

ENFERMEDAD DE MÜLLER-WEISS

Dres. M. Núñez-Samper¹, E. Maceira Suárez², P. Fernández de Retama³

¹Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Clínica Virgen del Mar. Madrid.

²Unidad de Cirugía del Pie y Tobillo. Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Quirón. Madrid. ³Coordinador Unidad de Pie y Tobillo. Consultor de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico. Barcelona

La enfermedad de Müller-Weiss es consecuencia de una displasia ósea del escafoides tarsiano producida en la infancia, durante la época de crecimiento y conformación del pie, originada por una mala nutrición o por circunstancias mecánicas de sobrecarga del escafoides que impiden su maduración normal.

Es una enfermedad fundamentalmente desarrollada en Europa, siendo escasos los casos recogidos en la literatura estadounidense.

En la edad adulta se caracteriza por dolor en el mediopié y actitud en varo del talón, producido por un colapso del extremo lateral del escafoides, llegando incluso a fragmentarse y extruirse parte de su estructura.

Este proceso evoluciona en 5 estadios, caracterizados cada uno de ellos por una imagen radiográfica distinta, alteración del eje longitudinal del arco interno y una varización del talón característica (pie plano varo paradójico).

En el apartado de tratamiento, se analizan diferentes procedimientos quirúrgicos, inclinándose los autores fundamentalmente por la artrodesis talonavicular o talo-navicular-cuneiforme, según qué estadio, bien con injerto óseo autólogo u homólogo con osteosíntesis estable.

Se exponen también las controversias que todavía se plantean sobre la etiología de esta lesión, ampliamente estudiada por autores españoles como acreditan las publicaciones y trabajos realizados al respecto.

PALABRAS CLAVE: Escafoides tarsiano. Enfermedad de Müller-Weiss.

MÜLLER-WEISS' DISEASE: Müller-Weiss' disease is a consequence of a bone dysplasia of the tarsal scaphoid (os naviculare pedis) occurring in infancy, during the period of foot growth and conformation, and may be due to malnutrition or to mechanical conditions of os naviculare overload preventing its normal development. This condition seems to occur fundamentally in Europe, there being but few cases reported in the American literature.

When manifesting in adult age, the disease is characterised by pain in the midfoot and a varus attitude of the heel because of collapse of the lateral extremity of the os naviculare, which may even suffer fragmentation and extrusion of a part of its structure. The condition progresses through five stages, each of them characterised by a different and distinct roentgenological image, alteration of the longitudinal axis of the internal arch of the foot and a characteristic varisation of the heel (paradoxal pes planus varus).

In considering therapy, a number of surgical procedures are analysed; the authors express their preference for talo-navicular or talo-navicular-cuneiform arthrodesis depending on the stage, with either autologous or homologous bone grafting, for a stable arthrodesis.

The authors further examine the still extant controversies regarding the disease's aetiology, which has been extensively studied by Spanish authors as demonstrated by their many publications and studies.

KEY WORDS: Tarsal scaphoid bone, os naviculare pedis, Müller-Weiss' disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Müller-Weiss no es una osteonecrosis del navicular en el adulto, como habitualmente se piensa, sino la consecuencia de una displasia del hueso que se produce en la infancia y se sufre en la edad adulta.

Al finalizar el primer cuarto del siglo XX, el cirujano Walther Müller⁽¹⁾ y el radiólogo Konrad Weiss⁽²⁾ describieron una

enfermedad caracterizada por alteraciones morfológicas peculiares del escafoides tarsiano en el adulto, entre las que destacaba la compresión, eventual fragmentación y aumento de la densidad del hueso en la radiografía. Desde entonces, se conoce esa lesión como enfermedad de Müller-Weiss (EMW), aunque Schmidt antes que ellos había descrito un caso similar en un paciente afectado de fracaso pluriglandular. Weiss era discípulo de Kiemböck, quien unos años antes acababa de describir la necrosis del semilunar⁽³⁾. Curiosamente, la mayoría de los radiólogos que escribieron sobre la EMW consideraban que se trataba de una necrosis, mientras que entre los cirujanos algunos pensaban en un proceso distinto^(4,5), como el mismo Müller, que veía en ella la secuela de alguna alteración infantil⁽⁶⁾.

Correspondencia:

M. Núñez-Samper
Clínica Virgen del Mar
c/ Honduras, 14 (28016 Madrid)
e-mail: m.nusamp@terra.es

Las alteraciones radiológicas del navicular afecto de EMW son tan llamativas que absorben toda la capacidad de observación inicial del médico que se enfrenta a ellas. Esto hace que no reparemos en otras anomalías, menos aparentes pero importantes, que acompañan a la displasia, del navicular⁽⁷⁾: el paralelismo de los metas entre sí, la exorrotación de las interlíneas cúneo-metatarsianas, la hipertrofia de M2, los estigmas de varización y exorrotación subtalar, disminución de la divergencia astrágalo-calcánea, proyección ortogonal de la subastragalina y el *sinus tarsi*, entre otros⁽⁴⁾.

Por otra parte, como en la mayoría de los casos, y desde luego en los más dolorosos, aparecen cambios artrósicos perinaviculares, por lo que es frecuente que el cuadro sea diagnosticado de inicio como artrosis astrágalo-escafoidea o escafoideo-cuneana.

Hay algunos detalles mecánicos que hacen de esta enfermedad un reto para el cirujano ortopédico, quien debe conocerlos para racionalizar su tratamiento y distinguirlo del de la artrosis idiopática, la osteonecrosis verdadera (rara), las artropatías neuropáticas, enfermedades metabólicas (gota), enfermedades inflamatorias y algunas secuelas postraumáticas. La clave está en que una constante de la EMW es la varización de la articulación subastragalina.

FISIOPATOLOGÍA

La compresión que sufre el navicular en sentido anteroposterior no está centrada con el hueso, sino que es mayor en su zona lateral. Es como un fracaso del *acetabulum pedis*, una protrusión acetabular lateral, que a su vez obliga a su “verdugo”, la cabeza del astrágalo, a ocupar una posición de lateralización con respecto a la ideal, en la que queda encarcelada en mayor o menor medida.

La lateralización de la cabeza del astrágalo se asocia necesariamente a una varización subtalar; las dos columnas del pie quedan bloqueadas una sobre la otra, convirtiéndolo en una estructura rígida, con la consiguiente pérdida de amortiguación en los segmentos superiores. La rodilla sufrirá a medio y largo plazo las consecuencias de esa pérdida de amortiguación distal. El varo subtalar, por acusado o leve que sea, es una constante, por lo que pensamos que es un requisito indispensable para el diagnóstico de la EMW^(8,9).

EPIDEMIOLOGÍA. MORFOLOGÍA VERSUS BIOGRAFÍA

En una serie de pacientes estudiados, Maceira pudo observar que el 85% de ellos eran procedentes en su mayor parte de áreas rurales de Extremadura, Andalucía interior y Castilla-La Mancha. Los pacientes con EMW eran en su mayoría amas de casa (73% mujeres) y trabajadores manuales. Otro dato llamativo por su coincidencia fue el número de paciente nacidos en 1932. Al representar gráficamente las fechas de nacimiento de los pacientes, se comprobó un gran pico de incidencia en torno a 1932, de inicio relativamente brusco y cese suave, para presentar un segundo pico, menor, en torno

a 1948. Esas fechas precedieron en unos pocos años a nuestra Guerra Civil y a los movimientos migratorios masivos.

Durante su infancia, cuando se suponía que sus escafoides tenían que osificar, fueron sometidos a entornos ambientales difíciles. Varios autores ya habían señalado esa cualidad “epidémica”. Müller⁽⁶⁾ se sorprendió al atender a un segundo paciente al año siguiente del primero (ambos, nacidos poco antes de la Primera Guerra). Brailsford⁽³⁾ estudió veinte y afirmó que la enfermedad probablemente era frecuente pero no se reconocía. Erik de Fine Licht⁽⁵⁾ estudió cuatro en 5 años, y revisó otros diez que habían sido descritos por otros autores en países centroeuropeos. Lo infrecuente de la EMW en Estados Unidos puede explicarse por la ausencia de hostilidad ambiental sobre la población que se vivió en Europa. Eso, indudablemente, contribuye a que sea poco conocida. Es probable que no sea, o haya sido, tan rara en nuestro medio, cuando, de entre ochenta naviculares secos procedentes de la colección del Departamento de Anatomía y Embriología I de la Universidad Complutense de Madrid, uno presentaba las características morfológicas de la EMW (Figura 1).

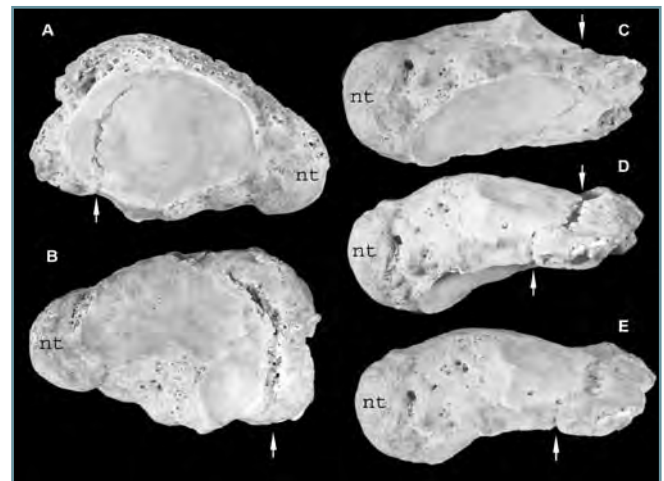


Figura 1*. Escafoides tarsiano seco no documentado (procedente de la colección del Departamento de Anatomía Humana y Embriología I de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid). La pieza muestra una compresión marcada de su porción externa, con una solución de continuidad incompleta en el plano sagital (flechas), que tiende a separar un gran fragmento medial-plantar y uno menor lateral-dorsal. Vistas: posterior (A), anterior (B), plantar oblicua posterior (C), plantar (D), plantar oblicua anterior (E).

Figure 1*. Undocumented dry os naviculare pedis (from the collection of the Human Anatomy and Embriology Department, School of Medicine, “Complutense” University of Madrid, Spain). The specimen evidences a marked compression on its external aspect with incomplete discontinuity in the sagittal plane (arrows) tending to separate a larger medial-plantar and a smaller lateral-dorsal fragment. View: (A) posterior, (B) anterior, (C) posterior oblique plantar, (D) plantar, (E) anterior oblique plantar.

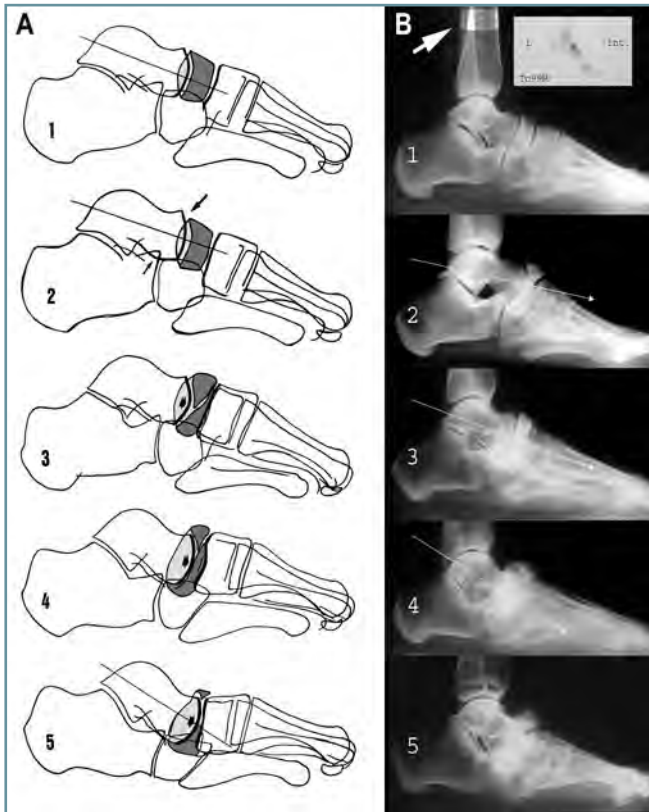


Figura 2. Representación esquemática (A) y reproducción radiográfica lateral en carga (B) de distintos casos de grado de desestructuración creciente en cinco estadios. La progresión se produce, probablemente, en la infancia, mientras el escafoide es condral. No hay necesariamente correlación clínica; un estadio 1 puede ser sorprendentemente más doloroso que un estadio 5. El E.1 presenta mínimas alteraciones radiológicas (nótese las líneas de Harris). En el E.5 hay una articulación astrágalo-cuneana. Los estadios 2, 3 y 4 corresponden a morfotipos cavo, normal y plano en función de la alineación de Meary y Tomeno. La cabeza del astrágalo está sobre la apófisis anterior del calcáneo, no al lado; la subastragalina tiende a proyectarse ortogonalmente: siempre hay varización subtalar. Se produce así el paradójico pie plano varo.

Figure 2. Schematic representation (A) and lateral radiographic "under load" reproduction (B) of a number of cases with increasing degrees of destructuration in five stages. Progression occurs probably during infancy, while the *os naviculare* is still a chondral one. There is not necessarily a clinical-anatomical correlation: a stage-1 case may be surprisingly more painful than a stage-5 one. Stage 1 evidences minimal roentgenological changes (observe the Harris' lines). In stage 5 there is a talo-cuneiform articulation. Stages 2, 3 and 4 correspond to the *cavus*, *normal* and *planus* morphotypes according to the Meary and Tomeno alineation. The head of the talus lies over, and not besides, the anterior apophysis of the calcaneus; the subtalar one tends to adopt an orthogonal projection. Subtalar varisation is always present, generating the paradoxical *pes planus varus*.

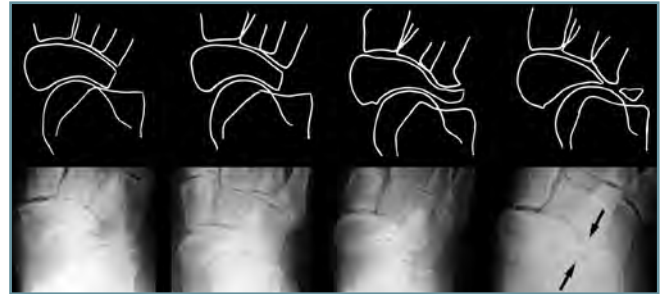


Figura 3. Ejemplos radiológicos y esquemas dorsoplantares de compresión creciente, siempre en la mitad externa del hueso, desde la afectación apenas perceptible a la extrusión completa del escafoides con "articulación astrágalo-cuneana". La cabeza del astrágalo está lateralizada, montada en mayor o menor medida sobre la apófisis anterior del calcáneo. En algunos casos se aprecia un signo del cuboides positivo (subluxado medialmente) como el descrito para el pie zambo por Viladot. La morfología de la interlínea de Chopart (tanto en esta proyección como en la lateral) refleja la varización subastragalina.

Figure 3. Roentgenological examples and dorsoplantar schemata of increasing compression, always involving the external half of the bone, ranging from an almost imperceptible involvement to the complete extrusion of the *os naviculare* with "talo-cuneiform articulation". The head of the talus is lateralised and to a lesser or greater extent overrides the anterior apophysis of the calcaneus. In some cases there is a positive "cuboid sign" (medial subluxation) as described by R. Viladot in *pes varus*. The morphology of the articular line of Chopart (both in this projection and in the lateral one) reflects the subtalar varisation.

Diversos estudios han demostrado que el estrés ambiental-nutricional durante la infancia produce un retraso en la osificación y en la dentición (hipoplasia del esmalte, tercera dentición). Para estimar la posible exposición de una población antigua a estrés ambiental, los antropólogos usan parámetros como las líneas de Harris⁽¹⁰⁾, las *cribra orbitalia* (porosidades que comunican el techo de la órbita con el suelo de la fosa anterior) y la hipoplasia del esmalte. La presencia de líneas de Harris y la pérdida de piezas dentarias son fenómenos frecuentes en los pacientes de presentación "epidémica", pero no en los actuales esporádicos.

Los huesos largos podrán alcanzar una longitud final parecida a la genéticamente predeterminada, pero un *Anlage* condral que se hubiera deformado mientras era demasiado blando para resistir las fuerzas que soportaba dará lugar a un hueso deformado cuando la osificación se produzca.

ESTADIOS EVOLUTIVOS

El estudio iconográfico (radiografías simples, TAC, reconstrucciones 3D a partir de las TAC disponibles) permitió encontrar un patrón de deformidad del hueso (Figura 2)

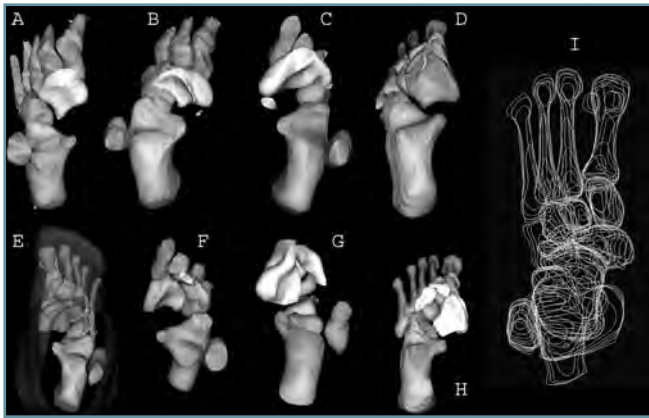


Figura 4. Ejemplos de reconstrucciones 3D (aplicación Surfdriver) a partir de TAC analógicos. Los escafoides aparecen exprimidos por la cabeza de un astrágalo que apunta hacia fuera. Puede aparecer fragmentación real, más o menos en el plano sagital, separando un fragmento mayor medial y otro menor (o inexistente) lateral dorsal. La representación muestra una cabeza astragalina apuntando hacia fuera y escafoides fragmentado a nivel de la tercera cuña (otras veces es a las cuñas 2 y 3). M1 ligeramente corto.

Figure 4. Examples of 3D reconstructions (Surfdriver software) based on analogic CT scans. The ossi naviculares appear to be "squeezed out" by the outwards-pointing head of the talus. Actual fragmentation may occur, more or less in the sagittal plane, separating a larger medial fragment and a smaller (or absent) lateral dorsal one. The representation shows an outwards-pointing talus head and the os naviculare fragmented at the level of the 3rd cuneiform bone (sometimes at the level of the 2nd-3rd cuneiform bones). M1 is slightly shortened.

que puede correlacionarse con grados de fracaso estructural, desde la compresión más leve, casi inapreciable (estadio 1) a la extrusión medial del hueso, permitiendo que las cuñas laterales y la cabeza del astrágalo se articulen entre sí (estadio 5). Entre esos extremos existen compresiones evidentes del escafoides con arcos longitudinales; cavo (E.2), normal (E.3) o plano (E.4), dependiendo de cuánto haya cedido la clave de la bóveda. Cuando aparece una fragmentación completa, ésta siempre se centra en algún punto de la porción externa del hueso. Distalmente a la zona comprimida siempre están las dos cuñas laterales. La fatiga ósea se manifiesta entre la lateralizada cabeza del astrágalo y las cuñas (Figura 3). En el caso de la EMW, para entender cómo puede convertirse un escafoides normal en uno que muestre su displasia característica hay que pensar en una miga de pan que amasemos entre el índice y el pulgar subiendo éste sobre aquél: compresión y cizallamiento sobre la porción externa.

Maceira no ha encontrado un solo caso de EMW en que el primer metatarsiano fuera más largo que el primero: la fórmula más frecuente es index minus, a veces muy acusado, aunque también puede ser index plus-minus.

Los primeros radios extremadamente cortos son incapaces de participar en la asunción de carga compresiva axial durante el tercer *rocker*, a pesar de la flexión plantar que pudiera proporcionar el peroneus longus. Pero esto ¿es causa o es consecuencia de la EMW? Creemos que la respuesta a esa pregunta puede ser cualquiera de las dos en distintos casos.

En algunos pies, el primer metatarsiano muestra una longitud normal, pero la intrarrotación del fragmento principal del escafoides, que siempre es el medial, produce un acortamiento relativo de M1 (index minus secundario a la EMW).

Sin embargo, otras veces el primer metatarsiano es verdaderamente corto. El index minus aquí no sería secundario a la enfermedad, sino que puede ser su causa. Durante el tercer *rocker*, o periodo propulsivo de la fase de apoyo del ciclo de la marcha, cuando el pie está verticalizado sobre el suelo, las solicitaciones compresivas axiales son máximas a lo largo del pie astragalino. Si el primer radio es incapaz de asumir su parte de compresión axial, el segundo y el tercero, que se proyectan sobre la mitad externa del escafoides, concentrarán las solicitaciones en esa parte del mismo. Supongamos ahora que esto ocurre mientras el navicular es inmaduro, cartilaginoso. Cuando osifique, lo hará sobre un molde displásico. Uno de los infrecuentes casos unilaterales que observó se produjo en una niña que había sufrido una fractura-epifisiolisis de la base de M1 con epifisiodesis. Desarrolló una EMW en el pie lesionado, pero no en el otro.

Una lateralización primaria de la cabeza del astrágalo, como sucede en un pie zambo, podría repartir inadecuadamente las solicitaciones compresivas sobre el escafoides. Si esa cabeza comprime el lado externo del escafoides durante el desarrollo, podría ocurrir que se produjera un sobrecrecimiento de la porción no comprimida del navicular, análogamente a lo que ocurre en el cartílago epifisario de los huesos largos sometidos a una compresión mantenida (Figura 4).

ETIOPATOGENIA

Primera situación: navicular deformable

Un navicular que, pasados los dos años de edad en una niña o los tres en un niño, no ha empezado a osificar, si se prolonga en el tiempo esa situación, la clave de la bóveda tendrá que vérselas con un aumento en las solicitaciones a que va a ser sometida (debido a la carga ponderal y la actividad física crecientes); y si no osifica terminará por ceder, deformándose e incluso fragmentándose. Para cuando el niño osifique su navicular, lo hará sobre un molde previamente deformado. Al igual que ocurre con otras compresiones condrales (como la enfermedad de Perthes), la fase deformante no tiene por qué ser dolorosa, dada la ausencia de fibras nerviosas en el interior del cartílago.

Segunda situación: distribución anormal de la carga en el navicular

Tiene que haber algo más que haga que la displasia del escafoides se ajuste a un patrón arquitectural constante. Se ha postulado que el retraso en la osificación del navicular puede participar en la enfermedad de Köhler I; algo más tiene que ocurrir para que se produzca la EMW, con un pronóstico nada banal. En todos los casos estudiados de EMW, la compresión antero-posterior del escafoides se produjo en su mitad externa. El remanente medial es normal o incluso aparece ensanchado, sugiriendo entonces un escape de esa parte del *Anlage* a las fuerzas compresivas durante el desarrollo.

El varo subtalar primario, por tanto, puede ser causa de displasia navicular actuando en sentido próximo-distal sobre un escafoides inmaduro. Su acción perniciosa se produce tanto durante el segundo como durante el tercer *rocker* del ciclo de la marcha.

Actuando de distal a proximal, la brevedad relativa del primer metatarsiano con respecto al segundo puede incrementar las sollicitaciones compresivas axiales a lo largo de los radios segundo y tercero, durante el tercer *rocker* del ciclo.

De forma retrógrada, las cuñas 2 y 3 comprimen la mitad externa del navicular cartilaginoso, mientras que la porción medial crece normalmente, produciéndose así las dos condiciones necesarias para que se desarrolle un Müller-Weiss: retraso en la osificación del escafoides y transferencia lateral de la carga.

Los pacientes con Müller-Weiss asociado a un déficit generalizado de la osificación, probablemente muestren también alteraciones derivadas del retraso en la dentición (hipoplasia del esmalte dentario, pérdida precoz de piezas dentarias, aparición de tercera dentición), mientras que los debidos a alteraciones locales de la osificación del escafoides en concreto no lo harán.

Por último, hay que señalar otro origen mecánicamente igual, pero biológicamente distinto, en la producción de algunos casos, que pueden ser particularmente importantes en nuestros días. Se han descrito en la literatura anglosajona algunos casos aislados, en deportistas de alto nivel. Entre nuestros pacientes actuales hemos observado que durante su infancia han practicado algún deporte de forma enérgica. La edad en el diagnóstico se ha retrasado a la segunda y tercera décadas, en lugar de la cuarta o quinta. El aumento de las sollicitaciones por ejercicio físico excesivo, junto con la presencia de alteraciones mecánicas menores (como la protrusión relativa de M2 y M3, o las formas leves de varo subtalar) puede facilitar la deformación del *Anlage* aunque su alteración biológica (retraso en la osificación) fuera menor.

TRATAMIENTO

El tratamiento inicial de los pacientes con enfermedad de Müller-Weiss se realiza con soportes semirrígidos



Figura 5. EMW (E.2) tratada mediante artrodesis talonavicular e injerto óseo autólogo. La estabilización se ha logrado mediante una grapa y un tornillo de osteosíntesis. Control a los 2 años del posoperatorio.

Figure 5. Müller-Weiss' disease (MWD), S.2. Management with talo-navicular arthrodesis and autologous bone graft. Stabilisation was achieved with a staple and an osteosynthesis screw. Control two years post-surgery.

intentando redistribuir las cargas y mejorando el varo del talón⁽¹¹⁾. En las fases avanzadas de la enfermedad existe habitualmente una rigidez importante, por lo que no es aconsejable intentar corregir la posición de apoyo. También se ha de aconsejar en el tratamiento inicial el control del peso, evitar sobrecargas y la utilización de calzado adecuado. No existen series clínicas sobre la efectividad del tratamiento conservador, siendo inefectivo en un 20% de pacientes. Cuando éste no es efectivo, puede plantearse el tratamiento quirúrgico.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La finalidad del tratamiento es triple:

1. Suprimir el dolor.
2. Restablecer la integridad de la columna medial.
3. Corregir la desviación del talón.

Varios procedimientos han sido propuestos para lograr estos objetivos⁽¹²⁻¹⁵⁾. No obstante, ninguna técnica es considerada ideal debido a que los trabajos publicados no aportan grandes resultados. Además, la baja incidencia con la que se operan estos pacientes tampoco permite obtener series homogéneas para sacar conclusiones definitivas. Las publicaciones que existen se limitan a experiencias personales.



Figura 6. EMW (E.2). Arthrodesis talonavicular mediante aloinjerto óseo criopreservado y grapas a compresión. Imágenes intraoperatorias, resección de las superficies articulares e injerto. Control radiográfico a los 6 meses.

Figure 6. MWD, S.2. Talo-navicular arthrodesis with cryopreserved allogeneic bone graft implant and compression staples. Intraoperative images, resection of the articular surfaces and implantation. Roentgenologic control after six months.

Las opciones para el tratamiento quirúrgico son:

1. Exéresis del fragmento dorsal.
2. Fijación interna de los fragmentos del navicular.
3. Arthrodesis talonavicular.
4. Arthrodesis talonaviculocuneiforme.
5. Triple arthrodesis.

Exéresis del fragmento distal dorsal

Viene a solucionar el problema mecánico que existe en el dorso del pie, pero puede desestabilizar el mediopié. Esta técnica no resuelve la desestructuración del mismo. Las articulaciones afectadas pueden seguir el proceso de deterioro progresivo.

Fijación interna de los fragmentos del navicular

Es una alternativa poco agresiva y permitiría preservar relativamente la movilidad. En la EMW existe una alteración importante de la anatomía, por lo que es difícil realizar una reconstrucción de las superficies articulares. La fijación interna tampoco soluciona el problema a la afectación articular de las articulaciones alrededor del navicular, fundamentalmente la articulación astrágalo-escafoidea.

Arthrodesis talonavicular

En estadios avanzados y con un varo importante de talón realizada de forma aislada⁽¹⁴⁾, no resuelve el problema de la afectación naviculocuneana, por lo que debe indicarse en estadios iniciales (E.1, E.2, E.3). Técnicamente es difícil de realizar ya que precisa la fusión del astrágalo con los dos

fragmentos de navicular, por lo que requerirá obligatoriamente la extirpación previa de estos fragmentos óseos, produciendo un problema de espacio que deberemos ocupar posteriormente con injerto óseo.

Mediante este procedimiento se actúa directamente sobre el hueso afectado, y se puede corregir parcialmente el varo del talón en aquellos casos en que éste no sea muy maniifiesto. La artrodesis puede bloquear de forma indirecta la articulación subastragalina, aunque la experiencia nos dice que ésta sigue siendo funcionalmente útil⁽¹⁴⁾.

Es obligado sustituir el tejido extirpado por hueso autólogo (Figura 5), o bien por aloinjerto criopreservado (Figura 6); en este último caso es recomendable “empapararlo” previamente en factores de crecimiento plaquetario (FCP).

En caso de utilizar un aloinjerto, éste deberá mantener un contacto masivo con el hueso receptor para permitir que atraviesen vasos, por los canales óseos, formando conos de penetración osteoclástica⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Los poros óseos actuarán como canales por los cuales discurrirá la sangre arterial con células osteoprogenitoras que darán lugar a la aparición de condrocitos, osteoblastos y osteoclastos, siendo estos últimos los que labrarán canales para ser ocupados por vasos donde a partir de ellos se formará nuevo hueso que irá sustituyendo al injerto. De ahí que se requiera una osteosíntesis sólida que permita durante año o año y medio mantener la resistencia mecánica del injerto, y que facilite una completa revascularización.

De igual forma debemos mantener un contacto completo y estable entre el hueso donante y el receptor, sobre todo en zona esponjosa porque el injerto esponjoso comienza a revascularizarse hacia el séptimo día, lo que facilita una integración precoz y más rápida. El hueso escafoides permite por sus características anatómicas esta última situación.

Todos los componentes óseos implicados en la fusión (astrágalo, escafoides, injerto, etc.), deben estabilizarse perfectamente mediante osteosíntesis (grapass de compresión mecánica, tornillos, a compresión o placas especiales de bajo perfil para artrodesis del tarso)⁽¹⁹⁻²²⁾, para facilitar la consolidación.

Debe respetarse en ambos casos la zona cortical medial del escafoides, que mantiene insertado el tendón tibial posterior. El injerto autólogo se incorpora en ocho o doce semanas y no suele presentar retardos de consolidación; el homólogo no llega a incorporarse hasta las 16 semanas o más.

Arthrodesis talonavicularcuneiforme

Es quizás el mejor procedimiento^(12,13), realizado con cualquiera de las variantes que quieran indicarse. Puede hacerse por vía medial o dorsal.

Arthrodesis con injerto cortical encastrado

Técnica descrita por W. Jones. El acceso es medial y consiste en preparar un lecho entre la cara medial del astrágalo, escafoides y primera cuña y encastrar un injerto óseo cortical



Figura 7. EMW (E.4). Artrodesis talonavicularcuneiforme. Acceso medial. Injerto corticoesponjoso autólogo. Obsérvese la desinserción del tendón tibial posterior. Control radiográfico posoperatorio a los 6 meses.

Figure 7. MWD, S.4. Talo-navicular-cuneiform arthrodesis. Medial approach. Autologous corticocancellous bone graft. Observe the deinsertion of the tibialis posterior tendon. Roentgenological control six months postoperatively.

autélogo, procedente de tibia o cresta ilíaca (Figura 7), siendo necesario desinsertar previamente la inserción del tendón tibial posterior.

Como ventajas, permite mantener la longitud del arco interno y su altura. Está indicada en estadios 2, 3 y 4, aunque el varo del talón no sea muy acusado.

El injerto óseo necesita, a veces, ser fijado con dos tornillos y deberá permitir la reinsertación del tendón tibial posterior.

La vía dorsal facilita un mejor acceso al fragmento superior, que puede ser retirado para evitar conflictos con el calzado. Para realizar la artrodesis se labra el lecho, como el anterior, con forma trapezoidal desde astrágalo hasta las cuñas en el dorso y se coloca el injerto autólogo corticoesponjoso. Si se realiza un correcto ajuste del injerto en el lecho, no es preciso utilizar osteosíntesis. Y si en la intervención se observan signos de inestabilidad, se puede utilizar algún tipo de osteosíntesis, preferiblemente tornillos canulados (Figura 8).

Tras realizar la artrodesis se ha de valorar cómo es el apoyo de la planta. Si persiste la deformidad en varo, puede ser corregida con una osteotomía de calcáneo. La artrodesis subastragalina, a veces, no es necesaria debido a que la artrodesis TNC produce rigidez suficientemente en el pie, aunque puede implantarse un tornillo canulado que fije la subastragalina para mejorar la estabilidad del sistema. Éste será retirado a los seis meses.

Al final de la intervención se coloca una botina de yeso y las heridas son revisadas a las 2-3 semanas. Si éstas están bien, se permite el apoyo progresivo colocándose una bota de tipo Walker hasta las 12 semanas posoperatorias. La carga progresiva reduce el riesgo de distrofia ósea posquirúrgica. Cuando se retira la bota se aconseja colocar unas plantillas acomodativas, especialmente si el pie era plano.

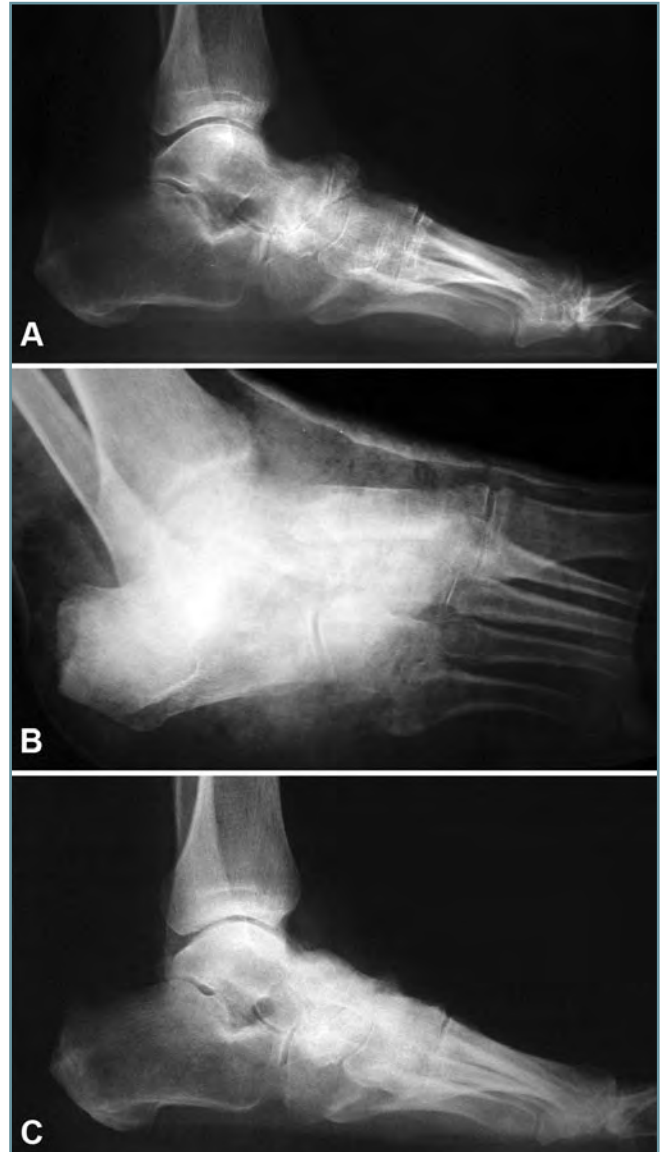


Figura 8. A) EMW (E.4), con fragmento dorsal subluxado. B) Injerto tricortical insertado dorsalmente. C) Control radiográfico al año de la intervención.

Figure 8. (A) MWD, S.4, with subluxated dorsal fragment. (B) Dorsally inserted tricortical graft implant. (C) Roentgenologic control one year post-intervention.

Las complicaciones a corto-medio plazo más frecuentes de esta intervención son: pseudoartrosis, retraso de consolidación, neuroma incisional y distrofia ósea posquirúrgica.

La artrodesis prioritaria es la talonavicular. La fusión no suele conseguirse en todas las articulaciones, pero se ha observado que, si hay artrodesis de al menos una cuña con el navicular, no suele manifestarse dolor en el resto de las articulaciones naviculocuneanas.



Figura 9. EMW (E.3). Arthrodesis talonavicularcuneiforme. Extirpación del escafoides. Encastramiento de injertos corticales y posterior relleno masivo de esponjosa autóloga. Control radiográfico a los 3 y 6 meses.

Figure 9. MWD, S.3. Talo-navicular-cuneiform arthrodesis. Extirpation of the os naviculare. Impactation of cortical grafts with later massive re-filling with autologous cancellous bone. Roentgenologic controls after three and six months.

A largo plazo existe riesgo de afectación de las articulaciones vecinas, especialmente las distales. Fernández de Retana revisó cinco pacientes con EMW tratados con artrodesis talonaviculocuneana, con un seguimiento mínimo de 6 años y máximo de 20. Los resultados obtenidos fueron muy satisfactorios en referencia al dolor. Un paciente presentó dolor incapacitante a los 2 años, comprobándose un varo excesivo del retropié, por lo que se realizó una osteotomía valguizante de calcáneo que hizo remitir la sintomatología dolorosa⁽¹¹⁾.

Arthrodesis talonavicular cuneiforme previa extirpación del escafoides y sustitución por injerto óseo autólogo

El procedimiento consiste en realizar una extirpación completa del escafoides, reseca la superficie articular del astrágalo y de las articulaciones escafoideo-cuneanas y sustituirlo por injerto autólogo cortical (con objeto de mantener el espacio) para, posteriormente, rellenar con hueso esponjoso el vacío creado al extirpar el escafoides. La inserción del tendón tibial posterior y la expansión aponeurótica plantar con el ligamento en hamaca deben respetarse, o bien se procederá a reinsertar nuevamente en caso de ser necesario (Figura 9).

Es una técnica muy agresiva y tiene indicación más limitada, por lo que se reservará para casos en que el escafoides esté muy extruido (estadios 3, 4 y 5), y cuando la edad del paciente y la calidad ósea así lo aconsejen.



Figura 10. A) EMW (E.5). B) Extirpación masiva del navicular. C) Pieza extirpada. D) Arthrodesis talonavicular cuneiforme. Aloinjerto intercalado y tallado previamente. Osteosíntesis con placa de bajo perfil. E) Radiografía dorsoplantar. F) Radiografía lateral. Control a los 6 meses. Integración completa del injerto al año.

Figure 10. MWD, S.5. (B) Massive extirpation of the os naviculare. (C) Extirpated specimen. (D) Talo-navicular-cuneiform arthrodesis. Interposed pre-formed allograft. Osteosynthesis with low-profile plate. (E) Dorso-plantar roentgenographic image. (F) Lateral roentgenographic image. Control after six months; complete implant integration after one year.

Extirpación del escafoides y artrodesis talo-navicular-cuneiforme mediante intercalado masivo de aloinjerto corticoesponjoso criopreservado

Descrita por Núñez-Samper, esta técnica consiste en extirpar todo el escafoides, excepto las caras medial y plantar, con las inserciones tendinosas y ligamentosas e intercalar a continuación un injerto corticoesponjoso criopreservado masivo, tallado previamente con forma de escafoides que permiten fusionar el astrágalo con el injerto y éste con las cuñas. Este procedimiento debe quedar limitado para los estadios 3, 4 y 5, en el que el colapso lateral del escafoides y la extrusión del mismo hayan hecho perder la longitud del arco interno favoreciendo el varo del calcáneo (Figura 10), que será corregido mediante una maniobra de valguización.

Al mantener la cara medial y plantar se facilitará la integración del injerto. Deberá hacerse una osteosíntesis estable, puesto que la integración ósea tarda a veces casi un año en completarse y deberá ser confirmada mediante seguimiento radiográfico.

En algunos casos, nos hemos limitado a resecar la articulación talonavicular y naviculocuneana, dejando en medio una fina lámina de 5 mm e intercalando entre ésta y los huesos antes citados unas lamas óseas empapadas en factores de crecimiento plaquetario, a modo de "sándwich" (Figura 11), con la finalidad de facilitar una más rápida integración del aloinjerto en el hueso receptor y dar más solidez al montaje.

De todas formas, es preceptivo estabilizar todo el bloque mediante una placa especial de osteosíntesis de bajo perfil, así como rellenar de esponjosa todas las zonas en donde el contacto óseo no sea completo, evitando así soluciones de continuidad entre los diferentes componentes.

Triple artrodesis

Tiene indicación muy concreta, sobre todo en aquellos estadios muy avanzados con gran componente de varo (E.5), o en aquellos en que hayan fallado intervenciones previas y se requiera practicar una realineación porque tanto el antepié como el retropié están en mala posición. Es imprescindible que se respeten las articulaciones proximales y distales.

Como procedimiento puede usarse el doble abordaje o la triple artrodesis clásica por acceso lateral, asociando injerto óseo autólogo y osteosíntesis, según requerimiento, para estabilizar las piezas óseas.

CONTROVERSIAS

La EMW, como hemos podido observar y comprobar por la literatura publicada, constituye una enfermedad ósea que se describe fundamentalmente en Europa, y es casi desconocida en Estados Unidos. Para ellos es única y exclusivamente una necrosis ósea del escafoides del adulto y no la relacionan con ningún tipo de displasia ósea de la infancia. En la reciente y excelente edición del libro *Surgery of the Foot and Ankle* dirigida por Coughlin⁽²³⁾, no se dedica ningún capítulo a este problema, encontrando sólo en la publicación *Advanced Reconstruction Foot and Ankle* un trabajo de Haydukewych⁽¹⁹⁾ que hace referencia a la osteonecrosis del navicular como tal, pero sin relacionarlo con la EMW.

Donde pueden plantearse dudas etiopatogénicas es en el momento en que se inicia la enfermedad. Para algunos autores^(19,21), la EMW es una necrosis ósea idiopática del escafoide tarsiano del adulto. Se basan en que estos pacientes, durante su vida juvenil y adulta joven, no han presentado sintomatología, haciéndolo en la cuarta y la quinta. Este hecho es corroborado por los estudios anatomopatológicos, donde el resultado diagnóstico es, siempre, de necrosis ósea. Otros hacen referencia a su origen en pacientes que tuvieron en su infancia una enfermedad de Köhler I.



Figura 11. A) EMW (E.4). B) Proyección de perfil en carga. C) Aspecto intraoperatorio de la lesión. D) Artrodesis talonavicular-cuneiforme. Resección de las superficies articulares respetando la zona central. E) Aloinjerto empapado en FCP, tallado previamente en lamas. F) Injerto en lamas intercalado entre las superficies resecaadas y la zona central. G) Osteosíntesis con placas de bajo perfil. H) Control a los 6 meses con el injerto prácticamente integrado.

Figure 11. (A) MWD, S.4. (B) Lateral "under load" projection. (C) Intraoperative aspect of the lesion. (D) Talo-navicular-cuneiform arthrodesis. Resection of the articular surfaces with preservation of the central zone. (E) FCP-soaked allograft, previously whittled down to lamellae. (F) Lamellar implant intercalated between the resected surfaces and the central zone. (G) Osteosynthesis with low-profile plates. (H) Control after six months; the graft is virtually fully integrated.

Autores como Maceira y Rochera^(9,15) defienden una etiología displásica de la EMW. Ésta pasaría por un periodo silente y se haría manifiesta en la edad adulta. Su origen se hallaría en una malnutrición en la infancia o por enfermedades consuntivas, aunque no descartan la alteración de la longitud de los primeros metatarsianos y un exceso de compresión del escafoides durante su desarrollo, sobre todo en casos de deportistas muy jóvenes a los que se les somete el pie a grandes tensiones y esfuerzos.

Otra de las controversias surge de los procedimientos quirúrgicos que pueden utilizarse para tratar esta patología.

Es evidente que la extirpación del o de los fragmentos óseos que se desplazan dorsalmente de la corona osteofítica no da resultados, así como la fijación de los fragmentos óseos.

La artrodesis astrágalo-escafoidea realizada en estadios 2 y 3, cuando no hay una moderada desviación en varo del talón y la articulación naviculo-cuneiforme está respetada, ofrece buenos resultados, bien aportando injerto óseo autólogo u homólogo, con osteosíntesis estable adicional.

Las escasas publicaciones disponibles no se basan en series largas; así pues, son casos personales y comunicaciones las que nos permiten valorar los resultados de los mismos. Sí parece que para los estadios 2, 3 y 4 la artrodesis

talonaviculocuneiforme que corrige el varo del talón y mantiene la altura del arco interno es la mejor indicación.

Dentro de esta técnica artrodesante pueden utilizarse diferentes procedimientos, con encastramiento del injerto óseo autólogo, con o sin osteosíntesis, así como la sustitución masiva del escafoides, previo tallado óseo e intercalación de aloinjerto criopreservado empapado en FCP, procedimientos alternativos que han ofrecido resultados excelentes, pero con evoluciones tardías.

En pacientes con lesiones muy evolucionadas (E.5) o bajo requerimiento funcional, o ante la presencia de cambios artrósicos acusados, se puede realizar la artrodesis por doble abordaje, medial y lateral, corrigiendo la lateralización de la cabeza del astrágalo y el varo del talón, o bien la triple artrodesis clásica por vía lateral⁽²⁰⁾.

En pacientes jóvenes o sin cambios artrósicos debe considerarse una osteotomía de lateralización de la tuberosidad del calcáneo (efecto Koutsogiannis inverso) o el acortamiento de los metas 2 y 3 prominentes si los hubiera.

BIBLIOGRAFÍA

- Müller W. Über eine eigenartige doppelseitige Veränderung des Os naviculare beim Erwachsenen. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie (Leipzig) 1927; 201: 84-87.
- Weiss K. Über die "Malazie" des Os naviculare pedis. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen 1927; 45: 63-7.
- Brailsford JF. The Radiology of bones and joints (5th ed.). London: J & A Churchill Ltd.; 1953.
- Wiley JJ, Brown DE. The bipartite tarsal scaphoid. J Bone Joint Surg 1981; 63B(4): 583-6.
- De Fine Licht E. On bipartite os naviculare pedis. Acta Radiol 1941; 22: 377-82.
- Müller W. Über eine typische Gestaltveränderung beim Os naviculare pedis und ihre klinisch Bedeutung. ROEFO 1928; 37: 38-41.
- Garn SM, Nagy JM, Sandusky ST, Trowbridge F. Economic impact on postnatal ossification. Am J Phys Anthropol 1973; 38: 1-3.
- Viladot A, Rochera R, Viladot A Jr. Necrosis of the navicular bone. Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst 1987; 47(2): 285-93.
- Maceira E, Rochera R. Müller-Weiss disease: clinical and biomechanical features. Foot Ankle Clin N Am 2004; 9: 105-125.
- Mays S. The relationship between Harris lines and other aspects of skeletal development in adults and juveniles. J Archeol Sci 1995; 22: 511-20.
- Fernández de Retana P, Maceira E, Fernández-Valencia G, Suso S. Arthrodesis of the talo-navicular-cuneiform joints in Müller-Weiss disease. Foot Ankle Clin 2004; 9(1): 65-72.
- Carreño A, Fernández de Retana P, Muñoz MJ, et al. Necrosis avascular del escafoides tarsiano del adulto. XIX Congreso Nacional de la AEMCP. Santiago de Compostela, 1997.
- Fernández de Retana P, Fernández Valencia G, Suso S. Treatment of Müller-Weiss disease. IV Congress of the EFAS. Sevilla, 2002.
- Astion DJ, Deland JT, Otis JC, et al. Motion of the hindfoot after simulated arthrodesis. J Bone Joint Surg 1997; 79: 241-6.
- Núñez-Samper M, Llanos Alcázar LF. Biomecánica y Cirugía del Pie (2^a ed.). Barcelona: Masson; 2007.
- Rochera R. Displasia del escafoides tarsiano, etiopatogenia y tratamiento. XII Congreso Nacional Portugués de Ortopedia y Traumatología (Comunicación). Oporto; 1990.
- Álvarez Lozano E, Ripalda P, Forriol F. Reparación e integración de los tejidos en cirugía ortopédica. Rev Mex Ortop Traum 2002; 16(3): 173-80.
- Poitout D. L'os biomateriau. Bull Acad Natle Med 1995; 179: 517-36.
- San Julián M, Moreno JL, Forriol F, Cañadell J. Integración biológica y radiológica de los aloinjertos masivos. Rev Ortop Traum 2000; 44: 477-83.
- Haidukewych GJ. Osteonecrosis of navicular. Advanced Reconstruction. Foot and Anke (A.A.O.S.-A.O.F.A.S), Rosemont IL 2004: 239-43.
- Núñez-Samper M, Llanos Alcázar LF, Viladot Pericé R. Técnicas quirúrgicas en cirugía del pie. Barcelona: Masson; 2003.
- Elwaref E, Naim D. The Müller-Weiss syndrome: spontaneous osteonecrosis of the tarsal navicular bone. The Foot 1999; 9: 153-5.
- Martínez Jiménez JE. Síndrome de Müller-Weiss: necrosis espontánea del escafoides tarsiano bilateral. Rev Pie y Tobillo 2003; XVII(2): 54-7.
- Coughlin MJ, Mann RA, Saltzman CI. Surgery of the Foot and Ankle (8th ed.). St. Louis (MO) Mosby-Elsevier; 2007.

*Las figuras 1, 2, 3 y 4 han sido publicadas previamente en: Rev Med Cir Pie 1996; 10(1) y Foot and Ankle Clinics 2004; 9.

(Reproducidas por cortesía de los editores.)