

## Sergei Davidenkov (1880-1961), padre de la neurogenética soviética

M. Marco Igual

Servicio de Neurología. Hospital Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España.

### RESUMEN

Sergei Davidenkov (1880-1961) es uno de los principales neurólogos soviéticos de la primera mitad del siglo XX. Fundador de la neurogenética en su país, estudió principalmente las enfermedades hereditarias, en especial las neuromusculares. Una entidad, la amiotrofia escapuloperoneal, es conocida como síndrome de Davidenkov [Davidenkov], y también es suya la descripción inicial de otra, la distonía mioclónica hereditaria. Durante su dilatada carrera, la parte más importante de la cual transcurrió en Leningrado, mantuvo una estrecha relación con Iván Pavlov y los miembros de su escuela, interesándose asimismo por la eugenesia. Fue un trabajador infatigable, que realizó gran número de publicaciones y creó una fecunda escuela de neurólogos y genetistas. Como muchas personalidades científicas de su época, sufrió las arbitrariedades de la política estalinista, que le afectaron profesionalmente, obligándole en 1948 a abandonar su dedicación a la política, y en su entorno familiar, con la muerte de un hijo en el *Gulag*.

### PALABRAS CLAVE

Amiotrofia escapuloperoneal, distonía mioclónica hereditaria, estalinismo, Iván Pavlov, neurogenética, Sergei Davidenkov

### Introducción

Sergei Davidenkov (Давиденков) fue un gran neurólogo soviético, considerado fundador de la neurogenética de su país y creador de una fecunda escuela (figura 1). Al contrario de sus predecesores, Kojevnikov, Bekhterev, Rossolimo, Minor y tantos otros ya famosos internacionalmente, los neurólogos de su generación, la de la primera mitad del siglo XX (Krol', Kramer, Konovalov, Grinshtein), son prácticamente desconocidos en Occidente. No es ajeno a este hecho el que vivieran en una época muy difícil, sufriendo a menudo los avatares de la política de su país<sup>1</sup>.

En este trabajo se intenta rescatar la figura de Davidenkov, basándose en los datos que aporta la

literatura internacional. Este neurólogo es conocido en Occidente esencialmente por dos síndromes que publicó en alemán e inglés. Este es el tributo que han pagado muchos científicos e intelectuales de culturas que, aunque no son especialmente minoritarias, no han tenido la ocasión de publicar sistemáticamente en una *lingua franca* internacional. A pesar de que los datos son escasos, esperamos que sirvan para poner de relieve la figura de Sergei Davidenkov.

### Desarrollo

#### Época inicial

Hijo de un profesor de matemáticas y una pianista, Sergei Nikolayevich Davidenkov nació en Riga (en la actual



Figura 1. Sergei Davidenkov<sup>2</sup>

Letonia) en 1880. Desde su juventud mostró afición por la música y las artes plásticas. Más tarde, su habilidad pictórica le resultaría útil para dibujar esquemáticamente los rasgos de diferentes enfermedades neurológicas<sup>2</sup>.

Estudió en Smolensko, en la Academia Médica Militar de San Petersburgo y en la Universidad de Moscú, donde se graduó en 1904. Durante unos años fue asistente clínico en psiquiatría y en 1911 se doctoró con una tesis sobre la ataxia aguda (Síndrome de Leyden-Westphal), de la que presentó un estudio histopatológico pionero y postuló una causa sistémica postinfecciosa. Más tarde halló pacientes con ataxia aguda recurrente y familias con miembros afectados en diferentes estadios, por lo que sugirió un origen hereditario de la misma<sup>2</sup>.

Desde 1912 dirigió el subdepartamento de enfermedades nerviosas del Instituto Médico de Mujeres de Jarkov y

entre 1920 y 1923, la primera cátedra de enfermedades nerviosas del Hospital Universitario de Bakú, en Azerbaiyán, llegando a ser decano y rector de la universidad<sup>2-4</sup>.

De 1925 a 1931 encabezó la sección de enfermedades neurológicas del Instituto V.A. Obuha de higiene laboral y enfermedades ocupacionales de Moscú. En 1932 ocupó la jefatura de la sección de enfermedades neurológicas de la Academia Médica de Estudios Postgraduados de Leningrado, cargo en el que permanecería hasta su muerte en 1961. En 1934 fue nombrado Trabajador Distinguido de la Ciencia de la República Socialista Federativa Soviética Rusa<sup>2,3</sup>.

#### Actividad científica

Durante su dilatada carrera se centró en el estudio de las enfermedades neurológicas hereditarias, siendo el primero en utilizar el término “neurogenética” en su país y uno de los primeros autores internacionales en definir el fenómeno de la anticipación genética. Utilizó una encuesta genealógica cuidadosa y un examen clínico meticuloso para identificar la heterogeneidad de muchos trastornos fenotípicamente similares. Publicó en 1925 el libro *Trastornos hereditarios del sistema nervioso*, en el que defendía clasificarlos más de acuerdo con un catálogo genético sistemático que con el fenotipo. Otras dos de sus obras más importantes fueron *Problemas de polimorfismos en los trastornos hereditarios del sistema nervioso central* (1934) y *Problemas evolutivo-genéticos en neurología* (1947)<sup>1,2</sup>.

Davidenkov fue el primer neurólogo soviético que investigó de manera sistemática trastornos con herencia poligénica en varias formas de epilepsia, la esclerosis lateral amiotrófica y la narcolepsia, dedicándose preferentemente a la patología neuromuscular. En 1927, la Sociedad de Neurólogos y Psiquiatras de Moscú fundó una oficina genética especial para el estudio de las enfermedades hereditarias bajo su dirección y, en 1934, el propio Davidenkov creó una oficina similar para el consejo genético en Leningrado<sup>2,5</sup>.

En sus libros describió síntomas de las enfermedades hereditarias, como la amiotrofia escapulooperoneal que lleva su nombre, el síndrome de Déjérine-Sottas, formas latentes de miopatía, la ataxia de Friedreich, etc.<sup>1</sup>

La patología infecciosa del sistema nervioso también fue objeto de sus investigaciones e identificó un subgrupo

de la encefalitis rusa por mordedura de garrapata que mostraba un curso febril y pérdida bilateral de los movimientos oculares sacádicos horizontales. Durante una epidemia de encefalitis letárgica acontecida en Azerbaiyán, de la que describió exhaustivamente sus manifestaciones clínicas, halló una variante mioclónica y, en dos casos, importantes alteraciones en la sustancia negra<sup>2</sup>.

#### El síndrome de Davidenkov

Describió, en las décadas de 1920 y 1930, un grupo de pacientes con debilidad muscular y atrofia de distribución escapuloperoneal, para los que sugirió el término de “amiotrofia escapuloperoneal”, incluyéndolo entre las distrofias musculares, pero esta clasificación inicial quedó cuestionada al describir en 1929 varios casos familiares de amiotrofia escapuloperoneal que mostraban una reducción de la sensibilidad distal y una disminución de las velocidades de conducción sensitiva y motora<sup>2,6-8</sup>.

Algunos autores han incluido dentro de las atrofas musculares espinales esta forma hereditaria escapuloperoneal que afecta a la cintura escapular y la musculatura distal de manera bilateral, y que puede ser asimétrica y selectiva. Descrita inicialmente por Brossard en 1889 y más tarde por Davidenkov en 1929, en la literatura alemana,<sup>6</sup> y en 1939, en la inglesa<sup>7</sup>, ha recibido el nombre de síndrome de Davidenkov debido a que, al aparecer primero en una publicación alemana, la *В*, última letra rusa del apellido, quedó transliterada en “w”, tal como se hace en la lengua germana, mientras que en castellano e inglés se translitera como “v”. Es preferible que en estos dos últimos idiomas lo denominemos “síndrome de Davidenkov”.

En la serie de 1939 presentaba 13 casos, 12 de ellos familiares. Según Schwartz y Swash,<sup>8</sup> que revisaron el síndrome en 1975 y le pusieron este nombre, predomina la herencia autosómica recesiva, que en estos casos es más grave que en la forma dominante, con un inicio en el final de la adolescencia o el adulto joven y un curso lentamente progresivo. En las formas recesivas son frecuentes los pies cavos y la afectación de la musculatura intrínseca de las manos junto a una grave debilidad de la musculatura periescapular y del hombro, y de los dorsiflexores del pie, pudiéndose alcanzar una grave discapacidad. En muchos de los casos hay una disminución de la sensibilidad distal de las extremidades<sup>8,9</sup>. En 1980, Harding y

Thomas describieron un paciente con clínica de síndrome de Davidenkov en una familia con neuropatía sensitivomotora tipo I<sup>10</sup>.

La neurofisiología muestra una disminución de la conducción nerviosa y latencias motoras distales alargadas, indicando más una neuropatía sensitivomotora que una enfermedad del asta anterior. En algunos casos se ha detectado una mutación del gen *TRPV4*, ligado a un canal de calcio de la membrana celular, hallazgo que no es específico de este síndrome, y casos de delección 17p11.2<sup>11-13</sup>. Recientemente se ha comunicado el caso de un síndrome escapuloperoneal asociado a una neuropatía hereditaria con susceptibilidad a la parálisis por presión y una delección en el gen *PMP22* del cromosoma 17p11.2<sup>14</sup>. El síndrome escapuloperoneal es probablemente heterogéneo y las técnicas de biología molecular definirán mejor sus características<sup>11</sup>.

#### Distonía mioclónica hereditaria

Es un término acuñado por Davidenkov en 1926 para referirse a casos familiares, de inicio en la infancia y adolescencia, en los que se mezclaban movimientos lentos distónicos con sacudidas musculares rápidas<sup>15</sup>. El concepto fue reintroducido por Obeso y colaboradores<sup>16</sup> en 1983 al describir casos familiares de distonía de torsión idiopática y sacudidas mioclónicas, a menudo en los mismos grupos musculares. Los pacientes responden favorablemente a la ingesta de alcohol y al tratamiento con clonazepam. Se ha discutido si esta entidad es superponible a la mioclonía esencial hereditaria<sup>16,17</sup>.

#### Influencia de Pavlov

En la primera mitad de los años treinta, Davidenkov también colaboró con Iván Pavlov desde la dirección de la Clínica de Enfermedades Nerviosas del Instituto de Medicina Experimental de Toda la Unión, de Leningrado. Pavlov fundó en 1931, dentro del organigrama de su Instituto de Medicina Experimental, una clínica de enfermedades nerviosas dirigida por Davidenkov y otra clínica psiquiátrica, dirigida por Ivanov-Smolensky. Fueron creadas para establecer en su laboratorio un puente entre las experiencias con perros y la patología humana, y transferir los datos del laboratorio a la clínica, aportando ejemplos concretos de la aplicabilidad de sus hallazgos en el trabajo clínico diario. Davidenkov adaptó y divulgó entre los neurólogos soviéticos la fisiología pavloviana para explicar diferentes síntomas

neurológicos. Era un asistente habitual de los “miércoles pavlovianos”, unas reuniones que tenían lugar en el departamento de fisiología del centro, en las que se comentaban sus investigaciones. En el Instituto conoció a Evgenia Kulkova, que se convirtió en su segunda esposa y su más estrecha colaboradora, continuadora de sus investigaciones genéticas, incluso después de la muerte de Davidenkov<sup>2,18</sup>.

Tras la muerte de Pavlov, Davidenkov continuó una estrecha relación con su sucesor, León Orbeli. Así, en 1940 le hablaba de la dificultad para clasificar los rasgos de los perros e identificar los elementos básicos de la actividad nerviosa superior que podían ser heredados en ellos. Sugería que los tres elementos de Pavlov, fuerza, balance y labilidad, podían servir para ambos propósitos<sup>18</sup>.

En 1936, la clínica neurológica del Instituto de Medicina Experimental, bajo la dirección de Davidenkov, publicó un volumen de más de 200 páginas titulado *Neurología y genética*<sup>5</sup>.

#### Influencia de las teorías de la genética y eugenesia

En las décadas de 1920 y 1930 existió en la Unión Soviética una comunidad bien desarrollada de genetistas y florecieron las ideas eugenésicas. En los años veinte se creó la Sociedad Eugenesia Rusa, cuyo primer presidente fue Iván Pavlov, y Sergei Davidenkov uno de sus más activos colaboradores. Los marxistas soviéticos propugnaban una eugenesia proletaria libre de racismo y elitismo para construir el socialismo<sup>18</sup>.

Davidenkov también era consultor de la principal institución genética de los años 30, el Instituto de Genética Médica, que dirigía Solomon Levit en Moscú<sup>19</sup>.

En abril de 1930, Davidenkov escribió un largo artículo titulado *Nuestras perspectivas genéticas*, en el que proponía un “programa eugenésico práctico” a seguir por la sociedad socialista, y la creación de un Consejo Supremo Eugenesia del Estado<sup>5</sup>.

Para el VII Congreso Internacional de Genética que se iba a celebrar en Moscú en el verano de 1937, Davidenkov debía realizar una sesión especial sobre genética humana y teorías raciales, pero dado el cambio del clima político que experimentó el país en el verano de 1936 con el comienzo del Gran Terror y la campaña que se desarrolló contra los genetistas, el congreso no se llegó a celebrar. Entre los genetistas más destacados, Solomon Levit fue

detenido y ejecutado, y Hermann Muller huyó a Gran Bretaña. A pesar de ello, en algunos institutos médicos como el de Davidenkov se continuó trabajando sobre las enfermedades hereditarias<sup>5</sup>. Este también escribió en 1938 el artículo sobre la “herencia humana” en la *Gran Enciclopedia Soviética*<sup>19</sup>.

#### La Gran Guerra Patria

La Segunda Guerra Mundial, denominada Gran Guerra Patria en la URSS (1941-1945), interrumpió el trabajo en genética médica del país, al dedicarse los médicos al esfuerzo bélico. Davidenkov fue neurólogo jefe del frente de Leningrado y publicó diferentes trabajos referentes al tema, como *Neuritis por exposición al frío* y *Trastornos del lenguaje en tiempo de guerra y su patofisiología*<sup>2,4</sup>.

Junto al psiquiatra de Leningrado, Vladimir Gorovoi-Shaltan, dirigió el libro dedicado a las enfermedades nerviosas que formaba parte de la obra en 35 volúmenes *La experiencia de la medicina soviética en la Gran Guerra Patria, 1941-1945*. Davidenkov atribuyó un origen psicógeno a la histeria y las enfermedades relacionadas, como el síndrome de sordo-mudez (glukhonemota), que revertían con psicoterapia. Intentó explicar este último síndrome a través de la teoría pavloviana, considerando que la autosugestión desconectaba la zona cerebral del lenguaje. Por su destacada conducta durante la contienda fue distinguido con la Orden de Lenin y la de la Estrella Roja<sup>20,21</sup>.

#### La postguerra

Davidenkov fue elegido en 1945 miembro fundador de la Academia de Ciencias Médicas de la URSS. Desde esa época se convirtió en uno de los médicos de élite que trataban a los funcionarios del Kremlin<sup>19</sup>.

Poco después del final de la guerra, en 1947, publicó un voluminoso tratado, *Problemas evolutivo-genéticos en neurología*, que recogía sus más de 20 años de experiencia en estudios clínicos de la herencia humana<sup>2</sup>.

En 1947 también se interesó por el chamanismo, al que consideraba un culto de histeria, una neurosis socialmente organizada que adquiriría una forma elaborada y estable<sup>22</sup>.

Los últimos años del gobierno de Stalin, a partir de 1947, fueron una época de incertidumbre que coincidió con el comienzo de la Guerra Fría, en la que se desarrolló una exacerbación del nacionalismo y un profundo

antisemitismo, que se ocultaba bajo el término de anticosmopolitismo. En este periodo se forzó a que toda la ciencia del país siguiese la senda marcada por las concepciones de Iván Pavlov, fallecido una década antes. Dos de los eventos más importantes de la época fueron la sesión de la Academia de Ciencias Agrícolas (VASKhNIL), de agosto de 1948, en la que se consagraron las teorías pseudogenéticas de Trofim Lysenko, y la sesión pavloviana del verano de 1950, en la que fueron reprobados los fisiólogos más destacados del país. Ambas reuniones salpicaron a Sergei Davidenkov<sup>23</sup>.

En su exposición de la sesión pavloviana, Nikolai Razenkov, vicepresidente de la Academia de Ciencias Médicas, atacó al Instituto de Fisiología Evolutiva de la Actividad Nerviosa Superior, dirigido por León Orbeli, principal discípulo de Pavlov. La crítica de Razenkov comenzaba atacando a un miembro de la Academia, Sergei Davidenkov, quien hasta 1941 fue consultor genético del instituto, prominente psiquiatra y neurólogo que había asesorado a Pavlov en problemas genéticos de la actividad nerviosa superior. Su peor ofensa fue su citada monografía *Problemas evolutivo-genéticos en neurología*, publicada en 1947, que había recibido una acogida entusiasta por parte de Orbeli. De acuerdo con Razenkov, la falta principal de Davidenkov había sido intentar justificar las perversiones autogenéticas con referencias a la autoridad de Pavlov y su escuela. Razenkov continuó criticando al propio instituto por conducir una investigación mendeliana más que pavloviana<sup>24</sup>.

En la Reunión de la VASKhNIL, celebrada dos años antes, las críticas principales ya habían sido contra Orbeli. La lucha contra la genética mendeliana tenía un significado político, y en esta reunión ya fue citado Davidenkov como uno de los principales enemigos de la ciencia en la URSS. Este ataque al Instituto de Fisiología Evolutiva de la Academia de Ciencias fue subvertido por Orbeli, que el 17 de septiembre de 1948 redactó un informe sobre las resoluciones de la Reunión de la VASKhNIL en el que informaba sobre su asistencia a varias reuniones y las críticas que había recibido el instituto. La célula del Partido Comunista en el instituto ya había preparado una resolución, en la que criticó a cinco miembros de la institución por encabezar las posiciones mendelianas-morganistas. Entre ellos, se encontraban el académico Davidenkov, que formaba parte del consejo científico del centro, y Natalia Kryshova, primera esposa

de Davidenkov y colaboradora suya, que encabezaba la clínica neurológica del instituto<sup>24</sup>.

A partir de la sesión de la VASKhNIL de 1948, los estudios genéticos fueron declarados “pseudociencia burguesa” y las posibilidades de Davidenkov quedaron restringidas casi exclusivamente a la investigación clínica, siendo algunos de sus libros difamados como “ciencia mentirosa”. La actividad del campo de la genética médica ya no se reanudaría en el país hasta la década de 1960, después de la muerte de Davidenkov<sup>1,2,5</sup>.

#### Nikolai Davidenkov

Sergei Davidenkov sufrió los abusos del estalinismo, tanto en su obra científica como en su vida privada. Al poco tiempo de acabar la Gran Guerra Patria, su hijo Nikolai, que era biólogo y gozaba de cierta popularidad por una biografía de Darwin que había escrito, fue detenido y enviado a un campo del *Gulag*. No fueron suficientes los esfuerzos de su padre para lograr su liberación y Nikolai fue asesinado en 1950. Alexander Solzhenitsyn habla de las desventuras de Nikolai en su obra *Archipiélago Gulag*<sup>2,25</sup>.

En 1938, cuando era estudiante de biología, Nikolai fue detenido en Leningrado junto a otros compañeros de estudios, entre ellos Lev Gumiliov, hijo de la poetisa Anna Ajmátova, quedando en libertad un año más tarde. Combatiente en la Gran Guerra Patria, fue hecho prisionero por los alemanes, aunque pudo huir a Inglaterra y combatir contra los nazis en el frente occidental. Al regresar a la URSS en 1945, fue detenido y condenado a muerte, siendo conmutada la pena por otra de 25 años en campos de trabajo forzado, aunque tras descubrirse unos papeles comprometedores, en 1950 fue de nuevo condenado a muerte y ejecutado<sup>25</sup>.

Sergei Davidenkov solicitó en repetidas ocasiones a Stalin que salvara la vida de su hijo. Se ha interpretado como una de las acciones que emprendió para interceder ante el dictador su intervención en la enfermedad del principal dirigente de los comunistas franceses Maurice Thorez, quien sufrió en octubre de 1950 un accidente vascular cerebral que le ocasionó un cuadro de hemiplejía derecha y afasia. Fue atendido por un grupo de médicos franceses del partido, pero se realizó una consulta a Moscú y una semana más tarde voló a París un prestigioso neurólogo soviético, el profesor Davidenkov, que examinó al paciente y confirmó el diagnóstico. En base a sus recomendaciones, Thorez fue

trasladado en avión a la URSS y atendido en la Clínica del Kremlin, donde cuidaban a los dirigentes comunistas internacionales, recibiendo el tratamiento necesario para su recuperación<sup>26,27</sup>.

#### Su legado

Davidenkov fue coeditor de la *Gran enciclopedia médica* y editor asociado de la revista *Zhurnal nevropatologii in psikiatrii imeni S.S. Korsakova*, órgano de la Sociedad de Neurólogos y Psiquiatras de Toda la Unión, de la que también era miembro de su dirección. Fue autor de 311 trabajos científicos, incluyendo 14 monografías dedicadas a cuestiones de neurología teórica y práctica, enfermedades hereditarias y traumatismos del sistema nervioso. Dirigió unas 60 tesis doctorales<sup>3,21</sup>.

En la última década de su vida publicó la obra en cuatro volúmenes *Conferencias clínicas sobre trastornos neurológicos*. Era un tratado de neurología que se hizo muy popular y se convirtió en clásico del tema<sup>2</sup>.

La bióloga Raisa Berg trabajó sobre enfermedades hereditarias humanas con Natalia Kryshova, primera esposa de Davidenkov y conservadora de su archivo personal. Berg también fue coautora con Davidenkov de la monografía *Herencia y enfermedades humanas hereditarias*, aparecida en 1971<sup>28</sup>.

Sergei Davidenkov dejó una extensa escuela, con discípulos en el campo de la neurología y de la genética. Desde 1998 se celebra en San Petersburgo una conferencia anual denominada “Lecturas Davidenkov”, organizada por la Universidad Médica Estatal del Noroeste, cuyo departamento de neurología también lleva el nombre de este eminente neurólogo<sup>29</sup>.

#### Conclusiones

Sergei Davidenkov es una de las figuras más prestigiosas de la neurología de la primera mitad del siglo XX en la URSS, donde es considerado padre de la neurogenética del país. A ella dedicó su mayor esfuerzo profesional, que ha obtenido escaso reconocimiento en Occidente por realizar la mayoría de sus publicaciones en lengua rusa. No obstante, la amiotrofia escapulooperoneal lleva su nombre y también se le ha atribuido la descripción de la distonía mioclónica hereditaria. Asimismo, se le considera pionero en la descripción del fenómeno de anticipación genética.

Desarrolló la parte más importante de su carrera en Leningrado y tuvo una estrecha relación con Iván Pavlov y su escuela, difundiendo las teorías pavlovianas entre los neurólogos. También se interesó por la eugenesia.

Los vaivenes de la política afectaron a su carrera profesional y a su vida personal en relación con su dedicación a la neurogenética, especialmente en la postguerra, no pudiendo dedicarse a ella a partir de 1948. En el ámbito familiar, su hijo Nikolai murió en 1950 en el *Gulag*.

Davidenkov dejó una fecunda escuela de neurólogos y genetistas, y algunas de sus obras se han convertido en clásicos de la literatura neurológica de su país.

#### Conflicto de intereses

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación pública o privada.

#### Bibliografía

1. Lichterman B. Chapter 45: a history of Russian and Soviet neuro(patho)logy. *Handb Clin Neurol*. 2010;95:737-54.
2. Valko PO, Baumann CR. Sergej Nikolajevich Davidenkov (1880-1961). *J Neurol*. 2011;258:338-9.
3. Prabook [Internet]. [s.l.]: World Biographical Encyclopedia; 2018. Sergey Nikolayevich Davidenkov; [consultado 10 dic 2018]. Disponible en: <https://prabook.com/web/sergey.davidenkov/737453>
4. The Free Dictionary [Internet]. [s.l.]: Farlex; © 2003-2018. Sergei Nikolaevich Davidenkov; [consultado 10 dic 2018]. Disponible en: <https://encyclopedia2.thefreedictionary.com/Sergei+Nikolaevich+Davidenkov>
5. Kremntsov N. From ‘bestly philosophy’ to medical genetics: eugenics in Russia and the Soviet Union. *Ann Sci*. 2011;68:61-92.
6. Davidenkow S. Über die scapula-peroneale Amyotrophie (Die family “Z”). *Z Ges Psychiatr*. 1929;122:625.
7. Davidenkow S. Scapuloperoneal amyotrophy. *Arch Neurol Psychiatr*. 1939;41:694-701.
8. Schwartz MS, Swash M. Scapuloperoneal atrophy with sensory involvement: Davidenkow syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1975;38:1063-7.
9. Swash M, Schwartz MS. Neuromuscular diseases: a practical approach to diagnosis and management. Berlín: Springer-Verlag; 1988.
10. Harding AE, Thomas PK. Distal and scapuloperoneal distributions of muscle involvement occurring within a family with type 1 hereditary motor and sensory neuropathy. *J Neurol*. 1980;224:17-23.
11. Stojkovic T, Ben Yaou R. Les syndromes scapulopéroniers: scapuloperoneal syndrome: an update. *Nerf & Muscle*. 2012;16:16-22.
12. Hilton-Jones D, Turner MR. Oxford textbook of neuromuscular disorders. Oxford: Oxford University Press; 2014.

13. Verma A. Neuropathic scapulo-peroneal syndrome (Davidenkov's syndrome) with chromosome 17p11.2 deletion. *Muscle Nerve*. 2005;32:668-71.
14. Wong E, DeOrchis VS, Stein B, Herskovitz S. Davidenkov syndrome: a phenotypic variant of hereditary neuropathy with liability to pressure. *Muscle Nerve*. 2018;57:E108-E110.
15. Davidenkov S. Auf hereditär-abiotrophischer Grundlage akut auftretende, regressierende und episodische Erkrankungen des Nervensystems und Bemerkungen über die familiäre subakute, myoklonische Dystonie. *Z Ges Neurol Psychiat*. 1926;104:596-622.
16. Obeso JA, Rothwell JC, Lang AE, Marsden CD. Myoclonic dystonia. *Neurology*. 1983;33:825-30.
17. Alves RSC, Barbosa ER, Limongi JCP, Silva LJB, Silva LJB. Mioclonia essencial hereditária: relato de uma família. *Arq Neuropsiquiatr*. 1994;52:406-9.
18. Todes DP. Ivan Pavlov: a Russian life in science. Oxford: Oxford University Press; 2014.
19. Adams MB, ed. The wellborn science. Eugenics in Germany, France, Brazil, and Russia. Oxford: Oxford University Press; 1990. Eugenics in Russia, 1900-1940; p. 153-216.
20. Zajicek, B. Scientific psychiatry in Stalin's Soviet Union: the politics of modern medicine and the struggle to define 'Pavlovian' psychiatry, 1939-1953. Chicago: University of Chicago; 2009.
21. Big Medical Encyclopedia [Internet]. [s.l.]: Big Medical Encyclopedia; [s.d.]. Davidenkov Sergey Nikolaevich; [consultado 10 dic 2018]. Disponible en: [http://bigmed.info/index.php/DAVIDENKOV\\_Sergey\\_Nikolaevich](http://bigmed.info/index.php/DAVIDENKOV_Sergey_Nikolaevich)
22. Basilov VN. Chosen by spirits. En: Balzer MM, ed. *Shamanic worlds: rituals and lore of Siberia and Central Asia*. Londres: Routledge; 2015. p. 3-48.
23. Marco Igual M. La larga noche de la neurociencia soviética bajo el estalinismo. En: Simón Lorda D, Gómez Rodríguez C, Cibeira Vázquez A, Villasante O, eds. *Razón, locura y sociedad. Una mirada a la historia desde el siglo XXI*. Madrid: Asociación Española de Neuropsiquiatría; 2013. p. 201-18.
24. Kremontsov N. *Stalinist science*. Princeton: Princeton University Press; 1997.
25. Solzhenitsyn A. *Archipiélago Gulag, 1918-1956*. Tomo 2. Barcelona: Círculo de Lectores; 1974.
26. Autour de la maladie de Maurice Thorez. *B.E.I.P.I. Bulletin de l'Association d'Études et d'Informations Politiques Internationales*. 1950;35:6-8.
27. Bulaitis J. *Maurice Thorez: a biography*. Londres: IB Tauris Publishers; 2015.
28. Zakharov IK, Kolosova LD, Shumny VK. Raisa Lvovna Berg (March 27, 1913-March 1, 2006). *Russ J Genet*. 2006;42:1470-3.
29. World Neurology [Internet]. [s.l.]: World Federation of Neurology; © 2018. A brief review of the historical and modern aspects of Saint Petersburg neurology and its influences; [consultado 10 dic 2018]. Disponible en: <https://worldneurologyonline.com/article/a-brief-review-of-the-historical-and-modern-aspects-of-saint-petersburg-neurology-and-its-influences/>