie cerebellari autosomiche</i>	
.2 Parkinsonismi	338	<i>recessive</i>	366
.3 Altri disturbi del movimento	338	Atassia di Friedreich	366
<i>Atrofia multisistemica</i>	338	Atassia teleangiectasia	368
<i>Clinica</i>	339	Atassia a esordio precoce	
<i>Diagnosi</i>	340	con aprassia oculomotoria	368
<i>Terapia</i>	341	Atassia spastica recessiva	
<i>Degenerazione corticobasale</i>	342	di Charlevoix-Saguenay	369
<i>Paralisi sopranucleare progressiva</i>	343	<i>Atassie X-linked</i>	369
<i>Sindromi coreiche</i>	344	Sindrome atassia/tremore associata	
Corea di Huntington	344	alla premutazione dell'X-fragile.....	369
Corea di Sydenham	346	.2 Atassie acquisite	370
Neuroacantocitosi	346	.3 Atassie sporadiche	371
Malattia di Wilson	346		
<i>Altri movimenti involontari</i>	347		
		14 Paraparesi spastiche	373
12 Stimolazione cerebrale profonda	349	.1 Paraparesi spastiche ereditarie	373
.1 Meccanismo d'azione	349	<i>Forme pure</i>	374
.2 Componenti del sistema		<i>Forme complicate</i>	374
di stimolazione	350	HSP dominanti	374
.3 Procedura chirurgica	350	HSP recessive	374
<i>Localizzazione anatomica</i>		HSP X-linked	374
<i>preoperatoria del target</i>	350		
<i>Monitoraggio neurofisiologico</i>		15 Miopatie	375
<i>intraoperatorio</i>	351	.1 Classificazione	376
<i>Posizionamento del generatore</i>		.2 Caratteristiche cliniche generali	376
<i>di impulsi</i>	352	.3 Distrofie muscolari progressive	380
.4 Complicanze chirurgiche	352	<i>Distrofinopatie</i>	381
.5 Principali indicazioni	352	Distrofia muscolare progressiva	
<i>Malattia di Parkinson</i>	352	tipo Duchenne	381
<i>Tremore essenziale</i>	354	Distrofia muscolare progressiva	
<i>Distonie</i>	354	tipo Becker	382
<i>Altre indicazioni</i>	354	<i>Distrofie muscolari da alterazione</i>	
Disturbo ossessivocompulsivo	354	<i>di altre proteine del sarcolemma</i>	383
Epilessia	355	Distrofie dei cingoli	383
Dolore cronico	355	Miopatie distali	383

<i>Distrofie da alterazione delle proteine della membrana nucleare (distrofie di Emery-Dreifuss)</i>	384	<i>Terapia volta alla correzione del difetto genico</i>	399
<i>Distrofia muscolare facioscapolomerale di Landouzy-Dèjérine</i>	384	<i>Terapia farmacologica</i>	399
<i>Distrofie miotoniche</i>	385	<i>Terapia fisica</i>	400
<i>Distrofia muscolare oculofaringea</i>	386	<i>Terapia respiratoria</i>	400
.4 <i>Distrofie muscolari congenite</i>	386	<i>Controllo nutrizionale</i>	401
.5 <i>Miopatie congenite e miopatie miofibrillari</i>	387	16 Malattie della giunzione neuromuscolare	403
<i>Miopatia central core e sindrome da ipertermia maligna</i>	387	.1 <i>Miastenia gravis</i>	403
<i>Miopatia nemalinica</i>	388	<i>Epidemiologia</i>	403
<i>Miopatia miotubulare</i>	388	<i>Patogenesi</i>	403
<i>Miopatie miofibrillari</i>	388	<i>Classificazione</i>	404
.6 <i>Malattie muscolari da alterazione dei canali ionici di membrana</i>	388	<i>Caratteristiche cliniche</i>	404
<i>Miotonie non distrofiche</i>	389	<i>Diagnosi</i>	406
<i>Paralisi periodiche e paramiotonie</i>	389	<i>Determinazione degli autoanticorpi</i>	406
<i>Paralisi periodica ipokaliemica da mutazioni del canale del calcio</i>	389	<i>Esami per immagini</i>	406
<i>Paralisi periodica ipo- e iperkaliemica e paramiotonia congenita da mutazioni del canale del sodio</i>	390	<i>Studi elettrofisiologici</i>	406
<i>Paralisi periodica ipo- o normokaliemica con aritmia cardiaca da mutazioni del canale del potassio</i>	390	<i>Diagnosi differenziale</i>	407
.7 <i>Miopatie metaboliche</i>	390	<i>Terapia</i>	407
<i>Malattie del metabolismo glicidico o glicogenosi</i>	391	<i>Fattori che influenzano il decorso della malattia</i>	408
<i>Malattie del metabolismo lipidico</i>	391	.2 <i>Miastenia autoimmune neonatale.....</i>	409
<i>Malattie mitocondriali</i>	392	.3 <i>Sindrome miastenica di Lambert-Eaton</i>	409
<i>Malattie mitocondriali da difetto primario del DNA mitocondriale</i>	393	.4 <i>Sindromi miasteniche congenite</i>	409
<i>Malattie mitocondriali da difetti del DNA nucleare (nDNA)</i>	394	17 Malattie del motoneurone	411
.8 <i>Miopatie acquisite</i>	394	.1 <i>Sclerosi laterale amiotrofica</i>	411
<i>Miopatie infiammatorie idiopatiche</i>	395	<i>Epidemiologia</i>	411
<i>Miopatie disendocrine</i>	397	<i>Clinica</i>	411
<i>Miopatie tossiche e da farmaci</i>	398	<i>Prognosi</i>	412
.9 <i>Principi generali di trattamento delle miopatie</i>	398	<i>Criteri diagnostici</i>	413
		<i>Eziopatogenesi</i>	413
		<i>Anatomia patologica</i>	413
		<i>Iter diagnostico</i>	413
		<i>Terapia</i>	414
		.2 <i>Malattie del secondo motoneurone</i>	414
		<i>Atrofia muscolare spinale</i>	415
		<i>Sintomi e segni</i>	416
		<i>Diagnosi</i>	416
		<i>Terapia</i>	416
		<i>Altre atrofie muscolari spinali</i>	417
		<i>Sindrome postpolio</i>	417

18 Malattie del midollo spinale	419	Neuropatie dismetaboliche	473
.1 Siringomielia	419	Neuropatie paraneoplastiche	476
<i>Eziologia</i>	419	Neuronopatie sensitive	476
<i>Fisiopatologia</i>	420	Neuropatie tossiche	478
<i>Quadro clinico</i>	420	Neuropatie carenziali	480
Disturbi sensitivi	420	Polineuropatia/miopia	
Disturbi motori	421	del paziente critico	481
Disturbi autonomici	421	Neuropatie con accertamento	
Disturbi bulbari	421	eziologico negativo	481
<i>Diagnosi</i>	421		
<i>Terapia</i>	422		
.2 Sindrome di Arnold-Chiari	422	20 Infezioni del sistema	
<i>Quadro clinico</i>	422	nervoso centrale	483
Arnold-Chiari I	423	.1 Generalità	483
Arnold-Chiari II	423	<i>Eziologia</i>	483
<i>Diagnosi</i>	423	<i>Cenni di fisiopatologia</i>	483
<i>Terapia</i>	423	.2 Meningiti	484
<i>Prognosi</i>	424	<i>Meningiti acute</i>	485
.3 Mielopatia attinica	424	Batteriche	485
		Virali	486
		Epidemiologia	486
		Quadro clinico	486
		Iter diagnostico	489
		Terapia	491
		Prognosi	493
		<i>Meningiti subacute/croniche</i>	493
		Tubercolare	493
		Neurosifilide	495
		Neuroborreliosi	502
		.3 Encefaliti	503
		<i>Classificazione</i>	503
		<i>Epidemiologia</i>	504
		<i>Quadro clinico</i>	504
		<i>Iter diagnostico</i>	505
		<i>Diagnostica differenziale</i>	507
		<i>Terapia generale</i>	507
		<i>Terapia specifica</i>	508
		<i>Prognosi</i>	508
		<i>Quadri clinici specifici</i>	508
		Encefalite da virus	
		herpes simplex	508
		Encefalite da virus	
		varicella-zoster	509
		Encefalite da virus	
		Epstein-Barr	511
		Encefalite da Cytomegalovirus	511
		Encefalite da zecche	511
		Encefaliti postinfettive	
		e postvacciniche	511
19 Neuropatie periferiche	425		
.1 Considerazioni generali	425		
.2 Approccio clinico	427		
<i>Anamnesi</i>	427		
<i>Quadro semeiologico</i>	428		
Sintomi motori	428		
Sintomi sensitivi	428		
Sintomi autonomici	429		
Dismorfismi, disturbi trofici			
e manifestazioni cutanee	429		
Alterazione dei riflessi			
propriocettivi	430		
<i>Indagine neurofisiologica</i>	430		
<i>Dosaggio degli anticorpi</i>	432		
<i>Esame bioptico</i>	433		
Biopsia del nervo	433		
Biopsia cutanea	434		
.3 Profili fenotipici	434		
.4 Diagnosi differenziale	436		
.5 Classificazione eziopatogenetica	439		
<i>Neuropatie ereditarie</i>	439		
Neuropatie ereditarie			
quale dominante			
manifestazione clinica	440		
<i>Neuropatie in corso di patologie</i>			
<i>ereditarie multisistemiche</i>	450		
<i>Neuropatie acquisite</i>	456		
Neuropatie immuno-mediate	456		

Encefaliti subacute/croniche	514	Vertigine parossistica	
Infezioni focali del SNC	515	posizionale benigna	546
21 Sindromi paraneoplastiche	529	Neuronite vestibolare	547
.1 Sindrome miastenica		Sindrome di Ménière	548
di Lambert-Eaton	529	Vestibolapatia iatrogena	548
.2 Degenerazione cerebellare		Tumore dell'angolo	
paraneoplastica	530	pontocerebellare	549
.3 Encefalite limbica	530	Trauma cranioencefalico	549
.4 Opsoclono-mioclono	532	.2 Vertigini centrali	549
.5 Sindrome dell'uomo rigido	533	.3 Altri tipi di vertigini	549
.6 Neuronopatia sensitiva subacuta	533	<i>Vertigini psicogene</i>	549
.7 Encefalomielite	534	<i>Vertigini fisiologiche</i>	
.8 Dermatopolimiosite.....	534	o <i>parafisiologiche</i>	549
22 Sincopi	535	24 Disturbi del sonno	551
.1 Sincopi riflesse neuromediate	536	.1 Basi biologiche del sonno	551
<i>Sincope vasovagale</i>		.2 Macrostruttura e microstruttura	
o da vasodepressione	537	del sonno	552
<i>Sincope del seno carotideo</i>	537	.3 Modificazioni neurovegetative	
<i>Sincope associata alla nevralgia</i>		durante il sonno	555
glossofaringea	537	.4 Ontogenesi del sonno	556
<i>Sincope da tosse</i>	538	.5 Sonno e sogno	556
<i>Sincope minzionale</i>	538	.6 Teorie sulla funzione del sonno	556
<i>Sincope indotta dall'esercizio</i>	538	.7 Patologie del sonno	557
.2 Sincopi da ipotensione		<i>Insomnia</i>	558
ortostatica	538	<i>Insomnia a breve termine</i>	559
<i>Sincopi da insufficienza</i>		<i>Insomnia cronica</i>	559
autonomica primaria	538	Insomnia psicofisiologica	559
<i>Sincopi da insufficienza</i>		Insomnia idiopatica	559
autonomica secondaria	539	Insomnia paradossa	560
<i>Sincopi da deplezione di volume</i>	539	Insomnia da alterata igiene	
.3 Sincopi cardiogene	539	del sonno	560
Aritmie cardiache	539	Altre forme di insomnia	560
Malattie strutturali cardiache	540	<i>Approccio diagnostico-terapeutico</i>	
.4 Altri tipi di sincope	540	al paziente con insomnia	560
.5 Procedure diagnostiche	541	<i>Disturbi del sonno correlati</i>	
.6 Diagnosi differenziale	541	alla respirazione	562
.7 Terapia	542	Sindrome delle apnee	
<i>Sincopi riflesse neuromediate</i>	542	ostruttive del sonno	562
<i>Sincope da ipotensione ortostatica</i>	542	Catatrenia	565
<i>Sincopi cardiogene</i>	542	<i>Ipersonnie</i>	566
23 Vertigini e disturbi dell'equilibrio	545	Narcolessia	566
.1 Vertigini periferiche	545	Sindrome di Kleine-Levin	567
<i>Quadri clinici principali</i>	546	<i>Disturbi del ritmo circadiano</i>	568
		Disturbo da ritardata	
		fase di sonno	568
		Disturbo da anticipata	
		fase di sonno	568

Disturbo del sonno da jet-leg	568	.3 Malattia di von Hippel-Lindau	602
Disturbo del sonno dei turnisti	568	.4 Sindrome di Sturge-Weber	603
<i>Parasonnie</i>	569	.5 Atassia telangectasia	604
Parasonnie in sonno NREM	569	.6 Malattia di Rendu-Osler-Weber	604
Parasonnie in sonno REM	570	.8 Sindrome di Gorlin	605
Altre parasonnie	571	.9 Sindrome del nevo epidermico lineare	606
<i>Disturbi del sonno legati al movimento</i>	571		
Sindrome delle gambe senza riposo	571	28 Elementi di neurogenetica	607
25 Traumi craniospinali	575	.1 Malattie genetiche	607
.1 Traumi cranici	575	.2 Malattie neurogenetiche	608
<i>Fisiopatologia</i>	575	.3 Consulenza genetica	609
<i>Clinica</i>	577	.4 Indagini diagnostiche	610
<i>Coma</i>	579	<i>Metodi di analisi mutazionale</i>	610
<i>Complicanze del trauma cranico</i>	579	PCR	610
Fratture	579	PCR quantitativa	610
Ematomi acuti	580	<i>Sequenziamento genico diretto del gene candidato</i>	610
Altre complicanze	581	<i>Citogenetica</i>	611
<i>Approccio al paziente con trauma cranico</i>	582	<i>Test genetici</i>	611
Pazienti con traumi cranici minori (GCS 14-15)	583	Test genetico diagnostico	611
Pazienti con gravità intermedia (GCS 9-13)	584	Test per la valutazione della suscettibilità genetica	611
Pazienti con traumi cranici gravi	584	Test genetico prenatale	611
<i>Principi di terapia chirurgica</i>	585	Test genetico presintomatico	611
.2 Traumi spinali	585	<i>Farmacogenetica</i>	611
<i>Clinica</i>	586	.5 Neurogenetica clinica	612
		<i>Malattie da espansione di triplette</i>	612
		Atassie autosomiche dominanti	612
		Atassie autosomiche recessive	612
		Distrofia miotonica	613
		Distrofia oculofaringea	613
		Corea di Hungtinton	613
		<i>Malattie neurodegenerative</i>	614
		Demenza frontotemporale	614
		Demenza di Alzheimer	614
		Malattia di Parkinson	614
		Malattia di Creutzfeldt-Jakob	614
		<i>Malattie neuromuscolari</i>	614
		Distrofia di Duchenne	615
		Distrofia muscolare dei cingoli	615
		Distrofia muscolare facioscapolomerale (FSHD)	615
		<i>Paraparesi spastiche ereditarie (HSP)</i>	615
26 Patologia del rachide	589		
.1 Tumori spinali	589		
.2 Patologia degenerativa del rachide	591		
<i>Ernia discale lombare</i>	591		
<i>Stenosi del canale lombare</i>	592		
<i>Mielopatia spondilogenica cervicale</i>	592		
<i>Ernia discale cervicale</i>	593		
27 Sindromi neurocutanee o facomatosi	595		
.1 Sclerosi tuberosa	595		
.2 Neurofibromatosi	598		
<i>Neurofibromatosi tipo 1</i>	598		
<i>Neurofibromatosi tipo 2</i>	600		

29 Elementi di neuroriabilitazione	617	.2 Architettura cognitiva	634
.1 Stroke	617	.3 Campione normativo	635
<i>Strumenti</i>	621	.4 Neuropsicologia cognitiva	638
.2 Malattia di Parkinson	622	.5 Neuropsicologia	
<i>Fasi della malattia</i>	623	delle demenze	641
.3 Sclerosi laterale		.6 Riabilitazione cognitiva	645
amiotrofica	624	.7 Neuropsicologia	
<i>Progetto riabilitativo</i>	624	sperimentale	645
Momento I	625		
Momento II	626	31 Elementi di neuroepidemiologia	
Momento III	626	e biostatistica	649
.4 Sclerosi multipla	626	.1 Tipi e metodi di studio	
<i>Riabilitazione aerobica</i>		più utilizzati: definizioni	649
<i>per migliorare i deficit</i>		.2 Difetti metodologici	
<i>della memoria</i>	627	più frequenti	651
.5 Miopatie	627	.3 I metodi statistici più utilizzati:	
.6 Atassie	628	definizioni	651
.7 Miastenia gravis	629	.4 Potenza statistica	
.8 Patologie del sistema nervoso		e numerosità campionaria	654
periferico	629		
.9 Mielopatie.....	630	Acronimi	656
		Indice analitico	658
30 Elementi di neuropsicologia	633		
.1 Concetto di misura			
in neuropsicologia	633		