



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

TEMA:

**VALORACIÓN NUTRICIONAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO
CON SÍNDROME SILVER RUSSELL RELACIONADO CON
GASTROENTERITIS**

AUTORA:

Bajaña Burgos, Katuska Michelle

**Componente práctico del examen complejo previo a la
obtención del grado de
LICENCIADA EN NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA**

REVISOR

Álvarez Córdova, Ludwig Roberto

**Guayaquil, Ecuador
13 de Octubre del 2016**



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente **componente práctico del examen complejo**, fue realizado en su totalidad por **Bajaña Burgos, Katuska Michelle**, como requerimiento para la obtención del Título de **Licenciado en Nutrición, Dietética Y Estética**.

REVISOR

f. _____
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto

DIRECTOR DE LA CARRERA

f. _____
Celi Mero, Martha Victoria

Guayaquil, a los 13 del mes de Octubre del año 2016



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **Bajaña Burgos, Katuska Michelle**

DECLARO QUE:

El **componente práctico del examen complejo, Valoración nutricional en paciente pediátrico con Síndrome Silver Russell relacionado con gastroenteritis** previo a la obtención del Título de **Licenciado en nutrición, dietética y estética**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, a los 13 del mes de Octubre del año 2016

LA AUTORA

f. _____
Bajaña Burgos, Katuska Michelle



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA NUTRICIÓN, DIETÉTICA Y ESTÉTICA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Bajaña Burgos, Katuska Michelle**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución el **componente práctico del examen complejo Valoración nutricional en paciente pediátrico con Síndrome Silver Russell relacionado con gastroenteritis**, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 13 del mes de Octubre del año 2016

LA AUTORA:

f. _____
Bajaña Burgos, Katuska Michelle

URKUND

The screenshot shows a web browser window with the address bar displaying a URL. The page title is "URKUND". The main content area contains a table of contents with the following items:

Titel	Seite
1. Allgemeines	1
2. Zweck und Umfang	2
3. Organisation	3
4. Aufgaben	4
5. Sonstiges	5

Below the table of contents, there is a list of links, with the first one highlighted in yellow:

- [1. Allgemeines](#)
- [2. Zweck und Umfang](#)
- [3. Organisation](#)
- [4. Aufgaben](#)
- [5. Sonstiges](#)

The page also contains several paragraphs of text, which are partially obscured by a large watermark reading "URKUND".

AGRADECIMIENTO

Les agradezco de todo corazón a mis padres por darme esta oportunidad de terminar mi carrera universitaria y sobre todo a mi Dios por mantenerme con vida y ayudarme alcanzar mis metas, darme la dicha de tener a todos mis seres queridos con vida y disfruten mi nuevo logro gracias a ellos no hubiera podido llegar unas de mis metas, a mi hermana es mi guía quien me inspira a salir adelante luchar para obtener una carrera y ser alguien en la vida para no quedarme estancada, espero ser un ejemplo para mi hermano para que pueda alcanzar todas las metas que él se proponga y demostrarle que todo en la vida se puede con esfuerzo y perseverancia.

Katiuska Michelle Bajaña Burgos

DEDICATORIA

Dedico este trabajo sin duda a mis padres por el inmenso apoyo en todo momento, por darme fuerza y voluntad para alcanzar mis metas anheladas.

Amados Padres mi triunfo de la tercera etapa estudiantil se las dedico a ustedes sin su apoyo y confianza no estuviera celebrando, ni tuviera esta satisfacción de cumplir un sueño de todo estudiante.

Después de estas cortas gratitud, pero con mucho significado y valor para mi espero que nunca se olviden de estas palabras recuerden que en el camino de la vida cuando vuelvan hacer niños o necesiten mi ayuda estaré allí para cumplir mi objetivo con ustedes.

Este nuevo logro está dedicado para mi hermosa familia que siempre está conmigo buenos y malos momentos agradecer a mis padres que me han dado mis valores y principios siempre a mi lado cada día aprendo de ellos. Gracias a Dios y su bendita misericordia no estuviera disfrutando uno de mis mejores momentos de mi vida el cual me regala vida para disfrutar con las personas que me pone en mi camino y saberlas valorar gracias a él puedo estar feliz en todo el sentido de la palabra nivel profesional, familiar y sentimental este triunfo también es tuyo Jairo por estar conmigo en todo momento y darme fuerzas para seguir adelante gracias por tu confianza y tu amor.

Katiuska Michelle Bajaña Burgos



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA: NUTRICIÓN DIETÉTICA Y ESTÉTICA**

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto
REVISOR(A)

f. _____
Celi Mero, Martha Victoria
DECANO O DIRECTOR DE CARRERA

f. _____
Álvarez Córdova, Ludwig Roberto
COORDINADOR DEL ÁREA O DOCENTE DE LA CARRERA

ÍNDICE

CERTIFICACIÓN.....	
DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD.....	
AUTORIZACIÓN.....	
URKUND.....	
AGRADECIMIENTO.....	VII
DEDICATORIA.....	VIII
TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN.....	IX
RESUMEN.....	XI
ABSTRACT.....	XII
INTRODUCCIÓN.....	10
1. PRESENTACIÓN DEL CASO.....	13
4. DISCUSIÓN.....	17
5. CONCLUSIÓN.....	20
6. RECOMENDACIONES.....	21
BIBLIOGRAFÍA.....	22
ANEXOS.....	24

RESUMEN

El síndrome de Silver-Russel es una rara enfermedad genética caracterizada por retraso del crecimiento intrauterino, asimetría corporal de hemihipertrofia, y dimorfismo facial, se establecieron los criterios diagnósticos: peso igual o menor a dos desviaciones estándar con perímetro cefálico conservado, bajo crecimiento postnatal. Durante esta evolución, la edad ósea suele retrasarse a principios y mediados de la niñez, se sincroniza con la edad cronológica alrededor de los 10 años, produce riesgo de pubertad de evolución inmediata. Se presenta el caso de un paciente pediátrico de sexo femenino con 1 año y 2 meses, es ingresada al área de hospitalización general por presentar vómitos, dolores abdominales, reflujos gástricos, con deposiciones líquidas de coloración amarilla verdosa y un cuadro febril de 10 días de evolución, alteración en la motilidad intestinal, trastornos en la succión e hiperhidrosis. Los exámenes bioquímicos reflejan una gastroenteritis más una deshidratación grado II, el carpograma según Grewlich y Pyle refleja una edad ósea de 3 meses a pesar de aun no observar calcificación de núcleos de osificación de hueso grande y hueso ganchoso, presenta clinodactilia de 5to dedo. Basado en los criterios clínicos presente en el paciente y los antecedentes prenatales se concluyó que se trataba de un síndrome de "Silver Russell". Es importante la detección en prenatal y posnatal para evitar complicaciones, este caso proporcionará la importancia de un adecuado tratamiento nutricional y dietético para evitar posibles deficiencias nutricionales.

Palabras Claves: SÍNDROME DE RUSSELL-SILVER;
GASTROENTERITIS; DESNUTRICION PROTEICA; ASÌMETRIA
CORPORAL; RETARDO DEL CRECIMIENTO FETAL.

ABSTRACT

The syndrome of Silver-Russel it's a weird sick genetic characterized to grow delay intrauterine, hemihypertrophy body asymmetry, and facial dimorphism, diagnostic criteria were established: weight equal to or less than two standard deviations preserved head circumference, low postnatal growth. During this evolution, usually the bone age has delay at start and during the childhood, it is synchronized with the chronological age around ten years, puberty produces immediate risk of evolution. In this case of a pediatric patient female with one year and two months is entered into the area of general hospital because of vomiting, abdominal pain, gastric reflux, with watery stools greenish yellow color and a fever of ten days is presented evolution, altered intestinal motility disorders suction and hyperhidrosis. Biochemical tests reflect a gastroenteritis more dehydration grade II, carpograma according Grewlich and Pyle reflects a bone age of three months despite still not observe calcification nuclei of ossification of large bone and hamate, clinodactyly presents fifth finger. Based on clinical criteria present in the patient and prenatal history it was concluded that it was a syndrome "Silver Russell". Detection is important to prevent prenatal and postnatal complications, this case will provide the importance of adequate nutritional and dietary treatment to prevent possible nutritional deficiencies.

Key Words: SYNDROME OF RUSSELL-SILVER; GASTROENTERITIS; PROTEIN MALNUTRITION; BODY ASYMMETRY; FETAL GROWTH RETARDATION.

1. INTRODUCCIÓN

El síndrome Silver-Russell es el primer trastorno humano asociado con mutaciones epigenéticas que afectan a dos cromosomas diferentes: disomía uniparental maternal del cromosoma 7 e Hipometilación del IGF2/H19 del apareamiento irregular de un grupo de genes impresos en la región control 1 (ICR1) en el cromosoma 11p15.5. El modo de herencia es variable; en aproximadamente 5 a 10% de SSR ocurre una disomía uniparental materna (UDP) del cromosoma 7, pero en la mayoría de los casos 35 - 64% ocurre una hipometilación del IGF2/ H19 en el cromosoma 11 e incluso estudios reportan que los portadores de esta mutación generalmente presentan el fenotipo más clásico y aberrante del síndrome Silver-Russell (1).

Fue descrito por primera vez de forma independientemente en 1953 por el pediatra estadounidense Henry Silver, quien reportó dos casos de niños con peso bajo al nacer, restricción del crecimiento posnatal y asimetría corporal. Sin conocimiento previo de ello, en 1954 el inglés Alexander Russell describió 5 pacientes con características similares. Silver resaltaba la talla baja y la “hemihipertrofia congénita” y por Russell, que resaltaba el “enanismo intrauterino” y la “disostosis craneofacial” (2).

La mayoría de los casos son esporádicos, aunque también se han descrito algunos hereditarios. La frecuencia de presentación es uno por cada 100.000 nacidos vivos, afecta igual a ambos sexos. Se caracteriza por un retraso en el crecimiento intrauterino y postnatal, asimetría en la cabeza (macrocefalia) y las extremidades, una cara pequeña y de forma triangular: frente amplia, mentón pequeño y afilado con micrognatia, escleróticas de tonalidad azulada, boca ancha con comisuras hacia abajo; además hay clinodactilia de meñiques y sindactilia entre tercero y cuarto dedos; la talla final que pueden lograr es en promedio 1,50 m en varones y 1,40 m en mujeres. La mayor parte de los casos son esporádicos pero también se ha comprobado herencia autosómica dominante y excepcionalmente recesiva (3).

En los últimos años, más de 400 pacientes se han descrito, la mayoría de los pacientes se encuentra que tienen hipometilación en el centro de la impronta cromosoma 11p15.5 (IC1); algunos pacientes tienen disomía uniparental materna del cromosoma 7, con la posibilidad de impresión (por ejemplo, heredando 2 copias del cromosoma materno 7, sin contribución paterna) (4).

Los pacientes suelen presentar retraso del crecimiento intrauterino, dificultad para alimentarse, retraso en el desarrollo, o retraso en el crecimiento postnatal. La recuperación del crecimiento adecuado a menudo no se produce, y la estatura adulta final todavía es menor de lo normal (≤ -3.6 desviaciones estándar [DE]) (5).

La desnutrición y las hipoglucemias nocturnas constituyen las principales complicaciones médicas, especialmente en los primeros años de vida. El desarrollo cognitivo y pronóstico intelectual es habitualmente favorable en la mayoría de los casos de SRS. Las epimutaciones de la región 11p15 y la disomía uniparental materna del cromosoma 7 explican la mitad de los casos de SRS; sin embargo, en cerca de un 40% de los casos no se logran establecer una causa específica (6).

El peso al nacer de los lactantes afectados es típicamente dos o más debajo de la media, y el crecimiento posnatal dos o más debajo de la media de longitud o altura. La velocidad de crecimiento es normal en los niños con síndrome de enanismo. El crecimiento en los tres primeros años de vida es lento, y desde este punto en adelante se mantiene paralela a la curva, pero por debajo del tercer percentil (7).

En la primera infancia, los pacientes suelen ser delgados y con bajo peso en relación con la estatura. Al final de la infancia, y especialmente en la adolescencia, tienden a mejorar gradualmente en peso y en aspecto físico, cuando la edad ósea es de 12 a 13 años en los niños y de 10 a 12 años en las niñas, lo que suele suceder entre los 16 y 19 años de edad, se da los cambios puberales y al final se alcanza, en la mayoría de los casos, una talla adulta normal (8).

En la infancia los pacientes tienden a presentar debilidad, dificultades para la alimentación y lentitud en el progreso motor. Aproximadamente, un tercio de los pacientes muestran dificultad para el aprendizaje. Debido a las facies pequeñas, la zona superior de la cara puede parecer grande, aun con un perímetro craneal normal, si la velocidad de crecimiento alcanza un valor meseta, hay que descartar una deficiencia de hormona del crecimiento (8).

El objetivo este reporte de caso es determinar una valoración nutricional de un paciente pediátrico, con síndrome de Silver Russell ya que se diagnosticó una gastroenteritis, complicaciones de desnutrición proteica, vómitos y dolores abdominales, seguida de una intervención dietética correspondiente, las dietas administradas en el hospital deberían cumplir con los requerimientos calóricos necesarios en cada grupo de edad, estableciendo un diagnóstico nutricional y una dietoterapia para lograr una evolución satisfactoria.

Es muy importante destacar que, tras una exhaustiva evaluación, con los datos descritos podemos identificar el diagnóstico nutricional actual del paciente, seguida de una intervención dietética correspondiente, las dietas administradas en el hospital deberían cumplir con los requerimientos calóricos necesarios en cada grupo de edad, estableciendo con el protocolo dietoterapéutico en base a las necesidades energéticas acuerdo a la edad.

Finalmente, se propone aplicar un protocolo dietoterapéutico, con la ayuda primordial en conjunto con el médico, el nutricionista y la persona responsable del paciente para superar la enfermedad, el diagnóstico es diseñado en base del déficit del paciente para una pronta mejoría con una dieta acorde a sus patología, por lo que será un aporte positivo para la salud del paciente con una buena nutrición y alimentación, que cumple con las necesidades y dará reflejada en resultados positivos en el paciente. Lograr que los representantes de los pacientes con Enfermedad Gastroenteritis aprendan a utilizar los alimentos adecuados para mejorar su estado nutricional.

2. PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino con edad cronológica de 1 año y 2 meses, producto único de primera gestación, nació por cesárea a las 31 semanas de gestación, sin historia familiar importancia, como antecedentes personales había tenido un trastorno de la maduración placentaria el nacimiento fue de término, su peso había sido bajo para la edad gestacional. Al momento de la consulta presentaba dolores abdominales, reflujos gástricos, gastroenteritis más deshidratación grado II, fiebre de presentación intermitente, acompañado de vómitos en número de 4/24 horas, con deposiciones líquidas de color de coloración amarilla verdosa, desnutrición proteica calórica (score z - 3), pequeña para la edad, enteritis, retardo psicomotor: no se sienta, no gatea, no camina; cara pequeña de contorno triangular, frontal prominente, micrognatia, macrocéfalo sin hidrocefalia, la tomografía axial computarizada de cerebro con datos de atrofia cortico-subcortical, defecto de pared abdominal hernia umbilical, asimetría de extremidades inferiores.

Según datos antropométricos: El peso 5kg, talla 61cm, Peso actual 5.4kg, y un IMC de 13,44, indicando bajo peso para la edad, percentiles P/E: (<P3) T/E: (<P3), P/T: (<P3), edad ósea de 3 meses menor de la correspondiente a la de un año y dos meses. (Tabla 2)

En los datos de laboratorio hematológico se observa: glóbulos blancos 20.80 (elevado), eosinófilos 0.21 (elevado), neutrófilos 11.92(elevado), linfocitos 6.20 (elevado), monocitos 5.7 (elevado), recuento de glóbulos rojos 3.70 (bajo), volumen corpuscular medio 90.0 (elevado), plaquetas 599 (elevado), ancho de distribución de G.R.C.V %12.3 (baja). (Tabla 8)

Radiología: Rx carpograma tiene una edad ósea de 3 meses, asimetría, sobre todo de las extremidades; meñique corto o incurvado, facies pequeñas y triangular, macrocefalia relativa, comisuras labiales vueltas hacia abajo, micrognatia, las manifestaciones clínicas descritas anteriormente llevaron al diagnóstico clínico del síndrome de Russell Silver.

SUJETIVA

Sexo: Femenina

Edad: 1 año 2 meses

Raza: Mestizo

Nivel de actividad Física: Muy leve

APP: Síndrome de Silver Russell

APF: No refiere

Diagnóstico médico: Paciente con diagnóstico de deshidratación moderada por gastroenteritis aguda, desnutrición proteica calórica + Sd Silver-Russell.

Diagnóstico nutricional: Desnutrición proteica calórica (score z - 3), peso y talla baja; desarrollo óseo inmaduro.

Motivo de Ingreso: Fiebre de presentación intermitente, acompañado de vómitos en número de 4/24 horas, con deposiciones líquidas de color de coloración amarilla verdosa.

MEDICACIÓN:

- Nebulizar con solución hipertónica de 12 horas por 3 días.
- Metoclopramida gotas cada 8 horas.
- Omeprazol 1 vía oral por 20 días.
- Amoxicilina + sulbactam vía oral cada 8 horas por 4 días.
- Sulfato de zinc 10 mg vía oral.
- Saccharomyces boulardii vía oral cada 8 horas por 5 días.
- Racecadotril 10 mg vía oral cada 8 horas por 5 días.

Recordatorio 24 horas durante la Hospitalización

DESAYUNO	Papilla de arroz
COLACIÓN	Leche extensamente hidrolizada
ALMUERZO	Aguado de pollo
COLACIÓN	Leche extensamente hidrolizada
CENA	Nestúm de arroz

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

OBJETIVA

Edad: 1 año 2 meses

Edad ósea: 3 meses

Talla: 61 cm

IMC: 13,44 kg/m²

Peso ingreso: 5Kg

Peso actual: 5Kg

Peso estimado: 8,3 kg

Peso ideal: 11. 5kg

Peso estimado: 8,3 kg

Peso Habitual: 5.5 kg

P/E: (<P3)

T/E: (<P3)

P/T: (<P3)

Requerimiento calórico: 853,55 kcal/día (Tabla 2)

PLAN NUTRICIONAL

Distribución de molécula calórica

Cuadro Dietosintetico de 853,55 kcal			
	%	KCAL	GR
CHO	60	512,13	128
PRO	15	128,00	32
GR	25	213,30	24

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.

Dieta astringente

Colación

- ✓ 1 biberón de leche leche hidrolizada

Desayuno

- ✓ papilla de manzana, yogurt natural

Almuerzo

- ✓ crema de pollo, arroz blanco

Colación

- ✓ 1 biberón de leche leche hidrolizada

Merienda

- ✓ aguado de pollo

Colación

- ✓ 1 biberón de leche leche hidrolizada

3. DISCUSIÓN

El síndrome de Russell-Silver, una enfermedad congénita caracterizada por un retraso del crecimiento intrauterino y posnatal, macrocefalia relativa, facies triangulares y asimetría corporal. Su prevalencia varía entre 1 en 3.000 y 1 en 100.000 nacidos vivos. El SSR es la expresión de diferentes mutaciones, pero las principales son la hipometilación y alteración del imprinting del cromosoma 11p15 paterno (crecimiento fetal y placentario) y la disomía uniparental (DUP) del cromosoma 7 materno (9).

Los pacientes suelen presentar retraso del crecimiento intrauterino, dificultad para alimentarse, retraso en el desarrollo, o retraso en el crecimiento postnatal. La recuperación del crecimiento adecuada a menudo no se produce, y la estatura adulta final todavía es menor de lo normal (≤ -3.6 desviaciones estándar [DE]).

Un estudio retrospectivo de Medscape encontró problemas digestivos y malnutrición a ser común en los niños con síndrome de Silver-Russell. El estudio, en el que se evaluaron 75 pacientes (edad media 24,3 meses), se encontró desnutrición en un 70% de ellos y signos gastrointestinales en el 77% de ellos. Este último incluye dificultades de alimentación (65%), reflujo gastroesofágico grave (55%), vómitos severos antes de la edad de 1 año (50%), vómitos persistentes desde la edad de 1 año (29%) y estreñimiento (20%) (4).

En los datos de laboratorio hematológico se observa: glóbulos blancos 20.80 (elevado), eosinófilos 0.21 (elevado), neutrófilos 11.92(elevado), linfocitos 6.20 (elevado), monocitos 5.7 (elevado), recuento de glóbulos rojos 3.70 (bajo), volumen corpuscular medio 90.0 (elevado), plaquetas 599 (elevado), ancho de distribución de G.R.C.V %12.3 (baja).

En los exámenes se encontró elevados los glóbulos blancos, es conocido como leucocitosis, indica que la paciente está luchando con una infección producto a una intoxicación alimentaria, los microorganismos pueden

ingresar al alimento que uno consume llamado contaminación, se presentar por una mala manipulación de los alimentos, esto conlleva a una gastroenteritis aguda se la considera una enfermedad del aparato digestivo como una inflamación de la membrana interna de las mucosas gástrica e intestinal que se produce en un cuadro clínico de virus los mayores responsables de dicha patología, diarreas de instauración rápida producidas por bacterias o parásitos acompañados de síntomas como vómitos, náuseas, fiebre, dolor abdominal (12-14)

Por consiguiente, un cuadro de desnutrición como consecuencia produce una gastroenteritis en niños pequeños es una hinchazón de la mucosa gástrica e intestinal, siendo sus principales síntomas: diarrea, fiebre, vómitos, dolor abdominal. Una de las complicaciones graves y más frecuentes es la deshidratación, en lactantes, ya que en este conjunto de edad el comportamiento de agua corresponde al 80% aproximadamente del peso corporal; la desnutrición es una de las complicaciones más frecuentes debido a la pérdida de absorción de importantes nutrientes (13).

Debido a que al síndrome de Silver Russell la desnutrición es un estado patológico que se produce por una deficiencia de proteínas, energías y nutrientes conlleva como resultado a una ingesta de un déficit de alimentos en calidad y cantidad por falta de una atención adecuada y la aparición de enfermedades infecciosas. Un niño que sufre desnutrición ve afectada su supervivencia y el buen funcionamiento y desarrollo de su cuerpo y de sus capacidades cognitivas e intelectuales (15).

Se mejoró el estado de hidratación y las deposiciones líquidas disminuyeron en frecuencia y cantidad, la deshidratación ocurre cuando el cuerpo tiene una pérdida excesiva de agua, acompañada de electrolitos, iones de sodio, cloruro y potasio. Resultado de un cuadro clínico de deshidratación como consecuencia de una gastroenteritis es muy común en niños pequeños, ya que produce un déficit de agua y electrolitos en el área de la mucosa intestinal. La rehidratación oral se recomienda una terapia primordial para evitar la deshidratación (16).

Debido a la ausencia de hallazgos clínicos patognomónicos, el resultado un verdadero desafío médico, ya que el diagnóstico genético se realiza a través del estudio de la metilación de IC1 en 11p15.5 y de la DUP 7, pero dado que es difícil llevar a cabo estos estudios de rutina, se han formulado algunos criterios clínicos que avalan el diagnóstico, la paciente reunió los criterios y hallazgos clínicos necesarios y, así, se arribó al diagnóstico de SSR (9).

El SRS tiene un pronóstico reservado que varía de acuerdo con la presencia de las alteraciones orgánicas que puedan o no estar presentes, de las complicaciones que pueda presentar el paciente, su seguimiento correcto y tratamiento estricto y adecuado (10).

Durante la valoración y los exámenes que se le realizaron al paciente se obtuvieron los siguientes hallazgos: Estatura baja de inicio prenatal, asimetría ósea, meñique pequeño e incurvado (clinodactilia), crecimiento óseo la estatura baja de inicio prenatal; desarrollo óseo inmaduro, facies pequeñas y triangular, con prominencia frontal y un perímetro craneal normal (macrocefalia relativa); comisuras labiales vueltas hacia abajo, mentón y mandíbula pequeña (micrognatia), anomalías ocasionales se presenta gastrointestinales, reflujo gastroesofágico (8).

Este caso permite ayudar al diagnóstico de pacientes con retardo al crecimiento, asimetría corporal y dimorfismo facial, además corrobora herencia ligada a X en Silver-Russell. El paciente se mantiene en control pediátrico integral y los padres recibieron consejo genético sobre riesgo de recurrencia en nuevos embarazos (11).

El elemento fundamental para el diagnóstico del síndrome de Russell-Silver es la demostración de asimetría en la longitud de los miembros, que resultan inusual en otras formas de restricción del crecimiento, los niños con este síndrome tienden a ser pequeños, pero tienen inteligencia normal, el desarrollo psicomotor y la altura definitiva son variables, pero los niños pueden crecer hasta 1,52m (18).

4. CONCLUSIONES

Se realizó el diagnóstico del síndrome Silver Russell basado en los criterios presentes en el paciente y los antecedentes prenatales, mediante la realización de la valoración nutricional y los datos bioquímicos, se determinó que cruza un cuadro de gastroenteritis aguda, concienciar a los padres de las adecuadas prácticas de higiene tanto como al preparar y servir los alimentos, que existen formas fáciles y sencillas para desinfectar las frutas y verduras crudas que le da al lactante, el diagnóstico ha permitido con certeza de casos de SRS que por sus manifestaciones clínicas hacía de este síndrome de una patología de difícil diagnóstico clínico. Es importante establecer el diagnóstico lo más precozmente posible. En el caso, fue a los 12 meses de edad, para instaurar medidas terapéuticas en la que participen especialistas en medicina física y rehabilitación, así como la realización de consejo genético en aquellos casos en los que se sospeche un patrón hereditario. En base a la dieta recomendada (dieta astringente) de fácil digestión, para minimizar los síntomas y mantener un estado nutricional óptimo, se emplea el consumo de complementos alimenticios con prebióticos, como pectina, oligosacáridos de fructosa, avena, plátano, que se puede controlar a la diarrea.

5. RECOMENDACIONES

- Evitar alimentos ricos en fibra: verduras, frutas con cascara, legumbres verdes, frutos secos, frutas desecadas y productos integrales pan, arroz, pasta.
- Preferir la fruta cocida o al horno sin piel, en almíbar sin el jugo, o bien en forma de zumos colados no ácidos y sin azúcar.
- Incrementar la cantidad de alimentos ricos en pectina, fibra soluble con efecto astringente: manzana rallada y oscurecida (oxidada), pera cocida, patata hervida "chafada", membrillo, plátano maduro.
- Vitaminas y micronutrientes: se considera el uso de Vitamina A, ácido fólico y del zinc.
- Pequeños volúmenes de comida para evitar llenura en el paciente y evitar el vómito.
- Las consistencias de las comidas serán espesas de fácil digestión y absorción.
- Por ser intolerante a la lactosa y el rechazo por los productos deslactosado, se indica el consumo de leche de soya.
- Enriquecer las preparaciones para que tenga un mayor aporte de nutrientes.

6. REFERENCIAS

1. Grande Ramirez Angela Silver-Russell syndrome, case report 35543-150062-1-PB.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 29]. Available from: <http://www.bdigital.unal.edu.co/35276/1/35543-150062-1-PB.pdf>
2. Galaz Montoya Carolina. Perfil clínico de una cohorte de pacientes con síndrome de Silver-Russell atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998 a 2012. 2014 Mar 10;
3. Aviña Fierro J. Síndrome de Silver Russell con herencia ligada acaso clínico BolPediatr2008_48_056-058.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 28]. Available from: http://www.sccalp.org/boletin/203/BolPediatr2008_48_056-058.pdf
4. Sunil Sinha Silver-Russell Syndrome: Background, Pathophysiology, Epidemiology. 2016 Mar 24 [cited 2016 Aug 28]; Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/948786-overview?src=medscapeapp-ipad&ref=email>
5. Sunil Sinha Silver-Russell Syndrome: Background, Pathophysiology, Epidemiology. 2016 Mar 24 [cited 2016 Aug 30]; Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/948786-overview?src=medscapeapp-ipad&ref=email>
6. Guiomar Pérez de Nanclares Síndrome Silver-Russell_ES_es_REV_ORPHA813.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 28]. Available from: https://www.orpha.net/data/patho/Rev/es/SindromeSilver-Russell_ES_es_REV_ORPHA813.pdf
7. Mascarenhas JV, Ayyar VS. Russell Silver syndrome: a perspective on growth and the influence of growth hormone therapy. Indian J Endocrinol Metab. 2012;16(5):840–2.
8. Jones KL. Smith, Patrones reconocibles de malformaciones humanas. Elsevier España; 2006. 987 p.
9. Vallarino Cintia Comunicación De Casos 2.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 28]. Available from: <http://www.revista-sladp.com/sites/default/files/3.COMUNICACION%20DE%20CASOS%202.pdf>
10. Cirera Díaz Yadira vol.14.3.13.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 30]. Available from: [http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.14.\(3\)_13/vol.14.3.13.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.14.(3)_13/vol.14.3.13.pdf)

11. Viña Fierro J. BolPediatr2008_48_056-058.pdf [Internet]. [Cited 2016 Aug 30]. Available from: http://www.sccalp.org/boletin/203/BolPediatr2008_48_056-058.pdf
12. Fernández Cuesta Miguel V; 2008. 402 p Las 50 Principales Consultas en Pediatría de Atención Primaria.
13. Bermúdez Coloma Ana, Cadme Guevara María. Evaluación nutricional de niños y niñas de 1 a 60 meses de edad diagnóstico de gastroenteritis aguda que asisten al área de gastroenterología en el hospital Francisco Icaza Bustamante dietoterapéutico: protocolo de tratamiento dietoterapéutico. [Guayaquil]: Universidad Católica de Santiago de Guayaquil; 2013.
14. Kliegman RM, Nelson. Tratado de pediatría. Madrid [etc.: Elsevier; 2011.
15. Unicef Comité Español [Internet]. [Cited 2016 Aug 29]. Available from: <https://www.unicef.es/sites/www.unicef.es/files/Dossierdesnutricion.pdf%20unicef>
16. Laguna Rosalinda T. Diccionario De Nutrición Y DIETOTERAPIA - - 9789701059333, comprar el libro [Internet]. [Cited 2016 Aug 29]. Available from: <http://www.casadellibro.com/libro-diccionario-de-nutricion-y-dietoterapia/9789701059333/1142855>
17. Jones KL. Smith, Patrones reconocibles de malformaciones humanas. Elsevier España; 2006. 987 p.
18. Benacerraf BR, Tzal K. Ecografía de los síndromes fetales. Buenos Aires: Journal; 2010.

ANEXO

TABLA 1: ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA DE LA GASTROENTERITIS

ETIOLOGIA

ORIGEN INFECCIOSO

- BACTERIAS
- PARASITOS
- VIRUS
- HONGOS

ORIGEN NO INFECCIOSO

- INTOLERANCIA
- ALIMENTACION
- DIETAS INADECUADAS
HIPEROSMOLARES

FISIOTOLOGIA

DAÑOS A MUCOSAS GASTROINTESTINAL

- ANOMALIAS E TRANSPORTE DE
AGUA Y ELECTROLITOS
- DIFICULTAD EN ADSORCION DE
NUTRIENTES

MANIFESTACIONES CLINICAS

- DESHIDRATCAION (DIARREA Y
VOMITOS)
- PERDIDA DE PESO
- ANOREXIA
- FIEBRE

TABLA 2: FÓRMULAS PARA LA VALORACIÓN NUTRICIONAL Y REQUERIMIENTO CALÓRICO

FÓRMULAS PARA CALCULAR PESO IDEAL	
A. edad em (m)x 0.5 +4.5 = 11.5 kg	
B. (Edad [meses] + 9) /2 = 11.5 kg	
FÓRMULAS PARA CALCULAR REQUERIMIENTO CALÓRICO NIÑAS	
Lactantes alimentados con sucedáneo de leche materna:	
GET_{kcal/día}: 82,6 X PESO_{kg} - PESO_{kg} - 29.0 x FACTORES DE ACTIVIDA Y LESIÓN =	
FACTOR DE ACTIVIDAD Y LESIÓN PAGE Y COLABORADORES, 1994	
FACTOR ACTIVIDAD	
Confinado en cama	1.1
Ambulatorio	1.2 a 1.3
FACTOR LESIÓN	
Retraso de crecimiento	1.5 a 2.0
Inanición	0.7
Infección	1.2 a 1.6
Traumatismo	1.1 a 1.8
Cirugía	1.2 a 1.5
Quemadura	1.5 a 2.5

FÓRMULA DE PORCENTAJE DE PESO IDEAL

$$\% \text{ Peso Ideal} = \frac{\text{Peso Actual}}{\text{Peso Ideal}} \times 100 = 43.47$$

RANGOS

Desnutrición severa	< 60%
Desnutrición moderada	60 - 70%
Desnutrición leve	80 - 90%
Normal	90 - 110%
Sobrepeso	110 - 120%
Obesidad	>120%
Obesidad mórbida	200%

FÓRMULA DE PORCENTAJE DE ADECUACIÓN DE PESO

$$\% \text{ Adecuación de peso} = \frac{\text{Peso Actual}}{\text{Peso Habitual}} \times 100 = 90.$$

RANGOS

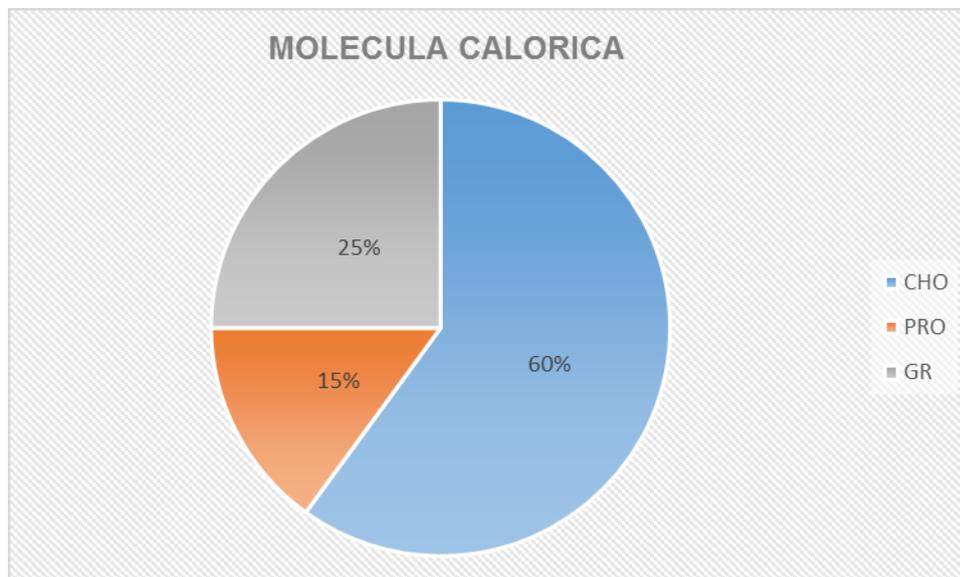
> 90	Normal
80 – 90	Desnutrición I
70 – 80	Desnutrición II
60 – 70	Desnutrición III
< 60	Desnutrición IV

TABLA 3: DISTRIBUCIÓN DE MOLÉCULA CALÓRICA

Cuadro Dietosintetico de 853,55 kcal			
	%	KCAL	GR
CHO	60	512,13	128
PRO	15	128,00	32
GR	25	213,30	24

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

TABLA 4: GRAFICO DE PORCENTAJE DE LA MOLÉCULA CALÓRICA



Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

TABLA 5: DIETA ASTRINGENTE

	PREPARACION	ALIMENTO	CANT	KCAL	CHO	PRO	GRASAS
BIBERON	leche hidrolizada	leche	27	140,8	14,7	4,4	7,2
DESAYUNO	papilla de manzana, yogurt natural	manzana	120	60	15	0	0
		yogur	100	63	4,9	4,8	2
ALMUERZO	crema de pollo, arroz blanco	zapallo	30	13,8	4,12	0	0
		perejil	4	1	0,25	0	0
		papa	30	45,3	10,93	0,66	0
		pollo	30	42	0	6	2
		arroz blanco	20	70	16,46	1	0
BIBERON	leche hidrolizada	leche	27	140,8	14,7	4,4	7,2
MERIENDA	aguado de pollo	arroz blanco	15	57	12,34	1	0
		cebolla	10	4	0,83	0	0
		zanahoria	40	16	4,83	0	0
		papa	30	45,3	10,93	0,66	0
		hierbita	4	1,2	0,3	0	0
		pollo	30	42	0	6	2
BIBERON	leche hidrolizada	leche	27	140,8	14,7	4,4	7,2
total				883	124,99	33,32	27,6
% de adecuación				103,27	97,65	104,13	102,22

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

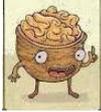
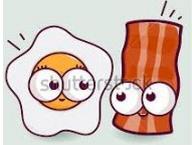
TABLA 6: REPARTICION DE ALIMENTOS AL DIA

REPARTICION DE ALIMENTOS AL DIA					
	%	KCAL	CHO gr	PRO gr	GRASAS gr
BIBERON	16	140,8	14,7	4,4	7,2
DESAYUNO	12	102,4	20	5	1
ALMUERZO	20	170,71	32	7	1
BIBERON	16	140,8	14,7	4,4	7,2
CENA	20	170,71	32	7	1
BIBERON	16	140,8	14,7	4,4	7,2
total			128,1	32,2	24,6

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

TABLA 7: RECOMENDACIONES

RECOMENDACIONES		
ALIMENTOS	RECOMENDADOS	NO RECOMENDADAS
LACTEOS 	<ul style="list-style-type: none"> • Leche Sin Lactosa • Yogurt Natural 	<ul style="list-style-type: none"> • Leche • Yogurt • Queso Grasos • Lácteos Con cereales integrales
CEREALES 	<ul style="list-style-type: none"> • Pan Blanco • Arroz • Pastas • Cereales Refinados • Patata 	<ul style="list-style-type: none"> • Pan integral • Pan de molde • Pastas integral • Pastelería comercial • Bollería • Pan negro por su efecto laxante.
FRUTAS	<ul style="list-style-type: none"> • Frutas cocidas y peladas • Manzana 	<ul style="list-style-type: none"> • Frutas crudas y con cascara

	<ul style="list-style-type: none"> • Pera • Membrillo • Plátano 	
<p>FRUTOS SECOS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Ninguno 	<ul style="list-style-type: none"> • Todos
<p>CARNES Y HUEVOS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Carne magra sin piel y hervida • Carne de pollo • Carne de ternera • Carne de conejo • Carne de pavo • Jamón cocido • Claras de huevos 	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosas y grasas • Carnes de caza • Yemas de huevos • Carne de puerco • Carne de cordero • Carne de pato embutidos
<p>MARISCOS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Pescado blanco 	<ul style="list-style-type: none"> • Pescados azules • Conchas • Mejillones • Cangrejos • Langostas • Camarones • Ostras
<p>LEGUMBRES</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Ninguna 	<ul style="list-style-type: none"> • Lentejas • Habas • Frejol • Garbanzos
<p>VERDURAS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Zanahoria hervida • Patata • Bien cocidas y en forma de puré 	<ul style="list-style-type: none"> • Evitar las verduras crudas • Evitar las verduras verdes • Acelga • Espinaca • lechugas
<p>ACEITE Y GRASAS</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Aceites vegetales • En cantidad moderada 	<ul style="list-style-type: none"> • Mantequilla • Margarina • Crema de leche • Crema de queso

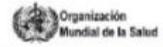
		<ul style="list-style-type: none"> • Mayonesa • Salsa bechamel
<p style="text-align: center;">BEBIDAS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Agua • Infusiones • Limonada alcalina • Suero oral • Caldos desgrasados • Agua de arroz • Agua de manzana hervida • Te 	<ul style="list-style-type: none"> • Café • Alcohol • Refresco • Zumos azucarados • Chocolate • Caramelos • Azúcar
<ul style="list-style-type: none"> • Técnicas culinarias 	<ul style="list-style-type: none"> • Hervido, planchado, horno, vapor. 	<ul style="list-style-type: none"> • Frito, rebozado, empanado, guisado, estofado.
<ul style="list-style-type: none"> • Varios: alimentación especial, picantes comidas copiosas 		

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de
Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

TABLA 7: PATRONES DE CRECIMIENTO

Longitud para la edad Niñas

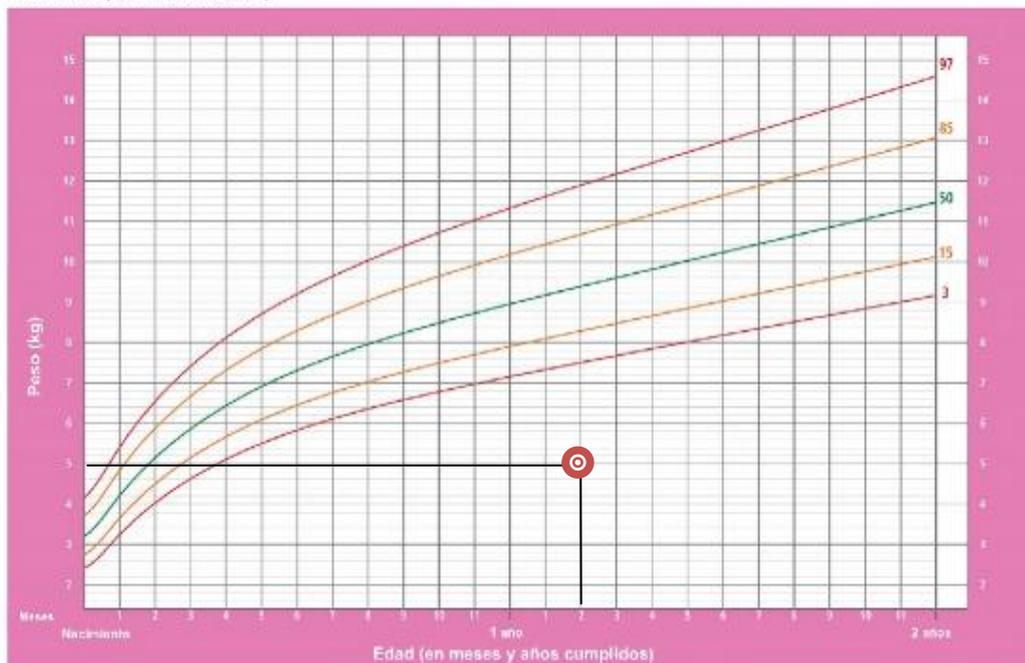
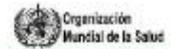
Percentiles (Nacimiento a 2 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la edad Niñas

Percentiles (Nacimiento a 2 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la longitud Niñas



Percentiles (Nacimiento a 2 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

TALLA: 61CM EDAD: 1 AÑO Y DOS MESES

TABLA 7: REPORTE DE PORCENTAJE DE GANANCIA DE PESO DEL PACIENTE EN EL HOSPITAL



Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G

TABLA 8: EXÁMENES DE LABORATORIO

FECHAS	30-JUNIO-2016	10-JULIO-2016
HEMATOLOGICO		
HEMATOCRITO	32.4	32.4
HEMOGLOBINA	10.5	10.5
GLOBULOS BLANCOS	20.80 ↑	12.38
NEUTROFILOS	11.92	4.00
EOSOFILOS	0.21 ↑	0.06
BASOFILOS	0.0	0.3
LINFOCITOS	6.20 ↑	60.5
MONOCITOS	5.7 ↑	5.7
EOSINIFILOS	05	0.5
RECUENTO DE GLOBULOS ROJOS	3.70 ↓	3.66
VOLUMEN CORPULAR MEDIO	90.0 ↑	8.0
CONCENT. HB CORPUSCULAR MEDIO	31 ↑	0.70
PLAQUETAS	599 ↑	676 ↑
ANCHO DE DISTRIBUCION DE G.R.S.D%	12.3 ↓	42.3
BIOQUIMICOS		
GLUCOSA	89	78
CREATININA	0.21 ↓	0.31 mg/dl
UREA	8 mg/dl ↓	29 mg/dl
SODIO	143	144.0
POTASIO	4.14	4.91
COLORO	107	104

Elaborado por: Katuska Bajaña Burgos. Egresada de la carrera de Nutrición Dietética y Estética de la U.C.S.G



DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Bajaña Burgos, Katuska Michelle** con C.C: # 0923235063 autora del **componente práctico del examen complejo: Valoración Nutricional En Pacientes Pediátrico Con Síndrome Silver Russell Relacionados Con Gastroenteritis** previo a la obtención del título de **Licenciado en Nutrición, Dietética Y Estética** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, **13 de Octubre de 2016**

f. _____

Nombre: **Bajaña Burgos, Katuska Michelle**

C.C: **0923235063**



REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA			
FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN			
TÍTULO Y SUBTÍTULO:	Valoración Nutricional En Paciente Pediátrico Con Síndrome Silver Russell Relacionado Con Gastroenteritis		
AUTOR(ES)	Bajaña Burgos Katuska Michelle		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Álvarez Córdova Ludwig Roberto		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Facultad De Ciencias Médicas		
CARRERA:	Carrera De Nutrición, Dietética Y Estética		
TÍTULO OBTENIDO:	Licenciado en Nutrición, Dietética Y Estética		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	13 de Octubre de 2016	No. DE PÁGINAS:	37
ÁREAS TEMÁTICAS:	Nutrición, Dietética y Estética		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	SÍNDROME DE RUSSELL-SILVER; GASTROENTERITIS; DESNUTRICION PROTEICA; ASÍMETRIA CORPORAL; RETARDO DEL CRECIMIENTO FETAL.		
RESUMEN	<p>El síndrome de Silver-Russell es una rara enfermedad genética caracterizada por retraso del crecimiento intrauterino, asimetría corporal de hemihipertrofia, y dimorfismo facial, se establecieron los criterios diagnósticos: peso igual o menor a dos desviaciones estándar con perímetro cefálico conservado, bajo crecimiento postnatal. Durante esta evolución, la edad ósea suele retrasarse a principios y mediados de la niñez, se sincroniza con la edad cronológica alrededor de los 10 años, produce riesgo de pubertad de evolución inmediata. Se presenta el caso de un paciente pediátrico de sexo femenino con 1 año y 2 meses, es ingresada al área de hospitalización general por presentar vómitos, dolores abdominales, reflujos gástricos, con deposiciones líquidas de coloración amarilla verdosa y un cuadro febril de 10 días de evolución, alteración en la motilidad intestinal, trastornos en la succión e hiperhidrosis. Los exámenes bioquímicos reflejan una gastroenteritis más una deshidratación grado II, el carpograma según Grewlich y Pyle refleja una edad ósea de 3 meses a pesar de aun no observar calcificación de núcleos de osificación de hueso grande y hueso ganchoso, presenta clinodactilia de 5to dedo. Basado en los criterios clínicos presente en el paciente y los antecedentes prenatales se concluyó que se trataba de un síndrome de "Silver Russell". Es importante la detección en prenatal y posnatal para evitar complicaciones, este caso proporcionará la importancia de un adecuado tratamiento nutricional y dietético para evitar posibles deficiencias nutricionales.</p>		
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: 0982348400	E-mail: katabajana@gmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Álvarez Córdova Ludwig Roberto		
	Teléfono: +593-999963278		
	E-mail: ludwig.alvarez@cu.ucsg.edu.ec		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			