

# Enfermedad de Müller Weiss

## Actualización

Zaragoza, Emanuel; Chahla, Jorge;  
Vago, Fernando; Loncharich, Emiliano;  
Olivieri, Herminio.

Fecha de Recepción: 10/02/2013  
Fecha de Aprobación: 20/02/2013

Servicio de Ortopedia y Traumatología Hospital Británico.  
Buenos Aires – Argentina.

### Resumen

La Enfermedad de Müller Weiss (EMW)<sup>(1,2)</sup> es una deformidad peculiar del escafoides tarsiano del adulto.

La etiología aún no está totalmente entendida. Se han propuesto numerosas teorías: osteonecrosis primaria<sup>(3, 13)</sup>, osteocondritis<sup>(14, 16)</sup>, malformación congénita<sup>(1, 21, 24)</sup>, causas traumáticas<sup>(14)</sup> o biomecánicas<sup>(5, 17, 20)</sup>, y evolución anormal de la enfermedad de Köhler<sup>(1, 18, 20)</sup>.

La teoría más aceptada actualmente, propuesta por Maceira, combina un retraso en la osificación del escafoides sumado a una distribución no uniforme de las fuerzas de compresión<sup>(20)</sup>.

Se trata de una enfermedad rara, aunque se cree más frecuente que lo reportado, ya que en muchas artrosis astrágalo-escafoideas, pasa desapercibida una EMW como causa<sup>(20)</sup>.

Se presenta en adultos entre 40-60 años, la mayoría mujeres, y frecuentemente afecta ambos pies.

Los pacientes presentan dolor crónico, en dorso del mediopie, que puede hacer insoportable la deambulación. El diagnóstico se realiza además de la clínica, con un set radiográfico, donde se ve una compresión en la mitad lateral del escafoides, el cual disminuye su diámetro y adquiere la clásica forma de "coma"<sup>(2, 13, 20)</sup>. No existe un tratamiento específico para EMW, en primera instancia se instaura un tratamiento conservador que suele ser efectivo en la mayoría de los casos, y de no ser así, el tratamiento quirúrgico como rescate es la opción.

### Summary

The Müller Weiss disease (MWD) is a peculiar deformity of the adult tarsal navicular.

The etiology is not fully understood yet. Numerous theories have been proposed: primary osteonecrosis, osteochondritis, congenital malformation, trauma or biomechanical causes, and unusual changes in Köhler's disease.

The most accepted theory, proposed by Maceira, combines delayed ossification of the scaphoid with a non-uniform distribution of compressive forces.

It is a rare disease, although it is believed to be more frequent than reported, since in many talonavicular osteoarthritis, an unnoticed MWD is the cause.

It occurs in adults between 40-60 years, mostly women, and often affects both feet.

Patients have chronic pain in the dorsum of the midfoot, which can make walking unbearable. The diagnosis is made with the clinical examination plus a radiographic set, where a compression in the lateral half of the scaphoid can be noticed, which decreases its size and takes the classical coma shaped form. There is no specific treatment for MWD, first establishing a conservative treatment is usually effective in most cases and if its not, multiple surgery options are available.

<p>PALABRAS CLAVE KEY WORD PALAVRAS CHAVE</p>	<p>Necrosis avascular, Enfermedad de Koehler, Enfermedad de Müller Weiss, escafoides, osteocondrosis. Avascular necrosis, Koehler's disease, Müller Weiss syndrome, navicular, osteochondrosis. Necrose avascular, Doença de Koehler, Síndrome de Müller Weiss, escafoides, osteocondrose.</p>
---	--



**Fig.1** | Presentación clínica (frente).



**Fig.2** | Presentación clínica (posterior).

## Resumo

A síndrome de Müller Weiss (EMW) <sup>(1, 2)</sup> é uma deformidade peculiar do escafoide tarsiano do adulto.

A etiologia ainda não está totalmente entendida. Foram propostas numerosas teorias: osteonecrose primária<sup>(3, 13)</sup>, osteocondrite <sup>(14, 16)</sup>, malformação congênita<sup>(1, 21, 24)</sup>, causas traumáticas <sup>(14)</sup> ou biomecânicas <sup>(5, 17, 20)</sup> e evolução anormal da doença de Köhler<sup>(1, 18, 20)</sup>.

A teoria mais aceita atualmente, proposta por Maceira, combina um atraso na ossificação do escafoide somado a uma distribuição não uniforme das forças de compressão <sup>(20)</sup>.

Trata-se de uma doença rara, embora se acredite ser mais frequente que o relatado, já que em muitas artroses astrágalo-escafoides, uma EMW passa despercebida como causa<sup>(20)</sup>.

Apresenta-se em adultos entre 40-60 anos, a maioria mulheres, e frequentemente afeta ambos os pés.

Os pacientes apresentam dor crônica, no dorso do mediopé, que pode fazer insuportável o ato de caminhar. O diagnóstico é realizado além da clínica, com um set radiográfico, onde se vê uma compressão na metade lateral do escafoide, que diminui seu diâmetro e adquire a clássica forma de "vírgula" <sup>(2, 13, 20)</sup>. Não existe um tratamento específico para EMW, em primeira instância é realizado um tratamento conservador que costuma ser efetivo na maioria dos casos, e se não for assim, o tratamento cirúrgico como resgate é a opção.

## Discusión

La EMW se trata de una deformidad peculiar del escafoides

tarsiano del adulto, no muy conocida (probablemente por la baja incidencia anglosajona de esta enfermedad) y quizás por ello muchas veces subdiagnosticada<sup>(20)</sup>.

Fue descrita por primera vez en Europa en el año 1927 por Walther Müller <sup>(1)</sup>, un cirujano alemán, quien observó un escafoides tarsal comprimido, condensado y fragmentado, y supuso un defecto congénito como etiología de dicho descubrimiento. Posteriormente Konrad Weiss <sup>(2)</sup>, un radiólogo austriaco, en ese mismo año, describió dos nuevos casos, pero a diferencia de Müller pensó que podría tratarse de una necrosis ósea (situación que pudo haber sido influenciada por su colega Robert Kiemböck con quien trabajaba).

La etiología aún no está totalmente entendida y existen muchas teorías alrededor a su génesis. Se han propuesto como causas: osteonecrosis <sup>(3,13)</sup>, osteocondritis <sup>(14,16)</sup>, necrosis de origen traumática <sup>(14)</sup> o biomecánica <sup>(5, 17, 20)</sup> deformación plástica <sup>(3)</sup> como resultado de una anormal distribución de las fuerzas, displasia y también una evolución anormal de la enfermedad de Köhler <sup>(1, 18, 20)</sup>.

Hoy se sabe que no forma parte de una evolución anormal de la enfermedad de Köhler, la cual se presenta en la infancia, mayormente en varones, de forma unilateral y resuelve espontáneamente sin dejar secuelas<sup>(23)</sup>.

Existen pocas publicaciones en la literatura anglosajona sobre EMW, la mayoría son reporte de casos, y la definen como una osteonecrosis del escafoides<sup>(3,13)</sup>.

Maceira, quien presenta el estudio con mayor número de casos en la actualidad, afirma que no se trata de una osteonecrosis, ya que sólo una de las numerosas biopsias que realizó arrojó lagunas osteocitarias vacías como resultado (signos compatibles con necrosis)<sup>(24)</sup>.



**Fig.3** | Presentación clínica (perfil).



**Fig.4** | Rx (frente).

Para Maceira en la EMW se combinan dos factores de forma simultánea, un retardo en la osificación del escafoides, sumado a una distribución no equitativa de las fuerzas de compresión en este hueso (mayor en la parte lateral)<sup>(20)</sup>.

Esta teoría esta basada en su publicación de 191 casos (101 pacientes), donde encontró como denominador común entre ellos, algún tipo de stress durante el período de osificación del escafoides lo que produciría un retraso en dicho proceso (defectos nutricionales intrínsecos: como falla endocrina pluriglandular; o extrínsecos: pobreza, guerra, hambre)<sup>(20)</sup>.

Actualmente se han encontrado casos en deportistas de alta demanda, en los cuales la sobrecarga precoz del escafoides sería la responsable de su desarrollo<sup>(24)</sup>.

Por esto, se trataría de una enfermedad que ocurre en la infancia y se padece en la vida adulta<sup>(20)</sup>.

Clínicamente se presentan con dolor crónico, de tipo mecánico, bilateral, asimétrico, en dorso de mediopie<sup>(13, 20, 24)</sup>. La gonalgia puede ser un síntoma acompañante o bien la única manifestación de los pacientes con EMW, debido a los cambios degenerativos que se producen en la rodilla a consecuencia de la alteración en la biomecánica del pie<sup>(24)</sup>. (FIG. 1, 2, 3).



**Fig.5** | Rx (perfil).

Al examen físico el arco del pie puede estar normal, aumentado o disminuido, pero siempre con un retropié en varo<sup>(20, 24)</sup>. En los casos con pie plano, la prominencia medial del pie, es el escafoides, y da lugar a lo que se denomina "pie plano varo paradójico"; diferente a lo que ocurre con el pie plano valgo, en cuyo caso esta prominencia es la articulación astrágalo escafoidea<sup>(24)</sup>.

Las alteraciones radiográficas que pueden objetivarse son las siguientes:

Frente: Se observa la clásica forma en "coma" del escafoides debido a la compresión lateral producida por la cabeza del astrágalo que se encuentra desplazado lateralmente (disminución del ángulo astrágalo-calcáneo). En grados avanzados, el escafoides puede llegar a fragmentarse de tal manera que permite el contacto entre la cabeza del astrágalo y las cuñas laterales. Al igual que en los casos de pie zambo, se observa una subluxación medial del cuboides con respecto al calcáneo, que da lugar al signo del cuboides. (FIG. 4)



**Fig.6** | Rx (perfil).

Muchos pacientes con EMW tienen un primer metatarsiano corto

y presentan una incidencia casi nula de hallux valgus<sup>(20, 23, 24)</sup>.

Perfil: Los signos característicos se deben a la actitud en varo del retropié. El peroné se encuentra retropuesto, debido a la rotación externa que tiene la pierna, el astrágalo y calcáneo suelen estar paralelos, el seno del tarso abierto, se puede observar también condensación, fragmentación y disminución de la longitud anteroposterior del escafoides. En el 50 % de los casos, el escafoides suele estar dividido al momento del diagnóstico<sup>(20, 23, 24)</sup>. (FIG. 5)

Tanto en el frente como en el perfil, es casi constante la presencia de artrosis periescafoidea, ya que forma parte del progreso de la enfermedad. Hecho que muchas veces enmascara el diagnóstico de EMW<sup>(24)</sup>. (FIG. 6)

La TAC no es fundamental para el diagnóstico, cobra relevancia para determinar el grado de afectación artrósico periescafoideo y lograr así una mejor planificación preoperatoria<sup>(13, 15, 23)</sup>. (FIG. 7)

Existe una clasificación evolutiva propuesta por Maceira<sup>(20)</sup> basada en la radiografía de perfil y tiene en cuenta el ángulo astrágalo-primer metatarsiano de Meary Tomeno (MT). (FIG.8 Y 9)

**Grado 1:** radiografías normales o con mínimos cambios, con un ángulo MT neutro. En la RMN se puede observar edema intraóseo.

**Grado 2:** varo subtalar, paralelismo astrágalo calcáneo, subluxación dorsal de la cabeza del astrágalo. El ángulo de MT es positivo.

**Grado 3:** disminución de la longitud anteroposterior del

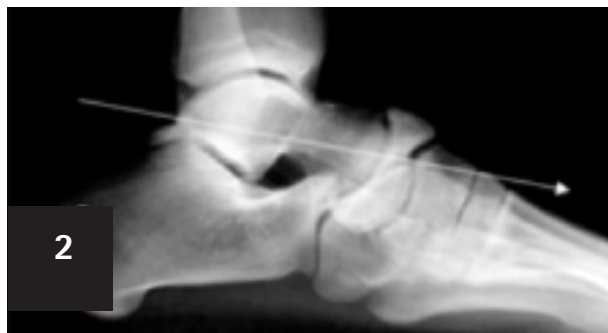
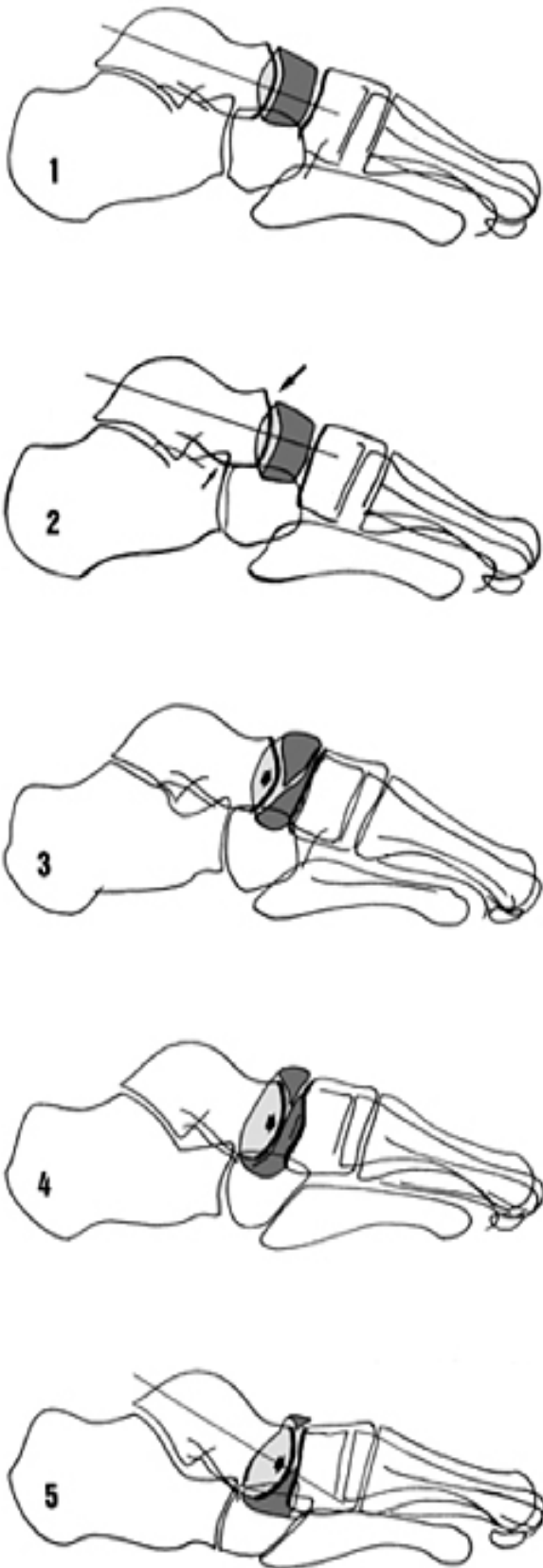


Fig.7 | TAC.

Fig.8 | Clasificación de Maceira.



**Fig.9** | Clasificación de Maceira.

escafoides, división del escafoides, ángulo MT neutro.

**Grado 4:** mayor división del escafoides, ángulo MT negativo.

**Grado 5:** extrusión completa del escafoides. La cabeza del astrágalo articula directamente con las cuñas laterales.

Es importante destacar que la transición entre estas etapas no puede ser advertida en un seguimiento a largo plazo, lo que progresa son los cambios degenerativos periescafoideos<sup>(20)</sup>. Se cree que estas cinco etapas se desarrollan progresivamente en la infancia mientras el escafoides se encuentra en su etapa osteocondral, que al no tener inervación, no produce dolor alguno (al igual que el Perthes)<sup>(20, 23)</sup>.

Con respecto al tratamiento, en etapas tempranas puede instaurarse un tratamiento médico, combinando el uso de plantillas ortopédicas, antiinflamatorios, fisioterapia y descarga, que en general suele lograr la remisión de los síntomas, sin poder detener el progreso de la enfermedad.<sup>(20)</sup> El tratamiento quirúrgico debería considerarse, cuando el tratamiento conservador ha fallado, o en deformidades severas del pie. El objetivo del mismo es aliviar el dolor y corregir la deformidad (restauración de la longitud de la columna medial, del ángulo MT y el varo del retropié)<sup>(21, 22)</sup>.

Muchas técnicas han sido propuestas, a pesar de lo cual ninguna es considerada gold standard.

Tradicionalmente la cirugía de elección era la artrodesis astrágalo-escafo-cuneana con autoinjerto trapezoidal con o sin fijación.

Si bien esta cirugía, logra restituir la longitud de la columna medial y fija las articulaciones artrósicas, no modifica el varo del retropié, razón por la cual algunos pacientes no obtenían resultados satisfactorios.

Es por ello que Maceira, actualmente propone realizar sólo una osteotomía valguizante de calcáneo, con lo que ha obtenido resultados alentadores a la fecha. Además deja la posibilidad de realizar la artrodesis astrágalo-escafo-cuneana ulterior, en caso de no mejorar la sintomatología<sup>(24)</sup>.

## Referencias Bibliográficas

1. Müller, W. Über eine eigenartige doppelseitige veraenderung des os naviculare pedis beim erwachsenen [On an odd double-sided change of the tarsal navicular]. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Leipzig 1927;201:84-7.
2. Weiss, K. Ueber die malazie des os naviculare pedis. [On the malacia of the tarsal navicular]. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen 1927; 45:63-7.
3. Simons B. Über osteopathia deformans des os naviculare pedis [On osteopathia deformans of the tarsal navicular]. Z Orthop Chir 1930;52:564-8 [In German].
4. Frosch L. Die pathologische fraktur des os naviculare pedis [The pathologic fracture of the tarsal navicular]. Deutsche Z für Chirurgie 1931;232:487-92 [In German].
5. Haller J, Sartoris DJ, Resnick D, Pathria MN, Berthoty D, Howard B, et al. Spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular in adults: imaging findings. Am J Roentgenol 1988;2:355 - 8.
6. Jarde O, Berland H, Alsac J, Vives P. A propos d'un M. cas de maladie de Müller-Weiss [Report on a case of Müller-Weiss disease]. In: Claustre J, Simon L, editors. "Le mediopied". Monographies de podologie [Monographies on podology]. Paris: Masson; 1989 [In French].
7. Palamarchuk HJ, Aronson SM. Osteochondroses of the tarsal navicular in a female high school distance runner. J Am Podiatr Med Assoc 1995;85(4):226 - 9.
8. Reade B, Atlas G, Distazio J, Kruljac S. Müller-Weiss syndrome: an uncommon cause of midfoot pain. J Foot Ankle Surg 1998;37(6):535 - 9.
9. Boc SF, Feldman G. Bilateral spontaneous avascular necrosis of the navicular. Case presentation with comparative imaging. J Am Podiatr Med Assoc 1998;88(1):41 - 5.
10. El-Karef E, Nairn D. The Mueller-Weiss syndrome: spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular bone. Foot 1999;9(3):153 - 5.
11. Bui-Mansfield LT, Lenchik L, Rogers LF. Osteochondritis dissecans of the tarsal navicular bone: imaging findings in four patients. J Comput Assist Tomogr 2000;24(5):744 - 7.
12. Khan A N , Chandramohan M , Turnbull I, Mc Donald S , Hutchinson C E. Bone infarct. Disponible en: <http://www.emedicine.com/radio/topic86.htm>. Ultimo acceso Febrero 2013.
13. Kramer J, Hofmann S, Recht M. Osteonecrosis and osteochondritis. In: Davies AM, Whitehouse RW, Jenkins JPR, editors. Imaging of the foot and ankle. Berlin: Springer-Verlag; 2003. p. 280
14. Brailsford JF. Osteochondritis of the adult tarsal navicular. JBoneJointSurg 1939;26(1):111-20.
15. Resnick D. Osteochondroses. In: Diagnosis of bone and joint disorders. 3rd edition, vol. 5. Philadelphia: Saunders; 1995. p. 3581-2.
16. Scranton PE, Rowley DI. Osteochondritides. In: Helal B, editor. Surgery of disorders of the foot and ankle. London: Martin Dunitz; 1996. p. 785 - 92.
17. Fontaine R, Warter P, deLange CH. La scaphoïdite tarsienne de l'adulte (maladie de Müller-Weiss)[The adult tarsal scaphoiditis (Müller-Weiss disease)]. J Radiol Electrol 1948;29(9-10):540-1 [In French].
18. Vilaseca JM, Casademunt M. Escafoïdopatia tarsiana del adulto [Adult tarsal scaphoidopathy]. Anales de Medicina. Sección Medica. Barcelona 1957;43:157-72.
19. Lafontaine M, Charlier PH, Hardy D, Delince Ph. Hypermobilité du premier rayon associé a une osteonecrose-fracture du scaphoïde tarsien [Hypermobility of first ray associated with osteonecrosis-fracture of the tarsal navicular]. Acta Orthop Belg 1989;55(4):565 - 71 [In French].
20. Maceira E. Aspectos clínicos y biomecánicos de la enfermedad de Müller-Weiss [clinical and biomechanical aspects of Müller Weiss disease]. Revista de Medicina y Cirugía del Pie 1996;10(1):53 - 65.
21. Fernandez de Retana, P; Maceira, E; Fernandez-Valencia, JA; Suso, S: Arthrodesis of the talonavicular-cuneiform joints in Muller-Weiss disease. Foot Ankle Clin. 9:65-72, 2004.
22. Lui, TH: Arthroscopic triple arthrodesis in patients with Muller Weiss disease. Foot Ankle Surg. 15:119-122, 2009.
23. Doyle T, Napier RJ, Wong-Chung J. Recognition and management of Müller-Weiss disease. Foot Ankle Int. 2012 Apr;33(4):275-81.
24. Maceira E. Enfermedad de Müller Weiss. Disponible en: <http://www.ustream.tv/recorded/25267625>. Ultimo acceso: Febrero 2013