



# ENFERMEDAD DE MÜLLER-WEISS: UN DIAGNÓSTICO IGNORADO

## Müller-Weiss Disease: An Ignored Diagnosis

Germán Enrique Galvis Ruiz<sup>1</sup>

Felipe Aluja Jaramillo<sup>2</sup>

Jaime Martínez<sup>3</sup>

Fabián Mauricio Heredia Sánchez<sup>4</sup>

Daniel Upegui Jiménez<sup>5</sup>



### Palabras clave (DeCS)

Osteonecrosis  
Huesos tarsianos  
Radiografía  
Tomografía  
computarizada por  
rayos x

### Key words (MeSH)

Osteonecrosis  
Tarsal bones  
Radiography  
Tomography, x-ray  
computed

## Resumen

La enfermedad de Müller-Weiss es una displasia del escafoides tarsiano producida en la infancia, pero sin síntomas hasta la edad adulta. No se considera una osteonecrosis del escafoides del adulto. Característicamente, el astrágalo está en varo y lateralizado, lo que genera una compresión en sentido anteroposterior de la porción externa del escafoides tarsiano. El compromiso suele ser bilateral. Las dos condiciones necesarias para el desarrollo de la enfermedad de Müller-Weiss son: retraso en la osificación del escafoides tarsiano y transferencia lateral de carga, en ocasiones favorecida por un primer metatarsiano corto. El varo del retropié y la morfología del escafoides son las características más frecuentes encontradas en los hallazgos radiológicos.

## Summary

The Müller-Weiss disease is a tarsal navicular dysplasia developed in childhood which presents no symptoms until adulthood. Is not considered an adult osteonecrosis of the scaphoid. Characteristically, the talus is in varus and lateralized, generating anteroposterior compression of the outer portion of the tarsal navicular. There is often bilateral affection. The two necessary conditions for the development of Müller-Weiss' disease are: a delay in the ossification of the tarsal navicular and the lateral load transfer, which are favored by a short first metatarsal. The varus deviation of the hind foot and the tarsal navicular morphology are the two most commonly found radiological findings.

<sup>1</sup>Médico radiólogo del Departamento de Radiología de la Clínica Universitaria Colombia. Profesor asociado de Radiología de la Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Residente de segundo año de Radiología e Imágenes Diagnósticas. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia

<sup>3</sup>Médico radiólogo del Departamento de Radiología de la Clínica Reina Sofía. Bogotá, Colombia.

<sup>4</sup>Médico radiólogo del Departamento de Radiología de la Clínica Universitaria Colombia. Bogotá, Colombia.

<sup>5</sup>Médico radiólogo del Departamento de Radiología de la Clínica Universitaria Colombia. Profesor asociado de Radiología de la Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia.

La enfermedad de Müller-Weiss es una displasia del escafoides tarsiano que se produce en la infancia, la cual no presenta síntomas sino hasta la edad adulta (1).

No se considera una osteonecrosis del escafoides del adulto (1,2). Característicamente, el astrágalo está en varo y lateralizado, lo que genera una compresión en sentido anteroposterior de la porción externa del escafoides tarsiano (1,2). El compromiso suele ser bilateral y asimétrico (1,3).

Descrita inicialmente por el cirujano Walther Müller en 1927, quien describió un caso y consideró que se trataba de una enfermedad debida a las secuelas de una alteración no determinada durante la infancia. En ese mismo año, el radiólogo Konrad Weiss describió dos casos, pero consideró que se trataba de una osteonecrosis del escafoides (2).

Hasta el momento, la serie más grande la tiene Ernesto Maceira con 191 casos descritos, quien planteó un déficit nutricional como base para el desarrollo

de esta displasia escafoidea (2). Los pacientes con enfermedad de Müller-Weiss que fueron descritos por Maceira, además presentan signos de déficit nutricional, como hipoplasia del esmalte dental, pérdida de piezas dentarias, líneas de Harris en los huesos largos y criba orbitalia, como hallazgos asociados (2).

Hay dos condiciones necesarias para el desarrollo de esta enfermedad (1,2). La primera de ellas es el retraso en la osificación del escafoides tarsiano, siendo el tarso el hueso que se osifica más tardíamente en el pie, debido a que normalmente se osifica durante el primer año de vida en las niñas y al segundo año de vida en los niños (1,2). Este retraso ocurre principalmente por un déficit nutricional originado en la infancia (1,2). La segunda condición es la transferencia lateral de carga que ocurre cuando la articulación subastragalina se encuentra en varo, lo que lleva a una compresión del escafoides sobre las cuñas laterales (1,2). Esta transferencia de carga se ve favorecida en ocasiones por un primer metatarsiano corto (1,2).

La sintomatología se desarrolla entre la cuarta o quinta década de la vida y es más frecuente en mujeres (3,4).

El dolor se localiza en el dorso y en la porción media del pie en ambos lados, es asimétrico y de largo tiempo de evolución (1-3). Puede llegar a limitar la marcha y a desarrollar gonalgias y gonartrosis como consecuencia de la alteración mecánica de los pies (2).

## Hallazgos radiográficos

### *Radiografía convencional*

Los hallazgos radiográficos son indispensables para el diagnóstico (1,2). Son necesarias las proyecciones anteroposteriores de los tobillos y pies, los laterales de cada pie y ocasionalmente oblicuas; todas deben ir con apoyo (1,2).

Una de las características principales es el varo del retropié que puede verse en radiografía convencional y en tomografía (figura 1) (1,2).

En la proyección AP, el astrágalo se encuentra dirigido hacia el segundo o tercer metatarsiano (figura 2) (1,2). El escafoides tarsiano presenta una morfología en ‘coma’ por la compresión en sentido anteroposterior, que puede llegar a fragmentarlo (figura 3 a y b,) (1,2,5). En los casos avanzados, el astrágalo puede llegar a contactar con la segunda y tercera cuña y pueden verse cambios osteoartrosicos perinaviculares asociados (1,2).

La divergencia astragalocalcánea o ángulo de Kyte se encuentra disminuida, con la cabeza del astrágalo localizada sobre el calcáneo (1,2).

En la proyección lateral se disminuye el ángulo de divergencia astragalocalcáneo ( $< 25^\circ$ ) con tendencia al paralelismo (figura 4) (1,2). La articulación subastragalina tiende a proyectarse formando un ángulo recto, con varización subtalar, lo que produce el pie plano varo (1,2). Hay una rotación externa del tobillo, con el peroné más atrás de lo normal respecto a la tibia (figura 4) (1,2).

La columna interna y externa se encuentran bloqueadas, lo que hace del pie una estructura rígida (1,2).

En los casos graves puede verse una subluxación medial del cuboides con relación al calcáneo, simulando el signo del cuboides, que suele ser más frecuente en el pie zambo (1,2).

El primer metatarsiano corto es un hallazgo frecuente, el cual puede ser primario o secundario (figura 2) (1,2). El primer metatarsiano corto secundario es el resultado de la rotación interna de la porción medial del escafoides tarsiano (1,2).

En los estadios avanzados puede haber fragmentación del escafoides con desplazamiento dorsal (figura 5 a y b) (1,2). No siempre es una fragmentación real; puede ser debida a una falsa imagen que se produce por la impronta de la tercera cuña en el escafoides tarsiano (1).

Se ha descrito una clasificación de cinco estadios según el grado de deformidad, midiendo el ángulo de Meary-Tomeno (línea recta a través del eje del astrágalo y del primer metatarsiano) en la radiografía lateral con apoyo. Característicamente, estos estadios no son progresivos, no representan la evolución de la enfermedad, no tienen un valor pronóstico ni se relacionan con la presentación clínica del paciente (2).

### *Otros métodos de imagen*

La tomografía computarizada permite una mejor valoración de las superficies articulares y de la morfología del escafoides tarsiano (1). Además, mejora la evaluación morfológica del escafoides tarsiano y

de las articulaciones astrágolescafoidea y escafoideocuneiforme, que permite determinar con mayor exactitud la disminución del tamaño de la porción externa del escafoides tarsiano, si hay o no fragmentación, la presencia de osteofitos o quistes subcondrales, entre otros (figuras 6 a y b, 7 a y b) (1). De ser posible, la tomografía debe hacerse simulando el apoyo (1).

La resonancia magnética permite valorar el edema medular en las fases iniciales, la gravedad del compromiso, la pérdida del cartilago y la valoración de las articulaciones de Lisfranc y calcaneocuboidea (figura 8 a y b) (1).



Figura 1. Tomografía computarizada, corte coronal. Se observa varo del retropié.



Figura 2. Radiografía AP. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra en forma de ‘coma’, compromiso bilateral, con el eje del astrágalo dirigido hacia el segundo metatarsiano. Primer metatarsiano corto.



Figura 3. a y b) Radiografía AP. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra en forma de 'coma', con compromiso bilateral.



Figura 4. Radiografía lateral con apoyo. El astrágalo y calcáneo tienden a ser paralelos, especialmente en el pie derecho. El peroné se encuentra hacia atrás en relación con la tibia (flechas).



Figura 5. a) Radiografía AP. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra en forma de 'coma', con compromiso bilateral. Fragmento óseo adyacente al borde lateral del escafoides. Primer metatarsiano corto. b) Esquema del escafoides tarsiano en radiografía AP. Alteración bilateral en la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra en forma de 'coma', con fragmento óseo adyacente al borde lateral del escafoides. Primer metatarsiano corto.



Figura 6. a) Tomografía computarizada, corte axial. Alteración de la morfología del escafoides tarsiano el cual se encuentra en forma de 'coma'. Cambios artrósicos de las articulaciones astrágaloescafoidea y escafoideocuneiforme. b) Tomografía computarizada en corte axial. Alteración de la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra en forma de 'coma'.

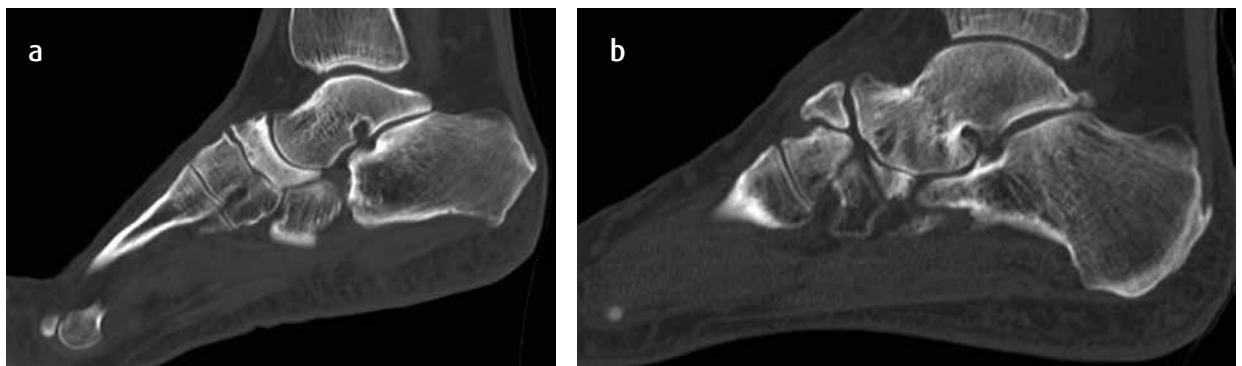


Figura 7. a) Tomografía computarizada en corte sagital. Alteración de la morfología del escafoides tarsiano. Cambios artrósicos de las articulaciones astrágaloescafoidea y escafoideocuneiforme. b) Tomografía computarizada en corte sagital. Alteración de la morfología del escafoides tarsiano, con aparente fragmentación del mismo. Cambios artrósicos de las articulaciones astrágaloescafoidea y escafoideocuneiforme.

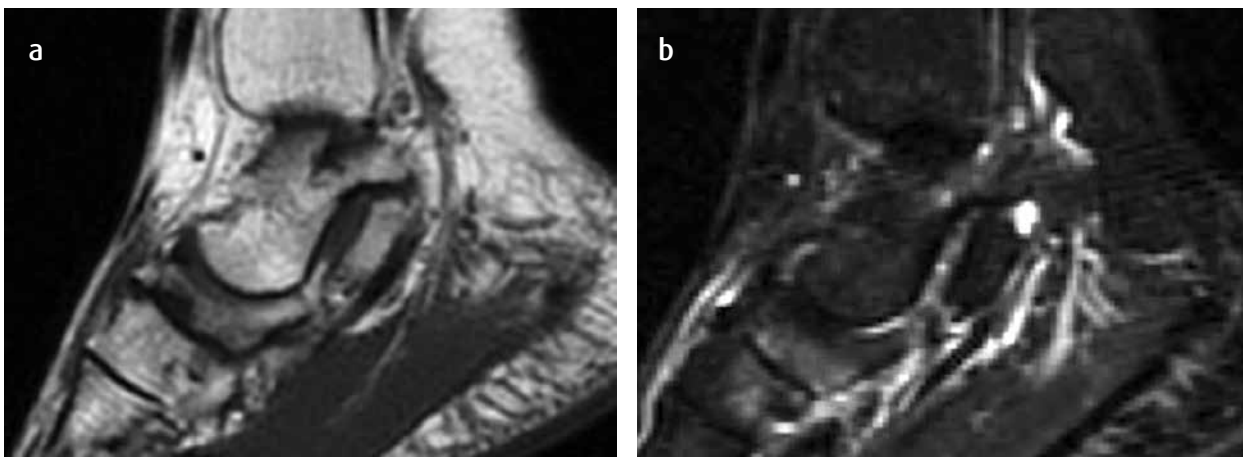


Figura 8. a) Resonancia magnética. Secuencia potenciada con información en T1. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, con cambios artrósicos astrágaloescafoideos. b) Resonancia magnética. Secuencia potenciada con información en T2 con saturación grasa. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, con edema medular en el escafoides y la primera cuña.



Figura 9. Radiografía AP con apoyo. Mujer de 14 años de edad con enfermedad de Köhler. Se observa una alteración de la morfología del escafoides tarsiano del pie derecho, con alteración en la configuración del retropié. El pie izquierdo es normal.



Figura 10. a) Pie derecho. b) Pie izquierdo. Radiografías laterales con apoyo, enfermedad de Köhler. Alteración en la morfología del escafoides tarsiano, el cual se encuentra disminuido de tamaño. El astrágalo y el calcáneo tienden a ser paralelos en el pie derecho (a). El pie izquierdo (b) es normal.

## Diagnóstico diferencial

Algunos autores han postulado que la enfermedad de Müller-Weiss es la evolución de la osteonecrosis del escafoides tarsiano en los niños, denominada enfermedad de Köhler. Sin embargo, esta suele ser unilateral (70 a 80 %), afectar la población de sexo masculino, tener un inicio de síntomas más temprano (5 a 6 años de edad) y una menor intensidad en la sintomatología (1-6). En la radiografía convencional, el escafoides tarsiano se encuentra disminuido de tamaño y esclerótico (figuras 9, 10 a y b) (1-5). No hay deformidades ni incapacidades a largo plazo (1-5).

El diagnóstico diferencial debe hacerse también con osteoartritis (1,2,6), coalición tarsal (4), artropatía de Charcot (4,5), fracturas por estrés (4,5) y osteomielitis (1,2).

## Conclusiones

La enfermedad de Müller-Weiss es una entidad poco conocida, cuya etiología aún no está completamente establecida, pero cuyos hallazgos radiográficos son indicativos y sugestivos de esta entidad; por esto debe sospecharse en pacientes que se presentan con pie en varo, deformidad bilateral y dolor de muchos años de evolución.

## Referencias

1. Carrascoso Arranz J, Maceira Suárez E, Recio Rodríguez M, et al. Enfermedad de Müller-Weiss. Una gran desconocida. Presentado en: 30º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica. La Coruña, España. Mayo 28 a 31 de 2010.
2. Maceira E, Rochera R. Müller-Weiss disease: clinical and biomechanical features. *Foot Ankle Clin N Am.* 2004;9:105-25.
3. Narváez J, Narváez JA. Osteonecrosis del escafoides tarsiano. *Semin Fund Esp Reumatol.* 2006;7:109-16.
4. Fernández de Renata P, Maceira E, Fernández-Valencia JA, et al. Arthrodesis of the talonavicular-cuneiform joints in Müller-Weiss disease. *Foot Ankle Clin N Am.* 2004;9:65-72.
5. Fernández Hernández O, Marco Poza V, Sánchez Herráez S, et al. Síndrome de Müller-Weiss. *Av. Traumatol. Cir. Rehabil. Med. Prev. Deport.* 2005;35:273-377.
6. Viladot A, Rochera R, Viladot A, Jr. Necrosis of the navicular bone. *Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst.* 1987;47:285-93.

## Correspondencia

Felipe Aluja Jaramillo  
Carrera 56B # 127-04  
Bogotá, Colombia  
macario171@gmail.com

Recibido para evaluación: 28 de octubre de 2013  
Aceptado para publicación: 11 de abril de 2014