

Síndrome de Russell-Silver

Es una [enfermedad hereditaria](#) y congénita, presente desde el momento del nacimiento.

Historia

La primera descripción fue realizada por Henry Silver en 1953, un año después Alexander Russell publicó una serie de 5 casos, por lo que se aceptó el término de Russell-Silver o Silver-Russell para nombrar la afección.

Epidemiología

Se considera una enfermedad rara por su escasa frecuencia, pues existe un caso por cada 100.000 niños nacidos. Afecta por igual a los dos sexos.

Clínica

Los síntomas principales consisten en anomalías de la cara que tiene un aspecto triangular, con un maxilar inferior pequeño (micrognatia), anomalías dentales, frente amplia y boca ancha con ambas comisuras labiales dirigidas hacia abajo. El crecimiento está retrasado, tanto en el interior del útero como a lo largo de la infancia, alcanzando los pacientes afectados una talla final baja, en torno a 1.50 m para los varones y 1.40 en las mujeres. Otros síntomas son asimetría corporal con hipertrofia relativa de la mitad derecha o izquierda del cuerpo (hemihipertrofia) y anomalías en manos como sindactilia y clinodactilia.

La mayor parte de los casos descritos son esporádicos y no existen antecedentes familiares. La transmisión hereditaria es heterogénea y no sigue un patrón único. Se han encontrado diversas anomalías cromosómicas en los afectados, pero ninguna específica. En algunos casos la herencia va ligada al cromosoma X.

Pronóstico

El pronóstico de la afección es en general bueno, no existe retraso mental ni mayor predisposición a otras enfermedades. El tratamiento se basa en medidas de orientación nutricional, ortopédicas y rehabilitadoras, para mejorar las diferencias de función entre los miembros derecho e izquierdo debida a la asimetría corporal.

Patología neurológica y neuroquirúrgica descrita

Se ha reportado sólo un craneofaringioma.

Un caso de astrocitoma pilocítico juvenil supratentorial ¹⁾.

Un caso de [médula anclada](#) ²⁾.

Tortícolis ³⁾.¹⁾

Fenton E, Refai D, See W, Rawluk DJ. Supratentorial juvenile pilocytic astrocytoma in a young adult with Silver-Russell syndrome. Br J Neurosurg. 2008 Dec;22(6):776-7. doi: 10.1080/02688690802044076. PubMed PMID: 18661310.

²⁾

Tubbs RS, Wellons JC, Oakes WJ. Russell Silver syndrome and tethered spinal cord. Childs Nerv Syst. 2004 Jul;20(7):473-5; discussion 476-82. Epub 2004 May 19. PubMed PMID: 15156337.

³⁾

Javadzadeh M, Saneifard H, Hosseini AH. Torticollis as the main presentation in a child with russell-silver syndrome: a case report. Case Rep Pediatr. 2012;2012:109416. doi: 10.1155/2012/109416. Epub 2012 Nov 1. PubMed PMID: 23198234; PubMed Central PMCID: PMC3502816.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=sindrome_de_russell_silverLast update: **2025/03/10 15:05**