

Hueso wormiano en edad pediátrica

Andrade Navarro MT, Carbonero Celis MJ.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena.
Dir. Corresp.: M^a Teresa Andrade Navarro. E-mail: zayra_and@hotmail.com

Recibido 8-12-15 Aceptado 2-3-16

Vox Paediatrica 2016; XXIII (1): 42-45

Wormian bones in pediatric age

Resumen: **Introducción:** El cierre prematuro de una/varias suturas se denomina craneosinostosis y comportan siempre alteraciones en el volumen o la morfología del cráneo y la cara, y sólo en algunos casos, alteraciones clínicas y de función cerebral.

Observación clínica: Lactante de un mes que consulta en Urgencias por tos y dificultad respiratoria de 24 horas de evolución, sin otra sintomatología asociada. A la exploración destaca dolicocefalia con acabalgamiento de suturas y una auscultación compatible con bronquiolitis. No presentaba otra sintomatología asociada. Se ingresa en planta para administración de tratamiento del proceso respiratorio y se solicita estudio preanestésico y tomografía computerizada craneal por sospecha de cierre precoz de suturas. La analítica, incluyendo metabolismo mineral óseo, resultó normal. En la tomografía computerizada craneal con reconstrucción 3D se visualiza fusión de la sutura sagital en 2/3 anteriores y a nivel de la fontanela anterior una estructura ósea que ocupa el espacio normal de la fontanela y que es independiente de los parietales y del hueso frontal (hueso wormiano). El resto de las suturas son normales de acuerdo a la edad del paciente.

Discusión: Los huesos wormianos son pequeños huesos supernumerarios que podemos encontrar entre las suturas y fontanelas del cráneo. Su etiología es desconocida. Clínicamente, el aumento del número de huesos wormianos es usado como marcador en el diagnóstico de desórdenes genéticos como la osteogénesis imperfecta. El conocimiento de la forma y localización de estos huesos en el niño es importante para evitar errores en la interpretación de pruebas de imagen en el futuro.

Palabras clave: Craneosinostosis, Deformación craneal, Hueso wormiano. ABSTRACT

Abstract: Introduction: Early closure of one or more cranial sutures is called craniosynostosis. It causes volume or facial/cranial shape changes always, and only in some cases brain function disorders.

Clinical observation: One month old infant with cough and breathing difficulty in last 24 hours who arrived to emergency department of Hospital. Patient didn't have other symptoms. In the examination, he presented dolichocephaly and in his auscultation was compatible with bronchiolitis. Infant was hospitalized to treat his respiratory disease. Preanesthesia evaluation and cranial computed tomography was requested with the suspect of early closure of sutures. In the cranial computed tomography with 3D-reconstruction, we could see sagittal suture fusion 2/3 in the front. Anterior fontanelle was occupied by a bone structure, which was independent of parietal and frontal bone (wormian bone). Rest of sutures seem normal according to patient age.

Discussion: Wormian bones are small supernumerary bones which we can find between sutures and cranial fontanelles. Its etiology is unknown. Clinically, a high number of wormian bones is

used as diagnosis marker of genetic disorders and osteogenesis imperfecta. Shape and situation of wormian bones is important to avoid radiologic studies interpretation mistakes in the future.

Key words: Cranial deformation, Craniosynostosis, Wormian bone

Presentamos el caso clínico de un lactante de un mes de vida que acude a las Urgencias de nuestro centro por un cuadro de dificultad respiratoria. En la exploración física destaca una dolicocefalia con acabalgamiento de parietales y una auscultación compatible con una bronquiolitis. No presentaba otra sintomatología asociada. Se ingresa y se solicita TAC craneal por sospecha de cierre precoz de suturas. La analítica incluyendo metabolismo mineral óseo resultó normal. En el TAC con reconstrucción 3D se objetiva fusión de la sutura sagital en 2/3 anteriores y a nivel de la fontanela anterior una estructura ósea que ocupa el espacio normal de la fontanela y que es independiente de los parietales y del hueso frontal (Hueso wormiano. Figura 1 y 2). El resto de las suturas se muestran normales de acuerdo a la edad del paciente. En el parénquima, el sistema ventricular y resto de estructuras no se objetivan anomalías significativas.

Resulta poco frecuente en la población pediátrica caucásica encontrar un hueso wormiano ocupando la fontanela anterior y simulando un cierre precoz de suturas, es por ello, que consideramos de interés exponer el caso y actualizar el concepto y la implicación que tienen los huesos wormianos, dada las escasas referencias en la literatura que hay sobre el tema.

Los huesos wormianos son pequeños huesos supernumerarios que podemos encontrar entre las suturas y fontanelas del cráneo.

Ésto ocurre con mayor frecuencia en la sutura lambdaoidea, aunque en ocasiones aparece en las fontanelas (siendo más frecuente en la posterior) ^[1,2,3].

Estos huesos se llaman así por Olaus Wormius (1588-1654), profesor de Anatomía en Copenhague entre los años 1624-1639, que realizó una descripción detallada a principios del siglo XVII. Aunque no es exacto atribuir el descubrimiento a Wormius, mucho antes, Gonthier d'Andernach, médico de Francisco I y uno de los maestros de Andrés Vesalio, había dado una buena descripción de estas producciones óseas, conocidas desde la más remota antigüedad.

Los huesos wormianos ocupaban un lugar importante en la farmacopea de los médicos griegos, que los empleaban contra distintas afecciones cerebrales incluyendo la epilepsia.

En la actualidad no está claro cómo y por qué se forman aunque se piensa que están involucrados factores tanto genéticos como ambientales ^[1,3].

Además de los centros habituales de osificación, ésta puede darse en otros lugares, como próximos o en

el interior de las suturas, dando lugar a estos huesos pequeños e irregulares ^[2].

Los huesos wormianos se dividen en dos tipos, verdaderos y falsos. Los verdaderos se desarrollan a través de puntos de osificación anormales. Pueden ser de origen membranoso o de origen cartilaginoso; y a su vez se dividen en tres tipos: fontanelares, suturales e insulares (si se encuentran incluidos en otro hueso). Los huesos wormianos falsos se desarrollan a partir de puntos de osificación normales que permanecen independientes.

Su formación inicial parece ser precipitada por cierto grado de estrés dural e incremento del espacio de las suturas. Estas condiciones pueden resultar de un estrés mecánico inducido de forma intencional, como se practicaba en culturas ancestrales, por cierre precoz de suturas o por reducción de la osificación del cráneo como sucede en alteraciones del metabolismo óseo ^[1,4,5,6].

La causa de la malformación puede tener influencia en el número y localización de los huesos wormianos. Existen estudios antropológicos publicados que relacionan la dirección de la fuerza deformadora y la localización y número de dichos huesos ^[1,3,7].

En casos de rápida expansión craneal, está descrita en la literatura la aparición de estos huesos en el contexto clínico de pacientes con hidrocefalia ^[2].

Su número, en la población pediátrica sana, suele ser inferior a 5, y no presentan otra sintomatología asociada, considerándose una variante de la normalidad ^[8].

Existen poblaciones con elevada incidencia de huesos wormianos (50-60% de la población) que se relaciona con variantes raciales ^[9].

La anatomía de los estos huesos puede visualizarse correctamente en un TAC craneal con reconstrucción 3D ^[10].

Clinicamente, un número significativo de huesos wormianos (presencia de 10 o más) es usado como marcador en el diagnóstico de desórdenes genéticos como la osteogénesis imperfecta (en ésta, se relaciona con la formación intraútero de huesos wormianos y con las formas de mayor afectación clínica) ^[11,12]. Aunque también aparecen en otros síndromes como el de Hajdu-Cheney, el de Hallerman-Streiff, el riñón poliúístico o la enfermedad de Menkes ^[13,14].

El conocimiento de la forma y localización de los huesos wormianos en el niño es importante para evitar errores en la interpretación de pruebas de imagen en el futuro ^[15].

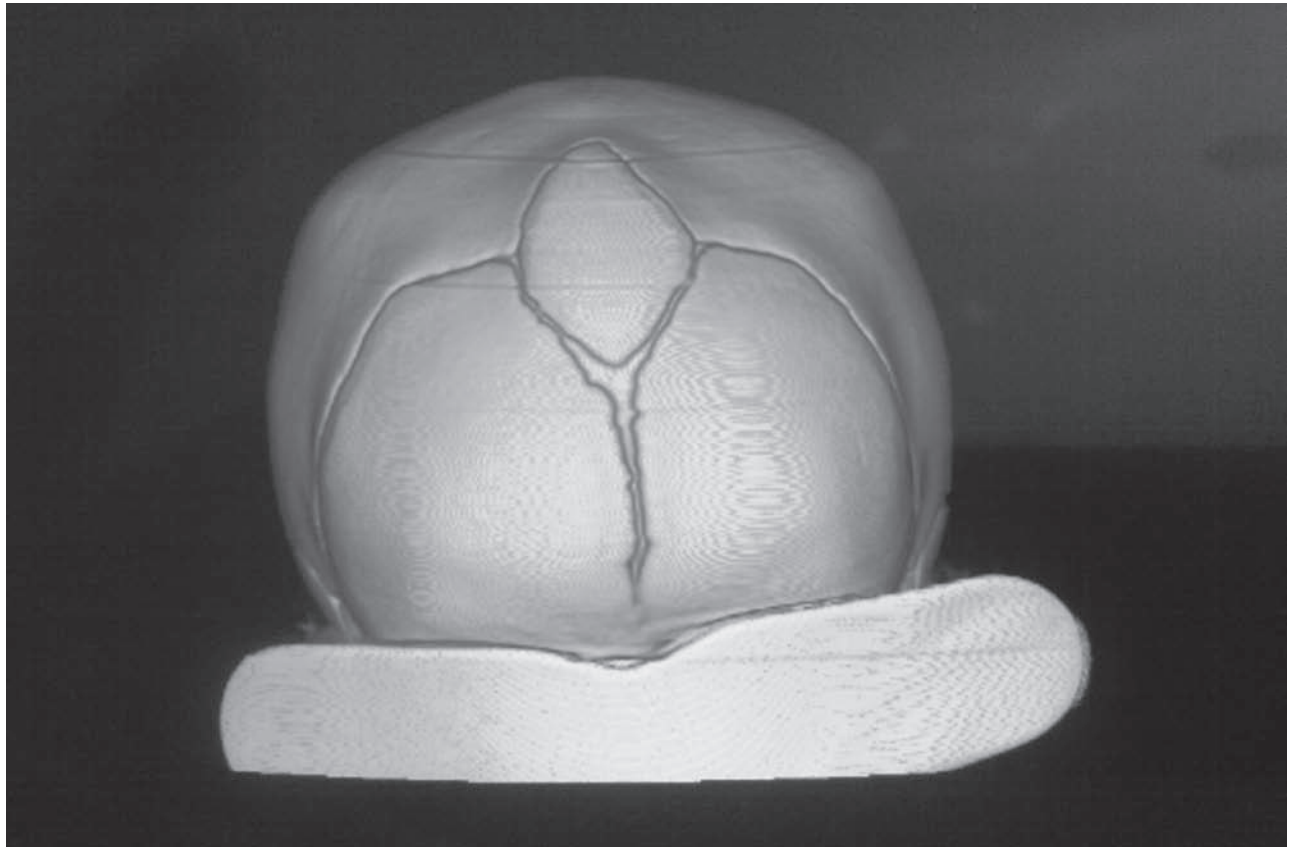


Figura 1: Hueso wormiano ocupando la fontanela anterior.

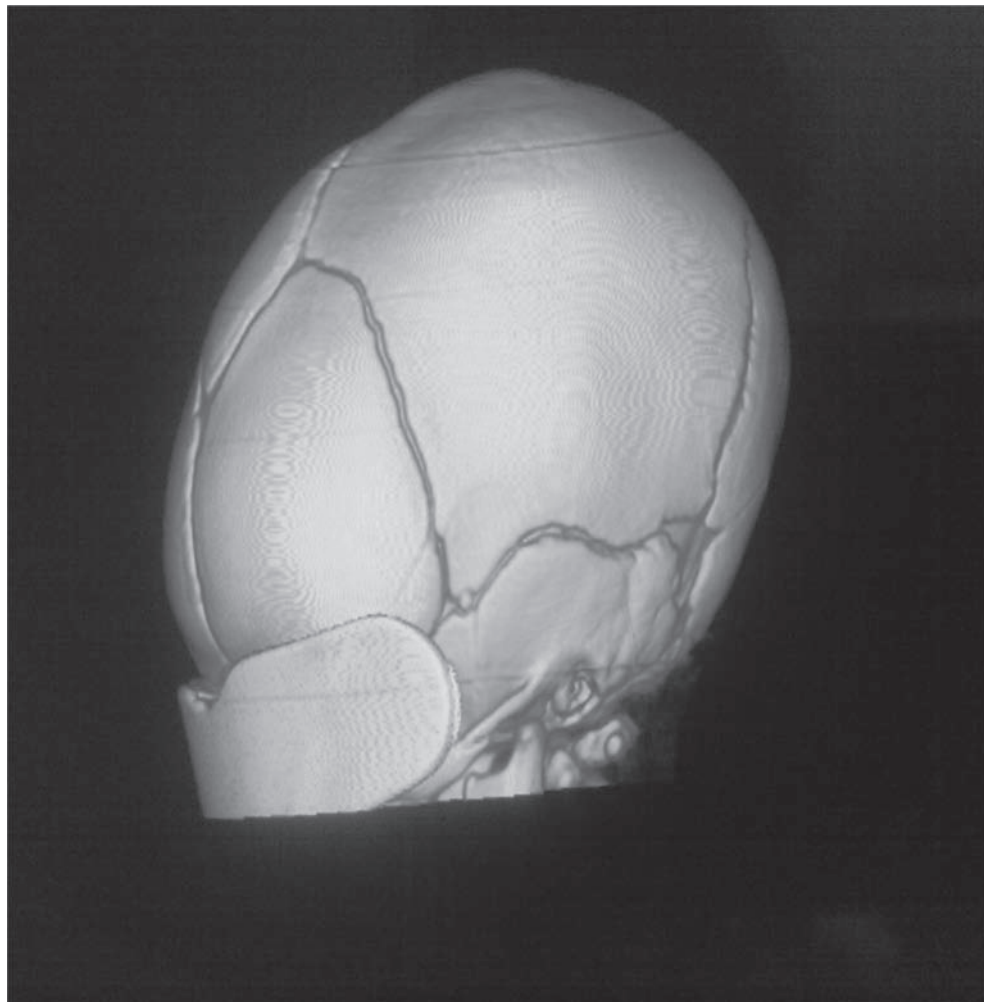


Figura 2: Hueso wormiano en el TC con reconstrucción 3D.

Citas bibliográficas

1. Bellary SS, Steinberg A, Mirzayan N, Shirak M, Tubbs RS, Cohen-Gadol AA, Loukas M. Wormian bones: a review. *Clin Anat*. 2013; 26(8):922-7.
2. Khan AA, Asari MA, Hassan A. Unusual presence of Wormian (sutural) bones in human skulls. *Folia Morphol (Warsz)*. 2011;70(4):291-4.
3. Sanchez-Lara PA, Graham JM Jr, Hing AV, Lee J, Cunningham M. The morphogenesis of wormian bones: a study of craniosynostosis and purposeful cranial deformation. *Am J Med Genet A*. 2007;143A(24):3243-51.
4. Stotland MA, Do NK, Knapik TJ. Bregmatic wormian bone and metopic synostosis. *J Craniofac Surg*. 2012;23(7 Suppl 1):2015-8.
5. Tonni G, Lituania M, Rosignoli L. Craniosynostosis with wormian bone, bowing of the long bones, unilateral short femur, and focal fibula deficiency: a prenatal diagnostic dilemma. *J Clin Ultrasound*. 2013;41(7):448-52.
6. Agrawal D, Steinbok P, Cochrane DD. Pseudoclosure of anterior fontanelle by wormian bone in isolated sagittal craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg*. 2006;42(3):135-7.
7. O'Loughlin VD. Effects of different kinds of cranial deformation on the incidence of wormian bones. *Am J Phys Anthropol*. 2004;123(2):146-55.
8. Marti B, Sirinelli D, Maurin L, Carpentier E. Wormian bones in a general paediatric population. *Diagn Interv Imaging*. 2013; 94(4):428-32.
9. Cirpan S, Aksu F, Mas N. The Incidence and Topographic Distribution of Sutures Including Wormian Bones in Human Skulls. *J Craniofac Surg*. 2015;26(5):1687-90.
10. Kozerska M, Skrzat J, Walocha J, Wrobel A, Leszczynski B. Imaging of the Wormian bones using microcomputed tomography. *Folia Med Cracov*. 2013;53(4):21-8.
11. Patil PL, Rao BV. Sickle cell disease with osteogenesis imperfecta. *J Assoc Physicians India*. 2013; 61(6):415-7.
12. Semler O, Cheung MS, Glorieux FH, Rauch F. Wormian bones in osteogenesis imperfecta: Correlation to clinical findings and genotype. *Am J Med Genet A*. 2010;152A(7):1681-7.
13. Narumi Y, Min BJ, Shimizu K, Kazukawa I, Sameshima K, Nakamura K, Kosho T, Rhee Y, Chung YS, Kim OH, Fukushima Y, Park WY, Nishimura G. Clinical consequences in truncating mutations in exon 34 of NOTCH2: report of six patients with Hajdu-Cheney syndrome and a patient with serpentine fibula polycystic kidney syndrome. *Am J Med Genet A*. 2013;161A(3):518-26.
14. Christian CL, Lachman RS, Aylsworth AS, Fujimoto A, Gorlin RJ, Lipson MH, Graham JM Jr. Radiological findings in Hallermann-Streiff syndrome: report of five cases and a review of the literature. *Am J Med Genet*. 1991;41(4):508-14.
15. Gonzalez-Reinoso M, Pimentel H, Fermin-Delgado R, Stoeter P. Unusually large anterior fontanellar bone and diffuse capillary malformation with overgrowth in a three-month-old child - a computed tomography case report. *Neuroradiol J*. 2014; 27(5):613-5.