

# 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 <sup>1)</sup>.

Un caso de [médula anclada](#) <sup>2)</sup>.

## Tortícolis <sup>3)</sup>.

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://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea** ISSN  
**1988-2661**

Permanent link:

[https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=sindrome\\_de\\_russell\\_silver](https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=sindrome_de_russell_silver)

Last update: **2025/05/04 00:01**

