AN. SOC. MEX. OFTALMOL.
58, 63-67, 1984

SINDROME DE HALLERMAN-STREIFF-FRANCOIS
(Presentación de un Caso)

Dr. Juan de Noriega García Ruiz
•• Dr. Alejandro Millet-Molina

RESUMEN:

Se presenta un paciente de sexo femenino con síndrome de Hallerman-Streiff-Francois caracterizado por cataratas totales congénitas bilaterales, microoftalmia, nistagmus de fijación, corneas transparentes (8.5 mm de diámetro) en ambos ojos, cámara anterior amplia, discefalia con "cara de pajarito", hipotricosis y atrofia cutánea. Se sugiere una operación temprana de cataratas.

INTRODUCCION:

Hallermann (1948) y Streiff (1950) fueron los primeros en describir malformaciones mandíbulo-faciales asociadas a alteraciones oculares. Posteriormente en 1953 Ullrich y Fremery-Dohna reportaron un segundo tipo de anomalías más generalizadas que incluían enanismo, hipotricosis y anomalías dentales. Francois en 1958 analizó 24 casos previos de ambos tipos y añadió uno más y los englobó en un nuevo síndrome al cual llamó Hallermann-Streiff.

Franceschetti y colaboradores (1959) propusieron dos designaciones: Dismorfia mandíbulo - oculo - facial (Hallerman-Streiff) y Discefalia mandibulo - oculo - facial con hipotricosis (Ullrich y Fremery-Dohna). Este punto de vista fué sostenido en 1964 por Duke-Elder.

La denominación hecha por Francois es la que se ha generalizado y la que es actualmente aceptada, por lo que el

• Médico Adscrito. Serv. de Oftalmología.
•• Médico Residente Serv. de Oftalmología.
Hospital "Lic. Adolfo López Mateos" ISSSTE.

Dirección: Durango 193-304, Col. Roma, México, D. F. 03100.

síndrome se denomina: Hallermann-Streiff-Francois. De acuerdo a este último autor los signos principales del síndrome son:

Discefalia con fascies de "pajarito"
Anomalías dentales
Enanismo proporcionado.
Hipotricosis y atrofia de la piel
Microftalmia bilateral
Cataratas congénitas bilaterales

Este síndrome llamado también discefalia mandibulo - oculo - facial, debido al resultado de una mutación esporádica, se engloba dentro de los síndromes del arco braquial y de las displasias ectodérmicas debido a que hay alteraciones tanto de las estructuras mesenquimatosas como ectodérmicas.

Foto 1.—Vista lateral de la cara del paciente (fascies de "pajarito), hipotricosis.

Foto 2.—Vista de frente del paciente (ya está operado de catarata ojo derecho).

CASO REPORTADO

Se trata de una paciente del sexo femenino nacida en Julio de 1979 a los 7 meses y medio de gestación y con peso bajo. Su madre contaba con 22 años a su nacimiento y cursó con embarazo sin complicaciones.

A los 6 meses de edad fué enviada a nuestro Hospital con diagnóstico de catarata congénita bilateral.

A la exploración corroboramos la existencia de cataratas totales congénitas bilaterales, microftalmia, nistagmus de fijación, córneas transparentes con 9.5 mm. de diámetro en ambos ojos y camara anterior amplia. Las pupilas se dilataban con dificultad y la tensión ocular era normal (18 mm. por aplanación en ambos ojos y tomada bajo anestesia general). Además de las alteraciones oculares mencionadas, encontramos: Discefalia con "cara de pajarito", hipotricosis y atrofia cutánea por lo que integramos el diagnóstico de Síndrome de Hallermann-Streiff-Francois.

Se solicitaron interconsultas a los servicios de Pediatría, Cardiología y Genética (donse se dio consejo genético a los padres y se practicó a la paciente su cariotipo).

A los 8 meses de edad se le operó la catarata del ojo derecho por la técnica de discisión y aspiración de masas (las cuales eran de consistencia lechosa, como se ha descrito en la literatura) sin ninguna complicación. A los 15 me-

ses de edad se le practicó la misma operación en el ojo izquierdo también sin complicaciones y se aprovechó la anestesia general para examinar el fondo de ojo derecho, no encontrando patología. Posteriormente se le prescribieron anteojos para afaquia. (Fotografías 1 y 2).

DISCUSION

El síndrome de Hallermann - Streiff Francois constituye una de las manifestaciones de malformaciones craneo-faciales más fáciles de diagnosticar y frecuentemente presenta todos o la mayoría de sus signos. Se han reportado entre 60 y 70 casos en la literatura mundial, muchas veces por pediatras, dermatólogos y radiólogos y por esta razón nos encontramos con algunos casos sin datos oftalmológicos importantes, tales como tensión ocular, diámetro de córnea, etc.

Es sabido que la mayoría de estos pacientes llegan a la edad adulta y en vista de que su principal problema es la mala visión por la patología ocular descrita, el manejo oftalmológico temprano es esencial para mejorar esta situación.

Del estudio de la literatura sobre este síndrome se concluye que hay dos puntos de vista respecto al manejo de las cataratas congénitas que presentan. De acuerdo con otros autores la cirugía temprana debe evitarse por los riesgos que implica y por el hecho de que a veces las cataratas tienden a reabsorberse espontáneamente. Otros autores reportan los resultados favorables de la cirugía temprana de estas cataratas.

Consideramos que debido a la importancia de desarrollar la mejor visión posible desde los primeros meses de la vida y al perfeccionamiento de la técnica quirúrgica es preferible no esperar a la reabsorción espontánea de las cataratas la cual puede ser lenta o no ocurrir, sino operar tempranamente al paciente para lograr lo más pronto posible la rehabilitación visual que se pueda obtener.

Como anteriormente mencionamos este síndrome es debido a una mutación esporádica pero hay reportes con anormalidades cromosómicas, por lo cual a nuestra paciente se le practicó su cariotipo, el cual fué normal. La interconsulta de Cardiología no reportó patología cardio vascular, pero hay 3 casos descritos en la literatura con defectos cardíacos.

SUMMARY

A female patient is presented with the Hallermann Streiff - Francois Syndrome, caracterized by complete congenital bilateral caracts, microphtralmos, fixation nystagmus, transparent corneas (9.5 mm of diameter) in both eyes, abnormal head development "budface" hipotrychosis and cutaneaus atrophy. An early cataract surgery is suggested.

REFERENCIAS

1.—Aracena, T.; Sangueza, P.: **Hallermann-Streiff-Francois Syndrome. J. Pediatr. Ophthalmol. 1977; 14 (6): 373-8.**

2.—Chandra, R. K.; Joglekar, S.; Antonio, Z.: **Deficiency of humoral immunity and hypoparathyroidism associated with the Hallermann - Streiff syndrome. J. Pediatr. 1978: 93 (5):892-3.**

3.—Crevitz, L.; Thiery, E.; Van der Eecken, H.: **Oculomandibular Dyscefalia (Hallermann - Streiff - Francois syndrome) associated with epilepsy J. Neurol. 1977. 215 (3): 225-30.**

4.—Dinwiddie, R.; Gewitz, M.; Taylor, J. F.: **Cardiac defects in the Hallermann-Streiff syndrome J. Pediatr. 92 (1):77-8.**

5.—Donders, P. C.: **Hallermann-Streiff syndrome. Doc. Ophthalmol. 1977; 44 (1):161-6.**

6.—Francois, J.: **A new syndrome, Dyscephalia with bird face and dental anomalies atrophy, microphthalmia and congenital cataract. Arch. Ophthalmol. 1958; 60-842-62.**

7.—Haberman, H.; Clement, P. A.: **The value of anthropometrical measurements in a case of Hallermann-Streiff syndrome. Rhinology. 1979; 17 (3):179-184.**

8.—Hopkins, D. J.; Horan, E. C.: **Glaucoma in the Hallermann-Streiff syndrome. Br. J. Ophthalmol. 1970; 54-416-22.**

9.—Imamura, S.; Ikeda, E.; Yoshida, H.: **Hallermann-Streiff syndrome. Dermatológica 1980; 160 (5): 354-7.**

10.—Méndez, R.; **Síndrome de Hallermann-Streiff. An. Soc .Mex. Oftalmol. 1970; 43 (3): 119-23.**

11.—Ravindran, R.; Stoops, G. M.: **Anesthetic management of a patient with Hallermann - Streiff syndrome. Anesth. Analg. 1979; 58 (3): 254-255.**

12.—Ronen, S.; Rozenmann, Y.; Isaacson, M.; Amit, M.; Bier, N.: **The early management of baby with Hallermann - Streiff - Francois syndrome is described. J. Pediatr. Ophthalmol - Strabismus. 1979; 16 (2): 119-21.**

13.—Schanzlin, D. J.; Coldberg, D. B.; Brown, S. I.: **Hallermann - Streiff syndrome associated with sclerocornea, aniridia and a chromosomal abnormality. Am. J. Ophthalmol. 1980; 90 (3): 411-15.**

14.—Scoppetta, C.; Albanese, A.; Caltagirone, C.: **Oligophrenia with the Hallermann - Streiff syndrome. J. Neurol. 1979; 220 (3): 211-14.**

15.—Streiff, E. B.: **Dysmorphia mandibulo-facial et alterations oculaires.**