



Síndrome de Muller-Weiss: Puntos clave y hallazgos en pruebas de imagen.

Carmen Martínez Huertas¹, Alberto Hermoso Torres², Sara Sanchez Talavera³, Antonio García Sanchez⁴, Marta Herruzo Rivas⁵, Jose Luis Gonzalez Montane⁶.

Hospital Universitario de Jaén

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer el síndrome de Muller -Weiss
- Describir sus principales hallazgos en pruebas de imagen



Figura 1. Reconstrucción VR de Síndrome de Muller-Weiss avanzado con fragmentación de escafoides

REVISIÓN DEL TEMA

- El **síndrome de Muller-Weiss** también conocido con **enfermedad de Brailsford** es una enfermedad infrecuente que históricamente hace referencia a una osteonecrosis del escafoides tarsiano de inicio espontáneo en la edad adulta, sin embargo su etiopatogenia permanece en discusión.
- Se han usado variedad de términos para describirlo:
 - Escafoides bipartito
 - Listesis del navicular
 - Osteopatía deformante
 - Escafoiditis adulta del tarso.



REVISIÓN DEL TEMA

➤ ETIOPATOGENIA

- Se piensa que se trata de una **entidad multifactorial** asociada a una sobrecarga lateral en un hueso con una osificación subóptima que predispone a la isquemia central, si bien, no se ha observado isquemia en el análisis histológico de todos los casos.

Mecanismos subyacentes propuestos

- Malformaciones congénitas
- Retraso en la osificación del escafoides tarsiano con estrés lateral biomecánico anormal
- Evolución anormal de Enfermedad de Kohler
- Osteocondritis
- Osteoartritis en un hueso escafoideo displásico
- Traumatismos
- Necrosis de origen traumático o biomecánico



Distribución anormal de la fuerza en el pie que afecta a la vascularización y retrasa su osificación (“mecanismo tipo pinza”)

REVISIÓN DEL TEMA

► Cualquier condición que resulte en fuerzas de compresión lateral excesivas llevan a una deformidad y en estadios tardíos a una fragmentación dorsolateral del escafoides. Asociando un desplazamiento lateral de la cabeza del astrágalo que conduce a un varo de la articulación subastragalina (**Figuras 2,3y4**)



Condición progresivamente deformante del escafoides tarsiano

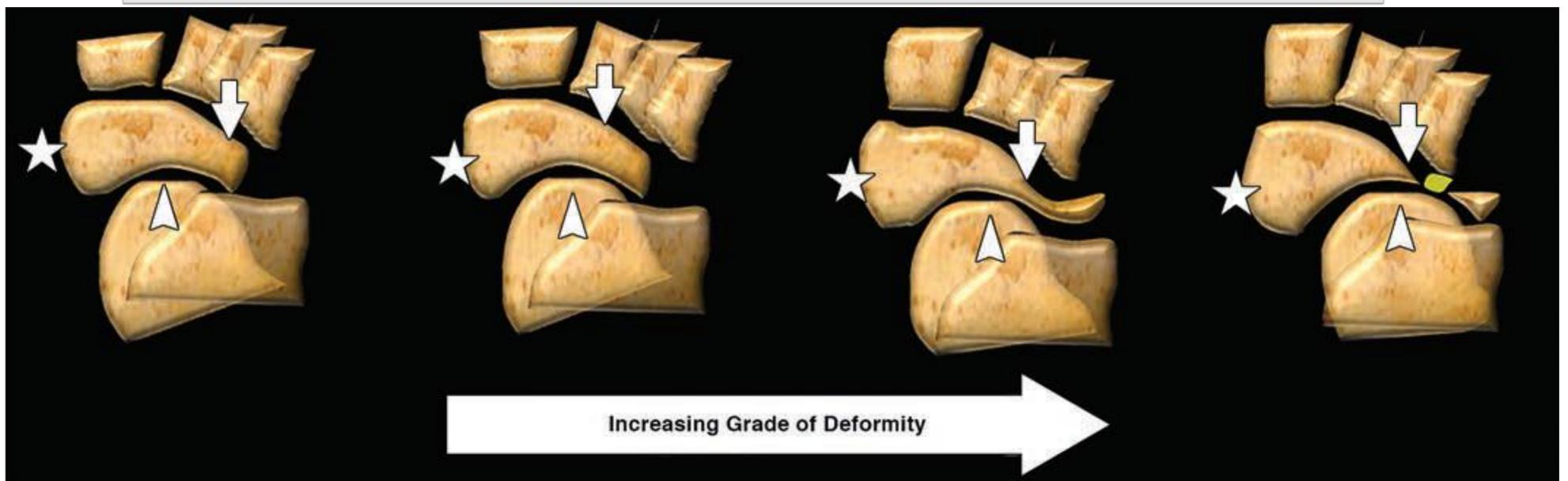


Figura 2. Mohammad Samim, Hicham A. Moukaddam, Edward Smitaman. Imaging of Mueller-Weiss Syndrome: A Review of Clinical Presentations and Imaging Spectrum. AJR.2016; 207:8-18



Figura 3. Deformidad en coma del escafoides y fragmentación dorsolateral (flecha) con desplazamiento lateral de la cabeza del astrágalo y varo del retropie

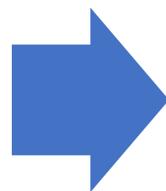


REVISIÓN DEL TEMA

➤ PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Afecta a pacientes adultos, generalmente mujeres en la 5ª década de la vida.
- La **clínica** es inespecífica y variable:
 - La forma de presentación más frecuente es dolor crónico del mediopie localizado en el aspecto dorsomedial del mismo, que empeora con la carga, pudiendo llegar a ser incapacitante
 - Puede ser asintomático
 - Suele ser bilateral
 - Asociado a deformidad progresiva.

Periodo largo de molestias sutiles en mediopie



Dolor progresivo en carga, atraumático e incapacitante + Deformidad progresiva

REVISIÓN DEL TEMA

➤ PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Exploración física:

- Arco plantar alto, medio o bajo según la severidad, con deformidad del retropié en varo.
- Inflamación y debilidad en aspecto dorsomedial del mediopie.
- Disminución de movimiento de la articulación subastragalina.



Figura 4

a. Rx en carga normal. Astrágalo apunta hacia el primer metatarsiano.
b. Rx en carga MW. El astrágalo apunta hacia 2 o 3º metatarsiano

REVISIÓN DEL TEMA

➤ PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Exploración física:

- Arco plantar alto, medio o bajo según la severidad, con deformidad del retropié en varo.
- Inflamación y debilidad en aspecto dorsomedial del mediopie.
- Disminución de movimiento de la articulación subastragalina.



Figura 5. Rx lateral en carga normal. **Línea de Meary tomeno** (blanca):Angulo formado entre el eje longitudinal del astrágalo y primer metatarsiano. El escafoides presenta orientación oblicua a la misma.



REVISIÓN DEL TEMA

➤ **DIANGNÓSTICO**

📄 Imprescindible la **radiografía en carga de ambos pies y tobillos:**

- Desviación del astrágalo hacia 2º o 3º metatarsiano
- Deformidad del escafoides en coma, indicativa de compresión medial (**figura 6**)

➤ En casos avanzados:

- Fragmentación y protrusión del escafoides (**figura 7 y 8**)
- Contacto del astrágalo y las cuñas e incluso pseudoartrosis lateral (**figura 9**)
- Cambios artrósicos perinaviculares progresivos (**figura 10**)
- Varo del retropié
- En antepié:
 - Hipertrofia del 2ºMTT +/- atrofia de otros MTT
 - Neoarticulación entre 1º y 2º MTT

* Durante los estadios precoces de enfermedad la radiografía puede ser normal o mostrar mínimos cambios.

- Las anomalías precoces y fragmentación ósea pueden pasar desapercibidas en Rx delineándose mejor en TC.
- En RM el edema de médula ósea que puede ser más difuso en T1 y más lateral en T2 puede ser el único hallazgo visible inicialmente.



REVISIÓN DEL TEMA

➤ DIAGNÓSTICO



Figura 6. Deformidad “en coma del escafoides” y contacto del astrágalo y las cuñas con varo del retropie



Figura 7. Acortamiento del eje ap del escafoides con fragmentación y angulación plantar de la línea de Meary

REVISIÓN DEL TEMA

➤ DIAGNÓSTICO

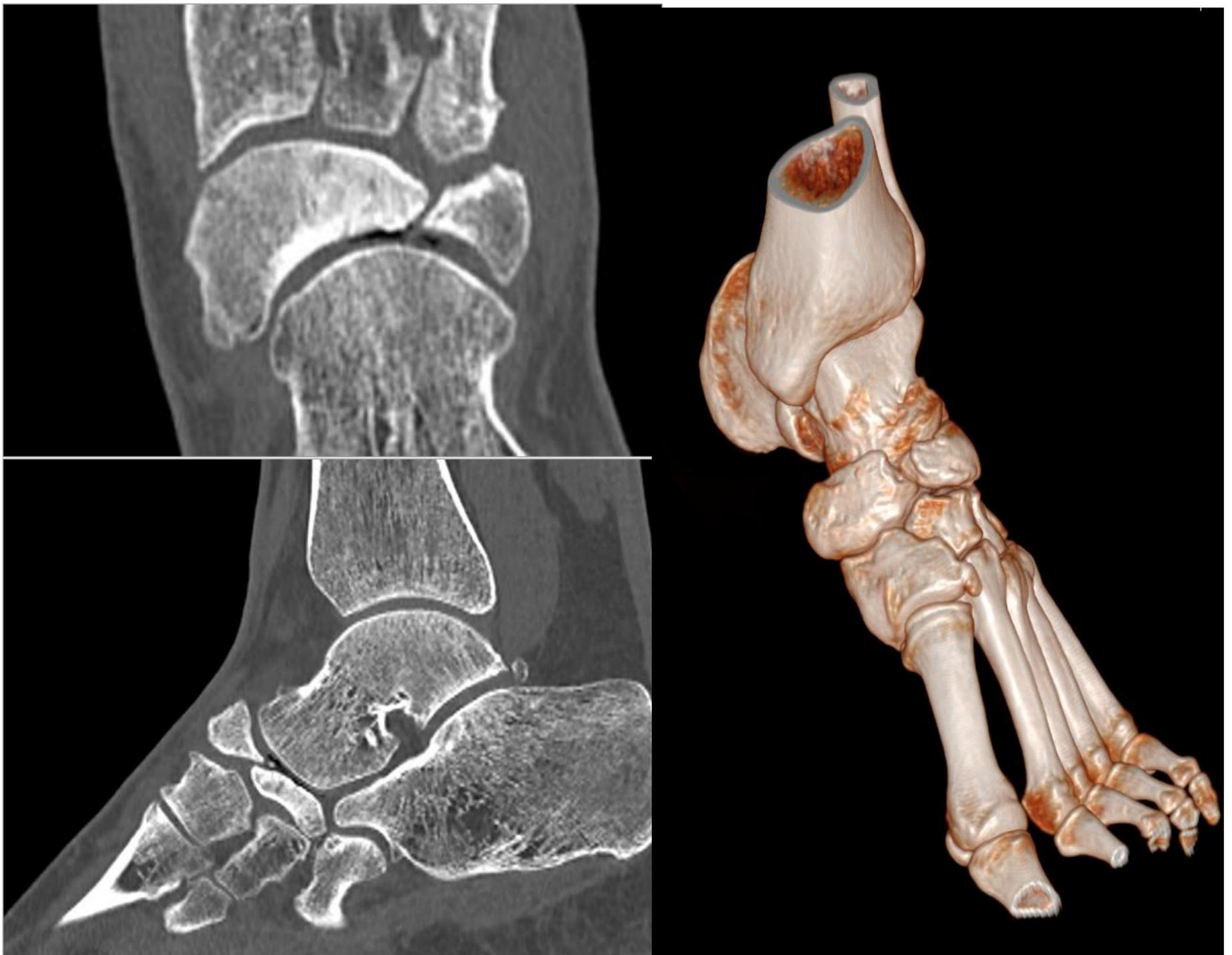


Figura 8. TC con reconstrucción VR: Deformidad y fragmentación del escafoides con varo del retropie.

REVISIÓN DEL TEMA

➤ DIAGNÓSTICO



Figura 9.

- **Rx en carga:** Deformidad en coma del escafoides, orientación del astrágalo al 2ºMTT y varo del retropie
- **Rm:** Deformidad y fragmentación del escafoides y contacto del astrágalo con la 3º cuña y edema difuso de escafoides, astrágalo y 3º cuña.



REVISIÓN DEL TEMA

➤ **DIAGNÓSTICO:**

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

RX ANTEROPOSTERIOR EN CARGA

▪ **Retropie:**

- Divergencia astrágalo-calcánea
- Cabeza del astrágalo más corta que proceso anterior del calcáneo
- Cabeza del astrágalo ensanchada debido a rotación

▪ **Mediopie:**

- Deformidad en coma del escafoides
- Compresión lateral del escafoides con hiperdensidad
- Dificultad para distinguir escafoides lateral del cuboides
- Contacto entre cabeza del astrágalo y cuña lateral
- Acortamiento de la columna medial
- Subluxación del cuboides

▪ **Antepie:**

- Paralelismo de los metatarsianos con atrofia variable de 1º, 3º, 4º, o 5º.
- Rotación de la 2º articulación tarso-metatarsiana
- Acortamiento del 1º metatarsiano
- Hipertrofia de la cortical del 2º metatarsiano

REVISIÓN DEL TEMA

➤ DIANGNÓSTICO:

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

RX LATERAL EN CARGA

▪ Retropie:

- Seno del tarso más abierto por supinación posterior del pie
- Disminución del ángulo de divergencia astrágalo-calcáneo

▪ Mediopie (Figura 10):

- Acortamiento anteroposterior del escafoides
- . Cambios en la línea de Meary según estadio
- División y extrusión del escafoides
- Cambios artrósicos en dorso del mediopie



Figura 10. Muller-Weiss avanzado con acortamiento ap del escafoides, fragmentación del mismo y cambios artrósicos perinaviculares

REVISIÓN DEL TEMA

➤ CLASIFICACIÓN

- Propuesta en 2004 por Maceira y Rochera basada en la compresión/fragmentación del escafoides y línea de Meary en Rx lateral, 5 estadios.

1	<ul style="list-style-type: none"> • Normal o mínimos cambios en Rx/TC • Sutil varo subtalar. • Edema óseo en RM
2	<ul style="list-style-type: none"> • Varo subtalar y angulación dorsal de la línea de Meary • Subluxación lateral de la cabeza del astrágalo
3	<ul style="list-style-type: none"> • Varo subastragalino • Acortamiento del arco medio • Línea de Meary neutra
4	<ul style="list-style-type: none"> • Varo subastragalino • Angulación plantar de la línea de Meary's . • Pie plano paradójico con equino calcáneo
5	<ul style="list-style-type: none"> • Formación de neoarticulación astrágalo-cuneiforme • Extrusión completa del astrágalo.

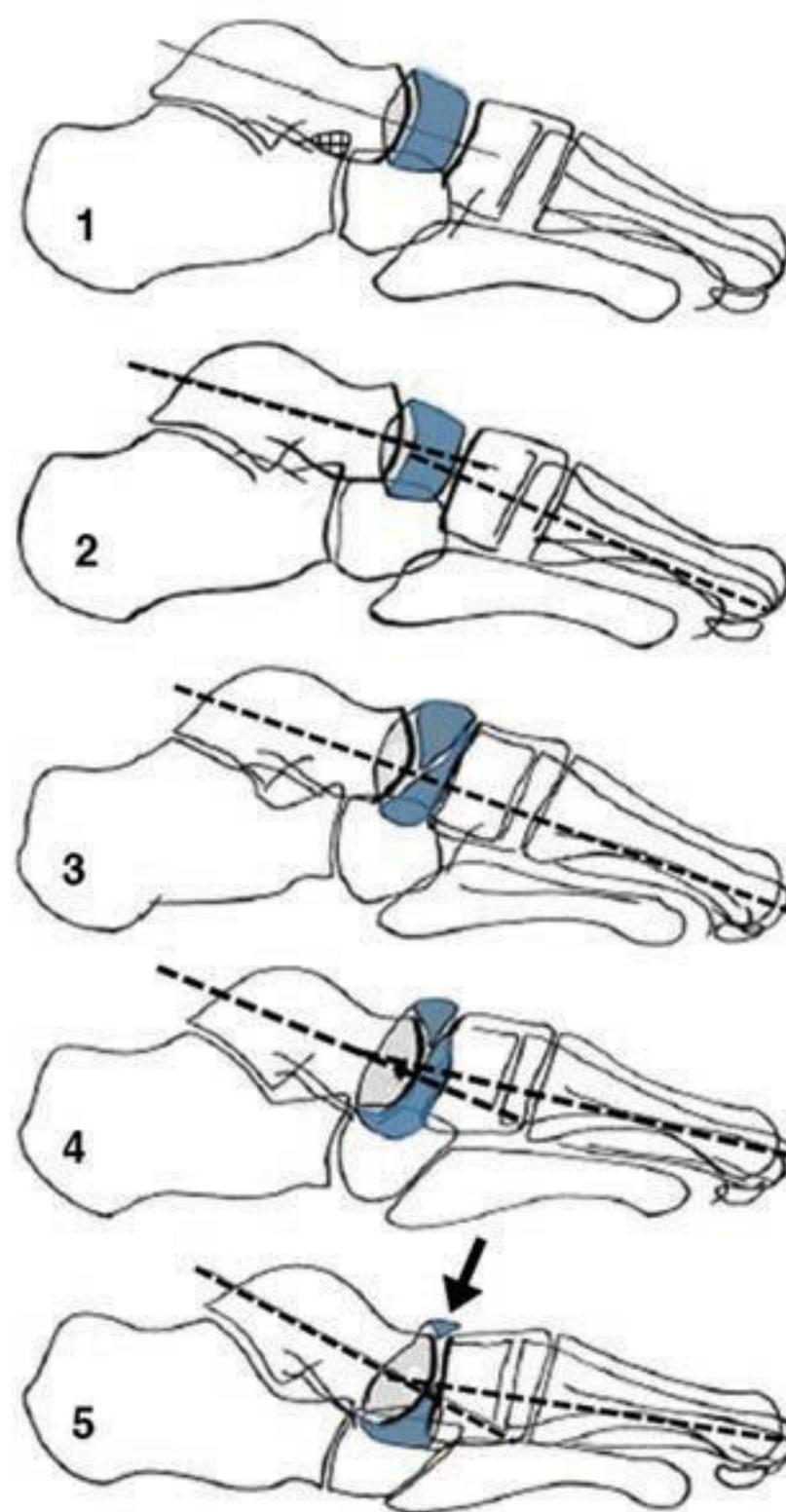


Figura 11. Mohammad Samim, Hicham A. Moukaddam, Edward Smitaman. Imaging of Mueller-Weiss Syndrome: A Review of Clinical Presentations and Imaging Spectrum. AJR.2016; 207(:8-18



REVISIÓN DEL TEMA

1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- 1. Enfermedad de Kohler:** osteocondrosis espontánea unilateral, que ocurre en niños (entre 3 y 7 años) de curso benigno y autolimitado.
 1. Hallazgo más frecuente. Aplanamiento del hueso navicular con esclerosis central e irregular
 2. - Menos frecuente: Hallazgo inicial de navicular esclerótico de morfología normal, seguido de resorción del núcleo de osificación y posible reconstitución de múltiples centros.
- 2. Osteonecrosis secundaria a procesos subyacentes** (Artritis Reumatoide, Lupus, fallo renal, etc)
- 3. Osteomielitis y fracturas traumáticas**
- 4. Fractura del estrés del escafoides:**
 - Suelen ser incompletas y afectar al aspecto dorsal del cuerpo del escafoides aunque pueden ser fracturas completas que afecten a la superficie plantar del cuerpo del escafoides.
- 5. Pie neuropático**

REVISIÓN DEL TEMA

➤ TRATAMIENTO

Tratamiento inicial **conservador**:

- Antiinflamatorios y plantillas de descarga
- Suele ser efectivo en la mayoría de los casos en estadios tempranos sin colapso óseo

- En casos más avanzados con síntomas severos y sin respuesta a 6 meses de tratamiento conservador el manejo es **quirúrgico** para evitar una artrosis avanzada del mediopie incapacitante.

- No existe un tratamiento quirúrgico universalmente aceptado. La intervención básica consiste en una artrodesis de la articulación sintomática para paliar el dolor y restaurar el eje de Meary.
- Las opciones incluyen descompresión, fijación interna del escafoides y triple fusión astrágalo-escafoidea o astrágalo-escafoidea-cuneiforme y escisión del escafoides con reconstrucción de la columna medial.



CONCLUSIONES

- El síndrome de Muller-Weiss constituye una entidad infrecuente de dolor crónico del mediopie que suele ser infradiagnosticado
- Es fundamental reconocer las manifestaciones radiológicas de manera precoz para llevar a cabo un manejo correcto.
- Una radiografía en carga del pie que muestre la deformidad característica “en forma de coma” del escafoide y fragmentación del mismo se considera diagnóstica de Muller-Weiss.
- El tratamiento depende de la severidad del cuadro, siendo conservador en estadios precoces y quirúrgico en pacientes con colapso del escafoide o artrosis avanzada.



REFERENCIAS

1. Kimia Khalatbari Kani, Hyojeong Mulcahy, Felix S. Chew. Case 228: Mueller-Weiss Disease. Radiology. 2016;279(1):317-321
2. Mohammad Samim, Hicham A. Moukaddam, Edward Smitaman. Imaging of Mueller-Weiss Syndrome: A Review of Clinical Presentations and Imaging Spectrum. AJR.2016; 207:8-18.
3. Shady Hermena , Monica Francis. Clinical Presentation, Imaging Features, and Management of Müller–Weiss Disease. Cureus.2021;13(10):1-5
4. Antonio Volpe, Luca Monestier, Teresa Malara, Giacomo Riva, Giuseppe La Barbera, Michele Francesco Surace. World J Orthop. 2020; 11(11): 507-515
5. Gutiérrez Pantoja, A, Martel Villagran, J, Bueno Horcajadas, A, Méndez Alonso, M. A, López Masa, C, & Calvo Corbella, C. (2018). ¿Cómo reconocer la Enfermedad de Müller-Weiss?. Seram. Recuperado a partir de <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/1638>