



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN:
COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

**“HALLAZGOS VESTIBULARES Y TOMOGRAFICOS EN
PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PAGET”**

T E S I S

PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO
ESPECIALISTA EN:
COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A :
DRA. VIOLETA GRISELDA LUNA GARCÍA

PROFESORA TITULAR:
DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. MARIA ISABEL BARRADAS HERNÁNDEZ
DRA. MARIA DEL CONSUELO MARTINEZ WBALDO



MÉXICO D.F.

AGOSTO 2008



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Isabel Barradas, por todas las enseñanzas durante mi proceso de formación en estos 3 años y porque confió en mi para la realización de este proyecto.

A mis asesores Dra. Consuelo Wbaldo, Dra. claudia Monsalvo y Dra. Pilar García por su colaboración, disponibilidad, paciencia y tiempo invertido para el desarrollo de este proyecto.

A mi madre, por motivarme cada día, por ser mi aliada, por apoyarme, alentarme día con día, por el amor incondicional que me das, ya que sin ti este sueño no sería posible.

A mi padre, por el apoyo y el cariño que me tienes.

A mi hermano Ángel, por ser mi amigo, mi incondicional y apoyarme en los momentos más difíciles y por el cariño que me das.

A mis Abuelos, por el amor incondicional que siempre me han demostrado.

A Edgar, por el amor, la paciencia, comprensión y apoyo que me das desde el día que nos conocimos y porque a tu lado todos los días son especiales.

A mi maestra Betty, por todas las enseñanzas, los consejos, el apoyo incondicional y por el cariño que siempre me ha demostrado y por ser como una madre.

A mi maestra Silvia, por todas las enseñanzas, los consejos, por alentarme a cada día ser mejor, por ser un ejemplo y por el cariño que me tiene.

A mis compañeros y amigos de la especialidad, por haber compartido conmigo la mejor etapa de mi vida, por su cariño y apoyo.

INDICE

I ANTECEDENTES DEL SISTEMA VESTIBULAR

1.1 Anatomía del Sistema Vestibular	1
1.2 Fisiología del Sistema Vestibular.	11

III ENFERMEDAD DE PAGET

2.1 Concepto	19
2.2 Epidemiología	19
2.3 Anatomía Patológica	20
2.4 Evolución	20
2.5 Fisiopatología	21
2.6 Cuadro clínico	22
2.7 Manifestaciones bioquímicas	23
2.8 Complicaciones	24
2.9 Diagnóstico	27
2.10 Tratamiento	29

III VIDEONISTAGMOGRAFÍA

3.1 Concepto y Generalidades	35
3.2 Colocación y Calibración	36
3.3 Prueba de Sacadas	37
3.4 Prueba de seguimiento lento horizontal	37
3.5 Prueba de Nistagmus evocado por la mirada	37
3.6 Prueba de Nistagmus Optoquinético	37
3.7 Test calórico bitérmico	38
3.8 Pruebas de Tracción cervical (DixHallpike)	38

IV TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA

4.1 Generalidades 39

V PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA 42

VI JUSTIFICACIÓN 42

VII HIPOTESIS 42

VIII OBJETIVOS 43

IX MATERIAL Y MÉTODOS 44

XII RESULTADOS 47

VX DISCUSIÓN 52

XVI CONCLUSIONES 54

XVII ANEXOS

12.1 Hoja de Registro 55

12.2 Carta de Consentimiento Informado 57

XVII BIBLIOGRAFIA 58

ANTECEDENTES DEL SISTEMA VESTIBULAR

Anatomía del Sistema Vestibular

El oído interno se encuentra en el interior del peñasco del hueso temporal y en él se distinguen dos partes: el laberinto anterior o cóclea, encargado de la audición y el laberinto posterior, que forma parte del equilibrio. El término laberinto viene de su extraordinaria complejidad morfológica. [7]

A su vez, en el oído interno podemos diferenciar un laberinto óseo, formado por un conjunto de cavidades excavadas en el hueso temporal y el laberinto membranoso, constituido por unas estructuras membranosas alojadas en el interior del laberinto óseo.

Las cavidades del laberinto óseo posterior están recubiertas y moldeadas por un caparazón de hueso compacto, de 1 mm de espesor aproximadamente, que se denomina *cápsula laberíntica*.

Lo constituyen una cavidad principal denominada vestíbulo de la que emergen tres canales semicirculares y un conducto que es el acueducto del vestíbulo. Estas cavidades reproducen la forma del laberinto membranoso al que contienen y protegen en su interior, estando separados ambos laberintos, óseo y membranoso, por un espacio dada la complejidad de la estructura es muy difícil de precisar las dimensiones del conjunto del laberinto, pero aproximadamente son:

- Longitud: 18 a 20 mm.
- Altura y longitud de la parte anterior: 6 a 7 mm.
- Altura y longitud de la parte posterior 12 a 13 mm.

VESTÍBULO.

Constituye la parte central del laberinto óseo, se encuentra enclavado en el peñasco, intercalado transversalmente entre el conducto auditivo interno y la caja del tímpano, detrás y ligeramente por fuera del laberinto anterior. [8]

Forma.

Tiene forma ovoide irregular, siendo más alto que largo, estando ligeramente inclinado hacia abajo y hacia adelante. Sus paredes están perforadas por los orificios de los conductos semicirculares, la desembocadura de la cóclea, la

desembocadura del acueducto del vestíbulo, las ventanas oval y redonda que lo comunican con el oído medio, y por una serie de manchas cribosas por las que pasan los filetes del nervio vestibular.

Con respecto a la pirámide petrosa está situado en su tercio medio, un poco más cerca de la punta que de la base mastoidea.

Dimensiones:

- Longitud: 6 a 7 mm.
- Altura: 5 a 6 mm.
- Anchura: 2 a 3 mm.

Pared externa.

Es la pared de abordaje quirúrgico que está en relación con la caja del tímpano. Es ligeramente convexa y está perforada por tres orificios.

La ventana oval (fenestra vestibuli), situada en la parte antero-inferior, cerca del suelo. Tiene una longitud de 3 mm y una altura de 1´5 mm. Se abre externamente en la pared interna del oído medio. En su vertiente interna se abre en la rampa vestibular. Está obturada por la platina del estribo, la cual se adhiere a los bordes de la ventana por el ligamento anular.

Los dos orificios del Conducto Semicircular Externo.

El orificio *anterior* es el ampullar, de forma elíptica, con el eje mayor horizontal. Por encima de él se encuentra la desembocadura ampullar del Conducto Semicircular Superior, la desembocadura de ambos canales está separada por una cresta ósea denominada *cresta ampullar*, y por debajo se encuentra a un mm. de distancia la ventana oval.

El orificio *posterior* de desembocadura del *Conducto Semicircular Externo* es el no ampullar y tiene forma circular. Por encima de él se encuentra el orificio del canal común de los conductos verticales y por abajo se encuentra a una distancia de 1 a 2 mm. el orificio ampullar del *Conducto Semicircular Posterior*.

La situación del vestíbulo con relación al oído medio permite distinguir en él dos segmentos:

* Antero-inferior o timpánico, que se relaciona de forma inmediata con la pared interna de la caja. La segunda parte del acueducto de Falopio se relaciona con esta parte del vestíbulo como una canalización que se interpone entre él y la ampolla del *Conducto Semicircular Externo*. A este nivel, cuando el relieve del Falopio es muy prominente, puede ocultar el polo superior de la ventana oval.

* Póstero-superior o antromastoidea, que es la más profunda y alejada del oído medio.

Pared interna.

Presenta cuatro depresiones y una cresta.

1. *Fosita semioval*, semiovoidea o utricular (*recessus utriculi*), situada en la parte antero-superior de esta cara y sobre la que se apoya el utrículo, está perforada por multitud de orificios formando una mancha cribosa (área cribiformis) que es atravesada por los filetes del nervio utricular.
2. *Fosita hemisférica* o sacular (*recessus sacculi*), situada en la parte antero-inferior y sobre la que se apoya el sáculo, con una mancha cribosa perforante que es atravesada por los filetes del nervio sacular.
3. *Cresta vestibular*, separa las dos fositas anteriores y circunscribe hacia atrás la fosita hemisférica, luego se prolonga hacia delante donde se engruesa formando la pirámide del vestíbulo.
4. La *hendidura sulciforme*, póstero-superior, vertical que recibe por arriba el orificio vestibular del acueducto del vestíbulo.
5. *Fosita coclear*, póstero-inferior, situada sobre el suelo del vestíbulo, recibe la desembocadura vestibular del canal coclear.

Esta cara, con relación a la cara endocraneal de la parte posterior del peñasco, mantiene esta situación:

- La mitad anterior está separada del conducto auditivo interno por una delgadísima lámina, constituyendo la mitad posterior del fondo del conducto auditivo interno; el fondo del conducto auditivo interno está atravesado por una cresta denominada cresta falciforme que se corresponde en altura con la cresta del

vestíbulo de la cara interna vestibular. Las fositas utricular y sacular del conducto auditivo interno y del vestíbulo se corresponden entre sí.

- La mitad posterior está relacionada, a cierta distancia, con la cortical cerebelosa.

Pared inferior o suelo.

Está constituida por una lámina ósea delgada. Esta fijada por su borde interno a la pared interna del vestíbulo. Su borde externo está libre, de tal forma que la cavidad vestibular comunica, por fuera de la lámina espiral, con la cavidad subyacente que es la cavidad subvestibular. Está perforada en sus extremos anterior y posterior:

- Por atrás, por el orificio ampular del conducto semicircular posterior.
- Por adelante, por la desembocadura de la rampa vestibular del caracol.

Entre estos dos orificios está el origen de la delgada lámina espiral del caracol sin llegar hasta la pared externa del vestíbulo.

La hendidura vestibulotimpánica, que así se forma, da acceso por debajo a la *cavidad subvestibular*. La cavidad subvestibular es una prolongación del segmento no enrollado de la rampa timpánica del caracol y se comunica con el oído medio a través de la ventana redonda que perfora esta cavidad subvestibular.

La ventana redonda esta situada por debajo del promontorio y mira hacia afuera y hacia atrás, su diámetro es de 2 a 3 mm y está obturada por una membrana denominada *tímpano secundario*, de estructura elástica, tapizada por fuera por la mucosa de la caja y por dentro con un revestimiento de tipo endotelial.

Pared superior o techo.

Es estrecho y presenta en sus dos extremos orificios de canales semicirculares:

- En su parte anterior, el orificio ampullar del conducto semicircular superior, que es elíptico.
- En su parte posterior, el orificio del canal común de los canales verticales

Está situada a cierta distancia de la cortical petrosa, separándola de la misma, la altura y recorrido del conducto semicircular superior.

Pared anterior.

Muy estrecha, limita con el último cuarto (porción basal) de recorrido de la primera espira del caracol, constituyendo un desfiladero entre el vestíbulo y la cóclea.

Se relaciona con la primera porción del acueducto de Falopio, a nivel de la unión del primer codo con el comienzo de la segunda porción.

Pared posterior.

Se extiende verticalmente desde el orificio del canal común al orificio ampular del conducto semicircular posterior.

Esta pared tiene un pequeño relieve mirando hacia la lámina espiral, llamado *lámina espiral secundaria*. Este relieve se prolonga por la pared externa, por debajo de la ventana oval y acaba en la entrada de la cóclea.

CANALES SEMICIRCULARES.

Están formados por tres tubos óseos, cilíndricos, entrecruzados y semicirculares con forma de bucle incompleto, constituyendo 2/3 de círculo de 7 a 8 mm de diámetro. Se abren en el vestíbulo por sus dos extremos. Próximo a uno de sus extremos hacen una pequeña dilatación, denominándose a ese extremo ampular (crura ampularia). La dilatación, o ampula, presenta una mancha cribosa para el paso de los filetes nerviosos ampulares. [7]

Se denominan canal semicircular externo u horizontal, canal semicircular superior o anterior y canal semicircular posterior.

Dimensiones.

Longitud, el más corto es el canal semicircular externo, 15 mm y el más largo el canal semicircular posterior 20 mm.

Diámetro: su sección circular u oval tiene un diámetro que varía entre 0´5 mm y 1´5 mm a nivel de la ampula.

La orientación de cada canal tiene una gran importancia en la fisiología del vestíbulo. Están dispuestos en los tres planos del espacio formando ángulos rectos perpendiculares entre sí, si bien existen variaciones individuales.

- El plano del canal semicircular externo se ha relacionado con varios planos convencionales del cráneo. El plano con el que clásicamente se ha relacionado es con el *plano de Francfort* que pasa por: el polo superior del conducto auditivo externo y el borde inferior orbitario. El canal semicircular externo con relación a este plano está en posición oblicua hacia abajo y hacia atrás, haciendo un ángulo de 30° con este plano. El plano de este canal es reconocido por muchos anatomistas como plano de referencia horizontal.
- El plano del canal semicircular superior es vertical, orientado de dentro hacia fuera y de atrás hacia adelante. Hace con el plano sagital, o frontal, un ángulo de 45° abierto hacia atrás. Es casi perpendicular al eje del peñasco. Se aproxima al plano sagital, pero a veces es oblicuo hacia arriba y hacia fuera.
- Plano del canal semicircular posterior es vertical, orientado de dentro hacia fuera y de delante hacia atrás. Hace con el plano sagital un ángulo de 45° abierto hacia atrás, siendo casi paralelo al eje del peñasco. El plano de este canal se aproxima al plano frontal.

Para comprender las respuestas a los movimientos cefálicos, que se exponen en los capítulos de la fisiología vestibular, se ha de tener presente que el canal semicircular externo, merced a encontrarse ambos en un mismo plano, son sinérgicos. El canal semicircular superior y el canal semicircular posterior se relacionan de la siguiente manera: el posterior derecho se encuentra en el mismo plano que el superior izquierdo, y viceversa; el posterior izquierdo se encuentra en el plano del superior derecho.

Canal Semicircular Superior.

Describe un arco apoyado sobre el techo del vestíbulo.

Situación de los orificios: el orificio ampullar se sitúa en la parte anterior del techo del vestíbulo. El orificio no ampullar desemboca en el canal común (*crus commune*).

El bucle óseo llega muy cerca de la cortical cerebral del peñasco, separándose de la meninge por una delgadísima lámina ósea. No se corresponde con la eminencia arcuata.

Conducto Semicircular Posterior.

Forma una circunferencia casi completa empotrada en el hueso petroso.

El orificio ampular se encuentra entre la pared inferior, posterior y externa del vestíbulo, muy cerca del ángulo póstero-superior de la caja, a nivel del seno timpánico, a 2 mm. de la ventana redonda. El conducto no ampular desemboca en el canal común.

El bucle óseo es casi paralelo a la cara cerebelosa del peñasco, de la que está un poco alejada y sobre la que caprichosamente unas veces hace relieve y en otras puede estar distante de la misma hasta 10 mm o más.

Canal común.

Se forma por la unión del conducto semicircular superior y conducto semicircular posterior. Mide de 2 a 3 mm. Desemboca en la parte posterior del techo del vestíbulo.

Canal Semicircular Externo.

Está implantado en la cara externa del vestíbulo. El orificio ampullar está situado por encima de la ventana oval y en su desembocadura forma un ángulo antero-superior con la pared externa del vestíbulo.

El orificio no ampullar se encuentra más bajo y posterior que el ampullar; por encima del orificio del canal común y por debajo y por dentro del orificio ampullar del conducto semicircular posterior. En su desembocadura forma un ángulo con la pared externa del vestíbulo póstero-superior.

Se relaciona hacia abajo y hacia atrás con el antro mastoideo. Hacia abajo y hacia delante se relaciona con la pared interna de la caja del tímpano, relacionándose casi directamente con el acueducto de Falopio cuando este se insinúa formando el dintel de la ventana oval. La línea de demarcación entre el acueducto de Falopio y el conducto semicircular externo no está siempre bien diferenciada. Por fuera se relaciona con la región posterior del ático, de forma que su borde inferior está mirando a la rama horizontal del yunque. Por detrás se pierde en la masa ósea de la pared interna del antro.

ACUEDUCTO DEL VESTÍBULO (canaliculus vestibuli).

Es un estrecho canal óseo que comunica el vestíbulo con el endocráneo y que contiene en su interior el conducto perilinfático (ductus perilymphaceus) y el conducto endolinfático (ductus endolymphaceus) y una vena satélite. El conducto perilinfático es el espacio comprendido entre el acueducto del vestíbulo, óseo, y el conducto membranoso endolinfático, está repleto de perilinfa y se abre directamente en el espacio subaracnoideo.

Su longitud es de 6-12 mm, si bien varía en función del grado de neumatización del peñasco.

Tiene su origen en el vestíbulo, en el extremo superior de la hendidura sulciforme por debajo del orificio del canal común.

Asciende pegado a la pared interna del canal común hasta la mitad de su recorrido, dejando este trayecto para dirigirse hacia abajo, hacia atrás y hacia fuera, hacia el seno lateral.

Perfora la cortical petrosa y desembocando en la fosa craneal posterior, por la cara pósterosuperior del peñasco. Lo hace por un minúsculo orificio en forma de hendidura oblicua de abajo hacia delante. Este orificio está situado en la parte superointerna de la fosita ungueal, o fosita endolinfática. La fosita ungueal no tiene una situación constante, si bien lo más frecuente es que se encuentre en la parte media de la cara pósterosuperior o cerebelosa del peñasco, a medio camino entre el seno lateral y el conducto auditivo interno.

Nervio Vestibular

La información mecánica captada por las células receptoras periféricas, es transformada en potenciales electroquímicos que son captados por la primera neurona, ubicada en el ganglio de Scarpa, ubicado en las cercanías de las máculas y en las crestas. Las fibras provenientes de la parte superior del ganglio de Scarpa traen la información de recogida de las crestas del canal superior y lateral y de la mácula del utrículo. Las que provienen de la parte inferior, traen la información de la de la cresta del canal inferior. Luego, estas fibras se ubican en el conducto auditivo interno junto con las fibras del nervio auditivo, constituyendo el VIII par craneal. A la salida del conducto auditivo interno, el nervio se dirige al ángulo pontocerebeloso, donde luego llega al piso del 4º ventrículo. [8]

Núcleos Vestibulares

La mayoría de las fibras provenientes de los receptores periféricos llegan a los núcleos vestibulares, aunque un número reducido de fibras van directamente al cerebelo. Dichos núcleos se encuentran en la zona bulboprotuberancial lateral, muy cerca de los núcleos cocleares. Se los puede ver desde la cara posterior del tronco, en el piso del 4º ventrículo, en ambos ángulos externos del rombo que forma éste, en el ala blanca externa, en contraposición al ala interna (núcleo del XII) y entre éstas el ala gris

Son cuatro:

1. Superior o de Betcherew
2. Lateral o de Deiters
3. Medial o Principal
4. Inferior o Espinal

Vía vestibular primaria

Los cuatro núcleos reciben fibras de la 1º neurona que nace en el ganglio de Scarpa y de ellos salen fibras que se dirigen hacia la línea media formando el Fascículo longitudinal medio, cordón nervioso largo y delgado que corre a ambos lados de la línea media que va hacia abajo: bulbo y médula espinal, y hacia arriba: a los lados del acueducto de Silvio y termina en los núcleos del III par, conectando así los núcleos vestibulares con los núcleos motores del ojo, cuello, extremidades y tronco. Lleva los impulsos generados en el laberinto que originan los reflejos posturales a partir de las crestas ampulares y máculas otolíticas. Forma la principal vía vestibular. [8]

Vía vestibulares secundarias

- 1- Núcleo superior o de Betcherew:** De ahí hay fibras que van a la línea media y ascienden homolateralmente (vía motora ocular) terminando en los núcleos del patético y motor ocular común, responsables del nistagmo vertical y oblicuo.
- 2- Núcleo medial o principal:** Fibras que llegan al fascículo longitudinal medio ascienden y descienden directas y cruzadas; las ascendentes constituyen la

vía oculomotora y van a los núcleos del motor ocular externo, responsable del nistagmo horizontal. También emite fibras para los núcleos motores del cuello y centros vegetativos. Las fibras desencadenantes forman la vía vestibuloespinal. Además envía fibras hacia la sustancia reticular media y núcleos del neumogástrico siendo responsables de reflejos vegetativos como náuseas, vómitos sudoración palidez, diarrea, etc.

- 3- Núcleo lateral o de Deiters e inferior o Espinal:** De éstos sale un trayecto descendente, el fascículo vestibuloespinal lateral que se une con el asta anterior de la médula, teniendo un efecto inhibitorio sobre los músculos extensores contralaterales. La acción que ejerce sobre los reflejos y tono muscular se hace a través de éste.

Vía cerebelosa

Como mencionamos antes, algunas fibras arriban desde el laberinto al cerebelo directamente. Las que salen del piso del IV ventrículo, se dirigen a través del cuerpo restiforme, hacia el núcleo floconodular y fastigius del cerebelo. Desde éstos, salen fibras eferentes del cerebelo hacia los núcleos vestibulares. Del fastigius salen fibras cruzadas que inhiben el área vestibular contralateral.

El Fastigius es regulado por el pyramis, que a su vez es regulado por la corteza cerebral La función principal del cerebelo es el mantenimiento del equilibrio por medio del fastigius y lóbulo floconodular, y su lesión da lugar a trastornos: en reposo, caída hacia adelante, atrás o lateral, y en movimiento, paso bamboleante con las piernas separadas para aumentar la base de sustentación. El cerebelo también regula el tono muscular y coordina los movimientos de todo el cuerpo. [8]

FISIOLOGÍA DEL SISTEMA VESTIBULAR

El sistema consiste en múltiples impulsos sensoriales de órganos sensoriales terminales vestibulares, sistema visual, sistema somatosensorial y propioceptivo. Luego, la información se integra a nivel del tallo encefálico y el cerebelo, con importante influencia de la corteza cerebral, como los lóbulos frontal, parietal y occipital. La información integrada provoca diversas reacciones motoras estereotípicas, de movimiento ocular, control postural e impulsos de salida perceptuales. [8]

Las funciones del sistema vestibular son:

- 1.- Informar al sistema nervioso central sobre cualquier aceleración o desaceleración angular o lineal.
- 2.- Ayudar en la orientación visual, mediante el control de los músculos oculares
- 3.- Controlar el tono de los músculos esqueléticos para la mantención de una postura adecuada.

Esquema que ilustra el rol del sistema vestibular en el control de la postura, los movimientos de los ojos y la percepción de orientación:

Información entregada por el laberinto

- Información sobre la posición de la cabeza en el espacio:
Función estática -- > receptores maculares
- Información sobre los desplazamientos de la cabeza:
Función cinética --> receptores ampulares

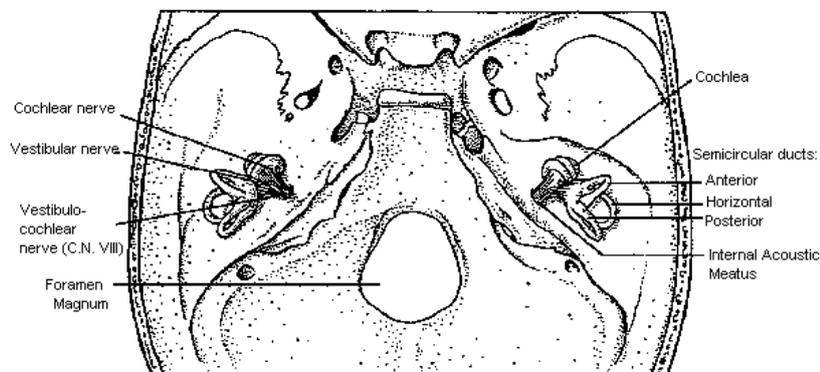
Etapas de la transformación de la estimulación vestibular en un mensaje sensorial codificado a nivel del nervio vestibular:

1. modificación del estímulo por las estructuras laberínticas en función de las características mecánicas e hidrodinámicas.
2. transducción mécanosensorial y aparición de un potencial de receptor
3. formación de un potencial de generador postsináptico y de potencial de acción.

Los conductos semicirculares se organizan en pares:

- 1.- los dos conductos horizontales
- 2.- el conducto superior y el conducto posterior contralateral
- 3.- el conducto posterior y el superior contralateral

Los órganos otolíticos también funcionan en formato par, donde las dos máculas utriculares se encuentran aproximadamente en el plano horizontal, y las dos máculas saculares se encuentran en plano vertical, con una angulación aproximada de 30° hacia adentro respecto al plano sagital.

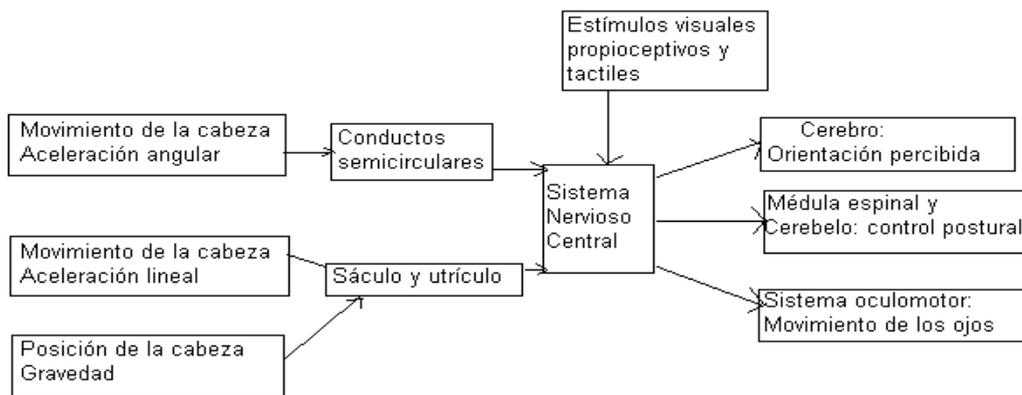


De Malcolm. J Crocker; Handbook of Acoustics; 1998

Funcionamiento de los conductos semicirculares

Cuando la cabeza gira, la endolinfa permanece quieta por inercia, empuja la gelatina de la ampolla, e inclina los estéreocilios hacia un lado. Puesto que los canales semicirculares de un lado están dispuestos simétricamente con los del otro lado, en un lado los estéreocilios se inclinan hacia el quinócilio, y en ese lado aumenta la descarga del nervio vestibular, y en el otro lado se inclinan en la dirección contraria del quinócilio y disminuye la descarga del nervio vestibular.

En reposo, el nervio vestibular tiene una actividad de unos 50 potenciales de acción por segundo, y es igual en los dos lados. Puesto que los núcleos vestibulares tienen conexiones inhibitoras con los núcleos contralaterales, cuando la actividad es igual en los dos lados esta actividad se cancela.



Cuando gira la cabeza, la actividad aumenta de un lado y disminuye del otro, y este desequilibrio se percibe subjetivamente como giro de la cabeza, y produce movimientos compensatorios de los ojos.

Los conductos semicirculares intervienen en el reflejo vestibulo-ocular. Este reflejo sirve para mantener la mirada estable sobre el mismo punto. Cuando los conductos semicirculares detectan un giro de la cabeza, los núcleos vestibulares envían señales a los núcleos que controlan el movimiento de los ojos, de manera que los ojos giran en sentido contrario a la cabeza, para compensar el movimiento y seguir mirando al mismo punto.

El **nistagmo** es un movimiento en sacudida de los ojos, que se puede producir por la estimulación de los canales semicirculares del laberinto. [8]

Cuando se sienta al sujeto en una silla giratoria, y se le hace girar, se produce el nistagmo, que en realidad es una manifestación del reflejo vestibulo-ocular. Cuando el sujeto empieza a girar, los ojos giran en sentido contrario para seguir mirando al mismo punto, pero cuando los ojos llegan al extremo de la órbita y no pueden girar más, vuelven con un movimiento rápido al centro de la órbita.

Entonces los ojos se fijan en un nuevo punto y comienzan a girar lentamente de nuevo. Cuando llegan otra vez al extremo de la órbita vuelven al centro con otro movimiento rápido y así sucesivamente.

El **nistagmo** por tanto consiste en un movimiento lento de seguimiento, alternándose con movimientos rápidos de recuperación en la dirección contraria.

Si el giro de la cabeza se interrumpe bruscamente, el nistagmo continúa durante unos segundos, pero ahora en la dirección opuesta.

Cuando la cabeza deja de girar, la endolinfa en los canales semicirculares sigue girando por inercia durante unos segundos, y continúa estimulando a las células ciliadas hasta que finalmente se detiene.

Por ese motivo, si estamos un tiempo girando y nos detenemos bruscamente, tenemos la impresión de que la habitación gira alrededor de nosotros.

También puede producirse un nistagmo cuando la cabeza está inmóvil, y es el campo visual el que gira. En este caso no intervienen los canales semicirculares, sino la corteza visual, cuando la mirada sigue a los objetos en movimiento: este es el nistagmo optocinético.

La introducción de agua fría o caliente en el conducto auditivo también produce nistagmo, porque produce corrientes de convección en los canales semicirculares. Este nistagmo es normal, y se utiliza para verificar si el aparato vestibular funciona correctamente. Finalmente, se puede producir un nistagmo en reposo cuando hay una lesión unilateral del aparato vestibular.

En reposo, los núcleos vestibulares de ambos lados tienen la misma actividad y se cancelan, pero si uno está lesionado, en ese lado disminuye la actividad, y se produce el mismo efecto que si la cabeza estuviese girando. Entonces se produce sensación subjetiva de giro estando en reposo (vértigo) y nistagmo en reposo, que en este caso la fase rápida de recuperación del nistagmo se dirige hacia el lado sano. [7]

Funcionamiento del utrículo y el sáculo

Las estructuras del aparato vestibular que intervienen en los reflejos tónicos son el utrículo y el sáculo. Son los que detectan la posición estática de la cabeza en relación con la vertical (los canales semicirculares detectan únicamente movimientos de giro, pero no la posición estática). [8]

El utrículo y el sáculo son bolsas de membrana llenas de endolinfa, que tienen una zona de la pared tapizada de un epitelio de células ciliadas. Estas células ciliadas están cubiertas de una gelatina, sobre la cual están depositados cristales de carbonato cálcico. Cuando la cabeza se inclina con respecto a la vertical, los

cristales de carbonato cálcico tienden a deslizarse hacia un lado por su peso, y al hacerlo inclinan los estéreocilios hacia un lado.

Cuando los estéreocilios se inclinan en la dirección hacia el kinocilio, la célula ciliada se despolariza. Esto se debe a que los estéreocilios están conectados con los estéreocilios vecinos por filamentos, y estos filamentos se unen a canales de potasio en la membrana. Cuando los estéreocilios se doblan hacia el kinocilio los filamentos se ponen en tensión, y la tensión abre los canales de potasio. Como la concentración de potasio en la endolinfa es muy alta, el potasio entra en la célula y la despolariza. Si los estéreocilios se inclinan en la dirección contraria, la célula se hiperpolariza. De esta manera el utrículo y el sáculo detectan si la cabeza está inclinada. [8]

Reflejos posturales tónicos

Los reflejos posturales tónicos son un conjunto de reflejos cuya función es mantener la posición erecta de la cabeza y del cuerpo con respecto a la vertical. Están controlados por los núcleos del tronco del encéfalo, por lo que se pueden estudiar con más claridad en una preparación descerebrada, en la que se desconecta el tronco del encéfalo de los niveles superiores. Los reflejos posturales tónicos utilizan información del aparato vestibular, que indica la posición de la cabeza en el espacio (reflejos vestibulares), e información de los receptores en los músculos del cuello, que indican si el cuello está flexionado o girado (reflejos cervicales). Los reflejos tónicos actúan sobre la posición del cuello (reflejo vestibulocervical y cervicocervical) y de las extremidades (reflejo vestibuloespinal y cervicoespinal).

La función fisiológica de los reflejos vestibulocervical y cervicocervical es mantener la posición de la cabeza.

El reflejo vestibuloespinal tiende a impedir la caída cuando el sujeto está sobre una superficie inclinada, y el reflejo cervicoespinal cancela al vestibuloespinal cuando la posición de la cabeza se mueve por flexión del cuello. [8]

Cerebelo

Estructura del Cerebelo

El cerebelo consta de la corteza y de los núcleos profundos. Cada región de la corteza se relaciona con un núcleo profundo.

Los aferentes al cerebelo son de dos tipos:

- Las fibras musgosas provienen de distintos orígenes: aferentes sensoriales cutáneos, propioceptivos, vestibulares, visuales, y de la corteza cerebral a través de los núcleos del puente.
- Las fibras trepadoras proceden de la oliva inferior.

Las fibras musgosas estimulan a los granos, y los granos estimulan a las células de Purkinje a través de las fibras paralelas.

Las fibras trepadoras estimulan directamente a las células de Purkinje.

Por tanto, las células de Purkinje reciben dos tipos de sinapsis:

- Fibras paralelas
- Fibras trepadoras. [64]

Función del Cerebelo

La principal función del cerebelo es la coordinación del movimiento, es decir, permitir que el movimiento se realice con facilidad y precisión.

Los núcleos profundos tienen una actividad continua en situación basal, y tienen conexiones excitadoras con el origen de las vías motoras:

- Corteza motora a través del tálamo
- Núcleo rojo
- Núcleos vestibulares
- Formación reticular

Son el origen respectivamente de las vías motoras corticoespinal, rubroespinal, vestibuloespinales y reticuloespinales.

Así, los núcleos del cerebelo mantienen una activación tónica de las vías motoras que facilita la realización del movimiento.

Las células de Purkinje inhiben a los núcleos profundos, con lo que pueden inhibir unos componentes del movimiento y otros no, y así dar forma al movimiento.

El cerebelo regula el tono muscular, modificando la actividad de las motoneuronas gamma, de manera que aumenta el tono para mantener la postura, o lo inhibe para facilitar la realización de los movimientos voluntarios.

También contribuye a la coordinación de los movimientos poliarticulares. Las fibras paralelas recorren una larga distancia en la corteza del cerebelo, y en su recorrido pueden actuar sobre células de Purkinje correspondientes a varias articulaciones, coordinando su actividad.

El cerebelo participa en el aprendizaje de los movimientos. Mientras se está aprendiendo un movimiento nuevo se producen frecuentes espigas complejas en las células de Purkinje. Esto produce depresión a largo plazo, por lo que una vez que el movimiento se ha aprendido disminuye la frecuencia de las espigas simples. Puesto que las células de Purkinje inhiben a los núcleos profundos, la disminución de las espigas simples produce una mayor actividad de los núcleos profundos y de las vías motoras. [64]

Regiones funcionales del Cerebelo

El cerebelo se divide en tres regiones funcionales. La estructura microscópica es semejante en las tres, por lo que las diferencias entre ellas se deben a que tienen distintas conexiones aferentes y eferentes, y realizan el mismo tipo de procesamiento pero con distinta información.

Vestibulocerebelo

El vestibulocerebelo corresponde anatómicamente al nódulo-flóculo.

Colabora con los núcleos vestibulares en las funciones de mantenimiento del equilibrio y de ajuste del reflejo vestibuloocular.

Las lesiones del vestibulocerebelo en un lado producen síntomas parecidos a las lesiones de los núcleos vestibulares en el lado contralateral. La razón de esto es que, puesto que la corteza del vestibulocerebelo inhibe a los núcleos vestibulares ipsilaterales, la lesión del vestibulocerebelo produce hiperactividad vestibular ipsilateral, que equivale a una lesión de los núcleos vestibulares contralaterales.

Espinocerebelo.

Incluye al vermis cerebeloso y la zona intermedia de los hemisferios cerebelosos. El vermis junto con el núcleo fastigio se asocia a los movimientos axiales (del tronco y raíz de los miembros) y la zona intermedia de los hemisferios junto con el núcleo interpositus se asocia a los movimientos la parte distal de las extremidades.

El espinocerebelo se encarga de controlar la ejecución de los movimientos. Recibe información por las vías espinocerebelosas de cómo se están realizando los movimientos, y si detecta que el movimiento comienza a apartarse del objetivo deseado, envía señales correctoras. El núcleo fastigio envía las señales correctoras

al origen de las vías que controlan los movimientos axiales, que son las vías vestibuloespinal y reticuloespinal, y el núcleo interpositus envía señales correctoras al origen de las vías que controlan los movimientos distales, que son la vía corticoespinal lateral y rubroespinal.

El espinocerebelo coordina la actividad de músculos agonistas y antagonistas durante los movimientos. Regula la relajación del antagonista durante realización del movimiento, y también la contracción del antagonista al final del movimiento para frenarlo cuando llega al objetivo.

Cerebrocerebelo.

Comprende la parte lateral de los hemisferios cerebelosos y el núcleo dentado. Participa en la preparación del movimiento. Recibe información de la corteza, a través de los núcleos del puente, sobre el movimiento que se desea realizar, elabora el plan motor (determina qué músculos hay que contraer, y en qué secuencia, para realizar ese movimiento) y envía ese plan motor a la corteza motora, a través del tálamo, para que se ejecute.

El cerebrocerebelo también interviene en funciones cognitivas no relacionadas directamente con el movimiento. [64]

ENFERMEDAD DE PAGET

Concepto

Se trata de una enfermedad exclusiva del tejido óseo, al que afecta en forma focal. Se caracteriza por una anomalía en la remodelación ósea, excesiva y anárquica. Es notable la presencia de osteoclastos gigantes con un número de núcleos superior al habitual y el aspecto de rompecabezas del tejido óseo neoformado. [1]

Epidemiología

Afecta básicamente a individuos mayores de 60 años, siendo excepcional su aparición antes de los 40.

La enfermedad es más frecuente en Europa y América que en África o Asia, aunque su prevalencia varía mucho de unas regiones a otras, incluso dentro de un mismo país. Estudios familiares y de tipificación de HLA sugieren la intervención de un factor genético.

Considerados todos los aspectos en conjunto, probablemente la enfermedad resulta de la actuación de un factor exógeno (presumiblemente vírico) en individuos genéticamente predispuestos.

La prevalencia de la enfermedad aumenta con la edad.

Existen evidencias de infección por paramixovirus (virus del moquillo del perro, virus del sarampión) en los osteoclastos pagéticos, demostradas por hibridación in situ. A pesar de estos hallazgos, la enfermedad no cumple con los postulados de Koch.

Por otra parte, estudios realizados en los frecuentes casos familiares sugieren una herencia autosómica con penetrancia incompleta. Detectan la existencia de un gen de la enfermedad en el cromosoma 18 (adyacente al locus de la osteólisis familiar expansiva). [4]

Existe una forma juvenil de la enfermedad de Paget con herencia autosómica recesiva caracterizada por el remodelado rápido del hueso, osteopenia, fracturas y deformidad esquelética progresiva. La base molecular de esta enfermedad no se conoce aún. La deficiencia de osteoprotegerina podría explicar la enfermedad de

Paget juvenil ya que esta molécula suprime el recambio óseo al funcional como receptor "señuelo" del factor de diferenciación osteoclástico (RANK ligando o RANKL). La enfermedad de Paget juvenil puede resultar de una deficiencia de osteoprotegerina causada por una delección homocigota de su gen. [4]

Anatomía Patológica

Macroscópicamente Se observan hipertrofia, deformidad, lesiones esclerosas y lesiones líticas. En la microscopía óptica las zonas líticas presentan abundantes osteoclastos, resorción trabecular, fibrosis peritrabecular y vascularización. Las zonas esclerosas, abundantes osteoblastos y tejido óseo mineralizado de aspecto desestructurado rompecabezas por el entrecruzamiento de las líneas de cemento. Los osteoclastos son escasos o están ausentes.

Por microscopía electrónica se observan inclusiones intracitoplasmáticas e intranucleares conteniendo cristales cilíndricos similares a células infectadas con paramixovirus. La apoptosis del osteoclasto pagético está alterada. [10]

Evolución

La enfermedad acompañará al paciente a partir de su diagnóstico, por lo tanto, no son infrecuentes períodos de seguimiento de más de 20 años. La naturaleza de la enfermedad es poco sintomática, aunque durante su seguimiento pueden presentarse complicaciones. [17]

Los tratamientos actuales permiten detener o frenar la evolución natural de la enfermedad en muchos casos y por períodos prolongados. No obstante, los casos más expuestos a complicaciones son los descritos en pacientes jóvenes, en especial cuando existen antecedentes familiares y son muy poliostóticos.

Nuevos estudios publicados unos meses atrás intentaron probar una relación entre la progresión de la enfermedad, el tratamiento con bifosfonatos y las moléculas Osteoprotegerina (OPG) y su ligando RANKL. [2]

Fisiopatología

La característica principal de esta enfermedad es el aumento de la reabsorción ósea, que se acompaña de un incremento de la síntesis, que suele compensar el proceso. En la fase inicial predomina la reabsorción ósea y el hueso se halla muy vascularizado. Esta fase se conoce como osteoporótica, osteolítica o destructiva y el balance externo de calcio es negativo. Con frecuencia el exceso de reabsorción se sigue de la formación de nuevo hueso pagético. En esta fase mixta de la enfermedad, la tasa de formación ósea se acopla de tal forma a la reabsorción que la magnitud del aumento del recambio óseo no se traduce en el balance global del calcio. [5]

A medida que disminuye la actividad puede producirse una disminución de la tasa de reabsorción en relación con la velocidad de formación de un hueso duro, denso y menos vascularizado (fase osteoblástica o esclerótica), en la que el balance externo de calcio se hace positivo. Se considera que la principal alteración radica en el aumento de la generación y la hiperactividad de los osteoclastos. Éstos son de tamaño superior al normal y contienen múltiples núcleos pleomórficos. La producción de IL-6 por el hueso y las células medulares pagéticas está aumentada. La IL-6 actúa como factor local que contribuye al aumento de formación y actividad de los osteoclastos en la enfermedad.

La tasa de calcificación también se eleva. La médula hematopoyética normal se sustituye por una estroma laxa muy vascularizada. El aumento del recambio depende de la extensión y de la actividad de la enfermedad y se relaciona con el aumento de las concentraciones plasmáticas de fosfatasa alcalina ósea, que se elevan más en la enfermedad de Paget que en cualquier otro trastorno, con excepción de la hiperfosfatasa hereditaria. El incremento de la reabsorción de hueso provoca una liberación de calcio y fosfato de este compartimento, aunque la utilización de estos iones para la formación del hueso nuevo y, probablemente, el control por retroalimentación de la secreción de hormona paratifoidea suelen mantener el nivel de calcio plasmático dentro de límites normales. La concentración de fosfato plasmático es normal o se eleva discretamente. [19]

Si se produce un desequilibrio pronunciado entre la tasa de síntesis y la tasa de reabsorción de hueso favorable a esta última, como sucede tras la inmovilización prolongada o las fracturas, la eliminación urinaria de calcio aumenta, apareciendo en

ocasiones hipercalcemia. Sin embargo, si la tasa de formación ósea predomina sobre la reabsorción (lo que es bastante poco frecuente), pueden elevarse los niveles circulantes de hormona paratiroidea. El aumento significativo de la reabsorción del hueso trabecular y de las superficies osteoides en los huesos normales de los pacientes con enfermedad de Paget puede obedecer a un hiperparatiroidismo secundario compensador. La reabsorción afecta a la fase de hueso orgánico y a la fase mineral. Los iones inorgánicos de la fase mineral se reutilizan para la formación de hueso, pero los aminoácidos como la hidroxiprolina y la hidroxilisina, así como los compuestos de hidroxipiridinio con uniones entrecruzadas, son liberados durante la reabsorción de la matriz de colágeno del hueso sin que sean reutilizados para la biosíntesis de colágeno. Por eso el aumento de la eliminación de los pequeños péptidos que contienen hidroxiprolina traduce una reabsorción ósea elevada. [23]

Cuadro clínico

La presentación clínica depende de la extensión de la enfermedad, de los huesos concretos afectados y de la presencia de complicaciones. Muchos pacientes se encuentran asintomáticos. El trastorno se reconoce en estos casos durante el estudio radiológico de la pelvis o de la columna vertebral por problemas o molestias no relacionadas con la enfermedad o tras el descubrimiento de concentraciones elevadas de fosfatasa alcalina en el plasma. Otros pacientes advierten el desarrollo gradual de una tumefacción o deformidad en un hueso largo, o bien una anomalía de la marcha debida a una desigualdad en la longitud de los miembros inferiores. El aumento del tamaño del cráneo no suele ser advertido por los pacientes.

El dolor de cabeza y en la región facial son los síntomas iniciales de algunos pacientes; el dolor de espalda, mayormente en la región lumbar y con irradiación hacia los miembros inferiores es también frecuente. En general el dolor es sordo, pero puede ser punzante. Se debe a la distorsión de las carillas articulares o a la artrosis secundaria. [1]

El dolor de los miembros inferiores se asocia con fisuras corticales transversales situadas a lo largo de la superficie convexa lateral del fémur o de la superficie anterior de la tibia. El dolor también se produce por afectación de la articulación de la cadera que simula una enfermedad articular degenerativa y se caracteriza por un

estrechamiento del espacio articular, formación de labios óseos en el margen del acetábulo y hundimiento de éste.

Algunos enfermos muestran estrías angioides en la retina. La pérdida de la audición se debe a una afectación directa de los huesecillos del oído interno o del hueso situado en la región coclear o bien el pellizcamiento óseo del VIII par craneal en el orificio auditivo. Las complicaciones neurológicas más graves se producen por el crecimiento excesivo de hueso en la base del cráneo (platibasia) con compresión del tronco encefálico. La compresión de la médula espinal puede provocar paraplejía, especialmente cuando se afecta la columna dorsal central. Las fracturas patológicas vertebrales pueden producir también lesiones de la médula espinal. [2, 26]

Manifestaciones bioquímicas de la enfermedad

Como hemos comentado, la enfermedad ósea de Paget puede cursar en varias fases, lítica, mixta, esclerótica e inactiva y, consecuentemente, dependiendo de ellas, así se comportará bajo el punto de vista bioquímico. La casi absoluta observación de formas mixtas lleva a indicar que estarán elevados tanto los marcadores biológicos de formación como los de resorción.

Los clásicos marcadores de formación ósea, como la fosfatasa alcalina total sérica y el de resorción como la hidroxiprolina urinaria, se han ido cambiando por otros más modernos, más específicos y sensibles, pero también más caros y de metodología más sofisticada, por lo que no están al alcance de todos. Un reciente trabajo, del grupo español, realizado en pacientes con enfermedad ósea de Paget, viene a indicar que la clásica y asequible hidroxiprolina urinaria (OHP) tiene la misma sensibilidad que las piridinolinas y el carboxiterminal telepeptido del colágeno tipo I y que la fosfatasa alcalina total sérica la tiene superponible a la isoenzima ósea de la fosfatasa alcalina (aumentadas ambas en un 76% y 82% respectivamente), lo que viene a indicar que, los clásicos y asequibles marcadores biológicos del remodelamiento óseo, como la OHP y la fosfatasa alcalina total sérica, siguen siendo válidos para el estudio y seguimiento de la enfermedad. Todos los marcadores estudiados por ellos se correlacionaron de forma significativa con la actividad y extensión de la enfermedad evaluada por índices gammagráficos semicuantitativos. [35]

Otros autores, también en la enfermedad ósea de Paget que tratan con bisfosfonatos, observan que después del tratamiento la magnitud del descenso visto

en el amino-terminal telepéptido del colágeno tipo I es similar al que presenta la OHP, lo que nuevamente avala a la OHP como un parámetro válido y asequible para el seguimiento de la enfermedad.

Desde el punto de vista del seguimiento de la enfermedad, en repetidos estudios se ha comprobado que después del tratamiento de la misma los primeros marcadores en disminuir son los de resorción ósea y, pasadas unas dos semanas, lo hacen los de formación ósea; por ello, la evaluación a corto plazo de la eficacia y respuesta al tratamiento debe hacerse estudiando los marcadores biológicos de resorción y a más largo plazo ambos marcadores.

Con la determinación de los marcadores biológicos del remodelamiento óseo se evidencia la actividad de la enfermedad y la fase en que se encuentra la misma. Una elevación grande, la denominada “elevación explosiva”, de la fosfatasa alcalina total sérica, lo que es superponible a cualquier otro marcador biológico de formación ósea cuando se está siguiendo a un paciente con enfermedad ósea de Paget bajo tratamiento, debe hacernos sospechar una malignización de la enfermedad y, en este sentido, tomar las medidas adecuadas. [9]

Complicaciones

- Sordera
- Vértigo
- Ceguera
- Estenosis del canal vertebral
- Deformidades
- Fracturas óseas
- Paraplejía
- Insuficiencia cardíaca

El flujo sanguíneo aumenta considerablemente en las extremidades con enfermedad de Paget. Se observa proliferación de vasos sanguíneos en el hueso (fístulas arteriovenosas). La vasodilatación cutánea en las extremidades explica el aumento del calor, si la enfermedad es generalizada, afectando la tercera parte o más del esqueleto, se asocia a una elevación del gasto cardíaco asociándose o no a insuficiencia cardíaca.

Las fracturas espontáneas pueden ocurrir en cualquier fase, siendo más frecuentes en la fase lítica. En los huesos que soportan peso, las fracturas suelen ser incompletas, múltiples y localizadas en el lado convexo. Estas fracturas pueden aparecer espontáneamente o por microtraumatismos y en general son muy dolorosas, curando sin producir incapacidad. Más raramente pueden observarse fracturas completas siendo éstas transversales, rompiéndose el hueso como un trozo de tiza. [21]

La mayor incidencia de cálculos urinarios se observan con mayor frecuencia en la fase resortiva de esta enfermedad, aunque aparecen en muy bajo porcentaje de pacientes, ya que en éstos, el sistema regulador del metabolismo fosfo-cálcico no se encuentra afectado.

Hiperuricemia y gota son dos situaciones frecuentes en varones con enfermedad de Paget, al igual que la periartrosis calcificada. [27]

La complicación neurológica más frecuente se relaciona con la afectación del hueso temporal a nivel intrapetroso produciendo sordera, de conducción (afección de la cadena de huesecillos), neurosensorial (por compresión del nervio auditivo), o mixta. Puede producir vértigo.

Las alteraciones del nervio auditivo son muy importantes y severas. La incidencia de las mismas varía según las distintas series de un 13% a un 46% y hay alteraciones vestibulares en el 25% de los pacientes.

La isquemia producida por la redistribución del flujo sanguíneo hacia el hueso dañado puede ser un factor adicional (síndrome del "hurto pagético"). La sordera es el síntoma craneal más frecuente. En el 30% de los casos con lesiones en la base del cráneo se produce invaginación basilar que, aunque a menudo es asintomática, en ocasiones origina alteraciones graves, como compresión del tronco del encéfalo, insuficiencia vértebro-basilar, disfunción cerebelosa, afección de pares craneales.

La disminución de la agudeza visual podría ser por compresión nerviosa o aumento de la masa ósea craneal. [21]

Cráneo: la afectación característica de la tabla externa con preservación de la tabla interna. La osteoporosis circunscrita es una zona de lisis bien definida que generalmente empieza por el hueso frontal y con el borde de progresión convexo hacia el occipital. Es típica del cráneo, pero puede ocasionalmente afectar a los huesos largos en el estadio destructivo activo. El patrón algodonoso asocia tanto

fase lítica como blástica (fase tardía). Ensanchamiento del diploe. Impresión basilar con estrechamiento del foramen magno. Desosificación y esclerosis de maxilares.

La paraparesia espástica se da por compresión medular en los segmentos lumbares y la paraplejía o paraparesia flácida, por el síndrome de robo de la arteria vertebral: el aumento de la vasculatura del hueso pagético que hace que la médula quede en isquemia.

La complicación más temible es el sarcoma, siendo su incidencia del 1 al 2% y generalmente cuando se asocia a una afectación polioestótica. La localización más frecuente del sarcoma es el tercio superior del húmero seguido luego de fémur, cráneo, pelvis y rara vez las vértebras. Radiológicamente el osteosarcoma asociado a Paget, muestra una imagen lítica, a diferencia del osteosarcoma inducido por irradiación, que muestra una imagen de esclerosis. [28]

Huesos largos: casi invariablemente afecta a la extremidad distal del hueso, raramente a la diáfisis. El córtex se engrosa y ensancha marcadamente, aumentando de tamaño. Las trabéculas son groseras, irregulares y desestructuradas con mezcla de esclerosis difusa y zonas líticas mal definidas. Las deformidades provocadas por la debilidad ósea pueden ser importantes así como las fracturas incompletas que en ocasiones se transforman en auténticas fracturas. La terminación distal en “V”, típicamente en la tibia, se debe a un defecto lítico con borde muy bien definido hacia la diáfisis. Comienza siempre en la región subcondral de una epífisis y va extendiéndose progresivamente hacia la metáfisis y la diáfisis. [28].

Pelvis: Engrosamiento trabecular en el sacro y en el iliaco. Rarefacción en la porción central del iliaco. Engrosamiento de la banda ileo-pectínea. Protrusión acetabular secundaria al ablandamiento óseo (pelvis de OTTO). La pelvis puede tener múltiples grados de afectación, siendo muy típico que se limite a una de las mitades. La cortical está muy engrosada, la trabécula es muy grosera y el hueso se ensancha y aumenta de tamaño. [28]

Columna (cervical alta, dorsal baja y lumbar media): La vértebra afecta (“vértebra en marco de cuadro” o “hueso dentro de hueso”) está aumentada de tamaño, con bordes engrosados y trabeculación grosera e irregular con marcada estriación

vertical, pudiendo colapsarse posteriormente. La “vértebra de marfil” es una vértebra blástica con incremento de la densidad. Se asocia osificación de ligamentos vertebrales, tejidos blandos y espacios discales.

El sarcoma se manifiesta por síntomas de dolor y tumefacción. Para observar la extensión y el carácter de la afectación neoplásica se utiliza la TAC, RMN o ambas. Por otro lado, el aumento de la fosfatasa alcalina ósea suele reflejar la actividad y extensión del sarcoma en la enfermedad de Paget.

El pronóstico de esta asociación sarcoma-Paget es desfavorable y la cirugía de extirpación rara vez da resultado. En algunos osteosarcomas infantiles puede llegar a tener éxito la quimioterapia. [28]

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Paget puede lograrse, además del examen físico y la historia clínica, mediante estudios radiológicos, centellografía ósea (gammagrafía ósea), estudios de laboratorio sobre parámetros de resorción o de formación ósea.

Cuando se la diagnostica mediante estudios radiográficos o radiológicos, la enfermedad de Paget muestra tres estadios bien distintivos.

En el estadio más temprano de la enfermedad, puede observarse una lesión osteolítica en la pelvis, el cráneo o en un hueso largo.

En el segundo estadio, los rayos X revelan modificaciones tanto osteolíticas como escleróticas en el mismo hueso (estadio mixto).

En el último estadio de la enfermedad, la lesión esclerótica se apodera del hueso pudiendo también presentarse un incremento en las dimensiones del hueso mismo. Por lo tanto, la radiología muestra imágenes en las que pueden converger la osteólisis, la osteoformación, el agrandamiento del hueso, imágenes como en “madeja” del hueso trabecular, el borramiento de la cortical y la deformación del hueso. [1]

Los hallazgos radiológicos se centran sobre todo en la pelvis, cráneo, columna lumbar (mayormente a nivel de L1), fémur, columna dorsal, tibia, húmero, clavículas y costillas. Los huesos pequeños no son, por lo general afectados. Los más característicos se encuentran en el raquis y el cráneo: en el raquis se puede observar una trabeculación vasta vertical o áreas de esclerosis en banda en las plataformas. En el cráneo se observan zonas radiolucetas en los huesos frontales,

parietales y occipitales. En la fase avanzada hay un ensanchamiento y engrosamiento de todo el cráneo con zonas con manchas de mayor densidad por el aumento de la tabla interna y externa. En los huesos largos, se observan frecuentemente zonas perpendiculares radiolucientes sobre todo en la parte convexa de la tibia y el fémur, que representan zonas líticas, favoreciendo así las fracturas completas y espontáneas. Los cambios en la pelvis reflejan la variación de la resorción ósea y formación de hueso nuevo, dando una imagen asimétrica que afecta principalmente la pelvis derecha y a menudo va acompañada de un engrosamiento en las alas de la misma. Es importante realizar un diagnóstico diferencial con la artritis reumatoidea ya que en ambas se produce un pinzamiento universal de la articulación coxofemoral. [10]

Los datos de laboratorio más relevantes son aquellos relacionados con la formación y la destrucción ósea. Entre los primeros, el más clásico y más sistematizado, las fosfatasas alcalinas y en menor medida la osteocalcina. Entre los relacionados con la destrucción ósea, las excreciones urinarias en 24 horas de hidroxiprolina, piridinolina y desoxipiridinolina, siendo la medición de hidroxiprolina/creatinina la más utilizada como marcador de resorción.

El laboratorio inespecífico es útil para descartar enfermedades que puedan entrar en el diagnóstico diferencial (mieloma, neoplasias, enfermedades infecciosas óseas, etc.). En casos aislados y concretos puede estar indicada la biopsia. Su indicación estará relacionada y deberá ponderarse en situaciones en que exista duda razonable diagnóstica, sospecha de malignización y localización asequible.[1]

Las técnicas como TAC y RNM tienen indicaciones concretas para definir mejor la extensión de la lesión y su relación con las partes blandas colindantes (por ejemplo en lesiones de cráneo, platisbasia, etc.). La gammagrafía ósea con radioisótopos con bifosfonato marcado es el medio más eficiente y más sensible para detectar la presencia de la enfermedad de Paget en el esqueleto, pudiendo así detectar posibles diferentes focos, de manera tal que se detectan zonas afectadas que no se recoge con la radiografía simple. El bifosfonato se inyecta endovenoso y se concentra en áreas donde hay incremento del flujo sanguíneo y altos niveles de formación ósea, características ambas comunes a la enfermedad de Paget. Este estudio se utiliza fundamentalmente para establecer la verdadera extensión del compromiso esquelético en un paciente. [22]

En una investigación realizada por los doctores Delfi Rotés y Lluís Pérez Edo en Julio del 2002 se demostró que la enfermedad de Paget se puede diagnosticar con una especificidad del cien por cien mediante gammagrafía. Una investigación realizada por reumatólogos del IMAS, de Barcelona, ha constatado que, con este método, en todas las imágenes tomadas a pacientes con la enfermedad de Paget se aprecian vértebras en forma de corazón o de trébol.

El escáner con radionúclidos de los huesos es el método nuclear de creación de imágenes que utiliza una cantidad mínima de material radioactivo que se inyecta en la corriente sanguínea del paciente para que sea detectado por un escáner. Este examen muestra el flujo sanguíneo hacia el hueso y la actividad celular dentro de él.
[20]

Tratamiento

El tratamiento específico de la enfermedad del hueso de Paget será determinado por el médico basándose en lo siguiente:

- Edad, estado general de salud e historia médica.
- Qué tan avanzada está la enfermedad.
- La tolerancia a determinados medicamentos, procedimientos o terapias.
- Las expectativas para la trayectoria de la enfermedad.
- La opinión o preferencia del médico tratante.

El tratamiento puede incluir:

- Medicamentos que inhiben la resorción anormal de tejido óseo.
- Cirugía.
- Fisioterapia.
- Artroplastía de la cadera (reemplazo total de la articulación).
- Corte y alineación del hueso afectado.

El individuo que padece la enfermedad de Paget necesita tratamiento en caso de que los síntomas sean molestos o si existe un riesgo considerable de complicaciones (pérdida de la audición, artritis o deformación). El dolor se alivia, por lo general, con aspirina, otros antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos comunes como el paracetamol (acetaminofén).

Si una pierna se arquea, las plantillas para elevar el talón pueden facilitar la marcha.

En ocasiones la cirugía es necesaria para aliviar los nervios comprimidos o para reemplazar una articulación con artrosis.

Se pueden administrar bisfosfonatos (etidronato, pamidronato, alendronato) o calcitonina para retrasar la progresión de la enfermedad. Estos fármacos se suministran antes de la intervención quirúrgica, para prevenir o reducir la hemorragia durante la misma.

También se usan para tratar los dolores intensos causados por este trastorno, para prevenir o retrasar la progresión de la debilidad o la parálisis en personas que no pueden ser operadas, y para intentar prevenir la artrosis, una mayor pérdida de la audición, o la progresión de las deformaciones. El etidronato y el alendronato se administran habitualmente por vía oral y el pamidronato por vía intravenosa. La calcitonina se administra en forma de inyección subcutánea o intramuscular o con pulverizador nasal. Se indica la calcitonina para retardar la reabsorción ósea y afectar las lesiones en los huesos. El tratamiento con éste fármaco no se realiza por más de seis meses para evitar la formación de anticuerpos. [1, 5, 17]

Los bifosfonatos

Los bisfosfonatos, también denominados difosfonatos y bifosfonatos, son unos nuevos fármacos de diseño, desarrollados en las últimas décadas, de gran utilidad en el diagnóstico y tratamiento de ciertas enfermedades metabólicas óseas. Estos fármacos constituyen una de las innovaciones terapéuticas más importantes, de los últimos años, en el control de la osteoporosis y de la enfermedad ósea de Paget.

En las zonas de hueso pagético existe un gran número de osteoclastos hiperactivos, por lo que las estrategias para el tratamiento de esta enfermedad implican la supresión de la actividad osteoclástica. Los bisfosfonatos son potentes inhibidores de la resorción ósea, tanto in vivo como in vitro, al disminuir la actividad osteoclástica y, por lo tanto, fármacos idóneos para el tratamiento de la enfermedad de Paget.

Durante años no existió un tratamiento médico eficaz contra la enfermedad de Paget, hasta que en 1967 se comenzó a utilizar la calcitonina. Las calcitoninas son capaces de frenar el acelerado remodelado del hueso pagético, mejorar los síntomas del 75% de los pacientes y reducir entre un 40 y un 50% las concentraciones de los marcadores bioquímicos del remodelado óseo. Sin embargo, con las calcitoninas no se consiguen remisiones clínicas ni bioquímicas prolongadas

y las recaídas clínicas y analíticas ocurren nada más suspender el tratamiento e incluso a pesar de continuar con el fármaco. Además, son caras y la administración parenteral se acompaña de frecuentes efectos adversos que incluso obligan a su suspensión. [25]

Unos años después, concretamente en 1971, se inició el tratamiento de la enfermedad de Paget con el primer bisfosfonato, el etidronato, que supuso un avance en el tratamiento de la enfermedad respecto a la calcitonina. Con el etidronato, a las dosis habituales orales de 5- 7,5 mg/kg/día durante 6 meses, se obtiene una respuesta satisfactoria en la mayoría de los pacientes. Tras un ciclo de 6 meses existe mejoría del dolor óseo en más del 75% de los enfermos, descensos del 50% en los diferentes marcadores bioquímicos del remodelado y en un 17-40% de los enfermos una remisión clínica y analítica completa durante unos meses.

Como con todos los bisfosfonatos, existe una relación entre la extensión de la enfermedad y la intensidad de la respuesta bioquímica tras el tratamiento, y el descenso analítico de los marcadores es más pronunciado y prolongado en los pacientes poco activos con enfermedad Paget localizados. Sin embargo, las recaídas son frecuentes, la enfermedad tiende a volverse resistente a nuevos ciclos y un 20-30% de los enfermos con Paget, especialmente los pacientes más activos, no responden a estas dosis habituales y precisan dosis de 10 o 20 mg/kg/día. La dosis necesaria de etidronato para inhibir la resorción ósea no difiere mucho de la necesaria para inhibir la mineralización normal del hueso y estas dosis más elevadas se acompañan con frecuencia de defectos de mineralización, por lo que no están justificadas en la actualidad, y es preferible cambiar a otro bisfosfonato más potente. La eficacia tanto de la calcitonina como del etidronato en el control de las manifestaciones clínicas permite el tratamiento de las manifestaciones producidas por la enfermedad como el dolor óseo primario, los síntomas neurológicos vertebrales, la hipercalcemia e hipercalciuria, la insuficiencia cardíaca, e incluso disminuir el sangrado de la cirugía ortopédica. Sin embargo, la ausencia de remisiones prolongadas no justifica su uso de forma preventiva para evitar las deformidades, las fracturas y la artropatía degenerativa pagética.

Las limitaciones del etidronato estimularon la investigación de nuevos bisfosfonatos más potentes. A finales de la década de los setenta comenzaron a emplearse en el tratamiento del Paget el clodronato y el pamidronato. Estos bisfosfonatos, de

segunda generación, se utilizaron al principio para el tratamiento de los pacientes resistentes a etidronato y/o calcitonina, pero las rápidas y prolongadas remisiones de la enfermedad que con ellos se obtienen han hecho que cada vez se empleen con mayor frecuencia en los pacientes no tratados previamente con otros fármacos. El clodronato es 10 veces más potente que el etidronato y por su mala absorción suele administrarse intravenosamente a dosis de 300 mg/día diluidos en 500 ml de suero fisiológico, en infusión continua de 6 h, durante 3-5 días consecutivos según la gravedad de la enfermedad. Los primeros resultados con este fármaco en el tratamiento de la enfermedad de Paget fueron excelentes. Sin embargo, la aparición de 4 casos de leucemia aguda en los pacientes pagéticos tratados con este bisfosfonato retrasó su utilización clínica, hasta que se demostró que no existían evidencias de que el clodronato produjera alteraciones en la médula ósea y que la presunta asociación parecía relacionada con agentes alquilantes.

El clodronato está comercializado en España, pero se utiliza poco en el tratamiento de la enfermedad de Paget, en nuestro país, porque el Ministerio de Sanidad ha limitado sus indicaciones a la hipercalcemia y osteólisis tumoral. Esto obliga a obtener el consentimiento informado en todos los pacientes pagéticos que tratemos y a seguir las normas de utilización de fármacos como uso compasivo. Por estos motivos, se ha utilizado fundamentalmente para tratar los casos resistentes a calcitonina y/o etidronato, y a los pacientes con enfermedad de Paget grave. [24, 25]

El pamidronato es 100 veces más potente que el etidronato y habitualmente se administra de forma intravenosa a dosis variables según la actividad de la enfermedad. En los pacientes con enfermedad de Paget con actividad leve, y fosfatasa alcalina hasta 2 veces el rango superior de la normalidad, una única dosis de 60 mg es suficiente. Si la actividad es moderada, y la fosfatasa alcalina hasta 4 veces la normalidad, se recomienda administrar un total de 90 mg (30 mg/día durante 3 días consecutivos). En los enfermos con afectación grave, y la fosfatasa alcalina superior a 4 veces la normalidad, se administrarán 180 mg, e incluso pacientes con muy grave afectación pueden precisar hasta 360 mg (60 mg cada 2 semanas o 30 mg semanales). Se recomienda no sobrepasar los 60 mg/día y una velocidad de infusión inferior a 15 mg/h. En las recaídas, la mayoría de los pacientes responden a nuevos ciclos, aunque el descenso de los marcadores tiende a ser

menos pronunciado. Existen pacientes que responden a nuevos ciclos incluso 10 años después de iniciar el tratamiento.

El pamidronato no está comercializado en España, pero puede obtenerse a través de medicación extranjera y emplear como tratamiento compasivo previo consentimiento informado del paciente.

Tanto con el clodronato como con el pamidronato se obtienen mejorías clínicas y bioquímicas en más del 90% de los pacientes. Con estos fármacos, a las dosis habituales, el 40% de los pacientes normalizan sus parámetros bioquímicos del remodelado, algunos de ellos durante períodos superiores a los 2 años. La reducción de los marcadores bioquímicos es más temprana e intensa en aquellos casos con enfermedad de Paget localizada que en los poliestóticos con múltiples áreas afectadas. Este hecho está relacionado con el marcado tropismo de los bisfosfonatos por las zonas de intenso remodelado, que hace que se incorporen de forma predominante en las áreas pagéticas donde se acumulan y siguen actuando durante años. Esta marcada afinidad por las zonas de remodelado hace que, a igualdad de dosis, los pacientes con menor extensión de la enfermedad presenten en las lesiones una mayor concentración del fármaco. La disminución del recambio óseo con estos bisfosfonatos es muy perceptible y tras su administración se observa en las gammagrafías óseas una disminución en la intensidad de los depósitos patológicos. Radiológicamente, no suelen observarse grandes cambios, pero se ha descrito mejoría de las lesiones osteolíticas en forma de V de los huesos largos y de la osteoporosis circunscrita craneal. Incluso histológicamente, aparte de disminuir el número de osteoclastos, el nuevo hueso formado es lamelar en lugar de plexiforme. [48, 50]

En los últimos años, se han incorporado nuevos bisfosfonatos al tratamiento de la enfermedad de Paget con resultados también muy satisfactorios (tabla 1). El tiludronato oral a dosis de 400 mg diarios durante 3 meses consigue remisiones completas prolongadas en más del 35% de los pacientes. En estudios recientes con alendronato, autorizado en otros países para el tratamiento de la enfermedad de Paget, se ha comprobado que a dosis de 40 mg orales diarios durante 6 meses normaliza los marcadores bioquímicos en el 50% de los enfermos. El alendronato está comercializado en nuestro país para el tratamiento de la osteoporosis, por lo que puede emplearse para el tratamiento de la enfermedad de Paget siguiendo las normas de medicación compasiva previo consentimiento informado.

La administración oral de 30 mg/día de residronato durante 3 meses y dosis únicas de 2 mg intravenosos de ibandronato o de 0,4 mg de zolendronato es igual de eficaz. [48, 49,50]

Los bisfosfonatos de segunda generación y estos últimos bisfosfonatos son inhibidores de la resorción osteoclástica tan potentes que son capaces de inducir en muchos de los pacientes una remisión completa y prolongada. La resistencia de la enfermedad a los nuevos bisfosfonatos es muy rara. Incluso tras múltiples ciclos por reactivación, el tratamiento con estos fármacos es ano efectivo en la mayoría de los enfermos, aunque el descenso de los marcadores bioquímicos es cada vez menos intenso. Además, estos fármacos están exentos de efectos adversos relevantes, lo que justificaría su utilización tanto en el control de las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Paget como en el tratamiento preventivo de estas complicaciones.

Con fármacos tan eficaces y seguros, parece razonable tratar en especial a los pacientes más jóvenes o con localizaciones de alto riesgo para conseguir la remisión del proceso y así evitar las deformidades, las fracturas, la artropatía secundaria y demás complicaciones de la enfermedad. Diferentes grupos de trabajo han iniciado tratamientos con los nuevos bisfosfonatos para prevenir la progresión de la enfermedad, y así minimizar sus manifestaciones clínicas y complicaciones.

En la actualidad, los bisfosfonatos son los fármacos de elección en el tratamiento de la enfermedad ósea de Paget. Incluso con la llegada de los nuevos bisfosfonatos asistimos a un nuevo enfoque terapéutico de la enfermedad de Paget. Estos potentes inhibidores de la resorción ósea nos permiten restaurar el excesivo remodelado de los huesos lesionados, con lo que no sólo controlamos la mayoría de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, incluso en los pacientes rebeldes a los tratamientos tradicionales, sino que también nos permiten inactivar la enfermedad y de esta forma, posiblemente, prevenir su progresión y la mayoría de sus complicaciones. [25]

VIDEONISTAGMOGRAFÍA

Concepto y Generalidades

La Videonistagmografía (VNG), desarrollada por E: ULMER en 1994(1), es un método e análisis, registro, archivo y reproducción de los movimientos oculares, fundamentalmente el NISTAGMUS, basada en la grabación en cinta de video de éstos por medio de una minicámara TV digital y un sistema de luz infrarroja, instaladas en unas gafas que se acoplan al ojo izquierdo a la vez que ocluyen el derecho; los datos así obtenidos son evaluados por un sistema informático cuyo software permite localizar y analizar diferentes puntos del ojo. [60]

El equipo necesario para realizar una exploración completa está constituido por:

- Gafas graduables en anchura que impidan la entrada de luz en el ojo, de modo que la prueba se realice en completa oscuridad. Estas llevan incorporado un sistema de detección infrarrojo y una cámara digital, generalmente, en nuestra sistemática de estudio, en el ojo izquierdo.
- Módulo de ajuste de cámara, necesario para modificar brillo y contraste.
- Programa informático de VNG instalado en un ordenador personal.
- Barra generadora de estímulos viso-oculares.
- Sillón giratorio.
- Generador de estímulo optoquinético.
- Salida de impresora.
- Equipo de video de 6 cabezales.

La VNG es una prueba complementaria que de ningún modo desplaza, sino al contrario, complementa la elaboración de una meticulosa historia clínica y exploración física previas. Esta actuación inicial orientará al especialista sobre aquellos test que serán más útiles de cara a los síntomas y juicio clínico establecidos, y evitarán exploraciones innecesarias e incómodas para el paciente.

Las pruebas a emplear son las habituales de la ENG, diferenciándose de ésta en el cambio del método de registro de los movimientos oculares utilizando una cámara orientada hacia uno o los dos ojos en lugar de colocar electrodos. En cuanto a la

generación de los reflejos viso-oculares y nistagmus posicionales, optoquinéticos o posicionales, son similares a la ENG.

Se hará un breve comentario del modo de realización de estos test, sin detallar en los valores normales o de interpretación, ni en la fisiología, pues no es el objetivo de esta presentación.

El desarrollo del examen VNG es el que a continuación detallamos:

- Colocación de las gafas con cámara y calibración del aparato.
- Generación de las sacadas.
- Seguimiento lento horizontal.
- Nistagmus evocado por la mirada.
- Prueba rotatoria.
- Test calórico bitérmico. Pruebas opcionales (posicional, Dix Hallpike, Head Shaking Nistagmus, etc.). [63]

Colocación de gafas y calibración del aparato

Colocadas las gafas a la altura adecuada, el equipo realiza una detección de la pupila (punto de máxima oscuridad) mediante dos haces de luz infrarroja, a continuación se calibra el equipo paso fundamental para la correcta realización de la prueba. La barra oculomotora debe estar colocada a una distancia de 1,36m. Y realizando unas sacadas de frecuencia fija y 20 grados de amplitud, de este modo el desplazamiento ocular medido en pixeles de la cámara transforma la distancia en grados lo que nos permite conocer en todo momento la magnitud de movimiento del ojo.

Los inconvenientes que se pueden encontrar en este apartado se dan en el caso del uso de lentillas o lentes intraoculares (presencia de brillos), así mismo ante un exceso de maquillaje de las pestañas (confusión de la zona más oscura). El aparato dispone de un dispositivo de ajuste especial de color para estas eventualidades. [60]

Sacadas

El sujeto a explorar debe seguir con los ojos y la cabeza fija el desplazamiento de un punto luminoso que genera la barra de estimulación a 20 . de derecha a izquierda y con una frecuencia de movimiento aleatoria, de modo que se genera un movimiento sacádico.

Se puede por medio de la VNG las sacadas iniciales, medir los valores de precisión, latencia, velocidad y número de las mismas. Un gráfico de secuencia principal permite valorar de forma rápida si el registro obtenido está dentro de los límites normales.

Seguimiento lento horizontal

La barra genera un punto de movimiento sinusoidal a derecha e izquierda, con la misma amplitud que las sacadas, a una frecuencia fija de 0,4 Hz, que el paciente debe reproducir con su mirada.

El equipo tiene un programa informático que muestra un gráfico de los primeros 10 segundos de la prueba, un cuadro de dispersión de la velocidad del ojo y unos datos de ganancia de los movimientos a derecha, izquierda y la media de éstos.

Nistagmus evocado por la mirada

El sujeto mantiene la mirada fija en un punto central neutro durante 20 segundos a continuación lleva la mirada a un lado no extremo (giro de 30 grados) y luego al otro lado, manteniendo en cada uno de ellos otros 20 segundos. El VNG nos enseña un registro de los movimientos del ojo y el número, dirección y velocidad de fase lenta de los nistagmus que pudieran aparecer.

Nistagmus Optoquinético

Con un estímulo OKN a 20 grados y 40 grados por segundo hacia derecha e izquierda, se realizan cuatro mediciones sucesivas, con el paciente manteniendo la mirada fija en un punto neutro de la mirada.

El aparato nos proporciona valores de frecuencia nistágmica y velocidad media de fase lenta, así como una representación lineal de las respuestas a los cuatro estímulos.

Test calórico bitérmico

Se irrigan los oídos derecho e izquierdo con agua a 44 grados y 30 grados con pausa de 5 minutos entre cada irrigación. El equipo valora el número de nistagmus recogidos en cada estímulo, la velocidad de fase lenta en el período de culminación y el índice de inhibición por la fijación de la mirada. En el monitor aparece el registro completo de las respuestas a cada irrigación, los valores indicados a cada una de ellas y el cálculo automático de las formas de hipofunción y preponderancia direccional. También se representan gráficamente los valores para una más rápida evaluación.

Pruebas de Tracción Cervical (Dix-Hallpike)

Es conveniente, una vez concluida la prueba, revisar los datos obtenidos para obtener un resultado fiable. Este paso se puede llevar a cabo mediante unos filtros modificables que impiden tomar como válido un nistagmus con excesiva velocidad de fase lenta; o bien manualmente viendo cada uno de los movimientos que el equipo los registra como nistagmus.

El estudio queda almacenado en el disco duro del ordenador o bien se puede imprimir, o en su defecto queda grabado en el video en su totalidad, de este modo no solamente tenemos el registro gráfico de la prueba sino también podemos ver directamente los movimientos oculares.

Una vez realizadas estas pruebas, debe procederse a su valoración en conjunto. La combinación de toda esta información es la que ayuda a poder localizar topográficamente la lesión y por consiguiente a profundizar en el diagnóstico etiológico.

Cabe recordar que las maniobras que hemos explicado son para valorar los movimientos oculares o para inducirlos, por este motivo podemos entender que son capaces de inducir sensación vertiginosa o ilusión de rotación, algo que hay pacientes que no toleran demasiado bien. También es importante decir que no deben realizarse o que puede perderse información si el paciente está tomando fármacos con capacidad sedativa sobre el sistema vestibular y básicamente nos referimos a antihistamínicos y neurolepticos. [61, 62]

TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA

También conocida por la sigla **TAC** o por la denominación **escáner**, es una técnica de diagnóstico.

Tomografía viene del griego *tomos* que significa corte o sección y de *grafía* que significa representación gráfica. Por tanto tomografía es la obtención de imágenes de cortes o secciones de algún objeto.

La palabra axial significa "relativo al eje". Plano axial es aquel que es perpendicular al eje longitudinal de un cuerpo. La tomografía axial computarizada o TAC, aplicada al estudio del cuerpo humano, obtiene cortes transversales a lo largo de una región concreta del cuerpo (o de todo él).

Computarizar significa someter datos a una computadora.

Muchas veces el "objeto" es parte del cuerpo humano, puesto que la TAC se utiliza mayoritariamente como herramienta de diagnóstico médico.

LA TAC es una exploración de rayos X que produce imágenes detalladas de cortes axiales del cuerpo. En lugar de obtener una imagen como la radiografía convencional, la TAC obtiene múltiples imágenes al rotar alrededor del cuerpo. Una computadora combina todas estas imágenes en una imagen final que representa un corte del cuerpo como si fuera una rodaja. Esta máquina crea múltiples imágenes en rodajas (cortes) de la parte del cuerpo que está siendo estudiada.

Se trata de una técnica de visualización por rayos X. Podríamos decir que es una radiografía de una fina *rodaja* obtenida tras cortar un objeto.

En la radiografía se obtiene una imagen plana (en dos dimensiones) de un cuerpo (tridimensional) haciendo pasar a través del mismo un haz de rayos X.

El aparato de TAC emite un haz muy fino de rayos X. Este haz incide sobre el objeto que se estudia y parte de la radiación del haz lo atraviesa. La radiación que no ha sido absorbida por el objeto, en forma de espectro, es recogida por los detectores. Luego el emisor del haz, que tenía una orientación determinada (por ejemplo, estrictamente vertical a 90°) cambia su orientación (por ejemplo, haz oblicuo a 95°). Este espectro también es recogido por los detectores. El ordenador 'suma' las imágenes, promediándolas. Nuevamente, el emisor cambia su orientación (según el ejemplo, unos 100° de inclinación). Los detectores recogen este nuevo espectro, lo 'suman' a los anteriores y 'promedian' los datos. Esto se repite hasta que el tubo de

rayos y los detectores han dado una vuelta completa, momento en el que se dispone de una imagen tomográfica definitiva y fiable.

Una vez que ha sido reconstruido el primer corte, la mesa donde el objeto reposa avanza (o retrocede) una unidad de medida (hasta menos de un milímetro) y el ciclo vuelve a empezar. Así se obtiene un segundo corte (es decir, una segunda imagen tomográfica) que corresponde a un plano situado a una unidad de medida del corte anterior.

A partir de todas esas imágenes transversales (axiales) un computador reconstruye una imagen bidimensional que permite ver secciones de la pierna (o el objeto de estudio) desde cualquier ángulo. Los equipos modernos permiten incluso hacer reconstrucciones tridimensionales. Estas reconstrucciones son muy útiles en determinadas circunstancias, pero no se emplean en todos los estudios, como podría parecer. Esto es así debido a que el manejo de imágenes tridimensionales no deja de tener sus inconvenientes.

Un ejemplo de imagen tridimensional es la imagen 'real'. Como casi todos los cuerpos son opacos, la interposición de casi cualquier cuerpo entre el observador y el objeto que se desea examinar hace que la visión de éste se vea obstaculizada. La representación de las imágenes tridimensionales sería inútil si no fuera posible lograr que cualquier tipo de densidad que se elija no se vea representada, con lo que determinados tejidos se comportan como transparentes. Aún así, para ver completamente un órgano determinado es necesario mirarlo desde diversos ángulos o hacer girar la imagen. Pero incluso entonces veríamos su superficie, no su interior. Para ver su interior debemos hacerlo a través de una imagen de corte asociada al volumen y aún así parte del interior no siempre sería visible. Por esa razón, en general, es más útil estudiar una a una todas las imágenes consecutivas de una secuencia de cortes que recurrir a reconstrucciones en bloque de volúmenes, aunque a primera vista sean más espectaculares. [22]

Enfermedad de Paget (Hueso Temporal) Es una osteítis deformante, progresiva del hueso que afecta prioritariamente el esqueleto axial, la causa es desconocida.

Afecta el 3% de la población, en una edad de presentación entre los 40 años, afecta más a los hombres que a las mujeres con una proporción 4:1.

La patogénesis involucra remodelación original del hueso con actividad osteoclastica seguida de una resorción ósea y regeneración en forma severa que afecta la arquitectura del hueso.

El cráneo es la complicación más común y esta asociada con hueso esponjoso a nivel de temporal. Primeramente involucra la medula del periostio por consiguiente la porción petrosa (ápex) del hueso temporal, región peritubal, periferia de la mastoides, involucra desmineralización del hueso endocondral del laberinto para posteriormente ocurran las manifestaciones como:

Déficit auditivo (30-50%)

Déficit en la función vestibular (20-25%)

Tinnitus (20%)

Generalmente la hipoacusia es mixta (sensorial y conductiva), se sugieren varias teorías: invasión neural de estructuras del hueso por un sobrecrecimiento y subsecuentemente un estrechamiento del canal auditivo. Realmente cuando hay invaginación basilar se asocia a un trastorno a cerca de la arquitectura del canal auditivo interno la cual no es percibida.

El déficit auditivo es debido al efecto toxico sobre el laberinto membranoso, similar al que ocurre a la otoesclerosis.

Otros postulados en que la invaginación basilar es posible por torsión del nervio auditivo, lo anterior es responsable de la hipoacusia sensorineural. La hipoacusia de tipo conductiva tiene numerosos factores incluyendo los cambios en el hueso temporal (Hueso Pagetoide) y en cadena osicular, es rara la invasión primaria del hueso pagético en la cadena osicular.

La invasión del hueso ocurre en el epitimpano delante de la ventana oval con un puente esponjoso en el ligamento anular, también existe remodelamiento en los márgenes del oído medio asociado con el desarrollo de hueso nuevo cerca del promontorio con subsiguiente inclinación y protución de la porción inferior de la ventana oval al margen del vestíbulo. También puede ocurrir dehiscencia del séptimo par craneal en el segmento timpanito debida a la invaginación del hueso pagético en el canal auditivo interno. [3]

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Existen hallazgos en las pruebas vestibulares que se puedan relacionar con los resultados tomográficos en sujetos con Enfermedad de Paget.

JUSTIFICACIÓN

Como sabemos la Enfermedad de Paget es una osteítis deformante que afecta primariamente el esqueleto, puede causar deformidad y fracturas. Es progresiva y puede involucrar el hueso temporal y causar alteración en la posición, incremento en el tamaño y cambios en la arquitectura de la pirámide petrosa, canal externo, oído medio y cápsula otica del oído interno, y que debido a estos cambios puede provocar pérdida auditiva del 30 al 50% de los casos y alteraciones vestibulares del 20 al 25% de los casos. Por dicha situación el interés de este trabajo es identificar los hallazgos vestibulares y buscar su relación con los resultados tomográficos de sujetos que cursan con Enfermedad de Paget en el Instituto Nacional de Rehabilitación, para medir su incidencia y poder ofrecer tratamientos complementarios, que mejorarán la calidad de vida de estos sujetos a medida que se incrementan sus síntomas.

HIPÓTESIS

Si la Enfermedad de Paget afecta el hueso temporal a nivel intrapetroso, involucra la medula del periostio por consiguiente la porción petrosa (ápex) del hueso temporal, región peritubal, periferia de la mastoides e involucra desmineralización del hueso endocondral del laberinto para que posteriormente ocurran las manifestaciones vestibulares, por lo que si existen hallazgos vestibulares que se relacionan con resultados tomográficos en estos sujetos

OBJETIVOS DEL ESTUDIO

Objetivo general

Identificar hallazgos vestibulares y su relación con resultados Tomográficos en sujetos con Enfermedad de Paget

Objetivos específicos

Describir las características sociodemográficas de una muestra de sujetos con Enfermedad de Paget

Describir los hallazgos obtenidos en la Videonistagmografía (Sacadas oculares, Rastreo pendular, Nistagmus optoquinético, Prueba de tracción cervical y Pruebas calóricas) en una muestra de sujetos con Enfermedad de Paget

Describir los hallazgos de la Tomografía Axial Computada (oído y mastoides) obtenidos en una muestra de sujetos con Enfermedad de Paget.

Medir la relación de los hallazgos vestibulares con los hallazgos tomográficos en los pacientes con Enfermedad de Paget.

Relacionar las características sociodemográficas, clínicas y de gabinete con los reportes en la literatura médica.

MATERIAL

Se estudió una muestra de 14 sujetos diagnosticada con Enfermedad de Paget que acudió al Instituto Nacional de Rehabilitación en el período del 2000 al 2008.. de los que se excluyeron 4 por fallecimiento.

1. Bascula marca línea Medica Nuevo León
2. Otoscopio Welch Allyn modelo 12850
3. Conos de plástico desechables para realizar otoscopia
4. Videonistagmografo marca ICS Medical (googles con videocámara, programa de procesamiento de datos, pantalla para pruebas oculomotoras)
5. Sillón para exploración otorrinolaringológica
6. Pipeta de vidrio
7. Agua (caliente y fría)
8. Tomógrafo de la marca General Electric ®, modelo Light Speed VCT, sistema de 64 cortes, con los siguientes accesorios:
 - Tubo Performix Pro VCT 100
 - Detector de 64 filas
 - Mesa de exploración desplazable
 - Consola del operador (Computadora central, Procesador de imágenes, Motor de reconstrucción de imágenes, Monitores LCD, teclado para el control de la exploración con altavoz, micrófono y controles de volumen, ratón de tres botones)
 - Estación de trabajo Advantage Workstation General Electric ® 4.4 (dos monitores LCD, teclado para le reproceso de imagen, ratón de tres botones)

MÉTODO

El estudio involucró a 10 pacientes de los servicios de Ortopedia y Rehabilitación.

1. La muestra tomada de la base de datos del archivo general del Instituto Nacional de Rehabilitación de los pacientes que cuentan con el diagnóstico de Enfermedad de Paget.

2. Se obtuvieron los en los expedientes y se obtuvo antecedentes personales patológicos y teléfono de cada paciente.
3. Se localizo a cada paciente y se le dio cita para acudir al Instituto Nacional de Rehabilitación al servicio de Otoneurología.
4. Evaluación de la tensión arterial previa a la realización de la Videonistagmografía, la cual incluyó prueba de sacadas oculares, búsqueda de nistagmus optoquinético, rastreo pendular, maniobra de Dix Hallpike en búsqueda de nistagmus postural con tracción cervical derecha e izquierda, pruebas térmicas con agua fría a 33 grado y con agua caliente a 44 grados en ambos oídos. La duración aproximada del estudio es de 30-40 minutos.
5. Se les realizo a los pacientes Tomografía Axial Computarizada de oídos y mastoides con enfoque a hueso temporal. Se realiza el escaneo inicial en cráneo con enfoque a oído. Se selecciona el área estudiar para programar los cortes en el plano axial con los siguientes parámetros:
 - Exploración: Axial y coronal
 - Rotación del tubo: 1.0 seg.
 - Grosor de corte de 0.625 mm:
 - Intervalo : 0.625 mm
 - Pitch: 1.375:1
 - SFOV : Large Body
 - DFOV: 40 cm para cada oído
 - Angulación del Gantry: S 0.0 axiales y S 30 coronales
 - MA: 300
 - Kv: 140
 - Tiempo de exploración: 2.3 seg.
 - Filtro de reconstrucción: Bone
6. Análisis de los datos obtenidos de las pruebas anteriores.
7. Cita para explicarle a cada paciente los hallazgos obtenidos.
8. Canalización de los pacientes con alteraciones en la Videonistagmografía y TAC de oídos y mastoides al servicio de Otoneurología del Instituto para iniciar su Rehabilitación.

9. Los resultados fueron capturados en una base de datos para su análisis y presentación.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Paciente con Enfermedad de Paget diagnosticado en el Instituto Nacional de Rehabilitación.

De cualquier edad

Ambos sexos

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN PARA VIDEONISTAGMOGRAFIA.

Pacientes con un déficit visual severo

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se obtuvo un consentimiento informado por cada paciente.

DISEÑO DE ESTUDIO

El estudio realizado es Observacional Ambiepectivo.

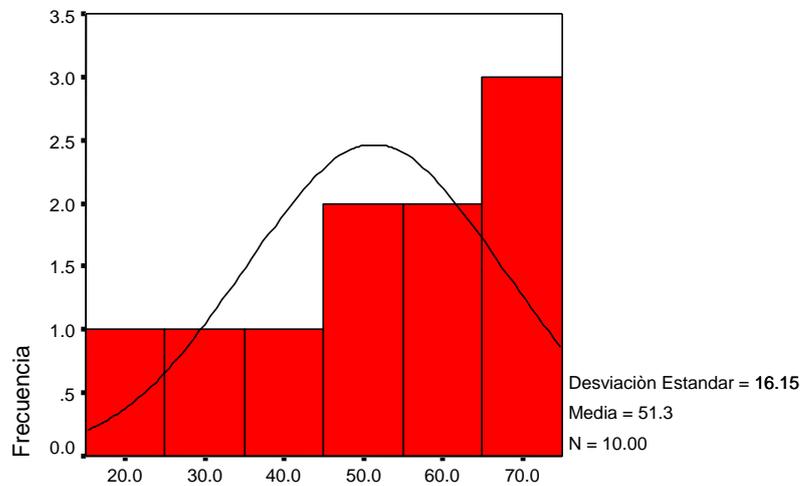
Descripción del Área de Estudio

El estudio fue realizado en el Área de Otoneurología del Instituto Nacional de Rehabilitación.

RESULTADOS

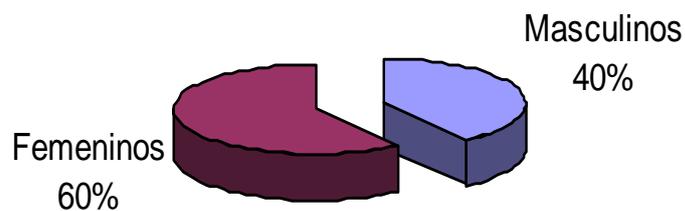
Se evaluaron 10 sujetos ya diagnosticados con Enfermedad de Paget en el servicio de Ortopedia y revalorados en el servicio de Otoneurología del Instituto Nacional de Rehabilitación, cuyas edades estuvieron entre 18 y 69 años con una media de 51.3 ± 10.8 . Gráfico No. 1

Gráfico. 1
Distribución de la edad de 10 sujetos con Enfermedad de Paget



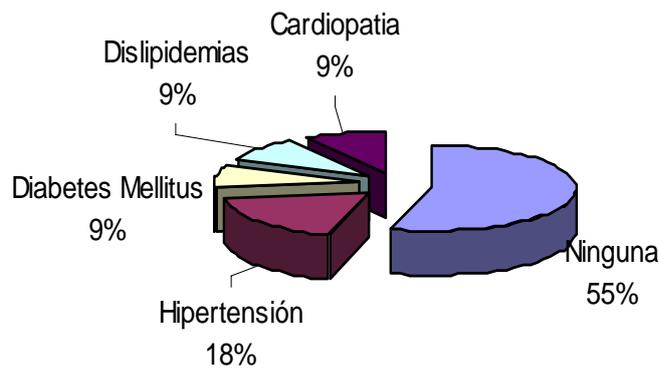
De los que 60% fueron femeninos y 40% masculinos. Gráfico No. 2

Gráfico. 2
Porcentaje de sujetos de acuerdo al genero



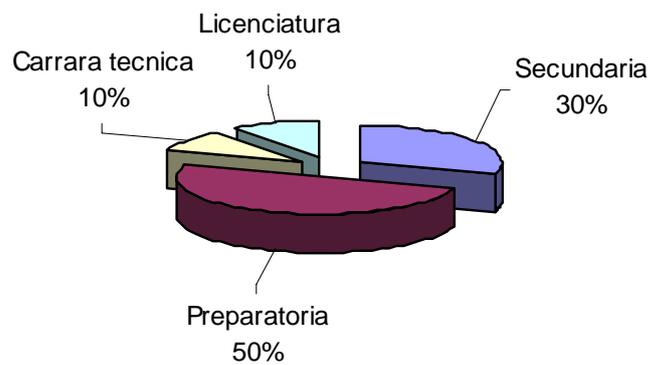
De la Comorbilidad de estos sujetos referida, la hipertensión fue la más frecuente en un 18%. Gráfico 3.

Gráfico. 3
Porcentaje de patologías agregadas en 10 sujetos con Enfermedad de Paget



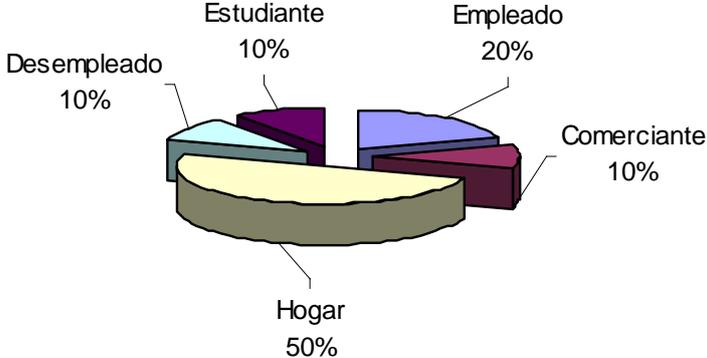
El nivel de escolaridad referido fue de secundaria a nivel Licenciatura de que el nivel preparatoria fue el más frecuente 50% Gráfico 4.

Gráfico. 4
Porcentaje de nivel de escolaridad en 10 sujetos con Enfermedad de Paget



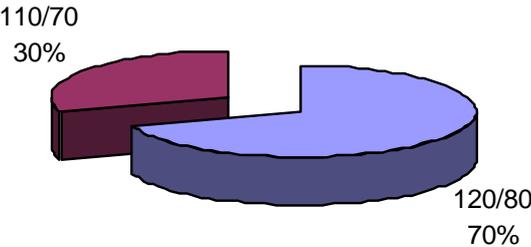
La ocupación más frecuente fue labores del hogar en el 50%. Grafico 5

Grafico. 5
Porcentaje de sujetos con enfermedad de Pget en relación a su ocupación



La tensión arterial previa a la realización de videonistagmografía mostró cifras de 120/80 y 110/70 en un porcentaje de 70% y 30% respectivamente. Grafico. 6

Grafico. 6
Porcentaje de sujetos con Enfermedad de Paget en relacion con su tensión arterial



VIDEONISTAGMOGRAFÍA

Los hallazgos en la Videonistagmografía estuvieron presentes en 7 sujetos; el paciente número 8 presento alteración en todas las pruebas y 3 sujetos mostraron hallazgos en la tomografía axial computada de oídos y mastoides. Tabla. 1

Tabla No. 1

Hallazgos Videonistagmográficos y localización de Hallazgos Tomográficos en 10 sujetos con Enfermedad de Paget

Videonistagmografía										
Hallazgos	Pac 1	Pac 2	Pac 3	Pac 4	Pac 5	Pac 6	Pac 7	Pac 8	Pac 9	Pac 10
Edad	53	65	69	34	56	52	18	69	42	55
Sexo	M	M	F	F	F	M	F	M	F	F
Sacadas Oculares	Sacadas hipométricas			Sacadas hipométricas		Sacadas hipométricas		Sacadas hipométricas	Sacadas hipométricas	Sacadas hipométricas
Rastreo Pendular		Sacádico		Sacádico				Sacádico		Sacádico
Tracción Cervical	Nistagmus a la der.	Nistagmus a la izq.						Nistagmus rotatorio		
Pruebas calóricas (paresia canalicular)		Izquierda		Derecha				Arreflexia izquierda		Arreflexia derecha
Pruebas calóricas (preponderancia)			O. izq	Oído izq				Oído der.		
Tomografía Axial Computada										
Hallazgos	Cráneo, Hueso temporal y mastoides							Hueso temporal y conducto auditivo interno		Hueso temporal y mastoides

Hallazgos Tomográficos en 3 sujetos con Enfermedad de Pager mostraron:

Paciente No. 1

Hueso temporal: desmineralización ósea del ápex petroso; Esclerosis bilateralmente del laberinto óseo compatible con la fase de resorción ósea.

En cráneo: A nivel occipital, engrosamiento y esclerosis de la tabla externa con preservación de la tabla interna, con zona focal extensa de osteoporosis circunscrita.

Mastoides: Engrosamiento del antro maxilar derecho, compatible con sinusitis crónica maxilar derecha y presencia de nivel líquido en las celdillas mastoideas derechas, el cual ocupa la parte más declive., compatible con mastoiditis aguda.

Paciente No.8:

Hueso Temporal: disminución de la densidad de ápex petroso.

Conducto Auditivo Interno: con zonas focales de esclerosis y disminución de amplitud (0.7 mm del derecho y de 0.6 mm del izquierdo).

Paciente No. 10

Hueso Temporal: Zonas de disminución de la atenuación del ápex petroso con esclerosis hacia la capsula ótica.

Mastoides: Esclerosis de celdillas mastoideas derechas.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Pager es reportada en la literatura como un padecimiento poco frecuente, se considera que solo el 3 % de la población puede verse afectada(3), pues su origen es genético (Cromosoma 18)(4); en nuestra institución solo encontramos 14 sujetos en un periodo de 8 años; coincidiendo con la frecuencia rara del padecimiento; la edad de presentación de los síntomas es controversial pues mientras algunos autores refieren que se presenta en sujetos mayores de 60 años y que es raro en jóvenes (4), otros refieren un promedio de 40 años para su aparición (3) , en nuestra muestra una tercera parte de sujetos fue menor de 43 años y el promedio de edad fue de 51 años lo que nos da indicio de que pueden aparecer los síntomas a temprana edad pero si hay un predominio en sujetos seniles. En relación con el sexo de los sujetos se refiere en la literatura que hay un predominio para el sexo masculino 4:1, en el presente estudio considerando a los 4 sujetos que fallecieron, el 50% de los sujetos fueron de sexo femenino y el otro 50% fueron masculinos, por lo que no hubo predominio.

La patología agregada afecto solo a 5 (50%) de los sujetos de nuestra muestra predominando la hipertensión arterial; aun cuando existe poca información sobre estos antecedentes en estos sujetos, parecen ser enfermedades concomitantes de presentación común en la población general.

Existe poca información sobre la ocupación y la escolaridad en estos sujetos, en nuestra muestra el 5 (50%) fueron dedicados a las labores del hogar y el otro 5 (50%) a ocupaciones diversas; en cuanto a la escolaridad el 5 (50%) con nivel escolar hasta preparatoria y 2 (20%) sujetos por arriba de este nivel lo cual significa que este padecimiento no impide realizar estudios profesionales y desarrollar labores fuera del hogar.

Existe información muy limitada sobre hallazgos viideonistagmográficos, debido a que no existe sintomatología vestibular a menos que la progresión de la enfermedad produzca:

1. Alteraciones en hueso temporal (laberinto membranoso) que se manifestaría como un vértigo postural paroxístico benigno con evidencia en las pruebas de tracción cervical (Dix-Hallpike) en la Videonistagmografía presente en 3 (30%) sujetos correlacionándose 2 con hallazgos tomográficos.

Los sujetos de nuestra muestra no presentaron sintomatología vestibular debido posiblemente a que la progresión lenta de la enfermedad permite una compensación del organismo que la inhibe.

2. Cambios anatomopatológicos en conducto auditivo interno (estenosis) llevando a una insuficiencia vertebróbasiar, que resultaría en una disfunción vestibular con alteraciones en las pruebas calóricas de la videonistagmografía presentes en 4 (40%) sujetos de nuestra muestra y correlacionados con hallazgos tomográficos en 2 de ellos.

Los hallazgos tomográficos presentes en nuestros sujetos coinciden con los reportados en la literatura, así como el déficit de la función vestibular presente en el 40% de nuestra muestra.

Podemos decir que la severidad de los cuadros estuvo presente en 2 sujetos los cuales fueron del sexo masculino y adultos mayores, de los que el de mayor edad presento alteraciones tomográficas tanto de hueso temporal como de conducto auditivo interno, lo que nos indica que a mayor edad el progreso de la enfermedad produce mayores cambios anatomopatológicos que se pueden corroborar con ambos estudios.

Aun cuando nuestros pacientes no presentaron síntomas vestibulares, si refirieron dolor como síntoma principal debido a diversas alteraciones óseas que han requerido tratamiento quirúrgico, pues el tratamiento médico esta limitado a analgésicos sin que reciban tratamiento médico de control para limitar la progresión de la enfermedad.

Es importante instaurar dicho tratamiento y un monitoreo videonistagmográfico y tomográfico para detectar posibles complicaciones neurológicas que lleven al deterioro de la función y la calidad de vida de estos sujetos.

CONCLUSIONES.

Aun cuando nuestra muestra fue pequeña, podemos concluir que la Enfermedad de Paget es rara y la severidad predomina en sujetos de sexo masculino y mayores de 65 años.

El estudio videonistagmográfico nos permite diagnosticar una disfunción vestibular y alteraciones compatibles con un Vértigo Postural Paroxístico Benigno compensado, así como detectar tempranamente complicaciones neurológicas que involucren al oído.

El estudio tomográfico deberá incluir cráneo, oído y mastoides, junto con la videonistagmografía anual, nos permitirá el monitoreo de la progresión de la enfermedad.

Un diagnóstico y tratamiento integral permitirá un mayor control de la enfermedad y disminución de complicaciones neurológicas y funcionales, con mejoría de la calidad de vida de estos sujetos.

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

“HALLAZGOS VESTIBULARES Y TOMOGRAFICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PAGET”

Fecha _____
Nombre _____
Edad _____ Sexo M F
Escolaridad _____ Ocupación _____
Peso _____ Talla _____ T/A _____

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS

Neurológicos _____
Hipertensión _____
Diabetes _____
Endocrinológicos _____
Cardiológicos _____
Traumaticos _____
Renales _____

VIDEONISTAGMOGRAFÍA

Movimientos Sacádicos

Normal
Parética
Abolida
Sacadica

Rastreo Sinusoidal

Normal Sacádico Atóxico Nistágmico

Optoquinético

20 grados	Simétrico	Asimétrico
40 grados	Simétrico	Asimétrico

Nistagmus de posición (Dix-Hallpike)

Sin Nistagmus	Nistagmus a la derecha
Nistagmus a la izquierda	Nistagmus rotatorio

Prueba calórica

Normal	Paresia derecha	Paresia Izquierda
Arreflexia derecha	Arreflexia izquierda	
Preponderancia direccional normal ($\geq 28\%$)		
Preponderancia direccional normal ($\leq 28\%$)		
Preponderancia direccional normal ($\leq 28\%$)		

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Fecha: _____

Nombre del Paciente: _____

Acepto participar en el protocolo de investigación para evaluar la función del vestibular (equilibrio), que se realiza en el INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN (Calzada México Xochimilco, Tlapan), en donde se me realizara exploración física mediante otoscopia y estudios vestibulares (Videonistagmografía) y Tomografía Axial Computada (oídos y mastoides), mediante los cuales se podrá identificar oportunamente alteraciones vestibulares. Se puede presentar sensación de mareo momentáneo, sin causarle complicaciones a mediano ni a largo plazo.

Soy consciente de que puedo abstenerme a participar en este protocolo o retirarme en el momento que lo desee.

Medico Investigador

Nombre y firma del paciente

Dra. Violeta G. Luna García

Testigo

BIBLIOGRAFÍA

1. Kasper/Hauser/Braunwald; Principios de Medicina Interna 2 volúmenes; 16a edición 2005; Mc Graw Hill.
2. Robert Bruce Salter; Trastornos y lesiones del sistema músculoesquelético: 3ª edición 2001; Masson.
3. Hashimoto; Imagens of the Temporal Bons; 1ª edición; 2003; Thieme.
4. Barker DJP. The epidemiology of Paget's disease of bone. *Br Med Bull* 1984; 40: 396-400.
5. Kanis JA. Pathophysiology and treatment of Paget's disease of bone. London: Martin Dunitz; 1998.
6. Laurin N, Brown J, Lemainque A, *et al.* Familial Paget's disease of bone: Mapping of two loci at 5q35-qter and 5q31. *Am J Hum Genet* 2001; 69: 528-543.
7. Victor Goodhill; El oído; Salvat Editores; 1986; 1-34
8. Corvera Bernardelli Jorge; Neurología Clínica; Salvat Editores; 1990; Tomo 1; 3-16.
9. Meunier P, Salson C, Mathieu L, *et al.* Skeletal distribution and biochemical parameters of Paget's disease of bone. *Clin Orthop* 1987; 217: 37-44.
10. Milgram JW. Radiographical and pathological assessment of the activity of Paget's disease of bone. *Clin Orthop* 1977; 127: 43-54.
11. Paget J. On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans). *Med-Chir Trans* 1877; 60: 37-64.
1. Singer FR, Krane SM. Paget's disease of bone. En: Avioli LV, Krane SM eds. *Metabolic Bone Disease*. San Diego: Academic Press. 1998; pp 545-605.
2. Revisión bibliográfica comentada. *El Médico*. 1999 Septiembre: 41-48.
3. Cooper C, Schafheutle K., Dennison E., Kellingray S., Guyer P., Barker D. The epidemiology of Paget's disease in Britain: is the prevalence decreasing? *J Bone Miner Res* 1999; 14(2):192-7.
4. Chappard D., Retailleau/Gaborit N., Filmon R., Audran M., Basle MF. Increase nucleolar organizer regions in osteoclast nuclei of Paget's bone disease. *Bone* 1998; 22(1):45-9.
5. Altman RD. Paget's disease of bone. *Bone* 1999; 24(5 suppl):47s-48s.

6. Poncelet A. The neurologic complications of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999; 14(2 suppl): 88-91.
7. Theranzadeh J., Fung Y., Donohue M., Anavim A., Pribram HM. Computed tomography of Paget disease of the skull versus fibrous dysplasia. *Skeletal Radiol* 1998; 27(12): 664-72.
8. Woitge HW., Pecherstorfer M., Li Y., Keck AV., Horn E., Ziegler R., Seibel MJ. Novel serum markers of bone resorption: clinical assessment and comparison with established urinary indices. *J Bone Miner Res* 1999; 14(5): 792-801.
9. Miller PD., Brown JP., Siris ES., Hoseyni MS., Axelrod DW., Bekker PJ. A randomized, double-blind comparison of Risedronate and Etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. Paget's Risedronate/Etidronate study group. *Am J Med* 1999; 106(5): 513-20.
10. Berenson JR, Lipton A. Bisphosphonates in the treatment of malignant bone disease. *Annu Rev Med* 1999; 50: 237-48.
11. Collins DH. Paget's disease of bone, incidence and subclinical forms. *Lancet* 1956; 2: 51-57.
12. Altman RD. Paget's disease of bone. En: Coe FL, Favurs MJ, eds. *Disorders of bone and mineral metabolism*. New York: Raven Press, 1992; 1.027-1.064.
13. Lake ME. The pathology of fracture in Paget's disease. *Aust N Zealand J Surg* 1958; 27: 307-312.
14. Sparrow NL, Duvall AJ. Hearing loss and Paget's disease. *J Laryngol Otol* 1967; 81: 601-611.
15. Acar J, Delbarre F, Waynberger M. Les complications cardio-vasculaires de la maladie de Paget. *Arch Malad Coeur Vaiss* 1968, 6: 849-868.
16. Strickberger SA, Schulman SP, Hutchins GM. Association of Paget's disease of bone with calcific aortic valve disease. *Am J Med* 1987, 82: 953-956.
17. Siris ES, Clemens TP, McMahan D, Gordon A, Jacobs TP, Canfield RE. Parathyroid function in Paget's disease of bone. *J Bone Mineral Res* 1989; 4: 75-79.
18. Porreta CA, Dahlin DC, Janes JM. Sarcoma in Paget's disease of bone. *J Bone Jt Surg* 1957; 39A: 1.314- 1.329.
19. Hadjipavlou A, Lander P, Srolovitz H, Enker IP. Malignant transformation in Paget disease of bone. *Cancer* 1992; 70: 2.802-2.808.

20. Álvarez L, Peris P, Pons F, Guañabens N, Herranz R, Monegal A, et al. Relationship between biochemical markers of bone turnover and bone scintigraphic indices in assessment of Paget's disease activity. *Arthr Rheum* 1997; 40: 461-468.
21. Morales A, Abraira V, Rey JS, Abajo S. Factores que determinan la intensidad de la respuesta al tratamiento con tiludronato en la enfermedad de Paget. *Med Clin (Barc)*. 1998; 110:254-8.
22. Torrijos A, Gamero F, García J, Fernández J, Diaz G, Martin E. Respuesta al tiludronato de la enfermedad de Paget [resumen]. *Rev Esp Reumatol*. 2002; 29:246-7.
23. Roux C, Gennari C, Farrerons J, Devogelaer JP, Mulder H, Kruse HP, et al. Comparative prospective, double-blind, multicenter study of the efficacy of tiludronate and etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. *Arthritis Rheum*. 1995; 38:851-8.
24. Goa KL, Balfour JA. Risedronate. *Drugs Aging*. 1998; 13:83-92.
25. Millar PD. The use of risedronate in Paget's disease. *Bone*. 1999; 24: S91-2.
26. Pros Simón A, Blanch J. Nuevos difosfonatos en el tratamiento de la enfermedad de Paget. En: Torrijos A, editor. *Enfermedad de Paget*. Madrid: Medea; 2001. p. 177-200.
27. Brown JP, Hosking DJ, Ste-Marie L, Johnston CC Jr, Reginster J, Ryan WG, et al. Risedronate, a highly effective, short-term oral treatment for Paget's disease: a dose-response study. *Calcif Tissue Int*. 1999; 64:93-9.
28. Siris ES, Chines AA, Altman RD, Brown JP, Johnston CC Jr, Lang R, et al. Risedronate in the treatment of Paget's disease of bone: an open label, multicenter study. *J Bone Miner Res*. 1998; 13:1032-8.
29. Cobo T, Torrijos A, Hernández A, Madero R, García A, Martín E. Respuesta al risedronato en la enfermedad de Paget [resumen]. *Rev Esp Reumatol*. 2003; 30:288.
30. Hosking DJ, Eusebio RA, Chines AA. Paget's disease of bone: reduction of disease activity with oral risedronate. *Bone*. 1998; 22:51-5.
31. Singer FR, Clemens TL, Eusebio RA, Bekker PJ. Risedronate, a highly effective oral agent in the treatment of patients with severe Paget's disease. *J Clin Endocrinol Metab*. 1998; 83:1906-10.

32. Miller PD, Brown JP, Siris ES, Hoseyni MS, Axelrod DW, Bekker PJ. A randomized, double-blind comparison of risedronate and etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. *Am J Med.* 1999; 106:513-20.
33. Stewart GO, Gutteridge DH, Price RI, Ward L, Retallack RW, Prince RL, et al. Prevention of appendicular bone loss in Paget's disease following treatment with intravenous pamidronate disodium. *Bone.* 1999; 24: 139-44.
34. Carbonell J, Bonet M, Rotés D, et al. Tratamiento de la enfermedad de Paget. *Rev Esp Reumatol.* 1992;19:111-8.
35. Fernández J, Fernández M, Torrijos A, Martínez ME, Gijon J, Martín E. Evolution of metabolic markers of bone turnover to second course intravenous infusion of pamidronate in six patients with Paget's disease [resumen]. *Calcif Tissue Int.* 1998; 63:542.
36. Harinck HI, Bijvoet OL, Blanksma HJ, Dahlinghaus-Nienhys PJ. Efficacious management with aminobisphosphonate (APD) in Paget's disease of bone. *Clin Orthop.* 1987; 217:79-98.
37. Anderson DC, Richardson PC, Freemont AJ, et al. Paget's disease and its treatment with intravenous APD. *Adv Endocrinol.* 1988; 6:156-64.
38. Buckler H, Fraser W, Hosking D, Ryan W, Maricic MJ, Singer F, et al. Single infusion of zoledronate in Paget's disease of bone: a placebo, controlled, dose-ranging study. *Bone.* 1999; 8:S1-5.
39. Reid IR, Miller P, Lyles K, Fraser W, Brown JP, Saidi Y, et al. Comparison of a single infusion of zoledronic acid with risedronate for Paget's disease. *N Engl J Med.* 2005; 353:898-908.
40. Siris E, Weinstein RS, Altman R, Conte JM, Favus M, Lombardi A, et al. Comparative study of Alendronate versus Etidronate for the treatment of Paget's disease of bone. *J Clin Endocrinol Metab.* 1996;81: 961-7.
41. Walsh JP, Ward LC, Stewart GO, Will RK, Criddle RA, Prince RL, et al. A randomized clinical trial comparing oral alendronate and intravenous pamidronate for the treatment of Paget's disease of bone. *Bone.* 2004; 34:747-54.
42. Filippini P, Cristallini S, Policani G, Casciari C, Gregorio F. Paget's disease of bone: benefits of neridronate as a first treatment and in cases of relapse after clodronate. *Bone.* 1998;23:543-8.

43. Grauer A, Heichel S, Knaus J, Dosch E, Ziegler R. Ibandronate treatment in Paget's disease of bone. *Bone*. 1999; 24 Suppl 5:S87-9.
44. González D, Mautalen C. Short-term therapy with oral Olpadronate in active Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res*. 1999; 14:2042-7.
45. Ulmer E. 3000 yeux sous le VNG. 1994.
46. Dodge R., Cline T.S.- The angle velocity of eye movements. *Psychol Rev* 1902; 8:145-157.
47. Katagiri S., Hozawa J., et al.- Observations of nistagmus by television camera and videorecorder. International symposium on vestibular and oculomotor problems. Extraordinary meeting of the Japan Society of Vestibular Research; 1965. 239-244.
48. Cenjor C., et al.- Videonistagmografía Masson. 1998.
49. Maurice Victor; Allan H. Romper; Principios de Neurología; Mc Graw Hill; Séptima edición 2002; 81-87