



ICN

MINISTERIO DE SALUD

INSTITUTO DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

"OSCAR TRELLES MONTES"

EPÓNIMOS Y OTROS NOMBRES PROPIOS EN NEUROLOGÍA



Adriana Ciudad de Andrade

El libro "Epónimos y otros nombres propios en Neurología", es una colección fácilmente utilizable, de estos términos de amplio uso en las ciencias neurológicas. Será de mucha ayuda para los especialistas jóvenes y estudiantes de estas especialidades.

La Dra. Adriana Ciudad es Neuropatóloga, Profesora Principal de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos y Médico del Instituto de Ciencias Neurológicas, con muchos años en la docencia.

Portada: versión de Theophile Gelée, de la Villa de Dieppe, Siglo XVI.

MINISTERIO DE SALUD
INSTITUTO DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS
"OSCAR TRELLES MONTES"

EPÓNIMOS Y OTROS NOMBRES PROPIOS EN NEUROLOGÍA

Adriana Ciudad de Andrade

Profesora Principal de Patología,
Universidad Nacional Mayor de San Marcos,
neuropatólogo del Instituto de
Ciencias Neurológicas
"Oscar Trelles Montes"

1995

PRÓLOGO

Las escuelas que han establecido los fundamentos de la neurología mundial nos han dejado también el recuerdo de los grandes maestros que fueron parte de ella. Este recuerdo es perennizado por el uso frecuente del nombre del maestro o descubridor asociado a la enfermedad o signo y se inicia generalmente con sus colaboradores, como una forma de honrar al gran profesor y de sentir que aún nos acompaña. La tradición oral, tan importante en medicina, transmite a lo largo de las generaciones estos epónimos. Aunque los tiempos modernos nos llevan a simplificar el conocimiento cada vez más, muchos de estos nombres son parte inseparable de las Neurociencias y nos ligan a sus inicios.

La Dra. Adriana Ciudad, de formación francesa y que ha tenido la oportunidad de recibir enseñanza de maestros peruanos y extranjeros, nos presenta ahora este conjunto de epónimos y nombres propios que nos parece va a ocupar un lugar propio entre el material de consulta de los neurólogos, los especialistas afines y nuestros estudiantes.

El Instituto de Ciencias Neurológicas se siente honrado al presentar esta publicación, respaldada por una importante investigación bibliográfica, que renueva los lazos con nuestros orígenes.

Juan Altamirano
DIRECTOR GENERAL

INTRODUCCIÓN

Durante mis años de docencia en neurología, he observado que los alumnos tienen cierto temor al curso puesto que, según ellos, se les enseña muchos nombres propios y cuadros clínicos que se ven con muy poca frecuencia o a veces sólo una vez en la vida. Con el correr de las clases y con la práctica, indudablemente que el temor desaparece pero han pasado varios meses o años durante los cuales muchos estudiantes, que podrían haber sido futuros neurólogos, han perdido su afición y se han dedicado a otras ramas menos arduas de la nosografía médica.

Es por esta razón que me permito poner a disposición de los estudiantes y de los médicos jóvenes este listado fácilmente utilizable de los nombres propios que se emplean en nuestra especialidad. Puesto que el diccionario solo define al epónimo como el nombre propio que remplace al de una enfermedad, he tenido que dividir esta obra en dos partes: la primera es el listado de los verdaderos «epónimos», enfermedades o síndromes que son identificados por el nombre propio de aquel que los descubrió o describió por primera vez (4). La mayor parte son enfermedades o síndromes mayormente neurológicos pero existen otras enfermedades de orden sistémico con algún compromiso del sistema nervioso y que hemos considerado importante incluir. La segunda parte son aquellos nombres propios que por uso señalan un reflejo, signo, prueba, etc. y que son de muy frecuente utilización en neurología. Existen muchos síndromes y enfermedades más y también signos, pruebas o formaciones anatómicas que falta consignar en esta relación por lo que solicito a mis lectores me hagan llegar estos nombres para publicarlos en la próxima edición que esperamos se realice pronto para poder subsanar las omisiones que se presenten.

Además del epónimo, en cada caso he señalado el tipo de herencia, en el caso de que se conozca; las causas, de haber sido determinadas; las manifestaciones clínicas y a veces, otro tipo de información útil. Adjuntamos una lista de abreviaturas y un corto listado de referencias bibliográficas que no significan sino un pequeño número de los libros y revistas que se pueden revisar y en donde se encuentran los diferentes nombres.

Queremos agradecer vivamente y en primer término a todos los investigadores que han dado su nombre a esta lista. En segundo lugar, a nuestros maestros, que se esforzaron en enseñarnoslos; a los pacientes, que fueron nuestra especial preocupación y a nuestros alumnos, quienes con sus constantes preguntas durante todos los años que hemos trabajado en el Departamento de Capacitación del Instituto de Ciencias Neurológicas, nos llevaron a concluir que una lista de epónimos sería para ellos de suma utilidad, y les permitiría liberar tiempo para permanecer algunas horas más a la cabecera de una cama de hospital con el enfermo como verdadero libro de neurología. Un reconocimiento muy especial a las Sras. secretarías Adela Romero y Pilar Llamas, a la Srta. Rosita Cruzado, al Lic. José Rodríguez y al Sr. Hector Núñez por su ayuda en el difícil arte de la computación y a mi familia por su comprensión y diario estímulo.



INDICACIONES

Después del número y el nombre se indica la forma de herencia. Luego del primer punto y coma (;) se menciona la causa de la enfermedad y luego del segundo, sus síntomas o signos.

ABREVIATURAS

H.A.R.	: herencia autosómica recesiva.
H.D.	: herencia dominante.
H. lig a X	: herencia ligada a cromosoma X.
HA	: hipertensión arterial.
HIC	: hipertensión intracraneal.
LCR	: líquido cefalorraquídeo.
PL	: punción lumbar.

EPÓNIMOS EN NEUROLOGÍA

- 1.- **AARSKOG, sind. de** : H. ligada a X; estatura corta, braquidactilia, hipertelorismo, cara redonda, criptorquidía.
- 2.- **AASE, sind. de** : H. ligada a X; anemia hipoplásica, pulgar con tres falanges, hipoplasia radial, estatura baja.
- 3.- **ACHARD-FOIX-MOUZON, sind. de** : agenesia del coxis y últimas vértebras sacras con incontinencia urinaria y fecal.
- 4.- **ADAMS-FOLEY, sind. de** : síntomas en el pre-coma hepático.
- 5.- **ADDISON, enf. de** : lesión de suprarrenal, generalmente por tuberculosis; hipotensión arterial, náuseas y vómitos, hiperpigmentación de la piel, diarreas, irritabilidad, hipoglicemia.
- 6.- **ADIE, sind. de** : pupila tónica, generalmente familiar; midriasis unilateral con arreflexia osteotendinosa.
- 7.- **AICARDI, sind. de** : no familiar, generalmente en mujeres, presenta mosaicismo; convulsiones, espasmo de flexión, agenesia del cuerpo calloso, depigmentación zonal del epitelio, fusión de vértebras.
- 8.- **ALAJOUANINE y PETIT-DUTAILLES, sind. de** : condromas ventrales en discos intervertebrales, frecuentes en columna cervical, compresión lenta con dolores radiculares y paraplejía.
- 9.- **ALBERS-SCHONBERG, enf. de** : H. AR ó AD; alteración en el metabolismo de la tirocalcitonina; osteopetrosis severa, hematopoyesis extramedular por fibrosis de la médula ósea, hipertensión endocraneana ocasional.
- 10.- **ALBRIGHT, sind. de** : H. ligada a X; pseudopseudohipoparatiroidismo; estatura pequeña, retardo mental, convulsiones, hipocalcemia e hiperfosfatemia, cara redonda y mineralización ósea.
- 11.- **ALEXANDER, enf. de** : leucodistrofia con megalencefalia, se encuentra desmielinización difusa con pérdida neuronal y reacción astrocitaria con abundantes fibras de Rosenthal; retardo mental, parálisis, epilepsia y síndrome demencial.

- 12.- **ALPERS, enf. de** : H. AR; metabolismo alterado del ácido cítrico entre succinil- Coenzima A y malato; poliodistrofia cerebral progresiva con microcefalia, sordera, ceguera, cirrosis y miopatía.
- 13.- **ALSTRÖM-HALLGREN, sind. de** : H. AR; obesidad, hipogonadismo, retinitis pigmentosa, sordera, nevus y polidactilia.
- 14.- **ALZHEIMER, enf. de** : demencia presenil con deterioro mental progresivo: memoria, gnosis, praxia, lenguaje.
- 15.- **ANDERMAN, sind. de** : H. AR; retardo mental, neuropatía sensorimotor, paraplejia flácida, rasgos dismórficos.
- 16.- **ANDERSEN, enf. de** : H. AD; deficiencia de amilo - 1,4-1,6 transglucosidasa; es una glicogenosis tipo IV, aminopectinosis, cirrosis hepática y debilidad muscular.
- 17.- **ANDERSON-FABRY, enf. de** : angiokeratoma corporis difusum, ver Fabry, enf. de.
- 18.- **ANDRADE, enf. de** : H. AR; neuropatía amiloide; anestesia al dolor y temperatura, al inicio en miembros inferiores luego los superiores, alteraciones esfinterianas, impotencia.
- 19.- **ANTON, sind. de** : lesión bilateral de corteza visual, anosognosia en la que el paciente desconoce su ceguera.
- 20.- **APERT, sind. de** : H. AD, se presenta con mayor frecuencia en padres de edad madura; sindactilia de pies y manos, craneosinostosis, a veces encefalocele frontonasal, retardo mental ocasional.
- 21.- **ARAN-DUCHENNE, atrofia muscular progresiva de**: atrofia muscular del adulto con atrofia y fibrilaciones de la mano, brazos, hombros y tronco, sin alteraciones de la sensibilidad.
- 22.- **ARMENDARES, sind. de** : H AR ó lig X; cráneosinostosis, enanismo, microcefalia, retinitis pigmentosa.
- 23.- **ARMSTRONG, sind. de** : coriomeningitis linfocitaria.
- 24.- **ARNOLD, neuralgia de** : dolor neural del nervio suboccipital.
- 25.- **ARNOLD-CHIARI, malformación de** : desproporción entre tamaño de fosa posterior y cerebelo lo que produce alargamiento del vermis y desplazamiento inferior de las amígdalas a través del agujero magno.

- 26.- **ARNOLD PICK, sind. de** : afasia, agnosia y apraxia por lesión del lóbulo occipital.
- 27.- **AUSTIN, enf. de** : H. AR; déficit de múltiples sulfatasas; cambios patológicos de leucodistrofia metacromática y evidencia de mucopolisacaridosis; retardo psicomotor, cambios esqueléticos, ictiosis, nublamiento corneal y demencia progresiva con muerte entre los 3 y 10 años.
- 28.- **AVELLIS, sind. de** : lesión de X y XI bulbar; hemianestesia disociada contralateral y parálisis ipsilateral de paladar, faringe y XI bulbar.
- 29.- **AXENFELD-SCHÜRENBERG, sind. de** : parálisis óculo-motora cíclica congénita.
- 30.- **BAASTRUP, enf. de** : osteoartritis de apófisis espinosas lumbares y últimas dorsales.
- 31.- **BABINSKI-FRÖLICH, sind. de** : lesión del núcleo medio de la región tuberiana; falta de desarrollo sexual con obesidad de distribución femenina, ginecomastia, alteraciones óseas.
- 32.- **BABINSKI-NAGEOTTE, sind. de** : lesión de V, IX, X y XI; hemiplejía contralateral, parálisis de faringe, laringe, lengua, anestesia y ataxia homolateral.
- 33.- **BABINSKI-VAQUEZ, sind. de** : pupila de Argyll-Robertson y arreflexia aquiliana y patelar, linfocitosis del LCR y aortitis de origen sífilítico.
- 34.- **BALINT, sind. de** : lesión parietooccipital bilateral; desorden visuoespacial con parálisis psíquica de fijación, ataxia óptica y alteración de la atención visual con visión normal.
- 35.- **BALO, esclerosis múltiple tipo** : inicio agudo y curso fulminante en 2 y 3 década con esclerosis concéntrica.
- 36.- **BANNAYAN-ZONANA, sind. de** : enfermedad familiar; macrocefalia, esclerosis craneal, hipomelanosis de Ito, hematomas mesodérmicos.
- 37.- **BARRAQUER-SIMMONDS, sind. de** : adelgazamiento de parte superior del cuerpo en mujeres con esteatopigia.
- 38.- **BARRE-LIEOU, sind. de** : espondilosis cervical con síndrome del simpático cervical posterior: cefalea, dolor de ojos y oídos, braquialgias.

- 39.- **BARTHOLIN-PATAU, sind. de :** trisomía 13; edad materna mayor; holoprosencefalia, polidactilia, retardo mental, defecto de la línea media, convulsiones.
- 40.- **BASSEN-KORNZWEIG, enf. de :** H. AR; defecto de vitamina E por malabsorción dando una α -beta lipoproteinemia; degeneración espinocerebelosa con neuropatía simétrica distal, acantocitosis, retinitis pigmentosa y síndrome de neurona motora anterior.
- 41.- **BASTIAN, sind. de :** lesión espinal transversal con etapas sucesivas de paraplejía y anestesia y luego espasticidad y reflejos de defensa y automatismo medular.
- 42.- **BATTEN-MAYOU, enf. de :** H. AR; alteración en la síntesis de las glicoproteínas; forma juvenil con hipotonía y ataxia, convulsiones, alteraciones visuales y del lenguaje, demencia.
- 43.- **BAYLE, enf. de :** parálisis general progresiva de origen sifilítico: demencia, delirio, trastornos pupilares, disartria, temblor.
- 44.- **BEALS, sind. de :** H. AD; dolicoestenomelia con aracnodactilia, micrognatia, pabellón auricular con arrugas especiales, cifoescoliosis.
- 45.- **BECKER, enf. de :** H. lig X; distrofia muscular lentamente progresiva de inicio tardío, pseudohipertrofia gemelar y alteraciones en varios grupos musculares.
- 46.- **BECKWITH-WIEDEMANN, sind. de :** presentación esporádica; macrosomía, macroglosia, omfalocele, hipoglicemia en la infancia, policitemia, a veces presencia de varios tumores abdominales.
- 47.- **BEHCET, enf. de :** de origen desconocido, a veces con alteraciones inmunológicas; ulceración recurrente periorificial, uveítis o iridociclitis, encefalitis, neuropatía periférica con vasculitis.
- 48.- **BELL, parálisis de :** parálisis facial periférica de causa hasta ahora desconocida, sensación de rigidez muscular, a veces parestesias unilaterales, dolor y trastornos sensoriales o vegetativos discretos.
- 49.- **BENEDIKT, sind. de :** síndrome tegmental del mesencéfalo; parálisis oculomotor homolateral, ataxia, temblor e hipercinesia contralateral.

- 50.- **BERARDINELLI, sind. de** : H. AR; aumento del factor liberador hipotalámico; retardo mental, crecimiento y maduración acelerados, hipertrofia muscular, hirsutismo, hepatomegalia con presencia de grasas libres.
- 51.- **BERG, enf. de** : H. AR; alteración de filamentos intermedios por algunos tóxicos; neuropatía distal sensorimotor, atrofia óptica, nistagmus, espasticidad, pelo zambo.
- 52.- **BERNHARDT, sind. de** : neuralgia del fémoro - cutáneo, molestias y parestesias de los 2/3 inferiores de parte anteroexterna del muslo.
- 53.- **BERTOLOTTI, sind. de** : sacralización de la 5ª lumbar, escoliosis y neuralgia del ciático.
- 54.- **BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, enf. de** : sarcoidosis, origen desconocido; linfadenopatía, fiebre, cuadro pulmonar, meningoencefalitis, uveoparotiditis, diabetes insípida, papiledema, alteraciones del VII par.
- 55.- **BIANCHI, sind. de** : afasia sensorial con apraxia y alexia por lesión del lóbulo parietal izquierdo.
- 56.- **BIELSCHOWSKY-BREMMER, sind. de** : alteración de la formación del rafe produciendo gliosis que desemboca en siringomielia.
- 57.- **BIELSCHOWSKY-JANSKY, enf. de** : H. AR; lipofuscinosis ceróidea; forma infantil tardía de 18 meses a 4 años, retardo mental, convulsiones, alteraciones de la marcha, tetraplejía espástica, muerte generalmente a los 10 años.
- 58.- **BIEMOND, sind. de** : retardo mental, hipogonadismo-hipogonadotrófico, obesidad, polidactilia, coloboma del iris.
- 59.- **BING, sind. de** : alteraciones vegetativas, eritroprosopalgia, cefalea.
- 60.- **BINSWANGER, enf. de** : perfusión alterada por reducción en el límite inferior de la autoregulación en casos de hipertensión arterial; demencia y signos neurológicos focales.
- 61.- **BJORNSTAD, sind. de** : H. AR; pelo torcido (pili torti) con sordera sensorial.
- 62.- **BLANCHET, sind. de** : alteración de la cadena simpática lumbar; causalgia, lumbalgia.

- 63.- **BLOCH-SULZBERGER, sind. de :** H. AR ó lig X; incontinencia pigmentaria, retardo mental, microcefalia, espasticidad, convulsiones, estrabismo, retinitis pigmentaria.
- 64.- **BLOOM, sind. de :** H. AR; estatura pequeña, eritema telangiectásico de cara, frecuencia de tumores malignos variados.
- 65.- **BODECHTEL Y GUTTMANN, enf. de :** panencefalitis esclerosante subaguda.
- 66.- **BODER-SEDGWICK, sind. de :** otro nombre para el síndrome de Louis-Barr, ataxia telangiectasia.
- 67.- **BOLLINGER, apoplejía de :** hemorragia cerebral de origen traumático por ruptura de vasos intrínsecos.
- 68.- **BONNET-DECHAUME-BLANC, sind. de :** angiomas neurocutánea con aneurisma cirsoideo de retina, aneurisma arterio-venoso tálamo-mesencefálico y angiomas fronto-orbitarios.
- 69.- **BONNIER, sind. de :** compromiso del núcleo de Deiters, IX, X y V nervios; vértigo, nistagmus, palidez, hemiplejía contralateral, taquicardia y somnolencia.
- 70.- **BOURNEVILLE, enf. de :** H. AD; facomas o crecimientos hamartomatosos en piel, nódulos gliales y angiomas en cerebro, retardo mental, convulsiones, alteraciones óseas.
- 71.- **BOWEN-CONRADI, sind. de :** H. AR; retardo del crecimiento, micrognatia, clinodactilia, microcefalia, movimientos restringidos de cadera y rodillas.
- 72.- **BREGEAT, sind. de :** angiomas óculo-orbitario y tálamo-encefálico.
- 73.- **BRILL-ZINSSER, enf. de :** meningoencefalitis por rickettsias; fiebre, malestar general, cefalea, dolores generalizados, exantema, estupor, hemiplejía, afasia, neuritis óptica, coma.
- 74.- **BRISSAUD, sind. de :** proceso inflamatorio o neoplásico del facial; espasmo facial en un lado con parálisis espástica contralateral.
- 75.- **BRISSAUD, tortícolis mental de :** desviación e inclinación de cabeza por contracción de músculos del cuello y/o cabeza en forma espasmódica.
- 76.- **BRISSAUD Y LEREBoullet, enf. de :** hemicraneosis; hipertrofia ósea localizada hiperostótica.

- 77.- **BRISTOWE, sind. de :** tumor del cuerpo calloso; hemiplejia del lado de la lesión, dificultad en la deglución, demencia.
- 78.- **BROWN-SEQUARD, sind. de :** paresia espástica y anestesia propioceptiva homolateral y anestesia al dolor y temperatura contralateral por hemisección medular.
- 79.- **BROWN-VIALETTO-VAN LAERE, sind. de :** H. AR; pérdida de neurona motora anterior, episodios de sordera y parálisis de nervios craneales VII a IX, en adultos.
- 80.- **BRUN, sind. de :** hidrocefalia intermitente por cisticercosis: vértigo, vómitos, cefalea, disturbios visuales, producidos por el cambio de posición de la cabeza.
- 81.- **BRUNS, ataxia frontal de :** en las lesiones prefrontales se presenta ataxia sin dismetría y asinergia
- 82.- **BRUSHFIELD-WYATT, enf. de :** H. AD; es igual a la esclerosis tuberosa, con pseudoadenomas sebáceos, tumores varios.
- 83.- **BUOILLAUD, enf. de :** carditis, corea, artritis de origen inmunológico por fiebre reumática.
- 84.- **BURKITT, linfoma de :** producido por el virus Epstein-Barr, es un tumor nasofaríngeo de células linfocíticas.
- 85.- **CAFFEY, sind. de :** H. AR; defecto de galactosidasa hepática; retardo mental y retardo del crecimiento, convulsiones, cara tosca, mancha cereza macular, hepatomegalia con histiocitos azules.
- 86.- **CAISSON, enf. de :** decompresión por baja de presión atmosférica; colapso circulatorio con embolismo gaseoso y graso en sustancia gris de cerebro, cerebelo y tronco encefálico y mielitis con formación de burbujas.
- 87.- **CAMURATI-ENGELMANN, sind. de :** H. AD; displasia diafisaria progresiva, esclerosis de la base del cráneo, sordera, cefalea.
- 88.- **CANAVAN, enf. de :** H. AR; esclerosis difusa de la sustancia blanca; retardo mental, agrandamiento de la cabeza, hipotonía y posteriormente parálisis espástica, hiperproteínorrea.
- 89.- **CARPENTER, sind. de :** H. AR; sinostosis de suturas sagital y/o lambdoidea;acrocefalia, polidactilia, obesidad, retardo mental, hipogonadismo, sindactilia, cardiopatías.

- 90.- **CASAL, enf. de** : pelagra; diarrea, dermatitis, demencia.
- 91.- **CAVARE, sind. de** : parálisis periódica familiar hipokalémica.
- 92.- **CESTAN-CHENAIS, sind. de** : trombosis de ramas de arterias vertebrales; hemiparesia contralateral, anestesia disociada, sind. de Horner, alteraciones cerebelosas, nistagmus, parálisis de cuerda vocal y paladar, disfagia.
- 93.- **CESTAN-LEJONNE, sind. de** : distrofia muscular progresiva esclerosante o limitante con atrofia y rigidez por fibrosis.
- 94.- **CHAGAS, enf. de** : producida por *Tripanosoma cruzi*; meningoencefalitis, edema focal, hipertensión endocraneana por presencia de nódulos inflamatorios.
- 95.- **CHARCOT, enf. de** : esclerosis lateral amiotrófica forma clásica: atrofia muscular progresiva de miembros superiores con parálisis espástica de miembros inferiores con hiperreflexia y Babinski.
- 96.- **CHARCOT, esclerosis múltiple tipo** : es la forma clásica de esclerosis en placas, edad de inicio entre 20 y 40 años, parestesias, debilidad muscular, ataxia, alteraciones visuales, nistagmus, neuritis óptica en forma episódica.
- 97.- **CHARCOT Y JOFFROY, paquimeningitis de** : inflamación crónica de meninges especialmente de médula espinal en la sífilis; dolor segmentario en cintura escapular, parestesias, anestesia y fasciculaciones de miembros superiores.
- 98.- **CHARCOT-MARIE-TOOTH, enf. de** : H. AR ó AD; atrofia muscular peronea por polineuropatía sensori - motor, deformidad de pies, dificultad en la marcha, ataxia.
- 99.- **CHARCOT-WEISS-BARBER, sind. de** : síndrome del seno carotídeo: caída de la presión arterial, bradicardia, pérdida del conocimiento y convulsiones.
- 100.- **CHARCOT-WILBRAND, sind. de** : oclusión de arteria cerebral posterior dominante; agnosia visual e incapacidad para reconocer imágenes.
- 101.- **CHARLIN, sind. de** : neuralgia del nervio ciliar; dolor en la raíz y alas de la nariz, congestión nasal, hiperhemia del ojo, edema de la conjuntiva y párpados y lagrimeo.

- 102.- **CHEDIAK-STEINBRINCK-HIGASHI, enf. de :** H. AR; lisosomas gigantes en neutrófilos con granulaciones PAS-; alteración de la pigmentación, fotofobia, nistagmus, albinismo retiniano progresivo.
- 103.- **CHEMKE-HARD, sind. de :** H. AR; hidrocefalia, agiria y displasia retiniana.
- 104.- **CHIRAY-FOIX-NICOLESCO, sind. de :** oclusión de las arterias medianas interpedunculares en parte rostral del núcleo rojo, haz rubrotalámico y área pretectal; temblor intencional, oftalmoplejia, alteración de la mirada conjugada.
- 105.- **CHURG Y STRAUSS, angéitís de :** vasculitis alérgica; asma, leucocitosis con eosinofilia, neuropatía por vasculitis.
- 106.- **CLARKE, enf. de :** hemiplejia infantil con síntomas cerebelosos.
- 107.- **CLAUDE, parálisis residual de :** secuela de atrofia y parálisis en la poliomielitis anterior aguda.
- 108.- **CLAUDE, sind. de :** lesión de III nervio y núcleo rojo; paresia oculomotor homolateral con ataxia y temblor contralateral.
- 109.- **CLIVUS-KANTEN, sind. de :** parálisis oculomotora bilateral en pacientes con hemorragia cerebral e inundación ventricular.
- 110.- **CLOUSTON, sind. de :** H. AD; distrofia de las uñas, palmas y plantas disqueratóticas, hipoplasia del pelo.
- 111.- **COATS, enf. de :** retinopatía exudativa
- 112.- **COBB, sind. de :** angiomatosis meningomedular; angioma cutáneo e intraraquídeo.
- 113.- **COCKAYNE, enf. de :** H. AR; defecto en la reparación de DNA; enanismo, cara de pájaro, atrofia retinal con ceguera, dermatitis.
- 114.- **COFFIN-LOWRY, sind. de :** H. lig X o AR; facies característica, retardo mental, microcefalia, anormalidades óseas.
- 115.- **COFFIN-SIRIS, sind. de :** hipoplasia del 5º dedo y uñas de los pies, retardo mental, hipotonía, estatura baja, microcefalia.
- 116.- **COGAN, sind. de :** queratitis intersticial no específica y sordera sensorial, a veces vértigos.

- 117.- **COHEN, sind. de :** H. AR; hipotonía, obesidad sobre todo en la adolescencia, hipoplasia del maxilar con incisivos prominentes, retardo mental.
- 118.- **COLLET-SICARD, sind. de :** lesión del espacio retroparotídeo con parálisis de los últimos 4 nervios craneales.
- 119.- **CONRADI-HÜNERMANN, sind. de :** H. AD; asimetría de miembros mineralización punctata en huesos, escoliosis, atropoderma folicular.
- 120.- **CONTRELL-HALLER-RAWITSCH, sind. de :** eventración visceral tóraco-abdominal y exencefalia.
- 121.- **CORNELIA DE LANGE, sind. de :** aparición esporádica; retardo estatural, retardo mental, microbraquiocefalia, hirsutismo, micrognatia con boca y labios característicos.
- 122.- **COSTEN, sind. de :** artrosis témporomandibular; dolor que se irradia a mandíbula y sien al masticar, tinnitus, sordera, mareos.
- 123.- **COTUGNO, enf. de :** dolor en trayecto del nervio ciático, generalmente exacerbado por aumento de presión intraabdominal.
- 124.- **CREUTZFELDT-JAKOB, enf. de :** probable etiología viral; demencia progresiva, mioclonías, ataxia, somnolencia de evolución mortal.
- 125.- **CRIGLER-NAJJAR, enf. de :** postura y movimientos anormales; ictericia congénita y familiar, kernicterus.
- 126.- **CROHN, enf. de :** ileitis regional a veces con neuropatía o miopatía.
- 127.- **CROME, enf. de :** H. AR, microcefalia, cataratas, encefalopatía y necrosis tubular renal.
- 128.- **CROUZON, enf. de :** H. AD; cráneosinostosis, disostosis cráneofacial, proptosis ocular por órbitas planas.
- 129.- **CROW-FUKASE, sind. de :** mieloma múltiple con polineuropatía, pigmentación de la piel, edema, papiledema, hirsutismo, hipogonadismo y tiroidismo.
- 130.- **CUSHING, sind. de :** hiperplasia de la corteza suprarrenal; hipertensión, policitemia, hiperglicemia, obesidad, hipertrichosis, estrías de la piel.
- 131.- **DANDY-WALKER, malformación de :** a veces H. AR; dilatación del IV ventrículo con desplazamiento anterior del vermis y atresia de los forámenes de Magendie y Lushka.

- 132.- **DAWSON, enf. de :** panencefalitis por virus del sarampión; deterioro intelectual, incoordinación, ataxia, mioclonías, convulsiones.
- 133.- **DE LANGE, sind. de :** hipertrofia muscular congénita, retardo mental, trastornos extrapiramidales.
- 134.- **DE SANCTIS-CACCHIONE, sind. de :** H. AR; defecto en la reparación de DNA; xeroderma pigmentosa, retardo mental severo, microcefalia, crecimiento y desarrollo retardados.
- 135.- **DEBRE-MARIE, sind. de :** enanismo hipofisario con cara juvenil y rasgos finos, hipotermia, oliguria, hipotrofia genital.
- 136.- **DEJERINE Y ROUSSY, sind. de :** hipostesia contralateral especialmente de sensibilidad profunda con dolor intenso (hiperpatía).
- 137.- **DEJERINE Y THOMAS, enf. de :** H. AD o esporádica; atrofia olivopontocerebelosa; ataxia, disartria, temblor de extremidades, hipotonía muscular, demencia. .
- 138.- **DEJERINE, sind. bulbar de :** lesión bilateral de la arteria espinal anterior del bulbo; hemiplejía y hemianestesia doble con parálisis de la lengua sin tomar la cara.
- 139.- **DEJERINE-KLUMPKE, sind. de :** parálisis de plexo braquial C8 ó D1 producidos por tumores en ápex pulmonar o fractura de clavícula o cabeza humeral o a veces por aneurisma del arco de la aorta.
- 140.- **DEJERINE-SOTTAS, enf. de :** H. AR; neuropatía hipertrófica con engrosamientos epineurales en «bulbos de cebolla».
- 141.- **DENBOROUGH, enf. de :** H. AD; flujo de Ca a músculo por anestesia general; hipertermia, rigidez muscular, rabdomiolisis, puede haber muerte en individuos afectados.
- 142.- **DENNIE-MARFAN, sind. de :** en sífilis congénita; retardo mental y parálisis flácida o espástica.
- 143.- **DERCUM, enf. de :** alteración del metabolismo adiposo; depósitos grandes de grasa, dolorosos, en hombros, brazos y piernas.
- 144.- **DEVIC, enf. de :** esclerosis múltiple forma limitada, con mielopatía y ceguera.
- 145.- **DI MAURO-BANK, sind. de :** miopatía por defecto de carnitina palmitil-transferasa.

- 146.- **DI GEORGE, anomalía de** : alteración del 4º arco braquial y bolsa faríngea; hipoplasia del timo y paratiroides, hipocalcemia, convulsiones, cardiopatía, hipertelorismo, retardo mental.
- 147.- **DIVRY-VAN BOGAERT, sind. de** : retardo mental, cutis marmorata, convulsiones, síndrome extrapiramidal, demencia, tetraplejia.
- 148.- **DONOHUE, sind. de** : H. AR; deficiencia adiposa prenatal, labios gruesos, cara chica, orejas grandes, alteraciones endocrinas.
- 149.- **DOTT-BAILEY, sind. de** : acromegalia con aspecto eunucoide por adenoma mixto de la hipófisis.
- 150.- **DOWN, sind. de** : trisomía 21; tiene gran importancia la edad materna mayor; retardo mental, hipotonía, ojos mongólicos, macroglosia.
- 151.- **DUANE, sind. de** : ensanchamiento de la hendidura palpebral en abducción y estrechamiento en adducción.
- 152.- **DUBOWITZ, sind. de** : H. AR; retardo del crecimiento intrauterino, eczema, retardo mental, microcefalia, cara rara.
- 153.- **DUCHENNE, enf. de** : H. lig X; alteración de la membrana muscular; distrofia muscular progresiva con pseudohipertrofia muscular de inicio precoz y curso rápido.
- 154.- **DUCHENNE-GRIESINGER, sind. de** : distrofia muscular progresiva forma pseudohipertrofica especialmente de las pantorrillas.
- 155.- **DUPUYTREN, contractura de** : contractura de fascia palmar.
- 156.- **EAGLE, sind. de** : elongación del proceso estiloides que produce dolor facial atípico, dolor en el cuello y el oído.
- 157.- **EAGLE-BARRET, sind. de** : H. lig a X; ausencia de músculos abdominales con abdomen prominente y caído (prune belly), criptorquidea y anomalías del tracto urinario.
- 158.- **EALES, enf. de** : vasculitis retinal con hemorragias recurrentes en la retina y en el vítreo.
- 159.- **EATON-LAMBERT, sind. de** : en el curso de enfermedades neoplásicas; sind. miasténico de musculatura proximal con muy poco compromiso de músculos extraoculares.

- 160.- **EDWARDS, sind. de** : trisomía 18, quiza es de importacia la edad materna madura; peso escaso. desarrollo pobre, dolicocefalia, micrognatia, displasia de tubo digestivo y urogenital.
- 161.- **EHLERS-DANLOS, sind. de** : H. AD; defecto en el entrecruzamiento colágeno; hiperextensión articular, estatura pequeña con cifoescoliosis, piel hiperextensible con contusiones fáciles.
- 162.- **EICHORST, sind. de** : distrofia muscular progresiva forma fémorotibial.
- 163.- **EKBOM, enf. de** : esferas axónicas en edad senil.
- 164.- **EKBOM, piernas inquietas de** : movimientos constantes de piernas, generalmente nocturnos, a veces con parestesias, pesadez, enfriamientos.
- 165.- **ELLIS-VAN CREVELD, sind. de** : H. AR; retardo mental, polidactilia, displasia dental y ausencia de pelo, cardiopatías.
- 166.- **ELPENOR, sind. de** : alteraciones del comportamienmto después de intoxicación alcohólica.
- 167.- **EMERY-DREYFUSS, enf. de** : H. Lig X; distrofia muscular progresiva con contracturas articulares múltiples, cardiopatía.
- 168.- **ENGELMANN, sind. de** : displasia diafisaria, base del cráneo y hueso frontal engrosado y debilidad muscular.
- 169.- **ERB, distrofia de** : distrofia muscular progresiva de cinturas escapular y pelviana.
- 170.- **ERB, parálisis de** : paraplejia espástica por alteración sifilítica de la médula espinal.
- 171.- **ERB-CHARCOT, enf. de** : parálisis espinal espástica de inicio en la edad adulta: paraplejia espástica sin transtornos de sensibilidad o esfinterianos.
- 172.- **ERB-DUCHENNE, parálisis de** : por tracción o golpe en la cabeza o en el hombro se produce parálisis de plexo braquial alto: deltoides, biceps radial, supra e infraespinoso y romboides.
- 173.- **ERB-GOLDFLAM, enf. de** : o miastenia gravis, fatigabilidad muscular progresiva de inicio en musculatura externa de los ojos y extensible a otros grupos musculares.
- 174.- **ESPILDORA-LUQUE, sind. de** : ceguera temporal de un ojo y hemiplejia del lado opuesto.

- 175.- EULENBERG, sind. de :** H. AD; fenómeno miotónico desencadenado con el frío.
- 176.- EWING, tumor de :** osteosarcoma que puede comprometer cráneo.
- 177.- FABRY, enf. de :** H. lig X; déficit de ceramide-trihexosidasa; angioqueratomas difusos, con dolor y parestesias, rash máculopapular, insuficiencia renal, opacidad de córneas.
- 178.- FAHR, enf. de :** H. AD; calcinosis estrífo-palido-dentada; demencia progresiva, convulsiones, rigidez, ataxia cerebelosa, degeneración macular pigmentaria.
- 179.- FALCONER-WEDDELL, sind. de :** compresión costoclavicular de arteria subclavia y plexo braquial entre clavícula y 1ª costilla.
- 180.- FARBER, enf. de :** H. AR; déficit de ceraminidasa lisosomal; hinchazón dolorosa de articulaciones y presencia de nódulos subcutáneos, retardo mental, alteraciones respiratorias con emisión de grito raro.
- 181.- FAZIO-LONDE, enf. de :** H. AR; pérdida de neurona motora anterior de causa no determinada; parálisis regular y progresiva de nervios craneales III, IV, V, VI, VII, X y XII en la infancia.
- 182.- FILIMONOFF, sind. de :** focos lacunares protuberanciales; marcha a pequeños pasos, disartria, parálisis labio-gloso-faringo-laríngea y risa y llanto espasmódicos.
- 183.- FOERSTER, enf. de :** miotonía genralizada con distrofia muscular, disartria, retardo mental, arreflexia.
- 184.- FOIX Y ALAJOUANINE, sind. de :** mielitis necrotizante subaguda con daño medular especialmente lumbosacro por lesiones vasculares arteriales y venosas.
- 185.- FOIX, sind. de :** lesión del seno cavernoso generalmente infecciosa; compromiso de III, IV y VI y rama oftálmica del V nervio craneal.
- 186.- FÖLLING, enf. de :** fenilcetonuria; H. AR; déficit de fenil-alanina hidroxilasa; retardo mental, convulsiones, ataxia moderada y temblor.
- 187.- FORBES CORI, enf. de :** déficit de amil-1,6,glucosidasa; es una glucosidosis tipo III, miopatía, dolor y debilidad al ejercicio.

- 188.- FOSTER-KENNEDY, sind. de :** neoplasia de la región del esfenoides o superficie orbitaria de lóbulo frontal; atrofia óptica del lado de la lesión y papiledema contralateral.
- 189.- FOTHERGILL, neuralgia de :** causas diversas o infecciones dentarias; crisis súbita de dolor lacerante, momentáneo, en cualquiera de las ramas del trigémino.
- 190.- FOVILLE, sind. de :** lesión de la protuberancia, generalmente de origen vascular; hemiplejia contralateral, parálisis del VII nervio y de la mirada conjugada lateral homolateral.
- 191.- FRASER, sind. de :** H. AR; criptoftalmus, sindactilia cutánea, defectos genitales, del paladar y del oído medio.
- 192.- FREEMAN-SHELDON, sind. de :** H. AD; cara de «máscara», con boca pequeña de «silbador», blefarofimosis, desviación cubital de manos, estrabismo.
- 193.- FREY, sind. de :** secuela de trauma o infección de parótida; al ingerir alimentos muy sazonados hay enrojecimiento, calor, y perspiración de la mejilla del lado comprometido.
- 194.- FRIEDMAN, sind. de :** luego de un traumatismo encefalo-craneano; amnesia, vértigo, cefalea, insomnio, fatigabilidad.
- 195.- FRIEDMAN-NONNE, sind. de .** sífilis nerviosa; síndrome meníngeo, raquialgias, cefalea, trastornos sensitivos varios.
- 196.- FRIEDREICH, enf. de :** H. AR; ataxia de la marcha, alteraciones de la sensibilidad profunda, disartria, alteraciones visuales, atrofia óptica, cardiopatía.
- 197.- FROIN-NONNE, sind. de:** hiperproteinorrea, xantocromía, alteración de la circulación y coagulación del LCR por alta densidad.
- 198.- FUCHS, enf. de :** mielodisplasia; falta de control esfinteriano; enuresis, deformidades de los pies, alteraciones sensitivas y trastornos tróficos.
- 199.- FUKUHARA, encefalopatía de :** insuficiencia en actividad de citocromo C reductasa; mioclonías, ataxia, convulsiones, sordera, atrofia óptica y neuropatía periférica.

- 200.- **GALLOWAY-MOWAT, sind. de :** H. AR; hernia del hiatus, microcefalia, síndrome nefrótico.
- 201.- **GAMSTORP, enf. de :** H. AR; parálisis hiperkalémica; ataques de parálisis durante periodo de reposo después de ejercicio.
- 202.- **GANSER, sind. de :** alteraciones transitorias de percepción, memoria, desorientación en la depresión o pseudodemencia.
- 203.- **GARCIN, sind. de :** lesión de nasofárinx, generalmente por tumor; parálisis de casi todos los nervios craneales de III a X.
- 204.- **GARDNER, sind. de :** neuralgia petrosa de tipo vegetativo.
- 205.- **GARIN-BUJADOUX-BANNWARTH, sind. de :** lesión por espiroquetas; cefalea, mialgias, rigidez de nuca, parálisis del VII nervio.
- 206.- **GASTAUT-LENNOX, sind. de :** encefalopatía epiléptica en niños con ataques tónicos y ausencias atípicas, retardo mental, y EEG característico.
- 207.- **GAUCHER, enf. de :** H. AR ó AD; defecto en glucocerebrosidasa; esfingolipidosis tipo infantil, juvenil y adulta; hepatoesplenomegalia, retardo mental, alteraciones óseas, convulsiones, mioclonías.
- 208.- **GAYET-WERNICKE, sind. de :** polioencefalitis periacueductal.
- 209.- **GELINEAU, enf. de :** bruscos ataques de sueño con crisis de catalepsia, caídas, a veces se habla en sueños.
- 210.- **GELLE, sind. de :** alteración del núcleo coclear y haz piramidal; alteraciones de la audición y paresia facial homolateral con hemiplejía contralateral.
- 211.- **GERHARDT, sind. de :** parálisis bilateral del abducens.
- 212.- **GERLIER, enf. de :** lesión del VIII nervio; ataques súbitos y transitorios de vértigo, ptosis palpebral, parálisis de brazos y piernas, dolor de espalda y de nuca.
- 213.- **GERSTMANN, sind. de :** lesión de circunvolución angular, generalmente de origen vascular; acalculia, agnosia de dedos, desorientación derecha-izquierda, agrafia.
- 214.- **GERSTMANN-STRAUSSLER-SCHEINKER, sind. de :** a veces familiar; de probable origen viral; ataxia espino-cerebelosa, demencia.

- 215.- **GILLES DE LA TOURETTE, sind. de** : tics múltiples, gesticulaciones imitativas, movimientos estereotipados, sonidos raros y guturales, coprolalia.
- 216.- **GODTFREDSEN, sind. de** : lesión del V, VI y XII nervio por invasión del seno cavernoso por tumor del nasofárinx; oftalmoplejia, anestesia, neuralgia en el área trigeminal y parálisis del XII,
- 217.- **GOLDENHAR-GORLIN, sind. de** : anomalía facio-aurículo-vertebral; hipoplasia unilateral de cara con huesos y tejidos blandos comprometidos, defectos esqueléticos y malformaciones del sistema nervioso central.
- 218.- **GOLTZ, sind. de** : poiquilodermia, hipoplasia dermal focal, sindactilia, anomalías dentarias.
- 219.- **GORLIN, sind. de** : displasia ósea, dientes y tejido conectivo, puentes supraorbitarios prominentes, limitaciones articulares.
- 220.- **GORLIN-GOLTZ, sind. de** : carcinoma basocelular nevoide con retardo mental, frente abollada, cataratas, tumores viscerales y deformidades esqueléticas.
- 221.- **GOUGEROT-SJOGREN, sind. de** : enfermedad inmunitaria de causas diversas; sequedad de mucosas: boca, ojos, genitales; agrandamiento de parótidas y glándulas lacrimales.
- 222.- **GRAEFE, enf. de** : oftalmoplejia progresiva crónica.
- 223.- **GRANEDIGO, sind. de** : infección de la punta del peñasco; dolor en la cara y estrabismo interno con diplopia.
- 224.- **GRAVES-BASEDOW, enf. de** : hipertiroidismo de causa diversa; temblor, exoftalmus con alteración de la convergencia y parpadeo lento, debilidad muscular.
- 225.- **GREBE, sind. de** : H. AR; estatura pequeña debida a deficiencia en longitud de miembros.
- 226.- **GREENFIELD, enf. de** : H. AR; leucodistrofia metacromática por deficiencia en aril-sulfatasa A; cuadriparesia, signos bulbares, demencia, atrofia óptica e incoordinación.
- 227.- **GREIG, sind. de** : desarrollo anormal de alas menores del esfenoides, hipertelorismo, braquicefalia, sindactilia y retardo mental.

- 228.- **GRINKER, mielinopatía de :** desmielinización aguda, masiva, probablemente hipóxica-isquémica por alteración del metabolismo de la oligodendroglía.
- 229.- **GROENBLAD-STRANDBERG-TOURAINÉ, sind. de :** pseudoxantoma elástico con estrías angioides.
- 230.- **GRUBER, sind. de :** malformación craneofacial, sindactilia, meningoencefalocele, displasia quística de órganos.
- 231.- **GUERIN-STERN, sind. de :** artrogriposis múltiple congénita.
- 232.- **GUILLAIN-BARRE-STROHL, sind. de :** de etiología autoinmune; parálisis flácida ascendente desde miembros inferiores hasta bulbo con disociación albúmino.citológica en LCR.
- 233.- **GUILLAIN-THAON, sind. de :** sífilis medular; asociación de meningitis, tabes y parálisis general.
- 234.- **HADJU-CHENEY, sind. de :** alteración de tejido conectivo; acro-osteolisis con reabsorción de procesos alveolares, articulaciones laxas, estatura pequeña, cifoescoliosis.
- 235.- **HAGVERG-SANTAVUORI, enf. de:** H. AR; lipofuscinosis cerioidea forma infantil de 8 a 18 meses; hipotonía, ataxia, mioclonías, microcefalia.
- 236.- **HAKIM Y ADAMS, sind. de :** hidrocefalia a presión normal.
- 237.- **HALLERMANN-STREIFF, sind. de :** H. AD; oculo-mandíbulo-discencefalia con hipotricosis, nariz pequeña y puntiaguda, retardo mental.
- 238.- **HALLERVORDEN-SPATZ, enf. de :** degeneración axonal de etiología a determinar; rigidez progresiva, a veces coreoatetosis, deterioro mental, convulsiones.
- 239.- **HALLGREN, sind. de :** H. AR; sordera, retinitis pigmentosa, ataxia vestibulocerebelosa y retardo mental.
- 240.- **HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, enf. de :** H. AR: defecto en el metabolismo del colesterol; alteraciones óseas, exoftalmus, diabetes insípida, anemia, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia.
- 241.- **HANSEN, enf. de:** Mycobacterium leprae; alteraciones cutáneas, nerviosas con anestesia, anhidrosis, reabsorciones óseas.

- 242.- **HARRIS, sind. de :** neuralgia ciliar de tipo vegetativo.
- 243.- **HARNUP, enf. de :** H. AR; deficiencia en la absorción renal y transporte intestinal de aminoácidos neutros: alanina, glutamina, valina, leucina, triptofano, etc. lo que resulta en aminoaciduria; dermatitis. lucitis, ataxia cerebelosa, y manifestaciones psicóticas.
- 244.- **HEERFORDT, sind. de :** inflamación de la parótida; parálisis facial por mononucleosis, sarcoidosis, leucemia aguda.
- 245.- **HEIDENHAIN, sind. de :** demencia presenil con amaurosis, disartria, rigidez, ataxia.
- 246.- **HEINE-MEDIN, enf. de :** enfermedad viral con fiebre, dolores musculares, parálisis flácida, arreflexia, hipotonía, atrofia muscular.
- 247.- **HELLER, sind. de :** demencia infantil con pérdida de la palabra o afonía.
- 248.- **HELMHOLZ-HARRINGTON, sind. de :** enanismo, escafocefalia, cifosis, limitación articular, opacidad de córnea y retardo mental.
- 249.- **HENOCH-BERGERON, corea de :** movimientos mioclónicos de grandes grupos musculares con desplazamientos de gran amplitud.
- 250.- **HERS, enf. de :** H. AR; déficit de fosforilasa hepática; glicogenosis de tipo IV; retardo mental, hipoglicemia, cetosis y hepatomegalia.
- 251.- **HIRSCHPRUNG, enf. de :** lesión de plexo nervioso intestinal: megacolon con estreñimiento crónico por falla de ganglios parasimpáticos.
- 252.- **HOFFMANN, sind. de :** hipotiroidismo; miopatía con aumento de masa muscular y rigidez por mucoproteína en el tejido conectivo.
- 253.- **HOLMES, enf. de :** H. AR; atrofia olivo-cerebelosa; ataxia, temblor intencional, nistagmus, palabra escandida.
- 254.- **HOLMES-ADIE, sind. de :** reacción tónica pupilar y ausencia de algunos reflejos osteotendinosos.
- 255.- **HOLT-ORAM, sind. de :** H. AD; defectos de miembros superiores, anomalías cardíacas, hombros estrechos.
- 256.- **HOMEN, sind. de :** vértigo, marcha vacilante, alteraciones de la memoria, rigidez de piernas, alteraciones mentales progresivas por lesión de núcleo lenticular.

- 257.- **HORNER, sind. de :** lesión de rama simpática de T1; miosis, estrechamiento de la hendidura palpebral, enoftalmus y anhidrosis homolateral.
- 258.- **HORTON, cefalea de :** crisis histamínica; cefalea unilateral severa, enrojecimiento del ojo, lacrimo, rinorrea, dilatación de vasos de la zona.
- 259.- **HUNT, sind. de :** neuralgia geniculada por herpes virus; parálisis facial, hiperacusia, ageusia, dolor en el oído.
- 260.- **HUNTER leve, sind. de :** H. AR; déficit de sulfoiduronato sulfatasa; mucopolisacaridosis IIB; enanismo, retardo mental, hepatoesplenomegalia, cara tosca, contractura articular, hipertriosis.
- 261.- **HUNTER severo, sind. de :** H. homocigote lig. X; déficit de sulfoiduronato sulfatasa; mucopolisacaridosis IIA, es la forma juvenil de 2 a 5 años; espasticidad retardo mental, deterioro intelectual.
- 262.- **HUNTINGTON, enf. de :** H. AD; causa desconocida; corea, demencia, alteraciones del comportamiento.
- 263.- **HURLER, sind. de :** H. AR; déficit de alfa-l-iduronidasa; mucopolisacaridosis I; enanismo, retardo mental, escafo-macrocefalia, hirsutismo, hepatoesplenomegalia, diáfisis anchas.
- 264.- **HURLER-SCHIE, sind. de :** H. AR; déficit de alfa-l-iduronidasa, mucopolisacaridosis I, tipo IHS; retardo mental, facies tosca, alteraciones del crecimiento.
- 265.- **HURST, enf. de :** meningoencefalomielitis hemorrágica aguda de probable etiología autoinmune en un proceso viral.
- 266.- **HUTCHINSON-GILFORD, sind. de :** progeria; abiotrofia con cambios hipoplásticos y atrofia degenerativas; alopecia, atrofia de grasa subcutánea, alteraciones óseas, arterioesclerosis, elevación del colesterol.
- 267.- **ISAACS, enf. de :** contracción muscular continua.
- 268.- **JACKSON, epilepsia de :** crisis convulsivas focales generalmente de localización precentral.
- 269.- **JACKSON, sind. de :** lesión de X, XI y XII nervios craneales; parálisis homolateral de paladar blando, faringe, laringe, esternocleidomastoideo, trapecio y lengua.

- 270.- **JACOB, sind. de** : lesión unilateral del 2 al 6º nervio por tumor del nasofárinx con oftalmoplejia, amaurosis unilateral y neuralgia del Vº nervio.
- 271.- **JADASSOHN Y LEWANDOWSKY, sind. de** : nevus sebáceos mediofaciales, retardo, mental, convulsiones, atrofia cortical, hidrocefalia, alopecia.
- 272.- **JAKE, enf. de** : intoxicación por orto-cresil; náuseas, vómitos, dolor y parestesias en miembros inferiores, arreflexia, paraparesia.
- 273.- **JANSEN, sind. de** : disostosis metafisiaria, deformidades en flexión, tórax pequeño.
- 274.- **JANSKY-BIELSCHOWSKY, enf. de** : H. AR; lipofucsinosis cerioidea forma infantil tardía; de 18 meses a 4 años; alteraciones de la marcha, convulsiones, demencia.
- 275.- **JEUNE, sind. de** : H. AR; tórax pequeño distrófico con alteraciones de la respiración; uniones costales anormales, epífisis anormales, polidactilia.
- 276.- **JOFFROY, sind. de** : distrofia muscular progresiva con oligofrenia y trastornos psíquicos.
- 277.- **JOHANSON-BLIZZARD, sind. de** : retardo mental, microcefalia, hipotiroidismo, sordera, alas de la nariz hipoplásicas.
- 278.- **JOLLIFFE, sind. de** : carencia de ácido nicotínico; obnubilación, rigidez y reflejo de succión intenso.
- 279.- **JOSEPH, enf. de** : H. AD; degeneración estrío-nigrica; espasticidad marcada, nistagmus, debilidad faríngea.
- 280.- **JOUVERT, sind. de** : hiperpnea episódica; hidrocefalia, agenesia de vermis, núcleos cerebelosos y olivas, ataxia.
- 281.- **JUVERG-HAYWARD, sind. de** : H. AR; labio y paladar hendido, pulgares y dedos de los pies malformados.
- 282.- **KANNO, sind. de** : H. AR; defecto de lactato deshidrogenasa; miopatía.
- 283.- **KAPOSI, sarcoma de** : tumor mesenquimal maligno de origen vascular.
- 284.- **KEARS-SAYRE, sind. de** : H. AR; alteración del DNA mitocondrial; oftalmoplejia, retinitis pigmentosa, retardo mental, sordera, cardiopatía, nefropatía.

- 285.- **KENNEDY, sind. de :** H. lig X; debilidad, atrofia y fasciculaciones, ginecomastia, impotencia, temblor esencial.
- 286.- **KENNY, sind. de :** H. AD; estatura pequeña, engrosamiento de la cortical, miopía, hipocalcemia transitoria.
- 287.- **KLEINE-LEVIN, sind. de :** anormalidad hipotalámica; ataques de hipersomnia, bulimia, irritabilidad, cambios del comportamiento, sexualidad desinhibida.
- 288.- **KLINEFELTER, sind. de :** H. XXY; hipogenitalismo y gonadismo, retardo mental, piernas largas, trastornos del comportamiento.
- 289.- **KLIPPEL-FEIL, sind. de :** H. AR o esporádico; posible falla en la arteria subclavia; alteración de la columna vertebral cervical a veces con diplejia facial y sordera.
- 290.- **KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER, sind. de :** hipertrofia simétrica de un miembro, hemangiomas capilares o cavernosos, lipodistrofia.
- 291.- **KLOSE-VOGT, sind. de :** hipertrofia del timo con retardo mental, hipertonía, alteraciones óseas.
- 292.- **KLUMPKE, sind. de :** síndrome radicular inferior: parálisis cubital y mediano con trastorno sensitivo y vegetativo.
- 293.- **KLÜVER-BUCY, sind. de :** lesión anterior de lóbulo temporal; agnosia visual, reacción de rabia, falta de temor, bulimia, sexualidad exagerada, defecto de memoria.
- 294.- **KNOBLOCH, sind. de :** H. AR; miopía, degeneración vítreo-retiniana, encefalocele occipital, desprendimiento de retina.
- 295.- **KOCHER-DEBRE-SEMELAIGNE, sind. de :** hipotiroidismo; hipertrofia muscular en el mixedema.
- 296.- **KOHLMEIER-DEGOS, arteritis de :** papulosis atrófica maligna; vasculitis de la piel, tracto gastrointestinal y cerebro en hombres jóvenes.
- 297.- **KORSAKOFF, sind. de :** alteraciones de la memoria reciente, confusión en el alcoholismo.
- 298.- **KOZLOWSKI, sind. de :** H. AD; columna corta, estatura pequeña, pectus carinatus, metáfisis irregulares.

- 299.- **KRABBE, enf. de** : H. AR; defecto de galactocerebrósido β galactosidasa; leucodistrofia de células globoides; retardo mental, cuadriparesia, atrofia óptica, espasticidad, demencia.
- 300.- **KRABBE-BARTELS, sind. de** : lipomatosis múltiple circunscrita, a veces con compromiso de coroides y retina.
- 301.- **KRAUSE, sind. de** : retinopatía, amaurosis, enoftalmia, cataratas, microcefalia y retardo mental.
- 302.- **KREBS-HENSELEIT, enf. de** : hiperamonemia por alteración en el ciclo de la úrea; vómitos, alcalosis, estado semicomatoso e intolerancia protéica.
- 303.- **KUFS, enf. de** : H. AR; lipofucsinosis cerioidea forma adulta; demencia, ataxia, convulsiones, alteraciones visuales, extrapiramidales y cerebelosas.
- 304.- **KÜMMEL-VERNEUIL, sind. de** : espondilopatía traumática con osteítis vertebral: dolor, cifosis inconstante y compromiso medular por compresión.
- 305.- **LAFORA, enf. de** : H. AR; almacenamiento de polisacárido poliglucosán; inicio entre 10 y 16 años, convulsiones, especialmente nocturnas, mioclonías, demencia, muerte generalmente en 10 años.
- 306.- **LAGLEYZE-VON HIPPEL-LINDAU, enf. de** : H. AR; angiomatosis retinocerebelosa.
- 307.- **LAIGNEL-LAVASTINE-KORESSIOS, enf. de** : esclerosis en placas forma menopáusica, de evolución muy lenta.
- 308.- **LAKE-CAVANAGH, enf. de** : H. AR; lipofucsinosis cerioidea forma juvenil precoz, de 4 a 9 años; alteraciones visuales, de la marcha, del lenguaje, ansiedad, tetraplejia espástica.
- 309.- **LANDAU-KLEFFNER, sind. de** : epilepsia focal de la infancia.
- 310.- **LANDOUZY-DEJERINE, enf. de** : H. AD; distrofia muscular progresiva facio-escápulo-humeral.
- 311.- **LANDRY, parálisis ascendente de** : en la poliradiculoneuritis, parálisis ascendente de inicio en miembros inferiores, a veces con alteraciones sensitivas.
- 312.- **LANDRY-GUILLAIN-BARRE, sind. de** : etiología auto-inmune, parálisis ascendente simétrica de inicio en miembros inferiores hasta bulbo con disociación albúmino-citológica en LCR.

- 313.- **LANGER, sind. de :** H. AR; enanismo, mesomielia, micrognatia.
- 314.- **LANGER-GIEDION, sind. de :** exostosis múltiples, nariz bulbosa con facies peculiar, piel redundante, retardo mental.
- 315.- **LARSEN, sind. de:** H. AD ocasional; dislocación articular múltiple, cara plana, puente nasal deprimido, dedos espatulados con uñas cortas.
- 316.- **LARSSON, sind. de :** H. AR; exceso de producción de lactasa; debilidad muscular difusa.
- 317.- **LAUNOIS, sind. de :** gigantismo hipofisario por adenoma cromóforo o hiperplasia de células acidófilas con retardo mental.
- 318.- **LAWRENCE-MOON-BIEDL, sind. de :** H. AR; obesidad, polidactilia, retinitis pigmentosa, retardo mental, hipogonadismo.
- 319.- **LEBER, enf. de :** herencia materna no mendeliana; alteración mitocondrial; neuropatía óptica hereditaria, pérdida visual uni ó bilateral de inicio central por lesión del fascículo papilomacular.
- 320.- **LEIGH, enf. de :** H. AR; presencia de pirofosfato -adenosin trifosfato fosforil transferasa en orina que convierte la tiamina pirofosfato; es una encefalopatía necrotizante con nistagmus, estrabismo, alteraciones pupilares, ceguera, retardo mental, hipotonía, convulsiones.
- 321.- **LEO-BUERGER, enf. de :** tromboangeitis obliterante con claudicación intermitente, cambios de color, dolor, pulso disminuido, ulceraciones, gangrena.
- 322.- **LEOPARD, sind. de :** H. AD; léntigos múltiples, estenosis pulmonar, hipertelorismo, sordera, estatura baja.
- 323.- **LERI, sind. de :** H. AD: pulgares anchos, limitación articular, hendiduras palpebrales hacia arriba.
- 324.- **LERI-WEIL, sind. de :** H. AD; condrodistrofia, estatura pequeña, brazos pequeños, a veces paramiotonía.
- 325.- **LERMOYEZ, sind. de :** compromiso del acústico; ataque súbitos de mareos con crisis de sordera intermitente.
- 326.- **LEROY, sind. de :** H. AR; alteración de la membrana lisosomal; mucopolidosis II; retardo mental, alveolos dentarios prominentes, frente angosta, limitaciones articulares, piel gruesa, enanismo.

- 327.- **LESCH-NYHAN, sind. de** : H. AR; alteración en el metabolismo de las purinas; corea, trastornos de conducta, retardo mental o deterioro, autoagresividad con automutilaciones.
- 328.- **LIBMAN-SACKS, endocarditis de** : lesión endocárdica, verrucosa en el lupus eritematoso sistémico.
- 329.- **LEWANDOWSKY, enf. de** : encefalopatía infantil con atetosis doble y doble hemiplejía espática.
- 330.- **LEYDEN, sind. de** : ataxia aguda de : generalmente en afecciones virales; cefalea, vértigos, escalofríos, fiebre, disfagia, disartria, alteraciones respiratorias y cardiovasculares.
- 331.- **LEYDEN-MÖBIUS, enf. de** : H. AR: distrofia muscular progresiva forma juvenil facio-escápulo-humeral.
- 332.- **LHERMITTE Y LEJONNE, enf. de** : atrofia olivo-rubro-cerebelosa; ataxia, disartria, rigidez, temblor, alteraciones de la sensibilidad profunda.
- 333.- **LHERMITTE-DUCLOS, sind. de** : hipertrofia difusa de la corteza cerebelosa; megalencefalia, hipertensión endocraneana.
- 334.- **LHERMITTE-VAN BOGAERT, sind. de** : lesiones de la sustancia gris perisilviana; percepción de visiones coloreadas, móviles, silenciosas, sin delirio.
- 335.- **LIBMAN-SACKS, endocarditis de** : lesión cardíaca en el lupus eritematoso sistémico excepcionalmente responsable de embolia cerebral.
- 336.- **LICHTHEIM, afasia de** : afasia subcortical con pérdida de la comprensión del lenguaje hablado.
- 337.- **LICHTHEIM, sind. de** : síndrome neuroanémico; parálisis espástica con trastornos de la sensibilidad profunda con anemia megaloblástica.
- 338.- **LIEPMANN, apraxia ideomotora de** : aunque existe la representación del acto, falta la transmisión al centro motor.
- 339.- **LITTLE, enf. de** : daño cerebral en niños; espasticidad, atetosis, ataxia, rigidez y temblor.
- 340.- **LOBSTEIN, sind. de** : H. AD; huesos frágiles, miembros cortos, hiperextensión articular, cifoescoliosis, sordera, escleróticas azules.
- 341.- **LOEFFLER, sind. de** : toxocariasis; encefalitis, miositis, carditis.

- 342.- **LORAIN, sind. de :** deficiencia de la hipófisis con enanismo global.
- 343.- **LOUIS-BARR, sind. de :** H. AR; inestabilidad de los cromosomas 7 y 14; ataxia cerebelosa, telangiectasias, infecciones varias por alteración inmunológica, desordenes endocrinos, coreoatetosis.
- 344.- **LOWE, sind. oculo-cerebro-renal de :** H. Lig. a X; disfunción tubular renal con acidosis; retardo mental, cataratas, hipotonía, hiperactividad.
- 345.- **LOWRY-WOOD, sind. de :** H. lig X; displasia epifisiaria, estatura corta, nistagmus ocular, microcefalia.
- 346.- **LUFT, enf. de :** defecto en el enlace de la fosforilación exudativa; estado hipermetabólico con miopatía.
- 347.- **MACHADO-JOSEPH, enf. de :** H. AD; ataxia cerebelosa, oftalmoplejia externa progresiva, polineuropatía, rigidez y distonía.
- 348.- **MAFFUCCI-KAST, sind. de :** encondromas, hemangiomas de la dermis y del tejido celular subcutáneo, encurvamiento de los huesos largos.
- 349.- **MANN, sind. de :** disminución de movimientos oculares y de reflejo corneal con signo de Romberg por traumatismo.
- 350.- **MARAÑÓN, sind. de :** pie plano, escoliosis y trastornos medulares en mujeres con insuficiencia ovárica.
- 351.- **MARBOURG, esclerosis múltiple tipo :** esclerosis en placas en jóvenes con inicio febril y deterioro rápido.
- 352.- **MARCHIAFAVA-BIGNAMI, sind. de :** en alcoholismo o algunos tóxicos tipo cianuro, monóxido de carbono, etc.; necrosis del cuerpo calloso de inicio brusco, convulsiones, coma, demencia.
- 353.- **MARCUS-GUNN, sind. de :** a veces familiar; alteraciones del desarrollo de la protuberancia; elevación del párpado con movimientos de la mandíbula.
- 354.- **MARDEN-WALKER, sind. de :** H. AR; bléfarofimosis, contracturas articulares, microcefalia, hipotonía muscular, anomalías cardíacas y renales.
- 355.- **MAREK, enf. de :** infección por herpes virus de las aves; neuropatía desmielinizante con acúmulos de linfocitos en el perineuro.
- 356.- **MARFAN, sind. de :** H. AD; acúmulo de mucopolisacáridos; estatura alta, aracnodactilia con hiperextensión articular, luxación de cristalino, cardiopatía, aneurisma aórtico.

- 357.- MARIE-SAINTON, sind. de :** disostosis cleidocraneal: alteración de las clavículas, del cráneo, raquis, miembros.
- 358.- MARIE-STRÜMPPELL, enf. de :** espondilitis anquilosante que produce rigidez de columna.
- 359.- MARIN-AMAT, sind. de :** movimientos asociados de la cara; cierre de un ojo al abrir la boca.
- 360.- MARINESCO-SJOGREN-GARLAND, sind. de :** H. AR; consanguinidad alta; ataxia cerebelosa, retardo mental, hipotonía, nistagmus, disartria, cataratas.
- 361.- MAROTEAUX-LAMY, forma leve de enfermedad de :** H. AR; déficit de N-acetil-galactosamina 4-sulfato; mucopolisacaridosis VIB; enanismo, osteoesclerosis, macroglosia, macrocefalia, cara tosca, vértebras planas.
- 362.- MAROTEAUX-LAMY, forma clásica de enf. de :** H. AR; déficit de N-acetil-galactosamina 4-sulfato; mucopolisacaridosis VIA; estatura pequeña, osteoesclerosis, retardo mental, cierre prematuro de fontanelas, escoliosis.
- 363.- MARSHALL, sind. de :** crecimiento y maduración exagerados, retardo mental, falanginas gruesas, órbitas planas.
- 364.- MAY-WHITE, sind. de :** alteraciones mitocondriales; epilepsia mioclónica, ataxia, sordera.
- 365.- Mc ARDLE, enf. de :** H. AR; déficit de fosforilasa; glucogenosis tipo V; dolores musculares con el ejercicio, miopatía proximal.
- 366.- Mc LEOD, sind. de :** atrofia muscular con CPK elevado, neuropatía axonal con arreflexia y corea, acantocitosis.
- 367.- MECKEL-GRUBER, sind. de :** H. AR; disencefalia esplancnócistica; polidactilia, riñones poliquísticos, holoprosencefalia, microcefalia.
- 368.- MEIGE, sind. de :** predominancia dopaminérgica estriada; blefaroespasmo y distonía oro-mandibular.
- 369.- MELKERSSON-ROSENTHAL, sind. de :** H. AR; parálisis facial recurrente con edema facial y lengua fisurada.
- 370.- MENKES, sind. de :** H. AR o lig X; deficiencia de cobre y de ceruloplasmina; convulsiones y retardo mental, anomalías neurológicas severas, pelo zambo, hipotonía, tricipoliodistrofia.

- 371.- MERETOJA, enf. de :** H. AR; neuropatía amiloide tipo IV; falla renal, «enrejado» de córnea, parálisis facial superior.
- 372.- MESULAM, sind. de :** afasia lentamente progresiva sin demencia.
- 373.- MEYER-BETZ, enf. de :** rabdomiolisis idiopática con mioglobinuria a veces por infección aguda o ejercicios.
- 374.- MIETENS, sind. de :** H. AR; opacidad corneal, nariz estrecha, contractura en flexión de los codos.
- 375.- MILLARD-GUBLER, sind. de :** lesión protuberancial con hemiplejia contralateral y parálisis facial homolateral.
- 376.- MILLER-DIEKER, sind. de :** H. AR, delección de brazo corto de cromosoma 17; microcefalia, agiria, anormalidades faciales, hipotonía.
- 377.- MILLER-FISHER, sind. de :** de origen inmunológico; oftalmoplejia, arreflexia, ataxia.
- 378.- MILLS, enf. de :** forma hemipléjica de la esclerosis lateral amiotrófica con atrofas en un hemicuerpo y síndrome piramidal en el opuesto.
- 379.- MILROY, sind. de :** edema crónico familiar de una o más extremidades con elefantiasis local.
- 380.- MIRHOSSEINI-HOLMES-WALTON, sind. de :** H. lig X; retardo mental, cataratas, degeneración retinal pigmentaria, microcefalia.
- 381.- MOHR, sind. orofacial tipo II de :** H. AR; lengua hendida, sordera de conducción, estatura baja, reduplicación del hallux.
- 382.- MOLLARET, meningitis de :** síndrome meníngeo sin causa infecciosa o tóxica; episodios de cefalea y rigidez de nuca con duración de 2 ó 3 días, ligera pleocitosis en LCR.
- 383.- MOORE, sind. de :** epilepsia abdominal.
- 384.- MOORE-FEDERMAN, sind. de :** H. AD; estatura baja, limitación articular, piel gruesa, asma, falanges anchas.
- 385.- MORGAGNI-STEWART-MOREL, sind. de :** hiperostosis frontal interna con cambios endocrinos y obesidad.

- 386.- **MORQUIO-BRAILSFORD, enf. de :** H. AR; déficit de N-acetil galactosamina-6-sulfato; mucopolisacaridosis IVA; enanismo, cara tosca, macrocefalia, platoespondilitis. cifoescoliosis, sordera.
- 387.- **MORTON, enf. de :** fiebre urliana que puede presentar meningoencefalitis en su curso.
- 388.- **MORTON, neuroma de :** engrosamiento de nervio interdigital plantar por compresión o trauma repetido.
- 389.- **MORVAN, enf. de :** ulceraciones no dolorosas o panadizos de los extremos de los dedos que se presentan en la sirigomielia.
- 390.- **MOSCHOWITZ, enf. de :** púrpura trombótica trombocitopénica que produce hemorragias múltiples petequiales y hemorragia subaracnoidea.
- 391.- **MÜLLER-METZGER, sind. de :** glaucoma, alteraciones hipofisarias y malformaciones faciales.
- 392.- **MYRIACHIT Y LATAH, sind. de :** desorden paroxístico o hiperekplexia del susto excesivo.
- 393.- **McCUNE-ALBRIGHT, sind. de :** displasia fibrosa polióstótica especialmente de huesos largos y pelvis, pigmentación bruna de la piel, precocidad sexual.
- 394.- **McKUSIC, sind. de :** H. AR; malabsorción intestinal; estatura pequeña por metáfisis irregulares, braquicefalia, pelo fino.
- 395.- **NAFFZIGER, sind. de :** compresión de raíces del plexo braquial por compresión del músculo escaleno anterior.
- 396.- **NASU-HAKOLA, enf. de :** leucodistrofia y estructuras membranosas de tejido adiposo ; neuropatía periférica sensori-motor.
- 397.- **NEFF, sind. de :** ataxia cerebelosa de inicio tardío con síntomas cerebelosos y demencia.
- 398.- **NELSON, sind. de :** adrenalectomía bilateral.
- 399.- **NEU-LAXOVA, sind. de :** H. AR; microcefalia, lisencefalia, agenesia del cuerpo calloso, facies grotesca, displasia de piel y miembros en flexión.
- 400.- **NEURATH-CUSHING, sind. de :** gigantismo y síndrome de Frölich.

- 401.- **NIEMANN-PICK, enf. de :** H. AR; déficit de esfingomielinasa; esfingomielinosis tipo A y E; hepatoesplenomegalia, distonía, alteraciones oculares, retardo mental, ataxia, demencia, neuropatía periférica.
- 402.- **NIELSEN, sind. de :** insuficiencia cerebelosa, arreflexia osteotendinosa, atonía y atrofia después de esfuerzos físicos sostenidos.
- 403.- **NONNE-MILROY, enf. de :** H. AR; linfedema congénito hereditario por aplasia de los linfáticos iniciales.
- 404.- **NOONAN, sind. de :** retardo mental, estatura corta, pectus excavatum, criptorquidia, estenosis pulmonar.
- 405.- **NOTHNAGEL, sind. de :** lesión del III nervio y brazo conjuntival; parálisis combinada oculomotor unilateral y ataxia cerebelosa homolateral.
- 406.- **OBERDALHOFF-SCHUTZ, sind. de :** osteoporosis de huesos de antebrazo y angiomioneuromas o glomus muy dolorosos.
- 407.- **OLLIER -MOLLIN, enf. de :** encondromata asimétrica con deficiencia local de crecimiento.
- 408.- **OPITZ, sind. de :** H. AD; hipertelorismo, hipospadias, criptorquidia, retardo mental, anomalías auriculares.
- 409.- **OPITZ-FRIAS, sind. de :** H. AD ó lig X; alteraciones de la deglución con dificultades respiratorias, hipertelorismo e hipospadias.
- 410.- **OPPENHEIM, enf. de :** H. AR; agenesia de células del asta anterior de la médula espinal; atonía muscular, debilidad y arreflexia congénita.
- 411.- **OPPENHEIM, pseudotabes de :** lesión de cordones posteriores con signos de piramidalismo y rigidez muscular en la sífilis.
- 412.- **OPPENHEIMER Y FISHBERG, sind. de :** disturbio cerebral con cefalea, vómitos, convulsiones, confusión, coma por hipertensión arterial.
- 413.- **ORTNER, sind. de :** parálisis de recurrente y dilatación de aurícula izquierda.
- 414.- **OSLER-VAQUEZ, enf. de :** policitemia vera que produce laxitud, vértigos, alteraciones visuales, parestesias, accidentes vasculares, hipertensión endocraneana.

- 415.- OTA, nevus fuscoceruleus de :** nevus melánico en cara, frente, ojos y raras veces melanoma meníngeo.
- 416.- P.MARIE, distrofia de :** atrofia de músculos masticadores y ptosis palpebral en la distrofia muscular progresiva.
- 417.- P.MARIE, enf. de :** H. AR; heredoataxia cerebelosa; marcha titubeante, dismetría y asinergia, temblor intencional, espasticidad, alteraciones de la sensibilidad profunda.
- 418.- PADILLA, corazón poético de :** dolor debajo de la mama izquierda en algunas neurosis.
- 419.- PAGE, sind. de :** lesión de núcleos de la línea media de la región tuberiana; enrojecimiento cutáneo, sudoración, aumento del peristaltismo y otras funciones vegetativas.
- 420.- PAGET, enf. de :** osteitis deformante de cráneo y columna vertebral que puede producir sordera, parálisis facial, neuropatías por compresión.
- 421.- PAINE, sind. de :** H. lig X; diplegia espástica y microcefalia.
- 422.- PALLISTER-HALL, sind. de :** alteraciones endocrinas por hamartomas del hipotálamo; polidactilia, pubertad precoz.
- 423.- PANCOAST-TOBIAS, sind. de :** dolor de miembro superior lado cubital, miosis, parálisis del elevador del párpado superior por compresión por tumor maligno del vértice pulmonar.
- 424.- PARINAUD, sind. de :** lesión del tubérculo cuadrigémino superior; parálisis de la mirada conjugada hacia arriba.
- 425.- PARKES-WEBER, sind. de :** fístula arteriovenosa congénita por persistencia del plexo retiforme con crecimiento de los huesos y articulaciones y manchas rojo-vinosas.
- 426.- PARKINSON, enf. de :** de etiología desconocida, enfermedad con rigidez, temblor, alteraciones de la marcha, bradipsiquia, bradilalia, trastornos vegetativos.
- 427.- PARRY-ROMBERG, sind. de :** atrofia de hemicara, lengua, paladar y encías en huesos, cartílagos y tejidos blandos; dolores, alteraciones sensitivas y vegetativas.

- 428.- **PARSONAGE Y TURNER, sind. de :** plexitis braquial aguda; desmielinización inflamatoria focal; dolor en hombro, brazo, cuello o nuca y parálisis de músculos del hombro y proximal del brazo con amiotrofia intensa.
- 429.- **PATAU, sind. de :** trisomía 13 a veces en relación con edad materna madura; holoprosencefalia, polidactilia, pie en «mecedora», heterotopias del cerebelo.
- 430.- **PELIZAEUS-MERZBACHER, enf. de :** H. lig X; leucodistrofia sudanofílica que parece ser alteración propia de la mielina de causa no especificada; ataxia, falta de control cefálico, retardo mental, movimientos anormales de ojos, microcefalia, atrofia óptica y a veces osteoporosis.
- 431.- **PELLIZZI, sind. de :** lesión de la glándula pineal; alteraciones de la motilidad ocular, pubertad precoz, sordera, ataxia, alteraciones sensitivas, temblor intencional.
- 432.- **PENFIELD, epilepsia de :** epilepsia diencefálica con ataques de calor, sudoración, salivación, lagrimeo, taquicardia, hipo, escalofríos.
- 433.- **PEÑA-SHOKEIR, sind. de :** H. AR; artrogriposis, nariz chata, orejas pequeñas rotadas hacia atrás, camptodactilia, escoliosis.
- 434.- **PESET, sind. de :** lagrimeo que se produce en ojo del lado de una parálisis facial curada cuando el enfermo trata de acomodar su visión.
- 435.- **PETTE-DÖRING, enf. de :** panencefalitis esclerosante subaguda.
- 436.- **PEUTZ-JEGHERS, sind. de :** H. AD; pigmentación muco-cutánea, poliposis intestinal, dolor y sangrado abdominal.
- 437.- **PFEIFFER, sind. de :** H AD; braquicefalia, craneosinostosis coronal, sindactilia, falanges distales
- 438.- **PICK, enf. de :** H. AD en Suecia, en otros países es esporádica; dificultad en la concentración, depresión, apatía, desorientación, dislexia, apraxia, deterioro progresivo.
- 439.- **PICK, visiones de :** oclusión de la cerebelosa póstero-inferior con lesión del tegmentum protuberancial dorsal y del fascículo longitudinal medio: ilusiones ópticas elaboradas.
- 440.- **PICKWICK, sind. de :** obesidad, somnolencia diurna, respiración periódica nocturna con hipercapnea de probable origen talámico .

- 441.- **PIERRE ROBIN, sind. de** : pacientes con anomalía de Robin con defectos primarios múltiples de diversa etiología.
- 442.- **POLAND-MÖBIUS, sind. de** : H. AR ó AD; asociación de diplegia facial con aplasia esquelética y muscular.
- 443.- **POMPE, enf. de** : defecto de maltasa ácida lisosomal; glicogenosis de tipo I (alfa 1,4 glucosidasa); hipotonía, hepatoesplenomegalia, macroglosia, retardo mental, debilidad muscular.
- 444.- **POTT, enf. de** : lesión espondilítica de la tuberculosis ósea de la columna vertebral.
- 445.- **POTTER, sind. de** : oligohidramnios por deficiencia renal; facies anormal, posición anormal de manos y pies, hipoplasia pulmonar .
- 446.- **POURFOUR DE PETIT, sind. de** : irritación del simpático cervical: midriasis, aumento de la hendidura palpebral y exoftalmus.
- 447.- **PRADER-WILLI, sind. de** : deficit localizado de desarrollo hipotalámico; hipotonía, obesidad, manos y pies pequeños, retardo mental, estrabismo, criptorquídea.
- 448.- **PRINGLE, enf. de** : esclerosis tuberosa sólo con manifestaciones dermatológicas.
- 449.- **PULFRICH, fenómeno de** : ilusión causada por conducción lenta en un nervio óptico lo que hace difícil localizar objetos en movimiento.
- 450.- **PUTNAM-DANA, sind. de** : esclerosis dorsolateral de la médula espinal con anemia perniciosa.
- 451.- **PYLE, enf. de** : H. AR; metáfisis aplanadas, hiperplasia supraorbitaria, convulsiones, debilidad muscular, dolores articulares.
- 452.- **QUINCKE, enf. de** : edema angioneurótico con una o varias hinchazones localizadas especialmente en el árbol respiratorio.
- 453.- **RAAB, sind. de** : obesidad, retinitis pigmentosa, hemeralopia y retardo mental.
- 454.- **RAEDER, sind. de** : lesión en el área paratrigeminal, quizá posible neoplasia del ganglio de Gasser; síndrome de Horner con disfunción motora y sensorial de V homolateral.
- 455.- **RAMSAY-HUNT, enf. de** : H. AR; alteraciones cerebelosas con mioclonías.

- 456.- **RAMSAY HUNT, sind. de :** parálisis facial periférica por infección del ganglio geniculado o núcleo protuberancial por virus herpes.
- 457.- **RAPP-HODGKIN, sind. de :** H. AD; displasia ectodérmica hipohidrótica, pelo ausente, hipodontia, baja estatura.
- 458.- **RAYMOND, sind. de :** lesión paramediana de la protuberancia; hemiplejía contralateral y paresia del músculo recto lateral homolateral.
- 459.- **RAYMOND-CESTAN, sind. de :** trombosis de ramas de la arteria basilar; cuadriparesia, anestesia y nistagmus.
- 460.- **RAYMOND-GUILLAIN, sind. de :** forma lumbo-pelviana de la distrofia muscular progresiva.
- 461.- **RAYNAUD, enf. de :** hipersensibilidad al frío con cianosis de la punta de las extremidades, orejas y nariz con cambios vasculares.
- 462.- **REFSUM, enf. de :** H. AR; actividad baja de oxidasa del ácido fitánico; retardo mental, ictiosis, microcefalia, hepatomegalia, ceguera por retinitis pigmentosa, convulsiones, espasticidad.
- 463.- **REICHERT, sind. de :** alteración de la rama timpánica del glossofaríngeo con neuralgia.
- 464.- **RENDU-OSLER-WEBER, enf. de :** telangiectasia capilar de piel y mucosas y excepcionalmente en el sistema nervioso central.
- 465.- **RETT, sind. de :** H. AD; microcefalia.
- 466.- **REYE, sind. de :** daño mitocondrial severo, encefalopatía con vómitos, letargia, coma, convulsiones, decerebración y degeneración grasa de las vísceras.
- 467.- **REYNOLD, REVILLIOD Y DEJERINE, sind. de :** hemiplejía contralateral y parálisis y hemiatrofia de la lengua homolateral.
- 468.- **RIDDOCH, sind. de :** pérdida de la atención de los hemicampos homónimos.
- 469.- **RIEGER, sind. de :** H. AD; displasia del iris, hipodontia, distrofia miotónica, retardo mental, glaucoma.
- 470.- **RIESEN-RUSSELL, sind. de :** lesión de cordones laterales: marcha paretoespástica, hiperreflexia e hipertonía y Babinski.

- 471.- **RILEY-DAY, sind. de** : H. AR; disautonomía familiar; insensibilidad al dolor y alteraciones autonómicas: deglución, hiperhidrosis, alteraciones de la temperatura, vómitos.
- 472.- **RIMBAUD-GIRAUD, sind. de** : forma peroneal de la distrofia muscular progresiva.
- 473.- **ROBERTS, sind. de** : H. AR; síndrome pseudotalidomida; hipomelia, defectos centofaciales, deficiencia severa de crecimiento, microbraquiocefalia, retardo mental severo.
- 474.- **ROBIN, anomalía de** : hipoplasia del área mandibular antes de las 9 semanas, micrognatia, paladar hendido, glosptosis.
- 475.- **ROBINOW, sind. de** : H. AD; cara chata con macro y braquicefalia, hipertelorismo, brazos cortos.
- 476.- **ROBINSON, sind. de** : H. AD; anodontia con dientes mal formados, distrofia de uñas, sordera sensorial, sindactilia.
- 477.- **ROCHON-DUBIGNEAUD, sind. de** : compresión de oculo-motores y V nervio a nivel de hendidura esfenoidal: oftalmoplejia externa, ptosis, midriasis y abolición de reflejo corneal.
- 478.- **ROGER, sind. de** : raquialgia de la región cervical inferior.
- 479.- **ROTHMUND-THOMSON, sind. de** : H. AD; poiquilodermia, estatura baja, cataratas, alteraciones de las uñas, dientes y pelo.
- 480.- **ROUSSY Y OBERLING, enf. de** : angiomas de tipo reticuloendotelial formados por tejido de los vasos y tejido intervacular.
- 481.- **ROUSSY-LEVY, sind. de** : H. AR; pie cavus, ataxia de la marcha, arreflexia osteotendinosa, atrofia muscular de pierna, mano y antebrazo.
- 482.- **RUBALCAVA, sind. de** : H. lig X; retardo mental, displasia ósea, microcefalia.
- 483.- **RUBINSTEIN-TAYBI, sind. de** : retardo mental y motor, microcefalia, pulgares y dedos de los pies grandes, mandíbula hipoplástica.
- 484.- **RUCAVINA, enf. de** : H. AD; neuropatía amiloide; neuropatía de inicio en miembros superiores y luego se generaliza.
- 485.- **RUD, sind. de** : ictiosis familiar, retardo mental, convulsiones, ataxia cerebelosa y paraplejia espástica.

- 486.- **RUSSELL-BATTEN-COLLIER, sind. de :** Herencia esporádica; ataxia espinal del adulto joven.
- 487.- **RUSSELL-SILVER, sind. de :** retardo del crecimiento, delgadez, cara pequeña, asimetría de miembros, dedo meñique incurvado.
- 488.- **SABIN, sind. de :** no se conoce etiología pero no es toxoplásmica; hidrocefalia, calcificaciones diseminadas, vasos alterados, leptomeninges gruesas.
- 489.- **SAETHRE-CHOTZEN, sind. de :** H. AD; sinostosis coronal, braquicefalia, retardo mental, sindactilia, asimetría facial, ptosis, paladar estrecho.
- 490.- **SAN FILIPPO A, sind. de :** H. AR; déficit de heparán-sulfato-sulfamidasa; mucopolosacaridosis IIIA; alteraciones del crecimiento, retardo mental, deterioro neurológico, hepatomegalia variable.
- 491.- **SAN FILIPPO B, sind. de :** H. AR; déficit de N-acetil-alfa-d glicosaminidasa; mucopolisacaridosis IIIB, similar al anterior.
- 492.- **SANDHOFF-JUTSKEWITZ, enf. de :** déficit de hexosaminidasa total A y B; esfingolipidosis; ataxia progresiva, espasticidad, retardo mental y motor.
- 493.- **SANGER-BROWN-MARIE, sind. de :** H. AR; ataxia, hiperreflexia, atrofia óptica, demencia, oftalmoplejia.
- 494.- **SATAYOSHI, enf. de :** déficit de fosfohexo-isomerasa; dolor muscular al ejercicio sin debilidad aparente.
- 495.- **SCHALTENBRAND, sind. de :** vómitos, cefalea y discinesias en posición erecta por baja presión de LCR.
- 496.- **SCHAUMBURG, enf. de :** H. lig X; alteración en degradación de la cadena larga de los ácidos grasos; adrenoleucodistrofia; alteraciones de la suprarrenal, lesión de sustancia blanca.
- 497.- **SCHEIE, sind. de :** H. AR; déficit de alfa-l-iduronidasa; mucopolisacaridosis MPS V; hirsutismo, boca ancha, retinitis pigmentosa, opacidad corneal, rigidez articular.
- 498.- **SCHILDER, enf. de :** H. lig X; déficit de peroxisomas; deterioro progresivo, demencia, espasticidad, ceguera, sordera, incontinencia, bronceado de la piel.

- 499.- SCHILDER, esclerosis múltiple tipo :** enfermedad severa y aguda en niños.
- 500.- SCHMID, sind. de :** H. AD; condrodisplasia metafisiaria, estatura pequeña, disostosis metafisiaria, piernas zambas.
- 501.- SCHMIDT, sind. de :** lesión de X y todo el XI; parálisis ipsilateral de paladar, faringe y laringe y anestesia de ellas.
- 502.- SCHMORL, enf. de :** protusión del disco intervertebral con dolor al movimiento y trastornos sensitivos.
- 503.- SCHOLZ, sind. de :** paresia, espasticidad, sordera y convulsiones.
- 504.- SCHWACHMAN, sind. de :** H. AR; falta de páncreas exocrino; alteración del desarrollo motor, diarrea, anemia, leucopenia, condrodisplasia metafisial, eczema.
- 505.- SCHWARTZ, sind de:** H. AR; desorden específico del tejido conectivo; miotonía, blefarofimosis, limitación articular, miopía, línea baja del pelo.
- 506.- SCHWARTZ-JAMPEL, sind. de :** H. AR; miotonía condrodistrófica; mioquimias, rigidez facial, displasia espóndilo-epifisiaria, estatura corta, facies peculiar.
- 507.- SCHWALBE-ZIEHEN-OPPENHEIM, enf. de :** distonía de torsión; contracciones musculares involuntarias con lordosis, torsión de columna vertebral y movimientos incoordinados.
- 508.- SECKEL, sind. de :** H. AR; estatura baja, microcefalia, retardo mental, nariz prominente en facies hipoplástica.
- 509.- SED, sind. de :** H. AD; displasia pseudoacondroplásica espóndiloepifisial, epífisis y metáfisis irregulares, vértebras aplanadas.
- 510.- SEITELBERGER, enf. de :** H. AR; distrofia neuroaxonal; alteraciones de la marcha, parestesias, dolores en los miembros, sordera, alteraciones visuales, ataxia, espasticidad.
- 511.- SHEEHAN, sind. de :** panhipopituitarismo producido por shock hipovolémico por hemorragia postpartum.
- 512.- SHY-DRAGER, sind. de :** alteración de las catecolaminas; hipotensión ortostática, incontinencia urinaria, anhidrosis, rigidez muscular, temblor, impotencia.

- 513.- SHY-GONATAS, sind. de :** ptosis progresiva, oftalmoplejia externa, retinitis pigmentosa, ataxia, arreflexia osteotendinosa con proteínas elevadas en LCR.
- 514.- SICARD, sind. de :** lesión del espacio retroparotídeo; parálisis de los 4 últimos nervios craneales.
- 515.- SICARD-LERMOYEZ, sind. de :** tortícolis congénita, occipitalización y axilización y atrofia parcial de músculos pectorales y esternocleidomastoideo.
- 516.- SICKERT-MILLIKAN, sind. de :** oclusión de arteria basilar: vértigos, alteraciones visuales, disfagia, disartria.
- 517.- SIMMONDS, enf. de :** atrofia de la pituitaria; anorexia, debilidad, emaciación, pérdida de funciones sexuales, senilidad prematura.
- 518.- SJÖGREN-LARSSON, sind. de :** H. AR; retardo mental, ictiosis, espasticidad, estatura pequeña, convulsiones, retinitis pigmentosa.
- 519.- SLUDER, sind. de :** crisis nocturnas de neuralgia facial con alteración de la mitad inferior de la cara por lesión del ganglio esfenopalatino y obstrucción nasal, rinorrea y otalgia.
- 520.- SMITH-LEMLI-OPITZ, sind. de :** H. AR; retardo del crecimiento, retardo mental, anomalías de miembros, microcefalia, alas de nariz antevertidas.
- 521.- SORIANO, sind. de :** polineuritis con edema generalizado.
- 522.- SOTOS, sind. de :** herencia esporádica; quizá se presentaría en dificultad en el drenaje del LCR; gigantismo cerebral, retardo mental, convulsiones, estrabismo, torpeza motora, talla grande.
- 523.- SPENCER, sind. de :** mioclonías velo-faringo-laríngeas; sacudidas del velo del paladar, nistagmus, sacudidas de la cara, cuello y miembro superior.
- 524.- SPIELMAYER-VOGT-SJÖGREN, enf. de :** H. AR; lipofuscinosis ceroida; hipotonía y ataxia, convulsiones, demencia, alteraciones visuales y del lenguaje.
- 525.- SPILLER, sind. de :** lesión del mesencéfalo; oftalmoplejia internuclear; paresia de convergencia y parálisis de adducción contralateral.
- 526.- SPRENGEL, deformidad de :** escápula ancha y corta, rotada y elevada.

- 527.- STANESCO, sind. de :** H. AD; cortical ósea engrosada; braquicefalia, brazos y dedos cortos, vértebra de transición lumbosacra, paladar plano.
- 528.- STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI, sind. de :** lesiones de tronco, cerebelo y ganglios basales; parálisis nuclear progresiva; oftalmoplejia para mirada abajo, rigidez, demencia.
- 529.- STEINBROCKER, sind. de :** hinchazón de mano, muñeca y dolor de hombro por mecanismos reflejos.
- 530.- STEINERT, sind. de :** H. AD; miotonía, cataratas, atrofia testicular, amenorrea o dismenorrea, retardo mental.
- 531.- STEWART, sind. de :** granuloma de la línea media con lesiones que afectan nariz, cara, tracto respiratorio alto y que pueden comprometer el sistema nervioso central similar a la granulomatosis de Wegener.
- 532.- STICKLER, sind. de :** H. AD; cara plana, miopía, displasia espándilo-epifisial, anomalía de Robin, retardo mental, escoliosis.
- 533.- STOKES-ADAMS, sind. de :** disociación aurículo-ventricular; bradicardia con crisis epilépticas por isquemia cerebral.
- 534.- STRACHAN, sind. de :** atrofia óptica, parestesias, ataxia, alteraciones de la sensibilidad superficial y profunda en el alcoholismo o deficiencia nutricional.
- 535.- STRÜMPELL Y WESTPHAL, sind. de :** llamado seudoesclerosis; demencia, debilidad muscular y temblores de inicio tardío.
- 536.- STRÜMPELL-LORRAINE, enf. de :** H. AD; parálisis espástica de miembros inferiores, amiotrofia, neuropatía óptica, degeneración espinocerebelosa.
- 537.- STURGE-WEBER-DIMITRI, enf. de :** H. no evidente pero se reportan casos familiares; hemangiomas planos faciales y meningeos, convulsiones, retardo mental, calcificaciones intracraneales.
- 538.- SUDECK, atrofia de :** cambios tróficos en hueso después de trauma con dolor, hinchazón, edema.
- 539.- SUSAC, enf. de :** encefalopatía por oclusiones arteriales, retinitis y sordera.

- 540.- TANGIER, enf. de :** H. AR; reducción de lipoproteínas de alta densidad; hepatoesplenomegalia, neuropatía, compromiso sensorial asimétrico de miembros inferiores, linfadenopatía.
- 541.- TAPIA, sind. de :** lesión de X y XII nervios; parálisis de faringe, laringe y lengua y atrofia de la lengua.
- 542.- TARUI, enf. de :** déficit de fructoquinasa muscular; glicogenosis de tipo VII; miopatía dolorosa al ejercicio, calambres, mioglobinuria.
- 543.- TAY, sind. de :** lentiginosis múltiple, vitiligo y poliosis.
- 544.- TAY-SACHS, enf. de :** H. AR; Gm2 gangliosidosis; déficit de hexosaminidasa A ó B; retardo psicomotor, hipotonía, espasticidad, decerebración, convulsiones, ceguera con manchas rojo cereza maculares, hepatoesplenomegalia.
- 545.- TAYBI, sind. de :** H. lig X; sordera, paladar hendido, retardo mental, estatura baja, prominencia frontal y occipital, dedos anchos.
- 546.- TAYBI-LINDER, sind. de :** H. AR; enanismo, displasia esquelética, microcefalia.
- 547.- THEVENARD, enf. de :** H. AD; artropatía ulceromutilante; pérdida de sensibilidad en parte distal de extremidades con dolores intensos, lancinantes.
- 548.- THOMSEN, enf. de :** H. AR ó AD; miotonía que se desarrolla en la infancia y empeora con el frío, hipertrofia e hipertonía.
- 549.- TOLOSA-HUNT, sind. de :** vasculitis supraorbitaria, episodios agudos de oftalmoplejía dolorosa.
- 550.- TOURAINE, enf. de :** melanosis o nevi, a veces las manchas hipocrómicas presentan gran cantidad de vellos.
- 551.- TREACHER-COLLINS, sind. de :** H. AD; hipoplasia malar, hendiduras palpebrales hacia abajo, malformaciones de oído externo.
- 552.- TROELL-JUNET, sind. de :** hiperostosis simétrica de bóveda craneal, acromegalia, diabetes.
- 553.- TROTTER, sind. de :** sordera homolateral, neuralgia témporofacial y parálisis palatina por invasión del seno de Morgagni en base de cráneo.
- 554.- TROYER, sind. de :** H. AR; paraplejía espástica y atrofia muscular distal, alteraciones cerebelosas y movimientos atetoides.

- 555.- TURNER, sind. de :** XO por distribución alterada de cromosoma; estatura pequeña en mujeres, linfedema, pliegues en el cuello, cuello corto, disgenesia ovárica, pecho ancho.
- 556.- TURNER-KIESER, sind. de :** exostosis iliaca, hiperostosis frontal interna, pterigium colli, luxación del codo.
- 557.- ULRICH-TURNER, sind. de :** H. lig X; crecimiento insuficiente, alteraciones somáticas, infantilismo sexual.
- 558.- UNVERRICHT-LUNDBORG, enf. de :** H. AR; se observa excreción urinaria de indicán; epilepsia mioclónica de inicio en la infancia.
- 559.- URBACH-WIETHE, enf. de :** proteinosis lipoidea; lesiones cutáneas y mucosas, voz ronca, calcificaciones intracraneales, alopecia, fotosensibilidad.
- 560.- USHER, sind. de :** H. AR; sordera, movimientos en espejo, retinitis pigmentosa que lleva a ceguera total.
- 561.- VAIL, sind. de :** lesión de nervio vidiano; ataques severos, especialmente nocturnos de dolores neurálgicos de nariz, cara, ojo, cuello y hombro.
- 562.- VAN ALLEN, sind. de :** neuropatía amiloide tipo III; falla renal, sordera, úlcera gástrica y neuropatía.
- 563.- VAN BOGAERT, melanosis de :** nevus pigmentado en piel, meninges y cerebro, a veces hidrocefalia.
- 564.- VAN BOGAERT-BERTRAND, enf. de :** H. AR; degeneración esponjosa; hipotonía, hiperextensión, coreoatetosis, mioclonías, atrofia óptica.
- 565.- VAN DER WOUDE, sind. de :** H. AD; hoyuelos en labio inferior, labio y paladar hendidos, hipodontia.
- 566.- VAN DER LOHUIZZEN, enf. de :** cutis marmorata telangiectásica; hemihipertrofias, retardo mental, lesiones dérmicas rojizas con telangiectasias y flebectasias.
- 567.- VAN VOSS, sind. de :** encefalocele occipital, facomelia, trombocitopenia, agenesia del cuerpo calloso y vermis cerebeloso.
- 568.- VATER, asociación de :** anomalías vertebrales, defectos ventriculares, atresia anal, hipoplasia radial, fontanelas grandes.
- 569.- VERNER, sind. de :** manchas café con leche, disritmia temporal e inestabilidad emocional.

- 570.- VERNET, sind. de :** alteración de IX, X y XI nervio craneal; ausencia de reflejo faríngeo, disfagia, desviación de la úvula, ageusia, salivación excesiva.
- 571.- VILLARET, sind. de :** lesión del espacio retroparotídeo; parálisis homolateral de los 4 últimos nervios con lesión simpática, síndrome de Horner.
- 572.- VOGT, enf. de los :** exceso de mielina malformada; atetosis, distonía, rigidez, disartria, deterioro mental, con aspecto marmóreo de los ganglios basales.
- 573.- VOGT-KOYANAGI-HARADA, enf. de :** uveitis, meningitis, vitiligo, poliosis y alopecia.
- 574.- VOLKMANN, contractura de :** isquemia y espasmo arterial en fracturas; atrofia muscular, cambios de la piel y el tejido celular subcutáneo, cianosis, edema frío y fibrosis del tejido celular subcutáneo.
- 575.- VON EKONOMO, enf. de :** encefalitis letárgica de probable origen viral; fiebre, cefalea, malestar, letargia, deterioro intelectual, incoordinación, lataxia, convulsiones, mioclonías.
- 576.- VON GIERKE, enf. de :** H. AR; glicogenosis por defecto de glucosa-6 fosfatasa hepática; fatigabilidad, cetosis, hipoglicemia, hepatomegalia, convulsiones, shock.
- 577.- VON GRAEFE, enf. de :** oftalmoplejia externa progresiva; ptosis, parálisis de músculos extraoculares, diplopia.
- 578.- VON HIPPEL-LINDAU, enf. de :** angiomatosis retinocerebelosa; síntomas cerebelosos, alteraciones visuales e hipertensión endocraneana, hipertensión arterial e hiperfibrinogenemia.
- 579.- VON MÜNCHAUSEN, sind. de :** histeria y personalidad psicopática en la que el enfermo simula enfermedades.
- 580.- VON RECKLINGHAUSEN, enf. de :** H. AD; fibromatosis múltiples, manchas «café con leche» en la piel, lesiones óseas, retardo mental, convulsiones.
- 581.- VROLIK, enf. de :** H. AR; osteogénesis imperfecta, huesos largos cortos y anchos, escleras azules, hidrocefalia.
- 582.- VULPIAN, enf. de :** atrofia muscular espinal forma escápulo-humeral.
- 583.- WAARDENBURG, sind. de :** H. AD; edad madura de los padres; desplazamiento lateral de los ojos, albinismo parcial, sordera por alteración del órgano de Corti.

- 584.- WALDENSTROM, macroglobulinemia de :** paraproteína circulante monoclonal IgM; enfermedad linfoproliferativa con neuropatía sensori-motor distal.
- 585.- WALKER-WARBURG, sind de :** H. AR ó AD; displasia cerebro-ocular, agiria o polimicrogria, aplasia del vermis.
- 586.- WALLENBERG, sind. de :** trombosis de la PICA; parálisis de la lengua, faringe, laringe, y anestesia homolateral de la cara, síndrome de Horner y ataxia homolateral.
- 587.- WATERHOUSE-FRIDERICHSEN, sind. de :** lesión suprarrenal generalmente por hemorragia en el curso de septicemia; colapso, palidez, púrpura.
- 588.- WATSON, sind. de :** porfiria eritropoyética: H. AR; manchas café con leche, retardo mental, estenosis pulmonar, hipertricosis, anemia hemolítica.
- 589.- WATSON, enf. de :** porfiria hepática aguda: H. AD; trastornos gastrointestinales, neuropatía, alteraciones psiquiátricas.
- 590.- WEAVER, sind. de :** crecimiento acelerado, ligera hipertensión, camptodactilia, piel laxa, pezones invertidos.
- 591.- WEBER, sind. de :** lesión de III nervio y pedúnculo cerebral; parálisis del III nervio homolateral y paresia de lengua, cara y extremidades contralateral.
- 592.- WEGENER, granulomatosis de :** granulomas y arteritis en tracto respiratorio, nefropatía, neuropatía periférica.
- 593.- WEIL, enf. de :** leptospirosis ícterohemorrágica; meningoencefalitis, fiebre, escalofríos, dolores musculares, cefalea, vómitos, ictericia, oliguria, delirio, coma.
- 594.- WEIL-MARCHESANI, sind. de :** H. AR; estatura pequeña, cráneo ancho con órbitas planas, cristalino esférico pequeño, miopía. glaucoma.
- 595.- WEIR MITCHELL, enf. de :** causalgia; hipersensibilidad de fibras dolorosas, enrojecimiento episódico de extremidades con hiperalgesia y sudoración.
- 596.- WERNIG-HOFFMANN, enf. de :** H. AR; hipotonía. arreflexia, debilidad y atrofia muscular.

- 597.- **WERNER, sind. de :** H. AR; disminución de la capacidad mitótica; cataratas, pérdida de la grasa subcutánea, piel gruesa y arrugada, pelo cano.
- 598.- **WERNICKE, encefalopatía de :** efecto de acúmulo de ácido pirúvico por deficiencia de tiamina en neuronas serotoninérgicas en alcohólicos; disturbios mentales, trastornos de la memoria, desorientación, ataxia y nistagmus, parálisis extraoculares, miosis, neuropatía periférica.
- 599.- **WERNICKE, afasia de :** alteración en la comprensión de la palabra hablada.
- 600.- **WEST, sind. de :** espasmos mioclónicos masivos, retardo mental e hirsutismo.
- 601.- **WILFRED-HARRIS, sind. de :** neuralgia del glosofaríngeo: dolor paroxístico de la lengua con propagación al oído.
- 602.- **WISKOTT-ALDRICH, sind. de.:** H. lig X; déficit inmunológico; infecciones varias, trombocitopenia, eczema, eosinofilia con leucocitosis, tumores malignos.
- 603.- **WOHLFART-KUGELBERG-WELANDER, enf. de :** atrofia muscular proximal, juvenil.
- 604.- **WOLF-HIRSCHHORN, sind. de :** brazo corto de cromosoma 4; peso bajo, microcefalia, retardo mental, hipertelorismo, boca para abajo, paladar hendido, hipospadias.
- 605.- **WOLMAN, enf. de :** exceso de triglicéridos y colesterol; hepatoesplenomegalia, linfadenopatía, microcefalia, microgira, agria.
- 606.- **ZELLWEGER, sind. cerebro-hepato-renal de :** H. AR; deficiencia peroxisomal; cirrosis, deterioro progresivo, convulsiones, facies dismórfica, hipotonía, cataratas, sordera.
- 607.- **ZIMMERLING, sind. de :** distrofia muscular progresiva forma solo escapular sin brazo ni mano.

OTROS NOMBRES PROPIOS USADOS EN NEUROLOGÍA

- 1.- **1q+, sind.** : trisomía parcial; cardiopatía, anormalidad del timo, micrognatia, nariz picuda, dedos largos.
- 2.- **4p+, sind.** : retardo mental, hipotrofia generalizada, microcefalia, orejas de implantación baja con hélix ancha, macroglosia, quijada prominente.
- 3.- **4q, sind.** : retardo mental, bajo peso al nacer, hipotonía, cierre prematuro de fontanelas, anormalidades renales y genitales.
- 4.- **13q, sind.** : deleción del brazo largo de cromosoma 13; puente nasal alto, retardo mental, microcefalia, defecto del pulgar y defectos oculares.
- 5.- **18p, sind** : deleción del brazo corto cromosoma 18; retardo mental, enanismo, ptosis palpebral, pliegue epicántico, orejas prominentes.
- 6.- **18q, sind.** : deleción parcial del brazo largo cromosoma 18; hipoplasia centrofacial, antihélix prominente, retardo mental, hipotonía, microcefalia.
- 7.- **21q, sind.** : deleción parcial del brazo largo cromosoma 21; retardo mental, micrognatia, desviación antimongólica, orejas grandes malformadas, blefarochalasia.
- 8.- **ABADIE, signo de** : ausencia de dolor al apretar el tendón de Aquiles.
- 9.- **ADAMKIEWICZ, arteria de** : arteria radicular anterior grande que ingresa al canal espinal a la izquierda entre T9-T11.
- 10.- **ADIE, pupila de** : midriasis unilateral con arreflexia.
- 11.- **ADLER-SCHEIE, prueba de** : Una gota de metacolina en el ojo afectado contrae la pupila tónica mientras que la normal no se contrae.
- 12.- **ALDER, granulaciones de** : gránulos rojo-violeta con coloración de May-Grünwald-Giemsa en granulocitos en las mucopolisacaridosis.
- 13.- **ALLEN Y CHECKLEY, signo de** : dorsiflexión de dedos de los pies al llevar hacia arriba o golpear el 2º dedo que se encuentra en compromiso de la vía piramidal.
- 14.- **ALZHEIMER TIPO II, célula de** : en algunas alteraciones metabólicas se encuentra astrocitos grandes de núcleo claro.

- 15.- **ALZHEIMER, degeneración de :** acumulaciones globosas, ovilladas de neurofibrillas anormales encontradas en algunos estados demenciales.
- 16.- **AMOS, signo de :** resistencia a los movimientos hacia atrás de los brazos encontrada en la irritación meníngea.
- 17.- **AMOSS, signo de :** dificultad de sentarse e imposibilidad de estar sentado manteniendo los brazos cruzados, teniendo que apoyarse en ellos en posición de trípode.
- 18.- **AQUILES, reflejo de :** flexión plantar del pie al golpear el tendón de Aquiles.
- 18a.- **ARNOLD, fascículo de :** haz de fibras de corteza temporal al tálamo.
- 19.- **ASCHNER, fenómeno de :** disminución de la frecuencia cardíaca y respiratoria al presionar los globos oculares.
- 20.- **ATZ, reflejo de :** en enfermedad cerebral difusa, al golpear sobre los labios se produce succión, paladeo, apertura de la boca y masticación.
- 21.- **AUERBACH, plexo de :** fibras nerviosas mesentéricas.
- 22.- **BABCOCK, oración de :** prueba de concentración y memoria reciente.
- 23.- **BABES, nódulos de :** nodulaciones redondeadas gliales que se observan en la encefalomiелitis aguda diseminada.
- 24.- **BABINSKI, flexión combinada :** son movimientos combinados en los que al tratar de levantarse existe flexión del tronco y del muslo con elevación del miembro parético.
- 25.- **BABINSKI, signo de :** en compromiso de vía piramidal, la estimulación de la planta del pie produce dorsiflexión de los dedos, especialmente el mayor.
- 26.- **BABINSKI Y WEIL, prueba de :** marcha en estrella con desviaciones al caminar con los ojos cerrados.
- 27.- **BAILEY Y CUSHING, clasificación de :** clasificación de tumores cerebrales de 1926.
- 28.- **BAILLARGER, estría externa de :** división de la IV capa de la corteza cerebral en tres subcapas, siendo ésta la externa.
- 29.- **BAILLARGER, estría interna de :** porción interna de la capa V de la corteza cerebral.

- 30.- **BAILLART, oftalmodinamómetro de :** sobre el globo ocular se mide la presión necesaria para hacer desaparecer el latido arterial observado en el fondo de ojo.
- 31.- **BALDUZZI, signo de :** en las lesiones piramidales, al rozar el borde interno del pie se produce contracción del tibial posterior contra o bilateral.
- 32.- **BALLET, signo de :** parálisis de los movimientos voluntarios del ojo con conservación de los movimientos automáticos, presente en ciertos casos de bocio exoftálmico y de histeria.
- 33.- **BARANY, prueba de :** en el síndrome cerebeloso se observa desviación del dedo que se dirige al examinador.
- 34.- **BARANY, tests de :** para examen de la función vestibular en los canales semicirculares con la silla rotatoria, cambio de temperatura, estimulación galvánica o cambios de presión.
- 35.- **BARANY-HALLPIKE, maniobra de :** con la cabeza recta se deja caer al paciente hacia atrás 30 grados bajo la horizontal y se gira la cabeza a un lado; al cabo de unos segundos el paciente se queja de vértigo y presenta nistagmus. Si éste se agota el vértigo es benigno.
- 36.- **BARD, ley de :** «Un tejido solo puede engendrar un tumor de estructura celular idéntica a la suya».
- 37.- **BARRE, signo de la pierna de :** en el decúbito ventral se presenta caída de la pierna parética flexionada en ángulo recto.
- 38.- **BATCHIAROW, signo de :** reflejo de extensión: al frotar a lo largo del radio, se produce flexión y adducción del pulgar.
- 39.- **BATTLE, signo de :** equímosis detrás de la oreja encontrada en los traumatismos encefalocraneanos.
- 40.- **BAYLEY, escala de :** se utiliza para evaluar el desarrollo psicomotor en infantes.
- 41.- **BEDNAR, neurofibroma de :** figuras en reguilete observados al microscopio en algunos tumores.
- 42.- **BEEVOR, signo de :** en algunos tumores de la columna dorsal, el ombligo se mueve hacia arriba al flexionar la cabeza sobre el pecho oponiéndose a una resistencia.

- 43.- **BELL, fenómeno de:** desviación hacia arriba de globo ocular al cerrar los ojos, presente en el lado de parálisis facial.
- 44.- **BELL-MAGENDIE, ley de:** «Las raíces anteriores de los nervios raquídeos son motoras y las posteriores sensitivas.»
- 45.- **BENDER, test de :** prueba de función visual motora utilizada en mediciones de inteligencia.
- 46.- **BENEDICT, test de :** para galactosemia: intolerancia a la fructosa y glucosuria en general utilizando, sustancias reductoras en orina.
- 47.- **BENEDIKT, ojo de :** ojos inmóviles en los que el enfermo tiene que mover la cabeza para mirar a cualquier lado.
- 48.- **BENTON. test de :** test de percepción y memoria visual para medir inteligencia.
- 49.- **BENTON Y VAN ALLEN, test de :** identificación de una cara determinada incluida entre otras.
- 50.- **BERGARA Y WARTENBERG, signo de :** en la parálisis facial se encuentra falta de movimientos vibratorios al tratar de abrir los párpados cerrados.
- 51.- **BERGER, signo de :** irregularidad de los contornos pupilares en pacientes tabéticos.
- 52.- **BERGMANN, células de :** son astrocitos fibrosos en capa molecular de cerebelo, llamados también células epiteliales de Golgi.
- 53.- **BERGMANN, conductor sonoro de :** haz subependimario aberrante a través del piso del IV ventrículo en relación con el acústico.
- 54.- **BEST, coloración de :** coloración para glucógeno a base de carmín, carbonato y cloruro de potasio.
- 55.- **BETCHEREW, reflejo de :** contracción de los músculos abdominales al tocar la piel del muslo homolateral.
- 56.- **BETCHEREW, reflejo nasal de :** al tocar la mucosa nasal se produce contracción de los músculos faciales del mismo lado.
- 57.- **BETCHEREW, signo de :** en compromiso de la vía piramidal, al liberar los brazos flexionados en el codo, la caída del brazo se retarda.

- 58.- **BETZ, células de :** células piramidales gigantes de la 5ª capa de la corteza precentral.
- 59.- **BIEBRICH, coloración de :** para colágeno, fibrinoide y membrana basal a base de hematoxilina, rojo escarlata y ácidos acético y pírico.
- 60.- **BIELSCHOWSKY, coloración de :** para neuronas, axones y neurofibrillas usada en cortes por congelación, con nitrato de plata, cloruro de oro, rojo neutro o safranina.
- 61.- **BIERNACKI, signo de :** falta de dolor a la presión en la región del nervio cubital.
- 62.- **BIKELE, signo de :** en el síndrome meníngeo se observa resistencia a la extensión del codo con el brazo elevado sobre el hombro.
- 63.- **BING, reflejo paradójico de :** en compromiso de la vía piramidal, al golpear parte anterior de tobillo se produce flexión plantar del pie.
- 64.- **BING, signo de :** hincar el dorso del pie con un alfiler produce flexión dorsal de dedos.
- 65.- **BIOT, respiración de :** respiración irregular en frecuencia y altitud.
- 66.- **BJERRUM, ecran de :** ecran tangente con laminación concéntrica y radial para el estudio de los campos visuales.
- 67.- **BLESSED, test de :** sirve para evaluar memoria y concentración en procesos demenciales.
- 68.- **BODIAN, coloración de :** coloración para mielina.
- 69.- **BONNET, fenómeno de :** modificación del signo de Lasègue con muslo y pierna en adducción y rotación externa.
- 70.- **BONSDORFF, técnica de :** en la tetania, al comprimir miembro con el mango del tensiómetro moderadamente inflado por 10 minutos, se produce espasmo precoz al hiperventilar.
- 71.- **BORS, test de :** agua helada introducida en la vejiga se expelerá rápidamente en lesión de neurona superior, no en lesión de neurona inferior.
- 72.- **BRADBORN, signo de :** brazo en abducción, antebrazo en flexión con muñeca y dedos flexionados que se encuentran en parálisis de segmento C7.

- 73.- **BRAGARD, signo de :** modificación del signo de Lasegue con dorsiflexión del pie.
- 74.- **BREMER, ondas de :** ondas alfa en electroencefalograma, de frecuencia entre 6 y 13 por segundo.
- 75.- **BRISSAUD, reflejo de :** espasmo facial en un lado con parálisis espástica contralateral.
- 76.- **BROCA, área de :** zona de localización motora de lenguaje en parte anterior de opérculo rolándico.
- 77.- **BROCA, gran circunvolución límbica de :** círculo comprendido entre circunvolución del cuerpo calloso, el hipocampo, trigono y fimbria.
- 78.- **BROADMANN, laminación de :** denominación de la corteza cerebral en 6 capas histológicas.
- 79.- **BROADMANN, áreas de :** localización de la corteza cerebral en áreas de acuerdo a función.
- 80.- **BROWN-PETERSON, prueba de :** conjunto de fonemas de tres letras con intervalo de 1 a 18 segundos.
- 81.- **BRUDZINSKI, signo contralateral de :** en la irritación meníngea, la flexión pasiva de una cadera se acompaña de flexión de la rodilla y cadera opuestas.
- 82.- **BRUDZINSKI, signo de la mejilla de :** en la irritación meníngea, la presión de la mejilla sobre el arco zigomático produce flexión de codos y elevación de brazos.
- 83.- **BRUDZINSKI, signo del cuello de :** en irritación meníngea, la flexión pasiva de la cabeza hacia el pecho produce flexión de muslos y piernas.
- 84.- **BRUDZINSKI, signo de la sínfisis de :** en la irritación meníngea, la presión en la sínfisis del pubis, produce flexión de ambas extremidades inferiores.
- 85.- **BUNINA, cuerpos de :** son inclusiones eosinófilas en polos de células del asta anterior de la médula espinal que se encuentran en la esclerosis lateral amiotrófica.
- 86.- **BURDACH, fascículo de :** fascículo cuneatus, lleva fibras de las raíces posteriores de la médula espinal al bulbo.

- 87.- **BURTON, signo de :** ribete gingival azulado en ciertos casos de saturnismo crónico.
- 88.- **BUSCAINO, cuerpos de :** formaciones metacromáticas en cortes por congelación, parafina o celoidina; los llamados «mucocitos» son artefactos en histología.
- 89.- **BUSHCHKE, test de :** rememoración selectiva con imágenes e historias.
- 90.- **BUZZARD-CHARCOT, signo de :** desfallecimiento brusco de las piernas en caso de hipertiroidismo.
- 91.- **BUZZARD, linforaquia de :** infiltrado intersticial linfocitario en músculo de pacientes con miastenia.
- 92.- **BYRNE, reacción de :** es respuesta simpática de dilatación de la pupila con dolor en la pierna o en el ciático opuesto.
- 93.- **BÜNGNER, bandas de :** proliferación de células de Schwann dentro de la membrana basal por desconexión con el axón.
- 94.- **CACCIAPUOTI, signo de :** lesión de vía piramidal en la que con el miembro inferior sano se ordena se haga presión hacia abajo y el miembro paralizado se eleva.
- 95.- **CAJAL, bolas de retracción de :** por daño difuso en los axones se producen ensanchamientos eosinófilos y argirofílicos en la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales.
- 96.- **CAJAL, coloración de :** para tinción de astrocitos en la que en congelación se usa sublimado de oro, ácido bromhídrico y amoniaco.
- 97.- **CAJAL, núcleo de :** núcleo vestibular intersticial en la zona periacueductal.
- 98.- **CALLEJA, islotes de :** zonas en superficie dorsal del girus parahipocámpico, resistentes a la hipoxia.
- 99.- **CARNOY, fijador de :** para fijar tejidos pequeños a base de alcohol y cloroformo.
- 100.- **CARSON, signo de :** ruido de «olla cascada» a la percusión del cráneo en la hidrocefalia.
- 101.- **CASAL, collar de :** en la pelagra: son lesiones dérmicas simétricas que se agravan por la luz.

- 102.- **CHADDOCK, reflejo extensor de la muñeca de :** rascado en el lado cubital en la muñeca produce flexión de ésta y extensión y separación de dedos.
- 103.- **CHADDOCK, signo de :** compromiso de vía piramidal: estímulo en lado lateral del pie produce dorsiflexión de los dedos, especialmente el mayor.
- 104.- **CHARCOT, casco neurasténico de :** cefalea tipo pesadez, opresiva desde la frente a la región occipital que se encuentra en las neurosis.
- 105.- **CHARCOT, gran crisis de :** crisis epileptoides con clownismo, actitudes pasionales y delirio presentadas en la histeria.
- 106.- **CHARCOT, mano de :** edema de la mano, duro e intenso encontrado en la siringomielia.
- 107.- **CHARCOT Y BOUCHARD, aneurisma de :** dilatación arterial sacular generalmente en ramas penetrantes lentículo-estriadas encontradas en la hipertensión arterial.
- 108.- **CHEYNE-STOKES, respiración de :** alteración del control respiratorio central con episodios respiratorios de amplitud creciente y periodos de apnea.
- 109.- **CHIRAY, signo de :** en la ciática se presenta dolor en el lado enfermo al tratar de sostenerse en puntas de pie.
- 110.- **CHVOSTEK, signo de :** en tetania se presentan espasmos faciales al golpear con el martillo sobre la mejilla.
- 111.- **CLARKE, columna de :** núcleo vegetativo del asta intermedia lateral.
- 112.- **CLAUDE, signo de :** en compromiso de vía piramidal existen movimientos de extensión o rotación a los estímulos dolorosos aún en la pierna paralizada.
- 113.- **COLLIER, signo de :** retracción de la pupila en lesión del acueducto de Silvio.
- 114.- **COINDET, signo de :** grito hidrocefálico.
- 115.- **CORNELL, respuesta de :** en compromiso de la vía piramidal, al rascar el dorso del pie a lo largo del lado externo del extensor se produce dorsiflexión de dedos del pie.
- 116.- **CORSI, test de :** selección de cubos ordenados en diferentes parámetros para investigación de memoria.

- 117.- **CORTI, órgano de :** localización de los receptores sensoriales que llevan al núcleo coclear.
- 118.- **COWDRY, inclusiones de :** cuerpos de inclusión intranuclear eosinófila en encefalitis herpética.
- 119.- **CRI DU CHAT, sind. de :** delección parcial de brazo corto de cromosoma 5; retardo mental, microcefalia con hipertelorismo, llanto especial por hipoplasia laríngea.
- 120.- **CRIPTOFTALMUS, sind. de :** H. AR; encefalocele occipital, piel de frente redundante, sindactilia, muescas en alas de la nariz.
- 121.- **CROCKER, tipo de :** en la enfermedad de Niemann-Pick son grados de severidad, edad de inicio, etc. desde A a D.
- 122.- **CROOKE, cambio hialino de :** células adrenotróficas con citoplasma vacuolar en la enfermedad de Cushing.
- 123.- **CROWE, test de :** si al comprimir la yugular las venas de la cara, cuero cabelludo o retina se ingurgitan, la otra yugular o el seno transversal se encuentran obstruidos.
- 124.- **CRUTCHFIELD, pinzas de :** para tracción esquelética externa en los traumatismos vértebro-medulares.
- 125.- **CUSHING, ley de :** «El aumento de la presión intracraneal produce el aumento de la presión sanguínea hasta un punto ligeramente superior a la presión ejercida sobre el bulbo.»
- 126.- **DAGNINI, reflejo de :** la percusión del dorso de la mano produce extensión-adducción de la muñeca.
- 127.- **DALRYMPLE, signo de :** ensanchamiento de la hendidura palpebral que se encuentra en el hipertiroidismo.
- 128.- **DARSCHEWITSCH, núcleo de :** núcleo vestibular en la zona periacueductal.
- 129.- **DE RENZI Y VIGNOLO, test de :** se da órdenes habladas de diferentes niveles de complejidad acerca de la manipulación de objetos de diferente forma, color o tamaño.
- 130.- **DEITERS, células de :** células gliales astrocitarias con prolongaciones en araña.

- 131.- **DEITERS, núcleo de :** núcleo vestibular lateral.
- 132.- **DEJERINE, claudicación de :** dolor y pesadez a la deambulación a menudo con hiperreflexia ósteotendinosa que se encuentra en la sífilis.
- 133.- **DEJERINE, haz de :** haz espinotalámico en semiluna que va de la médula espinal al tálamo.
- 133a.- **DEJERINE-FOREL, fascículo de :** fibras de asociación entre corteza frontal y occipital localizada en los bordes del cuerpo calloso
- 134.- **DEL RIO-HORTEGA, coloración de :** para células gliales con carbonato de plata, cloruro de oro y tiosulfato de sodio.
- 135.- **DESCARTES, reflejo de :** es reflejo de defensa en que el acercamiento brusco e inesperado de un objeto a los ojos causa parpadeo o cierre de ellos.
- 136.- **DOERFLER-STEWART, test de :** para determinar sordera simulada con un ruido interpuesto de 10 a 25 decibeles.
- 137.- **DRAPPER Y GORDON, curva de :** curva térmica con dos picos de fiebre y un intervalo apirético en la poliomielitis anterior aguda.
- 138.- **DROMARD Y PASCAL, pruebas de :** movimientos simples como andar, sentarse, cerrar ojos, abrir la boca que se ordenan para evaluar praxia.
- 139.- **DUCARNE DE RIBAU COURT, batería de :** varias pruebas para investigar afasia.
- 140.- **DUPRE, periodo de :** pérdida de autocritica y sentido moral en fase de excitación psíquica en la sífilis nerviosa.
- 141.- **DUPRE, signo de :** en lesión del fascículo piramidal, la excitación de la planta del pie provoca la apertura de los dedos del pie en abanico.
- 142.- **DURET, hemorragias de :** hemorragias cerebrales del tronco del encéfalo por compresión venosa en herniación transtentorial.
- 143.- **DUTEMPS Y CESTAN, signo de :** en lesión del orbicular de los párpados, al mirar el paciente hacia abajo y cerrar los ojos el párpado superior se mueve hacia arriba por acción del elevador del párpado superior.
- 144.- **DÜRCK, nódulo de :** granulomas de células gliales y microglía con lípidos neutros y pigmento férrico en la malaria cerebral.
- 145.- **EDDINGER, haz de :** porción superior del fascículo espinotalámico de Dejerine.

- 146.- **EDDINGER-WESTPHAL, núcleos de :** núcleos mesencefálicos del III nervio craneal.
- 147.- **EDELMANN, fenómeno de :** en la irritación meníngea y edema cerebral, al flexionar el muslo sobre la pelvis con la pierna extendida a nivel de la rodilla, se produce dorsiflexión del dedo mayor.
- 148.- **EEC, sind.:** H. AD; ectrodactilia, displasia ectodérmica, labio y paladar hendido, pelo cano, sordera, ojos azules.
- 149.- **EGGER, signo de :** en lesión de vía piramidal, a la inspiración forzada, el hemitórax afectado se mueve menos.
- 150.- **EINARSON, coloración de :** para colorear RNA y DNA usando galocianina y alumbre.
- 150a.- **ELLIOT-SMITH, bandeleta de :** zona sensorio visual con elementos del área visual y sensitiva.
- 151.- **ELZHOLZ, cuerpo de :** organela globular en células de Schwann con grasa no saturada o lisosoma secundario.
- 152.- **ERB, signo de :** se produce espasmo muscular por estimulación eléctrica en la tetania.
- 153.- **ESCHERICH, signo de :** en la tetania, al percutir la superficie interna de labios o lengua se produce contracciones de labios, maseteros y lengua.
- 154.- **EWALD, primera ley de :** «El canal semicircular vertical se estimula al máximo por movimientos de endolinfa lejos de su ampolla.»
- 155.- **EWALD, segunda ley de :** «Estimulación máxima de un canal produce nistagmus con componente rápido hacia lado estimulado.»
- 156.- **EXNER, centro de :** centro de la escritura.
- 157.- **EXNER, plexo de :** primera capa de la corteza cerebral.
- 158.- **FAJERSZTAJN, signo de :** en la cialgia, al hacer la maniobra de Lasegue, se encuentra dolor en el lado opuesto al nervio afectado.
- 159.- **FECHNER-WEBER, ley de :** «Para que una sensación aumente en progresión aritmética, el estímulo debe crecer en progresión geométrica.»
- 160.- **FEULGEN-SCHIFF, coloración de :** para ácido desoxirribonucleico a base de fucsina y bióxido de azufre.

- 161.- **FINK-HEIMER, coloración de** : para colorear terminaciones nerviosas, a base de colorantes metálicos.
- 162.- **FITZGERALD Y HALLPIKE, test de** : agua caliente o helada en conducto auditivo externo produce nistagmus horizontal.
- 163.- **FLATAU, ley de** : «Cuanto mayor es la longitud de las fibras medulares, más cerca están de la periferia.»
- 164.- **FLECHSIG, corte de** : corte horizontal a través del rodete y la rodilla del cuerpo calloso.
- 165.- **FLECHSIG, haz de** : fascículo espinocerebeloso directo en parte posterior de periferie del cordón lateral.
- 166.- **FLECHSIG, ley mielogenética de** : «Las fibras de una misma conexión se mielinizan en un momento determinado.»
- 167.- **FLOURENS, ley de** : «La excitación de canal semicircular único produce nistagmus solo en su plano paralelo.»
- 168.- **FLOURENS, nudo vital de** : centros vegetativos pares y simétricos en la parte superior del bulbo.
- 169.- **FOERSTER, rigidez de** : después de los 60 años se presenta rigidez, temblor y signos piramidales y pseudobulbares como una forma de parkinsonismo.
- 170.- **FOIX Y NICOLESCO, núcleo de** : parte magnocelular del núcleo rojo o paleorubro.
- 171.- **FOIX Y THEVENARD, reflejo de** : reflejo postural al colocar a un sujeto normal en posición de pie.
- 172.- **FOREL, campos de** : zona anterior al núcleo rojo, extensiones de núcleos reticulares.
- 173.- **FOREL, decusación de** : entrecruzamiento de ambos haces rubroespinales de Von Monakow.
- 174.- **FOREL, fascículo lenticular de** : se origina en el núcleo subtalámico y va al núcleo ventral anterior del tálamo.
- 175.- **FOURNIER, prueba de** : para probar dificultad en estación de pie se pide al enfermo, levantarse, pararse, voltear rápido.
- 176.- **FOURNIER, signo de** : alopecía en el tercio externo de las cejas en la sífilis.

- 177.- **FOXÉ, reflejo de :** en compromiso de vía piramidal, al pellizcar región hipotenar se produce flexión del pulgar, a veces de otros dedos y extensión del meñique.
- 178.- **FRANCK, núcleo de :** centro cilio-espal que comanda la dilatación del iris.
- 179.- **FRENZEL, anteojos de :** lentes convexos fuertes para ayudar en observación de nistagmus.
- 180.- **FRIEDREICH, paramioclonus de :** contracciones paroxísticas de los miembros y tronco en reposo y que desaparecen con movimientos voluntarios; de causa desconocida o por nerviosismo o miedo.
- 181.- **FROMENT, signo de :** incapacidad para sostener un papel entre pulgar flexionado e índice por paresia del aductor del pulgar.
- 182.- **FUCHS-ROSENTHAL, cámara de :** para recuento celular en líquido céfaloraquídeo.
- 183.- **FUKUDA, test de :** pruebas vestibuloespinales con rotación del paciente en su axis.
- 184.- **FUKUYAMA, enf. de :** H. AR; debilidad muscular espinal proximal, retardo mental y de lenguaje, displasias del sistema nervioso, microcefalia.
- 185.- **GAGEL, granuloma de :** granuloma en la neurohipófisis y piso del III ventrículo en la histiocitosis X.
- 186.- **GALENO, gran vena de :** unión de venas del cuerpo estriado y plexo coroideo que drena en el seno recto.
- 187.- **GALLAVARDIN, triada de :** palpitaciones, dolor pre-cordial y sensación de falta de aire que ocurre en las neurosis.
- 188.- **GALTON, silbato de :** produce 42 a 48 vibraciones y sirve para probar tonos altos en audiograma.
- 189.- **GAMBAULT Y PHILIPPE, triángulo de :** fibras de la zona cornocomisural.
- 190.- **GASKELL, ley de :** «El sistema nervioso ha sido un factor dominante en la evolución.»
- 191.- **GASSER, células de :** linfocitos vacuolados con inclusiones basófilas que se encuentran en mucopolisacaridosis.

- 192.- **GASSER, ganglio de :** ganglio sensitivo del V nervio craneal situado en cara anterior del peñasco.
- 193.- **GASSET, tortícolis psíquico de :** tortícolis espasmódico en enfermos neuróticos o ansiosos que se produce por contractura de músculos de cabeza y cuello.
- 194.- **GAUCHER, células de :** células grandes con 1 ó 2 núcleos y citoplasma espumoso lleno de material fibrilar PAS+ en las esfingolipidosis.
- 195.- **GENNARI, estría de :** subcapa externa de la IV capa cortical en el lóbulo occipital.
- 196.- **GESCHWIND, plano de :** posición de la tomografía axial computarizada para el lóbulo temporal.
- 197.- **GERHARDT, signo de :** en la parálisis bilateral del recurrente se produce disnea, estridor y disfagia marcados.
- 198.- **GILFORD, signo de :** retracción del párpado superior en pacientes con hipertiroidismo.
- 199.- **GOLDSTEIN, afasia de :** afasia sintáctica o central.
- 200.- **GOLDSTEIN, signo de :** separación exagerada entre el dedo gordo y los demás dedos en el mongolismo y cretinismo.
- 201.- **GOLGI, interneurona de :** neurona de separación entre neuronas motoras, con respuesta inhibitoria.
- 202.- **GOLGI-MAZZONI, corpúsculos de :** receptores de presión, tensión y estiramiento de husos neurotendinosos.
- 203.- **GOLIN, prueba de :** test de reconocimiento visual en que se debe completar figuras.
- 204.- **GOLL, fascículo de :** fascículo gracilis, lleva fibras del grupo mediano de las raíces posteriores en la médula espinal.
- 205.- **GOMBAULT, degeneración de :** degeneración segmentaria de nervio periférico.
- 206.- **GOMBAULT Y PHILIPPE, fascículo triangular mediano de :** haz endógeno medular a nivel del cono terminal.
- 207.- **GOMORI, coloración de :** para hongos, membrana basal, glucógeno a base de metenamida y nitrato de plata.

- 208.- **GONDA Y ALLEN, signo de :** halar con fuerza hacia abajo falange distal de 2º ó 4º dedo, produce dorsiflexión de otros dedos en compromiso de la vía piramidal.
- 209.- **GOODEENOUGH, test de :** dibujo de la figura humana como prueba de inteligencia.
- 210.- **GORDON, signo de :** cuando existe compromiso de la vía piramidal, al apretar los gemelos se produce dorsiflexión de los dedos del pie.
- 211.- **GORDON, signo flexor de :** al ajustar músculos del antebrazo se produce flexión del pulgar cuando hay compromiso de la vía piramidal.
- 212.- **GORDON-HOLMES, prueba de :** en la disineria cerebelosa se produce movimiento de extensión extrema al halar el brazo flexionado a nivel del codo.
- 213.- **GORDON-SWEET, coloración de :** para cortes en congelación o parafina usando alumbre de fierro, permanganato y plata para colorear fibras de reticulina.
- 214.- **GOWERS, haz de :** fascículo espino-cerebeloso cruzado localizado en la periferia de cordón anterolateral junto al asta anterior.
- 215.- **GOWERS, maniobra de :** por debilidad de los extensores en la distrofia muscular, el paciente debe elevarse de posición agachada usando sus manos para «trepar» en las piernas.
- 216.- **GOWERS Y SPILLER, miopatía de :** miopatía distal.
- 217.- **GRANGER, línea de :** línea densa, curva, convexa superiormente, entre las órbitas, formada por el techo del seno esfenoidal en la región del limbo.
- 218.- **GRASSET, ley de :** «En la lesión de un hemisferio cerebral, la cabeza se vuelve hacia el lado de la lesión si hay parálisis y hacia el de los músculos afectados si hay espasmo.»
- 219.- **GRASSET Y GAUSSEL, fenómeno de :** por pérdida de los movimientos asociados, en el decúbito no se puede levantar ambas piernas simultáneamente.
- 220.- **GRIESINGER, signo de :** edema detrás de la apófisis mastoidea en trombosis de seno transversal o de flebitis de la vena emisaria de la mastoide.
- 221.- **GRINGAULD, signo de :** estrabismo que aparece en caso de síndrome meníngeo al flexionar la cabeza sobre el tronco.

- 222.- **GUDDEN, comisura de** : zona de unión entre ambos cuerpos geniculados.
- 223.- **GUDDEN, fascículo peduncular transverso de** : va del tubérculo cuadrigémino anterior al surco del motor ocular común para terminar en la calota mesencefálica.
- 224.- **GUDDEN, ley de** : «La degeneración del extremo central de un nervio seccionado se hace en sentido celulípeto.»
- 225.- **GUILLAIN, signo de** : en la irritación meníngea al pellizcar la piel del muslo o el músculo cuádriceps se produce flexión de cadera y rodilla contralateral.
- 226.- **GUILLAIN-LAROCHE-LECHELLE, curva de** : en la sífilis nerviosa se presenta reacción coloidal con precipitación en tubos en LCR.
- 227.- **GUTTMANN, signo de** : en trauma de la médula espinal hay hinchazón de la mucosa nasal con dificultad para respiración.
- 228.- **HACHINSKI, escala de** : criterios para evaluación de multi-infartos, distribución bimodal.
- 229.- **HAEN, signo de** : la temperatura de la piel es más baja a nivel de los miembros paralizados que en los sanos.
- 230.- **HAKIM, válvula de** : válvula de material plástico insertada en ventrículo lateral que se usa en el hidrocefalo normotensivo.
- 231.- **HALLPIKE, maniobra de** : para investigación del nistagmus con el paciente en decúbito con cabeza girada en 45 ° abajo y al costado.
- 232.- **HALSTEAD-REITAN, test de** : prueba de habilidad cognitiva y adaptativa.
- 233.- **HAMILTON, escala de** : para cuantificar depresión.
- 234.- **HARDY, RAND Y RITTLER, lámina de** : láminas coloreadas en diferentes tonos e intensidad para investigar visión de colores.
- 235.- **HARMAN, test de** : utilizando un diafragma se puede diferenciar ceguera monocular orgánica de psicogénica.
- 236.- **HARRINGTON, barras de** : estabilizador de columna.
- 237.- **HEAD, afasia de** : afasia sintáctica en la que el enfermo habla en una jerga incomprensible.

- 238.- **HEAD, clasificación de :** sistema que divide la sensibilidad cutánea en 2 tipos: epicrítica y protopática.
- 239.- **HEAD, sensibilidad de :** sensibilidad gruesa no discriminativa, o protopática.
- 240.- **HEIDENHEIN, coloración de :** para vainas de mielina utilizando hematoxilina férrica.
- 241.- **HELD, fascículo de :** haz que forma la parte dorsal del cuerpo trapezoide que depende de la vía acústica ventral.
- 242.- **HELWEG, haz de :** fascículo olivo-espinal.
- 243.- **HENLE, banda de :** células perineurales con delicada membrana basal.
- 244.- **HERING, nervio de :** rama del nervio vago que trae la sensibilidad del seno carotídeo.
- 245.- **HERING-BREUER, reflejo de :** inhibición de la respiración por reflejos extensores de la pierna.
- 246.- **HERRING, cuerpos de :** agregados de material Gomori+ en células secretoras de la hipófisis normal.
- 247.- **HERXHEIMER, reacción de :** reactivación de lesiones en la sífilis por tratamiento con arsénico.
- 248.- **HESCHL, circunvolución de :** área primaria auditiva en el piso de la cisura de Silvio.
- 249.- **HEUBNER, arteria de :** rama recurrente de cerebral anterior que pasa por espacio perforado anterior.
- 250.- **HEUBNER, arteritis de :** fibrosis y engrosamiento colágeno de íntima en vasos grandes y medianos en sífilis meníngea.
- 251.- **HIGHMAN, coloración de :** para amiloide a base de rojo de Congo, hidróxido de potasio y hematoxilina.
- 252.- **HINES, fajas de :** área represora del área 4 de Broadmann.
- 253.- **HIRANO, cuerpos de :** degeneración neurofibrilar que se presenta como filamentos paralelos alternados en el hipocampo sin significado conocido.
- 254.- **HIRSCH-PFEIFFER, coloración de :** para leucodistrofia metacromática, se usa orina fresca con violeta de cresilo.

- 255.- **HIRSCHBERG, signo de :** en compromiso de vía piramidal, al rozar el borde interno del pie desde el dedo al talón, hay contracción del tibial posterior.
- 256.- **HISS, espacio de :** desdoblamiento de la membrana pioglial en hoja glial y hoja pial.
- 257.- **HOAB, reflejo psíquico de :** la evocación mental de una luz viva o de la oscuridad profunda dilata o contrae la pupila.
- 258.- **HOCHSINGER, signo de :** en la tetania, la presión en el lado interno del bíceps causa espasmo y contracciones de la mano.
- 259.- **HOEHN Y YAHR, escala de :** para definir estado de los pacientes con Parkinson.
- 260.- **HOFFMANN, signo de :** en el compromiso de la vía piramidal se produce flexión y aducción del pulgar y flexión del índice al golpear uña del dedo medio homolateral.
- 261.- **HOFFMANN, signo de tetania de :** con estímulo eléctrico se produce irritabilidad eléctrica de nervios sensoriales.
- 262.- **HOLMES, coloración de :** para axones, se usa cortes de parafina con nitrato de plata, cloruro de oro, ácido bórico.
- 263.- **HOLMGREEN-GOLGI, canales de .** galerías de circulación citoplasmático perinuclear.
- 264.- **HOLZER, coloración de :** para fibras de neuroglía y gliosis, con cortes en parafina usando cristal violeta, bromuro de potasio, cloroformo y amoníaco.
- 265.- **HOOPER, test de :** reconocimiento de objetos por la forma para probar organización visual.
- 266.- **HOOVER, signo de :** son movimientos combinados asociados en los que con el paciente echado al tratar de flexionar el muslo y levantar una pierna, hay movimientos hacia abajo de la otra.
- 267.- **HORTEGA, células de :** células pequeñas de núcleo alargado: microglía.
- 268.- **HOLZER, coloración de :** para fibras gliales, usando cortes en parafina con ácido fosfomolibdico, cristal violeta, cloroformo y bromuro de potasio.

- 269.- **HUNTINGTON, signo de** : signos combinados asociados en los que toser o pujar producen flexión de cadera y extensión de rodilla con elevación del miembro parético.
- 270.- **HUTCHINSON, facies de** : oftalmoplejia externa progresiva: ptosis palpebral con cejas elevadas y frente plegada.
- 271.- **IACONI, haz de** : fascículo que viene del núcleo paraventricular a la hipófisis.
- 272.- **ISHIHARA, lámina de** : láminas isocromáticas para investigar visión de colores.
- 273.- **ITAI-ITAI, sind. de** : intoxicación por cadmio, en mujeres postmenopáusicas con osteomalacia, fracturas patológicas y disminución renal tubular.
- 274.- **JACKSON, ley de** : «Las funciones más complejas y más recientemente adquiridas son las más fácilmente lesionadas.»
- 275.- **JACOBSON, nervio de** : rama timpánica del glossofaríngeo que llega a la parótida.
- 276.- **JACOBSON, núcleo inferior de** : centro simpático de la región sacra: vejiga, vesículas seminales, etc.
- 277.- **JANET, indiferencia de** : pobreza de reacciones afectivas sin relación con reacciones somáticas que se encuentra en la histeria.
- 278.- **JENDRASSIK, maniobra de** : reforzamiento de reflejo patelar producido al halar los dedos enganchados de las manos.
- 279.- **JOLLY, reacción de** : en desórdenes de la médula espinal, parálisis de C7: brazo en abducción y antebrazo en flexión con flexión de muñeca y dedos.
- 280.- **KAES-BETCHEREW, estría de** : delgada capa de fibras tangenciales en parte superior de capa piramidal.
- 281.- **KAHLER, ley de** : disposición de las fibras sensitivas al llegar a los haces de Goll y Burdach.
- 282.- **KASHIDA, signo térmico de** : en la tetania se produce hiperestesias y espasmo al aplicar calor o frío.

- 283.- **KAYSER Y FLEISCHER, anillo de :** en la enfermedad de Wilson se encuentra gránulos pigmentados marrón claro en la membrana de Descemet.
- 284.- **KEHRER, ley de :** «La corteza cerebral, el diencefalo, los ovarios y el útero forman una unidad biológica.»
- 285.- **KELLER, coloración de :** para sustancia de Nissl, se usa violeta de cresilo.
- 286.- **KERNIG, signo de :** en la irritación meníngea, se produce flexión a nivel de la rodilla al flexionar el muslo en la cadera estando la pierna en extensión.
- 287.- **KERNOHAN, borde de :** filo del tentorio a nivel de la hendidura.
- 288.- **KERNOHAN, clasificación de :** clasificación de tumores cerebrales de 1951.
- 289.- **KETY-SCHMIDT, método de :** para medir el débito sanguíneo y consumo de O₂.
- 290.- **KEY Y RETZIUS, vaina de :** colágeno longitudinal en el intersticio endoneural.
- 291.- **KLEBS, espacio de :** invaginación del espacio extracelular entre la vaina de mielina y el axón periférico.
- 292.- **KLEIST, signo de :** lesión de vía piramidal en la que se produce flexión de los dedos de la mano por presión en la superficie de las yemas.
- 293.- **KLENZAK, soporte de :** barras articuladas para soporte de tobillo usada en parálisis.
- 294.- **KLIPPEL-WEIL, signo de :** la extensión pasiva de dedos de la mano produce flexión del pulgar en lesión de vía piramidal.
- 295.- **KLÜVER-BARRERA, coloración de :** colorea la mielina en cortes por congelación, usando azul de luxol.
- 296.- **KÖENEN, tumor de :** fibroqueratomas acrales de localización sub o periungueal en la esclerosis tuberosa.
- 297.- **KOHS, test de :** examen no verbal de inteligencia con bloques de diferentes diseños.
- 298.- **KRAUSE, corpúsculos de :** bulbos terminales para sensibilidad al frío.
- 299.- **KRAUZE, centro laríngeo fonatorio de :** zona situada en la parte inferior de la circunvolución frontal ascendente por detrás del centro de Broca.

- 300.- **KULENKAMPPF, signo de :** dolor a la presión de los músculos de la nuca es signo precoz de meningitis.
- 301.- **LABBE, vena de :** vena anastomótica cortical que drena en el seno transversal.
- 302.- **LAFORA, cuerpos de :** inclusión citoplasmática, azul encontrada en epilepsia mioclónica.
- 303.- **LAHER-HENNEBERG, reflejo de :** en la parálisis pseudobulbar, al frotar el paladar óseo hay contracción de orbicular de labios y descenso del labio superior.
- 304.- **LANCISI, nervio de :** formación olfativa primaria, zona de unión entre el pedúnculo del cuerpo calloso y el hipocampo.
- 305.- **LANDAU, reflejo de :** reflejo postural normal hasta 1 ó 2 años de edad: cuando el cuello se extiende o se flexiona, el dorso y los miembros lo siguen.
- 306.- **LANDOUZY-GRASSET, ley de :** «En caso de lesión de un hemisferio cerebral, la cabeza del paciente gira hacia el lado de los músculos afectados si hay espasticidad o hacia el lado de la lesión si hay parálisis.»
- 307.- **LANGE, test de :** test de oro coloidal en relación con el contenido de IgG en el LCR.
- 308.- **LANGLEY, ganglio de :** ganglio parasimpático submaxilar.
- 309.- **LANGLEY, tejido de unión de :** arborizaciones en terminaciones nerviosas.
- 310.- **LAPICQUE, ley de :** «La cronaxia es inversamente proporcional al diámetro de la fibra nerviosa.»
- 311.- **LASEGUE, signo de :** flexionar el muslo en la cadera con la pierna extendida origina resistencia del paciente por dolor a la elongación del ciático.
- 312.- **LAURENS, grito de :** en trombosis de seno lateral se produce dolor intenso provocado por presión detrás de borde posterior de mastoides.
- 313.- **LAW, proyección de :** para vista semilateral de la mastoides en la radiografía de cráneo.
- 314.- **LEICHTENSTERN, signo de :** la percusión suave de los huesos de los miembros es muy dolorosa en casos de meningitis.

- 315.- LERI, signo de :** su ausencia ocurre en afecciones piramidales: contracción del bíceps y flexión del antebrazo al flexionar fuertemente dedos y muñeca.
- 316.- LEVADITI, coloración de :** para espiroquetas, a base de nitrato de plata y ácido pirogálico.
- 317.- LEVINE Y BOROWSKAJA, reacción de :** precipitación de partículas de oro coloidal con proteínas del LCR.
- 318.- LEVY-VALENSI, apraxia de :** en realidad el paciente sufre de agnosia y por lo tanto no ejecuta órdenes dadas.
- 319.- LEVY-VALENSI, retención de :** la orina se acumula por tonicidad del esfínter con goteo por rebosamiento.
- 320.- LEWIS, respuesta triple de :** por lesión de médula espinal, un estímulo cualquiera produce dolor, hiperpatía, espasmo, enrojecimiento u otras alteraciones vegetativas.
- 321.- LEWY, cuerpos de :** inclusión eosinófila, redondeada, rodeada de halo claro encontrada a veces en enfermedad de Parkinson y otras entidades.
- 322.- LEYDEN, ataxia aguda de :** focos de esclerosis diseminada en la médula espinal.
- 323.- LHERMITTE, signo de :** sensación de «electricidad» al flexionar activa o pasivamente el cuello.
- 324.- LIBMAN, test de :** sobre-reacción en la neurosis.
- 325.- LISCH, nódulos de :** hamartomas pigmentados del iris que ocurren en la neurofibromatosis.
- 326.- LISSAUER, sífilis de :** se encuentra atrofia de lóbulos frontales, temporales y parietales.
- 327.- LISSAUER, tracto de :** fascículo dorsolateral de la médula.
- 328.- LISSAUER, zona marginal de :** espacio formado por prolongaciones de las raíces posteriores.
- 329.- LOGRE, dudas conmocionales de :** episodios de pánico y fuga que se producen en traumatismos leves con contusión cerebral.
- 330.- LOMBARD, test de :** para determinar sordera simulada: al leer un libro, la sonoridad de la voz varía si se interpone un ruido.

- 331.- **LOYEZ, coloración de :** para mielina, en cualquier tipo de inclusión a base de anilina y protargol.
- 332.- **LUSHKA, agujero de :** espacio en el velo medular posterior que permite pasaje entre IV ventrículo y espacio subaracnoideo.
- 333.- **LUYS, cuerpo de :** masa cilíndrica de sustancia gris dorsolateral a la parte superior de sustancia negra.
- 334.- **MACEWEN, signo de :** timpanismo a la percusión del cráneo en el niño hidrocefálico.
- 335.- **MACDONALD CRITCHLEY, desatención parietal de :** pérdida de un punto simétrico a la estimulación doble.
- 336.- **MAGENDIE, agujero de :** agujero en el techo del IV ventrículo, en parte superior de membrana del tentorio.
- 337.- **MAGENDIE-BELL, ley de :** «Las fibras anteriores son motoras mientras que las posteriores son sensitivas.»
- 338.- **MAGNAN, signo de :** sensación ilusoria de un cuerpo extraño (polvo o arena) bajo la piel, que cambia continuamente de lugar en adictos a la cocaína.
- 339.- **MAGNAN, signo del trombón de :** se presenta en la sífilis: temblor de la lengua con propulsión y retirada alternativa.
- 340.- **MAGNUS Y KLEIJN, reflejo de :** al doblar o girar la cabeza hay tono extensor exagerado al lado del movimiento y tono flexor exagerado al lado opuesto.
- 341.- **MALLORY, coloración de:** para colágena y estriaciones transversales musculares a base de ácido fosfotúngstico, azul de anilina y anaranjado G.
- 342.- **MANN, signo de :** en pacientes con bocio exoftálmico, los ojos no parecen estar al mismo nivel.
- 343.- **MANNKOPF, signo de :** en histeria o simulación, falta de aceleración del pulso al golpear sobre área que se supone es dolorosa.
- 344.- **MAPLE SYRUP, enf. de :** H. AR; deficiencia de decarboxilación oxidativa de aminoácidos; vómitos, letargia, hipertonicidad muscular, convulsiones, retardo mental.

- 345.- **MARAÑÓN, signo de :** en las meningitis, si se flexiona pasivamente la cabeza del enfermo y con la otra mano se impide el movimiento de flexión de ambas rodillas, se observa como los dedos de los pies se flexionan y el dedo gordo se extiende.
- 346.- **MARBOURG, esclerosis múltiple tipo:** en jóvenes, con inicio de enfermedad febril y rápido deterioro.
- 347.- **MARCHAND, zona desplegable de :** duramadre craneana no está adherida al cráneo en región parietotemporal.
- 348.- **MARCHI, coloración de :** para mielina degenerada usando cortes en congelación, con bicromato de K y ácido ósmico.
- 349.- **MARIE, signo de :** temblor de las manos que se observa en pacientes con bocio difuso.
- 350.- **MARIE Y MARINESCO, mano de:** en la siringomielia, se observa edema de las manos, duro y no deja fovea.
- 351.- **MARIE-FOIX, reflejo de :** compromiso de vía piramidal: adducción y flexión del pulgar al tocar palma en región hipotenar o rascar lado cubital de la palma.
- 352.- **MARIE-FOIX, signo de :** reflejo de automatismo medular en que apretar los dedos o flexión plantar de ellos, produce dorsiflexión del tobillo y flexión de cadera o rodilla.
- 353.- **MARINESCO, cuerpos de :** inclusiones intranucleares eosinófilas sin significado aparente.
- 354.- **MARINESCO Y RADOVICI, reflejo de :** contracción de músculos de la barbilla y pequeña retracción o elevación del ángulo de la boca al rascado o golpe de la región tenar de la base del pulgar a la muñeca.
- 355.- **MARIOTTE, mancha de :** escotoma fisiológico o mancha ciega fisiológica que corresponde al ingreso del nervio óptico.
- 356.- **MARTINI, dolico gastria de :** en algunas neurosis, en los exámenes radiográficos, el estómago está alargado y se observa ptosis intestinal.
- 357.- **MASSON, coloración de :** para fibras musculares, colágeno y queratina, a base de hematoxilina, alumbre de fierro y escarlata.

- 358.- **MATAS, test de :** oclusión digital de la carótida por 10 minutos para valorar posibilidad de anastomosis carotídea.
- 359.- **MAUTHNER, vaina de :** axolema, membrana interna o plasmática de 7 u 8 nm en la célula de Schwann.
- 360.- **MAYER, proyección de :** vista lateral oblicua de mastoides a la radiografía de cráneo.
- 361.- **MAYER, signo de :** compromiso de vía piramidal: presión en falanges proximales de dedos produce adducción y oposición del pulgar.
- 362.- **MAYER, solución de :** adherente de laminillas cubreobjetos a base de albúmina de huevo y glicerina.
- 363.- **MECKEL, cavum de :** depresión en el peñazco cubierto por dura madre en relación al ganglio de Gasser.
- 364.- **MECKEL, discos de :** discos receptores de sensibilidad táctil.
- 365.- **MEE, líneas de :** leuconiquia, bandas transversales del lecho de las uñas frecuentes en intoxicación por arsénico.
- 366.- **MEIER-FRENCH, test de :** prueba de discriminación visual en pacientes con daño cerebral.
- 367.- **MEISSNER, corpúsculos de :** receptores de sensibilidad táctil discriminativa en la piel.
- 368.- **MENDEL, leyes de :** leyes fundamentales de herencia.
- 369.- **MENDEL, signo de :** intenso dolor al comprimir la pared posterior del conducto auditivo externo en las meningitis agudas.
- 370.- **MENDEL-BETCHEREW, signo de :** compromiso de vía piramidal: flexión de dedos o de mano al percutir área dorsal del carpo o metacarpo.
- 371.- **MENDEL-BETCHEREW, signo de :** compromiso de vía piramidal: al golpear el dorso de región del cuboide se produce reflejo plantar de los dedos del pie.
- 372.- **MERRILL-PALMER, test de :** examen no verbal para determinar edad mental e IQ.
- 373.- **MEYER Y ARCHAMBAULT, asa de :** fascículo sobre el cuerno temporal que lleva fibras provenientes del cuerpo geniculado lateral.

- 374.- MEYNERT, decusación de :** entrecruzamiento del haz tectoespinal en el mesencéfalo.
- 375.- MEYNERT, fascículo retroflexo de :** une el ganglio de la habénula al ganglio interpeduncular a lo largo de la pared lateral del III ventrículo.
- 376.- MEYNERT, núcleo basal de :** importante núcleo relacionado con el comportamiento y la actividad cerebral.
- 377.- MILIAN, signo de :** ausencia de reflejo corneal del lado afectado en caso de hemiplejía.
- 378.- MINAMATA, enf. de :** intoxicación por mercurio; parestesias, ataxia, alteración de campos visuales.
- 379.- MINGAZZINI, fibras de :** fibras cerebelo-bulbares entre núcleo y oliva que son parcialmente cruzadas.
- 380.- MINOR, signo de :** con dolor ciático, al levantarse de posición sentado el enfermo se ayuda con la mano en la espalda y dobla la pierna afectada.
- 381.- MINOR, test de :** lesiones simpáticas toracolumbares: luego de ingesta de aspirina, se pinta con yoduro y luego se espolvorea la piel con almidón.
- 382.- MINOT, micrótopo de :** micrótopo rotatorio de cuchilla pequeña para cortar tejidos.
- 383.- MONIZ, signo de :** en compromiso de vía piramidal la flexión pasiva fuerte del tobillo produce flexión dorsal de dedos de los pies.
- 384.- MONRO-KELLIE, doctrina de:** para la regulación del contenido del cráneo; al aumentar el volumen de encéfalo o sangre, el LCR se drena, si se retrae se retiene más líquido.
- 385.- MOORE, signo de la cruz de :** en la hipertensión endocraneal, en el fondo del ojo las arterias cruzan las venas en ángulo recto.
- 386.- MORAND, espolón de :** prominencia en el cuerno posterior del ventrículo lateral formada por la cisura calcarina.
- 387.- MOREL, esclerosis laminar de :** en demencia alcohólica la desaparición de neuronas de III capa de corteza frontal es reemplazada por gliosis.
- 388.- MORICEAU, maniobra de :** es una maniobra obstétrica en la que el movilizar el cuello del bebé, puede causar hematomielia.

- 389.- **MORLEY, ley de :** «El dolor referido solo nace de la irritación de nervios que son sensibles a los estímulos capaces de producir dolor, aplicados a la superficie del cuerpo.»
- 390.- **MORO, reflejo de :** reflejo postural hasta los 3 meses: cualquier estímulo fuerte produce abducción y extensión de los 4 miembros seguida de flexión y adducción de ellos.
- 391.- **MOTT, ley de :** «Los hijos de enfermos mentales pierden la razón en edad más temprana que la edad en que la perdieron sus padres.»
- 392.- **MOURET, zona de :** absceso cerebeloso en la que existe una zona en cara inferior de cerebelo frente a cara posterior del peñasco en relación al seno lateral.
- 393.- **MOUTAND-MARTIN, signo de :** la maniobra de Lasegue provoca el dolor en la pierna sana en caso de ciática por lesión radicular.
- 394.- **MOYA-MOYA, enf. de :** oclusión de arterias carótidas distales.
- 395.- **MÜLLER, ley de :** de la energía específica de los nervios de la sensibilidad, según la cual la naturaleza de la sensación no es dependiente de la naturaleza de los estímulos sino de la calidad del nervio excitado.
- 396.- **MÜLLER, músculo de :** músculo orbitario que mantiene el globo del ojo adelante en la órbita.
- 397.- **MUNZER, haz de :** fascículo tecto protuberancial.
- 398.- **MYERSON, signo de :** en el parkinsonismo se presenta parpadeo o espasmo orbicular al golpear el puente de la nariz con el martillo.
- 399.- **McCARTHY, signo de :** la percusión del arco supraorbitario produce contracción del orbicular de los párpados en lesión de vía piramidal.
- 400.- **McMANUS, coloración de .** para fosfolípidos y cerebrósidos, a base de Sudán B con alcohol y rojo neutro.
- 401.- **NAFFZIGER, signo de .** en la ciatalgia por hernia del núcleo pulposo, al aumentar la presión intracraneal con compresión de la yugular, aumenta el dolor.
- 402.- **NAGEOTTE, brazalete espinoso de :** bandas libres de mielina en parte adyacente del nódulo de Ranvier.

- 403.- NAGEOTTE, cámara de :** para recuento de células del líquido céfaloraquídeo.
- 404.- NAGEOTTE, nervio de :** zona comprendida entre ganglio raquídeo y punto donde raíces anteriores y posteriores se separan.
- 405.- NAGEOTTE, nódulo de :** grupos de células satélites en nódulos compactos luego de degeneración neuronal de causas varias.
- 406.- NEGRI, cuerpo de :** inclusión citoplasmática oval, granular, eosinófila en encefalitis rábica.
- 407.- NEGRO, signo de :** en la parálisis del VII nervio, al mirar hacia arriba el globo ocular se desvía afuera y arriba por acción del recto superior y oblicuo mayor.
- 408.- NERI, flexión combinada de :** al tratar de inclinarse adelante en posición de pie, hay flexión de las rodillas.
- 409.- NEWMANN, ley de :** «Cuando el niño ya posee el mecanismo de un lenguaje, éste progresa desde lo afectivo-volitivo hasta lo objetivo-comprensivo.»
- 410.- NISSL, cuerpos de :** retículo endoplásmico rugoso: ácido ribonucleico agrupado en polisomas o en columnas alrededor de membranas.
- 411.- NONNE-APELT, test de :** elevación de proteínas en LCR.
- 412.- NYLEN-BARANY, maniobra de :** para observación del nistagmus con el paciente echado con la cabeza hacia abajo y al costado en 45°.
- 413.- O'CONNELL, test de :** para investigar cialalgia: se procede como para obtener el signo de Lasegue y se anota ángulo de flexión y sitio del dolor.
- 414.- OBERLING, células de :** células meningoteliales de cubierta de las vellosidades aracnoideas.
- 415.- OBRIST, método de :** inhalación de xenón para la medición de flujo sanguíneo cerebral.
- 416.- OFD. tipo I, sind. :** H. AD o lig X; frénula oral, retardo mental, hipoplasia de alas de la nariz, asimetría digital, membranas mucosas en la boca.
- 417.- OJO DE GATO, sind. de :** H. AD; cromosoma extra, delección cromosoma 22; coloboma del iris, retardo mental, atresia anal, microftalmus.

- 418.- **OKADA, signo de :** flexión lateral de la cabeza sobre el lado afectado y rotación hacia el lado opuesto con desviación del occipucio hacia el lado de la lesión en caso de tumor del cerebelo.
- 419.- **ONDINE, curso de :** pérdida de respiración automática con respiración voluntaria preservada, generalmente en lesiones medulares.
- 420.- **ONUF, núcleo de :** núcleo parasimpático de la médula sacra.
- 421.- **OPALSKY, célula de :** astrocito más grande que neurona con núcleo lobulado y citoplasma abundante que se encuentra en la enfermedad de Wilson.
- 422.- **OPPENHEIM, signo de :** compromiso de vía piramidal: frotar superficie externa de antebrazo produce flexión y aducción del pulgar.
- 423.- **OPPENHEIM, signo de :** compromiso de vía piramidal: presionar espina de la tibia produce dorsiflexión de los dedos de los pies.
- 424.- **PANDY, reacción de :** elevación de proteínas en LCR con presencia de globulina.
- 425.- **PAPEZ, circuito de :** unidad estructural y funcional de emociones: hipotálamo, núcleo talámico anterior, hipocampo y cíngulum.
- 426.- **PARROT, pseudoparálisis de :** tumefacciones dolorosas por osteítis en la sífilis.
- 427.- **PARROT, signo de :** dilatación pupilar que se observa al pellizcar la piel en sujetos atacados de meningitis.
- 428.- **PATRICK, signo de :** dolor en la cadera cuando el talón o el maleolo externo se colocan sobre la rodilla opuesta en enfermedad de la articulación de la cadera.
- 429.- **PAUL BUNNELL, prueba de :** anticuerpos en mononucleosis infecciosa.
- 430.- **PENTA X, sind. :** XXXXX; retardo mental, ductus arterioso, enanismo, desviación mongoloide, manos pequeñas con clinodactilia.
- 431.- **PERLIA, núcleo de :** centro de la convergencia situado en el mesencéfalo.
- 432.- **PFLÜGER, leyes de :** unilateralidad, simetría, generalización.
- 433.- **PHILIPPSON, reflejo de :** automatismo medular: la estimulación del pie o pierna produce flexión de esa extremidad con respuesta en la otra pierna.

- 434.- **PICCOLOMINI, fibras de :** fibras del núcleo coclear a través del piso del IV ventrículo debajo de la estría medular.
- 435.- **PICK, fascículos de :** aberrantes del fascículo piramidal en la región del núcleo dorsal del vago.
- 436.- **PIERRET, bandeleta de :** disposición de fibras sensitivas en la médula y bulbo.
- 437.- **PIOTROWSKI, reflejo de :** compromiso de vía piramidal: al golpear la masa del músculo tibial anterior, hay flexión plantar del tobillo y de los dedos.
- 438.- **PITRES, regla de :** «El idioma más usado antes del inicio de la afasia, será el retenido.»
- 439.- **PITRES, signo de :** para examinar la sensibilidad profunda se presiona los testículos.
- 440.- **PITRES, signo de :** en la parálisis facial, el enfermo exagera la desviación de la boca hacia el lado sano al abrirla y se encuentra imposibilitado para silbar.
- 441.- **PLENK Y LAIDLAW, vaina de :** colágeno circular u oblicuo en la superficie endoneural.
- 442.- **POLAND, anomalía de :** ausencia de extremo de pectoral mayor; sindactilia, braquidactilia, hipoplasia de la mano.
- 443.- **POLITZER, acúmetro de :** instrumento que da sonido mayor que el reloj para probar audición.
- 444.- **POOL, reflejo de :** compromiso de vía piramidal: adducción del pulgar al estimular cualquier región de la palma inervada por el nervio ulnar.
- 445.- **POOL-SCHLESINGER, signo de :** en la tetania, la abducción y elevación del brazo con antebrazo extendido produce espasmo muscular en antebrazo, manos y dedos.
- 446.- **PORTEUS, test del laberinto de :** se mide la inteligencia tradicional al trazar un camino en un laberinto.
- 447.- **PRAUSNITZ-KÜSTNER, prueba de :** para comprobar estado hiperérgico se inyecta intradérmicamente suero del paciente sensibilizado en una persona normal y se produce roncha.

- 448.- **PREVOST, ley de :** «En caso de lesión cerebral lateral, la cabeza gira hacia el lado de la lesión.»
- 449.- **PROBST, banda de :** zona de mielinización en ápex de ventrículos laterales o cisura interhemisférica.
- 450.- **PROUST-LICHTHEIM, prueba de :** para estudiar afasias se pide al paciente que apriete la mano del investigador tantas veces como sílabas tiene la palabra a estudiar.
- 451.- **PUDENZ-HEYER, válvula de :** válvula de material plástico insertada en ventrículo lateral que drena por cateter en caso de hidrocéfalo hipertensivo.
- 452.- **PULFRICH, fenómeno de :** estereo-ilusión causada por conducción lenta en un nervio óptico lo que hace difícil localizar objetos en movimiento.
- 453.- **PULGARES ADUCIDOS, sind. de :** H. AR; pulgares aducidos, pies bott, localización anormal de orejas, microcefalia, déficit de mielina.
- 454.- **PURKINJE, célula de :** célula piriforme de la capa molecular de la corteza cerebelosa con ramificaciones en T.
- 455.- **PUUSEPP, reflejo de :** en la disfunción extrapiramidal, el frotar suavemente el borde externo del pie genera abducción del dedo pequeño.
- 456.- **QUECKENSTEDT, prueba de :** medición de presión en LCR en que al comprimir las yugulares aumenta dicha presión.
- 457.- **QUINQUAUD, signo de :** en el alcoholismo crónico el examinador siente temblor u hormigueo al tener los dedos del enfermo en la palma de la mano.
- 458.- **RAIMISTE, signo de :** movimientos combinados asociados: abducción o adducción forzada de pierna sana produce movimientos iguales en el lado parético.
- 459.- **RANVIER, nódulo de :** unión entre vaina de mielina de dos células de Schwann adyacentes.
- 460.- **RATHKE, bolsa de :** IV bolsa faríngea cuyos restos pueden dar origen a los cráneofaringiomas.
- 461.- **RATHKE, quiste de :** cráneofaringioma o lesión quística intra o suprasellar con pared de epitelio columnar que contiene material gelatinoso.
- 462.- **REICH, gránulos Pi de :** cuerpo lamelar «zebra» del citoplasma perinuclear.

- 463.- **REICH, gránulos de :** en la pelagra se presentan como gránulos pequeños en cilindroejes que se colorean con tionina metacromática.
- 464.- **REICHERT, sustancia innominada de :** masa celular situada en parte anterior del núcleo lenticular.
- 465.- **REID, línea basal de :** línea que pasa por el centro del meato auditivo externo y el margen orbitario inferior.
- 466.- **REIL, cinta de :** fibras largas de sensibilidad en parte media del tronco encefálico.
- 467.- **REIL, ínsula de :** porción de la corteza cerebral en la profundidad de la cisura lateral considerada como un lóbulo.
- 468.- **REISBERG, prueba de :** para evaluar el deterioro mental.
- 469.- **REMAK, célula de :** célula de Schwann que rodea fibras amielínicas.
- 470.- **RENAUT, cuerpos de :** nervio normal: estructuras gelatinosas, redondeadas debajo del perineuro, formadas por colágeno.
- 471.- **REZZONICO, aparato de :** dispositivo filamentosos ordenado en espiral alrededor de las incisuras de Schmidt-Lantermann.
- 472.- **REY, prueba de :** para evaluar memoria con figuras complejas.
- 473.- **RIBOT, regla de :** «En alteraciones patológicas de la memoria, el material más antiguo, mejor aprendido, es el menos afectado.»
- 474.- **RICH, foco de :** tuberculoma pequeño en unión corticomeníngea que se abre al espacio subaracnoideo.
- 475.- **RICHT, ley de :** «La excitación en un punto determina reacción de un mismo grupo muscular.»
- 476.- **RIDDOCH Y BUZZARD, reflejo de :** lesión de vía piramidal: un estímulo doloroso del lado cubital de la palma, produce flexión en masa de miembro superior.
- 477.- **RIDDOCH, reflejo masivo de :** automatismo medular: con un estímulo mínimo se producen contracciones de la pared abdominal, evacuación de vejiga y recto, etc.
- 478.- **RIMBAUD, signo de :** en la ciática existe borramiento retromaleolar por hipotonía que hace que el tendón de Aquiles parezca ensanchado.

- 479.- **RINNE, prueba de :** para el nervio coclear: el diapason se coloca en región mastoidea o frente al agujero auditivo; la conducción aérea es menor que la ósea.
- 480.- **RITTER, ley de :** «Un nervio es estimulado tanto en el cierre como en la apertura de una corriente eléctrica.»
- 481.- **ROESSLE, inflamación de :** goma sifilítico.
- 482.- **ROGOR-FOOT, coloración de :** para las neurofibrillas, usando nitrato de plata, amoníaco, cloruro de oro, y ácido acético glacial para cortes en parafina.
- 483.- **ROJAS, periodo de :** fase de excitación psíquica con pérdida de la autocritica y sentido moral en la sífilis.
- 484.- **ROLANDO, cisura de :** surco longitudinal que separa lóbulo frontal y parietal.
- 485.- **ROLANDO, sustancia gelatinosa de :** masa translúcida que cubre asta gris posterior.
- 486.- **ROLLER, núcleo de :** núcleo vestibular descendente o espinal.
- 487.- **ROMAÑA, signo de :** edema palpebral en la enfermedad de Chagas.
- 488.- **ROMBERG, signo de :** alteración de la sensibilidad profunda en la que se encuentra bamboleo y tendencia a caer al cerrar los ojos manteniéndose de pie.
- 489.- **RORSCHACH, test de :** examen de 10 dibujos de tinta para evaluar daño cerebral.
- 490.- **ROSENBACH, ley de :** «En las lesiones de los troncos nerviosos, la parálisis se instala antes en los músculos extensores que en los flexores.»
- 491.- **ROSENBACH, signo de :** temblor en los párpados al cerrar los ojos que se observa en el hipertiroidismo o nerviosismo.
- 492.- **ROSENBACH, signo de :** ausencia de reflejo hipogástrico de Betcherew en desórdenes abdominales agudos.
- 493.- **ROSEMÜLLER, fosa de :** zona deprimida en el techo de la faringe sobre y atrás del orificio de la trompa de Eustaquio.
- 494.- **ROSENTHAL, fibras de :** acúmulo de fibras gliales que forman masa eosinófila por desintegración de la glía.

- 495.- **ROSENTHAL, vena basal de :** formada por venas anteriores profunda y media.
- 496.- **ROSER-BRAUN, signo de :** abierto el cráneo, la ausencia de latidos en la duramadre indica la presencia de tumor o absceso cerebral.
- 497.- **ROSS-JONES, test de :** elevación de proteínas en LCR.
- 498.- **ROSSOLIMO, signo de :** compromiso de vía piramidal: al golpear la región anterior de la planta del pie se produce flexión plantar de dedos.
- 499.- **ROSSOLIMO, signo de la mano :** compromiso de vía piramidal: flexión de dedos y supinación de mano al percutir cara palmar de dedos o yemas.
- 500.- **RUFFINI, corpúsculos de :** cilindros terminales para sensibilidad al calor.
- 501.- **RUMPEL-LEED, prueba de :** para medir resistencia capilar se mantiene presión intermedia entre sistólica y diastólica.
- 502.- **RUSSELL, fascículo en gancho de :** fibras fastigiobulbares.
- 503.- **RUST, síntoma de :** en la neuralgia occipital, el paciente se sostiene la cabeza con las manos ante cualquier cambio de posición.
- 504.- **SABOURAUD, medio de :** medio de cultivo para hongos a base de dextrosa-peptona-agar.
- 505.- **SAINTON-WILDER, signo de :** al fijar la mirada lateral, se producen sacudidas de nistagmus horizontal.
- 506.- **SALLA, enf. de :** no se conoce defecto enzimático; ácido siálico libre en orina, retardo mental, facies tosca, torpeza, convulsiones.
- 507.- **SCHAEFFER, signo de :** compromiso de vía piramidal, flexión y adducción del pulgar al pellizcar los tendones flexores a nivel de la muñeca.
- 508.- **SCHAEFFER, signo:** compromiso de vía piramidal: presión de tendón de Aquiles produce dorsiflexión de dedos del pie.
- 509.- **SCHAUDINN-HOFFMANN, treponema de :** microorganismo que produce la sífilis.
- 510.- **SCHIRMER, test de :** para la medición de lágrimas se pone un papel de filtro en el párpado inferior y se anota grado de humedad.
- 511.- **SCHLESINGER, signo de :** en la tetania, con cadera flexionada y pierna extendida a nivel de la rodilla se produce espasmo doloroso.

- 512.- SCHMIDT-LANTERMAN, incisura de :** discontinuidades periódicas de la mielina internodal.
- 513.- SCHMIDT-RIMPLER, test de :** diferenciación entre ceguera psicogénica: por sensaciones propiceptivas el ciego orgánico eleva sus ojos a su mano, en cambio el psicogénico no lo hace.
- 514.- SCHMORL, nódulos de :** herniación de cartilago hialino en cuerpo vertebral.
- 515.- SCHRIJVER-BERNHARD, reflejo de :** en la disfunción extrapiramidal, al percutir la superficie anterior de la pierna se produce flexión plantar de los dedos del pie.
- 516.- SCHULTZE, haz en vírgula de :** fascículo longitudinal anterior, vía de asociación de la sustancia reticulada a nivel bulbar o espinal cervical.
- 517.- SCHULTZE, signo de :** la estimulación mecánica de la lengua protruida produce depresión local en la tetania o miotonía.
- 518.- SCHUTZ, fascículo de :** haz longitudinal dorsal que viene de las formaciones vegetativas hipotalámicas a los núcleos viscerales bulbares y medulares.
- 519.- SCHWABACH, test de :** comparación de conducción ósea del examinador y del paciente.
- 520.- SCHWALBE, núcleo de :** núcleo vestibular dorsal medial, principal.
- 521.- SCHWANN, célula de :** célula que envuelve al axón periférico, responsable de formación y conservación de mielina.
- 522.- SEGUIN, signo de :** contracción muscular que precede al ataque de epilepsia Jacksoniana.
- 523.- SEMON, ley de :** la interrupción brusca del recurrente laríngeo presenta cuerda desviada; si la interrupción es progresiva la cuerda está al centro.
- 524.- SHAPIRO, maniobra de refuerzo de :** en el compromiso de la vía piramidal se usa la presión plantar de 2º a 5º dedo y luego se estimula la superficie plantar del pie.
- 525.- SHERRINGTON, vía final común :** unidad motora del asta anterior de la médula espinal.
- 526.- SHERRINGTON, sinapsis de :** terminaciones de prolongaciones nerviosas que sirven de unión entre las neuronas.

- 527.- **SHERRINGTON, ley de convergencia de :** «Todo nervio aferente termina en muchas neuronas del asta anterior.»
- 528.- **SICARD, signo de :** cialgia; modificación del signo de Lasegue con el dedo mayor en dorsiflexión.
- 529.- **SICARD Y FORESTIER, prueba de :** mielografía con aceite yodado al 40%, opaco a los rayos X.
- 530.- **SMITH-DIETRICH, coloración de :** método de coloración para fosfolípidos, en fibras de Rosenthal.
- 531.- **SNELLEN, carta de :** lámina de figuras o letras de tamaño diferente para examinar agudeza visual.
- 532.- **SOCA, ley de :** herencia por la que la enfermedad se presenta a la misma edad en todos los individuos afectados, en enfermedad de Friedreich.
- 533.- **SODENBERGH, reflejo de :** disfunción extrapiramidal; frotar prominencias óseas genera contracción muscular.
- 534.- **SOEMMERING, sustancia de :** locus niger, núcleo gris extrapiramidal entre calota y pedúnculo cerebral.
- 535.- **SOUQUES, fenómeno de :** sinergismo; elevación y extensión de brazo parético es seguido de hiperextensión y abducción de dedos.
- 536.- **SOUQUES, signo de la pierna de :** en la disfunción extrapiramidal, ausencia de extensión de las piernas al empujar hacia atrás al paciente sentado.
- 537.- **SPIEGEL, haz de :** fascículo de fibras vestíbulo-temporales que se localizan al lado de la cinta de Reil.
- 538.- **SPITZ-HOLTER, válvula de :** válvula de material plástico insertada en ventrículo lateral que drena por cateter y que se usa en el hidrocefalo hipertensivo.
- 539.- **SPURLING, signo de :** en la cialgia se presenta dolor por elongación en la dorsiflexión de dedos.
- 540.- **STADERINI, núcleo de :** núcleo intercalar entre el núcleo del hipogloso mayor y dorsal del vago.
- 541.- **STANFORD-BINET, test de :** para medir la inteligencia: selección de varios problemas de acuerdo a edad.

- 542.- **STELLWAG, signo de :** disminución del parpadeo espontáneo en el hipertiroidismo con exoftalmus.
- 543.- **STENVER, posición de :** vista de la base del cráneo para estudiar hueso temporal, mastoides y pirámides petrosas a la radiografía de cráneo.
- 544.- **STERLING, signo de :** movimientos combinados asociados: adducción activa de hombro sano produce adducción de hombro parético.
- 545.- **STERN Y BRUYN, tumefacciones de :** masas homogéneas entre vainas de Schwann en las neuritis hipertróficas.
- 546.- **STEWART-HOLMES, prueba de :** disinergia cerebelosa: rebote al liberar la mano luego de forzar la extensión forzada.
- 547.- **STILLING, cartas de :** láminas coloreadas para investigación de la visión de colores.
- 548.- **STILLING, núcleo de :** núcleo redondeado en la parte póstero-lateral de la calota peduncular en relación con el sistema extrapiramidal.
- 549.- **STOKES, ley de :** «El músculo subyacente a una membrana serosa inflamada se afecta a menudo de parálisis.»
- 550.- **STRANSKY, reflejo de :** lesión de vía piramidal: dorsiflexión del dedo mayor a la abducción del 5º dedo del pie.
- 551.- **STRÜMPPELL, fenómeno de :** compromiso de vía piramidal: presión forzada de región tibial anterior produce dorsiflexión de dedos del pie.
- 552.- **STRÜMPPELL, signo pronador de :** sinergismo: flexión del antebrazo parético produce pronación y flexión de mano.
- 553.- **STRÜMPPELL, signo radial de :** al tratar de hacer puño o cerrar dedos del lado parético, hay dorsiflexión de la muñeca.
- 554.- **STRÜMPPELL, signo tibial de :** movimientos combinados asociados: flexión voluntaria del muslo y abdomen produce dorsiflexión e inversión de pie parético.
- 555.- **TAKAYASU, arteritis de :** estrechamiento del arco aórtico; ausencia de pulsos periféricos radiales y a veces infartos cerebrales.
- 556.- **TARIN, válvulas de :** prolongaciones del velo medular posterior, entre nódulo y flóculo.

- 557.- **TEAL, test de :** para determinar sordera simulada: con los ojos cerrados no se puede percibir vibración de diapason si es sordo de verdad.
- 558.- **TEEVAN, ley de :** «La fractura de cráneo ocurre en la línea de expansión y no de compresión.»
- 559.- **THOMAS, psicastenia de :** síndrome cerebeloso; aumento de los movimientos pasivos por disminución de reflejo antagonista debido a hipotonía.
- 560.- **THORNBORN, signo de :** parálisis medular de C7, brazo en abducción con antebrazo, muñeca y dedos en flexión.
- 561.- **THROCKMORTON, signo de :** compromiso de vía piramidal: percusión del dorso de articulación metatarsopodálica de dedo mayor produce dorsiflexión de dedos del pie.
- 562.- **TINEL, signo de :** dolor o sensación de hormigueo a la presión en extremo distal de una extremidad en el sitio de división de un nervio.
- 563.- **TOBEY-AYER, test de :** en la trombosis de seno lateral se produce aumento de presión de LCR a la compresión yugular en lado normal pero no en lado afectado.
- 564.- **TODD, marcha de :** marcha en forma de hoz en hemiplejía.
- 565.- **TODD, parálisis de :** parálisis o debilidad motora después de una convulsión.
- 566.- **TOULOUSE-VURPAS, reflejo de :** en decorticación, al golpear el labio superior hay proyección de los dos labios que se juntan.
- 567.- **TOYNBEE, ley de :** «En caso de otitis media con complicación cerebral, el seno lateral y el cerebelo son afectados en caso de mastoiditis y el cerebro en caso de infección de la caja del tímpano.»
- 568.- **TOWNE-CHAMBERLAIN, posición de :** vista antero-posterior del cráneo para visualizar hueso temporal a la radiografía.
- 569.- **TRIPLOIDE, sind :** XXY ó XXX; placenta grande, retardo mental, microftalmia, coloboma del iris, sindactilia.
- 570.- **TRISOMIA 8, sind.:** mosaicismo; labios gruesos, retardo mental, camptodactilia, frente prominente.
- 571.- **TROLARD, vena de :** gran vena anastomótica que drena en el seno venoso longitudinal superior.

- 572.- **TRÖMNER, signo de :** en lesión piramidal, golpear la superficie ventral del dedo medio produce flexión y aducción del pulgar y flexión del índice.
- 573.- **TROUSSEAU, signo de :** tetania: espasmo carpiiano al reducir circulación en el brazo con manguito de presión.
- 574.- **TUFFSTONE, cuerpos de :** son lisosomas en la célula de Schwann en la leucodistrofia metacromática.
- 575.- **TÜRCK, haz de :** fascículo piramidal directo situado en cordón anterior de la médula espinal.
- 576.- **TÜRCK-MEYNERT, fascículo de :** viene de circunvoluciones temporales hacia el quinto externo del pie peduncular a través de la parte posterior e inferior del brazo posterior de la cápsula interna.
- 577.- **TURYN, signo de :** la flexión dorsal del dedo gordo, provoca dolor en región glútea en caso de ciática.
- 578.- **TWINING, línea de :** se extiende desde el tubérculo de la silla a la tórula, su punto medio está en el piso del IV ventrículo o algo posterior.
- 579.- **ULLMAN, angiomas de :** displasia mesodérmica generalizada: angiomas viscerales, cutáneos y de cerebro y cerebelo.
- 580.- **UPTHOFF, fenómeno de :** amaurosis después del ejercicio o stress emocional o exacerbación de un síntoma por ejercicios.
- 581.- **VALSALVA, maniobra de :** respiración profunda, cerrar la boca y tratar de exalar, con aumento de presión intratorácica.
- 582.- **VALLEIX, puntos de :** áreas dolorosas a la presión de nervios.
- 583.- **VAN GIESON, coloración de :** para colágeno y reticulina, a base de fucsina, ácido pícrico y hematoxilina de Harris.
- 584.- **VERNET, fenómeno de :** la constricción de la pared posterior de la faringe que se presenta al decir «AH», no se encuentra en lesión del glossofaríngeo.
- 585.- **VEROCAY, corpúsculo de :** disposición celular con localización citoplasmática central en los neurinomas.
- 586.- **VIC d'AZYR, fascículo de :** haz mamilotalámico que une tubérculos mamilares con núcleo anterior del tálamo.

- 587.- **VIETS, signo de** : en cialgia, al hacer maniobras para aumentar presión intracraneana, se produce aumento del dolor.
- 588.- **VIEUSSENS, válvula de** : velo medular anterior que se constituye en techo del IV ventrículo.
- 589.- **VIRCHOW-ROBIN, espacio de** : espacio alrededor de los vasos entre prolongaciones astrocitarias y meníngeas.
- 590.- **VOGT, parálisis pseudobulbar de** : trastornos de la fonación, masticación, deglución, rigidez, movimientos córeoatéticos.
- 591.- **VOLKMANN, contractura de** : atrofia muscular, cambios de piel y tejido celular subcutáneo con fibrosis, cianosis, edema, frío por isquemia y espasmo arterial en fracturas.
- 592.- **VON BEKESY, audiograma de** : audiometría a frecuencias variadas para probar sordera a tonos diversos.
- 593.- **VON BRAUNMÜHL, coloración de** : impregnación con plata para neurofibrillas.
- 594.- **VON GRAEFE, signo de** : caída del párpado por debilidad orbicular en el exoftalmus.
- 595.- **VON KOSSA, coloración de** : método con azul de Prusia para detectar hierro.
- 596.- **VON MONAKOW, diasquisis de** : por repercusión a distancia, las regiones en relación funcional aumentan su umbral de excitación.
- 597.- **VON MONAKOW, fascículo de** : haz rubroespinal.
- 598.- **VON MONAKOW, signo de** : en compromiso de vía piramidal, al rozar margen lateral del pie, hay eversión o abducción de éste.
- 599.- **VORNEA Y BOTEZ, reflejo de** : reflejo extensor tónico de los dedos: con un estímulo superficial del dorso de los dedos se produce extensión tónica de ellos.
- 600.- **VORNER, nevo anémico de** : pequeñas manchas blanquecinas en piel de aspecto normal.
- 601.- **VULPIAN, ley de** : «Cuando se destruye una porción del cerebro, las funciones de la misma se transfieren a las partes restantes.»

- 602.- **VULPIAN-PREVOST, ley de :** en caso de lesión cerebral unilateral, la cabeza se vuelve del lado de la lesión
- 603.- **WALDEYER, capa zonal de :** zona más externa de el cuerno posterior de la médula espinal.
- 604.- **WALKER, agiria tipo:** la migración neuronal se detiene en la 8ª semana gestacional por alteración hipóxica-isquémica.
- 605.- **WALLENBERG, fascículo de :** haz bulbotalámico que viene de núcleo espinal del V y va al tálamo luego de decusarse.
- 606.- **WALLER, degeneración de :** retracción y fragmentación de mielina e hinchazón de neurofibrillas por hipertrofia de células de Schwann en la separación del axón del cuerpo celular.
- 607.- **WARNER, signo de :** mano coréica: muñeca hiperflexionada y dedos extendidos.
- 608.- **WARTENBERG, signo de :** sinergismo: la flexión activa de falanges terminales de miembro parético produce aducción, flexión y oposición del pulgar.
- 609.- **WATERS Y CALDWELL, vista de :** posición para estudiar senos paranasales, órbitas y huesos faciales a la radiografía.
- 610.- **WEBER, círculo de :** sensibilidad táctil discriminativa. permite reconocer distancia entre dos puntos.
- 611.- **WEBER, prueba de :** para sordera perceptiva: puesto el diapasón en el vértex del cráneo, el sonido se refiere al lado del defecto.
- 612.- **WECHSLER, test de :** medición de áreas verbales, aritméticas y razonamiento abstracto para evaluar inteligencia en adultos.
- 613.- **WEINBRODT, reacción de :** elevación de proteínas en LCR.
- 614.- **WEIGERT, coloración de :** para fibras elásticas a base de resorcina y fucsina.
- 615.- **WEIGERT-PAL, coloración de :** para vainas de mielina usando cortes en parafina o celoidina con hematoxilina, carbonato de litio, alumbre de hierro y permanganato.
- 616.- **WEINGROW, reflejo de :** lesiones de vía piramidal; al golpear la base del talón existe flexión plantar de los dedos del pie.

- 617.- **WERNEKINK, decusación de :** entrecruzamiento de las fibras cerebelo-rúbricas en calota peduncular.
- 618.- **WERNICKE, afasia de :** alteración de la comprensión de la palabra hablada.
- 619.- **WERNICKE, área de :** circunvoluciones temporal transversa anterior y temporal superior o del lenguaje comprendido.
- 620.- **WERNICKE, fenómeno hemianóptico de :** hemianopsia homónima con ausencia de reflejo pupilar.
- 621.- **WERNICKE, reacción de :** la contracción pupilar en pacientes comatoso está ausente el el lado hemianóptico.
- 622.- **WERNICKE-MANN, ley de :** «La abolición de la motilidad en general es más acentuada en el brazo que en la pierna.»
- 623.- **WESTPHAL, reacción pupilar de :** contracción pupilar al tratar de cerrar los ojos cuando el examinador trata de abrirlos.
- 624.- **WESTPHAL, signo de :** ausencia de reflejo patelar.
- 625.- **WOHLFART B, fibras de :** fibras fetales en músculo estriado, grandes, redondeadas, basófilas.
- 626.- **WOLPERT, simultagnosia de :** pérdida de la sensación de movimiento por agnosia.
- 627.- **WRISBERG, nervio intermediario de :** porción mixta, sensitiva del VII nervio, zona de Ramsay Hunt del núcleo salival superior al núcleo del fascículo solitario.
- 628.- **XXXX, sind :** retardo mental alteraciones del lenguaje y comportamiento.
- 629.- **XXXXY, sind :** hipogenitalismo, retardo mental, hipotonía, pronación limitada de codos.
- 630.- **ZENKER, degeneración de :** aspecto hialino o céreo de músculos por necrosis isquémica.
- 631.- **ZENKER, fijador de :** líquido para fijación de tejidos a base de cloruros y dicromato de potasio.
- 632.- **ZIEHL-NEELSEN, método de :** coloración de bacilos ácido-alcohol resistentes a base de fucsina básica.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Adams, R. y Maurice V.: PRINCIPLES OF NEUROLOGY, 2nd ed., Mc Graw Hill, 1981
- 2.- Ansby, AK. y Johnson. PC.: PATHOLOGY OF PERIPHERAL NERVE, W. B. Saunders, 1978
- 3.- Becker AB.: CLINICAL NEUROLOGY. Harper y Row, 1982
- 4.- Chusid, JG.: CORRELATIVE NEUROANATOMY AND FUNCTIONAL NEUROLOGY, Lange Medical Pub., 17 ed., 1976
- 5.- De Jong, RN.: THE NEUROLOGICAL EXAMINATION, Hoeber-Harper, 3ª ed., 1976
- 6.- DeMyer, W.: TECNICA DEL EXAMEN NEUROLOGICO, Ed. Panamericana, 1976
- 8.- Ford. FR.: DISEASES OF THE NERVOUS SYSTEM IN INFANCY, CHILDHOOD AND ADOLESCENCE, Charles C. Thomas, pub.1948
- 9.- Hopkins, A.: CLINICAL NEUROLOGY, A MODERN APPROACH, Oxford University Press, 1993
- 10.- Hume Adams, J., ed.: GREENFIELD'S NEUROPATHOLOGY. Edward Arnold, 1984
- 11.- Litter, M.: TRATADO DE NEUROLOGIA. El Ateneo ed., 1952
- 12.- Masquin P. y Trelles JO.: PRECIS D'ANATOMO-PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE DU SYSTEM NERVEUX CENTRAL, ed. G. Doin et cie., 1949
- 13.- Merritt, H.: A TEXTBOOK OF NEUROLOGY, 5ª ed., Lea & Febiger, 1973
- 14.- Pascual Castroviejo, LI.: TRANSTORNOS NEUROECTODERMICOS, J.R. Prous, Editores, 1989
- 15.- Signoret JL. y Hauw JJ.: MALADIE D'ALZHEIMER ET AUTRES DEMENCES, Flammarion, 1991
- 16.- Smith, D.: RECOGNIZABLE PATTERNS OF HUMAN MALFORMATIONS, W. B. Sanders Co., 1976
- 17.- Walton, JN.: BRAIN'S DISEASES OF THE NERVOUS SYSTEM, Oxford University Press, 1977

**Impreso en los Talleres Gráficos de
EDITORIAL UNIVERSO S.A.
Av. Nicolás Arriola 2285
Telfs.: 4736228 - Fax: 4739863
Apdo. 3884, La Victoria
Lima - Perú**

