

SÍNDROME DE MÜLLER-WEISS: NECROSIS ESPONTÁNEA DEL ESCAFOIDES TARSIANO BILATERAL

Dres. J.E. Martínez Giménez, E. Sebastián Forcada, D. Sierra Villafáfila, A. Lizaur Utrilla

*Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital General de Elda (Alicante).*

El síndrome de Müller-Weiss es una entidad muy poco común, característica de la edad adulta, más frecuente en mujeres y de predominio bilateral.

Se presenta el caso de una mujer de 45 años con osteonecrosis espontánea de ambos escafoides tarsianos. El cuadro clínico y las exploraciones complementarias (radiología simple, TAC y RMN) confirman el diagnóstico. Se interviene quirúrgicamente a la paciente mediante artrodesis astrágalo-escafoidea bilateral con aporte de injerto autólogo, obteniéndose un buen resultado clínico-radiológico a los 3 años de seguimiento.

Se discuten las hipótesis etiológicas, los hallazgos radiológicos y la conveniencia del tratamiento quirúrgico en esta rara entidad.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Müller-Weiss, osteonecrosis del escafoides tarsiano, artrodesis astrágalo-escafoidea.

MÜLLER-WEISS SYNDROME: BILATERAL SPONTANEOUS OSTEONECROSIS OF THE TARSAL NAVICULAR BONE: The Müller-Weiss syndrome is an uncommon disease, more frequent in females, adults and it is usually bilateral.

We report the case of a 45-year-old woman with bilateral spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular bone. The clinical examination and the imaging techniques (X-ray, CT scan and MR) confirmed the diagnosis. We applied surgical treatment performing a bilateral talo-navicular arthrodesis with autologous graft, with good clinical and radiological outcome after 3 years of follow up.

We discuss the aetiological hypothesis and the radiological findings, as well as the indication of the surgical management of this uncommon disease.

KEY WORDS: Muller-Weiss syndrome, osteonecrosis of the tarsal navicular bone, talo-navicular arthrodesis.

La osteonecrosis del escafoides tarsiano en adultos es una entidad muy poco frecuente⁽¹⁾. Su etiología sigue siendo controvertida. Para autores como Viladot y Rochera⁽²⁾ se trataría de una displasia del escafoides secundaria a una enfermedad de Köhler de la infancia. Sin embargo, para otros muchos autores sería una entidad totalmente independiente de esta enfermedad, y característica de la edad adulta^(1,3,4).

En 1927, Müller fue el primero en describir las características clínicas y radiológicas de la enfermedad, atribuyéndola a la compresión producida por los huesos adyacentes^(1,4). Un año después publica un nuevo caso, donde descarta la etiología traumática, proponiendo un origen congénito⁽⁴⁾. En 1929, Weiss propone la osteonecrosis como principal

factor etiológico. En 1939, Brailsford⁽⁵⁾ presenta nueve casos de osteonecrosis del escafoides tarsiano en adultos, encontrando, a largo plazo, gran fragmentación del escafoides e importantes cambios degenerativos en la articulación mediotarsiana. Posteriores publicaciones en la literatura germana han caracterizado estos hallazgos clínico-radiológicos como síndrome de Müller-Weiss^(6,7).

La enfermedad de Müller-Weiss es característica de la edad adulta, más frecuente en mujeres y de predominio bilateral⁽³⁾. El tratamiento conservador consistente en ortesis, AINE y fisioterapia se ha mostrado poco efectivo, siendo la cirugía el tratamiento de elección en los casos sintomáticos.

Presentamos el caso de una mujer de 45 años con cuadro clínico y manifestaciones radiológicas compatibles con una osteonecrosis espontánea de ambos escafoides tarsianos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 45 años de edad que acude a nuestra consulta por presentar dolor y deformidad a nivel del tarso, en

Correspondencia:

Dr. J.E. Martínez Giménez
c/ Torero J.M.^a Manzanares, 2, bloque 1, esc. 3 - 3.º izda.
03005 Alicante
e-mail: jenriquemg@telefonica.net



Figura 1, a y b. Radiografía lateral de ambos pies en carga. Se aprecia un aumento de densidad radiológica y estrechamiento de ambos escafoides, así como cambios degenerativos en las articulaciones astrágalo-escafoideas.

Figure 1, a and b. Lateral X-ray of both feet under load. Note increased radiologic density and narrowing of both O. naviculares, as well as degenerative changes in the talo-navicular joints.

ambos pies, de 3 años de evolución con empeoramiento en los últimos 6 meses. El dolor aumenta con la actividad física de la paciente y no cede con la medicación antiinflamatoria. No existen antecedentes patológicos ni traumáticos de interés. A la exploración física se aprecia una protrusión dorso-medial a nivel de ambos escafoides tarsianos, con un dolor selectivo a la presión. La movilidad de la tibioastragalina es completa y existe una limitación dolorosa de la mediotarsiana. El estudio de la huella plantar en el podoscopio pone de manifiesto la existencia de unos pies planos severos con valgo de retropié.

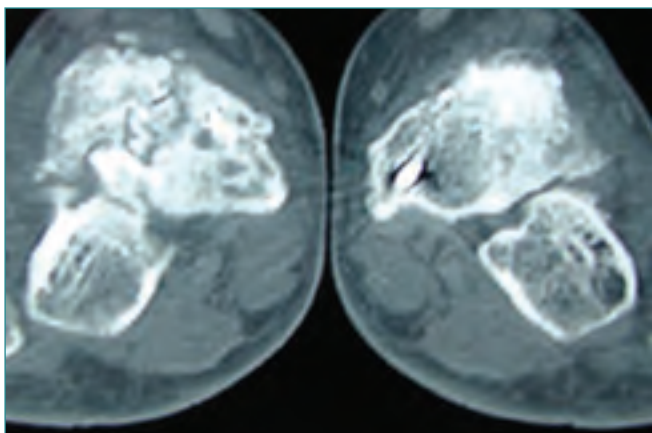


Figura 2. TAC de ambos escafoides tarsianos, donde se ponen de manifiesto necrosis, quistes intraóseos y fragmentación de los mismos.

Figure 2. CT scan of both tarsal navicular bones, evidencing necrosis, intraosseous cysts and fragmentation of the bones.

La radiología simple muestra una deformidad severa de ambos escafoides tarsianos, con aumento de la densidad radiológica, fragmentación dorsal y estrechamiento lateral, con cambios degenerativos a nivel de la articulación astrágalo-escafoidea (Figura 1). La TAC presenta necrosis de ambos escafoides tarsianos con quistes intraóseos y fragmentación ósea a nivel lateral. También se observan cambios degenerativos a nivel de la articulación astrágalo-escafoidea con preservación de la escafocuneana (Figura 2). La RMN revela necrosis avascular de ambos escafoides tarsianos con cambios degenerativos muy marcados en la articulación astrágalo-escafoidea.

Ante la pobre respuesta obtenida con el tratamiento conservador, se decide intervenir a la paciente, primero del pie derecho y un año después del izquierdo. La intervención consistió en la resección del hueso necrótico, aporte de injerto autólogo procedente de cresta ilíaca y artrodesis astrágalo-escafoidea, fijada mediante tornillos canulados (Figura 3).

En el postoperatorio fue inmovilizada con botín de yeso durante 8 semanas, impidiéndosele la carga hasta la sexta semana. Tras la retirada del yeso se indicaron ortesis con soporte de arco interno hasta cumplir los 8 meses desde la fecha de la cirugía. Tras 3 años de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática y sin ningún tipo de limitación en su vida diaria.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Müller-Weiss es una rara entidad que necesita un elevado índice de sospecha clínica y radiológica.

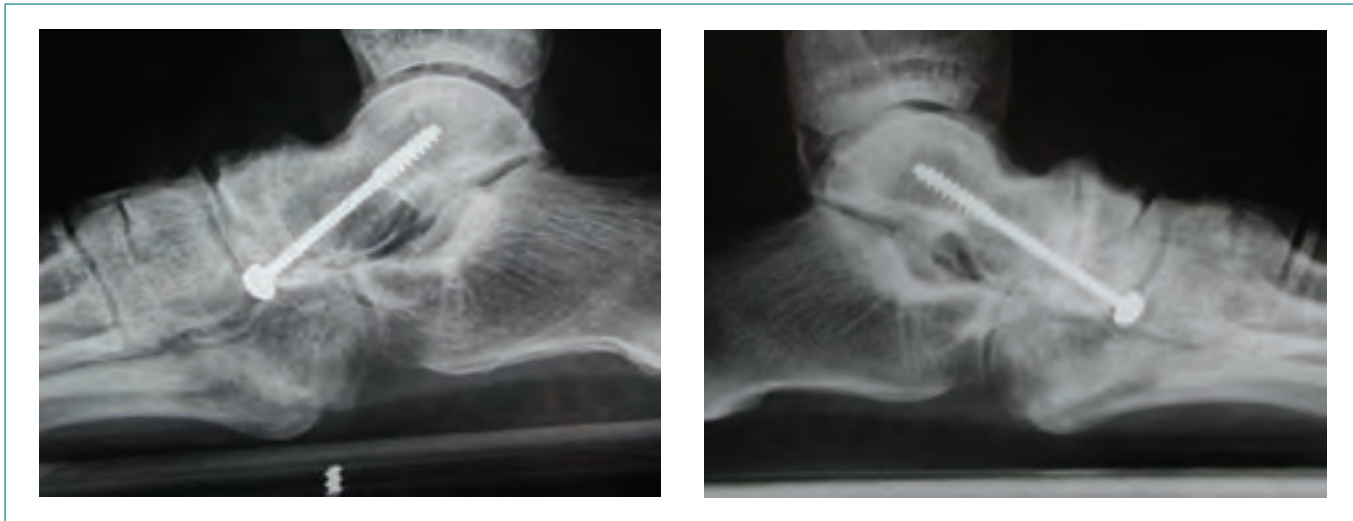


Figura 3, a y b. Radiografía lateral de ambos pies en carga, mostrando la artrodesis astrágalo-escafoidea fijada con tornillos canulados.
Figure 3, a and b. Lateral X-ray (postoperative) of both feet under load, showing the talo-navicular arthrodeses immobilised with cannulated screws.

gica para poder ser diagnosticada precozmente; de esta manera, la aplicación precoz del tratamiento, antes de que ocurra el colapso y acortamiento de la columna interna, proporcionará las mejores condiciones mecánicas para la recuperación⁽¹⁾.

La etiopatogenia de la enfermedad de Müller-Weiss, así como la de la enfermedad de Köhler, es poco conocida y estudiada. Sin embargo, son totalmente diferentes en sus aspectos radiológicos, manifestaciones clínicas y edad del paciente^(1,4). La enfermedad de Köhler es raramente sintomática y usualmente autolimitada, mientras que la de Müller-Weiss se asocia a dolor que va en aumento y discapacidad prolongada⁽⁴⁾. Haller *et al.*⁽⁵⁾ compararon los hallazgos clínicos y radiológicos de un grupo de casos primarios con otro grupo secundario (artritis reumatoide, insuficiencia renal, traumatismos, etc.), no encontrando diferencias diagnósticas entre ambos grupos. Como ocurre en el caso que exponemos, el sexo femenino y la presentación bilateral van favorecen una osteonecrosis primaria o espontánea (enfermedad de Müller-Weiss) y entorpecen una osteonecrosis secundaria (postraumática, etc.), en cuyo caso la afectación sería unilateral⁽⁴⁾.

Aunque desconocemos el proceso etiológico, se han propuesto diversas hipótesis en la literatura, incluyendo un retraso en la osificación asociado a un aumento del peso corporal. Un repetitivo estrés del arco longitudinal medial, en un retropié en valgo, puede ser responsable de esta entidad en pacientes con pies planos^(3,8). Sarrafian⁽⁹⁾ y La Fontaine⁽¹⁰⁾ descubrieron, de forma independiente, la asociación de hiperlaxitud del primer radio con osteone-

crisis-fractura del escafoides. Estudios microangiográficos del escafoides⁽¹¹⁾ demostraron la relativa avascularidad de su tercio central, volviéndose vulnerable a las lesiones de distribución radial.

El cuadro clínico típico incluye: dolor que aumenta con la actividad, dolor a la presión, tumoración dorso-medial, y ausencia de edema importante y de eritema.

Los hallazgos radiológicos del caso que presentamos coinciden con los encontrados en la literatura: protrusión dorso-medial, fragmentación lateral, aumento de densidad ósea y, en casos avanzados, cambios degenerativos a nivel de la mediotarsiana^(1,3,4,12). Dichos hallazgos, asociados al cuadro clínico, son suficientes para el diagnóstico de la enfermedad. La TAC, además de confirmar el diagnóstico, mostrará líneas de fractura, fragmentación, quistes intraóseos, y permitirá evaluar con más detalle el estado de las articulaciones vecinas, lo cual nos ayudará en la decisión terapéutica⁽³⁾. La RMN mostrará una disminución de la intensidad de la señal del escafoides tarsiano en T1, sugestivo de osteonecrosis⁽³⁾. Dicho hallazgo será de ayuda en los casos iniciales, no siendo necesario en los casos evolucionados.

Como otros muchos autores, consideramos que el tratamiento conservador (ortesis plantares, AINE, fisioterapia) es insuficiente, por poco efectivo, en esta entidad^(1,13). El tratamiento quirúrgico, consistente en la resección del hueso necrótico seguido de artrodesis astrágalo-escafoidea, o astrágalo-escafo-cuneana (en caso de afectación de esta última) utilizando injerto autólogo, proporciona excelentes resultados, tal como ocurrió en nuestra experiencia^(1,13).

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Karef E, Nairn D. The Müller-Weiss síndrome: spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular bone. *The Foot* 1999; 9: 153-155.
2. Viladot A, Rochera R, Viladot A Jr. Necrosis of the navicular bone. *Bull Hosp joint Disease* 1987; 47: 285-293.
3. Haller J, Sartoris D J, Resnick D, et al. Spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular in adults: imaging finding. *ARJ* 1988; 151: 355-358.
4. Reade B, Atlas G, Distazio J, Kruljac S. Müller-Weiss syndrome: A uncommon cause of midfoot pain. *The Journal of Foot and Ankle Surgery* 1998; 37 (6): 535-539.
5. Brailsford JF. Osteochondritis of the adult tarsal navicular. *J Bone Joint Surg* 1939; 21A: 111-120.
6. De Fine LE. On bipartite os naviculare pedis. *Acta Radiol* 1941; 22: 377-382.
7. Mau H. Zur Kenntnis des naviculare bipartitum pedis. *Z Orthop* 1960; 93: 404-410.
8. Palamarchuk HJ, Aronson SM. Osteochondrosis of the tarsal navicular in a female high school distance runner. *J Am Podiatr Med Assoc* 1995; 85 (4): 226-229.
9. Sarrafian SK. Funcional characteristics of the foot and plantar aponeurosis under tibiotalar loading. *Foot Ankle* 1987; 8: 4-18.
10. La Fontaine M, Charlier PH, Hardy D, Delince P. Hypermobility of the first ray associated with osteonecrosis-fracture of the tarsal navicular bone. *Acta Orthop Belg* 1989; 55: 565-571.
11. Torg JS, Pavlov H, Cooley LH, et al. Stress fracture of the tarsal navicular. A retrospective review of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg* 1982; 64A: 700-712.
12. Boc SF, Feldman G. Bilateral spontaneous avascular necrosis of the navicular. Case presentation with comparative imaging. *J Am podiatr Med Assoc* 1998; 88 (1): 41-44.
13. Viladot A. Quince lecciones sobre patología del pie. 2.^a edición. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica 2000.