

Manejo clínico odontológico en el paciente con síndrome de Hallermann-Streiff. A propósito de un caso

Pérez-Prieto, P.; Silvestre-Donat, F.J.

Resumen

El síndrome de Hallermann-Streiff se caracteriza clínicamente por la existencia de cataratas, microftalmía, hipotricosis, disencefalia y otras alteraciones craneofaciales, así como dentales, dando un perfil típico descrito como cara de pájaro. Debido a las características del síndrome los pacientes van a tener dificultad de manejo tanto en las condiciones físicas para el tratamiento dental como a nivel del manejo de conducta.

Nosotros presentamos el caso de un joven de 26 años de edad referido a nuestra clínica de pacientes especiales, y comentamos los hallazgos orales, el tratamiento dental realizado y las dificultades físicas y de conducta, considerando la importancia de un programa de prevención oral en este tipo de pacientes.

Palabras clave: Síndrome de Hallerman-Streiff; manejo odontológico.

Odontological clinical treatment in patients with Hallermann-Streiff syndrome. Based on one case

Summary

The Hallermann-Streiff syndrome is characterized by cataracts, microphthalmia, hypotrichosis, dyscephaly and other craniofacial and dental anomalies which gives these patients a peculiar bird face like appearance. Due to the different anomalies gathered under this syndrome, these patients can be very difficult to deal with, both from a behavior management and a dental treatment or physically conditioning factors point of view.

We present a case of a 26 year-old male, referred to the special needs patients clinic, and discuss the oral findings, treatment accomplished and both the behavioral and physical difficulties, acknowledging how important and early oral and dental prevention program is in these patients.

Key words: Hallerman-Streiff Syndrome; dental management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Hallermann-Streiff ha recibido diversos nombres como síndrome de François⁽¹⁻⁴⁾ o síndrome oculomandibulofacial^(5,6); pero fueron Hallermann y posteriormente Streiff⁽⁷⁾ los que separaron esta entidad de otras como la disostosis mandibulofacial o la progeria.

La mayoría de casos, unos 150 aportados hasta el momento⁽⁸⁾, han sido descritos principalmente por oftal-

mólogos debido a las características clínicas del mismo como la presencia de cataratas congénitas o microftalmía bilateral^(7,9,10). También pueden aparecer a nivel craneal disencefalia, hipotricosis, enanismo proporcionado, atrofia de piel, alteraciones nasales, hipoplasia de maxilares y mandíbula, así como anomalías dentarias^(11,12).

Las alteraciones esqueléticas dan a estos pacientes un aspecto característico. Podremos observar disence-



Figura 1. Visión general del paciente mostrando algunas características faciales.

falia con una marcada discrania, braquicefalia con abombamiento frontal y parietal asociado a microcefalia por retraso del cierre de las fisuras coronal y lamboidea. Se aprecia un agrandamiento superior de la cara. En el tercio medio encontramos microftalmos y cataratas congénitas bilaterales. Asimismo, han sido descritos glaucoma, escleróticas azules, nistagmus y estrabismo. La nariz es pequeña, afilada, con un arqueamiento en forma de pico. De ahí que “el perfil” de estos sujetos se describa como “de pajar”. Puede haber una hipoplasia de los senos nasales⁽¹³⁾.

La displasia mandibular es debida a una hipoplasia del cuerpo y de la rama ascendente. Puede existir una ausencia o hipoplasia de la zona del mentón. También podemos observar alteraciones a nivel de la articulación temporomandibular como la aplasia condílea y el desplazamiento anterior de la articulación⁽¹⁴⁾.

Desde un punto de vista patogénico este síndrome debería ser considerado entre las displasias ectodérmicas y los síndromes por alteración malformativa en el primer arco branquial con alteraciones tanto en estructuras de origen mesodérmico como ectodérmico. Una alteración durante la 5ª o 6ª semana de vida fetal produciría una lesión sobre el 1º arco que se desarrollaría con alteraciones sobre los tejidos óseos y estructuras oculares^(12,13).



Figura 2. Exploración intraoral donde se aprecia el área dental anterior.

Se han descrito en estos pacientes muchas anomalías odontogénicas como anodoncia, persistencia de la dentición temporal, aparición de dientes supernumerarios o hipoplasias dentales. Tanto la hipoplasia mandibular como estas alteraciones dentales van a favorecer la aparición de maloclusiones importantes⁽¹⁴⁻¹⁷⁾.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 26 años de edad, con síndrome de Hallermann-Streiff, remitido a la Clínica Odontológica de la Facultad de Medicina y Odontología de la Universidad de Valencia, siendo el motivo de su consulta las numerosas caries que presentaba.

Es el segundo hijo de una familia con un nivel socio-cultural bajo, nacido tras un embarazo normal y de parto eutócito. Su hermana es normal y no hay antecedentes familiares de anomalías congénitas. El paciente presentaba microftalmía, cataratas bilaterales, implantación baja de los pabellones auditivos, nariz alargada, afilada y puntiaguda que junto a la micrognatia le confería facies característica de “perfil de pájaro” (Fig. 1). También presentaba escoliosis y criptorquidia. El coeficiente intelectual es normal.

En el examen extraoral se descartó la presencia de linfadenopatías en la región del cuello y cabeza, presentando un perfil convexo. En la exploración intraoral (Fig. 2) apreciamos una apertura bucal limitada, siendo los labios, frenillo, paladar, lengua, suelo de la boca, mucosa bucal y amígdalas, normales. Existía una mordida abierta anterior y posterior, ocluyendo tan sólo a nivel de los segundos molares permanentes. Apreciamos una gingivitis leve sin sangrado espontáneo y la



Figura 3. Ortopantomografía inicial del caso.

presencia de las siguientes piezas dentales: 1.7, 1.6, 5.5, 5.4, 5.3, 6.4, 6.5, 2.6, 2.7, 3.8, 3.7, 7.5, 7.4, 7.3, 8.3, 8.4, 8.5, 4.7, y 4.8, según el sistema internacional de dos dígitos. Las piezas 1.7, 1.6, 5.5, 6.5, 2.6, 3.7 y 4.7 presentaban caries oclusales, y las piezas 7.5, 7.4, 8.4 y 8.5, surcos y fosas retentivos, al ser explorados con una sonda dental. La pieza 4.8 estaba impactada, si bien, el paciente no refería ningún tipo de molestia.

A la exploración radiológica en la ortopantomografía (Fig. 3) se descubrió la agenesia de todos los incisivos centrales, laterales, caninos y premolares permanentes, tanto superiores como inferiores.

Sus padres refieren que en el momento del nacimiento presentaba dos dientes que ya le fueron extraídos, pero no eran capaces de recordar con exactitud dónde estaban dichas piezas, tratándose con bastante probabilidad de los incisivos centrales inferiores temporales. Los dientes 3.6 y 4.6 habían sido exodonciados en la infancia por caries.

En la radiografía se apreciaba que las piezas temporales tenían las raíces bastante reabsorbidas (aproximadamente unos dos tercios); sin embargo, durante la exploración clínica no se apreció ningún grado de movilidad.

El paciente se mostraba ansioso y aprensivo en la primera visita pero potencialmente colaborador por lo que se decidió instaurar un plan de tratamiento sin premedicación. En esta primera visita se le realizó la anamnesis y la exploración clínica extra e intrabucal, la ortopantomografía y se le tomaron registros fotográficos. Así mismo, se le dieron instrucciones de higiene oral, tanto al paciente como a sus familiares, se le indicaron ejercicios de apertura bucal y se le citó para realizar un detraje. Se estableció un plan de tratamiento planteando

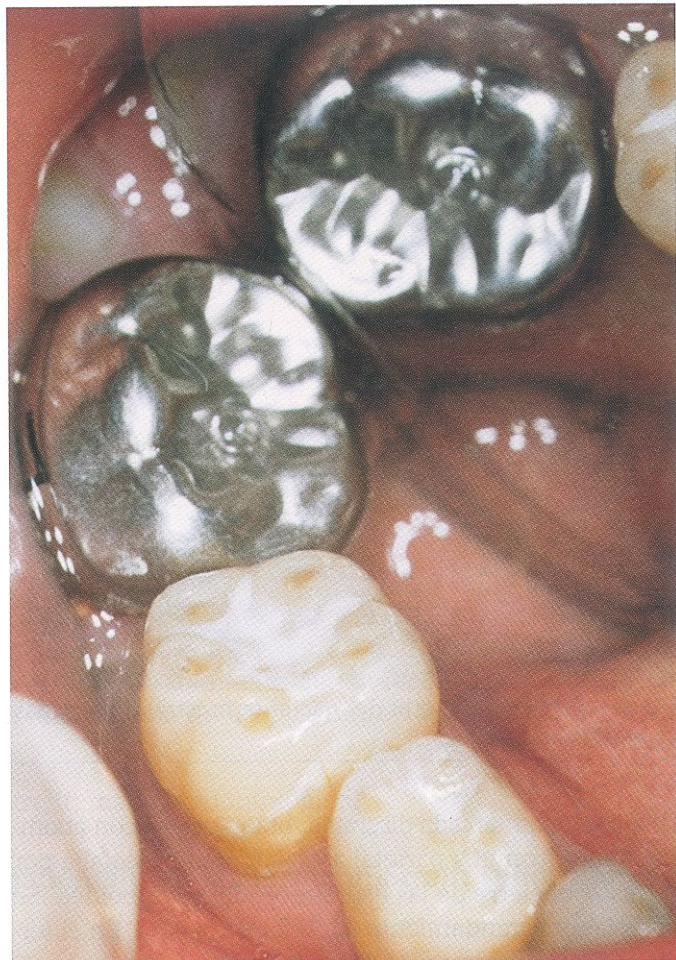


Figura 4. Detalle de la arcada inferior derecha tras el reconocimiento.

cuatro visitas para tratar las caries que presentaba por cuadrantes y una última para revisarlo, pulirle las obturaciones de amalgama de plata, administrar flúor en cubetas y reforzar las medidas de higiene.

Los dientes 1.7, 1.6, 5.5, 6.5 y 2.6 fueron restaurados con amalgamas de plata. En la pieza 3.7 además de la amalgama se utilizó un fondo de ionómero y en la 4.7 se aplicó una base de hidróxido cálcico y fondo de ionómero, cubriéndose la pieza con una corona preformada de acero, debido a la gran destrucción coronal por la extensión de la caries (Fig. 4). Los surcos y fisuras de las piezas 7.5, 7.4, 8.4 y 8.5 fueron limpiados y se aplicaron selladores de fisuras. Todos los tratamientos restauradores se realizaron con dique de goma y con ayuda de abre bocas. Se valoró la impacción del 4.8 y se decidió esperar para su extracción en función de la aparición de sintomatología. Se efectuaron revisiones semestrales.

DISCUSIÓN

El síndrome de Hallerman-Streiff es una entidad en donde algunas de sus manifestaciones clínicas características nos ayudan a hacer el diagnóstico del mismo. Tendremos las alteraciones hipoplásicas del crecimiento de maxilares y mandíbula, las alteraciones morfológicas del cóndilo y la cavidad glenoidea, las maloclusiones, la retención de dientes deciduos o las microdontias, junto a alteraciones extraorales como la microftalmía bilateral, las cataratas congénitas o el dismorfismo nasal dando lugar al perfil típico de "cara de pájaro"^(2,12).

Aunque para Hutchinson⁽¹⁴⁾ el cierre próximo de los apices de los molares inferiores a la cortical inferior de la mandíbula era muy característico de este proceso, no es específico pues ha sido referido en otras hipoplasias mandibulares y en la displasia ectodérmica. Sin embargo, Honda y cols.⁽¹⁸⁾ consideran el desplazamiento anterior que sufre el cóndilo en la ATM en estos sujetos, como un criterio diagnóstico importante.

Todas las anomalías que acompañan a este síndrome suponen una serie de dificultades en cuanto al manejo y tratamiento odontológico de estos pacientes. Podemos hablar de dos tipos de condicionantes, por un lado hablaremos de las dificultades de manejo de conducta y por el otro, de los condicionantes físicos. Así el temor y la aprensión del paciente son los primeros obstáculos. En nuestro caso utilizamos la técnica de "di, muestra y haz"⁽¹⁹⁾ pero nos encontramos con la limitación que dicha técnica plantea en pacientes prácticamente ciegos. Nuestro paciente sólo refería distinguir sombras, de modo que la primera de las modificaciones fue sustituir "muestra por toca". Así todos los instrumentos que íbamos a utilizar en el examen oral, aislamiento, operatoria, etc., fueron puestos en sus manos antes de ser usados para que se familiarizase con ellos.

Se intentó crear un ambiente adecuado donde el individuo estuviese relajado y a gusto, evitándose los comentarios compasivos e informándosele de la entrada o salida de personal del gabinete para evitar movimientos inesperados o ansiedad. La mayoría de los pacientes total o parcialmente ciegos han desarrollado otros sentidos distintos que la población general⁽¹⁹⁾, por lo que deben evitarse ruidos excesivos, conversaciones altas u olores fuertes. Se le iba informando de lo próximo a realizar y las modificaciones en las posiciones del sillón dental.

A partir de la primera visita operatoria se apreció

una notable mejoría en la actitud del paciente desde ese momento, mostrándose cada vez más colaborador. Se le explicaron las normas de higiene oral que debería seguir y posteriormente se le dirigía la mano para que las imitara, así como se pidió la colaboración de la familia durante las primeras semanas hasta que se sintiera cómodo haciéndolo por sí sólo. Fue instruido en la técnica de Bass y en el uso de la seda dental.

En segundo lugar nos encontramos con los condicionantes físicos como la existencia de una apertura bucal muy limitada debido a la alteración a nivel condilar y a la hipoplasia tanto maxilar como mandibular. Se decidió utilizar abre bocas para mantener una apertura adecuada, puesto que se cansaba con facilidad y se quejaba de respirar con dificultad. Las visitas eran cortas y se debía trabajar con rapidez, aunque sólo fue necesaria una visita más de lo previsto al inicio para completar el tratamiento. Se utilizó una turbina pediátrica con fresas de mango corto. Trabajamos con aislamiento absoluto no sólo para mejorar la calidad de las restauraciones sino también para proteger al paciente de la posible aspiración de cuerpos extraños.

Da Fonseca y cols.⁽²⁰⁾ plantearon cómo los problemas visuales de estos pacientes condicionan una pobre higiene oral que junto a factores bucales como las maloclusiones les hacen más prevalentes a padecer caries severas. Además, tienen anomalías en sus vías respiratorias^(21,22). El desplazamiento anterior de la tráquea, la hipoplasia mandibular y una lengua de tamaño normal en una cavidad oral pequeña dificultan el uso del laringoscopio. La intubación nasal con un paladar alto, desviación del tabique y la hipoplasia nasal dificultan la intubación nasal. También la realización de una traqueotomía es particularmente difícil en estos enfermos⁽²²⁾. Por todo ello la anestesia general y la sedación consciente no son recomendables ya que las alteraciones de las vías respiratorias hacen difíciles y poco seguras la intubación, extubación y traqueotomía.

Teniendo en cuenta todos estos condicionantes, planteamos la importancia del diagnóstico precoz y la realización de un manejo preventivo desde la infancia. La terapia debería estar especialmente enfocada al mantenimiento de la dentición temporal, debido al elevado número de agenesias de dientes permanentes. Asimismo, deberá protegerse el esmalte dental con pautas adecuadas de fluoruros y con sellado de fisuras. Deberemos realizar una buena educación en higiene dental, así como, recabar la colaboración de los familiares y la asistencia a revisiones periódicas.

BIBLIOGRAFÍA

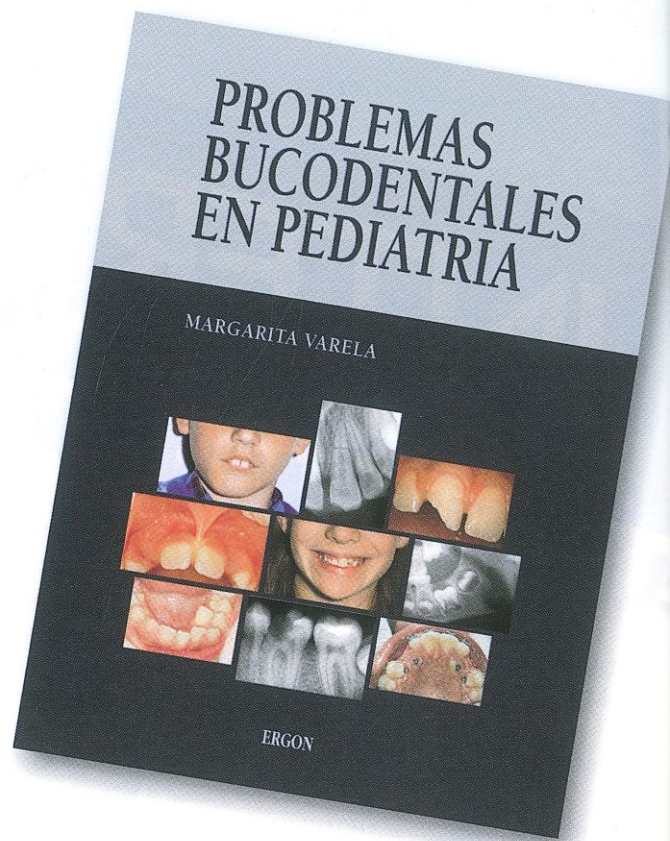
1. FRANÇOIS MJ. François dyscephalic syndrome. Birth Defects 1982; 18: 595-619.
2. CARONES AV. Syndrome dyscéphalique de François. Ophthalmologica 1961; 142:510-518.
3. BERBICH A et al. Syndrome de François. Arch Ophtalmol (Paris) 1977; 37:723-730.
4. BARRUCAND D et al. Syndrome de François. À propos de deux cas. Rev Oto-Neuro-Ophtal 1978; 50:305.
5. SLOOTWEG PJ, HUBER J. Dento-alveolar abnormalities in oculomandibulodyscephaly (Hallermann-Streiff syndrome). J Oral Pathol 1984; 13:147-154.
6. HALLERMANN W. Vogelgesicht und Cataracta congenita. Klin Monatsbl Augenheilkd 1948; 113:315-318.
7. STREIFF EB. Dysmorphie mandibulo-faciale (tête dôiseau) et alteration oculaires. Ophthalmologica 1950; 120:79-83.
8. GORLIN RJ, COHEN Jr MM, LEVIN LS. Syndromes of the head and neck. 3^{er} ed. New York:Oxford Press University 1990, 306-309.
9. BLODI FC. Development anomalies of the skull affecting the eye. Arch Ophtalmol 1957; 57:593-610.
10. HOPKINS DJ, HORAN EC. Glaucoma in the Hallermann-Streiff syndrome. Br J Ophtalmol 1970; 54:416-422.
11. FALLS HF, SCHULL WJ. Hallermann-Streiff syndrome: A dyscephaly with congenital cataracts and hypotrichosis. Arch Ophtalmol 1960; 63:409-420.
12. FRANÇOIS MJ. A new syndrome: Dyscephalia with bird face and dental anomalies, nanism, hypotrichosis, cutaneous atrophy, microphthalmia and congenital cataract. Arch Ophtalmol 1958; 60:842-862.
13. HOEFNAGEL D, BENIRSCHKE K. Dyscephalia mandibulo-oculo-facialis (Hallermann-Streiff syndrome). Arch Dis Childh 1965; 40:57-61.
14. HUTCHINSON D. Oral manifestations of oculomandibulodyscephaly with hypotrichosis (Hallermann-Streiff syndrome). Oral Surg 1971; 31:134-147.
15. PATTERSON GT et al. Surgical correction of the dentofacial abnormality in Hallermann-Streiff syndrome. J Oral Maxillofac Surg 1982; 40:380-384.
16. SCLAROFF A, EPPELY BL. Evaluation and surgical correction of the facial skeletal deformity in Hallermann-Streiff syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg 1987; 16:738-744.
17. VAN BALEN ATM. Dyscephaly with microphthalmos, cataract and hypoplasia of the mandible. Ophthalmologica 1961; 141:53-63.
18. HONDA E, INONE T, DOMON M et al. Dental radiographic signs characteristic to Hallermann-Streiff syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1990; 70:121-125.
19. McDONALD RE, AVERY DR. Dentistry for child and adolescent. 6 ed. St Louis: C V Mosby Co 1994, 42-51 y 618-619.
20. DA FONSECA MA, MUELLER WA. Hallermann-Streiff syndrome: Case report and recommendations for dental care. J Dent Child 1994; Sep-Dec 334-337.
21. RAVINDRAN R, STOOPS CM. Anesthetic management of a patient with Hallermann-Streiff syndrome. Anesth Analg 1979; 58:254-255.
22. SATALOFF RT, ROBERTS BR. Airway management in Hallermann-Streiff syndrome. Am J Otolaryngol 1984; 5:64-67.

Pérez-Prieto, P.: Profesora colaboradora del Master de Odontología en Pacientes Especiales. Universidad de Valencia. Odontopediatra por la Universidad de Boston. *Silvestre-Donat, F.J.*: Profesor Titular de Medicina Oral y director del Master de Odontología en Pacientes Especiales. Universidad de Valencia.

Correspondencia: Prof. F J Silvestre. Pacientes Especiales. Clínica Odontológica Universitaria. C/ Gascó Oliag, 1. 46010 Valencia.

PROBLEMAS BUCODENTALES EN PEDIATRIA

Margarita Varela Morales
*Jefe de la Unidad de Ortodoncia
de la Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*



*280 páginas • más de 550 ilustraciones en color • formato 21 x 28 cm
encuadernación en tapa dura • 12.000.- ptas.*

Contenido

- I. Prevención en salud bucodental.
- II. Erupción dentaria normal.
- III. Alteraciones de la erupción dentaria y su tratamiento.
- IV. Anomalías dentarias.
- V. La caries dental.
- VI. Odontología conservadora: Restauraciones en la zona anterior de la boca.
- VII. Traumatología dental.
- VIII. Enfermedades periodontales en niños y adolescentes.
- IX. Expresión oral de las enfermedades sistémicas en la infancia y la adolescencia.
- X. La articulación temporomandibular: Disfunción temporomandibular en pediatría.
- XI. Clasificación y diagnóstico de las maloclusiones.
- XII. Etiología de las maloclusiones.
- XIII. El tratamiento de ortodoncia.
- XIV. Patología ORL y deformidades dentofaciales.
- XV. Claves orales de las enfermedades genéticas.
- XVI. Cirugía oral y maxilofacial pediátrica.
- XVII. Aspectos psicológicos del niño con patología dental o deformidades dentofaciales.



**EDICIONES
ERGON, SA**

C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)
Tel.: 91-636 29 30. Fax: 91-636 29 31. ergon@ergon.es