

## DICCIONARIO EXTRAPIRAMIDAL (Trastornos del Movimiento)

Drs. Jaime Court y Carlos Juri  
Departamento de Neurología  
Escuela de Medicina  
Pontificia Universidad Católica de Chile.

“ESTAMOS OBLIGADO A CREAR  
NUEVOS NOMBRES PARA COSAS  
NUEVAS. NADIE SE ADMIRARÁ DE  
ESTO SI PIENSA QUE EN CADA RAMA  
DEL SABER, QUE EXISTE FUERA DEL  
ÁMBITO COMÚN, TENDRÁ QUE HABER  
MUCHA NOVEDAD EN SU  
VOCABULARIO, QUE CRECE  
NECESARIAMENTE PARA EXPRESAR  
LOS CONCEPTOS PARTICULARES DE  
LOS QUE TRATA”

CICERÓN.

(**Advertencia:** Los términos aquí recogidos (por Ej. algunos fármacos) son definidos o explicados exclusivamente desde la perspectiva de las enfermedades extrapiramidales (trastornos del movimiento) y no en relación a todas sus características). (incluye 247 términos)

**ACANTOCITOS.** Glóbulos rojos espiculados que se observan en la neuroacantocitosis.

**ACATISIA.** Palabra derivada del griego, acuñada por Haskovec en 1903, cuyo significado literal es incapacidad para mantenerse sentado. Se caracteriza por un sentimiento de intranquilidad y la compulsión a realizar movimientos, que afecta principalmente las extremidades inferiores. Inicialmente fue descrita como manifestación de histeria o ansiedad y posteriormente como efecto adverso de fármacos especialmente neurolépticos y como una manifestación inhabitual de enfermedad de Parkinson, demencias y cuadros psiquiátricos.

**ACATISIA TARDIA.** Se refiere a aquella que persiste después de la suspensión del fármaco que la desencadenó .

**ACIDO HOMOVANÍLICO.** Producto final del metabolismo de la Dopamina. (ver esta).

**ACINECIA.** Sinónimo de bradicinecia. (ver ésta).

**AFASIA.** Es un desorden adquirido del lenguaje debido a una alteración a nivel del cerebro. Lenguaje a diferencia del habla se refiere a la manipulación de símbolos tanto para comprender como producir comunicación. A diferencia de los trastornos del habla

o disartria, que son frecuentes en enfermedades extrapiramidales, la afasia no se observa salvo que haya una demencia como parte de este.

**AGONISTA DOPAMINÉRGICO.** Medicamentos que actúan sobre receptores dopaminérgicos. Varios de ellos se usan en la enfermedad de Parkinson.

**AMANTADINA.** Fármaco usado en la enfermedad de Parkinson, que ejerce su acción antagonizando al receptor glutaminérgico N-Metil D-Aspartato, es decir bloqueando vías glutaminérgicas y solo estimulando vías dopaminérgicas, como se creyó inicialmente. Posee efecto dopaminérgico débil y efecto antidiscinético transitorios.

**ATAXIA MIOCLÓNICA PROGRESIVA.** Ver síndrome de Ramsay Hunt, que es la forma más usual de denominar este cuadro, al que Hunt denominó *dyssynergia cerebellaris progressiva*, también se le ha llamado Degeneración Dentatorubral.

**ANTICOLINÉRGICOS.** Drogas que bloquean la acción de la acetilcolina, neurotransmisor cuyo efecto es opuesto al de la dopamina en la enfermedad de Parkinson. Al bloquear la acetilcolina, estas drogas tienen un efecto sinergista con la levodopa.

**APOMORFINA.** Agonista dopaminérgico de corta duración usado como tratamiento en la enfermedad de Parkinson en infusión continua por reservorio subcutáneo o por inyección subcutánea.

**APOPTOSIS.** Es una forma de muerte celular en que estas se encogen y desaparecen. (También se le llama “suicidio celular”). Algunos investigadores estiman que en la enfermedad de Parkinson las neuronas de la sustancia nigra sufren apoptosis.

**APRAXIA PALPEBRAL.** La persona es incapaz de abrir o cerrar los párpados a voluntad en algunas instancias y en otras lo logra. Se presenta en enfermedades degenerativas como la Degeneración Ganglionar Córtico-basal. No hay parestesia ni distonía palpebral. En esta última, en cambio, como sucede en el bléfaroespasma, la persona puede voluntariamente cerrar los ojos pero en otras instancias se le cierran involuntariamente y no logra abrirlos durante varios segundos.

**APROSODIA.** Falta de inflexión (elevación o atenuación) en la voz, propia de los cuadros parkinsonianos.

**ARQUIMIDES, ESPIRALES.** Método usado para evaluar la severidad del temblor. Al paciente se le solicita que manteniendo el lápiz sobre el papel haga círculos de amplitud progresiva simulando un caracol.

**ASTERIXIS.** Movimiento involuntario súbito o como un aleteo, especialmente de las manos. Al extender los brazos, con las manos hiperextendidas, aparece una caída súbita y reiterada de estas. Descrito por Adams y Foley en 1953 consiste esencialmente en lapsos arrítmicos de una contracción muscular o una postura mantenida. Corresponde a un mioclonus negativo.

**ATETOSIS.** Término acuñado en el siglo XIX por el neurólogo estadounidense Williams A. Hammond. Corresponde a movimientos involuntarios lentos, “reptantes”, considerados por algunos una forma de distonía (ver esta). Muchos lo usan para describir una categoría de distonía con movimientos involuntarios irregulares predominantemente distal. Se usa de preferencia en relación a una variedad de Parálisis Cerebral.

**ATROFIA MÚLTI- SISTÉMICA.** Término acuñado por Graham y Oppenheimer en 1969 para agrupar enfermedades con manifestaciones parkinsonianas (Degeneración

Estriato-nigral) y otras, además con alteraciones autonómicas prominentes y precoces (S. de Shy Drager) o ataxia (Atrofia olivopontocerebelosa).

**ATROFIA OLIVOPONTOCEREBELOSA.** Corresponde a una de las tres variedades de atrofia multisistémica. Se caracteriza por un cuadro parkinsoniano junto a signos de lesión cerebelosa y, a veces, de compromiso de la vía piramidal. Puede ser esporádica o familiar y se han distinguido diversas variedades clínicas.

**BAILE DE SAN VITO.** Corresponde al Corea de Sydenham, como lo denominó este autor, cuyo apellido a pasado a ser en la actualidad epónimo de la enfermedad, al describirla en 1686.

**BALISMO.** Se refiere a un movimiento involuntario de gran amplitud y proximal, generalmente de la extremidad superior. El movimiento de esta se ha comparado al de las astas de un molino. Es generalmente unilateral (hemibalismo). Habitualmente se debe a compromiso del núcleo subtálmico contralateral y ocasionalmente e infartos lacunares del estriato o tálamo contralateral. Algunos estiman que son una forma de movimientos coreicos.

**BENZERASIDA.** Inhibidor de la decarboxilasa (ver esta) Se usa en la enfermedad de Parkinson junto a Levodopa.

**BENZATROPINE, MESILATO DE.** Fármaco anticolinérgico de uso en los cuadros parkinsonianos.

**BIPERIDINO.** Fármaco anticolinérgico usado en cuadros parkinsonianos.

**BLÉFAROESPASMO.** Contracción palpebral involuntaria con los caracteres de una distonía y que puede durar varios segundos. En ocasiones se acompaña de distonía de la musculatura facial en cuyo caso se denomina Síndrome de Meige.

**BRADICINECIA.** Lentitud en los movimientos.(ver hipocinecia).

**BRADIFRENIA.** Lentitud en los procesos del pensamiento.

**BRUEGHEL (SÍNDROME).** Sinónimo de síndrome de Meige, epónimo propuesto en 1972 (ver este). Brueghel corresponde al apellido de un pintor holandés del siglo XVI quien en un retrato captó la característica distonía facial del S. de Meige por lo cual se propuso, este epónimo para este síndrome.

**BROMOCRIPTINA.** Fármaco que actúa sobre receptores dopaminérgicos usado en la enfermedad de Parkinson.

**CALAMBRE DEL ESCRIBIENTE.** Distonía focal de la mano que se desencadena al escribir o al ejecutar acciones que requieran gran precisión.

**CAMPTOCORMIA.** Se caracteriza por una severa flexión anterior de la columna vertebral dorso-lumbar que aumenta al caminar y disminuye en decúbito. Su publicación se debe al neurólogo francés Souques en 1915, quién atribuye a Brodie en 1837, la descripción de este signo. Se estima que en la mayoría de los pacientes es psicógeno pero recientemente se la ha descrito en casos de enfermedad de Parkinson, sin tener correlación con el uso de levodopa.

**CAPIT.** (*Core Assessment Program for Intracerebral Transplantation*). Escala para medir los efectos de los trasplantes intracerebrales, incluidos los realizados en la enfermedad de Parkinson.

**CARBIDOPA.** Inhibidor de la decarboxilasa (ver esta). Se usa en la enfermedad de Parkinson junto a levodopa.

**CABERGOLINA.** Es un derivado del ergot que estimula receptores dopaminérgicos.

**CARBÓN DISULFIDE.** EL CS<sub>2</sub> es un componente de fumigantes (insecticida) y se usa en la industria del rayón (fibra textil artificial a base de celulosa). Su intoxicación por exposición crónica puede producir un síndrome de Parkinson.

**CARBÓN MONÓXIDO, INTOXICACIÓN.** Quienes sobreviven a un estado de Coma producido por este gas pueden desarrollar, desde el inicio a semanas o meses después, un síndrome de Parkinson, demencia o distonía.

**CATECOL-ORTO-METIL-TRANSFERASA.** Enzima que participa en una de las vías de metabolización de la Dopamina al transformarla en 3-methoxytyramina y esta, por acción de la MAO-B, en ácido homovanílico.

**CATECOL-ORTO-METIL-TRANSFERASA, INHIBIDORES.** Drogas que bloquean una de las enzimas que participa en la metabolización de la dopamina.

**CEROID-LIPOFUSCINOSIS.** Trastorno metabólico encefálico que puede, en ocasiones, presentar distonía como uno de los signos más destacados.

**CIANURO, INTOXICACIÓN.** Algunos pacientes que han sobrevivido a esta grave intoxicación pueden presentar un Síndrome de Parkinson o distonías.

**CLONUS.** Movimiento involuntario caracterizado por la alternancia, en rápida sucesión, de contracción y relajación de un músculo al hiperextender este. Es propio de lesiones de la vía piramidal. Se observa en enfermedades extrapiramidales asociadas a signos piramidales.

**COPROLALIA.** Tendencia patológica a usar un lenguaje soez, como se observa en la enfermedad de Gilles de la Tourette.

**COPROPRAXIA.** Tendencia a efectuar, a menudo, gestos groseros, como se ve en la enfermedad de Gilles de la Tourette.

**COREA.** Palabra derivada del griego que significa danza. Corresponde a movimientos involuntarios breves, irregulares, repetitivos, a veces similares a movimientos voluntarios. Aunque pueden ser generalizados predominan en la región distal de las extremidades superiores.

**COREA-ACANTOCITOSIS.** Actualmente se denomina Neuroacantocitosis (ver esta).

**COREA DE HUNTINGTON.** Enfermedad que se caracteriza por corea y otros movimientos involuntarios junto a una demencia y alteraciones conductuales. Aunque puede aparecer antes de los 20 años lo habitual es que se inicie en la 4 o 5 década. Se debe a una alteración en el cromosoma 4p. El gen afectado contiene un número mayor de los nucleótidos adenina, cistidina y guanina. Tiene una herencia autosómica dominante. Es una enfermedad producida por expansión del número de tripletes

**COREA DE SYDENHAM.** Asociado a la enfermedad reumática, puede verse junto a compromiso cardíaco, poliarticular etc., aunque en la mayoría de los casos se presenta en forma aislada. Se estima que se debe a una reacción autoinmune desencadenada por una infección por el estreptococo grupo A. Se asocia a una elevación de los anticuerpos antiestreptolisina al igual que la enfermedad reumática. Tiene una duración de semanas o meses. Un cuadro clínicamente similar se presenta asociado al hipertiroidismo, Lupus eritematoso sistémico y otros cuadros no neurológicos.

**COREA ELECTRICA.** Cuadro descrito por Hensch y Bergeron en 1880, se caracteriza por sacudidas musculares súbitas especialmente del cuello y hombros con una frecuencia de 1 a 6 por minuto. Esta condición ya no se menciona en la literatura médica moderna.

**COREA FIBRILAR DE MORVAN.** Cuadro caracterizado por mioquimias generalizadas e insomnio grave, en algunos casos secundario a intoxicación por sales de oro. Actualmente hay autores que consideran que es similar a la enfermedad por priones llamada Insomnio Familiar Fatal.

**COREA GRAVÍDICO.** Es más frecuente en el primer trimestre del embarazo. Se ha asociado a la enfermedad reumática.

**COREA HEREDITARIA BENIGNA.** También llamada Corea progresiva benigna sin demencia, fue descrita en 1967. Es una infrecuente causa de corea familiar iniciada en la infancia. En algunos casos se acompaña de alteraciones conductuales y dificultades de aprendizaje, pero a diferencia del Corea de Huntington no desarrolla una demencia.

**COREA SENIL ESENCIAL.** Infrecuente cuadro que comienza después de los 60 años, sin acompañarse de demencia, alteraciones conductuales o historia familiar de enfermedad de Huntington, todo lo cual permite diferenciarla de esta.

**COREOATETOSIS.** Corresponde a una forma de atetosis (ver esta) que se acompaña de movimientos involuntarios con características de Corea (ver esta).

**COREOATETOSIS CONGENITA.** Es una forma de Parálisis cerebral (ver esta). Puede ser secundaria a hipoxia perinatal o a incompatibilidad sanguínea materno- fetal.

**COREOATETOSIS FAMILIAR NO PROGRESIVA.** Este síndrome, autosómico recesivo, se inicia en la infancia y se acompaña de temblor intencional además de los movimientos coreoatetósicos. Fue descrito por Pincus y Chuorian en 1967.

**COREOATETOSIS HEREDITARIA CON AUTOMUTILACIONES E HIPERURICEMIA (S. DE LESCH-NYHAN).** Descrito en 1964. Hay un retardo del desarrollo sicomotor en los primeros meses de vida. Al año de vida aparecen movimientos coreoatetósicos. Entre los 2 y 4 años se evidencia una sorprendente compulsión a automutilarse especialmente los labios, lengua y mejillas. Después de los 10 años se manifiestan síntomas y signos de gota. Su herencia es recesiva ligada al cromosoma X. Hay una deficiencia de la enzima hipoxantina-guanina-fosforibosil.

**COREOATETOSIS PAROXÍSMICA KINESIGÉNICA.** Son episodios de movimientos involuntarios, desencadenados por un movimiento súbito, que duran segundos a pocos minutos. Pueden ser distónicos o coreicos. Responden a anticonvulsivantes.

**CRISIS OCULOGIRAS.** Desviación de la mirada, involuntaria hacia un lado. Generalmente dura minutos pero en ocasiones horas. Se presentaba en el Parkinson post encefalítico (ver este) y rara vez en la Enfermedad de Parkinson.

**CUERPOS DE LEWY.** Ver Demencia por cuerpos de Lewy.

**CUERPO ESTRIADO.** También conocido como estriato o striatum, esta conformado por los núcleos caudado y putamen.

**DECARBOXILASAS.** Corresponde a una categoría de enzimas que remueve o elimina una molécula de CO<sub>2</sub> de un grupo carboxílico. Una de estas permite el paso, en el plasma y encéfalo, de levodopa a dopamina. La Carbidopa y la Benzerasida son inhibidores de esta enzima a nivel del plasma usándose junto a Levodopa. Sólo en dosis muy altas pueden pasar al encéfalo, estos inhibidores y tener un efecto adverso.

**DEGENERACIÓN CÓRTICO-DENTATO-RUBRAL.** Sinónimo de Degeneración ganglionar córtico- basal (ver esta).

**DEGENERACIÓN ESTRIATO-NIGRAL.** Es una variedad de los síndromes llamados “Parkinson plus”. Actualmente se la incluye entre las tres variedades de atrofia multisistémica. Esta afectado no solamente la zona compacta de la sustancia nigra, como en la Enfermedad de Parkinson, sino también el Putamen y en menor grado el núcleo Caudado.

**DEGENERACIÓN GANGLIONAR CÓRTICO- BASAL.** Esta curiosa e infrecuente enfermedad se incluye entre los síndromes llamados “Parkinson Plus”. También se la ha denominado Degeneración córtico-basal o Degeneración córtico-dentato-rubral. Fue descrita en 1967. Comienza como un cuadro acinético-rígido marcadamente asimétrico o unilateral. Posteriormente puede aparecer una distonía en una mano, signos de lesión piramidal, movimientos compulsivos y estereotipados (mano “alienada”), apraxias y un deterioro cognitivo.

**DEGENERACIÓN HEPATOLENTICULAR.** Enfermedad de Wilson (ver ésta).

**DEGENERACIÓN HEPATOLENTICULAR ADQUIRIDA.** Insuficiencia hepática con compromiso del Sistema nervioso central.

**DEGENERACIÓN PALIDO-PONTO-NIGRAL.** Parkinsonismo hereditario, autosómico dominante, ligado al cromosoma 17, con demencia.

**DEJÉRINE-THOMAS.** Epónimo dado a una de las variedades de atrofia olivopontocerebelosa (ver esta). Fueron estos autores quienes acuñaron este último término.

**DENTATORUBRAL- CEREBELOSA, ATROFIA.** Ver enfermedad de Ramsay Hunt.

**DENTATO-RUBRO-PALLIDO-LUYSIAN, ATROFIA.** Es una enfermedad familiar infrecuente, que se manifiesta por ataxia cerebelosa junto a coreoatetosis y, en ocasiones epilepsia, parkinsonismo o demencia. Se produce una degeneración del núcleo rojo, dentado, pallidus y del cuerpo de Luys. Cuando el corea es muy prominente puede confundirse con la enfermedad de Huntington.

**DEMENCIA POR CUERPOS DE LEWY.** Los cuerpos de Lewy fueron descritos en 1912 por un neuropatólogo alemán de ese nombre. Consisten en inclusiones neuronales eosinófilas, intracitoplasmáticas. Se estimaban propios de la enfermedad de Parkinson y confinados al troncoencéfalo. Hace aproximadamente 40 años se describió una entidad llamada Enfermedad (o Demencia) por cuerpos de Lewy en la cual estos se distribuyen también en la corteza cerebral. Estos pacientes presentan signos parkinsonianos discretos, junto a una demencia.

**DISARTRIA.** Corresponde a una alteración en la articulación del habla. En 1969 se la definió como un nombre colectivo para desordenes del habla, debido a alteraciones del control muscular correspondiente, por un daño en el sistema nervioso central o periférico. Se presenta en múltiples enfermedades extrapiramidales y es conceptualmente diferente a una alteración del lenguaje o afasia (ver esta) o a la espasmofemia (tartamudez).

**DISFAGIA.** Dificultad para deglutir que se presenta en cuadros Extrapiramidales, entre múltiples otras enfermedades.

**DIASQUÍISIS.** Término introducido por von Monakov para referirse a manifestaciones neurológicas transitorias y a distancia de una lesión cerebral aguda, que atribuyó a

deafferentación. Por ejemplo la pérdida de las funciones reflejas de las motoneuronas del asta anterior de la médula espina (reflejos tendíneos, tono muscular, etc) después de un accidente vascular cerebral, con compromiso de la vía piramidal. Es similar al shock espinal en lesiones agudas de la médula.

**DISCINECIAS.** También se usan los términos disquinecias y diskinecias siendo probablemente el inicial el mejor en español. Se refiere a movimientos involuntarios que se observan en enfermedades extrapiramidales e incluye entre otros, al corea, balismo, atetosis, distonía, tic, temblor y movimientos involuntarios inducidos por fármacos.

**DISCINECIAS ABDOMINALES.** Son movimientos continuos de la pared abdominal o del diafragma. Se ha asociado a traumas abdominales y más frecuentemente a discinecias tardías.

**DISCINECIAS HIPNAGÓGICAS.** Corresponde a los movimientos periódicos de las extremidades producidos durante el sueño antes llamados mioclonus nocturno.

**DISCINESIAS PAROXÍSMICAS.** Corresponde a un grupo heterogéneo de desórdenes, caracterizados por el súbito comienzo de movimientos anormales sobre una basal de actividad motora normal. Se puede clasificarlas en 4 variedades: kinesigénicas, no kinesigénicas, inducidas por ejercicios e hipnogénicas.

**DISCINECIA PAROXÍSTICA HIPNOGÉNICA.** Se refiere a movimientos que sólo están presentes cuando la persona esta dormida. El más común corresponde a los movimientos periódicos del sueño, antes llamados mioclonías nocturnas, y las distonías paroxísticas nocturnas, caracterizadas por contracciones posturales mantenidas, durante algunos minutos (ver estas).

**DISCINECIA PAROXÍSTICA INDUCIDA POR EJERCICIO.** Hay escasas publicaciones de casos familiares y esporádicos, que refieren episodios de distonía y coreoatetosis desencadenadas por ejercicios prolongados.

**DISCINECIA PAROXÍSTICA KINESIGÉNICA.** Corresponde a movimientos involuntarios súbitos y breves ( 2 segundos), parecidos al Corea desencadenados durante un movimiento voluntario súbito o una reacción de sorpresa. Puede ser esporádica o familiar. Puede responder a anticonvulsivantes.

**DISCINECIA PAROXÍSTICA NO KINESIGÉNICA.** En esta variedad los movimientos involuntarios tienen un carácter distónico duran minutos a 3 a 4 horas y son desencadenados, en algunos casos por alcohol, café o fatiga. Pueden predominar a un lado. Tiene una herencia autosómica dominante. Pueden responder al Clonazepam.

**DISCINECIA TARDÍA.** Movimientos involuntarios inducidos por neurolépticos u otros fármacos que bloquean receptores dopaminérgicos, generalmente después de varios meses de uso, o al bajar la dosis o al suspenderlo, es decir persisten después de su suspensión. Con mayor frecuencia comprometen la boca y la lengua. Pueden ser similares al corea o las distonías.

**DISKINESIAS.** Ver discinesias.

**DISQUINESIAS.** Ver discinesias.

**DISTONÍA.** Término usado inicialmente por Oppenheim en 1911 al describir la enfermedad que llamó “dysbasia lordótica progresiva y dystonia musculorum deformans” y que en 1919 Mendel llamó “distonía de torsión”. Actualmente se ocupa el término para referirse a un grupo de enfermedades caracterizadas por contracciones musculares involuntarias de músculos antagonistas, causando una torsión y movimientos

repetitivos o posturas anormales. Pueden ser generalizadas, segmentarias o multifocales. También se usa el término como signo, definido como un movimiento involuntario causado por contracciones musculares que causan torsiones de segmentos corporales y posturas anormales.

**DISTONÍA AGUDA, SÍNDROME.** Es una reacción provocada por neurolepticos dentro de las primeras horas o días de iniciado un tratamiento con neurolepticos y ocasionalmente otros fármacos, siendo mucho más frecuente en personas jóvenes. Se caracteriza por crisis oculogiras, distonía oro-lingual, opistótono a repetición y otras distonías, sin compromiso de conciencia. Puede durar varias horas después de suspendidos los neurolepticos.

**DISTONÍA CERVICAL.** Distonía focal idiopática en la cual hay movimientos tónicos involuntarios de la musculatura cervical causando una intermitente o mantenida desviación de la cabeza y cuello. Sinónimo de tortícolis espasmódica.

**DISTONÍA CRANIAL.** Sinónimo de síndrome de Meige (ver este).

**DISTONÍA DE TORSIÓN.** Término acuñado por Mendel en 1919. Corresponde a una distonía generalizada con movimientos de torsión de tronco y extremidades. Se inicia en la infancia, adolescencia y más rara vez en la vida adulta.

**DISTONÍAS FOCALES.** Comprende el bléfaroespasma (veces acompañado de distonía facial), la tortícolis espasmódica (o distonía cervical), la disfonía espasmódica, la lingual, la oro-mandibular, el calambre del escribiente o de algún otro segmento corporal.

**DISTONÍA MIOCLÓNICA.** Término acuñado por Davidenkow en 1926 y reintroducido por Obeso y col. en 1983. Es una enfermedad autosómica dominante en que hay una combinación de distonías y sacudidas bruscas mioclónicas, que se inicia en la primera o segunda década de la vida sin otros déficit neurológicos. (ver Mioclonus esencial).

**DISTONÍA MUSCULORUM DEFORMANS:** denominación dada por Oppenheim, al igual que el de Dysbasia lordótica progresiva, para referirse a una distonía generalizada denominada posteriormente Distonía de torsión (ver ésta).

**DISTONÍA NOCTURNA PAROXÍSTICA.** Este trastorno poco frecuente, aparece durante el sueño "NO-REM", despertando súbitamente al paciente con posturas distónicas estereotipadas y movimientos coreoatéticos de las extremidades que duran menos de un minuto. Con frecuencia es expresión de una epilepsia del lóbulo frontal.

**DISTONÍA PARKINSONISMO DE RÁPIDO INICIO.** (*Rapid-onset Dystonia-Parkinsonism*). Trastorno autosómico dominante caracterizado por la instalación de contracciones disónicas y parkinsonismo en pocas semanas. Rara vez se instala en meses.

**DISTONÍA-PARKINSONISMO LIGADO AL CROMOSOMA X.** Consiste en una distonía axial junto a una flexión de tronco caídas frecuentes disfagia y disartria. Es infrecuente y se ha descrito principalmente en filipinos.

**DISTONÍA PAROXÍSMICA NOKINESIGÉNICA.** Es a menudo familiar. Puede ser desencadenada por fatiga café o alcohol. Dura minutos a pocas horas. Puede responder a clonazepam o acetazolamida. Con mayor frecuencia se la denomina Discinecia paroxísmica no kinesigénica (ver esta).

**DISTONÍA QUE RESPONDE A LEVODOPA.** Descrita en 1971, esta variedad de distonía, comienza por movimientos de torsión en una pierna o las dos, seguida de alteraciones en la marcha. Puede generalizarse la distonía. Se inicia en la infancia y se caracteriza por tener notorias fluctuaciones diurnas (mayor en la tarde y menos después del descanso) y por responder a bajas dosis de L-Dopa.

**DISTONÍA SEGMENTARIA.** Es intermedia entre la forma focal y generalizada y hay compromiso de 2 o 3 segmentos corporales.

**DISTONÍA TARDÍA.** Es una variedad de discinecia tardía, es decir que aparece después de un tratamiento con neurolépticos u otros fármacos y persiste al suspenderlos (ver esta).

**DOPAMINA.** Neurotransmisor encefálico cuya deficiencia a nivel de la vía nigro-estriatal causa la enfermedad de Parkinson.

**DYSBASIA LORDÓTICA PROGRESIVA.** Término acuñado por Oppenheim en 1911 para referirse a la distonía generalizada, denominada posteriormente Distonía de Torsión, término que ha prevalecido (ver ésta).

**DYSSINERGIA CEREBELLARIS MIOCLÓNICA.** Ver enfermedad de Ramsay Hunt.

**ECOLALIA.** Repetición involuntaria de palabras o frases al escucharlas, como se observa en la enfermedad de Gilles de la Tourette.

**ENCEFALITIS LETÁRGICA.** También llamada enfermedad de Von Economo o enfermedad del sueño. Corresponde a una pandemia de influenza que se inició a fines de la primera guerra mundial (1918). Después de un intervalo de meses a años (ocasionalmente 25 años) una alta proporción de los sobrevivientes desarrolló un síndrome Parkinsoniano.

**ENTACAPONE.** Inhibidor de la Catecol-orto-metil-transferasa, enzima que metaboliza la dopamina. Se usa para mejorar la acción terapéutica de la levodopa.

**ESCALA DE HOEHN Y YAHR.** Cuantifica la enfermedad de Parkinson en 6 grados desde compromiso unilateral a la imposibilidad para caminar, permitiendo describir el grado de incapacidad del paciente.

**ESCALA DE SCHWAB Y ENGLAND.** Establece 11 rangos en la enfermedad de Parkinson de acuerdo al grado de independencia para las actividades de la vida diaria.

**ESCALA UNIFICADA DEL GRUPO DE ESTUDIO DE PARKINSON (UPDRS).** Escala usada internacionalmente para cuantificar los síntomas y signos de la enfermedad de Parkinson. Consta de 1) evaluación de estado mental, conducta y humor. 2) actividades de la vida diaria. 3) examen motor. 4) complicaciones de la terapia.

**DYT1.** Gen cuya mutación determina la distonía de torsión idiopática. Se ubica en el brazo largo del cromosoma 9 (9q 3y) y codifica la proteína Torsin A. A partir de este hallazgo se han descrito cerca de 15 genes involucrados en distintos tipos de distonía hereditaria.

**ESCLEROSIS CEREBRAL DE SCHOLZ.** Enfermedad de la sustancia blanca cerebral que comienza en la infancia y se caracteriza por ceguera cortical, sordera, afasia, cuadriparesia espástica y en algunos casos coreoatetosis.

**ESPASMOFEMIA.** Tartamudez o habla y lectura con pronunciación entrecortada o repitiendo las sílabas.

**ESTADO MARMÓREO.** Se refiere al aspecto de los ganglios basales que sigue a una encefalopatía hipóxica perinatal. Es una variedad de Parálisis Cerebral que se manifiesta por una atetosis bilateral.

**ESTEREOTIPIA.** Movimiento involuntario repetitivo simple o complejo.

**ESTIMULADOR CEREBRAL PROFUNDO.** Consiste en un electrodo estimulador, que se usa en la enfermedad de Parkinson, que puede ser programable a través de un magneto externo.

**ETHOPROPAZINE.** Agente anticolinérgico usado en el pasado para tratar la enfermedad de Parkinson.

**EXTRAPIRAMIDAL.** La idea que una alteración en los ganglios basales del cerebro era responsables de la aparición de movimientos involuntarios y otras alteraciones en los movimientos había ya sido propuesto por Meynert, en 1868 pero tuvo su aceptación final con la descripción original de la enfermedad de Wilson en 1912 y otros cuadros con estudio clínico-patológico. Estas enfermedades se caracterizan por alteraciones del tono muscular, postura y aparición de movimientos involuntarios, entre otros síntomas y signos. Fue Spatz quien en 1922 estableció el concepto de sistema motor extrapiramidal comprendiendo el estriato, pallidum, núcleo subtalámico, sustancia nigra y núcleo rojo. En las últimas décadas se ha cuestionado el fundamento neuroanatómico de esta denominación, prefiriéndose los términos enfermedades de los ganglios basales o trastornos del movimiento.

**FACIE DE MASCARA.** Se refiere a la disminución de la mímica facial y del parpadeo que se observa en los cuadros parkinsonianos.

**FAHR (ENFERMEDAD).** Calcificación de los ganglios basales, cerebelo y en ocasiones de la corteza cerebral, con desmielinización de sustancia blanca subcortical. Se manifiesta por coreoatetosis y gradualmente puede aparecer un cuadro parkinsoniano. A veces hay ataxia o un retardo mental o aparece un deterioro orgánico cerebral. Puede ser familiar, de comienzo en la adolescencia o adulto joven.

**FESTINANTE (MARCHA).** Término ya usado en el trabajo original de James Parkinson para referirse a una tendencia de estos pacientes a acelerar involuntariamente la marcha al avanzar con el tronco flexionado hacia delante, como persiguiendo su centro de gravedad. Actualmente, algunos autores usan el término festinación.

**FREEZING.** Término inglés cuya traducción literal es congelamiento. Se refiere a un bloque transitorio e involuntario de la marcha que se presenta de preferencia en los cuadros Parkinsonianos. También se denomina imantación.

**FRIEDREICH, *PARAMYOCLONUS MULTIPLEX*.** En 1881 publicó bajo este título un adulto, que presentaba contracciones musculares súbitas, breves y múltiples en forma generalizada pero de preferencia en los segmentos proximales de las extremidades (ver Paramioclonus múltiple). Son más frecuente los casos familiares.

**FROMENT (SIGNO).** En la enfermedad de Parkinson la rigidez en rueda dentada de una extremidad aumenta al abrir y cerrar reiteradamente la mano opuesta.

**GAMMA KNIFE.** Instrumento de rayos Laser que se usa para radiocirugía de diversas enfermedades. (Se ha probado también para la enfermedad de Parkinson y temblor esencial).

**GANGLIOS BASALES DEL ENCÉFALO.** Conforman el sistema extrapiramidal e incluyen el núcleo putaminal y caudado (denominados en conjunto neostriato o

estriato), el Globus Pallidus o paleoestriato, la sustancia nigra, el núcleo subtalámico y algunos incluyen también el núcleo Rojo y parte del Tálamo.

**GILLES DE LA TOURETTE (SINDROME).** Se inicia entre los 2 y 15 años y se caracteriza por múltiples tics y vocalizaciones abruptas e involuntarias (gritos, gruñidos) Con frecuencia hay coprolalia y a veces alteraciones conductuales y siquiátricas., **GLUTARICA, ACIDEMIA.** Infrecuente trastorno metabólico que produce una coreoatetosis progresiva y distonía junto a una acidemia intermitente. En la orina se encuentra ácido glutárico. El defecto es una glutaril CoA dehidrogenasa, que se encuentra en leucocitos, fibroblastos y hepatocitos. En el encéfalo hay pérdida neuronal y gliosis en el caudado, putamen y pallidum.

**GUAM-COMPLEJO DE PARKINSON-DEMENCIA-ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA.** Ocurre entre los Chamorros, uno de los grupos que habitar la isla de Guam. Comienza entre los 50 y 60 años con un parkinsonismo progresivo y demencia junto a compromiso de la motoneurona superior e inferior. Fallecen en aproximadamente 5 años.

**HALLERVORDEN SPATZ (ENFERMEDAD).** Infrecuente trastorno neurológico caracterizado por signos extrapiramidales, de lesión de la vía piramidal y deterioro mental. Generalmente se inicia en la infancia y tiene un curso fatal en 2 a 10 años. Los signos de disfunción extrapiramidal son más tardíos que los piramidales. Predomina una distonía y en ocasiones hay coreoatetosis y temblor. Tiene una herencia autosómica recesiva. En ocasiones da alteraciones características en la Resonancia Magnética. Actualmente se prefiere denominarla Neurodegeneración asociada a Pantotenato Kinasa (PKAN). Se produce por una mutación en el gen que codifica esta enzima, ubicado en el brazo corto del cromosoma 20 (20p13).

**HARP (SÍNDROME).** Sigla de un cuadro constituido por **H**ipoprebetalipoproteinemia, **A**cantocitosis, **R**etinitis pigmentosa y degeneración **P**alidal. Las manifestaciones neurológicas consisten en distonías y un cuadro clínico muy similar a la enfermedad de Hallervorden –Spatz.

**HIPERCINECIA.** Significa movimientos excesivos y se refiere a una amplia variedad de movimientos involuntarios anormales, como Corea, Balismo, tics etc.(ver discinecias).

**HIPEREPLEXIA.** Respuesta aumentada y patológica frente a un estímulo inesperado (reacción de sorpresa exagerada). Hay un cuadro familiar llamado “Jumping Frenchmen of Maine” en el cual se ha localizado el gene alterado en el cromosoma 5q.

**HIPOCINECIA.** Disminución en la amplitud de un movimiento, como se observa en los cuadros parkinsonianos. Generalmente representa también la bradicinecia (ver esta).

**HIPOFEMIA.** Disminución en la amplitud del habla, propio de los cuadros parkinsonianos.

**HIPOFONÍA.** Disminución en la intensidad de la voz. Se observa en los cuadros parkinsonianos.

**HIPOMIMIA.** Pérdida de la mímica facial y del parpadeo que se observa en los cuadros parkinsonianos.

**HUNTINGTON (ENFERMEDAD).** Ver Corea de Huntington.

**HEMIBALISMO:** Ver Balismo.

**HEMIESPASMO FACIAL.** Se caracteriza por contracciones rápidas o tónicas de la musculatura unilateral dependiente del VII nervio craneal. Con mayor frecuencia compromete el orbicular de los párpados y a veces, además, la musculatura facial inferior. Se estima que se debe a una compresión vascular del nervio facial en la fosa posterior del cráneo. A diferencia del tic no puede ser suprimido en forma voluntaria y transitoria. También se denomina espasmo hemifacial.

**HIPOCINESIA.** También se usan las denominaciones de hipokinesia, hipoquinesia, akinesia, acinesia, bradikinesia y bradicinesia indistintamente. En español las versiones con C son las correctas. Si bien este término no es mencionado en el trabajo original de Parkinson es en la enfermedad que lleva su nombre donde se aplica con más frecuencia. Se refiere a una disminución de lentitud (bradicinesia) en los movimientos voluntarios y restricción en su amplitud (hipocinesia, causando por ejemplo micrografía). Además, en relación a los movimientos involuntarios normales (parpadeo, mímica facial, entonación de la voz, movimientos asociados de los brazos en la marcha) éstos disminuyen.

**HIPOMIMIA.** Se refiere a una disminución de la expresión facial, como se observa en la enfermedad de Parkinson, que al acompañarse de una disminución del parpadeo da origen a la expresión de “facie de máscara”

**IDIOPÁTICO.** Se refiere a una enfermedad de origen desconocido o sin causa aparente.

**IMPERSISTENCIA MOTORA.** Se observa en el Corea como una incapacidad de mantener una determinada posición (“Corea negativo”)

**ISSACS (SINDROME).** Llamado también “actividad muscular continua” se caracteriza por mioquimias generalizadas. (ver esta ).

**KAYSER-FLEISCHER (ANILLO).** Coloración parda observada en el margen externo de la cornea, por depósitos de cobre, en la enfermedad de Wilson.

**KINESIS PARADOXICA.** Se refiere a la capacidad de realizar movimientos rápidos y efectivos, por un breve tiempo, en condiciones de apremio excepcional (por ej. un incendio ) en pacientes afectados por una severa bradicinesia, generalmente secundaria a un cuadro parkinsoniano.

**LAZABEMIDA.** Inhibidor de la enzima MAO-B, de uso en la enfermedad de Parkinson.

**LEIGH (ENFERMEDAD).** Es una enfermedad mitocondrial familiar o esporádica, que consiste en una encéfalo-mielopatía necrotizante subaguda en niños o jóvenes. Entre muchos síntomas puede dar corea o distonía y puede comprometer el estriato y núcleo lenticular

**LESCH-NYHAN (ENFERMEDAD).** Ver Coreoatetosis hereditaria con automutilaciones e hiperuricemia.

**LEVO-DOPA.** Aminoácido precursor del neurotransmisor Dopamina, en uso como fármaco en enfermedades del sistema extrapiramidal, especialmente la enfermedad de parkinson.

**LISURIDE.** Fármaco derivado del ergot de acción sobre receptores de la dopamina. Se usa en la enfermedad de Parkinson.

**LIVIDO RETICULARIS.** Color purpúreo o rosado, en franjas, (“marmóreo”) que adopta la piel, especialmente en las extremidades inferiores, debido a fármacos antiparkinsonianos como la Amantadina.

**LOCUS COERULEUS.** Su nombre proviene del latín (núcleo celeste). Se ubica bilateralmente en la protuberancia, bajo el piso del 4 ventrículo y agrupa la mitad de todas las neuronas noradrenérgicas del encéfalo. Se afecta en la enfermedad de Parkinson.

**LYTICO- BODIG (ENFERMEDAD).** Es el término local, dado en la isla de Guam, al complejo de Parkinsonismo-Demencia y Esclerosis lateral amiotrófica, propio de este lugar.

**MACHADO-JOSEPH. (ENFERMEDAD).** Es una ataxia hereditaria, autosómica dominante de comienzo en la adolescencia, asociada a manifestaciones “parkinsonianas” en que destaca la prominencia de oftalmoplegía y distonía. En 1994 se ubico el gene causante en el brazo largo del cromosoma 14 (14q-32). Corresponde a la ataxia espinocerebelosa tipo 3.

**MANGANESO (NEUOTOXICIDAD).** La intoxicación por este fármaco puede producir un cuadro permanente parkinsoniano o distónico. Inicialmente hay un cuadro psiquiátrico conocido como “locura mangánica”. No da manifestaciones clínicas de compromiso de otros órganos.

**MANO ALIENADA (ALIEN HAND PHENOMENA).** Es un curiosa forma de movimiento anormal involuntario en que la extremidad realiza movimientos compulsivos y estereotipados o en conflicto e interfiriendo con lo realizado voluntariamente por la persona con la mano sana. Se observa en la degeneración ganglionar córtico-basal y en síndromes de desconexión inter hemisférica. Se ha atribuido a disfunción del área motora contralateral, a veces el paciente no tiene conciencia del trastorno.

**MEIGE (SÍNDROME).** Consiste en una distonía idiopática focal simétrica, causando bléfaroespasma (ver éste), acompañado de distonía de la musculatura facial y oromandibular.

**MENZEL.** Epónimo de una de las variedades de atrofia olivopontocerebelosa. (ver esta)

**METILDOPA-3-0.** Habitualmente se escribe 3-0-metildopa. Es un metabolito inactivo de la levodopa producido en la periferia por acción de la enzima catecol-orto-metiltransferasa.

**MICROGRAFIA.** Disminución en la amplitud de la escritura que se observa en cuadros parkinsonianos.

**MIOCLONÍA.** También llamado mioclonus. Término acuñado por Friedreich al describir el cuadro que denominó paramioclonus múltiple. Consiste en la contracción involuntaria breve, arrítmica de partes de un músculo, músculos enteros o varios de estos que habitualmente alcanzan a producir desplazamiento articular a diferencia de las fasciculaciones. Puede ser de origen cortical, subcortical, espinal y excepcionalmente asociado a lesiones de nervios periféricos.

**MIOCLONUS CORTICAL REFLEJO.** Corresponde a un mioclonus focal desencadenado por un movimiento activo o pasivo de la parte corporal afectada.

**MIOCLONUS ESENCIAL.** Puede ser hereditario (autosómico dominante) o esporádico. Comienza en la primera o segunda década, tiene un curso benigno no acortando la vida y no se acompaña de otros signos neurológicos salvo que en algunas familias se ha acompañado de distonía de las manos cuello y más rara vez de tronco o extremidades inferiores. Estos casos son mencionados como Distonía mioclónica.

**MIOCLONUS ESTIMULO SENSITIVO.** Es una mioclonía, generalmente de la mano, al aplicar en esta un estímulo táctil súbito. Se presenta entre otros cuadros en la Degeneración Ganglionar Córtico- basal.

**MIOCLONUS FISIOLÓGICO DEL SUEÑO.** Contracción muscular súbita que ocurre al iniciar el sueño y que muchas veces es percibido como un salto.

**MIOCLONUS OCULAR.** Se llama así a un movimiento rítmico (siendo que las mioclonías corresponden a movimientos arrítmicos) debido a compromiso de la vía dentato-olivar. Debe diferenciarse del opsoclonus que es un movimiento caótico (arrítmico) de los ojos.

**MIOCLONUS PALATINO.** Se manifiesta por contracciones rítmicas del paladar blando relacionado con lesiones que afecten la zona entre el núcleo dentado del cerebelo, el núcleo rojo del mesencéfalo y el núcleo olivar inferior del bulbo (triángulo de Mollaret). Persiste durante el sueño. Hay una variedad idiopática (esencial) que se percibe como un ruido en el oído y desaparece durante el sueño.

**MIOCLONUS PROPRIOESPINAL.** Descrito en 1991, se origina en las vías propioespinales y compromete la musculatura extensora axial causando intensos movimientos. Se ha publicado en relación a traumatismos medulares, Esclerosis Múltiple, Siringomielia, isquemia medular y otras patologías de la médula espinal.

**MIORRITMIA OCULOMASTICATORIA.** Descrita en 1986 este curioso movimiento involuntario es considerado propio de la enfermedad de Whipple. Consiste en oscilaciones pendulares oculares, convergente-divergente, en sincronía con contracciones rítmicas de la mandíbula.

**MIOQUIMIA.** Palabra derivada del griego cuyo significado es onda, utilizada inicialmente por Schultze en 1894. Consiste en un movimiento ondulante, vermicular y continuo que se observa bajo la piel. En 1902 se describe la mioquimia facial y pocos años después se relaciona esta con la Esclerosis Múltiple y más tarde con tumores (gliomas) de la protuberancia. No debe confundirse con las fasciculaciones palpebrales frecuentes en normales. En las extremidades se presenta en plexopatías secundarias a radioterapia y múltiples otros cuadros. Hay formas generalizadas como el Síndrome de Isaacs y en un cuadro, descrito hace muchos años, con la denominación de Corea fibrilar de Morvan.

**MONOAMINOOXIDASA-B.** Es una de las vías de metabolización de la dopamina transformándola en DOPAC y este por acción de la catecol-orto-metil-transferasa se transforma en ácido homovanílico.

**MOVIMIENTOS AUTOMÁTICOS.** Se refiere a conductas motoras inconscientes como el movimiento asociado de los brazos al caminar, el parpadeo, la mímica facial etc.

**MPP.** Abreviación, en inglés, de la 1-metil-4-fenilpiridina, metabolito activo derivado del MPTP, (ver este) causante de un cuadro parkinsoniano.

**MPTP.** Sigla que corresponde, en inglés, a la neurotoxina, 1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina, causante de un cuadro parkinsoniano. Es un análogo de la meperidina, que fue usado como droga ilícita en Estados Unidos, en 1982. actualmente es usado para inducir parkinsonismo experimental en monos y ratones.

**NEGRO, SIGNO.** Es una denominación de la rigidez en “rueda dentada (ver esta ).

**NEUROACANTOSITOSIS.** Se caracteriza por la presencia de glóbulos rojos espiculados (acantocitos), corea y otros movimientos involuntarios (tic y distonías). A veces demencia convulsiones y una neuropatía periférica.

**NEUROLÉPTICO.** Término acuñado cuando se introdujo en clínica, como drogas antipsicóticas, la Reserpina (una droga que reduce la dopamina cerebral), la Clorpromazina (bloqueadora de receptores Dopaminérgicos) y otras que son bloqueadoras de receptores serotoninérgicos. Se estableció que inducían parkinsonismo. Actualmente se usa el término como sinónimo de fármacos antipsicóticos o tranquilizantes mayores.

**NEUROLÉPTICO MALIGNO (SÍNDROME).** Descrito en 1968. Habitualmente se inicia en el transcurso del primer mes de tratamiento con un neuroléptico ya sea en su inicio, al aumentar la dosis o agregar un segundo. También al retirar agonistas dopaminérgicos. Se caracteriza por rigidez muscular, alteración de conciencia (confusión sopor, coma), fiebre y disfunción autonómica (taquicardia, fluctuaciones de presión arterial, diaforesis, incontinencia esfinteriana y taquipnea). Es frecuente una leucocitosis superior a 15000 y una creatinfosfokinasa superior a 300.

**NEUROMIOTONÍA.** Término usado para la actividad muscular continua observada en el Síndrome de Isaacs. También se denomina mioquimias.

**NEUROTONÍA.** Sinónimo de neuromiotonía ( vide supra)

**NÚCLEO VENTRALIS INTERMEDIUS DEL TÁLAMO.** Forma parte del grupo nuclear ventrolateral, sobre el cual se realizó inicialmente intervenciones quirúrgicas para tratar la enfermedad de Parkinson y el temblor esencial. Actualmente es la terapia quirúrgica de elección para el tratamiento del temblor esencial.

**OJO DE TIGRE (SEÑAL DE).** Alteración observada en la Resonancia Magnética, en etapas avanzadas de la enfermedad de Hallervorden-Spatz y característica de esta, que consiste en una reducción marcada en la intensidad en T2 en ambos Globus Pallidus, concordante con el depósito de hierro que allí se produce, y un área de señal incrementada en su parte central, de lo cual deriva su nombre y que permite hacer el diagnóstico en vida.

**ON-OFF (FENÓMENO).** Se refiere a la pérdida a veces súbita o en el curso de minutos, e impredecible, del efecto de la L-Dopa, en forma transitoria.

**PALIDO-PIRAMIDAL SÍNDROME.** Descrito en 1954 este muy infrecuente cuadro consiste en la aparición, en edad precoz, de signos piramidales y extrapiramidales. Responde a levodopa. En un caso, en que se realizó autopsia, había degeneración de los tractos piramidales y núcleos pallidum.

**PALILALIA.** Repetición involuntaria de las primeras sílabas de las palabras como se presenta en el parkinsonismo o repetición de palabras o frases como se observa en la enfermedad de Gilles de la Tourette.

**PARACINESIA.** La intención de aparentar, que cumplen un objetivo los movimientos involuntarios del paciente con Corea, con el objeto de disimularlos.

**PARÁLISIS AGITANTE.** Nombre dado por Parkinson a la enfermedad que en la actualidad lleva su nombre, cuando la describió en 1817.

**PARÁLISIS CEREBRAL.** Disfunción del movimiento debida a una injuria cerebral perinatal o prenatal ( incompatibilidad sanguínea materno fetal, anoxia perinatal y otras). Una de sus formas clínicas es la Atetosis, también llamada Coreo-atetosis (ver éstas).

**PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA.** Enfermedad degenerativa caracterizada por bradicinecia, rigidez, inestabilidad postural y de la marcha, disartria y rara vez temblor de reposo. Tiene así muchas características similares a la enfermedad de Parkinson. Con frecuencia hay demencia y tiene como sello característico, una parálisis óculo-motora de tipo supranuclear. Se inicia con alteración en los movimientos oculares siendo característico una paresia al mirar hacia abajo. El carácter de supranuclear se manifiesta por no poder mover los ojos en una dirección o en varias, voluntariamente o al seguir un objeto, mientras si mantiene la mirada fija en un punto al frente y el examinador le desplaza la cabeza los ojos se mueven con respecto a la órbita.

**PARAMIOCLONUS FIBRILAR.** Sinónimo de mioquimia.

**PARAMIOCLONUS MÚLTIPLE.** Término usado por Friedreich en 1981 en un paciente adulto con mioclonías generalizadas y su existencia como cuadro clínico diferente a otros ha sido puesto en duda. Su patología no fue establecida.

**PARKIN.** Es un gene, localizado en el cromosoma 6, cuya mutación fue descubierta en Japón en pacientes con parkinsonismo juvenil. También se ha encontrado en diferentes países, pacientes con enfermedad de Parkinson afectados por esta mutación.

**PARKINSON (enfermedad).** Descrita por James Parkinson en 1817, se debe, fundamentalmente, a un compromiso de la sustancia nigra en el mesencéfalo (en la zona llamada “pars compacta”). Sus síntomas más frecuentes son temblor de reposo, hipocinecia, bradicinecia, rigidez muscular “plástica” y en “rueda dentada”, alteraciones de la marcha y de los reflejos posturales y síntomas autonómicos.

**PARKINSONIANO.** Se refiere a aquellos síndromes o enfermedades que comparten muchos de los signos de la enfermedad de Parkinson. Es sinónimo de parkinsonismo.

**PARKINSONISMO.** Usado como término genérico para referirse a aquellos cuadros similares a la enfermedad de Parkinson.

**PARKINSON JUVENIL.** Se refiere a aquel comenzado antes de los 20 años.

**PARKINSON PLUS.** Corresponde a enfermedades degenerativas en que junto a sintomatología Parkinsoniana puede haber ataxia, signos de compromiso de la vía piramidal y otros

**PARKINSON POS ENCEFALÍTICO.** Se refiere al que apareció meses o años (hasta 25 años) después de una pandemia de influenza con encefalitis que ocurrió aproximadamente entre 1918 y 1926, llamada enfermedad de Von Economo o Encefalitis Letárgica. Se desconoce el agente causante de esta encefalitis.

**PARKINSON PRECOZ.** Se refiere a aquel comenzado entre los 20 y 39 años . En idioma ingles se usa la expresión *young onset*

**PARKINSON (SÍNDROME).** Corresponde a un cuadro clínicamente similar a la enfermedad de Parkinson pero secundario a factores externos. Puede ser secundario a fármacos, especialmente neurolépticos, intoxicación por manganeso, por monóxido de carbono etc.

**PARKINSON (HEMI) CON HEMIATROFIA.** En1981, Klawans describió 4 pacientes con un parkinsonismo de comienzo temprano en que predominaba el temblor, con pobre respuesta a la levodopa y de lenta evolución. Era de predominio unilateral o sólo comprometía un hemicuerpo. Con frecuencia se presentan distonías en las extremidades afectadas, previo al tratamiento farmacológico. Se caracteriza por

acompañarse de una atrofia en el hemicuerpo afectado por el parkinsonismo o en el hemisferio cerebral contralateral, en los estudios por neuroimagen

**PARS COMPACTA DE SUBSTANCIA NIGRA.** Región ventral de la sustancia nigra que en la enfermedad de Parkinson se despigmenta, pierde neuronas, (entre un 66% y 80%) y aparece gliosis.

**PARS RETICULATA DE SUBSTANCIA NIGRA.** Región dorsal de la sustancia nigra que se ha encontrado alterada en la intoxicación por manganeso.

**PERSONA RIGIDA (SÍNDROME).** Este inusual desorden del sistema nervioso central, descrito en 1956, se caracteriza por rigidez muscular generalizada, de lenta instalación. Se inicia en los músculos del tronco y luego de las extremidades, produciendo espasmos dolorosos musculares intermitentes que duran minutos u horas. Se ha detectado auto-anticuerpos contra la enzima decarboxilasa del ácido glutámico en suero y líquido céfalo raquídeo.

**PENICILAMINA.** Agente quelante que se usa en la enfermedad de Wilson.

**PERGOLIDE.** Fármaco antagonista dopaminérgico derivado del ergot que actúa sobre receptores de la Dopamina, de uso en la enfermedad de Parkinson.

**PISA (SÍNDROME).** También llamada pleurotonus fue descrito en 1972 como un efecto secundario del uso prolongado de neurolépticos. Se caracteriza por una postura mantenida con flexión de la cabeza y cuerpo hacia un lado con una leve rotación axial del tronco.

**PIERNAS INQUIETAS (SÍNDROME DE LAS).** Se refiere a una sensación displacentera de las extremidades inferiores al estar en reposo y que desaparece al caminar.

**PLEUROTOTONU.:** Ver Síndrome de Pisa.

**PRAMIPEXOLE.** Fármaco agonista dopaminérgico, no derivada del ergot, en uso en la enfermedad de Parkinson.

**PRIMIDONA.** Anticonvulsionante que se usa en el Temblor Postural Esencial.

**PROPRANOLOL.** Bloqueador beta adrenérgico que se usa en el Temblor Postural Esencial.

**PROSODIA.** Inflexiones en la voz que se pierde en el parkinsonismo (aprosodia)

**RAMSAY HUNT, ENFERMEDAD.** Corresponde a una degeneración progresiva, que se inicia en la juventud, con ataxia y mioclonías.

**RIGIDEZ “PLÁSTICA”.** Aumento del tono muscular que se mantiene igual a través de todo el rango de un movimiento pasivo. Se ve en los cuadros parkinsonianos.

**RIGIDEZ EN “RUEDA DENTADA”.** Aumento del tono muscular, con las características que le da el nombre. Se observa en el parkinsonismo especialmente a nivel de la articulación radio-carpiana.

**ROPIRINOLE.** Fármaco no derivado del ergot de acción selectiva sobre los receptores dopamínicos D2/D3, que se usa en la enfermedad de Parkinson.

**SALTADOR FRANCES DE MAINE (SÍNDROME)** o “*JUMPING FRENCHMEN OF MAINE*”. Descrito en 1868, los pacientes ante estímulos mínimos reaccionan saltando, elevando los brazos, gritando, a veces con ecolalia, ecopraxia y en ocasiones una forzada obediencia a las órdenes aunque estas signifiquen algún riesgo. También se ha descrito en Malasia e Indonesia. Algunos piensan que es sicógeno, pero otros estiman que tiene una base orgánica por ser una reacción de alarma incontrolable, estereotipada y

a veces de ocurrencia familiar No se sabe si corresponde a un mioclonus u otro movimiento más complejo involuntario y reflejo.

**SELEGILINA.** Inhibidor de la monoamino oxidasa tipo B (MAO-B), que se usa en la enfermedad de Parkinson.

**SEGAWA (ENFERMEDAD).** Ver Distonía que responde a L-Dopa.

**SHY-DRAGER (ENFERMEDAD).** Se incluye entre las tres variedades de Atrofia Multisistémica.(ver esta). Se caracteriza por un cuadro parkinsoniano con precoces y acentuadas alteraciones autonómicas (hipotensión ortostática, alteraciones esfinterianas , pérdida de la sudoración etc).

**SINCINECIA.** Una de sus acepciones es la realización de movimientos simultáneos e involuntarios en la extremidad contralateral a la que se pide que mueva.

**SÍNDROME DEL CONEJO.** Movimiento involuntarios labiales y peribucales, similares a los de dicho animal, como efecto secundario a neurolépticos.

**STATUS DYSMYELINATUS.** Descrito por Vogt y Vogt representa un desconocido cuadro en el cual desaparecen las neuronas y fibras mielínicas del núcleo lenticular (tanto estiato-fugales como pálido-fugales). Comienza en la infancia con una rigidez extrapiramidal y signos parkinsonianos y después atetosis.

**STEELE RICHARDSON OLSZEWSKI.** Epónimo de la Parálisis Supranuclear Progresiva (ver esta) denominación, esta última, dada por Steele en 1972 al cuadro descrito en 1963 por Richardson, Steele y Olszewski, como Oftalmoplejia Suprnuclear, Parálisis Pseudobulbar, Distonía de la nuca y Demencia.

**SINUCLEINA-ALFA.** Proteína proveniente de los neurofilamentos, que es el componente proteico principal de los cuerpos de Lewy . El uso de anticuerpos contra esta, ha resultado muy útil para ubicar los cuerpos de Lewy.

**SINUCLEINOPATÍAS.** Comprende un conjunto de afecciones como las Atrofias Multisistémicas, la enfermedad de Parkinson y la demencia por cuerpos de Lewy las cuales presentan cuerpos de inclusión en las neuronas y en la glia formados por agregados de proteínas de sinucleina insoluble.

**TASIKINESIA:** Tendencia compulsiva a caminar, que en algunos casos es un efecto adverso por el uso de neurolépticos.

**TAUPATÍAS.** Son síndromes neurodegenerativos familiares causados por mutación en el gene Tau, en el cromosoma 17. Se manifiesta por una demencia fronto-temporal y parkinsonismo. El concepto de FTD-17 (*Frontotemporal dementia-parkinsonism linked to chromosome 17*) se desarrolló en 1996 en una Conferencia internacional en Michigan, EEUU.

**TAU PROTEÍNA.** Proteína constituyente del citoesqueleto neuronal que participa en la estabilización de los microtúbulos.

**TEMBLOR.** Movimiento involuntario rítmico, de cualquier segmento corporal, causado por contracciones de músculos antagonistas sucesiva o simultáneamente.

**TEMBLOR DE ACCIÓN.** Para algunos corresponde al temblor postural, para otros es un temblor que ocurre durante los movimientos voluntarios e incluye al temblor postural, isométrico, cinético y de intención.

**TEMBLOR DE HOLMES.** Sinónimo de temblor rubral ( ver este).

**TEMBLOR DE “PILDORERO”.** Temblor de reposo que se observa en el parkinsonismo en el cual hay un roce constante entre el pulgar y el índice. Recuerda el movimiento para fabricar píldoras que usaban los antiguos farmacéuticos.

**TEMBLOR DE REPOSO.** Movimiento rítmico e involuntario que se observa al estar la musculatura relajada. Se observa ,principalmente en las manos, en la enfermedad de Parkinson, síndrome de Parkinson, Parkinson plus y otros cuadros extrapiramidales

**TEMBLOR ESENCIAL.** También llamado Postural o de Acción. Hay una contracción simultánea de músculos antagonistas pero de diferente intensidad y duración lo cual explica que se produzca el temblor (a diferencia del temblor fisiológico en que hay contracción alternante de músculos antagonistas) Se presenta al mantener los brazos extendidos en una posición fija y al asir y movilizar un objeto (tomar un vaso con agua llevarse una cuchara a la boca, sujetar un diario etc.) Hay una variedad senil una juvenil y otra familiar. Aunque es más frecuente en las manos, puede comprometer la cabeza, la voz ,las piernas o combinaciones de estas.

**TEMBLOR ESENCIAL HEREDITARIO POR ALTERACIÓN DEL GEN 3q13.** En 1997 en 16 familias de Islandia, en 75 individuos con temblor esencial, se determino la existencia de una alteración en el gen mencionado.

**TEMBLOR FISIOLÓGICO.** No es apreciable a simple vista. Tiene una frecuencia de 8-13 Hz. Es consecuencia de una contracción alternante y rítmica de músculos antagonistas.

**TEMBLOR FISIOLÓGICO EXACERBADO:** Aumento de amplitud del temblor fisiológico, ocurre a la misma frecuencia que éste (8 – 13Hz). Puede ser secundario a ansiedad, ejercicio físico intenso, hipertiroidismo, entre otros.

**TEMBLOR INTENCIONAL.** También llamado atáxico o cerebeloso es un movimiento seudorítmico de las extremidades superiores durante el movimiento, expresión de la dismetría propia del síndrome cerebeloso. Con menos frecuencia compromete tronco y extremidades inferiores.

**TEMBLOR MESENCÉFÁLICO.** es el nombre que algunos prefieren para designar al temblor rubral (ver este) pues no hay evidencias que se origine en el núcleo Rojo.

**TEMBLOR ORTOSTÁTICO PRIMARIO.** Curiosamente sólo se manifiesta al permanecer de pie, comprometiendo exclusivamente las extremidades inferiores. El paciente lo percibe por inestabilidad más que por un movimiento rítmico. Tiene una alta frecuencia, siendo considerado el único temblor que tiene una frecuencia característicamente alta (16 a 18 Hz).

**TEMBLOR POSTURAL JUNTO A TEMBLOR DE REPOSO ESENCIAL.** En 1985 se publicaron los primeros pacientes con temblor de reposo, además de postural (que era el más prominente), similar al de la enfermedad de Parkinson y que después de un seguimiento mayor de 10 años no aparecieron otros signos parkinsonianos. La frecuencia de ambos temblores es similar (4 a 5 Hz).

**TEMBLOR PRIMARIO DE LA ESCRITURA.** Se presenta exclusivamente al escribir o dibujar. El primer caso fue publicado en 1979. Tiene una frecuencia de 4 a 6 Hz es decir similar a la del temblor postural esencial. Forma parte de los temblores relacionados a tareas específicas (ver éstas).

**TEMBLOR RELACIONADO A TAREAS ESPECÍFICAS “Task-specific tremor”.** Ocurre sólo durante determinadas actividades como escribir o al sujetar un objeto sólo en

una posición determinada como un vaso, al jugar golf etc.

**TEMBLOR RUBRAL.** Es un temblor de reposo postural y durante el movimiento que afecta una extremidad superior, de predominio proximal, rara vez ambas o la cabeza y tronco. Inicialmente se relacionó con el núcleo Rojo del mesencéfalo pero en ocasiones la lesión está en los pedúnculos del mesencéfalo. Algunos lo denominan temblor mesencefálico. Hoy se prefiere el término temblor de Holmes.

**TIC.** Son movimientos involuntarios rápidos que tienden a repetirse en forma estereotipada. Aumentan con la tensión emocional y pueden ser voluntariamente suprimidos por tiempos breves.

**TIC ( ENFERMEDAD DE).** Sinónimo de enfermedad de Gilles de la Tourette. (ver esta).

**TIROSINA-HIDROXILASA.** Enzima reguladora de la formación de levodopa y por lo tanto del neurotransmisor Dopamina. Se encuentra disminuida en la enfermedad de Parkinson.

**TOLCAPONE.** Inhibidor de la catecol-orto- metil-transferasa, de uso en la enfermedad de Parkinson, al potenciar el efecto de la levodopa.

**TORTÍCOLIS ESPASMÓDICA.** Sinónimo de distonía cervical (ver esta).

**TRIÁNGULO DE MOLLARET.** También llamado de Guillain- Mollaret, se refiere a la región entre el núcleo dentado del cerebelo, la oliva inferior y el núcleo rojo. Se le adjudica un rol en la patología de los tic y especialmente en el mioclonus palatino.

**UPDRS.** *United Parkinson' disease rating scale.* (ver escala unificada).

**UBIQUITINA.** Proteínas de los neurofilamentos, que se encuentra también en los cuerpos de Lewy. El desarrollo de inmuno-tinciones con un anticuerpo antiubiquitina ha facilitado la visualización de estos tiñéndolos de verde. Es una pequeña molécula que se adjunta a proteínas intracelulares que han llegado al fin de su vida activa y que son así transportadas al Proteosoma divididas en aminoácidos y reciclados para formar nuevas proteínas. Se encuentran también en los cuerpos de Lewy.

**TRIHEXIFENIDIL.** Fármaco anticolinérgico, de acción a nivel del Sistema Nervioso Central, usado en la enfermedad de Parkinson.

**VON ECCONOMO (ENFERMEDAD).** Ver encefalitis letárgica.

**WEARING-OFF.** Término inglés que se usa para referirse al acortamiento de acción de la levodopa.

**WESTPHAL (ENFERMEDAD).** Variedad hipocinética-rígida de la enfermedad de Huntington con ausencia de corea.

**WESTPHAL-STRUMPELL PSEUDOSCLEROSIS.** Corresponde a la enfermedad de Wilson. El término de pseudoesclerosis fue usado en 1883 por Westphal y en 1898 por Strumpell aunque estos autores no reconocieron su asociación con cirrosis hepática como lo hizo Wilson en 1912 al redescubrir la enfermedad que lleva su nombre.

**WILSON (ENFERMEDAD).** Es de herencia autonómica recesiva, con un defecto genético en el cromosoma 13 q14-21. Produce un cuadro extrapiramidal ( cuando se inicia en la infancia da frecuentemente distonías, corea, disartria y si su inicio es más tardío da generalmente un cuadro parkinsoniano). Junto a esto hay una disfunción hepática crónica y una coloración parda en la periferia de la cornea. Hay depósitos de cobre en el encéfalo, especialmente ganglios basales, hígado y cornea (llamado anillo de Kayser-Fleischer).

(Agradecemos al Dr. Jaime Godoy, Jefe del Departamento de Neurología de la Facultad de Medicina, de la Pontificia Universidad Católica de Chile, quien nos impulsó a continuar este diccionario, cuya elaboración habíamos abandonado, debido al diario quehacer).