

## CASO CLÍNICO: SÍNDROME DE HALLERMAN STREIFF ENFOQUE ESTOMATOLÓGICO

\*ERNESTO VELÁSQUEZ C, cd; \*\*VÍCTOR VELÁSQUEZ R, cd

### INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son las anomalías que resultan de trastornos en el desarrollo y crecimiento previos al nacimiento. Pueden ser evidentes en el momento del nacimiento o manifestarse clínicamente mucho más tarde, sin embargo el defecto existe siempre al nacer.

En el momento de la concepción, un feto puede recibir un carácter hereditario defectuoso de uno de sus padres o de ambos o si fue concebido y posee un "potencial genético" normal puede adquirir un defecto durante el desarrollo intrauterino. Por esta razón las malformaciones congénitas son de índole hereditaria o se adquieren en el útero, o pueden tener ambos componentes, en cuyo caso hablamos de orígenes multifactoriales o poligénicos. Las malformaciones hereditarias son el resultado de una mutación recesiva o dominante y se transmite por las células germinales. Las malformaciones congénitas adquiridas son la consecuencia de algún daño experimentado en el útero.

Como consecuencia de estos procesos patológicos se observan una serie de signos y síntomas que aparecen juntos con uniformidad razonable en algunos individuos y que se han denominado síndromes.

Muchos de estos síndromes presentan alteraciones morfológicas de diversas características y en distintos segmentos del organismo.

Las anomalías craneofaciales y los desórdenes del aparato masticatorio se observan con cierta frecuencia en algunos de estos síndromes como signos preponderantes, los cuales siempre han intrigado desde un punto de vista diagnóstico. En el pasado, sin embargo, la mayoría de personas afectadas con estos desórdenes recibían cuidado paliativo, o un tratamiento odontológico independiente, ajeno a la terapia general que recibía el paciente, reduciendo de esta manera la posibilidad de rehabilitación total de estos individuos, los que requieren, para su tratamiento, de un trabajo multidisciplinario.

El desarrollo de las diferentes especialidades odontológicas ha mejorado la capacidad de las funciones y la estética de las personas afectadas, convirtiéndose en parte importante en la terapia general de los mismos.

### HISTORIA CLÍNICA

#### 2.1 Anamnesis:

Datos de filiación:

Edad: 9 años 5 meses.

Sexo: Masculino.

Raza: Mestiza.

Lugar de nacimiento: Lima.

Lugar de procedencia: Lima.

Grado de instrucción: 2° de primaria.

Ocupación: Estudiante.

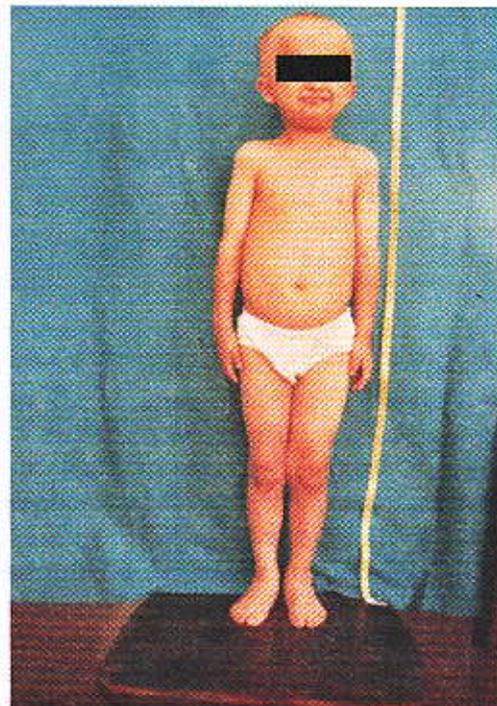


Fig. 1:

### EXAMEN CLÍNICO:

#### Examen Clínico Exobucal:

Cráneo: Braquicefalia. Hipotricosis en cuero cabelludo.

Cara: Facies atípicas, semejante a "cara de pájaro".

\* Docente en Entrenamiento. Facultad de Odontología.

\*\* Profesor Asociado. Departamento Estomatología Pediátrica.

Ojos: Párpados de forma y tamaño conservados. Presencia de nistagmo. Agudeza visual reducida. Región palpebral inferior edematosa. Se nota ausencia total de cejas.

Nariz: Delgado con el ápice nasal proyectado hacia abajo. Cartílago nasal delgado. Fosas nasales permeables.

ATM: No existe dolor a la palpación. No hay presencia de ruidos articulares. Apertura bucal reducida.

Oídos: Se observan pabellones auriculares simétricos, con baja implantación, sin deformidades del conducto auditivo externo.

Boca: Labios delgados, pequeños, de poca humectación, hipotónicos, de aspecto reseco y poco



Fig. 2: Se observa facies atípica, semejante a "cara de pájaro"

elástico. Zona anterior de la mandíbula con depresión marcada, a nivel del mentón.

Cuello: Cilíndrico, simétrico, no se observa presencia de adenopatías.

#### Examen Clínico Endobucal:

Labios: Se observa incompetencia labial, labios hipotónicos, delgados, se nota la mucosa delgada y semitraslúcida.

Carrillos: De color rosado, lisos, húmedos, se observa la salida del conducto de Stenon.

Paladar duro: De color rosado, de forma ojival, rugosidades palatinas poco marcadas, rafe medio definido.

Paladar Blando: Se observa de color rojo, muy vascularizado, de superficie lisa, húmeda. Úvula central de tamaño pequeño con movilidad conservada.

Lengua: De color rosado, podría parecer macroglosia, por la microstomía que presenta el paciente. No se observan lesiones ni alteraciones papilares. La movilidad está conservada.

Piso de boca: De color rosado, no se observan lesiones. Movilidad conservada.



Fig. 3: Se observa la superposición de los incisivos superiores deciduos



Fig. 4: Se observa la gingivitis marginal localizada a nivel de los incisivos superiores

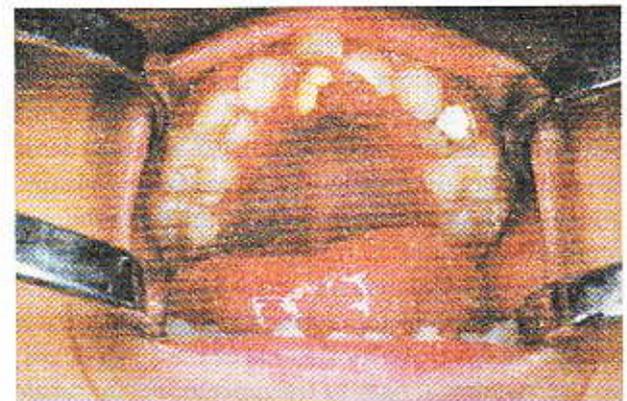


Fig. 5: El paladar ojival se hace evidente. Se notan también las múltiples lesiones cariosas, así como la pieza 1,1 en proceso de erupción

**Gíngiva:** Encía libre de color rojo, ligeramente edematosa a nivel de las piezas 5,1; 5,2; 5,3; 6,1; 6,2; 6,3; a nivel de las demás piezas la encía libre se muestra de color rosado, no edematosa.

#### Dientes

**Generalidades:** Retraso en la erupción de dientes permanentes. Se observa dentición mixta. Dientes antero superiores superpuestos, con giroversión de los incisivos laterales superiores. Se observa caries en múltiples piezas. Línea media dental conservada.

#### Oclusión:

Relación molar derecha:

Clase II de Angle.

Relación molar izquierda: Clase II de Angle.

Relación canina derecha: Clase II de Angle.

Relación canina izquierda: Clase II de Angle.

Mordida abierta anterior.

Overbite: 0%.

Overjet: 0 mm.

## DISCUSIÓN

La oculomandibulodiscefalia fue reportada por primera vez por Audry en 1893 y su lista descriptiva de anomalías incluían discefalia, nariz como pico de loro, micrognatismo mandibular, alteraciones dentales, nanismo proporcional, esclera azul e hipotricosis de la piel. Hallerman y Streiff fueron los primeros en describirlo completamente como una entidad patológica independiente, y junto con Hutchinson y cols., Steele y Bass, Cohen y cols., y Falls y Schull aumentaron la lista de anomalías propias de este síndrome.

La causa de esta malformación congénita no es conocida, y también se ha observado igual predilección sexual.

La mayoría de pacientes tienen múltiples complejos de manifestaciones sistémicas y craneofaciales. Se observa braquicefalia escafocefalia amplia con cierre retardado de las fontanelas y protuberancia parietal y frontal. Los ojos muestran múltiples malformaciones.

Se observa también hipotricosis de la piel sobre el cuero cabelludo, rostro, axila y áreas púbicas.

El complejo de malformaciones faciales incluye hipoplasia maxilar con el mal desarrollo de los senos paranasales, hipoplasia malar con micrognatia asociada y retrognatia, hipoplasia o aplasia bilateral de las articulaciones temporomandibulares, microstomía, paladar altamente arqueado, dentición neonatal y deformidades de mordida abierta dental y esquelética severa.

El presente caso cuenta con la mayoría de signos dentales atribuidos a este síndrome, así como también los signos generales, sin embargo es de importancia hacer notar que nuestro paciente mostraba un desarrollo intelectual normal, ofreciendo en todo momento gran colaboración con los exámenes realizados, así como

con el tratamiento, lo que no es frecuente en pacientes afectados por este síndrome.

Las características odontológicas observadas en este paciente confirman la importancia de un tratamiento dental para estos casos, repercutiendo en su capacidad de desarrollo fisiológico y de relación.

## CONCLUSIONES

1. El síndrome de Hallerman Streiff es fácilmente reconocible por la fisonomía característica, así como por los hallazgos oculares y odontológicos.
2. No está clara la etiopatogenia y herencia.
3. No existe índice de morbilidad ni mortalidad por la rareza de la enfermedad.
4. La inteligencia del paciente examinado es normal.
5. Las alteraciones odontológicas atribuidas a este síndrome se encuentran en su totalidad presentes en el paciente del presente caso.
6. El pronóstico de tratamiento odontológico se muestra favorable si hay un inicio temprano del tratamiento.
7. Existe un compromiso bilateral constante.
8. El tratamiento ortodóntico es muy reservado debido a las características de dentición y desarrollo óseo.
9. El tratamiento preventivo debe ser realizado lo más temprano posible.

## RECOMENDACIONES

De acuerdo a lo analizado podemos recomendar, en este tipo de pacientes, un tratamiento precoz de prevención, que debe ser realizado lo más pronto posible para evitar las lesiones típicas en este síndrome.

En el caso del tratamiento odontológico, la prevención toma especial importancia, debido a la propensión de estos pacientes a la presencia de caries, explicada por Sloomweg y Huber por la erupción temprana de los dientes primarios en una etapa inmadura y parcialmente calcificada<sup>24</sup>.

Estos pacientes debido a su limitada percepción del entorno, como consecuencia de alteraciones ópticas y auditivas, tienen dificultades en su vida de relación, además de por su aspecto peculiar, por lo que se debe tener cuidado en el momento de impartir la motivación para una correcta higiene dental, tratando de captar totalmente la atención del paciente.

Debido a la condición anteriormente mencionada se hace imprescindible la participación de las personas encargadas del niño, como un apoyo en la prevención en el hogar.

El cuidado de los dientes deciduos debe realizarse constantemente, debido a la agencia parcial de dientes permanentes, y a la propensión natural a la caries en estos pacientes.

Debemos tener también atención en el cuidado del espacio en los arcos dentarios, pensando en un tratamiento restaurador posterior del paciente, para lo

cual también es importante realizar controles radiográficos periódicos.

La utilización de aparatología ortodóntica es muy discutida debido a la presencia principalmente de dientes deciduos, y a las características propias de crecimiento óseo facial que presenta este paciente, lo que lo hace más bien propicio para un tratamiento de cirugía ortognática posteriormente.

El trabajo protético puede ser de utilidad para restablecer la adecuada función masticatoria, esto unido a un trabajo conjunto con las demás especialidades.

En resumen podemos recomendar para estos pacientes un trabajo paciente, con un control periódico y un seguimiento estricto, procurando una compenetración con el paciente para lograr su colaboración, y con una proyección para la realización de un tratamiento restaurativo posterior que pueda devolver al paciente la estética y la función para facilitar en el futuro una correcta vida de relación.

## REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS

1. ANDLAWR. J. *Manuel de Odontopediatría*. Editorial Interamericana. 2 Edición. 1987.
2. BALENA. Van. "Dyscephaly with microphthalmus, cataract, and hypoplasia of the mandible". *Journal Ophthalmologic* N° 141.
3. CHANDRA P.K. "Deficiency of humoral immunity and hypoparathyroidism associate with the Hallerman-Streiff syndrome". *Journal of Pediatrics*. Vol. 93. N°5. 1978.
4. DENNIS Nicholas R. "Lethal Syndrome of Slender Bones, Intrauterine Fractures, Characteristic Facial Appearance, and Cataracts, Resembling Hallerman-Streiff syndrome in two Sibs". *American Journal of Medical Genetics* 59:517-520 (1995).
5. DINWIDDIE Robert M.B. "Cardiac defects in the Hallerman Streiff Syndrome". *Journal of Pediatrics*. 1978.
6. ELMASIRI A. "Dyscephaly With congenital cataract". *Journal Ophthalmologic* N° 51 1967.
7. FALLS Harold F. "Hellerman Streiff syndrome: A dyscephaly with Congenital and Hypotrichosis". *Arch. Ophthalmol.* 63, 1960.
8. FRANCOIS Jules. "A New Syndrome". *A.M.A. Arch. Ophthalmol.* 60:842-862, 1958.
9. GEERACTS Walter J. *Síndromes Oculares*. Ed. Elicen. Barcelona - España. 2a Edición. 1980.
10. GORLIN Robert J. *Patología Oral*. Editorial Salvat. Barcelona-España. 1a Ed. 1984.
11. GUZMAN Rodolfo T. *Patología Oral*. Editorial Salvat. Barcelona-España. 1a Ed. 1984.
12. HENDRIX Susan L. "Successful pregnancy in a patient with Hallerman-Streiff syndrome". *Journal Obstetric Gynecol.* 1991; 164: 1102-4.
13. HONDA Eiichi. "Dental radiographic signs characteristic to Hallerman Streiff syndrome". *Oral Surg. Oral Med. Oral Patol.* 1990, 70:121-5.
14. KENNET Lyons Jones. *Atlas de Malformaciones Congénitas*. Ed. Interamericana. 4a Edición. México 1990.
15. LAVADO Landeo L. "Síndrome de Hallerman-Streiff-Francois: a propósito de 7 casos". *Revista de Cirugía Pediátrica*. Vol III. N° 1. Feb. 1984.
16. MAGNUSSON B.O. *Odontopediatría. Enfoque Sistemico*. Salvat Editores. 1a Edición. 1987.
17. MARCIO A. Da Fonseca. "Hallerman Streiff Syndrome: case report and recommendations for dental care". *Journal Of Dentistry for children*. Sept. 1994.
18. MATTOS CÁRDENAS Jaime. "Síndrome de Hallerman-Streiff". *Revista Oftalmológica*. Vol 1:21-23. 1978.
19. MELLONI Eisner. *Diccionario Médico Ilustrado*. Editorial Reverté. 3a Edición. 1983.
20. MOEHLING R.C. "Progeria with nanism and congenital cataracs ni a 5 years old child". *Journal AMA*. N° 132. 1964.
21. MOORE K.L. *Embriología Clínica*. Editorial Interamericana. 3a Edición. México. 1985.
22. MURRAY Feingold. *Genetic and Birth Defects Syndromes*. 2a Ed.
23. NORMAN A.P. *Congenital Abnormalities in infancy*. Oxford and Edinburg Scientific publications. 2a Ed. 1971.
24. PATERSON Gary T. "Surgical correction of the Dentofacial Abnormality in Hallerman-Streiff Syndrome". *Journal Oral Maxilo facial Surgery*. N° 40. 1982.
25. RAVINDRAM R. "Anesthetic Management of a Patient with Hallerman-Streiff syndrome". *Journal of Anesthesia and Analgesia*. Vol. 58 N°3. May. 1979.
26. ROOGER N. Rosenberg. *The molecular and genetic basis of neurological disease*. Segundo Golifros. 1997.
27. RUSSEL W. "Hallerman Streif Syndrome: Clinical And Prognostic Considerations". *Amer. Journal Dis Child*. Vol 120, Nov. 1970.
28. RYAN C. F. "Nasal Continuous Positive Airway Prssure (CPAP) Therapy". *Journal Clinical Pediatrics*. Vol. 29. N° 2. Feb. 1990.
29. SMITH W. David. *Atlas de Malformaciones Somáticas en el niño*. Editorial Pediátrica. Barcelona España. 1972.
30. STEWARD Roy E. *Oral Facial Genetics*. Ed. The C.V. Mosby Company. St. Louis 1976.