

## SISTEMA ESQUELETICO

El sistema esquelético se desarrolla a partir del mesodermo paraxial, la lámina lateral del mesodermo (hoja somática) y la cresta neural.

El mesodermo paraxial forma bloques de tejido dispuestos en serie a cada lado del tubo neural, denominados somítomeros en la región cefálica y somitas desde la región occipital hacia el extremo caudal. Los somitas se diferencian en una porción ventromedial, **el esclerotoma** y una parte dorsolateral, el dermomiótoma. Al finalizar la cuarta semana las células del esclerotoma se tornan polimorfas y constituyen un tejido laxo, el mesénquima o tejido conectivo embrionario.



Las células mesenquimáticas se caracterizan porque emigran y se diferencian de muchas maneras: pueden convertirse en **fibroblastos, condroblastos u osteoblastos** (células formadoras de hueso).

La capacidad de formar hueso que tiene el mesénquima no está limitada a las células del esclerotoma; también tiene lugar en la **hoja somática** del mesodermo de la pared corporal, que aporta células mesodérmicas para formar las cinturas escapular y pelviana y los huesos largos de las extremidades.

También se ha demostrado que las células de la **cresta neural** de la región de la cabeza se diferencian en mesénquima y participan en la formación de los huesos de la cara y el cráneo, los somitas y somítomeros occipitales contribuyen también a la de la bóveda craneana y de la base del cráneo. En algunos huesos como los huesos planos del cráneo, el mesénquima de la dermis se diferencia directamente en hueso, proceso que recibe el nombre de osificación membranosa (intramembranosa). No obstante, en la mayoría de los huesos, las células mesenquimáticas dan origen primero a moldes de cartílago hialino, los cuales a su vez se osifican por el proceso de osificación endocondral.

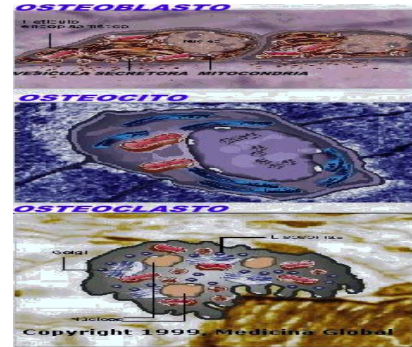
### HISTOGENIA DEL CARTILAGO:

El cartílago se desarrolla a partir del mesénquima y aparece en el embrión a lo largo de la quinta semana. En las áreas en las que se ha de formar cartílago, el mesénquima se condensa y da lugar a **centros de condricificación**. Las células mesenquimáticas proliferan y se redondean. Las células formadoras de cartílago o condroblastos secretan fibrillas de colágeno y la sustancia fundamental de la matriz. Después se depositan fibras de colágeno o elásticas en la sustancia intercelular o matriz. Se pueden distinguir tres tipos de cartílago en función del tipo de matriz formada:

- Cartílago hialino, el tipo de distribución mas amplia Ej: en articulaciones
- Fibrocartílago, con el de los discos intervertebrales
- Cartílago elástico, como en el pabellón auricular

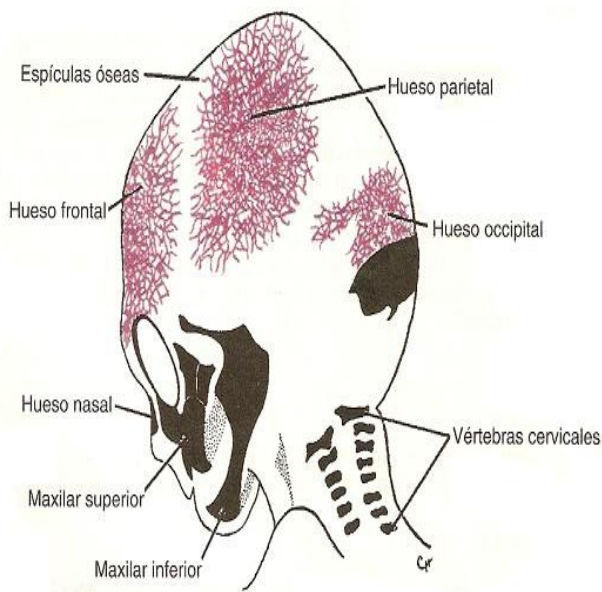
## HISTOGENIA DEL HUESO

El hueso se desarrolla sobre dos tipos de tejido conjuntivo: el mesénquima y el cartílago, al igual que este último, el hueso consta de células u de una sustancia intercelular orgánica, la **matriz ósea**, que se compone en fibras de colágeno incluidas en un componente amorfo.



## OSIFICACION INTRAMEMBRANOSA

Este tipo de formación ósea se produce en el mesénquima que ha originado una vaina membranosa de donde procede el término osificación membranosa. El mesénquima se condensa y aumenta su vascularización; algunas células se diferencian en **osteoblastos** (células formadoras de hueso), y comienzan a depositar matriz o sustancias intercelulares, el tejido osteoide o pre hueso. Los osteoblastos están casi totalmente separados entre si y se mantienen en contacto por medio de unas pequeñas prolongaciones. A continuación, se deposita fosfato cálcico en el tejido osteoide conforme este se organiza en hueso. Los osteoblastos del hueso quedan atrapados en la matriz y se convierten en **osteocitos**. En un principio, el hueso nuevo carece de un patrón de organización, pero pronto se organizan las espículas (agujas) en láminas o capas.



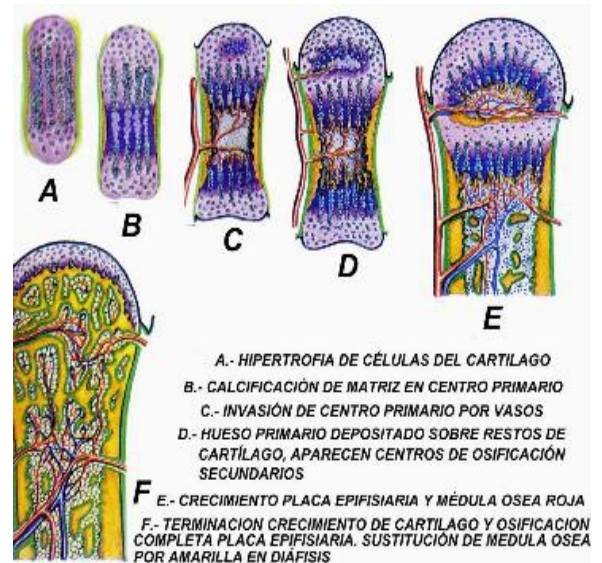
Alrededor de los vasos sanguíneos aparecen láminas concéntricas que constituyen sistemas haversianos.

Algunos osteoblastos permanecen en la periferia del hueso en desarrollo y continúan depositando capas para dar lugar a placas del hueso compacto en la superficie. El hueso que queda entre las placas de superficie sigue siendo espiculado o esponjoso.

Este ambiente esponjoso se acentúa, en cierta medida, por la acción de unas células de distinto origen, los **osteoclastos**, que reabsorben hueso. En los espacios intersticiales del hueso esponjoso el mesénquima se diferencia en **la medula ósea**. Durante la vida fetal y postnatal tiene lugar una remodelación continua de hueso debido a la actividad simultánea de osteoclastos y osteoblastos.

## OSIFICACIÓN ENDOCONDRAL

Este tipo de formación ósea ocurre sobre moldes de cartílago pre-existentes. Por ejemplo en un hueso largo, el **centro primario de osificación** aparece en la **diáfisis**, que forma el cuerpo del hueso, donde las células de cartílago aumentan de tamaño (hipertrofia), la matriz se calcifica y las células mueren. Al mismo tiempo se deposita una delgada capa de hueso bajo el pericondrio que rodea a la diáfisis; de este modo, el **pericondrio** se transforma en **periostio**. La invasión de tejido conjuntivo vascular del periostio degrada el cartílago. Algunas células invasoras se diferencian en las **células hematopoyéticas** responsables de la formación de células sanguíneas de la médula ósea.



Otras células invasoras se convierten en osteoblastos que depositan matriz ósea en las espículas del cartílago calcificado. El proceso continúa hacia las **epífisis** o extremos del hueso. Las espículas óseas se remodelan por acción de los osteoclastos y los osteoblastos.

El alargamiento de los huesos largos se produce en la unión diafisoepifisaria. El alargamiento óseo depende de las placas epifisarias de cartílago (placas de crecimiento), cuyos condrocitos proliferan y participan en la formación de hueso endocondral. Las células cartilaginosas de la región diafisoepifisaria proliferan mediante mitosis. Hacia la diáfisis, las células cartilaginosas se hipertrofian y la matriz se calcifica y se rompe en espículas por un tejido vascular originado en la médula o cavidad medular. En estas espículas se deposita hueso, cuya reabsorción mantiene relativamente constante la longitud de las masas óseas esponjosas y hace crecer la cavidad medular.

**La osificación de los huesos de las extremidades** se inicia hacia el final del periodo embrionario y posteriormente supone una importante demanda de calcio y fósforo para la madre. Por ello, se recomienda a las embarazadas que mantengan una adecuada ingesta de estos elementos con el fin de mantener sanos sus huesos y dientes. La región de formación ósea en el centro del hueso de un hueso largo es el **centro de osificación primaria**. Al nacer las diáfisis de los huesos largos se encuentran osificados en gran medida, pero la mayoría de los extremos o epífisis son aún cartilaginosas. Casi todos los centros de osificación secundaria aparecen en las epífisis a lo largo de los primeros años posteriores al nacimiento.



Las células cartilaginosas de la epífisis se hipertrofian y posteriormente quedan invadidas por un tejido conjuntivo vascular. La osificación se extiende en todas las direcciones y solamente el cartílago articular y una placa transversal de cartílago, la placa epifisaria de cartílago (Metáfisis), mantiene su naturaleza cartilaginosa.

Al finalizar el crecimiento, esta placa es sustituida por hueso esponjoso; las epífisis y la diáfisis se unen y no se produce ninguna elongación posterior del hueso. En la mayoría de los huesos, las epífisis se han fusionados con la diáfisis alrededor de los 20 años de edad.

El crecimiento del diámetro del hueso es consecuencia del depósito de hueso en el periostio, así como la reabsorción en la superficie medular. La velocidad de depósito y reabsorción está equilibrada con el fin de regular el grosor del hueso compacto y el tamaño de la cavidad medular. La reorganización interna del hueso continúa toda la vida. El desarrollo de los huesos irregulares es semejante al de la epífisis de los huesos largos. La osificación comienza de forma central y se extiende en todas las direcciones. Además de la osificación membranosa y endocondral, el tejido condroide también se diferencia a partir del mesénquima y actualmente se acepta que constituye un factor importante de crecimiento esquelético

## CRÁNEO

Puede dividirse en dos partes: el neurocráneo, que forma una cubierta protectora para el encéfalo, y el viscerocráneo que constituye el esqueleto de la cara.



### NEUROCRÁNEO

Se divide en dos partes:

A.- la porción membranosa formada por los huesos planos, que rodean al cerebro como una bóveda.

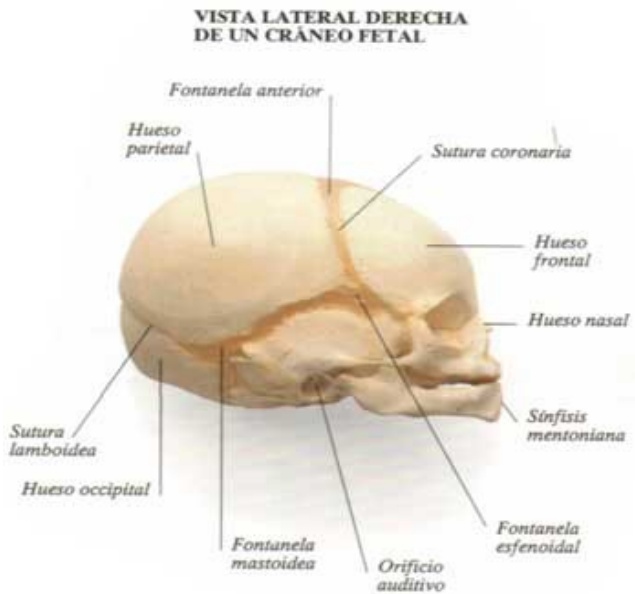
B.- la porción cartilaginosa o condocráneo, que forma los huesos de la base del cráneo.

### NEUROCRÁNEO MEMBRANOSO

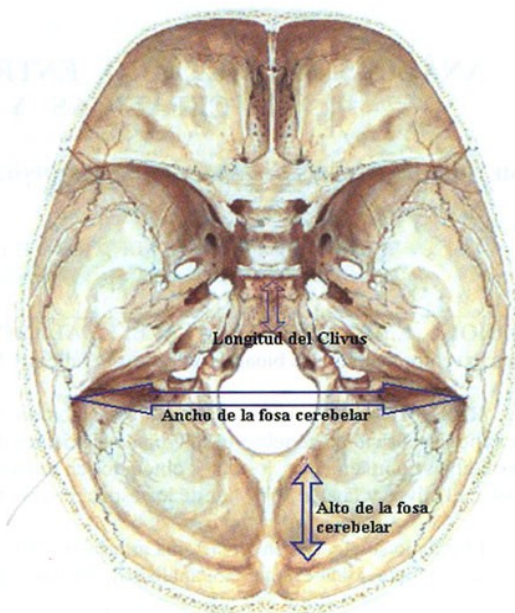
La porción membranosa del cráneo deriva de las células de la cresta neural y del mesodermo paraxial.

El mesénquima de estos dos orígenes reviste el cerebro y experimenta un proceso de osificación membranosa. Como consecuencia de ello se forma una cierta cantidad de huesos membranosos que se caracterizan por la presencia de espículas óseas semejantes a agujas. Estas espículas se irradian en forma progresiva a partir de los centros de osificación primaria hacia la periferia.

Al proseguir el crecimiento durante la vida fetal y el periodo postnatal, los huesos membranosos aumentan de volumen por aposición de nuevas capas sobre su superficie externa y por su reabsorción osteoclástica simultánea desde el interior.



### NEUROCRÁNEO CARTILAGINOSO CONDROCRÁNEO



Esta formado, en un comienzo, por varios cartílagos separados. Los que se encuentran por delante del límite rostral de la notocorda, que termina a nivel de la glándula hipófisis en el centro de la silla turca, derivan de las células de la cresta neural y forma el condocráneo precordial. Los que se encuentran por detrás de este límite se originan en el mesodermo paraxial y forman el condocráneo cordal. Cuando estos cartílagos se fusionan y osifican por el proceso endocondral, se forma la base del cerebro.

La base del hueso occipital esta constituida por el cartílago paracordal y por los cuerpos de tres esclerotomas occipitales. Por delante de la lamina de la base del occipital están los cartílagos hipofisarios y las trábeculas craneales. Muy pronto estos cartílagos se fusionan para formar el cuerpo del esfenoides y del etmoides, respectivamente. De esta manera se origina una placa mediana alargada de cartílago, que va desde la regio nasal hasta el borde anterior del agujero occipital.

A cada lado de la placa mediana aparecen otras condensaciones se mesenquimáticas. La más rostral, el ala orbitaria, forma el ala menor del esfenoides. En sentido caudal le sigue el ala temporal, que da origen al ala mayor del esfenoides. Un tercer componente, la cápsula periótica, origina las porciones petrosa y mastoidea del hueso temporal. Más tarde, estas se unen entre sí y con la lámina mediana, a excepción de orificios por donde salen del cráneo los nervios craneales.

## VISCEROCRÁNEO

El viscerocráneo, formado por los huesos de la cara, se origina principalmente en los cartílagos de los dos primeros arcos faríngeos. El primer arco da origen a una porción dorsal, el **proceso maxilar**, que se extiende hacia la faringe por debajo de la región del ojo y da lugar al maxilar, al hueso zigomático y parte del hueso temporal. La porción ventral se denomina **proceso mandibular** y contiene el **cartílago de Meckel**, el mesénquima que rodea al cartílago de Meckel se condensa y osifica por el proceso de osificación membranosa para dar origen al maxilar inferior o mandíbula.

El cartílago de Meckel desaparece, salvo por el ligamento esfenomandibular. El extremo dorsal del proceso mandibular, junto con el del segundo arco faríngeo, da origen ulteriormente al yunque, al martillo y al estribo.



La osificación de estos tres huesillos comienza en el cuarto mes y por eso son los primeros huesos que se osifican por completo. El mesénquima para la formación de los huesos de la cara deriva de células de la cresta neural, que forman los huesos nasal y lagrimal.

En un principio, la cara es pequeña en comparación con al neurocráneo.

Ello se debe a:

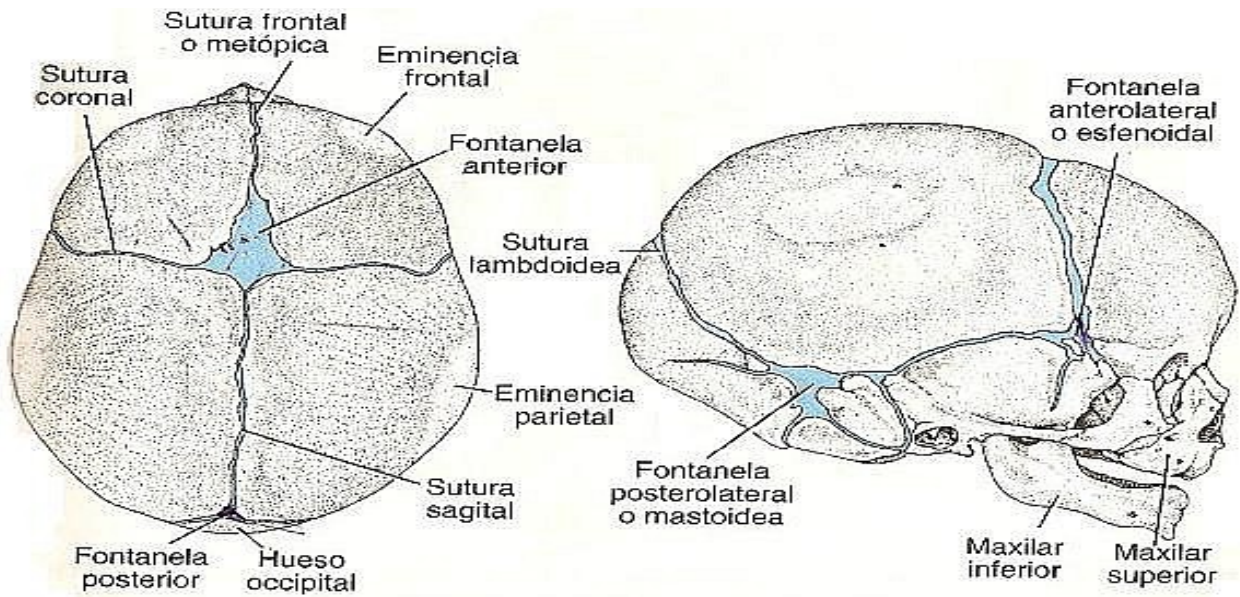
- A.- la falta virtual de senos neumáticos paranasales,
- B.- el reducido tamaño de los huesos, sobre todo de las cavidades aéreas paranasales.

## CRÁNEO DEL RECIEN NACIDO

En el momento del nacimiento, los huesos planos del cráneo están separados entre sí por vetas angostas de tejido conectivo, las **suturas**, que también tienen dos orígenes:

- Las células de la cresta neural (sutura sagital) y
- El mesodermo paraxial (sutura coronal),

En sitios donde se encuentran más de dos huesos, las suturas son anchas y se denominan **fontanelas**. La más notable de todas es la **fontanela anterior o frontal**, que se encuentra donde se unen los dos huesos aprietales y los dos frontales.



Cráneo de un neonato, visto por arriba (A) y por el lado derecho. Obsérvense las fontanelas anterior y posterior y las suturas. La fontanela posterior se cierra aproximadamente tres meses después del nacimiento; la fontanela anterior lo hace hacia la mitad del segundo año. Muchas de las suturas desaparecen durante la edad adulta.

Las suturas y fontanelas permiten que los huesos del cráneo se superpongan entre sí durante el parto. Poco después del nacimiento, los huesos membranosos vuelven a su posición original y confieren al cráneo su apariencia voluminosa y redondeada. En realidad, el tamaño de la bóveda es grande en comparación con la pequeña región facial.

Diversas suturas y fontanelas mantienen su carácter membranoso bastante tiempo después del nacimiento.

El crecimiento de los huesos de la bóveda craneana continúa después del nacimiento y se debe sobre todo al desarrollo del cerebro. Aun cuando el niño de 5 a 7 años tiene casi completa su capacidad craneana, algunas suturas permanecen abiertas hasta la edad adulta. En los primeros años de vida, la palpación de la fontanela anterior proporciona datos valiosos acerca de la normalidad del proceso de osificación del cráneo y de la presión intercraneana.

## ORIENTACIÓN CLÍNICA



### CRANEOSQUISIS

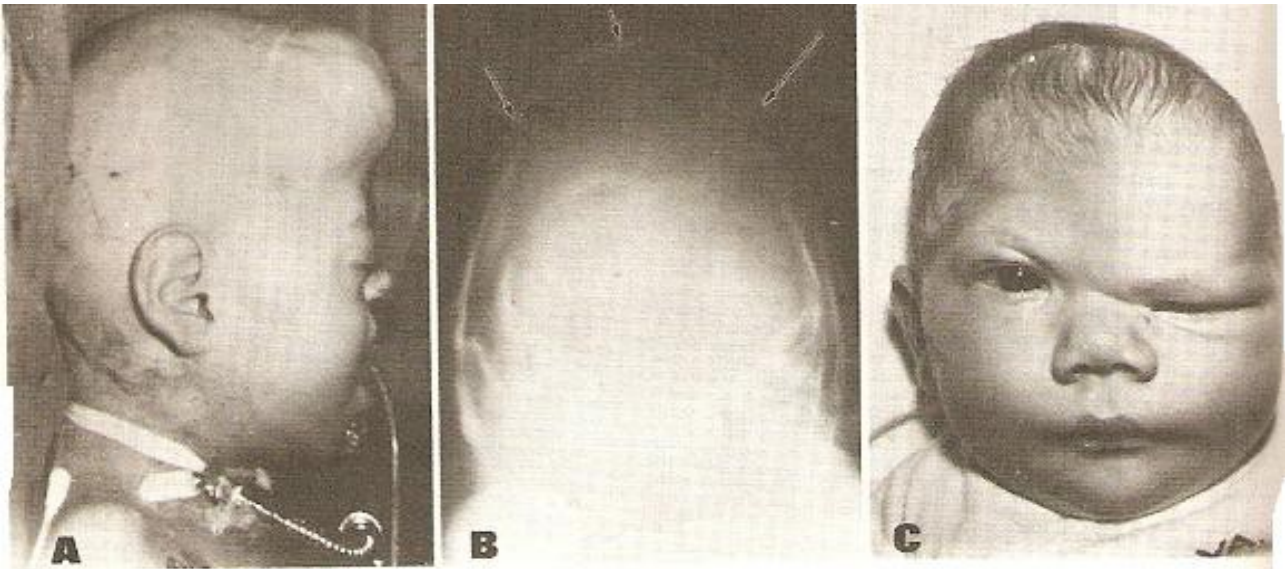
En algunos casos no se forma la bóveda craneana (**craneosquisis**) y el tejido encefálico que permanece expuesto al líquido amniótico sufre un proceso de degeneración que provoca **anencefalia**. La **craneosquisis** se debe a la falta de cierre del neuroporo craneal. Un cuando los niños con defectos graves del cráneo y del cerebro no pueden sobrevivir aquellos con defectos.

### CRÁNEOSINOSTOSIS

El cierre prematuro de una o de varias suturas ocasiona otro grupo importante de anomalías del cráneo. Estas anomalías se denominan, en conjunto **craneosinostosis**, se produce en 1 de cada 2.500 nacimientos y se hallan presentes en aproximadamente 100 síndromes genéticos. La forma dependerá de cual de las suturas se cierre prematuramente. El cierre temprano de la sutura sagital (**57% de los casos**).



Producen expansión frontal y occipital y el cráneo se torna largo y angosto (**escafocefalia**). El cierre prematuro de la sutura coronal produce un cráneo corto y alto, llamado **acrocefalia o turricefalia**. Si las suturas coronales y lambdoidea se cierran prematuramente de un solo lado, el resultado es una **craneosinostosis asimétrica** conocida como **plagiocefalia**. La regulación del cierre d las suturas involucra la secreción de varias isoformas del factor B de crecimiento y transformación.





## MICROCEFALIA

Es una anomalía en la que el cerebro no se desarrolla y como consecuencia de ello el cráneo no se expande. Los niños con **microcefalia** suelen presentar retardo mental grave.



## DESARROLLO Y CRECIMIENTO DE LAS EXTREMIDADES

Los esbozos o primordios de las extremidades aparecen a modo de evaginaciones de la pared ventrolateral del cuerpo al término de la cuarta semana de desarrollo. En un principio están formados por un centro de mesenquima derivado de la hoja somática de la lámina lateral del mesodermo que formara los huesos y tejidos conectivos de las extremidades, cubierto por una capa de ectodermo cúbico. En el borde distal de los esbozos, el ectodermo esta engrosado y forman y forman la cresta ectodérmica apical. Esta cresta tiene influencia inductiva sobre la mesenquima adyacente, lo que hace que este se mantenga como una población de células no diferenciadas en proceso de rápida proliferación, conocida como zona de progreso.



A medida que crece la extremidad, las células que se encuentran alejadas de la influencia de esta cresta comienzan a diferenciarse en cartílago y músculo. De esta manera, el desarrollo de la extremidad se produce en dirección proximodistal.



En embriogenesis de seis semanas, la porción terminal de los esbozos se aplanada y forma las placas de la mano y del pie y se separa del segmento proximal por una constricción circular. Mas tarde, una segunda constricción divide la porción proximal en dos segmentos y entonces pueden identificarse las partes principales de las extremidades. Los dedos de las manos y de los pies se forman cuando la muerte celular en la cresta ectodérmica apical separa a esta cresta en cinco partes.

La ulterior formación de los dedos depende de su continua evaginación que se produce por influencia de los cinco segmentos del ectodermo de la cresta, la condensación del mesenquima para formar los rayos digitales cartilagosos y la muerte del tejido intercalado entre los rayos.

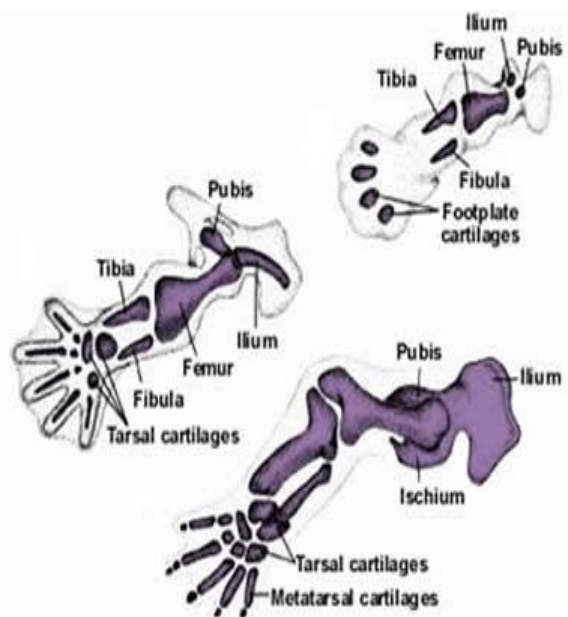
El desarrollo de las extremidades superiores e inferiores es similar, salvo que la morfogénesis del miembro inferior se produce aproximadamente uno a dos días después que la del miembro superior. También durante la séptima semana de gestación los miembros rotan en direcciones contrarias.

El miembro superior gira 90° lateralmente, de modo que los músculos extensores se encuentran sobre la superficie lateroposterior los pulgares lateralmente, mientras que el miembro inferior experimenta una rotación medial de 90°, aproximadamente lo que hace que los músculos extensores se sitúen en la superficie anterior y el dedo gordo del pie en posición medial.

Mientras se establece la configuración externa, el mesenquima de los esbozos comienza a condensarse y las células se diferencian en condrocitos. Hasta la sexta semana de desarrollo pueden identificarse los primeros moldes de cartilago hialino que preanuncian la formación de los huesos de las extremidades, y que están formados por estos condrocitos.

Las articulaciones se forman en las condensaciones cartilagosas cuando se detiene la condrogenesis y se induce una interzona articular. Células de esta región incrementan su número y densidad, y a continuación se forma una cavidad articular por muerte celular. Las células que la rodean se diferencian en la capsula articular. Se desconoce los factores que regular la posición de la articulación, pero la molécula secretada *wnt14* parece ser la señal inductora.

La osificación de los huesos de las extremidades, osificación endocondral, comienza hacia el final del periodo embrionario. Hacia la duodécima semana de desarrollo se encuentra en todos los huesos largos de las extremidades centro de osificación primarios. A partir del centro primario localizado en la diáfisis del hueso, la osificación endocondral avanza en forma gradual hacia los extremos del molde cartilaginoso.



Por lo común, en el momento del nacimiento la diáfisis del hueso está completamente osificada, pero ambos extremos, que reciben el nombre de epífisis, son todavía cartilagosos. Sin embargo, poco después aparecen centros de osificación en la epífisis. Entre los centros de osificación diafisario y epifisario se mantiene temporalmente una lámina cartilaginosa, la placa epifisaria (metáfisis), que desempeña un importante papel en el crecimiento longitudinal del hueso.

A ambos lados de la placa continua la osificación endocondral. Cuando el hueso ha alcanzado su longitud completa, la placa epifisaria desaparece y las epífisis se unen con la diáfisis del hueso.

En los huesos largos hay una placa epifisaria en ambos extremos en los más pequeños, como las falanges, solo en un extremo, y en los huesos irregulares, como las vértebras hay uno o más centros primarios de osificación, por lo común varios centros secundarios.



## REGULACION MOLECULAR DEL DESARROLLO DE LAS EXTREMIDADES

La posición de las extremidades del eje cráneo-caudal en las regiones laterales del embrión regulada por los genes HOX, que se expresan a lo largo de este eje.

Estos genes de caja homeotica se expresan en patrones súper puestos desde la cabeza hasta la cola, ya que algunos tienen el límite más craneal que otros. Por ejemplo, en el borde craneal de la extremidad superior está el límite craneal de expresión de HOXB8, cuya expresión inapropiada altera la posición de los brazos.

Una vez que se determina la posición a lo largo del eje cráneo-caudal, el crecimiento debe ser regulado a lo largo de los ejes próximodistal, anteroposterior y dorsoventral.

Lo primero que se produce es una evaginación del miembro, iniciada por la acción de FGF-10 secretado por las células de la lámina del mesodermo. Una vez que ha comenzado la evaginación, las proteínas morfogenéticas del hueso BMP expresadas en el ectodermo ventral, inducen la formación de la CEA mediante señales generadas a través del gen de caja homeotica MSX2. La expresión de RADICAL FRINGE (un homólogo del gen fringe de drosophila), que tiene lugar en la mitad dorsal del ectodermo del miembro, restringe la localización de CEA al extremo distal de las extremidades. Este gen induce la expresión de SER-2, un homólogo del gen serrate de drosophila, en el límite entre las células que expresan el gen RADICAL fringe y aquellas que no lo hacen. Es en ese borde donde se establece la CEA. Asimismo, en la formación de este límite colabora la expresión del gen ENGRAILED -1 en las células del ectodermo ventral, ya que este gen reprime la expresión del radical fringe. Después que se establece la cresta, esta expresa FGF-4 y FGF-8 que mantienen la zona de progreso, una población de células mesenquimáticas en rápida proliferación adyacentes a la cresta. Estas células de rápida proliferación, bajo la influencia de los FGF, se encargan entonces del crecimiento distal del miembro. A medida que se produce este crecimiento, las células mesenquimáticas del extremo proximal de la zona de progreso se encuentran más alejadas de la cresta y de su influencia, y comienza a disminuir su velocidad de división y a diferenciarse.

El patrón del eje antero-posterior del miembro es regulado por la zona de actividad polarizante ZAP, un grupo de células del borde posterior de la extremidad cerca del flanco. Estas células producen ácido retinoico (vitamina A), el cual comienza la expresión de sonic hedgehog (erizo sonico) (SHH), un factor secretado que regula el eje anteroposterior. Así por ejemplo, los dedos aparecen en el orden apropiado, con el dedo pulgar en el lado radial (anterior).

A medida que los miembros crecen, la ZAP se desplaza distalmente para mantenerse cerca del borde posterior de la CEA. La expresión ectópica de ácido retinoico o de SHH en el borde anterior de un miembro que posee una ZAP normalmente expresada en el borde posterior da como resultado una imagen duplicada en espejo de las estructuras del miembro.

El eje dorsoventral también es regulado por BMP en el ectodermo ventral, los que inducen la expresión del factor de transcripción EN1. A su vez, EN1 reprime la expresión de WNT-7a, que queda restringida al ectodermo dorsal de la extremidad. La molécula WNT-7a es un factor secretado que induce la expresión de la LMX-1, un factor de transcripción que contiene un homeodominio, en el mesenquima dorsal.

LMX-1 establece los componentes dorsoventrales, debido a que especifica a las células a convertirse en dorsales. Además la WNT-7a mantiene la expresión de la SHH en la ZAP y de esta forma influye indirectamente en el establecimiento del patrón anteroposterior. Estos dos genes están además íntimamente ligados en las vías de señales en drosophila, y esta interacción está conservada en los vertebrados. En realidad todos los genes que establecen patrones en el miembro tienen circuitos de retroalimentación. A causa de esto, los FGF en la CEA activan SHH en la ZAP, mientras que WNT-7a mantiene la señal de SHH.

Aunque se han determinado los patrones de genes para los ejes del miembro, son los genes HOX los que regulan el tipo y la forma de los huesos de este. Por esta razón la expresión de los genes HOX, que resulta de la expresión combinada de SHH, FGF y WNT-7a, se produce en fases de tres lugares del miembro, que corresponde a la formación de las partes proximal (estilopodo), media (zeugopodo) y distal (autopodo). Los genes de los complejos HOXA Y HOXD son los determinantes primarios en los miembros y las variaciones de sus patrones combinatorios de expresión podrían ser la razón de las diferencias entre el miembro superior y el miembro inferior. Al igual que el eje craneocaudal del embrión, los genes HOX están incluidos en patrones de expresión superpuestos de alguna manera regulan el esquema corporal.

Los factores determinantes de la diferenciación en extremidad anterior y posterior son los factores de transición TBX5 (extremidad anterior) y TBX4 (extremidad posterior).

## ORIENTACION CLINICA

### EDAD OSEA

Para evaluar si el niño ha alcanzado su edad adecuada de maduración, los radiólogos toman en cuenta el aspecto de varios centros de osificación.

A partir de los estudios de osificación de las manos y las muñecas de los niños se obtiene información útil sobre la edad ósea. El estudio prenatal de los huesos del feto mediante ecografías proporciona datos acerca del crecimiento fetal y la edad gestacional.

## DEFECTOS DE LAS EXTREMIDADES

Las malformaciones de los se producen en 6 de cada 10.000 nacidos vivos, aproximadamente; 3.4 de cada 10.000 tienen afectado el miembro superior y 1.1 de cada 10.000, el inferior. Estos defectos se asocian a menudo con otros defectos congénitos que involucran estructuras craneofaciales, al corazón y el aparato genitourinario.

Las anomalías de las extremidades varían apreciablemente y pueden estar representadas por la falta parcial (**Meromelia**) o completa (**Amelia**) de una o más extremidades. En ocasiones faltan los huesos largos y las manos y los pies rudimentarios están unidos al tronco por huesos pequeños de forma irregular (**focomelia**, una forma de **meromelia**). A veces, los segmentos de las extremidades están completos, pero son normalmente cortos (**micromelia**).





Si bien estas anomalías son frecuentes y, por lo general, de carácter hereditario, se han documentado casos de malformaciones de los miembros provocadas por agentes teratogenos. Por ejemplo, hubo una alta incidencia de malformaciones de los miembros en los niños nacidos entre 1957 y 1962. Muchas de las madres de estos niños habían ingerido *talidomida*, un fármaco muy usado como somnífero y antiemético. Así se comprobó que esta sustancia causa un síndrome característico de malformaciones que consiste en la falta o deformidades patentes de los huesos largos, atresia intestinal y anomalías cardiacas.

Los estudios indican que el periodo más sensible para que se produzcan las malformaciones de los miembros inducidas por teratogenos abarca la **cuarta y la quinta semana** de desarrollo.

Un grupo distinto de anomalías de las extremidades consiste en la presencia de dedos supernumerarios (*polidactia*) de las manos o de los pies.

Los dedos que están demás carecen con frecuencia de conexiones musculares adecuadas. Las anomalías de número excesivo de huesos suelen ser bilaterales, mientras que la falta de un dedo, como el pulgar (*ectrodactilia*), por lo común es unilateral.

La polidactia, puede heredarse como rasgo dominante; aunque también puede ser inducida por agentes teratogenos. Por lo general la fusión anormal (*sindactilia*) esta limitada a los dedos de las manos o bien de los pies. En condiciones normales, el mesénquima de las palmas de las manos y de los pies desaparece. En 1 de cada 2.000 nacimientos ello no sucede, y el resultado es la fusión de uno o más dedos de las manos y de los pies.

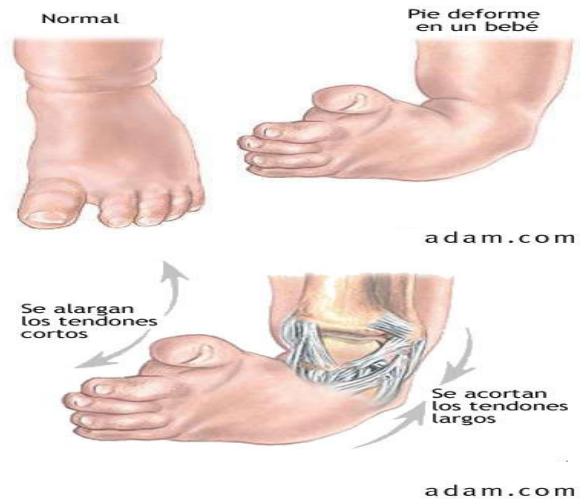
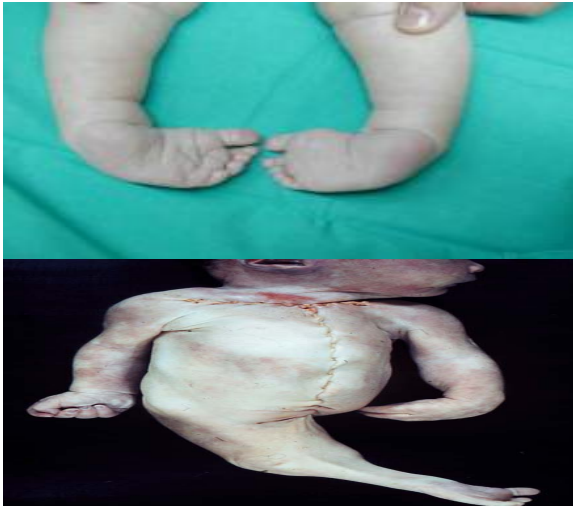


Fig. 1. Radiografía de manos. Obsérvese la presencia de polidactilia (metacarpos y falanges correspondientes a un sexto dedo) en ambas manos.



**La mano hendida** y el **pie hendido (deformación en pinza de langosta)** consiste en una hendidura anormal entre el segundo y cuarto hueso metacarpiano (o metatarsiano) y los tejidos blandos correspondientes y puede haber fusión del índice y el pulgar, así como del cuarto y quinto dedo.

El **pie zambo o equinovaro** es una anomalía que suele observarse en combinación con la sindactilia. La planta del pie se vuelve hacia adentro y el pie presenta aducción y flexión plantar.



### *Sirenomelia - pie zambo*

- **Acondroplasia**

Es la forma más común de enanismo, afecta a los huesos largos. Otros defectos esqueléticos son un cráneo grande con hipoplasia centofacial, dedos cortos y curvatura espinal acentuada.

La acondroplasia se hereda de forma autosómica dominante y en el 80% de casos de da esporádicamente.

#### **Displasia Tanatofórica**

Enanismo neonatal letal, existen 2 tipos y ambos son autosómicos dominantes:

Tipo I:

Se caracteriza por fémures cortos, curvados, cráneo en forma de trébol.

Tipo II:

Se caracteriza por fémures rectos y largos, el cráneo en forma trébol.





### **La luxación Congénita de la cadera:**

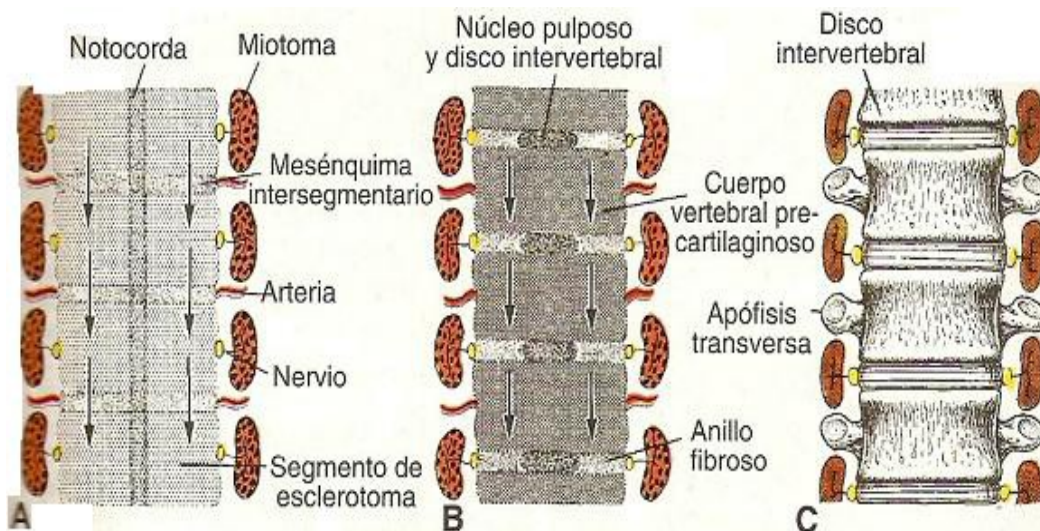
Anomalia Representada por la falta de desarrollo del acetábulo y la cabeza del fémur. **Luxación congénita de cadera**, es una anomalía representada por la falta de desarrollo del acetábulo y de la cabeza del fémur. Es bastante común y se observa sobre todo en mujeres.

## **COLUMNA VERTEBRAL**

Durante la cuarta semana de desarrollo las células de los esclerotomas cambian de posición para rodear a la medula espinal y a la notocorda. La columna mesenquimática así formada conserva vestigios de su origen segmentario, pues los bloques de esclerotomas están separadas por áreas menos compactas que contienen las arterias intersegmentarias.

Durante el desarrollo uterino, la porción caudal de cada segmento del esclerotoma experimenta una gran proliferación y se condensan. Esta proliferación es tan amplia que avanza el tejido intersegmentario subyacente y une la mitad caudal de un esclerotomas con la mitad cefálica del que se encuentra por debajo.

En consecuencia el cuerpo de la vértebra se vuelve intersegmentario debido a la incorporación del tejido intersegmentario en el cuerpo vertebral precartilaginoso. Los genes HOX regulan el patrón de las formas de las diferentes vértebras.



Las células mesenquimáticas situadas entre las porciones cefálica y caudal del segmento del esclerotoma original no proliferan y ocupan el espacio entre dos cuerpos vertebrales precartilaginosos. De esta manera contribuyen a la formación del disco intervertebral. Aun cuando la notocorda sufre una regresión total en la región de los cuerpos vertebrales, persisten y aumentan de tamaño en la región del disco intervertebral. Aquí contribuye a la formación del núcleo pulposo que, ulteriormente es rodeado por las fibras circulares del anillo fibroso. Estas dos estructuras unidas contribuyen el disco intervertebral.

El reordenamiento de los esclerotomas en vértebras definitivas hacen que las miotomas se dispongan a manera de puentes sobre los discos intervertebrales, y esta modificación les brinda la

posibilidad de mover la columna vertebral. Por el mismo motivo, las arterias ínter sementarías, situadas en un comienzo entre los esclerotomas, pasan entonces a la mitad de distancia sobre los cuerpos vertebrales. Sin embargo, los nervios raquídeos se sitúan cerca de los discos intervertebrales y salen de la columna vertebral otra vez de los agujeros intervertebrales.

### FORMACION DEL DISCO INTERVERTEBRAL :

Células Mesenquimatosas situadas entre: Las porciones cefálica y caudal del segmento del esclerotoma original no proliferan.

### FORMACION DEL NUCLEO PULPOSO:

Cuando la notocorda sufre una regresión total en la Región de los cuerpos vertebrales. Persiste y aumenta de tamaño en la región del disco intervertebral formara el núcleo pulposo, ulteriormente rodeado por fibras circulares, formara: **Anillo Fibroso**.

**Núcleo Pulposo + Anillo Pulposo = Disco intervertebral.**

### MOVILIDAD DE LA COLUMNA VERTEBRAL:

*Reordenamiento de los esclerotomas en vértebras definidas, hace que los miotomas se dispongan a manera de Puente sobre los discos intervertebrales. Brindando la posibilidad de mover la columna vertebral.*

*Los nervios raquídeos se sitúan cerca de los discos intervertebrales. Salen de la columna vertebral a través de los agujeros intervertebrales.*

## ORIENTACION CLINICA

### Defectos vertebrales

El proceso de formación y reordenamiento de los esclerotomas segmentarios para convertirse en las vértebras definitivas es complicado y no es raro que dos vértebras adyacentes experimenten función asimétrica o que falten a la mitad de una de ellas, que es la causa de escoliosis (curvatura lateral de la columna vertebral) de todos modos es habitual que haya un aumento o una disminución del número total de vértebras.

Columna con escoliosis



Columna normal



adam.com



Un ejemplo bastante típico de estas anomalías se encuentran en los pacientes afectados por el **síndrome de Klippel-Feil**, que presentan reducción de número de vértebras cervicales, mientras que las restantes a menudo se hayan funcionadas o tienen una morfología normal. Por lo común este defecto está relacionado con otras anomalías.



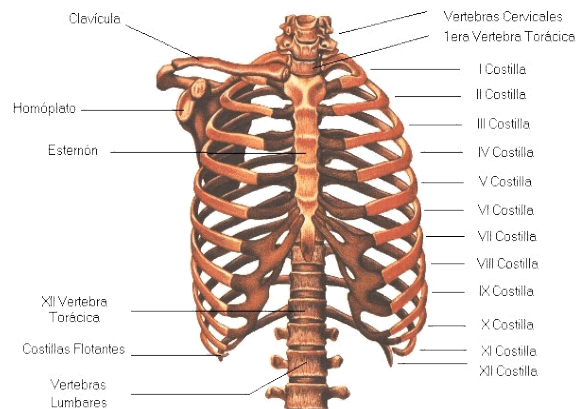
Mielomeningocele



Uno de los defectos vertebrales más serios es consecuencia de la función incompleta o nula de los arcos vertebrales, esta anomalía denominada **espinas bifidas**. Puede afectar solamente a los arcos vertebrales óseos sin lesionar la médula espinal en estos casos, el defecto óseo está cubierto por la piel y no hay déficit neurológico depende de el nivel y la extensión de la lesión. Se da en uno de cada mil nacimientos y en muchos casos puede prevenirse mediante la administración de ácido fólico a la madre antes la concepción. Es posible detectar la espinas bifidas en el periodo prenatal por medio de la ecografía y en los casos de tejido nervioso expuesto se pueden valorar los niveles elevados de (alfa) feto proteína en el líquido amniótico mediante la amniosentesis.

**COSTILLAS Y ESTERNÓN**

Las costillas se forman a partir de las prolongaciones costales de las vértebras torácicas y por eso derivan de la porción esclerotómica del mesodermo paraxial. En cambio el esternón se desarrolla de modo independiente en el mesodermo somático en la pared corporal ventral. A cada lado de la línea media aparecen dos bandas esternas que después se fusionan y forman los moldes cartilaginosos del manubrio las esternebras y apéndice xifoides.



**Bibliografía y Webgrafía:**

*Clark, E. Embriología Humana de Patten, Fundamentos del desarrollo clínico. Editorial El Ateneo*

*Langman, J. Embriología Médica. Editorial médica Panamerica 9ª Edición.*

**Langman, J.** *Embriología Médica. Editorial médica Panamericana 10ª Edición.*

*Moore, P. Embriología Clínica. Editorial ELSEVIER 7ª Edición*

[www.virtual.unal.edu.co/.../3-4esqueletico.html](http://www.virtual.unal.edu.co/.../3-4esqueletico.html)

[conganat.uninet.edu/conferencias/C006/index.html](http://conganat.uninet.edu/conferencias/C006/index.html)

[www.paidotribo.com/ejecuta\\_descarga.asp?fichero=733\\_733.0.pdf](http://www.paidotribo.com/ejecuta_descarga.asp?fichero=733_733.0.pdf)

[www.quiromasaje.jarcia.net/Atlas/Huesos%20Gen...](http://www.quiromasaje.jarcia.net/Atlas/Huesos%20Gen...)