

MANIFESTACIONES SISTEMICAS Y ORALES EN PACIENTES CON
SINDROME DE HALLERMANN - STREIFF

por

C.D. Claudia S. De León Torres

T E S I S

Presentada como requisito para obtener el Grado de Maestría
en Odontología

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

Febrero 1984.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N T R O D U C C I O N

A través de los años se han realizado múltiples investigaciones acerca de manifestaciones orales presentes en diferentes síndromes que afectan cabeza y cuello. Sin embargo, no todos los síndromes reciben la misma importancia para ser estudiados, siendo los más favorecidos aquéllos cuya incidencia es más alta. Debemos considerar que las alteraciones que se presentan de manera esporádica o con una baja incidencia, no por ello son menos dignos de ser investigados.

El principal problema con que me encontré fue precisamente la incidencia tan baja que presenta este síndrome.

Debemos tener presente que no todos los síndromes son hereditarios, sino que existen algunos que son congénitos, entendiéndose por hereditario al fenómeno biológico por el cual los progenitores transmiten a los descendientes cualidades normales o patológicas, y, por congénito al fenómeno biológico por el cual los descendientes nacen con determinadas características no adquiridas, sino que son innatas o que existen desde el nacimiento o antes del mismo.

Síndrome es un cuadro o conjunto sintomático, o sea una serie de síntomas y signos que existen simultáneamente y definen clínicamente un estado morboso determinado.

El Síndrome de Hallermann - Streiff, es una alteración congénita, en el que hasta el momento no se ha podido determinar un patrón de herencia.

La mayoría de los estudios con estos pacientes, han sido reportes de casos aislados y haciendo principal hincapié en aspectos de tipo médico más que odontológicos.

El propósito de esta investigación fue examinar a los tres pacientes con el Síndrome de Hallermann - Streiff (teniendo el diagnóstico previo del genetista), elaborando una historia clínica general y dental, en base al expediente clínico y a un examen clínico general y dental.

Esta investigación se realizó porque suponemos que dada la multitud de manifestaciones de tipo médico, los padres no prestan la atención requerida en el aspecto dental, ya que desconocen qué alteraciones pueden presentarse en la cavidad oral.

REVISION BIBLIOGRAFICA

La revisión bibliográfica revela que el Síndrome de Hallermann - Streiff fue reportado por primera vez, pero de manera incompleta, por Audry en 1893. En 1918 Hallermann y en 1950 Streiff, independientemente, reportaron 3 casos, considerándolos como un síndrome nuevo. En 1958 Francois recogió todos los casos antes publicados y dio los rasgos característicos de este Síndrome (1,2).

El Síndrome de Hallermann - Streiff, también es conocido con el nombre de: Dicefalia Oculomandibular con Hipotricosis; Dicefalia Oculomandibulo facial, Síndrome de Francois y Síndrome de Fremorey - Dohna y Ullrich (3).

En la literatura sólo se reportan 60 casos en todo el mundo (1,4,5), lo que nos da una idea de su baja incidencia.

DESCRIPCION DEL SINDROME

Es un defecto de desarrollo del primer arco branquial que consiste en una displasia craneofacial combinada con malformación ocular, también conocido como dismorfia facial mandibular ocular o dicefalia.

MANIFESTACIONES SISTEMATICAS

Facies y Apariencia General - La cara es pequeña, nariz afilada y ligeramente achatada en el extremo, papada con una hendidura en la mitad, bóveda delgada con hundimiento parietal, protuberancia frontal y aplanada en el occipucio. Las fontanelas permanecen abiertas durante mucho tiempo. Puede haber hipoplasia del hueso malar aunque no es una característica constante. También hay microcefalia.

El crecimiento está disminuido proporcionalmente; puede existir lordosis con o sin escoliosis, huesos ilíacos pequeños, y los huesos largos en general son más cortos de lo normal con el eje delgado y estrecho, con metafisis y epífisis amplios. La edad ósea está retardada, y a pesar de este retardo en el crecimiento, no se ha probado deficiencia en la hormona de crecimiento (2,3,6,7,10,11,13, 15,16,17,18,20,21,22).

Ojos - Una de las características que falta mencionar y que es la puerta de entrada para el diagnóstico de este padecimiento, es la presencia de cataratas congénitas que pueden reabsorberse espontáneamente. Hay microftalmia

de severidad variable que se ve generalmente asociada con cataratas bilaterales. Puede ocurrir glaucoma secundario. Una esclerótica azul ha sido reportada en aproximadamente un 15 a 25% de los casos, así como una sinequia posterior, afacia y membranas prepupilares. A causa de la visión disminuida, algunos pacientes han manifestado nistagmus y/o estrabismo.

Aunque no de manera tan frecuente, también existen otras manifestaciones oculares, entre las que tenemos microcornea, iris atrófico, opacidad del cristalino, coloboma, pupila ectópica con reacción lenta a la luz, ambliopía, isotropía convergente, fisura palpebral estrecha (2,3,6, 8,9,10,11,13,15,16,17,18,20,21,22,23).

Nariz - La nariz es dolgada, punteaguda y frecuentemente curvada, lo que combinada con la hipoplasia mandibular nos da la apariencia característica. Algunos autores consideran la desviación del septum nasal con una marcada incidencia (8,9,10,15,16,18,20,21,22).

Piel y Anexos - Un rasgo frecuente es la hipotricosis especialmente del cuero cabelludo, cejas y pestañas. El vello axilar y púbico también puede ser escaso. La alopecia es más frecuente en el área frontal y occipital, pero a lo largo de las líneas suturales es muy marcada.

La atrofia cutánea está limitada al cuero cabelludo y a la nariz. La piel del cuero cabelludo es delgado, restirado y las venas de esta zona son prominentes. (2,3,7,10, 11,12,13,16,17,18,20,21,22).

Estado mental - El retraso psicomotor y mental ha sido observado en 12 de 80 casos (13,17).

Otros hallazgos - Las anomalías esqueléticas no son frecuentes y no están limitadas a la cara y cráneo. Así se ha observado osteopórosis, sindactilia, espina bífida, escápulas aladas e hipoplasia genital.

Existe además una implantación baja de los pabellones auriculares, manos en forma de garra, coxalgia, plastispondilismo, anomalías del cúbito y radio, dislocación bilateral de la cadera. Existe dificultad para ganar peso debido a que se encuentran problemas para la alimentación, y también defectos cardíacos. En general se pueden encontrar anomalías que involucren las estructuras de origen ectodérmico (3,8,10,11,13,16,17,18,20,21,22,23,24).

La alteración más común es la presencia de hipoplasia mandibular, aunque en ocasiones se ha reportado también hipoplasia maxilar; en general se observa un subdesarrollo de la cara. La rama ascendente es usualmente corta, subdesarrollada, el cóndilo puede estar ausente o hipoplástico.

Exámenes radiográficos del área del ATM revelan cambios característicos, como es el que la articulación se encuentre desplazada, unos 2 cms. hacia adelante del meato auditivo externo, encontrándose normalmente justo frente a éste.

El ángulo mandibular está en un nivel más alto que el normal, localizándose 1.5 cms. arriba del atlas y 3.5 cms. sobre el hueso hioides, lo que trae como consecuencia una cavidad oral pequeña y más alta de lo normal. Los movimientos de la ATM se encuentran limitados.

El paladar es alto y angosto, los senos paranasales son pequeños. El espacio disponible para paladar blando y estructuras de tejido blando de la cavidad oral está limitado y la vía aérea hipofaríngea es estrecha.

Las anomalías más comunes en los dientes son: anodoncia parcial de dientes deciduos y/o permanentes, persistencia de dientes deciduos, maloclusiones y mordida abierta, malformaciones de los dientes como macrodoncia, microdoncia, dientes translúcidos, en apariencia de sierra, distróficos e irregulares, incisivos en forma de clavija; presencia de caries extensas en forma prematura, debido posiblemente a un retraso en la mineralización. Puede haber una comisura labial declinada, un mecanismo de deglución normal, presencia de sarro, diastema en la línea media aunque estas últimas se presentan con menos frecuencia.

En 6 de 80 casos se encontraron dientes neonatales, pudiendo también observar dientes natales y supernumerarios. (3, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 13, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 22).

Sistema Inmunológico - La inmunidad mediada por células es normal. Los resultados obtenidos de diversos estudios revelan que las inmunoglobulinas séricas se encuentran de la siguiente manera:

IgG	elevada
IgA	disminuida
IgM	disminuida

El complemento sérico de C₃ está ligeramente aumentado,

mientras que C_4 es normal. No se encontraron crioglobulinas; la presencia de fósforo en el suero es persistentemente alto y la concentración de calcio así como el nivel de paratormona son bajos. (14).

Genética - No se ha reportado transmisión hereditaria, aunque todas las alteraciones pueden tener influencia genética.

Diagnóstico Diferencial - La progeria difiere del Síndrome de Hallermann - Streiff, en que en este último hay ausencia de arterioesclerosis prematura, uñas distróficas, acromicria, artritis deformante crónica y la progeria no muestraonanismo proporcionado, dicefalia con facies de pájaro, hipotricosis, atrofia de la piel y más aún, los ojos son normales.

La disostosis cleidocraneal tienen como rasgo distintivo una nariz en forma de silla de montar, ausencia uni o bilateral de la clavícula y aplasia de la extremidad del lado afectado, asimismo no presenta atrofia cutánea, hipotricosis y cambios oculares, aunque se presentan fontanelas abiertas persistentes e hipoplasia del malar.

En la disostosis mandibulofacial de Franceschetti (Síndrome de Teacher Collins) se presentan anomalías auditivas, anor-

malidades óticas y coloboma cubriendo la parte baja del ojo, y, sin embargo, hay ausencia de cataratas, de atrofia cutánea y microftalmia.

La displasia oculodentodigital difiere del Síndrome de Hallermann - Streiff, por la presencia de una mandíbula normal, hay manifestaciones digitales y ausencia de cataratas y micrognasia.

Una estatura corta; nariz en forma de pico y retraso mental, son rasgos característicos de pacientes con Síndrome de Cockayne; pero ellos también tienen una dermatitis sensible a la luz y una alteración neurológica progresiva. (4,20).

MATERIAL Y METODOS

La presente investigación se realizó en 3 sujetos con Síndrome de Hallermann - Streiff según diagnóstico del genetista. Estos sujetos fueron localizados en el Departamento de Genética del Hospital de Pediatría del IMSS con la colaboración del Departamento de Pediatría del Hospital de Oftalmología del IMSS.

Los materiales que se usaron para este estudio fueron los siguientes:

1. Expediente clínico
2. Historia clínica (Anexo 1)
3. Espejos bucales
4. Explorador
5. Película Kodak (panorámica) DF 75
6. Película Kodak (infantil) DF 54
7. Aparato de Rayos X, SS White Spacemaker, Modelo Conu, con cono largo.
8. Ortopantomógrafo
9. Líquido revelador para radiografías
10. Líquido fijador para radiografías

11. Gancho para revelar
12. Lápices
13. Rollo Ektacrome ASA 64
14. Cámara fotográfica
15. Retractores bucales
16. Flash fotográfico
17. Unidad dental

Los pacientes evaluados son asistentes regulares al Departamento de Genética del Hospital de Pediatría del IMSS, los cuales previamente habían sido diagnosticados con el Síndrome de Hallermann - Streiff.

Estas 3 niñas fueron sometidas al siguiente estudio.

Después de determinar los pacientes, se habló con sus padres para darles a conocer la importancia de la atención dental y de la investigación; esto con el fin de obtener mayor cooperación por parte de ellos. Se les solicitó su expediente, ya que una política del Instituto consiste en que cada paciente se haga responsable del suyo.

Se estudió el expediente obteniéndose los datos necesarios de éste y complementándolo con la entrevista a los padres.

Ya con la historia clínica general, se procedió al examen clínico dental, en base al cual se realizó la historia clínica dental; cuando fue posible se tomaron radiografías.

Para complementar el estudio se tomaron fotografías en cada caso.

RESULTADOS

CASO 1

Menor, de 12 años de edad, del sexo femenino. El padre es obrero y al momento de la concepción tenía 42 años, procedente del Distrito Federal y con antecedentes de alcoholismo. La madre también obrera, contaba con 39 años de edad en el curso del embarazo, procedente del Distrito Federal, y con antecedentes de tabaquismo. No existen antecedentes de malformaciones por parte del padre ni por parte de la madre.

La pequeña es el producto del quinto embarazo. Los 4 embarazos anteriores han sido normales; ha habido un aborto. La madre comenta no haber tenido control anticonceptivo, y que el embarazo fue normal, teniendo atención médica los últimos meses.

El primer trimestre del embarazo, cursó con frecuentes trastornos neumológicos, gripe, tos y fiebre, tratados mediante una inyección diaria de Eritromicina.

El parto fue eutóxico; el peso de la niña al nacer fue de 2,900 kgs. Dentro de la evolución posterior, la madre notó a los 2 meses de edad, que la niña no tenía control en los movimientos de cabeza y ojos.

EXPLORACION GENERAL

La cara de la niña es pequeña, con cráneo braquicéfalo. Las alteraciones presentadas en los ojos fueron: cataratas congénitas bilaterales, estrabismo, agudeza visual disminuida; en el ojo izquierdo presentó una hernia, la cual fue tratada con ácido tricloracético.

La nariz es delgada, punteaguda y curveada. La piel presenta hipotricosis y las cejas y pestañas son poco pobladas.

Desde los 3 años, presentó dolores articulares, presenta un soplo desde que nació; en una ocasión perdió el conocimiento, teniendo como causa aparente los medicamentos que toma.

Ha sido operada para corrección del estrabismo y para aspiración de las cataratas en ambos ojos.



Aparencia de la
niña de frente



Apariencia de la
paciente de perfil



Facies general de
la niña

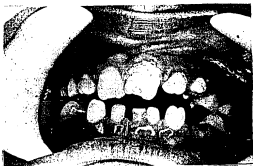
MANIFESTACIONES ORALES

Existe hipoplasia mandibular y maxilar, el ángulo mandibular es alto, y los movimientos de la articulación temporomandibular se encuentran limitados; la comisura labial declinada, la rama ascendente es corta; el paladar es alto y angosto, el mecanismo de deglución es normal.

La línea media está desviada, existe anodoncia parcial de los dientes permanentes, aunque la mineralización es normal. Los dientes tienen una forma irregular, hay persistencia de dientes deciduos en los que existe la falta de germen del diente permanente. Existió la presencia de dientes natales

(2 incisivos centrales inferiores y un molar superior).

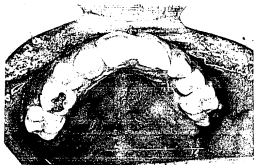
Existe Maloclusión.



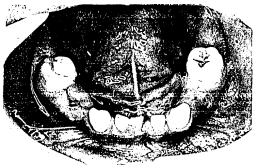
Vista intraoral de la niña en oclusión



Panorámica



Vista del maxilar superior



Vista del maxilar inferior

CASO 2

Menor de 6 años de edad, del sexo femenino. El padre es empleado de un restaurante, al momento de la concepción contaba con 40 años, es procedente del Distrito Federal y tiene antecedentes de alcoholismo. La madre tiene el hogar por ocupación, y en el momento del alumbramiento tenía 38 años de edad; al igual que el padre procede del Distrito Federal, y presenta antecedentes de tabaquismo.

No existen antecedentes de malformaciones por parte de ninguno de ellos.

La niña es producto del tercer embarazo, de 4 que tuvo la madre, de los cuales 3 llegaron a término y hubo 1 aborto. La madre reporta haber tenido problemas con su menstruación y haber seguido control anticonceptivo hormonal. En un principio el embarazo fue dudoso, por lo que acudió a una clínica para su confirmación por medio de análisis; los resultados obtenidos en éstos fueron negativos, a pesar de que realmente existía el embarazo; con lo acontecido y no habiendo menstruación, se automedicó primero y posteriormente acudió a un naturista, que le recomendó tomar eneldo. Por lo anterior, el control médico que tuvo fueron 3 ó 4 meses del embarazo.

Durante el embarazo presentó, en el segundo trimestre, cervicovaginitis y cistitis que fueron tratadas ignorando el embarazo, mediante tobramicina, rifamicina, kanamicina, tetramicina y sulfas; durante este mismo período sufrió una amenaza de aborto para lo cual tomó progesterones.

El aumento de peso materno durante el embarazo fue muy poco. El parto fue distócico con presentación podálica, habiendo sido necesario el uso de forceps. El tiempo de trabajo de parto fue aproximadamente de 45 minutos.

En el momento del parto, la niña sufrió de insuficiencia respiratoria moderada, estando en la incubadora durante 4 días. El peso de la paciente al nacimiento fue de 2,400 kgs., la talla de 47 cms. Durante su evolución la pequeña sostuvo la cabeza a los 6 meses, se sentó sola a los 6 meses, y caminó antes de los 2 años.

MANIFESTACIONES GENERALES

La cara es pequeña, con presencia de hipoplasia del malar, la fontanela occipital se encuentra abierta, el cráneo es braquicéfalo.

Las alteraciones encontradas en los ojos fueron: microftalmia, glaucoma secundario, microcornea, esclerótica azul, fisura palpebral estrecha, pupila con reacción lenta a la luz, cornea transparente, hiperemia conjuntival, distriquiiasis, triquiiasis, córnea opacificada en su totalidad con entropión en ambos ojos, lagrimeo, estafiloma del ojo izquierdo; sinequia anterior del ojo derecho, así como iridectomía periférica en el mismo ojo, y adelgazamiento escleral.

La nariz es delgada, punteaguda, curvada, el septum nasal se encuentra desviado, y el puente nasal hipoplásico.

La piel presenta hipotricosis, principalmente en el cuero cabelludo; las cejas y pestañas son escasas. Existe alopecia en las áreas frontal, occipital y líneas suturales.

La implantación de las orejas es baja.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Exámenes radiográficos realizados: tele de tórax, radiografía antero-posterior de cráneo y lateral de cráneo; en estas dos últimas se aprecia una deformidad importante de la bóveda craneana por disminución del hemicráneo derecho en su tamaño. No se observan alteraciones a nivel de suturas, tablas y

peso; no hay evidencia de calcificaciones craneanas.

Electroencefalograma: El electroencefalograma reveló actividad anormal, lenta cortical y subcortical paraxística de bajo voltaje de todas las derivaciones en ambos hemisferios cerebrales, sin predominio de zona o segmento especial. No se encontraron signos focales corticales agregados. Existe atrofia bilateral de lóbulos frontales.

Apariencia general de
la niña



Vista lateral de la cara de la niña, en donde se observa la alopecia; la hipoplasia maxilar y nasal.



MANIFESTACIONES ORALES

Dentro de las alteraciones bucales se encuentra la hipoplasia mandibular, hipoplasia maxilar, el ángulo mandibular se encuentra más alto de lo usual, los movimientos de la articulación temporomandibular están limitados, la comisura labial declinada, y la línea media está desviada, existiendo un diastema. La mineralización es normal, hay anodoncia parcial de dientes deciduos, los incisivos centrales primarios tienen microdoncia, existe persistencia de dientes deciduos.

La rama ascendente es corta, el paladar es alto y angosto, la cavidad oral es pequeña.

La mordida anterior es de borde a borde y en posterior existe mordida cruzada.

El labio y el paladar están parcialmente hendidos, además de existir hipoplasia del labio superior.



Facies de la paciente donde vemos la alopecia, microftálmica, hipoplasia nasal y del labio superior, con hundimiento parcial de este último.



Vista intraoral

CASO 3

Menor, de 10 meses de edad, del sexo femenino. El padre es campesino, de 22 años, procedente de Yucatán. La madre tiene por ocupación el hogar y a la fecha tiene 26 años de edad, procede de Yucatán.

En este caso la madre fue la informante, pero no se contó con la colaboración requerida para hacer un interrogatorio completo, por lo que muchas preguntas tuvieron que ser respondidas únicamente con los datos inscritos en el expediente.

La niña es el producto del primer embarazo de dos que ha tenido la madre, el otro producto falleció a los 3 días de nacido. La madre revela haber tenido atención médica durante el embarazo, pero nunca haber seguido control anticonceptivo. El embarazo llegó a término a las 40 semanas.

Entre los padres no existía consanguinidad, pero sí endogamia.

El parto fue distósico y hubo necesidad de realizar cesárea.

Durante su evolución el desarrollo psicomotor estuvo retardado.

EXPLORACION GENERAL

La cara es pequeña, con las fontanelas abiertas, y el cráneo es braquicéfalo.

Las alteraciones encontradas en los ojos fueron: cataratas congénitas bilaterales, cataratas secundarias, microftalmia, opacidad del cristalino, nistagmos pendular inconstante.

La nariz es delgada, punteaguda, curvada. La piel presenta hipotricosis, principalmente del cuero cabelludo, las cejas y pestañas son muy escasas. Existe alopecia.

La paciente fue operada para aspiración y discisión de las cataratas de ambos ojos cuando tenía 6 meses de edad.

La obesidad de la niña es posiblemente debida a factores exógenos.



Apariencia general de la cara de la niña de frente y de perfil en donde observamos la hipoplasia maxilar, mandibular y nasal, así como la alopecia.



Apariencia general de la
paciente del caso 3.

MANIFESTACIONES ORALES

La comisura labial se encuentra declinada, el paladar es alto y angosto, la cavidad oral es pequeña y se encuentra en posición más alta de lo normal; el mecanismo de deglución es normal. La niña presenta hipoplasia mandibular y maxilar. Existieron dientes neonatales los cuales fueron exfoliados.

Existe hipoplasia nasal, al igual que del labio superior.

Los incisivos centrales se encuentran en proceso de erupción, y los procesos molares se encuentran sin patología aparente.

CONCLUSIONES

1. Se dio como tiempo límite para localizar a estos pacientes, un año; en este lapso sólo acudieron tanto al hospital de Pediatría del I.M.S.S., como a la clínica de Odontopediatría de la Facultad de Odontología de la U.N.A.M. Esto nos confirma la baja incidencia de este síndrome.
2. Los tres casos reportados, se refieren a menores de edad del sexo femenino, aunque uno es más severo que los otros dos.
3. En los tres casos encontramos dentro de las manifestaciones orales: paladar alto y angosto, cavidad oral y pequeña, comisura labial declinada, hipoplasia mandibular y maxilar. Uno de los tres casos por tratarse de una niña de diez meses, no puede compararse con los otros dos en cuanto a manifestaciones en los dientes; los dos casos comparables presentaron: algún tipo de malformación en los dientes, persistencia de dientes deciduos, mineralización normal, maloclusión.

4. Sólo en un caso se encontró el labio y paladar parcialmente hendidos, alteración que no se ha reportado en la literatura, ni como manifestación asociada al síndrome.

5. Sólo en un caso se reporta daño cerebral, según la prueba de Bender y retraso mental según la escala de inteligencia de Wechsler. Las otras dos niñas tienen inteligencia normal, siendo una de estas últimas, muy tímida.

RESUMEN

Los pacientes evaluados son asistentes regulares al Departamento de Genética del Hospital de Pediatría del I.M.S.S., los cuales ya contaban con un diagnóstico previo de Síndrome de Hallerman Streiff.

Los 3 casos detectados fueron de pacientes del sexo femenino.

En general los niños presentan en mayor o menor grado los síntomas reportados en la literatura mundial, a excepción de la presentación de labio fisurado en una de las pacientes.

En dos de los tres casos hubo problemas durante el embarazo; en el tercer caso no se pudo saber, ya que la madre no era cooperadora y los datos sólo se obtuvieron del expediente.

En cuanto a la edad de los padres, ésta es muy variable ya que hay progenitores jóvenes y de edad avanzada entre ellos.

Por último, no existe ningún factor constante en los tres casos que pueda considerarse como determinante para la presencia del Síndrome.

B I B L I O G R A F I A

1. Hallerman-Streiff Syndrome "Oculomandibulodyscephaly with Hypotrichosis Syndrome" Smith, D.W. J. *Pediatr.* 70:481, 1967.
2. Koliopoulos J., Palimeris G. "Atypical Hallerman---
---Streiff Francois Syndrome in three successive gene-
rations. J. *Pediat. Ophtal. (USA)*". *Journal of Pedia-
tric Ophtalmology (USA)* Vol. 12 No. 4 Pag. 235-239,
1975 Documento Fuente, Excerpta Médica.
3. Colomb R.S.; Porter P.S. "A distinct hair shaft abnor-
mality in the Hallerman-Streiff Syndrome. *Cutts, New
York, USA*". Vol. 16, No. 1, Pag. 122-128, 1975. Do-
cumento Fuente, Excerpta Médica.
4. Dinwiddre R., Gewitz M. Taylor J.F.N. "Cardiac defects
in the Hallerman-Streiff Syndrome *Journal of Pediatrics
(USA)*". Vol. 92, No. 1, Pag. 77-78, 1979. Documento
Fuente, Excerpta Médica.
5. Hoefnagel D. and Bonirschke, K. "Dyscephalia mandibu-
lo-oculo-facialis (Hallerman-Streiff Syndrome)". *Arch.
Dis. Child.* Vol. 40, No. 57-61, 1965. Documento Fuen-
te.

6. Donders, P.C. (Hallerman-Streiff Syndrome). "Publication: Documental Ophthalmologica (THE HAGUE) (Netherlands)". Vol. 14, No. 1, Pag. 161-166. 1977. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 78211411.
7. Nevis N.C.: Seally B.G., Thomas P., Kernohan, D.C. "The Hallerman-Streiff Syndrome. Journal of Mental Deficiency Research (England)". Vol. 18 No. 2 Pag. 145-151, 1974. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 75126974.
8. Sohi, B.K., Boparai, M.S., Soni, A.S. "Mandibulo Oculo Facial Dyscephaly: A case report (Indian Pediatrics, India)". Vol. 15 No. 6 Pag. 521-522, 1978. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 79098610.
9. Jorgenson, R.J., Peariman A. Horton W. "Hallerman-Streiff Syndrome. Birth defects original article series (USA)". Vol. 11 No. 2 Pag. 391-393, 1975. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 76112093.
10. S. Imamura, E. Ikeda and H. Yoshida. Hallerman-Streiff Syndrome. "Dermatologica (Switzerland)". Vol. 160 No. 5 Pag. 354-357, 1980. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 80098069.

11. Steel M.D., Arbaranta, B.A., Land, B.D. "Bilateral dislocation of the hip in the Hallerman-Streiff Syndrome a case report Journal of Bone and Joint Surgery, Boston". Serie 17, Vol. 57, No. 7, Pag. 1002-1004, 1975. Documento Fuente, Excerpta Médica. No. 76168197.
12. Roubicek M.M., Zanier, J.H. "Some physical characteristics of hair in genetic diseases. International Congress Seires Excerpta Medical, Amsterdam". 1976, No. 397, (No. 243) Coden: Books. Documento Fuente, Excerpta Médica. No. 78022915.
13. L. Crevits, E. Thiery, Vander Bocken. "Oculomandibular Dyscephaly (Hallerman-Streiff-Francois Syndrome) Associated with Epilepsy". Journal of Neurology (West Germany) Vol. 215, No. 3, Pag. 225-230, 1977. Documento Fuente, Excerpta Médica. No. 78095649.
14. Chandra R.K., Joglekar, S. Antonio Z. "Deficiency of Humoral Immunity and Hypoparathyroidism associated with the Hallerman-Streiff Syndrome". Journal of Pediatrics (USA). Vol. 93 No. 5 Pag. 892-893, 1978. Documento Fuente, Excerpta Médica. No. 78403114.

15. Narayanan H.S., Sridhara Rama B.S. "A report of a case of Hallermann-Streiff Syndrome. Australian Journal of Mental Retardation". Vol. 5, No. 2, Pag. 68, 1978. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 78411465.

16. Vargas Arenas J. "An informative family presenting a phenotypic spectrum of variations between the Hallermann-Streiff Syndrome and oculodentodigital dysplasia". Vol. 46, No. 397, Pag. 264, 1976. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 78022935.

17. Stone W.C. "Hallermann - Streiff Syndrome and Progeria" Southern Medical Journal (USA)". Vol. 68, No. 9, Pag. 1139, 1975. Documento Fuente. Excerpta Médica No. 76165971.

18. J.J. Cardesa García, L. Manuera Contreras, A. Serrano Calle y F. Cabezas. "Síndrome de Hallermann-Streiff François" Revista Española de Pediatría. Vol. 36, No. 211, Pag. 89, 1980. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 80165079.

19. Sánchez Contreras J., Chávez Rojas G., Villarreal Padilla L. "Control of Fertility in women who have given birth to offspring with congenital anomalies". Ginecología y Obstetricia de México. Vol. 25, No. 210, Pag. 375, 1974. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 75094524.
20. Gorlin Robert J. "Oculomandibulodyscephaly" Hallermann-Streif Syndrome. McGraw Hill. Vol. 40, Pag. 557, 1976.
21. Ratnoff, OD. and Steinberg. Further studies on the Inheritance of Hageman Trait, J. Lab. Clin. Med. 59 980, 1982.
22. McCain, K.F. Chernoff and Graham. Establishment of the Inheritance of Hageman defect as an autosomal recessive trait. Chapel Hill, Univ. of North Carolina Press, 1959. PP.179.
23. Hall D. Bryan, Bruce M.D., Berg O. Pseudo progeria/Hallermann-Streif (PHS) Syndrome. Birth defects original article. Univ. Calif. Vol. 10 No. 7, Pag. 137, 1974. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 75069614.

24. Keith Gregory C. The AEtiology of Congenital and Infantile Cataracts. Australian Journal of Ophthalmology Vol. 2 No. 3 Pag. 126, 1974. Documento Fuente, Excerpta Médica No. 7518611.
25. Genética Médica (Principios y Práctica) Nora y Fraser. Edit. La Prensa Médica Mexicana, 1980.
26. Genética General y Aplicada JL de la Loma. Unión Tipográfica Edit. Hispano Americana, 3a. Edic. México, 1963.

HALLERMANN - STREIFF

NOMBRE DEL PACIENTE _____ EDAD _____

DIRECCION _____ SEXO _____

PADRE: NOMBRE _____

OCUPACION _____ EDAD _____

PROCEDENCIA _____ HABITOS _____

MADRE: NOMBRE _____

OCUPACION _____ EDAD _____

PROCEDENCIA _____ HABITOS _____

ANTECEDENTES DE MALFORMACIONES _____

GESTA _____ PARA _____ ABORTOS _____

CONTROL ANTICONCEPTIVO: SI _____ NO _____ HORMONAL _____

DISPOSITIVO _____

OTROS _____

OBSERVACIONES: _____

EMBARAZO NO. _____ TIPO _____ CONTROL MEDICO: SI _____ NO _____

PESO AL NACER _____ KG. AUMENTO DE PESO MATERNO _____ KGS.

DURANTE EL EMBARAZO: (TRIMESTRE)

ENFERMEDADES: 1o. _____ 2o. _____ 3o. _____ CUALES _____

TRATAMIENTOS: DROGAS 1o. _____ 2o. _____ 3o. _____

HEMORRAGIAS: 1o. _____ 2o. _____ 3o. _____

TOXEMIAS: 1o. _____ 2o. _____ 3o. _____

OBSERVACIONES: _____

EVOLUCION: _____

EXPLORACION: CARA PEQUERA _____ NORMAL _____ MALAR HIPOPLASTICO _____

FONTANELAS ABIERTAS _____

CRANEO BRAQUICEFALO _____ NORMOCEFALO _____ DOLICO _____

CEFALO _____

OJOS CATARATAS CONGENITAS BILATERAL _____ UNILATE-

RAL _____ DERECHA _____ IZQUIERDA _____ GLAUCOMA _____

MICROPTALMIA _____ ESTRABISMO _____

MICROCORNEA _____ AGUDEZA VISUAL DISMINUIDA _____
ESCLEROTICA AZUL _____ IRIS ATROFICO _____ COLOBO-
MA _____ AMBLIOPIA _____ ISOTROPIA CONVERGENTE _____
_____ FISURA PALPEBRAL ESTRECHA _____ PUPILA CON
REACCION LENTA A LA LUZ _____ CAPACIDAD DEL CRIS-
TALINO _____

OTRAS ALTERACIONES: _____

NARIZ DELGADA _____ PUNTEAGUDA _____ CURVEADA _____

_____ SEPTUM NASAL DESVIADO _____

PIEL Y ANEXOS HIPOTRICOSIS _____ CUERO CABELLU-
DO _____ CEJAS _____ PESTAÑAS _____ ALOPECIA _____

_____ AREA FRONTAL _____ A: OCCIPITAL _____

L. SUTURALES _____ ATROPIA CUTANEA _____

OREJAS IMPLAMANTACION AURICULAR BAJA _____ HIPO- y

ACUSIA _____

OTRAS: _____

MANIFESTACIONES ORALES:

HIPOPLASIA MANDIBULAR _____	RAMA ASCENDENTE CORTA _____
HIPOPLASIA MAXILAR _____	PALADAR ALTO Y ANGOSTO _____
ANGULO MAN. ALTO _____	CAVIDAD ORAL PEQUEÑA _____
MOV. A.T.M. LIMITADOS _____	CAVIDAD ORAL ALTA _____
COMISURA LABIAL DECLINADA _____	MEC. DEGLUSION NORMAL _____
LINEA MEDIA DESVIADA _____	SARRO _____
MINERALIZACION NORMAL _____	CARIES EXTENSA _____
ANODONCIA PARCIAL _____	D. SUPERNUMERARIOS _____
D. DECIDUOS _____	DIENTES NATALES _____
D. PERMANENTES _____	DIENTES NEONATALES _____

MALFORMACION DE LOS DIENTES:

MACRODONCIA _____	PERSISTENCIA DE D. DECIDUOS _____
MICRODONCIA _____	
D. TRASLUCIDOS _____	
D. IRREGULARES _____	
D. DE CLAVIJA _____	
D. DE SIERRA _____	

OTRAS: _____

C U R R I C U L U M V I T A E

NOMBRE: Claudia S. De León Torres

FECHA DE NACIMIENTO: 1º de agosto de 1957

LUGAR DE NACIMIENTO: México, D.F.

NOMBRE DE LOS PADRES: Agustín De León González
Susana Torres De de León

PRIMARIA: Instituto Miguel Angel
1963 - 1968

SECUNDARIA: Instituto Miguel Angel
1970 - 1972

PREPARATORIA: Instituto Miguel Angel
1973 - 1975

LICENCIATURA: Facultad de Odontología, Universidad Nacional Autónoma de México
1976 - 1979

**MAESTRIA EN ODONTOPE-
DIATRIA:** Facultad de Odontología, Universidad Nacional Autónoma de México
1980 - 1981

**ESPECIALIDAD EN ESTA-
DISTICA APLICADA A LA
SALUD:** Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, 1982

DOMICILIO: Av. Coyacán No. 880-103
Col. Del Valle
México, D.F. 03100
559-8867