

Indice

Capitolo I			
LA NEUROLOGIA NELLA STORIA	1		
I grandi nella neurologia	3		
Capitolo II			
GLOSSARIO	9		
Capitolo III			
IL METODO CLINICO IN NEUROLOGIA	27		
Capitolo IV			
CASI CLINICI	33		
Capitolo V			
L'INCONTRO CON IL PAZIENTE	65		
Capitolo VI			
SEMEIOTICA CLINICA	71		
Facies	73		
Andatura	74		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	74		
<i>Semeiotica clinica</i>	74		
Stazione eretta	75		
Postura	76		
Nervo Olfattorio (I)	76		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	76		
<i>Semeiotica clinica</i>	77		
Nervo ottico (II) e vie visive	78		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	78		
<i>Semeiotica clinico-strumentale</i>	79		
Nervi oculomotori (III – IV – VI)	85		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	85		
<i>Semeiotica clinica</i>	87		
Funzione pupillare	89		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	89		
<i>Semeiotica clinica</i>	90		
Coordinazione dei movimenti oculari	91		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	91		
<i>Semeiotica clinica</i>	93		
Nervo trigemino (V)	94		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	94		
<i>Semeiotica clinica</i>	96		
Nervo faciale (VII)	98		
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	98
		<i>Semeiotica clinica</i>	100
		Nervo acustico-vestibolare (VIII)	102
		– Acustico	102
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	102
		<i>Semeiotica clinica</i>	102
		<i>Semeiotica strumentale</i>	104
		– Vestibolare	108
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	108
		<i>Semeiotica clinica</i>	109
		<i>Semeiotica strumentale</i>	111
		Nervi glossofaringeo (IX) e vago (X)	112
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	112
		<i>Semeiotica clinica</i>	113
		Nervo accessorio (XI)	114
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	114
		<i>Semeiotica clinica</i>	114
		Nervo ipoglosso (XII)	115
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	115
		<i>Semeiotica clinica</i>	115
		Paralisi multiple dei nervi cranici	115
		Tono muscolare	116
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	116
		<i>Semeiotica clinica</i>	116
		Trofismo muscolare	119
		<i>Semeiotica clinica</i>	119
		Forza muscolare	121
		<i>Semeiotica clinica</i>	121
		Riflessi	125
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	125
		<i>Semeiotica clinica</i>	125
		Disturbi del movimento	129
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	129
		<i>Semeiotica clinica</i>	131
		Sensibilità	134
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	134
		<i>Semeiotica clinica</i>	135
		Funzione cerebellare	139
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	139
		<i>Semeiotica clinica</i>	142
		Funzioni cognitive	143
		Ricerca dei segni meningei	145
		Valutazione del paziente in coma	146
		<i>Neuroanatomia funzionale</i>	146
		<i>Semeiotica clinica</i>	147
		Accertamento di morte cerebrale	154

Capitolo VII			
SEMEIOTICA STRUMENTALE	157	VALUTAZIONE NEUROPSICOLOGICA E PSICODIAGNOSTICA	253
LIQUIDO CEREBRO-SPINALE	159	Valutazione testologica delle funzioni mentali	254
Metodo d'esame	159	Test proiettivi	260
<i>Prelievo</i>	159		
<i>Analisi</i>	160	INTRODUZIONE ALLA NEUROEPIDEMIOLOGIA	263
Liquor patologico	162	Epidemiologia descrittiva	263
ELETTROENCEFALOGRAFIA	169	Epidemiologia analitica	264
Basi neurofisiologiche e tecniche di esame	169	Epidemiologia sperimentale	265
EEG normale	169	Epidemiologia genetica	266
EEG e patologia del sistema nervoso	171	<i>Le basi della complessità dei contributi genetici alle più frequenti malattie neurologiche</i>	266
ELETTRONEUROMIOGRAFIA	177	<i>Interazione genotipo-ambiente</i>	267
Elettromiografia	177	<i>Le modalità di studio dei contributi genetici al rischio di malattia</i>	267
Elettroencefalografia	179	<i>Strategie di ricerca</i>	267
<i>Velocità di conduzione motoria massima</i>	179		
<i>Velocità di conduzione delle fibre sensitive</i>	180	LA DIAGNOSI GENETICO-MOLECOLARE IN NEUROLOGIA	269
Test di stimolazione ripetitiva	180	Il materiale genetico (DNA, RNA) e le proteine: concetti di base	269
Onda F	181	Dal genoma umano al fenotipo malattia	272
Riflesso H	181	<i>Patologie genetiche e modelli di trasmissione ereditaria</i>	273
Blink reflex	181	<i>Come classificare e analizzare le mutazioni associate a patologie</i>	274
POTENZIALI EVOCATI	183	<i>Come studiare le mutazioni e i loro effetti sulla funzione proteica</i>	278
Potenziali evocati visivi	183	Identificazione di geni malattia	285
Potenziali evocati acustici	183	Dalla genomica alla post-genomica: le nuove biotecnologie applicabili alla neurogenetica	287
Potenziali evocati somatosensoriali	184	Genomica e sviluppo di banche dati pubbliche	289
Conduzione motoria centrale	185	Aspetti etici derivanti dall'applicazione di test molecolari nella pratica clinica	290
ANALISI COMPUTERIZZATA DEI MOVIMENTI OCULARI SACCADICI	187	Glossario	292
Fisiologia saccadica	188		
Patologia saccadica	189	Capitolo VIII	
<i>Disordini della velocità saccadica</i>	189	ALBERI DECISIONALI	295
<i>Disordini dell'accuratezza saccadica</i>	190		
<i>Disordini della latenza saccadica</i>	191	Capitolo IX	
<i>Saccadi inappropriate (intrusioni saccadiche)</i>	191	FARMACI E SISTEMA NERVOSO	313
NEURORADIOLOGIA	193	Neurotrasmissione	315
Esame diretto del cranio	193	<i>Neurotrasmissioni con release vescicolare di mediatori a basso peso molecolare</i>	316
Esame diretto della colonna vertebrale	199	<i>Neurotrasmissioni con release vescicolare di mediatori peptidici</i>	321
Tomografia computerizzata (TC)	205	<i>Neurotrasmissioni con release non vescicolare e sintesi "on demand" di mediatori a basso peso molecolare</i>	322
<i>TC del cranio</i>	205	Farmaci di interesse neurologico	324
<i>TC della colonna vertebrale</i>	213	<i>Antiepilettici</i>	324
Risonanza magnetica (RM)	216	<i>Antiparkinsoniani</i>	333
<i>RM encefalica</i>	217	<i>Farmaci per la demenza di Alzheimer</i>	338
<i>RM della colonna vertebrale</i>	225	<i>Farmaci delle cefalee primarie</i>	341
Angiografia a risonanza magnetica	232	<i>Farmaci anti-emetici</i>	343
Angiografia	232	<i>Antimiastenici</i>	346
Nuove applicazioni della RM: indagini funzionali	236	<i>Rilassanti della muscolatura scheletrica</i>	348
Ecografia	237	<i>Farmaci antidolorifici</i>	352
INDAGINI MORFOLOGICHE	241		
Biopsia muscolare	241		
<i>Muscolo normale</i>	242		
<i>Muscolo patologico</i>	242		
Biopsia di nervo	247		
<i>Nervo normale</i>	248		
<i>Nervo patologico</i>	250		

<i>Farmaci delle sindromi algiche su base neuropatica</i>	357		
Reazioni avverse da farmaci "non neurologici"	358		
Capitolo X			
TERAPIE NON FARMACOLOGICHE	371		
TERAPIE CHIRURGICHE	373		
<i>Trattamento chirurgico dei tumori intracranici</i>	373		
<i>Biopsia stereotassica</i>	376		
<i>Neuroendoscopia</i>	377		
<i>Terapia chirurgica delle malformazioni cranio-encefaliche e vertebro-midollari</i>	378		
<i>Terapia chirurgica delle lesioni vertebro-midollari</i>	378		
<i>Terapia chirurgica delle lesioni dei nervi periferici</i>	379		
<i>Terapia chirurgica delle sindromi algiche</i>	380		
<i>Chirurgia della nevralgia trigeminale</i>	383		
<i>Chirurgia della nevralgia del nervo glosso-faringeo</i>	384		
TERAPIE RADIOLOGICHE INTERVENTISTICHE	385		
Radioterapia	385		
Radiochirurgia	387		
Terapia endovascolare	387		
Chemioterapia endoarteriosa	389		
Nucleolisi enzimatica e nucleoaspirazione discale	389		
TERAPIE RIABILITATIVE	391		
Capitolo XI			
IL NEUROLOGO ED I PROBLEMI MEDICO-LEGALI	403		
Capitolo XII			
MALATTIE DELLE MENINGI E NEUROLUE	419		
<i>Neuroanatomia funzionale</i>	421		
PATOLOGIA DELLE MENINGI	422		
▶ Infezioni delle leptomeningi	422		
Meningiti acute	422		
Meningiti croniche	437		
Meningiti batteriche	438		
Meningite tubercolare	438		
Meningite da <i>Borrelia burgdorferi</i>	442		
Meningite da <i>Nocardia asteroides</i>	445		
Meningiti micotiche	446		
Meningite da <i>Cryptococcus neoformans</i>	447		
Meningite da <i>Coccidioides immitis</i>	447		
Meningite da <i>Histoplasma capsulatum</i>	448		
Meningite da <i>Candida albicans</i>	449		
Meningite da <i>Aspergillus fumigatus</i>	450		
Meningite da <i>Blastomyces dermatidis</i>	450		
Meningite da <i>Sporothrix schenckii</i>	450		
Meningite da <i>Pseudallescheria boydii</i>	450		
▶ Infezioni della pachimeninge	451		
Pachimeningite	451		
Ascesso epidurale e ascesso subdurale a sede cranica	451		
Ascesso epidurale e ascesso subdurale a sede vertebrale	452		
▶ Trombosi delle vene cerebrali e dei seni durali	453		
<i>Anatomia funzionale</i>	453		
Tromboflebiti dei seni venosi	454		
NEUROLUE	457		
Neurolue asintomatica	460		
Neurolue meningea e vascolare	460		
Neurolue parenchimatosa	462		
Paralisi progressiva	462		
Tabè dorsale	463		
Capitolo XIII			
MALATTIE DEGLI EMISFERI CEREBRALI	467		
ENCEFALITI	469		
ENCEFALITI ACUTE	473		
▶ Encefaliti virali: generalità	473		
– patologia speciale	485		
Encefaliti da arbovirus	485		
Encefaliti da togavirus	487		
Encefaliti equine	487		
Encefaliti da flavivirus	488		
Encefalite da virus della febbre Dengue.			
Encefalite da virus della febbre emorragica	488		
Encefalite di St. Louis	488		
Encefalite giapponese B [JEV]	488		
Encefalite da virus West Nile	489		
Encefaliti da Bunyavirus	491		
Encefaliti da Orbyvirus	491		
Virus della febbre da zecca del Colorado	491		
Encefaliti da Enterovirus	492		
Encefalite da <i>Poliovirus</i>	493		
Encefaliti da virus <i>Coxsackie</i> ed ECHO	495		
Encefaliti da Myxovirus	496		
Encefalite influenzale	496		
Encefalite parotitica	497		
Encefalite da virus del morbillo	498		
Encefalite morbillosa acuta postinfettiva	499		
Encefaliti da Arenavirus	500		
Encefalite da virus della coriomeningite linfocitaria	500		
Encefaliti da virus Herpes	501		
Encefalite da virus <i>Herpes simplex</i>	501		
Encefalite da virus della varicella-zoster	504		
Herpes zoster	504		
Sesta malattia	506		
Encefalite da <i>Cytomegalovirus</i>	506		
▶ Encefaliti da Rickettsiae	506		
Tifo esantematico	507		
Febbre maculosa delle Montagne Rocciose	508		
▶ Encefaliti batteriche	508		
Ascesso cerebrale	508		
Encefalite da <i>Legionella pneumophila</i>	511		
Encefalite da <i>Mycoplasma pneumoniae</i>	511		

Encefalite da <i>Listeria monocytogenes</i>	511	UVEONEVRASSITI	557
Ehrlichiosi umana	511	Malattia di Behçet (BD)	557
▶ Encefaliti da protozoi	512	Sindrome di Vogt-Koyanagi-Harada (VKH)	558
<i>Encefalite da Amebe</i>	512	Oftalmia simpatica	559
<i>Encefalite da Plasmodi</i>	512		
Malaria cerebrale	512	MALATTIE CEREBRO-VASCOLARI	561
<i>Encefalite da Tripanosomi</i>	513	<i>Circolazione cerebrale</i>	561
<i>Encefalite da Toxoplasma</i>	514	Anatomia	561
Toxoplasmosi	514	Fisiologia	563
▶ Encefaliti da Metazoi	516		
▶ Infestazione da plattelminti	516	STROKE	565
<i>Infestazione da Trematodi</i>	516	▶ Infarto cerebrale	574
Schistosomiasi	516	<i>Sottotipi di infarto cerebrale</i>	583
<i>Infestazione da Cestodi</i>	517	Infarto aterotrombotico	584
Neurocisticercosi	517	Infarto cardioembolico	586
Echinococcosi (malattia idatidea)	518	Infarto lacunare	587
<i>Infestazione da Nematodi</i>	519	Infarto criptogenetico	590
Strongiloidiasi	519	Stroke silenti	590
Gnatostomiasi	520	Infarto emodinamico	590
▶ Encefaliti da miceti	520	▶ Emorragia cerebrale	591
▶ Encefaliti immunomediate o “allergiche”	521	▶ Emorragia subaracnoidea	597
Encefalomielite acuta disseminata	522	▶ Malformazioni vascolari	602
Leucoencefalite emorragica acuta	524	Malformazioni artero-venose	602
<i>Encefalopatie post-infettive</i>	524	Fistole arterovenose durali	604
Sindrome di Reye	524	Malformazione cavernosa	604
Encefalopatia acuta dell'infanzia	525	Anomalia di sviluppo venoso	605
Atassia acuta cerebellare	525	Teleangectasie	605
Encefalite del tronco dell'encefalo	525	▶ Stroke e patologie cardiache	605
		▶ Vasculopatie non aterosclerotiche	607
ENCEFALITI SUBACUTE E CRONICHE	525	▶ Vasculiti	610
▶ Encefaliti subacute	526	Vasculite isolata del SNC	610
Encefalite morbillosa subacuta	526	Arterite a cellule giganti	611
Encefalite da virus HIV o complesso		Malattia di Takayasu	612
AIDS-demenza	526	CADASIL	612
▶ Encefaliti croniche o “lente”	526	▶ Coagulopatie	614
<i>Encefaliti “lente” da agenti</i>		Coagulopatie primitive	614
<i>convenzionali a nuclide DNA</i>	526	Le coagulopatie secondarie	616
Leucoencefalite multifocale progressiva		▶ Malattie ereditarie e altri disordini	
[PML]	526	causa di stroke	618
<i>Encefaliti “lente” da agenti</i>		TIA	621
<i>convenzionali a nuclide RNA</i>	528	DEMENTIA E DETERIORAMENTO	
Panencefalite progressiva da rosolia (PPR)	528	COGNITIVO VASCOLARI	624
Panencefalite sclerosante subacuta (PESS)	528	Demenza post-stroke	625
Encefalite da virus della rabbia	530	Demenza mista	629
Encefalite da virus <i>Visna-Maedi</i>	532	<i>Mild cognitive impairment</i> vascolare	629
<i>Encefalopatie lente del SNC da agenti</i>		ENCEFALOPATIA IPERTENSIVA	630
<i>non convenzionali (malattie da prioni)</i>	532		
Malattia di Creutzfeldt-Jakob [CJD]	534	ENCEFALOPATIE	
Malattia di Gerstmann-Sträussler-Scheinker	536	TOSSICO-METABOLICHE	633
Insomnia familiare fatale con disautonomia	536	Encefalopatia epatica (EE)	633
Encefalopatia della popolazione Fore (Kuru)	537	Encefalopatia uremica	636
Scrapie	537	Encefalopatia ipoglicemica	638
		Encefalopatia iperglicemica	639
INFEZIONI DEL SISTEMA NERVOSO		Disturbi del metabolismo idrico ed elettrolitico	639
NEI SOGGETTI IMMUNODEPRESSI	537	Disturbi dell'osmolalità	640
Sindrome di immunodeficienza acquisita		Disordini del calcio	640
[AIDS]	539	Disordini del magnesio	641
<i>Complicanze neurologiche</i>		LE DEMENTIE DEGENERATIVE	
<i>dell'infezione da HIV</i>	551	CORTICALI	643
Complesso AIDS-demenza	552	Demenza di Alzheimer	644
Mielopatia vacuolare associata a HIV	555		
Neuropatie associate a HIV	556		
Miopatie associate a HIV	556		

Demenze fronto-temporali	652	Ependimomi	688
Demenza con corpi di Lewy	652	Subependimoma	689
TRAUMI CRANICI	655	Emangioblastoma	689
Fratture craniche	655	Tumori del tronco dell'encefalo	691
Commozione cerebrale	655	Astrocitomi del tronco	691
Contusione cerebrale	655	▶ Tumori delle meningi	691
Ematoma epidurale acuto	656	Meningiomi	692
Ematoma epidurale subacuto e cronico	656	Emangiopericitoma meningeo	694
Ematoma subdurale acuto	656	Sarcomi	695
Ematoma subdurale subacuto e cronico	657	Neoplasie melanocitiche	696
Ematoma intracerebrale	658	TUMORI SECONDARI DEL SNC	697
TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO	659	Metastasi intracraniche	697
TUMORI INTRACRANICI	664	TUMORI VERTEBRO-MIDOLLARI	699
▶ Tumori sopratentoriali	666	Tumori extradurali	699
Emisferici, intraparenchimali	666	Tumori intradurali	700
Tumori astrocitari	667	CONDIZIONI DI IPERTENSIONE	
Astrocitomi diffusi	667	ENDOCRANICA AD ETIOLOGIA	
Astrocitomi maligni	669	NON DEFINITA	702
Tumori oligodendrogliali	670	<i>Pseudotumor cerebri</i>	702
Gliomi misti	671	Idrocefalo normoteso	703
Tumori gliali di origine incerta	671	Capitolo XIV	
Astroblastoma	671	MALATTIE DEI GANGLI	
Gliomatosi cerebrale diffusa	672	DELLA BASE	705
(<i>Glyomatosis cerebri</i>)	672	<i>Neuroanatomia funzionale</i>	707
Tumori neuronali e misti neuro-gliali	672	SINDROMI PARKINSONIANE	709
Gangliocitoma e ganglioglioma	672	▶ Parkinsonismi primari	709
Tumori embrionali	673	Malattia di Parkinson	709
Neuroblastoma	673	<i>Sindrome da trattamento cronico</i>	
Medulloepitelioma	674	<i>con levodopa</i>	714
Tumori neuroectodermici primitivi	674	Paralisi Soprannucleare Progressiva	721
Linfomi e tumori emopoietici	674	Atrofia multisistemica	722
Linfoma primitivo	674	Degenerazione cortico-basale	724
Tumori intraventricolari	675	Demenza con corpi di Lewy	725
Tumori ependimali	676	▶ Parkinsonismi secondari	726
Tumori dei plessi corioidei	676	Parkinsonismo farmacologico	726
Tumori embrionali	676	Parkinsonismo encefalitico	727
Ependimoblastoma	676	Parkinsonismo tossico	727
Cisti colloidali	676	Parkinsonismo vascolare	727
Cisti colloidali del III ventricolo	676	SINDROMI COREICHE	727
Tumori della regione sellare e parasellare	677	Malattia di Huntington	727
Adenomi ipofisari	677	Neuro-acantocitosi	729
Carcinomi ipofisari	679	Discinesia parossistica kinesigenica	730
Craniofaringiomi	679	Discinesia parossistica non kinesigenica	730
Gliomi delle vie ottiche e dell'ipotalamo	680	Discinesia parossistica indotta dall'esercizio	730
Astrocitoma pilocitico giovanile	680	Corea minor	731
Cordomi	681	SINDROMI TICCOSE	732
Cordomi intracranici	681	TIC	732
Epidermoidi e dermoidi	681	Sindrome di Gilles de la Tourette	733
Condromi	682	SINDROMI DISTONICHE	734
Tumori della regione pineale	682	Distonie	734
▶ Tumori infratentoriali	684	SINDROMI METABOLICHE	738
Tumori dell'angolo ponto-cerebellare	684	Discinesia tardiva	738
Schwannomi	684	Malattia di Wilson	739
Tumori glomici	685	Neurodegenerazione pantotenato-kinasi	
Tumore del glomo giugulare	685	associata	741
Tumori del cervelletto e del IV ventricolo	686		
Medulloblastomi	686		
Astrocitomi cerebellari	688		
Tumori ependimali	688		

Sindrome di Guillain-Barré	826	Capitolo XXI	
Polineuropatia infiammatoria demielinizzante cronica	829	MALATTIE PLURIFOCALI	883
Neuropatia motoria multifocale	831	Sclerosi multipla	885
Neuropatie tossiche	832	Capitolo XXII	
Capitolo XIX		MALATTIE MONO E PLURISISTEMICHE	897
MALATTIE DELLA GIUNZIONE NEURO-MUSCOLARE	837	ATASSIE EREDITARIE	899
<i>Anatomia funzionale</i>	839	▶ Atassie cerebellari congenite	899
PATOLOGIA DELLA GIUNZIONE NEURO-MUSCOLARE	840	▶ Atassie metaboliche	899
Miastenia gravis	840	Atassia con deficit isolato di vitamina E (<i>Ataxia with isolated Vitamin E Deficiency, AVED</i>)	899
Sindromi miasteniche congenite	845	▶ Atassie associate a difetti di riparazione del DNA	900
Sindrome miastenica di Lambert-Eaton	845	Atassia teleangectasia (<i>sindrome di Louis Bar</i>)	900
Botulismo	846	Atassia con aprassia oculomotoria 1 (<i>AOA-1</i>)	900
Capitolo XX		▶ Atassie degenerative ad esordio precoce	900
MALATTIE DEL MUSCOLO	849	Malattia di Friedreich	900
<i>Anatomia funzionale</i>	851	Atassia cerebellare ad esordio precoce con conservazione dei riflessi osteotendinei (<i>Early Onset Cerebellar Ataxia with retained tendon reflexes, EOCA</i>)	902
<i>Contrazione muscolare</i>	853	Atassia cerebellare con ipogonadismo	902
PATOLOGIA MUSCOLARE	854	Atassia mioclonica progressiva	902
DISTROFIE MUSCOLARI	854	Malattia di Unverricht-Lundborg	903
Distrofinopatie	854	▶ Atassie degenerative ad esordio tardivo	903
<i>Consulenza genetica</i>	858	Atassie cerebellari autosomiche dominanti	903
Distrofia muscolare di Emery-Dreifuss	858	Atassia cerebellare idiopatica ad esordio tardivo	906
Distrofie muscolari dei cingoli	859	MALATTIE DEI NEURONI DI MOTO	906
Distrofia muscolare congenita	861	Paraparesi spastica familiare	906
Distrofia muscolare facio-scapolo-omerale	863	Atrofie muscolari spinali	909
Distrofia muscolare scapolo-peroneale	864	<i>Altre forme cliniche</i>	910
Distrofia muscolare oculo-faringea	864	Sclerosi laterale amiotrofica	910
Distrofia muscolare distale	865	Capitolo XXIII	
MIOPATIE CONGENITE	866	MALATTIE DEL SISTEMA NERVOSO AUTONOMO	913
Miopatia "Central Core"	866	<i>Neuroanatomia funzionale</i>	915
Miopatia nemalinica	867	PATOLOGIA DEL SISTEMA NERVOSO AUTONOMO	917
Miopatia centronucleare	867	▶ Disautonomie generalizzate	917
Miopatia da disproporzione congenita delle fibre	868	Disautonomia familiare	917
MIOPATIE DA ALTERATA ECCITABILITÀ SARCOLEMMALE	868	Ipotensione ortostatica idiopatica	918
▶ Miopatie da patologia dei canali del cloro	869	▶ Disautonomie distrettuali	918
Miotonie congenite	869	Sindrome di Claude Bernard-Horner	918
▶ Miopatie da patologia dei canali del sodio	870	Pupilla tonica	919
Paramiotonia congenita	870	Sindrome da ipersensibilità del seno carotideo	920
Paralisi periodica iperkaliemica	870	Causalgia	920
Miotonia aggravata dal potassio	871	▶ Disfunzioni vescico-uretrali	921
▶ Miopatie da patologia dei canali del potassio	871	▶ Disturbi della defecazione	923
Sindrome di Andersen	871	▶ Disfunzioni della sfera sessuale	923
▶ Miopatie da patologia dei canali del calcio	872	Capitolo XXIV	
Paralisi periodica ipokaliemica	872	MALATTIE ACCESSUALI	927
Ipertermia maligna	873	EPILESSIE	929
Sindrome di Brody	874		
▶ Distrofie miotoniche	874		
Distrofia miotonica tipo 1	874		
Distrofia miotonica tipo 2	876		
MIOPATIE METABOLICHE	876		
MIOPATIE INFIAMMATORIE	876		

CEFALEE	985		
DISTURBI DEL SONNO	997		
Capitolo XXV			
MALFORMAZIONI DEL SISTEMA NERVOSO	1033		
Fasi dello sviluppo del sistema nervoso	1035		
Induzione dorsale (3 ^a -7 ^a settimana)	1035		
Induzione ventrale (5 ^a -10 ^a settimana)	1036		
Istogenesi ed organizzazione (2°-5° mese)	1036		
MALFORMAZIONI PRIMARIE DEL SISTEMA NERVOSO	1037		
Sindrome di Arnold-Chiari	1041		
Sindrome di Dandy-Walker	1041		
▶ Sindromi neurocutanee	1042		
Neurofibromatosi periferica (NF1)	1042		
Neurofibromatosi centrale (NF2)	1045		
Sclerosi tuberosa	1046		
Malattia di von Hippel-Lindau	1048		
Sindrome di Sturge-Weber	1049		
Capitolo XXVI			
LE MALATTIE NEUROMETABOLICHE	1053		
Introduzione	1055		
Approccio clinico alle malattie neurometaboliche	1055		
MALATTIE LISOSOMIALI	1056		
▶ Gangliosidosi	1057		
GM1 gangliosidosi	1057		
GM2 gangliosidosi	1058		
Malattia di Tay-Sachs o Variante B	1058		
Malattia di Sandhoff o Variante O	1058		
Variante AB	1058		
Forma infantile tardiva, giovanile o dell'adulto	1058		
▶ Malattie del metabolismo dei glicosfingolipidi	1058		
Malattia di Gaucher	1058		
Malattia di Niemann-Pick	1059		
Malattia di Krabbe	1060		
Malattia di Fabry	1061		
Leucodistrofia metacromatica	1062		
Lipogranulomatosi di Farber	1063		
▶ Ceroidolipofuscinosi neuronali	1063		
Ceroidolipofuscinosi neuronale infantile tipo 1 (CLN1)	1063		
Ceroidolipofuscinosi neuronale infantile tardiva (CLN2)	1063		
Ceroidolipofuscinosi neuronale giovanile (CLN3)	1064		
Ceroidolipofuscinosi neuronale dell'adulto (CLN4)	1064		
▶ Mucopolisaccaridosi	1064		
Mucopolisaccaridosi tipo I (Malattia di Hurler)	1064		
Mucopolisaccaridosi tipo II (Sindrome di Hunter)	1064		
Mucopolisaccaridosi tipo III (Sindrome di Sanfilippo)	1064		
		Mucopolisaccaridosi tipo IV (Sindrome di Morquio)	1065
		Mucopolisaccaridosi tipo V (Malattia di Scheie)	1065
		Mucopolisaccaridosi tipo VI (Sindrome di Maroteaux-Lamy)	1065
		Mucopolisaccaridosi tipo VII (Sindrome di Sly)	1065
		▶ Mucolipidosi	1065
		Mucolipidosi tipo I (Sialidosi)	1065
		Mucolipidosi tipo II (<i>I-cell disease</i>)	1066
		Mucolipidosi tipo III (Sindrome pseudo-Hurler)	1066
		▶ Glicogenosi	1066
		Glicogenosi tipo I (Malattia di von Gierke)	1066
		Glicogenosi tipo II	1066
		Glicogenosi tipo III (Malattia di Cori-Forbes)	1066
		Glicogenosi tipo IV (Malattia di Andersen e malattia dei poliglucosani)	1067
		Glicogenosi tipo V (Malattia di McArdle)	1067
		Glicogenosi tipo VII (Malattia di Tarui)	1067
		Glicogenosi tipo VIII	1067
		Glicogenosi tipo IX	1067
		Glicogenosi tipo X	1068
		Glicogenosi tipo XI	1068
		ENCEFALOMIOPATIE MITOCONDRIALI	1068
		Sindrome di Kearns-Sayre (KSS)	1068
		Encefalomiopatia mitocondriale con acidosi lattica e episodi simil-stroke (MELAS)	1069
		Epilessia mioclonica con fibre raggiate (MERRF)	1069
		Neuropatia, atassia, retinite pigmentosa (Sindrome NARP)	1070
		Miopatia a trasmissione matrilineare con cardiomiopatia	1070
		Sindrome di Leigh	1070
		Altre encefalopatie metaboliche	1070
		DISORDINI DEL METABOLISMO DEGLI AMINOACIDI	1070
		Fenilchetonuria	1070
		Omocistinuria	1071
		Sindrome di Lowe	1071
		Malattia di Hartnup	1072
		Tirosinemia ereditaria	1072
		ACIDURIE ORGANICHE	1072
		Malattia delle urine a sciroppo d'acero	1073
		DISORDINI DEL CICLO DELL'UREA	1073
		MALATTIE DA ALTERAZIONE METABOLICA DI SOSTANZE CON FUNZIONE DI NEUROTRASMISSIONE	1074
		Malattia di Canavan (Van Bogaert-Bertrand)	1074
		DISTURBI DEL METABOLISMO DELLE PURINE	1074
		Sindrome di Lesch-Nyhan	1074
		DISTURBI DEL METABOLISMO DEI METALLI	1074
		Degenerazione epatolenticolare (Malattia di Wilson)	1074
		Malattia di Menkes	1075
		MALATTIE PEROSSISOMIALI	1075

Sindrome di Zellweger	1075	CONNETTIVITI	1100
Adrenoleucodistrofia X-legata	1076	Lupus Eritematoso sistemico (LES)	1100
Malattia di Refsum	1076	Artrite reumatoide (AR)	1102
MALATTIE CON ACCUMULO DI COLESTEROLO	1076	Sclerosi Sistemica	1103
Xantomatosi cerebro-tendinea	1076	Sindrome di Sjögren	1103
Malattia di Wolman e malattia da accumulo di esteri del colesterolo	1077	VASCULITI	1104
Malattia di Niemann-Pick tipo C	1077	▶ Vasculiti dei vasi di piccolo calibro	1106
Sindrome di Smith-Lemli-Opitz	1077	Vasculiti ANCA-associate	1106
DEFICIT DI LIPOPROTEINE	1078	Granulomatosi di Wegener	1106
Abetalipoproteinemia	1078	Sindrome di Churg-Strauss	1106
e ipobetalipoproteinemia	1078	Vasculiti non ANCA-associate	1106
Malattia di Tangier	1078	▶ Vasculiti dei vasi di medio calibro	1106
ALCUNE MIOPATIE METABOLICHE LEGATE AL METABOLISMO LIPIDICO	1078	Poliarterite nodosa (PAN)	1106
Deficit di carnitina	1078	Malattia di Kawasaki	1107
Deficit di carnitina-palmitoil-transferasi (CPT)	1078	▶ Vasculiti dei vasi di grosso calibro	1107
PORFIRIE	1078	Arterite a cellule giganti	1107
MALATTIE DA ALTERATA RIPARAZIONE DEL DNA	1079	Arterite di Takayasu	1108
Sindrome di Cockayne	1079	▶ Altre vasculiti	1109
Xeroderma pigmentosum	1079	Malattia di Behçet	1109
Atassia-teleangectasia	1079	▶ Vasculiti del sistema nervoso secondarie a varie affezioni	1110
Sindrome di Werner	1080	GAMMOPATIE MONOCLONALI	1110
SINDROMI NEUROLOGICHE DA DEFICIT VITAMINICI	1080	Mieloma	1111
Deficit di Vitamina E	1080	Gammopatie monoclonali di incerto significato	1112
Deficit di Vitamina B12	1080	Macroglobulinemia di Waldenström	1112
APPROCCIO TERAPEUTICO ALLE MALATTIE NEUROMETABOLICHE	1081	CRIOGLOBULINEMIE	1113
CONCLUSIONI	1082	AMILOIDOSI	1116
Capitolo XXVII COMPLICANZE NEUROLOGICHE IN CORSO DI MALATTIE INTERNISTICHE	1083	MALATTIE DELL'APPARATO GASTRO-ENTERICO	1118
DIABETE	1085	Celiachia	1118
Neuropatia diabetica	1085	Malattie intestinali infiammatorie	1119
NEOPLASIE	1092	Malattie intestinali infettive	1119
▶ Sindromi paraneoplastiche	1092	Chirurgia gastrica	1119
Encefalite limbica - Encefalite del tronco dell'encefalo	1093	Malattia di Whipple	1119
Degenerazione dei fotorecettori	1093	STATI CARENZIALI	1120
Degenerazione cerebellare corticale sub-acuta	1093	MALATTIE EPATICHE	1121
Opsoclono-mioclono	1095	MALATTIE RENALI	1122
Mielopatia necrotizzante	1096	MALATTIE ENDOCRINE	1123
Malattie del motoneurone	1096	Disfunzioni ipofisarie	1123
Neuropatie paraneoplastiche	1097	Acromegalia	1123
Varie	1098	Disfunzioni tiroidee	1124
COAGULOPATIE	1099	Ipotiroidismo	1124
Endocardite trombosante non batterica	1099	Iperitiroidismo	1124
Coagulazione Intravasale Disseminata (CID)	1099	Tiroidite di Hashimoto	1125
Trombosi dei grandi seni durali	1100	Disfunzioni delle paratiroidi	1125
Meningosi leucemica	1100	Ipoparatiroidismo	1125
		Iperparatiroidismo	1126
		Disfunzioni surrenaliche	1126
		Iposurrenalismo	1126
		Ipercorticosurrenalismo	1126
		SARCOIDOSI	1127
		COMPLICANZE NEUROLOGICHE NEL "PAZIENTE CRITICO"	1130
		INDICE ANALITICO	1131