

ENFOQUE PERSONALIZADO

Carmen Begara, Guillermo Sosa -González, Alberto Álvaro-Alonso, Francisco Javier Narbona - Cárceles, Ángel José Villa – García

OBJETIVO

La enfermedad de Happle-Tinschert (EHT) es extremadamente rara, con menos de veinte casos descritos desde su identificación en 2008. Debido a su rareza, las manifestaciones osteomusculares no son bien conocidas y su manejo específico no ha sido descrito en la literatura.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de EHT, describiendo las manifestaciones osteoarticulares presentes, su evolución y el enfoque terapéutico adoptado

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente diagnosticado con EHT, en seguimiento desde los 3 años. En esa edad, presentaba disimetría con hipometría derecha asociada a genu varo derecho asimétrico. Las telerradiografías y resonancia magnética evidenciaron lesiones fisarias en ambas rodillas. Ante estos hallazgos, debido a la edad se optó por una actitud expectante (imagen 1).



Imagen 1. A los 3 años. Disimetría, hipometría derecha y genu varo asimétrico. Las radiografías y la resonancia magnética mostraron lesiones fisarias en ambas rodillas.

Durante el crecimiento, se observó un aumento de la disimetría y varización progresiva de la rodilla derecha, realizando a los 8 años una hemiepifisiodesis temporal lateral en el fémur distal y tibia proximal derechas con placas en ocho (imagen 2).

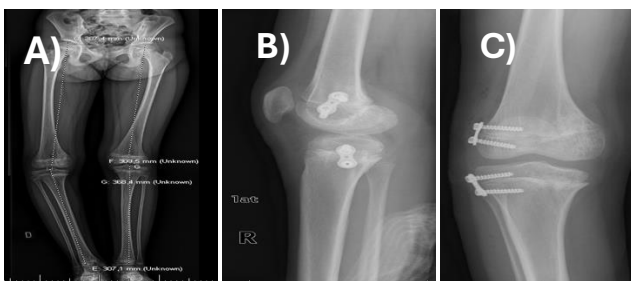


Imagen 2. A) 8 años de edad. Más disimetría y varización progresiva de la rodilla derecha B) y C) hemiepifisiodesis lateral con fijación de ocho placas.

Con 10 años, debido a la progresión de la deformidad, se colocó un fijador externo circular hexapodal para elongación tibial y corrección angular con osteotomía metafisaria proximal. No se presentaron complicaciones relacionadas con la cirugía ni con el sistema de fijación, retirando el fijador 8 meses después (Imagen 3).



Imagen 3. Alargamiento y corrección progresiva de la angulación con fijador hexagonal circular.



Imagen 4. Radiografía mostrando resultado de osteotomía medial de apertura en tibia proximal

A los 12 años, la disimetría había sido corregida, pero persistía un leve varo. Dada la proximidad a la madurez esquelética, se realizó una osteotomía valguizante tibial medial de apertura y fijación interna con placa (Imagen4).

RESULTADOS

A los 13 años, la osteotomía está consolidada sin recurrencia de la disimetría ni del varo. La madurez esquelética ha sido completada y el paciente realiza actividad deportiva de manera normal.

CONCLUSIÓN

El manejo de enfermedades raras como la EHT presenta un desafío debido a la falta de experiencia clínica y al desconocimiento de su evolución natural. Este caso aporta experiencia en el manejo de las manifestaciones osteomusculares, destacando la importancia de un seguimiento a largo plazo y de tratamientos individualizados según la deformidad y la edad del paciente. Además, es crucial un adecuado manejo de las expectativas tanto del paciente como de sus familiares.