

1

# Planteamiento embriológico

Antes de estudiar el planteamiento embriológico de la cabeza y el cuello, conviene ver en primer lugar las **figuras 1-1 a 1-4**, en las que se detallan algunas cuestiones del inicio del desarrollo humano.

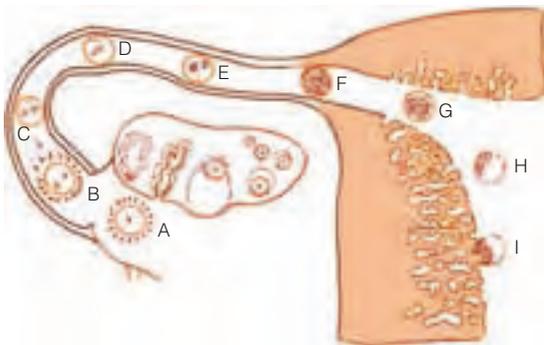


Fig. 1-1. Primera semana del desarrollo humano. A) Ovocito desprendido del folículo de Graaf y captado por la trompa uterina. B) Fecundación: uno de los millares de espermatozoides que ocupan el tercio externo de la trompa uterina penetra en el ovocito. La nueva célula resultante presenta una gran vitalidad. Es la formación del cigoto. Es el comienzo de una vida humana. C) Se observan los pronúcleos paterno y materno. D) Primera división. E) Comienza la segmentación. F) Estadio de mórula. G) A los cuatro días desde la fecundación, la mórula llega a la cavidad uterina. H) Estadio de blástula. I) Implantación en la pared uterina, al cabo de una semana desde la fecundación.

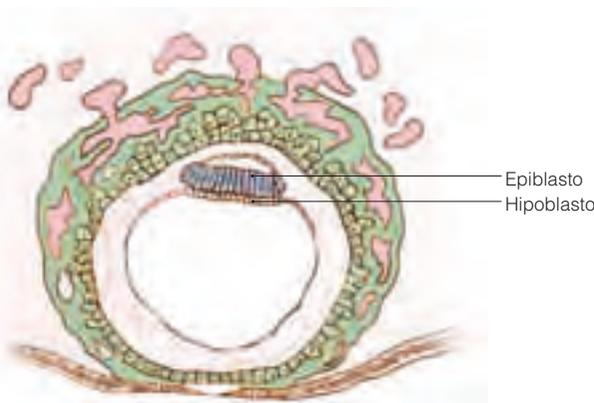


Fig. 1-2. Blastocisto de doce días. Período de disco germinativo bilaminar. Se observan el ectodermo y el endodermo (epiblasto, hipoblasto).

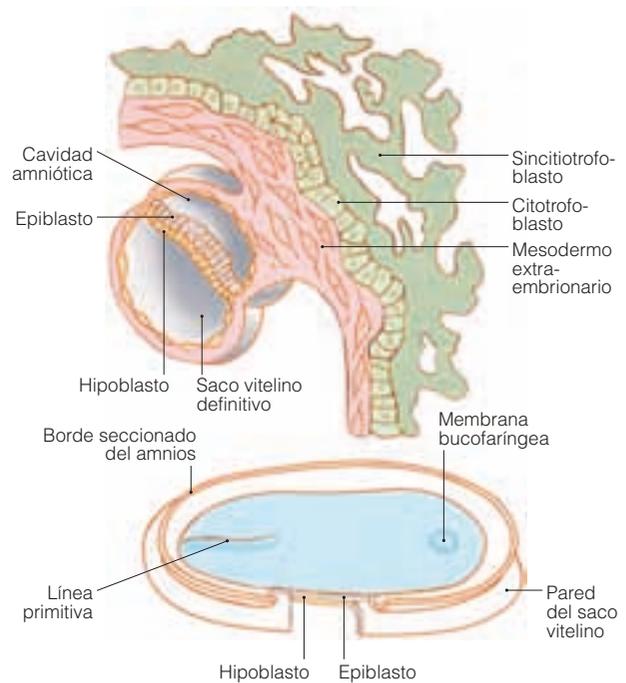


Fig. 1-3. Final de la segunda semana del desarrollo. Obsérvense en el suelo de la cavidad amniótica la línea primitiva y la membrana bucofaringea. La notocorda surge como una invaginación a partir del nódulo primitivo o de Hensen. Se producirán migraciones celulares desde el suelo de la cavidad amniótica, a través de la línea primitiva, para situarse entre ectodermo y endodermo, y constituir así el mesodermo intraembionario.

## Cráneo (planteamiento embriológico) (Figs. 1-5, 1-6 y 1-7)

Una de las causas que explican la gran complejidad de la cabeza de los vertebrados, y en especial la de los mamíferos, es el gran desarrollo del encéfalo y de los órganos de los sentidos, unido ello a que en la cabeza se encuentran las porciones iniciales del tubo digestivo y del respiratorio.

El **cráneo** (*cranium*) es la parte de la cabeza que protege al sistema nervioso central. Destaca una zona basal o base del cráneo, que en su origen se denomina **neurocráneo** propiamente dicho, y otra porción que protege al sistema nervioso central en

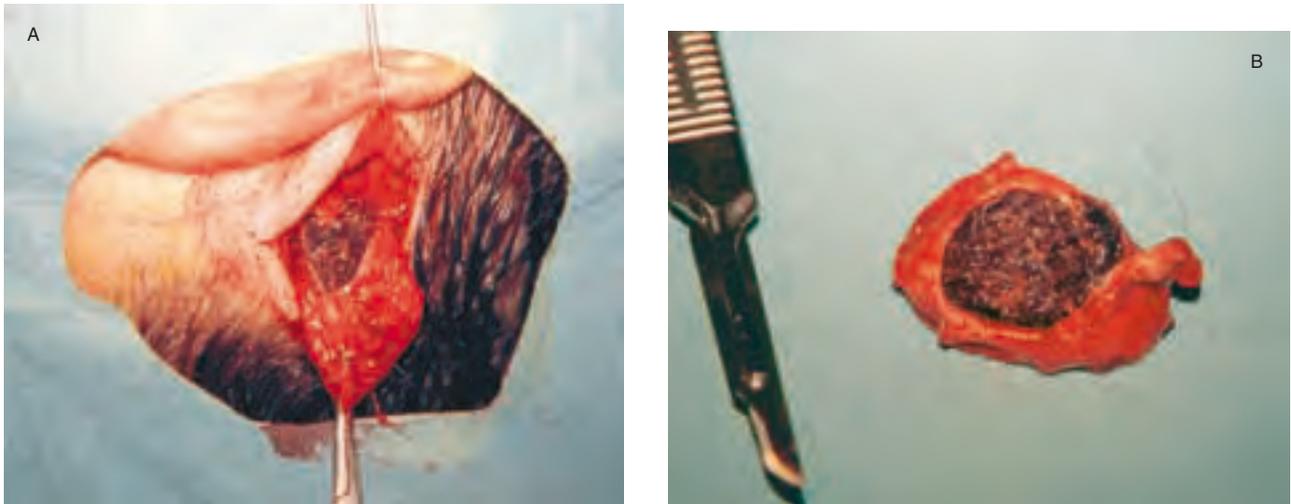


Fig. 1-4. A y B: quiste dermoide congénito retroauricular.

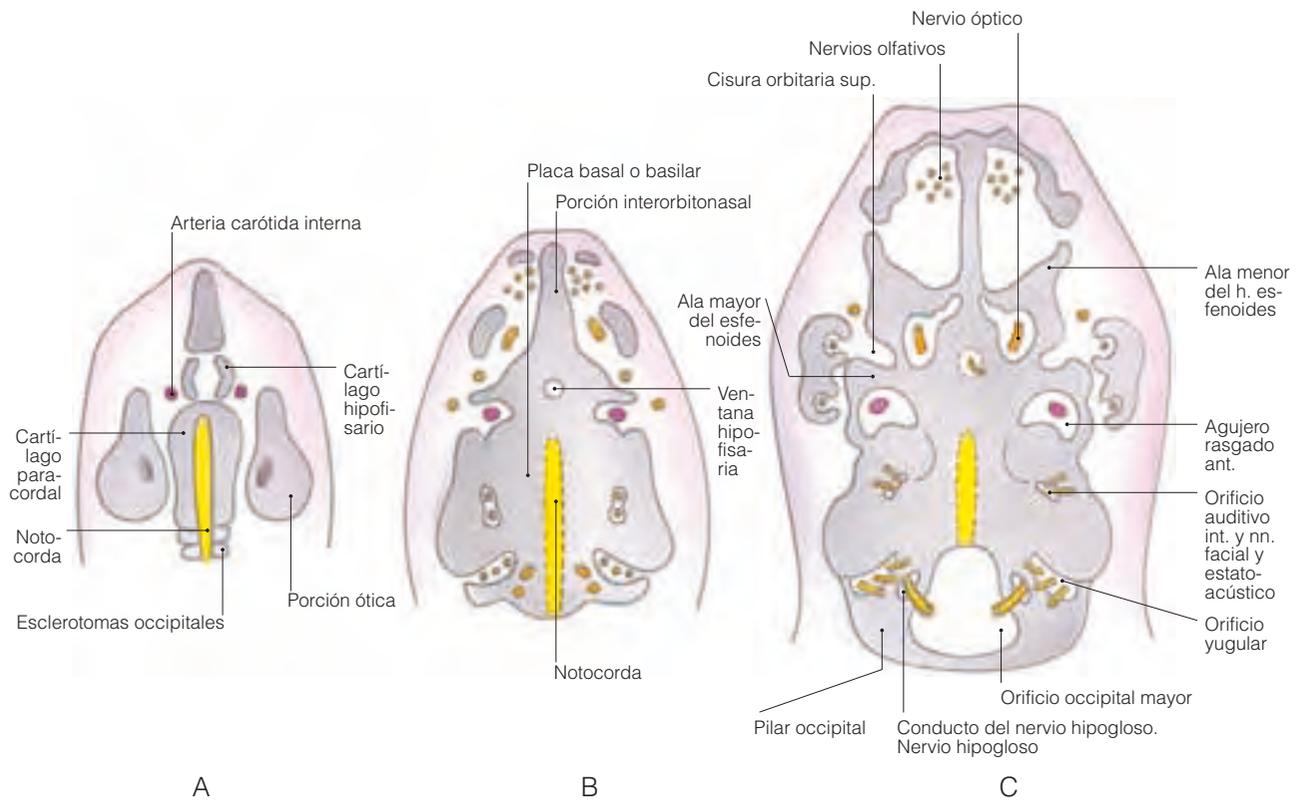


Fig. 1-5. Esquemas que muestran el desarrollo de la base del cráneo.

sus zonas dorsales y laterales, que constituye la **calota o bóveda craneal (calvaria)**. Los órganos de los sentidos quedan protegidos por el cráneo y los huesos de la **cara (facies)**, cuya misión esencial es por otra parte la de proteger la porción inicial del tubo digestivo y del aparato respiratorio, así como el aparato de la masticación; se trata del **viscerocráneo o esplacnocráneo. Neurocráneo** propiamente dicho: al principio se trata de un modelo mesenquimatoso (fase de desmocráneo) en el que, aproxi-

madamente a los dos meses del desarrollo, comienzan a aparecer focos de cartilificación (fase de condrocráneo), estadio en el que se mantendrán durante toda la vida ciertos animales inferiores, como los ciclóstomos y los elasmobranchios.

El proceso de condricificación comienza alrededor de la notocorda, en la que se origina una **placa basal o basilar** que resulta de la fusión de dos esbozos (*parachordalia*), o bien solamente se constituye una estructura impar. La placa basal se extiende hasta

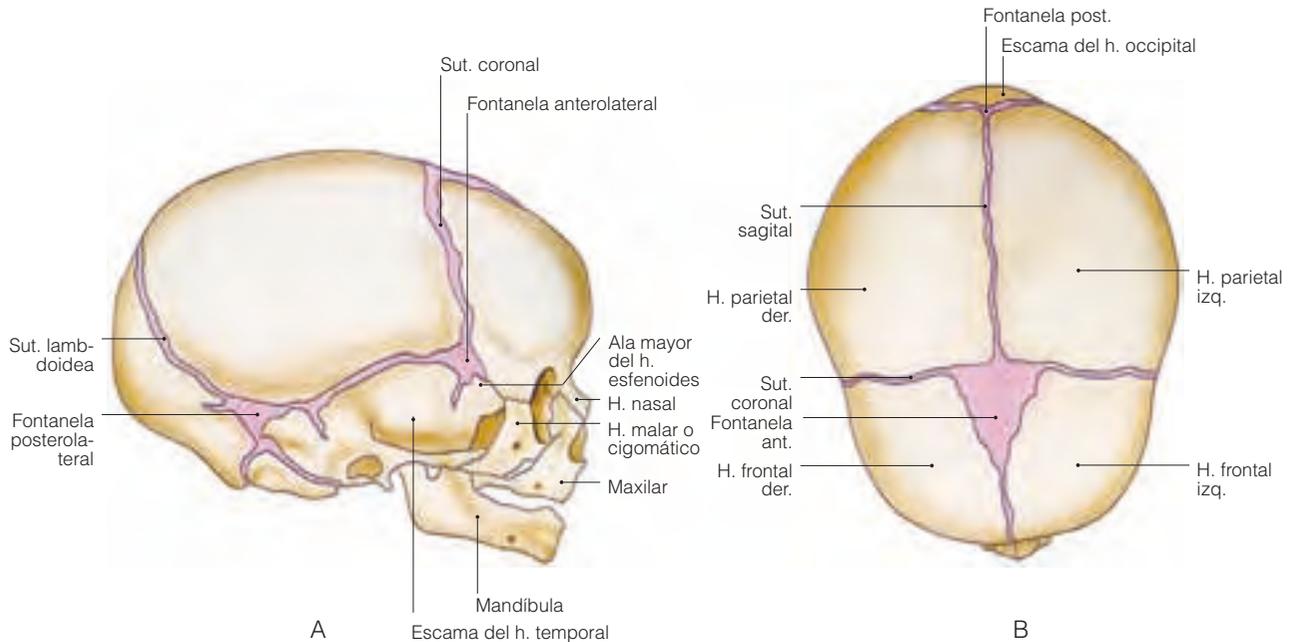


Fig. 1-6. Cráneo y cara del recién nacido. Se observan las fontanelas anterior y posterior, así como las suturas correspondientes.

la zona de la hipófisis, que es justamente el área en la que se termina anteriormente la notocorda; por eso también se denomina porción cordal del neurocráneo. Delante de esta zona se constituye la porción precordial, formada por las dos trabéculas de Rathke, que se sueldan enseguida a la porción basal y entre sí, dejando entre ellas un orificio o ventana hipofisaria, que muy pronto desaparecerá; más anteriormente se constituye una estructura impar o porción interorbitonasal.

En la formación del condrocráneo influye no sólo la notocorda, sino también el propio tubo neural, actuando ambos elementos armónicamente, como inductores en la conformación normal del neurocráneo. También intervienen como agentes inductores los órganos de los sentidos en formación. A ambos lados de la placa basal se forman las vesículas estatoacústicas, y se forma la **porción ótica** del condrocráneo. El VIII par craneal o nervio estatoacústico, que recoge los impulsos que se originarán en el futuro oído interno, es englobado por el proceso de condricificación. Entre las dos porciones de la vesícula estatoacústica se sitúa el VII par craneal, responsable fundamentalmente de la motilidad de la musculatura mímica, quedando incluido en el espesor del cartílago al formarse por encima de él una fina lámina cartilaginosa. Junto a la porción ótica se desarrollan los huesecillos del oído medio, derivados de los dos primeros arcos faríngeos. La porción ótica se fusiona con la placa basilar. Los pares craneales VII y VIII salen y entran de la porción ótica por el orificio auditivo interno (*porus acusticus internus*).

Al mismo tiempo que suceden estos fenómenos, la porción posterior de la placa basilar crece dorsal y lateralmente, formando

los pilares occipitales, que se sueldan entre sí en la línea media y crean un orificio que da paso al tubo neural (*foramen magnum*). El crecimiento en sentido lateral de los pilares occipitales hace que se fusionen con las porciones óticas, quedando entre ambos el orificio yugular (*foramen jugulare*) o agujero rasgado posterior, que permite el paso de los pares craneales IX, X y XI y de la vena yugular interna. En cada uno de los pilares occipitales se constituye un orificio (como consecuencia de la unión de dos) para el paso del XII par craneal (*canalis hypoglossi*).

La porción orbitotemporal es la zona del condrocráneo situada por delante de la porción ótica; presenta una ala menor (*ala minor*), que presta cierta protección al globo ocular. El globo ocular también queda protegido medialmente por la porción nasal, en la zona de la lámina papirácea y orbitaria (*lamina papyracea sive orbitalis*). La protección del globo ocular se completa con la constitución de otros huesos de tipo membranoso, como el frontal, el lacrimal, el palatino, el maxilar y el cigomático.

En cuanto a la cavidad nasal, va a quedar protegida por la porción nasal, constituida por una serie de huesos y cartílagos que serán considerados más adelante. Del condrocráneo derivan además los huesos etmoides y cornete nasal inferior. En el interior de la fosa nasal también se encuentran huesos de cubierta, como el vómer, el lacrimal y el nasal.

A los tres meses del desarrollo el condrocráneo queda constituido totalmente, y es entonces cuando comienzan a hacer su aparición puntos de osificación en el mismo (osificación endocondral),

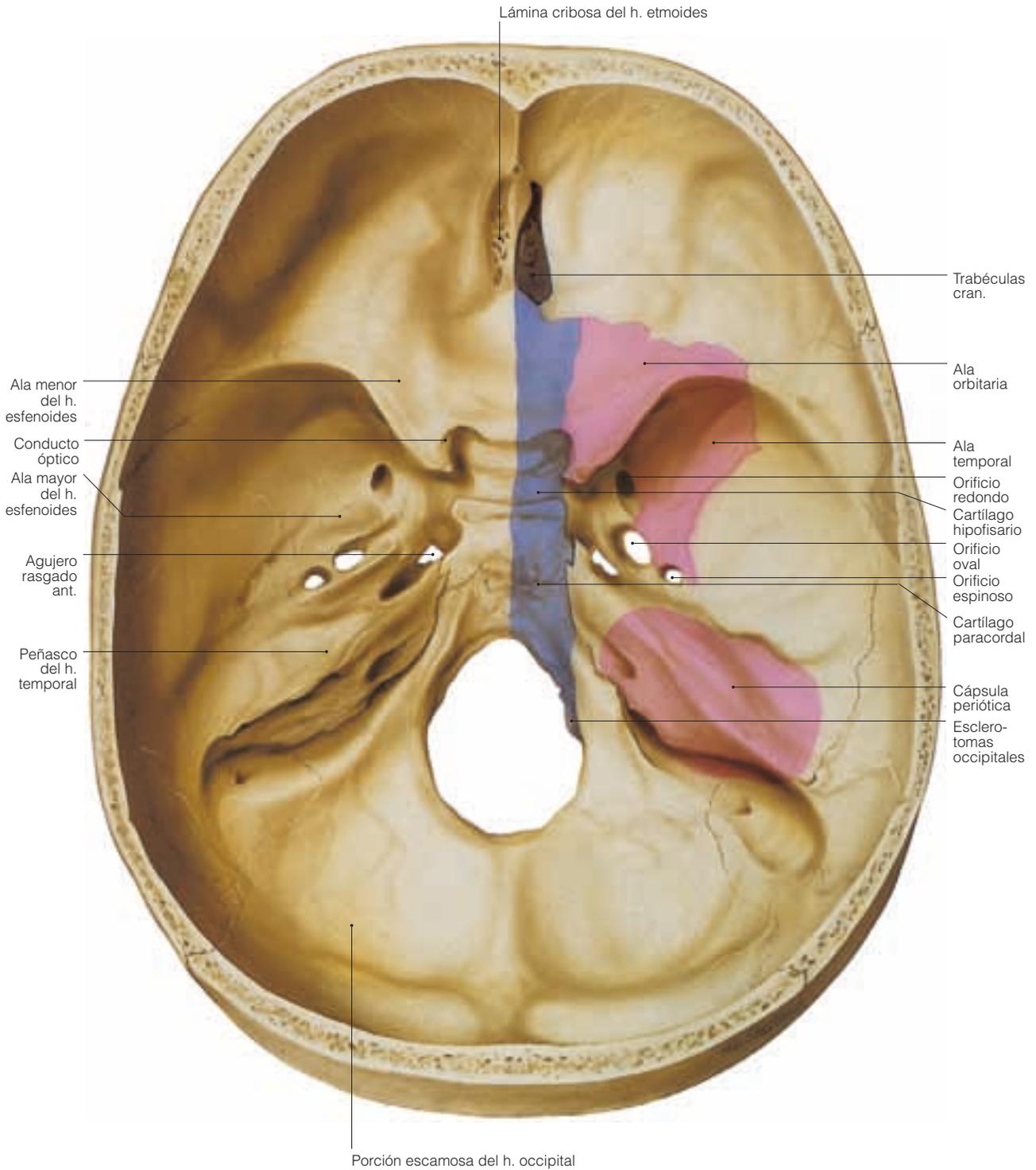


Fig. 1-7. Visión esquemática de la base del cráneo en el adulto. En diferentes colores se muestran los diversos componentes embrionarios que intervienen en la formación del condrocraqueo.

constituyéndose no un todo único, sino una serie de huesos unidos entre sí por tejido conjuntivo, que permiten al nivel de tales uniones el crecimiento del cráneo y, por tanto, el posterior desarrollo y crecimiento del sistema nervioso central. A los 30 años de edad es cuando se realiza la fusión definitiva de los

huesos de lo que en ese momento se denomina osteocráneo, momento en el que termina el crecimiento del encéfalo y, en consecuencia, del cráneo.

Las porciones laterales y la **bóveda craneal** o **calota** constituyen el neurocráneo membranoso, que en un principio es con-

juntivo y después pasa a ser óseo por osificación membranosa; se constituyen así huesos como parietales, temporales (en parte), frontales y occipital (en parte); en ellos aparecen una serie de espículas óseas que irradian de forma progresiva desde los centros de osificación que aparecen en tales estructuras membranasas, hacia la periferia.

Al nacer, estos huesos planos están separados entre sí por bandas de tejido conectivo o suturas. En las zonas donde se unen más de dos huesos, las suturas son anchas y se denominan fontanelas, entre las cuales la más notable es la **fontanela anterior** o bregma (*fonticulus anterior*). También se constituye una **fontanela posterior** o lambda (*fonticulus posterior*), correspondiente al encuentro de los huesos parietales con el occipital. Las fontanelas laterales (*fonticulus sphenoidalis*, *fonticulus mastoideus*) corresponden a las zonas de contacto de los huesos laterales de la calota.

Diversas suturas y fontanelas mantienen su carácter membranoso durante bastante tiempo después del nacimiento. Al nivel de estas estructuras se realiza el crecimiento y la expansión de los huesos

planos de la bóveda, motivado sobre todo por el crecimiento del cerebro, por lo que algunas suturas permanecen abiertas hasta la edad adulta.

### Desarrollo de la cara y el cuello (Figs. 1-8, 1-9, 1-10, 1-11, 1-12, 1-13, 1-14 y 1-15)

La formación de la cara es un tanto compleja, y para su comprensión se hace necesario referirse a la formación de los arcos faríngeos, que contribuyen a la formación del esplanocráneo o viscerocráneo, el cual tiene como misión proteger a las vísceras cefálicas.

El tubo digestivo se abre primitivamente al exterior a través de una degradación de la membrana bucofaríngea, estructura que corresponde a la fusión del ectodermo y del endodermo. Esta membrana tiene una existencia de unos veinticinco días, y se abre en la cuarta semana. Se sitúa en el fondo de una depresión transversal conocida como **estomodeo**, que va profundizándose poco a poco debido al crecimiento de las estructuras que la

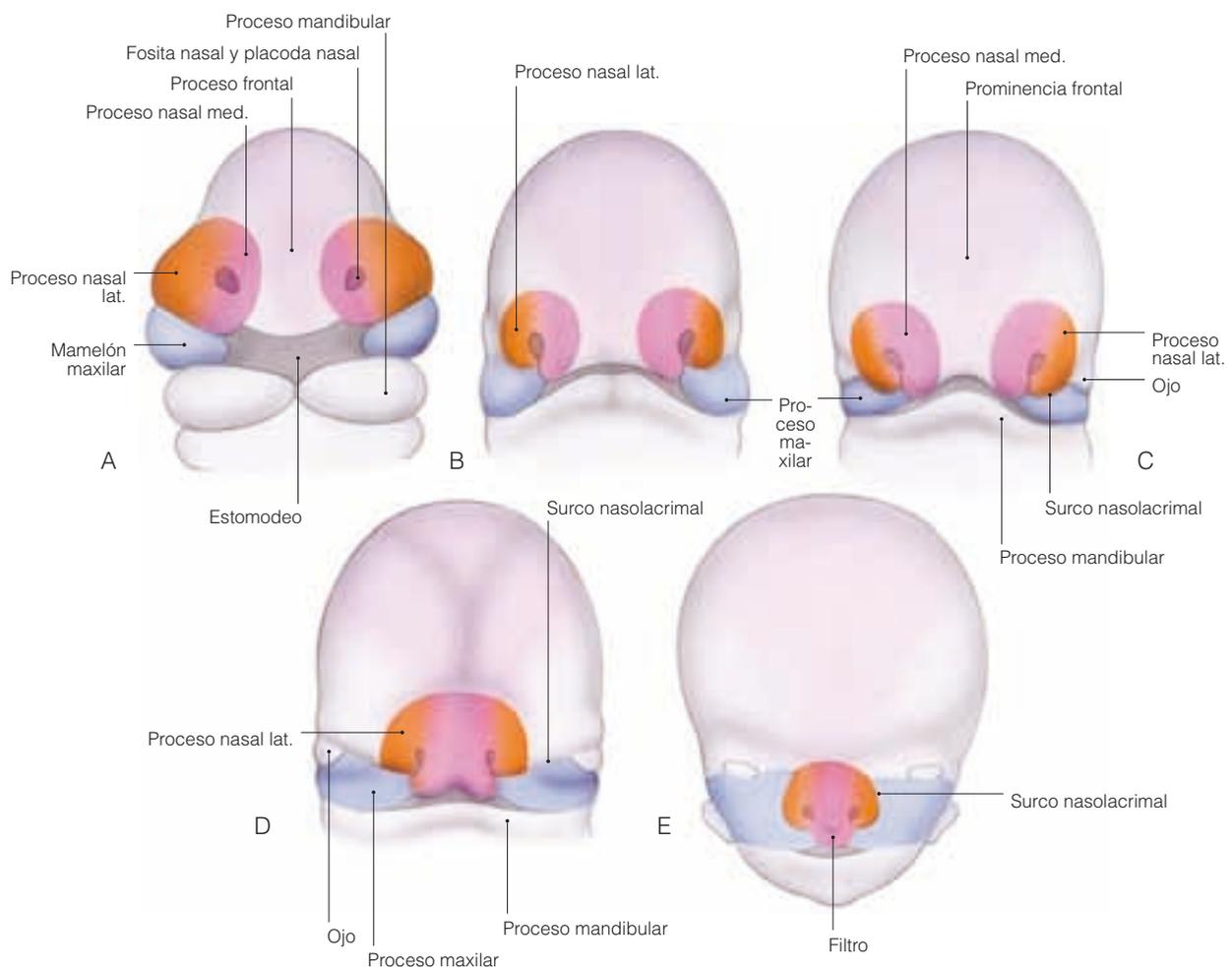


Fig. 1-8. Aspecto de la cara al final de la cuarta semana del desarrollo (A), a las cinco (B), seis (C), siete (D) y diez (E) semanas del desarrollo.

rodean; de este modo, la cavidad bucal del adulto es la consecuencia del crecimiento al exterior de las estructuras que rodean al estomodeo.

Caudalmente al estomodeo se sitúan los **arcos** o **procesos mandibulares** (primer arco faríngeo), y cranealmente, el **mamelón** o **proceso frontal** (crecimiento del mesodermo cefálico que separa el estomodeo del sistema nervioso en formación). Todos ellos son elevaciones producidas por el mesodermo. A cada lado de la prominencia frontal e inmediatamente por encima del estomodeo se aprecia un engrosamiento localizado del ectodermo o **placoda nasal**, doble, determinado por el efecto inductor ejercido en parte por el prosencéfalo en formación y en parte por el mesoblasto procordal (la falta de desarrollo del prosencéfalo no impide, por tanto, la formación de la placoda olfativa; y si el mesoblasto procordal es rudimentario, se observa la formación de una placoda olfativa única, por fusión de las dos que deberían haberse formado normalmente).

Durante la quinta semana del desarrollo aparecen dos rebordes de crecimiento que rodean a la placoda nasal, uno a cada lado, los **procesos nasales lateral** y **medial**, debidos no sólo a la invaginación del epitelio de las placodas, sino también a la proliferación del mesodermo subyacente; de este modo se constituyen dos fositas olfativas.

Durante las dos semanas siguientes, los procesos maxilares van aumentando de volumen y se van acercando a los procesos nasolateral y nasomediano, quedando constituido un surco nasolacrimal, denominado así porque enlaza la zona del globo ocular en formación con la fosa nasal primitiva. En su crecimiento hacia dentro, los procesos maxilares van poco a poco comprimiendo los procesos nasomedianos hasta fusionarse entre sí, y en una etapa ulterior queda cubierta la hendidura que separa el proceso nasal medial del maxilar, de modo que el labio superior se forma como consecuencia de la fusión de los procesos maxilares y nasomedianos. Estos procesos nasomedianos, al fusionarse en la línea media, forman el filtro del labio superior.

Los procesos maxilares también se fusionan en un cierto trecho con el arco mandibular correspondiente de cada lado, aunque no totalmente, de modo que el grado de fusión determina el diferente tamaño de la boca de unos individuos a otros, lo cual está determinado genéticamente. Las alas de la nariz proceden de los procesos nasales laterales. Los dos mamelones nasomedianos unidos y en continuidad con el mamelón frontal forman el mamelón frontonasal.

En cuanto al pabellón auricular, está constituido inicialmente por seis tubérculos situados al final del primer arco faríngeo, correspondiendo los tres craneales al arco mandibular, y los tres caudales al arco hioideo.

Todo lo referido hasta el momento es lo que se aprecia en superficie. En profundidad, las prominencias mesodérmicas crecen y se fusionan entre sí para separar la cavidad bucal de la fosa nasal. Esta fosa nasal también va a quedar dividida en dos cavidades. En efecto: las placodas olfativas crecen hacia la profundidad constituyendo cavidades, en parte motivadas por el crecimiento de los mamelones nasales que las rodean; la división entre ambas fosas nasales se debe a la existencia de un tabique que se forma a partir del proceso frontal y de los procesos nasomedianos unidos, de modo que la zona central de este tabique corresponde a la formación del vómer.

Las fosas nasales quedan abiertas al exterior por las narinas. El tejido receptor olfativo queda rechazado al techo de la fosa nasal a medida que la placoda va profundizándose. Hacia atrás, las fosas nasales se abren en la faringe por medio de las coanas. Los senos paranasales se desarrollan en forma de divertículos a partir de la pared lateral de la fosa nasal, extendiéndose fundamentalmente hacia el maxilar, el etmoides, el frontal y el esfenoides, y alcanzando sus dimensiones máximas durante la pubertad. El surco nasolacrimal queda cerrado en la superficie, pero persiste en profundidad en forma de conducto (previamente es un cordón, que se tuneliza) que enlaza la cavidad orbitaria con la cavidad nasal, con el fin de que la secreción lacrimal sea vertida en dicha fosa nasal.

La separación entre la cavidad bucal definitiva y las cavidades nasales se hace a partir de los procesos nasales mediales unidos con los procesos maxilares en la línea media. Tal separación será el paladar. La estructura resultante de la fusión de los procesos nasales mediales en la línea media es el **segmento intermaxilar**, que consta de un *componente labial*, que va a dar lugar al surco subnasal en la línea media del labio superior, un *componente maxilar superior*, que se corresponde con los cuatro incisivos superiores, y un *componente palatino*, que da lugar al **paladar primario**, de forma triangular. En sentido lateral, el segmento intermaxilar contribuye probablemente a formar una pequeña porción de la parte media lateral de la nariz, y en dirección craneal se continúa con el tabique nasal. El paladar definitivo se forma no sólo a partir del segmento intermaxilar o paladar primario (que contribuye escasamente), sino también sobre todo a partir del **paladar secundario**, que se forma al constituirse una prolongación o *cresta palatina*, procedente de los mamelones maxilares (en la sexta semana del desarrollo) en dirección casi vertical, pero que más tarde (en la séptima semana) asciende hasta alcanzar una posición horizontal debido al descenso de la lengua; finalmente, ambas crestas palatinas se fusionan entre sí y con el tabique nasal. El tabique nasal no se une a la zona posterior de ambas crestas palatinas, lugar en donde se va a formar el paladar blando y la úvula, que a su vez sufre un proceso de proliferación (Figs. 1-9 y 1-11).

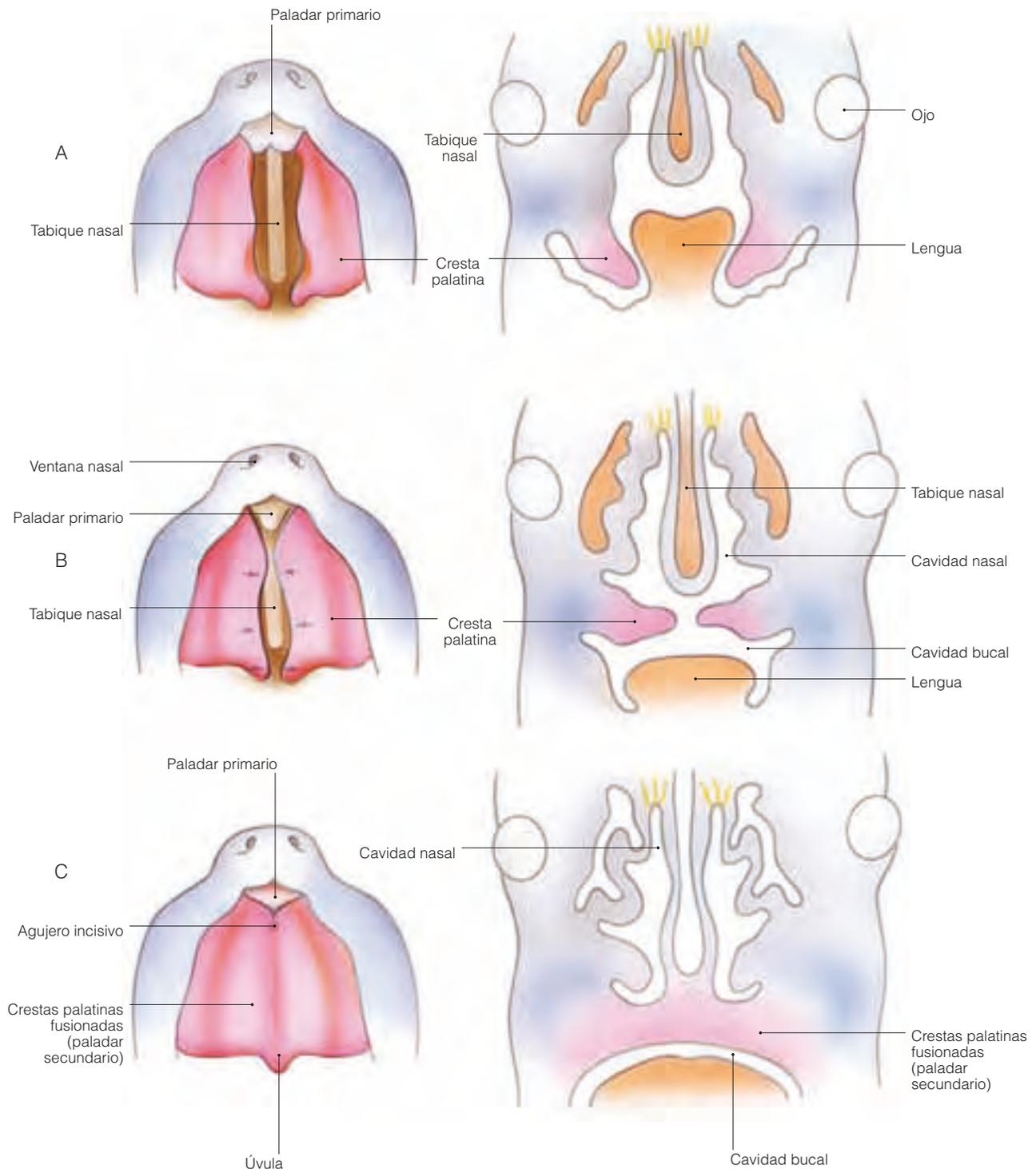


Fig. 1-9. Cortes frontales de la cabeza a las seis (A), siete (B) y diez (C) semanas del desarrollo. Obsérvense los cambios de posición progresivos de las crestas palatinas y de la lengua. El agujero incisivo señala el límite entre el paladar primario y el secundario.

El paladar definitivo deriva, pues, del paladar primario y del secundario, y entre ambos queda un orificio que da paso a un conducto incisivo (que señala, por tanto, la división entre ambos paladares). Del paladar secundario deriva no sólo gran parte del paladar óseo, sino también el paladar blando.

Así pues, en el paladar podemos distinguir dos zonas claramente diferenciadas: el paladar primario y el secundario, siendo el agujero incisivo el punto divisorio entre ambas. El paladar primario está compuesto por la premaxila (premaxilar) y los cuatro incisivos, mientras que el secundario lo constituyen los huesos



Fig. 1-10. Visión ecográfica en 3D de un feto humano a término. Obsérvense los detalles faciales.

palatinos y las crestas palatinas de los maxilares, además del resto de la dentición, desde caninos a terceros molares.

La formación de la cara es de una gran complejidad embriológica, lo cual justifica la diversidad de situaciones malforma-

tivas que pueden darse en la misma (Figs. 1-12, 1-13, 1-14 y 1-15). La falta de fusión de los procesos faciales embrionarios, en sus diversos grados y localizaciones, da como resultado la aparición de fisuras faciales, la más conocida de las cuales es el labio leporino o, más correctamente, el complejo de fisura labio-alvéolo-palatina.

Las fisuras palatinas se producen por la falta de fusión entre los distintos procesos que forman el paladar, y siguen las líneas de unión entre ellos. Así, al nivel del paladar primario la línea pasa entre la premaxila (hueso intermaxilar) y el maxilar, y atraviesa el hueso alveolar entre los incisivos laterales y los caninos, debido a la falta de unión entre el proceso nasomedial y el maxilar. Sin embargo, al nivel del paladar secundario las fisuras son siempre centrales por la falta de unión entre las crestas palatinas del maxilar.

De acuerdo con esta concepción, las fisuras palatinas se clasifican en fisuras prepalatinas o del paladar primario, palatinas o del paladar secundario, y totales.

Las prepalatinas pueden ser unilaterales y bilaterales, y ambas, completas o incompletas. Las palatinas completas afectan al

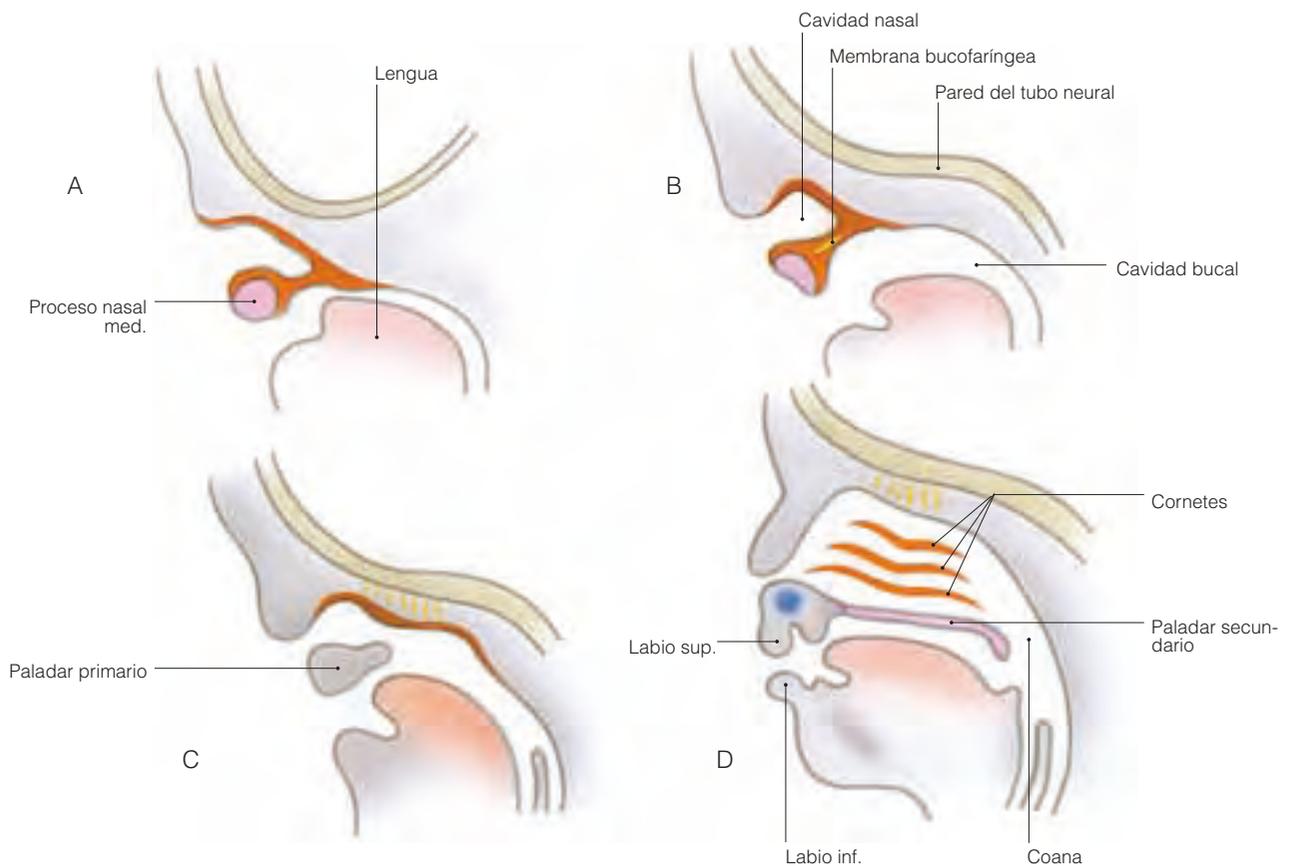


Fig. 1-11. Esquemas de cortes sagitales de la cara a las seis (A), seis y media (B), siete (C) y nueve (D) semanas del desarrollo, para mostrar la separación entre las cavidades nasales y la cavidad bucal definitivas, por medio del paladar primario y del secundario.

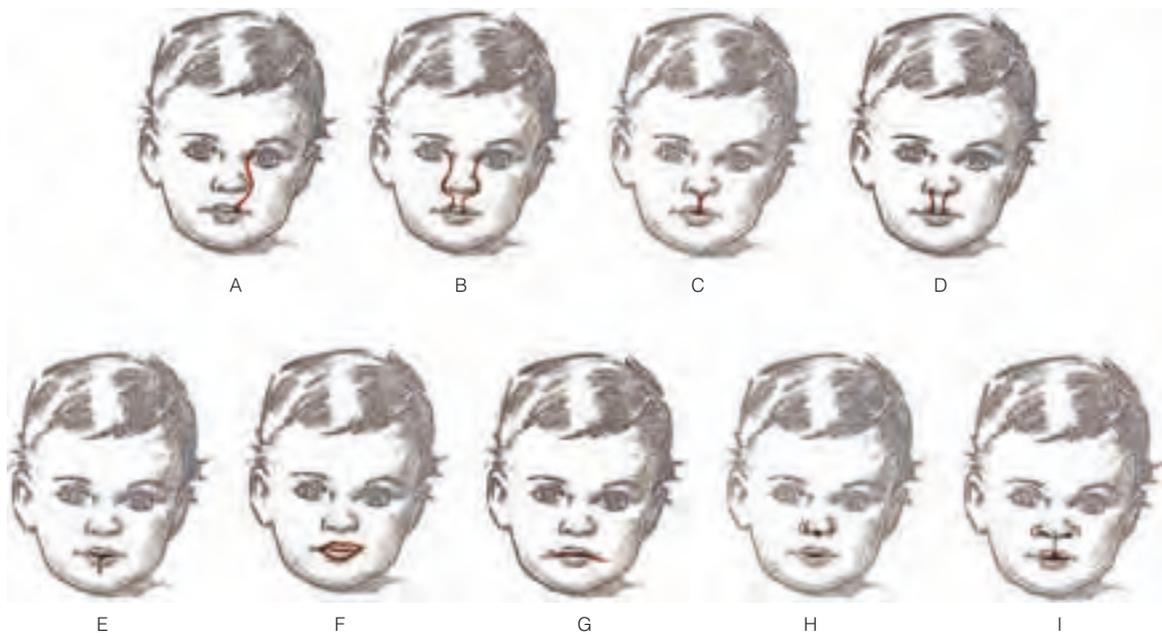


Fig. 1-12. A: hendidura facial oblicua. B: hendidura oblicua bilateral con labio leporino hendido bilateral completo. C: labio leporino mediano. D: labio leporino bilateral. E: hendidura mediana del labio inferior. F: macrostomía unilateral. G: macrostomía completa. H: fosa nasal única y microstomía. I: nariz bífida y labio hendido mediano incompleto.



Fig. 1-13. Microstomía hemifacial.



Fig. 1-14. Hipertrofia hemifacial.



Fig. 1-15. Macroglosia.

paladar duro y al blando (uranoestafilosquisis), y las incompletas al paladar blando (estafilosquisis). Las fisuras totales son aquellas que afectan a las estructuras prepalatinas y palatinas.

La denominada fisura palatina submucosa no es una hendidura evidente; en ella, las fibras del músculo elevador del velo del paladar no se fusionan por completo en la línea media, lo que lleva, en general, a una incompetencia velofaríngea y a potenciales problemas con el lenguaje. Una forma menor de fisura del paladar blando la constituye la denominada úvula bífida, que se observa hasta en el 2% de la población general, y que puede conllevar igualmente incompetencia velofaríngea.

Con mucha frecuencia las fisuras palatinas van unidas a fisuras del labio.

Las fisuras labiales se producen por un defecto, en grado variable, en la unión de los procesos nasomedial y lateral, dando lugar a las fisuras laterales del labio superior. Si el defecto de unión se produce entre los procesos nasomediales, dará lugar a las fisuras mediales del labio superior.

Las fisuras del labio inferior son muy raras, siempre son mediales y se producen por la falta de unión entre sí de los procesos mandibulares.

En el 68% de los casos el labio fisurado se asocia con la fisura palatina. El labio fisurado como malformación única constituye el 21%, y el paladar fisurado, de forma aislada, el 11%. La combinación más común es labio y paladar hendididos unilaterales, lo cual es más frecuentemente observado en niños y predomina en el lado izquierdo. La frecuencia hereditaria es muy alta. La hendidura sólo del paladar, que es más frecuente en niñas, tiene una tendencia hereditaria baja. El labio leporino unilateral es la más frecuente de las fisuras, y afecta más al lado izquierdo que al derecho.

En el labio leporino y a pesar de la deformidad podemos comprobar que están presentes todas las estructuras normales del labio, que han de buscarse y reconocerse adecuadamente en interés de una buena reconstrucción quirúrgica. No se trata, pues, de una ausencia de tejidos al nivel del labio, sino de una distribución anómala de los elementos anatómicos que lo forman. Existe además una deformidad nasal generalmente muy manifiesta, localizada al nivel del ala nasal del lado fisurado, que está aplanada y ensanchada por la deformidad del cartilago alar y la desestructuración del piso de la fosa nasal sobre el que ha de asentar.

El labio leporino bilateral se caracteriza por una luxación anterior de la premaxila (hueso intermaxilar), que le proporciona al niño un aspecto monstruoso. La fisura incluye el suelo de la fosa nasal en ambos lados. En este tipo de fisuras no es posible distinguir los restos de las estructuras anatómicas del labio.

Como se ha dicho antes, la embriogénesis de la región craneofacial es extremadamente compleja, con unas importantísimas demandas de coordinación en las funciones de separación, migración e interacción celular durante un breve período de cuatro semanas, y todo ello sin perder de vista el carácter tridimensional que la anatomía de la zona conlleva. Así pues, cualquier alteración en este complicado programa de desarrollo puede tener consecuencias muy relevantes a múltiples niveles. Paul Tessier –cirujano plástico francés– fue el primero en reconocer la complejidad tridimensional de las hendiduras craneofaciales, estableciendo que “una fisura de tejidos blandos corresponde, como regla general, a la hendidura de las estructuras óseas relacionadas embriológicamente”. Tessier (Tessier P: *Anatomical Classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. J Maxillofac Surg* 1976;4:69) clasifica las hendiduras craneofaciales considerando que cada hemifacies es como un reloj de 14 horas en vez de 12. El reloj se mueve del cero al 14, y ambos extremos concurren en la línea media. El cero se encuentra en la región facial (nariz y labio superior) mientras que el 14 se localiza en la región mediocraneana (mediofrontal). Así pues, órbita, nariz y boca son marcas clave a través de las cuales las hendiduras craneofaciales siguen ejes constantes. Los números bajos (0 al 7) representan hendiduras faciales, mientras que los más altos (8 al 14) son sus extensiones craneanas (la 10 de la 4, la 11 de la 3, la 12 de la 2, la 13 de la 1 y la 14 de la 0).

Así pues, la fisura medial del labio superior en general se corresponde con la fisura nº 0 de la clasificación de Tessier, en la que, además, puede haber nariz bífida, tabique nasal duplicado o ausente, hipertelorismo y hendidura al nivel del etmoides. Puede haber también duplicación del frenillo labial superior y fisura media del paladar secundario.

En general, en la fisura labial y palatina existe un factor hereditario multifactorial o poligénico con tendencia familiar en un 90% de los casos.

La frecuencia de labio leporino y paladar hendido varía entre 0,8-1,6 casos de 1.000 nacimientos. Como dijimos antes, es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino (7 a 3), más frecuentemente unilateral que bilateral, y más en el izquierdo que en el derecho.

Clínicamente, el neonato afectado por una fisura labial y/o palatina tiene un problema de alimentación que requiere una atención especial, no sólo por la dificultad de succión natural sino, además, por la mayor tendencia a la aspiración de alimento hacia la vía aérea, fundamentalmente en los casos de afectación palatina extensa. Superada la fase inicial postnatal, el siguiente problema con el que nos encontraremos será la dificultad para la correcta adquisición del lenguaje, tanto por la deformación labial como, sobre todo, por la desestructuración y disfunción del paladar blando, con incompetencia velofaríngea (escape nasal de aire por imposibilidad de cierre completo entre el velo del paladar y la faringe). Por ello, el momento idóneo para la reparación del labio hendido sería, en general, hasta los seis meses, mientras que el del paladar, especialmente el del blando, no debería demorarse más allá de los 18 meses, de forma que el niño cuente con las mejores condiciones para aprender a hablar.

De los mamelones maxilares proceden los huesos maxilares y los malares. De las láminas palatinas, las apófisis palatinas de los maxilares, los palatinos y las alas mediales de las apófisis pterigoides. Del mesénquima del paladar primario procede el hueso intermaxilar. Del tabique nasal, la lámina perpendicular del etmoides, el vómer y el cartílago del tabique nasal.

En el maxilar se distingue una porción posterior o postmaxilar y otra anterior o premaxilar. En la zona posterior aparece un centro de osificación que va avanzando hacia delante. Se osifica muy tempranamente. El hueso palatino deriva del mismo esbozo embrionario que la zona postmaxilar. Al mismo tiempo que aparece el hueso malar, hace su aparición la apófisis cigomática del hueso temporal.

### Arcos faríngeos o branquiales

(Figs. 1-16, 1-17, 1-18, 1-19 y 1-20)

La extremidad cefálica del intestino anterior o faringe presenta una gran complejidad. En el exterior se observa la existencia de unas a manera de branquias, en número de cuatro a cinco pares, y que en profundidad se corresponden con un núcleo central de tejido mesodérmico (cubierto en su exterior por el

ectodermo y en su interior por epitelio de tipo endodérmico). Los arcos faríngeos o branquiales están separados entre sí por surcos visibles al exterior o *hendiduras branquiales*, y en el interior por las *bolsas faríngeas*. En el mesénquima de cada arco faríngeo se desarrollan elementos musculares y esqueléticos, así como elementos arteriales; además, a cada arco le corresponde una rama nerviosa. Todos estos elementos sufren una serie de evoluciones, de modo que algunos de ellos emigran hasta tener una disposición que ya no es la original.

El **primer arco faríngeo** es el arco mandibular, cuya porción superior viene a ser el mamelón maxilar, ya mencionado, y cuya porción inferior es el arco mandibular propiamente dicho, con una porción cartilaginosa o cartílago de Meckel. El mamelón maxilar contribuye a la formación de la cara, según ya se ha visto. En cuanto al cartílago de Meckel, en su mayor parte se reabsorbe para inducir el desarrollo de la mandíbula, la cual se forma por la osificación membranosa del tejido mesenquimatoso que rodea al propio cartílago de Meckel. Una pequeña porción del cartílago de Meckel se osifica en la zona más ventral. En cuanto al cóndilo y la apófisis coronoides de la mandíbula, su osificación es endocondral. En el recién nacido existen dos hemimandíbulas, que se fusionan en la línea media. A los dos años queda un conjuntivo en la zona central, que en el futuro puede dar lugar a unos huesecillos mentonianos. En el interior de la mandíbula se forma un conducto mandibular, y otro más inferior o conducto de Serres para una vena incluida en el tejido esponjoso, del que no quedan vestigios a partir de los ocho años de edad. El extremo del cartílago de Meckel se osifica y forma dos huesecillos del oído medio: el martillo y el yunque.

La musculatura que se origina a partir del mesénquima del primer arco es la masticadora, que va a mover la mandíbula para los procesos de masticación, succión, etc., muy desarrollados en el feto y sobre todo en el recién nacido; de su buen funcionamiento depende la normal alimentación del neonato. Se trata de los músculos temporal, masetero y pterigoideos; también derivan de este mesénquima el vientre anterior del músculo digástrico, el músculo milohioideo, el músculo del martillo y el músculo periestafilino lateral. Hay que tener en cuenta que, aunque su origen está en el primer arco, la inserción de estos músculos no se da sólo en el hueso derivado del mismo.

La inervación de esta musculatura se realiza por medio de la rama motora o masticadora de la tercera rama del nervio trigémino (V par craneal). El mesénquima del primer arco faríngeo contribuye a la formación de la dermis de la piel de la cara, y la inervación sensitiva correspondiente (de la piel) se realiza por medio de las tres ramas del nervio trigémino (oftálmico, maxilar y mandibular).

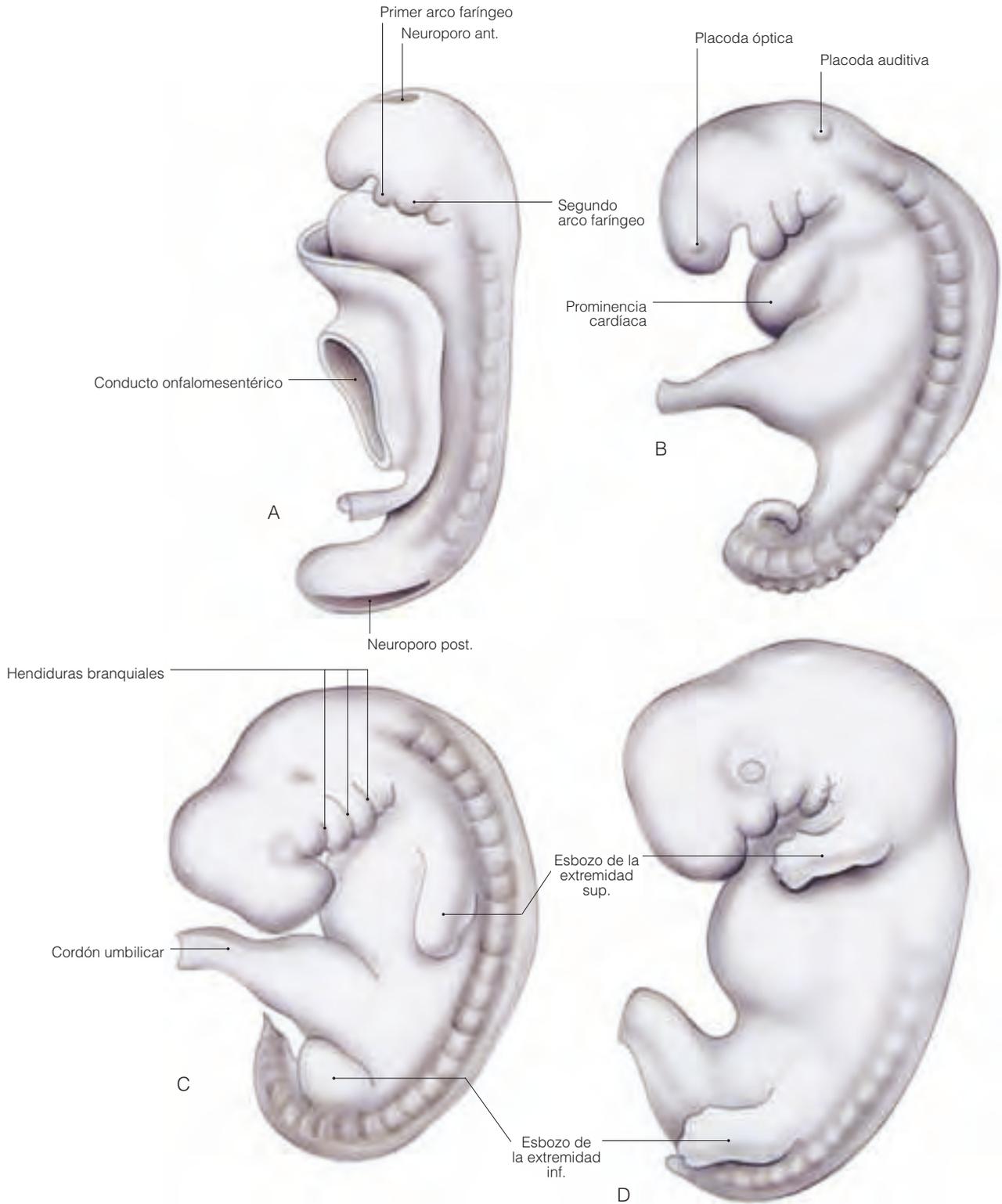


Fig. 1-16. Arcos branquiales en las semanas del desarrollo: tres y media (A), cuatro (B), cinco (C) y final de la séptima semana (D).

La hendidura media del labio inferior es muy poco frecuente y está originada por la falta de unión de los procesos mandibulares. Clínicamente se manifiesta por una deformidad

que va desde una simple escotadura media del labio inferior hasta auténticas fisuras que pueden afectar a la mandíbula, en dirección hacia el hueso hioides y el esternón. Podría consi-

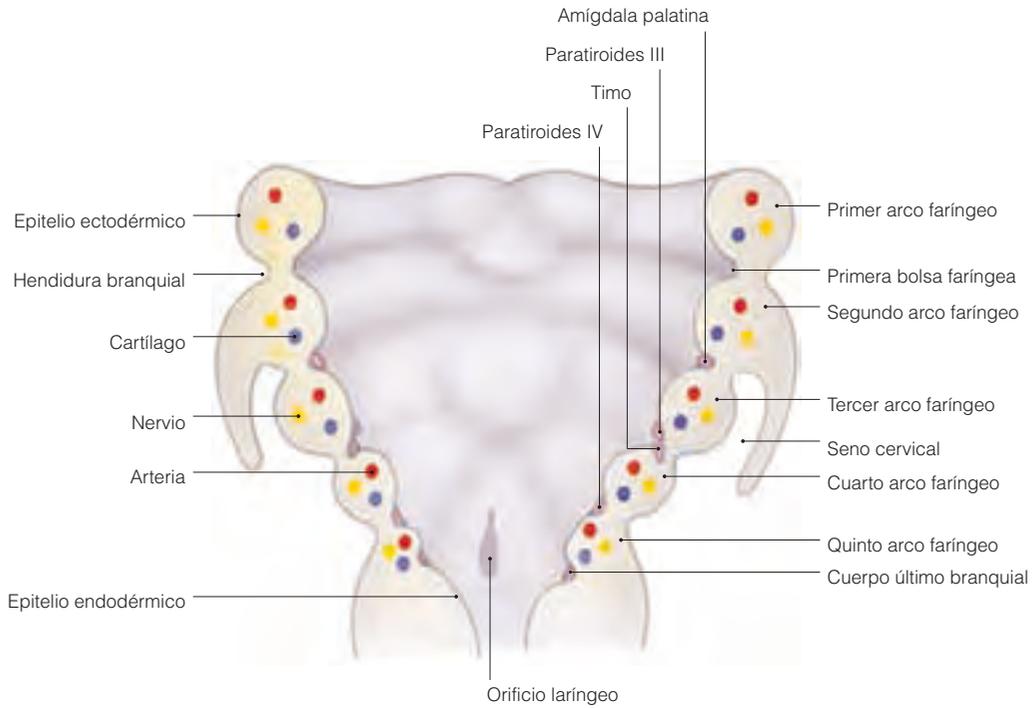


Fig. 1-17. Esquema de los arcos branquiales con sus componentes cartilaginosos, arteriales y nerviosos. *Rojo*: arteria; *azul*: cartilago; *amarillo*: nervio. Se esquematizan los derivados de los surcos y bolsas faríngeas. El segundo arco crece considerablemente, ocultando a hendiduras más caudales.

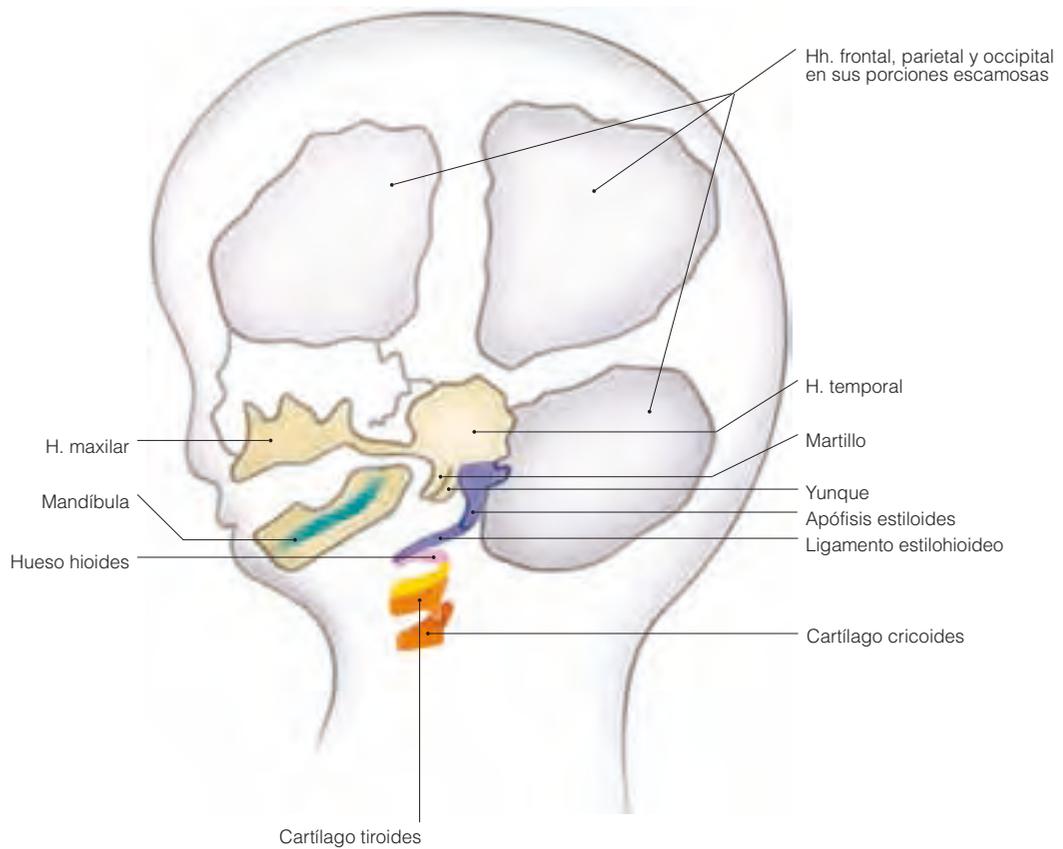


Fig. 1-18. Diversos derivados de los arcos branquiales. Algunos elementos se osifican y otros se transforman en ligamentos o desaparecen. El cartílago de Meckel es sustituido por la mandíbula definitiva, cuya osificación es membranosa.



Fig. 1-19. Apéndice preauricular, resto del primer arco faríngeo.

derarse un esbozo de hendidura media inferior la depresión a la altura del mentón que algunas personas presentan y que se consideran algo absolutamente normal.

La agnathia es una falta de desarrollo de la mandíbula, que se acompaña de defectos en los huesecillos del oído medio y en la caja del tímpano. La macrognathia es una mandíbula grande, y da como consecuencia un prognatismo, mientras que la micrognathia es el defecto opuesto, que confiere al sujeto un aspecto de pez o de pájaro. La epignathia, también denominada polignathia, es una duplicidad total o parcial de la mandíbula en forma de esbozo óseo situado generalmente en un lado y en un plano superior al borde alveolar. A veces hay malformaciones en las que la rama mandibular de un lado se desarrolla defectuosamente respecto de la del otro lado (malformación de Nager-Reyner).

Clínicamente, se observan con frecuencia asimetrías faciales objetivas, muchas veces relacionadas con microsomías hemifaciales, con afectación maxilar y/o mandibular asociada. En estos casos, además de la manifestación morfológica facial, con asimetría e hipoplasia, hay que considerar la afectación dental y oclusal por la distorsión que la deformidad ósea provoca en la correcta posición e interrelación dental (Figs. 1-13, 1-14 y 1-15).

Una situación que también encontramos con cierta frecuencia es la hiperplasia condilar, en la que se da un crecimiento excesivo de, generalmente, uno de los cóndilos mandibulares, y en ocasiones también de la rama mandibular ipsilateral; esto provoca una laterodesviación mandibular contralateral que se



Fig. 1-20. Anotia (microtia), o ausencia congénita del pabellón auricular y, en este caso, del conducto auditivo externo, por fallo en el desarrollo de elementos del primer y segundo arcos faríngeos.

acentúa con la apertura bucal, y en ocasiones un prognatismo asimétrico.

Por último, una causa posible de afectación morfológica e incluso asimetría facial es la denominada hipertrofia maseterina, en la que se produce un aumento de tamaño del músculo masetero (uni- o bilateral), bien de forma idiopática, bien secundaria (*v.g.*, masticadores crónicos de chicle), y que se debe diferenciar claramente de alteraciones en la estructura ósea.

El **segundo arco faríngeo** o arco hioideo da lugar al asta menor y la parte superior del cuerpo del hueso hioides, por la osificación del cartílago correspondiente o cartílago de Reichert. También da origen al estribo del oído medio, a la apófisis estiloides del hueso temporal y al ligamento estilohioideo.

La musculatura procedente de este arco es la mímica, importante para la expresión emocional; también da origen al músculo del estribo, al músculo estilohioideo y al vientre posterior del músculo digástrico.

La inervación de esta musculatura corresponde al nervio facial (del VII par craneal).

El **tercer arco faríngeo** forma el asta mayor y la porción inferior del cuerpo del hueso hioides. La musculatura es de tipo deglutor, y se localiza en el adulto en las paredes de la faringe (músculos constrictor superior de la faringe y estilofaríngeo). El nervio del tercer arco es el IX par craneal o nervio glossofaríngeo.

El **cuarto** y el **sexto arcos faríngeos** (el quinto es muy rudimentario) dan lugar a componentes cartilagosos que se fusionan para formar la laringe (con sus cartílagos tiroides, cricoides, aritenoides, corniculados y cuneiformes). Los músculos derivados del cuarto arco faríngeo son el cricotiroideo, el periestafilino medial y los constrictores medio e inferior de la faringe. Son inervados por la rama laríngea superior del nervio vago (X par craneal). Los demás músculos intrínsecos de la laringe son inervados por la rama laríngea recurrente del nervio vago, que es el nervio correspondiente al sexto arco branquiogeno.

### Derivados de los arcos faríngeos o branquiales (resumen)

**Primer arco:** mandíbula, yunque y martillo. Musculatura masticadora (músculos temporal, masetero, pterigoideos, vientre anterior del m. digástrico, milohioideo, periestafilino lateral, m. del martillo).

**Segundo arco:** asta menor y parte superior del cuerpo del hueso hioides, estribo, apófisis estiloides del hueso temporal. Musculatura mímica, vientre posterior del m. digástrico (probablemente algunos músculos relacionados con la deglución), m. del estribo.

**Tercer arco:** asta mayor y parte inferior del cuerpo del hueso hioides. Musculatura deglutora (especialmente los músculos estilofaríngeo y constrictor superior de la faringe).

**Cuarto y sexto arcos:** cartílagos laríngeos. Músculos laríngeos, músculos constrictores medio e inferior de la faringe, m. periestafilino medial.

### Hendiduras branquiales (Figs. 1-16, 1-17, 1-21 y 1-23)

En el embrión de cinco semanas se observan cinco hendiduras branquiales o faríngeas, de las cuales la porción dorsal de la primera hendidura, que se introduce en el espesor del mesénquima subyacente, da lugar al conducto auditivo externo, cuyo fondo contribuye a formar la membrana del tímpano. Por lo que respecta a las hendiduras segunda, tercera y cuarta, van a quedar ocultas y recubiertas por el gran desarrollo que van a sufrir las estructuras adyacentes, sobre todo por el desarrollo del segundo arco faríngeo; se trata de una zona deprimida denominada *seno cervical*, cuya abertura externa se va estrechando, y que finalmente se ocluye por el crecimiento de las estructuras que lo rodean; la bolsa así formada se acaba obliterando.

Cuando el segundo arco faríngeo no crece sobre los arcos tercero y cuarto, se mantiene una comunicación con el exterior de las hendiduras branquiales segunda, tercera y cuarta a través de un orificio estrecho denominado fístula branquial, que suele drenar un quiste cervical lateral, que no es más que el resto del seno cervical, con frecuencia situado por debajo del ángulo de la mandíbula; sin embargo, quistes cervicales laterales pueden encontrarse en una zona cualquiera a lo largo del borde del músculo esternocleidomastoideo, y el drenaje, por tanto, viene a ser variable a todo lo largo de dicho músculo.

Puede ocurrir que el seno cervical comunique con la faringe por un pequeño conducto que suele desembocar en la región amigdalina; se trata de la fístula branquial interna; es una comunicación entre la segunda hendidura branquial y la segunda bolsa faríngea (Fig. 1-21).

Las fístulas perauriculares tienen también un origen congénito, y se sitúan normalmente entre el trago y el hélix, entre la raíz del hélix y el hélix, o bien entre el antehélix y el hélix. Es bastante frecuente ver pequeños senos cutáneos en dicha zona, a menudo sin lesión quística, tan sólo como el remanente cutáneo de una pequeña fístula perauricular; son más bien hallazgos exploratorios ocasionales en lugar de entidades de relevancia clínica para los pacientes.

Las fístulas derivadas de los arcos faríngeos se deben a la persistencia de restos embrionarios del segundo y, ocasionalmente, tercer arco faríngeo. Su orificio inferior, o externo, se abre al nivel del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, generalmente por debajo del tiroides o también en la región perauricular. El superior, o interno, se abre en el pilar posterior, inmediatamente por encima de la amígdala.

Las fístulas derivadas de las hendiduras branquiales pueden producirse a partir de la primera y segunda hendiduras. Las derivadas de la primera hendidura son las cervicoauriculares. Su orificio anterior está situado por delante del músculo esternocleidomastoideo, por debajo del borde inferior de la mandíbula, por encima del plano del hioides. El orificio superior está situado al nivel del conducto auditivo externo, a la altura de la escotadura intertrágica. Las fístulas derivadas de la segunda hendidura branquial presentan un orificio externo a una altura variable, entre la mastoides y la horquilla esternal, generalmente por debajo del reborde de la mandíbula, pero siempre por delante del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. El orificio interno se sitúa en la fosa supraamigdalina.

El síndrome del primer arco es la consecuencia de malformaciones debidas a la desaparición o el desarrollo anómalo de diversos componentes del primer arco faríngeo. Así, por ejemplo, en el síndrome de Treacher-Collins, también denominado disostosis mandibulofacial, síndrome de Berry o agenesia

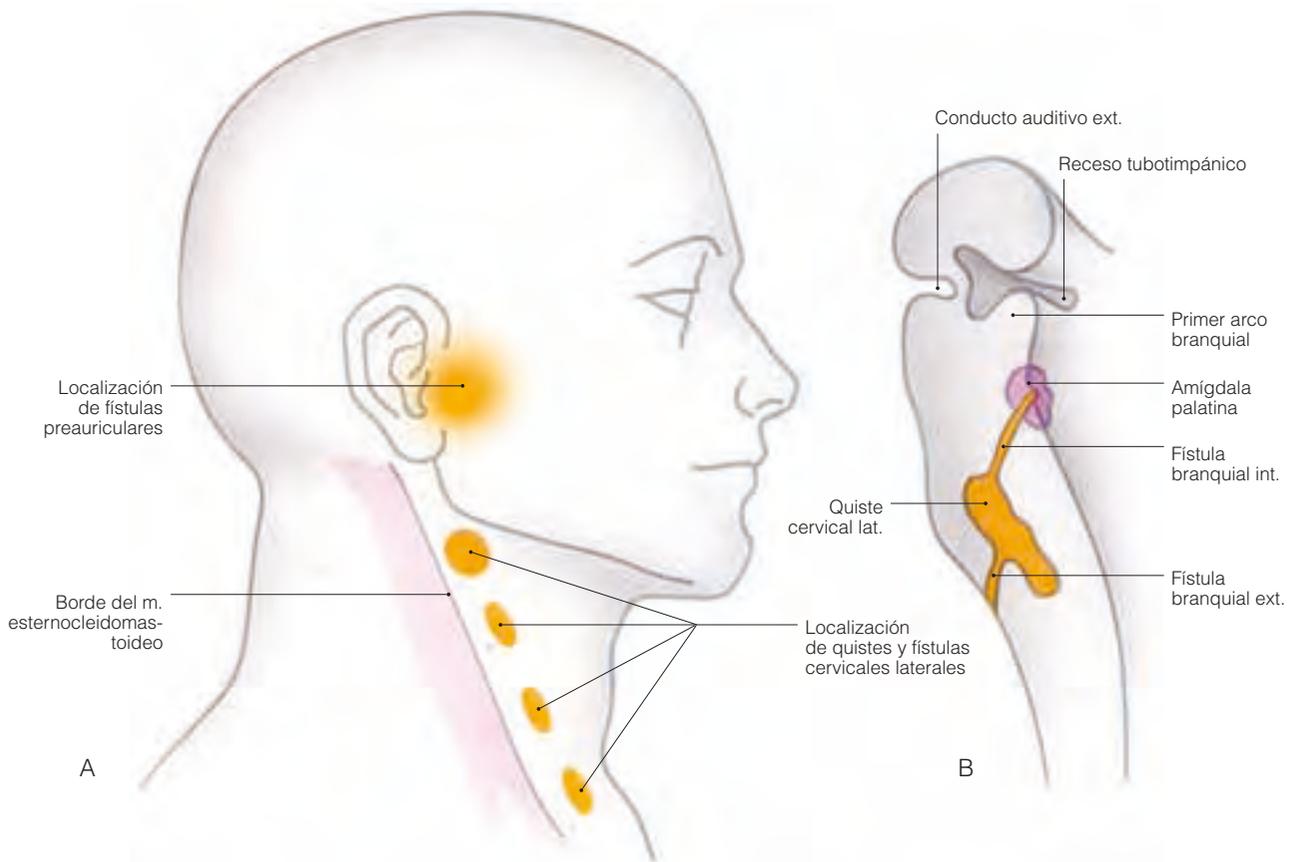


Fig. 1-21. A: quistes cervicales laterales, ventralmente al músculo esternocleidomastoideo. B: quiste cervical lateral desembocando en la faringe, al nivel de la amígdala palatina o abriéndose en la región lateral del cuello.

facial bilateral, existen una serie de malformaciones que, en su forma completa, incluyen el desarrollo incompleto bilateral de los huesos de la cara, sobre todo de la mandíbula y del malar, anomalías en el desarrollo del oído medio y externo, con orejas en asa; macrostomía, paladar ojival y dentición anormal; y alteraciones palpebrales, como desarrollo antimongólico de la hendidura interpalpebral, ectropión del párpado inferior en su porción externa y pestañas deficientes o ausentes en los párpados inferiores.

En el síndrome de Pierre Robin existe una hipoplasia mandibular con marcada micrognatia, que hace que la lengua se deslice hacia la faringe por falta de soporte (glosoptosis), llegando a producir, en los casos graves, una obstrucción respiratoria de tipo valvular. Existe también un paladar ojival que en los casos completos puede llegar a fisura palatina completa.

El síndrome de primer y segundo arcos branquiales, también denominado síndrome de Goldenhar, consiste en microsomía hemifacial, síndrome óculo-aurículo-vertebral y displasia necrótica facial. La frecuencia sería de uno por cada 6.000 nacimientos, según Grabb, siendo más frecuente en varones que

en mujeres. Se caracteriza por malformaciones en el pabellón auricular (microtia), el conducto auditivo externo (fondo de saco), y el oído medio (falta de desarrollo del estribo y yunque). Así mismo se dan malformaciones en la mandíbula, sobre todo a la altura de la rama ascendente y el cóndilo, que está hipoplásico, y en la fosa glenoidea. Existe también falta de desarrollo del maxilar y del malar, así como del hueso temporal; desarrollo incompleto de los músculos faciales, casi siempre de forma unilateral (microsomía), con posible ausencia de la glándula parótida y del conducto de Stenon.

En la **figura 1-22** se expone de forma resumida el desarrollo de la **lengua**.

Antes de comenzar el estudio de los **órganos branquiogénos** (Figs. 1-23, 1-24, 1-25, 1-26, 1-27, 1-28 y 1-19), es preciso hacer un breve recuerdo de la faringe embrionaria. La porción de intestino anterior inmediatamente caudal a la membrana oral queda comprimida dorsoventralmente y se ensancha lateralmente para formar la faringe. En su estadio primitivo, los arcos branquiales están básicamente compuestos de células mesenquimatosas densamente apretadas. En el interior de cada arco crecen conductos

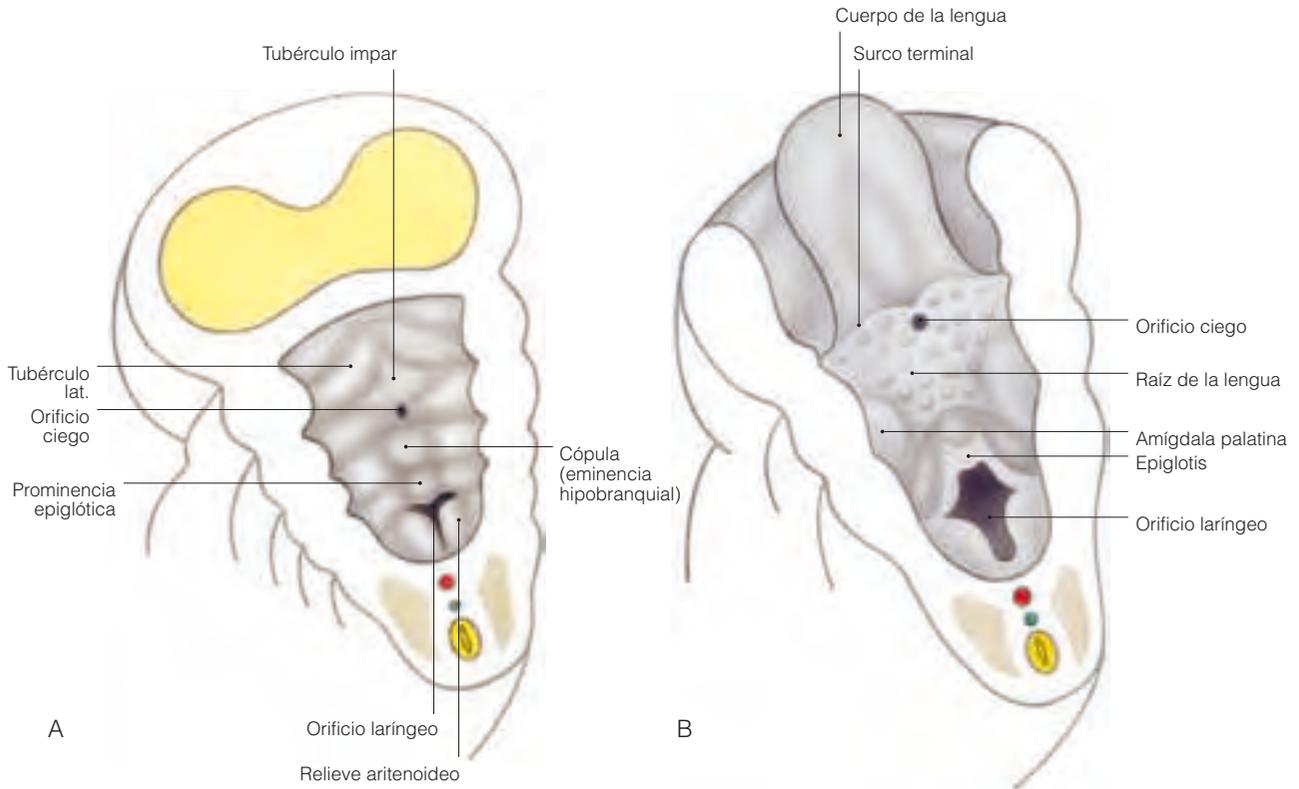


Fig. 1-22. Desarrollo de la lengua. La lengua se forma en el suelo de la boca primitiva como un conjunto de prominencias que sobresalen en los territorios de los arcos faríngeos primero a cuarto. En la cuarta semana del desarrollo aparece una prominencia central en la línea media bucofaríngea del arco, el tubérculo impar, flanqueado poco después por el tubérculo lateral, otra prominencia del mismo arco. El tubérculo lateral de un lado y el del otro confluyen rostralmente al tubérculo impar, y entre los tres forman la punta y la mayor parte del dorso de la lengua. Congruentemente con su procedencia del primer arco, la sensibilidad general (táctil) de esta porción de la lengua será llevada por el nervio lingual (rama del nervio mandibular del nervio trigémino). Las fibras que conducen la sensibilidad gustativa de la porción de la lengua formada por los tubérculos impar y lateral van también con el nervio lingual. En la línea media de la superficie faríngea del tercer arco surge la cúpula o eminencia hipobranquial, que, al crecer subsiguientemente, forma el resto de la lengua excepto la zona más posterior de la raíz de ésta. El límite entre las porciones de lengua formadas a partir del primero y tercer arcos queda inmediatamente rostral a la uve lingual, cuyo vértice es el orificio ciego (*foramen cæcum*). La porción más caudal (inferior) de la cúpula surge en el territorio del cuarto arco, y al crecer forma la región faríngea de la raíz de la lengua y la epiglotis. La epiglotis queda separada de la lengua por un surco terminal (*sulcus terminalis lingue*). La sensibilidad, táctil y gustativa, de esta zona lingual es recogida por las ramas faríngeas del nervio vago. El mesénquima de origen faringobranquial que forma los relieves de la lengua es invadido por mioblastos procedentes de los cuatro somitas occipitales, que arrastran desde su lugar de origen la inervación motora (XII par craneal o nervio hipogloso).

vasculares típicos, así como nervios craneales y primordios esqueléticos y musculares.

Respecto a las estructuras vasculares de los embriones jóvenes, es llamativa la forma en que un arco aórtico se extiende a través de cada arco branquial. Los arcos aórticos se forman en sucesión cefalocaudal, de forma que los dos primeros experimentan cambios regresivos, pasando a ser dominantes los arcos tercero, cuarto y sexto. Los nervios craneales tienen una relación característica con los arcos branquiales, de modo que, esquemáticamente, podemos decir que para el primer arco se constituye la rama mandibular del nervio trigémino, para el segundo, el nervio facial, para el tercero, el nervio glossofaríngeo, y para el cuarto, el nervio vago.

Durante la quinta y sexta semanas, la región de los arcos branquiales tercero y cuarto es eclipsada por el crecimiento compa-

rativamente más prominente de las estructuras adyacentes. Esta área deprimida se conoce con el nombre de **seno cervical**; a medida que las estructuras que lo rodean van creciendo, la abertura externa del seno cervical se estrecha primero y luego se ahueca, y durante un cierto tiempo, la bolsa así formada sigue observándose, hasta que finalmente se oblitera.

Si esto no ocurre, normalmente los restos de las hendiduras branquiales quedan en comunicación por un estrecho conducto, llamado fístula branquial. Se presenta en la porción lateral del cuello, inmediatamente por delante del músculo esternocleidomastoideo, y suele drenar un quiste cervical lateral. Tales quistes son los restos del seno cervical, y por lo general están situados inmediatamente debajo del ángulo de la mandíbula; sin embargo, pueden aparecer en cualquier sitio

a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. A menudo no se advierten en el recién nacido, pero con el tiempo aumentan de volumen y son más visibles. Estos quistes con frecuencia poseen cristales de colesterol en su interior y presentan una gran tendencia a malignizarse, convirtiéndose en carcinomas epidermoides.

Menos frecuente es la fístula branquial interna. En estos casos, el seno cervical se comunica con la faringe por un conducto de pequeño calibre que suele desembocar en la región amigdalina. La fístula parece indicar que se trata de una ruptura de la membrana que separa la segunda hendidura branquial y la segunda bolsa faríngea en algún momento del desarrollo.

La forma de presentación clínica de estos quistes y/o fístulas puede ser muy variada, en tiempo y en manifestación. La aparición, generalmente en una persona joven, de una lesión de aspecto quístico en la región cervical por delante del esternocleidomastoideo (o en la zona auricular y perauricular en las cervicoauriculares) de aspecto benigno, de crecimiento lento, bien delimitada y que quizá tenga un componente inflamatorio asociado (que puede ser su forma de presentación), debe hacernos pensar, entre las posibilidades del diagnóstico diferencial, en una lesión congénita de este tipo, y reclamaría un estudio radiológico orientado previo a la cirugía. En ocasiones podemos ver pacientes con pequeñas lesiones cutáneas en esas mismas localizaciones y cuya característica más destacable es la de la exudación más o menos persistente y, con el tiempo, asociada a inflamación. Cabe plantearse se trate de pequeñas fistulas cutáneas congénitas, las más frecuentes de ellas en la

zona preauricular, como hemos dicho anteriormente. Conveniría investigar su profundidad y su posterior comunicación faríngea, en el caso de las cervicales.

Cada **bolsa faríngea** se halla frente a su correspondiente arco branquial. Las bolsas faríngeas tienen una gran importancia porque muy pronto derivan de ellas una serie de estructuras, entre las cuales las más importantes son el tiroides, el paratiroides y el timo (no hay que olvidar que de la primera bolsa faríngea deriva además la tuba timpánica y el revestimiento del oído medio).

Las amígdalas también derivan de estas estructuras. De ellas, la **amígdala palatina** (Figs. 1-23 y 1-28) comienza a formarse a partir del tercer mes como una infiltración linfoide de los tejidos conjuntivos que rodean a la segunda bolsa faríngea en regresión. A medida que el tejido linfoide crece, el epitelio que lo recubre lo invade y forma una serie de criptas que se extienden hacia el interior de la amígdala. Durante el último trimestre del desarrollo, el tejido linfoide se organiza en folículos definidos, y las criptas se ramifican abriéndose hacia nuevas comunicaciones tortuosas, que desde la cavidad faríngea penetran profundamente en la masa de la amígdala en crecimiento. El tejido linfoide, según va aumentando, va comprimiendo el conjuntivo que lo rodea, de forma que éste se convierte en una cápsula fibrosa. Después del nacimiento, al nivel del polo cefálico de la amígdala palatina se sitúa una depresión que viene a ser los restos de la segunda bolsa faríngea.

Las **amígdalas faríngea y lingual** se desarrollan de forma similar, pero las criptas son más superficiales y menos complicadas, y los folículos linfoides están esparcidos de una forma más difusa y no tan concentrada como en el caso de la amígdala palatina.

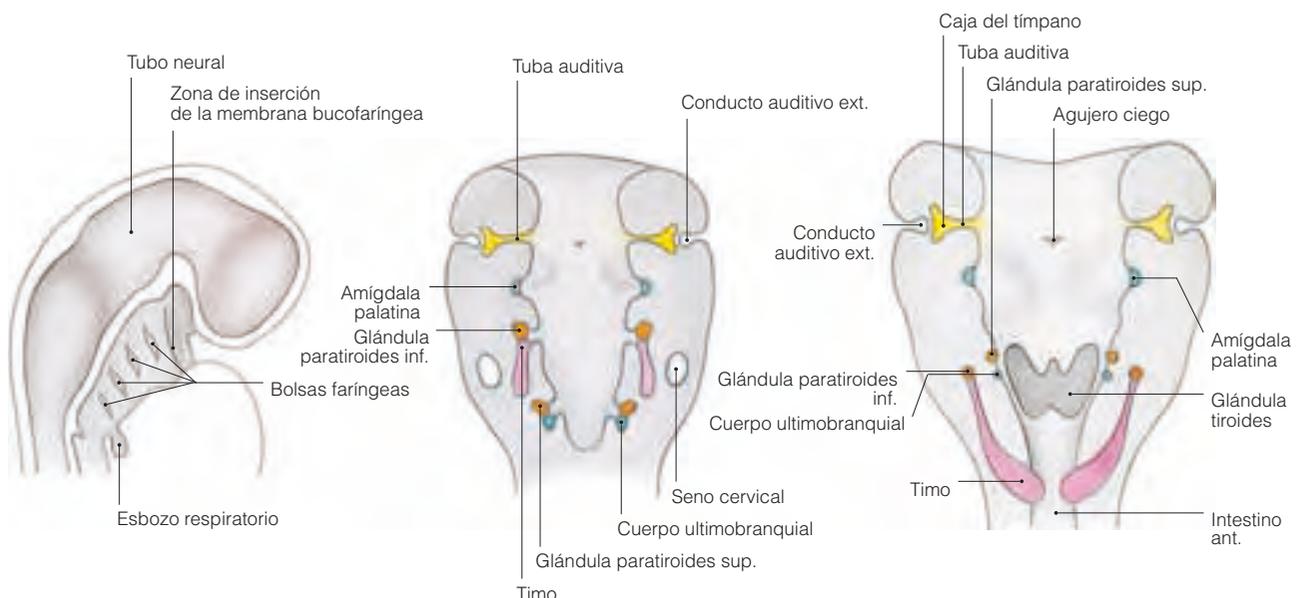


Fig. 1-23. Embrión de cinco semanas que muestra las hendiduras de las bolsas faríngeas. Esquemas del desarrollo de las hendiduras y bolsas faríngeas.

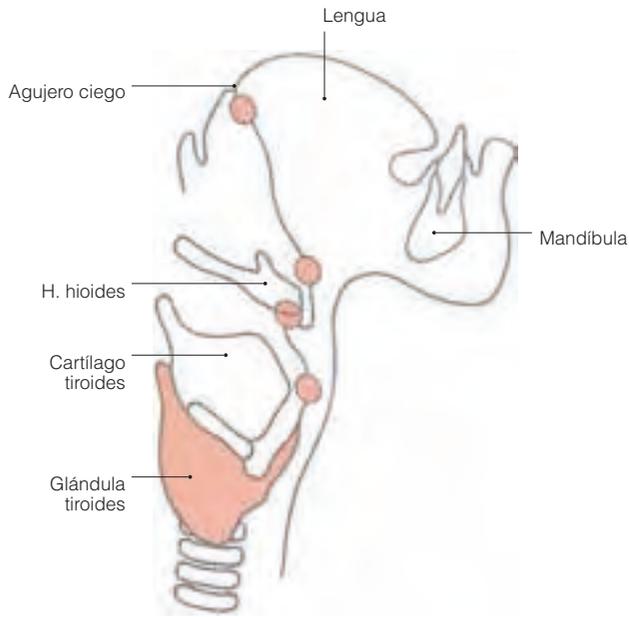


Fig. 1-24. Diversas localizaciones de los quistes del conducto tirogloso. Siempre se sitúan en la línea media.

Por lo que respecta a la glándula **tiroidea** (Figs. 1-23 y 1-24), se trata del primer derivado faríngeo que hace su aparición en el embrión. Al final de la cuarta semana del desarrollo aproximadamente, se origina a partir del suelo de la faringe un divertículo medio, entre la primera y la segunda bolsas faríngeas. Casi desde su aparición, este esbozo tiroideo presenta dos lóbulos. Pronto pierde su conexión con el suelo de la faringe, pero su punto de origen suele quedar indicado por una depresión de apariencia variable, u orificio ciego. Una vez liberado del epitelio que le dio origen, el esbozo tiroideo emigra caudalmente a lo largo de una trayectoria ventral con respecto a la faringe, y al comienzo de la séptima semana se encuentra aproximadamente al nivel del esbozo laríngeo. En estos momentos, la mayor parte de la masa está constituida por unos lóbulos que se extienden a ambos lados de la línea media, con un estrecho istmo de tejido que los une.

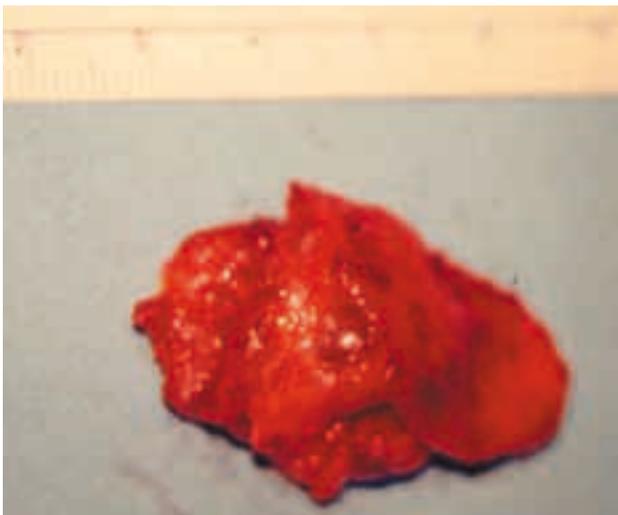
Mientras tanto, en la cara caudal de las cuartas bolsas faríngeas, se han desarrollado pequeños divertículos denominados con distintos nombres, según las particulares interpretaciones de su significado. Algunos autores los consideran las quintas bolsas faríngeas, rudimentarias, pero otros están absolutamente convencidos de que estas pequeñas bolsas se unen al esbozo tiroideo medio para formar verdadero tejido tiroideo, lo que denominan esbozos tiroideos laterales. De todas formas, estas estructuras son llamadas por la mayoría de los autores cuerpos postbranquiales o ultimobranquiales, que se separan de la cuarta bolsa faríngea y se incorporan a los lóbulos laterales del esbozo tiroideo medio. Una vez que este tejido se ha unido a los lóbulos tiroideos, resulta difícil seguir su evolución posterior.

Las alteraciones en el desarrollo de la glándula tiroidea son de diversos tipos (Figs. 1-24, 1-25, 1-26 y 1-27). Como en otras estructuras glandulares, puede haber defectos funcionales que no se manifiesten por ninguna anomalía visible, y también puede ocurrir que una glándula ubicada normalmente tenga un tamaño notablemente inferior a lo normal. Si por alguna razón hay una diferencia marcada en la cantidad de hormonas tiroideas que produce, el individuo tenderá hacia el tipo cretino, es decir, será enano en estatura, retrasado intelectualmente y presentará una piel seca.

Otro tipo de defectos consiste en la persistencia de la conexión epitelial entre el tiroideo y su punto de origen, o conducto tirogloso persistente, pudiendo el tracto epitelial estar abierto en toda su extensión desde el agujero ciego de la lengua, o bien puede haber una serie de sacos ciegos o quistes del conducto tirogloso, a intervalos, que se sitúan a lo largo del trayecto de migración de la glándula.

Si existe una infección del conducto tirogloso persistente, se puede formar un drenaje secundario abierto hacia la superficie cutánea en la parte baja del cuello. Como aparece en o cerca de la línea media, se trata de fistulas cervicales medianas, por lo que su localización se distingue nítidamente de las fistulas de origen branquial, que son laterocervicales. Clínicamente suele presentarse como una lesión de aspecto benigno, larga evolución y crecimiento a menudo lento, en un paciente generalmente joven, localizada en la línea media del cuello y que, muy frecuentemente, asciende y se mueve con los movimientos de deglución. En ocasiones, sobre todo en los casos en los que persiste una comunicación o fístula hasta la lengua, se puede presentar de forma más aguda, con un cuadro inflamatorio y de eventual drenaje. En el diagnóstico es importante, además de la clínica, el estudio radiológico orientado y la exploración faríngea (exploración visual, fibroscopia) para identificar la presencia de tejido tiroideo remanente o de fistulización.

En la resección quirúrgica de un conducto tirogloso persistente, su relación con el hueso hioides es muy importante, ya que tal relación anatómica es variable. Normalmente, el hueso hioides no se forma hasta que la glándula ha pasado hacia su nivel de descenso; pero si el conducto tirogloso es persistente todavía donde debería formarse el hueso hioides, es muy probable que sea englobado por alguna parte de éste. En otros casos, sin embargo, el hueso hioides puede estar totalmente fuera del conducto tirogloso; de hecho, en los casos en los que el quiste o el conducto están en vecindad del hueso hioides, es necesario resecar, junto con la lesión, una porción central de dicho hueso para evitar la recidiva de la lesión.



Figs. 1-25, 1-26 y 1-27. Quiste tirogloso, con detalle de su resección quirúrgica –que debe incluir un fragmento del hioides– y pieza de resección, en la que se encontró un carcinoma papilar de tiroides.



Fig. 1-28. Amígdala palatina hipertrófica y extendida hacia el paladar blando, con ulceración.

El quiste puede contener tejido glandular tiroideo en su interior y, de hecho, existen casos de degeneración cancerígena de dicho tejido como carcinoma de tiroides.

Con alguna frecuencia se presentan pequeñas masas de tejido tiroideo accesorio difíciles de distinguir de las paratiroides; para conseguirlo hay que estudiarlas microscópicamente.

Los quistes tiroglosos pueden situarse en cualquier punto de la línea que une el agujero ciego, en la base de la lengua, con el hueco supraesternal; así, podemos encontrarlos en la misma base de la lengua, por encima y/o debajo del hueso hioides, y a la altura del cartílago tiroides.

La hipoplasia y aplasia tiroideas, de carácter congénito, se observan raramente. No obstante, en 1960 Blizzard y cols. y Sutherland sugirieron que los anticuerpos circulantes en la sangre materna son los que causarían la hipoplasia tiroidea en el embrión. Sin embargo, no hay datos suficientes que comprueben la teoría de la autoinmunización.

El tiroides lingual –un remanente de tejido tiroideo en la zona posterior de la lengua, su base, en la vecindad del agujero ciego– simula un tumor lingual, interfiriendo según su volumen en la deglución y la respiración. Es más frecuente en la mujer que en el hombre.

### Glándulas paratiroides (Fig. 1-29)

Generalmente se forman dos pares de glándulas paratiroides. Un par deriva de las terceras bolsas faríngeas, y el otro de las cuartas; por eso se habla de paratiroides III y IV. Las paratiroides III surgen en íntima conexión con el esbozo del timo. En la séptima semana, las paratiroides III se liberan de las bolsas correspondientes y comienzan a moverse caudalmente asociadas entre sí, y es muy probable que permanezcan durante algún tiempo uni-

das al timo e incluso puedan quedar alojadas en su extremo cefálico. Pero con el descenso del timo, normalmente quedan alojadas en el tejido capsular adyacente al tiroides, en posición caudal con respecto a las paratiroides IV, sobrepasándolas en su emigración. De este modo, las relaciones cefalocaudales de los dos pares de paratiroides se invierten en el adulto, en comparación con su posición primitiva en el embrión.

Las paratiroides IV se originan en íntima asociación con los cuerpos postbranquiales, cuando éstos se unen con los lóbulos laterales del esbozo tiroideo medio. Las paratiroides IV generalmente se adhieren a la cápsula tiroidea, y con alguna frecuencia quedan más o menos incluidas en la masa de la glándula tiroides.

Las anomalías más comunes en las paratiroides están relacionadas con la extensión de su emigración caudal, pudiendo encontrar variaciones en su ubicación y hasta en su número, con presencia de paratiroides supernumerarias. No es muy rara la presencia de dos o más paratiroides aberrantes, que pueden encontrarse en cualquier lugar del tejido conjuntivo adyacente al tiroides o al timo, o bien alojadas en el propio tejido tiroideo o tímico. También puede ocurrir que las paratiroides III, en

su descenso con el timo, sean arrastradas hacia el mediastino, situándose detrás del esternón.

Esta peculiar distribución anatómica tiene especial relevancia de cara a la cirugía resectiva, tanto de las tiroides como de las paratiroides. De hecho, durante la tiroidectomía hay que prestar atención a la preservación de las paratiroides si no es precisa su resección. En el caso de que hayan de ser extraídas de su emplazamiento natural, junto a las tiroides, una alternativa que con frecuencia se lleva a cabo es la de implantar al menos una de las paratiroides en una ubicación nueva, por ejemplo, en la flexura del codo o en el antebrazo, en el espesor del músculo pronador redondo, por ejemplo. De esta forma puede mantenerse la función endocrina de la glándula asegurando un control y una accesibilidad adecuados de la misma en el futuro.

En ocasiones puede resultar difícil el acceso a alguna de las paratiroides (por ejemplo si están ubicadas en el mediastino, son retroesternales o tienen localizaciones atípicas), en el caso de que sea necesaria su resección con motivo de, por ejemplo, de una neoplasia.

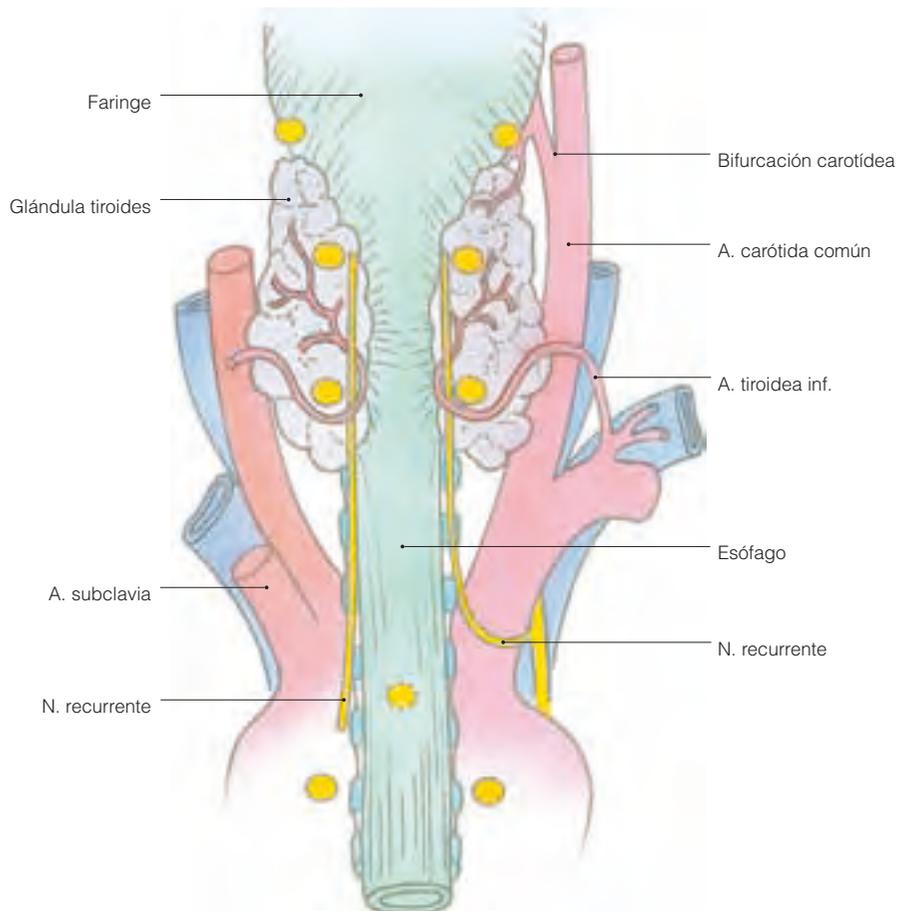


Fig. 1-29. Esquema que muestra las posibles localizaciones de las glándulas paratiroides. Visión dorsal.

El **tímo** puede originarse en los mamíferos a partir de la tercera o de la cuarta bolsa faríngea o de ambas, y así, se habla de esbozos tímicos III y IV (Fig. 1-17). El esbozo III es el más importante en la mayoría de los mamíferos. El IV puede faltar por completo, y si se forma, lo probable es que sea totalmente rudimentario y que solamente dé origen a vestigios del tejido. Estas masas por regla general se unen a las tiroides a medida que éste emigra caudalmente, y pueden quedar en realidad incluidas en el tejido tiroideo.

En el hombre, el tímo IV es poco importante e inconstante. Los esbozos del tímo aparecen en el hombre al final de la sexta semana, como evaginaciones ventrales de la III bolsa faríngea; muchos creen que para la formación de su masa celular primordial contribuyen tanto el ectodermo del arco branquial como el endodermo de la bolsa faríngea. Cuando aparecen por primera vez los esbozos del tímo, presentan pequeños espacios semejantes a hendiduras que pronto desaparecen. Al principio de la séptima semana, los esbozos del tímo se han alargado notablemente, pero aún mantienen su conexión con la bolsa faríngea, y persisten asociados con la paratiroides III. Durante la séptima semana, pierden su luz y aumentan rápidamente de volumen. Sus extremos distales comienzan a acercarse entre sí, en una posición inmediatamente caudal con respecto al tiroides. A mediados de la octava semana del desarrollo, todos los derivados faríngeos se han desplazado hacia abajo en el cuello. Los extremos distales de los esbozos tímicos han tomado contacto entre sí y han comenzado a desplazarse bajo el esternón, en el mediastino, donde se alojan, en relación con el pericardio parietal. La fusión de los esbozos derecho e izquierdo por lo general no pasa de ser superficial, de modo que el tímo nunca pierde por completo su carácter bilateral. La posición definitiva del tímo es muy variable.

En el recién nacido el tímo alcanza dimensiones bastante grandes. Presenta su mayor peso relativo entre los dos y los cuatro años de edad. Su máximo peso (30 a 40 g) se da aproximadamente en la época de la pubertad. Después, el tejido linfóide tímico experimenta una regresión gradual, siendo reemplazado por tejido adiposo (degeneración grasa) o conjuntivo (degeneración fibrosa) o por una combinación de los dos. Los cuerpos de Hassall persisten, con menos modificaciones, y es muy probable que el tímo de individuos de mayor edad consista simplemente en grupos de corpúsculos con una cantidad mínima de tejido linfóide, incluidos en el tejido adiposo y en el conjuntivo fibroelástico.

La irregularidad más común en el desarrollo del tímo es la persistencia de tejido tímico a lo largo de la trayectoria seguida por la glándula en su descenso durante el desarrollo. Este tejido persistente puede presentarse en forma de cordones, que pueden ser uni- o bilaterales.

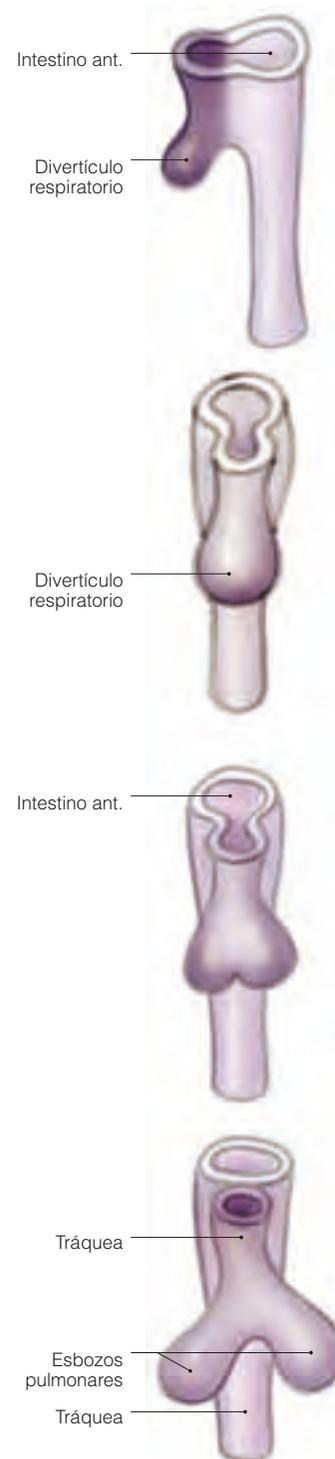


Fig. 1-30. Desarrollo del divertículo respiratorio a partir del intestino anterior.

Desde el punto de vista clínico, si bien es poco frecuente, cabe la posibilidad de plantearse la resección del tejido tímico, incluso en el adulto, ante el diagnóstico de timomas o, en general, situaciones de aumento de volumen de dicha estructura que conlleven un compromiso del espacio en la zona retroesternal,

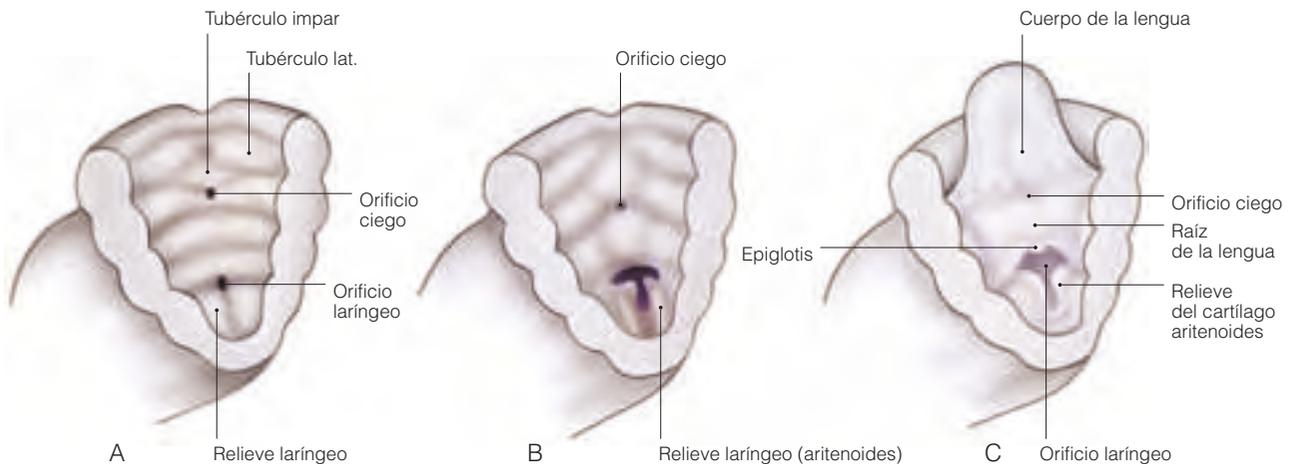


Fig. 1-31. Visión del suelo de la faringe que muestra el orificio laríngeo, en sucesivas etapas del desarrollo: A: a las cinco semanas; B: a las seis semanas; C: a las doce semanas.

mediastínica. La cirugía de esta zona es difícil, no sólo por la ubicación y el acceso, sino también por la complejidad anatómica de la misma y de las estructuras vasculares y viscerales que contiene.

La **larínge** (Figs. 1-30 y 1-31), como todo el sistema respiratorio, es un derivado del intestino anterior, en un principio totalmente unida al segmento digestivo, esbozándose como un estrechamiento en sentido sagital que surge de la zona más ventral de este intestino anterior. Las paredes del órgano son, pues, de origen endodérmico. El mesénquima perilaríngeo da lugar a un almacén cartilaginoso y fibroconjuntivo que va a dar forma al órgano. También este mesénquima da lugar a fibras musculares que van a insertarse en los citados cartílagos, y cuya contracción en el futuro va a modificar los diámetros y, por tanto, la luz del conducto laríngeo. Parte de esta musculatura se sitúa entre los cartílagos y la mucosa, hablándose en este caso del esfínter interno, que se fragmenta en una serie de músculos con funciones distintas de otra musculatura que se forma a partir del mesénquima que rodea a los cartílagos o esfínter externo, la cual viene a abarcar la porción digestiva vecina o farínge, tratándose en consecuencia de una musculatura más superficial. Aunque la innervación de la musculatura derivada de ambos esfínteres corresponde al X par craneal, es sin embargo un tanto diferente para cada uno de ellos, pudiéndose hablar en realidad de dos sistemas neuromusculares distintos.

### Desarrollo del sistema vascular de la cabeza y el cuello (Figs. 1-32 y 1-33)

Los arcos aórticos primero y segundo se desarrollan primitivamente en los arcos branquiales mandibular e hioideo. Enseguida, por detrás de éstos se forman los arcos arteriales tercero

y cuarto, y más tarde otro más caudal, que no es el quinto, sino el sexto arco arterial. Los dos primeros pares de arcos aórticos se atrofian enseguida y, cuando aparece el tercero, o casi simultáneamente, la sangre aprovecha este arco, así como el correspondiente tramo de la aorta dorsal, para llevar la sangre hacia la cabeza (es la arteria carótida primitiva). El cuarto arco aórtico izquierdo se desarrolla considerablemente y da lugar a la arteria aorta del adulto (con su porción ascendente, el arco o cayado y la porción descendente), continuándose caudalmente con la aorta dorsal. Las aortas dorsales presentan una serie de ramas metaméricas, de forma que la séptima izquierda (y para algunos la sexta) va a ser aprovechada por la sangre para la irrigación del miembro superior izquierdo como rama que en el adulto surge de la aorta definitiva (la arteria subclavia izquierda). En el lado derecho, sin embargo, el cuarto arco aórtico se desarrolla menos y se dirige también al miembro superior (el derecho), continuándose con la séptima o la sexta arteria metamérica derecha (en conjunto, se trata de la arteria subclavia derecha). Se viene a observar lo siguiente: las arterias carótida primitiva y subclavia izquierdas nacen directamente del arco aórtico; en el lado derecho, los correspondientes vasos surgen unidos, formando el llamado tronco arterial braquiocefálico. Los sextos arcos aórticos van a constituir la arteria pulmonar con sus dos ramas, derecha e izquierda.

Embriológicamente puede decirse que la arteria carótida primitiva sigue en un principio el camino del tercer arco branquiogénico, por lo cual se hace satélite de la farínge, llegando hasta la masa encefálica como arteria carótida interna, donde se ramifica profusamente; la otra rama de la arteria carótida primitiva es la carótida externa, que viene a ser prácticamente la correspondiente al segundo arco branquiogénico. La rama arterial del primer arco branquial es la arteria facial, que es rama de la arteria carótida externa (como se ha dicho anteriormente, los arcos arteriales primero y segundo se atrofian).

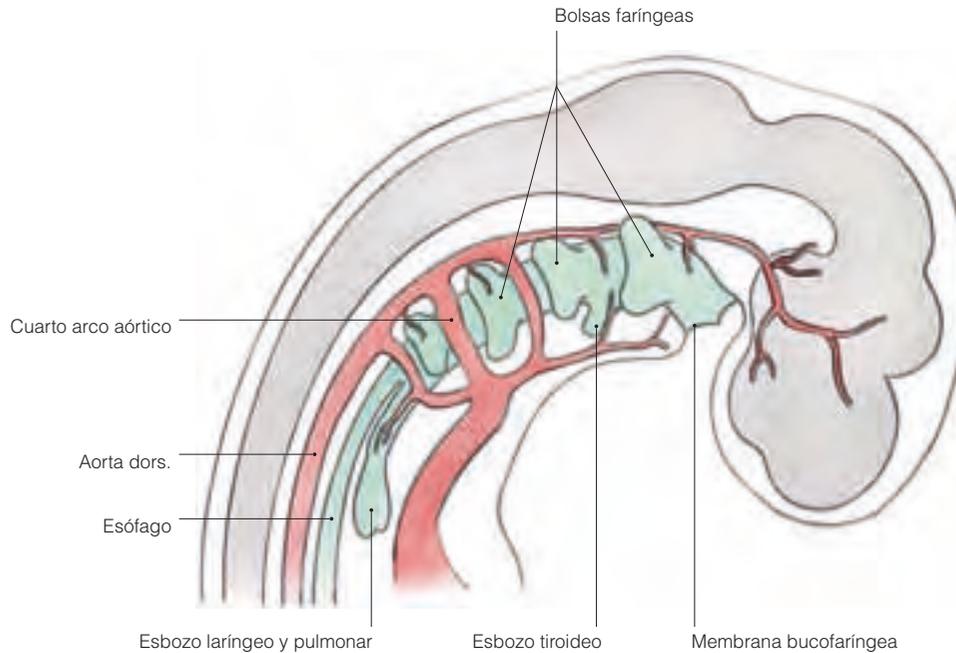


Fig. 1-32. Arcos arteriales aórticos y bolsas faríngeas.

En lo que se refiere al sistema venoso, su desarrollo es complicado. En líneas generales, podemos decir que por encima de la anastomosis intercava, entre las dos venas cardinales craneales, se forman a ambos lados las correspondientes venas yugulares internas, que reciben la sangre venosa cefálica. En la parte baja del cuello las venas cardinales reciben además la sangre venosa de los miembros superiores, formándose así la confluencia yugulosubclavia.

En cuanto a los vasos y ganglios linfáticos, el primer esbozo de los vasos linfáticos es mucho más tardío que el de los vasos

sanguíneos. Parece ser, según algunos, que los vasos linfáticos se originan por la transformación directa de diversos plexos venosos, que perderían su unión con el sistema venoso. Sin embargo, para otros, se trataría de espacios mesenquimatosos alrededor o en la vecindad de venas, que se transformarían en las correspondientes redes linfáticas. Estos sacos linfáticos son muy patentes en la raíz del cuello, alrededor de la confluencia de lo que va a ser la vena yugular interna y la vena subclavia. Se trata del saco yugular, que se forma muy precozmente y que se extiende desde la base del cráneo hasta la raíz del cuello, englobando las

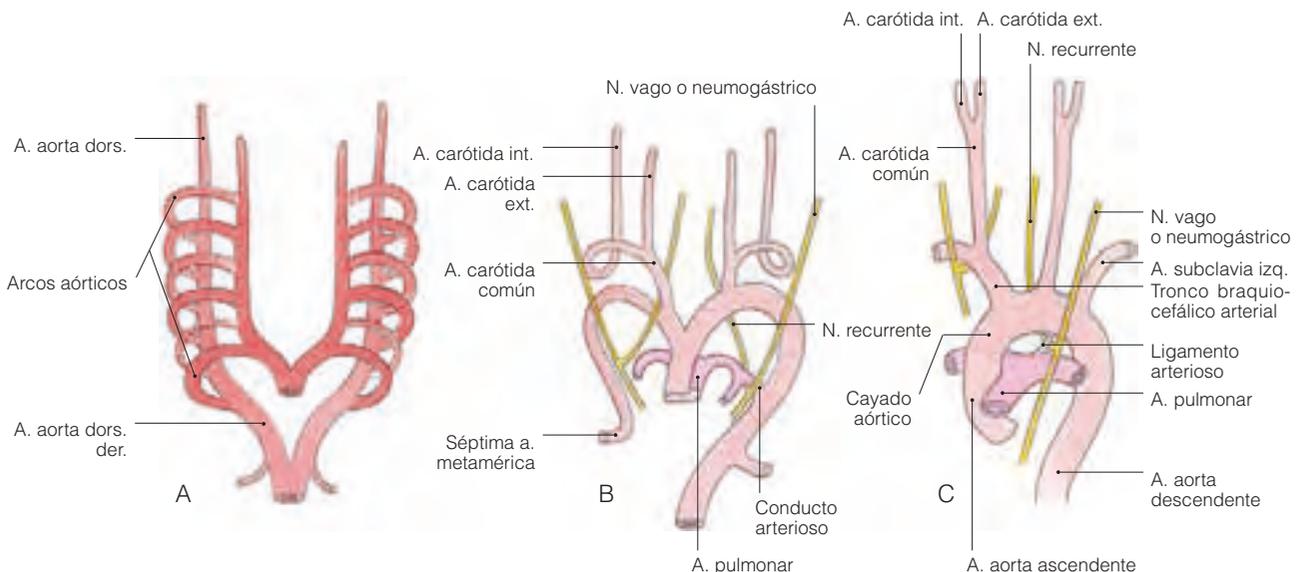


Fig. 1-33. A: esquema de los arcos aórticos; B: evolución de los arcos aórticos; C: situación en el adulto.

estructuras neurovasculares que encuentra a su paso; finalmente, desembocará en la confluencia yugulosubclavia (de esta forma, se constituye en el lado derecho la desembocadura de la gran vena linfática, y en el izquierdo, la del conducto torácico).

## Desarrollo de los dientes

Hacia el final de la sexta semana del desarrollo se forman sendos arcos de origen ectodérmico que crecen hacia el mesodermo subyacente, localizado éste en el espesor de los maxilares y de la mandíbula. Es la *lámina dental*, constituida por una capa superficial de células achatadas, que reposan sobre una capa basal de células cúbicas. Las células basales muestran numerosas figuras mitóticas y están separadas del mesénquima subyacente por una membrana basal. La lámina dental dará origen tanto a los **dientes** primarios como a los permanentes.

En los primeros días de su desarrollo, la lámina dental crece oblicuamente, en dirección lingual, formándose finalmente una prominencia situada en la profundidad, o *germen dental*, que va creciendo y profundizando cada vez más; al final, la superficie inferior del germen dental se invagina, hablándose de la etapa de “caperuza”, y es en este momento en el que el germen dental se denomina *órgano del esmalte*, que engloba al mesodermo subyacente, el cual constituye la *papila dental*. Después, el órgano del esmalte aumenta de volumen y el hueso del maxilar o de la mandíbula trata de rodearlo, aunque parcialmente. En el cuarto mes del desarrollo, el órgano del esmalte tiene ya prácticamente su volumen definitivo, y se habla ahora de etapa de “campana”. En el quinto mes, el órgano del esmalte pierde toda conexión directa con el epitelio bucal, y en la zona de unión entre la lámina dental y el órgano del esmalte aparece un pequeño acúmulo celular, que es el primordio del diente permanente. El órgano del esmalte se rodea de fibras colágenas procedentes del mesénquima envolvente, y constituye el llamado *saco dental*, que dará lugar a la membrana periodontal. Las células inmediatamente vecinas de la punta de la papila dental se diferencian en ameloblastos, que producen el esmalte dental. Entre el epitelio externo del órgano del esmalte y esta capa de ameloblastos se forma el *retículo estrellado*. Las células mesenquimatosas de la papila dental vecinas a los ameloblastos se transforman en odontoblastos, que producen la dentina. A medida que ameloblastos y odontoblastos van formando su material duro, estas dos capas celulares se alejan entre sí.

En la base del órgano del esmalte la capa de ameloblastos se continúa con la capa celular externa, y en esta línea de unión las células empiezan a proliferar para formar la llamada *vaina radicular de Hertwig*, que va creciendo y va organizando la formación de odontoblastos en esta zona, que va a ser la raíz. Mientras se va formando la raíz, todo el diente se desplaza hacia

la cavidad bucal y hace erupción antes incluso de que aquélla esté totalmente formada; de hecho, los dientes permanentes entran en función unos dos años antes de que el extremo de la raíz esté totalmente formada. Al nivel de la raíz se deposita cemento, en la superficie externa de la dentina.

Mientras se desarrolla el diente primario, se va diferenciando el germen dental de su sucesor y la raíz del diente primario empieza a reabsorberse; cuando el diente permanente está listo para hacer erupción, la raíz del diente primario ha sido totalmente reabsorbida.

## Embriología del diente (datos histológicos) (Fig. 1-34)

Los dientes son estructuras que proceden del ectodermo y del mesénquima de origen mesodérmico; en realidad se podrían considerar papilas dérmicas modificadas que se recubren de sustancias calcificadas producidas por el epitelio de origen ectodérmico (esmalte) y por el tejido conjuntivo de origen mesodérmico (dentina).

El órgano del esmalte –estructura que constituye el esbozo dentario– se origina en torno a la quinta semana de vida embrionaria a partir de una evaginación del epitelio oral –cresta dental–, que inicialmente es continua, pero que enseguida va individualizando una serie de botones epiteliales que corresponden a los dientes deciduos. Sobre la décima semana del desarrollo, estos brotes epiteliales comienzan a crecer hacia el mesénquima subyacente, probablemente por efecto inductivo del mismo, constituyéndose el germen dental del diente deciduo; unas dos semanas más tarde se produce una pequeña evaginación epitelial en la base de implantación del germen dental con la cresta dental, constituyéndose el esbozo del germen del diente permanente. A continuación, desaparece la cresta dental y el germen dentario crece hacia el mesénquima, de modo que queda conectado con el epitelio de la antigua cresta dental mediante un delgado cordón de células epiteliales en cuya base permanece quiescente el esbozo del diente permanente. El germen dentario se diferencia en una estructura campaniforme, el órgano del esmalte (fases de casquete y campana, con un núcleo central de células estrelladas de disposición laxa que deja abundantes espacios intercelulares (retículo estrellado que se origina a partir del estrato malpigiano del epitelio de la cresta dental), y en una capa periférica en continuidad con el estrato germinativo del ectodermo de la antigua cresta dental que adopta la forma de un epitelio cilíndrico bajo. En la fase de campana, el epitelio de la zona más alejada de la lámina dental se invagina, de modo que el hueco que deja se llena de un mesénquima indiferenciado que constituirá la primitiva papila dentaria. El epitelio que recubre el esbozo de la papila se estructura en dos regiones: una, formada por un epitelio cúbico mono- o biestratificado, que recubre la

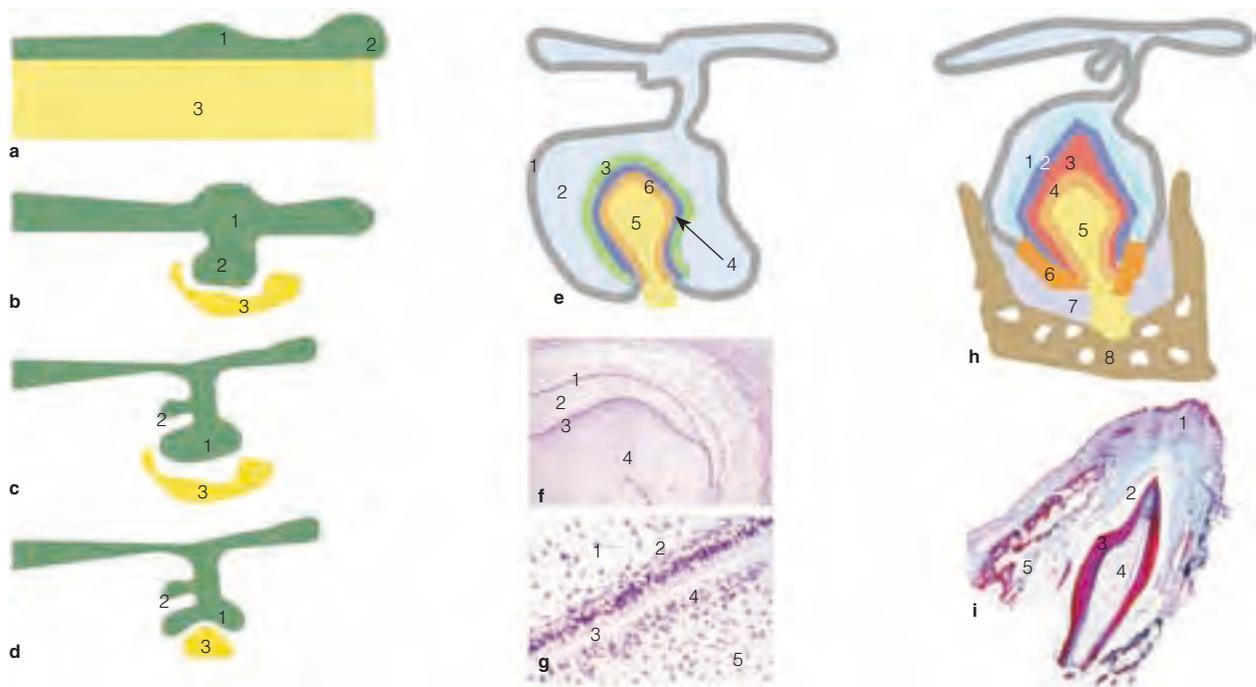


Fig. 1-34. Esquema del desarrollo embriológico del diente. a: 1 cresta dental; 2 cresta labial; 3 mesénquima. b: 1 cresta dental; 2 germen dental; 3 mesénquima precursor de la papila dental. c: 1 germen dental decido; 2 esbozo del germen permanente; 3 mesénquima precursor de la papila dental. d: fase de casquete. 1 germen dental decido; 2 esbozo del germen permanente; 3 mesénquima precursor de la papila dental. e: fase de campana. 1 órgano del esmalte; 2 retículo estrellado; 3 estrato intermedio; 4 epitelio externo; 5 papila dental; 6 ribete odontoblástico. f: imagen histológica de una fase de campana inicial. 1 órgano del esmalte; 2 retículo estrellado; 3 epitelio del esmalte; 4 mesénquima precursor de la pulpa dentaria (hematoxilina-eosina. 100×). g: mayor detalle de la región del epitelio del esmalte y ribete odontoblástico. 1 retículo estrellado; 2 estrato intermedio; 3 epitelio ameloblástico; 4 ribete odontoblástico; 5 mesénquima de la pulpa dentaria (hematoxilina-eosina. 400×). h: fase de campana avanzada. 1 esmalte; 2 epitelio ameloblástico; 3 dentina; 4 ribete odontoblástico; 5 pulpa dental; 6 cemento; 7 ligamento periodóntico; 8 hueso alveolar. i: diente decido antes del brote. 1 epitelio gingival; 2 zona del esmalte (el esmalte desaparece tras el proceso de descalcificación); 3 dentina; 4 pulpa dentaria; 5 hueso alveolar (tricroómico de Masson. 40×).

superficie convexa y que está en contacto con el retículo estrellado (epitelio interno del esmalte o estrato intermedio), y otra que reviste la superficie cóncava, formada por células cilíndricas monoestratificadas (epitelio externo del esmalte) que originarán los ameloblastos, elementos epiteliales responsables de la secreción del esmalte. La unión entre los epitelios externo e interno se denomina círculo cervical. Las células del epitelio externo se prolongan hacia abajo constituyendo la vaina radicular de Hertwig, que configura el tamaño definitivo de la raíz del diente y que es substituida posteriormente por el cemento.

En la concavidad del órgano del esmalte, el mesénquima de la papila dental se condensa, desarrolla abundantes brotes vasculares, se puebla de fibras nerviosas y diferencia una hilera de células cilíndricas, de aspecto epitelial pero de origen mesenquimal, que se disponen en aposición con los ameloblastos, aunque siempre separados de éstos mediante una lámina basal. Estas células son los odontoblastos, células conjuntivas responsables de la secreción de la dentina.

En la denominada fase de campana avanzada los componentes no ameloblásticos del órgano del esmalte (retículo estrellado, estrato intermedio) disminuyen de tamaño y con el tiempo se

atrofian. Los odontoblastos comienzan a producir predentina, lo que estimula la secreción de esmalte por parte de los ameloblastos. Casi inmediatamente comienza la calcificación de la predentina y el preesmalte, que continúan depositándose hasta que se completa la forma del diente. La papila dental queda englobada por la dentina y forma la pulpa dentaria. Una vez completada la formación del esmalte, los ameloblastos degeneran, formando una fina capa de células que terminan por desaparecer con la erupción del diente en torno al séptimo mes de vida postnatal.

Las células de la vaina de Hertwig degeneran cuando los cementoblastos (células de estirpe osteocitaria) comienzan a depositar cemento sobre la dentina de la raíz dental.

### Glándulas salivales

Las **glándulas salivales** se desarrollan a partir de la mucosa de la cavidad bucal. En cuanto a las glándulas salivales mayores, merced a una proliferación de células epiteliales que se hunden en el mesénquima vecino, se forma para cada glándula un cordón sólido que se alarga y se divide numerosas veces formando finalmente una arborización de cordones cada vez

más complicada, en cuyo alrededor se condensa el mesénquima que formará el tejido intersticial. Considerando el suelo de la boca de 16 mm de un embrión, en el surco alveololingual se forma una evaginación que va a dar lugar a la glándula submandibular. Más lateralmente se forman las glándulas salivales sublinguales mayor y menor; y en la zona aún más lateral se forma la glándula salival mayor de todas, es decir, la glándula parótida. La glándula parótida se origina hacia la sexta semana del desarrollo. Su origen probablemente es ectodérmico, siendo el crecimiento de esta proliferación muy rápido, en dirección hacia la oreja, a través del mesénquima. Una vez situada la proliferación al nivel de la rama de la mandíbula, el conducto comienza a ramificarse en nuevos cordones celulares, que serán los que se encarguen de excretar las sustancias de las distintas porciones de la glándula. El extremo terminal de la proliferación da lugar a una serie de botones que posteriormente se transformarán en los sistemas de excreción y unidades de secreción correspondientes. En cambio, la glándula sublingual deriva del suelo de la cavidad bucal y es probablemente de origen ectodérmico; lateralmente aparece el esbozo de la glándula sublingual mayor, y posteriormente, en el surco gingivolingual, se origina el esbozo de las glándulas sublinguales menores, en un número de cinco a catorce. Las porciones secretoras de todas las glán-

dulas sublinguales se unen dentro de una envoltura conjuntiva común, conservándose sin embargo el sistema de excreción; esta envoltura conjuntiva deriva del mesénquima que acompaña a los esbozos glandulares.

**Pares craneales (planteamiento embriológico)**  
(Figs. 1-35, 1-36 y 1-37)

El sistema nervioso central controla y coordina las funciones del organismo por medio de información que le llega (aferencias) y respuestas que elabora (eferencias) a través de nervios, que constituyen el sistema nervioso periférico.

El sistema nervioso central se desarrolla considerablemente en el hombre. La notocorda, y en general el tejido cordomesoblástico, es el que determina en el ectodermo suprayacente su transformación en sistema nervioso central, por fenómenos de inducción. Dicho ectodermo se engruesa primero para formar una *placa neural*, que después se deprime en la línea media y forma un canal neural, con unos rebordes o rodetes que se aproximan entre sí en la línea media, avanzando el cierre en sentido rostral y caudal y quedando finalmente dos orificios, los neuroporos anterior y posterior, de los cuales el anterior se cierra dos o tres días antes que el posterior (para la compren-

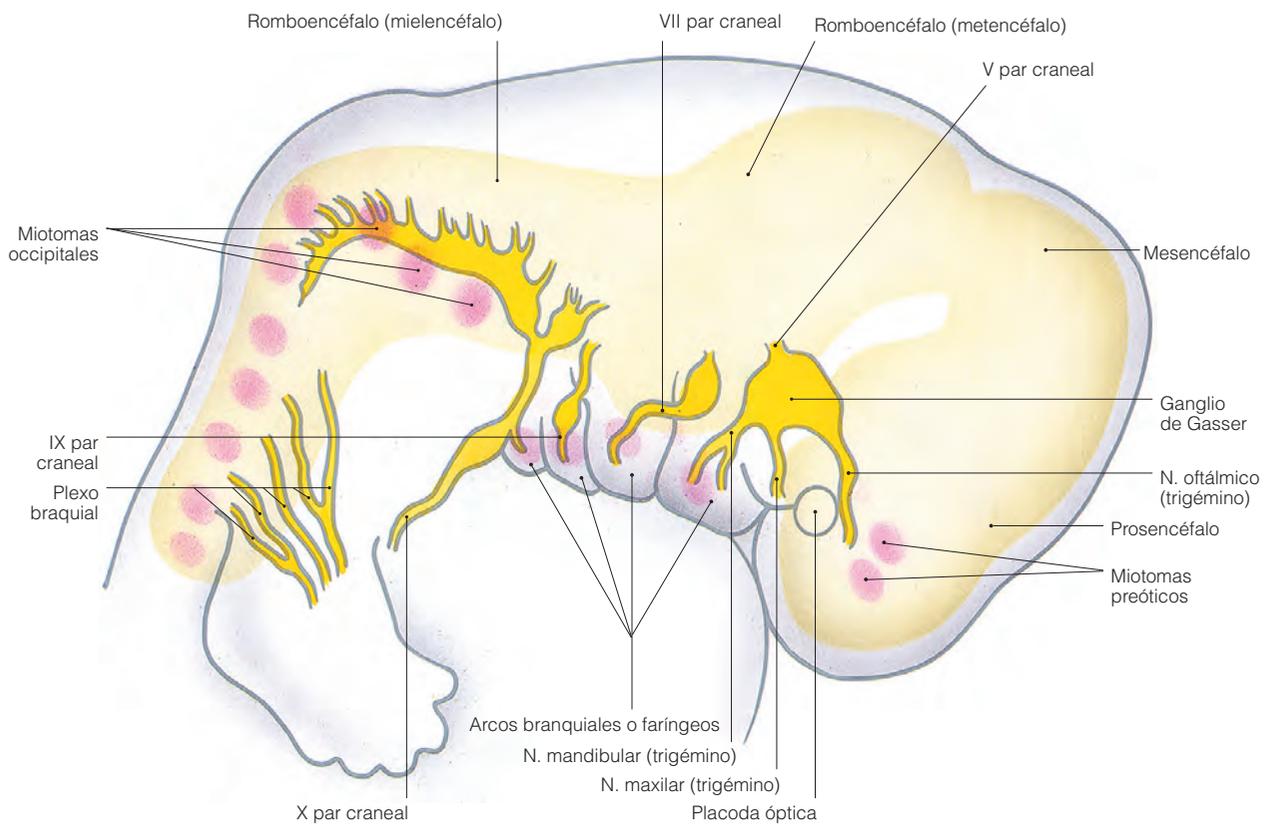


Fig. 1-35. Esquema de los pares craneales correspondientes a cada uno de los arcos branquiales. Se esquematizan los esbozos musculares de los arcos branquiales. Se observan además los miotomos preóticos, occipitales y superiores del tronco, así como la inervación del miembro superior.

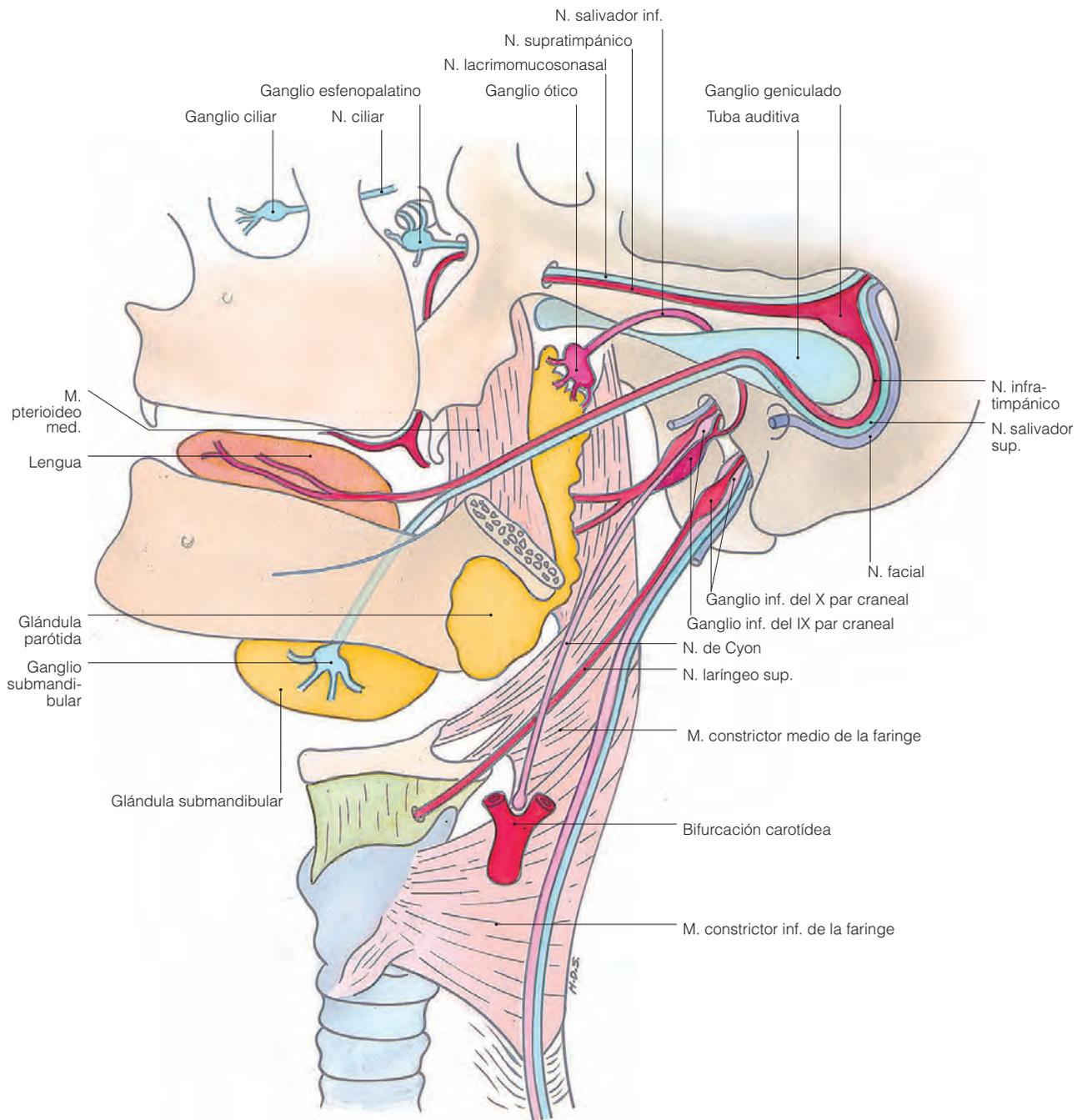


Fig. 1-36. Diversas fibras nerviosas sensitivas y motoras en el adulto. *Azul claro*: fibras motoras viscerales generales. *Azul oscuro*: fibras motoras viscerales especiales. *Rosa*: fibras sensitivas viscerales generales. *Rojo*: fibras sensitivas viscerales especiales.

sión de estos detalles recomendamos la consulta de un libro de embriología).

La porción más rostral del sistema nervioso central crece considerablemente para constituir el encéfalo, que presenta un crecimiento desigual, distinguiéndose pronto tres vesículas: prosencéfalo, mesencéfalo y romboencéfalo. En el primero se distinguirán el diencéfalo y el telencéfalo; el romboencéfalo quedará dividido en metencéfalo y mielencéfalo. Mesencéfalo y

romboencéfalo constituyen el tronco del encéfalo o tallo cerebral, a cuyo nivel se desarrollan neuronas cuyas fibras nerviosas constituyen la mayor parte de los *pares craneales*.

La porción más caudal del sistema nervioso central es la médula espinal, en la que entran y de la que salen fibras nerviosas que constituyen los *nervios espinales* o raquídeos. Tanto los nervios espinales como los pares o nervios craneales presentan fibras motoras y sensitivas, con la salvedad de que algunos pares cra-



Fig. 1-37. Tortícolis congénita, por alteración del desarrollo del músculo esternocleidomastoideo.

neales son exclusivamente sensitivos y algunos exclusivamente motores. Las fibras motoras van a inervar musculatura, y las fibras sensitivas corresponden a las vías aferentes sensoriales al sistema nervioso central.

### Pares craneales (resumen)

**I par craneal** (nervios olfativos, *nervi olfactorii*). Exclusivamente sensitivo. El sentido olfativo se localiza en las fosas nasales.

**II par craneal** (nervio óptico, *n. opticus*). Exclusivamente sensitivo.

**III par craneal** (nervio oculomotor, *n. oculomotorius*). Inerva todos los músculos oculares extrínsecos (musculatura somática), excepto el m. oblicuo superior y el m. recto lateral. Inerva el músculo constrictor de la pupila por medio de fibras parasimpáticas.

**IV par craneal** (nervio troclear o patético, *n. trochlearis*). Inerva el músculo oblicuo superior del ojo (de origen somático).

**V par craneal** (nervio trigémino, *n. trigeminus*). Inerva la musculatura masticadora, derivada del primer arco faríngeo.

Inerva gran parte de la piel de la cabeza, y las mucosas nasales y bucal. Su ganglio sensitivo es el ganglio de Gasser o ganglio del trigémino (*ganglion trigeminale*).

**VI par craneal** (nervio abducens, *n. abducens*). Inerva el músculo recto lateral del ojo (derivado somático).

**VII par craneal** (nervio intermediofacial). Inerva la musculatura facial o mímica, derivada del segundo arco faríngeo (nervio facial propiamente dicho, *n. facialis*). Inerva las glándulas salivales submandibular o submaxilar y sublingual (fibras parasimpáticas). Inerva el paladar y los dos tercios anteriores de la lengua (sensibilidad gustativa). Inerva parte de la piel del pabellón de la oreja y del conducto auditivo externo.

**VIII par craneal** (nervio estatoacústico, *n. statoacusticus, n. vestibulocochlearis*). Exclusivamente sensitivo. Es el nervio para la audición y el sentido del equilibrio.

**IX par craneal** (nervio glossofaríngeo, *n. glossopharyngeus*). Inerva la musculatura deglutora, derivada del tercer arco faríngeo. Inerva la glándula parótida (salival) (fibras parasimpáticas). Inerva la parte posterior de la lengua (sensibilidad gustativa) y las paredes posterior y laterales de la faringe. Inerva el seno y el cuerpo carotídeos (donde se localizan receptores para la presión arterial y pH de la sangre). Inerva parte de la piel del pabellón de la oreja y del conducto auditivo externo.

**X par craneal** (nervio vago o neumogástrico, *n. vagus*). Inerva la musculatura deglutora y laríngea (derivada de los arcos faríngeos cuarto y sexto). Inerva la mayor parte de las vísceras del organismo (fibras parasimpáticas). Inerva la epiglotis, donde se hallan receptores gustativos, así como la mucosa laríngea (con su correspondiente ganglio). Inerva el seno y el cuerpo carotídeos (donde se localizan receptores para la presión arterial y pH de la sangre). Inerva parte de la piel del pabellón de la oreja y del conducto auditivo externo.

**XI par craneal** (nervio accesorio o espinal, *n. accessorius*). Inerva los músculos esternocleidomastoideo y trapecio del cuello (derivados somáticos) (Fig. 1-37).

**XII par craneal** (nervio hipogloso, *n. hypoglossus*). Inerva la musculatura lingual (derivado somático).