

Malformaciones congénitas de la faringe

Congenital malformations of pharynx

Dra. Laura Quantin (1)

Abstract

The pharynx has a complex embryological development, between the fourth and fifth week of gestation. It is formed from six branchial or pharyngeal arches, each of which has a slit on the outside (ectoderm), a core (mesenchymal) and a pharyngeal pouch (endoderm).

All cervical anatomical structures arise from these six arches.

Various abnormalities, such as breasts, fistulas and cysts, among others, can occur during embryological development. These are injuries that need to be considered during the differential diagnosis of head and neck masses in children.

These abnormalities are caused by the incomplete closure of the clefts and pharyngeal pouches during embryogenesis and comprise a heterogeneous group of congenital malformations.

Surgical resection can sometimes be difficult or incomplete, resulting in recurrence of the disease (1,3,5).

This paper has the aim to contribute to the literature review where the embryological development of the pharyngeal apparatus is described and, some of the anomalies that must be considered in the differential diagnosis of pediatric cervical pathology are presented.

Key words: Pharyngeal apparatus, branchial anomalies, neck masses, cysts, sinuses, fistulas.

Resumen

La faringe presenta un desarrollo embriológico complejo, entre la cuarta y la quinta semana de gestación.

Se forma a partir de seis arcos branquiales o faríngeos, cada uno de los cuales posee una hendidura en su parte externa (ectodermo), un núcleo (de mesénquima) y una bolsa faríngea (endodermo).

Todas las estructuras anatómicas cervicales derivan entonces de estos seis arcos branquiales.

Diversas anomalías, tales como senos, fístulas y quistes, entre otras, pueden producirse durante el desarrollo embrionario. Son lesiones que deben tenerse en cuenta durante el diagnóstico diferencial de las masas de cabeza y cuello en la infancia.

Se producen por la obliteración incompleta de las hendiduras y bolsas faríngeas durante la embriogénesis y componen un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas.

La resección quirúrgica en ocasiones puede ser difícil o incompleta, produciendo recurrencias de la patología (1,3,5).

Este trabajo es una revisión bibliográfica de aporte donde se describe el desarrollo embrionario del aparato faríngeo y algunas de las anomalías que se deben tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la patología cervical pediátrica.

Palabras clave: Aparato faríngeo, anomalías branquiales, masa cervical, quistes, senos, fístulas.

Desarrollo embrionario de la faringe

El aparato faríngeo, cuyo desarrollo embriológico se produce entre la cuarta y quinta semana de gestación, es un proceso complejo.

Es una estructura formada por seis arcos branquiales o faríngeos, cada uno de los cuales posee una hendidura en su parte externa (ectodermo), un núcleo (de mesénquima) y una bolsa faríngea (endodermo) de los que se originan los distintos componentes cervicales.

En el embrión se produce un plegamiento cefalocaudal, por lo tanto, una porción de la cavidad del saco vitelino revestida por el endodermo forma el intestino primitivo. De este deriva el intestino faríngeo o faringe, que se extiende desde la membrana bucofaríngea hasta el divertículo tráqueo-bronquial.

(1) Principal Consulta del Servicio ORL Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

Dirección: Combate de los Pozos 1810. C. A. B. A. Argentina. E mail: lauraquantin@hotmail.com

Esta porción faríngea originará 5 bolsas faríngeas revestidas de endodermo que darán lugar a diferentes estructuras.

Las bolsas faríngeas se desarrollan en una secuencia craneocaudal entre los arcos.

Son cuatro pares bien definidas y un quinto par que es rudimentario, dependiente de la cuarta bolsa o puede ser inexistente. La 1ª bolsa originará el receso tubotimpánico, que toma contacto con la primera hendidura faríngea (futuro conducto auditivo externo). La porción distal forma la caja del tímpano y la porción proximal forma la trompa de Eustaquio. La 2ª bolsa, con el mesodermo formará la amígdala palatina; ésta quedará en una porción de bolsa que es la fosa amigdalina. La 3ª se diferenciará en la glándula paratiroides inferior y la región ventral formará dos masas que darán lugar al timo. La 4ª forma la glándula paratiroides superior y la 5ª se considera parte de la cuarta y da origen al cuerpo ultimo branquial, que luego, incluido en la glándula tiroides, dará origen a las células parafoliculares o células C de la tiroides, secretoras de la hormona calcitonina.

El estomodeo se halla delimitado por arriba por la placa neural, y caudalmente por la placa cardíaca en desarrollo. Está separado del intestino anterior por la membrana bucofaríngea, la que rápidamente se rompe, de modo tal que el estomodeo se comunica con el intestino anterior. Lateralmente se halla limitado por el primer par de arcos branquiales.

Luego se desarrollarán los arcos branquiales a partir de la pared faríngea; consisten en una proliferación del mesodermo de la placa lateral en esta región, reforzado por las células de la cresta neural. Son seis engrosamientos cilíndricos que se extienden desde la pared lateral de la faringe y pasan por debajo del piso de ella. De esa manera se unen al el lado opuesto. Poseen un núcleo central de tejido mesodérmico cubierto por tejido ectodérmico (externo) y revestido por tejido endodérmico (interno).

El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello. De tal manera, cada arco branquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, los cuales conducen su propio nervio, y cualquiera que sea el sitio al que emigren las células musculares llevará consigo su componente nervioso craneal. Asimismo, cada arco posee su propio componente arterial.

Los arcos se observan como bultos en la cara lateral del embrión y se encuentran separados por fuera por pequeños surcos denominados hendiduras branquiales (1,3,7). Figuras 1 y 2 – Tabla 1.

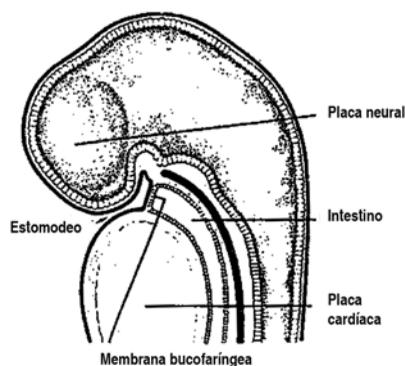


Figura 1.

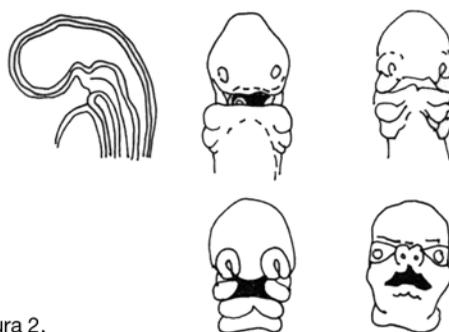


Figura 2.

Tabla I. Diferenciación del aparato branquial (1,2,5,9)

Ubicación	Hendiduras (Ectodermo)	Arcos (Mesodermo)	Bolsas faríngeas (Endodermo)
I	Conducto auditivo externo	Mandíbula, M. masticatorio, N Cr. V, Yunque, Martillo	Trompa de Eustaquio, cavidad timpánica, celdillas mastoideas
II	Seno cervical de Hiss	Estribo, M. de expresión facial, Apófisis estiloides, Hueso temporal, Lig. estilohioideo, Hioides (1) N Cr VII y VIII	Amígdalas palatinas
III	Seno cervical de Hiss	Hioides (2), M. estilofaríngeos Arteria carótida interna NCr IX	Gl. paratiroides inf. Timo
IV	Seno cervical de Hiss	C. tiroides, cuneiformes, NCr X, arco aórtico, arteria subclavia derecha, M. laríngeos	Gl. paratiroides sup.
V-VI		M. laríngeos, M. constrictor de la faringe inferior, N Cr XI	Cel. parafoliculares o "C"

M: Músculo. N Cr: Nervio craneano. (1) Cuerpo y asta menor. (2) Cuerpo y asta mayor. Gl.: Glándula. C: Cartilago.

Anatomía faríngea

La faringe es un conducto musculomembranoso que se extiende verticalmente desde la base del cráneo hasta la 6ª vértebra cervical por detrás. Por delante llega hasta el borde inferior de cricoides donde se continúa con el esófago. Mide 14-15 cm de longitud, aunque durante la deglución la faringe podría acortarse 7 cm.

Está formada por tres músculos constrictores: superior, medio e inferior.

El músculo constrictor superior presenta 4 haces: pterigofaríngeo, orofaríngeo, milofaríngeo y glossofaríngeo. Las fibras inferiores forman con el músculo del velo del paladar el esfínter faringopalatino que cierra el istmo faringonasal durante la deglución.

El músculo constrictor medio presenta 2 haces: queratofaríngeo y condrofaríngeo; ambos nacen del asta mayor y menor del hueso hioides respectivamente. Sus fibras inferiores van hasta el borde inferior del cartílago tiroideos.

El constrictor inferior de la faringe presenta también 2 haces, tirofaríngeo y cricofaríngeo. El haz cricofaríngeo forma parte del esfínter esofágico superior.

El músculo estilofaríngeo nace de la apófisis estiloides y se entrecruza con las fibras de los músculos constrictores superior y medio. Su terminación es en forma de abanico bajo la amígdala palatina. Es un músculo elevador de la laringe.

La mucosa está constituida por 2 epitelios: un epitelio cilíndrico estratificado ciliado, como el de la fosa nasal, a nivel de la bóveda, las paredes laterales de la nasofaringe, el orificio tubario, la cara dorsal del velo del paladar y el vestíbulo laríngeo; y un epitelio de tipo escamoso estratificado no queratinizado idéntico al de la cavidad oral, esófago y resto de la faringe (úvula, pilares, cara anterior del velo). Las glándulas mucosas se distribuyen en la mucosa de tipo nasal. Las glándulas salivales accesorias se distribuyen en el tercio inferior del velo blando. El tejido linfóide constituye en anillo linfático de Waldeyer.

Se divide en tres niveles:

Rinofaringe o cavum: se comunica con las fosas nasales por medio de las coanas. Se extiende desde la base del cráneo hasta el velo del paladar. En esta zona encontramos el orificio faríngeo de la trompa de Eustaquio.

Orofaringe: se extiende desde el velo del paladar hasta la línea que se nivela con el hueso hioides.

Hipofaringe: se extiende desde la misma línea horizontal a nivel del hueso hioides hasta el borde inferior del cartílago cricoides en relación a la 6ª vértebra cervical.

La faringe está irrigada por la arteria faríngea ascendente, rama directa de la arteria carótida externa, palatina ascendente rama de la arteria facial, ramas de la arteria faríngea descendente y la arteria dorsal de la lengua (rama de la arteria lingual). Los linfáticos de la rino y orofaringe drenan a los ganglios retrofaríngeos y laterofaríngeos ipsi y contralaterales, en la cadena yugular alta, en la cercanía del orificio de salida de los pares craneales bajos por el agujero rasgado posterior, en la base del cráneo. Los linfáticos de la hipofaringe drenan en la cadena yugular media y baja siguiendo el trayecto de la vena yugular interna hasta llegar al músculo homioideo, por lo que son procesos altamente metastatizantes.

La inervación motora la otorgan el nervio glossofaríngeo y neumogástrico, salvo el velo del paladar el cual es inervado por una rama terminal del maxilar inferior (rama del V). La información sensitiva es otorgada por los mismos pares, vago, glossofaríngeo y maxilar inferior (V par) (2). Figuras 3 y 4.

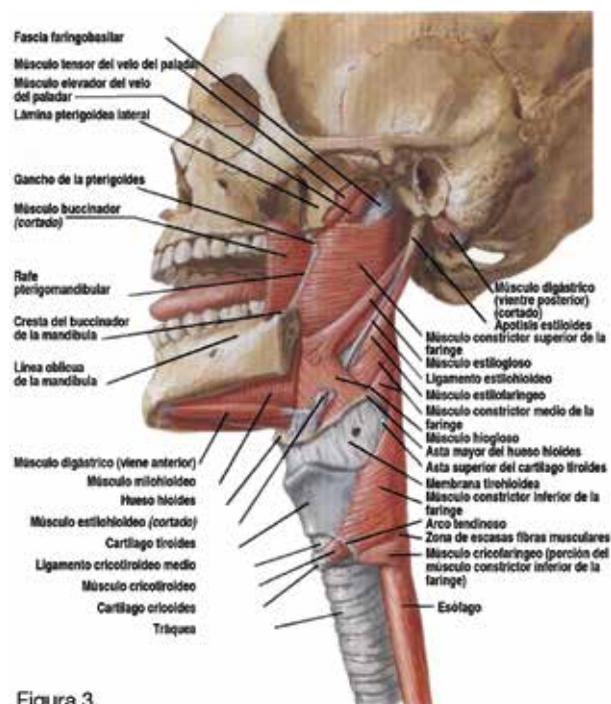


Figura 3.

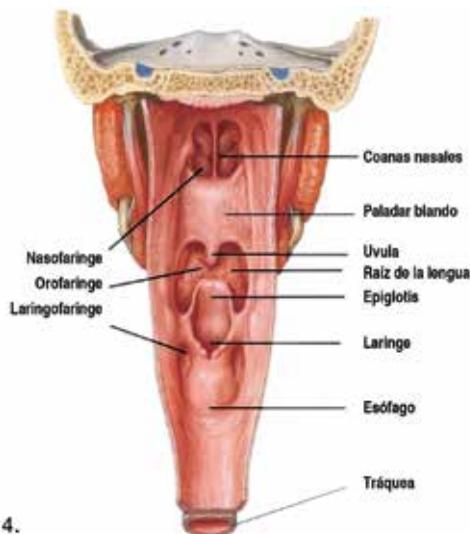


Figura 4.

La faringe posee cuatro funciones: respiratoria, deglutoria, fonatoria e inmunológica.

Su función respiratoria consiste en transportar el aire desde las fosas nasales y la boca hasta la laringe.

La deglutoria es el traslado de los alimentos desde la orofaringe al esófago.

Su contribución en la fonación la ejerce fundamentalmente el velo del paladar, asistiendo en el timbre de la voz y la función inmunológica anida en el anillo linfático de Waldeyer.

Malformaciones congénitas de la faringe

Las masas cervicales en los niños siempre deben obligar a descartar la presencia de tumores o de una metástasis ganglionar. Debemos recordar que también los quistes y las fístulas cervicales que se originan por malformaciones faríngeas son frecuentes.

Su localización es determinante: Si su ubicación es central suele tratarse de un quiste tirogloso o con menor frecuencia de un quiste dermoide. Si su ubicación es lateral puede corresponder a quistes branquiales (lo más frecuente), a malformaciones linfáticas o a quistes tímicos.

Quiste tirogloso

Las tumoraciones o fístulas de la línea media habitualmente corresponden a detenciones en la progresión del esbozo tiroideo en su camino hasta situarse en su posición postnatal en la parte anterior

del cartílago tiroides. La glándula tiroides procede de una invaginación que ocurre a nivel del foramen cecum.

Desde allí, desciende por la línea media cruzando el hueso hioides en la profundidad del periostio, pasando por delante de la membrana tirohioidea hasta situarse en su posición definitiva, delante del cartílago del mismo nombre.

La detención del desarrollo puede ocurrir a cualquier nivel del trayecto, dando lugar a una tumoración blanda, indolora, que aparece a partir de la adolescencia (por lo general) y que crece progresivamente. Ascende al sacar la lengua. Su contenido líquido da una imagen característica a la ecografía o al TC.

La extirpación quirúrgica debe incluir todo el trayecto del tiroides para evitar persistencias a medio plazo, incluyendo la parte central del hueso hioides (3,5). Figura 5.



Figura 5.

Quiste dermoide

Suele presentarse como tumoración submentoniana con un contenido epidermoide y sus productos de descamación. En los niños está en relación con el hueso hioides, mientras que en el adulto se localiza bajo la musculatura milohioidea, en el piso de la boca.

Persistencia del seno cervical

Los surcos branquiales II, III y IV se agrupan al engrosar y proliferar el segundo arco branquial, el cual desciende y los engloba. Se forma así el seno cervical de His. Sus paredes se fusionan y se oblitera. En caso de que no exista una obliteración completa, se desarrollarán las distintas anomalías.

La persistencia del seno cervical es rara. Existe una comunicación que puede iniciarse tras el último molar, la fosa amigdalina, o el seno piriforme hasta las proximidades de la inserción clavicular del músculo esternocleidomastoideo (4,6). Figura 6.



Figura 6.

Fístulas y quistes branquiales

Los pacientes con anomalías de la primera hendidura, presentan fístulas por detrás y por debajo de la glándula parótida discurriendo paralelas al CAE (tipo I) o bien desde el ángulo mandibular hacia la unión osteocartilaginosa del pabellón auricular (tipo II). Un quiste de la 1ª hendidura branquial puede extenderse desde el CAE a través de la glándula parótida y hacia el triángulo submandibular. Su trayecto puede atravesar el tronco del nervio facial. Las anomalías de la segunda hendidura son las más frecuentes. Las fístulas discurren desde la fosa amigdalina hasta la piel de la región lateral cervical; característicamente siguen el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, lo que diferencia a dichos quistes de las adenopatías. Las anomalías de la tercera y cuarta hendidura son poco frecuentes y las fístulas aparecen a lo largo del tercio inferior del cuello.

Dichas patologías se manifiestan por un abultamiento localizado (quistes) o una fístula que exuda ocasionalmente o supura si se infecta, en la localización característica descrita. Suelen diagnosticarse en personas jóvenes. Las técnicas de imagen empleadas para el diagnóstico son la ecografía (de gran resolución espacial), la TC y la resonancia magnética. El tratamiento incluye la resección completa del quiste y el trayecto malformado (7,10,12). Figura 7.



Figura 7.

Divertículo faringoesofágico

Un divertículo es una dilatación infundibuliforme producida en la pared de un órgano tubular. Al-

gunos pueden ser resultado de un evento durante la organogénesis y aparecen en forma congénita o se pueden adquirir como resultado de la tracción sobre la pared de la víscera, por una adherencia o proceso inflamatorio. Ambos tienen como característica que su pared está formada por todas las capas del órgano. Existen también los que son producidos por aumento de la presión intraluminal y caracterizados porque la mucosa se hernia a través de un defecto en la capa muscular que no participa de la pared del divertículo.

El divertículo faringoesofágico, hipofaríngeo o de Zenker, es una lesión muy particular que se localiza en la cara posterolateral de la unión de la faringe con el esófago, como una herniación de la mucosa esofágica a través de las fibras oblicuas del músculo constrictor inferior de la faringe y las fibras transversas del músculo cricofaríngeo (triángulo de Killian). Fue descrito inicialmente por el cirujano inglés Ludlow, en 1769 (1). Sin embargo, en 1874 el cirujano alemán Zenker publicó una revisión de 22 casos y se le otorgó su nombre (8,9). Figura 8.



Figura 8.

Conclusión

Diversas anomalías, tales como senos, fístulas y quistes, entre otras, pueden producirse durante el desarrollo embrionario.

Es importante tenerlas en cuenta durante la realización de los diagnósticos diferenciales de las masas de cabeza y cuello en la infancia.

También debemos recordar que la mayoría de las infecciones profundas del cuello se originan a partir de un foco en la mucosa aerodigestiva superior o a partir de un foco dental.

Las anomalías congénitas corresponden al 2% de las causas.

La presentación clínica es bastante similar, independientemente de la etiología y en muchas ocasio-

nes no basta con la clínica para llegar a un correcto diagnóstico etiológico.

La presencia de una infección del espacio profundo del cuello a repetición es altamente sugerente de una anomalía congénita, de las cuales aproximadamente el 58% derivan del aparato faríngeo.

De éstas, las provenientes del IV aparato faríngeo son extremadamente raras, siendo más frecuentes en la niñez, en el lado izquierdo del cuello y en pacientes de sexo femenino.

Tienen una buena respuesta a la terapia antibiótica y/o al drenaje; por lo tanto ello lo enmascara como un factor etiológico.

Clínicamente se presentan como abscesos recurrentes del espacio profundo del cuello, al lado izquierdo, generalmente en la niñez, acompañados o no de una tiroiditis aguda supurada izquierda, asociado al hallazgo del orificio persistente (seno) en el ápex del seno piriforme.

Bibliografía

1. Embriología. Pontificia Universidad Católica de Chile. Facultad de Medicina. Oscar Inzunza H. Profesor Titular del Departamento de Anatomía. Hermes Bravo C. Profesor Titular del Departamento de Anatomía.
2. Nielsen-Miller. Atlas de anatomía humana. Editorial Panamericana. Año 2010.
3. Shrime M, Kacker A, Bent J, Ward R. Fourth branchial complex anomalies: a case series. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 2003; 67: 1227-1233.
4. Liberman M, Kay S, Emil S et Al. Ten years of Experience With Third and Fourth Branchial Remnants. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 685-690.
5. Cote D, Gianoli G. Fourth branchial cleft cysts. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114: 95-97.
6. Yang C, Cohen J, Everts E, Smith J, Caro J, Andersen P. Fourth Branchial Arch Sinus: Clinical Presentation, Diagnostic Workup, and Surgical Treatment. *Laryngoscope* 1999; 108:442-446.
7. Mandell D. Head and neck anomalies related to the Branchial apparatus. *Otolaryngol Clin North Am* 2000; 33: 1309-1332.
8. Knuff TE, Benjamín SE, Castell DO. Pharyngoesophageal (Zenker's) diverticulum. A reappraisal. *Gastroenterology* 1982; 82:734-736.
9. Walters DN, Battle JW, Portera CHA, Blizzard J, Browder I. Zenker's diverticulum in the elderly: a neurologic etiology? *Am Surg* 1998; 64:909-911.
10. Quiste branquial faríngeo: descripción de un caso clínico. *Acta Otorrinolaringológica Española*. Volume 53, Issue 1, 2002, pages 50-53. Gallego Aranda P. Gete García, A.I. Ballesteros J. Crespo Del Hierro. *Acta Méd. Costarric.* Vol.48, No.4. San José, Oct. 2006.
11. Divertículo faríngeo-esofágico. José Alberto Mainieri-Hidalgo, Marco Calderón-Espinoza, Rodrigo Chamorro-Castro, Giovanna Mainieri-Breedy.
12. Anomalías en el desarrollo del cuarto aparato faríngeo, como causa de infecciones profundas del cuello recidivantes. María de los Ángeles Contreras, José Miguel Contreras, Eduardo Reyes SI, Alejandro Paredes. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2006; 66: 199-205.
13. Verret D, Mc Clay J, Murray A, Biavati M, Brown O. Endoscopic Cauterization of Fourth Branchial Cleft Sinus Tracts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130: 465-468.